

Checkliste

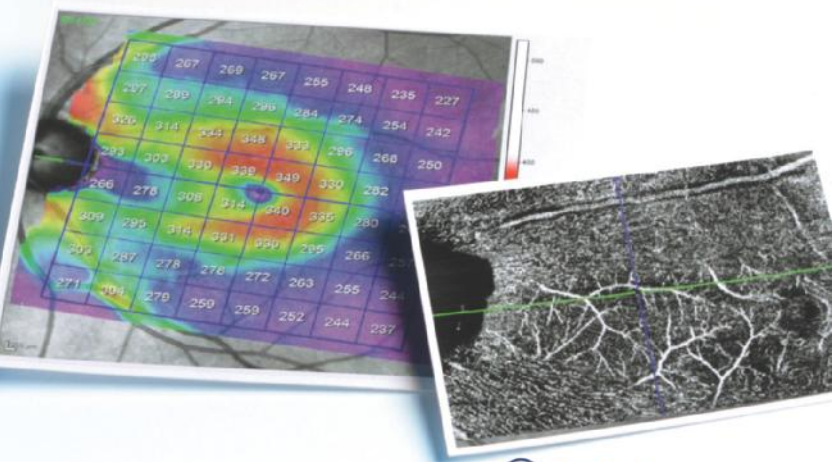


Augenheilkunde

Annelie Burk
Reinhard O. W. Burk

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

6. Auflage



Online-Version in der eRef



Thieme

Inhaltsübersicht

Grauer Teil: Grundlagen und Arbeitstechniken

■ 1 ■	Untersuchungen	11

Grüner Teil: Leitsymptome

■ 2 ■	Leitsymptome/Leitbefunde	89

Blauer Teil: Ophthalmologische Krankheitsbilder

■ 3 ■	Lider	126
■ 4 ■	Tränenapparat	163
■ 5 ■	Bindehaut	173
■ 6 ■	Lederhaut (Sklera)	206
■ 7 ■	Hornhaut (Kornea)	210
■ 8 ■	Hornhaut-Iris-Kammerwinkel	234
■ 9 ■	Iris/Ziliarkörper	237
■ 10 ■	Pupillen- und Akkommodationsstörungen	246
■ 11 ■	Kammerwinkel	254
■ 12 ■	Hypotonie	265
■ 13 ■	Linse	266
■ 14 ■	Glaskörper	273
■ 15 ■	Netzhaut (Retina)	277
■ 16 ■	Erkrankungen von Glaskörper, Netzhaut und Chorioidea	324
■ 17 ■	Intraokulare Entzündungen	346
■ 18 ■	Aderhaut (Chorioidea)/Ziliarkörper	375
■ 19 ■	N. opticus	388
■ 20 ■	Chiasma/Tractus opticus/Sehstrahlung/Sehrinde	414
■ 21 ■	Orbita	423
■ 22 ■	Strabismus/Störungen der Augenmotorik	433
■ 23 ■	Trauma	459

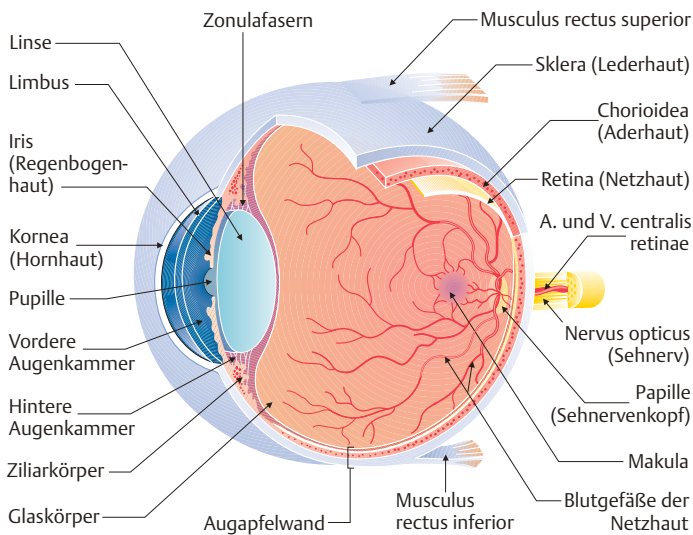
Roter Teil: Operative Therapie mit Laseranwendung

■ 24 ■	Operative Eingriffe	476
■ 25 ■	Laseranwendung	483
■ 26 ■	Hornhautchirurgie	491
■ 27 ■	Katarakt- und Linsen Chirurgie	500
■ 28 ■	Glaukomchirurgie	506
■ 29 ■	Netzhaut- und Glaskörperchirurgie	513
■ 30 ■	Augenmuskelchirurgie	518
■ 31 ■	Lid-, Bindehaut- und Tränenwegchirurgie	521
■ 32 ■	Weitere operative Eingriffe	532

Anhang

■ 33 ■	Anhang	534

Bau des Augapfels



Differenzialdiagnose „rotes Auge“ (s. auch S. 112ff.)

Konjunktivitis S. 178 ff.

Keratitis photoelectrica („Verblitzung“) S. 470 ff.

primärer akuter Winkelblock (Glaukomanfall) S. 262

Iritis/Iridozyklitis S. 346

Episkleritis S. 207

Skleritis S. 208

Keratitis/Ulcus corneae S. 226

Erosio corneae S. 470

Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel S. 429

Hyposphagma S. 175

konjunktivales Hämangiom S. 379

Neovaskularisationsglaukom S. 259

Augenverletzung S. 459 ff, inkl. Fremdkörper

Notfälle

Akute Dakryoadenitis S. 165

Akute Dakryozystitis S. 170

Akute Okulomotoriusparese mit Pupillenbeteiligung S. 445

Akutes retinales Nekrosesyndrom S. 362

Arteriitis temporalis S. 400

Bakterielle Keratitis S. 227

Bindehautverletzung S. 472

Blow-out-Fraktur S. 468

Contusio bulbi (Augapfelprellung) S. 461

Endophthalmitis S. 467

Episkleritis S. 207

Glaskörperblutung S. 274

Glaukomanfall (akuter Winkelblock) S. 262

Hornhauterosion (Erosio corneae) S. 470

Hornhautfremdkörper S. 471

Hornhautulkus S. 227

Keratopathia photoelectrica („Verblitzung“) S. 470

Lidabszess/Lidphlegmone S. 147

Lidverletzungen S. 469

Netzhautablösung (Amotio/Ablatio retinae) S. 280

Neuritis nervi optici S. 398

Perforierende (durchbohrende) Augenverletzung S. 465

Stauungspapille S. 396

Uveitis S. 346

Verätzungen/Verbrennungen S. 459

Verletzung der Tränenwege S. 469

Zentralarterienverschluss S. 295

Zentralvenenverschluss S. 293

Zoster ophthalmicus S. 145

Checkliste Augenheilkunde

Annelie Burk, Reinhard O. W. Burk

6., vollständig überarbeitete und erweiterte Auflage

343 Abbildungen

Georg Thieme Verlag
Stuttgart • New York

Deine Meinung ist uns wichtig! Bitte schreib uns unter:

www.thieme.de/service/feedback.html

© 2018 Georg Thieme Verlag KG

Rüdigerstr. 14

70469 Stuttgart

Deutschland

www.thieme.de

Printed in Italy

Satz: Druckhaus Götz, Ludwigsburg

Druck: LEGO S.p.A, Vicenza

Zeichnungen: Martina Berge, Stadtbergen

Umschlaggestaltung: Thieme Gruppe

DOI 10.1055/b-006-16 0380

ISBN 978-3-13-242056-4

1 2 3 4 5 6

Auch erhältlich als E-Book:

eISBN (PDF) 978-3-13-242057-1

eISBN (epub) 978-3-13-242058-8

Wichtiger Hinweis: Wie jede Wissenschaft ist die Medizin ständigen Entwicklungen unterworfen. Forschung und klinische Erfahrung erweitern unsere Erkenntnisse, insbesondere was Behandlung und medikamentöse Therapie anbelangt. Soweit in diesem Werk eine Dosierung oder eine Applikation erwähnt wird, darf der Leser zwar darauf vertrauen, dass Autoren, Herausgeber und Verlag große Sorgfalt darauf verwandt haben, dass diese Angabe **dem Wissensstand bei Fertigstellung des Werkes** entspricht.

Für Angaben über Dosierungsanweisungen und Applikationsformen kann vom Verlag jedoch keine Gewähr übernommen werden. **Jeder Benutzer ist angehalten**, durch sorgfältige Prüfung der Beipackzettel der verwendeten Präparate und gegebenenfalls nach Konsultation eines Spezialisten festzustellen, ob die dort gegebene Empfehlung für Dosierungen oder die Beachtung von Kontraindikationen gegenüber der Angabe in diesem Buch abweicht. Eine solche Prüfung ist besonders wichtig bei selten verwendeten Präparaten oder solchen, die neu auf den Markt gebracht worden sind. **Jede Dosierung oder Applikation erfolgt auf eigene Gefahr des Benutzers.** Autoren und Verlag appellieren an jeden Benutzer, ihm etwa auffallende Ungenauigkeiten dem Verlag mitzuteilen.

Geschützte Warennamen (Warenzeichen ®) werden nicht immer besonders kenntlich gemacht. Aus dem Fehlen eines solchen Hinweises kann also nicht geschlossen werden, dass es sich um einen freien Warennamen handelt.

Das Werk, einschließlich aller seiner Teile, ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwendung außerhalb der engen Grenzen des Urheberrechtsgesetzes ist ohne Zustimmung des Verlages unzulässig und strafbar. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen oder die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Die abgebildeten Personen haben in keiner Weise etwas mit der Krankheit zu tun.

Vorwort zur 6. Auflage

Die gute Akzeptanz, mit der die Checkliste „Augenheilkunde“ von praktizierenden Augenärztinnen und Augenärzten, Ärztinnen und Ärzten in der Weiterbildung zum Arzt für Augenheilkunde, von Studierenden der Medizin sowie von Kolleginnen und Kollegen anderer Fachdisziplinen aufgenommen wurde und wird, hat es ermöglicht, auch die 6. Auflage wieder vollständig zu überarbeiten und um innovative Entwicklungen der letzten Zeit zu ergänzen.

Eine die Diagnostik erheblich erleichternde Neuerung ist die **noninvasive OCT-Angiografie**. Neben der in vivo Darstellung des Blutflusses in Gefäßen des Augenhintergrunds ist ihr entscheidender Vorteil, dass im Gegensatz zur Fluoreszenz- und Indozyanin-Grün-Angiografie keine Farbstoffinjektion in die Armvene mit ihren potenziellen Nebenwirkungen erforderlich ist. Sie kann die anderen angiografischen Verfahren nicht ersetzen, aber neue Möglichkeiten der Augenhintergrunduntersuchung aufzeigen. Kostspielige, aber in ihrer Präzision unerreichbare Instrumente sind der **Femto- und der Nanosekundenlaser**, die inzwischen nicht nur erfolgreich in der refraktiven Chirurgie, sondern auch bei Hornhauttransplantationen und in der Kataraktchirurgie eingesetzt werden. Die **lamelläre Keratoplastik** hat sich als Alternative zur perforierenden Keratoplastik etabliert. In der Glaukomchirurgie ist die **Implantation von Mikrostents** in den Kammerwinkel zur Reduktion des Kammerwasserabflusswiderstands als Schritt zwischen medikamentöser Therapie und invasiven filtrierenden Eingriffen hinzugekommen. Die Prognose von Makulaerkrankungen wie z. B. chorioidealen Neovaskularisationen (CNV) bei altersabhängiger Makuladegeneration (AMD), diabetischer Makulopathie oder zystoidem Makulaödem bei venösen Gefäßverschlüssen hat sich mit Hilfe der **intravitrealen operativen Medikamenteneinbringung (IVOM)** weiter verbessert. Inzwischen gerät auch die geografische Atrophie immer mehr in den Fokus. Der Durchbruch in der Therapie dieser Augenhintergrunderkrankung ist bisher noch nicht gelungen.

Eine in einem gedruckten Buch nicht mehr abzubildende Volatilität hat die medikamentöse Therapie erreicht. In der Auflistung der Medikamente haben sich seit der letzten Auflage erhebliche Veränderungen ergeben, zahlreiche über viele Jahre erfolgreiche Wirkstoffe wurden vom Markt genommen, einige sind hinzugekommen. Weitere genetische Grundlagen vieler erblicher Augenkrankheiten und Syndrome konnten entschlüsselt und die Mutationen bestimmter Gene nachgewiesen werden. Hier ist die Entwicklung noch immer so rasant, dass eigentlich nur tagesaktuelle Ergebnisse angegeben werden können.

Die Augenheilkunde ist ein spannendes und sich rasch weiter entwickelndes Fach und wir hoffen sehr, dass es uns auch mit dieser Auflage wieder gelungen ist, neben Altbewährtem die **aktuellen Entwicklungen aufzunehmen** und im **erfolgreichen Checklisten-Kurzformat** darzustellen.

Wir danken Herrn Dr. Alexander Bob, der die Entstehung der ersten Checkliste „Augenheilkunde“ entscheidend begleitet hat, dem Thieme Verlag und seinen Mitarbeitern, insbesondere Frau Dr. Hanna Ruppertsberg, Frau Dr. Janna Fischer, Frau Laura Diemand und Herrn Dr. Jochen Neuberger.

Besonderer Dank gilt auch allen Kolleginnen und Kollegen für ihre Anregungen und Verbesserungsvorschläge und nicht zuletzt für die freundliche Aufnahme der Checkliste „Augenheilkunde“.

Bielefeld, im Sommer 2018

Annelie Burk
Reinhard O. W. Burk

Inhaltsverzeichnis

Grauer Teil

- 1 Untersuchungen ▶ 11**
 - 1.1 Ophthalmologische Basisuntersuchung ▶ 11
 - 1.2 Orbita ▶ 12
 - 1.3 Lider ▶ 14
 - 1.4 Abstrichdiagnostik ▶ 17
 - 1.5 Tränenapparat ▶ 19
 - 1.6 Augenbeweglichkeit, -stellung und Binokularfunktion ▶ 20
 - 1.7 Binokularsehen ▶ 32
 - 1.8 Pupille ▶ 35
 - 1.9 Augenvorderabschnitt ▶ 39
 - 1.10 Augenhintergrunduntersuchung (Funduskopie) ▶ 46
 - 1.11 Optik/Refraktion ▶ 49
 - 1.12 Farbsinn ▶ 63
 - 1.13 Dunkeladaptation ▶ 66
 - 1.14 Mesopisches Kontrastsehen (Dämmerungssehvermögen) ▶ 67
 - 1.15 Elektrophysiologie ▶ 68
 - 1.16 Gesichtsfelduntersuchung (Perimetrie) ▶ 70
 - 1.17 Fotodokumentation ▶ 77
 - 1.18 Bildgebende Verfahren ▶ 78

Grüner Teil

- 2 Leitsymptome/Leitbefunde ▶ 89**
 - 2.1 Leitsymptome und ihre Differenzialdiagnosen ▶ 89
 - 2.2 Leitbefunde am Auge und ihre Differenzialdiagnosen ▶ 96
 - 2.3 Augenveränderungen bei internistischen und systemischen Erkrankungen ▶ 117
 - 2.4 Auge und Schwangerschaft ▶ 124

Blauer Teil

- 3 Lider ▶ 126**
 - 3.1 Angeborene Lidanomalien ▶ 126
 - 3.2 Sekundäre Lidanomalien ▶ 129
 - 3.3 Ptosis ▶ 134
 - 3.4 Störungen der Lidöffnung ▶ 141
 - 3.5 Entzündung der Lider ▶ 143
 - 3.6 Tumoren der Lider ▶ 147
- 4 Tränenapparat ▶ 163**
 - 4.1 Veränderungen der Tränendrüse ▶ 163
 - 4.2 Veränderungen der Tränenwege ▶ 168

- 5 Bindehaut ▶ 173**
 - 5.1 Vorbemerkungen zur Bindehaut ▶ 173
 - 5.2 Konjunktivitis: Allgemeines ▶ 176
 - 5.3 Nicht infektiöse Konjunktivitis ▶ 178
 - 5.4 Bakterielle Konjunktivitis ▶ 184
 - 5.5 Konjunktivitis durch Chlamydien ▶ 185
 - 5.6 Virusbedingte Konjunktivitis ▶ 187
 - 5.7 Konjunktivale Veränderungen bei Pilzen und Parasiten ▶ 189
 - 5.8 Konjunktivale Veränderungen bei Stoffwechselerkrankungen ▶ 191
 - 5.9 Konjunktivale Veränderungen bei Systemerkrankungen ▶ 192
 - 5.10 Konjunktivale Verfärbungen ▶ 195
 - 5.11 Degenerative Bindehautveränderungen ▶ 196
 - 5.12 Bindehauttumoren ▶ 197
- 6 Lederhaut (Sklera) ▶ 206**
 - 6.1 Nicht entzündliche Skleraveränderungen ▶ 206
 - 6.2 Entzündliche Skleraveränderungen ▶ 207
- 7 Hornhaut (Kornea) ▶ 210**
 - 7.1 Allgemeine Übersicht der Hornhautveränderungen ▶ 210
 - 7.2 Korneale Pigmenteinlagerungen und -auflagerungen ▶ 216
 - 7.3 Hornhautdegenerationen ▶ 220
 - 7.4 Hornhautdystrophien ▶ 223
 - 7.5 Keratitis: Übersicht ▶ 226
 - 7.6 Infektiöse Keratitis ▶ 227
 - 7.7 Nicht infektiöse Keratitis/Keratopathie ▶ 232
- 8 Hornhaut-Iris-Kammerwinkel ▶ 234**
 - 8.1 Kombinierte Hornhaut-Iris-Kammerwinkel-Veränderungen ▶ 234
- 9 Iris/Ziliarkörper ▶ 237**
 - 9.1 Angeborene und erworbene Veränderungen der Iris ▶ 237
 - 9.2 Verschiedene Iris-/Ziliarkörperveränderungen ▶ 238
 - 9.3 Iristumoren ▶ 242
- 10 Pupillen- und Akkommodationsstörungen ▶ 246**
 - 10.1 Akkommodationsstörungen ▶ 246
 - 10.2 Pupillenstörungen ▶ 247
- 11 Kammerwinkel ▶ 254**
 - 11.1 Glaukome durch Veränderungen im Kammerwinkelbereich ▶ 254
 - 11.2 Winkelblockglaukome ▶ 262
- 12 Hypotonie ▶ 265**
- 13 Linse ▶ 266**
 - 13.1 Veränderungen der Linsenform und -position ▶ 266
 - 13.2 Katarakt ▶ 268

- 14 Glaskörper ▶ 273**
 - 14.1 Glaskörperveränderungen ▶ 273
 - 14.2 Abhebung der Glaskörpergrenzmembran ▶ 275
 - 14.3 Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (PHPV) ▶ 275
- 15 Netzhaut (Retina) ▶ 277**
 - 15.1 Nicht therapiebedürftige periphere Netzhautdegenerationen ▶ 277
 - 15.2 Therapiebedürftige vitreoretinale Degenerationen ▶ 279
 - 15.3 Netzhautablösung ▶ 280
 - 15.4 Proliferative Vitreoretinopathie (PVR) ▶ 282
 - 15.5 Vaskuläre Veränderungen der Netz- und Aderhaut ▶ 284
 - 15.6 Retinopathia praematurorum (retinopathy of prematurity, ROP) ▶ 301
 - 15.7 Makulaveränderungen ▶ 304
 - 15.8 Netzhauttumoren ▶ 317
- 16 Erkrankungen von Glaskörper, Netzhaut und Chorioidea ▶ 324**
 - 16.1 Dystrophien/Degenerationen/hereditäre Erkrankungen ▶ 324
 - 16.2 Dystrophien von Chorioidea/retinalem Pigmentepithel (RPE) ▶ 345
- 17 Intraokulare Entzündungen ▶ 346**
 - 17.1 Allgemeines ▶ 346
 - 17.2 Spezielle Krankheitsbilder ▶ 354
- 18 Aderhaut (Chorioidea)/Ziliarkörper ▶ 375**
 - 18.1 Aderhautamotio ▶ 375
 - 18.2 Tumoren der Aderhaut und des Ziliarkörpers ▶ 376
- 19 N. opticus ▶ 388**
 - 19.1 Morphologie des Sehnervkopfes (Papilla n. optici) ▶ 388
 - 19.2 Kongenitale und Entwicklungsanomalien des N. opticus ▶ 389
 - 19.3 Optikusatrophie ▶ 391
 - 19.4 Syndrome und Stoffwechselstörungen mit möglicher Optikusatrophie ▶ 395
 - 19.5 Erworbene Erkrankungen des N. opticus ▶ 396
 - 19.6 Tumoren im Bereich des N. opticus ▶ 410
- 20 Chiasma/Tractus opticus/Sehstrahlung/Sehrinde ▶ 414**
 - 20.1 Veränderungen im Bereich von Chiasma, Tractus opticus, Sehstrahlung, Sehrinde ▶ 414
 - 20.2 Legasthenie – Lese-Rechtschreib-Störung (LRS) ▶ 421
- 21 Orbita ▶ 423**
 - 21.1 Kraniofaziale Anomalien/Dysplasien ▶ 423
 - 21.2 Erkrankungen im Orbitabereich ▶ 424
- 22 Strabismus/Störungen der Augenmotorik ▶ 433**
 - 22.1 Strabismus/Störungen der Augenmotorik ▶ 433
 - 22.2 Heterotropie (Strabismus concomitans) ▶ 438
 - 22.3 Lähmungsschielen (Strabismus incomitans) ▶ 443
 - 22.4 Syndrome mit Motilitätsstörungen ▶ 449

- 22.5 Supranukleäre Augenbewegungsstörungen ▶ 450
- 22.6 Nystagmus ▶ 454
- 22.7 Sakkadische Intrusionen/Oszillationen ▶ 457

23 Trauma ▶ 459

- 23.1 Traumatische Augenveränderungen ▶ 459

Roter Teil

24 Operative Eingriffe ▶ 476

- 24.1 Chirurgische Anatomie ▶ 476
- 24.2 Operationsvorbereitung/Anästhesie ▶ 477
- 24.3 Nahtmaterial ▶ 480
- 24.4 Operative Hilfseingriffe ▶ 481

25 Laseranwendung ▶ 483

- 25.1 Laseranwendung im vorderen Augenabschnitt (Auswahl) ▶ 483
- 25.2 Laseranwendung im hinteren Augenabschnitt ▶ 487

26 Hornhautchirurgie ▶ 491

- 26.1 Verschiedene refraktiv-chirurgische Eingriffe ▶ 491
- 26.2 Verschiedene hornhautchirurgische Eingriffe ▶ 493

27 Katarakt- und Linsenchirurgie ▶ 500

- 27.1 Kataraktextraktion und refraktive Linsenchirurgie ▶ 500

28 Glaukomchirurgie ▶ 506

- 28.1 Filtrierende Eingriffe ▶ 506
- 28.2 Widerstand reduzierende Eingriffe ▶ 508
- 28.3 Zyklodestruktive Eingriffe ▶ 512

29 Netzhaut- und Glaskörperchirurgie ▶ 513

30 Augenmuskelchirurgie ▶ 518

31 Lid-, Bindehaut- und Tränenwegchirurgie ▶ 521

- 31.1 Chirurgie von Lidern, Bindehaut und Tränenwegen ▶ 521

32 Weitere operative Eingriffe ▶ 532

Grauer Teil

33 Anhang ▶ 534

- 33.1 Begutachtung ▶ 534
- 33.2 Syndrome ▶ 544
- 33.3 Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde ▶ 594
- Sachverzeichnis ▶ 607

Anschriften

Dr. med. Annelie **Burk**
 Max-Cahnbley-Str. 22
 33604 Bielefeld

Prof. Dr. med. Reinhard O. W. **Burk**
 Städtische Kliniken Bielefeld
 An der Rosenhöhe 27
 33647 Bielefeld

1 Untersuchungen

1.1 Ophthalmologische Basisuntersuchung

Tab. 1.1 • Checkliste der ophthalmologischen Diagnostik.

Anamnese und Untersuchungen

Eigenanamnese

- Grund der aktuellen Vorstellung?
- rechts/links immer gleich gut gesehen?
- Strabismus, Amblyopiebehandlung?
- Trauma?
- Augenoperation (Zeitpunkt, Ort)?
- Laserbehandlung?
- Zeitpunkt der ersten Brillenvverschreibung?
- Augenerkrankungen in der Vorgeschichte?
- therapierte Augenerkrankungen (Therapiebeginn, Medikation)?

Allgemeinanamnese

- internistische/neurologische Erkrankungen (z. B. Diabetes mellitus, Hypertonus, Migräne, rheumatoide Arthritis)?
- aktuelle Medikation?
- Allergien?
- Blutungsneigung?
- Tetanusimpfschutz (bei Verletzungen)?

Familienanamnese

- Augenerkrankungen bei Eltern, Großeltern, Geschwistern, Verwandten (z. B. Glaukom, Retinoblastom)?
- genetische Krankheiten?

Basisuntersuchungen

- Fernvisus s. c. (sine correctione: ohne Korrektur)
- Fernvisus c. c. (cum correctione: mit Korrektur) (S. 49)
- Nahvisus (S. 51), ggf. mit Nahzusatz (Tab. 1.6)
- Akkommodationsbreite (S. 57)
- Lage des Bulbus in der Orbita (S. 14)
- Inspektion der Lider und Lidstellung (S. 14)
- Inspektion der Tränenwege (S. 19)
- Untersuchung der Pupille (S. 35)
- Augenbeweglichkeit und -stellung (S. 20)
- Binokularsehen (S. 32)
- Farbsinn (S. 63)
- ggf. Abstrichdiagnostik (S. 17)
- ggf. Hornhautsensibilität (S. 39); z. B. bei Verdacht auf Herpes simplex
- ggf. Gesichtsfelduntersuchung (S. 70); z. B. bei Glaukom, unklarer Sehstörung
- Spaltlampenuntersuchung (S. 40)
- Tränen- und Tränenfilmdiagnostik (S. 20)
- Tonometrie (S. 44)
- Gonioskopie (S. 43)
- direkte Ophthalmoskopie (S. 48) in Miosis/Mydriasis
- indirekte Ophthalmoskopie (S. 48) in Miosis/Mydriasis, einschließlich Spaltlampenuntersuchung mit 60- bis 90-dpt-Lupen
- Kontaktglasuntersuchung (S. 49) in Mydriasis

weiterführende Diagnostik (Beispiele)

in Abhängigkeit von Anamnese und Untersuchungsergebnissen aus den Basisuntersuchungen

- optische Kohärenztomografie (S. 78) (OCT)
- OCT-Angiografie (S. 80)
- Laser-Scanning-Tomografie (S. 81)
- Autofluoreszenz (S. 83)
- Echografie (S. 84)
- Fluoreszenzangiografie (S. 81)
- mesopisches Kontrastsehen (S. 67)
- Computertomografie (S. 85)
- Magnetresonanztomografie (S. 86)
- Röntgen (S. 87)
- Elektroretinogramm (S. 68)
- Elektrookulogramm (S. 69)
- visuell evozierte Potenziale (S. 69)

1.2 Orbita

Exophthalmusinspektion

- **Definition:** Exophthalmus = Vordrängung des Auges.
- **Indikation:** z. B. endokrine Ophthalmopathie (S.425); Orbitatumor (S.431).
- **Durchführung:** Abb. 1.1; Untersucher blickt senkrecht von oben.



Abb. 1.1 • Exophthalmusbeurteilung.

Retropulsion

- **Definition:** Retropulsion = vorsichtiges Zurückdrängen.
- **Indikation:** z. B. Orbitatumor (S.431).
- **Durchführung:** Vorsichtiges Zurückdrängen beider Bulbi in die Orbita mit den Dau-
men (Abb. 1.2).
- **Beurteilung:** Im Seitenvergleich ist auf der betroffenen Seite ein pathologischer Wi-
derstand wahrzunehmen.

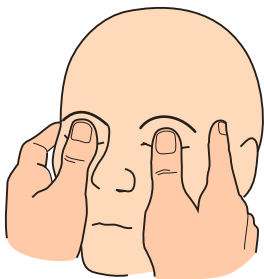


Abb. 1.2 • Retropulsion.

Spiegel-Exophthalmometrie (Hertel)

- **Definition:** Gerät zur Quantifizierung eines Exophthalmus.
- **Indikation:** z. B. bei endokriner Ophthalmopathie (S.425); Orbitatumor (S.431).
- **Durchführung** (Abb. 1.3): Das Gerät wird mit den zur Fixierung vorgesehenen Anla-
geflächen bds. jeweils möglichst nah am äußeren Kanthus auf den äußeren Orbita-
rand gesetzt; der Abstand der Orbitalränder wird auf der Skala der Gleitschiene in
Millimeter angezeigt und als „Basis“ notiert; dieser Wert ist die unbedingte Voraus-
setzung für Vergleichsmessungen.
 - Die Testperson blickt geradeaus; der Untersucher sieht jeweils R und L eine ein-
gespiegelte 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 (in Abb. 1.3 beträgt der Abstand des Hornhautscheitels
von der äußeren Orbitakante 15 mm).
- **Beurteilung:** Norm: < 20 mm; Seitendifferenz < 2 mm (Genauigkeit $\pm 1,5$ –2 mm).

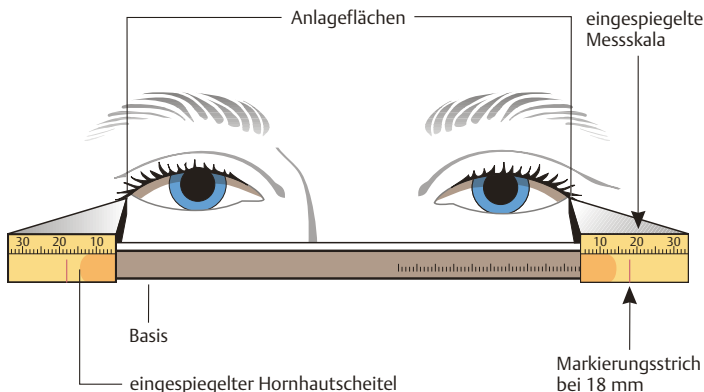


Abb. 1.3 • Spiegel-Exophthalmometrie (Hertel).

Stäbchentest bei pulsierendem Exophthalmus

- ▶ **Definition:** Pulssynchron zunehmender Exophthalmus.
- ▶ **Indikation:** z. B. typische Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S.429).
- ▶ **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 Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S.429).
- ▶ **Durchführung** (Abb. 1.4): Stethoskopstellung 1: Auskultation über dem Bulbus; Gefäßgeräusche sind oft über dem Os zygomaticum (Stellung 2) oder temporal (Stellung 3) besser zu hören.
- ▶ **Beurteilung:** Gefäßgeräusche beim Auskultieren der Orbita sind pathologisch.
 - ☐ **Ausnahme:** Bds. symmetrische Geräusche sind bei Kindern oft normal.

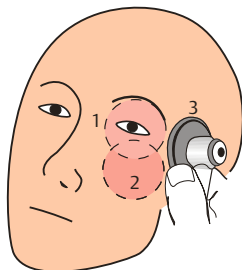


Abb. 1.4 • Auskultation der Orbita.

1.3 Lider

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. 1.5).

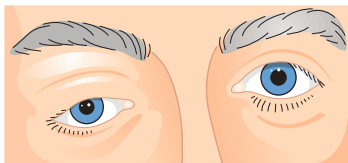


Abb. 1.5 • Verlagerung des rechten Augapfels nach rechts unten durch einen Tumor in der rechten, oberen Orbita.

1.3 Lider

Prüfung der Levatorfunktion

- ▶ **Indikation:** Bei einer Ptosis, d.h. bei Herabhängen des Oberlides (S.134), ist die Funktion des M. levator palpebrae superioris entscheidend für die Art der Operation (S.526).
- ▶ **Durchführung** (Abb. 1.6): Der Daumen fixiert die Augenbraue (zum Ausschalten der M.-frontalis-Aktion), die Testperson blickt nach unten, Zentimetermaß mit 0-Skalenwert senkrecht an die Oberlidkante halten (Abb. 1.6a), danach blickt die Testperson nach oben, der Wert ist direkt ablesbar (Abb. 1.6b).
- ▶ **Beurteilung:**
 - Norm: 15 mm.
 - Gute Levatorfunktion > 8 mm, mäßige 5–7 mm, schlechte < 4 mm.

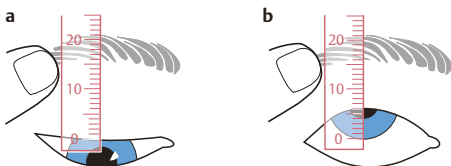


Abb. 1.6 • a, b Mäßige Levatorfunktion (6 mm).

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 (Abb. 1.7a).
- ▶ **Beurteilung:**
 - Norm: Durchschnittlicher vertikaler Hornhautdurchmesser 11 mm, etwa 2 mm der Kornea werden vom Oberlid bedeckt, d.h. die normale Lidspaltenweite beträgt etwa 9 mm (Abb. 1.7a).
 - Pathologisch:
 - Leichte Ptosis 2 mm (gemessene Lidspaltenweite 7 mm; Abb. 1.7b).
 - Mäßige Ptosis 3 mm.
 - Schwere Ptosis ≥ 4 mm.

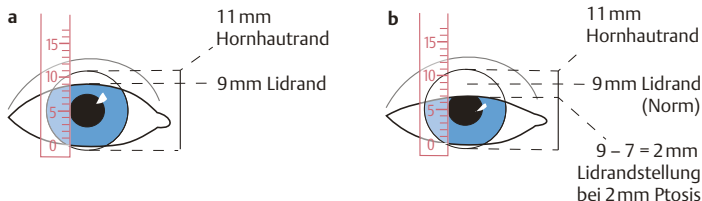


Abb. 1.7 • a, b Ptosis-Ausmaß.

Untersuchung der Unterlidretraktoren

- ▶ **Indikation:** Das Abschätzen der Retraktorenfunktion bestimmt die Operationstechnik bei Unterlidfehlstellungen.
- ▶ **Durchführung:** Beim Wechsel vom Geradeausblick zum Abblick wird die Stellung der Unterlidkante beobachtet.
- ▶ **Beurteilung:**
 - **Norm:** Beim Abblick bleibt der untere Anteil der Pupille aufgrund der Retraktorenwirkung sichtbar, Bewegungsstrecke des Lidrandes ≥ 4 mm (Abb. 1.8a).
 - **Pathologisch:** Bei Retraktoreninsuffizienz wird der untere Teil der Pupille beim Abblick von der Lidkante bedeckt (Abb. 1.8b).

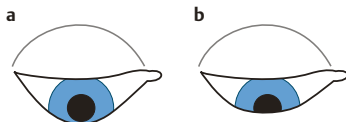


Abb. 1.8 •

- a Normale Funktion der Unterlidretraktoren,
- b Retraktoreninsuffizienz.

Untersuchung der Lidkanten- und Lidbändchenstabilität

- ▶ **Indikation:** Das Abschätzen der Lidstabilität bestimmt die Operationstechnik bei Unterlidfehlstellungen.
- ▶ **Durchführung:**
 1. Bei Geradeausblick die Lidkante durch Druck des Zeigefingers nach unten ziehen.
 2. Zeigefinger unterhalb des Tränenpünktchens aufsetzen und das Lid nach lateral ziehen.
 3. Zeigefinger am lateralen Lidrand aufsetzen und das Lid nach medial verschieben.

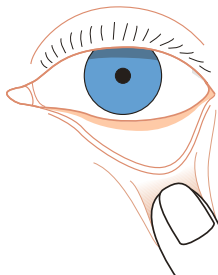


Abb. 1.9 • Prüfung der Lidkantenstabilität. Lidkante bei Geradeausblick durch Druck des Zeigefingers nach unten ziehen. Im Normalfall beträgt der Abstand zwischen abgezogenem Lidrand und Bulbus < 8 mm.

1.3 Lider

► **Beurteilung:** Norm:

- Abstand Lidkante–Bulbus < 8 mm (Abb. 1.9).
- Bei Stabilität des medialen Lidbändchens keine Verlagerung des unteren Tränenpunkts bis zum medialen Limbus.
- Bei Stabilität des lateralen Lidbändchens bewegt sich das laterale Oberlid mit.

Simpson-Test► **Indikation:** Bei Verdacht auf Myasthenie (S. 139).► **Durchführung:** 1 min 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. 139).► **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.

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 eindringen (Abb. 1.10a) und Lidkante herumziehen (Abb. 1.10b).
- Untersuchung beenden: Stieltupfer und Hand zurücknehmen, Patienten nach oben blicken lassen.



Abb. 1.10 • a, b Ektropionieren.

Doppeltes Ektropionieren des Oberlides

- **Durchführung:** Wie einfaches Ektropionieren, nur mit Desmarres-Lidhaken (Abb. 1.11).

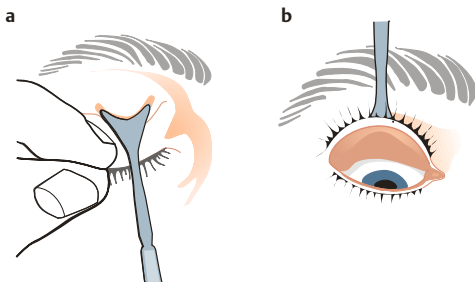


Abb. 1.11 • Doppeltes Ektropionieren.

1.4 Abstrichdiagnostik

Abstrichtechnik

- **Definition:** Materialgewinnung zur Labordiagnostik vor Therapiebeginn.
- **Indikation:** z. B. Konjunktivitis (S. 176), Hornhautulkus (S. 227).
- **Durchführung:**
- **Beachte:** 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 Umschlagfalte führen und anschließend sofort in eine Kulturette 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); bei Verdacht auf eine Chlamydia-trachomatis-Infektion Spezialabstrich: Bindehautabstrich mit dem kurzen Dacrontupfer wie beschrieben, Präparation des Objektträgers und Fixierung nach der Bedienungsanleitung; berührt der Watteträger versehentlich andere Strukturen als die Bindehaut, muss der Abstrich mit einem neuen, sterilen Träger wiederholt werden.
 - **Abkratztchnik:** Nach Oberflächenanästhesie mit hitzesterilisierter Abstrichöse oder sterilem Spatel durch vorsichtiges Abkratzen von Bindehaut oder Hornhaut (z. B. bei Ulcus corneae) infektiöses Material gewinnen und in ein Transportmedium ein- oder direkt auf einen Objektträger aufbringen.
 - **Einsendung zur Kultur:** Steriles Einbringen in das zum Transport vorgesehene Kulturmedium (zuvor Rücksprache mit dem bearbeitenden Labor, besonders bei Verdacht auf Akanthamöben, Pilze, Adenoviren).
- **Beachte:** Abstrich vor Beginn der Therapie.

Gramfärbung/Zytologie

- **Indikation:** z. B. Konjunktivitis (S. 176), Hornhautulkus (S. 227).
- **Durchführung: Labor**
- **Beurteilung:**
- **Gram-Färbung:** Grampositive Bakterien blau, gramnegative Bakterien rot (rosa: bei kleiner Vergrößerung entzündliche Zellen rosa).

1.4 Abstrichdiagnostik

- **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 Epithelzelleinschlusskörper 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, Ektropium (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 Zelluloseazetat-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 z.B. nach Lufttrocknung mit Virusantikörpern beschichten und das Ergebnis histochemisch oder mittels Fluoreszenzantikörpern visualisieren. 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 3 Schritten in einem Thermocycler durch das Enzym DNA-Polymerase kopiert:
 - „**Melting**“ (Schmelzen, 96 °C, 30–600 s): Auftrennung der doppelsträngigen DNA in 2 Einzelstränge.
 - „**Annealing**“ (Anlagerung, ca. 37–65 °C, 30–120 s). 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 s): Die Taq-Polymerase läuft an der einzelsträngigen DNA entlang und bildet aus Nukleotiden einen komplementären neuen 2. Strang.
 - Verdopplung der DNA bei jedem Durchlauf der 3 Schritte und damit exponentieller Anstieg der DNA-Menge (mit Basis 2); in 30 Durchläufen werden von einem DNA-Strang 2³⁰ = 1 073 741 824 exakte Kopien von dem durch die Primer bestimmten Teil angefertigt; diese Menge identischer Kopien des interessierenden DNA-Abschnitts lässt sich durch Gelelektrophorese (meistens Agarose- oder Polyacrylamidgel) darstellen.

1.5 Tränenapparat

Tränenwegspülung

- ▶ **Indikation:** Bei Verdacht auf Obstruktion der ableitenden Tränenwege.
- ▶ **Durchführung:**
 - Konische Tränenwegsonde, 2-ml-Spritze mit physiologischer NaCl-Lösung und stumpfer, feiner Tränenwegkanüle.
 - Tropfanästhesie, z. B. Oxybuprocain-HCl 0,4%.
 - Der Untersucher steht hinter dem sitzenden Patienten, dilatiert das untere Tränenpünktchen (Abb. 1.12), führt anschließend, dem anatomischen Verlauf des Canaliculus folgend, die Kanüle ca. 2 mm vertikal und anschließend 6 mm horizontal ein (erleichtert, wenn der laterale Lidwinkel nach außen gezogen wird) und injiziert vorsichtig etwas Flüssigkeit (Abb. 1.13).
- ▶ **Beurteilung:** Bei Durchgängigkeit nimmt der Patient Flüssigkeit im Rachen wahr; kein Reflux, keine Schwellung des Tränensacks.

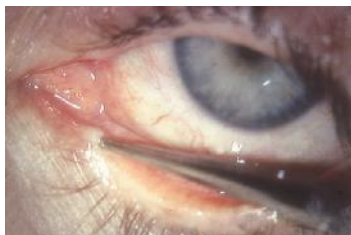


Abb. 1.12 • Dilatation des unteren Tränenpünktchens mit konischer Sonde.

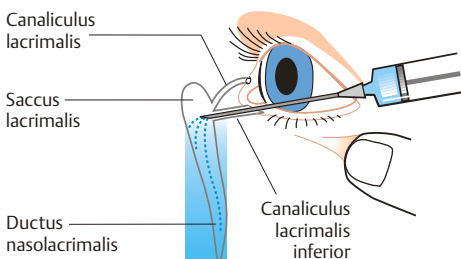


Abb. 1.13 • Spülung der Tränenwege.

Digitale Dakryozystografie

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

1.6 Augenbeweglichkeit, -stellung und Binokularfunktion

Dakryoendoskopie

- ▶ **Definition:** Endokanalikuläre Mikroendoskopie der ableitenden Tränenwege.
- ▶ **Indikation:** Darstellung pathologischer Gewebeveränderungen in den ableitenden Tränenwegen, wie z. B. Stenosen, Fremdkörper, Dakryolithen, Tumoren; bei Kindern wegen Verletzungsgefahr der Tränenpünktchen nur in Ausnahmefällen (z. B. nach wiederholt erfolgloser Tränenwegintubation).
- ▶ **Durchführung:** Nach Lokalanästhesie oder präoperativ in Intubationsnarkose, wird eine flexible Faseroptik in einer modifizierten Spülsonde über das obere oder untere Tränenpünktchen in die ableitenden Tränenwege eingebracht und soweit es geht bis in den unteren Tränennasengang vorgeschoben. Die Beleuchtung erfolgt mit einer Xenon-Kaltlichtquelle, die mit einer Kamera an einen Monitor angeschlossen wird, sodass der Fortgang der Untersuchung und die Beschaffenheit der Tränenwege direkt beobachtet werden können; ggf. digitale Bildspeicherung.

Prüfung der Tränensekretion (Schirmer-Test)

- ▶ **Indikation:** z. B. bei trockenem Auge (S. 164) ist die Tränensekretion vermindert.
- ▶ **Durchführung:** Abtupfen überschüssiger Tränenflüssigkeit; 3,5 cm langen, 0,5 cm breiten Lackmuspapierstreifen abknicken und zwischen äußerem und mittlerem Drittel über die Unterlidkante hängen.
- ▶ **Beurteilung:** Norm: Nach 5 min sind mehr als 15 mm angefeuchtet.

Prüfung der Tränen-Basissekretion

- ▶ **Indikation:** z. B. bei trockenem Auge (S. 164).
- ▶ **Durchführung:** Wie oben unter Prüfung der Tränensekretion beschrieben, jedoch Lokalanästhetikum 60 s vor Beginn der Untersuchung instillieren, z. B. Oxybuprocain-HCl 0,4% AT.
- ▶ **Beurteilung:** Norm: Nach 5 min sind mehr als 10 mm angefeuchtet.

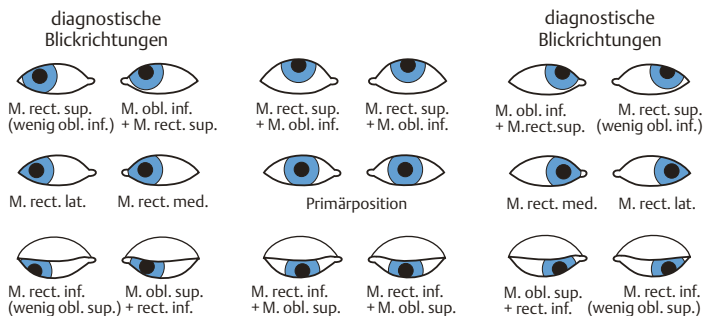
Tränenfilmaufreißzeit (break-up time = BUT)

- ▶ **Indikation:** z. B. bei trockenem Auge (S. 164) 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 %ig) 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 s.
 - Sicher pathologisch: < 10 s.

1.6 Augenbeweglichkeit, -stellung und Binokularfunktion

Orientierende Motilitätsprüfung

- ▶ **Indikation:** z. B. bei Verdacht auf eine Muskellähmung, vgl. Lähmungsschielen (S. 443).
- ▶ **Durchführung:** Bei gerade gehaltenem Kopf fixiert der Patient in der Primärposition eine 50 cm entfernte Lichtquelle; anschließend dreht er den Kopf in die übrigen 8 Blickrichtungen, während der Untersucher aus Beleuchtungsrichtung die Augen und die Hornhautreflexbildchen beurteilt und für alle 6 diagnostischen Blickrichtungen die Lage notiert (Abb. 1.14).



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

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

Abb. 1.14 • Blickrichtungen: Hauptfunktion der Augenmuskeln.

► 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, d. h. Strabismus incomitans (S.443), 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. 1.15b).
- Bei Hornhautreflexbildchen-Asymmetrie wiederholt man die beschriebene Untersuchung monokular zur Feststellung von einseitigen Bewegungsdefiziten.
- Pathologisch: Das Hornhautreflexbildchen wandert aus der normalen Lage.
- Befunddokumentation nach Abb. 1.16.

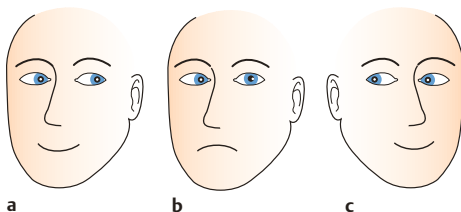


Abb. 1.15 •

- Normalbefund in Abduktion;
- Auswanderung des Hornhautreflexbildchens in Abduktion bei Abduzensparese links;
- Doppelbildfreiheit durch Parallelstand der Augen bei Rechtsblick (kompensatorische Kopfhaltung).

1.6 Augenbeweglichkeit, -stellung und Binokularfunktion

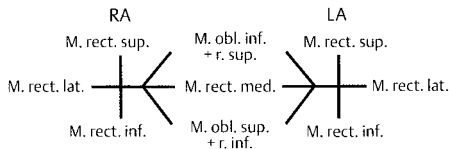


Abb. 1.16 • Befunddokumentation der Motilitätsprüfung für die 6 diagnostischen Blickrichtungen. Die verminderte Funktion wird mit –, die Überfunktion mit + gekennzeichnet; die Kurzbezeichnungen der Muskeln sind lediglich aus didaktischen Gründen aufgeführt.

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 Kopfpositionen. Bei Kopfnäigung 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, vgl. Konfusionsprinzip (S.27); die Skalierung der Tafel ermöglicht das direkte Ablesen des Schielwinkels, die ermittelten Werte trägt man in ein Befundschema ein (Beispiel Abb. 1.17).
- Die Messung der Zyklodeviation, s. Definition (S.28), erfolgt durch Aufblendung des Fixierlichtes zu einem drehbaren Lichtband.

► Beurteilung: Befundbeurteilung mit der Hilfe von 2 Regeln:

- Die Blickrichtung mit dem größten Schielwinkel zeigt die Wirkungsrichtung des gelähmten Muskels an.
- Konvergenz, Divergenz, Höher- oder Tieferstand des Schielabweichung lokalisieren das Auge, vgl. Begriffsdefinitionen (S.433), z. B. angewandt auf die Abduzensparese L in Abb. 1.15 bzw. das Harmswand-Befundschema (Abb. 1.17):
 - Die Blickposition mit dem größten Schielwinkel ist der Blick nach L, Linkswen- der sind M. rectus medialis R und M. rectus lateralis L (vgl. Abb. 1.14).

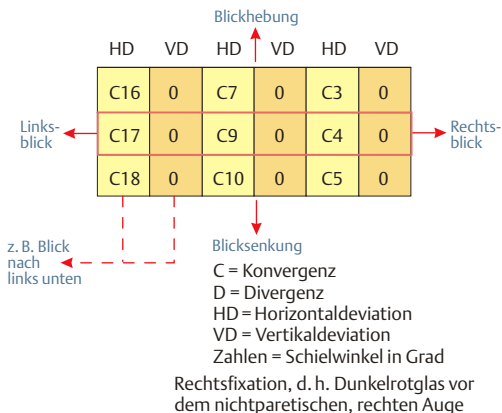


Abb. 1.17 • Harmswand-Befundschema bei Abduzensparese L.

- 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, s. Definition (S.433), ist physiologisch.

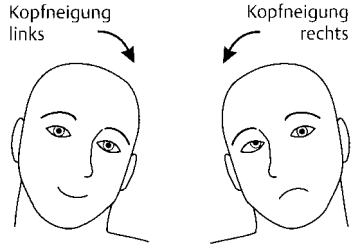
Bielschowsky-Kopfneigetest

- ▶ **Indikation:** M.-obliquus-superior-Lähmung (Trochlearisparese).
- ▶ **Durchführung:** Abb. 1.18.
- ▶ **Beurteilung:** Bei Trochlearisparese nimmt der Höherstand bei Kopfneigung zur betroffenen Seite zu.

Abb. 1.18 • Bielschowsky-Kopfneigetest bei Trochlearisparese R.

Links: Die fehlende innenrotatorische Wirkung des rechten M. obliquus superior wird bei 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.



Untersuchung der Folgebewegungen

- ▶ **Definition:** Folgebewegungen erlauben das kontinuierliche, klare Erkennen eines Objekts, das sich innerhalb der sichtbaren Umgebung bewegt.
- ▶ **Indikation:** Pathologischer Ablauf z. B. bei diffusen neurologischen Erkrankungen, kortikalen Läsionen und Hirnstammschäden, durch Alkohol, Medikamente und Alter.
- ▶ **Durchführung:** Ein kleines Objekt wird jeweils um 20° links und rechts, dann nach oben und unten bewegt.
- ▶ **Beurteilung:** Pathologisch, wenn schon bei geringer Geschwindigkeit eine rasche Abfolge von Sakkaden (Definition s. u.) zu beobachten ist, oder wenn nur zu einer Seite eine glatte Folgebewegung auslösbar ist.

Prüfung auf Unterdrückbarkeit des vestibulookulären Reflexes (Fixationssuppression)

- ▶ **Definition:** Funktionsprüfung des Systems der Folgebewegungen.
- ▶ **Indikation:** z. B. pathologisch bei Läsionen von Kleinhirn, Hirnstamm.
- ▶ **Durchführung:** Der Patient hält ein Fixierobjekt mit ausgestreckten Armen oder sieht auf seinen Daumen und dreht den ganzen Oberkörper nach links und rechts.
- ▶ **Beurteilung:**
 - **Norm:** Es darf kein vestibulärer Nystagmus auftreten; das System der Folgebewegungen kann das Netzhautbild auf der Fovea und die Augen ruhig in Primärstellung halten.
 - **Pathologisch:** z. B. bei Drehung nach rechts tritt ein nicht unterdrückbarer vestibulärer und optokinetischer Reflex auf (mit schneller Phase nach rechts): Störung der Folgebewegung nach rechts.

Untersuchung der Sakkaden (Blickzielbewegungen)

- ▶ **Definition:** Sakkaden (= Rucke) sind die schnellsten Augenbewegungen, sie ermöglichen die rasche Änderung der fovealen Fixation.
- ▶ **Indikation:** z. B. internukleäre Ophthalmoplegie, INO (S.452), zerebellare Erkrankungen.

1.6 Augenbeweglichkeit, -stellung und Binokularfunktion

- ▶ **Durchführung:** Patienten zwischen 2 Objekten im Abstand von etwa 20° horizontal und vertikal rasch hin- und herblicken lassen.
- ▶ **Beurteilung:** Parameter sind Geschwindigkeit, prompter Beginn, Genauigkeit: Bei Winkel > 20° auch beim Gesunden Nachstellrucke.
 - *Pathologisch:* z. B. bei INO (S. 453) zu langsam, bei zerebellaren Erkrankungen hypermetrisch (überschießend).

Prüfung der Konvergenz

- ▶ **Definition:** Nahkomplex (Naheinstellungsreaktion): Trias aus Akkommodation (S. 57), Miosis und Konvergenz.
 - *Definition der Konvergenz:* Bewegung beider Augen aus der Parallelstellung nach innen (Gesichtslinien schneiden sich).
 - *Physiologischer Auslöser:* Verschwommensehen oder bewusste Fixation eines Objekts in der Nähe.
- ▶ **Indikation:** Insuffizient z. B. bei unterkorrigierter Myopie, Strabismus divergens (S. 441), toxischen, metabolischen, endokrinen Erkrankungen; paralytisch z. B. bei Okzipitallappen- oder Hirnstammläsion.
- ▶ **Durchführung:** Fingerspitze des Patienten bei ausgestrecktem Arm fixieren lassen, bei geringer Blicksenkung langsam der Nasenspitze annähern.
- ▶ **Beurteilung:** Fähigkeit zur Konvergenz variiert je nach 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 (S. 57); 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.
 - Fundusreflex bds. etwa seitengleich dunkelrot: wahrscheinlich Parallelstand.
 - Fundusreflex auf einer Seite z. B. R dunkelrot, L gelblich oder hellrot: Verdacht auf Strabismus L (= Schielen) oder organische Störung (z. B. Kolobom).
 - Fehlbeurteilung möglich durch Anisometropie (S. 57) oder höhere Myopie.
 - Ergänzungen des Brückner-Tests:
 - Swinging-Flashlight-Test (S. 36) pathologisch bei einseitigem organischem 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; Patienten bitten, den möglichst scharf eingestellten Ophthalmoskopstern anzublicken (bei Fehlsichtigkeit Untersuchung durch Brille); Untersuchungsdauer mindestens 30 s.
 - 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:** Kriterien:

- Lokalisation (Abb. 1.19).
- Fixation ruhig, auf einen Punkt beschränkt oder unruhig, wechselnd, ausgedehnt auf größeres Areal?
- **Norm:** Ruhige foveoläre Fixation (physiologischerweise bei Betrachtung > 30 s kleine sichtbare Rucke, aber sofort Wiederaufnahme der foveolären Fixation).

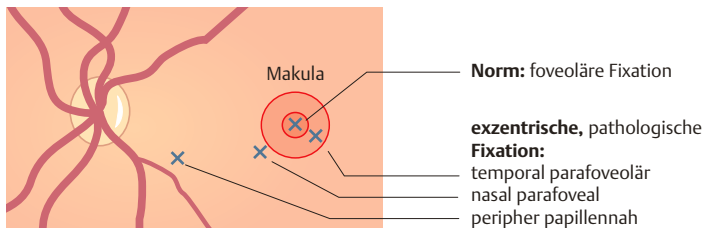


Abb. 1.19 • Fixationsprüfung.

Schober-Test

-
- **Indikation:** Heterophorie, Heterotropie; Definitionen der Begriffe (S. 433).
- **Durchführung:** Mit Gläsern Rot R/Grün L (Phoropter) sieht die Testperson eine Testfigur (zentrales rotes Kreuz und 2 umgebende grüne Ringe) an.
- **Beurteilung:** Vgl. Abb. 1.20.
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 nicht gesehen: Exklusion R.
 8. Grüne Ringe nicht gesehen: Exklusion L.
- **Beachte:** 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.

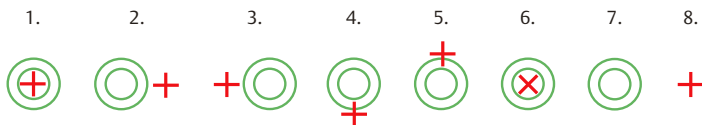


Abb. 1.20 • Schober-Test.

Abdecktest (Cover-Test) und Aufdecktest

-
- **Indikation:** Nachweis manifester Stellungsfehler (Abdecktest) und latenter Stellungsfehler (Aufdecktest); Begriffsdefinitionen (S. 433).
- **Durchführung:** Für die Untersuchung in der Ferne lässt man die Testperson 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.

1.6 Augenbeweglichkeit, -stellung und Binokularfunktion

► Beurteilung:

- Beurteilt wird das Fehlen oder Auftreten von kleinen Augenbewegungen zur Fixationsaufnahme (Einstellsakkaden oder Einstellbewegungen).
- Voraussetzungen zur Beurteilung sind die Kenntnis von Sehschärfe und Fixation (foveolär/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 Exzentrität meist kleiner (selten größer) als der objektive Winkel.
 - **Einseitiger Abdecktest:** Zuerst fixieren beide Augen ein Objekt, dann das rechte Auge (R) abdecken und das linke Auge (L) beobachten:
 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. 1.21).
 3. Einstellbewegung des L-Auges von unten zur Mitte: **Hypotropie L**.
 4. Einstellbewegung des L-Auges von oben zur Mitte: **Hypertropie L**.
 5. Keine Einstellbewegung des linken Auges: auch das linke Auge hat zentral fixiert; es bestand Parallelstand.
 - Anschließend fixieren wieder beide Augen ein Objekt, dann das linke Auge abdecken und entsprechend der Punkte 1–5 auf Einstellbewegungen des rechten Auges achten.
 - Keine Einstellbewegungen R und L: Es liegt kein Strabismus bei beidseitiger foveolärer Fixation vor (Einschränkungen bei hochgradiger Amblyopie, exzentrischer Fixation s. o.).
- Zum Ausschluss einer Heterophorie folgen:
 - a) **Wechselseitiger Abdecktest:** Durch wechselseitiges Abdecken (z.B. alle 2 s wechseln) kann ein latentes Schielen sichtbar und größer werden; jeweils das frei werdende Auge beobachten und beurteilen, aus welcher Richtung es kam.
 - b) **Aufdecktest** (nach dem ein- und wechselseitigen Abdecktest durchführen):
 - Rechtes Auge abdecken, anschließend freigeben, das rechte Auge beobachten:
 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**.
 4. Langsame Bewegung des R-Auges von oben zur Mitte: **Hyperphorie**.
 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.

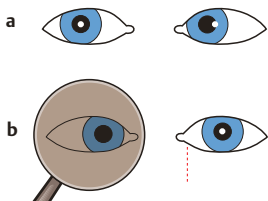


Abb. 1.21 • Abdecktest bei Esotropie links.

- a Ausgangsstellung: das rechte Auge fixiert ein angebotenes Fixationsobjekt, das linke Auge weicht nach innen ab;
- b rechtes Auge abdecken; 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 über eine in 50 cm Entfernung befindliche Lichtquelle beobachten (Lichtquelle und beobachtendes Auge haben dieselbe Richtung).
- **Beurteilung:**
 - **Norm:** Spiegelbildliche Symmetrie der Hornhautreflexbildchen der Lichtquelle beider Augen relativ zur Pupillenmitte; bei positivem Winkel κ (S.434) sind die Reflexe beidseits etwas nach nasal aus der Mitte verschoben, bei negativem Winkel κ 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° .
 - um 3 mm entspricht einem Schielwinkel von ca. 33° .
 - z. B. Befunde bei Parallelstand und Esotropie L vgl. Abb. 1.22.

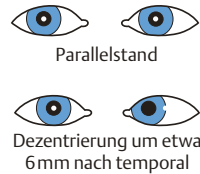


Abb. 1.22 • Hornhautreflexbildchen bei Parallelstand und Esotropie L.

Schielwinkelmessung nach dem Konfusionsprinzip am Maddox-Kreuz

- **Definition:** Konfusion = Zusammenfallen zweier unterschiedlicher fovealer Bilder beider Augen (verschiedene Sehobjekte werden auf sehr richtungsgleichen Netzhaut- bzw. Kortexstellen abgebildet).
- **Indikation:** z. B. Strabismus concomitans (S.438).
- **Durchführung:** Patient sitzt 5 m vor Maddox-Kreuz mit Hauptblickrichtung auf das weiße Fixierlicht; optimale Brillenkorrektur.
 - Beispiel Abb. 1.23: Esotropie $2,5^\circ$ R.
 - Dunkelrotglas vor das führende L-Auge halten.
 - Patienten fragen, bei welcher Zahl des Maddox-Kreuzes das rote Licht erscheint.
- **Beurteilung** (Abb. 1.23): 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, s. Definition (S.433), des schielenden rechten Auges gerichtet ist.
 - Im Beispiel zeigt der Patient am linken Maddox-Arm zwischen die Zahlen 2 und 3, der Schielwinkel beträgt $2,5^\circ$.
 - **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.

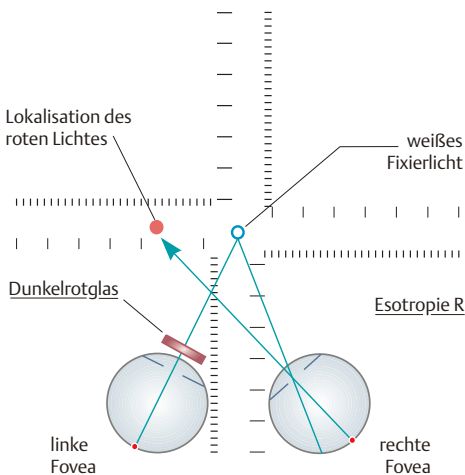


Abb. 1.23 • Schielwinkel-
messung am Maddox-Kreuz.

Schielwinkelmessung mit dem einseitigen Prismenabdecktest

- ▶ **Indikation:** z. B. Strabismus concomitans (S.438).
- ▶ **Durchführung:** Fixationsobjekt anbieten, z. B. kleine Optotype; Durchführung für Ferne und Nähe; optimale Brillenkorrektur.
 - Einseitiges Abdecken des fixierenden Auges und gleichzeitig Prismen (Abb. 1.24) 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:** Erfolgt keine Einstellbewegung mehr, lässt sich von dem hierzu erforderlichen Prisma direkt der Schielwinkel in Prismendioptrien (pdpt) ablesen.

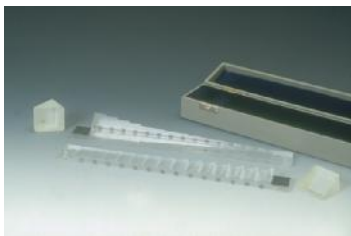


Abb. 1.24 • Prismenleisten mit Prismen unterschiedlicher Stärke zur Messung des Schielwinkels. Die seitlich an den Prismenleisten angegebenen Zahlen geben die Stärke des jeweiligen Prismas in Prismendioptrien an.

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. Trochlearisparese (S.446).
- ▶ **Durchführung:** Durch ein Maddox-Zylinderglas betrachtet erscheinen punktförmige Lichtquellen strichförmig und senkrecht zur Ausrichtung der Zylinder.
 1. Zylindergläser senkrecht (90°) ausgerichtet (Abb. 1.25a) in ein Brillenprobiergestell mit Tabo-Schema (Abb. 1.45) einsetzen.
 2. Herabsetzung der Raumbeleuchtung, 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.
- ▶ **Beurteilung:** Bei Zyklodeviation weicht die Ausrichtung der Zylindergläser von der ursprünglichen 90° -Stellung ab (z. B. Abb. 1.25b), das Ausmaß kann an der Skala des Brillengestells abgelesen werden.

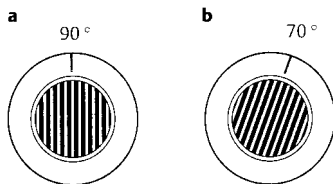


Abb. 1.25 • a, b Maddox-Zylinder. Empfindet der Patient in dieser Stellung beide Striche als waagrecht und parallel zueinander, beträgt die Exzyklotropie 20° (Verdacht auf beidseitige Trochlearisparese).

Dunkelrotglastest bei dissoziiertem Höhengschielen

- ▶ **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 Höhengschielen kommt meist beim frühkindlichen Schiel-syndrom (S.438) vor, selten bei Fusionsverlust im Erwachsenenalter; die Ursache ist unklar.
- ▶ **Durchführung:** Dunkelrotglas vor das fixierende Auge halten.
- ▶ **Beurteilung:** Das Dunkelrotglas vor dem fixierenden Auge reduziert das Höhengschielen; 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 Blickhebungseinschränkung durch Fibrose des M. rectus inferior als Differenzialdiagnose 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, 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.

1.6 Augenbeweglichkeit, -stellung und Binokularfunktion

Forcierter Lidschluss

- ▶ **Indikation:** Fazialisparese (S. 134).
- ▶ **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. 134).

Bell-Phänomen

- ▶ **Definition:** Physiologische Aufwärts- und Auswärtsbewegung des Bulbus beim Lidschluss.
- ▶ **Indikation:** Verdacht auf supranukleäre Ursache einer Störung des Aufwärtsblicks, vgl. Definition (S. 450).
- ▶ **Durchführung:** Den Patienten auffordern, die Augen zu schließen; Oberlid zur Beurteilung vorsichtig anheben.
- ▶ **Beurteilung:** Ist das Bell-Phänomen vorhanden, so funktionieren Hirnstammbahnen, 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. 578).

Vestibulookulärer Reflex (VOR; auch Puppenkopphänomen)

- ▶ **Definition:** Der VOR ermöglicht unverwackeltes Sehen während Drehbewegungen des Kopfes.
- ▶ **Indikation:** Störungen treten auf bei Läsionen im Bereich des Reflexbogens, vgl. vestibulärer Nystagmus (S. 454).
- ▶ **Durchführung:**
 - *Beim Säugling:* Man hält den Säugling vor sich und dreht sich mit ihm hin und her.
 - *Bei Erwachsenen:* Patienten auffordern (mit entsprechender Nahkorrektur und bei vorhandenem Lesevisus), kleine Zahlen zu lesen, während er den Kopf auf und ab bzw. hin und her bewegt.
 - *Kalorische Prüfung:* Durch HNO-Arzt.
 - *Beim bewussten Patienten:* Schnelle, passive, horizontale Kopfdrehung.
- ▶ **Beurteilung:**
 - *Beim Säugling:* VOR unmittelbar nach der Geburt vorhanden; im Normalfall werden die Augen ab- und adduziert; freie Abduktion bei konkomitantem Innenschielen.
 - *Bei Erwachsenen:* Patienten sind im Normalfall in der Lage, unter diesen Bedingungen kleine Zahlen zu lesen.
 - *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).
 - *Beim bewussten Patienten:* Bei schneller, passiver, horizontaler Kopfdrehung weichen die Augen in die Ecken der Orbita ab; für eine Hirnstammstörung spricht ein langsames Zurückdriften der Augen.

Nystagmus

- ▶ **Definition:** 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. 456) oder Spasmus nutans (S. 455); neuroophthalmologische Fragestellungen.
- **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:
 - Beim Rucknystagmus die Richtung der schnellen Phase (z. B. nach rechts, links, oben, im Uhrzeigersinn); beim Pendelnystagmus die Schlagebene (horizontal, vertikal, rotatorisch).
 - Intensität (Frequenz und Amplitude).
 - Die Blickpositionen, in denen er überhaupt auftritt – evtl. dissoziiert bei INO (S. 452); evtl. Übergang Ruck- in Pendelnystagmus, ggf. Änderung der Richtung eines Rucknystagmus – und Blickpositionen mit größter Intensität.
 - Dokumentationsmöglichkeit: Abb. 1.26.

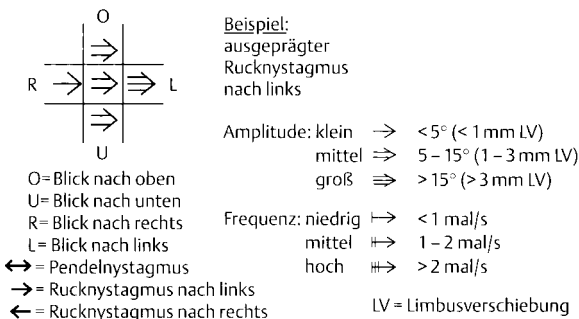


Abb. 1.26 • Nystagmus-Dokumentationsvorschlag nach Dell'Osso.

Rebound-Nystagmus

- **Indikation:** z. B. bei parenchymaler Kleinhirnerkrankung oder (Pierre-)Marie-Syndrom (S. 569).
- **Durchführung:** Patienten 30 s > 40° 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 (S. 438) verbunden.
- **Indikation:** Kongenitales oder frühkindliches Schielen (S. 438).
- **Durchführung:** Nicht untersuchtes Auge abdecken, weil dies den Nystagmus latens verstärkt; Patienten bitten, den möglichst scharf eingestellten Ophthalmoskopstern anzublicken.
- **Beurteilung:**
 - *Norm:* Bei Betrachtung < 30 s ruhige Fixation (physiologischerweise bei Betrachtung > 30 s 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.
- **Beachte:** Bei Visusprüfung nicht untersuchtes Auge nur vernebeln (z. B. + 10-dpt-Glas), nicht abdecken.

1.7 Binokularsehen

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 (S.455); Test auf überhaupt vorhandenes Sehvermögen z. B. bei Säuglingen, Simulanten.► **Durchführung:** Gemustertes Band in 50 cm Entfernung von links nach rechts und von unten nach oben am Patienten vorbeiführen (oder optokinetische Trommel); einmal langsam, einmal mit höherer Geschwindigkeit, der Patient soll sich auf das 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 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 statt der Folgebewegung; s. Sakkaden-Definition (S.23).
- Fehlen der Sakkaden.

1.7 Binokularsehen**Definition des Binokularsehens**► **3 Grade des Binokularsehens:**

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

► Binokulare Doppelbildlokalisation: Tab. 1.2.

Tab. 1.2 • 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.433).
- ▶ **Indikation:** z. B. Heterophorie (S.437).
- ▶ **Durchführung:** Bei Fixation einer kleinen Optotype oder eines Bildchens (Refraktionsfehler optimal korrigiert) Prismen steigender Stärke vor ein Auge halten, bis die Testperson Bildunschärfe (Heterophorie-Diagnostik) oder Diplopie angibt: Der Diplopiepunkt (break-point) ist erreicht, die Augen kehren aus der aufgezwungenen Vergenzstellung in die Ruhelage zurück, Wert notieren (bei Exklusion gleichzeitig Streifengläser nach Bagolini erforderlich).
- **Horizontale Fusionsbreite:**
 - Divergenzfusion: Prismen steigender Stärke mit der Basis innen werden vorgegeben bis zum Diplopiepunkt.
 - Konvergenzfusion: Prismen steigender Stärke mit der Basis außen werden vorgegeben bis zum Diplopiepunkt.
- **Vertikale Fusionsbreite:** Bestimmung analog mit Prismen Basis unten und Basis oben.
- ▶ **Beurteilung:**
 - **Horizontale Fusionsbreite:**
 - Divergenzfusion: Norm etwa -4 bis -8 cm/m.
 - 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 der Testperson; diese bewegt zügig von oben kommend einen 2. Bleistift, bis beide senkrecht aufeinandertreffen.
- ▶ **Beurteilung:**
 - **Norm:** Binokular treffen sich die Spitzen: grobes Stereosehen vorhanden. Monokular oder bei größerem Schielwinkel führt die Testperson ihre Spitze an derjenigen des Untersuchers vorbei.
 - ▶ **Beachte:** Während der Untersuchung Beobachtung der Augenstellung.

Stereotest nach Lang

- ▶ **Indikation:** Screening-Test zum Ausschluss von Mikrostrabismus (S.441).
- ▶ **Durchführung:**
 - Nach dem Zylinderrasterverfahren auf einer Testkarte mit Random-Dot-Muster 3 verschiedene disparate Bilder anbieten (Abb. 1.27a).
 - Karte ruhig in 40 cm Abstand parallel zur Stirn halten: Die 3 Figuren müssen richtig benannt werden.
- ▶ **Beurteilung:** Nur bei normalem Stereosehen erkennt die Testperson die 3 Figuren.

1.7 Binokularsehen

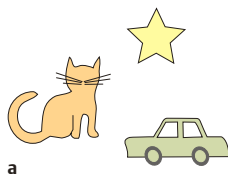


Abb. 1.27 •

- a 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.52) ausgerichtet; sieht die Testperson eine punktförmige Lichtquelle an, erscheinen im Normalfall jeweils senkrecht zur Ausrichtung der Streifengläser 2 Lichtschweife, die sich genau in der Mitte kreuzen (Punkt 1 in Abb. 1.28).
 - Zur Auswertung lässt man die Testperson die Lichtschweife am besten zeichnen.
- ▶ **Beurteilung:** Abb. 1.28.

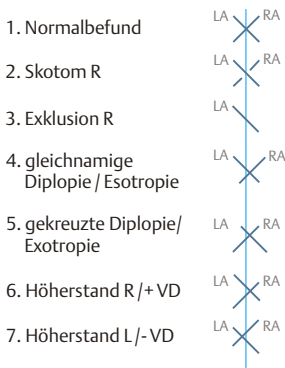


Abb. 1.28 • Lichtschweiftest nach Bagolini.

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. 1.27b).
- ▶ **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-Muster (zufällig verteilte Punkte) betrachtet, darauf befindliche Figuren aus grünen und roten Punkten mit Querdissparation lösen bei vorhandenem Stereosehen einen Tiefeneindruck aus.
- ▶ **Beurteilung:** Die einzelnen Karten umfassen Bilddissparationen von 15–480 Bogensekunden, dies erlaubt eine Quantifizierung des Stereosehens (etwas schwieriger als der Titmus-Test).

Korrespondenzprüfung am Maddox-Kreuz

- ▶ **Indikation:** Prüfung der Sehrichtungsgemeinschaft, vgl. Strabismus – Definitionen (S.433).
- ▶ **Durchführung:** Begriffsdefinitionen (S.433); objektiven Schielwinkel im wechselseitigen Prismenabdecktest ausgleichen, das Dunkelrotglas vor das führende Auge halten.
 - Den Patienten fragen, an welcher Stelle des Maddox-Kreuzes (Maddox-Kreuz vgl. Abb. 1.23) das rote Licht erscheint.
 - Bei Suppression wird das rote Licht nicht wahrgenommen; mit einem Vertikalprisma 6–10 pdpt Basis unten vor dem Führungsauge lässt sich der rote Lichtpunkt aus dem Skotombereich verlagern.
- ▶ **Beurteilung:**
 - *Normale Korrespondenz:* Da der objektive Winkel ausgeglichen ist, wird bei normaler Korrespondenz auf das Fixierlicht gezeigt.
 - *Anomale Korrespondenz:* Der Abstand zwischen weißem Fixierlicht und rotem Licht entspricht dem Anomaliewinkel.
 - *Subnormales Binokularesehen oder schwankender objektiver Schielwinkel:* Das rote Licht wandert um das Fixierlicht links und rechts hin und her.

1.8 Pupille

Allgemeine Anmerkungen zur Beurteilung der Pupillenweite

- ▶ **Norm:** Differenz der Pupillenweite $\leq 0,5$ mm; beim Neugeborenen ist die Pupille miotisch (2–3 mm), allmähliche Größenzunahme im 1. Lebensjahrzehnt; Pupillenreaktionen auf Licht ab etwa der 30. Schwangerschaftswoche, aber gering ausgeprägt bis etwa zum 4. Lebensmonat.
- ▶ **Pathologisch:**
 - 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).
 - Spaltlampenuntersuchung (S.40) zum Ausschluss einer Irisveränderung (s. Tab. 10.2).
- ▶ **Beurteilung:** Norm: Differenz $\leq 0,5$ mm.

Prüfung der Lichtreaktion

► Definition:

- *Afferenz der Lichtreaktion:* Rezeptoren (Zapfen, Stäbchen) – Bipolar-, Horizontal-, Amakrinzellen – retinale Ganglienzellen – N. opticus – Kreuzen der nasalen Axone (etwas mehr als die Hälfte) im Chiasma auf die Gegenseite (vgl. Abb. 1.54) – Tractus opticus – Brachium colliculi superioris – prätektaler Kernkomplex – beide Edinger-Westphal-Kerne (außerdem reagiert eine kleine Gruppe melanopsinhaltiger Ganglienzellen (intrinsic photosensitive retinal ganglion cells; ipRGC) mit maximaler Empfindlichkeit bei 480 nm auf Helligkeitsunterschiede. Sie sind über den Tractus retinothalamicus mit dem Nucleus suprachiasmaticus im Hypothalamus verbunden und beeinflussen neben dem dort koordinierten zirkadianen Rhythmus auch die Pupillenlichtreaktion).
- *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 – *Irissphinkter* 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 nicht beleuchteten Seite (konsensuelle Lichtreaktion). Pupillenreaktionen auf Licht ab etwa 30. Schwangerschaftswoche, aber gering ausgeprägt bis etwa zum 4. Lebensmonat.
- *Pathologisch:*
- 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.

► **Beachte:** Naheinstellungsreaktion, s. Definition (S.24); verminderte oder keine Miosis.

- 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.

► **Beachte:** Naheinstellungsreaktion beiderseits normal.

Swinging-Flashlight-Test

► **Definition:** Test zur Feststellung eines relativen afferenten Defizits der Pupillenreaktion.

► **Indikation:** z. B. Retrobulbärneuritis (S.398).

► **Durchführung:** Abgedunkelter Raum, Blick in die Ferne, sehr helle Lichtquelle (z. B. indirektes Ophthalmoskop) von unten, jeweils sicher nur auf ein Auge richten. Mindestens 4- bis 5-mal abwechselnd das rechte und linke Auge 2–3 s lang 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. 1.29: Im abgedunkelten Raum sind die Pupillen isokor (Abb. 1.29a); bei Beleuchtung der erkrankten Seite werden beide Pupillen nicht so eng (Abb. 1.29b) wie bei Beleuchtung der gesunden (Abb. 1.29c) (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 (Abb. 1.29c), diejenige der erkrankten Seite dilatiert (Abb. 1.29d) oder reagiert verlangsamt.
- Bei Läsionen im Tractus opticus mit homonymer Hemianopsie, vgl. Definition (S. 73), 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 Gesichtsfeld R fällt aus, temporales Gesichtsfeld L – der afferente Defekt besteht L, auf der Seite des temporalen Gesichtsfelddefekts).
- Anmerkung: Miosis bei Naheinstellungsreaktion vorhanden.

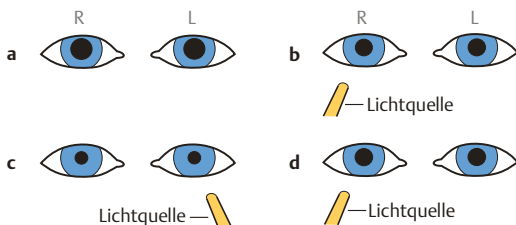
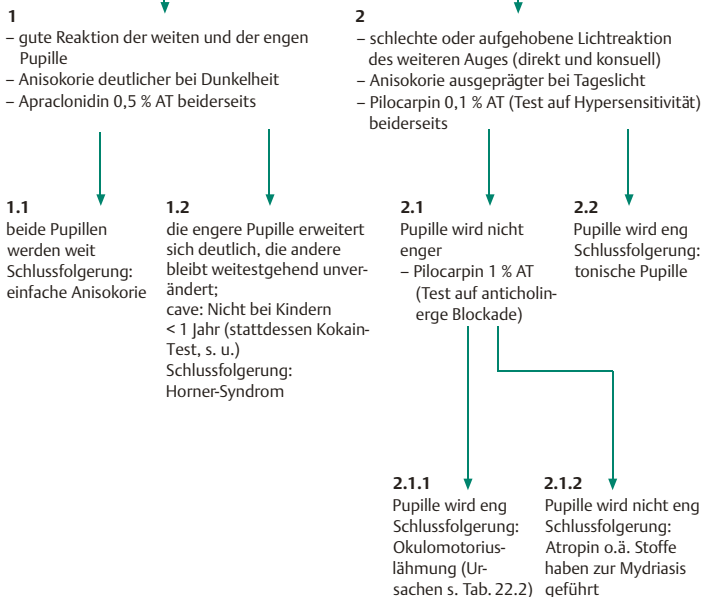


Abb. 1.29 • a–d Swinging-Flashlight-Test bei Retrobulbärneuritis R.

Untersuchungsgang bei Anisokorie

Anisokorie = ungleiche Pupillenweite = Leitsymptom der efferenten Störung

- Spaltlampen-Untersuchung zum Ausschluss einer Iriserkrankung s. Tab. 10.2
- Überprüfung der Lichtreaktion
- Anisokorie deutlicher bei Tageslicht/im abgedunkelten Raum?



Anmerkung:

- Bei Kindern < 1 Jahr oder als Alternative zu Apraclonidin 0,5 % beiderseits beim Szenario „Anisokorie deutlicher bei Dunkelheit“ unter Punkt 1 Kokain-Test: Kokain-AT 0,5 % beiderseits (Kinder < 1 Jahr 2,5 %). Die engere Pupille erweitert sich nicht oder nur gering.
- 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 (S.228) der Hornhaut.
- ▶ **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.260).
- ▶ **Durchführung:** Mit transparentem Messstab oder kalibriertem Zirkel Messung des Hornhautdurchmessers von Limbus zu Limbus.
- ▶ **Beurteilung:**
 - *Norm:* Bei Kindern < 1 Jahr 9,5–10 mm, sonst horizontal etwa 11,7 mm und vertikal etwa 10,6 mm.
 - *Pathologisch:* Horizontal > 13 mm.

Messung der Hornhautdicke (Pachymetrie)

- ▶ **Indikation:** z. B. Bestimmung der zentralen Hornhautdicke (ZHD = central corneal thickness = CCT), zur Einschätzung des Augeninnendruck-Messwertes (S.45), vor refraktiv-chirurgischen Eingriffen (S.491), lamellärer Keratoplastik (S.497) oder Crosslinking (S.499).
- ▶ **Durchführung:** Ultraschallpachymetrie oder optische Dickenbestimmung mittels Pentacam (S.77).
- ▶ **Beurteilung:**
 - *Norm:* Etwa 555 μm .
 - *Klinische Relevanz:* z. B. bei zentraler Hornhautdicke > 560 μm wird der IOD mit einem Applanationstonometer tendenziell zu hoch gemessen; ein Crosslinking (S.499) der Hornhaut ist bei einer zentralen Hornhautdicke < 400 μm (nach Entfernung des Epithels) kontraindiziert.

Messung der Hornhautkrümmungsradien

- ▶ **Indikation:** Bestimmung des Hornhautastigmatismus; Ermittlung genauer Größenverhältnisse bei biometrischen Verfahren, z. B. Brechkraftbestimmung einer Kunstlinse.
- ▶ **Durchführung:** Meistens automatisch z. B. mit dem IOL Master oder der Pentacam (S.77).
- ▶ **Beurteilung:**
 - *Norm:* Durchschnittlicher Hornhautkrümmungsradius 7,7 mm.
 - Eine steilere Hornhaut, z. B. bei Keratokonus (S.210) führt zu kleineren Werten, eine Abflachung der Hornhaut zu höheren, z. B. Megalokornea (S.210).
 - Die gemessenen Hornhautradialen können in dpt umgerechnet werden. Die Differenz in den Hauptschnitten entspricht dem kornealen Astigmatismus. Die Umrech-

1.9 Augenvorderabschnitt

nung 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 vorderem Glaskörper (Abb. 1.30); mit Zusatzoptiken (s. u.) Untersuchung von Kammerwinkel und Augenhintergrund.

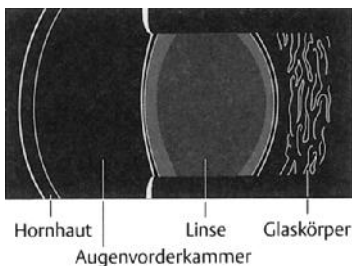


Abb. 1.30 • Spaltlampenbild von Hornhaut, Vorderkammer, Augenlinse und vorderem Glaskörper.

- **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 Augenabschnitts 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 (Recess-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.

► Untersuchungstechniken:

- **Direkte Beleuchtung:** a) mit breitem Spalt diffus, um größere Läsionen sichtbar zu machen, b) dann enger stellen und optisches Abfahren eines Augenabschnitts (z. B. Hornhaut) durch Verschieben des Schwenkarmes; c) mit sehr feiner Spalteinstellung Tiefenbestimmung einer Läsion (Abb. 1.31 bis Abb. 1.34); d) bei Verminderung der Spalthöhe, Veränderungen in der Augenvorderkammer besonders gut beurteilbar (Tyndall, Zellen; Abb. 17.2).
- **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. 1.35).
- **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.

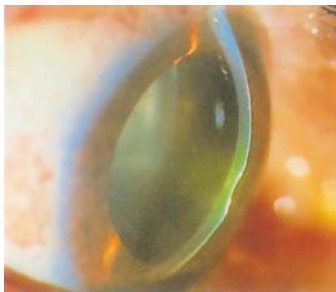


Abb. 1.31 • Oberflächliches Ulcus corneae (Spaltbild): Zentraler Epitheldefekt (Stadium 2) s. bakterielle Keratitis/Hornhautulkus (S. 227).

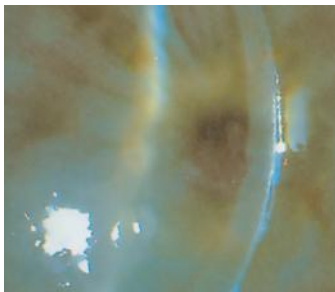


Abb. 1.32 • Bullöse Keratopathie bei Fuchs-Endothel-Epithel-Dystrophie (Spaltbild): Mattes Epithel mit unebener Oberfläche durch Vesikel und Blasen.

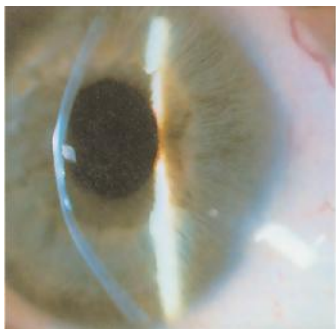


Abb. 1.33 • Keratokonus (Spaltbild): Im Bereich der kegelförmigen Vorwölbung ist die Hornhaut deutlich verdünnt.

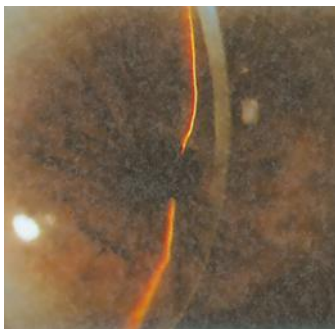


Abb. 1.34 • Flache Augenvorderkammer, die zum Winkelblockglaukom (S. 262) disponiert (Spaltbild).

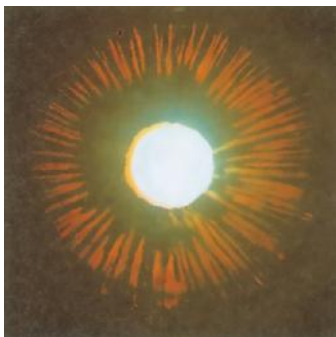


Abb. 1.35 • Pigmentdispersionssyndrom: Pigmentverlust des Irispigmentepithels führt zu spaltartigen, radialen Transilluminationsdefekten (Foto im regredienten Licht); s. auch Kap. Pigmentdispersionssyndrom (S. 254).

Fluoresceinfärbung

- ▶ **Indikation:** z. B. zur Darstellung von Hornhautdefekten.
- ▶ **Durchführung:** Benötigt wird 2%ige alkalische Fluoresceinlösung z. B. auf Papierstreifen; ein Streifen wird bulbusparallel vorsichtig in den unteren Bindehautsack gehalten; der Patient wird aufgefordert, die Augen einmal zu schließen und wieder zu öffnen; anschließend wird der Papierstreifen entfernt.
- ▶ **Beurteilung:** Mit der Spaltlampe: Korneale Defekte grüngelb; mit Kobaltblaufilter grün (Abb. 1.36).
 - ❑ **Kontraindikation:** Weiche Kontaktlinsen; erst nach Spülung und etwa 1 h wieder einsetzbar.

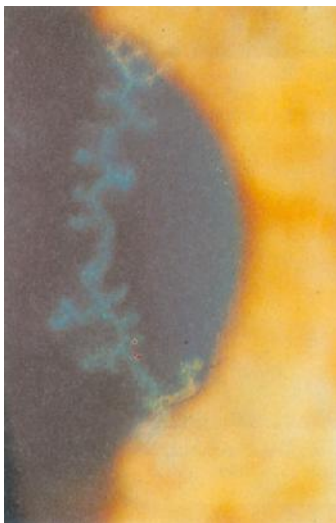


Abb. 1.36 • Dendritica-Figur bei Herpes-simplex-Virus-Keratitis (Fluoresceinfärbung); s. auch Kap. Herpes-simplex-Keratitis (S. 228).

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. 164).
- ▶ **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. 2 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 6-eckiger Endothelzellen darstellbar, Beurteilung von Anzahl, Größe und Form möglich.
 - **Norm:** Gleichmäßig große, 6-eckige Zellen (Abb. 1.37a); Zellzahl mit 1½ Jahren ca. 5 000 Zellen/mm²; bei jungen Menschen 4 500–2 500 Zellen/mm²; bei alten Menschen 2 750–1 500 Zellen/mm² (hohe interindividuelle Variabilität, aber beide Augen nicht signifikant unterschiedlich).
 - **Pathologisch:** Pleomorphismus (Variabilität der Form); Polymegatismus (Variabilität der Zellgröße; Abb. 1.37b); Reduktion der Zellzahl.

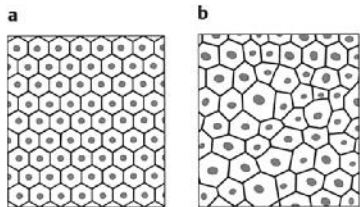


Abb. 1.37 • Hornhautendothel (Schemazeichnung):

- 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-Methylhydroxypropylzellulose 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 Spalteinstellung durch vorsichtige Rotation um 360° Abfahren des Kammerwinkels (KW).
- ▶ **Beurteilung:**
 - **Norm:** Sämtliche Kammerwinkelstrukturen zirkulär sichtbar (weiter Kammerwinkel; Abb. 1.39, Abb. 11.1a). Beim Kleinkind: Transparentes Trabekelwerk mit durchscheinendem Skleralsporn und Ziliarkörperband.
 - **Pathologisch:** Partielle oder komplette Kammerwinkelverlegung, Synechienbildung, siehe z. B. Abb. 1.39, Abb. 11.1c, enger Kammerwinkel.
 - **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.

1.9 Augenvorderabschnitt

- 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).
- 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 (siehe Abb. 11.1c).

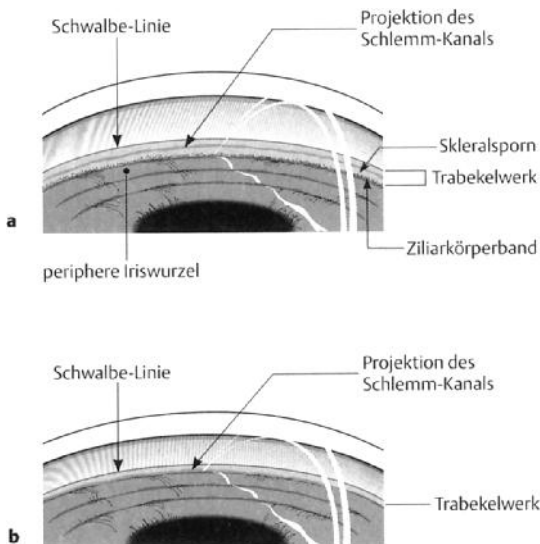


Abb. 1.38 • Kammerwinkel:

- a weit,
- b eng.

Tonometrie

- **Definition:** Messung des Augeninnendruckes (intraokularen Drucks; IOD).
- **Indikation:** z. B. Glaukom (S. 254) und (S. 404); intraokulare Entzündung (S. 346).
- **Durchführung:**
 - Goldmann-Appplanationstonometrie (GAT): Zur Bestimmung des IOD wird die Kraft gemessen, die erforderlich ist, um die zentralen 7,35 mm² (Durchmesser der Kreisfläche 3,06 mm) der Hornhaut zu applanieren; die GAT ist der derzeitige Goldstandard für die IOD-Messung (die Hornhautdicke beeinflusst die IOD-Höhe).
 - Geräte: Spaltlampen-Goldmann-Appplanationstonometer; Handapplanationstonometer z. B. nach Draeger, nach Perkins; Tono-Pen XL.
 - GAT an der Spaltlampe (Abb. 1.39d):
 - 1. Hornhaut-Oberflächenanästhesie und -anfärbung z. B. mit Thilorbin 4,0 ml + 0,8 ml AT (Oxybuprocain 4 mg/Fluorescein 0,8 mg).

▣ **Patienten informieren:** Im Anschluss an die Untersuchung 1 h 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 Messkölbchens an die zentrale Hornhaut (bei Applanationsflächenkontakt wird die Spitze des Messkölbchens 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. 1.39a oder Abb. 1.39b sichtbar sind, dann unter Bedienung der Skalenschraube des Tonometers Einstellung nach Abb. 1.39c, nur in diesem Fall sind genau $7,35 \text{ mm}^2$ applaniert.

▣ **Cave:** Zu breite Ringe: Zu viel Flüssigkeit; Untersuchung unterbrechen, Bindehautsack trocknen, Messung wiederholen.

- Bei Säuglingen und Kleinkindern: Messung in Lokalanästhesie mit Handtonometern während des Fütterns oder in Narkose.

- ▶ **Luftimpulstonometrie:** Messung des IOD ohne Kontakt durch Deformierung des Hornhautzentrums mit gepulstem Luftstrom (hohe Variabilität der Messwerte, Screeningmethode).
- ▶ **Ocular Response Analyzer (ORA):** IOD-Messung mit einem Non-Kontakt-Tonometer, außerdem Bestimmung biomechanischer (viskoelastischer) Eigenschaften der Hornhaut, wie korneale Hysterese (Messwert der viskosen Dämpfung der Hornhaut) oder kornealer Resistenzfaktor (Wert für den elastischen Gewebewiderstand, der im ORA aus dem Messwert für die korneale Hysterese berechnet wird); Höhe der Messwerte und klinische Relevanz noch nicht abschließend geklärt (Hysterese soll invers mit dem Glaukomrisiko korreliert sein); ggf. hilfreich bei der Frühdiagnose des Keratokonus.
- ▶ **Dynamische Konturtonometrie (Pascal; DCT):** Spaltlampen-Tonometer, Bestimmung des IOD mit miniaturisiertem Drucksensor, konkaver Sensorspitze ohne signifikante Applanation (IOD-Werte im Vergleich zur GAT zu hoch; Beeinflussung durch Hornhautdicke gering); außerdem Messung der okulären Pulsamplitude (OPA; Differenz mittlerer systolischer und mittlerer diastolischer IOD).
- ▶ **Reboundtonometrie (Icare):** Handtonometer; IOD-Messung mit Einmalmessstift in Messkopfhülse, dessen Aufprallgeschwindigkeit auf der Hornhaut auf den IOD rückschließen lässt (Werte korrelieren gut mit der GAT).

▶ **Beurteilung:**

- **Normwert Augeninnendruck:** $15 \pm 3 \text{ mmHg}$; 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.

▣ **Hinweis:** Die zentrale Hornhautdicke (ZHD; central corneal thickness, CCT), Normwert ca. $555 \mu\text{m}$, beeinflusst die Höhe der IOD-Messwerte bei der Goldmann-Applanationstonometrie; Faustregel (kein allgemein anerkannter Korrekturalgorithmus): $25 \mu\text{m}$ Abweichung der Hornhautdicke erfordern bei dünneren Hornhäuten eine Korrektur des applanatorisch gemessenen IOD um 1 mmHg nach oben und bei dickeren Hornhäuten um 1 mmHg nach unten.

1.10 Augenhintergrunduntersuchung (Funduskopie)



Abb. 1.39 • 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.



1.10 Augenhintergrunduntersuchung (Funduskopie)

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 (je nach Skleralkanalgröße); Gefäßbaum zentral oder leicht nasal.

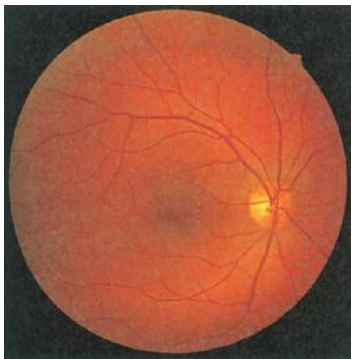


Abb. 1.40 • Normaler Augenhintergrund (Fundus).

Tab. 1.3 • Diagnostische und therapeutische Mydriasis/Zykloplegie. Definition/Indikation: Mydriasis = Pupillenerweiterung; z. B. diagnostisch zur Augenhintergrunduntersuchung oder therapeutisch bei Uveitis anterior (S. 351); Zyloplegie = Akkommodationslähmung; z. B. diagnostisch bei der Skioskopie (S. 52), therapeutisch z. B. bei Uveitis anterior (S. 351)*.

Name/Gruppenzuordnung	diagnostische Tropfenapplikation	therapeutische Tropfenapplikation	optimaler Untersuchungzeitpunkt	Wirkdauer	Kontraindikation	einige Nebenwirkungen
Mydriasis						
Phenylephrin 5–10 % (Neosynephrin POS) α-Sympathomimetikum	1-mal	1- bis 2-mal tgl.	30–60 min	3–5 h	enger Kammerwinkel (KW)	systemische Wirkung mögl. Cave z. B. Herz-erkrankungen, konj. Hyperämie, Schmerzen
Tropicamid (Mydriaticum Stulln, Mydriaticum Stulln UD; Mydrium) Anticholinergikum	1-mal	–	20–40 min	4–6 h	enger KW; Quecksilberallergie	psychotische Reaktion (bes. Kinder), auffälliges Verhalten, Kreislaufkollaps
Mydriasis und Zyloplegie						
Cyclopentolat 1 % (Cyclopentolat Alcon, Zyklotat EDO) Anticholinergikum	2-mal im Abstand von 10 min	5- bis 6-stdl.	30–60 min	bis zu 2 Tage	enger KW; Frühgeburt; zerebral geschädigte Kinder	psychotische Reaktion (bes. Kinder), auffälliges Verhalten, Desorientierung
Atropin 0,5 % (Atropin-POS) Anticholinergikum	2 Tage morgens und abends bds., am 3. Tag (Untersuchungstag) morgens bds.	1- bis 3-mal tgl.	45–120 min	7–14 Tage	enger KW; Rhinitis sicca	mögl. systemische Wirkungen: z. B. Miktionsbeschwerden, Tachykardie, psychische Störungen

*Mydriaser 0,28 mg/5,4 mg: Augensinset mit 0,28 mg Tropicamid und 5,4 mg Phenylephrin, z. B. zur präoperativen Mydriasis maximal 2 Std. präoperativ. Mydrane (Tropicamid, Phenylephrin, Lidocain) zur intraoperativen Mydriasis und Anästhesie während Kat-OP bei Erw.

1.10 Augenhintergrunduntersuchung (Funduskopie)

► Gefäße:

- Fortgesetzte Zweiteilung (dichotomische Verzweigung) der 4 Hauptäste der A. centralis retinae bis in die Netzhautperipherie; gleichmäßige, sich allmählich verjüngende Gefäßkaliber; heller Glanzstreifen entlang des Gefäßverlaufs; Netzhautarteriolen erscheinen etwas dunkler gefärbt als die Umgebung.
- Vereinigung von 4 Venenhauptstämmen aus den 4 Netzhautquadranten im Papillenbereich; allmähliche, gleichmäßige Kaliberzunahme der Venolen von der Netzhautperipherie zur Papille; gleichbleibende Gefäßkaliber im Bereich arteriovenöser Kreuzungen; Venolen sind deutlich dunkler gefärbt als ihre Umgebung und die Arteriolen; Gefäßabgänge spitzwinklig (s. Abb. 19.2); Venolendurchmesser ca. $\frac{1}{4}$ größer als der Arteriolendurchmesser

► Makula: Foveolarreflex, bei jungen Patienten auch foveolärer Wallreflex; von den perimakulären Gefäßbögen ausgehende, der Fovea zustrebende, feine radiäre Gefäße, die an der zentralen avaskulären Zone von 0,4–0,5 mm Durchmesser enden.

► Retina: Gleichmäßige Funduspigmentierung; Netzhaut zirkulär anliegend.

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 Recoscheibe (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 Medientrübungen.

► Durchführung:

- Indirektes Ophthalmoskop oder binokulares indirektes Ophthalmoskop und 14- 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 mit 60–90 dpt werden im koaxialen Strahlengang (Beleuchtungsstrahlengang = Beobachtungsstrahlengang) mit ca. 1,5–1 cm Abstand vor das Patientenauge gehalten.

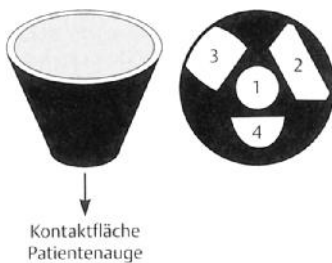
► Beurteilung: Zur Dokumentation Blatt mit Uhrzeiten 1–12 Uhr am besten verkehrt herum hinlegen, sodass die eigentliche 12-Uhr-Position bei 6 Uhr zu liegen kommt; die Veränderungen können dann nach dem gesehenen Bild eingezeichnet werden.

► 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. 1.41), Spaltlampe.
 - Tropfanästhesie und Einsetzen wie Gonioskop (S. 43).
 - 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 Uhr etwas rechts vom Zentrum des Spiegels, 10:30 und 4:30 Uhr etwas links vom Zentrum).
- ▶ **Beurteilung:** Abb. 1.41:
 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 Form eines Halbkreises: 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).

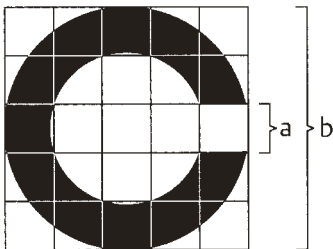
Abb. 1.41 • Dreispiegel-Kontaktglas nach Goldmann. Im Inneren des Kegels sind um den zentralen Kontaktglasanteil (1), der eine 30°-Beurteilung des Augenhintergrundes erlaubt, 3 Spiegel angeordnet: ein trapezförmiger (äquatorialer) Spiegel (2) zur Beurteilung des Netzhautgebiets von 30° bis zum Äquator, 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.



1.11 Optik/Refraktion

Sehschärfe (Visus)

- ▶ **Definition:** Sehschärfe (Visus = V; „visual acuity“ = VA; Minimum separabile) $V = 1$, wenn das Normsehzeichen, der Landolt-Ring (Abb. 1.42), dessen Lücke und Balkenbreite unter dem Winkel einer Bogenminute erscheinen, erkannt wird.
- ▶ **Indikation:** Die Bestimmung der Sehschärfe ist Bestandteil jeder Augenuntersuchung. Gutachten.
- ▶ **Durchführung:**
 - Betrachtungsabstand (Pupille zu Sehzeichen) mindestens 4 m.
 - Der Landolt-Ring soll in 8 verschiedenen Orientierungen angeboten werden, davon 50 % mit vertikaler oder horizontaler Ausrichtung der Lücke.
 - Der horizontale Abstand der Optotypen (Sehzeichen) beträgt 20 Winkelminuten.
 - Einzeloptypen, d. h. Sehzeichen ohne Kontureninteraktion, haben einen Mindestabstand von 35 Winkelminuten.



$a = 1$ Winkelminute ($1'$)
 $b = 5$ Winkelminuten ($5'$)

Abb. 1.42 • Landolt-Ring. Die Strichstärke entspricht $\frac{1}{5}$ des Durchmessers, die Öffnungsbreite dem Maß der Strichstärke.

- ▶ **Im Rahmen von Gutachten** müssen in jeder Visusstufe mindestens 5 Sehzeichen dar- geboten werden.
- ▶ **Außerhalb von Gutachten** beträgt die Mindestanzahl der Darbietungen:
 - 2 Sehzeichen bis Visusstufe 0,1.
 - 3 Sehzeichen bei Visusstufe 0,2.
 - 5 Sehzeichen bei Visusstufen $> 0,2$.
 - Zu bevorzugen sind 5, 8 oder 10 Sehzeichendarbietungen pro Visusstufe.
- ▶ Die einzelnen Visusstufen unterscheiden sich um den Faktor 1,2589, z. B. $1,0 : 1,2589 = 0,8$.
- ▶ DIN 58 220 regelt die genauen Prüfbedingungen für Beleuchtung, Abstand, Visus- abstufungen.
- ▶ **Beurteilung:**
 - Das Minimum korrekt erkannter Sehzeichen je Visusstufe beträgt 60 %, d. h. 3 von 5, 5 von 8 oder 6 von 10 Sehzeichen je Visusstufe müssen erkannt werden.
 - Die Sehschärfe des Patienten entspricht der kleinsten noch zu 60 % erkannten Vi- susstufe.
 - Der Zusatz s. c. = sine correctione zum Visus, z. B. $V_{s.c.} = 0,63$, bedeutet, dass die Vi- susstufe 0,63 ohne Brillenkorrektur erkannt wird (Synonym: UCVA = uncorrected visual acuity). Der Zusatz c. c. = cum correctione, z. B. $V_{c.c.} = 1,0$ bedeutet, dass die Visusstufe 1,0 mit Brillenkorrektur erkannt wird (Synonym: BCVA = best-cor- rected visual acuity).
- ▶ **Beachte:** $V = 1,0$ entspricht nicht der „normalen Sehschärfe“, diese liegt bei Augen- gesunden bei bis zu 2,0 und höher (bezogen auf den Landolt-Ring).

ETDRS-Visus

- ▶ **Definition:** Standardisierter Visustest nach der Early-Treatment-Diabetic Retinopa- thy-Study-(ETDRS-)Empfehlung. Abb. 1.43 zeigt ein Beispiel für eine ETDRS-Tafel.
- ▶ **Indikation:** Obligate Sehschärfestimmung in wissenschaftlichen Studien.
- ▶ **Durchführung:** Die ETDRS-Sehzeichentafeln mit Sehzeichenreihen abnehmender Größe stellen den minimalen Auflösungsinkel (minimum angle of resolution, MAR) dar, der mit jener Auflösung korreliert, die erforderlich ist, um die Elemente eines Buchstabens getrennt wahrzunehmen. Die Angabe logMAR ist ein Akronym für den Logarithmus von MAR; die meisten logMAR-Karten (z. B. Bailey-Lovie-Tafel) stellen Buchstabenreihen mit logMAR von 1,0 (größte Buchstabenreihe entspricht $\frac{6}{60}$ bzw. 0,1) bis $-0,3$ (entspricht $\frac{6}{3}$ bzw. 2,0) dar; ein logMAR von 0,0 entspricht $\frac{6}{6}$ bzw. 1,0; der Abstand der Reihen voneinander beträgt 0,1 logE; jede Buchsta- benreihe hat 5 Buchstaben mit einem Abstand von 0,02 logE ($5 \times 0,02 = 0,1$ logE), die alle gleich gut lesbar sind.

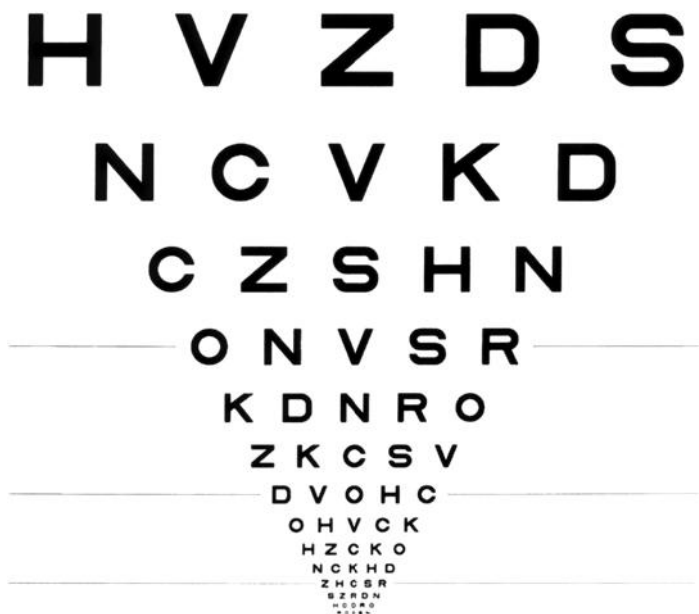


Abb. 1.43 • ETDRS-Tafel zur Visusbestimmung (modifizierte Bailey-Lovie-Tafel; s. Text).

- **Beurteilung:** Angabe der Anzahl der korrekt gelesenen Buchstaben. Der logMAR-Score (Punktestand) wird folgendermaßen kalkuliert: Vom logMAR der letzten Reihe, in welcher der Patient 5 Buchstaben erkannt hat, z. B. logMAR 0,3 (entspricht $6/12$ bzw. 0,5), wird die Summe der 3 Buchstaben der Reihe darunter, in welcher der Patient nur 3 Buchstaben erkannt hat ($3 \times 0,02 \log E = 0,06$) abgezogen, sodass sich ein logMAR-Score von $0,3 - 0,06 = 0,24$ ergibt.

Reihensehschärfe

- **Definition:** Sehschärfenbestimmung mit Landolt-Ringen, die einen geringeren Abstand aufweisen als EinzeLOPTOTYPEN (Definition s. o. unter „Sehschärfe“).
- **Indikation:** Bei Amblyopie, vgl. Definition (S. 435), 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. Lebensjahr 0,5, 9.–10. Lebensjahr 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), c) sonst mit Cyclopentolat oder Mydriatikum (Tab. 1.3).
 - Patient blickt beidäugig bei Orthophorie auf eine mindestens 5 m entfernte Opto-type 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 Patientenauges (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 Patientenauges liegt hinter dem Untersucherauge → Emmetropie oder Hyperopie.
 - b) Lichtbewegung entgegen der Bewegungsrichtung des Spiegels → Fernpunkt des Patientenauges liegt vor dem Untersucherauge → Myopie.
 2. Pupille bei Drehung abwechselnd homogen aufleuchtend und dunkel → Umkehr- oder Flackerpunkt.
- ▶ **Untersuchungsgang/Beurteilung:**
 1. Zunächst senkrechte Strichstellung, paralleler Strahlengang (auf 5 m entfernter Wand scharfe Abbildung des Skiaskopierspaltes).
 2. Skiaskopierspalt auf Patientenauge gerichtet, im Pupillarbereich unscharf zu erkennen (Breite des Spaltes im Pupillarbereich weicht von der Spaltabbildung auf der Iris ab, vgl. Abb. 1.44a).
 3. Falls Skiaskopierspalt im Pupillarbereich nicht abgrenzbar, +3-dpt- oder -3-dpt-Gläser vorsetzen, bis besser zu erkennen.
 4. 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. 1.44a).
 - b) Astigmatismus: Lichtband in der Pupille hat nicht die gleiche Richtung wie Lichtband auf der Iris, vgl. z. B. Abb. 1.44b. Es gibt nur 2 Stellungen, in denen Richtungsgleichheit besteht, diese entsprechen den astigmatischen Hauptachsen, ihre Lage ist nach dem Tabo-Schema (Abb. 1.45) zu ermitteln (z. B. Phoropter, Probiergestell). Der hyperope Hauptschnitt ist schmaler als der myope.

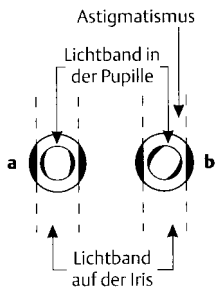


Abb. 1.44 • Skiaskopie.

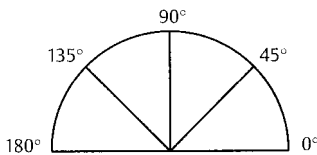


Abb. 1.45 • Tabo-Schema.

5. Divergender Strahlengang – Spaltbild bedeckt gesamte Iris- und Pupillenfläche:
- Kein Astigmatismus: Mit senkrechter Strichstellung bei Gegenläufigkeit so lange Minusgläser vorschalten bis der Flackerpunkt erreicht ist, bei Mitläufigkeit so lange Plusgläser vorschalten, bis der Flackerpunkt erreicht ist.
Beachte: Von dem erhaltenen Wert muss noch die Glasstärke für die Korrektur des Skiaskopierabstands abgezogen werden: + 2 dpt (50 cm), + 1,5 dpt (67 cm).
 Beispiele: Bei -2,0 dpt Flackerpunkt: -2,0 dpt -2,0 dpt (50 cm Abstand) = -4,0 dpt (notwendige sphärische Korrektur); bei + 1,5 dpt Flackerpunkt: + 1,5 dpt - 1,5 dpt (67 cm Abstand) = 0 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 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 dpt/100°, vorgeschalteter Minuszylinder mit Achsenlage des myopen Hauptschnitts -2,0 dpt Achse 10°: -2,0 dpt -2,0 dpt (50 cm Abstand) = -4,0 dpt c. cyl. -2,0 Achse 10° (objektiv ermitteltes Korrekturglas).
- 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.

Subjektive Refraktionsbestimmung

- **Definition:** Subjektive Bestimmung der Gesamtbrechkraft aller optischen Medien in Bezug 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** (in der Praxis bewährte Vorgehensweise für die Bestimmung der sphärischen Refraktion; für Kreuzzylinder/Astigmatismus s. Spezialliteratur):
 - Rechtes Auge frei, mit vorhandener Korrektur oder s. c. (sine correctione), linkes Auge abgedeckt.
 - Sehzeichen der Größe 0,5 angeboten, Frage: Können Sie diese erkennen? Ja, weiter bei 3, nein, weiter bei 4.
 - 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.
 - 1.1. Vernebeln mit +0,25 dpt, Frage: Genauso gut?
 - 1.1.1. Ja: So lange +0,25 dpt vorgeben, bis Antwort nein, weiter bei 1.2.
 - 1.1.2. Nein: -0,25 dpt vorgeben, Frage: Besser?
 - 1.1.2.1. Ja: So lange -0,25 dpt vorgeben, bis Antwort nein (im Grenzbereich Nachfrage: Besser oder nur kleiner?), weiter bei 1.2.
 - Anmerkung: Ein Astigmatismus kann bei Erkennen der Sehzeichen der Größe 0,8 lt. Tab. 1.5 maximal nur noch 0,5 betragen.
 - 1.2. **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.

1.11 Optik/Refraktion

- 1.3. *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:
 - 1.3.1. Sehzeichen (2) Größe 0,1 werden projiziert.
 - 1.3.2. Graefe-Prisma vor dem linken Auge erzeugt für den Patienten 2 übereinanderliegende Prüffeldbilder (2 Zahlen oben, 2 unten); das obere Bild wird vom linken, das untere Bild vom rechten Auge gesehen.
 - 1.3.3. Rot-grün-Filter erzeugt linke rote und rechte grüne Bildhälfte.
 - 1.3.4. Bei unterschiedlicher Schwärzung der 4 Zahlen sphärischer Abgleich wie unter 1.2.
- 4. Sehzeichen der Größe 0,5 werden nicht erkannt, zurückgehen, bis 3 von 5 Testzeichen einer Reihe erkannt werden; zu erwartendes sphärisches Korrekturglas s. Tab. 1.4; möglicher Restastigmatismus s. Tab. 1.5; sphärische Korrektur analog zu 1.1. ermitteln, aber statt 0,25-dpt-Gläser besser 0,5-dpt-Gläser oder stärker vorgeben.

Tab. 1.4 • Beziehung Visus/sphärisches Korrekturglas.

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

Tab. 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

Hilfsmittelrichtlinien – Sehhilfen zur Verbesserung der Sehschärfe

- Richtlinien des Gemeinsamen Bundesausschusses über die Verordnung von Hilfsmitteln in der vertragsärztlichen Versorgung (Stand Juli 2017).
 - ▣ **Beachte:** Häufige Änderungen der Richtlinien, aktueller Stand siehe z.B. unter: www.augeninfo.de.
- Sehhilfen zur Verbesserung der Sehschärfe sind: Brillengläser, Kontaktlinsen (S.59) und vergrößernde Sehhilfen (S.58).

- Voraussetzung für die Verordnung zulasten der GKV (Gesetzlichen Krankenversicherung) ist eine augenärztliche Untersuchung (Ausnahmen sind bestimmte Folgeverordnungen und Ersatzbeschaffungen).

Verordnungsfähigkeit verschiedener Sehhilfen

► Sehhilfen zur Verbesserung der Sehschärfe:

- 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 oder das beidäugige Gesichtsfeld $\leq 10^\circ$ bei zentraler Fixation ist.

- Verordnete Fernkorrektur für mindestens 1 Auge von $-6,25$ dpt oder $+6,25$ dpt oder ein Astigmatismus ab $4,25$ dpt im stärksten Hauptschnitt.

► Folgegläser nach Vollendung des 14. Lebensjahres:

- Änderung der Gläserstärke um mindestens $0,5$; gilt auch bei Änderung des einen Auges um $+0,25$ dpt und des anderen um $-0,25$ dpt.

► Lichtschutzgläser (Transmission $\leq 75\%$):

- Trübungen der brechenden Medien (Hornhaut, Linse, Glaskörper), die zu Lichtstreuungen führen.
- Chronisch rezidivierende Reizzustände der vorderen und mittleren Augenabschnitte.
- Entstellende Lid- und Umgebungsveränderungen, Behinderungen des Tränenflusses.
- Blendung bedingende entzündliche oder degenerative Erkrankungen der Netzhaut/Aderhaut oder der Sehnerven.
- Unerträgliche Blendungserscheinungen bei praktischer Blindheit.
- Lichtempfindlichkeit bei intrakranialen Erkrankungen (z. B. Hirnverletzung, -tumor).
- Totale Farbenblindheit.

► Kunststoffgläser (Brechungsindex $< 1,6$):

- Kinder bis zum 14. Lebensjahr.
- Kinder und Jugendliche für den Schulsport bis zur Vollendung der allgemeinen Schulpflicht (ggf. zusätzlich).
- Gläser ab $+6/-8$ dpt im stärksten Hauptschnitt (bei Mehrstärkengläsern Fernteil maßgeblich).
- Brechkraftunterschied ab 3 dpt.
- Chronisches Druckekzem der Nase; unzureichender Brillensitz wegen Fehl- und Missbildungen im Kopfbereich.
- Spastik; Epilepsie; Einäugigkeit (bestkorrigierter Visus eines Auges $< 0,2$).

► Hoch brechende mineralische Brillengläser (Brechungsindex $n \geq 1,6$ und $n \leq 1,7$):

- Myopie/Hyperopie ≥ 10 dpt im stärksten Hauptschnitt (bei Mehrstärkengläsern Fernteil maßgeblich).

► Hoch brechende Kunststoffgläser (Brechungsindex $n \geq 1,6$ und $n \leq 1,67$):

- Myopie/Hyperopie ≥ 10 dpt im stärksten Hauptschnitt (bei Mehrstärkengläsern Fernteil maßgeblich).

► Mehrstärkengläser:

- Bifokal- oder Trifokal- oder Multifokalgläser, wenn Brillengläser zur Fern- und Nahkorrektur erforderlich sind.
- Bifokalgläser mit extra großem Nahteil bei Kindern mit Pseudophakie oder Aphakie.
- Kunststoff-Bifokalgläser mit extra großem Nahteil zur Behandlung des akkommodativen Schielens bis zur Vollendung des 18. Lebensjahres.

Verordnungsfähigkeit therapeutischer Sehhilfen

- ▶ **Zur Behandlung von Augenverletzungen und -erkrankungen.**
- ▶ **Lichtschutz mit 75 %iger Transmission oder weniger** – ggf. konfektionierter Seitenschutz: Bei den Blendschutz herabsetzenden Substanzverlusten der Iris und Albinismus.
- ▶ **Kantenfiltergläser** (S.58).
- ▶ **Prismen:**
 - Horizontale Prismen und -folien in Gläsern ab 3 pdpt, vertikale Prismen ab 1 dpt (Gesamtkorrektur in beiden Augen).
 - Bei krankhaften Störungen der sensorischen und motorischen Zusammenarbeit der Augen und Augenmuskelparesen.
- ▶ **Verschiedene therapeutische Sehhilfen:**
 - Okklusionsschalen/-linsen bei dauerhaft therapeutisch nicht beeinflussbarer Diplopie.
 - Okklusionspflaster/-folien (nachrangig Okklusionskapseln) zur Amblyopietherapie.
 - Uhrglasverbände oder konfektionierter Seitenschutz bei unvollständigem Lid-schutz oder nach Keratoplastik.
 - Irislinsen mit durchsichtigem optisch wirksamem Zentrum bei den Blendschutz herabsetzenden Substanzverlusten der Iris.
 - Kontaktlinsen bei ausgeprägtem Keratokonus (Hornhautradius < 7,0 zentral oder an der Spitze) oder nach Keratoplastik.
 - Kontaktlinsen als Medikamententräger.
 - Verbandlinsen/-schalen bei/nach: Hornhauterosionen, -epitheldefekten, -entzündungen, -ulzerationen; operativer Abrasio; Verätzung, Verbrennung; perforierenden oder lamellierenden Hornhautverletzungen; Keratoplastik.
 - Verbandlinsen/-schalen sind *nicht* ordnungsfähig nach nicht zulasten der GKV erbringbaren Eingriffen.
- ▶ **Beachte:** Entspiegelung wird von den Krankenkassen *nicht* erstattet, sollte aber empfohlen werden; einfache oder mehrfache Reflexminderung ist für den täglichen Gebrauch ausreichend.

Optik/Refraktion: Definitionen

- ▶ **Refraktion:** Beziehung der Gesamtbrechkraft aller optischen 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.342). 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. Bestimmung der Akkommodationsbreite (S.57) und Akkommodationsstörungen (S.246). Ab etwa dem Alter von 45 Jahren 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 (S.57) erforderlich, um eine Akkommodationsanstrengung aus-

zuschließen; der Nahpunkt muss augennäher im Vergleich zur gewünschten Leseentfernung liegen.

- ▶ **Hornhautastigmatismus (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 $180 \pm 30^\circ$).

Tab. 1.6 • Beziehung Alter – Nahaddition.

Alter (Jahre)	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

- ▶ **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.: $+1,0$ c. cyl. $-1,5$ Achse $0^\circ = -0,5$ c. cyl. $+1,5$ Achse 90° .
- ▶ **Dioptrie (dpt):** Brechkrafteinheit, reziproker Wert der in Metern gemessenen Linsenbrennweite f : $D \text{ (dpt)} = 1 : f \text{ (m)}$; z. B. $f = 10$ cm, dann $D = 1 : 0,10 \text{ (m)} = 10$ dpt.
- ▶ **Anisometropie:** Unterschiedliche Brechkraft beider Augen (Angabe in dpt).
- ▶ **Aniseikonie:** Bildgrößenungleichheit beider Augen.
 - ▣ **Beachte:** Faustregel: 1 dpt Anisometropie entspricht ca. 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 2-fach gebrochen und zur Basis hin abgelenkt, die Stärke der Ablenkung hängt ab von der Größe des brechenden Winkels.
 - **Prismenwirkung:**
 - **Alte Bezeichnung:** $\text{pdpt} = \text{Ablenkung eines Lichtstrahls (in cm) 1 m hinter dem Prisma}$; z. B. Prisma besitzt Ablenkung 1 pdpt, wenn Lichtstrahl 1 m hinter dem Prisma um 1 cm abgelenkt 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 = Akkommodationsnahpunkt-Bestimmung, monokular und binokular mit optimaler Fernkorrektur.

1.11 Optik/Refraktion

- ▶ **Indikation:** Akkommodative Esotropie (S.440); pathologisch verminderte Akkommodation z. B. bei sympathischer Ophthalmie (S.360), Botulismus (S.246).
- ▶ **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:** Tab. 1.7.

Tab. 1.7 • Ungefähre Entwicklung der Akkommodationsbreite nach Sachsenweger.

Alter (Jahre)	Nahpunkt (m, abgerundet)	Akkommodationsbreite (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:**
 - **UV-Kantenfilter 400 nm:** Aphakie; Fotochemotherapie; Pseudophakie ohne UV-Schutz in der Kunstlinse; Iriskolobom; Albinismus.
 - **Kantenfilter 450 nm:** Blauzapfenmonochromasie.
 - **Kantenfilter > 500 nm:** Dystrophische Netzhauterkrankungen; Albinismus; inkomplette und komplette Achromatopsie.
- ▶ **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. Verordnung zulasten der GKV siehe „Hilfsmittel-Richtlinie“, z. B. unter www.g-ba.de.

► **Durchführung:**

- **Anpassung:**
- a) Abschätzung der notwendigen Vergrößerung V nach der Formel:

$$V = 0,4 \text{ (zum Lesen notwendige Sehschärfe)} / V_{cc}$$
- 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:
- $V = D \text{ (dpt Lesebrille bzw. Lupe)} / 4 \text{ dpt}$; mit Arbeitsabstand (cm) $a = 1/D$.

► **Beurteilung:** Wahl der geeigneten vergrößernden Sehhilfe nach Tab. 1.8.

- Bei notwendiger Vergrößerung mehr als 8-fach oder Visus $< 0,12$ Bildschirmlesegerät zu erwägen, sinnvoll bis 18-fach.

Tab. 1.8 • Vergrößernde Sehhilfen.

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

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; Entzündungen von Hornhaut/Bindehaut (z. B. Herpes simplex); schweres Sicca-Syndrom; Einäugigkeit (Ausnahme: ausgeprägte Visusverbesserung durch KL); herabgesetzte Hornhautsensibilität.
- **Relative Kontraindikationen:** Allergien; Lid- und Lidstellungsprobleme; großes Sickerkissen; Keratitis sicca; Medikamente mit Auswirkungen auf die Hornhaut, z. B. Antidepressiva, Betablocker; bestimmte Umweltfaktoren, z. B. Staub, Dämpfe, Trockenheit; Immunschwäche (z. B. AIDS).

1.11 Optik/Refraktion

► Medizinische Indikation für die Kostenübernahme durch die Krankenkasse:

- Myopie/Hyperopie ab 8,0 dpt; Astigmatismus: irregulär: Visusverbesserung mindestens 20%; rectus, inversus ≥ 3 dpt, obliquus ≥ 2 dpt; Keratokonus (S.210); Aphakie; Aniseikonie $> 7\%$; Anisometropie ab 2 dpt; Verbandlinse (Hornhauterkrankung, -verletzung); Okklusionslinse bei Schielbehandlung als Ultima Ratio; Iris-Farblinse bei Substanzverlust der Iris; als Medikamententräger.
- Regelversorgung sind formstabile KL; die Verordnung flexibler KL muss besonders begründet werden (ausreichender Trageversuch mit formstabilen Linsen soll durchgeführt worden sein); ausschließlich Einstärkensysteme sind verordnungsfähig.
- Weichlinsen als Austauschsysteme (s.u.) für die begrenzte unterbrochene – im Einzelfall bei Handhabungsproblemen auch ununterbrochene – (7- bis 30-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.
- Ggf. zusätzliche Verordnung von Brillengläsern, z.B. bei Presbyopie Einstärkenbrillengläser für den Nahbereich; s. auch „Hilfsmittel-Richtlinien“ unter www.g-ba.de.

► 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 Allergie, 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 tränenfilmbabhängig); Komplikationen s. u.

► Wahl der Linsen:

- *Formstabile (harte) KL:*
 - Vorteile: Gute optische Eigenschaften, geringe Oberflächenempfindlichkeit, Formstabilität, leichte Pflege, biologische Indifferenz gegenüber Mikroorganismen, Ausgleich von regulärem/irregulärem Astigmatismus einschließlich Keratokonus (zunächst mit Standardlinse je nach Fluoreszenzbild, bei höherem Astigmatismus torische Kontaktlinsen aufwendiger Geometrie).
 - Nachteile: Geringe Elastizität, Abnahme der Hornhautsensibilität, problematischer Wechsel Brille/KL, Pseudokeratokonus möglich.
- *Flexible (weiche) 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 torischen weichen KL).

► Kontaktlinsentypen:

- *Therapeutische KL:* Bei Erkrankungen und 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 ($\text{Dk/L-Wert} \geq 125 \times 10^{-9}$); z. B. Silikonhydrogellinsen; engmaschige Kontrollen.
- **Verschiedene Eigenschaften formstabiler und flexibler KL:** Ein-, mehrkurvig; sphärisch; asphärisch; torisch (zum Astigmatismusausgleich); Keratokonuslinsen; Irisfarblinsen; Okklusionslinsen; Tönung, UV-Filter.
- **Orthokeratologie-KL:** Durch das regelmäßige nächtliche Tragen einer computer-tomografisch 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:**

- Möglichst hornhautverträgliche KL, wie hochgasdurchlässige formstabile KL (Vorzüge: geringe Bedeckung der Hornhautfläche, hohe Sauerstoffpermeabilität, große Tränen austauschrate, geringe Limbus-Stammzellenirritation); bei Nicht-verträglichkeit hochsauerstoffdurchlässige Silikonhydrogellinsen.
- Allgemein-, Umwelt-, Medikamenten-, Allergien-, Augen-Anamnese.
- Sehschärfen- und Refraktionsbestimmung (S. 49).
- Messung der zentralen Hornhautradialen (S. 39), besser Hornhauttopografie.
- Bestimmung des Hornhaut- und Pupillendurchmessers.
- Bestimmung der Hornhautsensibilität (S. 39).
- Bestimmung der Tränenfilmaufreißzeit (S. 20) und Schirmer-Test (S. 20).
- Auswahl der ersten harten KL (wenn keine Anpassempfehlung des Herstellers 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 $\frac{2}{3}$ 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 korneo-skleralen 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 $4,5$ 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 h, SPL-Kontrolle; 2. Tag: 2-mal 2 h vormittags und nachmittags, SPL-Kontrolle. 3. Tag: 2-mal 3 h mit Überprüfung der Refraktion und SPL-Kontrolle.
- Kontrollintervalle (Leitlinie BVA und DOG): Bei komplikationslosem Tragen ggf. $2-3$ Monate nach Erstabgabe, sinnvoll alle 6 Monate, mindestens einmal jährlich; bei Dauertragen häufiger; bei Beschwerden immer kontrollieren. Orthokeratologie-KL: engmaschig am Abend und Hornhautepithel-, Hornhautendothelkontrollen.
- Weiche und harte Standard-KL werden nur tagsüber getragen und zur Nacht herausgenommen; sie werden einmal täglich gereinigt und desinfiziert und weiche KL 1 -mal wöchentlich mit Enzymreiniger behandelt (Empfehlungen des Herstellers beachten). Kontaktlinsenbehälter nach jeder KL-Hygiene mit frischer Lösung

1.11 Optik/Refraktion

ausspülen und an der Luft trocknen lassen, in kleinen Abständen mit Kochsalzlösung reinigen und nach 3 Monaten austauschen.

- **Einsetzen:** Anfeuchten mit steriler gepuffter NaCl-Lösung, 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 2 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:**
 - Korrekter Sitz: Parallele Auflage mit gleichmäßiger Farbstoffverteilung (gleichenden 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:**
 - Symptome des trockenen Auges.
 - Blepharitis.
 - Riesenpapillen-Konjunktivitis (S. 180).
 - Allergische Reaktion auf Material, Pflegemittel, Ein- und Auflagerungen der KL wie „jelly bumps“ (Eiweißablagerungen).
 - Bindehaut- und Hornhautverletzungen/-veränderungen: z. B. Erosionen (S. 470); Hornhautepithelödem (S. 211); Keratitiden einschließlich Akanthamöbenkeratitis (S. 230); Randschlingennetzhyperämie, Hornhautneovaskularisationen, -infiltrate.
 - Endothelveränderungen (Variabilität der Endothelzellgröße: Polymegatismus und der -form: Pleomorphismus).
 - Toxische Keratopathie durch Pflegemittel.
 - Overwear-Syndrom: Zentrales Hornhautödem, oberflächliche Epitheldefekte.
 - Tight-Lens-Syndrom: Steilsitz (meist alter forminstabiler Linsen mit verlängerter Tragedauer).

1.12 Farbsinn

Farbsinntests: Allgemeine Bemerkungen/Definitionen

► Definition:

- **Normaler Trichromat:** Normaler Farbentüchtigter, kann mithilfe von 3 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 3 Zapfensysteme; die Mischungsanteile der 3 Grundfarben weichen jedoch von der Norm ab (Protanomalie, Deutanomalie).

► Indikation:

z. B. Gutachten (einige Berufe, Führerscheine stellen besondere Anforderungen an den Farbsinn); vgl. auch stationäre, kongenitale und progressive Zapfendysfunktionen/-dystrophien (S.339).

► 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 Farbuntüchtigen schwer zu unterscheiden sind, da sie auf den Verwechslungslinien s. u. 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 zuge-mischt).
- **Farnsworth-Munsell-100-Hue-Test:** Erweitertes Testverfahren mit 85 Farbscheibchen.

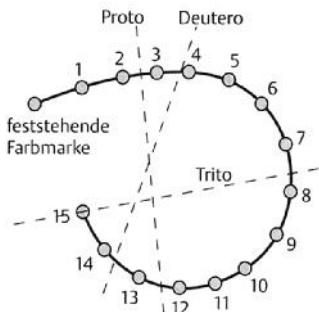
► Beurteilung:

- Die unter den Farbköpfen befindlichen Zahlen ergeben eine bestimmte Reihenfolge, nach der die im Schema von Abb. 1.46 eingetragenen Zahlen miteinander durch

1.12 Farbsinn

- Bei Fehlern entstehen das Schema durchschneidende Linien (Verwechslungsachsen), die entsprechend der Proto-, Deutero- oder Trito-Verwechslungsachse verlaufen (z. B. Abb. 1.46b).

a Normalbefund



b Protanomalie

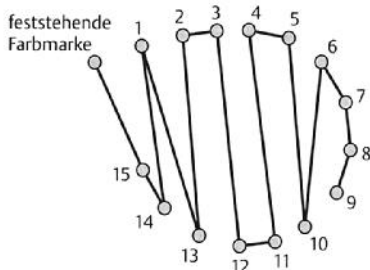


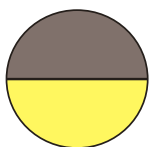
Abb. 1.46 • a, b Panel-D-15-Test nach Farnsworth.

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 das Okular wird auf ein 2° großes, rundes Testfeld mit horizontaler Unterteilung geblickt (Abb. 1.48).
 - **Obere Testfelddhälfte:** Mischung aus Rot (671 nm) und Grün (546 nm); über links am Gerät befindliche Mischschraube wird das Mischungsverhältnis variiert.
 - **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 möglich, die Helligkeit zu variieren, 0–87 Skalenteile (87 = maximale Helligkeit).
 - Untersuchungsprinzip: Mischung aus Rot und Grün im oberen Testfeld soll mithilfe der Schrauben mit gelbem Vergleichslicht nach Helligkeit und Farbe in Übereinstimmung gebracht werden.
 - Vor jeder Messung Adaptationsfeld betrachten, Testfeld jeweils nur etwa 3 s fixieren, danach Beurteilung.

Testfeld:

Rot-Grün-Mischung



Natriumgelb

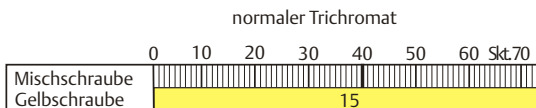


Abb. 1.47 • Anomaloskop.

► **Untersuchungsgang zur Diagnostik von Rot-Grün-Störungen**, Mittelnormgleichung (MNG): 40 Rotanteile Mischschraube/15 Skalenteile Gelbschraube wird angeboten (Abb. 1.48).

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 nur mit der Gelbschraube hellkeitsgleich einstellen; Protanoper empfindet reines Rot als sehr dunkel, Gelbschraube auf 1–3 Skalenteile, Deutanoper 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 s fixiert, sonst wie Punkt 2. Norm: Um 2–3 Teilstriche größer als absolute Einstellbreite.

b) *MNG wird abgelehnt: Verdacht auf anomalen Trichromaten:*

- Deuteranomalie: Obere Testfeldhälfte 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 Testfeldhälfte 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 Fotopigment 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.

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 × Grünanteil des Patienten durch Grünanteil der MNG × 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 → 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:

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

1.13 Dunkeladaptation

- → 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 $AQ > 1$.
- Protanopie und Protanomalie mit $AQ < 0,5$: Für *alle* Fahrerlaubnisklassen gilt: Aufklärung des Betroffenen über mögliche Gefährdung.
- Luftfahrt, Sportbootführerschein, Seediensstauglichkeit siehe Grauer Ordner des BVA unter www.augeninfo.de.

1.13 Dunkeladaptation

Daueradaptation mit dem Adaptometer nach Goldmann-Weekers

- **Indikation:** Verdacht auf Nachtblindheit.
- **Durchführung:**
 1. 10 min *Helladaptation*, mind. 1 000 cd/m² (3 000 asb); für fotochemischen Zerfallsprozess wird einheitliche Basis geschaffen.
 2. Dunkeladaptation, Pigmentregeneration der Fotorezeptoren 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 Umfeldleuchtdichte den Gerätevorschriften entsprechend).
 - Bei Verschlechterung des Adaptationsvorgangs in den ersten 15 min Ausschluss einer unzureichenden physiologischen Pupillenerweiterung und von Trübungen der brechenden Medien.

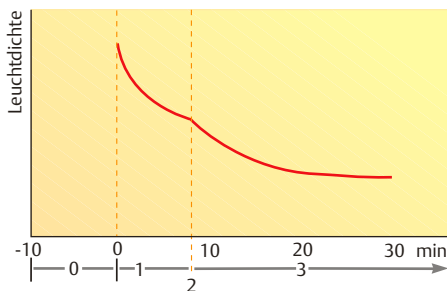


Abb. 1.48 • Empfindlichkeitszunahme der Fotorezeptoren bei Dunkeladaptation nach vorheriger Helladaptation (Ordinate: relative Testfeldleuchtdichte, Bereich 100–107);

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 1 000 cd/m², Empfindlichkeit innerhalb von 40 min auf 1:15 000-Fache gesteigert wird.
- *Pathologisch:* Empfindlichkeit < 5 000-fach gesteigert: Nachtblind.

1.14 Mesopisches Kontrastsehen (Dämmerungssehvermögen)

Untersuchung des mesopischen Kontrastsehens

- ▶ **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.
- ▶ **Durchführung:**
 - Untersuchungsgeräte: z. B. Mesotest II (Oculus), Nyktometer 500 (Rodenstock), Optovist (Vistec) nach Empfehlung der DOG (www.dog.org oder www.augen-info.de, Suchwörter: Fahreignungsbeurteilung, FeV, Verkehr)).
 - Die binokulare Prüfung erfolgt mit Landolt-Ringen der Stufe 0,1 in einer Prüferfernung von mindestens 3 m (Einblickgeräte passen die Abbildung an). Ohne und mit Blendung müssen mindestens 3 von 5 Positionen des Landolt-Rings einer Kontraststufe richtig erkannt werden, bei Blendung werden keine horizontalen Positionen angeboten. Obligatorisch sind die Kontraststufen: 23:1, 5:1, 2,7:1, 2:1.
- ▶ **Beurteilung:**
 - Anlage 6 der Fahrerlaubnisverordnung schreibt für alle Fahrerlaubnisklassen ausreichendes Kontrast- und Dämmerungssehen, geprüft mit einem standardisierten anerkannten Prüfverfahren, einschließlich Prüfung der Blendempfindlichkeit, vor. Bei den Klassen A, A1, A2, B, BE, AM, L, T muss dies erst bei nicht Bestehen des Sehtests (d. h. auch mit Korrektur werden R und L0,7 nicht erreicht) überprüft werden. Nachtfahreignung im Straßenverkehr (Empfehlung der DOG) ist anzunehmen, wenn folgende Kontraststufen ohne Blendung (Umfeld 0,032 cd/m²) und mit Blendung (Umfeld 0,1 cd/m²) erkannt werden:
 - Führerscheinklassen D, D1, DE, D1E: Kontrast von 1:2,7.
 - Führerscheinklassen C, C1, CE, C1E und Taxifahrer: Kontrast von 1:5.
 - Führerscheinklassen A, A1, A2, B, BE, AM, L und T Kontrast von 1:23.
 - Ein Fahrer der Klasse B, 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. Werden nur Kontraste von 1:23 für die niedrigen Anforderungen und 1:5 für die LKW- und Taxifahrer erkannt, so ist von einer deutlichen Einschränkung des Dämmerungssehvermögens auszugehen. Der Bewerber muss ausdrücklich auf diesen Umstand hingewiesen werden und es sollten Empfehlungen zur Risikominderung ausgesprochen und dokumentiert werden. Busfahrer sollten in jedem Fall Kontrast 1:2,7 erkennen.
 - Für die Sportbootführerscheine (Bin und See) gibt es keine Mindestanforderungen für das Dämmerungssehvermögen. Seediensuntauglich sind Kapitäne und Besatzungsmitglieder des Deckdienstes, die nachtblind sind.
 - In der Luftfahrt wird das Dämmerungssehvermögen z. B. nach refraktiv-chirurgischen Eingriffen geprüft.

1.15 Elektrophysiologie

Elektroretinogramm (ERG, Ganzfeld-)

- ▶ **Definition:** Aufzeichnung des Summenpotenzials der Netzhautantwort auf Lichtstimulation, erzeugt durch Standardblitz (weiß, max. Blitzintensität 2 500 mcd/m², max. Reizdauer 5 ms), unter fotopischen (Zapfen, helladaptiert) und skotopischen (Stäbchen, dunkeladaptiert) Bedingungen.
- ▶ **Indikation:** z. B. degenerative Netzhauterkrankungen, z. B. Retinitis pigmentosa (S. 328); Zapfendystrophien (S. 339), Intoxikationen, Dunkelanpassungsstörungen, Funktionsprüfungen der Netzhaut bei Medientrübungen, unklaren Sehstörungen.
- ▶ **Durchführung:** Mydriasis (Tab. 1.3), z. B. Tropicamid 1 %; Messung der Pupillenweite.
 - 1. Kontaktlinsenelektrode auf der Kornea (Folien- oder Fadenelektrode im unteren Konjunktivalsack); 2. Referenzelektrode Stirn oder Orbitarand, 20 mm lateral des temporalen Kanthus; 3. Erdungselektrode (Stirn oder Ohrfläppchen).
 - Bei Säuglingen ERG mit Hautelektroden (weniger zuverlässig).
 - Mindestumfang einer ERG-Untersuchung nach ISCEV-Standard (www.iscev.org): Tab. 1.9.

Tab. 1.9 • Mindestumfang einer ERG-Untersuchung nach ISCEV-Standard).

Adaption	Netzhautantwort
Dunkeladaptiert (≥ 20 min)	• Stäbchenantwort, ausgelöst durch mittels Graufilter um 2,5 log-Einheiten abgeschwächten Standardblitz, Zeitintervall zwischen Einzelblitzen 2 s; nur b-Welle zu registrieren • Stäbchen-Zapfen-Antwort (Maximalantwort; ausgelöst durch Standardblitz, Zeitintervall zwischen Einzelblitzen mindestens 5 s, a- und b-Welle zu registrieren) • oszillatorische Potenziale (Hochpassfilter auf 100 Hz, Zeitintervall zwischen Einzelblitzen mind. 15 s); vor allem Horizontalzellen
Helladaptiert (10 min, eingeschaltete Umfeldbeleuchtung 33 cd/m ²)	• 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. 1.49 (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.

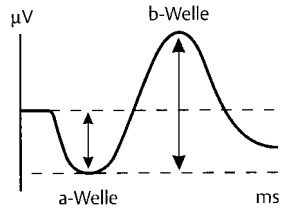
■ **Anmerkung:**

- Die Ganglienzellen können mit dem Muster-Elektroretinogramm (M-ERG, pattern-ERG) erfasst werden, die Stimulation erfolgt hierbei nicht mit Blitzlicht, sondern über Musterumkehr (Indikation: z. B. Glaukom).
- Beim multifokalen ERG (mf-ERG) ermöglichen zahlreiche simultane fotopische ERG innerhalb der zentralen 25–30° des Fundus eine Topografie der Netzhautfunktion (Indikation: beginnende Makuladystrophie; umschriebene Netzhautfunktionsstörungen im Bereich des hinteren Augenpols; Erfassung der Restfunktion und Verlaufskontrolle bei fortgeschrittener Retinitis pigmentosa (S. 328)).

Abb. 1.49 • Blitz-ERG-Antwort:

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

b-Welle: 2., positiver Ausschlag; Entstehung: hauptsächlich Müller-Zellen, repräsentiert Veränderungen in mittleren Netzhautschichten (gemessen tiefster Punkt a-Welle bis höchster Punkt 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 Fotorezeptoren wieder.
- **Indikation:** z. B. bei Morbus Best (Überträger-Identifikation), vgl. Kap. Vitelliforme Makuladystrophie Best (S. 334), sonst Indikation wie beim ERG (S. 68), 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)

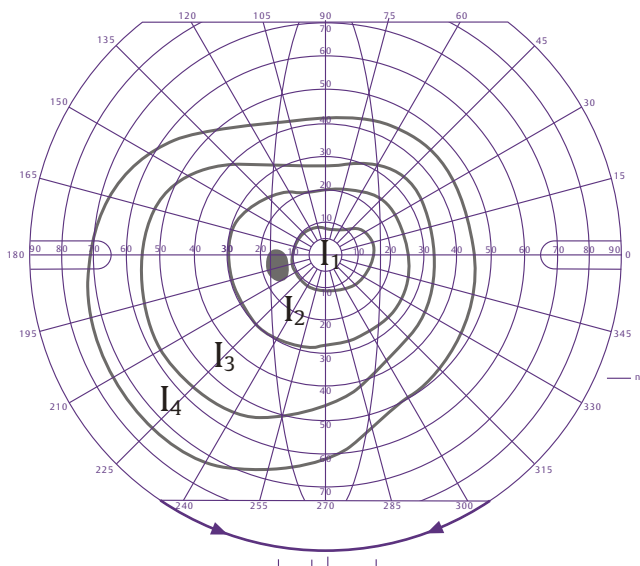
- **Definition:** Bei Reizung der Netzhaut durch Lichtblitz-, oder alternierendes Schachbrettmuster (Blitz-VEP, Muster-VEP) entsteht ein elektrisches Signal im okzipitalen visuellen Kortex.
- **Indikation:** Die stärkste Beeinflussung erfolgt durch prächiasmale Verletzungen und Erkrankungen des Sehnervs;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

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 (S.404); neuroophthalmologische Fragestellungen (S.87); unklare Sehstörungen.
- ▶ **Durchführung:**
 - Messung des GF *monokular*.
 - Bei der *kinetischen* Perimetrie (z. B. Halbkugel-Projektionsperimeter nach Goldmann) werden bewegte Lichtreize definierter Größe (Marke V-0), Intensität (4-1) 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. 1.50).
 - Ioptere: Verbindungslinie aller Markierungspunkte eines definierten Stimulus, an denen dieser erstmals erkannt wird.
 - Standardreize: Perimetriert wird mit Reizen V₄, III₄ (Gutachten), I₄ sowie I₂ und I₁ bei maximaler Transmission (e); Goldmann-GF-Beispiel vgl. Abb. 1.50 u. Abb. 1.51.
 - Computergesteuerte *statische* Schwellenwertperimetrie (Weiß-auf-Weiß-Perimetrie; SAP; automatische statische 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 1:1 000.

Abb. 1.50 • Goldmann-Gesichtsfeld; Normalbefund linkes Auge (Testmarken I₄ – I₁).

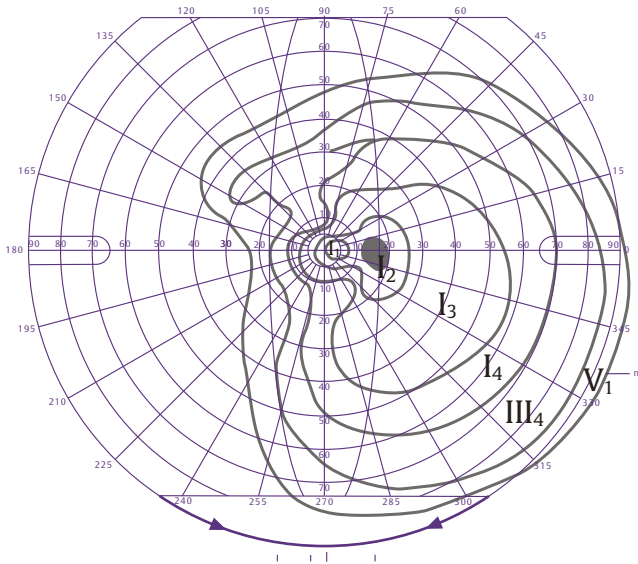


Abb. 1.51 • Goldmann-Gesichtsfeld; Glaukomschaden des rechten Auges (Testmarken V4, III4, I4 – I1).

■ **Beachte:** Physiologischer Altersverlauf: Schwellenwertreduktion um ca. 0,7–1,0 dB/10 Jahre.

► **Beurteilung:**

- Die kinetische Perimetrie ist vor allem bei neurologischen Fragestellungen bedeutsam.
- Die statische, computergesteuerte Schwellenperimetrie (Abb. 1.52) ist z.B. für Glaukomverlaufskontrollen erforderlich; s. auch HEP (S. 76).
- **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 1 dpt bedingt Sensitivitätsverlust von ca. 1 dB).
 - 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. 1.53): „Insel des Sehens im Meer der Blindheit“ (Traquair); pseudodreidimensionale Darstellung, der von den GF-Außengrenzen 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* (Definition s.o.) dar.
 - Statokinetische Dissoziation (STKD): Die physiologisch bessere Empfindlichkeit des Auges bei bewegtem Lichtreiz gegenüber statischer Reizung.

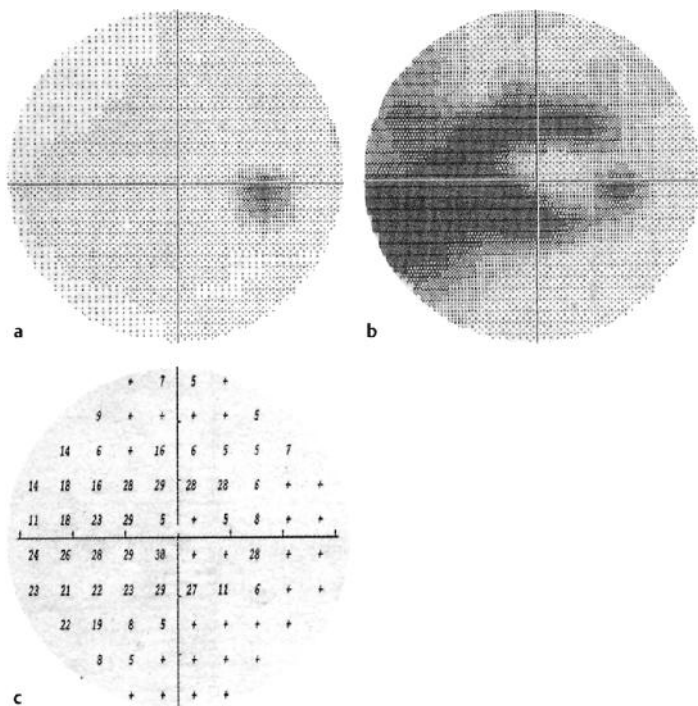


Abb. 1.52 • Oktopus-Gesichtsfeld 30°.

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

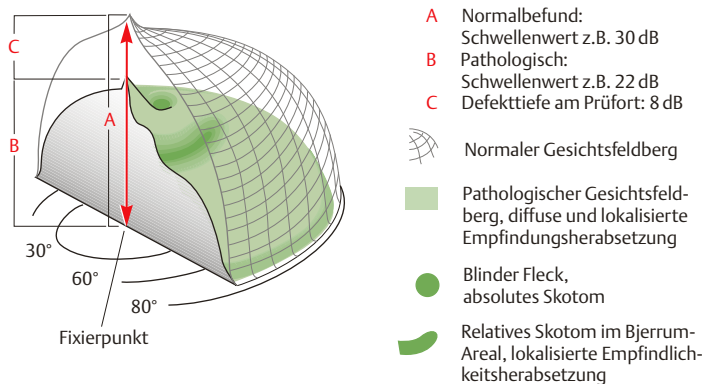


Abb. 1.53 • Gesichtsfeldberg; Querschnitt rechtes Auge.

- **Pathologisch:**
 - Riddoch-Phänomen: Krankheitsbedingte Zunahme der STKD mit tiefen GF-Defekten in der statischen Perimetrie (bei okzipitalen, aber auch bei anterioren kortikalen Läsionen, einschließlich N. opticus, Chiasma).
 - Gesichtsfeldeinschränkung: Einengung der Außengrenze (in höherem Alter physiologisch). Extremvariante: „Röhren-GF“ bei Retinitis pigmentosa (S. 328).
 - Skotom (S): GF-Bereich mit fehlender (absolutes S) oder reduzierter Lichtwahrnehmung (relatives S) ohne Kontakt zur GF-Außengrenze (Abb. 1.52b; Abb. 1.53).
 - 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. 1.53); im Graustufenausdruck (Abb. 1.52) werden Defekte geschwärzt repräsentiert.
 - Mittlere Defekttiefe: Über alle Testpunkte gemittelte Empfindlichkeitsherabsetzung gegenüber der Altersnorm.

Konfrontationstests: Fingerzählen

- ▶ **Indikation:** Screening auf Hemi- und Quadrantenanopsie; bettlägerige Patienten.
- ▶ **Durchführung:** Monokular; Patient blickt mit rechtem Auge in linkes Auge des Untersuchers und umgekehrt.
 1. 1–5 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.
 - 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: 2 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 einem umschriebenen GF-Bereich wird z. B. Marke III₄ erkannt, I₄ aber nicht; automatische Perimetrie: z. B. lokalisierte Schwellenwertherabsetzung; Abb. 1.51; Abb. 1.53).
- ▶ **Seidel-Skotom:** Komaformige Verlängerung des Blinden Flecks.
- ▶ **Bjerrum-Skotom:** Bogenförmiger Nervenfaserverdefekt im 15°-Bereich (Tab. 1.10).
- ▶ **Zentralskotom:** Fixation eingeschlossen (Tab. 1.10).
- ▶ **Parazentralskotom:** Im zentralen GF, Fixation nicht betroffen (Tab. 1.10).
- ▶ **Zentrozökalskotom:** Schließt Blinden Fleck und Fixation ein (Tab. 1.10).

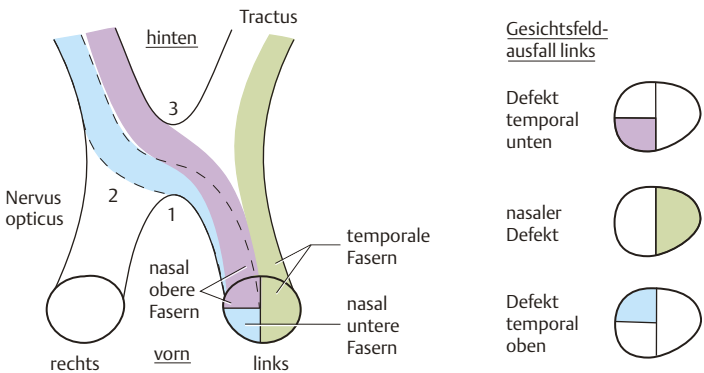
- ▶ **Blinder Fleck:** Physiologisches absolutes Skotom im Bereich der Sehnerv Eintrittsstelle (medialer Rand 12°, lateraler Rand 17° temporal des Fixierpunktes sowie 1° unterhalb der Horizontalen; Abb. 1.50, Abb. 1.52a).
- ▶ **Hemianopsie:** Eine Hälfte des GF fehlt, strenge Respektierung des vertikalen oder horizontalen Meridians (Tab. 1.11).
- ▶ **Quadrantenausfall:** Ein Viertel des GF fehlt, strenge Respektierung des vertikalen Meridians (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 (Tab. 1.11).
- ▶ **Ring-Skotom:** Ringförmig im 20–40°-Bereich (Tab. 1.10).
- ▶ **Positives Skotom:** Subjektive Wahrnehmung eines Skotoms, evtl. farbig.

Tab. 1.10 • Typische Gesichtsfelddefekte unilateral (bilateral möglich) (zur Anatomie vgl. Abb. 1.54).

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

Tab. 1.11 • Typische Gesichtsfelddefekte bilateral (zur Anatomie vgl. Abb. 1.54).

Bezeichnung	90°-GF-LA	90°-GF-RA	mögliche Ursachen – Auswahl
homonyme Hemianopsie n. rechts			pathologischer Prozess hinter dem Chiasma links
inkongruente homonyme Hemianopsie n. rechts			pathologischer Prozess im linken Tractus opticus
bitemporale Hemianopsie			Chiasmalläsion
„pseudobitemporale“ Quadrantenanopsie (Vertikale nicht respektiert)			„tilted disc“
junktionales 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

**Abb. 1.54 • Chiasma opticum: Kreuzung der Sehnervenfasern.**

1 Vorwiegend Nervenfasern der nasal unteren Netzhaut (GF-Defekt temporal oben).

2 Wilbrand-Knie: Die nasalen unteren Nervenfasern verlaufen bogenförmig etwas in den kontralateralen Sehnerv hinein.

3 In diesem Bereich liegen vorwiegend die nasalen oberen Nervenfasern (GF-Defekt temporal unten). Zur

1.16 Gesichtsfelduntersuchung (Perimetrie)

Frequenzverdopplungsperimetrie (frequency doubling test, 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, die Schädigung der magnozellulären Ganglienzellen wird erfasst.
- ▶ **Durchführung:** Tragbares Tischgerät; Untersuchung bei Raumlicht; nicht getestetes Auge wird beim Blick in das Gerät automatisch abgedeckt; Stimuluspräsentation im zentralen 20°- oder 30°-Gesichtsfeld; der Kontrast wird verändert, bis der Patient das Streifenmuster erkennt; je ausgeprägter die Schädigung 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.

HEP (Heidelberg Edge Perimeter)

- ▶ **Definition:** Perimetriegerät mit Monitor, das automatische statische Perimetrie, sog. SAP (S. 71), und Flicker-Defined-Form-(FDF)Perimetrie kombiniert.
- ▶ **Indikation:** FDF-Perimetrie für die Frühdiagnostik glaukomatöser Gesichtsfeldausfälle; SAP für moderate bis schwere Gesichtsfelddefekte.
- ▶ **Durchführung:** Screening-Programm und Programme zur Untersuchung des zentralen Gesichtsfelds (10°, 24°, 30°) mit zusätzlichem peripherem 60°-Gesichtsfeldtest. Besonderheit des SAP-III-Programms: Zwischen 15 dB und 0 dB (maximale Leuchtdichte) erfolgt eine lineare Vergrößerung des Stimulus ohne Veränderung der Stimulushelligkeit zur besseren Reproduzierbarkeit im niedrigsensitiven Bereich. FDF-Stimulus (Contour-Illusion-Stimulus): 5° große Punktkehlfläche in der Punkte in Gegenphase zur Hintergrundpunktfläche flimmern. Schwarzer (weißer) Hintergrund und weiß (schwarz) flimmernde Punkte, Frequenz 15 Hz. Da die Punkte bei dieser Flimmerfrequenz nicht gesehen werden, entsteht im Normalfall die Illusion eines grauen Rings entlang der Stimulusbegrenzung (Edge).

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-Standardstimulus wird auf gelbem Hintergrund präsentiert.

Netz nach Amsler

- ▶ **Definition:** Quadratisches Gitter aus 5 mm-Quadraten (entspricht einem Sehwinkel von 1° in 30 cm Entfernung) mit einer Kantenlänge von 100 mm und zentralem Fixationspunkt; Gitterlinien weiß auf schwarzem Grund oder schwarz auf weißem Grund mit und ohne Diagonalen (Abb. 1.55).
- ▶ **Indikation:** Untersuchung des zentralen 20°-Gesichtsfelds bei Makulaerkrankungen, z. B. chorioidale Neovaskularisation (S. 305). Screening-Methode zum Selbsttest.
- ▶ **Durchführung:** Monokular, Beobachtungsabstand 30 cm (ggf. Nahkorrektur), zentraler Punkt wird fixiert; Frage nach Veränderungen des Gitternetzes wie Unterbrechung oder Unregelmäßigkeit der Linien; ggf. zeichnet der Patient Veränderungen in eine Karte ein, die der Untersuchungskarte entspricht.

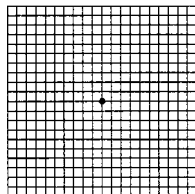


Abb. 1.55 • Netz nach Amsler. Meist $10^\circ \times 10^\circ$ (Originalnetz schwarz mit weißen Linien).

- **Beurteilung:** z. B. Unterbrechung der Linien bei Skotomen, verzerrte Linien bei Metamorphopsie.

1.17 Fotodokumentation

Fotodokumentation

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

Pentacam AXI

- **Definition:** Vermessung von Hornhaut, Vorderkammer und Linse mit einer automatisch rotierenden Scheimpflug-Kamera.
- **Indikation:** z. B. Diagnose und Dokumentation von Keratokonus, Hornhautektasien auch im Frühstadium, Bestimmung von Hornhautparametern für die refraktive Chirurgie, Datenerhebung für die Kunstlinsenimplantation, Kontaktlinsenanpassung; Glaukom: Bestimmung von Hornhautdicke (Pachymetrie), Vorderkammertiefe, Kammerwinkelparametern.
- **Prinzip:** 50 Aufnahmen in 2 s unter Verwendung des Scheimpflugprinzips ermöglichen die Erhebung von 500 Höhendaten und die Analyse von bis zu 138.000 Höhenwerten im vorderen Augenabschnitt. Außerdem 3D-Modelldarstellung von Hornhautvorderfläche und -rückfläche, Iris und Linse.
- **Beurteilung/Befundauswertung:**
 - Die Übersichtsdarstellung ist in die Bereiche Scheimpflug-Aufnahme, Vorderkammeranalysefeld, virtuelles Auge und Patienteninformationen aufgeteilt.
 - Folgende Messwerte bzw. Darstellungen sind möglich:
 - Pachymetrie.
 - Topografie (Bestimmung der Höhendaten der Hornhautvorderfläche und -rückfläche).
 - Messung der Krümmungsradien von Hornhautvorderfläche und -rückfläche, des Astigmatismus.
 - Messung der Vorderkammertiefe.
 - Vermessung des Kammerwinkels und -volumens.
 - Densitogramm zur objektiven Quantifizierung von Linsentrübungen.
 - Messung der Linsendicke.
 - Bestimmung der Gesamtbrechkraft der Hornhaut.
 - Achsenlänge.

1.18 Bildgebende Verfahren

Optische Kohärenztomografie (Optical Coherence Tomography, OCT)

- ▶ **Definition:** Die optische Kohärenztomografie ist ein bildgebendes Verfahren, das mit Licht geringer Kohärenzlänge interferometrisch Abstandsmessungen der vom Gewebe reflektierten elektromagnetischen Wellen durchführt. Die Messungen erfolgen axial (A-Scan entlang der x-Achse). Aus einer linearen oder zirkulären Reihung von A-Scans resultiert ein 2-dimensionales optisches Schnittbild (B-Scan, vgl. Abb. 1.58a; Abb. 1.58b zeigt einen Kreisscan). Aus mehreren versetzten B-Scans lässt sich ein 3-dimensionaler optischer Schnitt berechnen (Volumenscan; Abb. 1.56).
- Das Spectral-Domain-OCT (SD-OCT; auch Fourier-Domain-OCT; Frequency Domain OCT) verwendet eine Breitbandlichtquelle. Die Interferenz wird bei der Fourier-Domain-Technik spektral zerlegt und nach einer Fourier-Transformation in einem A-Scan simultan registriert. Pro Sekunde lassen sich gerätespezifisch über 100 000 A-Scans registrieren.
- Eyetrackingsysteme zur Korrektur von Augenbewegungen während des Scanvorgangs (gerätespezifisch) dienen der Reduktion von Bewegungsartefakten.
- ▶ **Indikation:**
 - *Hinterabschnitt:* Darstellung und Verlaufsbeobachtung von Veränderungen der Makula, vitreoretinaler Grenzflächen, der Netzhautschichten bis zur Chorioidea und der Papille.
 - *Vorderabschnitt:* Darstellung und Verlaufsbeobachtung von Veränderungen der Hornhaut, Kammerwinkelregion, Iris und Linsenvorderfläche.
- ▶ **Voraussetzung:** Klare optische Medien für optimale Bildqualität; lokalisationsabhängig Mydriasis.
- ▶ **Durchführung:**
 - Analyse des optischen Schnittbildes mithilfe gerätespezifischer Segmentierungsalgorithmen zur Markierung der Membrana limitans interna (internal limiting membrane, ILM) und der Verbindung von innerem und äußerem Segment (IS/OS) der Fotorezeptoren sowie des retinalen Pigmentepithels (RPE).
 - Von diesen Positionen aus wird die Netzhautdicke bestimmt.
 - Weitere Segmentierungen (gerätespezifisch): z. B. Nervenfaserschicht, Ganglienzellkomplex (Nervenfaserschicht, Ganglienzellschicht, innere plexiforme Schicht).

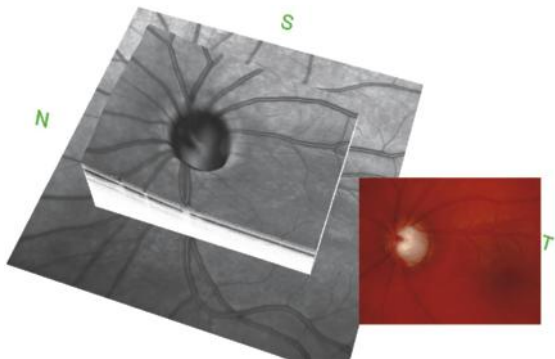


Abb. 1.56 • Glaukomatöse Optikusatrophie: Klinisches Foto mit OCT-Volumenscan (N nasal, S superior, T temporal).

► **Beurteilung:**

- Die hoch auflösende OCT ermöglicht nicht invasiv in vivo nahezu die Darstellung eines histologischen Schnitts (Abb. 1.57). Die Netzhautschichten sowie die äußere Grenzmembran (Membrana limitans externa; external limiting membrane, ELM) zwischen den inneren und äußeren Segmenten der Fotorezeptoren werden abgebildet.
- Abhebungen des RPE, intraretinale Ödeme, vitreoretinale Traktionen, Makulafornamina und Nervenfaserbündeldefekte sind darstellbar (Abb. 1.58a, Abb. 1.58b).

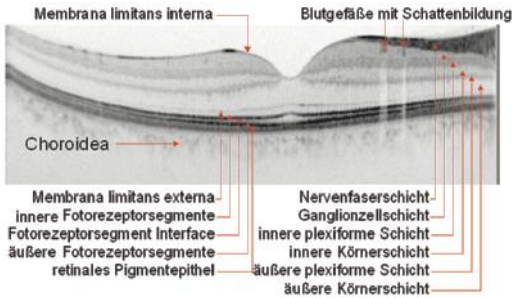
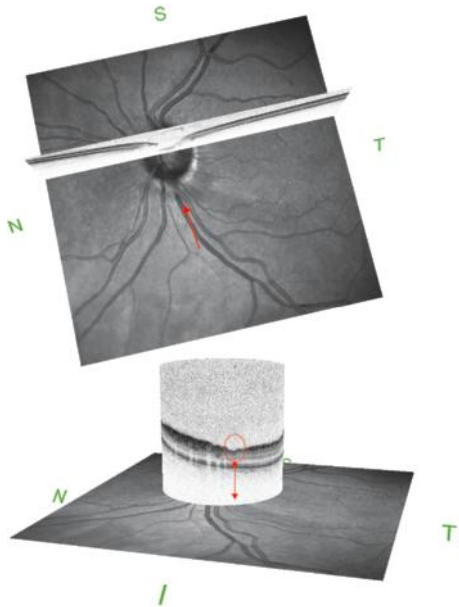


Abb. 1.57 • OCT-Schnittbild mit Kennzeichnung der Netzhautschichten.

Abb. 1.58 • Nervenfaserbündeldefekt.

- a 2-dimensionales Scanning-Laserschnittbild in x-y-Achse, mit OCT-z-Achsen-Schnittbild in der Bildmitte. Ein lokalisierter Defekt der Retinanervenfaserschicht (RNFS; roter Pfeil) imponiert als Reflektionsverlust.
- b OCT-Kreis-Scan. Über dem RNFS-Defekt ist im zirkumpapillären Spektral-OCT-Schnittbild die Einsenkung der Nervenfaserschicht-Oberfläche zu erkennen (roter Kreis mit rotem Pfeil). Der Niveauunterschied zur umgebenden Netzhautoberfläche beträgt an der tiefsten Stelle 57 µm. (I inferior, N nasal, T temporal).



OCT-Angiografie (OCTA)

- ▶ **Definition:** Nicht invasive dreidimensionale Darstellung des Blutflusses in Gefäßen der Retina, im Bereich der Papille und in geringerem Ausmaß der Choriodea mit verschiedenen OCT(optischen Kohärenztomografie)-Techniken und Berechnungsalgorithmen.
- ▶ **Indikation:** Makulaödem, retinaler Venenverschluss, chorioidale Neovaskularisation (CNV), diabetische Retinopathie und Makulopathie, Darstellung des peripapillären Kapillarnetzes (Abb. 1.59) und Berechnung von Flowindizes bei Glaukom.
- ▶ **Prinzip:** Innerhalb kurzer Zeit werden mehrere OCT-B-Scans an derselben Stelle am Augenhintergrund aufgenommen. Die Signalstärke jedes Pixels der zeitlich versetzten Aufnahmen wird miteinander verglichen und verrechnet. Punkte, die über die Zeit einen Signalunterschied zeigen, werden registriert (= helles Pixel) und können dreidimensional dargestellt werden. So können die sich bewegenden korpuskulären Anteile des Blutes in den Gefäßen detektiert und dargestellt werden, wenn sie nicht zu langsam fließen (=Flow, Blutfluss). Hell erscheinende Strukturen auf den OCTA-Aufnahmen entsprechen dem Blutfluss in Gefäßen (Flow) und können zwei- und dreidimensional dargestellt werden. Entsprechend der verwendeten Segmentierung (slab) kann Blutfluss in verschiedenen Netzhautschichten dargestellt werden: in der Regel im „superficial vascular plexus (Gefäße in Nervenfaserschicht [NFL] und Ganglienzellschicht) und im „deep (tiefen) vascular plexus“ (Gefäße in innerer und äußerer Körnerschicht). Zwischen dem tiefen Gefäßplexus und der Bruch-Membran befinden sich normalerweise keine Gefäße. Konventionelle SD-OCT (S.78)-Scans sind parallel möglich sowie die sogenannte hybride Angiografie in Form von Korrelation von OCTA-Folgeuntersuchungen mit Fluoreszenzangiografie (S.81) und Indozyanin-Grün-Angiografie (S.84)-Bildern.
- ▶ **Beurteilung/Befundauswertung:** Die Interpretation der zweidimensionalen OCTA-Bilder ist nur möglich, wenn zusätzlich ein SD-OCT Schnitt mit Segmentierungsdarstellung (slab) und Flussdarstellung vorliegt. Sie stellt den korpuskulären Fluss in Gefäßen dar und damit indirekt die Gefäße selbst, in der dreidimensionalen Darstellung den Fluss in unterschiedlichen Ebenen. Eine Differenzierung zwischen Arterien und Venen ist nicht möglich. Pooling und Staining werden im Gegensatz zur Fluoreszenzangiografie nicht dargestellt. Im Bereich der Papille können die Perfusionsverhältnisse dargestellt werden.

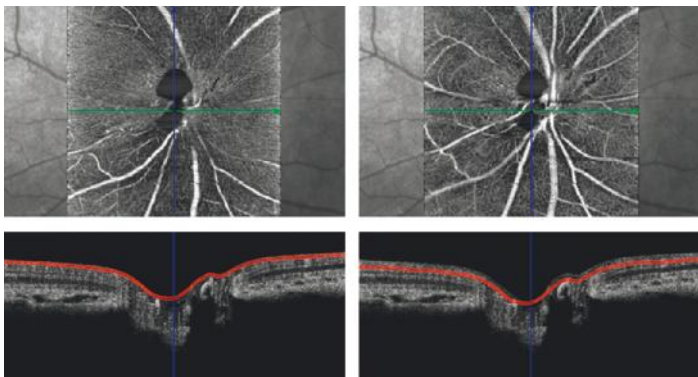


Abb. 1.59 • a-d OCT-Angiografie einer Glaukompapille. En Face Bilder (oben), die grüne Linie entspricht der Position der Schnittbilder (unten). Fokuslage (rote Linienmarkierung) in Höhe der Nervenfaserschicht (links) und Ganglienzellschicht (rechts). Temporal inferior ist die kapilläre Flussdichte reduziert

- **Artefakte:** z. B. Bewegungsartefakte in Form von horizontalen Linien, die in der Regel von Eye-Tracking-Systemen der Geräte reduziert werden. Projektionsartefakte (Spiegelung) von oberflächlichen Gefäßen bei einer Schnittführung (Segmentierung) auf der Höhe des RPE - Gefäßstrukturen oberflächlicher Schichten werden fälschlicherweise auch in tiefer gelegenen Schichten dargestellt. Die Textur der Choriokapillaris und tieferer Aderhautschichten kann dargestellt werden, die limitierte Tiefenauflösung lässt aber Signalinterferenzen und Projektionen zu. In tieferen Aderhautschichten können Gefäße aufnahmetechnisch bedingt in einer Helligkeit dargestellt werden, die nicht dem tatsächlichen Flow entspricht.

Laser-Scanning-Tomografie

- **Definition:** Berührungsfreies laseroptisches Verfahren mit zeilenweiser punktförmiger Abtastung des Augenhintergrundes zur 3-dimensionalen Strukturanalyse und zur In-vivo-Mikroskopie der Hornhaut im Kontaktverfahren mit einer Spezialoptik.
- **Indikation:** Hinterabschnitt: Quantitative Papillen- und Nervenfaserschicht-Verlaufsdokumentation bei Glaukom (S.404). Vorderabschnitt: Hornhauterkrankungen, Darstellung von Hornhautnerven, biomikroskopischer Erregernachweis in der Hornhaut z. B. Akanthamöben.
- **Durchführung:**
 - Mit dem Heidelberg-Retina-Tomografen (HRT) wird durch punktuell zeilenweises Abtasten des Augenhintergrundes mit einem Laserstrahl schwacher Intensität ein 2-dimensionales optisches Schnittbild erzeugt.
 - Dieser Vorgang wird äquidistant tiefengeschichtet mehrfach wiederholt. Gemessen wird das Intensitätsprofil des reflektierten Lichts. Aus einer zweidimensionalen Bildserie wird die räumliche Struktur rekonstruiert.
- **Befundauswertung** (Abb. 1.60): Qualitätskontrolle Einzelaufnahme: Standardabweichung $< 30\text{--}35\mu\text{m}$; gute Gefäßdarstellung; Verzicht auf quantitative Auswertung bei ungenügender Bildqualität (z. B. „weiße Gefäße“ im Topografiebild).
 - Verlaufskontrolle bei Glaukom (TCA – topographic change analysis, Abb. 1.60): Dargestellt werden farbkodiert das Laser-Scanning-Tomografiebild (obere Reihe), die im Verlauf nachweisbaren statistisch signifikanten Differenzen (mittlere Reihe), Messwertunterschiede in der topografischen Berechnung während der Verlaufsbeobachtung (untere Reihe). Ein für die Einzelaufnahme erforderliche Konturlinie ist bei der TCA nicht erforderlich.

Fluoreszenzangiografie

- **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.312); diabetische Fundusveränderungen (S.285).
- **Durchführung:** Fluorescein-Moleküle, angeregt durch Licht kürzerer Wellenlänge (blaues Licht, 465–490 nm), emittieren Licht längerer Wellenlänge (gelbgrün 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 (Tab. 1.3).
 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. Injektion und 1 Amp./Fertigspritze Dexamethason 100 mg (Kinder 40 mg) zur i. v. Injektion; beim Auftreten einer schweren anaphylaktischen Reaktion, eines Atemstillstands, wird Adrenalin vor dem Kortikosteroid gespritzt.

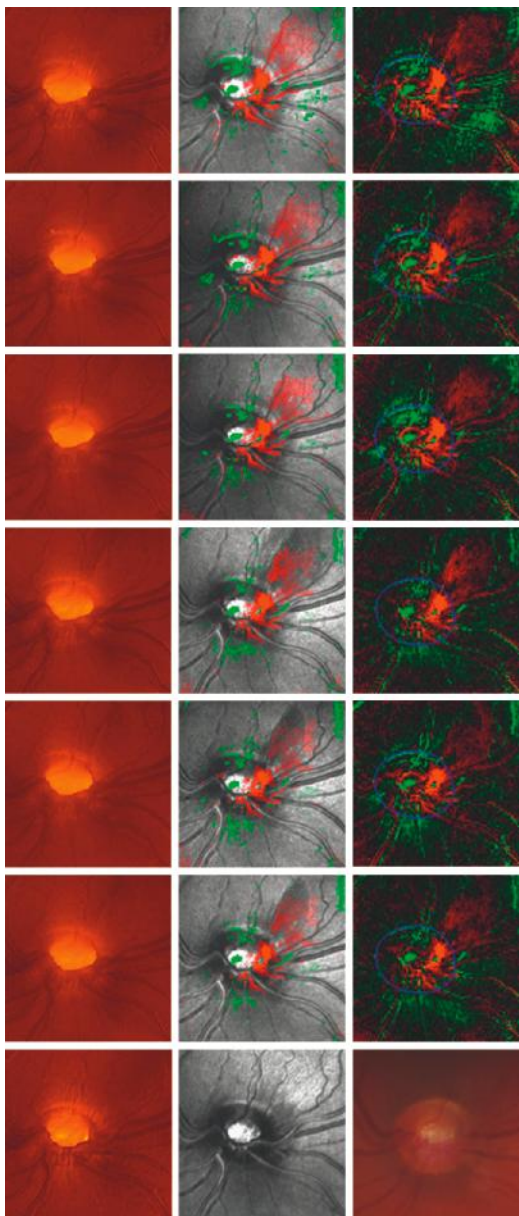


Abb. 1.60 • Laser-Scanning-Tomografie-Verlaufskontrolle (TCA). Im Verlauf aufgetretene Niveaubsenkungen in Form einer Randsaumkerbe inferior und einer Verbreiterung des Nervenfaserbündeldefektes sind rot farbkodiert.

4. Funduskamera mit blauem Erregerfilter, gelbgrünem Sperrfilter (Patient sitzt, Arm gestreckt).
- **Technik:** Rotfreies Foto; schnelle (2–3 s) Fluorescein-Injektion in venösen Zugang (liegen lassen bis zum Abschluss der Untersuchung); Fotos 5–25 s lang in 1-s-Intervallen; Spätphasenfotos nach 10/20 min.
- **Nebenwirkungen:** Verfärbung von Urin und Haut, Brechreiz, Kopfschmerzen; allergische Reaktionen: Urtikaria, fototoxische Reaktion (nach Sonnenexposition 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 Angiogramphasen (Arm-Retina-Zeit: 8–20 s):
 1. **Präarterielle Phase:** Chorioidale Füllung 1 s vor der arteriellen, diffuse Leckage aus dem gefensterten chorioidalen Endothel führt zu marmorierter Hintergrundfluoreszenz; Helligkeit je nach Melaningehalt 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 Spätfoto (20 min).
- **Pathologisch:**
 1. **Hyperfluoreszenz:** Fensterdefekt des RPE; 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. **Hypofluoreszenz:** Blockade der Fluoreszenz, z. B. Hyperpigmentierung, Lipofuszin, Blut; chorioidale oder retinale Gefäßverschlüsse.
- **Beachte:** Zur Beurteilung von Fluoreszenzangiogrammen sollte ein zeitgleiches Farbfoto hinzugezogen werden.

Autofluoreszenz

- **Definition:** Als Autofluoreszenz des Fundus werden natürliche Leuchterscheinungen bezeichnet, die im Wesentlichen auf Fluorophoren in Lipofuszingranula von RPE-Zellen, wie z. B. A2-E (N-Retinylden-N-retinylethanolamin), beruhen.
- **Indikation:** Diagnostik und Verlaufskontrollen von Erkrankungen mit Veränderungen oder Atrophie des RPE, z. B. altersabhängige Makuladegeneration, Retinitis pigmentosa.
- **Durchführung:** Fundusautofluoreszenz-(FAF)-Aufnahmen mit z. B. dem Heidelberg Retina Angiograph (HRA).
- **Beurteilung:** Veränderungen des Autofluoreszenzverteilungsmusters und der -dichte geben Hinweise auf pathologische Veränderungen im RPE; z. B. vermehrte Autofluoreszenz durch Lipofuszinakkumulation im Randbereich geografischer Atrophie bei trockener AMD, weniger Autofluoreszenz (= dunkle Areale) im Bereich des atrophierten RPE.

Indozyanin-Grün-Angiografie

- ▶ **Definition:** Methode zur Darstellung der Augenhintergrundgefäße nach der Injektion von Indozyanin-Grün.
- ▶ **Indikation:** z. B. chorioidale Neovaskularisation (S.305).
- ▶ **Durchführung:** Angiografie mit Indozyanin-Grün als Farbstoff und einem mit Infrarotlaserdiode versehenen Scanning-Laser-Ophthalmoskop (SLO). Indozyanin wird zu 98 % an Blotalbumine gebunden, verlässt im Gegensatz zum Fluorescein kaum gefensterte 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 Fluoreszenzangiografie möglich).
- ▶ **Beurteilung:** Ermöglicht wird insbesondere die Darstellung der Aderhaut; Abgrenzung von chorioidalen Neovaskularisationen (S.305) oft besser möglich als bei der Fluoreszenzangiografie.

Doppler-Sonografie

- ▶ **Definition:** Verfahren der Ultraschalldiagnostik zur Bestimmung der Blutflussgeschwindigkeit in Gefäßen.
- ▶ **Indikation:** z. B. Zentralarterienverschluss (S.295); Retinopathie bei chronisch okulärer Hypoxie (S.297).
- ▶ **Durchführung:** Aus reflektierten Ultraschallwellen kann auf die Geschwindigkeit der Blutströmung eines Gefäßes geschlossen werden. Duplex-Scanning oder -Sonografie: Kombination von Ultraschall-B-Bild und Doppler-Sonografie, auch farbkodiert und für orbitale Gefäße möglich.
- ▶ **Beurteilung:** z. B. Karotisstenosen von > 50 % können mit hoher Treffsicherheit nachgewiesen werden.

Echografie (Prinzip)

- ▶ **Definition:** Echografie = Ultraschalluntersuchung; hochfrequente Schallwellen erzeugen Echos, wenn sie auf akustisch unterschiedliche Oberflächen stoßen.
- ▶ **Indikation:** z. B. zur Augenlängenmessung (Biometrie); besonders bei trübem 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; Wasserbadvorlaufstrecke zur Biometrie und Vorderabschnittsdarstellung; Kontaktgel für übrige Untersuchungen (Standardisierung, Eichung s. Spezialliteratur).
- ▶ **Beurteilung:**
 - *A-Bild* (Zeit-Amplituden-Darstellung; Abb. 1.61a): Eindimensionales Bild; je mehr Ultraschall reflektiert wird, umso höher ist der Ausschlag der Echozacken; je größer der Abstand nach rechts, umso größer der Abstand des Schallkopfes von der reflektierenden Oberfläche.
 - *B-Bild* (intensitätsmodulierte Darstellung; Abb. 1.61b): 2-dimensionales Bild; je mehr Ultraschall reflektiert wird, umso 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.

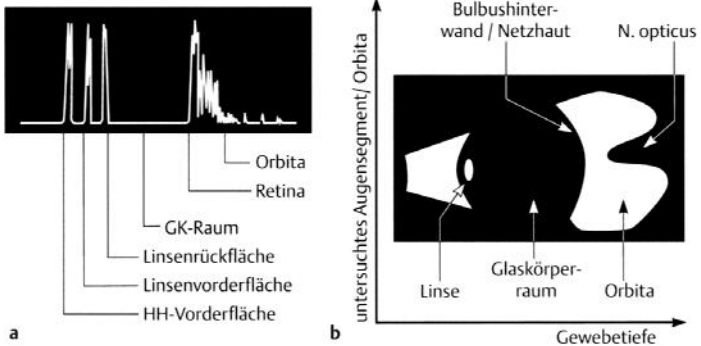


Abb. 1.61 • Normalbefunde Ultraschall-A-Bild (a) und Ultraschall-B-Bild (b) (Schemata).

- **Ultraschall-Biomikroskopie des Vorderabschnitts:** z. B. Darstellung der Kammerwinkel- und Ziliarkörperregion, Plateau-Iris (S.262).
- **Pachymetrie:** Hornhautdickenmessung (S.39) mit Ultraschall (auch optisch möglich, z. B. Pentacam (S.77)).

Computertomografie (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. 1.62).

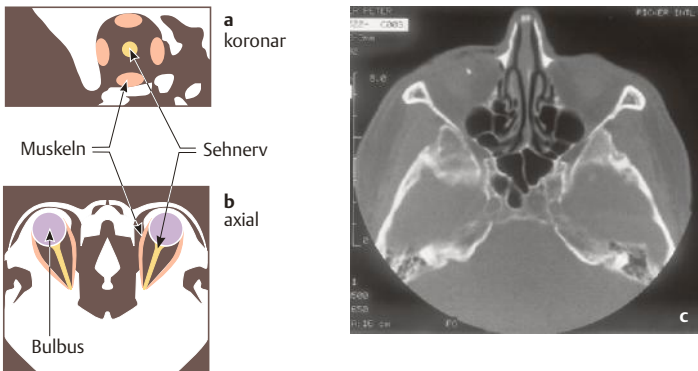


Abb. 1.62 • Computertomogramm;

- 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.

1.18 Bildgebende Verfahren

- 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. 1.62a.
- **Axiales CT:** Schnittbild parallel zum Verlauf des N. opticus (z.B. Abb. 1.62b, Abb. 1.62c).
- **Gute Darstellung:** Fremdkörper, kalkhaltige Strukturen; z.B. knöcherne Orbita, Kraniopharyngeom, Drüsen des N. opticus, Orbitaprozesse.

Magnetresonanztomografie (MRT; Kernspintomogramm/NMR)

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

► **Indikation:** z.B. Verdacht auf raumfordernden zerebralen Prozess; Multiple Sklerose.

► **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 gewebespezifische 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. Entmarkungsherde, Infarkte, Hypothalamus- und supraselläre Veränderungen, extraselläre Ausbreitung 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 n. optici mit Spezialtechnik (s.o.) darstellbar; Aderhautmetastase vgl. Abb. 18.9.
- Kontrastmittel Gadolinium hilfreich z.B. bei Akustikusneurinom, Differenzialdiagnose Tumor/Ödem, Metastasen.
- **Schlechte Darstellung:** Knochenläsionen, kalkhaltige Strukturen.

Positronenemissionstomografie (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 h) 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 (variiert nach zu untersuchendem Gewebe); das Radiopharmakon F18-Desoxglukose (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 Querschnittsbildern verarbeitet; auch Stoffwechselvorgänge können qualitativ und quantitativ dargestellt werden (z. B. Glukoseverbrauch des Gehirns bei degenerativen ZNS-Erkrankungen).

Konventionelle Röntgenaufnahmen

- ▶ **Indikation:** z. B. knöcherne Orbitaverletzungen; Tumoren im Sehnervbereich; Hypophysentumor.
- ▶ **Durchführung:** Siehe 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 (vgl. Abb. 20.3).
 - 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



Erforderliche Untersuchungen bei neuroophthalmologischer Fragestellung (modifiziert nach Kolling):

- ▶ **Visus** (s. c./c.c.) vgl. Sehschärfe (S. 49) und Nahvisus (S. 51)
- ▶ **Ishihara-Tafeln** (S. 63)
- ▶ **Farbvergleich** (S. 73)
- ▶ **Konfrontationstest** (S. 73): Hemianopsie, Quadrantenausfall, Zentralskotom?
- ▶ **Bestimmung der Pupillenweite:** Anisokorie? (2 Messungen mit Millimeterskala bei Tageslicht und im abgedunkelten Raum)
- ▶ **Pupillenreaktionen**, vgl. Prüfung der Lichtreaktion (S. 36), Konvergenzreaktion (S. 24), Swinging-Flashlight-Test (S. 36)
- ▶ **Akkommodationsnahpunkt** (S. 57)
- ▶ **Untersuchung der Hornhautsensibilität** (S. 39)
- ▶ **Forcierter Lidschluss** (S. 30)
- ▶ **Bell-Phänomen** (S. 30)
- ▶ **Messung der Lidspaltenweite:** (normal: etwa 9 mm bds.); Beurteilung in Hinblick auf Ptosis (S. 14), Retraktion des Oberlides
- ▶ **Beurteilung der Lage des Bulbus in der Orbita**, einschließlich Exophthalmusbeurteilung bzw. Spiegel-Exophthalmometrie nach Hertel (S. 12)
- ▶ **Untersuchung der Folgebewegungen** (S. 23)
- ▶ **Untersuchung der Sakkaden** (S. 23)
- ▶ **Untersuchung des vestibulookulären Reflexes, VOR** (S. 30)
- ▶ **Prüfung auf Unterdrückbarkeit des VOR** (S. 23)
- ▶ **Beurteilung eines Nystagmus** (S. 30)
- ▶ **Untersuchung des optokinetischen Nystagmus, OKN** (S. 32)
- ▶ **Untersuchung der Motilität der äußeren Augenmuskeln** (S. 20)
- ▶ **Goldmann-Gesichtsfeld/automatische Perimetrie** (S. 70)
- ▶ **Spaltlampe** (S. 40) und **Funduskopie** (S. 46) in Mydriasis

- ▶ bildgebende Verfahren (S. 78):
 - Ultraschall N. opticus, Orbita
 - OCT: Reduktion der Nervenfaserschichtdicke, Ganglienzellschicht, inneren plexiformen Schicht z. B. bei Alzheimer-Demenz, vaskulärer Demenz
 - in Absprache mit dem Neurologen: Röntgen: 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)
 - CT mit/ohne Kontrastmittel
 - MRT mit/ohne Gadolinium
 - PET (S. 86)

2 Leitsymptome/Leitbefunde

2.1 Leitsymptome und ihre Differenzialdiagnosen

Leitsymptome und ihre Differenzialdiagnosen

Tab. 2.1 • Leitsymptome (subjektive Befunde) und ihre Differenzialdiagnosen.

Leitsymptom	Differenzialdiagnosen
Agnosie, visuelle (Störung des Erkennens lebender und lebloser Objekte; trotz normaler Sehleistung werden Zusammenhänge einzelner Details nicht erkannt):	• Läsionen im Bereich parietotemporaler und okzipitotemporaler visueller Areale (S. 420) • Medikamente • Klüver-Bucy-Syndrom (Schädigung beider Temporalappen)
Asthenopie (okular bedingte Störungen des Sehens und Allgemeinbefindens mit Besserung nach Entlastung des Sehsystems):	• unkorrigierte Refraktionsfehler (S. 56) • Heterophorie (S. 437), -tropie • schwache Akkommodation (S. 246) • Miotika (S. 409) • Glaukom (S. 254) und (S. 404) • Iritis, Iridozyklitis (S. 346) • Retrobulbärneuritis (S. 398) • Augenmuskelspasmen • Blendung durch helles Licht • Neurasthenie (Somatisierungsstörung) • Systemerkrankungen, Rekonvaleszenz • verhaltens-/umweltbedingt (z. B. Überarbeitung, inadäquate Beleuchtung am Arbeitsplatz)
Augenschmerzen (Schmerzen im und um das Auge):	• akuter Winkelblock (S. 262) • chronisch okuläre Hypoxie (S. 297) • Karotisverschlusserkrankung (S. 297), Karotidisdissektion • trockenes Auge (S. 164) • Lid-, Bindehaut- und Augenvorderabschnitt-Erkrankungen (s. a. Fotophobie, Fremdkörpergefühl) • Herpes zoster ophthalmicus (S. 145) • Migräne (S. 419) • Arteriitis temporalis (S. 401) • Clusterkopfschmerz (S. 553) • Tolosa-Hunt-Syndrom (S. 429) • Raeder-Symptomatik (S. 581) • weitergeleiteter Duraschmerz • Sinusitis • Trigeminusneuralgie • dentale Erkrankungen • Nasopharynxkarzinom • atypische Gesichtsneuralgien • Läsionen der Medulla oblongata
Blendempfindlichkeit:	• Mydriasis • Katarakt (S. 268) • Kunstlinsenverlagerung, -trübung • Hornhauttrübungen, -narben, -fremdkörper • nach refraktiver Chirurgie (S. 491) • Irisdefekte • Albinismus

Tab. 2.1 • Fortsetzung

Leitsymptom	Differenzialdiagnosen
	• Zapfendystrophie • praktische Blindheit (Visus < 0,02) • Medikamente, z. B. Hydroxychloroquin,
Diplopie (Doppelbilder), binokulare:	• Lähmung mindestens eines extraokularen Muskels (S. 443) • Raumforderung in der Orbita (z. B. Entzündung, Tumor) • anomale Netzhautkorrespondenz (S. 434) • fehlende sensorische Korrespondenz (Horror fusionis) • nach Operationen/Trauma an den Augenmuskeln (S. 518) • Aniseikonie (S. 57) • Narkolepsie • psychogen
Diplopie (Doppelbilder), monokulare:	• durchgreifender Irisdefekt, z. B. nach Iridektomie (S. 511) • anomale Netzhautkorrespondenz (S. 434) • Prisma (S. 57) • unpassende Astigmatismuskorrektur, irregulärer Astigmatismus • Keratokonus (S. 210) • Blick durch den Rand eines Brillenglases, einer Kunstlinse • Katarakt, Linsendislokation (S. 266), -veränderungen (z. B. Flüssigkeitsspalten) • Sphärophakie (S. 266) • multifokale Intraokularlinse (S. 501) • nach radialer Keratotomie • Megalokornea (S. 210) • Netzhautablösung (S. 280) • bei einigen zerebralen Läsionen (z. B. basale Meningitis, Kleinhirntumor) • psychogen
Farbige Ringe (Halos) um Licht- quellen:	• Hornhautödem, z. B. bei akutem Winkelblock (S. 262) • Schleim auf der Hornhaut • Hornhautnarbe • Krukenberg-Spindel (S. 254) • Linsen- (S. 268), Glaskörpertrübungen (S. 274) • jede Trübung der optischen Medien • Medikamente • intensive Lichtexposition wie bei Schneeblindheit • Kunstlinsenverlagerung
Farbigsehen (Chromopsie):	• Blendung • Kunstlinsen (S. 500) • Aphakie • Optikusatrophie bei Tabes dorsalis • Glaskörper-, Netzhautblutungen • Schneeblindheit oder Blindheit nach elektrischem Schock • nach dem Arbeiten an monochromen Videodisplay-Terminals • Makulopathie durch Lichtbogen beim Schweißen • Luft in der Augenvorderkammer • Medikamente (z. B. Digitalispräparate, Sildenafil) • Toxine (z. B. Chromsäure)

Tab. 2.1 • Fortsetzung

Leitsymptom	Differenzialdiagnosen
Flimmerskotom (sich rasch ausbreitender Gesichtsfeldausfall mit meist zickzackförmiger Begrenzung und visuellen Sensationen: Flimmern, Funken, Blitze):	• Migräne (S. 419) • nach Contusio cerebri
Fotophobie (Lichtempfindlichkeit):	• Konjunktivitis (S. 176) • Hornhauterkrankungen/-traumen, z. B. Keratitis, Erosio corneae • Uveitis (S. 346) • Hornhaut-, Linsen-, Glaskörpertrübungen • Mydriasis/Iriskolobom/Aniridie • Buphthalmus • Zapfendysfunktionen (S. 339) • vollständige Farbenblindheit, sog. Achromatopsie (Tab. 16.3) • Albinismus (S. 239) • Retrobulbärneuritis (S. 398) • nach refraktiver Chirurgie (S. 491) • Migräne (S. 419) • Trigeminusneuralgie • Charlin-Neuralgie (Nasoziliarisneuralgie) • nach schwerer Kopfverletzung • Meningitis • Subarachnoidalblutung • Subduralhämatom • ZNS-Tumoren • Krabbe-Krankheit (S. 566) • erhöhter intrakranialer Druck (Tab. 19.3) • Fotosensibilität • Sonnenbrand • verschiedene Hauterkrankungen (Xeroderma pigmentosum, Hydroa vacciniformia, Pocken, Acrodermatitis chronica atrophicans, enteropathica; Keratoderma palmo-plantaris) • Botulismus (S. 246) • Cystinose (S. 554) • erythropoetische Porphyrie (S. 580) • Tollwut • Psittakose • Schistosomiasis (S. 190) • Pellagra (S. 194) • Phenylketonurie • Reiter-Krankheit (S. 355) • Richner-Hanhart-Syndrom (S. 564) • Chediak-Higashi-Syndrom (S. 551) • Gradenigo-Syndrom (S. 560) • Akrodynie (S. 546) • Neurasthenie (Somatisierungsstörung) • Medikamente
Fotopsie („Blitze“ sehen, Funken vor den Augen):	• Netzhautablösung (S. 280) • Glaskörpertraktionen • Phosphene (Lichtsensationen, Farben und Formen im Gesichtsfeld) durch schnelle Augenbewegungen • okulodigitales Zeichen (S. 330)

Tab. 2.1 • Fortsetzung

Leitsymptom	Differenzialdiagnosen
	• Retinitis • retinale Mikroemboli • Glaukom (S. 254) • Migräne (S. 419) • Epilepsie • Hirnkontusion • arteriovenöses Aneurysma • fokale Läsionen in der Okzipitalregion • vertebrobasiläre Durchblutungsstörung • Thrombozytose (idiopathische)
Halluzination (Trugwahrnehmung; der Wahrnehmung liegt kein reales Objekt, kein adäquater Sinnesreiz zugrunde):	• Migräne (S. 419) • blinde Person mit zentralem oder peripherem Gesichtsfeldverlust • beidseitiger Augenverband • Netzhautblutung (S. 284) • Glaukom (S. 254) und (S. 404) • Optikusatrophie bei Tabes dorsalis • Stauungspapille (S. 396) • Psychosen • ZNS-Läsionen (S. 420) • Vergiftungen • Medikamente • chronische Bergkrankheit (Monge-Krankheit)
Illusion (Trugwahrnehmung mit adäquatem Sinnesreiz, der aber fehlgedeutet oder fehlverarbeitet wird):	• ZNS-Läsionen (S. 420) • Migräne (S. 419)
Kopfschmerzen:	• Migräne (S. 419) • Clusterkopfschmerz (S. 553) • Hirntumoren oder Metastasen • Hämatome (epidural, subdural, subarachnoidal) • nach Lumbalpunktion • Pseudotumor cerebri (S. 397) • kraniale Entzündungen • Neuritiden, Neuralgien • zerebrale Abszesse • bei Erkrankungen der Augen, des Ohrs, der Nase und Nasennebenhöhlen • dentale Erkrankungen
„Lichtstreifen“:	• Katarakt (S. 268) • Kontaktlinsen (S. 59) • sehr großer Tränenmeniskus • Kratzer auf einer Kunstlinse • Wimpern • mit Linsenfasern, Debris gefüllte hintere Linsenkapsel • Reflexionen vom Kunstlinsenrand oder von Positionierungslöchern
Metamorphopsie (Verzerrt-sehen):	• Makulaerkrankungen, z. B. altersabhängige Makuladegeneration (S. 304), Pigmentepithelabhebung (S. 305), Retinopathia centralis serosa (S. 311), Makulaloch (S. 313), Best vitelliforme Makuladystrophie (S. 334), epiretinale Gliose (S. 315) • Creutzfeld-Jakob-Krankheit (S. 554), Alzheimer-Krankheit

Tab. 2.1 • Fortsetzung

Leitsymptom	Differenzialdiagnosen
Nachtblindheit (Nyktalopie):	• Retinitis pigmentosa (S. 328), Refsum-Syndrom • Retinitis punctata albescens (S. 331) • kongenitale Nachtblindheit (S. 330) • Goldmann-Favre-Syndrom • Chorioideremie (S. 345) • Atrophia gyrate (S. 345) • Netzhautablösung (S. 280) • malignes Aderhautmelanom (S. 380) • Karzinom-/Melanom-assoziierte Retinopathie • nach refraktiver Chirurgie (S. 491) • diffuse Medientrübungen: Hornhautödem (S. 211), Keratitis (S. 226), Kernkatarakt (S. 268) • Glaukom (S. 254) und (S. 404). • kongenitale hohe Myopie (S. 342) • Optikusatrophie (S. 391) • Drusen der Papille (S. 390) • gefleckte Retina (S. 333) • Oguchi-Krankheit (S. 575) • Fundus flavimaculatus (S. 332): minimal • Bergarbeiter-Nystagmus • Gesichtsfelddefekte • Vitamin-A-Mangel verschiedener Ursachen • Anämie • Kohlenmonoxid-Vergiftung • Systemerkrankungen: z. B. Lebererkrankungen, Malaria, Onchozerkose, Lungentuberkulose, Hyperthyreose, Pityriasis versicolor • Schwangerschaft • Medikamente, z. B. Deferoxamin • Simulation, Psychosen
Oszillopsie (scheinbare Bewegung der Umgebung):	• erworbener Nystagmus (S. 456) • Vestibularisstörung (während der Bewegung von Kopf und Körper) z. B. durch Streptomycin-Toxizität • intermittierende Exotropie (S. 441) • internukleäre Ophthalmoplegie (S. 452) • Lidmyokymie • Opsoklonus, okulares Flattern (S. 458) • Medikamente
Palinopsie (visuelle Perseveration; Fortbestehen oder Wiederauftreten visueller Reize nachdem das auslösende, stimulierende Objekt entfernt worden ist):	• Migräne (S. 419) • Enzephalitis • Epilepsie • Intoxikationen • parietotokzipitale Läsionen
Schwebeteilchen vor dem Auge (Punkte, Filamente; Mouches volantes):	• Glaskörperverdichtung-, -infiltrate, -blutungen • Uveitis intermedia (S. 346) • präretinale Blutung • Netzhautläsionen • intraokulare Entzündung (S. 346) • Myopie (S. 342) • Hornhautfremdkörper-Reflexion (S. 471) • Tetrachlorkohlenstoff-Vergiftung

Tab. 2.1 • Fortsetzung

Leitsymptom	Differenzialdiagnosen
Sehstörung: Verschwommen-sehen	• Presbyopie (S. 56) • Akkommodationsminderung, -lähmung, Ursachen (S. 246): durch z. B.: diagnostische Zykloplegie (z. B. Cyclopentolat), Parasympatholytika als Medikamente (z. B. Atropin) und in Pflanzen (z. B. Tollkirsche, Engels-trompete), verschiedene Medikamente (z. B. Imipramin, Phenothiazin), exogene Gifte (z. B. Blei, Mutterkorn, Kohlenmonoxid [CO]), Augenerkrankungen mit Ziliar-muskelbeteiligung, z. B. Zyklitis (S. 346) • kongenitale Ziliarmuskeldefekte • Trauma von Auge, Orbita, Gehirn • 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. 359) • sympathische Ophthalmie (S. 360) • Aneurysma im Bereich der A. carotis interna • erhöhter intrakranialer Druck • Fisher-Syndrom (S. 558) • Nothnagel-Syndrom (S. 574) • transsklerale Diathermie • nasopharyngeales Karzinom • Amyloidose • akute Porphyrrie (S. 580) • Migräne (S. 419) • Narkolepsie • schwere systemische Hypertonie • vertebrobasiläre Insuffizienz
Sehstörung: plötzliche Sehmin-derung, plötzlicher Sehverlust	• Gefäßverschlüsse wie Zentralarterienverschluss (S. 295) und Zentralvenenverschluss (S. 293) • Arteriitis temporalis (S. 401) • anteriore ischämische Optikusneuropathie, AION (S. 400) • Neuritis n. optici (S. 398) • Glaskörper- und Netzhautblutung • Netzhautablösung (S. 280) • akuter Keratokonus (S. 210) • Verletzung des N. opticus • Keilbeinfraktur • nach Orbitaoperation • Hirnverletzung • akuter Winkelblock (S. 262) • Chinin-Vergiftung (S. 316) • Methyalkohol-Vergiftung (S. 317) • meningeale Karzinomatose • arteriovenöse Malformationen des Hirnstamms • Retrobulbärnästhesie (S. 478) • Refraktionsfehler (S. 53) • Amblyopie (S. 435) • Nystagmus (S. 454) • Trübungen der optischen Medien

Tab. 2.1 • Fortsetzung

Leitsymptom	Differenzialdiagnosen
Sehstörung: passagere Sehstörungen einschließlich Amaurosis fugax (unilaterale, transiente, meist 1–5 min dauernde subtotale oder vollständige Blindheit):	• erworbene oder angeborene Erkrankungen von Hornhaut, Iris, Aderhaut, Netzhaut-, Makula und Sehnerv (z. B. Keratitis, Iridozyklitis, altersabhängige Makuladegeneration, Glaukom, Neuritis n. optici, zentrale Netzhautnarben nach intrauteriner Toxoplasmose, Achromatopsie) • Tumoren und Läsionen der Sehbahnen (S.414), z. B. Optikusgliom, Hypophysentumor, Schlaganfall • Medikamente
Tagblindheit (Hemeralopie; Unfähigkeit, im hellen Licht so gut zu sehen wie in der Dämmerung):	• Migräne (S.419) • kardiale Embolie (Vorhofflimmern, Mitralklappenstenose, Herzklappenersatz, Endokarditis, Mitralklappenprolaps, Myokardinfarkt, Vorhofflimmern, Kardiomyopathie) • kalzifizierte Aortenstenose • Karotisstenose (S.297) • Arteriitis temporalis (S.401) • Karotis-/Vertebraldissektion • Stauungspapillen (S.396) • Schwangerschaft, Postpartalphase, Ovulationshemmer • Dehydratation • Vaskulitis, z. B. Periarteriitis nodosa (S.578), Takayasu-Arteriitis (S.587) • Gerinnungsstörungen • Antiphospholipid-Syndrom (S.547) • Arteriosklerose (S.117) • Hypertonie (S.119), hypertensive Krise • Caisson-Krankheit • Thrombozytose, Plasmozytom, schwere Anämie, Sichelzellenkrankheit (S.122) • Chinin-Vergiftung (S.316) • Raynaud-Syndrom (S.581) • Uhthoff-Phänomen (S.398) • Urämie
Trockenes Auge (Augenbrennen, Fremdkörpergefühl, Bindehautrötung):	• Aniridie (S.235) • Albinismus (S.239) • Kernkatarakt (S.268) • tonische Pupille (S.250) • Zapfendystrophie • Zentralskotom (Tab. 1.10) • kongenital autorezessiv vererbt (mit Amblyopie und Farbsinnstörung) • vollständige Farbenblindheit, sog. Achromatopsie (Tab. 16.3) • kongenitale Retinoschisis (S.325) • intraokulares Eisen (S.473) • partieller Zentralarterienverschluss (S.295) • altersbedingte Atrophie und Fibrose des Tränengewebes • Sjögren-Syndrom (S.585) • Destruktion des Tränengewebes, z. B. durch Tumoren, chronische Entzündungen (S.166), Verätzungen, Verbrennungen • kongenitales oder erworbenes Fehlen der Tränendrüse (S.163)

2.2 Leitbefunde am Auge und ihre Differenzialdiagnosen

Tab. 2.1 • Fortsetzung

Leitsymptom	Differenzialdiagnosen
	• Verschluss der Tränendrüsenausführungsgänge durch Bindehautnarben, z. B. bei okularem Pemphigoid (S. 181) • familiäre Dysautonomie (S. 555) • Lidrandveränderungen • Störungen des Lidschlusses, z. B. Fazialisparese (S. 134), Exophthalmus • Toxine/Medikamente (z. B. Chemotherapeutika, Botulinumtoxin) • hormonelle Störungen • Diabetes mellitus (S. 118) • systemische Hauterkrankungen • Arbeit in trockener, heißer Umgebung
Vorhang/Schatten vor dem Auge:	• Netzhautablösung (S. 280) • Glaskörperblutung/-trübung • intraokularer Tumor/Metastase

2.2 Leitbefunde am Auge und ihre Differenzialdiagnosen

Leitbefunde am Auge und ihre Differenzialdiagnosen

Tab. 2.2 • Leitbefunde (objektive Befunde) am Auge und ihre Differenzialdiagnosen.

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
Anisokorie (ungleiche Pupillenweite):	• Erkrankungen/Verletzungen der Iris (z. B. Iritis; Synechien; Tumor) • Contusio bulbi (S. 461) • akuter Winkelblock (S. 262) • nach intraokularem Eingriff durch eine Irisphinkterparese • Läsionen/Fehlregeneration des N. oculomotorius (S. 445) • tonische Pupille (S. 250)/Argyll-Robertson-Pupille • Horner-Syndrom (S. 250) • essenziell (S. 250) • medikamentenbedingt/toxisch (S. 253), z. B. Morphinum, Opiate, Cholinesterasehemmer, Cholinergika wie Pilocarpin-AT, Mydriatika, Zykloplegika, Scopolamin, Tollkirsche, Bilsenkraut, Engelstrompete, Alraune • Posner-Schlossman-Syndrom (S. 258) • episodische Dysfunktion der Pupille (S. 248) • idiopathisch alternierende Anisokorie • Migräne (S. 419) • intraokularer Eisenfremdkörper (S. 249) • Aneurysma der Aorta oder A. carotis interna • Schlaganfall • Enzephalitis • Tabes dorsalis • Halsrippe (ipsilateral eng) • Augenprothese (Pseudoanisokorie)

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
Augeninnendruckerhöhung (okuläre Hypertonie - Auswahl):	• okuläre Hypertension (S. 404) • Glaukome (S. 254) und (S. 404) • Posner-Schlossman-Syndrom (S. 258) • Epithelisierung (S. 258), Endothelisierung (S. 234) des Kammerwinkels • Contusio bulbi (S. 461) • nach intraokularer Operation/Lasertherapie • intraokulare Tumoren • Linsenverlagerung (S. 266) • Heterochromiezyklitis Fuchs (S. 238) • Aniridie • Hornhaut-Kammerwinkel-Iris-Dysgenesien (S. 234) • Sturge-Weber-Syndrom (S. 379) • Neurofibromatose (S. 153) • steroidinduziert • abnorm dicke Hornhaut (falsch hohe Werte möglich)
Bindehautblutung (subkonjunktivale Blutung; Hyposphagma):	• knöcherne Orbitaverletzung (S. 468) • Schädelbasisfraktur • lokales Trauma (S. 472), z. B. Fremdkörper, Contusio bulbi • Subarachnoidalblutung • Polytrauma • Konjunktivitis durch Picorna-, Adenoviren, Pneumokokken, <i>Haemophilus</i> • 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) • arterielle Hypertonie • hämorrhagische Blutdyskrasie (z. B. Thrombozytopenie bei Leukämie) • Cumarinderivat-Therapie • akute fieberige Infekte (z. B. Endokarditis, Scharlach) • Menstruation
Blepharospasmus (Lidkrampf):	• essenziell (S. 142), nicht willentlich beeinflussbar • sekundär: Fremdkörper, Keratitis, Uveitis, Skleritis, Diplopie, Refraktionsfehler; Apraxie der Lidöffnung (S. 141), Meige-Syndrom, Spasmus facialis
Chemosis (durchsichtiges Bindehaut-ödem):	• erhöhte kapilläre Permeabilität bei lokalen Noxen oder Entzündungen des Auges, z. B. Virus-Konjunktivitis (S. 187) • Allergien, vasomotorische Instabilität • Lidentzündungen • Erkrankungen der Tränenwege (S. 163) • Sinusitis • akute Meningitis • generalisierte endotheliale Toxine (z. B. bei Fiebererkrankungen) • prämenstruell • Quincke-Ödem (S. 581)

2.2 Leitbefunde am Auge und ihre Differenzialdiagnosen

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
Chorioretinale Falten („Aderhautfalten“; Fältelung von inneren Anteilen der Chorioidea, Bruch-Membran, retinalem Pigmentepithel, äußeren Netzhautschichten) und ggf. Netzhautfalten (im Gegensatz zu chorioretinalen Falten keine Beeinflussung der Hintergrundfluoreszenz):	• venöse Kongestion, z. B. Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 429), Rechtsherzversagen • reduzierter Plasmaproteingehalt (z. B. nephrotischer Status) • erworbene Blockade der Orbitalymphgefäße (z. B. nach Orbita-Operation, Erysipel) • Myxödem • Orbitatumoren, -zysten • endokrine Ophthalmopathie (S. 425) • hereditäres Lymphödem (S. 568)
Circinata-Figur (am hinteren Augenpol gelegener voll- oder unvollständiger Ring harter Exsudate):	• idiopathisch • Scleritis posterior (S. 208) • endokrine Orbitopathie (S. 425) • Pseudotumor orbitae (S. 429) • chorioidale Neovaskularisation (CNV) (S. 305) • Vogt-Koyanangi-Harada-Krankheit (S. 359) • Hypotonie (z. B. Wundleckage, Zyklodialyse, exzessive Filtration nach Glaukomoperation) • retrobulbäre Raumforderung (z. B. Orbitatumor, Orbitaimplantate nach Orbitafraktur) • Aderhauttumor, z. B. malignes Melanom (S. 380), Aderhautmetastase (S. 384) • Cerclage (S. 517) oder Plombe (S. 515) • Stauungspapille (S. 396) • chorioidale Effusion (S. 375)
Cotton-Wool-Herd (Mikroinfarkt im Bereich der retinalen Nervenfaserschicht; lokalisierte Schwellung, rund oder oval, blass, gelbweiß/weißgrau, unscharfe, gefiederte Ränder, Abb. 2.5 u. Abb. 2.6):	• siehe unter Exsudate, harte (S. 96)
	• unspezifisches Zeichen für eine retinale Ischämie • Venenast- und Zentralvenenverschluss (S. 293) • Hypertonie (S. 290) • Diabetes mellitus (S. 118) • Eklampsie (S. 292) • AIDS (S. 363) • hypotensive Retinopathie • Stauungspapille (S. 396) • Kollagenosen, z. B. Lupus erythematoses (S. 120), Periarteriitis nodosa (S. 578), Sklerodermie (S. 585), Dermatomyositis (S. 555), rheumatoide Arthritis mit Scleromalacia perforans (S. 208) • schwere Anämie (S. 117)/Blutverlust • Leukämie (S. 119) • Dysproteinämie • Plasmozytom bzw. multiples Myelom (S. 120) • Makroglobulinämie (S. 120) • subakute bakterielle Endokarditis (S. 118) • Pneumonie • rheumatisches Fieber • Purtscher-Retinopathie (S. 473) • Nierenversagen • Hodgkin-Krankheit • akute Pankreatitis • Phäochromozytom

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
	• Takayasu-Arteriitis (S. 587) • Bestrahlungsfolge (S. 460) • Sinus-cavernosus-Thrombose • Riesenzellenarteriitis (S. 401) • Whipple-Krankheit • Interferon-alpha-Therapie/Zytostatika-Therapie • Dengue-Fieber
Enophthalmus (Zurücksinken des Augapfels in die Orbita):	• Dystrophia myotonica (S. 139) • Metastase bei Mammakarzinom • Blow-out-Fraktur (S. 468) • Verlust von Orbitafett (hohes Alter, auszehrende Erkrankungen) • Mikrophthalmus, Kryptophthalmus (S. 126) • Hemiatrophia faciei progressiva (S. 561) • Phthisis bulbi (S. 350) • Pseudoenophthalmus bei Horner-Syndrom (S. 250)
Epiphora (Tränenträufeln):	• Umweltbedingt, z. B. Wind, Kälte, Staub, Gase, helles Licht • Fotosensibilität • Erbrechen • Lachen • physischer Schmerz • Ametropie (S. 56) • Heterophorie (S. 437)/Heterotropie (S. 438) • Erkrankungen der Bindehaut, Hornhaut, Lider (z. B. Trichiasis; Ektropium mit Eversion des Tränenpünktchens) • Veränderungen der Tränenwege (S. 168), z. B. durch Traumen, Tumoren, Atresien, Obstruktionen, Fisteln, Entzündungen (z. B. Dakryoadenitis) • Buphthalmus (S. 260) • Medikamente • Raeder-Symptomatik (S. 581) • Trigeminusneuralgie • Enzephalitis • Akrodynie (S. 546) • Karzinoid • Pseudoepiphora, z. B. bei einer Wundfistel (S. 504) mit Kammerwasserdrainage nach intraokularer Operation
Epiretinale Gliose (Membran auf der inneren Netzhautoberfläche):	• nach retinaler Fotokoagulation (S. 487), Kryotherapie • nach Netzhautoperationen • nach stumpfen oder perforierenden Verletzungen (S. 461) • proliferative Vitreoretinopathie (S. 282) • nicht proliferative retinale Gefäßerkrankungen • rhegmatogene Netzhautablösung (S. 280) • Retinitis pigmentosa (S. 328) • Sichelzellenkrankheit (S. 122) • Glaskörperblutung • idiopathisch

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
Exophthalmus (Vordrängung des Auges):	• endokrine Ophthalmopathie (S. 425) • hohe axiale Myopie (S. 342) • Orbitaabszess, -phlegmone (S. 428) • Pseudotumor orbitae (S. 429) • Myositis der Augenmuskeln (S. 429) • Mukormykose (S. 428) • Orbitablutung • Orbitatumor (S. 431), z. B. Rhabdomyosarkom, lymphoide Tumoren, Leukämien, Hämangiom, Neurofibromatose, Sarkom, Mukozele, metastasierendes Neuroblastom • Optikusstumoren (S. 410), z. B. Optikusgliom, Meningeom • Tränendrüsentumor (S. 167) • Tumor der Tränenwege (S. 171) • Tumoren angrenzender Strukturen (z. B. Talgdrüsenkarzinom, Nasopharynxkarzinom, Basaliom, Osteom) • Tumor der mittleren Schädelgrube (z. B. Keilbeinflügelmeningeom) • intrakraniale Obstruktion des Blutabflusses, z. B. Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 429), orbitale Varix (S. 430) • Meningoenzephalozele • juveniles Xanthogranulom (S. 243) • systemische Histiozytose (S. 566) • fibröse Dysplasie (S. 558) • orbitale Ausbreitung eines Retinoblastoms (S. 319), malignen Melanoms der Aderhaut (S. 380)
Exsudate, harte (kleine weiße oder gelbweiße Lipoproteinablagerungen mit scharfen Rändern; oft leicht wächsern oder glänzend in der äußeren plexiformen Netzhautschicht; auch als vollständiger oder unvollständiger Ring, sog. Circinata-Figur, angeordnet; Abb. 2.5):	• diabetische Retinopathie (S. 118)/Papillopathie (S. 285) • arteriosklerotische und hypertensive Retinopathie (S. 290) • retinale Teleangiektasie/Coats-Krankheit (S. 297) • strahleninduziert (S. 460) • exsudative altersabhängige Makuladegeneration (S. 304) • chorioidale Neovaskularisation • polypoidale chorioidale Vaskulopathie (S. 305) • Netzhautblutungen • Venenastverschluss (S. 293) • Stauungspapille (S. 396) • Neuroretinitis (S. 353) • retinales Makroaneurysma (S. 298) • retinales kapilläres Hämangiom, sog. Hippel-Krankheit (S. 299) • Anämie/Leukämie • Kollagenosen
Farbsinnstörung/Farbenblindheit:	<i>kongenital:</i> • angeborene Farbsinnstörung ohne Begleiterkrankungen • Abetalipoproteinämie (S. 545) • Down-Syndrom (S. 555) • Duane-Retraktionssyndrom (S. 449)

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
	• Dystrophia musculorum progressiva • Glukose-6-phosphatase-Mangel • Hämophilie • olfaktogenitales Syndrom • Klinefelter-Syndrom bzw. XYY-Syndrom (S. 593) • Turner-Syndrom (S. 590) erworben: • Neuritis n. optici (Retrobulbärneuritis (S. 398), Papillitis) • Optikusneuropathie • Albinismus (S. 239) • Chorioretinitis (S. 346) • Retinitis pigmentosa (S. 328) • Zapfendystrophie • fortgeschrittene hypertensive Retinopathie (S. 290) • diabetische Retinopathie (S. 285), s. auch Abb. 2.5 • Makulaläsionen • Netzhautablösung (S. 280) • Netzhautgefäßverschlüsse (S. 293) • Optikusatrophie (S. 391) • Erkrankungen der Sehbahnen, Hirntumoren • Glaukom (S. 254) und (S. 404) • Schneeblindheit • Friedreich-Ataxie (S. 558) • Leberzirrhose • Medikamente • Farbanomie (Unfähigkeit, Farben zu benennen; homonyme Hemianopsie möglich)
Gesichtsfelddefekt, monokular:	• Glaukom (S. 254) und (S. 404); s. auch Abb. 2.4 • Makula-, Netzhauterkrankungen • intraokulare Blutung • Chorioiditis juxtapapillaris (S. 372) • Papillenkolobom (S. 390) • „tilted disc“ (S. 390) • hohe Myopie (S. 342) • Sehnervnläsionen, -tumoren (S. 410) • Drusen des N. opticus (S. 390) • Papillitis (S. 398) • Verschlüsse der Netzhautgefäße (S. 293)
Gesichtsfelddefekt, binokular:	• beidseitige Netzhaut-/Aderhaut-/Sehnerven-erkrankungen • Anämie (S. 117): bilateral, inferior, altitudinal
<i>bitemporale Hemianopsie:</i>	• z. B. kongenitale, entzündliche, vaskuläre Chiasma-läsionen und -tumoren, auch peri-, para-, prä-, suprasellär, z. B. Kraniopharyngeom; Keilbein-meningeom, intrakranielle Aneurysmen (S. 417) • Hypophysenläsionen, -tumoren (S. 416)
<i>binasale Hemianopsie:</i>	• z. B. bilaterale okzipitale Läsionen bei einer Thrombose • Chiasmaverletzung (S. 415) • fusiforme Aneurysmen der A. carotis interna • Meningeome des kleinen Keilbeinflügels

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
	• schwere Ausblutung • Glaukom (S.254) und (S.404) • symmetrische Läsionen in beiden temporalen Netzhauthälften
<i>homonyme Hemianopsie:</i>	• Läsionen (S.415)/Tumoren einer Sehbahn hinter dem Chiasma opticum • Trauma • Migräne (S.419) • Gifte/Medikamente (z. B. CO, Digitalis, Opium)
<i>bilaterale Zentralskotome:</i>	• bilaterale Makula-, Optikusläsionen • Diabetes mellitus (S.118) • familiäre Optikusatrophie (S.391) • hyperbarer Sauerstoff • Migräne (S.419) • Vitamin-B1-, Vitamin-B12-Mangel (S.403) • Toxine (z. B. Anilin, Schwefelkohlenstoff), Medikamente (S.403) • Äthanol, Methanol • Blei, Thallium, Arsen • Tabak (S.403)
Hornhautsensibilitätsverlust:	• Hornhautinfektionen, z. B. Herpes zoster, Herpes simplex (S.228), Lepra, Malaria • Keratopathia neuroparalytica (S.232): Trigemini-schädigung durch z. B. Trauma (einschließlich Operation), Tumor, Blutung, multiple Sklerose • einige Hornhautdystrophien (S.223), z. B. Meesmann-Hornhautdystrophie, gittrige Hornhautdystrophie Typ 1 und 2, granuläre Hornhautdystrophie Typ 1, Schnyder-Hornhautdystrophie, makuläre Hornhautdystrophie, Fuchs endotheliale Hornhautdystrophie • Lokalanästhetikaabusus • Kongenital, z. B. familiäre Dysautonomie (S.555), Goldenhar-Syndrom (S.560) • Bestrahlungsfolge • Vitamin-A-Mangel • Hornhautverätzung • vaskularisierte Hornhautnarben (S.212) • konstantes Tragen von Kontaktlinsen • nach Kataraktextraktion • innerhalb eines Hornhauttransplantats • nach refraktiver Chirurgie • Medikamente (z. B. Betablocker, Vinblastin) • systemische Erkrankungen (z. B. Diabetes mellitus, multiples Myelom)
Hornhauttrübung (nicht mehr spiegelnd bis weiß) – Auswahl:	• z. B. Hornhautnarben (S.212) • Keratitis/Ulcus corneae (S.227), z. B. Acanthamoeben-Keratitis, Herpes-simplex-Keratitis • kongenitales Glaukom/Buphthalmus (S.260) • Ruptur der Descemet-Membran (S.213) unter der Geburt • Aniridie (S.235) • Dermoid, Choristom, Xanthom

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
	• Sklerokornea (S. 211) • Phlyktäne (S. 180) • Arcus senilis (S. 213), Arcus lipoides • Hornhaut-Dellen (S. 212) • weißer Limbusgürtel Vogt (S. 212) • Hornhautdystrophien (S. 223), z. B. Keratokonus, granuläre Hornhautdystrophie Typ 1 • Hornhautdegenerationen (S. 220), z. B. Hornhautbanddegeneration nach chronischer Iridozyklitis • Hornhautpigmenteinlagerungen und -auflagerungen (S. 216), z. B. Siderosis corneae durch einen Eisenfremdkörper • Embryotoxon posterius (Abb. 8.1a), Rieger-Anomalie/-Syndrom (Abb. 8.1c), Peters-Anomalie (Abb. 8.1d) • iridokorneoendotheliale Syndrome (S. 234) • Röteln-Embryopathie (S. 583) • verschiedene Syndrome, z. B. familiäre Dysautonomie (S. 555), Lowe-Syndrom (S. 568) • Chromosomenaberrationen (z. B. Down-Syndrom; Trisomie 9, 13, 18) s. Syndrome (S. 545) • Stoffwechselstörungen, z. B. Mukopolysaccharidosen (S. 571) I-H, III, IV, VI, VII, I-S, Glykogenose Typ I, Mukolipidose I, II, GMA-Gangliosidose Typ I, II; palmoplantare Keratose (S. 564) • Amyloidose (S. 117)
Hypotonie (Augeninnendruck ≤ 6 mmHg):	• Netzhautablösung (S. 280) • Aderhautamotio (S. 375) • Ziliarkörperablösung • Contusio bulbi (S. 461) • Wundleckage nach intraokularem Eingriff, perforierender Verletzung, Bulbuswandruptur • Iridozyklitis (S. 346) • A.-carotis-Ligatur • Arteriitis temporalis (S. 401) • osmotische Hypotonie (Dehydratation, diabetisches Koma, Urämie) • Dystrophia myotonica (S. 139) • Phthisis bulbi (S. 350) • Endophthalmitis anaphylactica (S. 353) • Mitomycin C episkleral
Katarakt (Trübung der Augenlinse):	• angeboren, z. B. vorderer Polstar (S. 268); postnatal, z. B. Schichtstar (S. 268); juvenil, z. B. Cataracta coerulea (S. 269); senil, z. B. Rindenkatarakt (S. 270) • intrauterine Infektionen (Röteln-Embryopathie, Toxoplasmose, Windpocken, Zytomegalie) • traumatisch (S. 472) • strahleninduziert (S. 460) • Kortikosteroide (S. 272) • als Folge von Augenerkrankungen, wie Uveitis (S. 346), durch z. B. Toxocara canis, juvenile rheumatoide Arthritis, Pars planitis • Leber kongenitale Amaurose (S. 330)

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
Kopfwangshaltung, okuläre (Torticollis ocularis; kompensatorische Kopfhaltung zur Vermeidung von Sehstörungen):	• Aniridie (S.235) • persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (S.275) • Retinopathia praematurorum (S.301) • Allgemein- und Stoffwechselstörungen (S.271), z. B. Neurodermitis; Diabetes mellitus, Hypoglykämie, Hypokalzämie • genetisch bedingt • bei Syndromen (z. B. Down-, Alport-, Lowe-Syndrom) • weitere Syndrome in der Kindheit (S.269)
Lagophthalmus (Lidschluss nicht möglich)	• Lähmungen der äußeren Augenmuskeln (S.443) • exzentrische Fixation mit anomaler Netzhautkorrespondenz (S.434) • homonyme Hemianopsie (S.75): Kopfdrehung in Richtung des Gesichtsfeldverlustes • Astigmatismus (S.57) • nicht korrekt ausgerichtete Zylinderachsen • Nystagmus (S.454): Blickposition mit Nystagmusminimum • Brown-Syndrom (S.450) • Fibrose-Syndrom (S.450) • inkomplette bilaterale Ptosis • Presbyopie (S.56) • unterkorrigierte Myopie (Kopfdrehung) • geringe unkorrigierte Myopie (Kinnsenkung) • Esotropie/Exotropie (S.438) • einseitige Erblindung (Kopfdrehung zur betroffenen Seite)
Leukokorie (weißer Pupillenreflex)	• Fazialisparese • Altersbedingtes Ektropium • Langer Bulbus (z. B. Buphthalmus, hohe Myopie) • Exophthalmus (z. B. Orbitatumor, endokrine Orbitopathie)
Lidödem (kissenartige Schwellung des Lidgewebes; inflammatorisch: Lid gespannt, überwärmt, glänzend; nicht inflammatorisch: blass, weiß, kalt):	• Katarakt • Retinoblastom • Toxocariasis • Astrozytom/tuberöse Sklerose • Persistierender hyperplastischer Glaskörper (PHPV) • Helle Fundusläsionen (z. B. Kolobom, markhaltige Nervenfasern, Coats-Krankheit)
	• Trauma oder Entzündungsprozess im Lidbereich (z. B. Blepharitis, Hordeolum, Chalazion) • Varicella-zoster-Virus-Infektion (S.145) • allergisch: Kontakt- (S.145) und atopische Dermatitis (S.145) • Quincke-Ödem (S.581) • Augenentzündungen, z. B. Ulcus corneae (S.227), Panophthalmie (S.346) • Insektenstich • Blepharochalasis (S.132) • Lymphödeme, z. B. hereditäres Lymphödem (S.568), Elephantiasis

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
	• Melkersson-Rosenthal-Syndrom (S. 570) • Dakryoadenitis (S. 165), Dakryozystitis (S. 170) • Phlegmone im Lid-, Orbita- (S. 428), Gesichtsbereich • Erkrankungen der nasalen Sinus • toxisch: z. B. Nierenerkrankungen (Abb. 2.1), Bakterientoxine (Scharlach), Parasitentoxine (<i>Loa loa</i>), Thallium, Jod • venöser Stau (z. B. Thrombophlebitis der V. angularis u. V. ophthalmica; Sinus-cavernosus-Thrombose) • Glomerulopathie • Myositis, Dermatomyositis (S. 555) • Mikulicz-Syndrom (S. 571) • Myxödem • Trichinose • Anämie (S. 117) • Schädelbasisfraktur • Erysipel im Gesichtsbereich • vasomotorische Migräne • Lupus erythematodes (S. 120) • Hepatitis • Sjögren-Syndrom (S. 585) • sekundär nach Operationen, Bestrahlung (S. 460), bei malignen Erkrankungen, Hauterkrankungen • Lidschwellung ohne Flüssigkeitseinlagerung durch z. B. orbitale Fetthernie (Abb. 2.2), Tumoren, Amyloidose (S. 117)
Lidretraktion (zurückgezogenes Ober- oder Unterlid):	• endokrine Ophthalmopathie (S. 425) • Hydrozephalus (S. 133) • Parinaud-Symptomatik: Collier-Zeichen (S. 133) • Marcus-Gunn-Syndrom (S. 136) • Fehlregeneration des N. oculomotorius (S. 135) • Sympathomimetika lokal (selten systemisch) • hohe Kortisondosen • Leberzirrhose • Trauma • Tumordinfiltration im Bereich der Lidretraktoren • Exophthalmus • Buphthalmus (S. 260) • hohe Myopie (S. 342) • Ptosis am anderen Auge • hyperkaliämische periodische Paralyse • iatrogen nach Ptosis-OP • Meningitis, Enzephalitis • transient beim Säugling bei Hyperthyreose der Mutter • Retraktionssyndrom (Duane) (S. 449)
Linsenverlagerung (Ectopia lentis; Luxation: vollständige Verlagerung, Subluxation: partielle Verlagerung):	• Trauma (S. 266) • Ziliarkörpertumor (S. 376) • Uveitis bei Syphilis (S. 367) • Aniridie (S. 235) • Megalokornea (S. 210) • Pseudoexfoliations-Syndrom (S. 256)

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
	• Marfan-Syndrom (S. 569) • Marchesani-Syndrom (S. 569) • Homozystinurie (S. 562) • Hyperlysinämie • Ehlers-Danlos-Syndrom (S. 556) • Crouzon-Syndrom (S. 554) • Apert-Syndrom (S. 547) • Marshall-Syndrom (S. 569) • Goltz-Gorlin-Syndrom (S. 560) • Sulfitoxidase-Mangel (S. 587) • Pseudoxanthoma elasticum (S. 580) • Wildervanck-Syndrom (S. 593) • Sturge-Weber-Syndrom (S. 379), selten
Makulafleck, kirschroter (der orange Reflex der intakten Chorioidea schimmert im Foveabereich durch und wird von ödematöser oder verdickter, weißer Netzhaut umgeben):	• Zentralarterienverschluss (S. 295) • Sphingolipidosen (z. B. Gangliosidosen G_{M2} Typ 1 und 2, Niemann-Pick-Krankheit, Landau-Krankheit, Farber-Krankheit, metachromatische Leukodystrophie) • Sialidosen (S. 584), z. B. Typ I • Galaktosialidose (Goldberg-Cotlier-Syndrom) • Hallervorden-Spatz-Krankheit (S. 561) • subakute sklerosierende Panenzephalitis (S. 577) • akuter Verschluss der kurzen Ziliar- und Chorioidalarterien (z. B. postoperativ, wenn lange Druck auf das Auge ausgeübt wurde) • Arteriitis temporalis (S. 401) • Periarteriitis nodosa • Sichelzellenkrankheit • thrombotische infektiöse Arteriitis, wie bei Mukormykose, Embolie, Hyperthermie
Makulastern (sternförmige Makulafalten durch ödematöse Flüssigkeit (lipidreiches Exsudat in der äußeren plexiformen Henle-Schicht wird durch die Mikroglia aufgenommen), evtl. von harten Exsudaten umgeben):	• hypertensive Retinopathie (S. 290) • zerebrales oder okulares Trauma • Verschluss eines arteriellen (S. 295) oder venösen Versorgungsgefäßes (S. 293) der zentralen Netzhaut • retinale Periphlebitis (S. 292) • juxtapapilläre Chorioiditis (S. 372) • diabetische Optikusneuropathie • Neuritis n. optici (S. 398)/Papillitis (z. B. bei Sarkoidose, Syphilis, bakteriell septisch) • diffuse unilaterale subakute Neuroretinitis (S. 353) • idiopathische sternförmige Neuroretinitis Leber (S. 352) • selten bei entmarkenden Erkrankungen • Masern, Influenza, Meningitis, Erysipel, Psittakose • Behçet-Krankheit (S. 358) • Zahnentzündungen • Tuberkulose (S. 368) • Kokzidioidomykose (S. 353) • Parasiteninfestationen (<i>Taenia</i>, <i>Giardia</i>, <i>Ancylostoma</i>) • <i>inkompletter Makulastern</i> (Makulafächer; temporaler Anteil fehlt): Stauungspapille (S. 396)

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
Mikroaneurysma, retinales (lokalisierte sackförmige Erweiterung einer Kapillare; roter Fleck mit scharfen Rändern):	• diabetische Retinopathie • hypertensive Retinopathie (S. 290) • AIDS (S. 363) • retinale Teleangiektasie/Coats-Krankheit (S. 297) • retinaler Venenverschluss (S. 293) • chronische Uveitis (S. 346) • Makroglobulinämie (S. 120) • Sichelzellenkrankheit (S. 122) • okuläres Ischämiesyndrom (S. 297) • Bestrahlungsfolge (S. 460) • Retinoblastom (S. 319) • Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica (S. 588)
Miosis (Pupillenverengung):	• Nahsehen (Synkinesie mit Konvergenz und Akkommodation) • Iritis (S. 346) • Keratitis (S. 226) • Horner-Syndrom (S. 250) • altersbedingt • Myotonie (S. 139) • Syphilis, Argyll-Robertson-Pupille (S. 249) • Morphinum, Opiate; Cholinesterasehemmer, Cholinergika (z. B. Pilocarpin) • kongenital (S. 249) • Diabetes mellitus (S. 118) • Konvergenzspasmus (S. 247) • Clusterkopfschmerz (S. 553) • Raeder-Symptomatik (S. 581) • eitrige Meningitis • Infektionen des Sinus cavernosus, der Fissura orbitalis superior • Hypoxie
Mydriasis (Pupillenerweiterung):	• akuter Winkelblock (S. 262) • nach intraokularem Eingriff (Sphinkterparese) • Läsion des dritten Hirnnervs (S. 445) • Schädelfraktur • epi-, subdurales Hämatom; (meist ipsilateral, mit Verlust aller Reflexe) und andere zerebrale Raumforderungen wie Neoplasmen, Aneurysmen • Adie-Syndrom (S. 250) • Posner-Schlossman-Syndrom (S. 258) • Pflanzenkontakt (z. B. Tollkirsche, Engelstrompete, Bilsenkraut, Alraune) • Blei, organischer Phosphor, Kohlenmonoxid • Medikamente, z. B. Mydriatika/Zykloplegika (Tab. 1.3), Scopoderm (S. 253) • Contusio bulbi (S. 461) • Irissphinkterruptur (S. 464) • Mittelhirntumoren/Parinaud-Syndrom (S. 578) • Aortendilatation oder Endokarditis (S. 118) serosa (Roque-Zeichen: reflektorisch ausgelöste, linksseitige Mydriasis) • akute Abdominalerkrankungen (Moskowskij-Zeichen: rechtsseitige Mydriasis) • Zoster ophthalmicus (S. 145)

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
	• Windpocken • Tetanus • Botulismus (S. 246) • intraokularer Fremdkörper (S. 465) • Überraschung, Angst, Schmerz • Epilepsie • Migräne (S. 419) • Chorea • Urämie • Eklampsie (S. 292) • kongenital (M. sphincter pupillae fehlt)
Neovaskularisation, chorioidale (von der Choriokapillaris aus gelangen neu gebildete Gefäße durch einen Defekt in der Bruch-Membran unter die Netzhaut):	• altersabhängige Makuladegeneration (S. 304) • hohe Myopie (S. 342) etwa ab -8,0 dpt • Drusen der Papille (S. 390) • „angioid streaks“ (S. 344) • Rötelnembryopathie (S. 583) • Contusio bulbi (S. 461) • fokale hämorrhagische Chorioretinopathie, sog. Histoplasmose (S. 370) • serpiginöse Chorioiditis (S. 361) • „Birdshot“-Chorioretinopathie (S. 361) • nach Fotokoagulationen • Toxoplasmose (S. 372)
Neovaskularisation, retinale/papilläre (Wachstum von Blutgefäßen im Papillenbereich, auf oder über dem Netzhautniveau mit Ursprung und Verbindung zum präexistenten Gefäßbett):	• proliferative Vitreoretinopathie (S. 282) • Diabetes mellitus (S. 118), s. auch diabetische Retinopathie (S. 285) • traumatische Netzhautveränderungen, z. B. Contusio (S. 461), intraokularer Fremdkörper (S. 465) • retinaler Venenverschluss (S. 293) • Retinopathia praematurorum (S. 301) • Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom (S. 359) • Eales-Krankheit (S. 292) • serpiginöse Chorioiditis (S. 361) • Rötelnembryopathie (S. 583) • Takayasu-Krankheit (S. 587) • okuläres Ischämiesyndrom (S. 297) • Sichelzellenkrankheit (S. 122) • Makroglobulinämie (S. 120) • Behçet-Krankheit (S. 358) • Hippel-Lindau-Syndrom (S. 299) • Toxoplasmose (S. 372) • Thrombangiitis obliterans (S. 588) • Bestrahlungsfolge (S. 460)
Netzhautblutung , intraretinal (punkt-, fleck-, zungenförmig in den inneren Netzhautschichten gelegen mit unscharfen Rändern), prä-, subretinal:	• Diabetes mellitus (S. 118), diabetische Retinopathie (S. 285) • Zentralvenenverschluss (S. 293) • hypertensive Retinopathie (S. 290), s. auch Abb. 2.6 • altersabhängige Makuladegeneration (S. 304) • Eales-Krankheit • AIDS (S. 363) • Stauungspapillen (S. 396) • Drusen der Papille (S. 390) • Subarachnoidalblutung

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
	• Bestrahlungsfolgen • traumatische Retinopathie Purtscher (S. 473) • Kindesmisshandlung • weitere Traumen wie Contusio bulbi, penetrierende oder perforierende Augenverletzung mit/ohne Fremdkörper, Bestrahlung, Elektrizität, Hypothermie • entzündliche Erkrankungen, z. B. subakute bakterielle Endokarditis (S. 118) • Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 429) • Sinus-cavernosus-Thrombose • Leukämie (S. 119) • Para- und Dysproteinämien, z. B. Makroglobulinämie (S. 120), Plasmozytom bzw. multiples Myelom (S. 120) • Sichelzellenkrankheit (S. 122) • Syphilis (S. 367) • Incontinentia pigmenti (S. 563) • Behçet-Krankheit (S. 358)
Netzhautfalten (s. a. chorioretinale Falten; im Gegensatz zu chorioretinalen Falten keine Beeinflussung der Hintergrundfluoreszenz)	• epiretinale Gliose (S. 315) • proliferative Vitreoretinopathie (z. B. diabetisch, traumatisch) (S. 282) • Retinopathia praematurorum (S. 301) • Medikamente (z. B. Chlorthalidon, Acetazolamid, Paracetamol, Hydrochlorothiazid) • posteriorer Mikrophthalmus • X-chromosomale juvenile Retinoschisis (Tab. 16.1) • familiäre exsudative Vitreoretinopathie (S. 327) • Toxocariasis (S. 374) • Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger-Syndrom) (S. 563) • Ablatio falciformis • Norrie-Syndrom (S. 574) • persistierender hyperplastischer Glaskörper (PHPV; persistierende anteriore Fetalgefäße) (S. 275)
Optikusatrophie (Schwund des Sehnervs 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; Abb. 2.3):	• Netzhaut-/Aderhauterkrankungen (z. B. Chorioretinitis, Retinitis pigmentosa, Neurolipidosen (Tab. 16.4), Myopia magna) • postinflammatorisch (z. B. nach Neuritis n. optici) • ZNS-Erkrankungen, z. B. multiple Sklerose (S. 120), neurodegenerative Syndrome • metabolisch/toxisch (S. 403), z. B. Diabetes mellitus, Tabak-/Alkoholabusus • Traumatisch, z. B. Contusio bulbi (S. 461), Avulsio n. optici • sehr lange bestehendes Papillenödem (S. 391) • arteriosklerotisches Gefäß mit Druck auf den N. opticus • Aneurysmen (S. 417) der Hirnarterien • Kraniosynostosen • Tumoren, z. B. Optikusgliom (S. 411), -meningeom (S. 412); Hypophysentumor (S. 416) • endokrine Ophthalmopathie (S. 425)

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
	• Störung der Gefäßzirkulation (z. B. Zentralarterienverschluss; Verschluss der A. carotis interna; schwere viszerale Blutungen) • Syndrome mit Optikusatrophie (S. 395) • Glaukom
Papillenexkavation, vergrößerte:	
<i>ohne Atrophie:</i>	• Makropapille • Kolobome (S. 390)
<i>mit Atrophie:</i>	• Glaukom (S. 254) und (S. 404), s. auch Abb. 2.3 • Spätstadium nach Arteriitis temporalis (S. 401) • Spätstadium einer traumatischen Optikusatrophie • Folge schwerer viszeraler Blutungen • Empty-Sella-Syndrom (S. 418) • Myopie (S. 342) • manchmal bei Orbitatumoren (S. 431)
Papillenödem ein- oder beidseitige Schwellung des Sehnervenkopfes; Abb. 2.6) (s. auch Stauungspapille):	• Neuritis n. optici (S. 398) • arteriitische/nicht arteriitische Optikusatrophie (S. 400) • Zentralvenenverschluss (S. 293) • Optikusmeningeom (S. 412), -gliom (S. 411) • Optikuscheidenzysten • Hypertonie (Abb. 2.6) • endokrine Ophthalmopathie (S. 425) • Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 429) • Drusenpapille (S. 390) • Leber-Optikusatrophie (S. 394): initial • Uveitis (S. 346) • diffuse unilaterale Neuroretinitis (S. 353) • akute multifokale Neuroretinitis (S. 352) • Leber-sterneförmige-Retinitis (S. 352) • Lymphom (infiltrativ) • Leukämie (S. 119) infiltrativ • Sarkoidose (S. 356) • juveniler Diabetes mellitus (S. 118), s. auch diabetische Retinopathie (S. 285) und Tab. 19.1 • okuläre Hypotonie (S. 265): „Stauungspapille e vacuo“ • Pseudopapillenödem (S. 391) (z. B. bei Hyperopie) • Anämie (S. 117)
<i>Syndrome:</i>	• Akrodynie (S. 546) • Apert-Syndrom (S. 547) • Arnold-Chiari-Sequenz (S. 548) • Camurati-Engelmann-Syndrom (S. 550) • Chediak-Higashi-Syndrom (S. 551) • Crouzon-Syndrom (S. 554) • Dermatomyositis (S. 555) • Crohn-Krankheit (S. 554) • Fabry-Krankheit (S. 557) • fibröse Dysplasie (S. 558) • Hyperviskositätssyndrom (S. 562) • hypothalamischer Symptomenkomplex • Kleinhirnbrückenwinkel-Symptomatik (S. 565) • Leukodystrophie, orthochromatische (S. 567)

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde

Differenzialdiagnosen

- McCune-Albright-Syndrom (S. 570)
 - Melkersson-Rosenthal-Komplex (S. 570)
 - Mukopolysaccharidose II, III, IV (S. 571)
 - Neuromyelitis optica Devic (S. 574)
 - Osteopetrosis familiaris (S. 576)
 - Paget-Krankheit (S. 577)
 - Periarteriitis nodosa (S. 578)
 - Panenzephalitis, subakute sklerosierende (S. 577)
 - Papulose, maligne atrophische (S. 577)
 - Parkinson-Krankheit (S. 578)
 - Pelizaeus-Merzbacher-Krankheit (S. 578)
 - Pigmentdermatose, anhidrotische retikuläre (S. 579)
 - polyglanduläres Autoimmun-(PGA-)Syndrom, Typ I (S. 579)
 - Polyradikuloneuritis Typ Guillain-Barré (S. 579)
 - Porphyrin (S. 580)
 - Prieur-Griscelli-Syndrom (S. 580)
 - Quincke-Syndrom (S. 581)
 - Raynaud-Syndrom (S. 581)
 - Sinus-cavernosus-Symptomatik, vordere (S. 585)
 - tubuläre Stenose mit Hypokalzämie (S. 590)
 - Vogt-Koyanagi-Harada-Sequenz (S. 359)
 - Wegener-Granulomatose (S. 123)
 - Whipple-Krankheit (S. 123)
 - Wyburn-Mason-Syndrom (S. 593)
- Periphlebitis** (weißliche Einscheidungen um Venen aus entzündlichem Zellinfiltrat oder kerzenwachsähnliche Einscheidungen aus granulomatösen Veränderungen):
- Eales-Krankheit (S. 292)
 - Zoster ophthalmicus (S. 145)
 - Sarkoidose (S. 356)
 - Syphilis (S. 367)
 - Tuberkulose (S. 368)
 - Behçet-Krankheit (S. 358)
 - sympathische Ophthalmie (S. 360)
 - Multiple Sklerose (S. 120)
- Pigmentretinopathie** (punktförmig, verklumpt [„Salz und Pfeffer“] oder knochenbälkchenartig):
- Carrier der Chorioideremie (S. 345), des okularen Albinismus (S. 239)
 - kongenitale Syphilis
 - Leber-kongenitale-Amaurose (S. 330)
 - Röteln-Retinitis (S. 583)
 - traumatische Retinopathie (S. 473)
 - Siderose/Hämosiderose (S. 473)
 - Goldmann-Favre-Syndrom (S. 325)
 - Retinitis pigmentosa (Differenzialdiagnose der Retinitis pigmentosa: Tab. 16.2)
 - Medikamente (z. B. Deferoxamin, Chloroquin, Thioridazin, Tamoxifen)
- Pseudopapillenödem** (Papillenprominenz nicht auf ein Ödem zurückzuführen oder die Papille ist nur scheinbar prominent):
- Drusenpapille (S. 390)
 - „crowded disc“ (S. 391) bei Hyperopie
 - markhaltige Nervenfasern (S. 390)
 - „tilted disc“ (S. 390)
 - persistierendes Hyaloidalgewebe
- Ptosis** (S. 134), Herabhängen des Oberlids:
- kongenital (S. 138)
 - altersbedingt (S. 138)

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
	• traumatisch • Okulomotoriusparese (S. 136) • Synkinesie nach Lähmung des N. oculomotorius (S. 135) • Horner-Syndrom (S. 250) • Myasthenie (S. 139) • Dystrophia myotonica (S. 139) • chronisch progressive externe Ophthalmoplegie (S. 140) • okulopharyngeale Muskeldystrophie (S. 141) • (Marcus-)Gunn-Syndrom (S. 136) • Marin-Amat-Phänomen (S. 569) • Lambert-Eaton-Rooke-Krankheit (S. 566) • Trimethadion-Embryopathie (S. 589) • kongenitales familiäres Fibrosesyndrom (S. 450) • orbitale Meningoenzephalozele • Botulismus (S. 246) • Botulinumtoxin-Injektion • Blepharophimose (S. 128) • Bindehautnarben • ophthalmochirurgischer Eingriff • Oberlidtumoren (S. 147) • Lethargie, Schläfrigkeit • Eklampsie • Anämie • Diabetes mellitus • Vergiftung (z. B. Arsen) • Medikamente (S. 135) (z. B. Vincristin, Kortikosteroide) • Konversionsstörung • Pseudoptosis (S. 135)
Pupillenstörung, afferente: bei direkter Beleuchtung des erkrankten Auges keine oder eine verminderte Lichtreaktion beider Pupillen; s. a. Swinging-Flashlight-Test (S. 36):	• Erkrankungen des N. opticus, z. B. Neuritis n. optici (S. 398) • Hirntumor (prägenikuläre Sehbahn) • Netzhauterkrankungen • Makulaerkrankungen (S. 304) oft weniger ausgeprägt • arterielle Gefäßverschlüsse (S. 295) • Zentralvenenverschluss (S. 293), deutlich bei ischämischem • Amblyopie (S. 435) durch Strabismus oder refraktiv • traumatische Optikusneuropathie oder Retinopathie • diabetische Retinopathie (S. 285) • Neovaskularisationsglaukom (S. 259) • malignes Lymphom bzw. Retikulumzellsarkom (S. 386)
Rotes Auge (konjunktivale und/oder episklerale Hyperämie, Bindehautblutungen):	• primärer akuter Winkelblock (S. 262) • Iritis, Iridozyklitis (S. 346) • Konjunktivitis (S. 176) • Erosio corneae (S. 470) • Hyposphagma (S. 175) • Episkleritis (S. 207) • Skleritis (S. 208)

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
	• Keratitis/Ulcus corneae (S. 226) • Phlyktäne (S. 180) • Bindehautreizung durch Blepharitis (S. 143), Lidrandwarze, Sicca-Syndrom (S. 164), allergische Reaktionen, Fremdkörper im Auge, Trichiasis (S. 129), Rauch, Chemikalien • Reflexirritation (z. B. nicht auskorrigierte Refraktionsfehler, Strabismus, Trübungen der optischen Medien, Erkrankungen benachbarter Organe, Weinen) • konjunktivales Hämangiom • Neovaskularisationsglaukom (S. 259) • Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 429) • orbitale Thrombophlebitis • intraokulare Tumoren, z. B. venöse Obstruktion bei Aderhauttumor (S. 376) • Rechtsherzversagen oder erhöhte Blutviskosität • Alkohol • Gicht • Rosazea (S. 180) • Karzinoid • konjunktivoziliare Paroxysmen Franceschetti • Sluder-Neuralgie (S. 585) • Charlin-Neuralgie (S. 551) (Nasoziliarisneuralgie) • Clusterkopfschmerz (S. 553) • Augenverletzung/-operation • Nebenwirkung von Augentropfen
Rubeosis iridis Gefäßneubildung auf der Irisvorderfläche):	• diabetische Retinopathie (S. 285) • Zentralvenenverschluss (S. 293) • Karotisstenoze (S. 119)
<i>Auswahl weiterer Ursachen:</i>	• Uveitis (S. 346) • Retinoblastom (S. 319) • Trauma • Zentralarterienverschluss (S. 295) • Venen- (S. 293), Arterienastverschluss (S. 295) • Takayasu-Arteriitis (S. 587) • Riesenzellarteriitis (S. 401) • Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 429) • Leber-Miliaraneurysmen (S. 298) • Retinopathia praematurorum (S. 301) • Sturge-Weber-Erkrankung (S. 379) • Netzhautablösung (S. 280) • persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (S. 275), PHPV • Coats-Krankheit (S. 297) • Eales-Krankheit (S. 292) • Pseudoexfoliationssyndrom (S. 256) • essenzielle Irisatrophie (S. 235) • operative Eingriffe, z. B. Vitrektomie • Bestrahlungstherapie • Norrie-Syndrom (S. 574) • Sichelzellenanämie • Neurofibromatose (S. 153) • Lupus erythematodes

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
Schielen (Strabismus, Heterotropie) (manifeste Abweichung eines Auges von der geforderten Blickrichtung):	• Tumoren, z. B. malignes Melanom, Medulloepitheliom (S. 386) • Strabismus incomitans (S. 443): Lähmungsschielen (paretisches Schielen), durch Prozesse, die zu Muskellähmungen führen (zentrale Kontrollebene, Kerngebiete der entsprechenden Hirnnerven, weiterer Verlauf bis zu den jeweiligen Muskeln) • Strabismus concomitans (S. 438): Nicht paretisches Schielen
Sekretbildung der Bindehaut:	• <i>wässrig</i>: virale und toxische Konjunktividen (S. 187) • <i>muzinös</i>: Conjunctivitis vernalis (S. 178), Keratokonjunktivitis sicca (S. 164) • <i>eitrig</i>: schwere, akute, bakterielle Infektionen (S. 184) • <i>mukopurulent</i>: bakterielle und Chlamydieninfektionen (S. 185)
Stauungspapille (beidseitige Papillenschwellung ohne Funktionsverlust bei erhöhtem intrakranialem Druck; s. auch Papillenödem/Syndrome):	• <i>intrakranialer Tumor</i> (muss immer ausgeschlossen werden) • erhöhte Liquorproduktion • herabgesetzte Liquorabsorption (S. 397) • hoher Proteingehalt des Liquors • obstruktiver Hydrozephalus • erhöhtes zerebrales Blutvolumen (z. B. arteriovenöse Shunts) • Obstruktion des zerebralvenösen Abflusses • Rückenmarktumoren • Subarachnoidalblutung, intrazerebrale Blutung • Meningitis, Enzephalitis • karzinomatöse „Meningitis“ • V.-jugularis-Kompression • Sinusthrombose • Chirurgie im Nackenbereich • Leukämie (S. 119) • Polyzythämie • Anämie (S. 117) • Urämie • toxisch/medikamentös (z. B. Blei, Arsen, Hypervitaminose A, Lithium, Nalidixinsäure, Tetracycline, Amiodaron, Danazol, Nitrofurantoin, orale Kontrazeptiva, systemische Steroidtherapie und deren Abbruch) • Eklampsie • Thyreotoxikose (S. 119) • systemischer Lupus erythematodes (S. 120) • Schlafapnoe • Herzinsuffizienz • kongenitale kardiale Zyanose • Lungenemphysem • hypertensive Enzephalopathie • Syphilis (S. 367) • AIDS (S. 363)

Tab. 2.2 • Fortsetzung

Leitbefunde	Differenzialdiagnosen
Tortuositas vasorum (verstärkte Schlingelung der Gefäße):	• retinale Teleangiektasie/Coats-Krankheit (S. 297) • Retinopathia praematurorum (S. 301) • Hypertonie (S. 290) • beginnender Zentralvenenverschluss (S. 293) • Eales-Krankheit (S. 292) • atypische Sinus-cavernosus-Fistel (S. 429) • Stauungspapille (S. 396) • hereditär arteriell • retinales kapilläres Hämangiom, sog. Hippel-Krankheit (S. 299) • Leukämie, Polyzythämie, Makroglobulinämie (S. 120), Dysproteinämie, Kryoglobulinämie • Sichelzellenkrankheit (S. 122) • Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica (S. 588) • familiäre Dysautonomie (S. 555) • Mukopolysaccharidose VI (S. 571) • Fabry-Krankheit (S. 557) • Down-Syndrom (S. 555) • Chromosom-5p-Syndrom (S. 552)
Tränendrüenschwellung/-entzündung , sog. Dakryoadenitis (S. 165):	• Folge von Entzündungen der Lider oder Konjunktiva • Sarkoidose (S. 356) • Heerfordt-Syndrom (S. 561) • Mikulicz-Syndrom (S. 571) • Aktinomyzeten • Trachom (S. 186) • Tuberkulose (S. 368), Lepra, Syphilis (S. 367), Gonorrhö, Mumps, Mononukleose, Masern, Influenza, Varicella zoster, Herpes simplex, Histoplasmose, Typhus • Tränendrüsentumoren (S. 167)
Tränensackschwellung/-entzündung , sog. Dakryozystitis (S. 170):	• Infektionen der benachbarten Gewebe, z. B. Sinusitis, Trachom (S. 186) • systemische Infektionen (z. B. Influenza, Scharlach, Diphtherie, Varicella, Pocken, Tuberkulose, Syphilis; selten Lepra, Sarkoidose) • Fremdkörper, Trauma, Tumoren, Pilze, Parasiten
Vaskulitis, retinale (Gefäßeinscheidungen durch weiße Exsudate, fleckförmig oder entlang von Gefäßsegmenten und Netzhautblutungen aus den erkrankten Gefäßen):	• Uveitis (S. 346) • Eales-Krankheit (S. 292) • Zoster ophthalmicus (S. 123) • Sarkoidose (S. 356) • Behçet-Krankheit (S. 358) • Borreliose (S. 369) • Syphilis (S. 367) • Tuberkulose (S. 368) • Mononukleose • Zytomegalie-Retinitis (S. 366) • sympathische Ophthalmie (S. 360) • Toxoplasmose (S. 372) • Brucellose • Rickettsien-Infektionen • Amöbiasis • Thrombangiitis obliterans (S. 588)



Abb. 2.1 • Nephrogenes Lidödem.



Abb. 2.2 • Fetthernie.

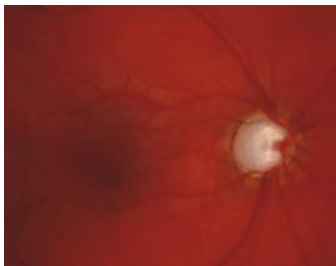
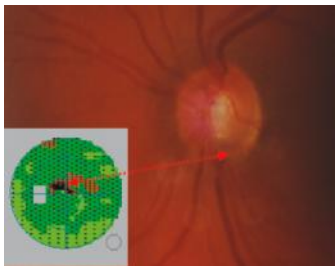
Abb. 2.3 • Glaukomatöse Optikusatrophy mit randständiger, unterminierter Papillensexkavation, der Gefäßbaum ist nach nasal verdrängt. Es ist kein neuroretinaler **Randsaum** mehr erhalten.

Abb. 2.4 • Monokularer Gesichtsfelddefekt bei primärem Offenwinkelglaukom. Fundusbild bei kleiner Papille mit vertikal betonter Exkavation. Der rote Pfeil zeigt auf eine Kerbe im neuroretinalen Randsaum und das dazu korrespondierende parazentrale Skotom (Gesichtsfelddefekt).



Abb. 2.5 • Diabetische, nicht proliferative Retinopathie mit Mikroaneurysmen und harten Exsudaten (Pfeil) sowie Cotton-Wool-Herden (Pfeilspitze).

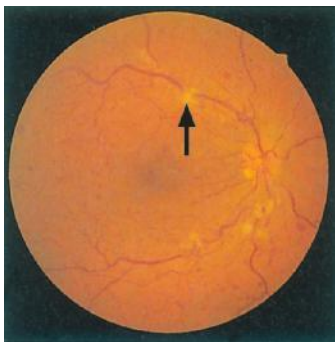


Abb. 2.6 • Fundus hypertonicus mit Papillenödem, Engstellung der Arterien, venösen Kaliberschwankungen und Cotton-Wool-Herden (Pfeil).

2.3 Augenveränderungen bei internistischen und systemischen Erkrankungen

Mögliche Augenveränderungen bei internistischen und systemischen Erkrankungen

- ▶ Siehe auch Syndrome (S. 544).
- ▶ **AIDS (acquired immunodeficiency syndrome):** *Lider:* Kaposi-Sarkom; multiple Mol-lusculum-contagiosum-Läsionen; Zoster ophthalmicus. *Orbita:* Phlegmone, B-Zell-Lymphom. *Konjunktiva:* Kaposi-Sarkom, Plattenepithelkarzinom, Mikroangiopathie. *Kornea:* Mikrosporidien-Keratitis, Herpes-simplex- und -zoster-Infektion; Sicca-Syndrom; Uveitis anterior. *Retina/Chorioidea:* Cotton-Wool-Herde; Mikroaneurysmen; Zytomegalievirus-Retinochorioiditis; progressive äußere Netzhautnekrose; Chorioiditis; intraokulares B-Zell-Lymphom; s. auch Kap. HIV-Infektion (S. 363).
- ▶ **Akromegalie:** Sehstörungen; Gesichtsfelddefekte (bitemporale Hemianopsie); Stauungspapille; Optikusatrophie; Diplopie bei Beteiligung des III., IV., VI. Hirnnervs; selten Angioid Streaks; See-saw-Nystagmus.
- ▶ **Albinismus** (S. 239): Visusreduktion; Pendelnystagmus; Strabismus; durchleucht-bare Iris; pigmentarmer blasser Augenhintergrund; Makulahypoplasie; evtl. Astig-matismus, progrediente Myopie, Farbsinnstörung.
- ▶ **Amyloidose: Hornhautdystrophien** (vgl. Tab. 7.3): Gelatinöse tropfenförmige Horn-hautdystrophie (GDLD; primäre familiäre Amyloidose (Grayson), gitterige Hornhaut-dystrophien (LCD; Biber-Haab-Dimmer) und granuläre Hornhautdystrophie Typ 2 (GCD2; Avellino-Dystrophie); *Histologie:* Amyloiddarstellung mit der Kongorotfär-bung; Elektronenmikroskopie: Amyloid aus 7–12 nm Fibrillen (eosinophile Proteine mit Betafaltblattstruktur). *Außerdem:* Amyloidablagerungen in Orbita, Tränenrüse, Uvea, gelb, wachsern in Bindehaut und Lid; Blutungen/Petechien; Lider, subkon-junktival, retinal; Lidvergrößerung, -schwellung; Ptosis; Exophthalmus; Motilitäts-einschränkung; Anisokorie; segelartige Glaskörperverdichtungen mit langsam pro-gressivem Sehverlust; retinale Arterienverschlüsse, perivaskuläre Einscheidungen.
- ▶ **Anämie:** Blasser unterer Fornix; porzellanfarbige Bindehaut; Lidödeme; Cotton-Wool-Herde, punkt-, flammenförmige Blutungen, Blutungen unter die Membrana limitans interna und/oder Makulablutung mit Visusverlust, Roth-Flecken, Opales-zenz der peripheren Netzhaut, dilatierte Netzhautgefäße, harte Exsudate, exsudati-ve Amotio, Papillen- und Netzhautödem, Zentralarterienverschluss, Optikusatro-phie; Amaurose.
- ▶ **Arteriitis temporalis:** Plötzliche Visusreduktion; blasse Papillenschwellung; splitter-förmige, streifige, peripapilläre Blutungen; Zentralarterienverschluss; Papillenexka-vation nach Rückgang der Papillenschwellung; afferente Pupillenstörung; weitere Befunde (S. 401).
- ▶ **Arteriosklerose:**
 - Arteriosklerotische Retinopathie (S. 291).
 - *Konjunktiva:* Tortuositas, Varizen, Miliaraneurysmen, subkonjunktivale Blutun-gen; selten Scleromalacia perforans (S. 208).
 - Orbitablutungen; Aderhautsklerose; Aderhautblutungen; Makuladegeneration; anteriore ischämische Optikusneuropathie (S. 400).
- ▶ **Arthritis:**
 - *Juvenile idiopathische Arthritis (JIA):* Meist asymptomatische chronische Uveitis anterior mit weißem Auge (d. h. ohne Gefäßinjektion); Komplikationen: Horn-hautbandkeratopathie; Katarakt; Sekundärglaukom; intraokulare Entzündung mit zystoidem Makulaödem, evtl. Bulbushypotonie; Phthisis bulbi (S. 350).
 - Psoriasisarthritis (S. 356): Konjunktivitis; Keratitis; Keratokonjunktivitis sicca; selten Uveitis anterior.
 - *Rheumatoide Arthritis* (cP, chronische Polyarthritis): Keratitis; Keratokonjuncti-vitis sicca; Hornhautulkus; Episkleritis, Skleritis.

2.3 Augenveränderungen bei internistischen und systemischen Erkrankungen

- ▶ **Atopisches Ekzem:** Madarosis, Staphylokokken-Blepharitis; Keratokonjunktivitis; Keratokonus; Katarakt; Conjunctivitis vernalis (S.178); Netzhautablösung; Uveitis.
- ▶ **Behçet-Krankheit:** Uveitis anterior (mit und ohne 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.350).
- ▶ **Borreliose:** Fotophobie, Doppelbilder, Verschwommensehen; retrobulbäre Schmerzen, periokuläres Ödem; Keratitis; Episkleritis; Uveitis anterior/intermedia; Chorioiditis; Neuroretinitis; Neuritis n. optici; Augenmuskellähmungen (S.443).
- ▶ **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. auch Kandidosen (S.371).
- ▶ **Chlamydieninfektion:**
 - Einschlusskörperchenkonjunktivitis (S.185), als Komplikationen chronische Konjunktivitis, Hornhaut-Neovaskularisation, Bindehautnarben.
 - Trachom (S.186).
 - *Lymphogranuloma venereum*: Selten follikuläre Konjunktivitis, okuloglanduläres Syndrom Parinaud (S.173).
- ▶ **Colitis ulcerosa:** Uveitis (S.346).
- ▶ **Crohn-Krankheit** (Enteritis regionalis Crohn): Episkleritis (am häufigsten); Skleritis; Scleromalacia perforans (S.208); Uveitis anterior/posterior; Konjunktivitis; Blepharitis; Keratopathie; Keratokonjunktivitis sicca; Hornhautulzera; Irisatrophie; Makulaödem, -blutungen; Optikusneuropathie mit/ohne Papillenödem; Netzhautablösung; retinale Periphlebitis; Orbitaentzündung; Exophthalmus, Schmerzen, Motilitätsstörung, Strabismus (S.433).
- ▶ **Cushing-Krankheit:** Sehverlust, selten Gesichtsfeldausfälle (systemische Veränderungen werden meistens vorher bemerkt); Lidödeme; Hyperpigmentierung der Lider; vermehrtes Wimpernwachstum; Bindehauthyperämie; Steroid-Glaukom; bei arterieller Hypertonie hypertensive Retinopathie (S.290) mit Papillenödem; Exophthalmus; iatrogene Katarakt.
- ▶ **Cystinose:** Cystin-Kristalle in Hornhaut, Bindehaut; Fotophobie; diffuse Hornhauttrübung; kristalline Retinopathie; Pigmentretinopathie; Uveitis (S.346).
- ▶ **Dermatitis:** Liderythem mit Brennen, Juckreiz, Bläschenbildung, Krusten; Konjunktivitis; Katarakt; Keratokonus; Netzhautablösung; Uveitis.
- ▶ **Diabetes mellitus** (Zuckerkrankheit): Diabetische Retinopathie (S.285), Makulopathie; Katarakt; Rubeosis iridis (S.241); Neovaskularisationsglaukom (S.259); chronisches Glaukom; Hirnnervenlähmungen (S.443); Bindehautblutungen; Optikusatrophie (S.391), DIDMOAD-Syndrom, Synonym Wolfram-Syndrom (S.555); transiente Myopie; Pupillenstörungen; Visusminderung; Gesichtsfelddefekte; Farbsinnstörungen; asteroide Hyalose (S.273); Hornhautsensibilität herabgesetzt; Hornhauterosionen; Lidxanthome; Ptosis; Blepharitis; selten Mukormykose (S.428).
- ▶ **Eklampsie** (S.292): Beiderseits Verengung der retinalen Arteriolen (erstes Zeichen), Cotton-Wool-Herde, intraretinale Blutungen, verzweigte gelbweiße Flecken auf dem Niveau von RPE und äußerer Netzhaut, exsudative Netzhautablösung; selten chorioidale, subretinale und/oder Glaskörperblutung; Elschnig-Flecken (S.285).
- ▶ **Endokarditis:** Bindehautpetechien; Netzhautblutungen; Venenthrombosen; septische Chorioiditis; bakterielle Retinitis mit Blutungen und Exsudation (Roth-Flecken); unilaterale spastische Mydriasis; Neuritis n. optici; embolische Verschlüsse der Netzhautarterien.
- ▶ **Erhöhter intrakranieller Druck:** Kopfschmerzen, Erbrechen, Stauungspapille, zerebelläre Ataxie, bitemporale Hemianopsie, homonyme Hemianopsie mit Sektordefek-

ten, Parinaud-Symptomatik (S.578), Abduzensparese, im Verlauf Visusreduktion, Kennedy-Symptomatik (S.564).

- ▶ **Frühgeburt:** Frühgeborenen-Retinopathie, Synonym Retinopathia praematurorum (S.301); Komplikationen: Leukokorie; Amblyopie; Rubeosis iridis; Sekundärglaukom; Hornhautdekompensation; Phthisis bulbi.
- ▶ **Gestose:** s. Eklampsie
- ▶ **Gonorrhö:** Konjunktivitis; Ophthalmia neonatorum (S.184); Hornhautdefekte, -infiltrate, -ulkus, -abszess, -perforation, -trübung; Uveitis anterior, Hypopyon; Endophthalmitis; Liderythem, -ödem.
- ▶ **Herpes-simplex-Virus-Infektion** (S.228): Gruppierte Lidbläschen mit/ohne Verkrustungen; herabgesetzte Hornhautsensibilität, Hornhautdefekte, subepitheliale Infiltrate, rezidivierende Keratitis; Uveitis anterior; Konjunktivitis; Retinitis, akutes retinales Nekrosesyndrom (S.362).
- ▶ **Histoplasmose** (S.370): Uveitis; fokale hämorrhagische Chorioretinopathie; exsudative Makulopathie bei chorioidaler Neovaskularisation; atrophische Netzhaut-/Aderhautveränderungen.
- ▶ **Herpes-zoster-Virus-Infektion** (S.228): Gruppierte Lidbläschen mit/ohne Verkrustungen; herabgesetzte Hornhautsensibilität, Hornhautdefekte, subepitheliale Infiltrate, rezidivierende Keratitis; Uveitis anterior; Konjunktivitis; Retinitis, akutes retinales Nekrosesyndrom (S.362).
- ▶ **Histoplasmose** (S.370): Uveitis; fokale hämorrhagische Chorioretinopathie; exsudative Makulopathie bei chorioidaler Neovaskularisation; atrophische Netzhaut-/Aderhautveränderungen.
- ▶ **Myozystinurie:** Linsenluxation; Myopie; Lidhyperpigmentierung; helle Iris; Aniridie; Irisatrophie; Kugellinse; Katarakt; wenig intraokulares Pigment; zystische Netzhautdegeneration; Netzhautablösung; retinale Arterien- und Venenverschlüsse; Optikusatrophie; Hypotonie; Sekundärglaukom.
- ▶ **Hydrozephalus:** s. erhöhter intrakranialer Druck.
- ▶ **Hyperthyreose** (Thyreotoxikose): Endokrine Ophthalmo-/Orbitopathie (S.425): z. B. Oberlidretraktion, konjunktivale Hyperämie, Chemosis, Exophthalmus, Motilitätsstörungen mit Diplopie, Keratopathie, Visusreduktion bei Sehnervenbeteiligung; Keratokonjunktivitis des oberen Limbus (S.183).
- ▶ **Hypertonie, arterielle** (Hypertonus; Bluthochdruck): Hypertensive Retinopathie (S.290); Venenastverschlüsse; Chorioidaleinfarkte bzw. Elschnig-Flecken (S.285); retinale Makroaneurysmen; exsudative Netzhautablösung; subkonjunktivale Blutungen; Orbitablutung; transiente Augenmuskellähmungen; Fazialisparese; Sehstörungen.
- ▶ **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).
- ▶ **Karotisstenose:** 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 (S.400).
- ▶ **Karotis-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, Rubeosis iridis, Katarakt; Keratitis filiformis (Abb. 7.3); bullöse Keratopathie; **Venöse-Stase-Retinopathie:** erweiterte, geschlängelte Venen, Netzhautblutungen, Gefäßverschlüsse, Papillenödem, Aderhautamotio; Glaukom; Motilitätsstörungen (N. VI, evtl. N. III, N. IV); Ausfall N. V₁; Pupillenstörungen.
- ▶ **Leukämie:** Hyperämie der konjunktivalen und episkleralen Gefäße; Bindehaut- und Lidblutungen und -infiltration; Orbitablutungen, -infiltration; Exophthalmus; Irisinfiltration (Heterochromie, Anisokorie, Hyperämie); Rubeosis iridis; Pseudohypopyon aus Leukämiezellen; Sekundärglaukom; leukämische Infiltration der Chorioidea, tumorartig oder diffus; **leukämische Retinopathie:** hyperämische Netzhautgefäße und -blutungen (mit weißem Zentrum; Einblutungen in den Glaskörper möglich), Netzhautablösung; Cotton-Wool-Herde; Makulaödem; Circinata-Figur;

2.3 Augenveränderungen bei internistischen und systemischen Erkrankungen

Papillenödem; Tortuositas vasorum; Neuritis n. optici; 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; Keratokonjunctivitis 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.585).
- ▶ **Lyme-Disease** s. Borreliose.
- ▶ **Lymphom, malignes**: Subkonjunktivale Lymphome; Iridozyklitis; Rubeosis iridis; Sekundärglaukom; Katarakt; unter dem retinalen Pigmentepithel gelegene gelbliche Tumoren mit Pigmentttüpfelung; exsudative Netzhautablösung; Veneneinscheidungen; Glaskörpertrübungen; Infiltration von Tränendrüsen, Orbita (Exophthalmus), Lidern, Augenbrauen, Iris, Ziliarkörper; Mikulicz-Syndrom (S.571).
- ▶ **Makroglubulinämie Waldenström** (Immunozytom): Sludging (körnige Strömung) der Bindehautgefäße; kristalline Immunprotein-Ablagerungen in der Bindehaut und im Hornhautstroma; Schwellung der Tränendrüse und Parotis, Sjögren-Syndrom; **Augenhintergrund**: venöse Hyperämie, Kongestion, Thrombosen, Blutungen, Cotton-Wool-Herde, Mikroaneurysmen, Embolien, Papillenödem, Vasoproliferation, exsudative Amotio retinae, Glaskörpertrübungen, -blutungen; Rubeosis iridis; Neovaskularisationsglaukom.
- ▶ **Mammakarzinom**: Lidschwellung; Lid-, Iris-, Aderhaut-, Orbita-, Augenmuskelmetastasen; Enophthalmus; Diplopie; Fazialisparese mit Keratitis punctata superficialis; Nystagmus bei Kleinhirnmetastase; Horner-Syndrom; Sehstörungen; Tunnelgesichtsfeld; Sicca-Syndrom bei Chemotherapie möglich.
- ▶ **Multiple Sklerose** (Encephalitis disseminata): Neuritis n. optici (S.398); internukleäre Ophthalmoplegie, INO (S.452); Augenmuskellähmungen; Pupillenstörungen; Periphlebitis 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.457), irreguläre spasmodische Augenbewegungen; spontane Orbikulariskontraktionen.
- ▶ **Myasthenia gravis**: Ptosis (S.139) wechselnden Ausmaßes; Diplopie durch wechselnde Beteiligung extraokulärer Muskeln; Lidödem; selten Lidretraktion, Lidzuckungen; Sakkaden gestört; Akkommodationsspasmus (Pseudomyopie); Konvergenzspasmus; Hippius (S.249); nystagmusartige 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 n. optici oder Zentralarterienverschluss; Neovaskularisationsglaukom; Glaskörpertrübung; Winkelblock 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. auch Ptosis bei myotonischer Dystrophie (S.139).
- ▶ **Neurodermitis atopica**: Siehe atopisches Ekzem.

- ▶ **Neurofibromatose** (S.153): Neurofibrome der Lider, Orbita, Retina, Chorioidea, des Ziliarkörpers, selten der Konjunktiva, Kornea, Sklera, des Kammerwinkels (evtl. mit Buphthalmus); Café-au-Lait-Flecken (S.153) der Lider; Exophthalmus (evtl. pulsierend bei Keilbeindefekt); Glaukom; Lisch-Knoten der Iris (S.153); Irismelanom; Iris-heterochromie; Ectropium uveae; Korektomie; Rubeosis iridis; hypertrophe Hornhautnerven; chorioidale Schwannome, Nävi, Melanome; intraretinale markhaltige Nervenfasern (S.390); Papillenödem; Optikusatrophy; Optikusgliom, seltener -meningeom; Akustikus- und Optikusneurofibrome können zu erhöhtem intrakranialem Druck, Taubheit, Erblindung, Epilepsie und motorischen Störungen führen; evtl. maligne Neoplasien (Neurofibrosarkome); frühe Katarakt, epiretinale Membranen beim zentralen Typ.
- ▶ **Nierenerkrankungen:**
 - Retinopathie bei Hypertonie (S.290); Blepharokonjunktivitis; Keratokonjunktivitis; Skleritis (bei IgA-Glomerulonephritis); Lidödem; Orbitaödem; orbitale Fett-hernie in die Lider (Abb. 2.2) 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*: Drusenähnliche dichte verstreute oder gruppierte Ablagerungen in der Bruchmembran am Augenhintergrund; Atrophien des retinalen Pigmentepithels; chorioidale Neovaskularisationen.
- ▶ **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 n. optici; Papillenödem.
 - Beteiligung der Ziliar- und Orbitaarterien; Exophthalmus; Pseudotumor orbitae; Lidödem; (transiente) Augenmuskellähmungen, Ptosis, Diplopie, Strabismus; evtl. nekrotisierende Angiitis der Tränendrüse; Sjögren-Syndrom (S.585); Pupillenstörungen.
- ▶ **Plasmozytom**: Siehe Myelom, multiples.
- ▶ **Polymyalgia rheumatica**: Diffuse Variante der Arteriitis temporalis (S.401), s. auch oben.
- ▶ **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 n. optici; Glaskörperzellen; Makulaödem.
- ▶ **Rhabdomyosarkom**: Rasch progressiver Exophthalmus; Orbitatumor, Lidtumor; Lid-schwellung; Chemosis; *Komplikationen*: Visusminderung; hypoplastische Orbita; Katarakt; trockenes Auge; Keratitis.
- ▶ **Röteln-Embryopathie**: Kongenitale Katarakt (S.268); 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; disziforme Makulaabhebung; Neovaskularisationen der Papille.

2.3 Augenveränderungen bei internistischen und systemischen Erkrankungen

- ▶ **Rosazea** (Acne rosacea): Blepharitis; Konjunktivitis; Keratitis (Hornhautperforation, -vaskularisation möglich); mikrobiell-allergische Keratokonjunktivitis (S. 179); 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, Tränendrüse, -sack (Dakryoadenitis, Dakryozystitis), N. opticus (Papillenödem, Neuritis n. optici, Optikusatrophie, Gesichtsfelddefekte), Chiasma, Tractus opticus (Gesichtsfelddefekt); s. auch typische Gesichtsfelddefekte (S. 73).
 - Konjunktivitis; Phlyktänen (S. 180); 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. 134).
 - *Komplikationen:* Hornhautbandkeratopathie, Katarakt; Sekundärglaukom; Venenastverschlüsse; retinale und chorioidale Neovaskularisationen.
- ▶ **Seborrhoisches Ekzem:** Blepharitis (S. 143); Augen brennen, jucken, morgens verklebte Lider; Konjunktivitis; Keratitis; Chalazion (S. 150); Wimpernverlust; Keratomalazie.
- ▶ **Sichelzellenhämoglobinopathie:**
 - Sehstörungen.
 - *Augenvorderabschnitt:* Isoliert erscheinende, kommaförmige, dunkelrote Gefäße; Hyphäma (S. 462); Irisatrophie, -nekrose; Rubeosis iridis; vaskuläre Okklusion; Sekundärglaukom.
 - *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, subhyaloidale 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** (S. 355), Synonym Bechterew-Krankheit: Uveitis anterior bei 30–40% der Patienten; konsekutiv Cataracta complicata; Sekundärglaukom; zystoides Makulaödem.
- ▶ **Syphilis** bzw. **Lues** (S. 367): Argyll-Robertson-Pupille (S. 249); Iridozyklitis; Roseolae (S. 367); Zellen im Glaskörper; Chorioretinitis; Perivaskulitis; Neuroretinitis (S. 367); Pigmentretinopathie; Primäraffekt im Lid-, Konjunktivalbereich; Konjunktivitis; Keratitis; Lidexanthem; Dakryoadenitis, -zystitis; Neuritis, Perineuritis n. optici; Retrobulbärneuritis; Papillenödem; Optikusatrophie; (exsudative) Netzhautablösung; chorioidale Neovaskularisation; Zentralvenenverschluss; Episkleritis; Skleritis; Gumma in verschiedenen Augenstrukturen; Ptosis; Motilitätsstörungen; Gesichtsfelddefekte; evtl. Stauungspapille.
- ▶ **Thalassämie:**
 - Epikanthus; vergrößerte Lidwinkeldistanz (Telekanthus).
 - *Fundus:* Netzhautblutungen; Gefäßeinscheidungen; Angioid Streaks.
 - *Als Therapiefolgen* (Eisenüberladung; Deferoxamin-Nebenwirkungen): Katarakt; Optikusatrophie; Netzhautödem; Pigmentepithelatrophie und -hypertrophie; Visusminderung; Gesichtsfelddefekt; Farbsinn-, Dunkeladaptationsstörung.
- ▶ **Toxoplasmose:** Uveitis anterior; Chorioretinitis (S. 346); Vitritis; Retinochorioiditis juxtapapillaris Jensen (S. 372); exsudative Retinitis; Perivaskulitis; evtl. Mikrophthalmus; Katarakt; Strabismus; Nystagmus; Papillitis; zystoides Makulaödem; epi-

- retinale Gliose; chorioidale Neovaskularisation; Netzhautablösung; retinale Neovaskularisationen; proliferative Vitreoretinopathie; Panuveitis; Optikusatrophie; Gefäßverschlüsse.
- ▶ **Tuberkulose** (S.368): Iris-, Chorioidea-Tuberkulome; Uveitis anterior; Irisknötchen; Koeppe-Knötchen (S.238) am Pupillenrand; Glaskörpertrübungen; Chorioiditis; retinale Periphlebitis; Panophthalmie; jede okuläre Struktur kann betroffen sein, z. B. auch Konjunktivitis mit/ohne Phlyktänen (S.180), Keratitis; Skleritis; Dakryoadenitis, -zystitis; Neuritis n. optici.
 - ▶ **Tuberöse Sklerose** (Bourneville-Pringle-Syndrom): Retinale oder Optikusastrozytome (S.322); Stauungspapille, Optikusatrophie, Abduzensparese bei erhöhtem intrakranialen Druck; depigmentierte Aderhautherde; fibromatöse Bindehauttumoren; Angiofibrome, Hamartome der Lider; Hornhautbandkeratopathie; hypopigmentierte Irisflecken; selten: Netzhaut- oder Glaskörperblutung, Exsudationen; Netzhautablösung.
 - ▶ **Wegener-Granulomatose**: Sicca-Syndrom; pseudomembranöse Konjunktivitis; Skleritis, Keratitis, Uveitis, auch nekrotisierend und mit Vaskularisationen; Hornhautrandulzera, evtl. -perforation; Sklerastaphylom; Aderhautfalten; Retinitis; Lidödem, noduläre Lidläsionen; Orbitabeteiligung mit Exophthalmus; Osteolyse der knöchernen Orbita; Katarakt; Neuritis n. optici; Optikusatrophie; Tränenwegstenose.
 - ▶ **Whipple-Krankheit**: Vorwiegend vertikale Blicklähmung; okulomastikatorische Myorhythmie (S.451); Glaskörpertrübungen; Uveitis; Papillenödem; Chemosis; Myositis; Glaukom; Hyperpigmentierung der Lider.
 - ▶ **Varicella-zoster-Virus-Infektion**: Siehe Zoster ophthalmicus.
 - ▶ **Zikavirus-Infektion**: Nicht eitrige Konjunktivitis, Uveitis anterior, retinale Mikroangiopathie, Augenhintergrund von Neugeborenen mit Mikrozephalus: Papillenanomalien, Anomalien/Tortuositas der Netzhautgefäße, Torpedo-Makulopathie (flache, ovale hypopigmentierte temporale Makulaläsion), chorioretinale Atrophien, fokale Pigmentverdichtungen, avaskuläre Zonen in der Peripherie, Mikrophthalmus.
 - ▶ **Zoster ophthalmicus** bzw. Varicella zoster: Streng einseitiger, makulopapulärer Hautausschlag (später pustulär, verkrustete Ulzera) im Bereich N. V₁ und N. V₂; Schmerzen im Lidbereich; Konjunktivitis; Episkleritis; Skleritis; Keratitis; herabgesetzte Hornhautsensibilität; Uveitis anterior; retinale Perivaskulitis; akutes retinales Nekrosesyndrom (S.362); Chorioiditis; Neuritis n. optici; Sekundärglaukom; tonische Pupille; Hirnnervenlähmungen.
 - ▶ **Zytomegalie**: Zytomegalie-Retinochorioiditis (S.366); geringe oder fehlende Vitritis; Fundusblutungen; Frosted-Branch-Angiitis (S.348); Netzhautablösung; Netzhautnekrose mit Gefäßobliteration; Papillitis; Optikusatrophie; Konjunktivitis; Lidödem; Dakryoadenitis; Hornhauttrübungen; Keratomalazie; sekundäre Pigmentretinopathie.

2.4 Auge und Schwangerschaft

Mögliche Augenveränderungen und systemische Erkrankungen mit Augenbeteiligung in der Schwangerschaft



Mögliche Augenveränderungen in der Schwangerschaft:

- ▶ gelblich-braune Flecken der Lidhaut (Chloasma)
- ▶ Ptosis
- ▶ Änderung der Zusammensetzung der Tränenflüssigkeit
- ▶ Hornhautsensibilität herabgesetzt
- ▶ Kontaktlinsenunverträglichkeit
- ▶ Hornhautdickenzunahme
- ▶ Refraktionschwankungen
- ▶ Hyposphagma
- ▶ Krukenberg-Spindel (S. 254)
- ▶ Dickenzunahme der Linse (dadurch Myopisierung möglich)
- ▶ Akkommodationsinsuffizienz
- ▶ Augeninnendrucksenkung um 2–3 mmHg
- ▶ Papillenödem, Papillitis, Retrobulbärneuritis (selten)
- ▶ beschleunigtes Wachstum von Aderhautmelanomen (geringe Fallzahl)
- ▶ Retinopathia centralis serosa (S. 311)
- ▶ subretinale Exsudation, Netzhautablösung bei chorioidalem Osteom, Hämangiom
- ▶ Zentralvenenverschluss
- ▶ Anmerkung: Myopie, Netzhautdegenerationen, Z.n. Netzhautoperation sind keine Indikationen für einen Kaiserschnitt



Systemische Erkrankungen mit Augenbeteiligung in der Schwangerschaft:

- ▶ Eklampsie bzw. Gestose (S. 292)
- ▶ beschleunigtes Wachstum von Hypophysenadenomen, Meningeomen, Orbitahämangiomen
- ▶ spontane Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 429)
- ▶ Diabetes mellitus:
 1. bisher keine diabetische Retinopathie, dR (S. 285): Etwa 12 % Veränderungen bis hin zu IRMA (S. 285); 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
 4. diabetisches Makulaödem: Bildet sich häufig post partum spontan zurück

Augenmedikamente in Schwangerschaft/Stillzeit

- ▶ Derzeit kann kein Wirkstoff als absolut sicher gelten. Grundsätzlich sind Medikamente nur bei strenger Indikationsstellung unter Berücksichtigung des Risikos für Mutter und Kind anzuwenden.
- ▶ **Epidemiologie:** Ca. 3–6 % der Kinder werden mit Fehlbildungen geboren, hiervon können ca. 2 % der Fälle auf chemische und physikalische Ursachen (einschließlich Medikamente und Drogen) zurückgeführt werden.

- ▶ **Kontraindikationen:** In der „Roten Liste“ bei Schwangeren und in der Stillzeit kontraindizierte Medikamente müssen nicht notwendigerweise nachweislich beim Menschen embryotoxisch/teratogen wirken, z.B. können Hinweise aus Tierversuchen stammen ohne Kenntnis von Auswirkungen auf den Menschen oder es liegen unzureichende Erfahrungen bei der Anwendung am Menschen vor, z.B. weil das Medikament selten in der Schwangerschaft gegeben wird. So können auch Informationen darüber fehlen, ob ein Übergang in die Muttermilch stattfindet (z.B. bei Tropicamid).
- ▶ **Off-label:** Die Verordnung von Arzneimitteln, die nicht für Schwangere zugelassen sind, entspricht einer Off-label-Anwendung (d. h. das Medikament wird außerhalb der von den Zulassungsbehörden genehmigten Anwendungsgebiete eingesetzt). Ein zulassungsüberschreitender Einsatz von Arzneimitteln kann ggf. nicht rechtswidrig sein, wenn keine gleichwertige therapeutische Alternative für die Therapie einer schwerwiegenden Erkrankung zur Verfügung steht und ein Behandlungserfolg aufgrund der Datenlage in objektiv begründeter Weise zu erwarten ist. Individuelle Aufklärung und Beratung über Nutzen und Risiken sind in jedem Fall erforderlich.
- ▶ **Pharmakovigilanzzentren:** z.B. Embryotox (www.embryotox.de), Reprox (www.reprotox.org) werten auch nach der Markteinführung Daten zur Sicherheit von Medikamenten während Schwangerschaft/Stillzeit aus und beraten im Einzelfall.
- ▶ **Verschiedene Medikamente,** die bisher in der Schwangerschaft bei strenger Indikationsstellung als weitestgehend unproblematisch angesehen werden, sind z. B.
 - Diagnostisch lokal: Tropicamid.
 - Tonometrie lokal: Oxybuprocain, Fluoreszein.
 - Infektionen lokal: Kanamycin; Aciclovir.
 - Allergie lokal: Chromoglicinsäure.
 - Glaukom lokal: Timolol.
 - Entzündungshemmend/immunsuppressiv lokal: Prednison/Prednisolon; Ciclosporin A.
 - Schmerztherapie systemisch: Paracetamol.

3 Lider

3.1 Angeborene Lidanomalien

Lidanatomie

- Abb. 3.1 zeigt schematisch den Aufbau von Ober- und Unterlid des rechten Auges in Aufsicht, Abb. 3.3 einen schematischen Querschnitt durch Lider, Tränendrüse und vorderen Augenabschnitt.

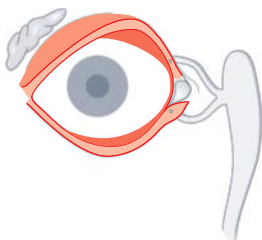
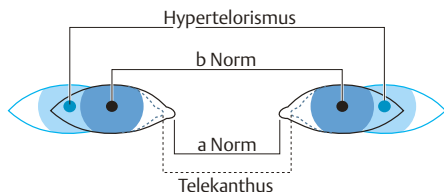


Abb. 3.1 • Lider (vgl. Abb. 3.3).

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** (S. 128): Liddefekt.
- **Euryblepharon:** Vergrößerung der Lidspalte (normal 28–30 mm × 12–14 mm).
- **Blepharophimose** (S. 128).
- **Dystopia canthorum:** Auswärtsverlagerung der inneren Kanthi (externe Kanthi normal in Form und Position, Lidspalte horizontal verkürzt, Pseudoesotropie; Tränenpünktchen nach lateral verlagert, Canaliculi verlängert, Epiphora).
- **Telekanthus** (angeboren oder erworben; Abb. 3.2): Vergrößerte Distanz der medialen Kanthi bei normalem Pupillenabstand.
 - Normdistanz der medialen Kanthi: Geburt 20 ± 2 mm; 2. Lebensjahr $26 \pm 1,5$ mm.
 - Interpupillardistanz – Norm: Geburt 39 ± 3 mm; 2. Lebensjahr 48 ± 2 mm; Erwachsene etwa 62 ± 3 mm.



..... 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.

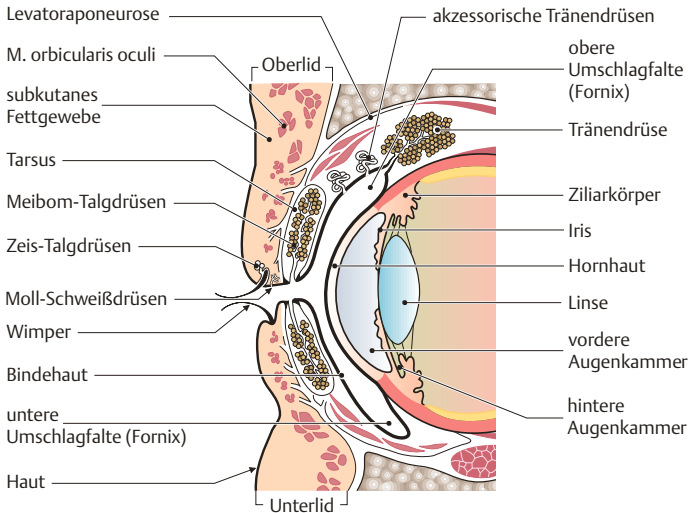


Abb. 3.3 • Lid, Tränenrüse und vorderer Augenabschnitt im schematischen Querschnitt.

► **Schräge Lidspalten(achsen):**

- Mongoloide Lidspalten: Verlagerung der Lidspaltenachse nach oben außen.
- 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.

► **Beachte:** Bei Kindern aller ethnischen Herkunftsgruppen vorhanden, verschwindet bei Kaukasiern spontan während der Kindheit (nicht bei Orientalen und Menschen mit einem flachen Nasenrücken). Pseudostrabismus: Innenschielen wird hierdurch vorgetäuscht (aber Hornhautreflexbildchen 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 (Abb. 3.4); 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 (S. 130) und Ektropium (S. 130).
- 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 branchiookulofazialem Syndrom (S. 550), Lange-Syndrom (S. 566).
- Polytrichosis:** Vermehrte Wimpernanzahl.
- Distichiasis:** Zusätzliche Wimpernreihe (S. 129); Tristichiasis: 3 Wimpernreihen (z. B. bei Gingivafibromatose mit Hypertrichose); Tetrastichiasis: 4 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).

3.1 Angeborene Lidanomalien

- **Monilethrix** (Aplasia pilorum intermittens): Spindelhaare; sehr brüchig; im Wimpernverlauf wechseln Anschwellungen mit Einschnürungen; vgl. Monilethrix-Syndrom (S. 571).
- **Synophrys**: Fusion der Augenbrauen über der Mittellinie, z. B. bei Lange-Syndrom (S. 566).

▣ **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 Epikanthus inversus beiderseits.

- ▶ **Diagnostik**: Inspektion: Beidseitige Lidspaltenverengung und -verkürzung bei normaler Ausdifferenzierung der Lider.
- ▶ **Genetik**: Autosomal-dominant; Genort vermutlich: FOXL2-Gen auf 3q22.3.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde**: Ptosis (S. 134); Ursache: Defizit von Levatormuskelfasern, Ersatz durch hyalinfibröses Gewebe), Telekanthus (s.o.), Epicanthus inversus (Abb. 3.4), kongenitales Ektropium (S. 130), Mikrophthalmus (S. 262), Anophthalmus (Tab. 4.1), Heterotopie der Fovea. Lateral verlagerte Tränenpünktchen, Mikrokornea, Strabismus divergens, Hyperopie, Nystagmus.
- ▶ **Assoziationen** (mögliche systemische Beteiligungen):
 - Proportionierter Zwergwuchs, faciale Hemiatrophie, kongenitale Kardiomyopathie; bei Frauen Ovarialinsuffizienz.
 - Waardenburg-Syndrom (S. 591), Ohdo-Blepharophimose-Syndrom (S. 575), Marden-Walker-Syndrom (S. 569).
- ▶ **Manifestation**: Bei der Geburt in voller Ausprägung vorhanden.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen**: Keine Progression; evtl. Amblyopie (S. 435).
- ▶ **Therapie**:
 - **Konservativ**: Ausschluss: Strabismus (S. 433), Refraktionsanomalie (S. 56), ggf. Korrektur; Amblyopie (ggf. Behandlung).
 - **Operativ**: Plastische Chirurgie s. Spezialliteratur; Zeitpunkt: 3.–5. Lebensjahr, bei schwerer Ptosis früher.

Lidkolobom

- ▶ **Definition**: Angeborene oder erworbene Spaltbildung des Lides.
- ▶ **Leitbild**: Liddefekt.
- ▶ **Diagnostik**: 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. 589).
 - Goldenhar-Symptomenkomplex (S. 560): Lidkolobom meist unilateral zwischen mittlerem und innerem Oberliddritzel, bilaterale Limbusdermoide.
- ▶ **Therapie**:
 - **Konservativ**: Bei Hornhautkomplikationen vgl. Lagophthalmus (S. 134).
 - **Operativ**: Plastische Deckung.

Kongenitale Polytrichosis der Zilien/Distichiasis

- ▶ **Definition/Leitbild:** Zusätzliche Wimpernreihe.
- ▶ **Symptome:** Fremdkörpergefühl, Tränen durch Trichiasis (S. 129).
- ▶ **Genetik:** Sporadisch oder autosomal-dominant.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Kongenitales Entropium (S. 130); Tarsus fakultativ rudimentär oder fehlend, Blepharophimose (S. 128).
- ▶ **Assoziation:** Hereditäres Lymphödem Typ I Nonne-Milroy/Typ II Meige (S. 568), Gingivafibromatose mit Hypertrichose (S. 560), Mikroblepharie Tost (S. 570).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Polytrichosis (zusätzliche, meist fehlstehende Wimpern) durch z. B. Trauma (Verbrennung, Verätzung) mit Narbenbildung, Pemphigoid (S. 181), Stevens-Johnson-Syndrom (S. 182).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Keine spontane Besserung; Trichiasis.
- ▶ **Therapie:** Operativ: Epilation (S. 129); Kryotherapie und Laserkoagulation (S. 129).

Kongenitale Ptosis

- ▶ Siehe Kap. Einfache kongenitale Ptosis (S. 138).

3.2 Sekundäre Lidanomalien

Trichiasis

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

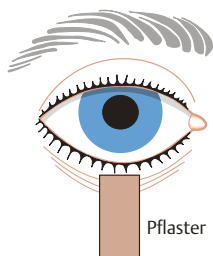


Abb. 3.5 • Entropium des Unterlids mit Trichiasis: Die Unterlidkante ist nach innen gekehrt, ihre Wimpern reiben bei Augenbewegungen auf der Hornhaut.

- ▶ **Symptome:** Fremdkörpergefühl, Tränenträufeln.
- ▶ **Ursache:** Lidkantenfehlstellung durch Narbenbildung z. B. infolge Verbrennung, Verätzung, Trauma, s. Entropium (S. 130); Distichiasis (S. 129).
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Oft mit Blepharitis (S. 143) assoziiert.
- ▶ **Manifestation:** Alters- und geschlechtsunabhängig.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Chronisch; Erosio corneae (S. 470), Ulcus corneae (S. 227), Pannus corneae (fibrovaskuläres Gewebe zwischen Epithel und Bowman-Membran).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Evtl. therapeutische Kontaktlinse als temporäre Maßnahme.
 - **Operativ:** Epilation: Entfernung der Wimpern mit der Wimpernpinzette; Wiederholung alle 2–6 Wochen.
 - Kryotherapie: Applikation von Kryoeffekten am Austrittsort der fehlstehenden Zilien in doppeltem Gefrierzyklus (z. B. 2 × 40 s) nach Infiltrationsanästhesie (S. 478) des Lidrandes; anschließend Entfernung der Wimpern mit Wimpernpinzette.
 - Laserkoagulation: Lidkanteneversion, Applikation von Lasereffekten am Austrittsort der fehlstehenden Zilien (z. B. Herdgröße 50 µm, 0,1 s, 100–150 mW); anschließend Entfernung der Wimpern mit Wimpernpinzette.

Entropium

- ▶ **Definition/Leitbild:** Kongenitale, narbenbedingte, mechanische, spastische oder altersbedingte Einwärtsdrehung des Lidrandes (vorwiegend des Unterlides; Abb. 3.5).
- ▶ **Symptome:** Fremdkörpergefühl, Tränenträufeln durch Trichiasis (S. 129).
- ▶ **Ursache:**
 - **Narbenbedingt:** Trauma (Verätzung, Verbrennung, Unfall), Stevens-Johnson-Syndrom (S. 182), Pemphigoid (S. 181), schwere Entzündungen, Trachom (S. 186).
 - **Altersbedingt:** Im Alter auftretende Veränderungen der Lidstrukturen (Tarsus dünner, atrophisch; Schwächung der Unterlidretraktoren; Dehnung der Lidbändchen; „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. 127).
 - **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. 150), Hyperplasie der Konjunktiva in der Nähe der Fornices, fehlender Tarsus, Blepharophimose (S. 128).
 - **Spastisch:** Blepharospasmus (S. 142); akut durch okuläre Irritationen z. B. Hornhaut- oder Lidbindehaut-Fremdkörper.
- ▶ **Manifestation:** Kongenital; altersbedingte Form etwa um das 75. Lebensjahr; übrige Formen in jedem Alter.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Gefahr von Erosio corneae (S. 470), Ulcus corneae (S. 227), Pannus corneae (S. 212); kongenitales Entropium: normalerweise spontanes Verschwinden innerhalb der ersten beiden Lebensjahre; akutes spastisches Entropium: nach Beseitigung des auslösenden Agens rasche Besserung.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Vorübergehend Zügelpflaster siehe Abb. 3.6: Zurückziehen des präseptalen M.-orbicularis-Anteils vom prä tarsalen.
 - **Operativ (S. 523):** Indikation für die kongenitale Form: Komplikationen oder fehlende spontane Besserung.



Pflaster

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

Ektropium

- ▶ **Definition/Leitbild:** Spastisch, narbig oder mechanisch bedingte Auswärtsdrehung des Lidrandes (Abb. 3.7). Weitere Formen sind das altersbedingte und paralytische Ektropium des Unterlids sowie das marginale Ektropium des tarsalen Unterlids.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Epiphora (Tränenträufeln).
 - **Inspektion:** Auswärtswendung des Lidrandes, Rötung der Konjunktiva.
- ▶ **Beachte:** Bei paralytischem Ektropium Lidschluss unmöglich.

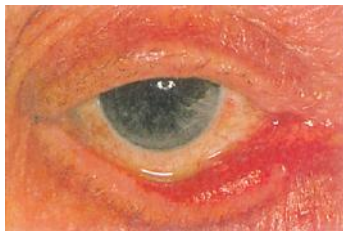


Abb. 3.7 • Ektropium des Unterlids, medial betont; das Unterlid ist nach außen gewendet (evertiert).

► **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.186), Lidschwellung, Tumoren, Buphthalmus (S.260), Exophthalmus (S.424).
 - **Narbenbedingt:** Nach Trauma, chronischen Hauterkrankungen, z.B. Xeroderma pigmentosum (S.593), Epidermolysis bullosa (S.557).
- **Manifestation:** Angeborene Form existiert, kann alle 4 Lider einbeziehen, evtl. mit Blepharophimose (S.128); 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.470), Ulcus corneae (S.227), Eintrübung der Hornhaut, Konjunktivitis (S.176), 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 operativen Eingriffs.
- **Therapie:**
- **Konservativ:** Behandlung der Grunderkrankung; paralytisches Ektropium wie Lagophthalmus (S.134).
 - **Operativ (S.522):** paralytisches Ektropium: evtl. temporäre Tarsorrhaphie (S.524).

Dermatochalasis

- **Definition/Leitbild:** Abnorme 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 und schränkt je nach Ausprägung das Gesichtsfeld ein. Der Stand der Oberlidkante entspricht der Norm!

3.2 Sekundäre Lidanomalien

- ▶ **Ursache:** Verminderung und strukturelle Veränderung der elastischen Fasern der Dermis. Hervortreten von Fett durch ein geschwächtes orbitales Septum.
- ▶ **Manifestation:** Höheres Lebensalter.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Allmähliche Zunahme.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Ptosis (S. 134); Brauentosis (Absinken der Augenbraue unter den oberen Orbitalrand); Blepharochalasis (s. u.).
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch (S. 525).

Blepharochalasis

- ▶ **Definition:** Atrophie und Erschlaffung der Oberlider nach chronischen oder rezidivierenden Ödemen der vorderen Orbitastrukturen.
- ▶ **Leitbild:** Dünne, vorgewölbte, gefäßreiche Oberlidhaut.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Inspektion:* Gewöhnlich bds. rezidivierende akute Angioödem; dünne, faltige, überschüssige Oberlidhaut, oft bräunlich verfärbt, deutliche Gefäßzeichnung.
 - Weitere Diagnostik s. Ptosis: Allgemeines (S. 134).
- ▶ **Genetik:** Dominante Vererbung beschrieben.
- ▶ **Ursache:** Angioödem 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. 570).
 - (Laffer)-Ascher-Syndrom (S. 548): Symmetrische Blepharochalasis mit Verdickung der Oberlippe; evtl. unilaterale Lähmung des Levators und des M. rectus superior.
- ▶ **Manifestation:** $\frac{1}{3}$ vor dem 10. Lebensjahr manifest, 50% vor dem 20. Lebensjahr, auch angeborene Fälle beschrieben.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Dermatochalasis (S. 131); Ptosis (S. 134).
- ▶ **Therapie:** Operativ wie bei Dermatochalasis (S. 525), zusätzlich Resektion prolabierten orbitalen Fettgewebes; bei weiterhin auftretenden Ödemen Wiederholung des Eingriffs.

Lidretraktion

- ▶ **Definition/Leitbild:** Zurückgezogenes Ober- und/oder Unterlid (Abb. 3.9).
- ▶ **Diagnostik:** 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:** siehe Box unten.
- ▶ **Assoziationen:** siehe Box unten.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Künstliche Tränen tagsüber, zur Nacht Dexpanthenol Augensalbe (z. B. Bepanthen) und bei fehlendem Lidschluss Uhrglasverband, vgl. Trockenes Auge (S. 164).
 - *Operativ:* Exzision des Müller-Muskels; Schwächung des Levators und/oder der Unterlidretraktoren mit und ohne Transplantat (z. B. Sklera, Dura).



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“).



Ursachen einer Lidretraktion:

- ▶ Endokrine Ophthalmopathie (S. 425): 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 Gebiets des rostralen Mittelhirns
- ▶ Ptosis am anderen Auge
- ▶ Parinaud-Symptomatik (Collier-Zeichen); Tab. 3.1
- ▶ neurogen: z. B. Marcus-Gunn-Syndrom (S. 136); Fehlregeneration des N. oculomotorius
- ▶ Enzephalitis, Meningitis
- ▶ Sympathomimetika lokal, selten systemisch; hohe Kortikosteroiddosen
- ▶ Leberzirrhose; hyperkaliämische periodische Paralyse
- ▶ narbenbedingt nach Trauma, Entzündung; Tumordinfiltration im Bereich der Lidretraktoren
- ▶ iatrogen nach Ptosisoperation
- ▶ Exophthalmus, Buphthalmus (S. 260), hohe Myopie (S. 342); selten isoliert kongenital

Tab. 3.1 • Parinaud-Symptomatik (Aquäduktsymptomatik).

Symptome (bilateral):

Collier-Zeichen: Lidretraktion nur bei versuchtem Aufblick, nicht beim Blick geradeaus oder abwärts

supranukleäre Lähmung des Aufwärtsblickes, d. h. Puppenkopffphänomen (S. 30) und Bell-Phänomen (S. 30) bewirken Elevation

Pseudoabduzensparese: Das abduzierende Auge bewegt sich während horizontaler Sakkaden (S. 23) langsamer als das adduzierende „Skew deviation“ (S. 452)

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-Nahdissoziation, d. h. fehlende Lichtreaktion (S. 36), aber Miosis beim Nahreflex (S. 24) 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. 341) Typ C, Wilson-Krankheit (S. 593), Kernikterus, Barbituratvergiftung

3.3 Ptosis

Lagophthalmus



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

- ▶ **Definition/Leitbild:** Kompletter Lidschluss schwierig oder unmöglich.
- ▶ **Diagnostik:** 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. 130).
 - *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 (Tränenträufeln).
 - *Keratopathia e lagophthalmo (Expositionskeratopathie):* Inferiore punktförmige Hornhauterosionen, Hornhautinfektion (S. 227), -ulcus (S. 212), -perforation, -neovaskularisation, -vernarbung.
 - *Idiopathische Fazialisparese:* Meist unilateral; Stunden bis Tage dauernd; 70–80 % komplette Erholung, 10 % partiell; nach 2 Monaten keine spontane Restitution mehr zu erwarten.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Je nach Ausprägung und Spaltlampenkontrollen des Hornhautbefundes tagsüber Tränenersatzpräparate (S. 165) oder Dexpanthenol AS mehrmals tgl.; Brille mit Seitenschutz; zur Nacht Dexpanthenol AS und Uhrglasverband.
 - ▶ **Beachte:** Bei Bewusstlosen mehrmals tgl. Dexpanthenol AS und 24-h-Uhrglasverband.
 - *Operativ:* Tarsorrhaphie (S. 524); Lidbeschwerung (lid loading) mit präarsal fixiertem Goldimplantat und laterale Zügelplastik (S. 522).

3.3 Ptosis

Allgemeines

- ▶ **Definition/Leitbild:** Herabhängen des Oberlides > 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 M.-frontalis-Innervation: Er ist verstärkt innerviert bei angehobenen Augenbrauen und Stirnrunzeln.
 - Evtl. Zwangshaltung: Kopf in den Nacken gelegt.
 - Bestimmung der Levatorfunktion (S. 14), des Ausmaßes der Ptosis (S. 14).

- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe Boxen unten sowie Tab. 2.2 – Leitbefunde am Auge und ihre Differenzialdiagnosen – Ptosis.
- ▶ **Beachte:** Ist die Ptosis nicht eindeutig einer Ursache, einem Krankheitsbild zuzuordnen und sind die Pupillenreaktionen normal, muss immer eine Myasthenie ausgeschlossen werden (S.139), insbesondere, wenn Einschränkungen der äußeren Augenmuskeln vorliegen, die nicht dem typischen Muster einer Störung des III., IV. oder VI. Hirnnervs (S.443) zugeordnet werden können.

✓ **Medikamente, die ein myasthenieähnliches Bild mit einer Ptosis hervorrufen (Auswahl):**

- ▶ Aminoglykoside: Kanamycin, Neomycin, Streptomycin, Dihydrostreptomycin
- ▶ weitere Antibiotika: Ampicillin, Polymyxin B, Colistin, Tetracyclin, Clindamycin, Bacitracin
- ▶ Benzodiazepine (z. B. Chlordiazepoxid, Diazepam), 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, können aber eine Muskelschwäche für mehrere Tage hervorrufen, die eine Beatmung erforderlich macht)

✓ **Ursachen einer Pseudoptosis:**

- ▶ Volumenverlust der Orbita
- ▶ Z. n. Eukleation
- ▶ schlecht sitzende Prothese
- ▶ Mikrophthalmus (S.262)
- ▶ orbitaler Fettverlust im Alter
- ▶ eingesunkenes Auge
- ▶ Gesichtshemiatrophie
- ▶ Z. n. Blow-out-Fraktur (S.468)
- ▶ intermittierende Ptosis beim Retraktionssyndrom (S.449) durch Retraktion des Bulbus bei Adduktion
- ▶ kontralaterale Lidretraktion
- ▶ Höhenschielen: Das schielende Auge weicht nach unten ab; durch Abdecken des führenden Auges wird es in Hauptblickrichtung gebracht, die Ptosis verschwindet
- ▶ reflektorischer Enophthalmus-Symptomenkomplex (S.557)

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 > 2 mm über den oberen Limbus, diese wird nur in Verbindung mit Bewegungen der äußeren Augenmuskeln angehoben.
- ▶ **Ursache:** Aberrierende Regeneration (neu einwachsende Axone des N. oculomotorius nehmen eine falsche Richtung): 1. Kongenital; 2. Folge einer erworbenen Lähmung des N. oculomotorius:

3.3 Ptosis

- 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 (S.445) durch Trauma, Aneurysma, Neoplasien, ophthalmoplegische Migräne.

- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Keine spontane Besserung.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Siehe Ptosis: Allgemeines (S.134).
- ▶ **Therapie:** Ggf. *operativ*, wenn gewünscht, siehe Spezialliteratur.

(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.134).
 - *Inspektion:* Herabhängen der Oberlidkante > 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.
- ▶ **Manifestation:** Kongenital; Neugeborene während des Saugens bereits auffällig.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Befund bleibt konstant; Amblyopiefahr (S.435): 34 %.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Siehe Ptosis: Allgemeines (S.134); einfache kongenitale Ptosis, kongenitales Horner-Syndrom (S.250); Marin-Amat-Phänomen (S.569).
- ▶ **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.435).
 - *Operativ:* Siehe Spezialliteratur.

Ptosis bei Okulomotoriusparese

- ▶ **Leitbild:** Unilaterale Ptosis (Abb. 3.11).



Abb. 3.11 • Komplette Ptosis rechts bei Okulomotoriusparese.

- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - Vgl. Ptosis: Allgemeines (S.134), Okulomotoriusparese (S.445).
 - *Inspektion:* Herabhängen des Oberlides > 2 mm über den oberen Limbus, die Lidkante kann nicht ausreichend angehoben werden; bei erworbener Okulomotoriusparese Lidspalte auch bei Abblick enger; Muskel kann entspannt werden, im Gegensatz zur einfachen kongenitalen Ptosis (S.138).
- ▶ **Ursache:** Lähmung des vom N. oculomotorius innervierten M. levator palpebrae (vgl. Tab. 22.2).
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Je nach Ursache Paresen der vom N. oculomotorius inner- vierten Augenmuskeln sowie des M. sphincter pupillae; evtl. Diplopie.
- ▶ **Assoziation:** Je nach Ursache (vgl. Tab. 22.2).

- ▶ **Manifestation:** Kann kongenital auftreten, auch als beiderseitige Heberparese, auch unabhängig von Geburtstrauma, Zangengeburt; sonst in jedem Lebensalter.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen** (S. 445): bei Kindern Amblyopiegefahr (S. 435).
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 135).
- ▶ **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.
 - *Operativ:*
 - Indikation: Wenn kausale Therapie nicht möglich, nach operativer 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, Prinzip (S. 520), der Ptosis (S. 526), von Fehlregenerationen s. Spezialliteratur.
 - Bei Kindern droht je nach 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. 134).
 - *Inspektion:* Fast immer einseitig, Ptosis $\leq 2\text{--}3\text{ mm}$ (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. 250); Lokalisation prä- und postganglionär siehe Tab. 10.5.
 - 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:** Tab. 10.6.
- ▶ **Assoziation** (S. 252).
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Vorübergehend dilatierte konjunktivale, retinale, uveale Gefäße.
- ▶ **Manifestation:** Kongenital; jedes Lebensalter.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Je nach Ursache; evtl. Katarakt; reversibles Horner-Syndrom bei Borreliose beschrieben.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 135).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Kausale Therapie; falls nicht möglich und Ptosis stört, Versorgung mit Ptosisbrille (Brille mit Steg, der das Oberlid hochhält).
 - *Operativ:* Evtl. Ptosisoperation (S. 526), wenn funktionell und/oder kosmetisch störend.

Einfache congenitale Ptosis

- **Leitbild:** Angeborenes Herabhängen des Oberlides > 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 > 2 mm über den oberen Limbus.

- **Diagnostik/Symptome:** Vgl. Ptosis: Allgemeines (S. 134).
 - 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 Fotos 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.
- **Manifestation:** Angeboren.
- **Verlauf/Komplikationen:** Konstant während des weiteren Lebens; evtl. Astigmatismus durch anomalen Liddruck; Amblyopiegefahr (S. 435).
- **Differenzialdiagnose** (S. 135): (Marcus-)Gunn-Syndrom (S. 136), kongenitales Horner-Syndrom (S. 137).
 - Kongenitales Fibrosesyndrom (doppelte Elevatorenparese mit Ptosis; Augen können nicht über Mittellinie gehoben werden, auch nicht in Adduktion und Abduktion).
 - *Kraniofaziale Dysostosen:* Hallermann-Streiff- (S. 561) und Treacher-Collins-Syndrom (S. 589).
- **Therapie:**
 - *Konservativ:* Astigmatismus und Refraktionsanomalien (S. 56) müssen korrigiert werden, Strabismus (S. 433) muss ausgeschlossen bzw. behandelt werden; ggf. Amblyopiebehandlung (S. 435).
 - *Operativ* (S. 526): Zeitpunkt: möglichst erst im Alter von 5 Jahren (Auge größer; bei früher Operation kann Astigmatismus induziert/verstärkt werden); sofortige Operation, falls Pupille ständig vom Lid verdeckt wird.

Aponeurosebedingte (senile) Ptosis

- **Leitbild:** Ptosis mit verstrichener Deckfalte bei älteren Personen.
- **Diagnostik/Symptome:**
 - Vgl. Ptosis: Allgemeines (S. 134).
 - *Inspektion:* Herabhängen des Oberlides > 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.
- **Manifestation:** Höheres Lebensalter.
- **Differenzialdiagnose** (S. 135).
- **Therapie:**
 - *Konservativ:* Falls Operation abgelehnt wird, Ptosisbrille (Brille mit Steg, der das Oberlid hochhält).
 - *Operativ* (S. 526): Levatorfaltung, Aponeurosenrefixierung.

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. 134).
 - **Anamnese:** Siehe Leitbild; variable Doppelbilder durch wechselnde Beteiligung (Remissionen, Exazerbationen) der extraokulären Muskeln, vgl. Motilitätsprüfung (S. 20).
 - **Medikamentenanamnese:** siehe Box (S. 135).
 - **Inspektion:** Meist nicht seitengleiches Herabhängen des Oberlides > 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. 16), **Auflösung der Lidzuckung** (S. 16), **Tensilon-Test**.
 - **Serologie:** Antikörper (Ak) gegen Acetylcholinrezeptoren; in ca. 80 % bei der generalisierten Form, in ca. 50 % bei der auf die äußeren Augenmuskeln beschränkten (okulären); ggf. weitere Antikörper, z. B. gegen muskelspezifische Tyrosinkinase (MuSK), Ryanodinrezeptoren, Titin, quergestreifte Muskulatur.
 - **Röntgen:** Thymom oder Thymushyperplasie, bei bis zu 30 % der Patienten.
 - **Neurologische Untersuchung:** Frage nach Generalisierung.
 - **Internistische Untersuchung:** Ausschluss einer weiteren Autoimmunerkrankung.
- ▶ **Genetik:** HLA-Assoziationen beschrieben. Familiäres Auftreten in Ausnahmefällen.
- ▶ **Ursache:** Am häufigsten Autoimmunerkrankung: Autoantikörper gegen Acetylcholinrezeptoren; vermutlich stoßen Acetylcholinrezeptor-Epitope der Myoidzellen des Thymus den Autoimmunprozess an.
- ▶ **Assoziation:** Allgemeine Muskelschwäche ohne neurologisches Defizit, Muskelatrophien, in bis zu 30 % der Patienten Antikörper für autoimmune Schilddrüsenerkrankungen, vaskuläre Kollagenosen.
- ▶ **Manifestation:** Jedes Alter (am häufigsten nach dem 40. Lebensjahr); Frauen zu Männern 3:2; sehr selten kongenital; transiente Myasthenie bei Neugeborenen myasthenischer Mütter.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** In 75 % Augenbeteiligung Erstsymptom; in 40 % Ptosis Erstsymptom (meist beiderseits, asymmetrisch); ca. 15–20 % rein okulär; häufig Remissionen.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 135).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Symptomatisch: Prismenbrille bei kleinem Schielwinkel; Abkleben eines Auges bei Doppelbildern; Ptosisbrille (Brille mit Steg, der das Oberlid hochhält).
 - **Medikamentös** (internistische und neurologische Überwachung):
 - Cholinesterase-Inhibitoren z. B. Pyridostigmin (gegen okuläre Symptome oft nicht ausreichend).
 - Kortikosteroide (besseres Ansprechen der okulären Myasthenie).
 - Immunsuppressiva (z. B. Azathioprin), wenn die erstgenannten Medikamente nicht bessern; s. a. <http://www.dgn.org> Stichwort: Myasthenie.
 - **Operativ:** Evtl. Thymektomie, besonders im Frühstadium; Ptosisoperation (S. 526) sorgfältig abzuwägen, da Remissionen häufig sind und die defekte okuläre Motilität Hornhautprobleme begünstigt.

Ptosis bei myotonischer Dystrophie

- ▶ **Definition:** Erbliche degenerative Muskelerkrankung.
- ▶ **Leitbild:** Beidseitige Ptosis, Maskengesicht.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Vgl. Ptosis: Allgemeines (S. 134).
 - **Inspektion:** Beidseitiges Herabhängen des Oberlides > 2 mm über den oberen Limbus, die Lidkante kann nicht ausreichend angehoben werden, evtl. Lidzuckungen;

3.3 Ptosis

Glatzenbildung, Maskengesicht, eingefallene Schläfengruben; evtl. Enophthalmus (Einsinken des Augapfels in die Orbita).

- **Spaltlampe:** Lidödem; Blepharitis (S. 143), Keratitis sicca (S. 164), Katarakt (u. a. subkapsuläre Polychromasie); neovaskuläre Büschel (tufts) der Iris mit Spontanblutung; kurze, depigmentierte Ziliarprozesse.
- **Funduskopie:** Pigmentdegeneration der Netzhaut.
- **Motilität:**
 - Innere (S. 36): Pupillen eng, reagieren schlecht auf Licht, evtl. Hippus (S. 249).
 - Äußere (S. 20): Eher keine Diplopie, da symmetrische externe Ophthalmoplegie; Folgebewegung (S. 23) gestört; Bell- (S. 30) und Konvergenzmyotonie (S. 24), horizontales Schielen; Akkommodationsspasmen mit Pseudomyopie oder Akkommodationslähmung möglich.
- ERG (S. 68): Reduziert; Dunkeladaptation (S. 66): Erhöhte Schwelle.
- **Tonometrie:** Hypotonie (Werte durchschnittlich um 9 mmHg).
- **Gesichtsfeld:** Evtl. konstriktive Einschränkung.

► **Genetik:** Autosomal-dominant; Typ 1: DMPK-Gen auf 19q13.32; Typ 2: CNBP-Gen auf 3q21.3.

► **Assoziationen:** Muskelatrophie: 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.

► **Manifestation:** Selten kongenital (floppy infant), auch im Kleinkindalter möglich; meist im 3.–4. Lebensjahrzehnt (Arbeitsfähigkeit im 4.–5. Lebensjahrzehnt beeinträchtigt).

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Symptomatisch, Ptosisbrille (Brille mit Steg, der das Oberlid hochhält).
- **Operativ:** Evtl. Ptosisoperation (S. 526), 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. 134).

- **Anamnese:** Evtl. Nachtblindheit, Fotophobie.
- **Inspektion:** Beiderseits symmetrisch, langsam zunehmend, Herabhängen des Oberlides > 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. 20):** Meist keine Diplopie, da symmetrische, langsam progrediente Lähmung aller äußeren Augenmuskeln; evtl. Eso- oder Exotropie (S. 433).
- **Gesichtsfeld:** Evtl. Defekte; ERG (S. 68): Normal bis ausgelöscht; EOG (S. 69): Selten subnormal; Dunkeladaptation (S. 66): Nachtblindheit; EKG: Überleitungsstörung.
- **Histologie:** Ragged-red-Muskelfasern mit abnormen Mitochondrien.

► **Genetik:** Sporadisch autosomal-dominant; z. B. POLG-Gen-Mutationen auf 15q26.1 führen zu mtDNA-Deletionen im Muskelgewebe.

► **Ursache:** Mitochondriale Myopathie.

► **Assoziationen:** Kearns-Sayre-Daroff-Syndrom (S. 564): Ophthalmoplegia plus; Gefahr des AV-Block III, Pearson-Syndrom (S. 578), Machado-Krankheit (S. 568), MELAS-Syndrom (S. 570), okulo-gastrointestinale Muskeldystrophie (S. 572), viszerale Myopathie (S. 572).

- ▶ **Manifestation:** Direkt nach der Geburt bis zum Alter von 50 Jahren. Manifestation vor dem 20. Lebensjahr 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 Iristransillumination, Ophthalmoplegie mit Pseudoobstruktion; s. auch Kap. Ptosis (S. 134).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Symptomatisch: Prismenbrille bei kleinem Schielwinkel; Abkleben eines Auges bei Diplopie; Ptosisbrille (Brille mit Steg, der das Oberlid hochhält); ggf. Gabe von Coenzym Q 10 p. o.
 - **Operativ:** Ptosis (S. 526), Eso-, Exotropie (S. 518).
 - 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. 134).
 - **Anamnese:** Schluckbeschwerden; evtl. Doppelbilder.
 - **Inspektion:** Meist bds. Herabhängen des Oberlides > 2 mm über den oberen Limbus, die Lidkante kann nicht ausreichend angehoben werden; ausgeprägt eingefallene Schläfengruben.
 - **Motilität** (S. 20): Extraokuläre Muskeln unterschiedlich eingeschränkt.
- ▶ **Histologie:** Extremitätenmuskeln: Mit rotem Rand versehene Vakuolen, nukleäre Einschlüsse; extraokuläre Muskeln: myofibrilläre Spiralen, Proportion der feinen Muskelfasern verändert.
- ▶ **Genetik:** Meistens autosomal-dominant; PABPN1-Gen auf 14q11.2.
- ▶ **Assoziation:** Dysphagie durch Erkrankung der Pharynxmuskulatur steht meist im Vordergrund; evtl. Schwäche der Nacken- und Extremitätenmuskulatur sowie der übrigen extraokulären Muskeln.
- ▶ **Manifestation:** Beginn im 5.–6. Lebensjahrzehnt.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Symptomatisch: Prismenbrille bei kleinem Schielwinkel; Abkleben eines Auges bei Diplopie; Ptosisbrille.
 - **Operativ:** Evtl. Ptosisoperation (S. 526).

3.4 Störungen der Lidöffnung

Apraxie der Lidöffnung

- ▶ **Leitbild:** Der Patient kann intermittierend die Augen nicht willentlich öffnen.
- ▶ **Diagnostik:** 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, progressive supranukleäre Lähmung (S. 580), Shy-Drager-Syndrom (S. 584), Parkinson-Krankheit (S. 578), Wilson-Krankheit (Morbus Wilson) (S. 593).

3.4 Störungen der Lidöffnung

- ▶ **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:** Behandlung der Grunderkrankung.

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.
- ▶ **Manifestation:** Vorwiegend ältere Frauen.
- ▶ **Verlauf:** Chronisch.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Sekundärer Blepharospasmus als Reaktion der Lider auf Fremdkörper, Keratitis, Uveitis, Skleritis, Diplopie, Refraktionsfehler; Apraxie der Lidöffnung (S. 141).
 - Meige-Syndrom (S. 570): Blepharospasmus und orofaziale Dystonie.
 - Blepharospasmus nach Dopamin-Agonisten oder -antagonisten.
 - Blepharospasmus bei extrapyramidalen Erkrankungen (Parkinson-Krankheit, Apraxie).
 - *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 Hirnstamm (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 des N. facialis aus dem Hirnstamm (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, z.B. Clonazepam, Lorazepam, Baclofen; auch Erfolge mit Psychotherapie, Biofeedback, Hypnose, Akupunktur beschrieben.



Abb. 3.13 • Essenzieller Blepharospasmus.

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

- **Operativ:**
 - *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, Epiphora s. Spezialliteratur).
 - Ggf. Frontalissuspensionsoperation, Myektomie des M. orbicularis oculi; evtl. Schwächung von Fazialisästen.

3.5 Entzündung der Lider

Blepharitis

- ▶ **Definition:** Entzündung der Lidränder.
- ▶ **Leitbild:** Brennen und Jucken der Augen, morgens verklebte Lidränder.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Formen:** Seborrhoische und Staphylokokken-Blepharitis (isoliert, aber auch gemeinsam vorkommend), weitere s. Box unten (S. 143).
 - **Anamnese:** Siehe Leitbild sowie Epiphora, Fremdkörpergefühl, Schmerzen.
 - **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, Mikrochalazion (S. 150).



Blepharitiden anderer Genese (nicht staphylokokken-/seborrhöbedingt):

Rosazea bzw. Acne rosacea (S. 180)

follikuläre impetiginöse Blepharitis

Phthiriasis palpebrarum: Nissen, evtl. Filzlaus selbst an der Wimpernbasis; Therapie: Wimpern abschneiden, Neostigmin-Salbe auftragen (**cave:** Pupillenverengung; Abb. 3.17)

Demodex-folliculorum- Blepharitis bei:

Atopischer Dermatitis; fiebrigen Hautexanthenen, z.B. Masern, Windpocken, Pocken, Influenza, Typhus, Syphilis, Tuberkulose, Lepra

Herpes simplex (Abb. 7.13), Varicella zoster (s. u.), Vaccinia, Verruca vulgaris, Moluscum contagiosum (Abb. 3.18)

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

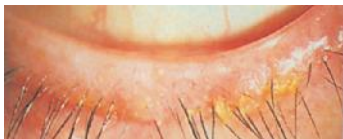


Abb. 3.14 • Blepharitis. Schuppen und Krusten sind am glänzenden, wächsernen Lidrand verteilt. Fettige Wimpern kleben zusammen.



Abb. 3.15 • Nissen der Filzlaus (Phthiriasis palpebrarum) kleben an den Wimpernbasen.

3.5 Entzündung der Lider

► 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*.
- Seborrhöisch: Meibom- und Zeiss-Drüsen sezernieren exzessive Mengen Lipide.

► Weitere okuläre Befunde: Chronisch papilläre Konjunktivitis (S. 176).

- *Staphylokokken-Blepharitis:* Hordeola (S. 150), Sicca-Syndrom (S. 164).
- *Staphylokokkentoxine:* Mikrobiell-allergische Keratokonjunktivitis (S. 179) mit punktförmigen, oberflächlichen Defekten im unteren Hornhautbereich.
- *Seborrhöische Blepharitis:* Interpalpebrale, punktförmige, oberflächliche Hornhautdefekte; Chalazion.

► Assoziation: Seborrhöische Dermatitis, Dermatitis anderer Genese, Rosazea (S. 180).

► Manifestation: 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. 129), Entropium (S. 130), Ektropium (S. 130); Wimpernanzahl reduziert (Madarosis), weiße Wimpern (Poliosis).
- *Seborrhöische Blepharitis:* Fettige und permanent gerötete Lider, im Endstadium verkrustete, verdickte Lidränder mit progressivem Wimpernverlust.

► Differenzialdiagnose: siehe Box (S. 143); oft stellen Staphylokokken, Seborrhö, allergische Disposition gemeinsam die Ursache für eine Blepharitis dar, oder es liegt ein Triple-S-Syndrom vor: Staphylokokken, Seborrhö, Sicca-Syndrom.

► Therapie:

- *Konservativ:* Führung des Patienten wichtig, da nur Besserung, nicht Beseitigung der Erkrankung zu erreichen ist (Ausnahme: reine Staphylokokken-Blepharitis); bei allgemeinen Hauterkrankungen auch dermatologische Betreuung; Refraktionsfehlerausgleich (S. 53), ggf. Prismenbrille, Schieloperation (S. 518).
- *Lidrandhygiene:* 2-mal täglich warme Kompressen für 5–10 min mit einem in warmem Wasser (gerade noch tolerable Temperatur) angefeuchteten Waschlappen, Tupfer o. Ä; Sekretentfernung mit angefeuchtetem Wattestäbchen; anschließend vorsichtiges Reiben der Lider und Lidkanten.
- *Antibiotika:* Möglichst Erregerbestimmung (S. 17) und Sensitivitätstest; jeweils nach der Lidrandhygiene, d. h. z. B. 2-mal tgl. Gentamicin oder Ofloxacin 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 (S. 178), Keratitis (S. 228), eines Sicca-Syndroms (S. 164).
- *Kortison:* Nur kurzzeitig lokal zur Behandlung von Staphylokokken-Exotoxin-Folgen und bei schwerer seborrhöischer Blepharitis; vgl. Kortison-Nebenwirkungen (S. 354).
- Gelegentlich systemische Antibiotikatherapie erforderlich, z. B. Minocyclin oder bei Kindern Erythromycin.

Dermatitis der Lider

► Definition: Entzündliche Hautreaktion der oberen Dermis und Epidermis im Lidbereich.

► 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.210), Netzhautablösung, Uveitis.

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

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

► **Differenzialdiagnose:** Blepharitis (S.143).

► **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.354).
- 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 nasoziliärer Ast des N. ophthalmicus (V₁) betroffen, Vesikel reichen bis zur Nasenspitze:** Okuläre Komplikationen sind häufig (Hutchinson-Regel) und werden von einer Reduzierung der Hornhautsensibilität begleitet, vgl. Ästhesiometrie (S.39).
- **Spaltlampe (mögliche Befunde):** Mukopurulente Konjunktivitis mit Bläschen am Lidrand, chronische Konjunktivitis; Episkleritis (S.207); akute, chronische Skleritis (S.208) mit fleckförmiger Atrophie; Iritis nach etwa 2 Wochen in 50% (Hornhautrückflächenbeschläge, zarter Tyndall, Zellen, später Irisverziehung durch

3.5 Entzündung der Lider

sektorförmige Irisatrophie und Irissphinkterschaden); Keratitis mit Herabsetzung der Hornhautsensibilität:

- Kleine epitheliale und/oder subepitheliale dendritische Figuren, Pseudodendriten (S.211).
- Punktförmige oberflächliche Hornhautdefekte (Keratitis superficialis).
- Nummuläre Keratitis: Etwa nach 10 Tagen, kann zunehmen und abnehmen, vgl. Abb. 5.8.
- Disziforme Keratitis: In etwa 5 % 3 Wochen nach Beginn; diffuse Stromatrübung der zentralen Hornhaut (mit Iritis und Hornhautrückflächenbeschlägen).
- Keratopathia neuroparalytica (S.232).
- Keratitis mit mukösen Plaques (am häufigsten 2.–6. Monat nach Beginn): Plötzliche ziliäre 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 n. optici (S.398), granulomatöse Chorioiditis (S.346), retinale Perivaskulitis, bds. akutes retinales Nekrosesyndrom (S.362).
- *Tonometrie*: Tensionsanstieg bei „Trabekulitis“, Iridozyklitis (S.346).
- *Motilitätsprüfung* (S.20): 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, Myelitis, kontralaterale Hemiplegie (Beginn nach etwa 2 Monaten).

- ▣ *Beachte*: Akute und postherpetische Neuralgie (PHN) bei bis zu 50 % der Patienten mit Schmerzen unterschiedlichen Ausmaßes bis zur Suizidgefahr.

► Verlauf/Komplikationen (Ergänzungen): Narben, Hyper- und Hypopigmentierung der Haut; Ptosis (S.134), Entropium (S.130), Ektropium (S.130), Trichiasis (S.129), Lagophthalmus (S.134), Lideinziehungen, Canaliculusobstruktion; evtl. Katarakt. Chronischer Verlauf bei 30 %, im Alter > 80 Jahre bei 70 %.

► Manifestation: Jedes Alter, aber meist ältere Patienten.

► Differenzialdiagnose: Siehe unter den folgenden Stichwörtern: Lidödem, Blepharitis, Dermatitis, Keratitiden (u. a. Herpes simplex), Konjunktivitis, Neuritis n. optici, Iritis, Glaukom, Episkleritis, Skleritis, Sekundärglaukom, Glaukom, Hirnnervenparesen III, IV, VI.

► Therapie:

- *Konservativ*:
- Virustatika (beste Wirkung bei Beginn innerhalb von 72 h nach Auftreten des Hautausschlags): z. B. Brivudin, Dosis: 1-mal tgl. 125 mg p. o.; Dauer: 7 Tage; weitere systemische Virustatika: Aciclovir, Valaciclovir, Famciclovir.
- Atropin- oder Cyclopentolat 1 %-AT 2-mal tgl. (wenn Kammerwinkel weit).
- Kortikosteroide p. o.: Ggf. bei immunkompetenten Patienten mit starken Schmerzen und ausgeprägtem Hautausschlag.
- Behandlung Iritis (S.351), Glaukom (S.407), Neuralgie s. Spezialliteratur.
- Ggf. Zoster-Lebendimpfstoff (Zostavax®) als subkutane Einmalgabe für Personen älter als 50 Jahre (Informationen z. B. unter www.ema.europa.eu/ema/).

Lidabszess/Lidphlegmone

► Definition:

- **Abszess:** Membranjungebene Eiteransammlung.
- **Phlegmone:** Diffuse, eitrige Entzündung von Kutis und Subkutis ohne Kapselbildung.

► Leitbild:

Schwellung, Rötung, Überwärmung des Lides, Schmerzen.

► Diagnostik/Symptome:

- **Anamnese:** Abgeschlagenheit, Fieber.
- **Inspektion/Palpation:** Siehe Leitbild; Schwellung der regionären Lymphknoten (S. 148).
- **Labor:** Erregerbestimmung aus dem eitrigen, abgelassenen Sekret, Antibiogramm.

► Ursache:

Punktueller oder größerer Lidverletzung, Fremdkörper, Pyämie, Ekzem, Impetigo, Erysipel, Furunkel, Hordeolum (S. 150), konjunktivale Infektionen (z. B. Gonokokken), Infektionen der Tränenwege, Orbita, Nasennebenhöhlen.

► Verlauf/Komplikationen:

Ausbreitungsgefahr in die Orbita und nach kranial.

► Differenzialdiagnose:

Blepharitis (S. 143), Dermatitis (S. 144), Hordeolum (S. 150).

► Therapie:

- **Konservativ:** Systemisch und lokal Breitbandantibiotika; nach Erhalt des Antibiotogramms evtl. Therapieumstellung.
- **Beachte:** Ruhigstellung (d. h. in der Regel stationäre Aufnahme).
- **Operativ:** Abszessinzision, möglichst lidrandparallel; Drainage mit Gummilasche; tgl. Leukase-Kegel einlegen; Chloramin-Kompressen 3-mal tgl.

3.6 Tumoren der Lider

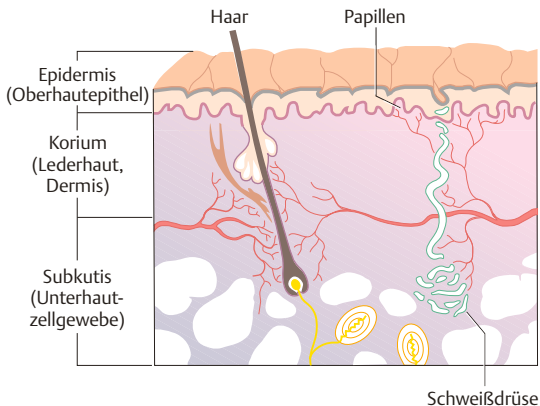


Abb. 3.16 • Haut: Schematischer Querschnitt.

3.6 Tumoren der Lider

Tab. 3.2 • Definitionen und allgemeine Erläuterungen.

Begriff	Erläuterung
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:** Siehe Leitbild; außerdem Palpation der *regionären Lymphknoten* (präaurikuläre drainieren äußere $\frac{2}{3}$ des Oberlides und äußeres Drittel des Unterlides; submandibuläre drainieren inneres Drittel des Oberlides und innere $\frac{2}{3}$ des Unterlides).
 - Immer histologische Untersuchung eines operativ entfernten Tumors; bildgebende Verfahren bei Verdacht auf Orbitabeteiligung, Metastasen.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Siehe Tab. 3.3.

**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 superotemporale Lid- und periorbitale Region
- ▶ **Lipoidproteinose** (Hyalinosis cutis et mucosae Urbach-Wiethe): AR; Reihen wächserner Knötchen auf allen 4 Lidrändern, Madarosis, pseudomembranöse Konjunktivitis; leukoplake Flecken der oralen Mukosa; Papeln, Knoten, diffuse Infiltrate an weiteren Organen; intrakraniale sichelförmige Kalzifikationen
- ▶ **Lipogranulomatosis Erdheim-Chester:** Bilaterale Xanthelasmen, 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

Tab. 3.3 • Differenzialdiagnose der Lidtumoren.**Lidtumoren verschiedener Genese****gutartige Lidtumoren****entzündlicher Genese**

- Chalazion (S. 150)
- Hordeolum (S. 150)
- Molluscum contagiosum (S. 151)
- Verruca vulgaris
- Pilzinfektionen: Blastomykose, Kokzidioidomykose, Kryptokokkose, Sporotrichose
- Parasiten: Phthiriasis pubis palpebrarum (S. 143), Demodex, Myiasis (S. 190), subkutane Dirofilariasis, Leishmaniaose, Zystizerkose (S. 190)
- Herpes simplex (S. 228), Varicella zoster (S. 145), Varicella, Vaccinia

nicht entzündlicher Genese

- Dermoid (S. 152)
- Neurofibrom (S. 153)
- plexiformes Neurofibrom
- Neurilemmom
- Papillom bzw. Plattenepithelpapillom (S. 154)
- seborrhoische Keratose (S. 154)
- Keratoakanthom (S. 155)
- pyogenes Granulom (S. 155)
- Hämangiom (S. 156)
- Xanthelasma (S. 157)
- Nävus (S. 158)
- Sommersprossen (Ephelides)
- Lentigo simplex
- Lentigo senilis
- Cornu cutaneum
- pseudokarzinomatöse Hyperplasie
- invertierte follikuläre Keratose (basosquamöses Zellakanthom)
- adenomatoide Talgdrüsenhyperplasie (altersbedingter Talgdrüsenknäus)
- Acanthosis nigricans (S. 193)
- pleomorphes Adenom
- ekkrines Akrospirom
- Adenom der Moll-Drüsen
- Trichoepitheliom
- Trichofollikulom
- Tricholemmom
- Pilomatrixom (vom Haarfollikel ausgehend, 40 % < 10 Jahre)
- Varize
- Lymphangiom
- Glomustumor
- apokrines Hidrozystom (Moll-Zyste)
- ekkrines Hidrozystom
- Milia
- Talgdrüsen-(Pilar-)zysten
- epidermale Einschlusszyste
- pseudorheumatoider Knoten
- noduläre Faszitis
- juvenile Fibromatose
- phakomatöses Choristom
- intravaskuläre papilläre endotheliale Hyperplasie
- Syringom (Schweißdrüsentumor)
- Siliziumdioxid-Granulom

generalisierte xanthomatöse Läsionen mit Lidbeteiligung

- fibröses Histiozytom
- tuberöses Xanthom
- juveniles Xanthogranulom
- Langerhans-Zell-Histiozytosen, siehe Box (S. 148)
- Lipoidproteinose, siehe Box (S. 148)

Lidveränderungen bei Systemerkrankungen

- Lepra
- Sarkoidose (S. 356)
- primäre systemische Amyloidose (S. 117)
- Mycosis fungoides (kutanes T-Zell-Lymphom)

Präkanzerosen

- senile (aktinische, solare) Keratose (S. 159)
- Bestrahlungsdermatitis
- Xeroderma pigmentosum, siehe Box (S. 148)
- Morbus Bowen, siehe Box (S. 148)

3.6 Tumoren der Lider

Tab. 3.3 • Fortsetzung

Lidtumoren verschiedener Genese

bösartige Lidtumoren

• Basaliom (S. 159)	• Adenokarzinom der ekkrinen Schweißdrüsen
• Plattenepithelkarzinom (S. 160)	• Adenokarzinom der Moll-Drüsen
• Talgdrüsenkarzinom (S. 161)	• Tricholemmkarzinom
• malignes Melanom (S. 161)	• Metastasen (selten)
• Merkel-Zell-Karzinom	• muzinöses Schweißdrüsenkarzinom

Chalazion (Hagelkorn)

- ▶ **Definition:** Von einer Meibom- oder Zeis-Drüse ausgehendes Lidgranulom.
- ▶ **Leitbild:** Langsame, schmerzlose Entwicklung einer umschriebenen Verdickung des Tarsus.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Lidtumoren: Allgemeines (S. 148).
 - **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 (marginale Chalazion).
 - **Histologie:** Lipogranulomatöse Entzündung der Talgdrüsen.
- ▶ **Assoziation:** Vermehrtes Auftreten bei Rosazea (S. 180), Seborrhö, 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. 149).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Lokal unspezifische entzündungshemmende AT (z.B. Salicylsäure-AT) und Salben, bei Sekundärinfektion wie Hordeolum (s. u.).
 - **Operativ** (S. 521): Bei fehlender spontaner Rückbildung oder kosmetisch störendem Befund.



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

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. 148).

- **Inspektion:**
 - *Hordeolum externum*: Schmerzhafte 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, schmerzhafte Schwellung und Rötung des Lides, dann lokalisierte Verdickung des Tarsus, evtl. tritt purulentes Sekret aus, vgl. Ektropionieren (S. 16); 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 Ausführungsgangs einer Meibom-Drüse in Verbindung mit einer bakteriellen Infektion.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** H. externum oft als Komplikation einer Staphylokokken-Blepharitis (S. 143).
- ▶ **Assoziation:** Evtl. generelles Krankheitsgefühl, Schwellung des präaurikulären Lymphknotens.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Normalerweise schnelle Abheilung; bei Entzündungsbreitung Gefahr eines Lidabszesses (S. 147) bzw. einer Phlegmone.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 149).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ*: 3-mal tgl. 10 min Rotlicht, antibiotische AT und AS (z. B. Gentamicin 4-mal tgl., Salbe z.N.), evtl. systemische Antibiotika bei Ausbreitung der Entzündung (S. 171).

Molluscum contagiosum

- ▶ **Definition:** Infektion der Haut mit dem Molluscum-contagiosum-Virus.
- ▶ **Leitbild:** Knötchen, häufig mit zentraler Einziehung.



Abb. 3.18 • Molluscum contagiosum des Unterlides: Hautfarbenes Knötchen mit zentraler Einziehung.

- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Lidtumoren: Allgemeines (S. 148).
 - *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.

3.6 Tumoren der Lider

- ▶ **Manifestation:** Meist bei Kindern (auch bei über 60-Jährigen beschrieben).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Spontanes Abheilen nach 6–9 Wochen möglich.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 149).
- ▶ **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:** Siehe auch Lidtumoren: Allgemeines (S. 148).
 - *Anamnese:* Bei Orbitadermoid evtl. Doppelbilder durch Beteiligung der äußeren Augenmuskeln, vgl. Motilitätsprüfung (S. 20).
 - *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 Periost verwachsen.
 - Orbitadermoid: Lokalisation hinter dem orbitalen Septum; evtl. Raumforderung im Lidbereich mit unscharfer Begrenzung nach hinten; Bulbusverlagerung; Exophthalmus, s. Objektivierung (S. 12) (weitere Befunde/Diagnostik bei Orbitatumoren vgl. Tab. 21.1).
 - *Röntgen:* Osteolytische Defekte der Orbitakante möglich; bei Lokalisation hinter dem orbitalen Septum evtl. Ausdehnung nach kranial.
 - *Histologie:* Choristom, s. Definition (S. 148); kongenitale (wahrscheinlich als Folge einer Hautsequestration entlang der embryonalen Verschlusslinie entstandene) Zyste, von verhornendem Plattenepithel ausgekleidet, Wände mit Talgdrüsen, ekkrinen Schweißdrüsen, Haarfollikeln.
- ▶ **Manifestation:** 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. 149).
- ▶ **Therapie:** *Operativ:* 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. 3.4.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Lidtumoren: Allgemeines (S. 148).
 - **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 verknoteten Strängen bestehe.
- ▶ **Beachte:** Es muss nach einer Neurofibromatose gesucht werden, Tab. 3.4.

Tab. 3.4 • Diagnose einer Neurofibromatose.

Differenzierung	Suchkriterien:
Neurofibromatose 1: 2 oder mehr dieser Kriterien:	• 6 oder mehr Café-au-Lait-Flecken (verstärkt pigmentierte Areale der Haut mit unregelmäßigen Rändern), Durchmesser > 5 mm vor der Pubertät, > 15 mm danach • 2 oder mehr Neurofibrome irgendeines Typs oder ein plexiformes Neurofibrom • Sommersprossen in der axillären oder inguinalen Region • Optikusgliom (S. 411) • 2 oder mehr Lisch-Knoten (kleine, perlweiße oder leicht pigmentierte Irisknoten aus Zellen melanozytären Ursprungs; Alter 5–6 Jahre in 55 %, älter als 21 Jahre in 100 % der Fälle; Abb. 3.20) • Knochenläsionen, Sphenoiddysplasie, Verdünnung des Kortex der langen Beinknochen mit oder ohne Pseudoarthrose • Elternteil, Geschwisterkind oder Kind mit Neurofibromatose 1
Neurofibromatose 2: 1 der folgenden Kriterien:	• Nachgewiesene (CT oder MRT) bilaterale Tumoren des VIII. Hirnnervs • Elternteil, Geschwisterkind, Kind mit Neurofibromatose 2 und entweder • unilateralem Tumor des VIII. Hirnnervs oder • 2 der folgenden Veränderungen: Neurofibrom, Meningeom, Gliom, Schwannom, juvenile hintere subkapsuläre Linsentrübung

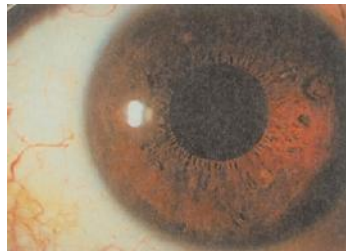


Abb. 3.20 • Lisch-Knötchen bei Neurofibromatose: Multiple kleine, weiße bis pigmentierte Irisknötchen.

3.6 Tumoren der Lider

- ▶ **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:** Siehe auch Tab. 3.4; Pulmonalstenose, Aortenklappenerkrankung, Phäochromozytom.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Entwicklung von Neurofibrosarkomen und anderen malignen Neoplasien möglich; maligne Melanome der Iris beschrieben.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 149).
- ▶ **Therapie:** *Operativ:* 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.



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

- ▶ **Leitbild:** Hautfarbener, breitbasiger oder gestielter Tumor.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Lidtumoren: Allgemeines (S. 148).
 - *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 vaskularisierten Bindegewebes, von hyperplastischem Epithel (Papillen) bedeckt; Akanthose; Areale mit Hyperkeratose; fokale Parakeratose.
- ▶ **Manifestation:** 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 operativer Abtragung Rezidive und Auftreten multipler Papillome möglich, benigner Charakter bleibt aber gewahrt.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 149).
- ▶ **Therapie:** *Operativ:* 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:** Siehe auch Lidtumoren: Allgemeines (S. 148).

- **Inspektion/Palpation:** Wenige mm bis einige cm große, gelbbraune bis dunkelbraune, gut abgegrenzte, mehrlappige, manchmal papilläre Plaque mit verruköser Oberfläche, weiche krümelige Konsistenz.
- **Histologie:** Proliferation von unreifen oder reifen Epidermiszellen, basaloïden Zellen mit Keratineinschlüssen; unterschiedliche Anteile von Hyperkeratose, Akanthose, Papillomatose; Keratinozyten mit vermehrtem Melaningehalt.
- ▶ **Manifestation:** Mittleres Alter und ältere Menschen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Keine maligne Entartung, keine spontane Abheilung.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 149).
- ▶ **Therapie:** Operativ: Exzision.

Keratoakanthom

- ▶ **Definition:** Gutartiger epithelialer Hauttumor bei älteren Menschen.
- ▶ **Leitbild:** Gewölbter Knoten mit zentralem, keratingefülltem Krater und eingerollten Rändern.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Lidtumoren: Allgemeines (S. 148).
 - **Inspektion/Palpation:** Siehe Leitbild; Ausbildung innerhalb weniger Wochen oder Monate; selten multipel auftretend.
 - **Histologie:** Zentraler Keratinpfropf mit umgebendem hyperplastischem Epithel, einheitliche Basis durch eine mittelgradige Entzündung gut abgegrenzt.
- ▶ **Genetik:** Familiäre Form mit multiplen, selbst heilenden Keratoakanthomen in den ersten Lebensjahren beschrieben.
- ▶ **Ursache:** Virale Genese vermutet, nicht nachgewiesen.
- ▶ **Assoziation:** Bei Immunsuppression Auftreten an der Haut von Händen und Gesicht möglich.
- ▶ **Manifestation:** Meist ältere Menschen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Normalerweise selbstheilend innerhalb von 2–3 Monaten.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 149).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Abwarten.
 - **Operativ:** 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. 148).
 - **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. 149).
- ▶ **Therapie:** Operativ: Exzision.

3.6 Tumoren der Lider

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:** Siehe auch Allgemeines (S. 148).
 - **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.
- ▶ **Manifestation:** 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 Lebensjahre, 75–90 % bis zum 7. Lebensjahr; keine maligne Entartung; Amblyopiegefahr bei Okklusion der Pupille, Astigmatismus durch Druck auf die Hornhaut.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 149).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Abwarten; Refraktionsbestimmung (S. 53), ggf. Brillenverordnung, Amblyopieprophylaxe (S. 435). Therapie der ersten Wahl: Propanolol-Saft p. o.
 - **Operativ:** Bis auf wenige Ausnahmen seit der Einführung von Propanolol keine primäre Therapie: dermatologische Laserapplikation; lokale Exzision mit Kauterisation (indiziert bei ständiger Okklusion der Pupille); Kryotherapie.

Naevus flammeus

- ▶ **Leitbild:** Flache, dunkelrote Lidveränderung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Lidtumoren: Allgemeines (S. 148).
 - **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. 379).
- ▶ **Manifestation:** Immer bei der Geburt vorhanden.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Keine Größenänderung; Entwicklung einer verrukösen Oberfläche; keine maligne Entartung.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 149).
- ▶ **Therapie:** *Chirurgisch*; kosmetische Indikation (s. kapilläres Hämangiom).

Kavernöses Hämangiom

- ▶ **Definition:** Gutartige Neubildung weitleumiger Blutgefäße.
- ▶ **Leitbild:** Lidveränderung mit dunkelblauer bis geringer Färbung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Lidtumoren: Allgemeines (S. 148).
 - *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:** Kasabach-Merritt-Sequenz (S. 563); Blue-Rubber-Bleb-Nävus (S. 550); Maffucci-Syndrom (S. 568).
- ▶ **Manifestation:** Typischerweise nicht manifest während der Neonatalperiode, sondern 2.–4. Lebensjahrzehnt, gelegentlich Ende der 1. Dekade.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Langsam progressives Wachstum; keine spontane Regression; keine maligne Entartung.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 149).
- ▶ **Therapie:** *Operativ:* Exzision, siehe Spezialliteratur und oben unter kapillärem Hämangiom.

Xanthelasmen

- ▶ **Definition:** Plattenförmige Cholesterolablagerungen in Speicherzellen im Lidbereich.
- ▶ **Leitbild:** Flache, gelbbraunliche Plaques.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Lidtumoren: Allgemeines (S. 148).
 - *Inspektion/Palpation:* Gewöhnlich bilaterale, flache oder wenig erhabene, gelbbraunliche, weiche Plaques am inneren Kanthus (Abb. 3.23); Ausbreitung 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:** $\frac{2}{3}$ aller Patienten normolipämisch, aber zu 30% Auftreten mit essenzieller Hyperlipidämie und sekundären Hyperlipidämien; diffuses Xanthoma planum möglich.
 - Lipogranulomatosis Erdheim-Chester (S. 568): Bilaterale Xanthelasmen, Lidhautverdünnung.
- ▶ **Manifestation:** Meist im 6. Lebensjahrzehnt, Frauen bevorzugt; kongenital beschrieben.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 149).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Ggf. Behandlung der Hyperlipidämie.
 - *Operativ:* Exzision aus kosmetischen Gründen.



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

3.6 Tumoren der Lider

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. 148).
 - *Inspektion/Palpation:* Tab. 3.5.
 - *Histologie:* Tab. 3.5.

Tab. 3.5 • Nävi im Lidbereich.

Art des Nävus	Erscheinung
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	bläulich-graue 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. 238), episklerale Pigmentierung (durch erhöhte Anzahl pigmentierter Melanozyten von Sklera, Episklera und Uvea)

- ▶ **Manifestation:** 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 (Tab. 3.6, nicht beim blauen Nävus).
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 149).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Beobachtung, Fotodokumentation.
 - *Operativ:* Exzision bei Befundänderung (Tab. 3.6); kosmetische Indikation.

Tab. 3.6 • Zeichen der malignen Transformation eines Nävus.

Transformation	Ausprägung
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:** Siehe auch Lidtumoren: Allgemeines (S. 148).
 - **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 parakeratotische 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. 149).
- ▶ **Therapie:** Chirurgisch; immer Exzision.

Basaliom

- ▶ **Definition:** Maligner Tumor der primären epithelialen Keimzellen der Basalzellschicht der Epidermis.
- ▶ **Leitbild:** Perlmutterfarbener Tumor mit teleangiektatischen Gefäßen auf der Oberfläche, zentrale Ulzeration möglich.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Lidtumoren: Allgemeines (S. 148).
 - **Häufigkeit:** 85–95 % aller malignen Lidtumoren.
 - **Inspektion/Palpation:** Vorwiegend lokalisiert am Unterlid, inneren Kanthus hellhäutiger Erwachsener.
 - Noduloulzeratives Basaliom: Erhabener, fester, perlmutterfarbener Knoten, oft kleine teleangiektatische Gefäße auf der Oberfläche, zentrale Ulzeration möglich (Abb. 3.24).
 - Pigmentiertes Basaliom: Wie noduloulzeratives Basaliom, nur pigmentiert.
 - Morphea oder sklerosierendes Basaliom: Blasse indurierte Plaque mit schlecht definierbaren Rändern.
 - Superfiziales Basaliom: Erythematöser, schuppiger Fleck, perlmutterfarbener 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 Nuklei; zusätzlich adenoide (apokrine, ekkrine Strukturen), zystische (Talgdrüsen), keratotische (Haarstrukturen) Differenzierung möglich.

3.6 Tumoren der Lider

- ▶ **Assoziation:** Nävobasiliomatose (S.572).
- ▶ **Manifestation:** In der Regel bei Erwachsenen, selten 7.–15. Lebensjahr; Nävobasiliomatose: Kindheit, um Pubertät (selten mit 2,5 Jahren beschrieben).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - *Intraokulare Invasion selten*; Metastasierung <0,6 %, als Todesursache ungewöhnlich.
 - *Sklerosierendes Basaliom:* Wächst aggressiv mit tiefer Infiltration der angrenzenden Strukturen, Ausbreitung in paranasale Sinus und orbital möglich.
 - *Nävobasiliomatose:* In etwa 15 % Exenteratio orbitae wegen invasiver Basaliome.
- ▶ **Beachte:** Ausbreitung oft weiter, als klinischer Eindruck vermuten lässt.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 149).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Vismodegib p.o. (Hemmung des Hedgehog-Signalwegs), Indikation: Pat. mit metastasiertem und/oder fortgeschrittenem Basaliom, die nicht operiert oder bestrahlt werden können (starke Nebenwirkungen).
 - *Chirurgisch* (S.527): histologische Kontrolle der Schnittränder; Nachweis der Exzision im Gesunden vor plastischer Deckung.



Abb. 3.24 • Noduloulzeratives Basaliom des Unterlides: Perlmutterfarbener Knoten mit teleangiektatischen Gefäßen und zentraler Ulzeration.

Plattenepithelkarzinom

- ▶ **Definition:** Maligner Tumor der Haut aus proliferierenden und infiltrierenden atypischen Epithelzellen.
- ▶ **Leitbild:** Erhabene, indurierte Plaque oder Knötchen mit Tendenz zur Ulzeration.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Lidtumoren, Allgemeines (S.148).
 - *Häufigkeit:* <5 % der bösartigen Lidtumoren.
 - *Inspektion/Palpation:* Am häufigsten Lidränder der Unterlider; erhabene, indurierte Plaque oder Knötchen mit Tendenz zur Ulzeration; bei ausdifferenzierten Tumoren weißgraue 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.593).
- ▶ **Manifestation:** Durchschnittsalter 70 Jahre, Männer häufiger betroffen als Frauen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Bei früher Behandlung selten Metastasierung, ausgezeichnete Prognose; andernfalls unausweichlich Invasion der angrenzenden Gewebe, Lymphknotenbeteiligung, diese reduziert die Lebenserwartung in der Regel auf unter 5 Jahre; sehr selten Fernmetastasen.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 149).
- ▶ **Therapie:** Operativ, Exzision; ggf. Nivolumab i. v.

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. 148).
 - **Häufigkeit:** ca. 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. 143), Meibomitis, Blepharokonjunktivitis, gelegentlich superfizielle Keratitis mit Vernarbung und Vaskularisation, die nicht ausreichend auf Antibiotika reagiert (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.
- ▶ **Manifestation:** Vorwiegend im 6.–7. Lebensjahrzehnt.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** In größeren Serien: Rezidivrate etwa 33 %; direkte Orbitalinvasion etwa in 19 %; Metastasen der präaurikulären, zervikalen Lymphknoten etwa in 23 %, bei Metastasen in anderen Organen oft letal.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 149).
- ▶ **Therapie:** Operativ (S. 527): Exzision; beim diffusen Typ mit Augenbeteiligung Exenteratio; Röntgenbestrahlung nur palliativ bei sehr alten Patienten und großer Ausdehnung.

Maliges Melanom

- ▶ **Definition:** Maligner, von den Melanozyten der Haut ausgehender neuroektodermaler Tumor.
- ▶ **Leitbild:** Erhabene, tiefbraune bis schwarze Lidläsion.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Lidtumoren: Allgemeines (S. 148).
 - **Häufigkeit:** 1 % aller malignen Neoplasmen des Lides.
 - **Inspektion/Palpation:** 3 Formen im Lidbereich:
 - Lentigo-maligna-Melanom (ca. 5 %, Abb. 3.25): Zuerst über 10–15 Jahre 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 (ca. 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 (Abb. 3.25): Kleiner, blauschwarzer oder amelanotischer, gestielter Knoten; sofort palpierbar, wächst schnell, erreicht 1–2 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.
- ▶ **Ursache:** Risikofaktoren sind z. B. heller Hauttyp und UV-Licht-Exposition.
- ▶ **Assoziation:** Nävusdysplasiesyndrom (S. 573): 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.

3.6 Tumoren der Lider

- ▶ **Manifestation:** Mittleres Erkrankungsalter 6.–7. Lebensjahrzehnt; selten bei Kindern.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Je nach Typ Fünfjahresüberlebensrate bis 90 % (als prognostische Faktoren sind die Tumordicke und der Invasionsgrad nach Clark erarbeitet worden).
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 149).
- ▶ **Therapie:** *Chirurgisch:* Exzision.

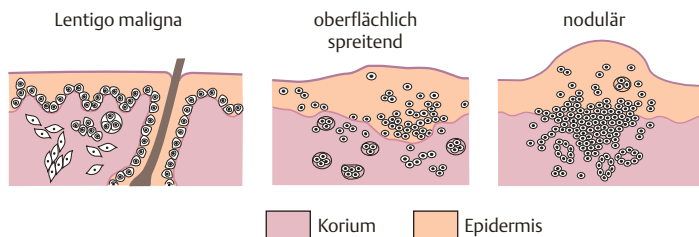


Abb. 3.25 • Malignes Melanom der Lider (modifiziert nach Font).

4 Tränenapparat

4.1 Veränderungen der Tränendrüse

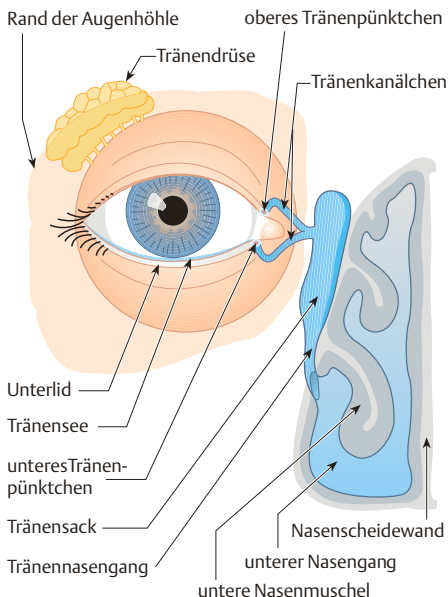


Abb. 4.1 • Tränenapparat (schematisch).

Angeborene Veränderungen der Tränendrüse

Tab. 4.1 • Angeborene Veränderungen der Tränendrüse.

Diagnose	Erscheinung
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 (S. 551), familiärer Dysautonomie (S. 555), LADD-Syndrom (S. 566)
Ektopie der Tränendrüse	- durch Schwäche des Fasziensapparates Prolaps in das Oberlid mit Vorwölbung, - aberrierend unter der Konjunktiva, intraokular
Tränendrüsenzyste (kongenitaler Dakryops)	im orbitalen Lappen; klinisch auffällig bei Geburt oder später; kann sehr groß werden und Bulbus aus der Orbita drängen
Tränendrüsensfistel	Mündung meist äußeres Oberlid, oberhalb des Tarsus; von wimpernähnlichen Haaren umgeben; Tränenaustritt bei Reizung der Tränendrüse (z. B. kalter Wind)

4.1 Veränderungen der Tränendrüse

Trockenes Auge: Sicca-Syndrom

- **Definition:** Komplexe Erkrankung der Augenoberfläche und des Tränenfilms (Abb. 4.2) multifaktorieller Genese, charakterisiert durch symptomatische Beschwerden und Visusminderung.

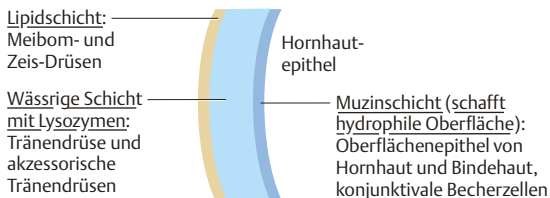


Abb. 4.2 • Tränenfilm.

- **Leitbild:** „Augenbrennen“, Fremdkörpergefühl, Bindehautrötung.
- **Diagnostik/Symptome:**
- **Prävalenz:** Etwa 10 %
 - **Anamnese:** Neben „Augenbrennen“, Fremdkörpergefühl, evtl. Verschwommen-sehen, Juckreiz, Fotophobie (Lichtscheu), „müde Augen“.
 - **Spaltlampe:** Keratokonjunktivitis sicca: Mittelgradige konjunktivale Rötung, korneale Epithelfilamente (Keratitis filiformis, vgl. Abb. 7.3), punktförmige Erosionen vorwiegend der unteren Hornhaut; muköse Plaques; lidkantenparallele, konjunktivale Falten; vermehrt Schleimfäden.
 - **Bengalrosafärbung (S. 42):** 2 konjunktivale Dreiecke mit Basis zum Limbus, Hornhautfilamente- und -plaques anfärbbar.
 - **Schirmer-Test (S. 20):** Nach 5 min < 15 mm angefeuchtet; Tränen-Basissekretion (S. 20): Nach 5 min < 10 mm angefeuchtet; Tränenfilmaufreißzeit (S. 20): < 10 s.
 - **Tränenfilmosmolarität:** Normwerte zirka 300–315 mosmol/l; Hyperosmolarität bei trockenem Auge; Messung z. B. mit dem TearLab-Osmometer.
- **Ursache:** Entzündung der Augenoberfläche und Hyperosmolarität des Tränenfilms durch vermehrte Verdunstung (Evaporation) und/oder verminderte Sekretion der wässrigen Phase des Tränenfilms durch z. B.:
- Altersbedingte Atrophie und Fibrose der Tränendrüsen, Becherzellenverlust ($\frac{1}{3}$ aller Personen > 40 Jahre).
 - Lokalen Androgenmangel.
 - Sjögren-Syndrom (S. 585).
 - Destruktion der Tränendrüsen, Verschluss der Tränendrüsen-Ausführungsgänge, Bindehautnarben mit Becherzellenverlust infolge von chronischen Entzündungen wie z. B. Blepharitis (S. 143), Trachom (S. 186), Tumoren, Verätzungen, Verbrennungen, Bestrahlung.
 - Sensorisch oder motorisch bedingte Reduktion des Blinzelreflexes: Familiäre Dysautonomie (S. 555); Parkinson-Krankheit; Kontaktlinsentragen; refraktive Hornhautchirurgie.
 - Lidrandveränderungen, unvollständiger Lidschluss (z. B. Exophthalmus, Fazialisparese).
 - Toxine/Medikamente (z. B. Atropin, Betablocker, Tranquilizer, Ovulationshemmer, Chemotherapeutika, Azetylsalizylsäure, Botulinumtoxin).
 - Kongenitales Fehlen der Tränendrüse.
 - **Außerdem:** Diabetes mellitus, systemische Hauterkrankungen, z. B. Ekzem, Pemphigus, Stevens-Johnson-Syndrom (S. 182); Arbeit in trockener, heißer Umgebung.

- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Chronisch; erhöhte Infektionsgefahr; Ausbildung von Hornhauttrübungen, Ulcus corneae (S.227), Pannus corneae (S.212) 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); Konjunktivitis (S.176); Keratitis (S.226).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Tränenersatzpräparate (möglichst konservierungsmittelfrei); je nach Ausprägung mehrmals tgl. bis stdl. (Filmbildner: z. B. Polyvinylalkohol, Polyvidon, Hydroxypropylmethylzellulose; vgl. Tab. 33.24); Phospholipid-Liposomen-Augenspray; Hyaluronsäure AT; Ciclosporin AT, Eigenserum-AT bei schweren Formen; evtl. dexpanthenolhaltige Salbe z.N.; evtl. Uhrglasverband, Brille mit Seitenschutz tagsüber; ggf. mukolytische Substanzen wie 5%ige Acetylcystein AT (Herstellung durch die Apotheke).
 - **Operativ:** Bei schwerer Ausprägung evtl. temporärer (keilförmige Silikonstöpsel) oder dauerhafter Tränenpunktenverschluss durch Kauterisation (evtl. Transplantation der autogenen Gl. 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 Oberliddrittels (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 schon, da Orbita flacher.
- Abstrich (S. 17) und **Antibiogramm** 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.
- ▶ **Ursachen:**
 - **Primäre Dakryoadenitis:** Keine Ursache zu finden.
 - **Sekundäre Dakryoadenitis (häufiger):**
 - a) Lokale Infektionen, z. B.: Konjunktivitis, Hordeolum (S.150), Infektion bei Trauma, Erysipel des Gesichts, Orbitaphlegmone (S.428).
 - 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



Abb. 4.3 • Akute Dakryoadenitis rechts mit Paragrafenform des Oberlides.

4.1 Veränderungen der Tränendrüse

Monaten; evtl. Fistel-, Zystenbildung, Tränendrüsenatrophie; selten Orbitaphlegmone, Sinus-cavernosus-Infektion.

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Lidabszess (S. 147), Hordeolum (S. 150), Orbitaphlegmone/-abszess (S. 428), Stirnbeinosteomyelitis (Druckschmerz an der Orbitakante), eitrige Konjunktivitis.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Breitbandantibiotikum lokal: z. B. Gentamicin AT 5-mal tgl. und systemisch; Chloramin-Kompressen 3-mal tgl.; wenn Antibiogramm zu erhalten, Therapie daran orientieren.
 - *Operativ:* 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. 134), 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 (Anti-Treponemen-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. 186), Tuberkulose (S. 368), Lepra, Syphilis (S. 367), Sarkoidose (S. 356), Mikulicz-Syndrom (S. 571).
- ▶ **Differenzialdiagnose:**
 - Dermoid (S. 152), Osteomyelitis, Tumoren (S. 167).
 - Tränendrüsenbeteiligung bei Über- und Unterfunktion der Schilddrüse, Makroglobulinämie Waldenström, Periarteriitis nodosa, Sjögren-Syndrom (S. 585), primärer Amyloidose (S. 117).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Behandlung der Grundkrankheit.
 - *Operativ:* 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. 152); kongenitaler Dakryops, kongenitale konjunktivale Zyste, Tränendrüsentumor (s. u.), Orbitatumor (S. 431).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Bei Infektion wie Dakryoadenitis (s. o.).
 - *Operativ:* 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 Orbitanteils, dann Ptosis (S.134), Exophthalmus, s. Objektivierung (S.12); 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, Aderhautamotio und damit Visusverlust führen, häufiger ist der Fundus kaum oder nicht verändert.
 - **Palpebraler Tränendrüsenanteil:** Der Tumor füllt die obere Umschlagfalte des Fornix aus, kann durch weiteres Wachstum subkonjunktival den Limbus erreichen; meist kein Exophthalmus, keine Bewegungseinschränkung, kein Visusverlust.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Tab. 4.2, Orbitatumoren (S.431), Dermoidzyste (S.152), Osteomyelitis.

Tab. 4.2 • Tränendrüsentumoren.

Einteilung	Tumor
gutartig	pleomorphes Adenom (gutartiger gemischtzelliger Tumor): 50 % der epithelialen Tumoren; Manifestation: 7–77 Jahre; 60 % Männer; Überlebenszeit nach 15 Jahren (bei signifikanter Morbidität) 100 %, auch bei Rezidiven; aber je länger Tumor besteht, umso wahrscheinlicher die maligne Entartung
bösartig	adenoid-zystisches Karzinom (<i>de novo</i>): Zweithäufigster epithelialer Tumor (25–30 %); Manifestation: 12–76 Jahre; 80 % Knochenveränderungen; je nach histologischer Differenzierung 5-Jahres-Überlebenszeit 21–71 % maligner gemischtzelliger Tumor (pleomorphes Adenokarzinom): Maligne Entartung eines pleomorphen Adenoms, Prognose sehr schlecht; Durchschnittsalter 64 Jahre Adenokarzinom (<i>de novo</i>): Manifestation: 18–80 Jahre weitere seltene epitheliale Tumoren: Mukoepidermoides Karzinom, Plattenepithelkarzinom, Onkozytom lymphoide Tumoren: z. B. Pseudotumor, Sjögren-Syndrom (S.585), 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, Karzinom-metastasen

4.2 Veränderungen der Tränenwege

- **Therapie:** *Operativ:* 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

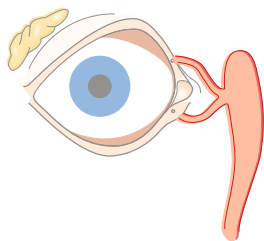


Abb. 4.4 • Ableitende Tränenwege (vgl. Abb. 4.1).

Epiphora

- **Definition:** Tränenträufeln.
- **Ursachen:** Tab. 4.3.

Tab. 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:

- Störungen der Tränendrüse, z. B. starke parasymphomimetische Medikamente; im Verlauf einiger Tränendrüsenkrankungen (S. 163)
- Reizzustände der vorderen Augenabschnitte, z. B. Konjunktivitis, Keratitis, Iritis, Trichiasis, Fremdkörper, kongenitales Glaukom (S. 260)
- Trigeminusneuralgie, Nasennebenhöhlenerkrankungen
- zentral oder psychisch
- „Krokodiltränen“ bei Speichelproduktion durch nervale Fehlregeneration, z. B. nach Trauma, Chirurgie, beim Duane-Syndrom (S. 449)

b) unzureichende Drainage:

- Tränenpünktchenverlagerung: Entropium (S. 130), Ektropium (S. 130), Schwellung des Lidrandes (z. B. Blepharitis), lokale Amyloidose, Hypertrophie der Konjunktiva oder Karunkel, Dermatitis, Schlaffheit und Atonie des Unterlides in hohem Alter, Tumor der Umgebung
- Tränenpünktchen-Atresie (s. u.), Tränenpünktchen-Aplasie (Fehlen eines Organs)
- Kanal, Sack oder Gang verlegt bzw. verengt z. B. durch Entzündung, Neoplasma, Trauma, Fremdkörper, Stenose der Hasner-Klappe (s. u.), Acanthosis nigricans (S. 193), Docetaxel (Zytostatikum)
- Obstruktion der Nase
- funktionelle Insuffizienz der Tränenableitung trotz durchgängiger Tränenwege

Angewandte Veränderungen der Tränenwege

Tab. 4.4 • Angeborene Veränderungen der Tränenwege.

Diagnose	Erscheinung
Atresie des Tränenpünktchens	isoliert; meist unteres Tränenpünktchen, 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 naso-lacimalis	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 Dakryocystitis 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 Tränenpünktchen; keine Konjunktivitis.
 - *Mikrobiologie:* Abstrich (S. 17) zum Ausschluss pathogener Keime.
- ▶ **Ursache:** Bei Geburt unteres Ende des Ductus nasolacimalis 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 % T2-mal tgl. als AT; bei eitriger Konjunktivitis Gentamicin AT 3-mal tgl., AS z. N. (nach Antibiogramm, falls Resistenz gegen Gentamicin).
 - *Operativ:* Tränenwegspülung (S. 19), -sondierung; nicht bei akuter Dakryozystitis; nicht vor dem 6. Lebensmonat; postoperativ Gentamicin AT 3-mal tgl. und Xylometazolin-HCl 0,05 % T2-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).

4.2 Veränderungen der Tränenwege

- **Mikrobiologie:** Abstrich (S. 17) zur Keimbestimmung, evtl. Tränenwegspülung (S. 19), digitale Dakryozystografie (S. 19)/Dakryoendoskopie: Stenose oft nur partiell.
- ▶ **Ursachen:** *Actinomyces*-, *Nocardia*-, Pilzinfektionen, Trachom, Tuberkulose, Syphilis, Vaccinia, Varicella zoster.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Konjunktivitis, Dakryozystitis (S. 170).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Evtl. Mukozele, Abszess; nach lange bestehenden Entzündungen können proliferierende Granulationen entstehen; Konkrement-, Dakryolithenbildung möglich.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Lidrandtumor, Chalazion (S. 150), Dakryozystitis (S. 170).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Aktinomyzeten: Tetracyclin AS (z. B. Chlor- oder Oxytetracyclin-AS) 3-mal tgl.; *Nocardia*: Nur sulfonamidhaltige AS; Trachom (S. 186); Varicella zoster (S. 145); Pilzinfektion (S. 231).
 - **Operativ:** 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 Canaliculus komplett blockiert ist).
 - **Mikrobiologie:** Abstrich (S. 17) zur Keimbestimmung.
 - **HNO-ärztliche Untersuchung:** Röntgen differenzialdiagnostisch zum Ausschluss einer Nasennebenhöhlenerkrankung.
- ▶ **Ursache:** Exazerbation einer chronischen Dakryozystitis; als Folge von Infektionen der benachbarten Gewebe, z. B. Sinusitis, Trachom (S. 186), systemische Infektionen (Influenza, Scharlach, Diphtherie, Windpocken, Pocken, Tuberkulose, Syphilis; selten Lepra, Sarkoidose), Fremdkörper, Trauma, Tumoren (s. u.), Pilze, Parasiten, z. B. Myiasis (S. 190).
- ▶ **Manifestation:** Meist mittleres Alter; Ausnahme: kongenitale Dakryozystitis (bei kongenitaler Dakryostenose); 75–80 % Frauen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** a) Spontane Entleerung des Inhalts in die Ethmoidalzellen (interne Fistel); Tränensack anschließend kontrahiert, vernarbt; oder b) Eiteraustritt in den Konjunktivalsack oder die Nase mit evtl. Perizystitis (erysipelartige Haut, Chemosis (S. 175), Augenverschluss durch Lidödeme, Lymphknotenschwellung) und externer Fistel; selten Orbitaphlegmone.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Hordeolum (S. 150), Ethmoidal- oder Frontalsinusentzündung, Erysipel des Gesichts, akute Periostitis, Kanalikulitis (s. o.).



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

► Therapie:

- **Konservativ:** Systemisch, z. B. Flucloxacillin und Breitbandantibiotikum lokal, z. B. Gentamicin AT; Dosis: 4-mal tgl., Salbe z. N.; Chloramin-Kompressen 3-mal tgl.
- ▣ **Beachte:** Behandlung der Grunderkrankung; HNO-Konsilium.
- **Operativ:** Dakryozystorhinostomie (S. 531) 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 Tränensack evtl. Sekretaustritt von mukösem bis eitrigem Material aus dem Tränenpünktchen; Haut frei verschieblich, evtl. erythematös.
- **Spaltlampe:** Chronische Konjunktivitis im inneren Augenwinkel.
- **Mikrobiologie:** Abstrich (S. 17) zur Keimbestimmung.
- **Tränenwegspülung (S. 19):** Obstruktion/Durchgängigkeit je nach Grunderkrankung; Reflux von mukösem bis eitrigem Material.
- **HNO-ärztliche Untersuchung und Röntgen** differenzialdiagnostisch zum Ausschluss einer Nasennebenhöhlenerkrankung.

► Ursache: Wie bei akuter Dakryozystitis (S. 170); die chronische Dakryozystitis kann eine Folge der akuten sein.**► Manifestation:** Wie bei akuter Dakryozystitis.**► Verlauf/Komplikationen:** Chronisch, persistierend, keine Spontanheilung; jederzeit Übergang in akute Dakryozystitis möglich; evtl. Bildung einer Mukozele (fluktuierende Schwellung des Tränensacks mit steriler, klarer bis milchiger Flüssigkeit unterschiedlicher Konsistenz), einer Pyozele (ähnelt der Mukozele, enthält aber eitriges Material), ggf. interne (ethmoidolakrimale) Fistel.**► Differenzialdiagnose:** Erkrankungen, Tumoren der paranasalen Sinus; kalter tuberkulöser oder syphilitischer Abszess; Dermoid (S. 152).**► Therapie:**

- **Konservativ:** Behandlung der Grunderkrankung; evtl. lokal antibiotisch wie akute Dakryozystitis (S. 170).
- **Operativ:** Dakryozystorhinostomie (S. 531).

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 breitet sich oberhalb des medialen Lidbändchens aus; palpatorisch hart; Teleangiektasien der Haut über dem Tumor; Exophthalmus, s. Objektivierung (S. 12).
- **Tränenwegspülung (S. 19):** Trotz Epiphora häufig Durchgängigkeit; blutiger Reflux bei atraumatischer Spülung spricht für Malignität; digitale Dakryozystografie (S. 19)/Dakryoendoskopie: Besonders zur Frühdiagnose.
- **Röntgen der Orbita/NNH, HNO-Untersuchung:** Ausdehnung, evtl. Artdiagnose.

► Manifestation: Maligne epitheliale Tumoren: 41.–75. Lebensjahr.**► Verlauf/Komplikationen:**

- **Papillome:** 40 % Rezidive, jederzeit maligne Entartung möglich.
- **Maligne Tumoren:** Metastasen (lymphogen, hämatogen); orbitale Invasion, Ausbreitung den nasolakrimalen Gang entlang; Knochendestruktionen; Einbruch in angrenzende Strukturen; 5-Jahres-Überlebenszeit in größerer Serie 46 %.

4.2 Veränderungen der Tränenwege

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Tab. 4.5; außerdem: Chronische Dakryozystitis; Pseudotumor oder inflammatorisches Granulom (25 % aller Tränensackvergrößerungen); Tumor der angrenzenden maxillären, ethmoidalen Sinus oder der Nase; Orbitatumoren (S.431); Metastasen (selten).
- ▶ **Therapie:** *Operativ:* 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.

Tab. 4.5 • Tränensacktumoren (Auswahl).

Ursprung	Vertreter
epitheliale (häufigste):	Papillom, onkozytisches Adenom Plattenepithelkarzinom, mukoepidermoides Karzinom, Transitionalzellkarzinom, undifferenziertes Karzinom, onkozytisches Karzinom
nicht epitheliale:	fibröses Histiozytom, Angiosarkom, Neurilemmom, Lymphom, malignes Melanom

5 Bindehaut

5.1 Vorbemerkungen zur Bindehaut

Definitionen/allgemeine Erläuterungen

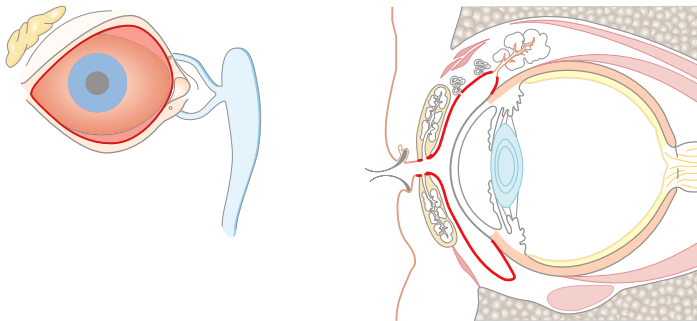


Abb. 5.1 • Bindehaut

- ▶ **Histologie:** ≥ 2 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.
- ▶ **Okuloglanduläres oder konjunktivoglanduläres Syndrom nach Parinaud:** Einseitige chronische 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, Keratokonjunktivitis 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, bedingen diese Einziehungen; Abb. 5.2); insgesamt ergibt sich ein mosaikartiges Bild, samtene Aussehen.
- ▶ **Riesenpapillen:** Entstehen bei Zerstörung der subepithelialen Fibrillen von Papillen (z. B. bei Kontaktlinsen).

5.1 Vorbemerkungen zur Bindehaut

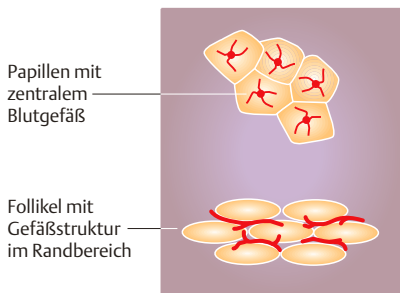


Abb. 5.2 • Papille/Follikel
(nach Naumann).

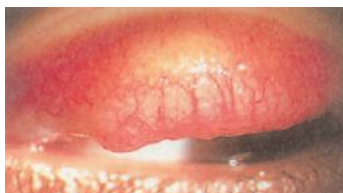


Abb. 5.3 • Follikuläre Konjunktivitis: Nach dem Ektropionieren des Oberlides werden die gerötete tarsale Bindehaut und zahlreiche Follikel sichtbar.

- ▶ **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, Abb. 5.3); bei viralen, toxischen, chlamydienbedingten Konjunktividen (frühestens 1 Woche postpartal beschrieben; wenige Follikel im unteren Fornix bei Kindern normal).
- ▶ **Pseudomembran:** Fibrinnetz mit Leukozyten, exsudativen Produkten, das eine Epithelverbindung aufweist; lässt sich ohne Defekt abziehen; z. B. bei Adenovirus-, vernaler 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 polyploide 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): Ursachen sind allgemein jede entzündliche Reizung der Konjunktiva (Konjunktivitis), außerdem z. B. Noxen: wie Fremdkörper, Trichiasis (S. 129), Rauch, Chemikalien; Reflexirritation (z. B. unzureichend auskorrigierter Refraktionsfehler, Strabismus, Trübungen der brechenden Medien, Erkrankungen benachbarter Organe, Weinen); Medikamente (z. B. Priscol); Alkohol; Lähmung des sympathischen Nervs; Gicht; Rosazea (S. 180); Staphylokokken-Blepharitis (S. 143); Lidrandwarzen; Sicca-Syndrom (S. 164); lokale Entzündungen; Konjunktividen bei systemischen Erkrankungen (S. 192); allergische Reaktionen (S. 179).
- ▶ **Passive konjunktivale und episklerale Hyperämie:** Ursachen sind venöse Obstruktion, z. B. lokalisiert bei chorioidalem Tumor (Bonamour-Zeichen), generalisiert bei Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 429), orbitaler Thrombophlebitis, Rechtsherzversagen oder erhöhter Blutviskosität (z. B. Polyzythämie, Makroglobulinämie, Plasmozytom, Sichelzellerkrankung, malignes Karzinoid des Darms).

- ▶ **Paroxysmale konjunktivale Hyperämie:** Ursachen sind konjunktivoziliare Paroxysmen Franceschetti sowie Sluder-Neuralgie (S.585), Charlin-Neuralgie (S.551) (Nasoziliarisneuralgie), Clusterkopfschmerz (S.553).
- ▶ **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 1. h, Makroglobulinämie, Plasmozytom, Kryoglobulinämie, Sichelzellerkrankung.
- ▶ **Kaliberschwankungen der konjunktivalen Gefäße, Tortuositas, Teleangiektasien, Varizen, Aneurysmen:** Ursachen sind z. B. Arteriosklerose; Hypertonie, Diabetes mellitus; Rosazea; Senfgas-Keratitis; Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica; Louis-Bar-Syndrom (S.568); Sturge-Weber-Syndrom (S.379); 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 (subkonjunktivale Petechien); Polytrauma (subkonjunktivale Splitterblutungen, besonders oberer Fornix); Konjunktivitiden (Blutung größeren Ausmaßes): z. B. Picornaviren, Adenoviren, Pneumokokken, *Haemophilus*; lokale vaskuläre Anomalien (z. B. Teleangiektasien); 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, Hypertonie, Nephritis, Diabetes mellitus), insbesondere rezidivierende Hyposphagmata können in jedem Alter ein Hinweis auf eine nicht diagnostizierte arterielle Hypertonie sein; hämorrhagische Blutdyskrasie (d. h. fehlerhafte Zusammensetzung, z. B. thrombozytopenische Purpura, Thrombozytopenie bei Leukämie, aplastischer Anämie); Cumarin-Derivat-Therapie; akute feibrige Infekte (Petechien, oft assoziiert mit Hyperämie; z. B. Malaria, subakute bakterielle Endokarditis, Scharlach, Masern, Windpocken, Influenza); Menstruation.
 - **Therapie:** Keine, spontane Resorption.
- ▶ **Blutung aus der Lidkonjunktiva (spontan):** Ursachen sind z. B. Hämophilie, Menstruation, Silbernitratt-AT (insgesamt selten).
- ▶ **Anomalien der Lymphgefäße** (normal: Lymphgefäße kaum oder nicht sichtbar):
 - **Lymphangiektasien:** Kleine Zysten, Kette von Perlen, mit der Konjunktiva frei beweglich. Ursachen sind z. B. Fremdkörper, Narbe, Pinguecula (S.196); 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. Viruskonjunktivitis (S.187), Ulcus corneae (S.227), Panophthalmie, Lidentzündungen, Erkrankungen der Tränenwege, Sinusitis, akute 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 (S.581); venöse Kongestion, z. B. Abflussstörung in der Orbitaspitze, Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S.429), Thrombose des Sinus cavernosus, Rechtsherzversagen; reduzierter Plasmaproteingehalt (z. B. nephrotischer Status); erworbene Blockade der orbitalen Lymphgefäße (z. B. nach Orbitaoperation,

5.2 Konjunktivitis: Allgemeines

Erysipel); Myxödem, orbitale Tumoren, Zysten, endokrine Ophthalmopathie (S. 425); hereditäres Lymphödem (S. 568).

► Emphysem:

- 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; Trompetenblasen; 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, Fotophobie; bei allergischer Genese ausgeprägter Juckreiz.

► **Beachte:** Bei chronischer Konjunktivitis oft Diskrepanz zwischen gering ausgeprägtem objektivem 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. 143), evtl. Molluscum contagiosum (S. 151).
- Ektropionieren (S. 16): z. B. Papillen (s. o.), Follikel (s. o.), Narben, Symblepharon (s. u.).
- **Spaltlampe:** Konjunktivale Gefäßinjektion (s. Differenzialdiagnose ziliare Gefäßinjektion Tab. 5.1), evtl. Chemosis (S. 175).
- Schirmer-Test (S. 20)/Break-up time (S. 20): Können pathologisch sein.
- Tränenwegspülung (S. 19): Partielle oder vollständige Obstruktion möglich.
- Bengalrosa-Färbung (S. 42): Epithelveränderungen sind anfärbbar.
- Fluoresceinfärbung (S. 42): Zusätzlich bestehende Hornhautdefekte sind anfärbbar.
- Abstrich (S. 17) zur Keimbestimmung, für Kultur und Antibiotogramm; Gram-Färbung (S. 17), Zytologie (S. 18).
- **Allergietestung** durch Hautarzt bei Verdacht auf allergische Genese.

Tab. 5.1 • Differenzialdiagnose konjunktivale Hyperämie/ziliare Gefäßinjektion.

Art der Veränderung	Ursache	hyperämische 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 Augeninneren	am Limbus am intensivsten	die hyperämischen Gefäße bleiben ortsfest	vom Limbus aus regulär, radiär	enden kurz vor dem Limbus

- ▶ **Ursachen:** Bakterien (z. B. Staphylokokken, Gonokokken); Chlamydien; Viren (z. B. Adenoviren); Pilze (z. B. *Candida*); Parasiten (z. B. Akanthamöben); Allergien; trockenes Auge (S. 164); 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 (S. 126), z. B. Entropium (S. 130), Ektropium (S. 130); Trichiasis (S. 129); Brechungsfehler.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - Die *akute Konjunktivitis* (Abb. 5.4) erreicht nach wenigen Tagen ihren Höhepunkt, klingt dann innerhalb von 10–14 Tagen ab.

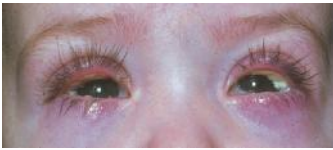


Abb. 5.4 • Akute Konjunktivitis. Bindehautrötung, Schwellung von Bindehaut (Chemosis) und Lidern sowie starke Sekretabsonderung.

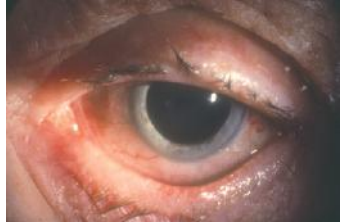


Abb. 5.5 • Chronische Konjunktivitis: Bindehautrötung und indurierte Lidränder (Blepharokonjunktivitis).

- ▶ *Chronische Konjunktivitis:* Abb. 5.5; Ursache trotz großen diagnostischen Aufwandes oft nicht zu finden oder Therapie schwierig, z. B. mikrobiell-allergische Konjunktivitis (S. 179).
- ▶ Gefahr von Hornhautkomplikationen, z. B. Keratitis (S. 226), Hornhautulkus (S. 227); 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. 181), Verätzungen und Verbrennungen (S. 459).
- ▶ **Differenzialdiagnose:**
 - Hornhautveränderungen, z. B. Keratitis (S. 226); Blepharitis (S. 143); Mollusum contagiosum des Lidrandes (S. 151); trockenes Auge (S. 164).
 - Iritis, andere intraokulare Entzündungen (S. 346); Winkelblock (S. 262); konjunktivale Hyperämie (S. 174) und Chemosis (S. 175) anderer Genese.
 - Subtarsaler (z. B. Kontaktlinse) oder anderer Bindehaut- oder Hornhautfremdkörper.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:*
 - Prophylaxe: Allgemeine und Lidrandhygiene (S. 144); bei Allergien, wenn möglich, Vermeidung des durch Testung festgestellten auslösenden Agens.
 - Ggf. Behandlung der Grunderkrankung z. B. Gicht, Seborrhö, Rosazea.

5.3 Nicht infektiöse Konjunktivitis

- Bakterielle Konjunktivitis: Antibiotika bei begründetem Verdacht (klinisches Erscheinungsbild, Gram-Präparat, Zytologie) und/oder Sicherung durch Kultur; bis zum Erhalt des Antibiotogramms 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. 187).
- Allergische Konjunktivitis: Mastzellenstabilisator (z. B. Cromoglicinsäure, Lodoxamid) oder Antihistaminikum (z. B. Azelastin, Levocabastin).
- Kortisonhaltige AT in Ausnahmefällen: häufige Spaltlampen- und Augeninnendruckkontrollen zur Diagnostik von Komplikationen (S. 354).
- Ergeben klinisches Erscheinungsbild und Diagnostik keinen Anhalt für den Einsatz einer spezifischen Therapie, dann für 5 Tage antiseptische AT oder AS, wie z. B. Salicylsäure AT 4-mal tgl. oder Bibrocathol AS 3-mal tgl.
- Therapie grundsätzlich nicht zu lange, Augenmedikamente können selbst konjunktivale Reizung induzieren; möglichst konservierungsmittelfreie AT.
- **Operativ:**
 - Ggf. Entropium- (S. 523), Ektropiumoperation (S. 522); plastische Chirurgie bei Symblepharonbildung und Narben nach Trauma.
 - Epilation (S. 129) bei fehlstehenden Wimpern und Trichiasis.

5.3 Nicht infektiöse Konjunktivitis

Keratokonjunktivitis sicca

- ▶ Siehe Sicca-Syndrom (S. 164).

Keratokonjunktivitis vernalis

- ▶ **Definition:** Chronische, saisonal exazerbierende exsudativ-allergische Entzündung von Bindehaut, Hornhaut und Lidern.
- ▶ **Leitbild:** Diffuse Papillen mit pflastersteinartigem Bild.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 176) und Definitionen (S. 173).
 - **Anamnese/Symptome:** Juckreiz, Fotophobie, Fremdkörpergefühl, Brennen, Tränenfluss; häufig Atopie (Heufieber, Asthma, Ekzeme).
 - **Spaltlampe mit Ektropionieren** (S. 16): 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), evtl. Riesenpapillen; diffuse oder noduläre, gelatinöse Verdichtungen der bulbären Konjunktiva und im oberen Limbusbereich; Trantas-Fleck (diskrete, weiße, oberflächliche Pünktchen aus degenerierten Epithelzellen und Eosinophilen am oberen Limbus).
 - **Hornhaut:** Keratitis superficialis (punktförmige, oberflächliche Hornhautdefekte), große Erosionen, Ulcus corneae (S. 212), Plaque (Makroerosion, nicht reepithelisiert, mit Exsudatschichten belegt), subepitheliale Vernarbung, oft ringförmig; manchmal erheblicher Astigmatismus.
 - **Serologie bei Atopie:** Erhöhte IgE-Spiegel, Blut-Eosinophilie.
 - **Zytologie** (S. 17): Ausgeprägte Eosinophilie.
- ▶ **Ursache:** Häufig Atopie (Typ I allergische Erkrankung des äußeren Auges).
- ▶ **Manifestation:** Vorwiegend Kinder und junge Erwachsene.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Meist über weniger als 1 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 weißgrauer Linien der tarsalen Bindehaut, Pseudogerontoxon ähnelt Arcus senilis (S. 213); bogenförmige, getrübbte Linie am

Limbus; keine extensive Vernarbung; bei langem Verlauf subepitheliale hyaline Degeneration.

► **Differenzialdiagnose** (S. 177): Außerdem Differenzialdiagnose rotes Auge (S. 112).

► **Therapie:**

- **Konservativ lokal:**
 - Möglichst konservierungsmittelfrei: Mastzellstabilisatoren (Cromoglicinsäure, Lodoxamid); H1-Rezeptor-Antagonisten (Levocabastin, Emedastin); „dual action drugs“ (H1-Rezeptor-Antagonist plus Mastzellstabilisator) wie z. B. Azelastin, Epinastin, Ketotifen, Olopatadin.
 - Prednison- oder dexamethasonhaltige AT 3- bis 4-mal tgl. bis 2-stdl. in Ausnahmefällen und im akuten Schub über wenige Tage; vgl. Kompl., NW (S. 354), häufige Spaltlampen- und Augeninnendruckkontrollen; ggf. Immunsuppressiva.
- **Weitere Maßnahmen:** Eiskompressen; dunkle Brillengläser; Versuch der Desensibilisierung (nicht immer Besserung); ggf. supratarsale Kortikosteroidinjektionen.
- **Systemisch:** Antihistaminika; evtl. Kortikosteroide; ggf. Immunsuppressiva.

Allergische Konjunktivitis/Konjunktivitis bei Kontakthypersensitivität

- **Leitbild:** Gerötete Bindehaut mit Juckreiz, wässriger Sekretion.
- **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 176) und Definitionen (S. 173).
 - **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. 17): 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. 346), Episkleritis (S. 207), Neuroretinitis.
- **Manifestation:** 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:** Keratokonjunktivitis epidemica (S. 187), die sich durch eine präaurikuläre Lymphknotenschwellung auszeichnet; rotes Auge (S. 112); weitere Differenzialdiagnosen (S. 177).
- **Therapie** (S. 177).

Mikrobiell-allergische Keratokonjunktivitis

- **Leitbild:** Diskrepanz objektiver Befund wie Hyperämie, wenig wässriges Sekret zu subjektiven Beschwerden.
- **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 176) und Definitionen (S. 173).
 - **Anamnese:** Ständig Fremdkörpergefühl, Trockenheit, Juckreiz, Fotophobie, Tränen, Blepharospasmus (verstärkt am Abend, bei konzentriertem Gebrauch der Augen).
 - **Spaltlampe mit Ektropionieren** (S. 16): Hyperämie, wenig wässriges Sekret; weitere mögliche Befunde: Papillen, vereinzelt Follikel; punktförmige, oberflächliche Hornhautdefekte, bevorzugt im unteren Hornhautbereich.
 - Marginale Hornhautulzera: Beginn bei 10, 2, 4, 8 Uhr mit subepithelalem Infiltrat im Hornhautrandbereich, vom Limbus durch klare Zone abgegrenzt, allmählich Ausbreitung über die ganze Zirkumferenz; durch Zerstörung des darüberliegenden Epithels fluoresceinpositiv; innerhalb weniger Tage Gefäßsprossung vom Rand und Abheilung.

5.3 Nicht infektiöse Konjunktivitis

- **Phlyktäne:** Rosa-weißes 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, weißgrau, dreieckig, Basis zum Limbus; Hornhautinvasion 2–3 mm, zunächst avaskulär.
- **Zytologie (S. 17):** Keine Eosinophilie.
- **Abstriche (S. 17),** 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 Therapieversuch 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 (S. 143).
- ▶ **Assoziation:** Evtl. Rosazea (chronische Hauterkrankung unklarer Ätiologie; Manifestation meistens 30–50 Jahre; Stirn-, Nasen-, Wangen-, Nackenrötung; teleangiektatische Pusteln, Rhinophym, hypertrophische Talgdrüsen; evtl. noduläre Episkleritis).
- ▶ **Manifestation:** 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. 177):** Außerdem Differenzialdiagnose rotes Auge (S. 112).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Behandlung der Grunderkrankung und ggf. einer Blepharitis (S. 143).
 - 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- bis 6-mal tgl.; Dauer: möglichst schnelle Reduktion; NW, Komplikationen (S. 354).
 - Bei Hypersensitivität auf Tuberkelprotein, Ausschluss bzw. Behandlung einer floriden Tuberkulose durch Allgemeinarzt/Internisten, kortisonhaltige AT in den ersten 2–4 Tagen 2- bis 4-stdl. und z. B. Polymyxin-B-Neomycin-Gramicidin AT-3- bis 5-mal tgl.
 - Bei Rosazea orale Tetracycline (wenn Patient > 10 Jahre; bei jüngeren Kindern Erythromycin): Dosis: 250 mg 3- bis 4-mal tgl.; Dauer: 2–4 Wochen, dann Erhaltungstherapie 250 mg Tetracyclin tgl. (NW: Gastrointestinale Störungen, Foto-toxizität, orale, genitale Candidiasis; bei Kindern < 8 Jahren Verfärbung der Zähne).

Riesenpapillen-Konjunktivitis

- ▶ **Leitbild:** Riesenpapillen der oberen tarsalen Konjunktiva.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 176) und Definitionen (S. 173).
 - **Anamnese:** Milder Juckreiz; oft Asthma, Heuschnupfen, allergische Ekzeme.
 - **Spaltlampe mit Ektropionieren (S. 16):** Riesenpapillen, s. Definition (S. 173), 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. 177): Außerdem Differenzialdiagnose rotes Auge (S. 112).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - Kontaktlinsen nicht mehr tragen (bzw. Beseitigung des auslösenden Agens).
 - Lokale Therapie wie Keratokonjunktivitis vernalis (S. 178).
 - Kontaktlinsenhygiene überprüfen (keine Konservierungsmittel, kein Thiomersal; statt dessen Sterilisation mit Hydrogenperoxid, enzymatische Reinigung mit Papainpräparationen).
 - 5 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:** Siehe auch Allgemeines (S. 176) und Definitionen (S. 173).
 - **Anamnese:** Augenbrennen, Fremdkörpergefühl.
 - **Spaltlampe mit Ektropionieren** (S. 16): 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; subkonjunktivale Bindegewebevernarbung mit Beginn im medialen Lidwinkel („Verschwinden“ der Plica pathognomonisch); muköse Sekretion.
 - **Serologie:** Assoziation mit HLA-B12, -DR4, -DQB1, -DQw7, -DYW3. Serumautoantikörper-Nachweis mit Western-Blot z. B. gegen BP180, Laminin 5.
 - **Abstrich** (S. 17) zum Ausschluss einer Sekundärinfektion.
 - **Histologie/Immunhistologie** (konjunktivale Biopsie): Subepitheliale Bullae; Autoantikörper (IgG, IgA) und Komplement linear an der Basalmembran des Konjunktivalepithels abgelagert.
- ▶ **Ursache:** Autoimmunerkrankung.
- ▶ **Assoziation:** Weitere Schleimhäute ebenfalls mitbeteiligt, am häufigsten orale Mukosa; in etwa 20–25 % Haut betroffen; Glaukom primär und sekundär bis ca. 40 %.
- ▶ **Manifestation:** Meist 7. Lebensjahrzehnt (21–82 Jahre); Frauen zu Männer 3:1.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Langsam progressiv, manchmal Remissionen, selten Blindheit innerhalb von 1–2 Jahren; 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. 130), Trichiasis (S. 129); Sicca-Syndrom (S. 164) durch Verlust der mizinproduzierenden Becherzellen, durch narbigen Verschluss der Ausführungsgänge der Tränendrüse und akzessorischen Tränendrüsen; Sekundärinfektionen; Vaskularisation und Vernarbung der Hornhaut; korneale Perforation; Katarakt; Sekundärglaukom.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Zustand nach Bestrahlung (S. 460), Verätzung (S. 459); Pseudopemphigoid: Toxische Bindehautvernarbung durch AT (z. B. Practolol, Adrenalin, Echthiopioid, Pilocarpin, Idoxuridin); Sjögren-Syndrom (S. 585), Sarkoidose (S. 356), Trachom (S. 186), Pemphigus, Stevens-Johnson-Syndrom (S. 182).
- ▶ **Therapie:** Interdisziplinär
 - **Konservativ, lokal:** Konservierungsmittelfreie Tränenersatzpräparate (S. 165); Eigerserum-AT; Kontaktlinsen; bei Sekundärinfektion antibiotische AT (S. 178); bei IOD-Erhöhung Antiglaukomatosa (S. 594).
 - **Konservativ, systemisch:**
 - Prednison: Dosis: 1–2 mg/kg KG tgl.; Dauer: Wenn unter Kontrolle, Reduktion auf möglichst niedrige Dosierung zur Dauertherapie, möglichst nur jeden 2. T

5.3 Nicht infektiöse Konjunktivitis

- Dapson (vor Therapiebeginn Glukose-6-phosphat-Dehydrogenase-Spiegel Überprüfung, bei Verminderung Gefahr schwerer Hämolyse); NW z.B.: Hämolytische Anämie, Methämoglobinämie, periphere Neuropathie.
- Bei nicht ausreichender Suppression der Erkrankung durch erstgenannte Medikamente Immunsuppressiva (z.B. Cyclophosphamid, Azathioprin) mit oder ohne Prednison; hiermit oft Remission.
- **Operativ:** Wimpernepilation bei Trichiasis (S.129); ggf. (möglichst im entzündungsfreien Intervall und unter systemischer Immunsuppression) z.B. Mundschleimhaut-, Amnionmembran-, Limbusstammzellentransplantation, Keratoprothese; bei Entropium vgl. Entropiumoperation (S.523).

Erythema exsudativum multiforme (Stevens-Johnson-Syndrom)

- ▶ **Definition:** Akut auftretende, zeitlich begrenzte Dermatose mit vielgestaltigen Einzeleffloreszenzen (z.B. bullös, kokardenförmig).
- ▶ **Leitbild:** Konjunktivale Hypersensitivität auf Medikamente und andere Noxen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S.176) und Definitionen (S.173).
 - **Anamnese:** Juckreiz, Tränenfluss, Fotophobie; 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.17):** Evtl. purulente Konjunktivitis durch Superinfektion (häufig *Staphylococcus aureus*).
 - **Histologie:** Vakuolenartige 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.
- ▶ **Manifestation:** Vorwiegend erste 3 Lebensjahrzehnte.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Abb. 5.6; Symblepharon, Definition (S.181); Ankyloblepharon, Definition (S.181); Distichiasis (S.129), Entropium mit Trichiasis (S.129), Sicca-Syndrom (S.164), Hornhauttrübungen, -vaskularisation, -ulkus, evtl. -perforation, Iridozyklitis (S.346), Episkleritis.



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

- ▶ **Differenzialdiagnose:** s.o. 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. Okular: Antibiotische AT (Pentamycin, Tobramycin): Dosis: 2- bis 3-stdl.,

Dauer: Bis 48 h nach Abheilung; Prednison AT: Dosierung wie antibiotische AT, vgl. Komplikationen (S. 354); warme feuchte Kompressen, warme physiologische Kochsalzspülungen 2- bis 3-stündl.; Behandlung des Sicca-Syndroms (S. 164).

- **Operativ:** Unter Tropfanästhesie (S. 478) 1- bis 2-mal tgl. mit Glasstäbchen Fornices vorsichtig abfahren, um beginnende Synechien zu lösen; Wimpernepilation (S. 129) bei Trichiasis. Evtl. Tränenpunktschloß-Verschluss, Tarsorrhaphie (S. 524); Entropium (S. 523).

Conjunctivitis lignosa

- ▶ **Definition:** Pseudomembranöse Bindehautentzündung mit Ausbildung von massivem Granulationsgewebe holzigen Charakters.
- ▶ **Leitbild:** Massive gelbweiße Pseudomembranen bei kleinen Kindern.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 176) und Definitionen (S. 173).
 - Zu Beginn chronischer Tränenfluss mit konjunktivaler Hyperämie.
 - **Spaltlampe mit Ektropionieren** (S. 16): Häufig bilateral vorwiegend im oberen Tarsusbereich erst gelbweiße Pseudomembran, dann massives Granulationsgewebe der Bindehaut holzigen Charakters.
 - **Histochemie:** Hyaluronidasensitives Mukopolysaccharid im Exzistat. Labor: Verminderter Plasminogenspiegel.
- ▶ **Genetik:** Autosomal rezessiv; PLG-Gen auf 6q26.
- ▶ **Ursache:** Typ-1-Plasminogen-Mangel. Auslöser der Läsionen z.B. Verletzungen, Augen Chirurgie, Infektionen, Tranexaminsäure (Anti-Fibrinolytikum).
- ▶ **Assoziation:** Systemische Erkrankung, häufig auch Schleimhautläsionen in z.B. Mund, Nasopharynx, Trachea, weiblichem Genitale.
- ▶ **Manifestation:** Meist Kinder, selten ältere Patienten.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Akuter Beginn, Übergang in chronischen Verlauf; evtl. Hornhauttrübung, -vaskularisation, -perforation.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 177).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Humanes Plasminogen-AT (EMEA-Orphan-Zulassung 2007), sowie z.B.: FFP (fresh frozen plasma) lokal, subkonjunktival oder topisch; Standard-Heparin kombiniert mit lokalen Kortikosteroiden oder Alpha-Chymotrypsin; Ciclosporin A oder Azathioprin lokal.
 - **Operativ:** Exzision der Läsionen, anschließend o.g. konservative Therapie; ggf. Amnionmembrantransplantation.

Keratokonjunktivitis des oberen Limbus

- ▶ **Definition:** Entzündung von Hornhaut und Bindehaut im oberen Hornhautrandbezirk.
- ▶ **Leitbild:** Rötung der Bindehaut am oberen Limbus.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 176) und Definitionen (S. 173).
 - **Spaltlampe mit Ektropionieren** (S. 16): Häufig bilateral; Rötung der oberen bulbären Bindehaut, limbusbetont; papilläre Hypertrophie der oberen tarsalen Bindehaut und des Limbus; gräuliche Verdickung am oberen Limbus; multiple, fluoresceinpositive, korneale Pünktchen im Hyperämiebereich; ggf. Hornhautfilamente mit Bengalrosa (S. 42) darstellbar, zirka 50 % Sicca-Syndrom (S. 164).
 - **Zytologie:** Keratinisierte Epithelzellen, polymorphkernige Leukozyten.
- ▶ **Beachte:** Oft Störung der Schilddrüsenfunktion (entsprechende Diagnostik und Therapie).
- ▶ **Manifestation:** Mittleres Alter, meist Frauen.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 177).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Remissionen, Exazerbationen.

5.4 Bakterielle Konjunktivitis

► Therapie:

- **Konservativ:** Behandlung des Sicca-Syndroms (S.164); bei Hornhautfilamenten Acetylcysteintropfen 5–10 % 4-mal tgl.; z. B. auch Cromoglicinsäure AT, Ciclosporin-A AT, Eigenserum als AT; weiche Kontaktlinsen.
- **Operativ:** z. B. supratarsale Triamcinolon-Injektion.

5.4 Bakterielle Konjunktivitis

Gonokokkenkonjunktivitis

- **Definition:** Akute Bindehautentzündung durch *Neisseria gonorrhoeae*.
- **Leitbild:** Perakut reichlich purulentes Exsudat.
- **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 176) und Definitionen (S. 173).
 - **Spaltlampe:** Chemosis, purulentes Exsudat, Hämorrhagien (Abb. 5.7).
 - **Labor:** Abstrich (S. 17): Für mikroskopisches Präparat, Kultur, Antibiogramm; ggf. Nukleinsäureamplifikationstechniken (NAT).
 - **Gynäkologische bzw. urologische Untersuchung:** Ausmaß der Assoziation; Ausschluss Chlamydieninfektion (S. 185), weiterer Geschlechtskrankheiten, z. B. Syphilis (S. 367).



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. 185), *Haemophilus*, *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.

► Manifestation:

Vorwiegend junge, sexuell aktive Erwachsene; Neugeborene infizierter Mütter 1–3 Tage nach der Geburt.

► Differenzialdiagnose (S. 177):

Außerdem Differenzialdiagnose rotes Auge (S. 112).

► Therapie:

- **Konservativ (Erwachsene):** Ceftriaxon (i. v. oder i. m.) plus Azithromycin (p. o.) jeweils als Einmaldosis; siehe aktuellen Stand der lokalen und systemischen Therapie unter www.rki.de (Infektionskrankheiten), www.cdc.gov/std/ und www.dstig.de/literaturleitlinienlinks.
- **Lokal:** z. B. Gentamicin oder Azithromycin; häufige Spülungen mit physiologischer NaCl-Lösung; Neugeborene: Ceftriaxon 25–50 mg/kg iv. oder im. als Einmaldosis, nicht mehr als 125 mg (vgl. www.cdc.gov/std/, Stand 5/2018).

Blepharoconjunctivitis angularis

- ▶ **Definition:** Entzündung von Bindehaut und Lid im Bereich des äußeren Lidwinkels.
- ▶ **Leitbild:** Konjunktivale Hyperämie des äußeren Lidwinkels.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - Siehe auch Allgemeines (S. 176) und Definitionen (S. 173).
 - *Spaltlampe/Inspektion:* Erythematöses Lidhautekzem; mukopurulentes Sekret; Hyperämie, Follikel im äußeren Lidwinkel; evtl. Ulcus corneae mit Hypopyon, Iridozyklitis.
- ▶ **Ursache:** *Moraxella lacunata*, Staphylokokken.
- ▶ **Manifestation:** Jedes Alter, selten bei kleinen Kindern.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 177): Blepharokonjunktivitis durch Staphylokokken.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Lokale antibiotische Therapie (S. 178).

5.5 Konjunktivitis durch Chlamydien

Chlamydien-Konjunktivitis (Einschlusskörperchen-Konjunktivitis, Paratrachom, „Schwimmbad-Konjunktivitis“)

- ▶ **Definition:** Bindehautentzündung mit dem Nachweis von Einschlusskörperchen in Epithelzellen der Bindehaut.
- ▶ **Leitbild:** Konjunktivale Hyperämie, präaurikuläre Lymphadenopathie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 176) und Definitionen (S. 173).
 - *Anamnese:* Epiphora; morgens verklebte Lider.
 - *Inspektion/Palpation:* Lidschwellung; mukopurulentes Sekret; Schwellung der präaurikulären Lymphknoten.
 - *Spaltlampe mit Ektropionieren* (S. 16): 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.
 - *Erregernachweis:* Rücksprache mit Labor; z.B. Nukleinsäureamplifikationstechniken (NAT) aus Abstrichmaterial (sehr hohe Sensitivität und Spezifität); chlamydien-spezifische Gensonden; für die Anzucht in der Zellkultur sind Spezialtupfer und -transportmedien erforderlich.
 - *Zytologie* (S. 17): Zytoplasmatischer Einschlusskörper, dem Zellkern aufsitzend, polymorphkernige Leukozyten.
 - *Serologie:* Antigennachweis durch ELISA (enzyme-linked immunosorbent assay) oder direkte Immunfluoreszenz (wegen niedriger Sensitivität und geringer Spezifität nur bei hoher Bakteriendichte); Schnelltests unsicher. Antikörpernachweis: Mikroimmunfluoreszenz-Test (MIF) oder Immunoblot. FTA-Abs-Test zum Syphilisausschluss.
 - *Gynäkologische bzw. urologische Untersuchung:* Ausmaß der Assoziation, evtl. zusätzlich Gonorrhö (S. 184), Syphilis (S. 367).
- ▶ **Ursache:** *Chlamydia trachomatis* (Serotypen D–K) durch sexuelle Übertragung, Neugeborene unter der Geburt (Ophthalmia neonatorum s. a. Abb. 5.7).
- ▶ **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.
- ▶ **Manifestation:** 5–14 Tage alte Neugeborene, Erwachsene (meist 18–30 Jahre).

5.5 Konjunktivitis durch Chlamydien

- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Chronisch; unbehandelt evtl. Abheilung in 5–9 Monaten, sonst über Jahre chronische follikuläre Konjunktivitis, Hornhaut-Neovaskularisation, Bindehautnarben.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Keratokonjunktivitis epidemica (S. 187); Gonoblenorrhö (S. 184); Konjunktivitis und Ophthalmia neonatorum (S. 184) anderer Genese.
 - *Lymphogranuloma venereum*: Sexuell übertragene Infektion des Genitales mit Lymphadenopathie durch *C. trachomatis* (Serotypen L 1, L 2, L 3, die vorwiegend in den Tropen vorkommen); Konjunktivitis ungewöhnlich.
 - *Chlamydia psittaci* (*Ornithose*): Atypische Pneumonie, Fieber, Kopfschmerzen; Konjunktivitis ungewöhnlich.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:*
 - Immer systemisch, einschließlich Sexualpartner bzw. Eltern; Kinder: Erythromycin p.o.; Erw.: z. B. Doxycyclin, Erythromycin, Clarithromycin, Azithromycin, Levofloxacin p.o.; Dauer: in der Regel 7 Tage, Doxycyclin und Erythromycin meistens 2 Wochen, Azithromycin ggf. als Einzeldosis (1g).
 - Lokal: Bei ausreichender systemischer Therapie nicht erforderlich, evtl. Azithromycin AT Ofloxacin AS: Dosis: 5-mal tgl. evtl. Levofloxacin AT; bei vorderer Uveitis lokale Kortikosteroide unter voller systemischer antibiotischer Therapie.

Trachom

- ▶ **Definition:** Vorwiegend in tropischen Ländern verbreitete chronisch rezidivierende Erkrankung der Hornhaut und Bindehaut.
- ▶ **Leitbild:** Follikel, Papillen, Pannus; weiße Narben der palpebralen Konjunktiva.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 176) und Definitionen (S. 173).
 - *Anamnese:* Mildes Tränenträufeln (Epiphora).
 - *Inspektion/Palpation:* Evtl. Ptosis, Sekret, Rötung, Lidschwellung; präaurikuläre Lymphadenopathie.
 - *Spaltlampe mit Ektropionieren* (S. 16):
 - Follikel, Papillen; weiße Narben der palpebralen Konjunktiva (Arlt-Linie); Keratitis, Hornhauttrübungen; Vaskularisierung; Pannus trachomatous, s. Definition (S. 212); vorwiegend am oberen Limbus.
 - „Herbert's pits“: Limbale follikuläre Schwellungen, die vernarben und kleine Einsenkungen zur Folge haben.
 - Meldepflicht: Nur wenn mehrere epidemiologisch zusammenhängende Fälle auftreten.
- ▶ **Ursache:** *C. trachomatis* (Serotypen A, B, Ba, C), Übertragung durch direkten und indirekten (gemeinsam benutzte Gegenstände) Kontakt, Fliegen.
- ▶ **Assoziation:** Gelegentlich Rhinitis, Otitis media, Infektion des oberen Respirationstraktes.
- ▶ **Manifestation:** Ab dem 1.–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 des Verlaufs: a) Zur Erblindung führende Variante mit konjunkтивaler Vernarbung, Trichiasis (S. 129), Entropium (S. 130), Hornhautnarben, Symblepharon (S. 181), sekundärer Amyloidose; b) nicht zur Erblindung führender Verlauf.
- ▶ **Beachte:** Weltweit etwa 150 Mio. Menschen erkrankt, 5–6 Mio. erblindet.
- ▶ **Differenzialdiagnose** (S. 177): Außerdem Differenzialdiagnose rotes Auge (S. 112).
- ▶ **Therapie:**
 - z. B. wie Einschlusskörperchen-Konjunktivitis.
 - SAFE-Strategie der WHO als globales Programm zur Elimination des Trachoms:
 - Surgery: Lidchirurgie bei Trichiasis (S. 129) und Entropium (S. 523).

- Antibiotika: Lokale (z. B. Azithromycin AT oder Oxytetracyclin AS) oder systemische Antibiotikatherapie (z. B. Azithromycin-Einmaldosis p. o.).
- Facial cleanliness: Waschen des Gesichtes zur Säuberung von Sekret (Eindämmung von Schmierinfektion und der Übertragung durch Fliegen).
- Environmental Improvement: Generelle Verbesserung der Haus- und Dorfhygiene wie z. B. Latrinenbau, Verbesserung der Wasserversorgung, Abfallbeseitigung.

5.6 Virusbedingte Konjunktivitis

Keratokonjunctivitis epidemica

- ▶ **Definition:** Virusinfektion von Hornhaut und Bindehaut.
- ▶ **Leitbild:** Karunkel- und Plica-semilunaris-Rötung und Schwellung, präaurikuläre Lymphadenopathie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 176) und Definitionen (S. 173).
 - **Anamnese:** Epiphora; Lider morgens verklebt.
 - **Inspektion/Palpation:** Zunächst meistens unilateral, anderes Auge häufig nach 2–4 Tagen betroffen; Blepharospasmus; seröses Sekret; präaurikuläre Lymphadenopathie.
 - **Spaltlampe mit Ektropionieren** (S. 16): 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. 347); im weiteren Verlauf Infiltrate des vorderen Stromas, die über Monate und Jahre persistieren können.
 - **Konjunktivalabstrich** (Abkratztchnik; keine bakteriologischen Abstrichtupfer, die ein Gel- oder Agar-Transportmedium enthalten), vgl. Abstrichtchnik (S. 17): 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. 17): Degenerierte Epithelzellen, viele Lymphozyten, wenige polymorphkernige.
 - **Serologie:** 4-facher Antikörperanstieg sichert retrospektiv die Diagnose.
 - **Meldepflicht:** 1. Direkter Nachweis von Adenoviren im Konjunktivalabstrich namentlich (§ 7 [1] IfSG; in einigen Bundesländern auch das klinische Bild); 2. gehäuftes Auftreten nosokomialer Infektionen mit wahrscheinlichem oder vermutetem epidemiologischem Zusammenhang nicht namentlich unverzüglich an das Gesundheitsamt (§ 6 [3] IfSG).
- ▶ **Ursache:** Adenovirus (Typen 8, 19, 37.)
- ▶ **Beachte:** Sehr ansteckend (in der Regel während der ersten beiden Wochen); 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.
- ▶ **Manifestation:** Jedes Alter.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Einschlusskörperchenkonjunktivitis (S. 185), Herpes-simplex-Konjunktivitis (S. 228), *Keratitis superficialis* Thygeson (bilaterale, grobkörnige,

5.6 Virusbedingte Konjunktivitis

schneeflockenartige anfärbbare, *epitheliale* Läsionen, über viele Jahre), pharyngo-konjunktivales Fieber; Differenzialdiagnose rotes Auge (S. 112).

► Therapie:

- *Konservativ:*
- *Beratung bezüglich 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).
- *Kalte Auflagen.*
- *Medikamentöse Therapie:* Antivirale Medikamente bessern nicht.
 - Tränenersatzpräparate (S. 165): Mehrmals tgl. bis stdl. bis zum Abklingen.
 - Kortikosteroide verlängern die Auflösung der Nummuli, nur indiziert bei vor-derer Uveitis.
 - Bei persistierenden Nummuli evtl. Ciclosporin A AT (NW: Brennen, Hyperämie).
 - Antibiotische AT (S. 178) bei bakterieller Sekundärinfektion.



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

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:** Siehe auch Allgemeines (S. 176) und Definitionen (S. 173).
 - *Inspektion/Palpation:* Präaurikuläre und submandibuläre Lymphadenopathie; wässriges Sekret.
 - *Spaltlampe:* Zuerst meist unilateral, 2. Auge folgt innerhalb 1 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).

- **Manifestation:** Meist Kinder.
- **Differenzialdiagnose** (S. 177): Außerdem Keratokonjunctivitis epidemica (S. 187).
- **Therapie:** *Konservativ:* Betreuung durch Pädiater, sonst wie oben Keratokonjunctivitis epidemica.

Akute hämorrhagische Konjunktivitis

- **Leitbild:** Konjunktivitis mit subkonjunktivalen Blutungen.
- **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 176) und Definitionen (S. 173).
 - *Anamnese:* Epiphora; Fotophobie; Fremdkörpergefühl; periorbitale Schmerzen.
 - *Inspektion/Palpation:* Lidödem; seromuköses Sekret; präaurikuläre Lymphknotenschwellung.
 - *Spaltlampe mit Ektropionieren* (S. 16): 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*, vgl. Abkratztchnik (S. 17), 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 (S. 175) anderer Genese.
- **Therapie:** *Konservativ:* Hygieneberatung (S. 188); antibiotische AT bei bakterieller Superinfektion (S. 178); evtl. Tränenersatzpräparate (S. 165).

Konjunktivitis bei AIDS

- Siehe HIV-Infektion (S. 363).

Konjunktivitis bei Herpes simplex

- Siehe Herpes-simplex-Keratitis (S. 228).

Konjunktivitis bei Varicella zoster

- Siehe Varicella zoster (S. 145).

Follikuläre Konjunktivitis bei Molluscum contagiosum

- Siehe Molluscum contagiosum (S. 151).

5.7 Konjunktivale Veränderungen bei Pilzen und Parasiten

Tab. 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, granulomatöse Veränderungen
Kokzidioidomykose	bulbäre Bindehaut (BH): Konjunktivitis, Phlyktänen; palpebrale BH: Granulome, Ulzera

5.7 Konjunktivale Veränderungen bei Pilzen und Parasiten

Tab. 5.2 • Fortsetzung

Bezeichnung der Erkrankung, des Erregers	Art der konjunktivalen Veränderung
Rhinosporidose	schmerzlose, rosafarbene, weiche, meist gestielte, polypenartige Veränderungen; weiße oder bräunliche Pünktchen auf der Oberfläche; bluten leicht
Candidiasis (Moniliasis) s. auch Kandidosen (S. 371)	follikuläre Konjunktivitis durch Toxin; Phlyktänen, Pseudomembranen, Ulzera, Narben
Protozoen	
Akanthamöben, s. auch Akanthamöben-Keratitis (S. 230)	Chemosis, Hyperämie, (ziliare Injektion)
Leishmanio(a)se (amerikanischer Typ)	Phlyktänen; papulonekrotische, ulzerative Läsionen
Helminthen (Würmer)	
Loiasis (<i>Loa loa</i>)	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)
Echinokokkosis (<i>Taenia echinococcus</i>)	Chemosis, Konjunktivitis; graue, subkonjunktivale, hydatoide Zyste (Ansammlung von Larven mit umgebender Gewebereaktion) verursacht keine Entzündung
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, s. auch Filzlaus (S. 143)	follikuläre Konjunktivitis
Arachniden	
Demodicidosis (<i>Demodex folliculorum</i> , <i>D. brevis</i>)	Erythem mit Juckreiz (Blepharitis)

5.8 Konjunktivale Veränderungen bei Stoffwechselerkrankungen

Tab. 5.3 • Konjunktivale Veränderungen bei Stoffwechselerkrankungen.

Bezeichnung der Erkrankung	Veränderungen an der Bindehaut	Veränderungen am Auge (HH = Hornhaut)	wichtigste systemische Veränderungen
Amyloidose (S. 117)			
Cystinose	Ablagerungen von Cystinkristallen	Cystinkristalle im Stroma der HH, in Uvea, Retina (fleckförmige Depigmentierung)	AR; Tubulusdefekt der Niere; Zwergwuchs; Hypothyreoidismus; zerebrale Atrophie
Alkaptonurie	gelbbraunliche Pigmentanhäufungen subepithelial	Pigmentanhäufungen in HH (im peripheren Stroma diskrete, stecknadelkopfgroße, hellbraun bis schwarze Tröpfchen), Sklera (Flecken, Dreiecke zum Limbus), Uvea	AR; Ochronose (braun-gefärbtes Pigment in Knorpel, fibrösem Gewebe); degenerative Arthritis (Manifestation: 2.–5. Lebensjahrzehnt)
Palmoplantare Keratose (S. 564) (Tyrosinämie Typ II, Richner-Hanhart-Syndrom)	Hyperämie; weniger durchscheinend, verdickt; papilläre Hypertrophie	HH: asymmetrisch, bds. kleine punktförmige Epitheldefekte; sternförmige, pseudodendritische, geografische oder plaqueartige oberflächliche Ulzera; Trübungen; Neovaskularisation; subkapsuläre Katarakt; evtl. Nystagmus, Strabismus	AR (Manifestation 4 Wochen bis 13. Lebensjahr); sekundär durch Lebererkrankung, Vitamin-C-Mangel, perniziöse Anämie; transient neonatal; mentale und Wachstumsretardierung; Hyperkeratosen der Handinnenflächen, Sohlen, Ellenbogen durch Mangel an löslicher (Zytosol) Tyrosin-Aminotransferase; unter Diät (tyrosin- und phenylalaninarm) langsame Besserung der Haut- und Augenläsionen
Mukopolysaccharidosen (S. 571), Veränderungen in den Untergruppen unterschiedlich ausgeprägt	verdickt, vermindert elastisch	HH-Trübungen (besonders Typ Hurler und Scheie), periphere Hornhautfurchung; retinale Pigmentdegeneration, Knochenbälkchen (Nachtblindheit); Papillenödem, Optikusatrophie; evtl. Glaukom	mentale Retardierung, (auch Formen mit normaler Intelligenz); Taubheit; Hydrozephalus; Hepatosplenomegalie; Dysostosen; Skelettdysplasie; Herzkrankung; Hautveränderungen, Hypertrichose (Typ I, Hurler: Zwergwuchs, Wasserspeiergesicht)

5.9 Konjunktivale Veränderungen bei Systemerkrankungen

Tab. 5.3 • Fortsetzung

Bezeichnung der Erkrankung	Veränderungen an der Bindehaut	Veränderungen am Auge (HH = Hornhaut)	wichtigste systemische Veränderungen
Gaucher-Krankheit (S.559)	braune, pinguekulaähnliche Veränderungen im Lidspaltenbereich temporal und nasal	Strabismus. evtl. graue Makula, weiße Flecken am Fundus; Motilitätsstörung, Sakkaden gestört	Hepatosplenomegalie; Knochenläsionen; Minderwuchs, Anämie, neurodegenerative Symptome
Fabry-Krankheit (S.557)	Teleangiektasie, s. Definition (S.285)	retinale Teleangiektasie; Katarakt; Cornea verticillata (S.215); Optikusneuropathie	Parästhesien (brennende Extremitäten); Schlaganfall; Angiokeratome; Herzerkrankung; Nierenversagen
Gicht (Purinstoffwechselstörung)	dilatierte, geschlängelte Gefäße; Ekchymosen, selten Uratkristalle („gouty hot eye“: Brennen, Fremdkörpergefühl)		Abscheidung harnsaurer Salze an verschiedenen Körperstellen, besonders in Gelenken; asymptotische Hyperurikämie oder Gichtanfälle
Porphyrrie (S.580)	kongestive Konjunktivitis; Chemo-sis; Bläschen, nach dem Platzen Erosionen, Ulzera; Nekrosen; Atrophie; Vernarbung; Symblepharon	Nekrosen subkonjunktival, skleral	akute kolikartige Schmerzen mit neurologischen und kardiovaskulären Symptomen; Fotosensibilität (lichtinduzierte Hautschäden)

5.9 Konjunktivale Veränderungen bei Systemerkrankungen

Tab. 5.4 • Konjunktivale Veränderungen bei Haut-/Schleimhauterkrankungen.

Bezeichnung	Veränderungen an der Bindehaut (BH)	Veränderungen am Auge (HH = Hornhaut)	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, z. B. ERCC 3-Gen auf 2q14.3; XPC-Gen auf 3p25.1; defekter DNA-Reparaturprozess nach UV-Bestrahlung; präkanzeröse Dermatose (Hautveränderungen wie bei BH und Lidern); ca. 30 % neurologische Anomalien

Tab. 5.4 • Fortsetzung

Bezeichnung	Veränderungen an der Bindehaut (BH)	Veränderungen am Auge (HH = Hornhaut)	wichtigste systemische Veränderungen
Ichthyosis (Ichthyose)	glasiert; flache irreguläre harte Granula (1–2 mm); sekundäres Ektropium; Lagophthalmus	zahlreiche diskrete, punktförmige Verdichtungen im tiefen HH-Stroma; dichte pannusartige Infiltration; sekundäre Keratitis; HH-Banddegeneration	genetisch und klinisch heterogen; Hyperkeratinisierung der Hornlagen der Haut, trocken, rau, schuppig (letal, wenn bei Geburt vorhanden); I. tarda in den ersten Lebensjahren manifest; I. vulgaris bei Heranwachsenden
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 bzw. Degos-Syndrom (S. 577)	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 Arterioliitis; ca. 50 % letal, sehr selten
Pemphigoid (S. 181) Erythema exsudativum multiforme (S. 182) Rosazea (S. 180)			

Tab. 5.5 • Konjunktivale Veränderungen bei verschiedenen Erkrankungen.

Bezeichnung der Erkrankung	Veränderungen an der Bindehaut
Reiter-Krankheit (S. 355)	Chemosis, Follikel, Hyperämie; mukopurulente Konjunktivitis; palpebrale papilläre Konjunktivitis
rheumatoide Arthritis	Keratokonjunktivitis sicca
juvenile rheumatoide Arthritis (S. 354)	Keratokonjunktivitis sicca
Behçet-Krankheit (S. 358)	Konjunktivitis
Crohn-Krankheit (S. 554)	rezidivierende Konjunktivitis; Keratokonjunktivitis sicca

5.9 Konjunktivale Veränderungen bei Systemerkrankungen

Tab. 5.5 • Fortsetzung

Bezeichnung der Erkrankung	Veränderungen an der Bindehaut
Sarkoidose (S. 356)	Granulome; unspezifische Konjunktivitis; Phlyktänen (S. 180)
Lupus erythematoses	Hyperämie; Ödem
Sklerodermie (S. 585)	Keratokonjunktivitis sicca; Gefäßveränderungen; Narben
Dys- und Paraproteinämien	Sludge-Phänomen in konjunktivalen Kapillaren, diskrete, kristalline Substanzen; tumoröse Infiltration
Hyperkalzämie	Kalkablagerungen

Tab. 5.6 • Veränderungen bei Vitaminmangelerkrankungen.

Bezeichnung der Erkrankung	Veränderungen an der Bindehaut (BH)	Veränderungen am Auge (HH = Hornhaut)	wichtige systemische Veränderungen
Vitamin-A-Mangel	Bitot-Flecken, Xerophthalmie (S. 165)	HH: Ödem, Erosion, Keratitis superficialis, Trübungen, Keratomalazie (Einschmelzung), Ulkus, Perforation; Retina: Degeneration, Depigmentation; Nachtblindheit, Skotome, Visusverlust	Degeneration und Keratinisierung der Epithelzellen des gesamten Ektoderms
Vitamin-B-Mangel	Riboflavinmangel (Vitamin-B ₂ -Mangel): Perilimbale zirkuläre Kongestion der Gefäße; 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 Lipenschleimhaut), Perleche (transversale Rhagaden in den Mundwinkeln), Stomatitis, purpurrote Zunge, seborrhoische Dermatitis, Koilonychie (Löffelnägel) Pellagra: Dermatitis, Stomatitis, gastrointestinale Störungen, neurologische 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 Blutungs-bereitschaft (Skorbut sehr selten)



Abb. 5.9 • Argyrose. Schmutzig-graue Verfärbung der Bindehaut; besonders ausgeprägt im unteren Fornix.

5.10 Konjunktivale Verfärbungen

Tab. 5.7 • Konjunktivale Verfärbungen (melanozytäre Bindehautveränderungen, einschließlich Nävi, malignes Melanom, s. Tab. 5.9).

Bezeichnung	Ursache	konjunktivale Veränderung (BH = Bindehaut; HH = Hornhaut)
hämato gene 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)	schmutzig-graue 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)
verschiedene Medikamente	Phenothiazinpräparate (z. B. Thioridazin) orale Tetracyclin- und Minocyclin-Therapie über 12 Jahre	purpur-graue Pigmentierung der Substantia propria im Lidbereich bilateral wie bei Argyrose
Adrenochrom-Pseudozysten	Adrenalinderivate	schwarz-braune, scharf begrenzte kugelige Gebilde, besonders tarsale Konjunktiva (Oxidationsprodukte in Pseudoepithelzysten)

5.11 Degenerative Bindehautveränderungen

Tab. 5.7 • Fortsetzung

Bezeichnung	Ursache	konjunktivale Veränderung (BH = Bindehaut; HH = Hornhaut)
Addison-Krankheit	Nebennierenrinden-Insuffizienz	Melaninablagerung epithelial, subepithelial, fein granulär, evtl. schwarzer Ring um den Limbus mit Übergang auf die HH
Vitiligo (weiße, pigmentfreie Hautareale)	z. B. Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom (S. 359)	braune Flecken
Acanthosis nigricans (S. 193)	–	ausgeprägte dunkle Pigmentierung besonders der palpebralen BH
Gaucher-Krankheit (S. 559)	Lipidspeicherkrankheit	braune, pingueculaähnliche Veränderungen nur im Lidspaltenbereich temporal und nasal
Ochronose s. auch Alkaptunurie (S. 191)	Homogentisinsäure-Oxidase fehlt	gelbbraunliche Pigmentanhäufungen subepithelial

5.11 Degenerative Bindehautveränderungen

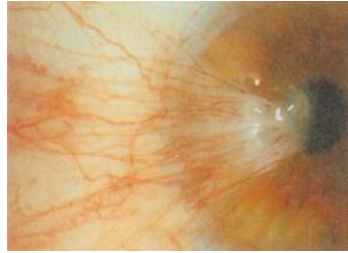
Pinguecula

- ▶ **Definition:** Lidspaltenfleck; elastoide Degeneration der kollagenen Fasern des Bindehautstromas.
- ▶ **Leitbild:** Gelblich-graue Bindehautprominenz am Limbus.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Spaltlampe: Interpalpebral gelblich-graue Erhebungen der bulbären Bindehaut, nasal und temporal der Hornhaut; meist Zufallsbefund.
- ▶ **Ursache:** Lange Sonnenlichtbestrahlung.
- ▶ **Manifestation:** 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. 201).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Bei jungen Menschen Gaucher-Krankheit (S. 559).
- ▶ **Therapie:** *Operativ:* Nur bei Verdacht auf maligne Veränderungen des darüberliegenden Epithels.

Pterygium

- ▶ **Definition:** Flügelfell: Dreieckförmiges, fibrovaskuläres, hyperplastisch proliferierendes Degenerationsgewebe, das langsam auf die Hornhaut wächst.
- ▶ **Leitbild:** Dreieckförmige konjunktivale Veränderung am Hornhautlimbus.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Anamnese:* Evtl. Irritation, Fremdkörpergefühl, Tränenfluss, Visusreduktion, Doppelbilder.
 - *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. Stocker-Linie (S. 217): Eisenpigmentlinie im Hornhautepithel.
- ▶ **Ursache:** UV-Licht-Exposition, Wind, Rauch, Staub.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Trockenes Auge (S. 164), graue Hornhautinfiltrate, Keratitis; Astigmatismus; korneal bedingte Diplopie.

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



- ▶ **Manifestation:** In Europa eher ältere, in tropischen und subtropischen Regionen auch jüngere Personen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Langsame Progression über Jahre; Visusreduktion bei Erreichen der Sehachse; Epithel über Läsion evtl. mit Atrophie, aktinischer Keratose oder Plattenepithelkarzinom (S.201).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Schutz gegen Sonnenlicht; symptomatisch; Therapie des trockenen Auges (S.164).
 - *Operativ* (S.494):
 - Indikation: Visusherabsetzung, Kosmetik, Wachstum in Richtung optischer Achse.
 - Komplikationen: Häufig Rezidive; z. B. Hornhautdellen, evtl. Symblepharon.
 - Nachbehandlung (S.494).

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 (S.16), evertieren, Inspektion der Lidränder, der Fornices.
 - Bei Verdacht auf intraokulare Ausbreitung Gonioskopie, Kontaktglasuntersuchung.
 - 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 fotografische Dokumentation.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** vgl.Tab. 5.8.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Bei sicher benignem Befund, langer Anamnese, fehlender Vergrößerung mehrmals jährlich Kontrollen (mit Fotodokumentation).

Tab. 5.8 • Differenzialdiagnostisch zu berücksichtigende Tumoren und tumorähnliche konjunktivale Veränderungen (Auswahl).

Tumorarten	einzelne Vertreter
gutartige konjunktivale Tumoren	• Nävi (kongenital und erworben, vgl. Tab. 5.9) • okuläre Melanosis (Melaninablagerung in der Haut, Bindehaut) • okulodermale Melanosis (S. 158) • Melanozytom • bilaterale Pigmentierung in Verbindung mit dunkler Hautfarbe • postinflammatorische Melanosis • primär erworbene Melanosis ohne Atypie • Addison-Krankheit (S. 196) • Neurofibromatose (S. 153) • Peutz-Jeghers-Syndrom (S. 579) • Dermoid/Dermolipom (S. 199) • episklerales knöchernes Choristom • komplexes epibulbäres Choristom • ektopische Tränendrüse • Einschlussszyste • Plattenepithelpapillom (S. 201) • 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. 593) • Carcinoma in situ (häufige Rezidive, aber meist intraepithelial)
maligne konjunktivale/subkonjunktivale Tumoren	• Nävusdysplasie-Syndrom (S. 573) • Plattenepithelkarzinom (S. 201) • Spindelzellkarzinom • mukoepidermoides Karzinom • Rhabdomyosarkom (S. 201) • Kaposi-Sarkom (S. 201) • malignes Melanom (S. 204)
verschiedene Veränderungen	• Pinguecula (S. 196) • Pterygium (S. 196) • hypertrophe Narbe • korneales Keloid • pigmentierte Axenfeld-Nervenschlinge • noduläre Faszitis • Chalazion (S. 150) • fibröses Histiozytom • Mukozele • Meningoenzephalozele

Tab. 5.8 • Fortsetzung

Tumorarten	einzelne Vertreter
Tumoren der Bindehautgefäße und des Bindegewebes	• benigne und maligne fibröse, xanthomatöse, histiozytische, mesenchymale, vaskuläre, neurale Tumoren • hämatopoetische und lymphoide Tumoren (Abb. 5.11) • Erkrankungen von Lid, Tränenapparat, Bulbus, Orbita, Sinus mit konjunktivaler Beteiligung
pigmentierte, nicht melanozytische, konjunktivale Veränderungen s. Tab. 5.7	

¹ autosomal-dominant; bei Haliwa-Indianern (Halifax/Washington) Plaques mit dilatierten Gefäßen, evtl. Hornhautvaskularisation

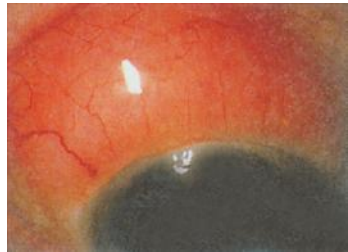


Abb. 5.11 • Lymphom der Bindehaut:
Orangerosafarbene konjunktivale Vorwölbung
(Pseudochemosis).

- **Operativ:** 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 2-zeitig.
 - 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 primär erworbene Melanose mit Atypien.
 - Erneute Exzision falls noch Tumor im Randbereich; evtl. regionäre Lymphknoten- und Parotisentfernung bei Metastase (bis zu 10 Jahre 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:** Siehe auch Allgemeines (S. 197).
 - **Inspektion/Palpation/Spaltlampe:**
 - a) Limbales Dermoid: Umschrieben, fest, weißlich, 2–15 mm; behindert evtl. den Lidschluss; bezieht mittlere und äußere Anteile des korneoskleralen Stromas

5.12 Bindehauttumoren

mit ein; im Randbereich Eisenpigmentlinie des Hornhautepithels, bogenförmige Lipiddeposition im angrenzenden Stroma, (als Variante bilaterale, diffuse, ringförmige Dermoid 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 pilosebakösen Elemente, viel Fettgewebe, sonst identisch.

► **Genetik:** Ringdermoid familiär gehäuft.

► **Ursache:** Angeboren, z. B. Choristom, Definition (S. 148).

► **Weitere okuläre Befunde:** Lidkolobome; selten: inferotemporales Dermoid mit aberrantem fetalem Gewebe, Vorderkammerfehlbildung, Iris- und Ziliarkörperkolobom.

► **Assoziation:** Goldenhar-Syndrom (S. 560); mandibulofaziale Dysostosen, vgl. kraniofaziale Anomalien (S. 423); neurokutane Syndrome: Bandartiger kutaner Nävus, ZNS-Dysfunktion.

► **Manifestation:** Bei Geburt vorhanden; zystisches Dermoid: 2. Lebensjahrzehnt.

► **Verlauf/Komplikationen:** Geringes oder kein Wachstum; zystisches Dermoid: Orbitavergrößerung, Exophthalmus.

► **Differenzialdiagnose:** vgl. Tab. 5.8.

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Wenn Lidschluss, Benetzung des Auges gestört, Tränenersatzmittel (S. 165); evtl. Dexpanthenol AS und Uhrglasverband z. N.; Skiaskopie: Ggf. Brillenordination bei Refraktionsfehler (Astigmatismus).
- **Operativ:** Exzision; bei Hornhautbeteiligung evtl. lamelläre Keratoplastik (S. 497); Indikation: Kosmetisch, funktionell.

Plattenepithelpapillom

► **Definition:** Papillom: Vom Oberflächenepithel ausgehender, benigner Tumor aus Bindegewebe in Zapfenform, das von proliferierendem mehrschichtigem, nicht verhornendem Epithel bedeckt ist.

► **Leitbild:** Bindehauttumor mit gelappter Oberfläche.

► **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 197).

- **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.

► **Manifestation:** 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:** vgl. Tab. 5.8.

► **Therapie:** *Operativ:* Exzision.

Plattenepithelkarzinom

- ▶ **Definition:** Vom Epithel ausgehender maligner Tumor.
- ▶ **Leitbild:** Perilimbaler, kleiner Knoten; variables Erscheinungsbild.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 197).
 - *Inspektion/Spaltlampe:* Meist interpalpebral, perilimbal, exophytisch wachsend; zu Beginn oft kleiner grauer Knoten, manchmal papillär, variabel vaskularisiert, Begleitentzündung; evtl. Pterygium oder Leukoplakie ähnelnd oder gelatinös, halbdurchscheinend; bei Verdacht auf intraokulare Ausbreitung Kammerwasserpunktion und Zytologie.
 - *Histologie:* Oberflächenkeratinisierung, meist Stromaentzündung mit ausdifferenzierten atypischen Epithelzellen; evtl. Hornperlen (konzentrische Ansammlung keratinisierter Zellen), atypische Mitosen.
- ▶ **Manifestation:** Ältere Patienten (Afrika, Asien, Lateinamerika auch jüngere Erwachsene).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Ausbreitung auf die Hornhaut; eher oberflächlich invasiv; intraokulare Invasion und Tod durch Metastasen selten.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** vgl. Tab. 5.8.
- ▶ **Therapie:** *Operativ:* Exzision mit breiter Sicherheitszone.

Kaposi-Sarkom

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



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

- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 197).
 - *Inspektion/Spaltlampe:* Hellrotes Knötchen oder diffuse rötliche subepitheliale Bindehautrelevation mit teleangiektatischer Oberfläche der palpebralen Konjunktiva oder im Fornix (vorwiegend unterer); schmerzempfindlich.
 - *Histologie:* Spindelförmige Zellen, vermischt mit Endothelzellen; Gefäßlumina mit roten Blutkörperchen ohne Endothelzellen; Gefäßlumina mit typischen und atypischen Endothelzellen.
- ▶ **Ursache:** Immunschwäche, insbesondere AIDS; assoziiert mit Herpesvirus Typ 8.
- ▶ **Assoziation:** Kaposi-Sarkome von Haut, Schleimhaut, Lymphknoten, inneren Organen; im äußeren Lidbereich blaviolette bis rotbraune Flecken, Papeln und Knoten; Veränderungen bei AIDS (S. 363).
- ▶ **Manifestation:** Früher ältere Patienten, heute oft jüngere.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Relativ gutartiges, lokal infiltrierend wachsendes Angiosarkom mit Verdrängung der angrenzenden Strukturen.
- ▶ **Therapie:** siehe www.cancer.gov; z. B. Bestrahlung, Exzision, Chemotherapie, Biologika, ggf. AIDS-Therapie.

5.12 Bindehauttumoren

Tab. 5.9 • Vergleich melanozytärer konjunktivaler Veränderungen.

Histologie	Bindehaut-lokalisierung	Farbe	Zysten (Spaltlampe)	Dicke	Beweglichkeit über Bulbus	Abgrenzung
junktionaler Nävus						
Nävuszellen in der basalen Epithelschicht, evtl. Vorwölbung in Substantia propria, Basalmembran intakt	bulbär; nicht Fornix, nicht palpebral	fleischfarben, gelbbraun, braun	nein	flach	immer	scharf umgrenzt
Compound-Nävus						
Nävuszellen in Epithel, Substantia propria (Abb. 5.13)	bulbär; nicht Fornix, nicht palpebral	fleischfarben, gelbbraun, braun	ja	erhaben	immer	scharf umgrenzt
subepithelialer Nävus						
Nävuszellen subepithelial	bulbär; nicht Fornix, nicht palpebral	fleischfarben, gelbbraun, braun	ja	erhaben	immer	scharf begrenzt
episklerale Melanose						
dicht pigmentierte, einheitliche Melanozyten, bi- oder multipolar, nicht im Oberflächenepithel	oberflächliche Sklera	schiefergrau	keine	flach	nie	spitze Ausläufer
primäre erworbene Melanose						
a) ohne Atypie: mit Melaninüberproduktion oder melanozytische Hyperplasie, beschränkt auf basale Epithelschicht (mit/ ohne exzessive Pigmentproduktion) b) mit Atypie (PAM); atypische Melanozyten, Basalmembran nicht durchbrochen	überall	goldbraun bis dunkelbraun	keine	flach, evtl. entzündlicher Knoten	immer	unscharf

Hornhaut-beteiligung	Ausdehnung	Manifestationsalter	Übergang in malignes Melanom (MM)	intra-okulare 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. Lebensjahr, 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
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: 13–90 % je nach Ausmaß der Atypie und Ausdehnung	selten, auch bei maligner Entartung	bei maligner Entartung	bei maligner Entartung eingeschränkt

5.12 Bindehauttumoren

Tab. 5.9 • Fortsetzung

Histologie	Bindehaut-lokalisierung	Farbe	Zysten (Spaltlampe)	Dicke	Beweglichkeit über Bulbus	Abgrenzung
malignes Melanom (MM)						
Invasion der Substantia propria durch atypische Melanozyten (Tumorzellen), 20–30 % präexistenter Nävus, 75 % primäre erworbene Melanose (Abb. 6.1)	überall	rosa, braun, schwarz (nach Pigmentgehalt)	evtl.	knotig, plakoid, ulzeriert	zunächst beweglich, später fixiert	unscharf

Ergänzungen: Die genannten Nävi stellen Übergangsformen dar, nicht so sehr Nävistypen; zyklische Pigmentveränderungen kommen bei jungen Erwachsenen und in der Schwangerschaft vor; 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 • Naevus cysticus Fuchs: Variabel pigmentierter Bindehautnävus.

Hornhaut- beteili- gung	Ausdehnung	Manifesta- tionsalter	Übergang in malignes Melanom (MM)	intra- okulare Invasion	Meta- stasen	Überlebens- zeit
möglich	unifokal oder multi- fokal (de novo: unifokal)	Durch- schnittsalter 52–53 J., sehr selten im 1. u. 2. Lebensjahr- zehnt und bei Schwar- zen	–	selten	mög- lich ¹	Mortalität 25 % (bei pagetoidem Wachstum 44 %) ²

¹ submandibuläre, präaurikuläre, zervikale Lymphknoten; im Spätstadium jedes Organ

² schlechte Prognose: Im histologischen Präparat Tumordicke > 0,8 mm (nach Entfernung solitärer Lymphknotenmetastase 10 Jahre Überlebenszeit beschrieben)



Abb. 5.14 • Malignes Melanom im Lidinnenwinkel.

6 Lederhaut (Sklera)

6.1 Nicht entzündliche Skleraveränderungen

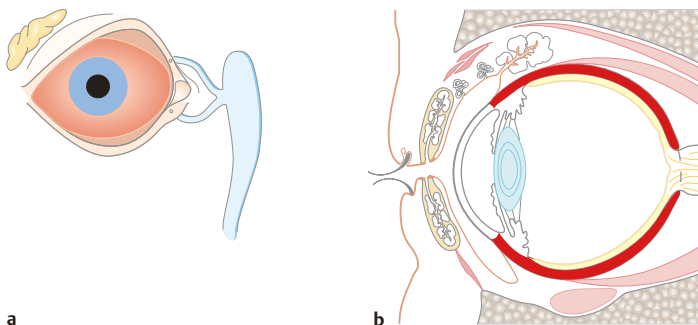


Abb. 6.1 • Schema der Sklera:

- a Aufsicht von frontal.
 b Sagittalschnitt. Die Sklera nimmt $\frac{1}{3}$ der Bulbuswand ein; sie ist rigide, bindegewebig und besteht aus 3 Lagen (von außen nach innen): Episklera, Stroma, Lamina fusca.

Verschiedene Skleraveränderungen

- ▶ **Skleræktasie:** 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. Calciumphosphateinlagerungen; Patienten > 50 Jahre.
- ▶ **Veränderungen im Alter:** Gelbliche Lipideinlagerungen, hyaline Veränderungen (Amyloidablagerungen), Kalkeinlagerungen; Verdickung und Anstieg der Rigidität der mittleren Skleralagen (> 50 Jahre) verbunden mit Abnahme der elastischen Fasern, Verlust von Zellelementen.
- ▶ **Blaue Skleren:**
 - Verdünnung der Sklera auf $\frac{1}{3}$ des Normwertes, Chorioidea schimmert durch.
 - **Assoziation:** Osteogenesis imperfecta (S.576); Ehlers-Danlos-Syndrom (S.556); Turner-Syndrom (S.590); Syndrom der spröden Hornhaut (S.587); Albright-Osteodystrophie (S.546); kongenitale kontraktuelle Arachnodaktylie (S.548); Crouzon-Syndrom (S.554); Goltz-Gorlin-Syndrom (S.560); Hallermann-Streiff-Syndrom (S.561); Incontinentia pigmenti (S.563); Lange-Syndrom (S.566); Lowe-Syndrom (S.568); Mukopolysaccharidose VI (S.571); Perrault-Syndrom (S.578); Phenylketonurie (S.579); Pseudoxanthoma elasticum (S.580); Rieger-Anomalie (S.582); Roberts-Syndrom (S.582); Robin-Sequenz (S.583); Trisomie 18 (S.590); Werner-Syndrom (S.592).
- ▶ **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. 15.3a); scharfe Ränder, dunkel pigmentiert; oft Einbuchungen durch verbliebene Sklerafasern, hierdurch gelappt; Ringstaphylom: Konfluierende Staphylome am Hornhautrand.
- ▶ **Ursachen:** Skleritis (S.208), nach tiefer Skleraresektion; Uveitis; Trauma; Varicella zoster; Enderarteriitis; nach subkonjunktivaler Kortikosteroidinjektion; nicht traumatische rhegmatogene Netzhautablösung; Tensionsanstieg; Mikrophthalmus (posteroinferiore Sklera am hinteren Augenpol betroffen); progressive Myopie (S.342), besonders hinterer Augenpol, um den N. opticus, evtl. äquatorial; Ehlers-Danlos- (S.556) und Marfan-Syndrom (S.569).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Progression je nach Grunderkrankung; evtl. Glaukom (anteriores Staphylom); Amotio (äquatoriales Staphylom).
- ▶ **Therapie:** *Operativ:* 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:** Uni- oder bilaterale 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. Crohn-Krankheit (S.554), Dermatomyositis (S.555), akute febrile neutrophile Dermatose (S.555), Periarteriitis nodosa (S.578), Sklerodermie (S.585), Wegener-Granulomatose (S.592), Purpura-Schoenlein-

6.2 Entzündliche Skleraveränderungen

Henoch (S.581), Quincke-Ödem (S.581); Syphilis (S.367); Zoster ophthalmicus (S.145), Borreliose (S.369); Gicht (11 % der Patienten); rheumatoide Arthritis, Erythema exsudativum multiforme (S.182); Behçet-Krankheit (S.358); APMPPPE (S.359); Rosazea (S.180).

- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Hornhautstromatrübung am Limbus, Begleitkeratitis.
- ▶ **Manifestation:** Meist 4.–5. Lebensjahrzehnt.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Skleritis (S.208), Phlyktäne (S.180), entzündete Pinguecula (S.196), Konjunktivitis (S.176).
- ▶ **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:* Abwarten; ggf. Tränenersatzmittel, Kortisonhaltige AT (S.351) oder orale nicht steroidale Antiphlogistika (NSA) wie z. B. Flurbiprofen.

Skleritis

- ▶ **Definition:** Entzündung der Lederhaut.
- ▶ **Leitbild:** Bulbusschmerz, Sklera- und Episklerarötung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Anamnese:* Augapfelschmerzen (können unerträglich sein).
 - *Visus:* Variabel reduziert (bei 9–84 %).
 - *Spaltlampe/Funduskopie:*
 - 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.
 - Posteriore Skleritis (hinter dem Bulbusäquator): Meist unilateral; Lidödem, Chemosis, geringer Exophthalmus, Motilitätseinschränkung; chronisch granulomatöse orangefarbene Prominenz, die Chorioidea und retinales Pigmentepithel anhebt (evtl. weißgraue 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 (S.347) (z. B. Tbc-Hauttest, Sputum; Urinanalyse, Blutbild, Immunglobuline, Autoantikörper, Röntgen-Thorax).
- ▶ **Ursache:** Tab. 6.1; 13–45 % systemische Erkrankungen; 4,6–18 % Infektionen lokaler oder systemischer Genese.

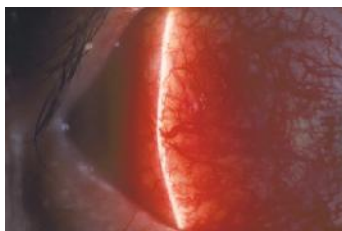


Abb. 6.3 • Diffuse Skleritis. Skleraödem, Chemosis; die tiefen und oberflächlichen Gefäße sind erweitert und vermehrt blutgefüllt.

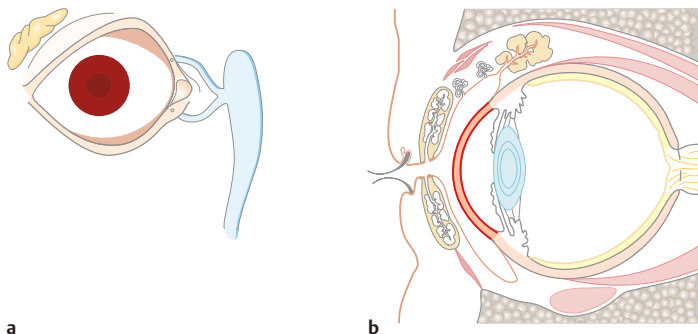
Tab. 6.1 • Ursachen einer Skleritis.

Lokalisation	Ursache
lokal	Varicella zoster, Parasiten (z. B. Toxocariasis; Amöben), Proteus mirabilis, Aspergillus, Infektionen nach Operationen (Pterygium, Strabismus)
systemisch	Rheumatoide Arthritis, Spondylitis ankylosans (S. 355), Syphilis (S. 367), Tuberkulose (S. 368), Gicht; Sarkoidose (S. 356), Psoriasis, systemischer Lupus erythematodes (S. 120), Polymyalgia rheumatica (S. 403), Rosazea (S. 180)
Syndrome	Behçet-Krankheit (S. 358); Crohn-Krankheit (S. 554); Dermatomyositis (S. 555); Periarteriitis nodosa (S. 578); Raynaud-Syndrom (S. 581); Wegener-Granulomatose (S. 592); Sklerodermie (S. 585); Langerhans-Zell-Histiozytose, z. B. Letterer-Siwe-Krankheit (S. 566); rezidivierende Polychondritis (S. 579)

- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Katarakt, sklerosierende Keratitis (d. h. Hornhaut ähnelt Sklera), Hornhauttrübungen, peripheres Einschmelzen 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:** Siehe Tab. 6.1: Scleromalacia perforans fast immer mit seropositiver rheumatoider Arthritis verbunden, posteriore Skleritis in 19–50 %.
- ▶ **Manifestation:** 4.–6. Lebensjahrzehnt (nekrotisierende Skleritis Durchschnittsalter 66 Jahre).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Dauer 6 Monate bis 6 Jahre, manchmal lebenslang; 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. 207); posteriore Skleritis: chorioidaler Tumor (S. 376), Orbitaerkrankung (S. 424), Störungen der äußeren Motilität (S. 443), bei Kindern Sinusitis.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** In Absprache mit Internisten, Rheumatologen.
 - Dauer: Bis zum Abklingen der Symptome (diffuse Skleritis ca. 4 Monate; noduläre/posteriore Skleritis ca. 19 Monate, nekrotisierende Skleritis ca. 55 Monate).
 - Systemisch: Bei leichtem Verlauf: Flurbiprofen: Erwachsene 3-mal tgl. 100 mg p. o. oder Indometacin: Erwachsene 3- bis 4-mal tgl. 25 mg p. o. (oft rasche Besserung von Schmerzen und Entzündung, äußerer Aspekt bleibt zunächst).
 - Bei schwerem Verlauf und/oder Systemerkrankung: 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; ggf. Immunsuppressiva (z. B. wenn Prednisolon-Erhaltungsdosis > 20 mg /d) wie Cyclophosphamid, Ciclosporin A, Methotrexat, Mycophenolatmofetil.
 - Lokal: Wie Episkleritis (S. 207); ggf. parabulbäre Steroidtherapie.
 - Bei lokaler infektiöser Ursache Therapie wie bei Konjunktivitis (S. 177).
 - **Operativ:** In Verbindung mit immunsuppressiver Therapie bei drohender Perforation Skleratransplantat s. Spezialliteratur (autogene Sklera, Fascia lata, Aorta, evtl. Periostr).

7 Hornhaut (Kornea)

7.1 Allgemeine Übersicht der Hornhautveränderungen



a

b

Abb. 7.1 • a, 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.262) oder Entwicklungsanomalien auftreten).
- ▶ **Megalokornea:** Horizontaler Durchmesser > 13,0 mm; histologisch normal (gewöhnlich X-chromosomal-rezessiv; evtl. Arachnodaktylie (Spinnenfingrigkeit); manchmal Embryotoxon posterius (S.234), Krukenberg-Spindel (S.254); Megalokornea und Keratokonus (s. u.) sind assoziiert mit Osteogenesis imperfecta congenita (S.576); s. a. Megalokornea-mentale-Retardierung-Syndrom (S.570).
- ▶ **Keratokonus:** Meistens beiderseits, asymmetrisch, axiale oder exzentrische Verdünnung des Hornhautstromas mit kegelförmiger Vorwölbung (Abb. 7.2; s. a. Abb. 1.33).
 - Vertikal verlaufende feine, weißliche Vogt-Linien im tiefen Stroma und der Descemet-Membran; Fleischer-Ring: Braune, zirkulär um die Konusbasis verlaufende Linie (Tab. 7.1); ggf. Descemet-Rupturen mit Hydrops (Ödem, Trübung der Hornhaut), Narbenbildung im Hornhautzentrum.
 - **Computergestützte Hornhauttopographie** (Placido- oder Scheimpflugkamera-basiert): Erfassung von Hornhautvorder- und -rückfläche, topographische und pachymetrische Hornhautdaten insbesondere zur Frühdiagnostik.
 - **Genetik:** Sporadisch, AD, AR; z. B. VSX1-Gen auf 20p11.21.
 - Beginn meistens zwischen dem 15. und 30. Lebensjahr mit progredientem irregulärem Astigmatismus, Myopisierung, Visusminderung, Fotophobie.
 - **Konservative Therapie:** Formstabile (harte) Kontaktlinsen (S.60) zum Ausgleich des irregulären Hornhautastigmatismus. Omni-Sorb AT (Natriumchlorid 5 %) alle 3–4 Std. bei Hydrops.
 - **Operative Therapie:** Crosslinking (S.499); DALK = deep anterior lamellar keratoplasty (S.497), Vorteil: Keine endotheliale Immunreaktion; perforierende Keratoplastik (S.494); ggf. Implantation von 2 kornealen Ringsegmenten (INTACS) zur Abflachung des Konus (die Ringsegmente bestehen aus Polymethylmethacrylat (PMMA) und werden um eine optische Zone von 6–7 mm Durchmesser in 2 mit einem Femtosekundenlaser präparierte Tunnel eingebracht).

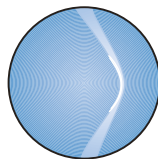


Abb. 7.2 • Keratokonus: Verdünnung der Hornhaut mit kegelförmiger Vorwölbung.

- ▶ **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, z. B. Peters-Anomalie (S.234), posteriorer Keratokonus s.o.

Veränderungen des Hornhautepithels

- ▶ **Keratitis superficialis:** Multiple, kleine, oberflächliche Hornhautepitheldefekte; fluoresceinpositiv.
 - **Oberes Epithel betroffen:** Subtarsaler Fremdkörper, Keratokonjunktivitis vernalis (S.178), Keratokonjunktivitis des oberen Limbus (S.183) ursächlich.
 - **Unteres Epithel betroffen:** Staphylokokken-Blepharitis (S.143), Trichiasis (S.129), Entropion (S.130), Lagophthalmus (S.134), toxische Medikamentenwirkung ursächlich.
 - **Interpalpebrales Epithel betroffen:** Seborrhoische Blepharitis (S.143), Sicca-Syndrom (S.164), neurotrophe Keratitis (S.232), UV-Licht (S.470) ursächlich.
- ▶ **Epithelödem:** Mattes Epithel, unebene Oberfläche mit multiplen winzigen Vorwölbungen, am besten im regredienten Licht (S.40) zu sehen; später Vesikel, Bullae (s. Abb. 1.32); Patient sieht farbige Ringe um Lichtquellen.
- ▶ **Epitheliale Filamente:** Kommaförmige Fäden aus Mukus und Epithelzellen (Abb. 7.3) mit Bengalrosa (S.42) anfärbbar.
- ▶ **Dendritische Figur:** Verzweigte, fluoresceinpositive Linien im Epithel (wie die Dendriten einer Nervenzelle; Abb. 7.4; Abb. 1.36).
 - ▣ **Beachte:** Differenzialdiagnose:
 1. Pseudodendriten: Verzweigte Schleimablagerungen, bengalrosapositiv, aber abwischbar.
 2. Dendritische (verzweigte) *subepitheliale*, nicht fluoresceinpositive Infiltrate bei Varicella zoster (S.145).
- ▶ **Erosio corneae** (S.470).

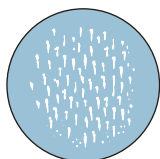


Abb. 7.3 • Epitheliale Filamente.

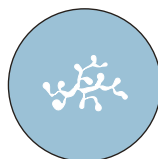


Abb. 7.4 • Dendritische Figur.

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:** Weißgraue bis gelbliche, progressive, zellige Infiltration von Epithel und Stroma unterschiedlicher Größe.
- ▶ **Ulcus corneae:** Siehe auch Hornhautulkus (S.227):
 - **Stadium 1:** Infiltrat.
 - **Stadium 2:** (Abb. 7.5a, Abb. 7.5b; Abb. 1.31) Graue bis gelbliche, ungleichmäßige Defektbildung durch Nekrose mit Abschilferung von Epithel, Bowman, oberflächlichem Stroma; Leukozytenansammlung am Boden; ödematöse Umgebung.
 - **Stadium 3:** Fortsetzung der Nekrose in die Tiefe, Descemetozele (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; Abb. 7.11).
 - Konjunktivale, ziliare Injektion (S.176), evtl. Hypopyon, Definition (S.348).
- ▶ **Dellen (Fuchs):**
 - Flache Exkavationen der Hornhautoberfläche am Limbus (Verdünnung von Epithel, Bowman, oberflächlichem Stroma); meist temporal.
 - Ursache: 1. Fortgeschrittenes Alter; 2. Schwellung der perilimbale Gewebe (z. B. Chirurgie des M. rectus lateralis); 3. Lagophthalmus (S.134); 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 Jahre; Destruktion der Bowman, der oberflächlichen Stromalamellen; Ablagerung von Kalzium; Areale hyaliner und elastotischer Degeneration; Hypertrophie des darüberliegenden Epithels.

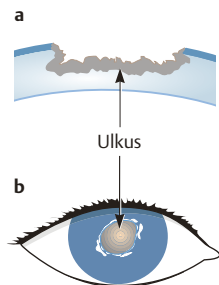


Abb. 7.5 • Ulcus corneae.

- a Schnittbild Stadium 2: Nekrotisches Epithel, Bowman, oberflächliches Stroma sind abgeschliffert. Massive Leukozyteninfiltration des Ulkusbodens und der Umgebung mit Ödem.
- b Aufsicht Stadium 2: Zentraler, grauer bis gelblicher Hornhautdefekt mit grau infiltrierter, ödematöser Umgebung.

Veränderungen des Hornhautstromas

- ▶ **Stromaödem:** Lokalisierte oder diffuse weißgraue Trübung; bis 3-fache Dickenzunahme.
- ▶ **Nummuli:** Feine weißliche, später bräunliche, granuläre Ablagerungen unterhalb der Bowman mit umgebendem Halo stromaler Trübung (s. Abb. 5.8).
- ▶ **Tiefe Vaskularisation:** Gerade, besenreiserartige, purpurrote (von den vorderen Ziliararterien ausgehende) Gefäße im Hornhautstroma; beginnen am Limbus auf Höhe eines pathologischen Prozesses; bei fehlender Perfusion im regredienten Licht (S.40) als Geistergefäße sichtbar.

- ▶ **Vernarbung:** Unterschiedliche Verdünnung, Transparenzverlust, weißliche Trübung der Hornhaut (nach Ausmaß in aufsteigender Reihenfolge: Nebula, Makula, Leukoma [Abb. 6.2]); Vaskularisation.
- ▶ **Hornhautbanddegeneration** (S.220): Abb. 7.10b.
- ▶ **Arcus senilis (Gerontoxon):**
 - Meist beiderseits ringförmige, weißliche Lipidinfiltration des peripheren Hornhautstromas; durch klare Hornhaut von einem 2. konzentrischen, lipidinfiltrierten Band der perilibalen Sklera getrennt.
 - **Ursache:**
 - Altersveränderung (bei allen Menschen > 80 Jahre).
 - < 50 Jahre evtl. infolge einer Fettstoffwechselstörung.

Veränderungen der Descemet-Membran und des Hornhautendothels

- ▶ **Embryotoxon posterius** (S.234).
- ▶ **Hassall-Henle-Warzen:** Beiderseits warzenförmige Auflagerungen der Descemet-Membran (Guttatae) in der Hornhaut *peripherie*; mit der Spaltlampe als dunkle, runde Löcher in der Endothellage (wie gehämmert) erscheinend; Altersveränderung.
- ▶ **Cornea guttata:** Zentrale warzenartige Verdickungen der Descemet-Membran (Guttatae), welche die Hornhaut bei retrograder Beleuchtung wie gehämmertes Kupfer aussehen lassen (Abb. 7.6); bräunliche Pigmentauflagerungen der Endothelzellen, etwa ab dem 40. Lebensjahr.
 - **Differenzialdiagnose:** Hassall-Henle-Warzen (s.o.); Fuchs-endotheliale Hornhautdystrophie (Tab. 7.3).

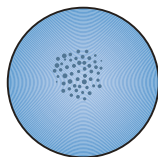


Abb. 7.6 • Cornea guttata. Zentrale warzenartige Verdickungen der Descemet-Membran.

- ▶ **Descemet-Falten:**
 - Bei fokaler Beleuchtung helle Linien mit Doppelkontur; im regredienten Licht (S.40) dunkle, dünne Bänder unterschiedlicher Ausrichtung (manchmal Aussehen der Hornhaurückfläche wie geknülltes Papier; Abb. 7.7a–Abb. 7.7c).
 - **Ursachen:** Hypotonie, perforierende Hornhautverletzung, intraokulare Entzündung, Diabetes mellitus, idiopathisch (> 50 Jahre); nach operativem Endotheltrauma.
- ▶ **Descemet-Leisten:**
 - Mit der Spaltlampe sichtbare, leistenartige Verdichtungen der Descemet als Folge von Rissen.
 - **Ursachen:** z. B. Zangengeburt (vertikal); Haab-Linien bei Buphthalmus (S.260) oft multipel, zentral horizontal, peripher limbuskonzentrisch; Keratokonus (S.210); Operationen.
- ▶ **Endothelödem:** Zarte Betauung des Endothels, d. h. multiple, winzige Vorwölbungen.
- ▶ **Hornhaurückflächenbeschläge** (Präzipitate): Kleine, weißgraue Trübungsflecken auf der Hornhaurückfläche aus zusammengeballten Entzündungszellen (Abb. 7.8; Differenzialdiagnose: Erythrozyten, zellige Beschläge bei Tumoren, Pigmentauflagerungen, s. a. Tab. 7.1).

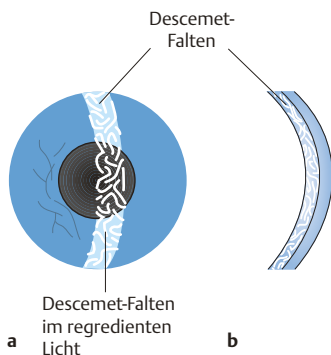


Abb. 7.7 • Descemet-Falten (Spaltlampenschemata):

- a Aufsicht;
- b Schnittbild der Hornhaut;
- c Spaltbild.



Abb. 7.8 • Hornhautrückflächenbeschläge.

- a Kleine, weißgraue Trübungsstellen auf der Hornhaut-Rückfläche (Spaltlampenschema);
- b Spaltbild.

Kristalline Hornhautablagerungen

- ▶ **Spaltlampe:** Feine kristalline Ablagerungen gewöhnlich diffus im Stroma verteilt, manchmal ist das Epithel allein betroffen.
- ▶ **Ursache:** Cystinose (S.554), Oxalose (S.577), Gicht, Schnyder-Hornhautdystrophie (S.225), Goldtherapie (S.195), s. auch Tab. 7.1, monoklonale Gammopathien, Tamoxifen-Therapie, Infektionen: z. B. *Haemophilus aphrophilus*, *Streptococcus viridans*.
- ▶ **Kristalline korneoretinale Dystrophie Bietti:** Szintillierende, punktförmige Trübungen im oberflächlichen Stroma der Limbusregion und kristalline Retinopathie (S.333): Genetik: CYP4V2-Gen Lokalisation 4q35.1 – 4q35.2.

Cornea verticillata

- ▶ **Spaltlampe:** Beiderseits symmetrische, graue oder goldene Ablagerungen im Epithel, wirbelartig von Punkt unterhalb der Pupille ausgehend; Limbus ausgespart (Abb. 7.9).
- ▶ **Ursache:**
 - **Fabry-Krankheit** (S.557): Lysosomale Speicherkrankheit; Enzyersatztherapie mit Agalsidase.
 - **Medikamente:** z. B. Chloroquin, Amiodaron, Indometacin, Pethidin.

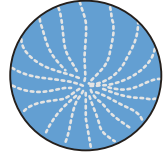


Abb. 7.9 • Cornea verticillata: Wirbelartig von einem Punkt unterhalb der Pupille ausgehende weißgraue Epithelablagerungen.

Hornhautveränderungen nach Excimer-Laser-Chirurgie

- ▶ Vergleiche auch Kap. Hornhautchirurgie (S.491).
- ▶ **„Haze“:** Subepitheliale Hornhauttrübung, 3–6 Monate postoperativ am ausgeprägtesten, Rückbildung meistens innerhalb eines Jahres; selten Visusreduktion, irregulärer Astigmatismus.
- ▶ **Flap-Faltenbildung** (Fältelung der intraoperativ abgehobenen Hornhautlamelle oder des Lentikels); Flap-Verlust.
- ▶ **Diffuse lamelläre Keratitis (DLK):**
 - **Stadium 1:** 12–36 h postoperativ feine mehlstäubartige Infiltrate aus Leukozyten im Interface zwischen Flap und Hornhautstroma; gemischte konjunktivale Injektion; keine Visusreduktion, keine Schmerzen.
 - **Stadium 2:** Konfluieren der Infiltrate zu einer homogenen, sanddünenartigen Schicht; leichte Visusreduktion, sonst keine Beschwerden.
 - **Stadium 3:** Ausformung schneeballartiger Konglomerate, irreguläre Hornhaut; erste Randinfiltrate; Visusreduktion, starke Lichtempfindlichkeit.
 - **Stadium 4:** Hornhauteinschmelzung mit Hornhautverdünnung, weißlichen Trübungen in Flap und Hornhautstroma, Randinfiltrate. Übergang in Narbenstadium mit verdünnter Hornhaut und lacksprungartigen zentralen Trübungen.
 - **Sonderform der DLK:** Sehr seltenes „transient light syndrome (TLS)“: Fast ausschließlich nach Femtosekunden-LASIK minimaler Haze mit Fotophobie.
 - **Therapie:** Stadium 1 stdl. Prednisolonacetat 1 % AT. Bei Befundverschlechterung zu Stadium 2 oder 3 Anheben des Flaps, gründliche Spülung mit BSS, sonst keine mechanische Bearbeitung der Hornhaut (Gefahr des irregulären Astigmatismus). Sonderform TLS: 3–4 Wochen steroidhaltige AT 3-mal tgl.
- ▶ **Epitheleinwachsung in das Interface:** < 1 %, meist vom Lentikelrand aus; frühestens 1 Woche postoperativ; blasenförmige Struktur mit weißlichem Bereich, der von einer klaren Zone umgeben ist.
 - **Symptome:** Fremdkörpergefühl, irregulärer Astigmatismus, Visusreduktion, Doppelkonturen, Metamorphopsie.
 - **Therapie:** Anheben des Flaps und mechanische Entfernung der Epithelzellen.
- ▶ **Kornealer Hydrops:** Ansammlung von Flüssigkeit im Interface. Bei steroidinduziertem Sekundärglaukom können die Augeninnendruckwerte applanatorisch scheinbar normal sein, da der Flap auf der Flüssigkeit schwimmt; bei Weiterbehandlung mit Steroiden Gefahr der Optikusatrophie.

7.2 Korneale Pigmenteinlagerungen und -auflagerungen

- ▶ **Keratektasie:** Ausdünnung der Hornhaut und irreguläre kegelförmige Vorwölbung, am häufigsten 1–2 Jahre nach LASIK; selten; klinisches Bild und Therapie wie Keratokonus (S.210), am häufigsten bei nicht erkanntem Keratokonus oder zu tiefer Hornhautablation, aber auch bei normalem Ausgangsbefund und flacher Ablation.
- ▶ **Trockenes Auge:** Häufigste Komplikation nach LASIK durch Denervierung der Hornhaut; auch mit Keratitis superficialis und Sehverschlechterung, Fremdkörpergefühl, Epiphora. Therapie mit Tränenersatzmitteln (S.165); Besserung meist nach 6–8 Wochen.

7.2 Korneale Pigmenteinlagerungen und -auflagerungen

- ▶ Siehe Tab. 7.1

Tab. 7.1 • Korneale Pigmenteinlagerungen und -auflagerungen.

Ursache/Eigenname	Lokalisation	Spaltlampenaspekt	Art des Pigments
Keratokonus/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

7.2 Korneale Pigmenteinlagerungen und -auflagerungen

Tab. 7.1 • Fortsetzung

Ursache/Eigenname	Lokalisation	Spaltlampenaspekt	Art des Pigments
laserassistierte, intrastromale In-situ-Keratomileusis (LASIK), s. a. Kap. Hornhautveränderungen nach Excimer-Laser-Chirurgie (S. 215)	Epithel	brauner zentraler Fleck, evtl. weiße oder gelbliche intra- oder subepitheliale feine Strukturen	vermutlich Eisen
Keratoplastik	Epithel	braun, zirkulär (Donorseite des Transplantats)	Eisen
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)
Argyrose (S. 195), s. auch Abb. 5.9	vorwiegend Descemet	diffuse, granuläre, braune Pigmentierung	Silber

Tab. 7.1 • Fortsetzung

Ursache/Eigenname	Lokalisation	Spaltlampenaspekt	Art des Pigments
Chrysisis (S. 195)	hauptsächlich Stroma	diffuse kristalline Granula, golden, bräunlich, violett	Gold
Wilson-Krankheit (S. 593)/Kayser-Fleischer-Ring (Abb. 7.10a)	Descemet	goldbrauner oder grüngelber peripherer Hornhautring	Kupfer
Pigmentdispersionssyndrom, Krukenberg-Spindel (S. 254), Tangier-Krankheit (S. 587)	Endothel	zentral, bräunlich, vertikal, spindelförmig	Melanin

Ergänzung: Hornhautringimplantation zur Myopiekorrektur: gelblich Tab. 7.2-weiße Ablagerungen im Tunnelbereich

7.3 Hornhautdegenerationen

- ▶ Siehe Tab. 7.2

Tab. 7.2 • Hornhautdegenerationen (Auswahl). Definition Degeneration: An ausgereiftem Gewebe führen exogene Einflüsse zu Gewebeverlust.

Bezeichnung	Lokalisation	Klinisches Bild	Ursache	Therapie
Hornhautbanddegeneration	Bowman, oberflächliches Stroma, Basalmembran des Epithels	bandförmig, horizontale, weißliche Trübung mit runden Löchern (Nervendurchtrittsstellen); klare Zone zur Peripherie (Abb. 7.10b)	Kalziumsalz-Einlagerungen durch: z. B. chronische Iridozyklitis oder Uveitis; chronische Entzündungen nach Trauma; Störungen des Kalziummetabolismus	Lokalanästhesie (S. 478), Epithelabrasio (S. 493), anschließend 0,5–1,5 %ige EDTA-Applikation mit Stiel tupfer bis Hornhaut klar (evtl. wiederholen)
noduläre Degeneration Salzmann	subepithelial, oberflächliches Stroma, Bowman fehlt meist	weißliche Knoten (1–8)	chronische Keratitis, Trachom, Phlyktänen	evtl. oberflächliche Keratektomie, lamelläre Keratoplastik (S. 497)
Lipiddegeneration	oberflächliches Stroma	oberflächliche, weißliche Trübung	Lipideinlagerungen (Cholesterin), Pannus (S. 212), Neovaskularisation	evtl. Argon-Laser-Koagulation der neuen Gefäße; evtl. Keratoplastik
marginale Degeneration, zur Differenzialdiagnose vgl. Wegener-Granulomatose (S. 592)	Beginn im Stroma	bds., meist oben beginnende, periphere furchenartige Hornhautverdünnung und Ekstasie; evtl. innen weiß- graue Linie parallel verlaufend oder dichte gelb- weiße Lipidablagerungen (oberflächliches Epithel bleibt intakt, nicht fluoresceinpositiv)	nicht bekannt	bei Perforation (15 %) Keratoplastik; bei hohem Astigmatismus: Spezialkontaktlinse; halbmondförmige Exzision und Naht

Tab. 7.2 • Fortsetzung

Bezeichnung	Lokalisation	klinisches Bild	Ursache	Therapie
Ulkus Mooren	Verlust von Epithel, Bowman, oberflächlichem Stroma	uni- (benigne) oder bilateral; zunächst gelb-graues 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 ulceriertem kornealem Stroma und limbalen Konjunktiva; manchmal Kataraktextraktion auslösend; Autoimmunreaktion fraglich)	Kortison-AT (S.351), anfangs stdl., Ausschießen innerhalb von 2 Monaten; operativ: 3 mm breite Exzision der angrenzenden Bindehaut, Débridement des Ulkusbettes (evtl. Ciclosporin A)



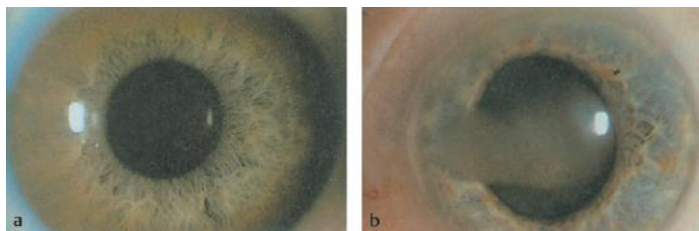


Abb. 7.10 •

- a Kayser-Fleischer-Ring bei Wilson-Krankheit: Goldbrauner peripherer Hornhautring;
b Hornhautbandkeratopathie.

7.4 Hornhautdystrophien

Tab. 7.3 • Hornhautdystrophien (nach der Klassifikation des International Committee for Classification of Corneal Dystrophies (IC3D)).

Definition Dystrophie: Regression und Atrophie von ausgereiftem Gewebe ohne erkennbare äußere Ursachen, ohne entzündliche Zeichen und Vaskularisation; kongenital oder in den ersten Lebensjahren. Hornhautdystrophien sind erblich, bilateral und progressiv.

Epitheliale und subepitheliale Dystrophien



Epitheliale Basalmembran-Dystrophie (EBMD; Cogan mikrozystische Epitheldystrophie; Map-Dot-Fingerprint-Dystrophie):

Genetik: TGFBI-Gen, Genlocus: 5q31.1

Klinisches Bild: Zentral und parazentral Maps: Inseln mit verdicktem grauem Epithel; Dots: Runde, ovale, kommaförmige grauweiße Flecken; Fingerprint: Parallele Linien im Epithel; auch Punkte und Bläschen.

Manifestation: Erwachsenenalter.

Symptome: Rezidivierende Erosionen mit Sehinderung, Augenschmerzen, Epiphora, Fotophobie.



Meesmann-Hornhautdystrophie (MECD):

Genetik: AD; KRT 3-Gen auf 12q13.13; KRT 12-Gen auf 17q21.2.

Klinisches Bild: Multiple feine bläschenähnliche Trübungen, rund bis oval, ggf. bis zum Limbus.

Manifestation: Frühe Kindheit.

Symptome: Minimale Sehinderung; ggf. schmerzhaft, rezidivierende Erosionen, selten Vernarbungen.



Epitheliale rezidivierende Erosionsdystrophie (ERED), s. auch Erosio corneae (S. 470): AD.

Klinisches Bild: Blase oder Erosion mit lockerem abgelöstem Epithel unterschiedlicher Größe.

Manifestation: 1. Lebensjahrzehnt.

Symptome: Rezidivierende Erosionen mit Sehinderung, Fotophobie, Augenschmerzen.

Weitere epitheliale und subepitheliale Dystrophien:

Subepitheliale muzinöse Hornhautdystrophie (SMCD; AD; diffuse subepitheliale Trübungen; Manifestation im 1. Lebensjahrzehnt mit rezidivierenden Erosionen).

7.4 Hornhautdystrophien

Tab. 7.3 • Fortsetzung

Definition Dystrophie: Regression und Atrophie von ausgereiftem Gewebe ohne erkennbare äußere Ursachen, ohne entzündliche Zeichen und Vaskularisation; kongenital oder in den ersten Lebensjahren. Hornhautdystrophien sind erblich, bilateral und progressiv.

Lisch-epitheliale Hornhautdystrophie (LECD; X-chromosomal-dominant, Genort: Xp22.3; diffuse graue Trübungen bei direkter Beleuchtung, multiple klare Mikrozysten bei indirekter Beleuchtung; Manifestation in der Kindheit; keine Erosionen, ggf. Visusminderung).

Gelatinöse tropfenförmige Hornhautdystrophie (GDLD; primäre familiäre Amyloidose (Grayson); AR; TACSTD2-Gen auf 1p32.1; tropfenähnliche, milchig-weiße, gelatinöse, punktförmige, subepitheliale Erhebungen, zentral betont; Manifestation in den ersten beiden Lebensjahrzehnten mit Visusminderung, Fotophobie, Rötung, Epiphora, Tränenfluss (Amyloid in der Histologie).

Dystrophien der Bowman-Lamelle



Thiel-Behnke-Hornhautdystrophie (TBCD; wabenförmige Hornhautdystrophie):

Genetik: AD; TGFBI-Gen auf 5q31.1 und unbekanntes Gen auf 10q24.

Klinisches Bild: Subepitheliale honigwabenförmige Trübungen.

Manifestation: Kindheit.

Symptome: Rezidivierende Erosionen mit Sehinderung, Fotophobie, Augenschmerzen.

Weitere Dystrophien der Bowman-Lamelle:

Reis-Bücklers-Hornhautdystrophie (RBCD; granuläre Hornhautdystrophie Typ 3; AD; TGFBI-Gen auf 5q31.1; subepitheliale unregelmäßige, landkartenähnliche Trübungen; Manifestation in der Kindheit; rezidivierende Erosionen mit Sehinderung, Augenschmerzen; Verwechslung mit TBCD möglich, in der Elektronenmikroskopie „curly filaments“ bei TBCD und „rod-shaped bodies“ bei RBCD).

Grayson-Wilbrandt-Hornhautdystrophie (GWCD; nur 1 Publikation).

TGFBI*-Dystrophien



Gittrige Hornhautdystrophie (LCD; Biber-Haab-Dimmer):

Genetik: AD; TGFBI-Gen auf 5q31.1.

Manifestation: 1. Lebensjahrzehnt.

Klinisches Bild: Netzwerk verzweigter dünner Trübungslinien (Amyloid) subepithelial, im Stroma, später zentrale milchglasähnliche diffuse Stromatrübung, 1 mm periphere Hornhaut bleibt frei.

Symptome: Rezidivierende Erosionen mit Sehinderung, Fotophobie, Augenschmerzen.



Granuläre Hornhautdystrophie Typ 1 (GCD1; Groenouw-Hornhautdystrophie Typ I):

Genetik: AD; TGFBI-Gen auf 5q31.1.

Manifestation: 1. Lebensjahrzehnt.

Klinisches Bild: Diskrete, krümelähnliche, weiße Granula subepithelial, im Stroma.

Symptome: Fotophobie, rezidivierende Erosionen mit Sehinderung, Augenschmerzen.

Weitere TGFBI-Dystrophien:

Granuläre Hornhautdystrophie Typ 2 (GCD2; Avellino-Dystrophie; AD; TGFBI-Gen auf 5q31.1; 1. Lebensjahrzehnt; zu Beginn zentrale feine, weiße subepitheliale punktförmige Trübungen, dann verschieden geformte Trübungen bis ins mittlere Stroma reichend; im Verlauf Visusminderung möglich, selten Hornhauterosionen; Amyloid in der Histologie).

Tab. 7.3 • Fortsetzung

Definition Dystrophie: Regression und Atrophie von ausgereiftem Gewebe ohne erkennbare äußere Ursachen, ohne entzündliche Zeichen und Vaskularisation; kongenital oder in den ersten Lebensjahren. Hornhautdystrophien sind erblich, bilateral und progressiv.

Stromale Dystrophien

Makuläre Hornhautdystrophie (MCD; Groenouw-Hornhautdystrophie Typ 2; Fehr-fleckige Hornhautdystrophie):

Genetik: AR; CHST 6-Gen auf 16q23.1.

Manifestation: 1. Lebensjahrzehnt.

Klinisches Bild: Graue, unscharf begrenzte, fleckförmige Trübungen im Stroma, später vollständige Stromaeintrübung; ggf. Cornea guttata (S.213).

Symptome: Sehminderung, rezidivierende Erosionen mit Fotophobie, Augenschmerzen können auftreten.



Schnyder-Hornhautdystrophie (SCD):

Genetik: AD; UBIAD1-Gen auf 1p36.22.

Manifestation: 1. Lebensjahrzehnt; Diagnose meistens im 2./3. Lebensjahrzehnt.

Klinisches Bild: Zentrale weißgraue Trübung und/oder subepitheliale nadelförmige, polychromatische Kristalle bei ca. 50 % der Patienten; 3./4. Lebensjahrzehnt Arcus senilis (S.213).

Symptome: Allmähliche Sehminderung, Blendempfindlichkeit.

Weitere stromale Dystrophien:

Kongenitale stromale Hornhautdystrophie (CSCD; AD; DCN-Gen auf 12q21.33; angeboren; diffuse, schneeflockenähnliche Trübungen im gesamten Stroma; Visusminderung).

Fleckchen-Hornhautdystrophie (FCD; François-Neetens fleckige Hornhautdystrophie, „Fliegendreck“- oder „Mouchetée“-Dystrophie; AD; PIKFYVE-Gen auf 2q34; angeboren; schuppen- oder ringförmige, weiße Stromatrübungen, ggf. bis zum Limbus reichend, übrige Hornhaut klar; keine Symptome).

Posteriore amorphe Hornhautdystrophie (PACD; AD; Manifestation im 1. Lebensjahrzehnt; diffuse flächige Trübung mit Aufhellungen im hinteren Stroma; leichte Sehminderung).

Zentral-wolkenförmige Dystrophie (Francois) (CCDF; Vererbung unbekannt; Manifestation im 1. Lebensjahrzehnt; zentrale, wolkenförmige oder runde Stromatrübungen mit klaren Zwischenräumen, die in Form und Anordnung an Krokodille der (Krokodilchagrin) erinnern; meistens asymptomatisch).

Prä-Descemet-Hornhautdystrophie (PDCD; Vererbung unbekannt; Manifestation meistens im 3. Lebensjahrzehnt; punkt-, strich-, ringförmige und kristalline Trübungen im posterioren Stroma; in der Regel asymptomatisch).

Descemet-Membran- und Endothel-Dystrophien

Fuchs-endotheliale Hornhautdystrophie (FECD):

Genetik: AD und unklare Vererbung; z. B. frühe Variante: COL 8A2-Gen auf 1p34.3.

Manifestation: Meistens 40.–50. Lebensjahr, frühe Variante im 1. Lebensjahrzehnt.

Klinisches Bild: Zentrales Endothel gleicht gehämmertem Kupfer (Cornea guttata), Ausbreitung bis in die Peripherie, punktförmige Endothelpigmentierungen, Stroma- und Epithelödem, Bullae im Epithel (bullöse Keratopathie), schließlich Vaskularisation, Vernarbung.

Symptome: Progrediente Visusminderung; Erosionen durch Platzen der Bullae im Epithel mit Fotophobie, Augenschmerzen.

7.5 Keratitis: Übersicht

Tab. 7.3 • Fortsetzung

Definition Dystrophie: Regression und Atrophie von ausgereiftem Gewebe ohne erkennbare äußere Ursachen, ohne entzündliche Zeichen und Vaskularisation; kongenital oder in den ersten Lebensjahren. Hornhautdystrophien sind erblich, bilateral und progressiv.



Hinterere polymorphe Hornhautdystrophie (PPCD; Schlichting-Dystrophie):

Genetik: AD, selten AR; z. B. ZEB1 auf 10p11.22.

Manifestation: Frühe Kindheit.

Klinisches Bild: Descemet verdickt, evtl. grau; Bläschen, polymorphe Trübungen, bandförmige Trübungen wie Eisenbahnschienen im tiefen Stroma, selten Ödem (häufig Glaukom, oft Iris- und Kammerwinkelanomalien).

Symptome: Visusminderung bei dichteren Stromatrübungen.

Weitere Descemet-Membran- und Endothel-Dystrophien:

Kongenitale hereditäre Endotheldystrophie 1 (CHED1; AD; Genort: 20p11.2-q11.2; kongenital, 1.–2. Lebensjahr; Hornhaut verdickt, Mondkrater- oder Orangenhaut-ähnliche Trübungen im Endothelbereich, im Verlauf milchglas-ähnliche Hornhauttrübung, dann Sehinderung, Fotophobie, Epiphora).

Kongenitale hereditäre Endotheldystrophie 2 (CHED2; AR; SLC4A11 auf 20p13; kongenital; diffuse milchglasähnliche Hornhauttrübung, Hornhaut verdickt, häufig Nystagmus; deutliche Sehinderung, Fotophobie, leichte Epiphora).

X-gebundene Endothel-Hornhautdystrophie (XECD; X-chromosomal-dominant; Genort: Xq25; kongenital; asymptotische Mondkrater-ähnliche Endothelveränderungen, milchglasähnliche Trübung mit Sehinderung, evtl. Nystagmus).

Therapieoptionen

In Abhängigkeit von dem Ausmaß der Visusminderung durch die Hornhauttrübungen und dem Auftreten von rezidivierenden Hornhauterosionen:

Konservativ wie Erosio corneae (S.470), therapeutische Kontaktlinse (S.59), phototherapeutische Keratektomie (S.491), lamelläre (S.497) oder perforierende Keratoplastik (S.494); bei vielen Hornhautdystrophien treten Rezidive im Transplantat auf.

AD = autosomal-dominant, AR = autosomal-rezessiv

*Die TGFBI-Dystrophien wurden aufgrund gemeinsamer genetischer Eigenschaften in eine eigene Gruppe zusammengefasst (TGFBI-Gen = „transforming growth factor, beta 1“-Gen).

7.5 Keratitis: Übersicht

Keratitis: Allgemeines

- ▶ **Definition:** Entzündung der Hornhaut.
- ▶ **Leitbild:** Hornhauttrübungen, Fotophobie, Visusreduktion.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Anamnese:* Schmerzen, Fotophobie, Visusreduktion, Tränenfluss.
 - *Spaltlampe:* z. B. Verlust des Oberflächenglanzes, verzerrtes Spiegelbild; fluoresceinpositive Hornhautdefekte, stromale Trübungen, tiefe/oberflächliche Hornhautvaskularisation. Häufig konjunktivale und ziliare Gefäßinjektion (Tab. 5.1; Abb. 7.12), „rotes Auge“.
 - Ästhesiometrie (S.39): Ausschluss einer Hornhaut-Sensibilitätsstörung.
 - Tränenwegdiagnostik (S.19): Obstruktion begünstigt Infektion, evtl. kausal.
 - Schirmer-Test (S.20)/Tränenfilmaufreißzeit (S.20): Zum Ausschluss eines zusätzlich vorhandenen Sicca-Syndroms (S.164).
 - Abkratzipräparat/Bindehautabstrich und Kultur (S.17): Zur Keimbestimmung, zum Erhalt eines Antibiogramms.
 - Zytologie (S.17): Zur Beurteilung von Epithelzellen, Entzündungszellen.

► **Ursachen:**

1. **Begünstigende Faktoren:** z.B. chronische Infektion der okulären Adnexe; bullöse Keratopathie; trockenes Auge (S.164); Kontaktlinsen (S.59); Lagophthalmus (S.134); Hornhautanästhesie bei Störungen des N. trigeminus; lokale und systemische Immunsuppressiva; Trauma.
2. **Infektiös:** Bakterien, z.B. Staphylokokken, Streptokokken, *Pseudomonas aeruginosa*, Chlamydien (S.185); Viren, z.B. Herpes simplex (S.228), Varicella zoster (S.145), Adenoviren (S.187); Akanthamöben (S.230), Pilze (S.231).
3. Nicht infektiös (S.232).

► **Weitere okuläre Befunde:** Evtl. Vorderkammerreizzustand, Hypopyon (S.348), Iridozyklitis (S.347).

► **Manifestation:** Jedes Alter.

► **Differenzialdiagnose:** Siehe Differenzialdiagnose „rotes Auge“ (S.112).

► **Therapie:** Siehe unten.



Abb. 7.11 • Hornhautulkus: Grauer Hornhautdefekt mit weißlich-grauer infiltrierter, ödematöser Umgebung; ausgeprägte gemischte Gefäßinjektion und Hornhautvaskularisation.

7.6 Infektiöse Keratitis

Bakterielle Keratitis/Hornhautulkus

.....
► **Leitbild:** Mukopurulenten Sekret, Hornhautulkus, Hornhautinfiltrat.

► **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S.226).

- **Anamnese:** Schmerzen, Fotophobie, Visusreduktion, Tränenfluss.
- **Spaltlampe:** Mukopurulenten Sekret; Infiltrat (S.212), bei Endotoxinen gramnegativer Bakterien evtl. ringförmig; Ulcus corneae (Abb. 1.31; Abb. 7.5; Abb. 7.11); evtl. Hypopyon (Eiteransammlung am Boden der Augenvorderkammer); konjunktivale und ziliare (gemischte) Gefäßinjektion (Tab. 5.1; Abb. 7.12).
- Tränenwegdiagnostik (S.19): Obstruktion begünstigt Infektion, evtl. kausal.



Abb. 7.12 • Gemischte Injektion der konjunktivalen und ziliaren (episkleralen Limbus-) Gefäße (vgl. Tab. 5.1).

7.6 Infektiöse Keratitis

- **Abkratzipräparat** bei Ulkus vom Rand, außerdem Bindehautabstrich (S. 17): Keimbestimmung, Antibiotogramm.
- ▶ **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]; Astigmatismus unterschiedlichen Ausmaßes oder 2. **Hornhautdestruktion**, Ausbildung einer Descemetozele (S. 213), Perforation, gefolgt von Prolaps intraokularen Gewebes und Panophthalmie (S. 346).
- ▶ **Beachte:** Bei *Pseudomonas aeruginosa* innerhalb von 48 h Perforation möglich.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Rotes Auge (S. 112); Keratitis anderer Ursache s. u.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Stationäre Aufnahme; Therapie nach Antibiotogramm; initial Polymyxin-B-Sulfat/Neomycinsulfat/Gramicidin AT: Dosis: Befundabhängig ½-stdl., allmähliche Reduktion auf 4-mal tgl. AT; **Cave:** Epithelschluss evtl. behindert durch lokale Antibiotika; ggf. Gentamicin 20–40 mg (Refobacin 40 mg ½–1 Ampulle) subkonjunktival: Dosis: 24-stdl. in den ersten Tagen; Atropin AT: Dosis: 3-mal tgl., Dauer: je nach Befund.
 - **Operativ:** Bei drohender Perforation Amnionmembranaufnähe; ggf. Keratoplastik à chaud (S. 494); bei ausgeprägter Nekrose Bindehautdeckung; ggf. Tränenwegsanierung nach Abheilung.

Herpes-simplex-Keratitis (primäre/rezidivierende)

- ▶ **Leitbild:** Herabgesetzte Hornhautsensibilität; dendritische Figur.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 226).
 - Anamnese: Photophobie, Schmerzen bei Primärinfektion möglich.
 - **Inspektion/Palpation:** Primäre Infektion (Abb. 7.13): Initial Vesikel der Lid- und periorbitalen Haut, rasche oberflächliche Verkrustung; Heilung ohne Narben; wässriges Sekret; präaurikuläre Adenopathie.



Abb. 7.13 • Hauteffloreszenzen und Konjunktivitis bei Herpes-simplex-Infektion.

- ▶ **Spaltlampe: Konjunktivale und ziliare Gefäßinjektion.**
 - **Rezidivierende Keratitis:** 5 Formen sind unterscheidbar, die parallel oder nacheinander vorliegen können:
 - 1. **Infektiöse epitheliale Keratitis:** Keratitis dendritica geographica: Dendritische Figur (fluoresceinpositive, oberflächliche, verzweigte [„dendritica“] Hornhautläsion mit kolbenförmigen Ausläufern; vgl. Abb. 7.4; Abb. 1.36); fluoresceinpositive epitheliale Läsion mit geografischer oder amöboider Konfiguration (v. a. nach Steroidtherapie); innerhalb weniger Tage subepitheliales Infiltrat.
 - 2. **Stromale Keratitis:** a) nekrotisierend (herpetisches Ulkus): Stromaneekrose und -einschmelzung mit aktiven Viren im Stroma; dichtes, weißliches Infiltrat in Ulkusgrund und -rändern; b) nicht nekrotisierend (interstitielle Keratitis): Tiefgreifende interstitielle Stromatrübung mit Immunkomplexen im Stroma; bakterielle Superinfektion mit Hypopyon möglich; ggf. Keratouveitis und okuläre Hyper

- 3. Endotheliitis (disziforme Keratitis; Keratouveitis): Fokales oder auch diffuses Stromaödem (S.212), Epithelödem mit Mikrozysten, Descemet-Falten (S.213), Uveitis anterior (S.347), evtl. mit Irispigmentepitheldefekten, Synechien, spontaner Vorderkammerblutung durch die Bildung von Brückengefäßen im Kammerwinkel, Hornhaut-Rückflächenpräzipitate (S.213), gemischte Gefäßinjektion (Tab. 5.1; Abb. 7.12), ggf. okuläre Hypertension/Sekundärglaukom.
- 4. Neurotrophe Keratopathie (metaherpetische Keratitis): Keratitis superficialis (S.211), rezidivierende Hornhauterosionen, Ulzera; Stroma unter dem Hornhautdefekt grau, nicht transparent; Tränensekretion vermindert.
- 5. Hornhautnarbe: Vaskularisation, Vernarbung, Hornhautverdünnung, meistens nach rezidivierender stromaler Keratitis.
- ▶ **Ästhesiometrie** (S.39): Herabgesetzte Hornhautsensibilität, persistiert bei neurotropher Keratitis.
- ▶ **Tonometrie** (S.44): In jeder Phase Augeninnendruckerrhöhung möglich, Gefahr des Sekundärglaukoms (S.254).
- ▶ **Ursache:**
 - **Primäre Infektion:** Herpes-simplex-Virus (HSV; meist Typ 1) bei fehlender Immunität.
 - **Rezidivierende Keratitis:** Virus latent im Trigeminalganglion, auch lokal im Hornhautendothel; Reaktivierung möglich durch z. B. schlechten Gesundheitszustand, Sonnenlichtexposition, Fieber, Menstruation, Kortikosteroide lokal/systemisch, Immunsuppression, Vorderabschnitt-Chirurgie, Excimer-Laser-Keratektomie.
 - **Neurotrophe Keratitis:** Häufig auch Folge der intensiven und langwierigen medikamentösen Therapie.
- ▶ **Assoziation:** Bei primärer Infektion evtl. Fieber, Krankheitsgefühl.
- ▶ **Epidemiologie/Manifestation:** Primärinfektion selten vor dem 6. Lebensmonat (vorher mütterliche Antikörper); HSV-Keratitis weltweit bei etwa 10 Millionen Menschen.
- ▶ **Verlauf/Komplikation:** Epitheliale Veränderungen meist nach wenigen Tagen abgeheilt; bei häufigen Rezidiven und Nichtansprechen der Therapie bakterielle Superinfektion, Hornhautperforation, Übergang in Narbenstadium möglich; Gefahr eines Sekundärglaukoms (S.254); Irisatrophie nach Keratouveitis; Katarakt.
- ▶ **Beachte:** Rezidive in etwa 10 % nach 1 Jahr und etwa 50 % nach 10 Jahren.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Rotes Auge (S.112) und Keratitis anderer Ursache.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - **Epitheliale HSV-Keratitis:** 5-mal tgl. Aciclovir AS oder Ganciclovir Augengel, nach Abheilung langsam ausschleichen.
 - **Herpetisches Ulkus:** 5-mal tgl. Aciclovir AS; Atropin AT; Aciclovir systemisch; ggf. Ciclosporin A lokal; bei bakterieller Superinfektion antibiotische AT (z. B. Moxifloxacin-AT 5-mal tgl.).
 - **Interstitielle Keratitis:** 5-mal tgl. Aciclovir AS und Prednisolon AT, Reduktion alle 2 Wochen; ggf. Aciclovir (oder Valaciclovir) systemisch bei ausgeprägter Keratouveitis und/oder okulärer Hypertension/Sekundärglaukom; ggf. systemische Steroide für kurze Zeit.
 - **Endotheliitis:** 5-mal tgl. Aciclovir AS und Prednisolon AT; 2-wöchentlich Reduktion um eine Applikation, schließlich 1-mal tgl. Aciclovir AS zur Nacht und Prednisolon AT morgens für mehrere Monate; Aciclovir systemisch (alternativ Valaciclovir); 100 mg Urbason p. o. tgl. rasch ausschleichend bei Therapieresistenz.
 - **Neurotrophe Keratitis:** Lokale Virustatika, Steroide, AT/AS mit Konservierungsmitteln absetzen, stattdessen konservierungsmittelfreie Tränenersatzmittel mit Hyaluronsäure, Vitamin-A- oder dexpanthenolhaltige AS; ggf. autologes Serum als AT, therapeutische Kontaktlinsen (S.60), Kollagenasehemmer.

7.6 Infektiöse Keratitis

- **Operativ:** Ggf. Abrasio (S. 493) bei Keratitis dendritica; Keratoplastik (S. 494) unter Aciclovir-Abdeckung; vor Hornhauttransplantation möglichst 6–12 Monate rezidivfrei; postoperative Rezidive möglich; ggf. Amnionmembrantransplantation oder Tarsorrhaphie (S. 524) im Akutstadium, bis das Auge reizfrei ist, und anschließend Keratoplastik; ggf. Bindehautdeckung.

Keratokonjunctivitis epidemica

- ▶ Siehe Kap. Keratokonjunctivitis epidemica (S. 187).

Varicella-zoster-Keratitis

- ▶ Siehe Kap. Varicella zoster (S. 145).

Akanthamöben-Keratitis

- ▶ **Leitbild:** Hornhaut-Ringinfiltrat bei Kontaktlinsenträgern.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 226).
 - **Anamnese:** Starke Schmerzen, die oft nicht im Verhältnis zum klinischen Befund stehen; Fotophobie; Visusreduktion.
 - **Diagnose:** Schwierig, besonders bei Kontaktlinsenträgern muss daran gedacht werden.
 - **Spaltlampe:** Dendritische (verzweigte), subepitheliale Infiltrate (nicht fluoresceinpositiv) oder punktförmige, diffuse; Ringinfiltrat des anterioren Stromas (Abb. 7.14); rezidivierende fluoresceinpositive Epitheldefekte; konjunktivale, ziliare Gefäßinjektion; Chemosis.
 - **Materialentnahme zur Kultur,** z. B. Abkratztchnik (S. 17), evtl. Biopsie; Kontaktlinsen, Behälter, Reinigungslösungen mit einschicken; unbedingt Rücksprache mit dem jeweiligen Labor, da besondere Aufarbeitung erforderlich; ggf. PCR, konfokale Biomikroskopie
 - **Mikroskopie:** Phasenkontrast; Gram-/Giemsa-Färbung.
 - **Histologie:** Hämatoxylin-Eosin-, Silberfärbung; Immunhistochemie; PCR.
- ▶ **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.
- ▶ **Manifestation:** Meist junge Patienten.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Chronisch; Therapie oft schwierig, lange; evtl. trotzdem stromale Nekrose, Descemetozele (S. 213), Perforation und/oder ausgeprägte Vernarbung, die perforierende Keratoplastik erforderlich machen; Sekundärglaukom; 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. 112).
- ▶ **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 AT 3-mal tgl. über 1 Monat.
- Zusätzlich 0,02 %iges Polyhexamethylenbiguanid (Sterilisierungssubstanz in Kontaktlinsenlösungen und als Pool-Reinigungsprodukt). Herstellung: Baquacil verdünnt 1:1 000 in Lösung künstlicher Tränen (gegen Trophozoiten und Zysten). Alle 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.
- Sekundärglaukom (S. 254).
- **Operativ:** Falls erforderlich Keratoplastik à chaud (S. 494); bei visusherabsetzen der Vernarbung Keratoplastik nach ca. 1-jähriger Therapie.

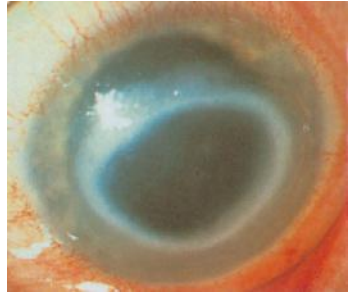


Abb. 7.14 • Ringinfiltrat bei Acanthamöben-Keratitis.

Keratitis durch Pilze (Keratomykose)

- ▶ **Leitbild:** Weißgraues Hornhautstromainfiltrat mit Satellitenläsionen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S. 226).
 - **Anamnese:** Meist geringe Beschwerden.
 - **Spaltlampe/Inspektion:** Sehr typisch sind ein prominentes Infiltrat mit intaktem Epithel und ein zähes, evtl. pyramidenförmiges, konvexes Hypopyon, s. Definition (S. 348), aus Pilzhypen, Fibrin und Leukozyten, auch zapfenförmig in die Vorderkammer hineinragend (zu Beginn horizontal und dünnflüssig); landkartenartige, sich langsam vorwiegend subepithelial ausbreitende weißgraue Stroma-infiltrate mit Satellitenläsionen (Mikroabszesse); Epithel meist weitestgehend intakt, Ulkusbildung erst spät im Verlauf; evtl. gräuliches Ringinfiltrat in der mittleren Peripherie (Wessely-Ring); ausgeprägte konjunktivale, ziliare Gefäßinjektion (Tab. 5.1); bei Kontaktlinsenträgern evtl. nur kleines rundliches Infiltrat, konjunktivale Hyperämie und Vorderkammerreizzustand.
 - **Ästhesiometrie** (S. 39): Oft verminderte Hornhautsensibilität.
 - **Abrasio corneae** (S. 493) von weichem, infiltriertem Gewebe für Gram- oder Giemsa-Färbung (Hyphen, Hefen) und Kultur auf Sabouraud-Dextrose-Agar (Rücksprache mit Labor); evtl. Biopsie; PCR.
- ▶ **Ursache:** Begünstigend sind z. B. okuläres Trauma durch pflanzliches Material (u. a. Holz), Tragen weicher KL, 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:** rotes Auge (S. 112) und Keratitis anderer Ursache.

7.7 Nicht infektiöse Keratitis/Keratopathie

► Therapie:

- **Konservativ:** z. B. nach Behrens-Baumann W (2009) Diagnostik und Therapie der Keratomykose. Ophthalmologie 106: 471–481.
 - Lokale AT/AS sind z. Z. in Deutschland nicht zugelassen; aus systemischen Medikamenten in der Apotheke zubereiten lassen oder über internationale Apotheke bestellen (s. Spezialliteratur); wirksam sind z. B. Fluconazol AT, Voriconazol AT, Posaconazol AT, Natamycin AT 5 %, Amphotericin B AT.
 - Atropin AT 3-mal tgl.; Dauer nach Befund.
 - Evtl. Prednisolon AT 1 % 2-mal tgl. unter antimykotischem Schutz.
 - Evtl. Fluconazol 2-mal tgl. 400 mg systemisch.
- **Operativ:** Abrasio corneae (S.493) zur Materialgewinnung und dann evtl. alle 1–2 Tage zur besseren Gewebepenetration der Lokaltherapeutika; ggf. intrakamerale oder intravitreale Medikamenteninjektion; evtl. Keratoplastik (mit 0,5 mm klarem Rand); ggf. Bindehautdeckung.

7.7 Nicht infektiöse Keratitis/Keratopathie

Keratopathia neuroparalytica (neurotrophe Keratopathie)

- **Definition:** Hornhauterkrankung durch aufgehobene Hornhautsensibilität.
- **Leitbild:** Aufgehobene Hornhautsensibilität; punktförmige Hornhauterosionen.
- **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S.226).
 - **Spaltlampe/Inspektion:** Stadium 1: Sicca-Symptomatik (S.164) durch verminderte Tränensekretion; rezidivierende, punktförmige Hornhauterosionen (S.470), Epithelunregelmäßigkeiten. Stadium 2: Persistierender Epitheldefekt mit aufgeworfenen Rändern, Stromaödem, Descemetfalten, Vorderkammerreizzustand. Stadium 3: Hornhautulkus, Stromaeinschmelzung, Hornhautperforation.
 - **Ästhesiometrie** (S.39): Herabgesetzte Hornhautsensibilität.
- **Ursache:** Herpes-simplex- oder Varicella-zoster-Infektion; chirurgische (z. B. Chirurgie bei Trigeminusneuralgie, Akustikusneurinom) oder traumatische Durchtrennung oder Kompression (z. B. Tumor, Hirnstammblutung) des N. trigeminus; (refraktive) Hornhautchirurgie; Kontaktlinsen; Lokalanästhetikaabusus; Diabetes mellitus; Lepra; multiple Sklerose; Verätzung, Verbrennung; einige Hornhautdystrophien; familiäre Dysautonomie (S.555); Möbius-Kernaplasie (S.450), Goldenhar-Syndromkomplex (S.560); Medikamente wie z. B. Antihistaminika, Neuroleptika.
- **Verlauf/Komplikationen:** Sekundäre Infektion möglich, dann wie bakterielle Keratitis (S.227).
- **Differenzialdiagnose:** rotes Auge (S.112); trockenes Auge und Keratitis anderer Ursache.
- **Therapie:**
 - **Konservativ:** Brille mit anatomisch geformtem Seitenschutz; Doxycyclin p.o. mind. 6 Wochen; tagsüber wie trockenes Auge (S.164); Tränenersatzmittel 1–2 stdl., konservierungsmittelfrei; zur Nacht konservierungsmittelfreie AS z. B. Bepanthen AS und Uhrglasverband; ggf. autologes Serum als AT; bei Infektion s. bakterielle Keratitis (S.227).
 - **Operativ:** Bei Ulcus corneae temporäre partielle Tarsorrhaphie (S.524); außerdem ggf. 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); Amnionmembrantransplantation; Keratoplastik (S.494); Bindehautdeckung.

Keratopathia e lagophthalmo
.....

- ▶ Siehe Lagophthalmus (S. 134).

Keratopathia photoelectrica, „Verblitzung“
.....

- ▶ Siehe Kap. Keratopathia photoelectrica (S. 470).

Erosio corneae
.....

- ▶ Siehe Kap. Erosio corneae (S. 470).

8 Hornhaut-Iris-Kammerwinkel

8.1 Kombinierte Hornhaut-Iris-Kammerwinkel-Veränderungen

Angeborene Hornhaut-Iris-Kammerwinkel-Ausdifferenzierungsstörungen (Dysgenesien)

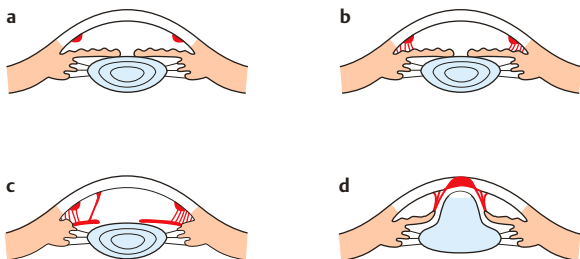


Abb. 8.1 • Angeborene Hornhaut-Iris-Kammerwinkel-Ausdifferenzierungsstörungen (Dysgenesien):

- 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; Pupillenektopie (-verlagerung); evtl. Hornhaut-Stromatrübungen; > 50 % juveniles Glaukom (Manifestation: 1.–3. Lebensjahrzehnt, selten kongenital); autosomal-dominant; (evtl. kein Embryotoxon posterius). Rieger-Syndrom (S.582): zusätzlich Zahn-, Skelettanomalien (inkl. maxilläre Hypoplasie); PITX2-Gen auf 4q25, FOXC 1-Gen auf 6p25.3.
- 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.262); Fehlbildungen von ZNS, Herz, Kreislauf, Gesichtsknochen; meistens sporadisch; AD: PAX6-Gen auf 11p13, PITX 2-Gen auf 4q25, FOXC 1-Gen auf 6p25.3; AR: CYP1B1-Gen auf 2p22.2.

Iridok(c)orneoendotheliale 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.
 - **Irisnävussyndrom (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.237), Verziehung der Pupille (Abb. 8.2), Korektiope (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.
- **Therapie:**
- **Konservativ:** Betablocker (S.409) AT, Acetazolamid AT (S.409); evtl. Pilocarpin (S.409).
– Lokale hypertone Salzlösung, z. B. Omni-Sorb AT: Dosis: 5-mal tgl.
 - **Operativ:** Trabekulektomie (S.506) (ALTP nicht erfolgreich); Keratoplastik (S.494), wenn Augeninnendruck reguliert, Hornhautödem jedoch konservativ nicht beherrschbar.



Abb. 8.2 • ICE-Syndrom: Beginnende essenzielle Irisatrophie mit Pupillenverziehung nach temporal unten und vorderer Irisanlagerung bei 7 Uhr.

Aniridie

-
- **Definition:** Teilweises oder vollständiges Fehlen der Iris.
 - **Leitbild:** Bds. Fehlen der Iris bis auf schmalen gonioskopisch sichtbaren Saum.
 - **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Fotophobie.
 - **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.324); Hypoplasie des N. opticus (S.389); weiße Flecken an der Ora serrata.
 - **Tonometrie:** Evtl. Augeninnendruckerhöhung (wenn normal: ½-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 Nierensonografie indiziert, sonst alle 6 Monate; Ausschluss Urogenitaltraktanomalien).
 - **Genetik:** $\frac{2}{3}$ autosomal-dominant, Rest sporadisch (PAX6-Gen-Mutation auf Chromosom 11p13).
 - **Weitere okuläre Befunde:** Zirkulärer degenerativer kornealer Pannus (Hornhaut wirkt hierdurch kleiner), progressive Hornhauttrübung; epibulbäre Dermoide; manchmal Katarakt, Linsensubluxation (nach oben, Abb. 8.3); oft Nystagmus, Strabismus.

8.1 Kombinierte Hornhaut-Iris-Kammerwinkel-Veränderungen

- ▶ **Assoziation:** Wilms-Tumor (s. o.); andere Defekte des Urogenitaltraktes; evtl. Retardierung; ggf. Skelettanomalien (Polydaktylie, Klumpfuß, Zwergwuchs, kraniofaziale Dysostose); WAGR-Syndrom (S. 591), Gillespie-S. (S. 560), Christ-Siemens-Touraine-S. (S. 551), Cross-S. (S. 554), Crouzon-S. (S. 554), Homozystinurie I (S. 562), Marinescu(o)-Sjögren-S. (S. 569), Meckel-Gruber-S. (S. 570)
- ▶ **Manifestation:** Kongenital.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Glaukom in etwa 50%, gewöhnlich erst nach einigen Jahren (späte Kindheit).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Bei Tensionserhöhung: Parasympathomimetika AT (S. 409); Prostaglandinagonisten AT: Dosis: 1-mal z. N.; Carboanhydrasehemmer AT oder p. o.: Dosis bei Kindern: 15 mg/kg KG tgl.; Erw.-Dosis und NW (S. 409); optimale Korrektur von Refraktionsfehlern (Skioskopie bei Kleinkindern).
 - **Operativ:**
 - Goniotomie (S. 511); evtl. Trabekulektomie (S. 506), evtl. zyklodestruktive Eingriffe (S. 512).
 - Indikation: Wenn Druck konservativ nicht beherrschbar; sehr selten prophylaktisch bei beginnender Synechienbildung.

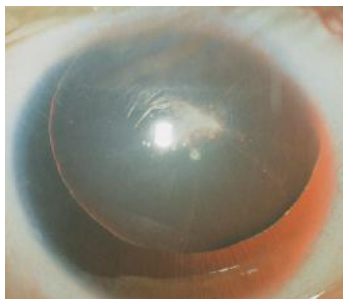


Abb. 8.3 • Aniridie: Fehlen der Iris bis auf einen nur gonioskopisch sichtbaren Saum. Als Nebenbefund Verlagerung der Linse nach oben und subkapsuläre Katarakt.

9 Iris/Ziliarkörper

9.1 Angeborene und erworbene Veränderungen der Iris

- ▶ **Aniridie** (S.235).
- ▶ **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** (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.

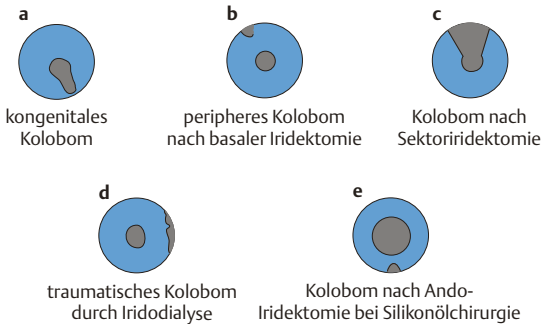


Abb. 9.1 • a–e Iriskolobome.

- ▶ **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.266) oft assoziiert; evtl. weitere Augenanomalien (Tendenz zur dominanten Vererbung).
- ▶ **Beachte:** Normalerweise liegt die Pupillenmitte eine Spur nasal und unterhalb der Hornhautmitte.
- ▶ **Ectopium 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.234). Erworben z. B.: Rubeosis iridis (S.241), s. auch Neovaskularisationsglaukom (S.259), Irisnävus (S.243), Iridmelanom (S.244), Leiomyom.
- ▶ **Senile Iridoschisis:** In höherem Lebensalter beiderseits Spaltung des Irisstromas in ein vorderes und hinteres Blatt; in etwa 75 % Glaukom assoziiert (Offenwinkelglaukom oder intermittierender Winkelblock) auch als Folge von Trauma, Iritis, Miotikatherapie.
- ▶ **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 (S.555), bei 20–25 % der Normalbevölkerung; goldene oder weiße Punkte im äußeren Irisdrittel (wie an einer Perlenkette konzentrisch zur Iriswurzel aufgereiht); histologisch vermehrte Dichte des vorderen Irisstromas mit Pigmentakkumulation.

9.2 Verschiedene Iris-/Ziliarkörperveränderungen

- ▶ **Lisch-Knoten:** Kleine, perlweiße oder leicht pigmentierte Irisknoten melanozytären Ursprungs bei Neurofibromatose (vgl. Abb. 3.20).
- ▶ **Koeppe-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 Prostaglandin-/Prostamidderivat-Augentropfen (Tab. 33.14) in therapeutischer Dosierung bei einem Teil der Patienten (vorwiegend betroffen sind gemischtfarbige grünbraune, gelbbraune und blau-/graubraune Augen; Beginn der Zunahme der Iripigmentierung nach mehreren Therapiemonaten; durch Latanoprost wird die Melanogenese der Melanozyten stimuliert, nicht die Melanozytenproliferation); nach Absetzen stationär.

9.2 Verschiedene Iris-/Ziliarkörperveränderungen

Iritis

- ▶ Siehe Kap. Intraokulare Entzündungen (S. 347).

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:



Heterochromie in Verbindung mit Augenerkrankungen/Syndromen/Medikamenten:

- ▶ Iritis (S. 347)
- ▶ Heterochromiezyklitis Fuchs (S. 238)
- ▶ Horner-Syndrom (S. 250)
- ▶ Pigmentglaukom (S. 254)
- ▶ Posner-Schlossman-Syndrom (S. 258)
- ▶ Siderose (S. 473)
- ▶ Hämosiderose (S. 473)
- ▶ Chalkose (S. 316)
- ▶ juveniles Xanthogranulom
- ▶ Medulloepitheliom (S. 386)
- ▶ leukämische Infiltrate
- ▶ Karzinommetastase
- ▶ Irisnävussyndrom (S. 234)
- ▶ Nävus von Ota (S. 158)
- ▶ diffuser Irisnävus (S. 243)
- ▶ Irismelanom (S. 244)
- ▶ chorioidales Ringmelanom
- ▶ Adenom oder Adenokarzinom des retinalen Pigmentepithels (RPE)
- ▶ Retinoblastom (S. 319)
- ▶ Sturge-Weber-Syndrom (S. 379)
- ▶ Waardenburg-Syndrom (S. 591)
- ▶ Hemiatrophia faciei progressiva (S. 561)
- ▶ Prostaglandin-/Prostamidderivat-Heterochromie (s. o.)

- ▶ **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. 346) *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, s. Definition (S. 346).
 - 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.
- ▶ **Uniokulare Heterochromie (Iris bicolor):** Die Iris eines Auges ist unterteilt in 2 Areale mit verschiedenen Farben, uni- oder bilateral, z. B. beim Megacolon congenitum (Hirschsprung).

Albinismus

- ▶ **Definition:** Sammelbezeichnung für Störungen in der Melaninsynthese.
- ▶ **Leitbild:** Fotophobie, Irisdurchleuchtbarkeit, verminderte Funduspigmentierung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Tab. 9.1; 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.

- ▶ **Assoziation:** z. B.:
 - **Hermansky-Pudlak-Syndrom:** Autosomal-rezessiv (z. B. HPS 1-Gen auf 10q24.2; HPS 3-Gen auf 3q24); Albinismus mit hämorrhagischer Diathese (Blutungsneigung, leicht blaue Flecke).
 - **Chediak-Higashi-Syndrom:** Autosomal-rezessiv (LYST- [CHS 1-]Gen, Genort: 1q42.3); Albinismus mit Infektanfälligkeit bei kleinen Kindern (durch Immundefekt), neurologische Störungen, Malignom (lymphoretikulär); pränatale Diagnostik bei beiden Syndromen möglich.
 - Griscelli-Syndrom (S. 561), Waardenburg-Syndrom (S. 591).
- ▶ **Beachte:** Im Chiasma kreuzt auch ein Teil der *temporalen* Fasern (mit Muster-Onset-VEP nachweisbar).
- ▶ **Therapie:** **Konservativ:** Symptomatisch; Fotophobie: Brille mit UV-Blockade und Absorption (z. B. Uvex 75 %); Strabismus (S. 433); vergrößernde Sehhilfen (S. 58).

Tab. 9.1 • Diagnostik und Symptome des Albinismus.

Bezeichnung	Haut/Haare	Spaltlampe, s. regredientes Licht (S.40)	Funduskopie	Visus	Pendelnystagmus	Strabismus	Tyrosinasetest	Genetik
kompletter okulokutaner Albinismus (OCA)	weißblondes Haar und Wimpern, blasse Haut	vollständig durchleuchtbare blaue Iris	pigmentarmer, blasser Fundus; chorioidale Gefäße deutlich sichtbar, Makulahypoplasie (S.324)	≤0,1	immer	ja	Enzym Tyrosinase fehlt, Unfähigkeit, Melanin zu synthetisieren	autosomal-rezessiv ¹
inkompletter okulokutaner Albinismus (OCA)	Variation von sehr blass bis normal	blaue oder braune Iris variabler Durchleuchtbarkeit	Funduspigmentierung variabel, Fovea nicht ausdifferenziert	meist herabgesetzt	variabel	variabel	variable Mengen Melanin werden synthetisiert, Tyrosinase positiv	autosomal-dominant ¹
okulärer Albinismus (OA)	klinisch unauffällig (histologisch auffällig)	durchleuchtbare Iris (kann auch bräunlich sein)	pigmentarmer Fundus, Chorioidalgefäße besonders gut außerhalb des zentralen Fundus sichtbar, Makulahypoplasie	herabgesetzt	meistens	ja	variable Mengen Melanin werden synthetisiert, Tyrosinase positiv	meist X-chromosomal-rezessiv ² ; auch autosomal-rezessiv ³
Konduktorinnen		evtl. durchleuchtbare Iris	Pigmentveränderungen am Fundus					

¹ OCA1: TYR-Gen, Genort: 11q14.3, kodiert Tyrosinase; OCA2: OCA2-Gen, Genort: 15q12-q13.1, kodiert P-Protein; MC 1R-Gen, Genort: 16q24.3, kodiert Melanocortin-1-Rezeptor-Protein; OCA3: TYRP1-Gen, Genort: 9p23; kodiert das Tyrosinase-assoziierte-Protein 1; OCA4: SLC45A2Gen, Genort: 5p13.2

² OAT1: GPR143-Gen, Genort: Xp 22.2, kodiert GPR143-Protein; selten: CACNAF1-Gen (OA2-Gen), Genort: Xp11.23

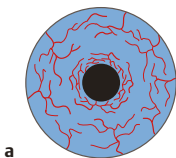
³ Genort: 6q13-q15 (selten)

Rubeosis iridis

- ▶ **Definition:** Gefäßneubildung auf der Irisvorderfläche, meist von der Iriswurzel oder dem Pupillarsaum ausgehend (Abb. 9.3).
- ▶ **Ursachen:** siehe Box unten.
- ▶ **Komplikation:** Neovaskularisationsglaukom (S. 259).

**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. 297)
 - weitere Ursachen:
 - Uveitis (S. 346)
 - Retinoblastom (S. 319)
 - Trauma (S. 459)
 - Zentralarterienverschluss (S. 295)
 - Venenastverschluss (S. 293)
 - Arterienastverschluss
 - Takayasu-Arteriitis (S. 587)
 - Riesenzellarteriitis (S. 401)
 - Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 429)
 - Leber-Miliaraneurysmen (S. 297)
 - Retinopathia praematurorum (S. 301)
 - Sturge-Weber-Erkrankung (S. 379)
 - Netzhautablösung (S. 280)
 - persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (S. 275)
 - Coats-Krankheit (S. 297)
 - Eales-Krankheit (S. 292)
 - Pseudoexfoliationssyndrom (S. 256)
 - essenzielle Irisatrophie (S. 235)
 - operative Eingriffe, z. B. Vitrektomie
 - Bestrahlungstherapie
 - Norrie-Syndrom (S. 574)
 - Sichelzellanämie (S. 122)
 - Neurofibromatose (S. 153)
 - Lupus erythematodes (S. 120)
 - Marfan-Syndrom (S. 569)
 - Tumoren, z. B. malignes Melanom, Medulloepitheliom



a



b

Abb. 9.3 • Rubeosis iridis.

a Gefäßneubildung von der Iriswurzel ausgehend und am Pupillarsaum;

b feine ne

ch.

9.3 Iristumoren

Iriszysten, 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.40)/transsklerale Durchleuchtung: 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-Implantationszysten); Miotika: Di-isopropyl-fluorophosphat (DFP), selten Pilocarpin (Cholinergikum), Ecothiopate(-iodide) (Cholinesterasehemmer); Parasiten; Entzündungen.
- ▶ **Manifestation:** Primäre (idiopathische) Zyste am häufigsten vor dem 10. bis zum 20. Lebensjahr, 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 Epithelisierung des Vorderabschnitts zur Folge haben.
 - Miotika kausal: Nach Absetzen Regression.

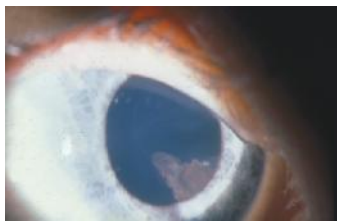


Abb. 9.4 • Zyste des Iripigmentepithels, die in Mydriasis sichtbar wird.

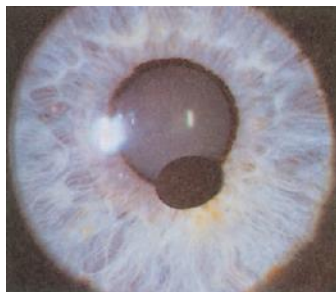


Abb. 9.5 • Iripigmentzyste am Pupillarsaum.

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Differenzialdiagnose des malignen Melanoms (S.244).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Ersatz der oben genannten Miotika durch andere augeninnendrucksenkende Medikamente.

- **Operativ:**
 - En-bloc-Exzision.
 - Indikation: Bei Vergrößerung, wenn Sehachse 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 Iripigmentepithel 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.237) 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 okuläre Hypertension/Sekundärglaukom.
 - **Histologie:** Melanozytäre Zellen unterschiedlicher Größe und Form (dicht gepackte, schlanke oder leicht plumpe Zellen); Melaningranula variabler Anzahl.
- ▶ **Manifestation:** Während der Pubertät, bei jungen Erwachsenen (häufiger bei gering pigmentierten Menschen).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Evtl. okuläre Hypertension/Sekundärglaukom; gelegentlich maligne Entartung.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Diffuses Irisnävussyndrom bzw. Cogan-Reese (S.234), Iris-sommersprossen (pigmentierte Läsionen aus normalen Melanozyten auf der Irisvorderfläche, verändern nicht die Irisstruktur); siehe auch Differenzialdiagnose malignes Melanom (S.244).
- ▶ **Beachte:** Irisläsionen mit weniger als 3 mm Länge, 3 mm Breite und 1 mm Höhe sind gewöhnlich gutartig.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Regelmäßige Kontrollen mit Fotodokumentation, zum Ausschluss einer Größenzunahme.
 - **Operativ:** 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.238); Pupille evtl. oval oder exzentrisch; Uveitis anterior (S.347).
 - **Tonometrie (S.44):** Evtl. okuläre Hypertension/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.

9.3 *Iristumoren*

- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Gelbliche Hornhautknoten; gelblich bis rosafarbener subkonjunktivaler Tumor; Tumoren in Ziliarkörper, N. opticus, Chorioidea, Augenlidern, Orbita (Exophthalmus), Augenmuskeln (Strabismus).
- ▶ **Assoziation:** Gutartige Hauterkrankung; betroffen evtl. Lunge, Perikard, Eingeweide, Testes, Knochen; evtl. Neurofibromatose (S. 153), Niemann-Pick-Krankheit (S. 341).
- ▶ **Manifestation:** 85 % < 1 Jahr (bei Erwachsenen okuläre Manifestation selten).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Tendenz zur spontanen Remission; hämorrhagisches Glaukom; Verlust des Auges möglich.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Hyphäma bei Kindern (Ursachen: siehe Box unten); kongenitales Glaukom (S. 260), Uveitis (S. 346), leukämische Infiltrate, Retinoblastom (S. 319).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Prednison p. o.: Dosis: 2 mg/kg KG, Dauer: 4–6 Wochen; Kortison AT: Dauer: Wenige Wochen, Dosierung/NW (S. 351); Therapie eines Sekundärglaukoms (S. 254).
 - *Operativ:* Evtl. Bestrahlung; Exzision (mit hoher Blutungsgefahr verbunden). Indikation: Bei fehlendem Ansprechen auf Kortison.

**Hyphäma bei Kindern – Ursachen:**

- ▶ Tumoren, z. B. Retinoblastom (S. 319), Medulloepitheliom bzw. Diktyom (S. 386), juveniles Xanthogranulom, Langerhans-Zell-Histiozytose (S. 566), Leukämie, Neuroblastom
- ▶ Rubeosis iridis infolge von z. B. Retinopathia praematurorum (S. 301), PHPV (S. 275)
- ▶ arteriovenöse Malformationen der Iris

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 progressivem Dunklerwerden der Iris (Heterochromie), schmerzloser okulärer Hypertension/Sekundärglaukom, irregulärer Verdickung der Iris, Verlust der Iris-krypten; (evtl. Iris-Fluoreszenzangiografie zur Darstellung des Gefäßbettes der Läsion). Weitere mögliche Befunde: Ectropium uveae (S. 237), 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. 44): Ausschluss okuläre Hypertension/Sekundärglaukom.
 - *Dokumentiertes Tumorwachstum* (Fotos).
 - Allgemeine Tumordiagnostik (S. 380): z. B. Röntgen, Facharztkonsilien.
 - Histologie (S. 381): Meist Spindel-A-/Spindel-B-Zellen, selten Epitheloidzellen.
- ▶ **Manifestation:** Selten in den ersten beiden Lebensjahrzehnten, Gipfel 40.–47. Lebensjahr.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Meist kein Wachstum, keine Metastasierung; Ausbreitung in den Ziliarkörper möglich; evtl. Sekundärglaukom; Mortalitätsrate 1–4 %.

► **Differenzialdiagnose:** (Auswahl): Iriszyste (S.242); Irisnävus (S.243); Irisnävussyndrom (S.234); essenzielle Irisatrophie (S.235); Irisfremdkörper (periphere vordere Synechien); Metastasen; Melanozytom; Heterochromie (S.238); Iridoschisis (S.237); Nävus von Ota (S.158); Siderosis (S.473); Hämosiderose (S.473); Pigmentglaukom (S.254); juveniles Xanthogranulom (S.243); Rhabdomyosarkom (S.201); Tuberkulose; Koeppe- und Busacca-Knötchen (S.238) u. a. bei Sarkoidose; *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); s. a. Box unten.

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Bei fehlender Wachstumstendenz evtl. nur Beobachtung mit Fotodokumentation (alle 3 Monate).
- **Operativ:**
 - Sektoriridektomie; bei Ziliarkörperbeteiligung Blockexzision nach vorheriger Kryoretinopexie; evtl. Enukleation (S.532).
 - Indikation: Bei Wachstumstendenz, nicht therapierbarem Sekundärglaukom; Enukleation bei blindem Auge und wenn anders nicht therapierbar.



Iristumoren – Auswahl:

- Nävus (S.243)
- malignes Melanom der Iris (S.244)
- juveniles Xanthogranulom (S.243)
- Leiomyom
- Leiomyosarkom
- Langerhans-Zell-Histiozytosen, z.B. Letterer-Siwe (S.566) und eosinophiles Granulom
- Rhabdomyosarkom (S.201)
- Lisch-Knoten (Abb. 3.20)
- Neurofibrom (S.153)
- Xanthom
- Irispigmentepithel-Tumoren (sehr selten)
- Metastasen (einschließlich malignes Melanom)
- leukämische Infiltrate
- Lymphom, einschl. Retikulumzellsarkom (S.386)
- inflammatorischer Pseudotumor
- Medulloepitheliom (S.386)
- Ziliarkörpertumoren (S.384) mit Irisbeteiligung
- (Hämangiom – histologisch umstritten)
- Irisvarix (sehr selten)

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.57): Eine pathologisch verminderte Akkommodationsbreite kann uni- oder bilateral auftreten, eine physiologische tritt beiderseits auf.
- ▶ **Ursachen:**
 - Physiologisch: Die Fähigkeit zu akkommodieren, nimmt mit zunehmendem Alter ab (s. a. Tab. 1.7), entsprechend der progressiven Einschränkung der Brechkraftänderung der Linse.
 - Ursachen einer pathologisch verminderten Akkommodationsbreite:
 - Diagnostische Zykloplegie (Akkommodationslähmung) mit z. B. Cyclopentolat, Atropin (s. a. Tab. 1.3).
 - Parasympatholytika verschiedenster Herkunft, z. B.: Atropin p. o./i. v.; Tropanalkaloide (Atropin, Scopolamin) in Pflanzen wie z. B.: Tollkirsche, Stechapfel, Bilsenkraut, Engelstropfenarten, Alraune.
 - Weitere Medikamente z. B.: Imipramin, Desipramin, Phenothiazin, Trihexyprenidyl.
 - Exogene Gifte z. B.: Blei, Mutterkorn (Secale-Alkaloid), Schlangengift, Bienenstich am Limbus, Arsen parenteral, Alkohol, Kohlenmonoxid.
 - Augenerkrankungen mit Ziliarmuskelbeteiligung, z. B. Zyklotitis.
 - Kongenitale Defekte des Ziliarmuskels.
 - Infektionen: Enzephalitis (die Akkommodationseinschränkung kann Früh-symptom, einziges Symptom sein 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; Tetanus; *Botulismus* (Toxin von *Clostridium botulinum* in kontaminierten Speisen stört die cholinerge Überleitung: Wachter Patient mit weiten, reaktionslosen Pupillen, Akkommodationslähmung, Verschwommensehen, Diplopie, trockenem Mund, Schluckschwierigkeiten, Atemnot, bei 30 % gastrointestinale Probleme, evtl. Benommenheit).
 - Verschiedene Ursachen: Pupillotonie (S.250); Contusio cerebri, Schleudertrauma; sympathische Ophthalmie (S.360); 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 (S.445).
- ▶ **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 wie z. B.: Acetazolamid, Sulfonamide, Tetracycline, Promethazin, Isosorbiddinitrat.

Erhöhte Akkommodationsbreite

- ▶ Monolateral beim Horner-Syndrom (S.250).

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.53) mit und ohne Zyклоplegie (Tab. 1.3) > 1 dpt.
- ▶ **Ursachen:**
 - Lange Naharbeit; Examensvorbereitung; nicht korrigierte Refraktionsfehler, z. B. beginnende Presbyopie; muskuläre Imbalance; z. B. Konvergenzinsuffizienz oder -exzess; 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.208), intraokulare Entzündungen mit Ziliarkörperirritation.
 - Zyklische Okulomotoriuslähmung (S.575).
 - Enzephalitis, Meningitis, Tabes dorsalis, Kopftrauma.
 - Gelbsucht, Influenza, Diphtherie.
- ▶ **Therapie:** Konservativ, kausal; optimale Brillenkorrektur (S.53).

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.36); Ausschluss einer Anisokorie (S.35); Untersuchungsgang bei Anisokorie (S.38); Swinging-Flashlight-Test (S.36).
 - *Spaltlampe:* S. Tab. 10.2.
- ▶ **Ursachen:** Siehe Tab. 10.1–Tab. 10.4 und spezielle Krankheitsbilder (S.249). Ursachen für *efferente* Störungen s. auch Erkrankungen des N. oculomotorius (S.445).

10.2 Pupillenstörungen

Tab. 10.1 • Ursachen für afferente Pupillenstörungen.

Art der Störung	Ursache
1. Ausmaß der afferenten Pupillenstörung korreliert stärker mit der Größe des Gesichtsfeldausfalls 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 N. opticus z. B. Retrobulbäreneuritis, siehe Ursachen (S.400)
4. Läsionen des Tractus opticus	

Tab. 10.2 • Pupillenveränderungen durch Iris-/Vorderabschnittserkrankungen – Beispiele.

Erkrankung	betroffene Seite
Irissphinktersklerose	Dilatationsdefizit
Iritis (S.347)	enger
Pseudoexfoliationssyndrom (S.256)	Dilatationsdefizit
Winkelblock (S.262)	weiter
malignes Melanom (S.244)	verzogen
nach intraokularem Eingriff (durch Sphinkterparese)	weiter
Posner-Schlossman-Syndrom (S.258)	weiter

Tab. 10.3 • Pupillenveränderungen bei Systemerkrankungen.

Erkrankung	Veränderung
Myotonie (S.139)	Miosis, träge Licht-/Nahreaktion
juveniler Diabetes	schlechte Licht-, gute Nahreaktion; Dilatationsdefizit
Marfan-Syndrom	Dilatationsdefizit

Tab. 10.4 • Verschiedene Ursachen für Pupillenstörungen.

Funktionsstörung	Erscheinung
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	

Tab. 10.4 • Fortsetzung

Funktionsstörung	Erscheinung
Hippus	ständige Veränderung der Pupillenweite während der Wachzeit bei Normalpersonen oder bei verschiedenen neurologischen Erkrankungen
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
intraokularer Eisenfremdkörper	weite Pupille; keine Lichtreaktion; keine Miosis bei Nahreflex; Symptome auch vor Heterochromie und Visusverlust, s. auch Siderosis bulbi (S.473).
„Tadpole-shaped pupil“	„kalkuquappenförmig“ veränderte Pupille durch intermittierende Dilatatorspasmen, oft bei Horner-Syndrom s. u.
„Peninsula pupil“	weit, oval, unterer Sphinkteranteil paretisch
kongenitale Miosis	beiderseits eng durch Dilatator dysplasie; 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.578), Katatonie, schizoidem Status, introvertierten Personen der schizophrenen Gruppe, postenzephalitischen Erkrankungen, Diabetes insipidus und mellitus, Fröhlich-Syndrom (S.559), Simmonds-Sheehan-Syndrom (S.418)
paradoxe Pupillenreaktion	Konstriktion bei Dunkelheit, sehr selten; Ausschluss einer degenerativen Netzhauterkrankung mittels elektrophysiologischer Untersuchung

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.367) positiv.
 - Zur Diagnostik siehe auch Untersuchungen der Pupille (S.35).
- ▶ **Ursachen:** Syphilis.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Pupillenstörungen Allgemeines (S.247). Nach neuerer Auffassung ist die Argyll-Robertson-Pupille eine beidseitige Pupillotonie (s. u.).

Mittelhirnpupillen (Parinaud-Symptomatik)

- ▶ **Leitbild:** Beiderseits mittelweite Pupillen; s. Tab. 3.1.

10.2 Pupillenstörungen

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 (S.38) sind normal.
 - Evtl. Vergleich mit alten Fotos.
 - Zur Diagnostik s. auch Untersuchung der Pupille (S.35).
- ☑ **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.36): Schlechte Reaktion.
 - Konvergenzreaktion (S.24): Langsame (tonische) Pupillenkontraktion und Redilatation (Letztere evtl. über min bis h).
 - Bestimmung der Akkommodationsbreite (S.57): 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. auch Untersuchungsgang bei Anisokorie (S.38).
- ▶ **Ursache:** Meist unbekannt; Orbitatrauma, -chirurgie.
- ▶ **Assoziation:** In 50 % Störungen der Sehnenreflexe im Beinbereich (Adie-Syndrom); familiäre Dysautonomie (S.555), Ross-Syndrom (S.583), Shy-Drager-Syndrom (S.584), Sjögren-Syndrom (S.585), Fisher-Syndrom (S.558); weitere z. B.: Paraneoplastische Erkrankungen; Syphilis (bilateral), Arteriitis temporalis (S.401), Botulismus (S.246), Varicella zoster (S.145).
- ▶ **Manifestation:** Jedes Alter; Prädisposition Frauen 3.–5. Lebensjahrzehnt.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Mit der Zeit Anisokorie weniger ausgeprägt, tonische Pupille wird enger; in etwa 20 % später 2. Auge betroffen.
- ▶ **Therapie:** Konservativ; evtl. Pilocarpin AT niedrig konzentriert.

Horner-Syndrom (okulosympathische Parese)

- ▶ **Definition:** Trias aus Miosis, Ptosis und Unterlidhebung.
- ▶ **Leitbild:** Anisokorie (Miosis des betroffenen Auges), Ptosis.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Untersuchung der Pupille (S.35).
 - *Inspektion/Spaltlampe:*
 - Anisokorie, ausgeprägter im abgedunkelten Raum, da Dilatationsdefizit.
 - Ptosis (S.137); Höherstand des Unterlides (hierdurch wird ein Enophthalmus vorgetäuscht); Lidfalte verstrichen; Irisheterochromie (Andersfarbigkeit der Iris) beim kongenitalen oder lange bestehenden Horner-Syndrom.
 - Lichtreaktion (S.36): 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 5 % (Kinder 2,5 %) AT beiderseits zur Unterscheidung Horner-Syndrom ja/nein:
 - Gesichertes Horner-Syndrom, wenn nach 1 h Anisokorie ≥ 1 mm.
 - Horner-Syndrom sehr unwahrscheinlich bei Anisokorie $< 0,3$ mm nach 1 h.
- Alternativ Apraclonidin-AT 0,5 %: Die Horner-Pupille wird weit, die normale Pupille reagiert nicht (nicht bei Kindern < 1 Jahr anwenden; statt dessen Kokain-AT 2,5 % wie oben). Außerdem wird die Lidspalte am betroffenen Auge weiter, das ptotische Oberlid hebt sich.
- ▶ **Beachte:** Das akute schmerzhafte Horner-Syndrom spricht für eine Dissektion der A. carotis: MRT indiziert.
- **Zusatzdiagnostik:** Neurologische, internistische, pädiatrische Untersuchung, bildgebende Verfahren zur Ursachenbestimmung.
- ▶ **Ursache:** Störung im Sympathikusverlauf (Tab. 10.5). In etwa $\frac{1}{3}$ der Fälle ist keine Ursache zu finden.



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.

Tab. 10.5 • Sympathikusverlauf.

zentral:	präganglionär:	postganglionär:
1. Neuron: Posterolaterale Hypothalamusregion – Abstieg ungekreuzt durch das Tegmentum des Mittelhirns – Pons – Medulla oblongata Synapse: Rückenmark C8–Th 2.	2. Neuron: Rr. communicantes – paravertebrale Sympathikusketten (Nähe Pleura der Lungenspitze) – um die subklavialen Gefäße – inferiore und mittlere Zervikalganglien Synapse: Superiores Zervikalganglion (Schädelbasis).	3. Neuron: Aufstieg mit der A. carotis – Sinus cavernosus (zunächst Verlauf mit N. abducens) – N. nasociliaris (Trigeminus I) – Nn. ciliares longi – Irisdilator.

Tab. 10.6 • Ursachen für das Auftreten eines Horner-Syndroms – Auswahl.

Vorkommen	Ursache
bei Kindern:	• kongenital • Neuroblastom¹ • Tumormetastasen, Leukämie, Lymphom, Aneurysma
bei Erwachsenen:	
präganglionäre Läsionen²:	• allgemein: Trauma, Tumoren, vaskuläre Ursache, Thorax- und Halschirurgie • Auswahl: – ischämische Hirnstammläsion – Wallenberg-Symptomatik (S. 592) – Villaret-Symptomatik (S. 591) – Syringomyelie – Verschluss der A. carotis interna mit zerebralem und hypothalamischem Infarkt – multiple Sklerose im zervikalen Rückenmarksbereich (selten)

Tab. 10.6 • Fortsetzung

Vorkommen	Ursache
	– 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 ² :	
allgemein:	• Tumoren, Trauma, vaskuläre Ursache
Auswahl:	• Clusterkopfschmerzen (S.553) • Raeder-Symptomatik (S.581) • 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 Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S.429)

¹ Sympath-(ik)oblastom: Maligne, vom Sympathikus ausgehende Geschwulst; Grenzstrang, Nebennierenmark; schnelles Wachstum besonders beim Neugeborenen.

² Zur Definition prä-/postganglionär vgl. Tab. 10.5.

- ▶ **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:** Je nach 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).
 - *Operativ:* Evtl. Ptosisoperation (S.526), 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. 36)/Nahreflex (S. 24): Keine Reaktion der betroffenen Pupille(n).
 - *Pilocarpin 1 % bei Mydriasis:* Die Pupille wird nicht eng.
- ▶ **Ursache:**
 - *Miosis:* Beiderseits durch Morphium, 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; versehentliche Gabe von Mydriatika/Zykloplegika; Scopoderm (retroaurikuläres Pflaster gegen Reisekrankheit).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Vgl. Untersuchungsgang bei Anisokorie (S. 38).

11 Kammerwinkel

11.1 Glaukome durch Veränderungen im Kammerwinkelbereich

Glaukome durch Veränderungen im Kammerwinkelbereich: Übersicht

- ▶ **Definition:** Kennzeichen der unter dem Begriff „Glaukome“ zusammengefassten Krankheitsbilder sind strukturelle Schäden in Nervenfaserschicht und Papille, die in den meisten Fällen auf eine *Störung des Kammerwasserabflusses* bei normaler Kammerwasserproduktionsrate (2,5 µl/min) zurückzuführen sind. Bei einer Augennendrucksteigerung > 21 mmHg ohne strukturelle Schäden wird von okulärer Hypertension gesprochen.
- Nach der Konfiguration des Kammerwinkels unterscheidet man:
 - *Offenwinkelglaukome* (Winkel zwischen Irisvorderfläche und Hornhaut mit Schlemmkanal ca. 25–45° (vgl. Abb. 11.1a, Abb. 1.39).
 - *Winkelblockglaukome*, häufig auf Basis einer Engwinkelsituation (Winkel ca. < 15°, vgl. Abb. 11.1c, Abb. 11.1c, Abb. 1.39).
- Differenziert werden weiterhin:
 - *Primäre Glaukome:* Primäres Offenwinkelglaukom (S.404), primärer Winkelblock, primäres kongenitales Glaukom.
- ▶ **Beachte:** Primäre Glaukome bestehen typischerweise bilateral.
- *Sekundärglaukome:* Sekundäres Offenwinkelglaukom, sekundärer Winkelblock.
- ▶ **Beachte:** Sekundäre Glaukome treten infolge anderer Augen- oder Allgemeinerkrankungen auf (Abb. 1.39) – siehe Box (S.255) – und bestehen uni- oder bilateral.

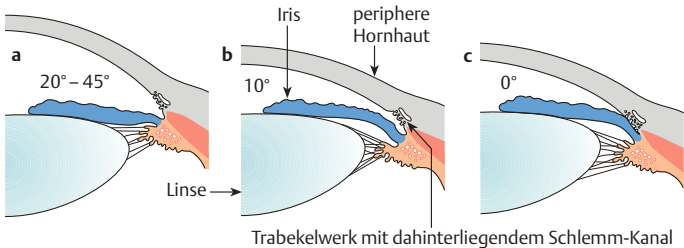


Abb. 11.1 • Kammerwinkel unterschiedlicher Weite.

- 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 und Pigmentglaukom

- ▶ **Leitbild:** Pigmentablagerungen im Augenvorderabschnitt.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Spaltlampe:* Vorderkammer tief, evtl. Pigmentgranula; Kornearückfläche mit Krukenberg-Spindel (vertikale spindelförmige Pigmentablagerung; Tab. 7.1, Abb. 11.3); Pigmentverlust des Irispigmentepithels führt zu spaltartigen, radialen Transilluminationsdefekten (s. Abb. 1.35); staubartiges Pigment auf der Irisvorderfläche, evtl. Heterochromie (S.238); Pigment auf der Linsenperipherie und den Zonulafasern.
 - *Gonioskopie* (S.43): Kammerwinkel weit, mit Pigmentablagerung im Trabekelwerk; evtl. zirkulär breites dunkles Pigmentband (Abb. 11.4), Sampaolesi-Linie; Wellenförmige Pigmentlinie auf Höhe der Schwalbe-Linie; Iriswurzel gegen die Linse

- ▣ **Beachte:** Medikamentöse Mydriasis kann zur Pigmentfreisetzung und damit zu einer Druckschärfung führen.
- **Tonometrie:** Augeninnendruckerhöhung muss nicht assoziiert sein.
- **Gesichtsfeld/Papillendiagnostik:** Wie Offenwinkelglaukom (S.404).
- ▶ **Genetik:** Genetische Disposition möglich (z.B. autosomal-dominant, Genort: 7q35–36).
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Häufig Myopie.
- ▶ **Manifestation:** 3.–5. Lebensjahrzehnt, häufiger junge Männer.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Übergang in ein sekundäres Offenwinkelglaukom (Pigmentglaukom); Verlauf dann wie Offenwinkelglaukom (S.407).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe Box unten.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Je nach Augeninnendruck wie Offenwinkelglaukom (S.407).
 - **Operativ:** Nd:YAG-Iridotomie zur Behebung des inversen Pupillarblocks; sonst je nach Augeninnendruck wie Offenwinkelglaukom (S.407).



Glaukome/okuläre Hypertension durch Veränderungen im Kammerwinkelbereich:

- ▶ **primäres Offenwinkelglaukom** (S.404)
- ▶ **sekundäre Offenwinkelglaukome:**
 - **Abflussstörung prätrabekulär:**
 - Epithelisierung des Kammerwinkels (S.258)
 - Endothelisierung des Kammerwinkels: Frühstadium bei ICE-Syndrom (S.234)
 - Neovaskularisationsglaukom Stadium 2 (S.259)
 - **Abflussstörung trabekulär:**
 - Glaukom bei Pigmentdispersionssyndrom (S.254)
 - Glaukom bei Pseudoexfoliationssyndrom (S.256)
 - steroidinduziertes Glaukom (Steroidresponder); vgl. NW Kortikosteroide (S.354)
 - inflammatorisches Glaukom (S.257)
 - phakolytisches Glaukom (S.258)
 - Posner-Schlossman-Syndrom bzw. glaukomatozyklitische Krise (S.258)
 - Heterochromiezyklitis Fuchs (S.239)
 - Ghost-Cell-Glaukom (nach Glaskörperblutungen durch degenerierte Erythrozyten)
 - hämolytisches Glaukom durch Blut in der Vorderkammer, Ursachen (S.462)
 - Neurofibromatose (S.153)
 - Siderosis (S.473)
 - **Abflussstörung posttrabekulär:**
 - Glaukom durch erhöhten episkleralen Venendruck, z.B. Sturge-Weber-Syndrom (S.379); arteriovenöse Fisteln
 - **posttraumatisches Glaukom:**
 - Glaukom nach Contusio bulbi (S.461) mit Kammerwinkelrezession
 - Glaukom durch Linsensubluxation (auch nicht-traumatisch)
- ▶ **Glaukome mit eingeengtem Kammerwinkel:**
 1. **Primärer Winkelblock** (S.262): akut, intermittierend, chronisch
 2. **Sekundärer Winkelblock:**
 - **anteriore Form: Abflussstörung in der Kammerwinkelregion**
 - Neovaskularisationsglaukom Stadium 3 (S.259)
 - Glaukom bei iridokorneoendothelialen Syndromen (S.234)
 - **posteriore Form mit Pupillarblockmechanismus**
 - Glaukom durch Linsendislokation, z.B. Mikrosphärophakie bei Marchesani-Syndrom (S.569); Cataracta intumescens (Abb. 11.2); Iridoschisis (S.237)

11.1 Glaukome durch Veränderungen im Kammerwinkelbereich

- *posteriore Form mit Vorverlagerung des Iris-Linsen-Diaphragmas*
 - Glaukom bei Aderhautblutung; Ziliarkörperödem; Zysten (S.242); Tumoren, z. B. malignes Melanom des Ziliarkörpers (S.384)
 - Glaukom bei Kontraktion retrolentalen Gewebes, z. B. persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (S.275); Retinopathia praematurorum (S.301)
- ▶ **primäres kongenitales Glaukom** (S.260)
- ▶ **transiente Augeninnendrucksteigerungen:**
 - nach Argonlaser-Trabekuloplastik (ALTP) und anderen Laser-Behandlungen



Abb. 11.2 • Sekundärer Winkelblock bei Cataracta intumescens: Hohe Flüssigkeitsaufnahme mit Volumenzunahme im Bereich der Linsenrinne führt zu einer sehr flachen Vorderkammer und zur Verlegung des Kammerwinkels.



Abb. 11.3 • Krukenberg-Spindel bei Pigmentdispersionssyndrom: Vertikale spindelförmige Pigmentablagerungen auf der Hornhautrückfläche.



Abb. 11.4 • Sekundäres Offenwinkelglaukom bei Pigmentdispersionssyndrom: Weiter Kammerwinkel mit dichtem Pigmentband im Bereich des Trabekelwerks.

Exfoliations-(Pseudoexfoliations-)syndrom und -glaukom

- ▶ **Leitbild:** Ablagerung von weißgrauem, flockigem Material im Augenvorderabschnitt.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Bilateral, asymmetrisch weißliche, flockige Ablagerungen auf Zonulafasern, Ziliarkörperprozessen, vorderer Linsenkapsel (Abb. 11.5; zentral scheibenförmig, aber durchscheinend, daran anschließend klare Zone; in der Linsenperipherie granulärer, weißlicher Gürtel) Transilluminationsdefekte der Iris und weißliche Ablagerungen am Pupillarsaum, Pupillarsaumatrophy; evtl. Pigmentpartikel in der Vorderkammer, retrokorneal; evtl. Katarakt, lockere Zonulafasern, Linsensubluxation mit Phakodonesis (Linsenschlottern).
 - Gonioskopie (S.43): Kammerwinkel meistens weit, in ca. 9 % eng; Trabekelwerk vermehrt pigmentiert (bei einigen Augen Sampaolesi-Linie: Wellenförmige Pigmentlinie auf Höhe der Schwalbe-Linie).

- Endothelmikroskopie (S.43): Reduzierte Endothelzellzahl, Pleomorphismus.
- *Tonometrie*: Intraokularer Druck (IOD) häufig erhöht. Bei offenem Kammerwinkel nach medikamentöser Mydriasis IOD-Anstieg um 10–30 mmHg möglich.
- *Gesichtsfeld/Papillendiagnostik*: Wie Offenwinkelglaukom (S.404).

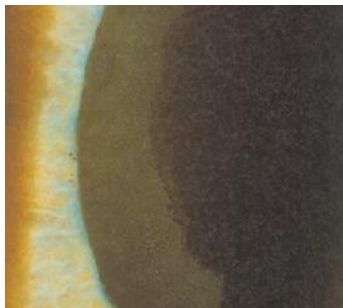


Abb. 11.5 • Pseudoexfoliation lentis bei Pseudoexfoliationssyndrom (Spaltbild): Weißliche zirkuläre Ablagerungen auf der Linsenvorderfläche und am Pupillarsaum.

- ▣ **Beachte:** Die Pupillen lassen sich schlecht erweitern (Dilatationsdefizit).
- ▶ **Genetik:** Familiäre Häufung; Assoziation von Exfoliationsglaukom und -syndrom mit Polymorphismus des LOXL-1-Gens, Genort: 15q24.1.
 - ▶ **Ursache:** Ablagerung von anomalem fibrillärem Material im Trabekelwerk.
 - ▶ **Assoziation:** Exfoliations-(Pseudoexfoliations-/PEX-)syndrom mit generalisierter Störung der extrazellulären Matrixsynthese, vermehrter Produktion und Ablagerung von anomalem fibrillärem extrazellulärem Material in intra- und extraokulären Geweben (z. B. Herz, Lunge, Leber, Meningen, Haut); evtl. Risikofaktor für abdominelles Aortenaneurysma.
 - ▶ **Manifestation:** Meist 6.–7. Lebensjahrzehnt (PEX-Glaukom bei $\frac{1}{3}$ der Patienten mit Exfoliationssyndrom innerhalb von 10 Jahren).
 - ▶ **Epidemiologie:** Weltweit ca. 70 Millionen Betroffene.
 - ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Bei Kataraktextraktion Gefahr der Zonulolyse; Entwicklung eines Offenwinkelglaukoms (S.407) oder Winkelblockglaukoms (S.262). Neigung zu postoperativer Synechienbildung.
 - ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe Box (S.255).
 - ▶ **Therapie:** Antiglaukomatöse Kataraktextraktion, sonst wie Offenwinkelglaukom (S.407) bzw. Winkelblockglaukom (S.263); Argonlaser-Trabekuloplastik (S.484) bewirkt häufig deutliche temporäre IOD-Senkung.

Inflammatorisches Glaukom

- ▶ **Leitbild:** Augeninnendruckerhöhung in Verbindung mit einer Entzündung des Augeninneren.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Spaltlampe*: Entzündungszellen, evtl. fibrinöses Material in der Augenvorderkammer.
 - Gonioskopie (S.43): Kammerwinkel meist weit.
 - *Tonometrie*: Augeninnendruck erhöht.
- ▶ **Ursache:** Iritis, Iridozyklitis (S.347); Kammerwasserabfluss gestört.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Bei Ausbildung von vorderen Synechien teilweiser oder vollständiger Verschluss des Kammerwinkels und sekundärer Winkelblock möglich; evtl. Iris bombata (S.237); Gefahr des Steroidglaukoms (S.354).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe Box (S.255).
- ▶ **Therapie:** Antiinflammatorisch (S.351), antiglaukomatös (S.407).

Phakolytisches Glaukom

- ▶ **Leitbild:** Mature/hypermature Katarakt und Augeninnendruckerhöhung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Anamnese:* Akute Schmerzen des betroffenen Auges (durch plötzliche Augeninnendruckerhöhung).
 - *Spaltlampe:* Meist unilaterale Hornhautödem (S.211); Tyndall (S.347) 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:** siehe Box (S.255).
- ▶ **Therapie:**
 - Konservativ (S.263): Sofortige Augeninnendrucksenkung mit Acetazolamid i. v.; Mannitol (S.263) i. v.; z. B. Betablocker AT (S.263).
 - Operativ: Linsenextraktion (S.500).

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:* Hornhautrückflächenbeschläge, Hornhautödem (S.211); Zellen in der Vorderkammer; Tyndall (S.347) positiv; sehr selten Synechien; Pupille des betroffenen Auges weiter; evtl. hypochrome Heterochromie (S.238).
 - *Gonioskopie:* Kammerwinkel weit (auch während der Attacken).
 - *Tonometrie:* Augeninnendruck meist 40–60 mmHg 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. Zytomegalievirus (CMV), da Nachweis von CMV-DNA im Kammerwasser bei vielen Patienten.
- ▶ **Manifestation:** Meist 20–50 Jahre.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Gehäuft Assoziation mit chronischem Glaukom beschrieben, dann zunehmende Papillenexkavation, glaukomatöse Gesichtsfeldschädigung.
- ▶ **Therapie:**
 - Konservativ (S.351): Nur während der Anfälle: Kortison AT: Dosis je nach Reizzustand: stdl. bis 1- bis 4-mal tgl.; Pilocarpin (S.409) AT 0,5–2 % oder Timolol AT (S.409); ggf. Carboanhydrasehemmer AT/p. o. (S.408); ggf. Versuch mit antiviraler Therapie z. B. Ganciclovir; regelmäßige Kontrollen erforderlich.
 - Operativ: Nur bei konservativ nicht beherrschbarer Drucklage ggf. Trabekulektomie (S.506), Viskokanalostomie (S.508).

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 Vorderabschnittchirurgie; Fotophobie, Verschwommensehen.

- **Spaltlampe:** Einwachsen von Epithelzellen in die Vorderkammerstrukturen; klinisch oft schlecht zu sehen; gelegentlich Zystenbildung; betroffener Irisanteil ist immobil, verzogen, mit verschwommenen Details; im regredienten Licht retrokorneale Membran sichtbar, wird von grauer, oft ausgezackter Linie demarkiert; Zellen in der Vorderkammer; Tyndall (S.347) positiv.
- **Gonioskopie:** Epithelisierung des Kammerwinkels nur zu erahnen.
- **Tonometrie:** Nicht therapierbarer, hoher Augeninnendruck.
- **Gesichtsfeld/Papillendiagnostik:** Wie Offenwinkelglaukom (S.404).
- 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:** Blockexzision (siehe Spezialliteratur).

Endothelisierung des Kammerwinkels

- ▶ Siehe ICE-Syndrome (S.234).

Neovaskularisationsglaukom

- ▶ **Definition:** Sekundärglaukom durch pathologische Neubildung von Gefäßen auf der Irisvorderfläche.
- ▶ **Leitbild:** Rubeosis iridis mit Augeninnendruckerhöhung.
- ▶ **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, vgl. Rubeosis iridis (S.241), s. auch 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 (beginnender sekundärer Winkelblock).
 - Stadium 3: Kammerwinkel komplett verschlossen; Ectropium uveae (S.237); Entzündungszeichen, Hyphäma (S.462); Augeninnendruck sehr hoch; Kongestion.
- ▶ **Ursache:** Netzhautischämie; vasoproliferativer Faktor; Grunderkrankungen siehe Box (S.241).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Im Stadium 1 Regression spontan oder nach Pankoaagulation möglich, sonst Fortschreiten zum Stadium 3.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Stadium 2: Betablocker AT (S.409) oder Prostaglandinderivate; Dorzolamid AT; Atropin AT: Dosis: 2-mal tgl.; Kortison AT (S.351); Stadium 3: Atropin und Kortison AT als Dauertherapie, wenn keine Chirurgie möglich.
 - **Operativ:**
 - Stadium 1 und 2: Panretinale Fotokoagulation (S.487), evtl. Laseriridoplastik (Argonlaser).
 - Evtl. als temporärer Zwischenschritt vor der chirurgischen Intervention VEGF-Hemmer intrakameral.

11.1 Glaukome durch Veränderungen im Kammerwinkelbereich

- Stadium 3: Zyklodestruktion (S.512), Filtrationschirurgie mit Implantaten (S.507); evtl. Trabekulektomie (S.506) nach Pankoagulation und Laseriridoplastik (evtl. in Kombination mit Antimetaboliten: Fluorouracil subkonjunktival oder Mitomycin C; s. Spezialliteratur); evtl. VEGF-Hemmer intrakameral.

Primäres kongenitales Glaukom/Buphthalmus

- ▶ **Definition:** Durch erhöhten Augeninnendruck in den ersten 3 Lebensjahren entstehende Bulbusvergrößerung.
- ▶ **Leitbild:** Hornhautvergrößerung, Fotophobie, 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. 11.6). Normdurchschnittswerte der Hornhaut: Bei Geburt 9,3 mm, mit 2 Jahren 11,7 mm.
 - **Spaltlampe:** Hornhautödem; Risse in der Descemet-Membran sog. Haab-Linien (S.213); tiefe Vorderkammer.
 - **Gonioskopie** (S.43): Mesenchymales Gewebe, im Kammerwinkel von der Iris zur Schwalbe-Linie ziehend (hierdurch Kammerwinkel weniger definiert und homogen).
 - **Funduskopie:** Mit Dokumentation (S.77); Gefahr der progressiven Papillenexkavation.
 - **Tonometrie** (S.44): Augeninnendruck > 20 mmHg (dies gilt auch bei Kindern als grenzwertig); Normwerte: Bei Geburt ca. 6–8 mmHg; mit 12 Jahren 12 ± 3 mmHg).



Abb. 11.6 • Buphthalmus rechts ausgeprägter als links: Deutliche Hornhautvergrößerung, Hornhautödem.

▶ **Beachte:**

- Auch ein Augeninnendruck unter 20 mmHg kann Papillen- und Gesichtsfeldschäden verursachen, besonders bei axial sehr langem Bulbus.
- Narkotika erniedrigen meistens den Augeninnendruck.
- ▶ **Gesichtsfeld bei älteren Kindern:** Wie Offenwinkelglaukom (S.70).
- ▶ **Biometrie** (S.84): Axiale Bulbuslänge vergrößert; Normdurchschnittswerte: Mittlere Achsenlänge bei Geburt etwa 17 mm; innerhalb 18 Monaten Zunahme auf etwa 21 mm; 24 Monate bis 5. Lebensjahr etwa 22 mm (Angaben nach Sampaolesi und Larsen).
- ▶ **Genetik:** Autosomal-rezessiv mit variabler Penetranz oder sporadisch; Mutationen auf dem CYP1B1-Gen auf 2p22.2 (20–40 % der Patienten mit kongenitalem Glaukom) und auf dem MYOC-Gen (syn.: TIGR-Gen) auf 1q24.3; bei Kombination von Mutationen in beiden Genen beginnt das Glaukom früher und ist stärker ausgeprägt.
- ▶ **Ursache:** Unvollständige Ausdifferenzierung des Kammerwinkels und Trabekelwerks („Membran“ nach Barkan). Der konsekutiv erhöhte Augeninnendruck kann in den ersten 3 Lebensjahren eine Vergrößerung der Hornhaut und Sklera bedingen und zur Bulbusverlängerung führen.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Glaukomatöser Optikussschaden, Hornhauttrübung, -vernarbung; Katarakt; Anisometropie (S.57), Strabismus, Amblyopie (S.435), Linsendislokation.
- ▶ **Assoziation:** Hyperaminoazidurie in bis zu 44 %.

- ▶ **Manifestation:** Geburt bis 3. Lebensjahr
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Druck oft zu kontrollieren, aber Visusprognose umso schlechter, je früher der Beginn liegt; weniger als $\frac{1}{3}$ der Patienten erreicht Visus $> 0,4$.
- ▶ **Differenzialdiagnose:**
 - Kongenitale Megalokornea (S.210); andere Glaukome im Kindesalter (siehe Box unten); Hornhautdystrophie (S.223); Sklerokornea (S.211); Myopia magna (S.342); Epiphora anderer Genese (s. Tab. 4.3).
 - In den ersten 6 Lebenswochen und bei Frühgeborenen sehr hohe Augeninnendruckwerte möglich, evtl. mit transientem Hornhautödem.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Operationsvorbereitung und Nachsorge: Nach skiaskopisch ermittelten Werten (S.52) ggf. Brillenverordnung; Amblyopiebehandlung (S.435). AT nur temporär, z. B.: Latanoprost-AT, Miotika (S.409) wie z. B. Pilocarpin 2% (Gefahr des Pylorospasmus); Azetazolamid p. o. (umstritten): Dosis 15 mg/kg KG tgl.
 - *Operativ:* Trabekulotomie (S.510) oder Goniotomie (S.511). Ergebnisse am besten bei geringen Kammerwinkelveränderungen, relativ klarer Hornhaut, frühem Eingriff.



Ursachen für ein Glaukom im Kindesalter (Def. infantiles Glaukom 3.-10. Lebensjahr; Def. juveniles Glaukom: 10.-35. Lebensjahr) – Auswahl:

- ▶ Primär kongenitales Glaukom (Buphthalmus) s. o.
- ▶ Hornhaut-Kammerwinkel-Iris-Dysgenesien (S.234)
- ▶ Lowe-Syndrom (S.568)
- ▶ Sturge-Weber-Syndrom (S.379)
- ▶ Neurofibromatose (S.153) gewöhnlich hohe flache Irisinsertion, evtl. Infiltration des Kammerwinkels durch Tumorgewebe)
- ▶ Rubinstein-Taybi-Syndrom (S.583)
- ▶ (Pierre-)Robin-Sequenz (S.583)
- ▶ Nävus von Ota (S.158)
- ▶ Trisomie 13 (S.590)
- ▶ Marfan-Syndrom (S.569)
- ▶ Turner-Syndrom (S.590)
- ▶ Aniridie (S.235)
- ▶ Homozystinurie (S.562)
- ▶ intraokulare Tumoren, z. B. Retinoblastom (S.319), Medulloepitheliom (S.386)
- ▶ juveniles Xanthogranulom (S.243)
- ▶ orbitales Lymphangiom
- ▶ Retinopathia praematurorum (S.301)
- ▶ persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper, PHPV (S.275)
- ▶ Ectopia lentis (S.266)
- ▶ intraokulare Entzündung (S.346)
- ▶ Kortisontherapie
- ▶ Myopie mit Pigmentglaukom (S.254)
- ▶ Rötelnembryopathie
- ▶ Kataraktextraktion
- ▶ stumpfes oder spitzes Trauma

11.2 Winkelblockglaukome

Primärer akuter Winkelblock (Glaukomanfall)

- ▶ **Definition:** Anfallartige extreme Augeninnendrucksteigerung bei akutem Kammerwinkelverschluss (zirkuläre Anlagerung der Iris an das Trabekelmaschenwerk).
- ▶ **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.211); sehr flache Vorderkammer (evtl. iridokornealer Kontakt); mittelweite, vertikal-ovale Pupille; Tyndall (S.347) positiv; ziliare, konjunktivale Gefäßinjektion (Tab. 5.1).
 - **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 Winkelblockglaukom vorliegt, sind keine Veränderungen zu erwarten.
 - **Lichtreaktion (S.36) und Nahreflex (S.24):** Keine Reaktion der betroffenen Pupille.
 - **Befund im Intervall:** Auge reizfrei, Vorderkammer beiderseits flach, Kammerwinkel beiderseits eng (vgl. Abb. 1.38b; Abb. 1.34).
- ▶ **Genetik:** Genetische Basis wahrscheinlich (positive Familienanamnese); gehäuft bei Inuit.
- ▶ **Ursache:**
 - **Enger Kammerwinkel**, der die Grundvoraussetzung darstellt; sein Verschluss durch die periphere Iris lässt das Kammerwasser nicht mehr abfließen; die Folge ist ein akuter Augeninnendruckanstieg:
 - Enger Kammerwinkel und flache Augenvorderkammer (Abb. 1.34): 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.
 - 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.
- ▶ **Epidemiologie:** Demografische Risikofaktoren sind höheres Alter, weibliches Geschlecht und asiatische Herkunft.

- ▶ **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 Augeninnendruckes ohne Funktionsverlust.
 - Bei längerem Kontakt von Iris und Trabekelwerk Synechienbildung; evtl. Iris-ischämie, -nekrose.
 - Mögliche Augenveränderungen nach einem Glaukomanfall: Descemet-Falten (S.213); fixierte, mittelweite Pupille durch Irisatrophie, Irisphinkterparalyse, 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, weiß-graue Trübungen nach fokaler Epithelzellnekrose.
 - Risiko für einen akuten Glaukomanfall des 2. Auges: 50% innerhalb von 5 Jahren.
 - Chronisches Winkelblockglaukom: Der iridokorneale Kontakt hat zu einer Optikusneuropathie geführt; periphere vordere Synechien unterschiedlichen Ausmaßes; Gesichtsfeld, Nervenfaserschichtdefekte und Papillenbefund wie beim Offenwinkelglaukom (S.404).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Uveitis anterior (S.347): Pupille eng („Reizmiosis“); siehe Leitbefunde am Auge und ihre Differenzialdiagnosen „rotes Auge“ (S.112).
 - ▣ **Beachte:** Die Begleitsymptomatik (Erbrechen, Übelkeit) kann zur Fehldiagnose „akutes Abdomen“ führen.
- ▶ **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- bis 3-mal tgl. 1 Tbl.
 - Pilocarpin 1–2% AT: Dosis: 3- bis 4-mal in der 1. h, dann 4-mal tgl. 2%iges Pilocarpin; außerdem sofort Betablocker-AT, Dosis: 2-mal tgl., und Alpha-2-Agonisten-AT, Dosis: 3-mal tgl.; NW, KI (S.409).
 - Bei unzureichender Augeninnendrucksenkung, Mannitol 20%ig i.v.: Dosis: 1-malig 1–1,5 g/kg KG über 30 min.
 - **Operativ:** Periphere Iridektomie (S.511) oder Laseriridotomie (S.486).
 - Prophylaktische Laseriridotomie des Partnerauges.
 - Kataraktextraktion im anfallsfreien Intervall nach medikamentöser Augeninnendrucksenkung (Mydriasis erst am Operationstisch).

Ziliotikulärer/ziliovitrealer Block – malignes Glaukom

- ▶ **Definition:**
 - **Ziliotikulärer Block:** Rückstau von Kammerwasser hinter einer nach vorn subluxierten Linse führt zur Augeninnendrucksteigerung (Abb. 11.7).
 - **Ziliovitrealer Block:** Bei Aphakie verhindert die intakte vordere Glaskörpergrenzfläche durch Anlagerung an die Pars plicata den Kammerwasserabfluss in die vordere Augenkammer.
 - **Malignes Glaukom:** Ziliotikulärer 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. 11.7); Hornhautödem; meist einseitig (2. Auge signifikant gefährdet); periphere Iridektomie (bei Zustand nach Glaukom-OP).

11.2 Winkelblockglaukome

- **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:** Akuter Winkelblock (S.262); gequollene oder dislozierte Linse; eine ziliochorioidale Effusion (S.376) oder suprachorioidale Blutung können mit einer Ultraschalluntersuchung ausgeschlossen werden.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Atropin 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 zykloplegischen AT (Tab. 1.3), Dosis individuell nach Effekt. Pseudophake und aphake Augen sprechen sehr schlecht auf die konservative Therapie an.
 - **Operativ:** Prinzip: Öffnung des vorderen Glaskörpers.
 - Bei Aphakie, Pseudophakie durch die Pupille oder periphere Iridektomie mit Nd:YAG- oder Argonlaser; ggf. Pars-plana-Vitrektomie.
 - Bei phaken Augen Pars-plana-Vitrektomie; evtl. Lensektomie.

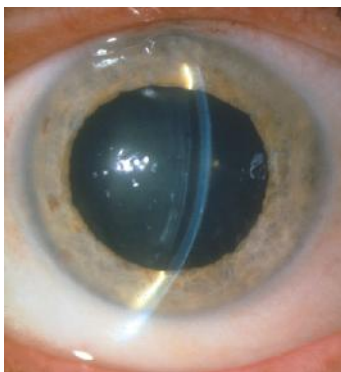


Abb. 11.7 • Ziliolenticulärer Block (Spaltlampenbild). Der Glaskörper wird an der Basis gegen den Ziliarkörper gepresst (gonioskopisch häufig Ziliarkörperzotten hinter der sehr großen Linse sichtbar) und mit Linse und Iris nach vorn gedrückt. Es resultiert die in der Abbildung erkennbare sehr flache Vorderkammer.

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.176), Chemosis (S.175); Descemet-Falten (S.213), s. auch Abb. 7.7, Falten der Bowman-Membran; flache Vorderkammer; vordere Synechien; Uveitis anterior (S.347); Katarakt, Subluxation der Linse, diskretes Linsenschlottern.
 - *Gonioskopie:* z. B. Zyklodialyse.
 - *Funduskopie:* (mögliche Befunde) Aderhautamotio (S.375); exsudative Netzhautablösung (S.280), Netzhautfalten, Makulaödem; Papillenödem (Stauungspapille e vacuo).
- ▶ **Ursachen:** Mindersekretion oder vermehrter Abfluss von Kammerwasser; siehe Box:



Hypotonie – Ursachen (Auswahl):

- ▶ Wundleckage nach Trauma oder intraokulärer Chirurgie
- ▶ Zyklodialyse (S.463)
- ▶ Iridozyklitis (S.346)
- ▶ Netzhautablösung (S.280)
- ▶ Aderhautamotio (S.375)
- ▶ A.-carotis-Ligatur
- ▶ Arteriitis temporalis (wenn sehr ausgeprägt)
- ▶ osmotische Hypotonie (Dehydratation, diabetisches Koma, Urämie)
- ▶ Dystrophia myotonica (S.139)¹
- ▶ Phthisis bulbi, s. Definition (S.350)
- ▶ Endophthalmitis phakoanaphylactica (S.353)
- ▶ Mitomycin C episkleral

¹ Augeninnendruckwerte durchschnittlich um 9 mm Hg.

Differenzialdiagnose und Therapie

- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe Hypotonie-Ursachen oben.
- ▶ **Therapie:** Kausal, je nach Ursache, s. dort.

13 Linse

13.1 Veränderungen der Linsenform und -position

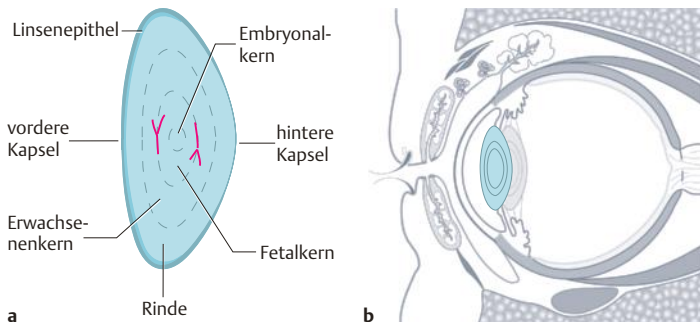


Abb. 13.1 • a, b Linse, Sagittalschnitt.

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. 547).
- ▶ **Mikrophakie:** Linsendurchmesser kleiner als normal, isoliert oder mit Lowe-Syndrom (S. 568).
- ▶ **Mikrosphärophakie:** Kombination von Mikrophakie und Sphärophakie z. B. bei Marchesani-Syndrom (S. 569).
- ▶ **Lentikonus /Lentiglobus:** Konus-/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, meist familiär, beiderseits und relativ symmetrisch (gelegentlich klinisch monolateral); wenn isoliertes Symptom, dominant oder rezessiv.
- ▶ **Ursachen/Assoziationen:** Trauma; Ziliarkörpertumor (S. 376); Uveitis bei Syphilis (S. 367); Aniridie (S. 235), Megalokornea (S. 210); Syndrome: Marfan-Syndrom (S. 569); Meist Dislokation der etwas kugelförmigen (durch inferioren, segmentalen Zonulafaserdefekt) Linse nach oben (Abb. 13.2); Marchesani-Syndrom (S. 569); Linsendislokation durch progressive Degeneration der Zonulafasern oder ihrer Verbindungen am Ziliarkörper (variable Angaben für Verlagerungsrichtung: Nach oben temporal oder lateral, auch inferior); Homozystinurie (S. 562); Linsendislokation nach unten und etwas nach hinten, evtl. in die Vorderkammer durch progressive Degeneration der gesamten Zonula; Ehlers-Danlos-Syndrom (S. 556); Crouzon-Syndrom (S. 554); Marshall-Syndrom (S. 569); Goltz-Gorlin-Syndrom (S. 560); Sulfitoxidase-Mangel (S. 587); Sturge-Weber-Syndrom (S. 379) selten.



Abb. 13.2 • Linsensubluxation nach oben bei Marfan-Syndrom im regredienten Licht.

Pseudophakie

► **Definition:** Zustand nach operativer Entfernung der natürlichen Augenlinse (= Kataraktextraktion) und Implantation einer Kunstlinse (Intraokularlinse, IOL; vgl. Abb. 24.2, Kataraktextraktion (S.500) sowie Abb. 13.3).

► **Normalbefund:**

- Nach Implantation einer Hinterkammerlinse (HKL) besteht ein unauffälliger Augenbefund mit diskretem, spiegelndem Pupillenreflex; bei älteren Modellen können in Mydriasis an der Spaltlampe Positionslöcher am Rand der Kunstlinsenoptik sichtbar sein; bei Kapselsackfixierung der IOL kann der vordere Kapselrand dem optischen Teil aufliegen; Wundbereich nahtfrei (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. 24.3) an der Spaltlampe in der Vorderkammer zu erkennen; die Lage der Fußpunkte kann mit dem Gonioskop im Kammerwinkel beurteilt werden.
- Irisfixierte Intraokularlinsen werden für Sekundärimplantationen bei Aphakie verwendet.
- Intraokularlinsen werden in jedem Lebensalter implantiert, am häufigsten > 60 Jahre; es gibt eine Vielzahl von Intraokularlinsentypen (S.500).

► **Mögliche pathologische Veränderungen:**

- Nachstar (S.272).
- *Direkt postoperative Komplikationen:* Wundfistel, Fibrinexsudation, transiente Augeninnendruckerhöhung, Iris-Capture (S.505).
- Zystoides Makulaödem (S.312): Klinisch signifikant (Visus < 0,5, zystoide Makulaveränderungen) ca. 1 %; fluoreszenzangiografisch in bis zu 10 % der Augen nach extrakapsulärer Kataraktextraktion (S.503) nachweisbar; seltener nach Kapselsackimplantation; erneute Zunahme nach Nd:YAG-Laser-Kapsulotomie.
- *Pseudophakieamotio (Netzhautablösung bei Kunstlinse):* Häufiger nach intraoperativer Läsion der Hinterkapsel oder Nd:YAG-Laser-Kapsulotomie zu beobachten, Therapie (S.515).
- *Hornhautdekompensation:* Bei vorbestehenden Hornhauterkrankungen wie der Fuchs-Endothel-Dystrophie (S.225) oder geringer Hornhautendothelzellzahl; bei fehlendem Ansprechen auf die konservative Therapie (Omni-Sorb AT) und erheblicher Visusherabsetzung ist evtl. eine Keratoplastik erforderlich.
- *Kontrastsehen/Binokularsehen, Nachtfahrtauglichkeit* können beeinträchtigt sein.
- *Anisometropie/Abweichung von der Zielrefraktion:* Eine hohe Anisometropie durch das Implantat ist selten, deren Bildgrößenunterschied (Aniseikonie) wird mit einer Kontaktlinse ausgeglichen oder ein IOL-Austausch kann erforderlich werden; ggf refraktive Hornhautchirurgie (S.491).
- Dauerhafte Erhöhung des Augeninnendruckes: Therapie wie primäres Offenwinkelglaukom (S.408).

13.2 Katarakt

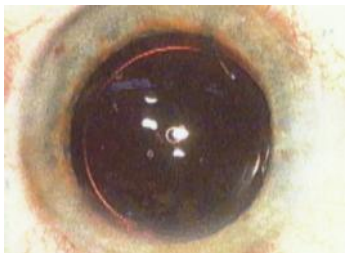


Abb. 13.3 • Intraoperative Aufnahme einer faltbaren Acrylat-Hinterkammerlinse unmittelbar nach Implantation in den Kapselsack.

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 lässt sich an der Spaltlampe nach Abb. 13.1 zuordnen: 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 Farbensehen sind reduziert.
- ▶ **Therapie:** Operativ (S.500).

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 Kapselepitheles; 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. 13.5a).

Juvenile Katarakte

- **Kranzstar** (Cataracta coronaria): Kranzförmige Trübungen in der tieferen peripheren Rinde; ab 3. Lebensjahrzehnt; 25% aller Menschen.
- **Cataracta coerulea**: Wie der Kranzstar, Trübungen aquamarinblau.

Ursachen für eine Katarakt in der Kindheit

Tab. 13.1 • Katarakt in der Kindheit

Ursachen

- Aicardi-Syndrom (S. 546)
- Albright-Osteodystrophie (S. 546)
- Alport-Syndrom (S. 547)
- Antley-Bixler-Syndrom (S. 547)
- Apert-Syndrom (S. 547)
- Arthrogryposis multiplex (S. 548)
- Bardet-Biedl-Syndrom (S. 549)
- Bartsy-Syndrom (S. 549)
- Blackfan-Diamond-Anämie (S. 549)
- branchiookulofaziales Syndrom (S. 550)
- Camurati-Engelmann-Syndrom (S. 550)
- Chondrodysplasia-punctata-Syndrom (S. 551)
- chondroektodermale Dysplasie (S. 551)
- Christ-Siemens-Touraine-Syndrom (S. 551)
- Chromosom 5p-/-13q-/18p-Syndrom (S. 552)
- Cockayne-Syndrom (S. 553)
- COFS-Syndrom (S. 553)
- Crome-Syndrom (S. 554)
- Crouzon-Syndrom (S. 554)
- Dermatoarthritis, familiäre histiozytäre (S. 554)
- Down-Syndrom (S. 555)
- Dystrophia myotonica Curschmann-Steinert (S. 556)
- Embryopathia diabetica (S. 557)
- Fabry-Krankheit (S. 557)
- faziiookulookustisch-renaes Syndrom (S. 558)
- Flynn-Aird-Syndrom (S. 558)
- Galaktosämie (S. 559)
- Hallermann-Streiff-Syndrom (S. 561)
- Hallervorden-Spatz-Syndrom (S. 561)
- Hyperpipecolatämie (S. 562)
- Ichthyosis congenita (S. 563)
- Incontinentia pigmenti (S. 563)
- Karsch-Neugebauer-Syndrom (S. 563)
- Katarakt-Ichthyosis (S. 564)
- Katarakt-Mikrokornea-Syndrom (S. 564)
- Keratose, palmoplantare (S. 564)
- Lenz-Syndrom (S. 567)
- Lowe-S. (S. 568)
- Marfan-S. (S. 569)
- Marinescu(o)-Sjögren-S. I (S. 569)
- Marshall-S. (S. 569)
- Martsof-S. (S. 569)
- Meckel-Gruber-S. (S. 570)
- Mevalonazidämie (S. 570)
- Mikrophthalmie-Mikrozephalie-S. (S. 571)
- Miller-Dieker-S. (S. 571)
- Mirhosseini-Holmes-Walton-S. (S. 571)
- Monilethrix-S. (S. 571)
- Mukopolysaccharidose (I-H) (S. 571)
- mukoepitheliale Dysplasie (S. 571)
- Nävobasaliomatose (S. 572)
- Nance-Horan-S. (S. 573)
- Neu-Laxova-S. (S. 574)
- Niemann-Pick-Krankheit (S. 574)
- Norrie-S. (S. 574)
- okuloarthroskelettale S. (S. 575)
- Osteogenesis imperfecta (S. 576)
- Osteopetrosis familiaris (S. 576)
- Phenylketonurie (S. 579)
- Poikilodermie (Rothmund-Thomson) (S. 579)
- retinale Dysplasie Reese-Blodi (S. 582)
- Rieger-Anomalie (-Phänotyp)/-S. (S. 582)
- Roberts-S. (S. 582)
- (Pierre-)Robin-Sequenz (S. 583)
- Rötelnembryopathie s. o.
- Rubinstein-Taybi-S. (S. 583)
- Schwartz-Jampel-S. (S. 584)
- Senior-Loken-S. (S. 584)
- Sjögren-Larsson-S. (S. 585)
- Smith-Lemli-Opitz-S. Typ I (S. 586)
- Stickler-S. (S. 586)
- (Torsten)-Sjögren-S. (S. 585)
- Tay-S. (S. 588)
- Tetraamelie (S. 588)
- Triglyzerid-Speicherkrankheit (S. 589)
- Trisomie 9p (S. 590)
- Trisomie 13 (S. 590)
- Trisomie 18 (S. 590)
- Tuomaala-Haapanen-S. (S. 590)
- Turner-S. (S. 590)
- WAGR-S. (S. 591)
- Walker-Warburg-S. (S. 591)
- Weill-Marchesani-S. (S. 592)
- Williams-Beuren-S. (S. 593)
- Wilson-Krankheit (S. 593)
- Xanthomatose, zerebrotendinöse (S. 593)
- Zellweger-S. (S. 593)
- Zeroidlipofuszinosen (S. 341)

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. Lebensjahrzehnt, muss Allgemeinleiden ausgeschlossen werden (s. u.).

► Kernkatarakt: Gleichmäßige homogene Trübung, erst milchig-grau, 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 (s. Abb. 11.2).

► 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. 347), s. auch Abb. 13.4, Chorioiditis (S. 348), lange bestehende Amotio retinae (S. 280), Retinopathia pigmentosa (S. 328), exzessive Myopie (S. 342), hereditäre retinale und vitreoretinale Erkrankungen (S. 324).

► 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, weißgrauen Trübungen.



Abb. 13.4 • Cataracta complicata: Hintere Synechien nach Iritis.

Katarakte bei Allgemein-/Stoffwechselerkrankungen und Syndromen

► Vorkommen:

- **Tetanie:** Radiäre Streifung der Rinde, subkapsuläre Punktrübungen, bunte Kristalle, kürzerer sagittaler Durchmesser.
- **Dystrophia myotonica** (S. 556), s. auch Ptosis bei myotonischer Dystrophie (S. 139): Radiäre Speichen, in schmaler, nicht ganz oberflächlicher Rindenzone; rot, grün schillernde Kristalle und Punkteinlagerungen; Rosettenfigur der hinteren Rinde.
- **Hauterkrankungen** (*Cataracta syndermatolica*): Neurodermitis (Kapselepitelstar), Sklerodermie (S. 585), meist präseniler hinterer Rindenstar, Poikilodermie.
- **Wilson-Krankheit** (S. 593), s. auch Tab. 7.1: Sonnenblumenkatarakt (wie bei Chalkose).
- **Weitere Beispiele:** Diabetes mellitus (transitorische Refraktionsänderung, meist Myopie); Hypoglykämie; Erkrankungen/Syndrome aus Tab. 13.1.

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 filigrane Trübungsfigur durch Kammerwassereintritt zwischen die Linsenfaser.
- Bei Verletzungen der Linse an anderer Stelle: Quellung und anschließend Kataraktbildung unterschiedlicher Form.

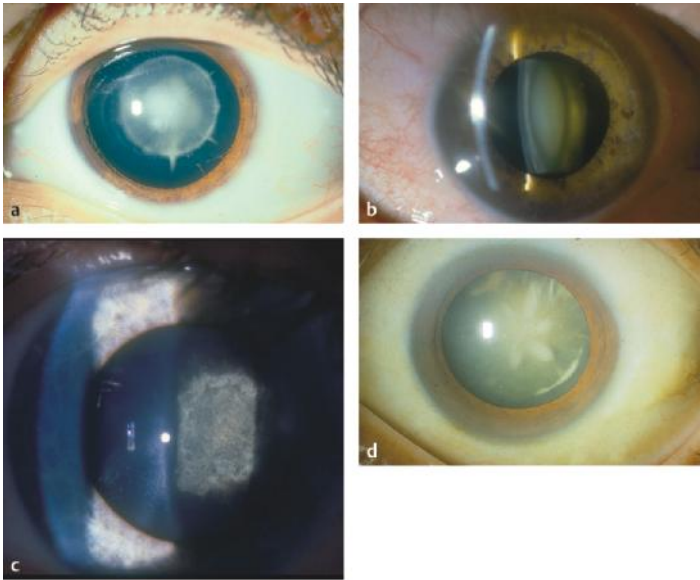


Abb. 13.5 • Beispiele typischer Kataraktformen (a, d Aufsicht, b, c Spaltbilder).

- a Cataracta zonularis mit Reiterchen;
- b Cataracta senilis mit überwiegender Kerntrübung;
- c „Kortisonkatarakt“;
- d Kontusionsrosette.

Katarakt infolge intrauteriner Infektion

► Vorkommen:

- z. B. Röteln (bei etwa 20% der Patienten, davon 75 % beiderseits); Toxoplasmose; Zytomegalie, Varizellen.
- Rötelnviren persistieren bis zu 4 Jahre nach der Geburt in der Linse.
- Histologie: Die Zellkerne in den Linsenfasern sind erhalten (im Gegensatz zur normalen Linse).

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. 473): Bräunliche Trübungen.

► Chalkose: Sonnenblumenkatarakt (grünliche intrakapsuläre Kupferablagerungen durch intraokularen kupferhaltigen Fremdkörper); s. auch unter Chalkose (S. 316).

► Katarakt bei Säure- und Laugenverätzungen.

► Infrarotlicht (thermischer Schaden; auch nach Laserbehandlung 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 500–1 000 rd): Zu Beginn Rindentrübung in der Nähe des hinteren Pols.

► Elektrizität: Vakuolen; Trübungen axial, anterior, subkapsulär.

Nachstar (Cataracta secundaria)

► Definition: Nach einer Kataraktoperation auftretende Trübung von Hinterkapsel- und Vorderkapselanteilen, vgl. Kataraktextraktion (S. 500).

• Formen:

- Kapselfibrose: Weißgraue, 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 getrübe Rindenreste, die durch Adhäsionen von Linsenvorder- und -hinterkapsel zirkulär im Kapselsackäquator eingeschlossen sind; die zentralen Hinterkapselanteile behalten häufig ihre Transparenz.
- *Häufigkeit*: Abhängig von z. B. Kunstlinsenmaterial und -design, Alter des Patienten, Nachbeobachtungszeitraum, okularen oder systemischen Erkrankungen; früher bei bis zu 50 % der Patienten innerhalb von 5 Jahren postoperativ, mit aktuellen Kunstlinsendesigns und Operationsverfahren unter 4 %; bei Kindern meistens innerhalb von 6 Monaten Nachstarbildung, Angaben bis zu 63 %.

► Therapie: Chirurgisch.

- YAG-Laser-Kapsulotomie (S. 486), ggf. operative Nachstarexzision.
- *Indikation*: Bei optisch relevanter Transparenzstörung (Fixationsstern des Ophthalmoskops lässt sich nicht scharf auf dem Fundus abbilden).

14 Glaskörper

14.1 Glaskörperveränderungen

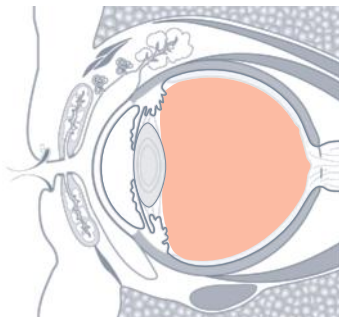


Abb. 14.1 • Glaskörper.

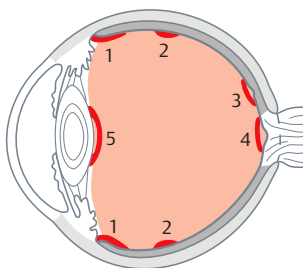


Abb. 14.2 • Physiologische Glaskörperadhäsionen (nach Naumann).

- 1 Glaskörperbasis
- 2 äquatorial, perivasal
- 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, doppelkonturierte 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. Lebensjahr; 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.
- ▶ **Asteroid Hyalose**:
 - Meist unilateral (75 %); am häufigsten im 7.–8. Lebensjahrzehnt (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. 547).
 - Meist asymptomatisch, keine Therapie erforderlich.

14.1 Glaskörperveränderungen

- ▶ **Amyloidose** (S.117):
 - Weißliche, linear verzweigte oder segelartige, langsam progressive Glaskörperverdichtungen führen zu allmählichem Visusverlust.
 - **Therapie:** Vitrektomie (S.513), 1. 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.282): diabetisch, idiopathisch, traumatisch; Eales-Krankheit (S.292), ZVV (S.293), Retinopathia praematurorum (S.301); hintere Glaskörperabhebung (S.275); Trauma; disziforme Makuladegeneration (S.308); hämatopoetische Erkrankungen; Netzhautforamen, -ablösung (S.280), Terson-Syndrom (Subarachnoidalblutung mit Glaskörperblutung); Bungee-Jumping.
 - **Mögliche Komplikationen:** Cholesterose; Hämosiderose (S.473); hämolytisches Glaukom, Ghost-Cell-Glaukom (S.255); proliferative Vitreoretinopathie (S.282).
 - **Therapie:** Bei echografisch anliegender Netzhaut 2-wöchige Kontrollen einschließlich Ultraschall; bei mangelnder Resorptionstendenz Vitrektomie in 6–8 Wochen; bei Netzhautkomplikationen sofortige Vitrektomie (S.513).
- ▶ **Glaskörpertrübungen verschiedener Ursachen:** Inflammatorisch bei z. B. Uveitis, Endophthalmitis (S.467); neoplastisch z. B. bei Retinoblastom (S.319), Retikulumzellsarkom (S.386).
- ▶ **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 hyaloideale Reste oder Pigment enthaltend; fixiert oder frei flottierend, meist sonst unauffällige Augen (bei Retinitis pigmentosa beschrieben).
- ▶ **Glaskörperimplantate als Medikamententräger:** z. B. mit 190 µg Fluocinolonacetonid (ILUVIEN; Indikation: Chronisches diabetisches Makulaödem); mit 700 µg Dexamethason (OZURDEX; Indikation: Makulaödem bei Venenast- oder Zentralvenenverschluss, nicht infektiöse Uveitis).



Abb. 14.3 • Retrohyaloideale Blutung (zwischen Glaskörperrückfläche und Netzhautoberfläche) mit Spiegelbildung.

14.2 Abhebung der Glaskörpergrenzmembran

- ▶ **Leitbild:** Fotopsie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese: Fotopsie:** Patient sieht Blitze, häufiger im temporalen Gesichtsfeld.
 - **Spaltlampe:** 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.346), Chorioretinitis (S.346), Trauma, chorioretinalen Degenerationen (S.278).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Durch vorbestehende Adhäsionen zwischen äquatorialer perivasaler Membrana limitans interna und Glaskörper sind im Rahmen der hinteren Glaskörperabhebung Netzhautenrisse mit Glaskörperblutung (S.274) und konsekutiver Amotio retinae (S.280) möglich; selten Makulaödem (S.312).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Netzhautenriss, -ablösung (S.280).
- ▶ **Therapie:** Wenn unkompliziert, keine.

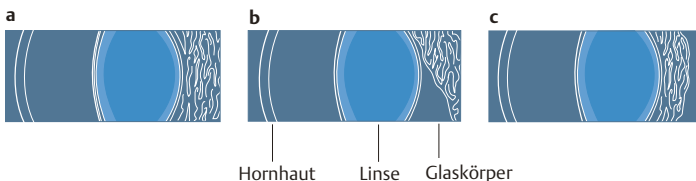


Abb. 14.4 • Abhebung der Glaskörpergrenzmembran (GKGM; Spaltlampenschema).

- a Normbefund: Die vordere GKGM ist durch den potenziellen Berger-Raum von der hinteren Linsenkapsel getrennt, durch das ringförmige Wieger-Ligament (Lig. hyalocapsulare, Abb. 14.2) besteht eine Verbindung.
- b Vorderer Glaskörperabhebung meist durch Einrisse im Wieger-Ligament; 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.569), Ehlers-Danlos-Syndrom (S.556), hoher Myopie, Trauma.
- c Hintere Glaskörperabhebung; im höheren Alter physiologisch (65–69 Jahre: 11 % komplett abgehoben, 71 % vollständig anliegend; 80–89 Jahre: 46 % komplett abgehoben, 11 % partiell, 43 % vollständig anliegend).

14.3 Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (PHPV)

- ▶ **Definition:** Retrolentale Gewebemasse, die mit der A. hyaloidea oder ihren Resten verbunden ist. **Synonym:** Persistierende anteriore fetale Gefäße.
- ▶ **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

14.3 Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (PHPV)

- **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. 262); Katarakt (hinterer Polstar); sekundäres Winkelblockglaukom durch Linsenquellung (S. 262); Vorlagerung des Iris-Linsen-Diaphragmas; Kammerwinkel nicht ausdifferenziert; evtl. Buphthalmus (S. 260); Glaskörperblutung; selten Netzhautablösung.
 - **Posteriorer PHPV:** Netzhaut-Pigmentverschiebungen, -dysplasie; blasse Papille; Netzhautablösung; Mikrokornea.
 - Bei beiden Formen Strabismus und Nystagmus möglich.
- ▶ **Assoziation:** Trisomie 13 (S. 590), Incontinentia pigmenti (S. 563), retinale Dysplasie Reese-Blodi (S. 582).
- ▶ **Manifestation:** Kongenital.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Intraokulare Tumoren (S. 376), Retinoblastom (S. 319); Retinopathia praematurorum (S. 301); familiäre exsudative Vitreoretinopathie (S. 327); chronische Uveitis (S. 346); Parasiten, abgekapselte intraokulare Fremdkörper; s. auch Differenzialdiagnose der Leukokorie (S. 321).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Regelmäßige Kontrollen zum Ausschluss einer Netzhautablösung, eines Glaukoms; nach skioskopisch ermittelten Werten (S. 52) ggf. Brillenversorgung (S. 53); Amblyopieprophylaxe (S. 435).
 - **Operativ:** Phakektomie (S. 503), Vitrektomie (S. 513); postoperativ Kontaktlinse.



Abb. 14.5 • Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (PHPV; Ultraschall-B-Bild); im dunklen Glaskörperaum ist eine strangförmige Verbindung zur Papille zu erkennen.

15 Netzhaut (Retina)

15.1 Nicht therapiebedürftige periphere Netzhautdegenerationen

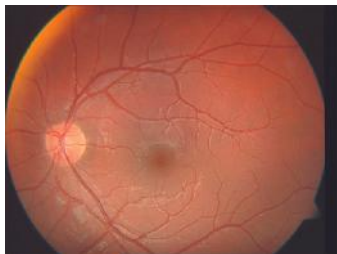


Abb. 15.1 • Normaler zentraler Augenhintergrund mit Makula, Papille und großen Gefäßbögen.

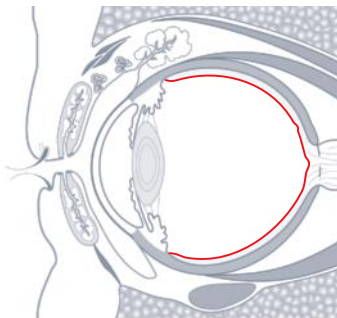
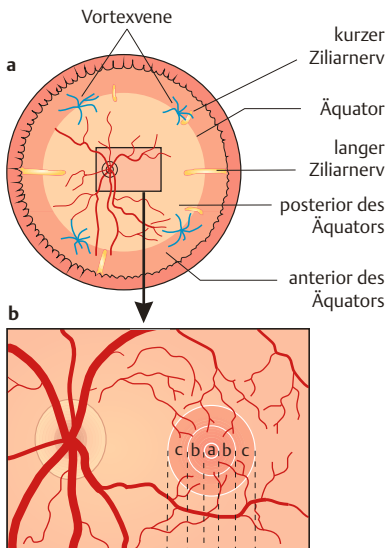


Abb. 15.2 • Netzhaut.



c = Makula Durchmesser 3 mm
b = Fovea Durchmesser 1,5 mm
a = Foveola Durchmesser 0,35 mm

Abb. 15.3 • Netzhaut und Makula.

15.1 Nicht therapiebedürftige periphere Netzhautdegenerationen

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 weißgrauem Hintergrund; Übergang möglich in:
- ▶ **Äußere Retinoschisis** (Abb. 15.4h): 1,5–7 % aller älteren Menschen; häufig beiderseits (38–82 %); Aufspaltung der Netzhaut in 2 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 Gesichtsfeldprüfung mit Goldmann V4) Laserabriegelung oder Kryotherapie; bei Schisisamotio durch Defektbildung in der äußeren Schicht Therapie (S.515).
- ▶ **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; gelb-weiß 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 Depigmentierung des retinalen Pigmentepithels von 0,5–1,5 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.
- ▶ **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.

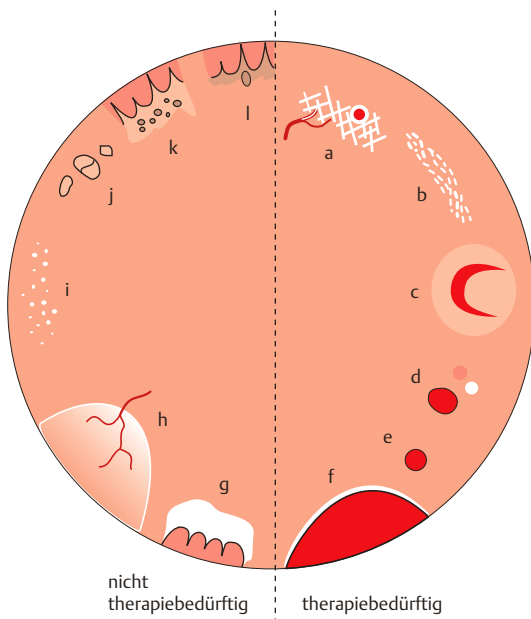


Abb. 15.4 • Therapiebedürftige und nicht therapiebedürftige periphere Netzhautdegenerationen:

- 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.

15.2 Therapiebedürftige vitreoretinale Degenerationen

► Gitter (lattice degeneration; Abb. 15.4a; 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, gelb-weißer Stippung der Oberfläche, verzweigten weißen Linien (sklerosierte Gefäße), Pigmentverschiebungen; Glaskörperexkavation mit darüber gelegener Vakuole verflüssigten Glaskörpers, feste vitreoretinale Adhärenz im Randbereich; bei 18 % atrophische Rundlöcher; häufige Ursache für Netzhautenrisse und Amotio retinae.
- **Therapie:** Laserkoagulation (S. 487).

15.3 Netzhautablösung

- ▶ **Schnecken Spuren** (Abb. 15.4b):
 - Meist im Äquatorbereich; scharf demarkierte Bänder mit glitzernder Oberflächenstippung; Gefahr des Netzhaut einrisses in diesem Bereich.
 - *Therapie*: Laserkoagulation (S. 487).
- ▶ **Netzhautdefekte (-löcher/-risse)**:
 - Lage am häufigsten äquatorial bis Ora-serrata-Region; heben sich dunkel von der umgebenden Netzhaut ab.
 - *Therapie*: Lasertherapie (S. 487) erforderlich, bei Abhebung der angrenzenden Netzhaut ggf. zusätzlich Kryotherapie und/oder Plombenaufnähe (S. 515); bei Riesenrissen wie bei PVR (s. u.):
 - *Hufeisenforamen*: 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.

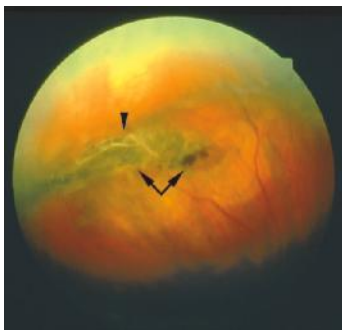


Abb. 15.5 • Äquatoriales Gitter (Pfeilspitze) mit kleinen Rundlöchern (Pfeile), das mit Laserherden umstellt werden sollte.

15.3 Netzhautablösung

- ▶ **Definition**: Trennung von sensorischer Netzhaut und retinalem Pigmentepithel.
- ▶ **Leitbild**: Plötzliches, monokulares Auftreten von Blitzen, schwarzen Punkten, Schattten, Vorhang.
- ▶ **Diagnostik/Symptome**:
 - *Anamnese*: Siehe Leitbild; Visus herabsetzung bei Einbeziehung der Makularegion und/oder Glaskörperblutung.
 - *Spaltlampe*: Selten geringer Vorderkammererregzustand.
 - *Funduskopie*: Je nach Höhe transparent bis grau erscheinende, konvexe oder bulböse 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).
 - 3 Formen der Netzhautablösung:
 - 1. *Rhegmatogen*: Netzhautforamen/-riss im Bereich der Abhebung (Abb. 15.6, Abb. 15.8).

- 2. **Traktionsbedingt:** Netzhautabhebung durch Zug aus dem Glaskörperraum (fibröse, fibrovaskuläre Stränge); vgl. PVR (S.282).
 - 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).
 - **Histologie:** Ablösung der sensorischen Netzhaut vom retinalen Pigmentepithel mit dazwischen befindlicher Flüssigkeit.
- **Ursache:**
- **Rhegmatogen:** Erhöhte Prävalenz bei Myopie, nach Kataraktextraktion, Trauma (bei Kindern häufigste Ursache).
 - **Traktionsbedingt:** PVR (S.282), hereditäre vitreoretinale Dystrophien (Tab. 16.1), Trauma.
 - **Exsudativ:** z. B. malignes Melanom (S.380), Leukämie, Hämangiom (S.379), Metastase (S.384); Coats-Krankheit (S.297), Hippel-Erkrankung (S.299), Uveitis (S.346), sympathische Ophthalmie (S.360); Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom (S.359), uveale Effusion (S.376), Skleritis (S.208); Hypertonie (S.290), Eklampsie (S.292).
- **Differenzialdiagnose:** Retinoschisis (S.278); PVR (S.282); hereditäre vitreoretinale Erkrankungen (S.324), hintere Glaskörperabhebung (S.275) und s. o. Ursachen für exsudative Netzhautablösung.
- **Verlauf/Komplikationen:** Wenn keine Operation erfolgt, in der Regel progressiv, evtl. Übergang in PVR (S.282); evtl. Ausbildung einer epiretinalen Gliose (S.315).
- **Therapie:**
- **Konservativ:** Bei exsudativer Amotio retinae Behandlung der Grunderkrankung.
 - **Operativ (S.515):** Indikation: rhegmatogene und traktionsbedingte Netzhautablösung.

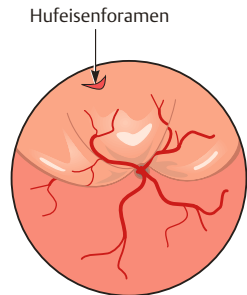


Abb. 15.6 • Rhegmatogene Netzhautablösung.

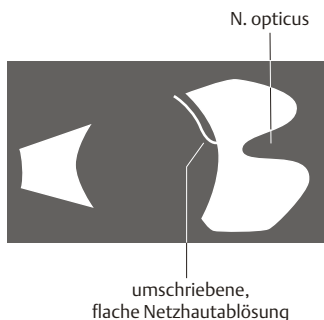


Abb. 15.7 • Umschriebene, flache Netzhautablösung, Ultraschall-B-Bild.

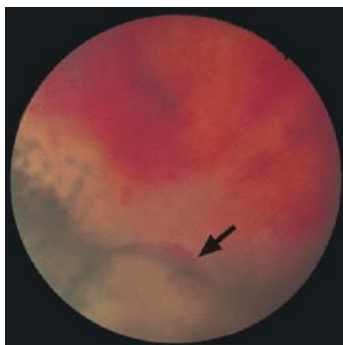


Abb. 15.8 • Netzhautforamen mit Restamotio nach netzhautanlegender Operation. Das Foramen (Pfeil) liegt dem Plombenwall nicht auf, die umgebende Netzhaut ist abgehoben. Links neben dem Netzhautloch sind vernarbte Laserherde zu erkennen.

15.4 Proliferative Vitreoretinopathie (PVR)

- ▶ **Definition:** Überaktiver Prozess der Netzhautreparatur mit der Ausbildung epi- und subretinaler Membranen im Spätstadium, die zur Netzhauttraktion und- ablösung führen.
- ▶ **Leitbild:** Membranbildung im hinteren Augenabschnitt.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Funduskopie/Ultraschall:**
 - Klassifikation:
 - **Grad A:** 1. Feststellbare Manifestationen intraokularer Proliferation: Pigmentansammlungen in der Glaskörpermatrix oder auf der inferioren Netzhautoberfläche; Glaskörpertrübung.
 - **Grad B:** Fältelung der inneren Netzhautoberfläche; Netzhautrisse mit eingerollten Rändern oder irregulären Ecken; Netzhaut erscheint rigide; Tortuositas (Schlängelung) 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.
 - 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. 15.9 • Netzhautforamen mit eingeroiltem Rand, Amotio retinae und subretinaler Strangbildung (proliferative Vitreoretinopathie Grad C).

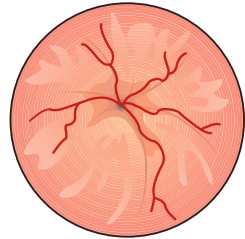


Abb. 15.10 • Proliferative Vitreoretinopathie Grad C, Typ 2.

- **Ursache:** Auslösende Faktoren/Erkrankungen: z.B. idiopathisch, Diabetes mellitus (diabetische PVR), s.a. diabetische Retinopathie (S.285), Trauma (traumatische PVR), s.a. perforierende Augenverletzung (S.465), Netzhautrisse/-löcher; Amotio retinae (S.280), Retinopathia praematurorum (S.301); Venenverschlüsse (S.293); extensive Laser- oder Kryobehandlung; Netzhautchirurgie; Vitrektomie.
- **Pathogenese** (derzeitige Vorstellung): Durch eine Verletzung der Netzhaut gelangen Zellen des retinalen Pigmentepithels (RPE) in den Glaskörperraum („Tabakstaub“). Müller-Gliazellen werden aktiviert, proliferieren, setzen Metalloproteinasen frei, lösen die Membrana limitans interna auf und wandern durch die Defekte auf die Netzhautoberfläche und in den Glaskörperraum. Der mit der Verletzung der Netzhaut einhergehende Zusammenbruch der Blut-Retina-Schranke führt zur Freisetzung von Wachstumsfaktoren, Blutbestandteilen und Zytokinen in den Glaskörperraum, was weitere RPE- und Gliazellen sowie Entzündungszellen zur Einwanderung veranlasst. Die RPE- und Müller-Zellen unterliegen unter dem Einfluss der neuen Umgebung und Wachstumsfaktoren der sog. epithelial mesenchymalen Transformation in myofibroblastenähnliche Zellen, die an Oberflächen haften, migrieren und proliferieren und in Interaktion mit der extrazellulären Matrix PVR-Membranen bilden, welche kontrahieren und zu Traktionen führen.
- **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, Rubeosis iridis und Neovaskularisationsglaukom (S.259), persistierende Hypotonie (S.265), 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;

15.5 Vaskuläre Veränderungen der Netz- und Aderhaut

lässt sich die PVR operativ nicht zum Stillstand bringen (d. h. es kommt zu Reproliferationen), Endstadien wie unter 1.

- ▶ **Therapie:** Operativ: Sog. *extreme vitreoretinale Chirurgie*, ggf. mehrere Eingriffe erforderlich.
 - **Ziel:** Komplette Beseitigung der periretinalen Traktion, Stabilisation auf Dauer mit bestmöglicher retinaler und Ziliarkörperfunktion bei minimalen iatrogenen Komplikationen.
 - **Kombiniert werden:** Vitrektomie (S.513); dabei ist das Ausmaß der anterioren PVR oft erst durch Indentation während der Vitrektomie beurteilbar, Retinotomie, Retinektomie, Endodrainage, Diathermie, Endolaser-Behandlung, Lensektomie (S.500), intraoperativer Einsatz von schweren Flüssigkeiten (z. B. Perfluordecalin), intraokulare Tamponade mit Gas oder Silikonöl (S.513), Cerclage (S.517).
- ▣ **Beachte:** Solange Gas im Auge ist, keine Nd:YAG-Kapsulotomie (es können zytotoxische Gase entstehen) und keine Flugreise.

15.5 Vaskuläre Veränderungen der Netz- und Aderhaut

Definitionen

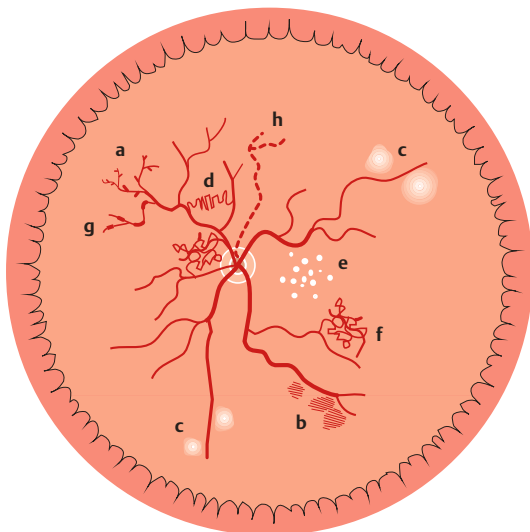


Abb. 15.11 • Vaskuläre Netzhautveränderungen (s. Text).

- ▶ **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 $\leq 125 \mu\text{m}$ (Weite einer durchschnittlichen Vene am Papillenrand).
- ▶ **Intraretinale Blutungen** (Abb. 15.11 b): Flammen- oder streifenförmig in der Nervenfaserschicht mit unscharfen Rändern, punkt- oder fleckförmig in tiefer gelegenen Netzhautschichten (meistens nicht tiefer als bis zur äußeren Körnerschicht); kleinere Blutungen sind rot, größere dichte Blutungen im Zentrum auch graublau.

- ▶ **Cotton-Wool-Herd** (Abb. 15.11 c): Nach dem Verschluss von Arteriolen am Rand ischämischer Netzhautgebiete entstehende Ansammlung von axoplasmatischem Debris in der Nervenfaserschicht; lokalisierte Schwellung, rund oder oval, blass, gelbweiß/weißgrau, mit unscharfen, gefiederten Rändern, $\leq \frac{1}{4}$ dpt Papillendurchmesser in der oberflächlichen Netzhaut; unspezifisches Zeichen für retinale Ischämie; in der Fluoreszenzangiografie blockieren Cotton-Wool-Herde die chorioidale Hintergrundfluoreszenz.
- ▶ **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, unterhalb der Gefäße oder im Makulabereich in der Henle-Faserschicht. Sie sind ein Zeichen für eine Exsudation (Leckage) in die Netzhaut und entwickeln sich am Übergang von normaler zu ödematöser Netzhaut. In der Fluoreszenzangiografie blockieren sie die chorioidale Hintergrundfluoreszenz.
- ▶ **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-Flecken**: Schwarze Pigmentflecken mit hellem gelbem oder rotem Halo, die ischämische Chorioidalinfarkte mit darüber gelegener Atrophie und Pigmentverklumpung des retinalen Pigmentepithels darstellen.
- ▶ **Teleangiectasie** (Abb. 15.11 g): Umschriebene oder diffuse konzentrische, bleibende Gefäßerweiterung.
- ▶ **Retinale Tortuositas vasorum**: Verstärkte Schlängelung der Gefäße; Ursachen z. B. *hereditäre retinale arterielle Tortuositas* (autosomal-dominant, rezidivierende Blutungen); Polyzythämie (krankhafte Vermehrung der roten Blutkörperchen), Leukämie, Dysproteinämie, Sichelzellerkrankung; familiäre Dysautonomie (S.555), Mukopolysaccharidose VI (S.571), Fabry-Krankheit (S.557); atypische Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S.429).

Diabetische Retinopathie (dR)/diabetisches Makulaödem

- ▶ **Definition**: Mikroangiopathie des Augenhintergrundes bei Diabetes mellitus.
- ▶ **Leitbild**: Mikroaneurysmen, intraretinale Blutungen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome**: Siehe auch Definitionen (S.284) sowie Abb. 15.11.
 - **Formen**: Diabetische nicht proliferative Retinopathie, die in die proliferative diabetische Vitreoretinopathie (dPVR) übergehen kann, und diabetisches Makulaödem, das in jedem Stadium der Erkrankung auftreten kann.
 - **Spaltlampe**: Evtl. Katarakt, evtl. Rubeosis iridis (S.241).
 - **Gonioskopie**: Evtl. Neovaskularisationen im Kammerwinkel, Kammerwinkelverschluss.
 - **Funduskopie**:
 - Nicht proliferative dR (Abb. 15.12): Nach der Wahrscheinlichkeit des Übergangs in eine dPVR wird sie in 3 Stadien unterteilt:
 - 1. Gering/mild: Wenige Mikroaneurysmen und intraretinale Blutungen (Abb. 15.11 a und b).
 - 2. Mäßig/moderat: Zusätzlich perlschnurartig veränderte Venen (Abb. 15.11 h).
 - 3. Fortgeschritten: ≥ 20 Mikroaneurysmen, intraretinale Blutungen in 4 Quadranten; oder perlschnurartig veränderte Venen in mindestens 2 Quadranten; oder intraretinale mikrovaskuläre Anomalien (IRMA Abb. 15.11 d) in mindestens 1 Quadranten (4–2–1-Regel).

15.5 Vaskuläre Veränderungen der Netz- und Aderhaut

- *Diabetisches Makulaödem (DMÖ)*: 3 Formen werden unterschieden, zu deren Differenzierung eine Fluoreszenzangiografie (S.81) erforderlich ist:
- 1. *Fokales DMÖ*: Umschriebene Mikroaneurysmen, intraretinale Blutungen, harte Exsudate (Abb. 15.11 e), Ödem (Verdickung der Retina mit oder ohne partiellen Verlust der Transparenz).
- 2. *Diffuses DMÖ*: Generalisiertes Makulaödem, meist ausgedehnte harte Exsudate, intraretinale Blutungen.
- 3. *Ischämisches DMÖ*: Fluoreszenzangiografisch Okklusion des perifovealen Gefäßnetzes.
- *Diabetische proliferative Vitreoretinopathie (dPVR; Abb. 15.13)*; s.a. PVR (S.282): Gefäßneubildungen von der Papille und/oder papillenfern von der Netzhautoberfläche ausgehend; fibröse Proliferationen; präretinale Blutungen; Glaskörperblutungen.



Abb. 15.12 • Diabetische präproliferative Retinopathie mit zahlreichen Mikroaneurysmen, Punktblutungen und harten Exsudaten. Der Verdacht auf intraretinale mikrovaskuläre Anomalien (IRMA) ließ sich fluoreszenzangiografisch bestätigen.

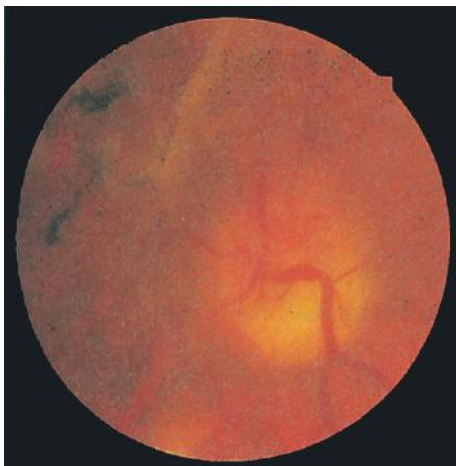


Abb. 15.13 • Diabetische proliferative Retinopathie: Fibrovaskuläre Proliferation oberhalb der Papille sowie Papillenproliferationen.

- Künstliche Intelligenz zum untersucherunabhängigen Screening der Retinopathia diabetica: FDA-Zulassung seit April 2018 eines Cloud-basierten „artificial intelligence“ Algorithmus (IDx-DR) zur Entscheidung „mehr als milde diabetische Retinopathie ja oder nein“ anhand von Fundusfotos (Topcon NW400).
- **Optische Kohärenztomografie:** Bestimmung des Ausmaßes der exsudativen Veränderungen bei DMÖ (z. B. Netzhautverdickung $> 250 \mu\text{m}$, Darstellung zystoider Räume) bei der Diagnosestellung und Verlaufskontrollen; Diagnose retinaler Atrophien; Darstellung des vitreomakulären Grenzbereichs (z. B. vitreomakuläre Traktion, epiretinale Gliose im Makulabereich).
- ▶ **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 Gewebehypoxie und Perizytenverlust führen zu verminderter Sekretion des (negativen) Wachstumsfaktors Transforming Growth Factor (TGF) und damit zu verminderter Hemmung der Endothelzellproliferation; gleichzeitig vermehrte Freisetzung endozellproliferationsfördernder Wachstumsfaktoren; außerdem hormonelle Proliferationsstimulation.
 - **dR/DMÖ ungünstig beeinflussende Faktoren:** Schwangerschaft (S.124); Hypertonie; 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.275); niedriges Wachstumshormon.
- ▶ **Epidemiologie:** Diabetes mellitus bei 5–7% der deutschen Bevölkerung, davon hat ca. 1/3 eine diabetische Retinopathie, eine der häufigsten Erblindungsursachen Deutschlands.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Nach 30 Jahren bei 90% der Diabetiker zumindest geringe nicht proliferative dR; bei vielen Diabetikern nach 15 Jahren 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 HbA1c (glykosyliertes Hämoglobin) $\leq 6,5\%$ verhindert oder verlangsamt die Progression einer *nicht* proliferativen Retinopathie (dPVR auch durch Pankreastretransplantation nicht zu bessern).
 - Wahrscheinlichkeit des Übergangs dR $\rightarrow$ dPVR innerhalb 12 Monaten: Geringe dR: Etwa 4,5%, mäßige dR: Etwa 12%, fortgeschrittene dR: Etwa 52%.
 - **Fokales DMÖ:** Bei etwa 30% der Patienten Halbierung des Visus innerhalb von 5 Jahren ohne Laserbehandlung; mit Laserbehandlung bei etwa 20%.
 - **Weitere Befunde bei Diabetes mellitus:** z. B. Rubeosis iridis, Katarakt, Refraktionsänderungen bei Blutzuckerspiegelschwankungen, Optikusatrophie, Augenmuskellähmungen.
- ▶ **Therapie** (Tab. 15.1):
 - **Konservativ:** HbA1c $\leq 6,5\%$ (Entwicklung oder Fortschreiten einer nicht proliferativen dR kann verzögert bzw. vermindert werden); Bluthochdrucktherapie; optimale allgemeinärztliche, internistische, nephrologische Betreuung.
 - **Medikamente:** Für Acetylsalicylsäure, Aldosereduktasehemmer, Calciumdobesilat, Ticlopidine, Ginkgo-biloba-Extrakt, Azetazolamid (diabetisches Makulaödem) bisher keine sichere Beeinflussung nachgewiesen.

15.5 Vaskuläre Veränderungen der Netz- und Aderhaut

- Kontrollintervalle: Keine dR: Jährlich; milde bis mäßige nicht proliferative dR: ca. 6 Monate; schwere (fortgeschrittene) nicht proliferative dR: ca. 3 Monate; proliferative dR: ca. 3 Monate; klinisch signifikantes Makulaödem: ca. 2–3 Monate.
- **Operativ:**
 - Lasertherapie: Indikation, Durchführung (S.488), siehe auch Abb. 15.14. Bei einem DMÖ ohne foveale Beteiligung ist die fokale/Grid-Koagulation der alleinige Standard.
 - Intravitreale operative Medikamentengabe, IVOM (S.515) bei DMÖ: Indikation: Klinisch signifikantes DMÖ (ETDRS-Kriterien): Verdickung der Netzhaut und/oder harte Exsudate innerhalb eines Abstandes von 500 µm von der Fovea entfernt oder eine Ödemzone > 1 Papillenfläche im Abstand von 1 Papillendurchmesser zur Fovea.
 - IVOM mit Ranibizumab: 0,5 mg intravitreal monatlich; bis maximaler Visus erreicht, d. h. Visus stabil unter Behandlung bei 3 aufeinanderfolgenden monatlichen Kontrollen; dann monatliche Visuskontrollen und ggf. erneute Therapie PRN (pro re nata = nach Bedarf in Abhängigkeit von Visus, Fundusbefund, OCT-Befund); Ranibizumab mit und ohne Laserkoagulation führt zu Visusverbesserung; ggf. alternativ Bevacizumab.
 - IVOM mit Aflibercept: Therapieschema z. B. wie bei Ranibizumab.
 - IVOM mit Dexamethason 700 µg als intravitreales Implantat: nicht gleichzeitig bilateral, Wiederholung nach zirka 6 Monaten möglich.
 - IVOM mit Fluocinolonacetonid 190 µg als intravitreales Implantat (Reserveoption): Indiziert bei chronischem DMÖ, das auf herkömmliche Therapien nur unzureichend anspricht; ein Implantat unilateral, nicht gleichzeitig bilateral; Wirkung bis zu 3 Jahre.
 - IVOM ggf. mit Triamcinolon (Reserveoption); NW z. B.: Augeninnendruckerhöhung, Katarakt.
 - Zum aktuellen Stand der IVOM-Empfehlungen der Fachgesellschaften siehe z. B. www.dog.org, www.augeninfo.de oder www.retinologie.org.
 - Vitrektomie (S.513): 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 sich nicht durch Pankoagulation zum Stillstand bringen lässt; z. B. traktionsbedingte Netzhautabhebungen mit relativ frischer Einbeziehung der Makula; kombiniert traktionsbedingte und rhegmatogene Netzhautablösung; schwere progressive fibrovaskuläre Proliferation; Rubeosis iridis (S.241) und Eintrübung des hinteren Augensegments; evtl. erythroklastisches Ghost-Cell-Glaukom (S.255); evtl. Makulaödem mit prämakulärer Traktion.
 - Pankoagulation möglichst komplettieren, je nach Situation intraoperativ durch Endolaser, prä- oder postoperativ; führt zu besseren Ergebnissen, stabilisiert Netzhautsituation.

Tab. 15.1 • Diabetische Retinopathie und diabetisches Makulaödem – Stadieneinteilung und Therapieempfehlung.

Stadium	Netzhautveränderungen	Therapieempfehlung
nicht proliferative diabetische Retinopathie		
milde Form	Mikroaneurysmen	Kontrolluntersuchungen
mäßige Form	Mikroaneurysmen, intraretinale Blutungen, perlschnurartige Venen	Kontrolluntersuchungen
fortgeschrittene/ schwere Form	4–2–1-Regel: mindestens > 20 Mikroaneurysmen, intraretinale Blutungen in 4 Quadranten oder perlschnurartige Venen in 2 Quadranten oder IRMA in 1 Quadranten	retinale Laserpankoagulation (S. 487) bei Risikopatienten
proliferative diabetische Retinopathie		
	Neovaskularisationen an der Papille (new vessels on optic disc) oder papillenferne Neovaskularisationen (new vessels elsewhere in fundus, NVE)	retinale Laserpankoagulation (S. 487)
	zusätzlich Glaskörperblutung, Netzhautablösung; diabetische proliferative Retinopathie	retinale Laserpankoagulation (S. 487); ggf. Vitrektomie (S. 513)
diabetisches Makulaödem		
fokales Makulaödem	makulafern am hinteren Pol fokal: Intraretinale Blutungen, harte Exsudate, Netzhautödem	Kontrolluntersuchungen
	makulanah: Intraretinale Blutungen, harte Exsudate, Netzhautödem = klinisch signifikantes (visusbedrohendes) Makulaödem	fokale (gezielte) oder gitterartige (Grid-)Laserkoagulation (S. 488)
diffuses Makulaödem	ausgedehntes Makulaödem mit intraretinalen Blutungen und harten Exsudaten	IVOM (S. 515): VEGF-Hemmer, Dexamethason-Implantat; ggf. Fluocinolonacetonid-Implantat oder Triamcinolon als Reservoptionen
ischämisches Makulaödem	fluoreszenzangiografisch Verschluss des perifovealen Gefäßnetzes	Laserbehandlung kontraindiziert; keine Therapie möglich



Abb. 15.14 • Chorioretinale Narbenherde nach Lasertherapie der diabetischen Retinopathie.

Hypertensive Retinopathie

- ▶ **Definition:** Netzhautveränderungen bei Bluthochdruck.
- ▶ **Leitbild:** Vasokonstriktion.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Definitionen (S. 284) sowie Abb. 15.11.
 - **Funduskopie:**
 - Grad 1–2: Diffuse oder fokale Verengung der Arteriolen (häufig weniger als die Hälfte des Venolenkalibers; Norm: Kaliber der arteriellen Gefäße zwei Drittel des Kalibers des zugehörigen venösen Gefäßes).
 - Grad 3 (Abb. 15.16): Zusätzlich intraretinale Blutungen: flammen- oder streifenförmig in der Nervenfaserschicht, seltener punkt- oder fleckförmig in tieferen Netzhautschichten; Mikroaneurysmen, Kapillarektasien; Cotton-Wool-Herde (S. 285); harte Exsudate (S. 285), Sternfigur in der Makula; Harte Exsudate in der Henle-Faserschicht, radial um die Fovea angeordnet.
 - Grad 4: Zusätzlich Papillenödem.
 - ▣ **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.
 - **Chorioidopathie:** Infolge einer Ischämie der Choriokapillaris und der kleineren Aderhautgefäße, insbesondere bei jüngeren Patienten mit akuten, starken Blutdruckanstiegen; vorwiegend zentral Elschnig-Flecken (S. 285), in der Netzhaut-peripherie Siegrist-Streifen (wie eine Perlenkette angeordnete, punktförmige Hyperpigmentierungen entlang weißer, sklerosierter Aderhautgefäße); ggf. exsudative Netzhautablösung (S. 280).
- ▶ **Assoziationen:** Hyposphagma (S. 175); retinales Makroaneurysma (S. 298); Venenverschlüsse (S. 293); Diabetes mellitus (arterielle Hypertonie bei ca. 60 % der 75-jährigen Diabetiker).
- ▶ **Therapie:** Hypertonuseinstellung durch Hausarzt/Internisten.



Abb. 15.15 • Fundus hypertonicus III:
Arterienverengung, intraretinale Blutungen,
Cotton-Wool-Herde sowie harte Exsudate.

Arteriosklerotische Retinopathie

- ▶ **Definition:** Krankhafte Veränderung der Fundusarterien mit Verhärtung, Verdickung und Lumeneinengung.
- ▶ **Leitbild:** Pathologischer Lichtreflex der Arteriolen, arteriovenöse Kreuzungszeichen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Definitionen (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, Abb. 15.16b); Kreuzung im stumpfen Winkel (Salus-Zeichen, Abb. 15.16b); normal kreuzt die Arterie oberhalb (intern) der Vene im spitzen Winkel, die Blutsäulen beider Gefäße können gut unterschieden werden (Abb. 15.16a).
 - **Grad 3:** Kreuzungszeichen ausgeprägter, zusätzlich Kupferdrahtarterien: Lichtreflex noch diffuser, Farbe der Arteriolen rötlich-braun.
 - **Grad 4:** Zusätzlich Silberdrahtarterien: Blutsäule nicht mehr sichtbar, silberheller Reflex der Gefäßwände (ausgeprägte Gefäßwandinengung hat geringes Gefäßkaliber zur Folge).
 - **Histologie:** Verdickung der Wand der Arteriolen durch Intimahyalinisierung, Hypertrophie der Media, endotheliale Hyperplasie.
- ▶ **Ursache:** Arteriosklerotische Veränderungen können altersbedingt auftreten und/oder weisen auf das längere Bestehen einer systemischen Hypertonie hin (s. o.); evtl. normotoner Diabetes mellitus.
- ▶ **Therapie:** Siehe Lehrbücher der Inneren Medizin.

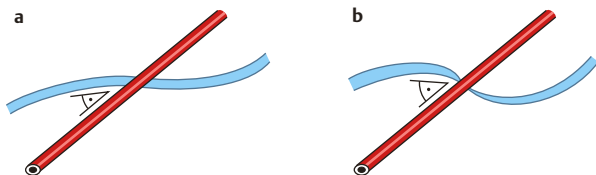


Abb. 15.16 • Arteriovenöse Kreuzung.

- a Normalbefund;
- b pathologisch bei arteriosklerotischer Retinopathie: Einengung der Vene an der Kreuzungsstelle mit der Arterie an beiden Seiten und Kreuzung im stumpfen Winkel.

Retinopathie bei Eklampsie

- ▶ **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.285); intraretinale Blutungen; verzweigte gelbweiße Flecken, die eine fokale Nekrose (ischämischer Infarkt) des retinalen Pigmentepithels (RPE) und der äußeren Retina darstellen; exsudative Netzhautablösung (S.280); selten chorioidale, subretinale und/oder Glaskörperblutung.
 - **Fluoreszenzangiografie:** Verzögerte Perfusion von Anteilen der Chorioidea, multiple nadelstichtartige Leckagen durch das RPE im Bereich der gelbweißen Flecken.
- ▶ **Ursache:** Im letzten Trimester der Schwangerschaft: Schwere Hypertonie, Proteinurie, Ödeme, zerebrale Krämpfe, Koma. Durch Fibrinplättchenthromben erfolgt vorwiegend der Verschluss der Choriokapillaris.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Sehverlust durch exsudative Amotio retinae bei 1–2%; nach Behandlung der Hypertonie und Geburt meist nahezu komplette Erholung der Sehschärfe und Wiederanlegung der Netzhaut; oft als Restbefund juxtapapillär und in der Makula: Elschnig-Flecken (S.285), gelbliche Flecken, depigmentierte verbundene Linien des RPE.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Makuladystrophie, tapetoretinale Degenerationen.
- ▶ **Therapie:** Siehe 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.280); PVR (S.282); gelegentlich kapilläre Teleangiektasien (S.285); venöse Dilatation und Obstruktion.
- ▶ **Ursache:** Nicht bekannt.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Ödem des N. opticus, Gefäßneubildungen; Rubeosis iridis (S.241), Neovaskularisationsglaukom (S.259).
- ▶ **Assoziation:** Epistaxis (Nasenbluten); Obstipation.
- ▶ **Manifestation:** Meist gesunde Männer zwischen 20 und 30 Jahren.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Variabel; spontaner Verschluss der Neovaskularisationen oder PVR (S.282).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Netzhautveränderungen bei z. B.: Hämoglobinopathien (S.122); Kollagenosen; Sarkoidose (S.356); Tuberkulose (S.368); Röntgen-Retinopathie (S.460); muskulärer Dystrophie; Multipler Sklerose (S.120); Incontinentia pigmenti (S.563); Retinopathia praematurorum (S.301); familiärer exsudativer Vitreoretinopathie (S.327); Lymphom (Veneneinscheidungen, Glaskörpertrübungen).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Keine nachgewiesene Befundbesserung.
 - **Operativ:** Laserfotokoagulation (S.487) der Netzhaut um Neovaskularisationen und peripher davon; Pankoaagulation (S.488) bei Neovaskularisationsglaukom.
 - Glaskörperblutung (S.517); Netzhautablösung (S.280); PVR (S.282).

Zentralvenen-(ZVV)/Venenastverschluss (VAV)

- ▶ **Leitbild:** Meist einseitige Sehverschlechterung; flächige intraretinale Blutungen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Visus:** Sehschärfe reduziert (je nach zystoidem Makulaödem $< 0,1$ bis $\geq 0,5$).
 - **Spaltlampe:** Entwicklung einer Rubeosis iridis (S. 241) möglich, Beginn häufig am Pupillarsaum, evtl. Zellen und Tyndall (S. 347) 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. 285), später Veneneinscheidungen, harte Exsudate (S. 285), evtl. Teleangiektasien (S. 285); Verschluss häufig an einer arteriovenösen Gefäßkreuzung.
 - **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.
 - **Gonioskopie:** Neovaskularisation im Kammerwinkel bei Rubeosis iridis.
 - **Tonometrie:** Augeninnendruck bei bis zu zwei Drittel der Augen mit ZVV erhöht.
 - **Gesichtsfeld:** Variable Ausfälle.
 - **Fluoreszenzangiografie** (S. 81): Zum Nachweis von avaskulären Arealen mit fehlender Kapillardurchblutung und paramakulärer Leckagen (erst sinnvoll, wenn Blutungen so weit resorbiert, dass diese sichtbar werden), diffuse Hyperfluoreszenz in der Makula bei Makulaödem; verzögerte arteriovenöse Passagezeit (> 12 s) bei ZVV.



Abb. 15.17 • Verschluss der V. temporalis superior mit flächigen intraretinalen Blutungen im Versorgungsgebiet.

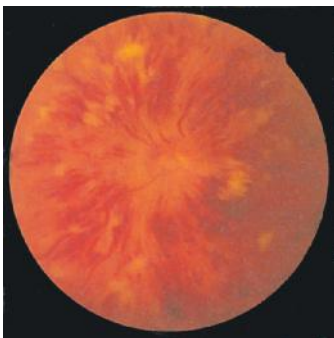


Abb. 15.18 • Zentralvenenverschluss mit Cotton-Wool-Herden als Zeichen der retinalen Ischämie.

15.5 Vaskuläre Veränderungen der Netz- und Aderhaut

- **OCT:** Messung der Netzhautdicke zur diagnostischen Quantifizierung des Makulaödems und zur Verlaufskontrolle; ggf. Darstellung intraretinaler zystoider Räume, intra- oder subretinaler Flüssigkeit, epiretinaler Membranen oder vitreomakulärer Traktion.
- **Pupille:** Bei ischämischem Zentralvenenverschluss relativer afferenter Defekt, vgl. Swinging-Flashlight-Test (S.36).
- **ERG (S.68):** Ischämischer ZVV: $b/a < 1$; perfundierter ZVV $b/a > 1$.
- **Internistische Untersuchung:** Ausschluss von Risikoerkrankungen s.u.; ggf. Thrombopiliescreening auf z.B. Resistenz gegen aktiviertes Protein C (APC-Resistenz; Faktor-V-Leiden-Mutation) oder Faktor-XII-Mangel, insbesondere bei Alter < 45 Jahre, Fehlen kardiovaskulärer Risikofaktoren oder Alter < 60 Jahre und thromboembolischen Ereignissen in der Familienanamnese.

► **Ursachen/Risikofaktoren:**

- **Systemisch:** z.B. Arteriosklerose, arterielle Hypertonie, Diabetes mellitus, Hyperlipidämie, Gerinnungsstörungen, chronische Leukämie, Polyzythämie, Dys-/Paraproteinämien, Sarkoidose (S.356); Nikotinabusus.
- **Okulär:** z.B. okuläre Hypertension (S.404); chronisches Offenwinkelglaukom (S.404); Druck durch sklerosierte Arterie auf die Vene im Bereich einer arteriovenösen Kreuzung; retinale Periphlebitis bzw. Eales-Krankheit (S.292), Behçet-Krankheit (S.358), serpiginöse Chorioiditis (S.361); kongenitale Anomalien des N. opticus: z.B. „tilted disc“ (S.390), Drusen (S.390); arteriovenöse Malformationen; Retrobulbäranästhesie.
- Bei jungen Patienten zusätzlich orale Kontrazeptiva, Mitralklappenprolaps, Migräne; Mutation im Methylentetrahydrofolat-Reduktase-Gen (MTHFR-Gen), erhöhter Homozysteinspiegel (in der Mehrheit der Fälle bei jungen Patienten keine Ursache zu finden).

► **Manifestation:** Mehrheitlich bei Patienten > 50 Jahre (typischerweise 60–70 Jahre); etwa 10 % jüngere Patienten.► **Verlauf/Komplikationen:** Chronisches zystoides Makulaödem (S.312); Neovaskularisationen der Retina und/oder der Papille mit Gefahr von Glaskörperblutung, PVR (S.282), epiretinaler Gliose (S.315); Rubeosis iridis (S.241) nach etwa 2–5 Monaten sowie Neovaskularisationsglaukom (S.259), beides sehr selten bei Venenastverschlüssen; bei Venenastverschlüssen evtl. sekundäre retinale Teleangiektasie (S.297).

☑ **Beachte:** Hohe Spontanheilungsrate bei Venenastverschlüssen (innerhalb von 6 Monaten bei bis zu 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 ischämischem und bei etwa 50 % mit perfundiertem ZVV; jüngere Patienten haben eine bessere Visusprognose bei ZVV.
- Neovaskularisationen: Nie bei Makulaastverschlüssen, bis 67 % bei ischämischen Verschlüssen der V. temporalis inferior oder superior, und ischämischem ZVV.

► **Differenzialdiagnose:** ZVV: Anteriore ischämische Optikusneuropathie (S.400); Papillitis (S.398); Papillenödem; Retinopathie bei chronisch okulärer Hypoxie (S.297); hypertensive Retinopathie (S.290); Venenastverschluss: Kongenitale retinale Teleangiektasie (S.297).► **Therapie:**

- **Konservativ:** Befundkontrollen in ca. 4-wöchigen Abständen und bei Befundverschlechterung zur Aufdeckung von Komplikationen wie z.B. Rubeosis iridis, Augennendruckerhöhung; beiderseits Therapie eines assoziierten chronischen Glaukoms (S.407).

- Durch Allgemeinarzt/Internisten ggf. Behandlung der Grunderkrankung und Hämodilution (Hydroxyethylstärke-Infusionen in Kombination mit Aderlassen, um Hämatokrit über 4–5 Wochen bei 33–37 % zu halten) evtl. hyperbare Sauerstofftherapie, Heparinisierung (1,5- bis 2-fache aPTT-Verlängerung) oder Fibrinolyse (zerebrale, gastrointestinale Blutungen als Komplikation).
- **Operativ:**
 - Lasertherapie: Indikation und Durchführung (S.489). Erfolg der Lasertherapie für die Behandlung der Neovaskularisationen allgemein akzeptiert; Makulaödem bei ZVV wird fraglich beeinflusst; bei VAV und Stammvenenverschlüssen Visusverbesserung zu erreichen (aber auch hohe Spontanheilungsrate).
 - Intravitreale operative Medikamenteneingabe, IVOM (S.515) zur Therapie des Makulaödems bei ZVV und VAV: 3-mal Ranibizumab 0,5 mg in monatlichen Abständen, danach erneute Therapie PRN (pro re nata = nach Bedarf in Abhängigkeit von Visus, Fundusbefund, OCT-Befund); Ranibizumab mit und ohne Laserkoagulation führt zu Visusverbesserung; ggf. alternativ Bevacizumab.
 - IVOM zur Therapie des Makulaödems bei ZVV: 2 mg Aflibercept (Eylea) intravitreal monatlich bis funktioneller und morphologischer Befund bei 3 aufeinanderfolgenden monatlichen Verlaufskontrollen stabil (keine Fortführung der Therapie, wenn nach den ersten 3 Injektionen keine Befundbesserung); ggf. Triamcinolon.
 - Intravitreales Implantat mit 700 µg Dexamethason (Ozurdex) zur Therapie des Makulaödems bei VAV und ZVV; Wirkdauer bis 6 Monate; vgl. IVOM (S.515).
 - Zum Zulassungsstatus und zur aktuellen Dosierungsempfehlung der intravitrealen Medikamente und Implantate s.a. www.ema.europa.eu/ema/ und www.dog.org (Publikationen - Stellungnahmen).

Zentralarterienverschluss (ZAV)/Arterienastverschluss (AAV)

- ▶ **Leitbild:** ZAV – plötzlicher, vollständiger, einseitiger, schmerzloser Sehverlust; „kirschröter Fleck“ im Makulabereich.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Visus:** Siehe Leitbild; meist einseitige Reduktion.
 - **Funduskopie:**
 - Akuter ZAV: Netzhaut ödematös, weiß (durch Schwellung der Ganglienzellschicht), „kirschröter 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); evtl. schmaler Streifen intakter Netzhaut im Bereich eines zilioretinalen Gefäßes (ermöglicht Restsehschärfe, siehe Abb. 15.19); sehr enge Arterien und Arteriolen mit Kaliberschwankungen.
 - Der kirschröte Fleck verschwindet bereits nach wenigen Tagen; arterielle Gefäße bleiben sehr eng; Papille blass, atrophisch.
 - AAV: Im Versorgungsgebiet weiße, ischämische Retina; entsprechender Gesichtsfelddefekt; nach langsamer Rekanalisation und Ödemresorption nur noch geringe oder gar keine ophthalmoskopisch sichtbaren Veränderungen; Gesichtsfelddefekt bleibt bestehen.
 - **OCT:** Nach der Akutphase retinale Atrophie im Versorgungsgebiet der verschlossenen Gefäße.
 - **Pupillen (S.35):** Afferenter Defekt auf der betroffenen Seite.
 - **Serologie:** BSG bei Arteriitis temporalis (S.401) in der Regel erhöht.
 - **Farbduplex-Sonografie der Karotiden, kardiovaskuläre Diagnostik** (z. B. Herzecho, evtl. transösophageale Echokardiografie): Zum Ausschluss von kausalen Veränderungen (s. u.).

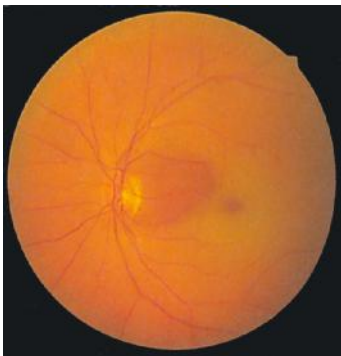


Abb. 15.19 • Zentralarterienverschluss mit kirschrotem Fleck der Makula. Erhaltene Perfusion der Netzhaut am temporalen Papillarrand durch ein zilioretinales Gefäß.

► 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.401), Periarteriitis nodosa (S.578), Takayasu-Arteriitis (S.587), Behçet-Krankheit (S.358).

- **Dyskrasie** (fehlerhafte Blutzusammensetzung): z. B. disseminierte intravasale Gerinnung (Verbrauchskoagulopathie); Sichelzellen-Hämoglobinopathien (S.122).

• Drucksteigerung:

- Erhöhter intraokularer Druck (z. B. verschleppter Winkelblock).
- 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.390).

- **Assoziation:** Sehr häufig arterielle Hypertonie; häufig kardiovaskuläre Begleiterkrankungen.

► Verlauf/Komplikationen:

☑ **Beachte:** Nach 6 h andauerndem Verschluss in der Regel irreversible Schäden.

- ZAV: 1–8 % Rubeosis iridis (S.241), evtl. Neovaskularisationsglaukom (S.259). Visusprognose nach AAV: Bis zu 80 % $\geq$ 0,5.

► Therapie:

- **Konservativ:** Abklärung der Grunderkrankung; allgemeinmedizinisch/internistische Betreuung erforderlich; Kortisontherapie bei Arteriitis temporalis (S.401).
 - Soforttherapie: (innerhalb von 6 h nach Eintritt, 48 h 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; Hypertonie; Zerebralsklerose; Endocarditis lenta; Urolithiasis; akute Pankreatitis; Z. n. operati-

vem Eingriff; schwerer Diabetes mellitus; Leberzirrhose; aktive Lungentuberkulose; Bronchiektasien mit Neigung zu Hämoptysen; höheres Alter (> 75 Jahre).

- **Operativ:** Behandlung der Grunderkrankung, z.B. Endarteriektomie bei Karotistenose; Orbitadekompression bei retroorbitaler Blutung; ggf. Parazentese (S.481) zur Augeninnendrucksenkung; ggf. transluminale Nd:YAG-Laser-Emboliektomie bei AAV mit sehr schlechtem Ausgangsvisus (NW: Glaskörperblutung).

Okuläres Ischämiesyndrom (Retinopathie bei chronisch okulärer Hypoxie)

▶ **Leitbild:** Venöse Stase der Netzhautvenen.

▶ **Diagnostik/Symptome:**

- **Anamnese:** Chronische oder akute Sehverschlechterung; 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); Augenschmerzen.
- **Spaltlampe:** Episklerale Gefäßdilatation; Hornhautödem (S.211); mittelweite, fixierte Pupille; Rubeosis iridis (S.241); Irisatrophie (durch ischämische Irisnekrose); rasch progressive Katarakt; ischämische pseudoinflammatorische Uveitis (positiver Tyndall, Zellen in der Vorderkammer, manchmal Hornhautrückflächenbeschläge).
- **Funduskopie:** Oft einseitig; venöse Stase, d. h. Dilatation der Venen, punkt- und fleckförmige retinale Blutungen; Mikroaneurysmen (S.284); retinale, papilläre Neovaskularisationen; außerdem: Cotton-Wool-Herde (S.285), arterielle Gefäßverschlüsse, ischämische Optikusneuropathie (S.400).
- **Gesichtsfeld (S.70):** Am häufigsten Zentralskotom, nasal gelegenes Skotom.
- **Fluoreszenzangiografie:** Fleckförmige oder verzögerte chorioidale Gefäßfüllung; chorioidale Füllungszeit verlängert (normal bis 5 s).
- **Doppler-Sonografie (S.84) der A. carotis:** Hämodynamisch relevante Stenose oder Verschluss.

▶ **Ursachen:** Partieller oder vollständiger ein- oder beidseitiger Verschluss der A. carotis interna, evtl. Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S.429); Takayasu-Arteriitis (S.587), Retinopathie meist beiderseits.

▶ **Assoziation:** Transiente Attacken kontralateraler Hemiplegie, Gefahr der zerebralen Ischämie.

▶ **Manifestation:** Mittleres Alter 65 Jahre, sehr selten vor dem 50. Lebensjahr.

▶ **Verlauf/Komplikationen:** Langsam progressive Verschlusskrankung der retinalen und chorioidalen Zirkulation mit ischämischen Veränderungen des ganzen Auges; Neovaskularisationsglaukom (S.259); selten okuläres Infarktsyndrom mit beschriebenen okulären Veränderungen Ptosis, Ophthalmoplegie, herabgesetzter Hornhautsensibilität.

▶ **Differenzialdiagnose:** Diabetische Retinopathie (S.285), älterer Zentralvenenverschluss (S.293).

▶ **Therapie:** Siehe Lehrbücher der Neurochirurgie (evtl. führen eine Karotisendarteriektomie oder stentgestützte Angioplastie zum Stillstand, jedoch selten zur Visusverbesserung); Tensionserhöhung (S.407), Rubeosis iridis, Neovaskularisationsglaukom (S.259), Katarakt (S.500), ischämische Optikusneuropathie (S.400).

Sichelzellenretinopathie

▶ Siehe Sichelzellenhämoglobinopathie (S.122).

Retinale Teleangiektasie/Coats-Krankheit

▶ **Definition:** Meist einseitige kongenitale Netzhauterkrankung mit Erweiterungen von Kapillaren, Arteriolen, Venolen sowie Exsudationen.

15.5 Vaskuläre Veränderungen der Netz- und Aderhaut

- ▶ **Leitbild:** Dilatation und Teleangiectasie retinaler Gefäße.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Definitionen (Abb. 15.11).
 - *Formen:* Coats-Krankheit (90 % einseitig); Leber-Miliareneurysmen (meist temporale Peripherie); idiopathische juxtafoveoläre retinale Teleangiectasie (MacTel).
 - *Inspektion:* Leukokorie (weiße Pupille, weißer Fundusreflex) bei Coats-Krankheit.
 - *Funduskopie:* Erweiterte, stark geschlängelte Gefäße (Kapillaren, Arteriolen, Venolen); multiple Mikroaneurysmen; gelbliche Lipidexsudationen sub- und intraretinal; zystoides Makulaödem/Circinata-Figur (S.285); subretinale disziforme Narbe; Coats-Krankheit: massive intra- und subretinale gelbe Exsudation (teils solide, teils grünliche Flüssigkeit), ggf. subretinale Kristalle neben den beschriebenen Veränderungen.
 - *Fluoreszenzangiografie:* Darstellung von Gefäßerweiterungen, -aussackungen, -leckagen, ischämischen Arealen.
- ▶ **Genetik:** Coats-Krankheit: Somatische Mutation des NDP-Gens auf Xp11.3 beschrieben.
- ▶ **Ursache:** Nicht bekannt.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Strabismus bei Coats-Krankheit.
- ▶ **Assoziationen:** In der Regel keine; Ausnahmen: z. B. fazioskapulohumerale Muskeldystrophie (S.572); Hemiatrophia facialis progressiva (S.561); Nävusdysplasie-Syndrom (S.573).
- ▶ **Manifestation:** Kongenital; symptomatisch oft erst im Erwachsenenalter mit Herabsetzung der zentralen Sehschärfe bei Makulabeteiligung; Coats-Krankheit typischerweise vom 2.–10. Lebensjahr manifest, überwiegend bei Jungen (75 %).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Oft Progression; Coats-Krankheit: Spontane Regression möglich, aber häufiger Übergang in exsudative Netzhautablösung (S.280), Rubeosis iridis (S.241), Sekundärglaukom (S.259), Netzhaut- und Glaskörperblutungen, Phthisis bulbi (S.350); Sehverlust.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Sekundäre retinale Teleangiectasie nach Venenastverschluss, ZVV (S.293), diabetische Retinopathie (S.285), Sichelzellenretinopathie (S.122), Röntgen-Retinopathie (S.460), Eales-Krankheit (S.292), Retinopathia praematurorum (S.301), retinales Makroaneurysma (S.298); retinale Hämangiome (S.299), familiäre exsudative Vitreoretinopathie (S.327), Incontinentia pigmenti (S.563), Nematodeninfestation, retinales Astrozytom (S.322), Retinoblastom mit Differenzialdiagnose Leukokorie (S.321), periphere exsudative hämorrhagische Chorioretinopathie, malignes Melanom der Aderhaut (S.380); Coats-Krankheit ähnliches Bild bei 1,2–3,6 % der Retinitis-pigmentosa-Patienten.
- ▶ **Therapie:** *Operativ:* Laser- oder Kryotherapie der ischämischen Areale und vaskulären Anomalien, vgl. Laseranwendung im hinteren Augenabschnitt (S.487); ggf. VEGF-Hemmer intravitreal.
 - *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 Teleangiectasien (Erfolgsaussichten begrenzt); ggf. Vitrektomie mit Gas- oder Silikonöl-Tamponade.

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 4 Arterienhauptäste; am häufigsten suprotemporale Arterie; kann pulsieren; Leckage eines protein- und lipidhaltigen Exsudats, Circinata-Figur (S.285), seröse Makulaabhebung; Blutungen intra-, subretinal und in den Glaskörper. 10 % beiderseits, selten multipel; 50–75 % retinale arterioläre Sklerose (S.291).

- **Fluoreszenzangiografie:** 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:** 70–80 % arterielle Hypertonie.
- ▶ **Manifestation:** 6.–7. Lebensjahrzehnt; am häufigsten ältere Frauen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Regression spontan möglich oder nach Laserkoagulation; Visusprognose gut (eingeschränkt bei subfovealer Blutung, chronischer Exsudation im Makulabereich).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Siehe o., retinale Teleangiektasie.
- ▶ **Therapie: Operativ:**
 - 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 dilatierter, geschlängelter Versorgungsarterie und drainierender Vene (Abb. 15.20).

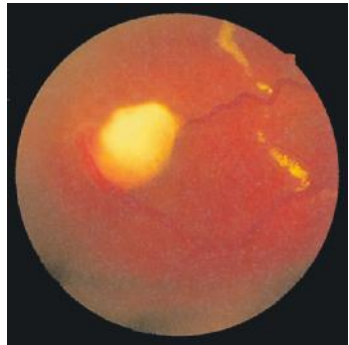


Abb. 15.20 • Retinales kapilläres Hämangiom mit dilatierter, geschlängelter Versorgungsarterie und drainierender Vene.

▶ Diagnostik/Symptome:

- **Funduskopie:** Siehe Leitbild; uni- oder bilateral, $\frac{1}{3}$ multipel; Durchmesser des Tumors meist 1–5 mm; subretinale Flüssigkeit und gelbes Exsudat um Läsion, Circinata-Figur (S.285); auch bei peripheren Hämangiomen Exsudation im Makulabereich möglich; evtl. exsudative oder Traktionsamotio (S.281), 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.
- **Fluoreszenzangiografie:** 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.

15.5 Vaskuläre Veränderungen der Netz- und Aderhaut

- *Internistisch/neurologisches Konsilium*, MRT mit Kontrastmittel zum Ausschluss assoziierter Veränderungen s. u.
- ▶ **Genetik:** Hippel-Lindau-Syndrom (Phakomatose): Autosomal-dominant (VHL-Gen auf 3p25.3); auch sporadisch.
- ▶ **Assoziation** Hippel-Lindau-Syndrom (retinozerebelläre kapilläre Hämangiomatose): Kleinhirn-Hämangioblastom, (wenn klinisch manifest, dann meist im 4. Lebensjahrzehnt (4–61 Jahre; CT/MRT alle 3 Jahre bis zum 50. Lebensjahr); Hämangioblastome in Rückenmark, Medulla oblongata; Phäochromozytom; beiderseits Zystadenome des Nebenhodens; Nieren-, Pankreas- und Leberzysten; Nierenkarzinom (jährliche Ultraschallkontrolle).
- ▶ **Manifestation:** 10.–30. Lebensjahr.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Beim retinalen kapillären H. ohne Therapie totale Amotio retinae, Sekundärglaukom, Phthisis bulbi (S.350); selten so ausgeprägt beim diffusen H. der Papille, sehr ungewöhnlich beim umschriebenen kapillären H. der Papille.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Wie retinale Teleangiektasie (S.297), außerdem juxtapapilläres chorioidales Hämangiom (S.379), Osteom (S.377), chorioidale Neovaskularisation (S.305), hypopigmentiertes kombiniertes chorioidales und RPE-Hamartom (S.317); Papillitis (S.398), Papillenödem, Sarkoidose (S.356).
- ▶ **Therapie:** *Operativ:* Direkte Argonlaser-Koagulation des Hämangioms im posterioren Segment; bei peripherer Lokalisation Kryokoagulation oder Ruthenium-Applikator; evtl. Diathermie; bei Netzhautablösung (S.515).

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 fibrogiales Gewebe auf der Oberfläche; selten gelbe Exsudation, evtl. Glaskörperblutung; Lokalisation: Netzhaut, N. opticus.
 - *Fluoreszenzangiografie:* 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 Fluorescein-Pooling 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.
- ▶ **Manifestation:** Jedes Alter, durchschnittlich 23. Lebensjahr.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Keine Progression, selten minimale Vergrößerung nach langer Zeit; evtl. Glaskörperblutung (10%).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Wie retinale Teleangiektasie (S.297).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Beobachten.
 - *Operativ:* 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* Exs

- 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.593).
- ▶ **Manifestation:** Kongenital.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Meist stabiler Befund.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Retinales kapilläres Hämangiom (S.299); retinales Makroaneurysma (S.298), Differenzialdiagnose retinale Teleangiektasie; kongenitale Tortuosität (Schlängelung) der retinalen Gefäße.
- ▶ **Therapie: Operativ:** Meist keine Laser- oder Kryotherapie erforderlich, da stationär; Erfolg unsicher.

15.6 Retinopathia praematurorum (retinopathy of prematurity, ROP)

- ▶ **Definition:** Netzhauterkrankung unreifer Frühgeborener mit einem Geburtsgewicht < 1 500 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 des rechten Auges im Narbenstadium: Gestreckt verlaufende Gefäßarkade, die einen spitzen Winkel bildet.

- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Indikation zur Untersuchung:** Gestationsalter < 32 Wochen; $\leq 1\,500\text{ g}$ Geburtsgewicht; Frühgeborene mit Gestationsalter 32.–36. Woche und Sauerstofftherapie > 3 Tage.
 - **Inspektion:** Evtl. Leukokorie (weißer Pupillarreflex).
 - **Funduskopie:**
 - Mydriasis (Tab. 1.3): Tropicamid 0,5%- und Phenylephrin 2%-Augentropfen (schwere Nebenwirkungen möglich).
 - 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 ein „plus disease“ oder zusätzliche Befunde erforderlich.

15.6 Retinopathia praematurorum (retinopathy of prematurity, ROP)

- „Plus-disease“(-Stadium): Vermehrte Gefäßschlängelung und venöse Gefäßerweiterung am hinteren Funduspol in mindestens 2 Quadranten.
- **Zusätzliche Befunde:** Irisgefäßerweiterung; Glaskörpertrübungen; retinale und/oder vitreale Blutungen, Pupillenrigidität.
- **Untersuchungszeitpunkte:** Der Allgemeinzustand muss die Untersuchung zulassen.
- 1. Untersuchung: 6. postnatale Woche, nicht vor dem postmenstruellen Alter von 31 Wochen.
- 2. Untersuchung:
 - a. Wöchentlich: Vaskularisationsgrenze in Zone I oder zentraler Zone II ohne oder mit ROP; Vaskularisationsgrenze in Zone II mit ROP-Stadium 2 oder 3; jede ROP mit „plus disease“; ggf. kürzer bei rascher Progredienz oder sehr unreifer Netzhaut.
 - b. 2-wöchentlich: Vaskularisationsgrenze in peripherer Zone II ohne ROP oder ROP Stadium 1; Vaskularisationsgrenze in Zone III ohne oder mit ROP.

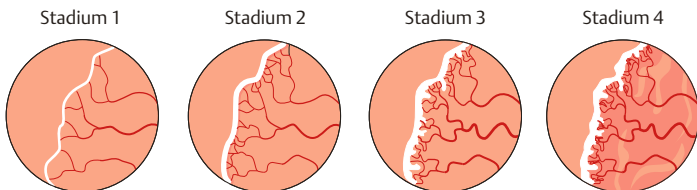


Abb. 15.22 • Stadieneinteilung bei Retinopathia praematurorum.

Norm: Innerhalb des 1. 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.

4 a Partielle Amotio retinae ohne Makulabeteiligung.

4 b Partielle Amotio retinae mit Makulabeteiligung.

5 Tunnelförmige totale Amotio retinae (ohne Abb., vgl. Abb. 15.10).

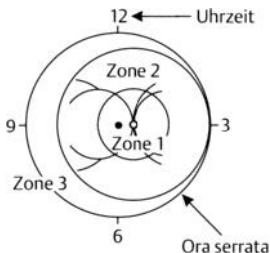


Abb. 15.23 • Zoneneinteilung bei Retinopathia praematurorum. Zoneneinteilung:

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).

- ▶ Verlängerung der unter a und b genannten Untersuchungsabstände um 1 Woche, wenn der Befund bei mehreren Kontrolluntersuchungen rückläufig ist oder nach dem errechneten Geburtstermin.

- ▶ **Screening-Abschluss:** Netzhaut peripher vollständig vaskularisiert oder deutliche Regression der peripheren Netzhautveränderungen der akuten ROP und errechneter Geburtstermin erreicht. Außerdem Untersuchung auf Brechungsfehler, Strabismus und Sekundärglaukom.
- ▶ **Ursache:** Hauptrisikofaktoren: Niedriges Gestationsalter bei Geburt und niedriges Geburtsgewicht; unphysiologisch hohe Sauerstoffkonzentration, außerdem verlangsamte postnatale Gewichtszunahme und niedriger Insulin-like-growth factor 1 im Serum.
- ▶ **Manifestation:** Netzhautablösung typischerweise um die 10. Lebenswoche.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Ca. 90% Spontanregression (sogar bei partieller Amotio möglich); alternativ Übergang in Narbenstadium oder Netzhautablösung.
 - Besonders komplikationsgefährdet sind:
 - Augen mit „plus disease“.
 - Augen mit *aggressiver posteriorer ROP*: In Zone I oder zentraler Zone II in allen 4 Quadranten Dilatation und Schlängelung der Gefäße; cave: Flache Gefäßproliferationen praktisch im Netzhautniveau.
 - *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 (Auswahl)*: Amblyopie (S.435); sekundärer Winkelblock, flache Vorderkammer, Rubeosis iridis (S.241); Hornhautdekompensation; periphere Netzhautlöcher, Gitter (S.279); Phthisis bulbi (S.350).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Wie Differenzialdiagnose des Retinoblastoms (S.319).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ*: ROP in Zone III engmaschig kontrollieren (s.o.); Amblyopieprophylaxe (S.435) für alle Stadien.
 - *Operativ*:
 - *Indikation zur Lasertherapie bei ROP in Zone II*: Bei Erreichen von Stadium 3+ (threshold disease), d.h. extraretinale Proliferationen mittelschwerer Ausprägung über mind. 5 zusammenhängende Uhrzeiten oder 8 nicht zusammenhängende Uhrzeiten und „plus disease“; ggf. früher bei rascher Progression oder beginnender Netzhautverziehung.
 - *Indikation zur Lasertherapie bei ROP in Zone I* (besondere Erfahrung erforderlich, möglichst Verlegung in retinologisches Zentrum mit Neonatologie): „Plus disease“ in mindestens 2 Quadranten stadienunabhängig oder bei Stadium 3 ohne „plus disease“.
 - *Lasertherapie*: Transpupilläre Diodenlaserkoagulation mit indirektem Laserophthalmoskop oder transsklerale Diodenlaserkoagulation bei Trübungen der optischen Medien (360°; anterior der Leiste vollständige Erfassung der avaskulären Zone mit dicht gesetzten Herden); ggf. Argonlaser-Koagulation (aber Wellenlänge im Absorptionsbereich des Hämoglobins, daher Katarakt als Nebenwirkung).
 - ROP Stadium 4 und 5 ggf. Netzhaut- und Glaskörperchirurgie (S.513).
 - *VEGF-Hemmer* nach Stellungnahme von DOG, Retinologischer Gesellschaft, BVA; vgl. www.dog.org (Publikationen – Stellungnahmen): Bevacizumab intravitreal 1-malig, Indikation: a) Posteriore Zone II Stadium 3 mit Plus-Symptomatik oder b) Zone I Stadien 1–3 mit Plus-Symptomatik und Stadium 3 ohne Plus-Symptomatik; langfristige Nachkontrollen erforderlich (Dosierung zurzeit $\leq 0,625$ mg; systemische Auswirkungen im Langzeitverlauf noch unklar; Off-Label-Therapie).

15.7 Makulaveränderungen

Altersabhängige Makuladegeneration (AMD)

- ▶ **Definition:** Vorwiegend bei über 60-Jährigen, häufig mit progressivem Sehverlust und meist beidseitig in der Macula lutea auftretende Stoffwechselstörung der Fotorezeptoren und des retinalen Pigmentepithels mit Ansammlung von Lipofuszingranula in den Pigmentepithelzellen und hyalinen Ablagerungen in der Bruch-Membran (Drusen).
- ▶ **Leitbild:** Drusen (Abb. 15.24); Metamorphopsie; chorioidale Neovaskularisation (CNV).

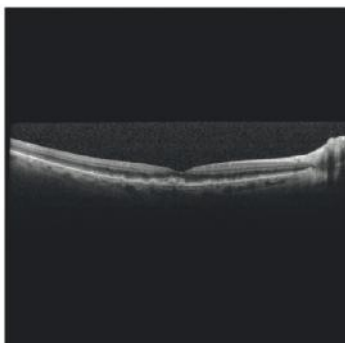
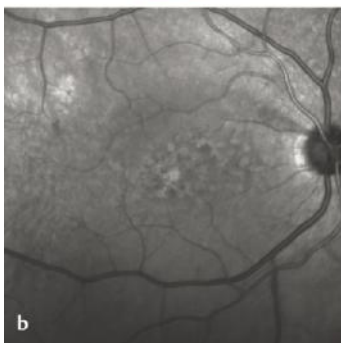
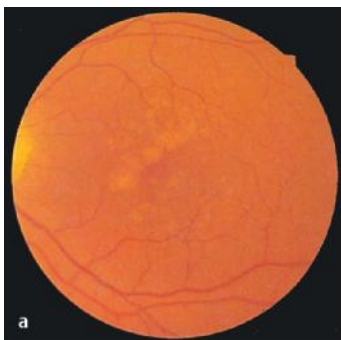


Abb. 15.24 • a: Altersabhängige Makuladegeneration: Gelb-weiße, teilweise konfluente Drusen im Makulabereich. b: Drusen der Bruch-Membran im OCT. Links Infrarotbild der Makula, rechts horizontales OCT-Schnittbild in Höhe der Bildmitte.

▶ Diagnostik/Symptome:

- **Anamnese:** Sehverschlechterung; Metamorphopsie (Verzerrtsehen) bei exsudativer AMD.
 - **Funduskopie:** Klassifikation der AMD (Tab. 15.2).
 - a) Beiderseits symmetrisch Drusen (D): Unterteilung in: Kleine Drusen $< 63 \mu\text{m}$ („druplets“; kleine, gelbliche, etwas erhabene, punktförmige Läsionen), intermediäre Drusen $< 125 \mu\text{m}$ und große Drusen $\geq 125 \mu\text{m}$ (gelb-weiße oder grau-weiße, plakoidale oder kuppelförmige Läsionen mit unscharfen Rändern, die konfluieren können).

Tab. 15.2 • Klinische Klassifikation der altersabhängigen Makuladegeneration (AMD; nach Ferris et al). Beurteilt werden Läsionen, die sich in einem Gebiet mit einem Durchmesser von 2 Papillendurchmessern um die Fovea befinden

Degenerationsstadium	Befund
keine AMD	keine Drusen, keine Pigmentanomalien
normale Altersveränderungen ohne Risiko für eine späte AMD	kleine Drusen („drupelets“ *) < 63 µm
frühe AMD	mittelgroße Drusen ≥ 63 µm < 125 µm, keine Pigmentanomalien
intermediäre AMD mit bis zu 50 %igem Risiko eine späte AMD zu entwickeln	große Drusen ≥ 125 µm oder Pigmentanomalien mit mittelgroßen Drusen
späte AMD	chorioidale Neovaskularisation oder geographische Atrophie

*drupelet: Kleine Steinfrucht einer Sammelsteinfrucht wie z. B. der Himbeere oder Brombeere

- b) Nicht exsudative Makuladegeneration (trockene, geografische oder areoläre): Häufigste Form; langsam progrediente Ausbildung zirkulärer, gelb-weißlich erscheinender, scharf begrenzter Areale mit deutlich sichtbaren größeren Aderhautgefäßen durch Atrophie des retinalen Pigmentepithels (RPE), der angrenzenden Choriokapillaris und der Fotorezeptoren; die Fovea bleibt häufig lange ausgespart.
- *Exsudative (feuchte) Makuladegeneration:*
- a) Pigmentepithel-(RPE)Abhebung: Scharf begrenzte, runde oder ovale, gelbe bis gelb-orange-farbene Prominenz.
- b) Chorioidale Neovaskularisation (CNV): Neu gebildete Gefäße aus der Chorioidea, die durch Defekt in der Bruchmembran unter das RPE (Typ 1 CNV) und zwischen RPE und Fotorezeptoren (Typ 2 CNV) wachsen. Wenn okkult (Typ 1 CNV), d.h. unter dem RPE gelegen, kann sie klinisch und angiografisch nicht fassbar sein (evtl. mit ICG, OCT s. u.); im Verlauf grau-grüne oder rosa-gelbe, leicht erhabene subretinale Veränderung unterschiedlicher Größe; Hinweise auf CNV: Subretinale Flüssigkeit, subretinale Blutung, umgebende Lipidablagerungen.
- c) Retinale angiomatöse Proliferation (RAP; Typ 3 CNV): Sonderform der neovaskulären AMD bei etwa 10 % der Patienten; intraretinale Neovaskularisation mit Ursprung aus dem tiefen paramakulären Kapillarplexus und subretinaler Ausdehnung unter die Fotorezeptoren mit Ausbildung retinochorioidaler Anastomosen; Netzhautödem, intra- und präretinale Blutungen, seröse Pigmentepithelabhebung; häufig bilateral und symmetrisch.
- d) Polypoidale chorioidale Vaskulopathie (PCV): Sonderform der neovaskulären AMD bei ca. 6 % der Patienten (häufiger bei Asiaten, Afroamerikanern, Männern); uni- und bilateral ophthalmoskopisch rötlich-orange Knötchen unter dem RPE in der Makula; die Diagnose basiert auf der ICG, in der ein kapilläres chorioidales Gefäßnetzwerk mit aneurysmatischen, polypenähnlichen (polypoidalen) Auftreibungen darstellbar ist; häufig seröse und hämorrhagische RPE-Abhebungen; im OCT Protrusion des RPE.
- *Fluoreszenzangiografie:*
 - Kleine Drusen zeigen häufig eine frühe Hyperfluoreszenz, größere Drusen werden eher in den späteren Phasen hyperfluoreszent.
 - RPE-Abhebung: Pooling von Fluorescein unter dem RPE in der Frühphase führt zu umschriebener Hyperfluoreszenz, in der Spätphase keine Zunahme.

15.7 Makulaveränderungen

- Klassische CNV (Typ 2 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 Gebiets (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 $> 200 \mu\text{m}$.
- Okkulte CNV (Typ 1 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 $< 50 \%$.
- RAP (Typ 3 CNV): Zunehmende Leckage, Anastomosen, scheinbar in die Tiefe ziehende Gefäße.
- *Indozyanin-Grün-Angiografie (ICG)*: Gefäßmuster chorioidaler Neovaskularisationen, hypofluoreszenter Randsaum, hyperfluoreszenter Membranrand, ICG-Leckagen, Versorgungsgefäß (feeder vessel) darstellbar. RAP (Typ 3 CNV): Darstellung des intraretinalen Gefäßkomplexes und des Ursprungs in der retinalen Zirkulation; PCV: s. o.
- *Optische Kohärenztomografie (OCT)*: Diagnostik und Verlauf der AMD mit und ohne Therapie.
 - Makulaödem bei CNV als diffuse intraretinale Verdickung oder in Form zystoider intraretinaler Hohlräume darstellbar, qualitativ (Lokalisation retinaler Flüssigkeit) und quantitativ (Bestimmung der Netzhautdicke).
 - Außerdem z. B. Darstellung und Lokalisation von: Subklinischen Mengen subretinaler Flüssigkeit (Abb. 15.25), Pigmentepithelabhebungen (Abhebung der

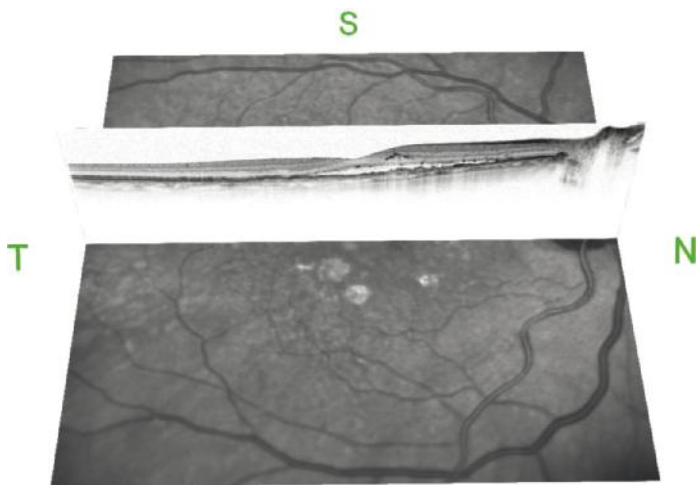


Abb. 15.25 • Exsudative AMD. Scanning-Laser-Reflektionsbild des OCT mit RPE-Defekten. OCT B-Scan in Z-Achse in Bildmitte mit flacher Abhebung der neurosensorischen Netzhaut durch subretinale Flüssigkeit. RPE irregulär, vereinzelte Drusen; rechts im Bild Anschnitt des N. opticus.

hochreflektiven RPE-Choriokapillaris-Bande mit darüber liegender Neuroretina), Pigmentepitheleinrissen, Drusen als Abhebungen des RPE durch darunter befindliche kuppelförmige reflektive Ablagerungen, Protrusionen des RPE bei PCV sowie klassische CNV als hyperreflektive irreguläre Verdickungen des RPE-Choriokapillaris-Komplexes mit intra- oder subretinaler Flüssigkeit (Makulaödem).

- ▶ **Autofluoreszenz** (S.83): z.B. vermehrte Autofluoreszenz durch Lipofuszinakkumulation im Randbereich geografischer Atrophie bei trockener AMD, weniger Autofluoreszenz im Bereich der atrophischen Netzhautareale; Verlaufsbeobachtung.
- ▶ **Untersuchung mit dem Amsler-Netz** (S.76): Bei Metamorphopsie sieht der Patient die Linien verzerrt.
- ▶ **Multifokales ERG** (S.68): Kurvenabflachung.
- ▶ **Histologie** (Abb. 15.26):
 - Drusen: Fokale, kuppelförmige Ablagerungen von eosinophilem Material zwischen Basalmembran des RPE und der inneren kollagenen Schicht der Bruch-Membran; Atrophie und Depigmentierung des darüberliegenden 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 (Typ 1 CNV) und neurosensorische Netzhaut (Typ 2 CNV).
 - Ophthalmoskopisch nicht erkennbar sind basale laminare Ablagerungen (Akkumulationen amorphen Materials in bürstenartiger Konfiguration zwischen Basalmembran und Zellmembran des RPE), basale lineare Ablagerungen, flächig diffus zwischen Basalmembran des RPE und innerer kollagener Schicht der Bruch-Membran sowie Brüche und Kalzifikationen der Bruch-Membran.

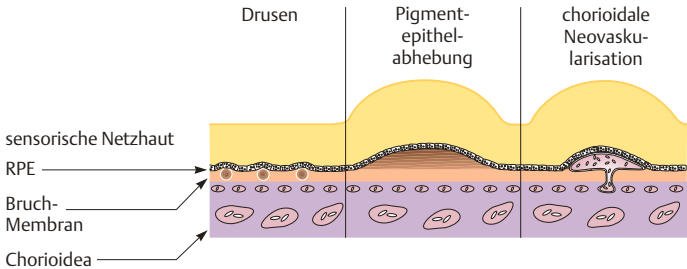


Abb. 15.26 • Altersabhängige Makuladegeneration (nach Gass).

- ▶ **Risikofaktoren:** Rauchen; positive Familienanamnese; keine konsistente Datenlage für Hypertonie, Atherosklerose, erhöhten Body-Mass-Index, lange Sonnenexposition.
- ▶ **Genetik:** Anteil genetischer Faktoren an der Krankheitsdisposition bis zu 70%; genetische Risikofaktoren sind z.B. Veränderungen im Gen für den Komplementfaktor H (CFH-Gen) auf Chromosom 1q31.3, des ARMS2-Gens auf Chromosom 10q26.13 und des nahegelegenen HTRA1-Gens auf 10q26.13; weitere genetische Risikovarianten im Komplementsystem (z.B. C3-Gen auf 19p13.3), das zum angeborenen Immunsystem gehört, sprechen dafür, dass die AMD auch eine entzündliche Erkrankung ist.
- ▶ **Manifestation:** Drusen klinisch selten sichtbar vor dem 45. Lebensjahr; Prävalenz ca.: < 64 Jahre 1,5%; 65–74 Jahre 11%; 75–85 Jahre 28%.

15.7 Makulaveränderungen

- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Augen mit Drusen können normale Sehschärfe behalten; Sehverlust bei etwa 10% der Drusenträger (1. Auge mit etwa 65 Jahren, Risiko des Sehverlusts 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, 1. 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:
 - Spontaner Rückgang möglich mit verbleibender geografischer Atrophie.
 - Zusätzlich CNV, ggf. außerdem Abhebung der neurosensorischen Netzhaut durch Zusammenbruch der äußeren Blut-Retina-Schranke.
 - 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):**
 - Ohne Therapie: Spontane Stabilisierung möglich, aber durchschnittlicher Visusverlust ca. 3 logMAR-Reihen pro Jahr; bei Blutgefäßruptur hämorrhagische Abhebung des RPE, der neurosensorischen Netzhaut, Glaskörperblutung möglich; Ausbildung einer disziformen Narbe (scheibenförmig, gelblichgrau bis braunschwarz, unterschiedlich prominent, subretinal), exsudative Netzhautablösung („altersbedingte Coats-Krankheit“).
 - Mit Therapie: Mit VEGF-Hemmern häufig Visusstabilisierung oder -verbesserung möglich.
 - Verlauf bei CNV mindestens 200 µm von der Foveola entfernt, angiografisch abgrenzbar: Bei 20–25% ohne Therapie und bei 1–2 Dritteln der Patienten nach Laserkoagulation gleichbleibende Sehschärfe oder Verbesserung über 3 Jahre (Rezidive nach Laserkoagulation um 50%, meist innerhalb des 1. Jahres; nach 6 Jahren behandelt und unbehandelt gleich).

▶ **Differenzialdiagnose:** siehe Boxen:

✓ **Erkrankungen mit chorioidaler Neovaskularisation (CNV):**

- ▶ altersabhängige Makuladegeneration
- ▶ hohe Myopie (S. 342)
- ▶ okuläre Histoplasmose (S. 370)
- ▶ „angioïd streaks“ (S. 344)
- ▶ chorioidaler Nävus (S. 378)
- ▶ Aderhautruptur (S. 464)
- ▶ nach Fotokoagulation
- ▶ Drusen des N. opticus (S. 390)
- ▶ Chorioretinitis (S. 346)
- ▶ Best-Krankheit (S. 334)
- ▶ Rötelnretinopathie
- ▶ chorioidales malignes Melanom (S. 380)
- ▶ chorioidales Hämangiom (S. 379)
- ▶ serpiginöse Chorioidopathie (S. 361)
- ▶ „Birdshot“-Chorioretinopathie (S. 361)
- ▶ idiopathische submakuläre Neovaskularisation
- ▶ chorioidale Neovaskularisation der Papille
- ▶ *Toxocara-canis*-Chorioiditis

- ▶ Toxoplasmose-Chorioretinitis
- ▶ V-K-H-Syndrom (S. 359)
- ▶ Schießscheiben-Makuladegeneration (S. 339)
- ▶ Pseudoxanthoma elasticum (S. 580)



Erkrankungen mit Drusen:

- ▶ altersabhängige Makuladegeneration
- ▶ membranoproliferative Glomerulonephritis
- ▶ North-Carolina-Makuladystrophie (S. 574) und Makulastaphylom
- ▶ Doyne-Kolloid-(Honigwaben-)Dystrophie (Synonym: Familiäre dominante Drusen. „Tay's chorioiditis“. Malattia léventinese; autosomal-dominant [2p16.1/EFEMP1]; ERG, EOG normal; „Flecked-retina“-Syndrom)
- ▶ Drusen bei jungen Erwachsenen (Basal-laminar-Drusen nach Gass)
- ▶ Sorsby-Syndrom (I) (S. 586)
- ▶ degeneratives Phänomen bei entzündlichen, neoplastischen, vaskulären Erkrankungen von Retina, Chorioidea, z.B. Dysproteinämie, Lipoidproteinose (S. 148), chronische Leukämie, Pseudoxanthoma elasticum (S. 580), Sklerodermie (S. 585), Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica (S. 588)
- ▶ Phthisis bulbi (S. 350)

▶ Therapie:

- **Konservativ:** Nikotinkarenz; Kommunikation mit dem Hausarzt (mit Einverständnis des Patienten) zur Optimierung der Blutdruck- und Herz-Kreislauf-Situation.
 - In der ARED1-Studie senkten Antioxidantien (500 mg Vitamin C, 400 IE Vitamin E, 15 mg Betacarotin, 80 mg Zink und 2 mg Kupfer tgl. p.o.) bei AMD-Patienten (z.B. intermediäre AMD oder fortgeschrittene AMD auf einem Auge) das Risiko der Krankheitsprogression (Betacarotin ist für Raucher kontraindiziert); die Daten der ARED2-Studie sprechen dafür, dass Betacarotin durch Lutein 10 mg/Zeaxanthin 2 mg ersetzt und die Zinkdosis auf 25 mg reduziert werden kann. Für Omega-3-Fettsäuren (Dokosahexaensäure [DHA]/Eicosapentaensäure [EPA]) konnte in der ARED2-Studie kein zusätzlicher Effekt nachgewiesen werden (zum aktuellen Stand der Empfehlung von Nahrungsergänzungsmitteln bei AMD siehe auch www.dog.org Publikationen – Stellungnahmen).
 - Ggf. Lichtschutzgläser ($\leq 75\%$ Transmission) bei Blendempfindlichkeit; Kantenfilter (S. 58) nur nach Erprobung, wenn verschiedene getönte Gläser keine Linderung bringen; ggf. vergrößernde Sehhilfe (S. 58), elektronische Vorlesegeräte; Computer mit Sprachausgabe.
 - Ggf. Hinweis auf z.B. Deutschen Blinden- und Sehbehindertenverband (www.dbsv.org), Pro Retina (www.pro-retina.de).
 - Beispiele für weitere Therapieoptionen der trockenen AMD (geografische Atrophie) in klinischer Prüfung bzw. noch experimentell:
 - **Extrakorporale Aphereseverfahren** (Rheopherese: Reduktion der Blut- und Plasmapviskosität zur Verbesserung der Mikrozirkulation); noch keine abschließende Bewertung.
 - **Fenretinide** (N-4-Hydroxyphenyl-retinamid; Vitamin-A-Antagonist) p.o. reduziert die Lipofuszinanhäufung, verlangsamt die Progression der trockenen AMD.
 - **Augentropfen mit selektivem Serotonin-1A-Agonisten**, der protektive Eigenschaften für RPE- und Fotorezeptorzellen besitzt und die Komplementaktivierung im Bereich der äußeren Netzhaut hemmt.

15.7 Makulaveränderungen

- **Operativ:**
 - Intravitreale operative Medikamenteneinbringung (S.515), IVOM; mit VEGF-Hemmern: Wirkprinzip: Antiangiogenese durch Inhibition des Wachstumsfaktors VEGF (Vascular Endothelial Growth Factor) mit antikörperähnlichen Molekülen; siehe auch Fertigpräparate für die IVOM (Tab. 33.29).
 - **Indikation:** Neovaskuläre AMD mit überwiegend klassischer CNV (Typ 2), minimal klassischer CNV oder okkulten CNV (Typ 1 CNV) mit nachgewiesener Krankheitsprogression; KI: Fortgeschrittene subretinale Fibrose, ausgeprägte trockene AMD (ca. 85 % der Patienten); schwere Augenerkrankungen wie z. B. Amotio, die zuerst operativ versorgt werden müssen; relative KI: RPE-Riss.
 - **Dosierung:** Initial 3-malige intravitreale Applikation in 4-wöchentlichen Abständen (loading dose); nur bei einer Minderheit der Patienten reicht sie aus, um eine dauerhafte Visusstabilisierung zu erzielen.
 - **Erhaltungstherapie:** Individuell bedarfsgesteuert (PRN = pro re nata) SD-OCT-basiert (Stand 5/2018): Zeichen für die exsudative Aktivität: Weitere oder erneute Flüssigkeit, diffuse Verdickung der Netzhaut, erneute Zunahme von intraretinalen Zysten oder einer Pigmentepithelabhebung, neue Blutung, weiterer Visusverlust; SD-OCT-Bildgebung ermöglicht in der Regel sichere Vergleichbarkeit und Lokalisation der morphologischen Parameter im Verlauf; sensitiver als Visuskriterium allein. Fotodokumentation empfehlenswert.
 - **Verlaufsbeobachtung:** Visus, Fundusbefund in Mydriasis, SD-OCT-Untersuchung alle 4 Wochen im ersten halben Jahr, dann alle 2 und später 3 Monate und bei jeder subjektiven Verschlechterung. Erneute Fluoreszenzangiografie nur, wenn diese Untersuchungen nicht eindeutig sind.
 - **Therapieende:** 6 Monate nach der letzten Injektion klinisch und im SD-OCT eine stabile Netzhautsituation. Reaktivierung nach dieser Zeit erfordert Behandlung wie Neuerkrankung mit 3 Injektionen im monatlichen Abstand.
 - **Abbruch der Therapie:** Befund verschlechtert sich trotz „loading dose“; Vernarbung der CNV mit ausgedehnten subretinalen Fibrosen oder RPE-Atrophien oder Visus < 0,05 (Ausnahme: Frische submakuläre Blutung) oder kein günstiger Effekt auf die Lebensqualität zu erwarten.
 - **Medikamente für die IVOM:**
 - Ranibizumab oder Aflibercept als Mittel der 1. Wahl: **Komplikationen:** z. B. bei okkulten CNV (Typ 1 CNV) mit seröser Pigmentepithelabhebung Einrisse des Pigmentepithels (RPE rip); Endophthalmitis-Risiko (< 0,05 %).
 - Bevacizumab: Derzeit (Stand 5/2018) nicht für die IVOM zugelassen (Off-Label-Anwendung); die bisherigen zahlreichen Publikationen geben *keinen* Hinweis auf eine schlechtere Wirksamkeit oder höhere Komplikationsrate im Vergleich zu Ranibizumab.
- ▣ **Beachte:** Off-Label-Anwendungen stellen besondere Anforderungen an die Patientenaufklärung und Dokumentation und haben haftungsrechtliche Konsequenzen (siehe unter: www.augeninfo.de, www.dog.org, www.retinologie.org).
- Fotodynamische Therapie (S.490), PDT, mit Verteporfin: Ggf. bei fehlendem Ansprechen einer Therapie mit VEGF-Hemmern; ggf. bei polypoidaler chorioidealer Vaskulopathie (spricht häufig schlecht auf VEGF-Hemmer an).
- Laserkoagulation (S.487): Indikation: Ggf. extra- und juxtafoveale CNV > 200 µm von der Fovea entfernt.
- **Makulachirurgie:** Seit Einführung der VEGF-Hemmer nur noch selten indiziert; ggf. z. B. Makulatranslokation, Exzision der CNV, Transplantation von Pigmentepithelzellen, intravitreale Injektion von rt-PA (Plasminogenaktivator) und Gas bei submakulären Hämorrhagien.
- **Anmerkung:** Lampalizumab, ein den Komplementfaktor D bindender Antikörper, der intravitreal appliziert wird, soll die geografische Atrophie aufhalten, überzeugte aber bisher in Phase III nicht (Stand 5/2018).

Chorioretinopathia centralis serosa (CCS; Retinopathia centralis serosa (RCS))

- ▶ **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.
 - **Visus:** 0,1–1,0; Hyperopisierung, mit Pluslinsen Visus oft auf 1,0 korrigierbar.
 - **Funduskopie:** Am hinteren Pol flache, runde oder ovale Prominenz der neurosensorischen Retina (Flüssigkeit zwischen RPE und Fotorezeptorenschicht); fehlender Foveolarreflex; manchmal gelbliche, punktförmige Ablagerungen auf der Rückseite der abgehobenen Netzhaut; < 20 % im Verlauf auch zweites Auge betroffen.
 - **Fluoreszenzangiografie:**
 - Durch Defekt im RPE äußere Blut-Retina-Schranke gestört; in der Frühphase von Quellschmelze 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 hyperfluoreszenter Fleck, der langsam größer wird bis die ganze Abhebung angefüllt ist (Tintenleck); auch mehrere Quellschmelzen möglich.
 - **OCT:** Abhebung der neurosensorischen Netzhaut und umschriebene RPE-Abhebung; chronische RCS: Fotorezeptorenaußensegmente elongiert, Fotorezeptorenschicht defekt, subretinale Ablagerungen, granuläre Veränderungen des atrophen RPE und Atrophie der Neuroretina.
 - **Amsler-Netz (S. 76):** Positives relatives Skotom; relatives Zentralskotom, verzerrte Linien (= Metamorphopsie).
- ▶ **Ursache:** Diskutiert „Typ-A“-Personalität (Durchsetzungswille, Konkurrenzdruck, Aggressivität, feindseliges Temperament) kombiniert mit Stress; Katecholamine und Steroide im Serum erhöht; Steroidmedikation.
- ▶ **Manifestation:** Ca 90 % Männer im 20.–50. Lebensjahr.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Bis zu 90 % spontan wieder volle bis nahezu volle Sehschärfe innerhalb 1–6 Monaten mit vollständigem Rückgang der serösen Abhebung der neurosensorischen Netzhaut; RPE-Veränderungen, gelegentlich zystoides Makulaödem (s. u.), bleibende Metamorphopsie, vermindertes Farbsehen, relatives Skotom. Etwa 20–40 % Rezidive; chorioidale Neovaskularisation möglich.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** z. B. Grubenpapille (S. 390), chorioidaler Tumor, Netzhauttear, chorioidale Neovaskularisation anderer Ursache (S. 308); altersabhängige Makuladegeneration (S. 304), Contusio bulbi (S. 461); Erkrankungen der Chorioidea, posteriore Skleritis (S. 208).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Beobachten; Acetazolamid p.o., Dosis: 2-mal tgl. 250–500 mg, NW (S. 409); ggf. Entspannungstherapie; bei chronischer CCS ggf. Eplerenon (Mineralokortikoid-Rezeptor-Antagonist).
 - **Operativ:**
 - Extrafoveale fokale Argonlaserkoagulation des Quellschmelzen; beschleunigt Resorption; Aufklärung über mögliche NW erforderlich wie z. B. chorioidale Neovaskularisation; ggf. selektive Retinatherapie mit ultrakurzen Laserimpulsen oder Mikropulsdiode-Laser-Behandlung des Quellschmelzen.
 - Indikation: Befund besteht > 3 Monate; berufliche oder familiäre Anforderungen; evtl. Rezidive mit Visusreduktion des betroffenen Auges oder des Partnerauges.
 - Ggf. intravitreale VEGF-Hemmer (S. 517) mit und ohne fotodynamische Therapie (S. 490).

Zystoides Makulaödem (CMÖ)

- ▶ **Definition:** Zystenähnliche intraretinale Flüssigkeitsansammlung in der Makula.
- ▶ **Leitbild:** Zystenähnliche Flüssigkeitseinlagerungen in der äußeren plexiformen Schicht (Henle-Faserschicht) und der inneren Körnerschicht der Makula im OCT.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Visus:** Reduktion unterschiedlichen Ausmaßes, Kontrastsehen vermindert, ggf. Fotophobie, Metamorphopsie, Hyperopisierung.
 - **Amsler-Netz** (S.76): Relatives Zentralskotom, Linien werden verzogen wahrgenommen.
 - **Funduskopie:** Netzhautödem in der Makula (foveale Einsenkung nicht mehr vorhanden und Netzhauttransparenz vermindert, da die Netzhautverdickung den Blick auf das darunterliegende RPE und die Chorioidea erschwert); zystoide Netzhautveränderungen (Abb. 15.27a).

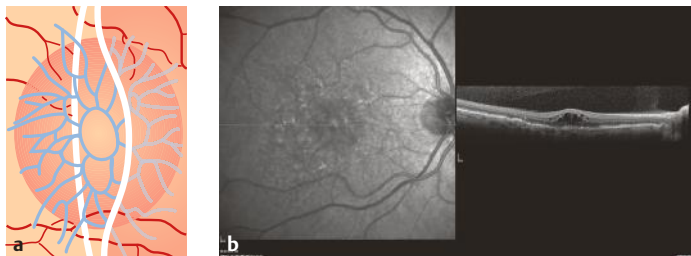


Abb. 15.27 • Zystoides Makulaödem.

a Schemazeichnung (nach Gass).

b OCT mit Netzhautverdickung in der Makula, zystoiden Auftreibungen in der äußeren plexiformen Schicht und der inneren Körnerschicht (horizontaler OCT-Scan in Höhe Bildmitte).

- ▶ **Fluoreszenzangiografie:** Leckage vom perifoveolären retinalen Kapillarbett beginnt in der arteriovenösen Phase; Fluoresceinfärbung der zystoiden Strukturen in der Makula führt zu zentraler sternförmiger Figur, die auch in der Spätphase bestehen bleibt.
- ▶ **OCT:** In der Makula Netzhautverdickung, zystenähnliche Auftreibungen in der äußeren plexiformen Schicht und der inneren Körnerschicht (Abb. 15.27b).
- ▶ **Histologie:** Akkumulation von Flüssigkeit in der äußeren plexiformen Schicht und der inneren nukleären Schicht um die Foveola.
- ▶ **Ursachen:** Austritt von Flüssigkeit aus den Kapillaren in Foveanähe bei verschiedenen Erkrankungen (siehe Box unten).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Je nach Ursache und Therapiemöglichkeit; evtl. spontaner Rückgang, evtl. Rückbildung nach Therapie, evtl. lamelläres Makulaloch (S.313).
 - **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 Glaskörper-Grenzmembran und Glaskörperinkarzeration in der korneoskleralen Wunde; Häufigkeit: Klinisch signifikant ca. 1 %, fluoreszenzangiografisch bis zu 10 % nach e.c. Kataraktextraktion; seltener nach Kapselsack-implantation; erneute Zunahme nach Nd:YAG-Laser-Kapsulotomie.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe Box unten.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - Nichtsteroidale Antiphlogistika (vgl. Tab. 33.20), z.B. Indometacin AT: Dosis: Als Prophylaxe bei Kataraktchirurgie 1 Tag vor OP 4-mal tgl.; 45 min vor Operationsbeginn und ggf. postoperativ. Bei manifestem CMÖ 4-mal tgl.

- Acetazolamid p. o. 2 mal 250 mg tgl. für 14 Tage oder als AT; NW (S.409). Kortikosteroide lokal (AT, subkonjunktival, subtenonal)/systemisch (S.351).
- **Operativ:** Vordere Vitrektomie bei Glaskörperinkarzeration im Kataraktschnitt; ggf. IVOM (S.515) mit Triamcinolon, VEGF-Hemmern oder als intravitreales Dexamethason-Implantat.



Ursachen eines zystoiden Makulaödems – Auswahl:

- ▶ diabetische Retinopathie (S.285)
- ▶ Venenastverschluss (S.293)
- ▶ intraokulare Entzündungen
- ▶ Retinitis pigmentosa (S.328)
- ▶ altersbedingte Makuladegeneration (S.304)
- ▶ retinale Teleangiektasie (S.297)
- ▶ Retinopathia centralis serosa (S.311)
- ▶ vitreomakuläre Traktion
- ▶ epiretinale Gliose (S.315)
- ▶ chorioidale Tumoren (S.376)
- ▶ Netzhautablösung
- ▶ intraokuläre operative Eingriffe (z. B. Kataraktchirurgie)
- ▶ lokale Adrenalintherapie bei Aphakie
- ▶ Nikotinsäure-Intoxikation (S.305)

Makulaforamen

.....

▶ **Leitbild:** Wie ausgestanzt erscheinender runder Netzhautdefekt in der Makula.

▶ **Diagnostik/Symptome:**

- **Anamnese:** Metamorphopsie.
- **Visus:** Verminderung der zentralen Sehschärfe.
- **Funduskopie:** Meist unilateral (ca. 10% bilateral); Entwicklung eines Makulaforamens nach Gass:
 - **Stadium I:** Drohendes Makulaforamen: Hintere Glaskörpergrenzmembran anliegend; foveoläre Depression und Reflex abwesend; kleiner gelber Fleck oder Ring zentral sichtbar; vitreomakuläre Traktion: Foveale Abhebung durch Zug der präfovealen kontrahierten Glaskörperinde.
 - **Stadium II:** Über mehrere Wochen progressive Entwicklung eines Foramens in Foveanähe; ein transparenter, dem Foramen vorgelagerter „Deckel“ kann nur aus Glaskörperkollagen, fibrösen Astrozyten und Müller-Zellen bestehen, aber auch foveoläre Netzhaut enthalten.
 - **Stadium III:** Makulaforamen $\geq 400 \mu\text{m}$.
 - **Stadium IV:** Makulaforamen mit Abhebung des Glaskörpers vom Makulabereich.
 - Das voll ausgebildete (durchgreifende) Foramen ist ein scharf umrissener Netzhautdefekt (wie ausgestanzt), rund bis leicht oval, mit grauem Rand, leicht angehobener umgebender Netzhaut und gelbem Pigment in der Lochbasis; Watzke-Zeichen: Die Unterbrechung des Lichtspalts spricht für einen durchgreifenden Defekt; bei bis zu Dreiviertel der Patienten epiretinale Membran (S.315).
- **Fluoreszenzangiografie:** Fensterdefekt = frühe Hyperfluoreszenz im Lochbereich, retinales Pigmentepithel fehlt, chorioidale Hintergrundfluoreszenz scheint durch.
- OCT (S.78): Zur Stadieneinteilung und Differenzialdiagnose; siehe z.B. Abb. 15.28a und Abb. 15.28b.
- Amsler-Netz (S.76): Zentralskotom meist schwierig darzustellen; verzerrte Linien.

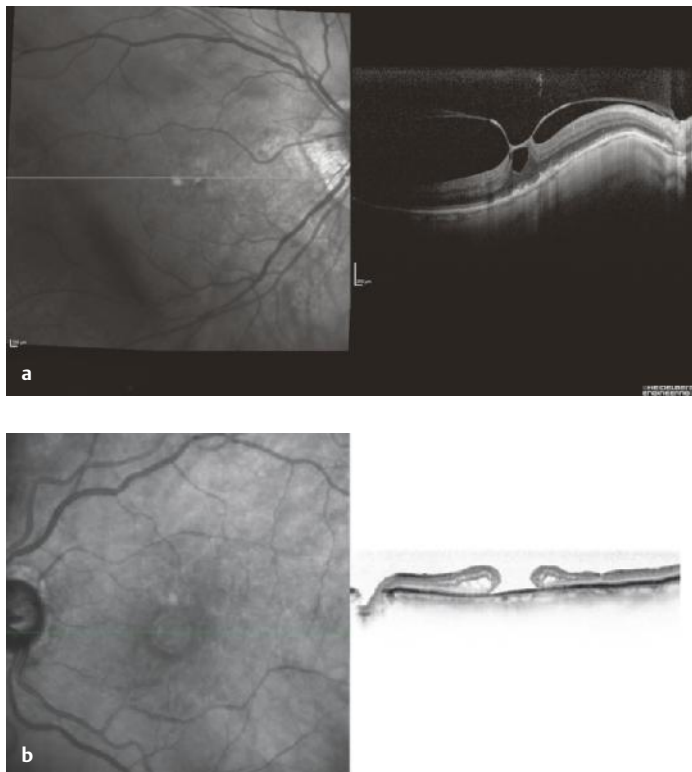


Abb. 15.28 •

- a Vitreomakuläre Traktion im OCT: Präfoveale punktueller Glaskörperinsertion an der Membrana limitans interna, die durch die Traktion ein Präforamen induziert.
- b Makulaforamen. OCT-Scanning-Laser-Reflektionsbild links. Rechts OCT-Schnittbild des durchgreifenden Netzhautdefekts.

- ▶ **Ursache:** z. B. idiopathisch (altersbedingt); Myopie; okuläres Trauma.
- ▶ **Manifestation:** Idiopathisch: Meist > 50 Jahre, etwa 70 % Frauen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - Stadium I und II: Spontane Lösung der vitreomakulären Traktion ohne Lochbildung möglich.
 - Stadium III und IV: Erhebliche Visusreduktion möglich (0,2–0,05); etwa $\frac{1}{3}$ der Patienten 0,4–0,25; Netzhautablösung selten (z. B. bei hoher Myopie).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Makuläres Pseudoforamen (Defekt in epiretinaler Membran über der Makula); lamelläres Makulaforamen (Makulaschichtforamen; nur innere Netzhautschichten fehlen, im Fluo kein Fensterdefekt); Makulazyste.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Kontrollen, da eine spontane Lösung der vitreomakulären Traktion möglich ist.

- **Operativ:**
 - Ggf. Ocriplasmin intravitreal (rekombinante Protease) zur enzymatischen Lyse einer symptomatischen fokalen vitreomakulären Traktion mit konsekutivem Verschluss des Makulaforamens; Indikation: Behandlung vitreomakulärer Traktionen und Makulaforamina $\leq 400 \mu\text{m}$.
 - Vitrektomie (S.513): Entfernen der Glaskörperrinde, Membrana limitans interna, Gastamponade. Indikation: Durchgreifendes Makulaforamen ab Stadium 2; Visus $< 0,3$; beste Ergebnisse bei Dauer < 1 Jahr, Befundbesserung aber auch bei späterer OP möglich.

Epiretinale Gliose (macular pucker)

- ▶ **Definition:** 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 (Schlängelung) der darunterliegenden Gefäße, Gefäßverziehungen der angrenzenden Netzhautgefäße zur horizontalen Raphe.
 - Grad 2 (macular pucker): Graue Membran auf der inneren Netzhautoberfläche; ausgeprägte retinale Distorsion und Fältelung.
 - **Amsler-Netz (S.76):** Evtl. verzerrte Linien.
 - **OCT:** Darstellung auch feinsten epiretinalen Membranen und Traktionen.
 - **Histologie:** Fibrozelluläre Membran mit Makrophagen, Gliazellen, retinalen Pigmentepithelzellen, Fibroblasten, kontraktilen Elementen in den Zellen, Fibronectin in der Interzellulärmatrrix.
- ▶ **Ursache:** Idiopathisch (10 % bds.); nach Netzhautchirurgie, auch ohne primäre Makulabeteiligung; nach Laserkoagulation oder Kryotherapie; retinale vaskuläre Erkrankungen, z.B. Diabetes (S.285), Hypertonie (S.290), Netzhautgefäßverschlüsse, Teleangiektasie (S.297); Erkrankungen mit entzündlichen Infiltraten im Glaskörper.
- ▶ **Manifestation:** Idiopathische epiretinale Gliose: Meist > 50 Jahre.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Meist Stabilisierung nach einiger Zeit; evtl. spontane Abhebung der hinteren Glaskörpergrenzmembran mit Glättung der Netzhautfältelung; weitere mögliche Veränderungen: Erhebliche Visusreduktion; Makulaabhebung; bei 20 % Gefäßleckagen; zystoides Makulaödem (S.312); Makulaforamen (S.313).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Abwarten, falls keine störende Metamorphopsie besteht.
 - **Operativ:**
 - Enzymatische Vitreolyse: Ggf. Ocriplasmin (rekombinante Protease) intravitreal zur Lyse bei punktueller Adhärenz der vitreoretinalen Membran.
 - Vitrektomie: Entfernen der epiretinalen Gliose.
 - Indikation: Ausgeprägte Fältelung der Membrana limitans interna, Visus $\leq 0,5$; störende Metamorphopsie.

15.7 Makulaveränderungen

Toxische Makulopathie / Netzhautveränderungen**Tab. 15.3 • 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; Pigmentstippung; Visusreduktion; Weiß-Gesichtsfeld: Zentralskotom III. Schießscheibenmakulopathie (S. 339) IV. periphere RPE-Veränderungen; enge Gefäße; Papillenblässe; evtl. Erblindung; außerdem: weiße Wimpern; epitheliale/subepitheliale Hornhautablagerungen; herabgesetzte HH-Sensibilität; extraokuläre Muskelparesen
<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 h blind, nach wenigen Tagen wieder annähernd volle Sehschärfe, zentrales Restgesichtsfeld; Störung der Pupillomotorik, Farbschsestörung
<i>Chlorpromazin</i> (Phenothiazin); > 2 400 mg/Tag über lange Zeit	RPE-Veränderungen; gelbweiße Granula unter der vorderen Linsenkapsel, in der Hornhaut
<i>Thioridazin</i> (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	kristalline Retinopathie, foveoläre Zyste, Makulafornen, RPE-Veränderungen, Optikusneuritis; kristalline Hornhauteinlagerungen; Sehverlust
<i>Deferoxamin</i> 3–12 g/24 h i. v. (Eisenvergiftungsantidot, z. B. Transfusionshämösiderose)	Pigmentveränderungen am Fundus, mit Latenzzeit auftretend; Sehverlust; bei 70 % nach 3–4 Monaten wieder normale Sehschärfe; Farbsinnstörung; Nyktalopie; Ringskotom; EOG, ERG, Dunkeladaptation pathologisch
<i>Siderose</i> (eisenhaltiger intraokularer Fremdkörper)	Pigmentdegeneration der Retina; Verlust des peripheren Gesichtsfeldes; ERG anomal; Iris dunkler, s. a. Heterochromie (S. 238); anteriore, subkapsuläre, orangefarbene Ablagerungen in der Linse; getrübbte okulare Medien
<i>Chalkose</i> : intraokularer, schwach kupferhaltiger Fremdkörper	irreguläre, gelbliche Flocken in der Makula (verschwinden nach Fremdkörperentfernung), ERG-Veränderungen; peripherer goldbrauner/grüngelber Hornhautring; Sonnenblumenkatarakt (S. 272); Irisheterochromie (S. 238)
<i>Oxalose</i> : Calciumoxalatablagerungen in Körpergeweben	am hinteren Pol/mittlere Peripherie zahlreiche gelbweiße, punktförmige kristalline Flecken
<i>Canthaxanthin</i> p. o. (Bräunungsmittel)	kristalline, multiple, punktförmige Netzhautveränderungen; Schießscheibenmakulopathie (S. 339)

Tab. 15.3 • Fortsetzung

Noxe	Veränderungen
<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, Pigmentver- änderungen; hämorrhagisches Glaukom
<i>Methylalkohol</i> p. o.	innerhalb 18–48 h Pupillenreaktionen vermindert bis aufgehoben, Sehschärfenminderung bis zur Blindheit, Papillenhypertämie (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. 312); reversibel nach Ab- setzen
<i>Adrenalin</i> AT lokal (Epinephrin)	zystoides Makulaödem (S. 312) bei Aphakie; reversibel nach Absetzen
<i>Miotika</i>	Netzhautablösung
<i>Clofazimin</i>	Schießscheibenmakulopathie (S. 339); oberflächlich pigmentierte Hornhautlinien; braune Verfärbung von Bindehaut und Tränenflüssigkeit; ERG-Veränderungen
<i>Silikonöl</i> (nicht gesichert)	s. Vitrektomie (S. 513)

15.8 Netzhauttumoren

Netzhauttumoren – Übersicht



Netzhauttumoren

- ▶ **kongenitale Hypertrophie des retinalen Pigmentepithels** (CHRPE; vgl. Tab. 15.4)
- ▶ **reaktive RPE-Hyperplasien** (meist nach Trauma oder Entzündung)
- ▶ **kombiniertes Hamartom** (Malformation) des RPE und der Netzhaut (Visus 0,1–0,5; retinales Pigmentepithel und sensorische Retina: Weißgrauer bis grau-bräunlicher, solitärer Tumor neben oder über der Papille, darüberziehende Gefäße vermehrt geschlängelt, evtl. Anhebung der Fovea; Traktionsveränderungen; peripher: Wie Retinopathia praematurorum im Narbenstadium mit Foveaverlagerung)
- ▶ **Adenom/Adenokarzinom** des Pigmentepithels (klinisch nicht zu unterscheiden; 50 % ziliare Region; manchmal Heterochromie, betroffene Seite dunkler; Pigmentklumpen im Glaskörper über schwarzem Tumor; selten; wahrscheinlich keine Metastasierung)
- ▶ **Retinoblastom** (s. u.)
- ▶ **Hämangiome**, z. B. kapilläres Hämangiom (S. 299), kavernöses (S. 300), razemöses Hämangiom (S. 300)
- ▶ **massive retinale Gliose** (meist histologische Diagnose)
- ▶ **Astrozytom** (S. 322)
- ▶ sehr selten: **Glioneurom, Netzhautmetastasen**

Tab. 15.4 • Kongenitale Hypertrophie des retinalen Pigmentepithels (CHRPE)

Form	Funduskopie	Assoziation
solitäre CHRPE (Abb. 15.29)	unifokal, selten bilateral, dunkelgraue bis schwarze, runde oder ovale Läsion mit scharfer, ggf. unregelmäßiger Begrenzung und variabler Größe auf der Höhe des RPE; häufig temporal und in der Nähe des Äquators; häufig depigmentierte Lakunen, ggf. depigmentierter Halo; bei bis zu 80 % sehr langsames Wachstum; Depigmentierung möglich	selten
gruppierte CHRPE	wie solitäre CHRPE nur multifokal, meistens in einem Sektor oder Quadranten, häufig an Tier Spuren erinnernd (Bärenatzenpigmentierung; bei fehlender Pigmentierung wie Eisbärenspuren)	selten
atypische CHRPE	häufig bilateral mehrere, wie zufällig verteilte, ovale oder spindelförmige Flecken mit variabler Pigmentierung und Hypopigmentierung an einem Rand	familiäre adenomatöse Polypose, FAP (S. 579); Gardner-Syndrom (S. 559), Turcot-Syndrom (S. 590)



Abb. 15.29 • Pigmentepithelhypertrophie: dunkelgraue, flache Veränderung mit scharfen Rändern.

Tumorassoziierte Retinopathie

- ▶ **Leitbild:** Fotopsie; karzinomassoziiert bilaterale Visusminderung; melanomassoziiert bilaterale Nachtblindheit.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Karzinomassoziiert (CAR) Visusverlust vor Diagnose eines Karzinoms; melanomassoziiert (MAR) vor Monaten/Jahren metastasierendes kutanes malignes Melanom; schimmerndes, pulsierendes Licht wird wahrgenommen, plötzliche Beeinträchtigung des Sehens bei Nacht, evtl. Xanthopsie (Gelbsehen).
 - **Visus:** CAR frühe Visusreduktion, MAR meistens erst im Verlauf.
 - **Funduskopie:** Zunächst meistens Normalbefund, im Verlauf enge Arteriolen, blasse Papille, RPE-Veränderungen, Zellen im Glaskörper, Einscheidungen der Arteriolen, Periphlebitis möglich.
 - **ERG:** CAR hochpathologisch bis ausgelöscht; MAR Verlust der b-Welle.
 - **Gesichtsfeld:** Zentral-, Ring- und andere Skotome.
 - **Farbsinn:** Bei CA häufig gestört.

- **Dunkeladaptation:** Nachtblindheit bei MAR, wird auch bei CAR beobachtet.
- **Serologie:** z. B. bei CA Antikörper (AK) gegen Fotorezeptorprotein (Recoverin), Enolase, Transducin; bei MM AK gegen retinale Bipolarzellen.
- **Histologie:** Bei CA Degeneration der Fotorezeptorzellen.
- ▶ **Ursache:** Paraneoplastisches Syndrom; wahrscheinlich autoimmunologischer Prozess.
- ▶ **Assoziation:** z. B. bei CAR kleinzelliges Bronchialkarzinom, Mamma-, Endometrium-, Prostatakarzinom, Rhabdomyosarkom; bei MAR: malignes Melanom der Haut.
- ▶ **Manifestation:** Bei CAR ältere Personen, bei MAR ≥ 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 Pigmentepithelatrophie, Autoimmunkrankheiten (Patient und familiär), kein Tumor assoziiert. Außerdem z. B. Retrobulbärneuritis (S. 398), kompressive Orbita- und intrakraniale Läsionen, demyelinisierende Erkrankungen, Netzhautischämie, toxische Retinopathien (Tab. 15.3), hereditäre Netzhauterkrankungen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Entwicklung über Wochen/Monate.
- ▶ **Therapie:** Behandlung der Grunderkrankung, bisher keine etablierte Therapie, Versuche z. B. mit Kortikosteroiden, Immunglobulinen, Plasmapherese, Immunsuppressiva.

Retinoblastom

- ▶ **Definition:** Maligner Netzhauttumor vorwiegend in den ersten 4 Lebensjahren.
- ▶ **Leitbild:** Leukokorie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Klassifikationsvorschlag in Tab. 15.5: International classification of retinoblastoma (ICRB- bzw. ABC-Klassifikation):
 - **Inspektion:** Bei Erstvorstellung Leukokorie (weißer Pupillarreflex) bei etwa 60 % der Patienten. Evtl. schmerzhaftes rotes Auge, Orbitaphlegmone (S. 428), unilaterale Mydriasis, Heterochromie (S. 238), Exophthalmus (S. 12), Nystagmus (S. 454) wenn Makula bds. betroffen.
 - **Spaltlampe:** Mögliche Befunde: Uveitis (S. 347), Pseudohypopyon durch Tumoraussaat in die Vorderkammer (sehr selten auch als diffuses anteriores Retinoblastom ohne Retinabeteiligung), Rubeosis iridis (S. 241), Hyphäma (S. 462), Heterochromie (S. 238), 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. juxtapapillärer 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.
 - **MRT:** Beurteilung von intra- und extraokulärer Tumorausbreitung (Vorteil: sehr hohe Kontrastauflösung der Weichteile), Invasion des N. opticus, orbitaler und ZNS-Ausbreitung; Ausschluss Pinealom; (ggf. CT: Darstellung von Verkalkungen; Nachteile: schlechtere Darstellung der Weichteile, Strahlenbelastung).
 - **Pädiatrische Untersuchung:** Zum Metastasenausschluss.

15.8 Netzhauttumoren

- Untersuchung von Eltern, Geschwistern, Familienmitgliedern mit hohem Risiko, ein Retinoblastom (R.) zu entwickeln.
- **Histologie:** Maligner, neuroblastischer Tumor; Zellen mit großen hyperchromatischen Kernen, wenig Zytoplasma, zahlreiche Mitosen, Flexner-Winterstein-Rosetten, Homer-Wright-Rosetten, Pseudorosetten, Fleuretten, Nekrosen, Verkalkungen.

Tab. 15.5 • ABC-Klassifikation des Retinoblastoms mit Risikogruppen für Visusverlust, Augenverlust, Einschränkung der Lebenserwartung, basierend auf Tumorgroße, -lage und subretinaler oder Glaskörperaussaat von Tumorzellen (nach Shields CL, Murphree AL)

Gruppe	Eigenschaften
Gruppe A – sehr geringes Risiko	Tumoren ≤ 3 mm, > 3 mm von der Foveola, $> 1,5$ mm von der Papille
Gruppe B – geringes Risiko	alle anderen Tumoren ohne retinale oder subretinale Tumoraussaat; subretinale Flüssigkeit < 3 mm von der Tumorbasis
Gruppe C – moderates Risiko	Netzhauttumoren mit fokaler Glaskörper- oder subretinaler Aussaat; subretinale Flüssigkeit in maximal einem Netzhautquadranten
Gruppe D – hohes Risiko	diffuse subretinale oder Glaskörperaussaat und/oder massive endo- oder exophytische Tumoren; exsudative Netzhautablösung > 1 Netzhautquadrant
Gruppe E – sehr hohes Risiko	anatomisch und funktional vom Tumor zerstörte Augen mit z. B. massiver intraokularer Blutung, Neovaskularisationsglaukom, aseptischer Orbitaphlegmone, Tumorausbreitung vor der vorderen Glaskörpergrenzmembran, Tumor mit Linsenkontakt, diffuser Tumordinfiltration, Phthisis.

► **Genetik:**

- Ca. 60–70 % sporadisch und somatische Mutationen.
- Ca. 30–45 % 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-1-(RB1-)Gen-Kopien (Chromosom 13q14.2), 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-stranded [DNA] conformational polymorphism) Keimbahnmutationen im RB1-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, 2. Kind mit R. zu bekommen.
 - 2 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, RPE-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 einen nicht okulären malignen Tumor zu entwickeln (auch außerhalb des Bestrahlungsfeldes).
 - Chromosom 13q-Syndrom (S.552).
- ▶ **Manifestation:** Meist <4 Jahre; 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 ca. 5 %.
 - *Prognostisch ungünstig:* N. opticus nicht im Gesunden reseziert; postlaminares Optikuseinbruch; undifferenziertes R.; Aderhautinvasion; verzögerte Eukleation (> 120 Tage nach Diagnose); Orbitaeinbruch.
 - Metastasen < 10 %; selten > 3 Jahre 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:** Leukokorie bei Kindern (Ursachen: siehe Box unten); kombiniertes RPE- und Retina-Hamartom (S.317); Retinom (S.319); kongenitale Retinoschisis (S.325); kongenitale Toxoplasmose (S.372); kongenitale Zytomegalieretinitis (S.366); Herpes-simplex-Retinitis (S.228); Orbitaphlegmone (S.428); Glioneurom;

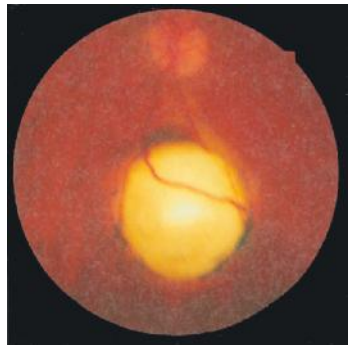


Abb. 15.30 • Netzhaut-Aderhaut-Kolobom unterhalb der Papille.

15.8 Netzhauttumoren

retinales kapilläres Hämangiom (S.299); Leukämie, Netzhautablösung; Glaskörperblutung; Z. n. perforierender Verletzung.



Leukokorie bei Kindern – Auswahl einiger Ursachen:

- ▶ Retinoblastom
- ▶ Katarakt
- ▶ Toxocariasis (S.374)
- ▶ persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (S.275)
- ▶ Coats-Krankheit (S.297)
- ▶ Retinopathia praematurorum (S.301)
- ▶ Trisomie 13 (S.590)
- ▶ Incontinentia pigmenti (S.563)
- ▶ Norrie-Syndrom (S.574)
- ▶ retinales Astrozytom (S.322)
- ▶ familiäre exsudative Vitreoretinopathie (S.327)
- ▶ Endophthalmitis durch augenfernen Infektionsherd (metastatische E.)
- ▶ Medulloepitheliom (S.386)
- ▶ Kolobom von Netz- und Aderhaut (Abb. 15.30)
- ▶ markhaltige Nervenfasern (S.390)
- ▶ Morning-Glory-Syndrom (S.390)
- ▶ kongenitale Netzhautfalte
- ▶ chorioidales Hämangiom (S.379) mit Begleitamotio

▶ Therapie:

- **Konservativ:** Systemische Chemotherapie mit Vincristin, Etoposid, Carboplatin (VEC)- und ggf Cyclophosphamid (CVEC) mit und ohne die unten angegebenen Maßnahmen.
- **Operativ:**
 - Onkologische, pädiatrische Betreuung erforderlich; je nach Ausdehnung, Ein- oder Beidseitigkeit individuelle Indikationsstellung für die folgenden Verfahren mit und ohne systemische Chemotherapie:
 - z. B.: Laserkoagulation, Kryokoagulation, Thermotherapie (transpupilläre Diodelaser-Hyperthermie), Brachytherapie mit episkleralem Ruthenium-106-Applikator, Enukleation (S.532) mit langem N.-opticus-Anteil; externe Radiotherapie, intraarterielle Applikation von Melphalan über einen Katheter in der A. ophthalmica.
 - Nachsorge: CT bei beidseitigem R. bis zum Alter von 2 Jahren alle 3 Monate, bis zum Alter von 4 Jahren alle 4 Monate und alle 6 Monate bis zum Alter von 5 Jahren.
 - Untersuchungen nach Enukleation (sonst öfter): Alle 3 Monate bis zum Alter von 3 Jahren; alle 6 Monate bis zum Alter von 5 Jahren, dann jährlich.

☒ **Beachte:** Wegen der möglichen Entwicklung von Zweitumoren 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, weißgrau durchscheinender Tumor; später nodulär bis maulbeerartig (multinodulär), weiß, multiple Kalzifikationen; außerdem depigmentierte Fundusveränderungen.
- **Autofluoreszenz:** Fluoresziert häufig im roten Licht.

- **Fluoreszenzangiografie:** Häufig hyperfluoreszenter Tumor ohne Leckage.
- Dermatologische, neurologische, pädiatrische, internistische Untersuchung/Bildgebung zur Beurteilung der Assoziation.
- ▶ **Genetik:** Tuberöse Sklerose: autosomal-dominant (Gene TSC 1 [Genlokus 9q34.13] und TSC 2 [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.
- ▶ **Manifestation:** Kongenital; (selten neue Tumoren in klinisch normaler Netzhaut beobachtet; Adenoma sebaceum selten in den ersten beiden Lebensjahren).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Flache Läsion in der frühen Kindheit, Kalzifizierung erst später; minimale Wachstumstendenz; meist asymptomatisch; selten retinale oder Glaskörperblutung, Exsudationen, Netzhautablösung.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Siehe Retinoblastom (S.319), außerdem: Amelanotisches Melanom (S.380), retinales Granulom (S.374), Drusenpapille (S.390).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Fachübergreifende Betreuung; regelmäßige Kontrollen.
 - *Operativ:*
 - z. B. Fotokoagulation, Kryotherapie, PDT (S.490), vitreoretinale Chirurgie.
 - Indikation: Nur bei Komplikationen wie z. B. Ödembildung, Exsudation.

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 Gewebeverlust durch exogene Einflüsse (Entzündungen, Gefäßerkrankungen).

Makulaaplasie/-hypoplasie

- ▶ **Definition:** Verlust des fovealen Grübchens und Reflexes, Fehlen der kapillarfreien Zone; Sehschärfe meist erheblich reduziert; sehr selten.
- ▶ **Assoziation:** Aniridie (S.235); PHPV (S.275); Mikrophthalmie; Kolobome am hinteren Augenpol; okulokutaner Albinismus (S.239); X-chromosomal vererbter okulärer Albinismus; isolierte foveale Hypoplasie und Nystagmus; Goldenhar-Symptomenkomplex (S.560), retinale Dysplasie Reese-Blodi (S.582), Tuomaala-Haapanen-Syndrom (S.590), Waardenburg-Syndrom (S.591), WAGR-Syndrom (S.591).

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 (S.544):
 - Netzhaut/Aderhautkolobome sind mit folgenden Syndromen assoziiert (Auswahl): Makulakolobome mit Brachytelephalangie (Sorsby-II-Syndrom). 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.

Vitreoretinale Dystrophien

Siehe Tab. 16.1.

Tab. 16.1 • Hereditäre vitreoretinale Dystrophien (Auswahl).

Genetik	Klinik	ERG	Assoziation	beiderseits	Nachtblindheit
kongenitale (juvenile) Retinoschisis					
X-chromosomal-rezessiv (RS1-Gen auf Xp22.13)	Makulopathie (sternförmige zystoide Räume [foveale Schisis], nicht fluoreszenzpositiv, 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)	–	ja	ja (Dunkeladaptation im Spätstadium reduziert)
Goldmann-Favre-Syndrom (Enhanced-S-Cone-Syndrom)					
autosomal-rezessiv (NR2E3-Gen auf 15q23)	zentrale, häufiger periphere Retinoschisis; Pigmentverklumpung (auch knochenbälkchenartig); zystoide Makulaödem, Gefäßlecken, dendritische, sklerotische Gefäße; Glaskörperverflüssigung, fibrilläre Degeneration; Katarakt	subnormal bis ausgelöscht	–	ja	ja

Tab. 16.1 • Fortsetzung						
Genetik	Klinik	ERG	EOG	Assoziation	beiderseits	Nachtblindheit
Wagner hereditäre vitreoretinale Dystrophie						
autosomal-dominant (VCAN-Gen auf 5q14.2-q14.3)	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
Stickler-Syndrom						
autosomal-dominant (COL 2A1/12q13.11; COL 11A1/1p21.1; COL 11A2/6p21.32) autosomal-rezessiv (COL 9A1/6q13; COL 9A2/1p34.2)	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, Mikrognathie), Zahnanomalien; Muskel-Skelett-Anomalien, z. B.: Gelenke überstreckbar; juvenile Arthritis; Hörverlust	ja	selten

Tab. 16.1 • Fortsetzung

Genetik	Klinik	ERG	EOG	Assoziation	beiderseits	Nachtblindheit
familiäre exsudative Vitreoretinopathie						
autosomal-dominant (FZD4-Gen auf 11q14.2)	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	Geburtsgewicht, -termin im Normbereich, keine Sauerstofftherapie; evtl. Thrombozytopathie	ja	nein
autosomal-dominant/rezessiv (LRP5-Gen auf 11q13.2)						
X-chromosomal (NDP-Gen auf Xp11.3)						

Ergänzung: Nicht myope hereditäre periphere (bandförmige) vitreoretinale Degeneration (familial lattice degeneration of the retina): Gitterige Netzhautdegenerationen bei Nichtmyopen, Amotio retinae im jugendlichen Alter.

Retinitis pigmentosa (RP)

- ▶ **Definition:** Klinisch und genetisch heterogene Gruppe von Netzhauterkrankungen, die zu einem in der Regel bilateralen progredienten Verlust der Stäbchenfunktion und schließlich auch der Zapfenfunktion führt.
- ▶ **Leitbild:** Nachtblindheit, enge retinale Gefäße; pathologisches ERG; knochenbälchenartige Pigmentierungen; wachsgelbe 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 zentralem Restgesichtsfeld (bei Makulaveränderungen $\leq 0,1$, untypisch).
 - **Funduskopie:** Beiderseits, symmetrisch: Glaskörperzellen, -kondensationen, -partikel; enge arterielle Gefäße unterschiedlicher Ausprägung (100%); verbreiteter oder abwesender Fovealreflex (100%); makuläre epiretinale Membran; zystoides Makulaödem (S. 312) etwa 20–25%; wachsgelbe Papille im Endstadium (100%). Im Frühstadium oft Depigmentierungen, weiße Punkte (RP sine pigmento).
 - ▶ **Beachte:** Knochenbälchenartige 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.

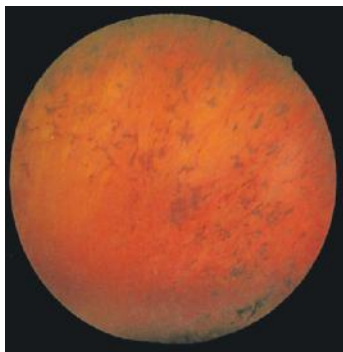


Abb. 16.1 • Retinitis pigmentosa: Knochenbälchenartige Pigmentierungen der peripheren Netzhaut.

- ▶ **Progressive Nachtblindheit:** Dunkeladaptation (S. 66) pathologisch, Stäbchenschwelle erhöht; in der Regel Erstsymptom.
- ▶ **ERG (S. 68):** Reduzierte oder ausgelöschte Stäbchenantwort, Zapfenantwort meist erst später pathologisch; ERG-Veränderungen können oft schon in der frühen Kindheit registriert werden (Hautelektroden-ERG); mfERG für Restfunktion und Verlaufskontrolle bei fortgeschrittener RP.
- ▶ **Gesichtsfeld:** Defekt in der mittleren Peripherie (Ringskotom); im Verlauf Reduktion auf zentrales Restgesichtsfeld von 2–3° (Tunnel-Gesichtsfeld).
- ▶ **OCT:** Verlust der äußeren Netzhautschichten, Atrophie des RPE mit vermehrter Rückstreuung der Chorioidea zuerst in der mittleren Peripherie, später auch zentral.
- ▶ **Hörtest:** Evtl. pathologisch auch ohne Usher-Syndrom (S. 591).
- ▶ **Fachübergreifende Diagnostik** zum Ausschluss von Pigmentretinopathien mit Assoziation (s. Tab. 16.2).
- ▶ **Ausführliche Familienanamnese;** möglichst Untersuchung der Familienmitglieder; genetische Beratung.
- ▶ **Fundusfotos** zur Dokumentation.

► **Genetik:**

- Autosomal-dominant (ca. 20–25%); autosomal-rezessiv (ca. 12–20%); X-chromosomal-rezessiv (ca. 10–15%); Usher-Syndrom (ca. 10%); bisher > 60 Gene beschrieben, deren Mutation zur RP führen kann, z. B. RHO, USH2A, RP2, RPGR.
- *X-chromosomaler Carrier* (Konduktorinnen): Klinisch unauffällig oder z. B. tapetoider Reflex (schillernd durch graugrüne Verfärbung des RPE), RPE-Veränderungen in der äquatorialen Region, ERG und Dunkeladaptation können pathologisch sein.

► **Weitere okuläre Befunde:** Blendungsempfindlichkeit erhöht; Kontrastsehen gestört; Farbsinnstörung; posteriore subkapsuläre Katarakt (> 50 % nach dem 40. Lebensjahr); Drusenpapille (etwa 2%); Glaukom (ca. 3%); hintere Glaskörperabhebung (fast 100%); Coats-Krankheit (S.297) ähnliche Netzhautveränderungen; Schießscheibenmakulopathie (S.339): 15–20%; Myopie; Astigmatismus; Keratokonus (S.210).► **Assoziation:** Hörverlust; Pigmentretinopathien mit Assoziation Tab. 16.2.► **Prävalenz:** 1:4 000; häufigste Form erblicher retinaler Netzhautdystrophien.► **Manifestation:** Erste Symptome in den ersten beiden Lebensjahrzehnten; Diagnosestellung meistens im 3. bis 4. Lebensjahrzehnt. RP praktisch ausgeschlossen, wenn das ERG bei rezessiver Form nach dem 6. Lebensjahr, bei dominanter Form nach dem 16. Lebensjahr normal ist.► **Verlauf/Komplikationen:** Progressiv, aber variabel; jährlicher Verlust von etwa 10 % der restlichen ERG-Amplitude; Gesichtsfeld nimmt zunächst kaum ab, mit Erreichen des kritischen Alters (19–33 Jahre) jährlich etwa 10–20%; das entstehende Tunnelgesichtsfeld bewirkt eine zunehmende Einschränkung der Mobilität bzw. Orientierung im Raum; mit 50 Jahren bei etwa 50 % der Patienten Visus 0,1.► **Differenzialdiagnose:** siehe Box unten und Tab. 16.2.► **Therapie:**

- **Konservativ:** Derzeit keine effektive Therapie bekannt; Patienten/Familienberatung (Prognose, Schule, Beruf); Schutz vor UV-Licht, Blendung; evtl. Kantenfiltergläser (S.58) bei Blendungsempfindlichkeit; ggf. vergrößernde Sehhilfen (S.58), das Restgesichtsfeld muss dafür eine Mindestgröße aufweisen. Betreuung durch Institution für stark Sehbehinderte und Blinde (z. B. Mobilitätstraining, Erlernen der Blindenschrift); zystoides Makulaödem (S.312).
- **Operativ:**
 - Symptomatisch, z. B. Kataraktchirurgie (S.500).
 - *In klinischer Erprobung oder experimentell*, z. B.: **Neuroprotektion:** Apoptoseinhibitoren oder operative Einbringung eines Kapselimplantats mit genetisch modifizierten RPE-Zellen, die CNTF (human ciliary neurotrophic factor; NT 501) durch eine semipermeable Membran in den Glaskörper abgeben (encapsulated cell technology; ECT); CNTF verlangsamt im Tiermodell die Fotorezeptordegeneration. **Pharmakologische Substanzen** oral, wie z.B. synthetisches Retinoid, das 11-cis-Retinal ersetzen soll, bei einem Defekt in der Chromophorbiosynthese. **Gentherapie:** Mit Hilfe von Vektoren (viral und nicht viral) Einbringung von funktionierenden Genabschnitten oder Stummschalten von Genen. **Sehprothesen:** Kortikale visuelle Prothesen, epi- oder subretinale oder suprachorioideale Implantate: z. B. mit subretinalem Netzhautimplantat Sehschärfe > 1/50 und Wahrnehmung von Gesichtern erreicht, mit epiretinalem Argus-II-Netzhautprothesensystem (FDA-Zulassung, CE-Kennzeichnung) Visus 20/1260, bessere Orientierung und Mobilität (Abb. 16.2).

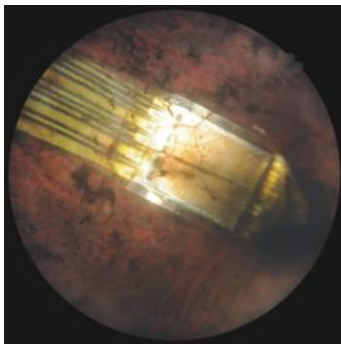


Abb. 16.2 • Retinaimplantat: Epiretinales Retinaimplantat in situ.

✓ Differenzialdiagnose Nachtblindheit (Auswahl):

- ▶ Retinitis pigmentosa (S. 328)
- ▶ Refsum-Krankheit (S. 581)
- ▶ chronisch progressive externe Ophthalmoplegie (S. 140)
- ▶ Goldmann-Favre-Syndrom (S. 325)
- ▶ Fundus albipunctatus (S. 333)
- ▶ Oguchi-Syndrom (S. 575)
- ▶ Retinitis punctata albescens (Tab. 16.2)
- ▶ Uyemura-Syndrom (S. 591)
- ▶ Kandoris gefleckte Retina (S. 333)
- ▶ kongenitale Retinoschisis (S. 324)
- ▶ Chorioideremie (S. 345)
- ▶ Atrophia gyrata (S. 345): erhöhter Ornithinspiegel
- ▶ generalisierte chorioidale Atrophie (S. 345)
- ▶ Mukopolysaccharidosen (S. 571), s. a. Tab. 5.3
- ▶ Vitamin-A-Mangel (S. 194)
- ▶ phenothiazininduziert (z. B. Thioridazin)
- ▶ deferoxamininduziert
- ▶ Siderosis (S. 473)
- ▶ hohe Myopie (S. 342)
- ▶ Syphilis (S. 367)
- ▶ „Birdshot“-Chorioretinopathie (S. 361)
- ▶ Onchocerciasis (S. 190)
- ▶ paraneoplastisch – hautmelanom- oder karzinomassoziiert (S. 318)
- ▶ Abetalipoproteinämie (S. 545)
- ▶ kongenitale stationäre Nachtblindheit: Fundus normal; evtl. blasse Papille oder „tilted disc“ (S. 390); variable Visusreduktion; evtl. Nystagmus, Strabismus, Myopie, paradoxe Pupillenreaktion; ERG: b-Welle pathologisch, Dunkeladaptation pathologisch; Genetik: Autosomal-dominant (z. B. GNAT1 auf 3p21.31), autosomal-rezessiv (z. B. GRM6 auf 5q35.3), X-chromosomal-rezessiv (z. B. NYX auf Xp11.4).

Kongenitale Amaurose Leber

- ▶ **Definition:** Heterogene Gruppe von Netzhaut-Aderhaut-Dystrophien mit schwerer Sehbeeinträchtigung im 1. Lebensjahr.
- ▶ **Leitbild:** Normaler Fundus (im Anfangsstadium) in Kombination mit erheblichem Sehverlust und fast oder vollständig ausgelöschtem ERG.

Tab. 16.2 • Differenzialdiagnose der Retinitis pigmentosa (RP) – Auswahl.

Art der RP	Differenzialdiagnosen
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 weißgelbliche Flecken auf RPE-Höhe [Makula meist ausgespart]: Sonst typische Befunde wie bei RP)
Pigmentretinopathie bei verschiedenen Erkrankungen	• kongenitale Amaurose Leber (S. 330) • Goldmann-Favre-Syndrom (S. 325) • Fundus flavimaculatus (S. 332); aber untypisch • traumatische Retinopathie (S. 473) • Siderose/Hämosiderose (S. 473) • Sorsby-Syndrom (I) (S. 586)
Pigmentretinopathie durch Medikamente	• z. B. Resochin, Thioridazin, Chlorpromazin, Tamoxifen
Pigmentretinopathie bei systemischen und metabolischen Erkrankungen	
s. auch unter Syndrome (S. 544)	
• Abetalipoproteinämie (Bassen-Kornzweig-S.) • Alström-(Hallgren-) Syndrom • Armendares-Syndrom • Atrophia gyrate (S. 345) • Bardet-Biedl-Syndrom • CDG-Syndrom • Cockayne-Syndrom • Zystinose • Diallinas-Amalric-Syndrom • Dystrophia myotonica Curschmann-Steinert • Ehlers-Danlos-Syndrom • Flynn-Aird-Syndrom • Friedreich-Ataxie • Goltz-Gorlin-Syndrom • Hallervorden-Spatz-Syndrom • Incontinentia pigmenti • Karsch-Neugebauer-Syndrom • Kearns-Sayre-Daroff-Syndrom • Kjellin-Syndrom • Laurence-Moon-Syndrom • (Pierre-)Marie-Syndrom	• Menkes-Syndrom • Mikrozephalie, chorioretinale Dysplasie • Mirhosseini-Holmes-Walton-Syndrom • Mukopolysaccharidose I-H, I-S, II, III • Nävobasaliomatose • Naevus achromians Ito • Niemann-Pick-Krankheit • Periarteriitis nodosa • Panenzephalitis, subakute, sklerosierende van Bogaert • Pearson-Syndrom • Pelizaeus-Merzbacher-Krankheit • Refsum-Krankheit • Retinopathie bei Syphilis (S. 367) • Rötelnembryopathie • Saldino-Mainzer-Syndrom • Senior-Loken-Syndrom • Stickler-Syndrom (Tab. 16.1) • Trichomegalie-Syndrom • Usher-Syndrom • Werner-Syndrom • Zellweger-Syndrom • Zeroidlipofuszinose, Typ Haltia-Santavuori • Zeroidlipofuszinose, Typ Batten-Spielmeyer-Vogt

16.1 Dystrophien/Degenerationen/hereditäre Erkrankungen

► **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.210), Keratoglobus (S.211), Katarakt.
- **Funduskopie:** Im Verlauf unterschiedlich ausgeprägte Hypo- und Hyperpigmentierungen der Netzhaut, auch knochenbälkchenartig; Papille blass, enge Gefäße; evtl. Pseudopapillenödem (S.391) oder Papillenödem.
- **ERG (S.68):** Hautelektroden-ERG bei Säuglingen: Fast oder vollständig ausgelöscht.
- **Skioskopie (S.52):** Meist Hyperopie ($> +3$ dpt), selten Myopie.
- **Pupillenreaktionen (S.36):** Träge.
- **Familienanamnese,** genetische Beratung.

► **Genetik:** Mutationen in ca. 14 Genen; meistens autosomal-rezessiv (z. B. CEP290-Gen auf 12q21.32, CRB1-Gen auf 1q31.3, GUCY2D-Gen auf 17p13.1, RPE65-Gen auf 1p31.3); autosomal-dominant (CRX-Gen auf 19q13.33, IMPDH1-Gen auf 7q32.1).► **Assoziation:** Ggf. Kleinwuchs; Hypoplasie des Kleinhirnwurms; neurologische, neurodegenerative Erkrankung; Nieren-, Herzerkrankung; Hörverlust; mentale Retardierung.► **Manifestation:** Geburt, erste Lebensmonate.► **Verlauf/Komplikationen:** Bei Geburt blind oder erhebliche Visusreduktion; bis zum 10. Lebensjahr in der Regel Lichtwahrnehmung bis 0,05; Fundus kann zu Beginn normal sein; die oben beschriebenen Pigmentveränderungen der Netzhaut sind im 10. Lebensjahr fast immer vorhanden.► **Differenzialdiagnose:** Tab. 16.2.► **Therapie:** Nicht bekannt; Betreuung (S.329). *In der Entwicklung:* Pharmakologische Substanzen, z. B. synthetisches Retinoid oral, das bei einem Defekt in der Chromophorbiosynthese und Mutationen im RPE65- oder LRAT-Gen 11-cis-Retinal ersetzen soll. *Gentherapie:* Erste klinische Studien bei Mutationen im RPE65-Gen (nach Vitrektomie subretinale Injektion von AAV-(Adeno-assoziierte Viren)Vektoren mit RPE65-Gen-Material für den Gentransfer in RPE-Zellen); FDA-Zulassung 12/2017 erfolgt.**Fundus flavimaculatus (Morbus Stargardt)**► **Definition:** Vom retinalen Pigmentepithel ausgehende erbliche Makuladystrophie.► **Leitbild:** Gelbliche Flecken am hinteren Augenpol; dunkle Chorioidea in der Fluoreszenzangiografie.► **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. 16.3), Bildung neuer Flecken neben 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 (S.328), atrophische Areale.► **ERG (S.68):** Subnormal (fotopisches mehr als skotopisches).► **EOG (S.69):** Reduzierter Lichtanstieg (bei rein makulärer Form ERG und EOG normal).► **Dunkeladaptation (S.66)** meist normal, in der Regel keine Nachtblindheit.



Abb. 16.3 • Fundus flavimaculatus: Multiple gelbliche Flecken auf RPE-Niveau am hinteren Augenpol.

- ▶ **Farbsinn:** Oft anomal (Pseudoprotonomalie), abhängig von Makulabeteiligung.
- ▶ **Fluoreszenzangiografie:** 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:** Autosomal-rezessiv (ABCA4-Gen auf 1p22.1), autosomal-dominant (ELOVL4-Gen auf 6q14.1).
- ▶ **Assoziation:** Gelegentlich berichtet; z.B. Laurence-Moon-Bardet-Biedl-Syndrom (S.567); neurologische Störungen; Nierenerkrankung.
- ▶ **Manifestation:** Beginn des Visusabfalls 15.–30. Lebensjahr (selten darüber hinaus ab 5.–65. Lebensjahr).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Visusabfall progressiv, Leseschwierigkeiten; bei Makulabeteiligung ab 1. Lebensjahrzehnt, sonst oft erst nach langer Zeit, wenn sich Flecken in der Foveola bilden; Endvisus meist nicht < 0,05; gelegentlich chorioidale Neovaskularisation (sehr selten retinale Neovaskularisationen).
- ▶ **Differenzialdiagnose:**
 - **Fundus albipunctatus:** Autosomal-rezessiv (RDH5-Gen auf 12q13.); 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.214); s. auch Uyemura-Syndrom (S.591).
 - **Kandoris gefleckte Retina:** Dunkelgelbe RPE-Atrophieflecken 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.
 - **Kristalline Retinopathien:** z. B. Biettis kristalline Retinopathie, primäre Hyperoxalurie, Methoxyflurantoxizität, Tamoxifen-Retinopathie vgl. toxische Makulopathie (S.316).

16.1 Dystrophien/Degenerationen/hereditäre Erkrankungen

- Zapfendystrophien (S.339); zentrale areoläre chorioidale Atrophie; dominante Makuladystrophie; disseminierte Chorioretinopathie; Drusen (S.307); Angioid Streaks (S.344); Retinitis pigmentosa (S.328); Chloroquin-Retinopathie (S.316).

▶ **Therapie:**

- *Konservativ:* Nicht bekannt; ggf. vergrößernde Sehhilfen (S.58).
- *Operativ:* Choroidale Neovaskularisation z.B. wie CNV bei AMD (S.310). *Gentherapie:* Erste klinische Studien bei Mutationen im ABC 44-Gen (nach Vitrektomie subretinale Injektion von ElAV-Lentivirus-Vektoren mit ABC 44-Gen-Material für den Gentransfer in Fotorezeptoren).

Vitelliforme Makuladystrophie Best▶ **Definition:** Erbliche Makuladystrophie mit eidotterähnlicher Läsion.▶ **Leitbild:** Eidotterähnliche 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 eidotterähnliche, gelbliche Läsion zwischen RPE und sensorischer Retina von 0,5–3 PD (Papillendurchmesser).
 - 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 Blaugrünstörungen; peripheres Gesichtsfeld und Dunkeladaptation normal.
- *Fluoreszenzangiografie:* 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/BEST 1-Gen).

- *Carrier:* Fundus meist normal, EOG pathologisch.

▶ **Weitere okuläre Befunde:** Hyperopie; Strabismus; seröse Netzhautablösung.▶ **Assoziation:** Nicht beschrieben.▶ **Manifestation:** Meist 4.–10. Lebensjahr; selten bei Neugeborenen (1.–3. Lebenswoche).▶ **Verlauf/Komplikationen:** Trotz der ausgeprägten Fundusveränderungen Visus meist $\geq 0,4$ (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:* PRPH2-Gen auf 6p21.1, evtl. autosomal-dominant; Visusreduktion, Metamorphopsie meist im 4.–5. Lebensjahrzehnt; horizontal ovale Läsion mit zentralem braun bis grauem hyperpigmentiertem oder auch gelbem Fleck; ERG und Farbsinn normal; EOG mit reduziertem Lichtanstieg.

- *Paraneoplastische vitelliforme Retinopathie (sehr selten)*: Gelbliche subretinale Ablagerungen im Makulabereich bei metastasierendem Melanom; s. a. tumorassoziierte Retinopathie (S.318).
- *Schmetterlingsförmige Pigmentepitheldystrophie*: Foveales gelb-graues Pigment entsprechender Form; EOG subnormal.
- Sorsby-Syndrom (I) (S.586).
- RPE-Abhebung (S.305); Drusen (S.307); Fundus flavimaculatus (S.332).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ*: Symptomatisch.
 - *Operativ*: Chorioidale Neovaskularisation z. B. wie CNV bei AMD (S.310).

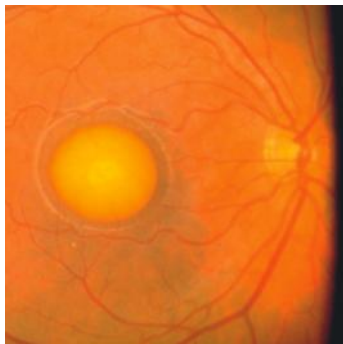


Abb. 16.4 • Vitelliforme Makuladystrophie Best, Stadium 2 mit eidotterähnlicher Makulaveränderung.

Farbsinnstörungen

- ▶ Siehe Tab. 16.3.

Tab. 16.3 • Stationäre und kongenitale Zapfendysfunktionen.

Bezeichnung	zugrunde liegender Defekt	Rot-Grün-Farbdiskriminierung	Anomaloskop	Fundus, Visus, Standardblitz-ERG, EOG	Bevölkerung männl./weibl.	weibliche Carrier	Genetik
anomale Trichromasie							
Deuteranomalie	normales Fotopigment mittlerer Wellenlänge ersetzt durch anomales Fotopigment mit maximaler Intensität bei zu langer Wellenlänge	generell reduziert, unterschiedlich ausgeprägt	um subjektiv gleichen Farbedruck wie gelbes Feld zu erhalten, zu viel Grün in der Rot-Grün-Mischung (Mischungsgleichung 20/15)	normal	ca. 5 %/ ca. 0,25 %	ca. 12 %	X-chromosomal rezessiv; OPN1MW- und OPN1LW-Gene auf Xq28
Protanomalie	normales Fotopigment mittlerer Wellenlänge ersetzt durch anomales Fotopigment mit maximaler Intensität bei zu kurzer Wellenlänge	generell reduziert, unterschiedlich ausgeprägt	um subjektiv gleichen Farbedruck wie gelbes Feld zu erhalten, zu viel Rot in der Rot-Grün-Mischung (Mischungsgleichung 60/8)	normal; Lese-Visus reduziert unter rotem Licht	ca. 1 %/ ca. 0,01 %	ca. 12 %	X-chromosomal rezessiv; OPN1MW- und OPN1LW-Gene auf Xq28
Dichromasie							
Protanopie	überwiegendes Fehlen des roten Zapfentopigments	unter besonderen Laborbedingungen möglich	Mittelhornmischung 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	ca. 1 %/ ca. 0,01 %	ca. 2 %	X-chromosomal rezessiv; OPN1MW- und OPN1LW-Gene auf Xq28

Tab. 16.3 • Fortsetzung

Bezeichnung	zugrunde liegender Defekt	Rot-Grün-Farbdiskriminierung	Anomaloskop	Fundus, Visus, Standardblitz-ERG, EOG	Bevölkerung männl./weibl.	weibliche Carrier	Genetik
Deuteranopie	überwiegendes Fehlen des grünen Zapfenfotopigments	unter besonderen Laborbedingungen möglich	Mittelnormgleichung wird angenommen; bei vorgegebenen 73 Rotanteilen in der Mischschraube, wird Helligkeit (Gelbschraube) auf 15 eingestellt	normal	ca. 1 %/ ca. 0,01 %	ca. 2 %	X-chromosomal rezessiv; OPN1MW- und OPN1LW-Gene auf Xq28
Tritanopie	Blau-Zapfen fehlen oder fehlende Funktion	–	unspezifisch; kann mit Standard-Anomaloskop nicht erfasst werden	normal	sehr selten/ sehr selten	–	autosomal-dominant; OPN1SW-Gen auf 7q32.1
komplette Achromatopsie¹							
Stäbchen Monochromasie, vollständige Farbenblindheit	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: Helligkeits-einstellung auf 60–80)	Visus $\leq 0,1$; fotopisches ERG ausgelöscht; EOG normal; evtl. Papillenblässe, evtl. fehlender Fovealreflex, Pigmentverschiebungen, oft exzentrische Fixation	1:30 000/ 1:30 000	–	autosomal-rezessiv; CNGA3-Gen auf 2q11.2; CNGB3-Gen auf 8q21.3; GNAT 2-Gen auf 1p13.3; PDE6C-Gen auf 10q23.33; PDE6H auf 12p12.3

Tab. 16.3 • Fortsetzung

Bezeichnung	zugrunde liegender Defekt	Rot-Grün-Farbdiskriminierung	Anomaloskop	Fundus, Visus, Standardblitz-ERG, EOG	Bevölkerung männl./weibl.	weibliche Carrier	Genetik
inkomplette Achromatopsie²							
Blauzapfen-Monochromasie	nur Blauzapfen und Stäbchen vorhanden; evtl. Zapfen mit Rhodopsin (oder Fotopigment 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 z. B. OPN1MW- und OPN1LW-Gene auf Xq28

¹ weitere Symptome: Kongenitaler Pendelnystagmus; Lichtempfindlichkeit; Zentralskotom; paradoxe Pupillenreaktion: Auge adaptiert an mesopes Licht; nach dem Ausschalten momentan keine Veränderung, dann langsame Konstriktion innerhalb ca. 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

Farbsinnstörungen: Progressive Zapfendystrophien/ Schießscheibenmakulopathie (bull's eye maculopathy)

- ▶ **Leitbild:** Farbsinnstörung; Lichtempfindlichkeit; Visusminderung; erst normaler Fundus, später Schießscheibenmakulopathie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Lichtempfindlichkeit, 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. gelbweiße tief in der Retina liegende Flecken außerhalb der Schießscheibenläsion; alternativ zentrale RPE-Atrophie, -verklumpung, evtl. auch Atrophie der Choriokapillaris; evtl. tiefrote, kleine Veränderungen auf RPE-Niveau; evtl. temporale Papillenblässe, evtl. Pigmentansammlungen in der Peripherie, enge Gefäße.
 - **Fluoreszenzangiografie:** Schießscheibenmakulopathie: Zentraler nicht fluoreszierender Fleck umgeben von hyperfluoreszenter Zone.
 - **Farbsinn (S.63):**
 - Bei selektiver Zapfendystrophie: Panel-D-15 (S.63): Rot-Grün-Störung; Anomaloskop (S.64): Wie bei kongenitaler Achromatopsie (Tab. 16.3).

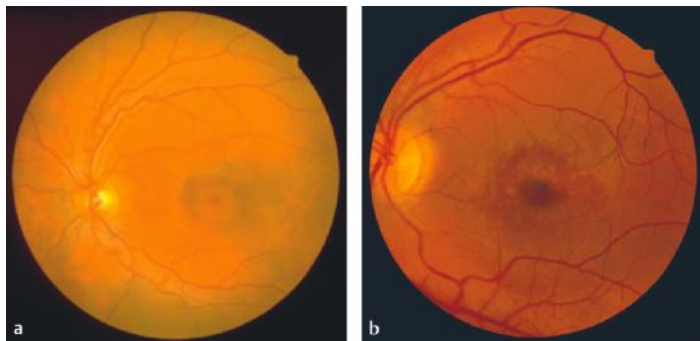


Abb. 16.5 • **a, b** Schießscheibenmakulopathie: Kreisförmig hellere Zone mit atrophiertem RPE umgibt eine zentrale dunkle Insel.

- ▶ Bei Zapfen-/Stäbchendystrophien stadienabhängig unterschiedliche Befunde, im fortgeschrittenen Stadium keine Differenzierung mit dem Anomaloskop möglich.
- ▶ **ERG (S.68):** Reduziertes oder ausgelöschtes fotopisches ERG, abnorme Flicker-Antwort; evtl. supernormales skotopisches ERG; später evtl. reduziertes skotopisches ERG.
- ▶ **EOG (S.69):** Variabel, supernormal bis anomal.
- ▶ **Dunkeladaptation (S.66):** Keine oder nur geringe Nachtblindheit (bei Stäbchenbeteiligung Dunkeladaptation pathologisch).
- ▶ **Refraktion:** Ca. $\frac{2}{3}$ myop.
- ▶ **Gesichtsfeld:** Zentral- oder Parazentralskotom, Peripherie unauffällig (bei zusätzlicher Stäbchenstörung auch eingeschränkt; bei reduzierter Hintergrundbeleuchtung Verschwinden des Zentralskotoms).
- ▶ Oft exzentrische Fixation (S.24); evtl. erworbener Nystagmus.
- ▶ **Genetik:** Autosomal-dominant (z. B. CRX-Gen auf 19q13.33); autosomal-rezessiv (z. B. ABCA4-Gen auf 1p22.1); X-chromosomal-rezessiv (z. B. RPGR-Gen auf Xp11.4).

16.1 Dystrophien/Degenerationen/hereditäre Erkrankungen

- ▶ **Ursache:** Fotopisches System gestört (d. h. Detailsehen und Farbsehen): Selektive Zapfendystrophie (selten) oder kombinierte Zapfen-Stäbchen-Dystrophie.
- ▶ **Assoziation:** Hansen-Larsen-Berg-Syndrom (S. 561); siehe Box unten.
- ▶ **Manifestation:** Selektive Zapfendystrophie ca. 40. Lebensjahr, sonst 10.–30. Lebensjahr.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Je früher Symptome auftreten, umso eher Visusverlust; meist Reduktion auf um 0,1–0,3 bis zum 3.–4. Lebensjahrzehnt; bei Atrophie des RPE und der Choriokapillaris 0,05–0,025 (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. 16.3); Zapfendysfunktion durch Digoxin; juvenile Retinoschisis (S. 324); vitelliforme Makuladystrophie Best (S. 334); siehe Box unten.
- ▶ **Therapie:** *Konservativ:* Stark getönte Gläser (Reduktion des Zentralskotsoms, Verbesserung der Sehschärfe durch mesopische Sehbedingungen, Stäbchen nicht mehr gesättigt); evtl. Miotika (zur Verminderung der Lichtempfindlichkeit); vergrößernde Sehhilfen (S. 58).

**Differenzialdiagnose Schießscheibenmakulopathie – Auswahl:**

- ▶ progressive Zapfendystrophien
- ▶ Chloroquin-Retinopathie (S. 316)
- ▶ Indometacin-Toxizität (sporadisch beschrieben)
- ▶ „Fenestrated-sheen“-Makuladystrophie (autosomal-dominant; Visus meist normal; ERG [fotopisches] und EOG gering gestört oder normal)
- ▶ benigne konzentrische anuläre Makuladystrophie (autosomal-dominant; Visus normal; Farbsinn, ERG, EOG variabel)
- ▶ Fundus flavimaculatus (S. 332)
- ▶ Fukosidose (S. 559) (gelegentlich beschrieben)
- ▶ Zeroidlipofuszinose (S. 341)
- ▶ Niemann-Pick-Krankheit Typ B (S. 341)
- ▶ Bardet-Biedl-Syndrom (S. 549)

Neurolipidosen (neuronale Speichererkrankungen; Auswahl)

- ▶ Siehe Tab. 16.4 zur Differenzialdiagnose „kirschroter Makulafleck“, s. auch Sialidose (S. 584) und Mukopolysaccharidose I-H/VII (S. 571), s. auch Tab. 5.3; der kirschrote Fleck entsteht durch massive Lipideinlagerungen in den perifovealen Ganglienzellen; da in der Fovea keine Ganglienzellen vorhanden sind, leuchtet die Aderhautfärbung weiter durch.

Tab. 16.4 • Neurolipidosen (neuronale lysosomale Lipidspeicherkrankungen) – Auswahl.

Erkrankung	Fundusveränderungen	systemische Veränderungen	Genetik	Enzymdefekt/ Ursache	weitere Augen- veränderungen
Sphingolipidosen					
Gangliosidose, GM2-1 bzw. Tay- Sachs (S. 588), GM2-2 bzw. Sandhoff (S. 584)	kirschröter Makulafleck; Optikusatrophie	psychomotorischer Abbau; Makrozephalie; mit 6 Monaten Erblindung; letal mit 2–5 Lebensjahren	autosomal-rezessiv GM2-1 HEXA-Gen auf 15q23 GM2-2 HEXB-Gen auf 5q13.3	GM2-1 nur Hexo- saminidase A ver- mindert, GM2-2 auch B	
GM1-1 bzw. Landing (S. 559)	kirschröter Makulafleck	psychomotorischer Abbau; letal <2. Lebensjahr	autosomal-rezessiv; GLB1-Gen auf 3p22.3	Betagalaktosidase- mangel	
Niemann-Pick: Unterteilung in 7 Typen (S. 574)	kirschröter Makulafleck; Optikusatrophie; granulärer grauer Halo um Makula; Pigmentretinopathie	je nach Typ evtl. nur Hepatosplenomegalie oder viszerale und ZNS-Beteiligung	autosomal-rezessiv; NPC 1- Gen auf 18q11.2; NPC 2-Gen auf 14q24.3; SMPD1-Gen auf 11p15.4	Sphingomyelinase bei einigen Typen vermindert	Hornhauttrü- bung, Katarakt, Blickparese
Gaucher-Krankheit (S. 559): 3 Formen	weiße Flecken in der ober- flächlichen Retina am hinte- ren Pol, graue Makula	Typ 1: nicht neuropathisch; Typ 2: infantile Form: mit 6 Monaten psycho- motorischer Abbau, letal mit ca. 2 Jahren; Typ 3: chronisch neuropathisch, jedes Alter mit z.B. Hepatosplenomegalie, hämatologi- schen Veränderungen, Knochenläsionen	autosomal-rezessiv; GBA- Gen auf 1q22	Mangel an Gluco- cerebrosidase	braune Pinguecu- lae, Strabismus, Motilitätsstörung, Sakkaden gestört
Neuronale Zeroidlipofuszinosen (NCL)					
juvenile NCL (Spiel- meyer-Vogt oder Batten-Krankheit; häufigste; 10 wei- tere genetisch ab- grenzbar)	initial makuläre RPE-Verschie- bungen, dann Schießschei- benmakulopathie; Pigment- epithel-Degeneration des ganzen Fundus, Gefäßver- engung, Optikusatrophie	progressive neurodegenerative Erkrankung; Beginn um das 5.–10. Lebensjahr mit rasch fortschreitendem Visusverlust; Krampfanfälle meist 1–2 Jahre danach; kognitiver und motorischer Abbau; letal ca. 3. Lebensjahr- zehnt	autosomal-rezessiv; CLN3-Gen auf 16p12.1	lysosomale Spei- cherung auto- fluoreszenter Lipoproteine	

Myopie (Achsenmyopie und pathologische Myopie)

- ▶ **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).

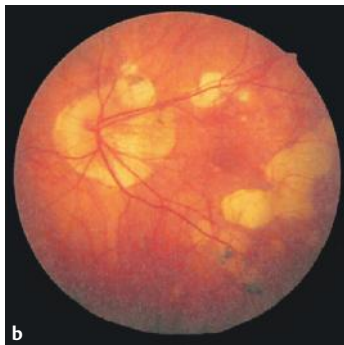
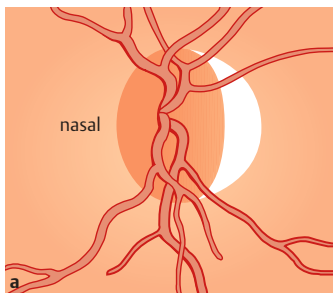


Abb. 16.6 • **a, b** Myopie (linkes Auge): Schräger Sehnerveneintritt, temporaler heller Konus, Netzhaut zieht nasal über den Papillenrand (nasale Supertraktion). **b** Chorioretinale Atrophie-zonen, schwarze RPE-Proliferationen.

▶ **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. 16.6 a und b).
- Periphere Netzhautlöcher und Degenerationen, Gitter (S.279), Pflastersteine (S.278); Glaskörpersynthese (S.273), 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 Atrophie-zonen: Große chorioidale Gefäße werden sichtbar, bei weiterem Fortschreiten die Sklera (Abb. 16.6b); Lacksprünge: Risse in der Bruch-Membran und im RPE, feine, irreguläre, sich verzweigende oder kreuzende Linien; als Folge hiervon evtl. Ausbildung chorioidaler Neovaskularisationen (S.305), s. auch Abb. 15.26, und Fuchs-Fleck: Schwarze RPE-Proliferationen, mit umgebender blasser Atrophiezone und evtl. Blutung; evtl. Makulaloch (S.313).
- Posteriores Staphylom: Umschriebene Vorwölbung der hinteren Augenwand nach außen durch progressive Verdünnung; klinisch Netzhaut pigmentarm, große Chorioidale Gefäße und weiße Sklera an dieser Stelle im Vergleich zur Umgebung deutlicher sichtbar; mögliche Ausdehnung: Makula, hinterer Pol, peripapilläre Zone, nasale Netzhaut, inferiorer Fundus.
- ▶ **Fluoreszenzangiografie:** Bei Verdacht auf chorioidale Neovaskularisation (CNV), insbesondere bei Metamorphopsien.
- ▶ **Farbsinn:** Vorwiegend erworbene Blau-gelb-Dyschromatopsie.

- ▶ **Refraktionsbestimmung** (S.53): 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.84): 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 Skleraeaktasie mit temporokaudaler Dislokation des M. rectus lateralis darstellbar (M. rectus medialis 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; zu kurzer Aufenthalt im Freien bei Grundschulkindern; genetische Prädisposition; Einwirkung des intraokularen Druckes 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, Hypertonie, Alkoholismus; in der Kindheit akute und chronische Erkrankungen, besonders mit hohem Fieber; Mangelernährung.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde**: Linsentrübungen; Linsenektomie; markhaltige Nervenfasern (S.390); Offenwinkelglaukom (S.404), Augeninnendruckanstieg bei lokalen Kortikosteroiden; Mikrophthalmus (S.262), Mikrokornea, Lenticonus anterior (S.266), Kolobome.
- ▶ **Assoziation**:
 - **Syndrome mit Myopie** – Auswahl, vgl. Syndrome (S.544): Alport-S., Down-S., Ehlers-Danlos-S., Elridge-Berlin-Money-McKusick-S., Flynn-Aird-S., Homozystinurie I, Marfan-S., Marshall-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, Lange-S., Baller-Gerold-S., Bardet-Biedl-S., Chromosom-5p- und -18q-S., Cohen-S., familiäre Dysautonomie, faziookulorakustisch-renales S., gastrokutaner Komplex, Guadalajara-Kamptodaktylie-S. Typ I, multiple Hamartome, Incontinentia pigmenti, Katarakt-Mikrokornea-S., Lenz-S., Lowry-Wood-S., hereditäres Lymphödem, Megalokornea-mentale-Retardierung-S., Mukopolysaccharidose I-S., Naevus achromians Ito, okulozerebrofaziales S., hereditäre idiopathische Osteolyse Typ VI, Perrault-S., Schwartz-Jampel-S., Wrinkly-Skin-S.
 - **Augenerkrankungen mit erhöhter Myopierate**: Okulärer Albinismus (S.239), Retinopathia praematurorum (S.301), Wagner-Dystrophie (S.326), Chorioideremie (S.345), Atrophia gyrata (S.345), Retinitis pigmentosa (S.328), kongenitale stationäre Nachtblindheit (S.330), Achromatopsie (S.335), Fundus flavimaculatus (S.332), kongenitales Glaukom (S.260).
- ▶ **Manifestation**: In der Regel im Schulalter, evtl. kongenital oder vor der Einschulung.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen**: Meistens Stabilisierung bei niedrigen (bis -3,0 dpt) bis mittleren Minuswerten (bis -6,0 dpt); bei wenigen Prozent progressives Bulbuslängenwachstum mit irreversiblen Veränderungen und Visusverlust (progressive Myopie); je früher Manifestation, 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).

16.1 Dystrophien/Degenerationen/hereditäre Erkrankungen

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Lentikuläre Myopie z. B. Marchesani-Syndrom (S.569); Marfan-Syndrom (S.569), Mikrosphärophakie (S.266); Kernsklerose (S.270); transiente Myopie (S.247) bei Diabetes; Narben nach disseminierter Chorioretinitis; chorio-retinale Dystrophien.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Optimale Brillenkorrektur: Geringstes Minusglas, mit dem volle Sehschärfe erreicht wird, vgl. subjektive Refraktionsbestimmung (S.53); bei Blendungsempfindlichkeit und hoher, degenerativer Myopie Tönung; optimale Ausleuchtung des Lese-/Arbeitsplatzes während der Phase des Bulbuswachstums. Nach einer chinesischen Studie könnten 40 min Aufenthalt im Freien täglich bei Grundschulkindern die Myopieprogression verlangsamen.
 - Kontaktlinsen; a) medizinische Indikation der GKV ab - 8 dpt; b) bei kleineren Werten auf Wunsch des Patienten; auch zur Stabilisierung bzw. Verminderung der Myopie.
 - Jährliche Fundusuntersuchungen in Mydriasis zum Ausschluss von therapiebedürftigen Netzhautveränderungen.
 - **Operativ:** Refraktive Hornhautchirurgie, phake Intraokularlinse, „clear lens exchange“, Prinzip und Indikation siehe (S.491).
 - Skleroplastik s. Spezialliteratur; Prinzip: Verstärkung des hinteren Augenpols mittels Transplantat.
 - IVOM (S.515) bei CNV mit Ranibizumab oder Aflibercept, s. a. CNV bei AMD (S.310); alternativ Dexamethason 700 Mikrogramm als intravitreales Implantat, Wirkdauer bis zu 6 Monate.

„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.305) 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.580), s. a. Abb. 16.7: 55–87 %.
 - Paget-Krankheit: 8–20 %. Chronisch progressive Knochenerkrankung mit kalzifizierten, verdickten, aber weichen Knochen; führt zu Deformationen; oft Taubheit; evtl. auch retinale Pigmentverschiebungen (S.577).
 - Hämoglobinopathien, z. B. Sichelzellerkrankung (S.122): Ca. 2 %.
 - Ehlers-Danlos-Syndrom (S.556): Selten.
 - Osteoektasie mit Hyperphosphatasie (S.576).



Abb. 16.7 • „Angioid streaks“ (gefäßähnliche Streifen) bei Pseudoxanthoma elasticum.

16.2 Dystrophien von Chorioidea/retinalem Pigmentepithel (RPE)

Choroideremie

- ▶ X-chromosomal-rezessiv (Genort: Xq21.2/CHM-Gen [auch REP1-Gen]); nur Männer betroffen; Beginn 10.–30. Lebensjahr mit Nachtblindheit; ERG im Verlauf skotopisch und fotopisch 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.–4. Lebensjahrzehnt.
 - 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 Blaupерimetrie.
 - Siehe auch Choroideremie-Taubheit-Obesitas-Syndrom (S. 551).
 - *Genherapie*: Erste klinische Studien; nach Vitrektomie subretinale Injektion von AAV-(Adeno assoziierte Viren)Vektoren mit REP1-Gen-Material für den Gentransfer in Fotorezeptoren.

Atrophia gyrata

- ▶ Autosomal-rezessiv, OAT-Gen auf 10q26.13; erhöhte Ornithinspiegel (Plasma, Urin, Liquor, Kammerwasser); Enzym Ornithin-Aminotransferase im Plasma vermindert; Beginn 1. Lebensjahrzehnt mit Nachtblindheit; ERG skotopisch früh, fotopisch 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. Lebensjahrzehnt.
 - *Therapie*: Argininarme Diät; ggf. hohe Pyridoxin-(Vitamin-B₆-)Dosen.

Generalisierte chorioidale Atrophie

- ▶ Autosomal-dominant, gelegentlich autosomal-rezessiv, X-chromosomal-rezessiv; Beginn 4.– 5. Lebensjahrzehnt mit Visusverlust, Nachtblindheit; beiderseits progressive diffuse Atrophie von RPE und Choriokapillaris.

17 Intraokulare Entzündungen

17.1 Allgemeines

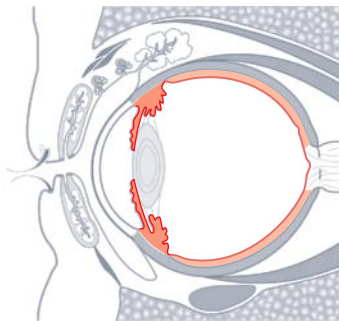


Abb. 17.1 • Uvea.

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. Endophthalmitis (S. 467).
- ▶ **Panophthalmie:** Endophthalmitis mit Beteiligung der Augenhüllen und evtl. des orbitalen Gewebes.
- ▶ **Uveitis anterior:** Entzündungsmanifestation in der Vorderkammer; a) *Iritis:* Entzündung der Iris; b) *Iridozyklitis:* Entzündung von Iris und Pars plicata des Ziliarkörpers; c) *anteriore Zyklitis:* Entzündung des vorderen Ziliarkörpers.
- ▶ **Uveitis intermedia:** Entzündungsmanifestation in Glaskörper (Vitritis), hinterem Ziliarkörper (posteriore Zyklitis) sowie in Retina, Chorioidea und Netzhautgefäßen im Bereich der Glaskörperbasis (basale Retinochorioiditis und retinale Vaskulitis).
 - Pars planitis: Uveitis intermedia ohne Infektion und Systemerkrankung (idiopathisch) mit schneeballartig verdichtetem Glaskörper (snowballs), weißgrauen Plaques (snowbanks) auf der Pars plana.
- ▶ **Uveitis posterior:** Primäre Entzündung von Retina oder Chorioidea, fokal, multifokal oder diffus mit Beginn hinter der posterioren Glaskörperbasis:
 - a) *Chorioiditis:* Entzündung der Aderhaut.
 - b) *Retinitis:* Entzündung der Netzhaut.
 - c) *Chorioretinitis:* Entzündung betrifft primär die Aderhaut, breitet sich dann auf die Netzhaut aus.
 - d) *Retinochorioiditis:* Entzündung betrifft primär die Netzhaut, breitet sich von dort auf die Aderhaut aus.
 - e) *Neuroretinitis:* Entzündung von Sehnerv und Netzhaut.
- ▶ **Panuveitis:** Primäre Entzündung von Vorderkammer, Glaskörper, Retina und Chorioidea.
- ▶ **Akute Uveitis:** Plötzlicher Beginn mit ausgeprägten Symptomen; Dauer ≤ 3 Monate.
- ▶ **Chronische Uveitis:** Beginn schleichend, mit geringer Symptomatik; Dauer > 3 Monate, ggf. über Jahre; im Verlauf akute Entzündungsschübe mit ausgeprägter Symptomatik möglich.
- ▶ **Uveitisrezidiv:** Auftreten eines erneuten Schubs nach ≥ 3 Monaten mit Inaktivität ohne Therapie.

- ▶ **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.
- ▶ **Infektiöse Uveitis:** Uveitis durch Bakterien, Viren, Pilze, Parasiten (s. Abb. 17.5).

Übersicht

Leitbild:

- **Akute Uveitis anterior:** Lichtscheu; „rotes Auge“ mit ziliärer Gefäßinjektion; 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; weißgraue Plaques im Bereich der unteren Pars plana corporis ciliaris; schneeballartige Glaskörpertrübungen.
- **Uveitis posterior:** Unschärf 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); Systemerkrankungen aus dem „rheumatischen Formenkreis“. Vorgeschichte: z. B. Zeckenstich (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 bei chronischer Uveitis anterior oft äußerlich weiß.
- **Spaltlampe:**
 - **Uveitis anterior** (mögliche Veränderungen):
 - **Ziliare Gefäßinjektion** (Tab. 5.1).
 - **Hornhautrückflächenbeschläge** (S.213) unterschiedlicher Größe (fein, mittel bis groß, evtl. fettig, wächsern) und Anordnung wie fokal, zentral, disziform, sternförmig, diffus, selten peripher (vgl. Abb. 7.8); 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).

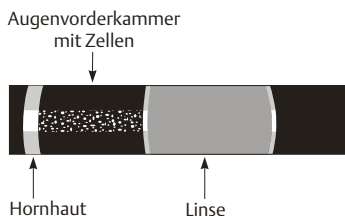


Abb. 17.2 • Tyndall-Effekt.

- ▶ **Tyndall-Phänomen** (Abb. 17.2): Störung der Blut-Kammerwasser-Schranke; der schräg einfallende Spaltlampenlichtspalt 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 Dispersion, um es sichtbar zu machen; der Effekt ist umso deutlicher, je mehr Protein das Kammerwasser enthält;

17.1 Allgemeines

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, „Kammerwinkelhypopyon“).

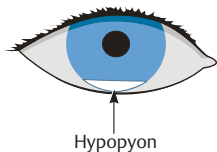


Abb. 17.3 • Hypopyon.

- ▶ **Irisknötchen**: Durchscheinende, graue, knötchenförmige Ablagerungen a) Koeppie: Am Pupillenrand, b) Busacca: Knötchen auf der Irisoberfläche, nicht am Pupillenrand.
- ▶ **Hintere Synechien**: Adhäsionen zwischen Irisrückfläche und Linsenvorderfläche (Abb.).
- ▶ **Uveitis intermedia**: Meist beiderseits keine oder wenige Zellen in der Vorderkammer; evtl. Hornhautrückflächenbeschläge; selten Synechien.
- ▶ **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; weißgraue 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).



Abb. 17.4 • Uveitis anterior und posterior: Hintere Synechien und retrolentale Glaskörpertrübungen.

- ▶ **Chorioiditis**: Aktive Herde: Gelbe bis graue Flecken, inaktive Herde: Weiße, gut abgegrenzte Areale mit dunkel pigmentiertem Saum; die Netzhautgefäße verlaufen über den Läsionen.
- ▶ **Retinitis**: Weiße, trübe Herde unscharfer Begrenzung.
- ▶ **Vaskulitis** (Abb. 17.6): a) Periphlebitis: Weißliche Einscheidungen der Venolen entsprechen entzündlichem Zellinfiltrat (extrem: „frosted branch angiitis“, eingescheidete Gefäße sehen aus wie vereiste Äste eines Baumes); b) bei perivaskulären granulomatösen Veränderungen kerzenwachstiges Aussehen.

- ▶ **Weitere mögliche Veränderungen:** Neovaskularisationen (S.285); exsudative Netzhautablösung (S.280); N. opticus: Papillitis (S.398), Papillenödem bei Hypotonie (S.265), 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 Tab. 17.1 und die speziellen Krankheitsbilder (S.354) gegeneinander abzugrenzen.
- ▶ **Fluoreszenzangiografie, OCT:** z. B. Diagnostik und Verlauf eines Makulaödems.
- ▶ **Serologie:**
 - Differenzialblutbild, BSG, CRP (C-reaktives Protein; unspezifischer Entzündungsparameter; Norm: < 10 mg/l).
 - Kreatinin (zur Schätzung der glomerulären Filtrationsrate), Elektrolyte, ASAT (Aspartataminotransferase; erhöht bei Herzmuskel- oder Leberzellschädigung), ALAT (Alaninaminotransferase; erhöht bei Leberzellläsion).
 - HLA-Antigen-Bestimmung; HLA-B27: Normalbevölkerung: 4–8 %, Spondylitis ankylosans 88–96 %, Reiter-Krankheit 63–96 %, Psoriasisarthritis 41–100 % (auch HLA-B17), enteropathische Spondylitis 60–75 %, *Yersinia*-Arthritis 90 %, juvenile Arthritis 90 %, akute anteriore Uveitis 50 %; HLA-DR4, HLA-Dw53: Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom (sowie B-Zell-Alloantigen Hon 7); HLA-A11: Sympathische Ophthalmie; HLA-A29: „Birdshot“-Chorioretinopathie (S.361); HLA-B7, HLA-DR2: Okuläre Histoplasmose, APMPPE; HLA B51: Morbus Behçet.
 - Bestimmung des Rheumafaktors, der antinukleären Antikörper (ANA); Bestimmung des Angiotensin-Converting-Enzyms (ACE); Norm: 12–35 nmol/l Männer, 11–29 nmol/l Frauen) bei Verdacht auf Sarkoidose; FTA-ABS- (Fluoreszenz-Treponema-Antikörper-Absorptionstest) zum Ausschluss einer Syphilis; Bestimmung von Anti-Treponema-Antikörpern (bleibt trotz Therapie lebenslänglich positiv); HIV-Test; 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 bei Verdacht auf Toxoplasmose, Toxocariasis, Borreliose; Immunfluoreszenztest, Western-Blot und Immunoblot bei Verdacht auf Borreliose; Blutkultur bei Verdacht auf Bakterien, Pilze; Immundiffusionstest nach Ouchterlony zum Nachweis einer abgelaufenen Histoplasmose.
- ▶ Polymerasekettenreaktion (S. 18) z. B. bei Zytomegalie, Borrelien.
- ▶ **Kammerwasserpunktion** ggf. zum Nachweis von Herpes-, Varicella-zoster-, Zytomegalieviren.
- ▶ **Kultivierung von Borrelien aus Punktaten** (einschließlich Liquor), Geweben (z. B. Rand einer Hautläsion, Irisgewebe); Dunkelfeldmikroskopie, histologische 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 1:1 000 Histoplasmin); Keim-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. 359).
- ▶ **Röntgen:** Sakroiliakale Gelenke, z. B. Sakroiliitis bei Reiter-Krankheit (S.355); Thorax, z. B. Tuberkulose (S.368), Sarkoidose (S.356); Schädel, intrakraniale Verkalkungen bei Toxoplasmose (S.372).

17.1 Allgemeines

► **Fachübergreifende Untersuchungen:**

- Kinderarzt: Primäre Betreuung bei juveniler Arthritis (S.354).
- Urologe/Gynäkologe: Ausschluss einer genitalen Ulzeration, Urethritis; z. B. Behçet-Krankheit (S.358), Reiter-Krankheit (S.355), venerische Erkrankung.
- Hautarzt: Ausschluss begleitender Hautaffektionen (z. B. Erythema nodosum; Hautausschlag bei sekundärer Syphilis); Mundschleimhautulzerationen bei Behçet-Krankheit (S.358); Alopezie (Haarausfall), Poliosis (weiße Wimpern), Vitiligo (Flecken weißer, depigmentierter Haut) bei Vogt-Koyanagi-Harada-(V-K-H)-Syndrom (S.359).
- Neurologe: Zerebrale Beteiligung z. B. bei Borreliose (S.369), V-K-H-Syndrom; HNO-Arzt: Hörstörungen z. B. bei V-K-H-Syndrom.

► **Ursachen:** Tab. 17.1.► **Manifestation:** Im Prinzip jedes Alter, Einzelheiten s. spezielle Krankheitsbilder (S.354); Uveitis intermedia: Typisch Kinder und junge Erwachsene (Häufigkeitsgipfel 15.–25. Lebensjahr).► **Verlauf/Komplikationen:** Siehe auch spezielle Krankheitsbilder (S.354).

Je nach Häufigkeit und Schwere von Rezidiven und dem Ansprechen auf die Therapie: Visusverlust bis zur Erblindung, Katarakt, Makulaödem (S.312), Sekundärglaukom, Rubeosis iridis (S.241)/Neovaskularisationsglaukom, vordere und hintere Synechien (Abb.) bis zur Occlusio pupillae (Fibrin oder fibrovaskuläre Membran bedeckt die Linsenvorderfläche und die Pupille), Seclusio pupillae (zirkuläre hintere Synechien) oder Iris bombata (S.237); Irisatrophie, Hornhautbandkeratopathie (Abb. 7.10b); epiretinale Membran (S.315); Netzhautablösung (S.280), PVR (S.282); chorioretinale Narben; Optikusatrophie (S.391).

- *Phthisis bulbi* (Schrumpfung des Augapfels): Endstadium aller Uveitisformen bei fehlendem Ansprechen auf die Therapie; Bulbusdurchmesser meist < 16–18 mm; Desorganisation der Augenstrukturen, massive PVR (S.282); intraokulare Knochenbildung; evtl. periodische Schmerzzustände.

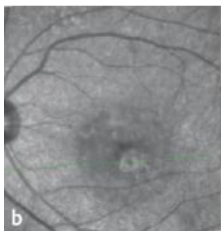
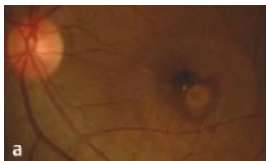
► **Differenzialdiagnose:** Tab. 17.1; s. a. Differenzialdiagnosen „rotes Auge“ (S.112); Retikulumszellsarkom (S.386), Aderhautmelanom (S.380), Retinoblastom (S.319), Leukämie, Lymphom (Veneneinscheidung, Glaskörpertrübungen).

Abb. 17.5 • Zystizerkose.

- a Aufhellungsherd mit Blutung etwas temporal unterhalb der Fovea mit umgebendem Netzhautödem;
- b Links: Scanning-Laserreflektionsbild des OCT. Rechts: OCT-Schnittbild mit Abhebung der sensorischen Netzhaut durch eine daruntergelegene optisch dichte Struktur mit umgebendem Ödem bei serologisch gesicherter Zystizerkose.

Therapie

► **Konservativ:** Vgl. auch Spezielle Krankheitsbilder (S. 354).

- **Mydriasis:** Dosierung, Wirkdauer, NW siehe Tab. 1.3; vorwiegend bei Uveitis anterior; je nach Schweregrad Atropin (möglichst ≤ 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.

- **Infektiöse Uveitis:** z. B. durch Viren (S. 363), Bakterien (S. 367), Pilze (S. 371), Parasiten (S. 372).
- **Nicht infektiöse Uveitis:**
- **Kortison AT:** Vorwiegend bei Uveitis anterior; Dexamethason, Prednisolon, Hydrocortison; Fluorometholon (schwächer in der Wirkung, aber Tensionserhöhung auch geringer); Dosierung je nach 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 chronischer Uveitis anterior evtl. noch 1- bis 2-mal tgl. für einige Monate; nach dem Absetzen engmaschige Kontrollen.
- **Dexamethason 2–4 mg subkonjunktival** (Technik: 27G-Kanüle; spritzenführende Hand unbedingt am Patientenkopf abstützen; angeschliffene Spitze sklerafern; mit tangentialer Nadelführung Bindehaut penetrieren; bei der Injektion muss eine Chemosis entstehen), max. 1- bis 2-mal tgl.; Indikation je nach Befund und fehlendem Ansprechen auf die Tropftherapie.
- **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 max. 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).
 - Tab. 17.2 zeigt die relative Glukokortikoidwirkung diverser Wirkstoffe bezogen auf Hydrocortison.

Tab. 17.1 • Ursachen intraokularer Entzündungen – Auswahl.

Ursachen	Krankheitsbilder
idiopathisch unspezifisch etwa 25 %	
intraokuläre Entzündungen in Verbindung mit systemischen Erkrankungen unklarer Genese	juvenile chronische Arthritis (S. 354): beiderseits asymptomatische Uveitis anterior
	Behçet-Krankheit (S. 358): beiderseits rezidivierende Uveitis anterior, Uveitis posterior
	Reiter-Krankheit (S. 355): akute unilaterale Iridozyklitis
	Spondylitis ankylosans (S. 355): akute Uveitis anterior, meist ein Auge zurzeit
	Psoriasisarthritis (S. 356): akute unilaterale Iridozyklitis
	Colitis ulcerosa: Uveitis anterior, Konjunktivitis, Keratitis
	Crohn-Krankheit (S. 554): Uveitis anterior, Uveitis posterior
	Whipple-Krankheit (S. 123)
	interstitielle Nephritis

17.1 Allgemeines

Tab. 17.1 • Fortsetzung

Ursachen	Krankheitsbilder
intraokuläre Entzündungen mit charakteristischen Veränderungen unklarer Genese	Multiple Sklerose (S. 120), vgl. auch Optikusneuritis (S. 398) Sarkoidose (S. 356): Uveitis anterior und intermedia, Retinitis, Chorioiditis, Chorioretinitis, retinale Perivaskulitis (Abb. 17.6) TINU-Syndrom (S. 589): Uveitis anterior, Panuveitis Pars planitis (S. 346) Fuchs-Heterochromiezyklitis (S. 239): Zyklitis, periphere Chorioiditis sympathische Ophthalmie (S. 360): Entzündung der ganzen Uvea Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom (S. 359): Uveitis anterior, Uveitis posterior Posner-Schlossman-Syndrom (S. 258): Uveitis anterior akute retinale Pigmentepitheliitis¹ sternförmige Neuroretinitis Leber²
White-Dot-Syndrome (entzündliche gelbweiße Herde unter der Netzhaut in RPE und Aderhaut ohne systemische Erkrankung, wahrscheinlich immunologischer Genese)	akute posteriore multifokale plakoidale Pigmentepitheliopathie, APMPPE (S. 359) „Birdshot“-Chorioretinopathie (S. 361) multifokale Chorioiditis mit Panuveitis³ (MFS/MCP) „multiple evanescent white dot syndrome“, MEWDS (S. 362): Chorioiditis „punctate inner choroidopathy“ (PIC)⁴ serpiginöse Chorioiditis (S. 361) akute zonale okkulte äußere Retinopathie (AZOOR)¹⁰
Viren	akute retinale Nekrose, ARN (S. 362): Iritis, Vitritis, vasookklusive nekrotisierende Retinitis progressive äußere retinale Nekrose (leichte Iritis; desaströse nekrotisierende Retinitis)⁵ Herpes zoster (S. 145): ipsilaterale Iridozyklitis, Retinochorioiditis, akute retinale Nekrose Herpes simplex (S. 228): Iridozyklitis, Keratitis, Retinitis, akute retinale Nekrose Masern: Uveitis anterior infektiöse Mononukleose: Uveitis anterior und andere Formen der Uveitis Rötelnembryopathie (S. 583) Windpocken: Uveitis anterior Mumps: Uveitis anterior subakute sklerosierende Panenzephalitis (S. 577) Rifttal-Fieber-Retinitis⁶ Zytomegalie-Retinochorioiditis (S. 366) AIDS (S. 363): retinale Mikrovaskulopathie/diverse opportunistische Uveitiden
Bakterien	Tuberkulose (S. 368): Uveitis anterior und intermedia, meist Chorioiditis, evtl. Periphlebitis, Panophthalmie Syphilis (S. 367): chronische Iridozyklitis, Uveitis intermedia, Chorioretinitis Borreliose (S. 369): Uveitis anterior und intermedia, Chorioiditis Lepra: Uveitis anterior <i>Yersinia enterocolitica</i>: Unilaterale akute fibrinöse Iritis pyogene bakterielle Infektion: durch septische bakterienhaltige Emboli Retinitis mit fokalen weißen Arealen, darüberliegender Vitritis; evtl. „Roth's spots“ (S. 285) akute multifokale Neuroretinitis²

Tab. 17.1 • Fortsetzung

Ursachen	Krankheitsbilder
Pilze	Histoplasmose (S. 370): „presumed ocular histoplasmosis syndrome“ = fokale hämorrhagische Chorioretinopathie Candida (S. 371): Retinitis mit Vitritis oder Endophthalmitis Kokzidioidomykose: Granulomatöse Chorioiditis, Endophthalmitis Cryptococcus: Chorioretinitis, Endophthalmitis
Parasiten	Pneumocystis carinii (S. 364): Chorioidopathie Toxoplasmose (S. 372): Retinochorioiditis Toxocariasis (S. 374): Endophthalmitis oder retinochorioidales Granulom Zystizerkose: subretinale zystische Struktur mit oft invaginierter Larve des Schweinebandwurms mit beweglichem, weißem Kopf; Abb. 17.5 Onchocerciasis ⁷ Gnathostomiasis (Wurm im hinteren Augensegment) Ophthalmomyiasis ⁸ diffuse unilaterale subakute Neuroretinitis (DUSN) ⁹
verschiedene intraokulare Entzündungen	phakoanaphylaktische Endophthalmitis ¹¹ postoperative oder posttraumatische Endophthalmitis (S. 467) intraokulares Lymphom

¹ Junge Erwachsene, runde, dunkelgraue Herde mit depigmentiertem, hyperfluoreszentem Halo auf RPE-Niveau im Makulabereich. Visuserholung nach 7–10 Wochen.

² Häufig nach grippeartiger Erkrankung akute Sehinderung durch multifokale weiße Läsionen in den inneren Netzhautschichten mit sternförmig angeordneten Makulaexsudaten, Papillenödem, ggf. mit splitterförmigen Blutungen am Papillenrand, peripapillärer exsudativer Netzhautabhebung, Vitritis, Arterienastverschlüssen; meistens innerhalb von Wochen bis Monaten Visuserholung ohne Therapie. Ursache: Katzenkrankheit durch Bartonella henselae (ca. 60 %), seltener Treponema pallidum, Borrelien, Mumps-Viren, Leptospiren; ca. 25 % idiopathisch, unilateral.

³ Chronisch rezidivierend, häufig myope Frauen betroffen; bilaterale, multiple, kleine, rundliche, gelbgraue Läsionen in RPE und Choriokapillaris am hinteren Pol und/oder der Peripherie; Vitritis; ca. 50 % Uveitis anterior; Häufig zystoides Makulaödem, CNV; evtl. subretinale Fibrose.

⁴ Chronisch rezidivierend, häufig myope Frauen betroffen; multiple, kleine gelbe, unscharf begrenzte Flecken in der Chorioidea am hinteren Pol; Gesichtsfelddefekte; etwa 40 % CNV; evtl. seröse Netzhautablösung.

⁵ Vorwiegend bei AIDS, Varicella-zoster-Virus kausal; desaströse nekrotisierende Retinitis mit multifokalen, gelb-weißen Netzhautinfiltraten auch in der Makula; leichte Iritis.

⁶ Akute nekrotisierende und hämorrhagische Retinitis; Fieber, letale Epidemien in Afrika.

⁷ Chorioretinale und progressive Optikusatrophie, Schwellung von N. opticus, Chorioidea (fokal); variable RPE-Hyperplasie und subretinale Fibrose; ausgeprägte periphere Gesichtsfelddefekte, Nachtblindheit.

⁸ 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, Fotokoagulation.

⁹ Nematoden im subretinalen Raum; unilateraler progressiver Visusverlust; Vitritis; Papillitis; retinale Vaskulitis, enge Gefäße; rezidivierende Ansammlungen flüchtiger weißgrauer Läsionen der äußeren Retina; Optikusatrophie; diffuse RPE-Degeneration; afferente Pupillenstörung (S. 36); evtl. Uveitis anterior, Hypopyon, wird manchmal auch zu den White-Dot-Syndromen (S. 362) gezählt.

¹⁰ Meist junge myope Frauen mit akuten Gesichtsfeldausfällen häufig bds., häufig temporal, selten zentral; Vitritis; evtl. Pigmentverklumpungen, enge Arteriolen.

¹¹ Chronische Endophthalmitis mit Beginn ca. 3 Wochen nach umschriebener Linsenkapseleröffnung, extreme Hypotonie, Heilung durch operative Entfernung der Linse.

17.2 Spezielle Krankheitsbilder

- **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.

Tab. 17.2 • Relative Glukokortikoidwirkung bezogen auf Hydrocortison = 1.

Glukokortikoid	Wirkung	Glukokortikoid	Wirkung
Hydrocortison	1	Prednisolon	4
Cortison	0,8	Dexamethason	30
Prednison	4	Betamethason	30

- **Immunsuppressiva/Zytostatika:** Internistische Betreuung wegen der möglichen lebensbedrohlichen Komplikationen erforderlich. Indikation: Beidseitige Uveitis, bestkorrigierter Visus nicht > 0,4, orale Kortikosteroide bessern nicht oder werden nicht vertragen, z. B. Ciclosporin A, ggf. Azathioprin, Chlorambucil, Cyclophosphamid, Mycophenolat mofetil, Tacrolimus; Dosis, Dauer, NW (z. B. Zytopenie) s. Spezialliteratur.
- **Immunmodulatoren/Biologika:** Adalimumab (zugelassen für Therapie der Uveitis intermedia, posterior und Panuveitis bei Erwachsenen bei fehlendem Ansprechen auf Kortikosteroide, Kortikosteroid sparender Behandlung, fehlender Eignung für Kortikosteroide); ggf. z. B. Interferone, Infliximab (TNF-Antagonist), Dalizumab (IL-2-Rezeptor-Antagonist).
- **Augeninnendruckerhöhung** (S. 407), Neovaskularisationsglaukom (S. 259)
- **Operativ:** Entsprechend den aufgetretenen Komplikationen, z. B. Vitrektomie (S. 513), Kataraktextraktion (S. 500) möglichst nicht im akuten Uveitisschub; Glaukomchirurgie (S. 506).
 - **IVOM** (S. 517): Implantat mit 700 µg Dexamethason (Ozurdex) intravitreal; Indikation: Nicht-infektiöse posteriore Uveitis.

17.2 Spezielle Krankheitsbilder

Juvenile idiopathische Arthritis (JIA)

- **Definition:** Idiopathische, > 6 Wochen bestehende entzündliche Schwellungen von einem oder mehreren Gelenken bei Kindern < 16 Jahren.
- **Leitbild:** Asymptomatische chronische Uveitis anterior mit weißem Auge.
- **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S. 347).
 - **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 JIA); feine, multiple Hornhautrückflächenbeschläge (S. 213); hintere Synechien; evtl. Koeppe-Knötchen (S. 238); Pigmentbeschläge der Linsenvorderfläche.

► **Formen der JIA 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, HLA-DR5, Rheumafaktor, antinukleären Antikörpern (ANA) je nach Subgruppe der JIA.

► **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, Katarakt, Sekundärglaukom, siehe auch Teil I.

► **Differenzialdiagnose:** Siehe Allgemeines (S.351).

► **Therapie:** Siehe auch Teil I (S.351); z. B. in Abhängigkeit vom Schweregrad und Ausmaß der Augenbeteiligung: Mydriatikum/Zykloplegikum, Prednison-AT, Prednison systemisch, Methotrexat (Zytostatikum), Adalimumab (TNF-Blocker).

Spondylitis ankylosans (Morbus Bechterew)

► **Definition:** Entzündliche rheumatische Wirbelsäulenerkrankung.

► **Leitbild:** Iridozyklitis; Sakroiliitis.

► **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S.347).

- *Anamnese:* Chronische Schmerzen im Bereich der Iliosakralgelenke.
- *Spaltlampe:* Rezidivierende akute Iridozyklitis (S.346); meist ein Auge zurzeit; feine Hornhautpräzipitate; evtl. Hypopyon (S.348); selten Skleritis (S.208).
- *Serologie:* HLA-B27 88–96 % positiv; Rheumafaktor negativ.
- *Röntgen:* Sakroiliitis (oft vor klinischer Symptomatik).

► **Ursache:** Evtl. getriggert durch Infektion mit gramnegativen Organismen.

► **Assoziation:** Axiale Skelettarthritis, evtl. Herzerkrankung; evtl. Colitis ulcerosa, Crohn-Krankheit.

► **Manifestation:** Meist Männer zwischen 20.–40. Lebensjahr (auch bei Frauen und Kindern möglich).

► **Verlauf/Komplikationen:** Dauer des akuten Schubes meist ≤ 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.

► **Therapie:** Siehe Teil I (S.351).

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 intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S.347).

- *Spaltlampe:* Akute unilaterale Iridozyklitis (S.346).
- *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*.

17.2 Spezielle Krankheitsbilder

- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Mukopurulente Konjunktivitis, Episkleritis; Keratitis mit subepithelialen stromalen Hornhautinfiltraten; Papillenödem; Neuritis n. optici (S. 398); Glaskörperzellen, Makulaödem (S. 312), Vaskulitis.
- ▶ **Assoziation:** Läsionen der Mundschleimhaut, Polyarthritis, Urethritis, Keratoderma blennorrhagica (Handinnenflächen, Fußsohlen beteiligt; Balanitis; Nageldystrophie; plantare Fasziitis).
- ▶ **Manifestation:** Meist Männer (Frauen seltener) > 20 Jahre; bei Kindern möglich, meist mehrere Familienmitglieder betroffen, während einer Dysenterie-/Enteritisperiode.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Dauer der Uveitis anterior ≥ 6 Wochen, Rezidive häufig.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Allgemeines (S. 351).
- ▶ **Therapie:** *Konservativ:* Allgemeines (S. 351); 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.

Psoriasisarthritis

- ▶ **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 intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S. 347).
 - *Spaltlampe:* Akute unilaterale Iridozyklitis (S. 346).
 - *Serologie:* HLA-B27 41–100 % positiv (auch HLA-B17), Rheumafaktor negativ.
 - *Röntgen* der betroffenen Gelenke.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Konjunktivitis; Keratokonjunktivitis sicca (S. 164); 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. 350).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Siehe Allgemeines (S. 351).
- ▶ **Therapie:** Siehe Allgemeines (S. 351).

Sarkoidose

- ▶ **Definition:** Systemische granulomatöse Erkrankung unbekannter Ätiologie, intrathorakale Lymphknoten immer, Lunge zu 90 % betroffen.
- ▶ **Leitbild:** Uveitis anterior mit granulomatösen Irisknötchen; retinale, tropfendem Kerzenwachs ähnliche, perivaskuläre granulomatöse Herde.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S. 347).
 - *Spaltlampe:* Uveitis anterior (S. 347), akut, chronisch, uni- oder bilateral; oft speckige Hornhautrückflächenbeschläge (S. 213); hintere Synechien; evtl. Iris bombata (S. 237); Irisknötchen, z.B. Koeppe- (S. 238) und Busacca-Knötchen (S. 238), auch im Kammerwinkelbereich; Ziliarkörpergranulome (gonioskopisch sichtbar).
 - *Funduskopie:* Periphebitis: Abschnittsweise venöse Gefäßeinscheidungen, weiße perivenöse Exsudate, perivaskuläre weiß-gelbliche granulomatöse Herde (Aussehen wie tropfendes Kerzenwachs); Uveitis intermedia mit retinalen und präretinalen weißgrauen Knoten (meist inferior und vor dem Äquator), Glaskörperzellen und schneeballartigen Glaskörpertrübungen; Glaskörper- und retinale Blutungen; evtl. beiderseits multiple, blassgelbe, erhabene chorioidale Herde unterschiedlicher Größe am hinteren Pol, evtl. solitär, mit exsudativer Netzhautablösung (S. 280); Makulaödem (S. 312).

- **Serologie:** Bestimmung des Angiotensin-Converting-Enzyms (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 % positiv 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.396), Granulome, Neovaskularisationen, Neuritis n. optici (S.398), Retrobulbärneuritis (S.398), Atrophie.
 - Konjunktivitis, Phlyktänen (S.180); Keratitis, Keratokonjunktivitis sicca (S.164); Skleritis, Episkleritis (S.207); Lagophthalmus bei Paralyse N. VII (S.134), Ptosis bei Paralyse N. III (S.136); Diplopie bei Paralyse Nn. III, IV, VI; Gesichtsfelddefekte bei Granulomen in N. opticus, Chiasma, Traktus.
- ▶ **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, Hirnnervenlähmungen, besonders N. VII.
 - **Löfgren-Syndrom:** Erythema nodosum, beiderseits Hiluslymphadenopathie, akute Iritis, Parotitis.
 - Mikulicz-Syndrom (S.571).
- ▶ **Manifestation:** Jedes Alter (auch Kinder < 5 Jahre); meist 2. Lebensjahrzehnt.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - Akuter Beginn mit Erythema nodosum meist selbst limitierend; bei schleichen-dem Beginn chronischer Übergang in progressive Fibrose; gewöhnlich gutes Ansprechen auf Kortisontherapie mit Rückgang der Veränderungen; Rezidive, auch nach langer Zeit.
 - **Mögliche Veränderungen:** Hornhautbandkeratopathie (Abb. 7.10), Katarakt, Sekundärglaukom; als Folge der Periphlebitis Venenastverschlüsse (S.293), retinale Neovaskularisationen; bei chorioidaler Sarkoidose chorioidale Neovaskularisation (S.305) und -fibrose; chorioretinale Narben.

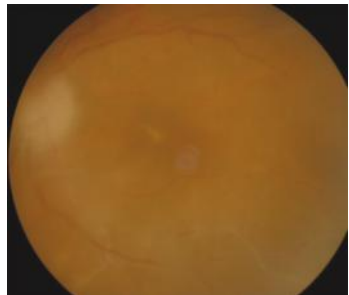


Abb. 17.6 • Okklusive Vaskulitis bei Uveitis. Eine Glaskörpertrübung verhindert die scharfe Abbildung des Augenhintergrundes. Neben einem Papillenödem sind sehr unregelmäßig kalibrierte und teilweise nicht durchblutete Gefäße sowie Exsudationen und vereinzelt streifige Blutungen zu erkennen.

17.2 Spezielle Krankheitsbilder

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Allgemeines s. Tab. 17.1; bei solitärem chorioidalem Granulom vgl. Differenzialdiagnose malignes Melanom (S.383) der Aderhaut (z. B. amelanotisches Melanom, Karzinometastase, 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 2. Tag 2-mal 60–80 mg tgl.; wenn keine Entzündungszeichen mehr vorhanden, langsam ausschleichen, NW (S.354). Behandlung der Uveitis anterior s. Allgemeines (S.351).
 - *Operativ:* Therapie bei chorioidaler Neovaskularisation (S.305).

Behçet-Krankheit

- ▶ **Definition:** Chronisch rezidivierende systemische Vaskulitis mit aphthös-ulzerösen Mund- und Genitalschleimhaut-Veränderungen und visusbedrohenden intraokularen Entzündungen.
- ▶ **Leitbild:** Uveitis anterior und rezidivierende Aphthen (obligates Symptom).
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S.347).
 - *Spaltlampe:* Zunächst in 50–90% unilaterale akute, rezidivierende Uveitis anterior, im Verlauf in 75% bilateral und chronisch; gemischte Gefäßinjektion, Zellen in der Vorderkammer, positiver Tyndall, überwiegend speckige Hornhautrückflächenbeschläge; ggf. gonioskopisch „Kammerwinkelhypopyon“, insgesamt Hypopyon (S.348) heute selten.
 - *Funduskopie:* Vitritis (Entzündungszellen im Glaskörper); Uveitis posterior: Retinale Vaskulitis mit Blutungen und Exsudationen aus diffusen Leckagen, Gefäßeingscheidungen; Gefäßverschlüsse, Neovaskularisationen, evtl. PVR (S.282), pathognomonisch ist die gleichzeitige Beteiligung mittelgroßer Arterien und Venen; Flecken grauer, ischämischer verdickter Netzhaut mit fokalen Akkumulationen gelbweißer, tiefer retinaler Exsudate; Makulaödem (S.312); Aderhautinfarkte; N. opticus: Hyperämie, Papillitis (S.398), Atrophie.
 - *Serologie:* 40–80% HLA-B51 positiv.
 - *Internistische, dermatologische, urologische Untersuchung:* Bestimmung des Ausmaßes der Assoziation.
- ▶ **Ursache:** Generalisierte nekrotisierende Vaskulitis unbekannter Genese.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Konjunktivitis; Episkleritis (S.207); Skleritis (S.208); Keratitis.
- ▶ **Assoziation:** Rezidivierende genitale Ulzerationen: Hautveränderungen, z.B. Erythema nodosum; Arthritis; kardiale, gastrointestinale und zentralnervöse (Meningitis, Enzephalitis) Beteiligung.
- ▶ **Manifestation:** Selten vor der Pubertät oder nach dem 6. Lebensjahrzehnt. Keine Geschlechtspräferenz.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Siehe auch Allgemeines (S.350); vordere und hintere Synechien, Irisatrophie, Rubeosis iridis, Neovaskularisationsglaukom, Iris bombata, Phthisis bulbi; insgesamt Prognose für Visus schlecht; seit Einführung der Immunsuppressiva/Biologika in die Therapie der Uveitis posterior deutlich bessere Prognose.
- ▶ **Therapie:** *Konservativ:* Allgemeines (S.351); internistische, dermatologische, urologische Betreuung auch wegen der möglichen schweren Nebenwirkungen erforderlich; Therapiekonzept nach Schweregrad z. B.: Isolierte Uveitis anterior: Steroide lokal; Uveitis posterior: Steroide systemisch und Azathioprin; schwere Augenbeteiligung (deutlicher Visusverlust, retinale Vaskulitis, Makulaödem): Interferon alpha oder Infliximab und Azathioprin und/oder Steroide systemisch.

Akute posteriore multifokale plakoide Pigmentepitheliopathie (APMPPE)

- ▶ **Leitbild:** Tief in der Netzhaut gelegene weißgraue Herde; nach spontaner Abheilung innerhalb weniger Wochen wieder nahezu normale Sehschärfe.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen Allgemeines (S. 347).
 - **Visus:** Initial einseitige Reduktion.
 - **Spaltlampe:** Evtl. Iridozyklitis (S. 346).
 - **Funduskopie:** Meist beiderseits um wenige Tage bis Wochen zeitlich versetzt, multiple, postäquatorial, selten peripher, auf Höhe des RPE gelegene, flache, umschriebene, cremefarbene Herde; bei 50 % Zellen im Glaskörper; evtl. Gefäßeingscheidungen, Papillenödem, Papillitis (S. 398), Neuritis n. optici (S. 398), seröse Netzhautablösung.
 - **Fluoreszenzangiografie:** Im akuten Krankheitsstadium in den frühen Angiogramphasen Hypofluoreszenz durch Füllungsdefekte der Choriokapillaris; in den späteren Angiogramphasen Färbung der Läsionen.
 - **Gesichtsfeld:** Zentrale und parazentrale Skotome.
 - **Serologie:** HLA-B7, HLA-DR2.
- ▶ **Ursache:** Unklar; primäre Affektion des RPE oder Vaskulopathie der Choriokapillaris.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Episkleritis (S. 207).
- ▶ **Assoziation:** 30–50 % grippeähnliches Prodromalstadium; neurologische Beteiligung (Kopfschmerzen, Hörstörungen, Parästhesien) bis zur Zerebrovaskulitis möglich; Verdacht auf Adenovirusinfektion bisher nicht belegt.
- ▶ **Manifestation:** Meistens junge Erwachsene (um das 25. Lebensjahr).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Meist innerhalb weniger Wochen spontane Abheilung mit Depigmentierungen und Pigmentverklumpungen und nur gering vermindertem Endvisus; selten Rezidive innerhalb von 6 Monaten; selten chorioidale Neovaskularisationen.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Siehe Tab. 17.1.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Keine effektive Therapie bekannt; ggf. Steroide oral bei Foveabeteiligung.
 - **Operativ:** Bei chorioidaler Neovaskularisation (S. 305).

Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom (V-K-H-Syndrom)

- ▶ **Definition:** Symptomenkomplex, der Augen, Haut und ZNS betrifft. Autoimmunkrankheit gegen Melanozyten.
- ▶ **Leitbild:** Exsudative Chorioiditis.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S. 347).
 - **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. 347).
 - **Funduskopie:** Bilateral, ggf. asymmetrisch zellige Glaskörperinfiltration; exsudative Chorioiditis mit zu Beginn gelblichen Arealen im RPE unter umschriebenen Arealen seröser Netzhautablösung, Übergang in ausgedehnte bullöse exsudative Netzhautablösung; chorioretinale Falten; evtl. multifokale, weißgraue Flecken auf RPE-Höhe; Hyperämie und Ödem des N. opticus.
 - **Serologie:** z. B. HLA-DRB1-Allele.
 - **Lumbalpunktion:** Pleozytose.
 - **Ultraschall:** Posteriore Uvea verdickt.

17.2 Spezielle Krankheitsbilder

- **Neurologische Betreuung** erforderlich; HNO-Untersuchung zum Ausschluss von Hörstörungen.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Dyschromatopsie, Gesichtsfeldausfälle; Koepe-Knötchen, Irisdepigmentierung; Skleritis; Neuritis n. optici (einschließlich Retrobulbärneuritis); Nystagmus.
- ▶ **Assoziation:** Enzephalopathie mit Konvulsionen, Hirnnervenlähmungen, meningeale Beteiligung, Hörstörungen (Tinnitus, Vertigo, Taubheit; Dauer 4–6 Wochen).
- ▶ **Manifestation:** 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, Optikusatrophie, Sekundärglaukom, Phthisis bulbi.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Sympathische Ophthalmie (s. u. und Tab. 17.1).
- ▶ **Therapie:** Lokale (bei Uveitis anterior) und systemische Steroide, ggf. Immunsuppressiva; s. a. Allgemeines (S.351).

Sympathische Ophthalmie

- ▶ **Leitbild:** Beidseitige Uveitis nach perforierender Verletzung eines Auges; verminderte Akkommodationsbreite am unverletzten Auge.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S.347).
 - **Anamnese:** Perforierende Verletzung (sehr selten operativer Eingriff) eines Auges mit Beteiligung der Uvea in der Vorgeschichte; Beginn mit Schmerzen, Fotophobie, Visusverlust; Befundverschlechterung des verletzten Auges.
 - **Inspektion:** Beide Augen gerötet, lichtempfindlich.
 - **Spaltlampe:** Koepe-Knötchen (S.238), speckige Hornhautrückflächenbeschläge (S.213); evtl. dickes, visköses Vorderkammerexsudat.
 - **Funduskopie:** Zu Beginn nur retrolentale zellige Glaskörperinfiltration, später multiple gelbweiße, subretinale, leicht prominente Knötchen; exsudative Netzhautablösung (S.280); Papillenödem; Perivaskulitis (S.348).
 - **Fluoreszenzangiografie:** Multiple punktförmige fluoresceinpositive Areale auf RPE-Niveau.
- ▶ **Beachte:** Eine verminderte Akkommodationsbreite (S.57) gilt als Warnzeichen der sympathischen Ophthalmie.
 - **Serologie:** HLA-A11 bei einem Teil der Patienten nachgewiesen.
 - **Histologie:** Infiltration der Uvea mit Lymphozyten und Epitheloidzellen; Dalen-Fuchs-Knoten: Ansammlung von Epitheloid- und transformierten RPE-Zellen zwischen RPE und Bruch-Membran.
- ▶ **Ursache:** Reaktion auf Verletzung des anderen Auges mit Beteiligung der Uvea (sehr selten nach Operation, bei intraokularem Tumor); Autoimmunreaktion gegen Bestandteile von Melanozyten, RPE, Netzhaut.
- ▶ **Assoziation:** Evtl. Vitiligo (weiße, pigmentfreie Hautflecke), Poliosis (weiße Wimpern), Alopezie (Haarausfall).
- ▶ **Manifestation:** 5 Tage bis 42 Jahre, am häufigsten 2 Wochen bis 3 Monate nach dem Trauma des anderen Auges.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Sehr selten selbstlimitierend, meistens vordere und hintere Synechien, Rubeosis iridis (S.241), Katarakt, Glaukom, Phthisis bulbi (S.350) auch des ursprünglich nicht verletzten Auges; unter Therapie Beruhigung möglich, Abheilung der chorioidalen Herde mit atrophischen Zonen und Hyperpigmentierung des RPE; Exazerbationen sind nicht voraussehbar und können noch nach Jahren au

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Uveitis phacoanaphylactica (Tab. 17.1); V-K-H-Syndrom (S.359); Tab. 17.1.
- ▶ **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.354) 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 siehe Allgemeines (S.351).
 - **Operativ:** Nach Ausbruch der Erkrankung ist der Erfolg einer Enukleation des ursprünglich verletzten Auges umstritten, evtl. innerhalb 2 Wochen nach Beginn noch Dauerheilung möglich.

„Birdshot“-Chorioretinopathie

- ▶ **Leitbild:** Gelb bis orangefarbene, unscharf begrenzte chorioidale Flecken.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S.347).
 - **Anamnese:** Beiderseits Verschwommensehen, Fotopsie, Schwebeteilchen vor den Augen.
 - **Funduskopie:** Beiderseits, symmetrisch zunächst in der Chorioidea, später auch im RPE, postäquatorial gelbe bis orangefarbene, unscharf begrenzte Flecken; inaktive Läsionen sind als scharf begrenzte, helle und atrophische Flecken zu erkennen; Vitritis (entzündliche Glaskörperreaktion); Vaskulitis; zystoides Makulaödem (S.312); chorioidale Neovaskularisation; epiretinale Gliose; Netzhautödem; Papillenödem, Papillenabblassung.
 - **Fluoreszenzangiografie:** Fluorescein-Leckage aus Gefäßen; zystoides Makulaödem (S.312), hyperfluoreszente Papille (Papillitis).
 - **Indozyanin-grün-Angiografie:** Hypofluoreszente Flecken.
 - **Dunkeladaptation** (S.66): Nachtblindheit.
 - **Farbsinn** (S.63): Farbsinnstörung.
 - **ERG** (S.68): Pathologisch.
 - **Serologie:** >95 % HLA-A29-positiv.
- ▶ **Assoziation:** Manchmal Vitiligo (weiße, pigmentfreie Hautflecke).
- ▶ **Manifestation:** Meist 5.–7. Lebensjahrzehnt; Frauen etwas häufiger betroffen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Unterschiedliche Sehverschlechterung und Progression; bei ca. 20 % behält mindestens ein Auge einen guten Visus; etwa 20 % haben nach 10 Jahren einen Visus <0,1.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Siehe Tab. 17.1; Differenzialdiagnose Papillenödem (S.110), wenn dieses vor den typischen Fundusläsionen auftritt.
- ▶ **Therapie:** Im akuten Stadium Kortikosteroide, im weiteren Verlauf sind Immunsuppressiva erforderlich; Therapie des zystoiden Makulaödems (S.312).

Serpiginöse (geografische) Chorioiditis

- ▶ **Leitbild:** Chorioretinale weißgraue Läsionen breiten sich zentrifugal von der Papille aus.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S.347).
 - **Anamnese:** Verschwommensehen (meist einseitig), Metamorphopsie, Skotome.
 - **Funduskopie:** Beiderseits, meist asymmetrisch, breiten sich zentrifugal von der Papille serpiginös (d.h. fortschreitend) chorioretinale weißgraue Läsionen aus, die meist Verbindung zu Arealen mit Atrophie von Chorioidea und RPE aufweisen; bei 1/3 entzündliche Zellen im Glaskörper (Vitritis); selten: Retinale, papilläre Neovaskularisationen, retinale Phlebitis, Venenastverschluss.

17.2 Spezielle Krankheitsbilder

- **Fluoreszenzangiografie:** In der Frühphase im Bereich der aktiven Läsionen keine Hintergrundfluoreszenz; chorioretinale Narben hyperfluoreszent; in der Spätphase (1 h) auch aktive Läsionen hyperfluoreszent.
- **Gesichtsfeld:** Parazentrale und zentrale Skotome.
- **Serologie:** Evtl. HLA-B7 positiv.
- ▶ **Manifestation:** Meist junge Erwachsene oder Patienten mittleren Alters (Männer etwas häufiger als Frauen).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Persistieren der chorioretinalen Läsionen über einige Wochen, dann Abheilung unter Zurücklassung wie ausgestanzt erscheinender, puzzle-teilartiger, gelb-weißlicher, atrophischer Zonen von Chorioidea und RPE mit oft weißgrau bleibendem peripherem Randbereich, von dem neue Rezidive ausgehen; manchmal neue Herde extrapapillär und zentripetale Ausbreitung; Rezidive über Jahre; 25–30 % chorioidale Neovaskularisationen (S.305); bei Makulabeteiligung erhebliche Visuseinschränkung; ca. 30 % der Augen mit Visus < 0,1.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Tab. 17.1.
- ▶ **Therapie:** Systemische Kortikosteroide im Akutstadium; Immunsuppressiva (S.354).

„Multiple evanescent white dot syndrome“ (MEWDS)

- ▶ **Leitbild:** Multiple, kleine, weißgraue Flecken auf Höhe des RPE und der äußeren Retina.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S.347).
 - **Anamnese:** Meist einseitige Sehverschlechterung; Fotopsie, parazentrale Skotome.
 - **Funduskopie:** Meist unilateral multiple, kleine, weißgraue Flecken (aus kleineren weißen Punkten zusammengesetzt) auf Höhe des RPE und der äußeren Retina vom hinteren Pol bis in die mittlere Peripherie; ggf. kleine weiße oder leicht orangefarbene Punkte in der Makula, Papillenrandunschärfe, Zellen im Glaskörper.
 - **Fluoreszenzangiografie:** Frühe punktförmige Hyperfluoreszenz der weißgrauen Flecken; in der Spätphase Flecken und evtl. Papille hyperfluoreszent.
 - **Gesichtsfeld:** Parazentrale Skotome, häufig temporales Skotom.
 - ERG (S.68), EOG (S.69): Pathologisch.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Häufig Myopie.
- ▶ **Assoziation:** Bei etwa 50 % der Patienten kurz vorher grippeähnliche Symptome, bei ca. 25 % Übelkeit, Kopfschmerzen, Schwindel.
- ▶ **Manifestation:** Meist junge Erwachsene (Frauen zu Männer 5:1).
- ▶ **Verlauf:** Visus-, ERG-, Fundus-, Fluoreszenzangiografie-Normalisierung in 4–10 Wochen; evtl. Rezidive.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Tab. 17.1.
- ▶ **Therapie:** Nicht indiziert, selbstlimitierend.

Akute retinale Nekrose (ARN)

- ▶ **Leitbild:** Zuerst multifokale, dann konfluierende periphere Flecken gelbweißer bis grauweißer getrübler Netzhaut und okklusive Arteriitis.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S.347).
 - **Anamnese:** Beschwerden durch die Uveitis anterior: Schmerzen, Fotophobie, Verschwommensehen; evtl. Schwebeteilchen (Glaskörpertrübungen).
 - **Spaltlampe:** Uveitis anterior (S.347) mit speckigen Hornhautrückflächenbeschlägen; evtl. Skleritis (S.208).
 - **Funduskopie:** 90 % unilateral, etwa 10–30 % innerhalb von 2 Monaten bilateral (Intervalle von bis zu 34 Jahren beschrieben) Flecken gelbweißer bis grauweißer getrübler Netzhaut; zunächst multifokal in der Peripherie, dann konfluierend mit

Ausbreitung nach posterior; zunehmend entzündliche Glaskörperinfiltration; okklusive retinale Arteriitis: Gefäßverengung und -einscheidungen, perivaskuläre Hämorrhagien.

- **Labor:** PCR zum Virusnachweis aus intraokularen Proben (Kammerwasser, Glaskörper) und ggf. zum Nachweis von Mutationen im Virusgenom bei Resistenzen gegen Virustatika; ggf. intraokulare Antikörperanalyse aus Kammerwasser, Glaskörper.

HLA-DQw7-, HLA-Bw62-, HLADR4-, HLA-DR9-Assoziationen beschrieben.

- ▶ **Ursache:** Varicella-zoster-Virus, Herpes-simplex-Virus (HSV1, HSV2).
- ▶ **Assoziation:** Evtl. Enzephalitis bei HSV2.
- ▶ **Manifestation:** Jedes Alter, Gipfel um das 30. und 50. Lebensjahr.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Große Netzhautrisse im Grenzbereich nekrotischer, atrophischer und gesunder Netzhaut, sehr häufig ausgedehnte Netzhautablösungen (etwa 50–75 %, meist nach 3 Wochen bis 5 Monaten); PVR (S. 282); okklusive Vaskulitis (vgl. Abb. 17.6) führt zur Ischämie von Netzhaut, Aderhaut, Sehnerv; Optikusatrophie; bei 64 % Visus < 0,1; Phthisis bulbi. Aciclovir reduziert das Ausmaß und beschleunigt die Abheilung der Erkrankung, verhindert nicht die Netzhautablösung.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Okuläre Toxoplasmose (S. 372) und Tab. 17.1.
- ▶ **Therapie:** Empirisch aufgrund der kleinen Fallserien, z. B.:
 - **Konservativ:** Möglichst frühzeitig hochdosiert systemisch antiviral und antientzündlich: Aciclovir i. v. 10 mg/kg KG 3-mal tgl. und Prednisolon p. o. 0,5–1 mg/kg KG tgl. für 7–10 Tage; anschließend p. o. Aciclovir 800 mg 5-mal tgl. für 3–4 Monate.
 - **Operativ:** Evtl. Ganciclovir intravitreal; ggf. Fröhvitrektomie mit intravitrealer Aciclovir-Lavage, intraoperativer Laserretinopexie, Silikonöltamponade; Vitrektomie bei dichter Glaskörperinfiltration, -blutung und Netzhautablösung; ggf. prophylaktische Laserretinopexie (Laserherde posterior der nekrotischen Netzhautareale).

HIV-Infektion/AIDS (acquired immunodeficiency syndrome)

- ▶ **Definition:** Durch das Humane Immunodefizienz-Virus (HI-Virus) hervorgerufene Immunschwächeerkrankung.
- ▶ **Leitbild:** Cotton-Wool-Herde; opportunistische Infektionen (am häufigsten Zytomegalie-Retinochorioiditis); palpebrale und konjunktivale Kaposi-Sarkome.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen Allgemeines (S. 347).
 - **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:** z. B. Blepharitis (S. 143), multiple Molluscum-contagiosum-Läsionen (S. 151); Kaposi-Sarkom: Gefäßtumor a) im Lidrandbereich: Rötlicher, etwas erhabener Knoten, einzeln oder multipel; b) konjunktival (unterer Fornix, palpebral, sichtbar nach Ektropionieren); Subepitheliale, hellrote bis bläuliche, noduläre oder diffuse Prominenz (Abb. 5.12); Orbitaphlegmone (S. 428).
 - **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 Mikrovasculopathie, können innerhalb von 6–10 Wochen vollständig zurückgehen.
 - Außerdem: Temporäre retinale Blutungen und Mikroaneurysmen; opportunistische Infektionen, am häufigsten (20–25 % aller AIDS-Patienten) Zytomegalie-

17.2 Spezielle Krankheitsbilder

Retinochorioiditis (S.366), etwa 20 % mit rhegmato gener Netzhautablösung; Toxoplasmose-Retinochorioiditis (S.372); Syphilis-Chorioretinitis (S.367); Varicella-zoster-Chorioretinitis (S.145), vgl. auch akute retinale Nekrose (S.362); progressive äußere (outer) retinale Nekrose = PRN (S.352); Herpes-simplex-Retinitis (S.228); Candida-Retinitis (S.371); Tuberkulose-Chorioiditis (S.368); *Cryptococcus*-Chorioretinitis/-Neuritis; *Histoplasma-capsulatum*-, *Pneumocystis-jirovecii*-(früher carinii)-Chorioidopathie (gelbe bis blassgelbe, rundliche chorioidale Herde mit unscharfen Rändern hinter dem Äquator, etwa 80 % beiderseits); evtl. Stauungspapille; evtl. Tumor, z. B. intraokulares Riesenzelllymphom.

- 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 (Western-Blot, Immunoblot); Nachweis von Virusmaterial in infizierten Kulturzellen mittels indirekter Immunfluoreszenz; Viruslast, d. h. Konzentration von Viren im Serum (Kopien/ml); Bestimmung der viralen Nukleinsäuren mittels PCR (S.18); FTA-ABS-Test (zum Ausschluss einer gleichzeitig bestehenden Syphilis); Tbc-Ausschluss (S.368).
- **Meldepflicht:** Nachweis der HIV-Infektion nach IfSG § 7 Abs. 3 nichtnamentlich meldepflichtig (primär meldepflichtig ist das diagnostizierende Labor).
- **Bindehaut-/Hornhautabstrich, -kultur:** Hinweis auf opportunistische Infektion.
- Facharztteambetreuung für Diagnostik/Therapie erforderlich.

► **Ursache:**

- **Infektion mit Retrovirus:** Humanes Immunodefizienz-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** (Prozentzahlen für Deutschland nach RKI.de): Homosexuelle/Bisexuelle (etwa 64 % der Patienten); Drogensüchtige (etwa 9 %) ca. 13 % Infektion über heterosexuellen Kontakt, am häufigsten durch Sexualpartner aus den vorgenannten Gruppen; Kinder HIV-positiver Mütter (Übertragung über die Plazenta, beim Stillen); 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/µl) mit lebensbedrohlichen systemischen, opportunistischen Infektionen z. B. *Pneumocystis-jirovecii*-Pneumonie (bei 80 % aller Patienten mit AIDS; initiale Manifestation bei 60 %); Toxoplasmose; Candidiasis; Zytomegalie; Tuberkulose; Herpes simplex; Varicella zoster; *Mycobacterium avium intracellulare*; *Cryptococcus*-Meningitis; Neoplasmen, z. B. Kaposi-Sarkom, B-Zell-Lymphome; HIV-Enzephalopathie.
- **Indikatorerkrankung für AIDS:** Zytomegalie-Retinochorioiditis (s. u.).

► **Manifestation:** Jedes Alter, am häufigsten 25.–49. Lebensjahr, ca. 10 % > 50 Jahre.

► **Verlauf/Komplikationen:**

- Weltweit etwa 33,3 Mill. HIV-infizierte Personen, in der BRD etwa 84.700; ca. 3.200 Neuinfektionen pro Jahr; bei rechtzeitigem Behandlungsbeginn mit antiretroviralen Substanzen (s. u.) deutliche Verlangsamung des Fortschreitens der derzeit nicht heilbaren Krankheit sowie Verbesserung der Lebensqualität und Pro

- Verlauf der Zytomegalie-Retinochorioiditis (S.366); Herpes zoster ophthalmicus (S.145) kann früh im Verlauf auftreten, prognostisch ungünstig; HIV-Mikrovasculopathie der Retina in jeder Krankheitsphase möglich, am häufigsten (50–70 %) bei AIDS-Vollbild, erzeugt meist keine Visusreduktion; *Pneumocystis-jirovecii*-Chorioidopathie zeigt systemische Disseminierung an.

► **Konservative Therapie:**

- *Facharztteam-Betreuung erforderlich:* Intraokulare Erkrankungen sind fast immer mit disseminierten systemischen verbunden; Medikamente nur bedingt kombinierbar; Überwachung der NW erforderlich; z. T. optimale Dosis und Therapie-dauer sowie Zeitpunkt der Therapie noch empirisch, müssen immer individuell angepasst werden.
- *Antiretrovirale Kombinationstherapie (HAART: highly active anti-retroviral therapy; nach www.rki.de und www.daignet.de - HIV-Leitlinien).*
 - 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.Z. empfohlen: CD4-Lymphozyten <350/μl; bei Alter >50 Jahre, chronischer Koinfektion (Hepatitis B oder C): CD4-Lymphozyten <500/μl.

► **Initiale Therapie:** Nukleosid-/Nukleotid-Reverse-Transkriptase-Inhibitoren (NRTI/NtRTI), nicht-nukleosidische Reverse-Transkriptase-Inhibitoren (NNRTI), Ritonavir-geboosterte Proteaseinhibitoren (PI/r) und der Integraseinhibitor Raltegravir stehen zur Verfügung.

- *Boosterung:* Anhebung der Plasmaspiegel von Proteaseinhibitoren durch Zugabe von Ritonavir in subtherapeutischer Dosis.
- *Folgende Kombinationen haben sich als sehr wirksam, sicher und gut verträglich erwiesen:*
 - a) Zwei Nukleosid-/Nukleotid-Reverse-Transkriptase-Inhibitoren (NRTI) mit einem nicht-nukleosidischen Reverse-Transkriptase-Inhibitor oder
 - b) Zwei NRTI mit einem geboosterten Proteasinhibitor oder
 - c) Zwei NRTI mit Raltegravir (Integraseinhibitor).
 - Nukleosid-/Nukleotid-Reverse-Transkriptase-Inhibitoren z. B.: Emtricitabin und Tenofovir sowie Abacavir und Lamivudin; NW: z. B. Leber-, Nierenfunktionsstörung, Lipodystrophiesyndrom.
 - Nicht-nukleosidische Reverse-Transkriptase-Inhibitoren z. B.: Efavirenz, Nevirapin. NW: z. B. Arzneimittelerxanthem, Hepatotoxizität.
 - Proteaseinhibitoren z. B.: Atazanavir mit einmal täglich Ritonavir (ATV/r); Darunavir/r. NW: z. B. Glukoseintoleranz, Fettstoffwechselstörungen, Lipodystrophiesyndrom, Exanthem, gastrointestinale Beschwerden.
- *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 jirovecii:* Co-trimoxazol; Dapson + Pyrimethamin + Calciumfolinat; Atovaquon.
- Zytomegalie-Retinochorioiditis (S.366); Toxoplasmose (S.372); Syphilis (S.367), Varicella zoster (S.145); Zusätzlich Aciclovir, Valacyclovir, Famciclovir; Kaposi-Sarkom: Chemotherapie.
- *AIDS-Impfstoff:* Trotz intensiver Forschung noch kein überzeugender Durchbruch (bisher in groß angelegter Studie in Thailand nur mäßigen Impfschutz bei Personen mit geringem HIV-Risiko erreicht).

- ▶ **Chirurgische Therapie:** Kaposi-Sarkom (im Lid-, Bindehautbereich): Radiotherapie, Kryotherapie oder Exzision gleich effektiv; bei Netzhautablösung infolge Retinaneurose 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 Zytomegalievirus.
- ▶ **Leitbild:** Trocken erscheinende, granuläre, gelbweiße retinale Nekroseherde; geringe oder fehlende Vitritis.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen Allgemeines (S. 347).
 - **Anamnese:** Verschwommensehen, schwarze Punkte, Schwebeteilchen vor den Augen.
 - **Funduskopie:** Multiple, trocken erscheinende, granuläre, gelb-weiße retinale Nekroseherde; langsame Vergrößerung, konfluieren; geringe oder fehlende entzündliche Glaskörperreaktion (Vitritis); andere mögliche Veränderungen: Blutungen (Abb. 17.7), entzündliche Gefäßeinscheidungen, z. B. Frosted-Branch-Angiitis (ausgeprägte weißliche Gefäßeinscheidungen, wie vereister Zweig aussehend); etwa 20 % Netzhautablösung (S. 280); evtl. vollständige Netzhautnekrose mit Gefäßobliteration, Papillitis (S. 398), Optikusatrophy (auch bei kongenitaler Z.).
 - In unklaren Fällen evtl. Polymerasekettenreaktion (S. 18) zum Nachweis von Zytomegalie-DNA in intraokularen Flüssigkeiten.
 - Nachweis von Zytomegalieviren im Urin möglich.

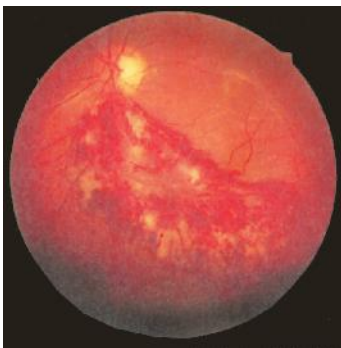


Abb. 17.7 • Zytomegalie-Retinochorioiditis: Netzhautblutungen, Nekroseherde.

- ▶ **Ursache:** Zytomegalievirus (CMV); begünstigende Faktoren: Besonders häufig bei AIDS (20–25 %); Immunsuppression anderer Genese; intrauterine Übertragung.
- ▶ **Assoziation:**
 - AIDS (S. 363).
 - **Kongenitale Zytomegalie:** Unreife, Mikrozephalus, intrakranielle Verkalkungen, Hepatosplenomegalie, Anämie, Thrombozytopenie.
- ▶ **Manifestation:** Jedes Alter; meist 25–49 Jahre im Spätstadium von AIDS.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Zytomegalie-Retinochorioiditis tritt meist spät bei HIV-Erkrankung auf, meist nicht bevor CD4-Lymphozyten < 50 Zellen/ μ l.
 - Gilt als Indikatorerkrankung für AIDS.
 - Selten erste Manifestation der disseminierten, lebensbedrohlichen Erkrankungsphase.

- Vor Ganciclovirtherapie 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.362); Netzhautablösung (etwa 20%); Optikusatrophie; einseitige Erblindung (etwa 20%).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Toxoplasmose-Retinochorioiditis (S.372): ausgeprägte Glaskörperreaktion; Varicella-zoster-Retinitis (S.145), vgl. auch akute retinale Nekrose (S.363); Retinitis bei Syphilis; intraokulares Riesenzelllymphom und Tab. 17.1.
- ▶ **Therapie:** Siehe auch HIV-Infektion (S.365). HAART-Therapie kann evtl. Absetzen der Zytomegalitherapie ermöglichen.
 - **Konservativ:**
 - Ganciclovir (Infusion, p. o., intravitreales Pellet mit Wirkdauer 6–8 Monate).
 - Bei Nichtansprechen ggf. Cidofovir, Foscavir, Valganciclovir.
 - NW der genannten Medikamente z. B. Knochenmarksuppression, Nierentoxizität, Wechselwirkung mit HAART (S.365).
 - **Operativ:** Bei Amotio ggf. Cerclage, Vitrektomie.

Erworbene Syphilis

- ▶ **Definition:** Durch *Treponema pallidum* übertragene Geschlechtskrankheit.
- ▶ **Leitbild:** Weites Spektrum möglicher Fundusveränderungen (s. u.); Argyll-Robertson-Pupille (S.249) bei tertiärer Syphilis.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen Allgemeines (S.347).
 - **Anamnese:** Siehe Teil I (S.347).
 - **Spaltlampe:** Beiderseitige (etwa 50%) chronische Iridozyklitis (S.346) 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 wachsartige 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.363)
 - Meldepflicht nach § 7(3) IfSG direkter oder indirekter Nachweis von *Treponema pallidum* nichtnamentlich; primär meldepflichtig ist das diagnostizierende Labor.
 - **Fachübergreifende Untersuchungen:** Allgemeinarzt, Hautarzt, Internist, Neurologe zwecks weiterer Diagnostik, Stadieneinteilung (s. u.) und Therapie.
- ▶ **Ursache:** *Treponema-pallidum*-Spirochäten; kongenital oder erworben.
- ▶ **Assoziation:**
 - **Primäre Syphilis:** Primäraffekt (schmerzloses induriertes Ulkus) meist genital; regionale Lymphadenopathie.
 - **Sekundäre Syphilis:** Beginn ab 3 Wochen bis Monate nach der Infektion; Ausschläge von Haut und Schleimhaut, generalisierte Lymphadenopathie; Condylomata lata; muköse Plaques, Meningitis.
 - **Latente Syphilis:** Folgt der sekundären; keine klinische Manifestation, lediglich Serologie positiv.
 - **Tertiäre (späte) Syphilis:** 20 Jahre 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.

17.2 Spezielle Krankheitsbilder

- **Sekundäre Syphilis:** Konjunktivitis, interstitielle Keratitis, Lidexanthem, Dakryoadenitis (S. 165), -zystitis (S. 170), Neuritis, Perineuritis n. optici (S. 398), Papillenödem, Episkleritis (S. 207), Skleritis (S. 208).
- **Tertiäre Syphilis:** Gumma (Granulationsgeschwulst) möglich im Iriswurzelbereich, in extraokulären Muskeln, N. opticus, Retina, Sklera; Ptosis, Lähmungen der äußeren Augenmuskeln; Argyll-Robertson-Pupille (S. 249); Gesichtsfelddefekte; selten Retrobulbärneuritis (S. 398), evtl. Stauungspapille (S. 396), Optikusatrophie (S. 391); selten Amotio, CNV, Zentralvenenverschluss.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Ohne Therapie progressiv, mit spezifischer Therapie oft erstaunliche Restitution.
 - **Chorioretinitis:** Abheilung mit ausgeprägten RPE-Veränderungen, Pigmentverklumpungen, evtl. knochenbälchenartig, evtl. mit Nachtblindheit, Ringskotom.
 - **Neuroretinitis:** Ohne Therapie Optikusatrophie, hyperpigmentierte Fundusareale, weiße, enge, obliterierte Gefäße.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** AIDS (S. 363) (Syphilis kann gleichzeitig bestehen) und Tab. 17.1.
- ▶ **Therapie**
 - **konservativ:**
 - **Systemisch:** Penicillin-G-(Benzylpenicillin-)Therapie durch den Hautarzt, z. B. bei Erkrankungsdauer < 1 Jahr 2,4 Mill. Einheiten einmalig i. m.; bei Allergie Erythromycin p. o.
 - **Okulär (S. 351):** immer kombiniert mit systemischer Therapie.

Okuläre Tuberkulose

- ▶ **Leitbild:** Gelblich-graue knotige Tuberkulome in Iris und Chorioidea.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S. 347).
 - **Anamnese:** Evtl. systemische Tbc in der näheren Umgebung des Patienten; AIDS (S. 363).
 - **Spaltlampe:** Uveitis anterior: Unspezifisch (S. 347) oder multiple, graugelbliche bis rötliche Irisknötchen (Tuberkulome); Zyklitis: Speckige Hornhautrückflächenbeschläge (S. 213), Koeppe-Knötchen (S. 238) 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. 348), evtl. Panophthalmie.
 - **Tonometrie:** Augenninnendruck bei Sekundärglaukom erhöht (evtl. bei Zyklitis).
 - **Tuberkulin-Hauttest (THT):** Teststempel mit Alttuberkulin wird in die Haut gedrückt, Reaktion nach 3–5 Tagen (je nach Art des Teststempels) beurteilt; wenn negativ, höchst wahrscheinlich keine Tbc.
 - **Interferon-Gamma-Release-Assays (IGRA):** z. B. zur Validierung eines positiven THT vor Therapiebeginn.
 - **Röntgen-Thorax:** Spezifische Veränderungen vgl. internistische Literatur.
 - **Erregernachweis** z. B. aus Sputum, Bronchialsekret; außerdem Nachweis in der Kultur, Nukleinsäureamplifikationstechniken (NAT).
 - **Meldepflicht** namentlich, Einzelheiten siehe www.rki.de.
 - **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 (S. 180) und ohne Phlyktänen (S. 226); Skleritis (S. 208); chronische Dakryoadenitis (S. 166), -zystitis (S. 171); Neuritis n. optici (S. 39

- ▶ **Assoziation:** Siehe Lehrbücher der Inneren Medizin.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Tab. 17.1.
- ▶ **Therapie:** *Konservativ*, nach Maßgabe des Internisten.
 - **Standard-Kurzzeittherapie über 6 Monate als eine tgl. Einzeldosis:**
 - Initialphase mit Kombinationstherapie aus Isoniazid (INH), Rifampicin (RMP), Pyrazinamid (PZA) und Ethambutol (EMB) für 2 Monate.
 - Stabilisierungsphase: 4 Monate INH und RMP.
 - **Bei Kindern in der Initialphase nur 3 Medikamente** (RMP, INH und PZA), wenn kein erhöhtes Risiko für eine Resistenz gegen Antituberkulotika besteht; bei gleichzeitiger HAART-Therapie bei HIV-Erkrankung (S.365) Wechselwirkungen mit RMP.
 - **NW (Auswahl):**
 - INH: Lebertoxisch, Blutbildveränderungen, Lupus-erythematodes-ähnliches Bild; RMP: Sehstörungen, weiche Kontaktlinsen können gelborange verfärbt werden, Leberfunktionsstörungen, hämolytische Anämie, Leukothrombozytopenie.
 - PZA: Lebertoxisch, Störungen der Hämatopoese; EMB: Optikusneuritis, -atrophie, Störungen des Rot-grün-Sehens, Hyperurikämie.
 - Uveitis anterior (S.351).

Borreliose (Lyme disease)

- ▶ **Definition:** Infektionskrankheit durch Borrelien, die meistens durch Zeckenstich übertragen werden.
- ▶ **Leitbild:** Sehr weites Spektrum okulärer Veränderungen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S.347).
 - **Anamnese:** Fotophobie, retrobulbäre Schmerzen, Bewegungsschmerz, Doppelbilder, Verschwommensehen; Sehverschlechterung.
 - **Inspektion:** Rotes Auge.
 - **Spaltlampe:** Follikuläre Konjunktivitis (S.174), Episkleritis (S.207), nummuläre, interstitielle, selten periphere, ulzerative Keratitis (S.226); Uveitis anterior (S.347).
 - **Funduskopie:** Chorioiditis (S.348), retinale Vaskulitis; Neuritis n. optici (S.400) (Papillitis, Retrobulbärneuritis, auch mit Entmarkung).
 - **Motilitätsprüfung** (S.20): Pathologisch bei Hirnnervenvaparesen, Myositis.
 - **Pupillenreaktionen:** Pathologisch bei innerer Okulomotoriusparese (S.445), evtl. Argyll-Robertson-Pupille (S.249), Horner-Syndrom (S.250).
 - **Akkommodationsbreite** (S.57): 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 (Immunoblot). 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); PCR-Sensitivität entspricht etwa der Kultur (z.B. Synovialbiopsien).
 - **Meldepflicht:** Nach IfSG nicht, ggf. Länderverordnungen, siehe www.rki.de.
 - Allgemeinärztliche/internistische, neurologische, dermatologische Betreuung erforderlich.
- ▶ **Ursache:** Infektion mit Borrelien; in Europa Übertragung meist durch Zeckenstich; selten transplazentar.

► **Assoziation:**

- **Frühstadium** (bis 8 Wochen nach Zeckenstich): 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** (Monate bis Jahre): Acrodermatitis chronica atrophicans, chronische neurologische Syndrome, Oligoarthritis (Stadieneinteilung nicht unbestritten).

► **Manifestation:** Kinder und Erwachsene; selten bei Neugeborenen.► **Verlauf/Komplikationen:** Evtl. okklusive Vaskulitis, exsudative Amotio (S. 281), Glaskörperblutung, PVR (S. 282), Endophthalmitis (S. 467), Panophthalmie, ischämische Optikusatrophie (S. 400); transplazentare Infektion (u. a. Rindenblindheit) meist letal.► **Differenzialdiagnose:** Syphilis (S. 367), V-K-H-Syndrom (S. 359), Tbc (S. 368), Entmarkungssyndrome und Tab. 17.1.► **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); bei Kindern und Schwangeren Amoxicillin oder Cefuroxim; bei Allergien bzw. Unverträglichkeit: Azithromycin; 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 (S. 347), Keratitis (S. 228).

Histoplasmose (presumed ocular histoplasmosis syndrome, fokale hämorrhagische Chorioretinopathie)► **Leitbild:** Meist parafoveal rundliche, graue hämorrhagische Netzhautabhebung.► **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S. 347).

- **Anamnese:** Metamorphopsie (Verzerrtsehen) bei Makulabeteiligung – vgl. Amsler-Netz (S. 76) – 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 (CNV, Abb. 17.8); evtl. Entwicklung einer disziformen Narbe (S. 308).
 - Glaskörper nie beteiligt; chorioatrophische Narben (Histospots; evtl. streifenförmig um den Äquator angeordnet); weißliche peripapilläre Atrophie.
- Fluoreszenzangiografie (S. 305)/Indozyanin-Grün-Angiografie: Zur Bestimmung der CNV-Ausdehnung.
- **Serologie:** HLA-B7, HLA-DR2 positiv.
- **Histoplasma-Hauttest:** Positiv bei etwa 90%.
- **Röntgen:** Evtl. kalzifizierte Granulome in Leber und Milz.

► **Ursache:** Infektion mit Pilz Histoplasma capsulatum durch Inhalation (histologischer Nachweis für okuläre Veränderungen fehlt).► **Assoziation:** Systemische Histoplasmose, siehe internistische Literatur; nie parallel zu okulären Veränderungen.► **Manifestation:** CNV 20.–45. Lebensjahr (etwa 10–20 Jahre nach systemischer Erkrankung).

▶ Verlauf/Komplikationen:

- Bei CNV: Außerhalb der kapillarf freien Zone bei 60–70 % der Patienten Endvisus $\geq 0,5$, innerhalb der kapillarf freien Zone nur bei 15 %.
- Bei etwa 22 % der Patienten innerhalb von 10 Jahren symptomatische Neovaskularisation im 2. Auge (besonders bei Makulanarben).

▶ Therapie: Operativ: CNV außerhalb der Fovea mittels Argonlaser-Koagulation (S.489), sonst ggf. Therapie wie bei altersabhängigen Makuladegeneration (S.309).

Abb. 17.8 • Fokale hämorrhagische Chorio-retinopathie (presumed ocular histoplasmosis syndrome): Parafoveale, leicht prominente, subretinale Läsion mit Pigmentring und umgebender Blutung.

Kandidosen**▶ 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 intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S.347).

- **Anamnese** vgl. Ursache, Prädisposition.
- **Spaltlampe:** Uveitis anterior (S.347), evtl. Hypopyon (S.348).
- **Funduskopie:** Meist Retinitis und Vitritis: Multifokale weiß-gelbliche Herde (Abszesse) mit unscharfen Rändern, oberflächlich retinal gelegen; flauschige, runde, weißliche Veränderungen im darüberliegenden Glaskörper, manchmal perl-schnurartig aneinandergereiht; Roth-Flecken: Blutungen mit weißem Zentrum; diskrete uveale Läsionen möglich, aber meist Retinitis mit Vitritis oder Endophthalmitis (S.467).
- **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 Kandidose: Autosomal-rezessiv.**▶ Ursache:** Infektion mit *Candida*-Spezies, meist endogen durch Kandidämie. 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 Kandidose:

- Bedingungen, wie unter Ursache aufgeführt, liegen in der Regel vor.
- Hereditäre mukoepitheliale Dysplasie (S.571) und polyglanduläres Autoimmunsyndrom, Typ I (S.579).

17.2 Spezielle Krankheitsbilder

- ▶ **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.282).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** In Deutschland ist zurzeit kein antimykotisches Augenfertigpräparat verfügbar.
 - Atropin 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); Amphotericin B Suspension 0,1–5 mg/ml in steriler 5%iger Dextrose in Wasser alle 30 min.
 - Flucytosin p.o./i.v. 100 mg/kg in 4 Einzeldosen; über 3 Wochen, NW: z. B. Übelkeit, Erbrechen, Diarrhö, Allergie, Blutbildveränderungen, Leberfunktionsstörung; in Kombination mit:
 - a) Fluconazol: Initialdosis 400 mg, danach 200–400 mg tgl.
 - b) Kortikosteroide ggf. nach Erregeridentifikation und Einleitung der spezifischen Therapie.
 - c) Ggf. 5 µg/0,1 ml Amphotericin B intravitreal.
 - **Operativ:** Vitrektomie (S.513). Indikation: *Candida*-Endophthalmitis bzw. ausgeprägte Glaskörperbeteiligung.

Toxoplasmose

.....

- ▶ **Definition:** Durch Infektion mit *Toxoplasma gondii* verursachte Zoonose.
- ▶ **Leitbild:** Netzhautnarbe mit gelblich-weißem, flauschigem Herd im Randbereich; ausgeprägte Glaskörperreaktion.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S.347).
 - **Spaltlampe:** Selten Uveitis anterior (S.347).
 - **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); 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.
 - Sonderform: *Retinochorioiditis juxtapapillaris* Jensen: Papillitis mit weißer, entzündlicher Läsion im Optikusrandbereich (im Gesichtsfeld kometenschweiförmiger Nervenfaserbündeldefekt, Zentroökalskotom, bei nasalem Herd sektorförmiges Skotom), bei Beteiligung von papillomakulärem Bündel und Makula Visusreduktion.
 - Serologie siehe Teil I (S.349); 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 bis ca. 70%).
 - Meldepflicht: Nach § 7 Abs. 3 IfSG nichtnamentlich für konnatale Infektionen.
 - Röntgen: Intrakraniale Verkalkungen möglich.
 - Intrauterine Diagnostik möglich: Serologie, Ultraschall.

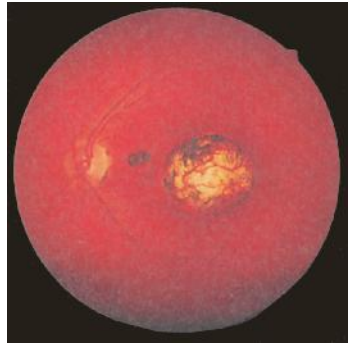


Abb. 17.9 • Makulanarbe bei Toxoplasmose.

- ▶ **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. 262), 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.
- ▶ **Manifestation:** Bei der Geburt bestehende Veränderungen oder Manifestation erst nach Jahren; Rezidive am häufigsten zwischen 10. und 35. Lebensjahr.
- ▶ **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. 312); epiretinale Gliose (S. 315); chorioidale Neovaskularisation (S. 305); rhegmatogene Netzhautablösung (S. 281); Netzhautlöcher entstehen während aktiver Retinitis; retinale Neovaskularisationen; PVR (S. 282); Panuveitis (S. 346); Optikusatrophie (S. 391); evtl. Gefäßverschlüsse.
 - *Kongenitale Toxoplasmose:* Evtl. Fehlgeburt durch schwerste systemische Veränderungen.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Tbc (S. 368); Syphilis (S. 367); Zytomegalie (S. 366): Fehlende oder geringe Glaskörperreaktion; Tab. 17.1.
- ▶ **Therapie konservativ:**
 - **Indikation:** Läsion im Bereich der Makula, des papillomakulären Bündels, ausgeprägte Vitritis.
 - **z. B.:**
 - 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.
 - Sulfonamide: Sulfadiazin p. o.: Dosis (Erw.): 4-mal tgl. 1 g; Dauer: 3–4 Wochen; NW: z. B. Nierensteine, Allergie, Stevens-Johnson-Syndrom (S. 182).
 - 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) 1-mal wöchentlich (Dosierung unterschiedlich gehandhabt; ab 3 mg).
 - Ggf. Atovaquon bei Toxoplasmose Immunsupprimierter.

17.2 Spezielle Krankheitsbilder

- **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. 351), in der Schwangerschaft (S. 124).
- **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 intraokulare Entzündungen, Allgemeines (S. 347).
 - **Visus**: Evtl. ausgeprägte Sehinderung.
 - **Inspektion**: Leukokorie (weißer Pupillarreflex); Strabismus.
 - **Spaltlampe**: Evtl. geringe Uveitis anterior, sehr selten Hypopyon (S. 348); keine Rötung.
 - **Funduskopie**: Meist unilateral.
 - Endophthalmitis: Weißgraues 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. 281); PVR (S. 282) mit rhegmatogener oder traktionsbedingter Netzhautablösung; evtl. Makulaödem, evtl. retrolentale zyklitische Membran; evtl. Papillitis (S. 398).
 - **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 Serumtiter, 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. Lebensjahr: Fieber, Hepatosplenomegalie, Pneumonie, zerebrale Beteiligung, evtl. letal; okuläre Veränderungen hierbei selten.
 - ▶ **Manifestation**: Meist 2.–3. Lebensjahr, selten > 12 Jahre (Durchschnittsalter für okuläre Toxocariasis 7,5 Jahre).
 - ▶ **Verlauf/Komplikationen**:
 - **Granulom**: Meist stationär; Visusreduktion je nach Lokalisation und seltener begleitender Netzhautablösung; evtl. Katarakt.
 - **Endophthalmitis**: Meist erhebliche Visusreduktion, evtl. Hypotonie (S. 265), Phthisis bulbi (S. 350).
 - ▶ **Differenzialdiagnose**: Siehe Leukokorieursachen (S. 322) u. Tab. 17.1.
 - ☑ **Beachte**: Differenzialdiagnose Retinoblastom (S. 319)!
 - ▶ **Therapie**:
 - **Konservativ**: Schwierig, evtl. Ansprechen auf Kortikosteroide; antihelminthische Medikamente wenig hilfreich (ggf. Diethylcarbamazin oder Thiabendazol p.o.); Retinoblastom muss sicher ausgeschlossen werden.
 - Therapie bei Uveitis anterior (S. 351).
 - **Operativ**:
 - Evtl. Cerclage (S. 517) bei Netzhautablösung; evtl. Vitrektomie (S. 513) bei Endophthalmitis, zyklitischer Membran, PVR.
 - Enukleation (S. 532); Indikation, wenn Retinoblastom nicht ausgeschlossen

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 4 Vortexvenen möglich (die bindegewebigen postäquatorialen Verbindungen zwischen Chorioidea und Sklera sind fester als die anterioren); anteriore Ausdehnung bis zum Skleralsporn.
 - *Tonometrie:* Ausgeprägte Hypotonie.
 - *Ultraschall:* Abb. 18.1.

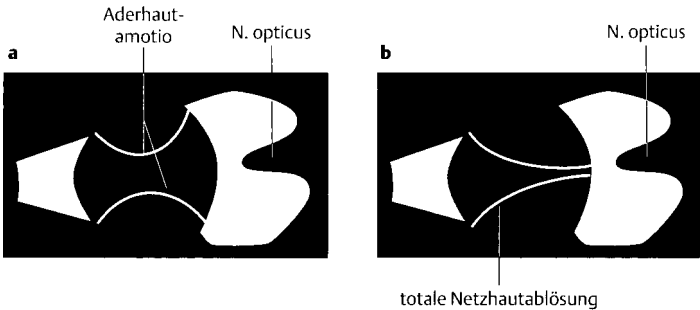


Abb. 18.1 • Echografie bei Amotio chorioidea und Amotio retinae.

- a Totale Aderhautamotio: 2 konvexe Linien ragen in den Glaskörperraum (kissing chorioidals), 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.

- ▶ **Ursache:** Ansammlung von Flüssigkeit oder Blut zwischen Sklera und Chorioidea und Ziliarkörper oder Flüssigkeit in der Expansionszone von Chorioidea und Ziliarkörper (uveale Effusion); vgl. Box unten.
- ▶ **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.380) und andere chorioidale Tumoren (S.376); idiopathische zentrale seröse Chorioidopathie mit bullöser Netzhautablösung; V-K-H-Syndrom (S.359); Leukämie; Lymphom; reaktive lymphozytische Hyperplasie des Uveatraktes; Scleritis posterior (S.208); rhegmatogene Netzhautablösung (S.281) mit Aderhautamotio.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Kortikosteroide lokal und systemisch (S.351); Tab. 1.3; evtl. Druckverband.

18.2 Tumoren der Aderhaut und des Ziliarkörpers

- **Operativ:**
 - Evtl. Vortexvenen-Dekompression bei Nanophthalmus (S.262), uvealem Effusionssyndrom.
 - Eine Aderhautamotio mit aufgehobener Vorderkammer, über 3–5 Tage hinaus, kann eine operative Intervention erforderlich machen.
- ▣ **Beachte:** Explosive Blutung intraoperativ: Sofortiger Verschluss des operativen Zugangs, 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.

✓ **Pathologische Konditionen mit uvealer Effusion – Auswahl:**

- ▶ uveales Effusionssyndrom¹
- ▶ Nanophthalmus (S.262)
- ▶ explosive Blutung²
- ▶ nach Trabekulektomie
- ▶ Sturge-Weber-Syndrom (S.379); bei Glaukomchirurgie Risiko der explosiven Blutung
- ▶ nach panretinaler Fotokoagulation
- ▶ stumpfes oder scharfes okuläres Trauma
- ▶ in Verbindung mit intraokularen Entzündungen, z. B. Skleritis (S.208), exsudative Chorioiditis bei V-K-H-Syndrom (S.359)
- ▶ arteriovenöse Fisteln, z. B. atypische Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S.429)
- ▶ Myxödem
- ▶ okklusive Vaskulitis, z. B. Wegener-Granulomatose (S.592)
- ▶ 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 operativen Eingriffen in etwa 0,1–0,25 %; Zeitintervall bis zu 6 Jahren beschrieben.

18.2 Tumoren der Aderhaut und des Ziliarkörpers

Übersicht

- ▶ Siehe Abb. 18.2.

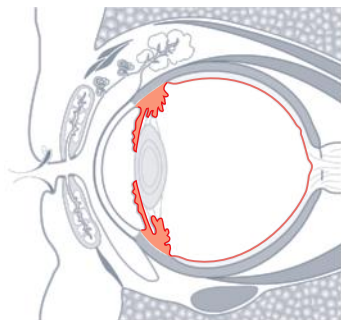


Abb. 18.2 • Aderhaut und Ziliarkörper.

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, vgl. Amsler-Netz (S. 76), positives Skotom (S. 74), Visusreduktion möglich.
 - **Funduskopie:** Bei ca. 10–20 % beidseitiger, umschriebener, nur leicht erhabener, orangegelber Tumor (im Verlauf mehr cremefarben) oft juxtapapillär, Makula-region; im Bereich von depigmentiertem RPE multiple kleine Gefäßnetze auf der Oberfläche; evtl. RPE-Verklumpung.
 - **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 in der Aderhaut.
- ▶ **Manifestation:** Überwiegend junge Frauen.
- ▶ **Verlauf:** Benigne, langsame Vergrößerung über Monate bis Jahre; bis zu 50 % Entwicklung einer chorioidalen Neovaskularisation (S. 305); evtl. exsudative Netzhautabhebung (S. 281).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Chorioidales Hämangiom (S. 380), RPE-Abhebung (S. 305), s. a. Box oben u. Tab. 18.1.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Kontrollen.
 - **Operativ:** Bei chorioidaler Neovaskularisation ggf. Laserkoagulation (S. 490), PDT (S. 490), IVOM mit VEGF-Hemmern (S. 517).

Tab. 18.1 • Gutartige und bösartige Aderhaut- und Ziliarkörpertumoren.

Differenzierung	Tumor
gutartig	• Nävus (S. 377) • chorioidales Hämangiom (S. 380) • kongenitale Ziliarkörperzyste (S. 242) • Osteom (S. 377) • <i>nicht pigmentiertes Ziliarepithel:</i> – kongenitales Glioneurom (keine Metastasierung bekannt) – reaktive Hyperplasie – Fuchs-Adenom (altersbedingte weiße Hyperplasie im Bereich der anterioren Ziliarfortsätze) – Adenom • <i>myogen:</i> Leiomyom • <i>neurogen:</i> Neurolemmóm (Schwannóm; evtl. Neurofibromatose (S. 153) – Neurofibrom (S. 153), meist Neurofibromatose
bösartig	• malignes Melanom der Chorioidea (S. 380) • malignes Melanom des Ziliarkörpers (S. 384) • chorioidale Metastasen (S. 384) • Lymphome einschließlich Retikulumzellsarkom (S. 386) • <i>nicht pigmentiertes Ziliarepithel:</i> – Medulloepitheliom (S. 386), auch benigne Formen – Adenokarzinom

Chorioidaler Nävus

- ▶ **Definition:** Gutartige Ansammlung melanozytischer Zellen im Aderhautstroma.
- ▶ **Leitbild:** Flache, schiefergraue subretinale Veränderung mit 1,5–5 mm Durchmesser (Abb. 18.3).
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Häufigkeit:** Ca. 5–10 % der Kaukasier, sehr selten bei dunkelhäutigen Menschen.
 - **Funduskopie:**
 - Flache oder wenig prominente, schiefergraue, subretinale Veränderung (bis zu 10 % nicht pigmentiert); Durchmesser < 5 mm, Dicke < 1 mm; 90 % posterior des Äquators; Ränder nicht scharf abgegrenzt; im Verlauf Veränderungen des retinalen Pigmentepithels (RPE) über dem Nävus; Drusen auf der Oberfläche; 9–15 % subretinale Flüssigkeit über dem Nävus; 2–10 % RPE-Atrophie; selten Netzhautabhebung (S. 280), chorioidale Neovaskularisation (S. 305).
 - **Fluoreszenzangiografie:** Sehr variabel; ohne RPE-Veränderungen Nävusgebiet meist hypofluoreszent; Verdacht auf Malignität: „hot spots“ über dem Nävus; tumor-eigenes Gefäßsystem darstellbar.
 - **Gesichtsfeld:** Defekt möglich (bei bis zu 85 % der Nävi), kein Zeichen für Malignität.
 - **Ultraschall:** Ab 1–2 mm Dicke Darstellung möglich, leicht erhabene Läsion mit hoher interner akustischer Reflektivität.
 - **Histologie:** Ansammlung von Nävuszellen (Zellen, die Melanin synthetisieren können; z. B. plumpe polygonale, spindelige oder plumpe fusiforme und dendritische neurogene Zellen oder selten Ballonzellen) in der Aderhaut.
- ▶ **Assoziation:** Evtl. Neurofibromatose 1 (S. 153), Nävusdysplasie-Syndrom (S. 573).
- ▶ **Manifestation:** 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:** Risikofaktoren für maligne Entartung:
 - Symptome wie Verschwommensehen, Metamorphopsie, Skotom, Fotopsie.
 - 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]).
 - Nähe zur Papille.
 - Orangefarbenes Pigment auf der Oberfläche (Lipofuszin; nicht pathognomonisch für MM, auch bei Nävi beschrieben; Abb. 18.3).
 - Keine Drusen über dem Nävus.
 - Seröse Netzhautablösung.
- Das Risiko der Entartung eines Aderhautnävus zum MM der Aderhaut beträgt ca. 1:5 000.

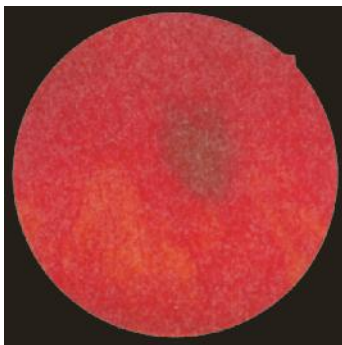


Abb. 18.3 • Aderhautnävus mit Lipofuscinauflagerungen: Flache, schiefergraue, subretinale Veränderung, Ränder nicht scharf abgegrenzt.

- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe Box (S.383): Differenzialdiagnose des chorioidalen malignen Melanoms.
- ▶ **Therapie:** Verlaufskontrollen: Bei unauffälligen Nävi Untersuchung mit Fotodokumentation, anfangs alle 6–12 Monate, bei unsicherem Malignomverdacht zunächst 4-wöchige Kontrollen.

Sturge-Weber-Syndrom

- ▶ **Definition:** Phakomatose mit bei Geburt vorhandenem kutanem 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.238): Ipsilateral zur Hautläsion dunkler; Iriskolobome; Ectopia lentis (S.266).
 - **Gonioskopie:** Kammerwinkel weit, minimale Anomalien oder Kammerwinkelausdifferenzierungsstörung wie bei Buphthalmus (S.260) 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 (S.73):** Ausschluss von Defekten glaukomatöser oder zerebraler Genese.
 - **Papillendiagnostik (S.404):** Ausschluss einer pathologischen Exkavation.
 - **Ultraschall:** A-Bild des chorioidalen Hämangioms (Abb. 18.4): Gleichförmige akustische Struktur, hohe interne Reflektivität (95–100 %).

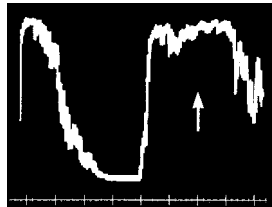


Abb. 18.4 • Chorioidales Hämangiom. Ultraschall-A-Bild; gleichförmige akustische Struktur, hohe interne Reflektivität (95–100 %).

- ▶ **Beachte:** Verlängerte Bulbusachse bei Buphthalmus (S.260) infolge kongenitaler Augeninnendruckerhöhung.
- ▶ **Weitere bildgebende Verfahren:** Ipsilaterales kalzifiziertes meningeales Angiom als typischer Befund; selten ein orbitales Angiom.
- ▶ Pädiatrische, neurologische Untersuchung zur Abklärung der systemischen Beteiligung.
- ▶ **Genetik:** Somatische Mutation im GNAQ-Gen auf 9q21.2.
- ▶ **Assoziation:** Leptomeningeale Angiomatose; evtl. gyriforme kortikale Kalzifikationen, Epilepsie, Hemiparese und Hemianopsie kontralateral zur zerebralen Läsion, mentales Defizit (durch Atrophie angrenzender Hirnareale); evtl. Angiomatose von Respirations-, Gastrointestinaltrakt, Ovarien, Pankreas.

18.2 Tumoren der Aderhaut und des Ziliarkörpers

- ▶ **Manifestation:** Das Glaukom manifestiert sich meistens in der Kindheit oder im frühen Erwachsenenalter, aber auch kongenital; das diffuse chorioidale Hämangiom um das 8. Lebensjahr.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Solitäres chorioidales Hämangiom (umschriebener, rot-orangefarbener, ovaler Tumor ohne systemische Begleiterkrankung; hinter dem Äquator; mittleres Diagnosealter 39 Jahre) und malignes Melanom der Aderhaut (S.383).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - Therapie des Sekundärglaukoms: Wie chronisches Glaukom (S.407).
 - Therapie des chorioidalen Hämangioms: Wenn asymptomatisch keine Therapie, regelmäßige Kontrollen.
 - **Operativ:**
 - Glaukom: Tiefe Sklerektomie (S.508); externe fistulierende Operationen; hierbei erhöhtes Risiko der chorioidalen Effusion oder expulsiven Blutung (S.376); ggf. kombiniert mit Trabekulotomie (S.510); evtl. Goniotomie (S.511) oder zyklodestruktive Eingriffe (S.512).
 - Chorioidales Hämangiom: Bei exsudativer Netzhautablösung Argonlasertherapie der Tumoroberfläche.

Malignes Melanom der Chorioidea

- ▶ **Definition:** Maligner Aderhauttumor; häufigster maligner intraokularer Primärtumor bei Erwachsenen.
- ▶ **Leitbild:** Noduläre, braune, subretinale Prominenz.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Visus:** Sehinderung je nach Lokalisation und Begleiterscheinungen.
 - **Spaltlampe** (mögliche Befunde): Uveitis anterior (S.347); Katarakt; Linsendisllokation; Rubeosis iridis; dunkle Pigmentierung der Sklera über der Tumorbasis; bräunliche Tumordinvasion z.B. Kammerwinkel, Sklera; evtl. Heterochromie (S.238).
 - **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.

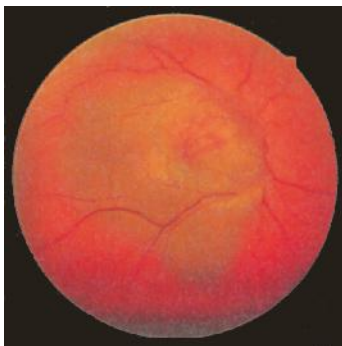


Abb. 18.5 • Juxtapapilläres Aderhautmelanom.

- 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 Melanom; Fortsetzung des Wachstums meist in die Sklerakanäle der kurzen posterioren Ziliargefäße und -nerven; auch nach Tumorzellenaussaat in den Glaskörper Invasion der Papille und des retrolaminären N. opticus möglich.
- **Fluoreszenzangiografie:** Doppelzirkulation, Beginn der tumoreigenen Gefäßfüllung vor der retinalen; in der venösen Phase nadelspitzengroße 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.
- **Tonometrie:** Unilateral erhöhter Augeninnendruck bei Sekundärglaukom.
- **Gesichtsfeld:** Defekt im Tumorbereich.
- **Ultraschall:** Abb. 18.6 (evtl. farbkodierte Doppler-Ultraschalluntersuchung zur Darstellung des tumoreigenen Gefäßsystems).
- **Fundusfotografie:** Zur Befund- und (falls Abwarten gerechtfertigt erscheint) zur Wachstumsdokumentation.
- **MRT:** T1-gewichtet hyperintens, T2-gewichtet hypointens, mit Gadolinium ggf. Optikus- und Orbitainvasion darstellbar; weitere bildgebende Diagnostik nach Maßgabe des Internisten: Mindestens Lunge, Leber zum Metastasenausschluss; evtl. Abdominal-CT.
- **Feinnadelbiopsie:** Ggf. wenn die Diagnose sonst nicht gesichert werden kann.
- **Serologie:** Leberfunktionstests (z.B. alkalische Phosphatase; Laktat-Dehydrogenase); Anstieg der Proteine Osteopontin (OPN) und „melanoma inhibitory activity“ (MIA) wahrscheinlich Hinweis auf Metastasierung.
- **Internistische Untersuchung:** Ausschluss von Metastasen in Lunge und Leber (97% aller Metastasen); Ausschluss eines Primärtumors (Differenzialdiagnose Metastase).

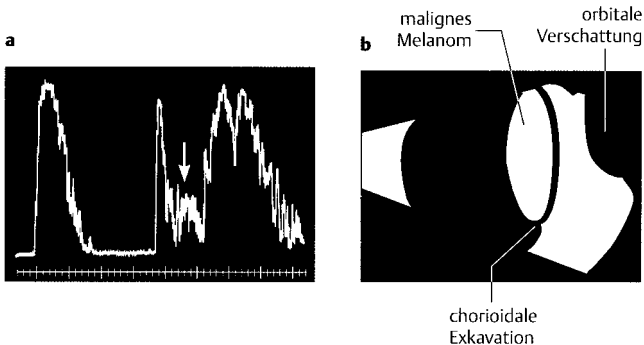


Abb. 18.6 • Ultraschallbilder eines malignen Melanoms der Aderhaut.

- a) Ultraschall-A-Bild: Regelmäßige akustische Struktur; hohe initiale Zacke, niedrige bis mittlere interne Reflektivität (evtl. Gewebetypisierung möglich).
- b) B-Bild: Chorioidale Exkavation und orbitale Verschattung.

- **Histologie:** Unterteilung nach vorherrschendem Zelltyp; Prozentzahl hierbei nicht so entscheidend, sondern Pleomorphismus von Kern und Nukleolus sowie Zellgröße.

18.2 Tumoren der Aderhaut und des Ziliarkörpers

1. **Spindel-A-Zellen überwiegen** ($\geq 75\%$, sonst Spindel-B): Schlanker Zellkern, Nukleoli schlecht oder gar nicht sichtbar, oft längliche Falte in der Kernmembran (Abb. 18.7a) – nach heutiger Auffassung eher spindelzellige Nävi.
2. **Spindel-B-Zellen $\geq 25\%$** : Plumper, runder bis ovaler Zellkern, prominenter Nukleolus, oft Mitosen (Abb. 18.7b).
3. **Epitheloidzellen überwiegen**: Großer, plumper polymorpher Zellkern, prominenter Nukleolus, 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.

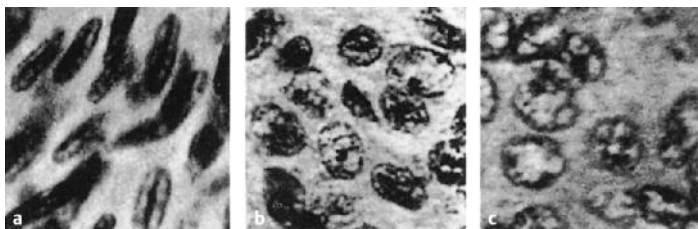


Abb. 18.7 • Malignes Melanom: Zelltypen.

- a Spindel-A-Zellen.
b Spindel-B-Zellen.
c Epitheloidzellen.

- ▶ **Genetik**: Erhöhtes Risiko für ein Aderhautmelanom bei Mutation im BAP1-Gen auf 3p21.1; somatische Mutationen der Gene GNAQ auf 9q21.2 und GNA11 auf 19p13.3 im Tumorgewebe.
- ▶ **Assoziation**: Häufigeres Auftreten bei okulodermaler Melanose, vgl. Naevus Ota (S.158); Nävusdysplasie-Syndrom (S.573), blauen Augen; sehr selten bei Schwarzen.
- ▶ **Manifestation/Epidemiologie**: Ca. 6 Neuerkrankungen auf 1 Mill. Einwohner; Häufigkeitsgipfel 5.–7. LJZ, selten > 80 Jahre; $< 4\%$ < 30 Jahre; jüngste Patienten 2 bzw. 5 Jahre.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen**:
 - **5-Jahres-Mortalitätsrate**: Ca. 16% bei Tumor < 3 mm, ca. 32% bei Tumor 3–5 mm, ca. 53% bei Tumor > 5 mm; Metastasierung als Todesursache; bei Fernmetastasen ist die durchschnittliche Überlebensrate < 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 $\frac{1}{4}$ Erblindung, $\frac{1}{2}$ Visus $\geq 0,1$ (bisher kein Anhalt für Erhöhung der Metastasierungsrate durch bulbuserhaltende Therapie).
 - **Prognostisch ungünstig**: Epitheloidzellen überwiegen (5-Jahres-Mortalität etwa 70%); gemischtzelliger Tumor (5-Jahres-Mortalität etwa 25–40%); großer Tumor; diffuser Tumor; Bruch-Membran durchbrochen; > 65 Jahre; ausgeprägt pigmentierter Tumor; Nähe zum Ziliarkörper; extrasklerale Ausbreitung.
- ▶ **Beachte**: Hohe Metastasierungsrate (etwa 70%) bei Monosomie 3 im Tumorgewebe; schlechte Prognose außerdem bei 6q- oder 8p-Verlust und 8q-Vermehrung; Bessere Prognose bei 6p-Vermehrung beschrieben.

- *Prognostisch günstig:* Spindel-A-Zellen überwiegen (5-Jahres-Mortalitätsrate ca. 5%); Bruch-Membran intakt; kleiner Tumor (Dicke < 3 mm, Ausdehnung < 10 mm).
- Wachstum des malignen Melanoms eher langsam, sehr unterschiedlich: Innerhalb weniger Monate oder mit Latenzzeiten > 3 Jahren.

► **Differenzialdiagnose:** siehe Box.



Differenzialdiagnose des chorioidalen malignen Melanoms:

- chorioidaler Nävus (S.378)
- kombinierte Retina-RPE-Hamartome (S.317)
- Hypertrophie des retinalen Pigmentepithels (Tab. 15.4)
- Melanozytom des N. opticus (S.410)
- chorioidale Metastasen (S.384)
- chorioidales Hämangiom (S.380)
- kapilläres Hämangiom der Retina (S.299)
- Osteom (S.377)
- Leiomyom
- Leiomyosarkom
- chorioidale leukämische Infiltration (wenn symptomatisch, meist Bild einer exsudativen Netzhauterkrankung)
- Lymphome, z. B. Retikulumzellsarkom (S.386)
- exsudative/hämorrhagische/disziforme Makuladegeneration (S.304)
- ältere Blutung mit und ohne Organisation (besonders bei trüben Medien; Ultraschall-Differenzialdiagnose evtl. schwierig)
- subretinales Fremdkörpergranulom
- Nematodenophthalmitis, s. Toxocariasis (S.374)
- Scleritis posterior (S.208)
- fokale Chorioiditis
- chorioidale Neovaskularisation (S.305)
- Netzhautablösung (S.280)
- Aderhautamotio (S.375)
- exsudative Netzhauterkrankungen, z. B. V-K-H-Syndrom (S.359)
- Retinoblastom (S.319) bei Kindern

► **Therapie:** *Individuell abgestimmt.*

- *Konservativ:* Bei kleinen Tumoren mit Prominenz < 3 mm evtl. nur engmaschige Kontrollen (mindestens alle 3 Monate), jeweils mit Dokumentation; palliativ: Chemotherapie bei Fernmetastasen.
- *Operativ:*
 - Brachytherapie: Episkleraler radioaktiver Applikator (Ruthenium-106, Jod-125).
 - 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.375), intraokulare Reizzustände, intraokulare Blutung, Pseudoendophthalmitis; Spätkomplikationen (nicht reversibel): Optikusneuropathie, Strahlenretinopathie (S.460), Katarakt, Skleranekrosen, Sekundärglaukom, Sicca-Syndrom (S.164).
 - Teletherapie mit Teilchenstrahlung (Protonen oder Heliumionen): Sehr erfolgreich-sprechend, z. Z. nur in wenigen Zentren möglich.
 - Stereotaktische Präzisionsbestrahlung (gamma knife): Ggf. für Tumoren (> 6,5 mm Dicke), die für die Brachytherapie nicht geeignet sind.

18.2 Tumoren der Aderhaut und des Ziliarkörpers

- Enukleation (S.532), möglichst mit Orbitaimplantat. Indikation: Große Tumoren, besonders bei schlechtem Visus; nach erfolgloser bulbuserhaltender Therapie; Invasion des N. opticus.
- Prothesenversorgung nach 5 Tagen, ca. 9-monatliche Kontrollen zum Rezidiv-ausschluss (Röntgenbestrahlung vor Enukleation scheint nicht hilfreich zu sein, deshalb meist nicht mehr durchgeführt).
- Evtl. Xenon- (mit Retrobulbäranästhesie) oder Argon-*Fotokoagulation*; Indikation: Besonders Tumor < 3 mm, nasaler Papillenrand.
- Evtl. lokale Resektion (Sklerouvektomie oder Sklerochorioretinektomie; Endoresektion).
- Evtl. Exenteratio orbitae bei extraokulärer Ausbreitung ohne Fernmetastasen (Erhöhung der Lebenserwartung durch Eingriff nicht gesichert, stattdessen eher Enukleation, Entfernung aller extraokularen Tumoranteile, Nachbestrahlung).
- Transpupilläre Thermotherapie (TTT): Diodenlaser im Infrarotbereich (810 nm) erzeugt Hyperthermie des Tumorgewebes; Herdgröße 3 mm, Expositionszeit etwa 1 min (bis zur Graufärbung); den ganzen Tumor überlappend behandeln; indiziert bei kleinen Tumoren am hinteren Pol.
- PDT (S.490) ggf. als adjuvante Therapie; Experimente mit Bevacizumab intravitreal bisher mit widersprüchlichen Ergebnissen.

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.238); 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 mmHg niedrigeren Augeninnendruck auf; bei Sekundärglaukom ist er später erhöht.
- Refraktion (S.53): Evtl. sekundärer Astigmatismus durch Linsenverlagerung.
- Weitere Diagnostik; vgl. malignes Melanom der Chorioidea (S.380).
- ▶ **Manifestation:** Durchschnittsalter 50 Jahre, selten > 80 Jahre; < 4% < 30 Jahre.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen** (S.382).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** siehe chorioidales malignes Melanom (S.383) und konjunktivales malignes Melanom (S.204), kongenitale Zyste des Ziliarkörpers.
- ▶ **Therapie:** Siehe oben malignes Melanom der Chorioidea.

Aderhautmetastasen

- ▶ **Leitbild:** Helle, etwas prominente, unscharf begrenzte chorioidale Areal(e), ggf. mit seröser Netzhautabhebung (Abb. 18.8 u. Abb. 18.9).
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Anamnese:* Evtl. Verschwommensehen, selten Schmerzen (bei Sekundärglaukom); früher behandelter extraokulärer Tumor in der Vorgeschichte: Evtl. Symptome der Organe mit häufigem Primärtumorsitz, siehe Box unten.
 - *Funduskopie:* Etwa 1/3 beiderseits; am häufigsten am hinteren Pol; solitär oder multipel, blass-weiße bis gelb-weiße, meist wenig prominente (selten > 3 mm),

unscharf begrenzte, chorioidale Areale; 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 Papillnödium oder Papillitis (S.398).

- **Tonometrie:** Augeninnendruck selten erhöht (bei Sekundärglaukom).
- **Fluoreszenzangiografie:** Nur angedeutetes tumoreigenes Gefäßsystem.
- **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 (S.385).
- ▶ **Assoziation:** siehe Box (S.385).
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Metastasen von extraokulären Primärtumoren liegen zu etwa 4 % in der Iris, zu etwa 1 % im Ziliarkörper und sehr selten retinal.
- ▶ **Manifestation:** Meist 40.–70. Lebensjahr.
- ▶ **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:** Siehe Differenzialdiagnose des chorioidalen malignen Melanoms (S.383).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Palliative Chemotherapie.
 - **Operativ:** Palliative Röntgenbestrahlung; evtl. transpupilläre Thermotherapie (S.384).



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



Abb. 18.8 • Aderhautmetastase eines Mammakarzinoms.



Abb. 18.9 • MRT einer Aderhautmetastase.

Retikulumzellsarkom (Non-Hodgkin-Lymphom)

- ▶ **Definition:** Malignes Lymphom, bei dem nicht die typischen Hodgkin-Krebszellen nachweisbar sind.
- ▶ **Leitbild:** Unter dem RPE gelegene, multifokale, gelbliche Tumoren mit Pigmentttüpfelung; Zellen im Glaskörper.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Schwebeteilchen vor den Augen.
 - **Visus:** Reduziert.
 - **Spaltlampe:** Evtl. Iridozyklitis (S.346).
 - **Funduskopie:** 80 % beiderseits, evtl. zeitlich versetzt; multifokale, solide, unter dem RPE gelegene, gelbliche, prominente Veränderungen; feine Pigmentttüpfelung 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.
- ▶ **Manifestation:** Meist 6.–7. Lebensjahrzehnt.
- ▶ **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 Jahre.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Siehe Differenzialdiagnose des chorioidalen malignen Melanoms (S.383).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Schlechtes Ansprechen auf Chemotherapie.
 - **Operativ:** Externe Bestrahlung, ZNS evtl. prophylaktisch; oft Vitrektomie (S.513) 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, Fotophobie.
 - **Visus:** Reduziert.
 - **Inspektion:** Leukokorie (S.319); evtl. Buphthalmus (S.260).
 - **Spaltlampe** (mögliche Veränderungen): Grauer, rosa- bis fleischfarbener Tumor im Iris-, Vorderkammer-, Ziliarkörperbereich; Zystenbildung (auch frei flottierend); Katarakt; erworbene Heterochromie (S.238), Rubeosis iridis (S.241), Hyphäma (S.462), Iritis (S.346).
 - **Funduskopie** (mögliche Veränderungen): Netzhautablösung; Glaskörperblutung; PHPV (S.275).
 - **Tonometrie:** Evtl. Augeninnendruckerrhöhung 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.
- ▶ **Manifestation:** Kongenital; klinisch manifest meist 2.–4. Lebensjahr (6 Monate bis 41 Jahre, ältester Patient 79 Jahre).

- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Lokal invasiv; meist keine Fernmetastasen; Mortalität etwa 10 % (meist durch intrakraniale Ausbreitung bei Orbitarezidiv).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Vgl. Leukokorie (S.321) und Differenzialdiagnose malignes Melanom der Chorioidea (S.383), malignes Melanom der Iris (S.244); persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper = PHPV (S.275), kongenitales Glaukom (S.259), Pars planitis (S.346), perforierende Verletzung (S.465).
- ▶ **Therapie operativ:** Resektion (z. B. Iridozyklektomie); Optikusbeteiligung: Evtl. Enukleation (S.532); extrasklerale Ausbreitung: Evtl. Exenteratio orbitae.

19 N. opticus

19.1 Morphologie des Sehnervkopfes (Papilla n. optici)

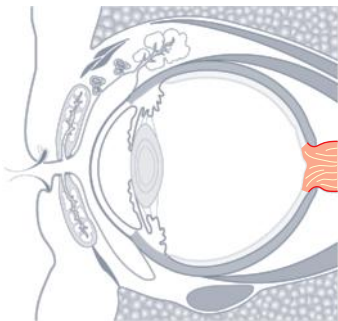


Abb. 19.1 • N. opticus.

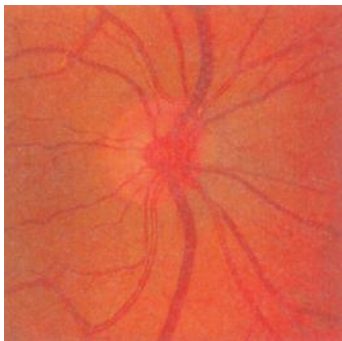


Abb. 19.2 • Normalbefund der Papille (rechtes Auge).

Definition der Papille

- ▶ Intraokular sichtbarer, markloser 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 Sehnervgesamtlänge); Durchmesser des N. opticus im Skleralkanalbereich ca. 1,7 mm, retrobulbär (markhaltig) 3–4 mm.
- ▶ Intrapapilläre Strukturen: a) Neuroretinaler Randsaum, gebildet aus Axonen retinaler Ganglienzellen (Axonanzahl ca. 1–1,2 Mill.; angenommener physiologischer Altersverlust ca. 5 000 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, Abb. 19.3b).

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 u. Abb. 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):
 - Großes zentrales Blässeareal bei großer SKG (Abb. 19.3b).
 - Fehlende physiologische Exkavation, mit vor allem nasal prominentem Papillennrand, bei kleiner SKG (häufig bei Hyperopie: Pseudoneuritis hyperopica).
- ▶ **Nasale Supertraktion:** Prominenz der nasalen neurosensorischen Retina bei schrägem, myopem Sehnerveneintritt (Abb. 16.6).
- ▶ **Parapapilläre Normvarianten:** Temporal sichelförmige Aufhellungszone (temporaler Konus) sowie meist nasal gelegener Pigmentkonus.

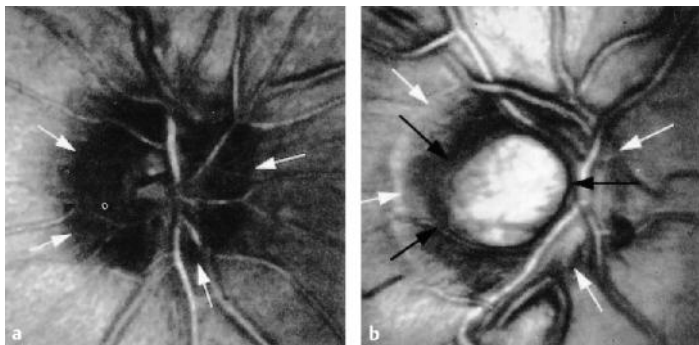


Abb. 19.3 •

- 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 Skleralkanal Durchmesser (weiße Pfeile); die Begrenzung der physiologischen Exkavation wird durch die schwarzen Pfeile angezeigt.

19.2 Kongenitale und Entwicklungsanomalien des N. opticus

Hypoplasie des N. opticus

► Definition:

- Hypoplasie: angeborene oder anlagebedingte Unterentwicklung eines Organs, Organteils oder Gewebes.
 - Uni- oder bilateral; kleine Papille mit peripapillärem, gelb-grauem, wenig pigmentiertem Areal (Halo, „Doppelringzeichen“); Gefäßkaliber normal, evtl. geschlängelte Gefäße.
 - Visuseinschränkung und Gesichtsfelddefekte variabel, evtl. afferenter Pupillen-defekt (S.36).
- Assoziation (mögliche assoziierte Veränderungen): Aniridie (S.235), Nystagmus, fehlender Fovealreflex, kleiner Canalis opticus, Mittelgesichtsanomalien.
 - Syndrome (S.545): Aicardi-S., Chromosom 13q-S., DOOR-S., Embryopathia diabetica, Klippel-Trenaunay-Symptomenkomplex, Meckel-Gruber-S., Mikrophthalmie-Mikrozephalie-S., Mikrozephalie und chorioretinale Dysplasie, „muscle-eye-brain-disease“, septooptische Dysplasie, Smith-Fineman-Myers-S., Trisomie 18, WAGR-S.
 - ZNS-Anomalien: Kraniopharyngeom (S.416); Optikusgliom (S.411).
 - 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.262) und dysplastische Retina assoziiert; Tetraamelie mit multiplen Fehlbildungen (S.588).

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 (Optikuskolobom und Nierenerkrankung (renal coloboma syndrome): AD, PAX2-Gen auf 10q24.31.

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.305); 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 Chiasmaläsion).

Dysplasie des N. opticus mit Mittelgesichtsanomalien

► Definition:

- Dysplasie des N. opticus z.B. Kolobom und Hypoplasie, siehe oben, und Mittelgesichtsanomalie (S.423), z.B. Hypertelorismus, Abb. 3.2; sphenoorbitale Enzephalozele mit klinisch pulsierendem Exophthalmus oder transsphenoidale Enzephalozele mit klinisch pulsierendem nasopharyngealem Tumor möglich.

- ☑ **Beachte:** Bei Optikusdysplasie mit Mittelgesichtsanomalien muss eine basale Enzephalozele ausgeschlossen werden.

Markhaltige Nervenfasern

- **Definition:** Myelinisierte Axone der retinalen Ganglionzellen; 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.

Drusen (Hyalinkörperchen) des N. opticus

- **Definition:** Meist beiderseits; oft familiäre Häufung beschrieben; 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. Lebensjahr; Abb. 19.4), sie können die ganze Papille anfüllen (full disc).

- 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.305); evtl. Glaskörperblutung, Zentralvenenthrombose (S.293), Arterienastverschluss (S.295); chorioretinale Falten; evtl. periodische Visuseinschränkung für s bis min; AION (S.400).
- Autofluoreszenz bei oberflächlicher peripapillärer Lage (Drusen fluoreszieren im Erregerlicht).
- **Ultraschall:** Drusen noch sichtbar bei erheblicher Herabsetzung der Empfindlichkeit.
- **Assoziationen:** Retinitis pigmentosa (S.328); Drusen bei bis zu 10% der Patienten, können auch neben dem Papillenrand liegen; arteriohepatische Dysplasie (S.548); „angiod streaks“ (S.344).



Abb. 19.4 • Drusenpapille: Gelb-weiße, kalzifizierte Strukturen lassen die Papille prominent erscheinen.

Pseudopapillenödem

- **Definition:** Kongenital prominente Papillen z.B. bei Drusen (s.o.), „crowded disc“ bei Hyperopie (überfüllt wirkende Papille), persistierendem Hyaloidalgewebe, markhaltigen Nervenfasern (S.390), „tilted disc“ (S.390).

19.3 Optikusatrophie

- **Definition:** Als Atrophie des N. opticus wird der Schwund des Sehnervs infolge verschiedener Krankheitsprozesse bezeichnet, der klinisch durch variable Grade von Papillenblässe, -avaskularität und Zunahme der Exkavation in Erscheinung tritt. Als Formen lassen sich unterscheiden:
 - **Einfache Optikusatrophie:** Papillenblässe (weißgraue bis porzellanweiße Färbung der Papille) ohne Zunahme der Exkavation (Abb. 19.5).

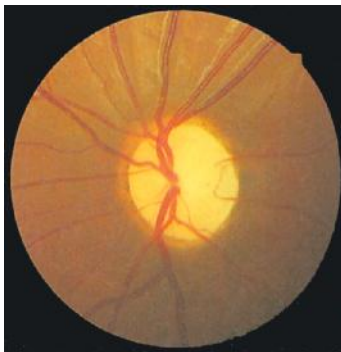


Abb. 19.5 • Nicht glaukomatöse Optikusatrophie. Die Papille ist nicht pathologisch exkaviert, die Gefäße sind nicht verlagert, der neuroretinale Randsaum ist blass.

- ▶ **Glaukomatöse Optikusatrophie:** Papillenblässe durch deutliche Exkavation, die typischerweise bei Glaukomen zu beobachten ist (Abb. 19.11 u. Abb. 19.12b).
- ▶ **Pupillenreaktionen:** inkomplette Optikusatrophie: relativer afferenter Pupillendefekt (S. 37); komplette Optikusatrophie: keine Lichtreaktion bei direkter, seitengleiche Lichtreaktion bei indirekter Beleuchtung, infolgedessen keine Anisokorie.
- ▶ HRT (S. 81), OCT (S. 78) zur Befunddokumentation.
- ▶ VEP: Latenzzeitverlängerung bei Neuritis nervi optici (S. 69).
- ▶ Gesichtsfeld: Abhängig von der Lokalisation der Schädigung des N. opticus (S. 73).
- ▶ **Ursachen:** Einteilung nach der Ätiologie (Auswahl):
 - **Heredodegenerative Optikusatrophien** (Tab. 19.1).
 - **Netzhaut-/Aderhauterkrankungen:** z. B. Chorioretinitis, Retinitis pigmentosa (S. 328), Neurolipidosen (s. Tab. 16.4), Myopia magna.
 - **Postinflammatorisch:** z. B. nach Neuritis n. optici (S. 398), s. auch Abb. 19.7.
 - **ZNS-Erkrankungen:** z. B. multiple Sklerose (S. 120), vgl. internukleäre Ophthalmoplegie (S. 453); neurodegenerative Syndrome.
 - **Metabolisch/toxisch:** z. B. Diabetes mellitus; Tabak-Alkohol-Abusus (nutritive Optikusneuropathie); s. a. toxische Optikusneuropathien (S. 403).
 - **Traumatisch.**
 - **Druck und Traktion:** Glaukom; sehr lange bestehendes Papillenödem; arteriosklerotisches Gefäß mit Druck auf den N. opticus; Aneurysmen der Hirnarterien; Kraniostynostose (z. B. Crouzon-Syndrom durch knöcherne Verengung des Canalis n. optici); Tumoren, z. B. Gliom des N. opticus (S. 411), Meningeom (S. 412), Hypophysentumor (S. 416); endokrine Ophthalmopathie (S. 425).
 - **Störung der Gefäßzirkulation:** z. B. Zentralarterienverschluss (S. 295), Verschluss der A. carotis interna; schwere viszerale Blutungen.
 - **Syndrome mit Optikusatrophie** (Tab. 19.2).

Tab. 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. Lebensjahr	0,1 bis hin zu Handbewegungen	meistens	Dys- bis Achromatopsie	blass	–	Gefäße eng, ERG normal	nein
Optikusatrophie Typ Behr	rezessiv	1.–9. Lebensjahr	um 0,1	50 %	Dyschromatopsie	geringe temporale Blässe	ZNS-Symptome (mentale Retardierung, Spastik, Hypertonie, Ataxie) (3-Methylglutacon bzw. 3-Methylglutarsäure exzessiv im Urin)	enge papilläre Gefäße	zunächst Progression, dann stabil
Optikusatrophie bei juvenilem Diabetes mellitus; DIDMOAD-Syndrom (S. 555)	rezessiv	6.–14. Lebensjahr	0,05 bis Fingerzählen	evtl.	Dyschromatopsie	blass	Diabetes insipidus, Hörverlust, evtl. ZNS-Symptome	evtl. diabetische Retinopathie	ja
juvenile (infantile) Optikusatrophie (optic atrophy type 1)	autosomal-dominant (Genort 3q29/OPA1-Gen)	4.–8. Lebensjahr	0,5–0,1	selten	Blau-gelb-Dyschromatopsie	temporale Blässe, evtl. temporaler Sektor exkaviert	evtl. Hörverlust (Ataxie, Ptosis, Blickpausen)	ausgeprägt verdünnte papillomakuläre Nervenfaserschicht	variabel

Tab. 19.1 • Fortsetzung

Bezeichnung	Genetik	Manifestationsalter	Endvisus	Nystagmus	Farbsinn	Papille	Assoziation	Netzhaut/Gefäße	Progression
Leber-Optikusatrophie (LHON)	Mutation der mtDNA (MT-ND1, MT-ND4, MT-ND4 L, MT-ND6), nur Mütter Überträger (10–30 % selbst betroffen)	meist junge Erwachsene (beschrieben 5.–60. Lebensjahr)	0,1 bis Fingerzählen	nein	Zentral-skotom für Farben	initial zirkumpapilläre Mikroangiopathie (Shunts, Arterien dilatiert), Schwellung der Nervenfaserbündel, dann blass	evtl. Skelett-, Herzmuskel-, ZNS-Veränderungen	evtl. juxtapapillär Teleangiektasie, Tortuositas	akuter Visusverlust, dann variabel, evtl. Besserung (zentroökales Skotom)
neurodegenerative Syndrome mit Optikusatrophie: z. B. Tab. 19.2, z. B. Friedreich-Ataxie (S. 558)	dominant/rezessiv	Kindheit oder später	variabel	ja (nicht bei allen)	variabel	blass, evtl. initial wie Leber	z. B. Ataxie, progressive Degeneration des zerebellaren, spinocerebellaren, pyramidalen Systems, Taubheit	variabel, evtl. RPE-Degeneration	variabel

¹ Die aufgeführten hereditären Optikusatrophien betreffen immer beide Sehnerven, Optikusatrophie vgl. Abb. 19.5. Kongenitale Amaurose Leber (S. 330)

19.4 Syndrome und Stoffwechselstörungen mit möglicher Optikusatrophie

Syndrome und Stoffwechselstörungen mit möglicher Optikusatrophie

► Siehe Tab. 19.2 und Kap. Syndrome (S.545).

Tab. 19.2 • Syndrome und Stoffwechselstörungen mit möglicher Optikusatrophie, vgl. Syndrome (S. 545).

alphabetische Auflistung:

- Abetalipoproteinämie
- Adrenoleukodystrophie
- Alström-(Hallgren)Syndrom
- Apert-Syndrom
- Behr-Syndrom
- Biotinidase-Defekt
- Bobble-Head-Doll-Verhalten
- Börjeson-Forssman-Lehmann-Syndrom
- Camurati-Engelmann-Syndrom
- Canavan-Syndrom
- Chondrodysplasia-punctata-Syndrome
- Chromosom-5p⁻-Syndrom
- Chromosom-7q⁻-Syndrom
- Chromosom-11q⁻-Syndrom
- Chromosom-18q⁻-Syndrom
- Cockayne-Syndrom
- Crouzon-Syndrom
- DIDMOAD-Syndrom (Wolfram-Syndrom)
- Dysautonomie, familiäre
- fibröse Dysplasie
- Friedreich-Ataxie
- Galloway-Syndrom
- GAPO-Syndrom
- Goltz-Gorlin-Syndrom
- Hallermann-Streiff-Syndrom
- Hallervorden-Spatz-Syndrom
- Homozystinurie I
- Incontinentia pigmenti
- Keilbein-Symptomatik
- Kennedy-Symptomatik
- Kleeblattschädel
- Krabbe-Krankheit
- Langerhans-Zell-Histiozytose
- Lange-Syndrom
- Leber-Optikusneuropathie, hereditäre
- Leigh-Enzephalomyelopathie
- Leukodystrophie, metachromatische
- Leukodystrophie, orthochromatische
- (Pierre-)Marie-Syndrom
- McCune-Albright-Syndrom
- Menkes-Syndrom
- 3-Methylglutaconsäure-Ausscheidung
- Miller-Dieker-Syndrom (17p⁻-Syndrom)
- Mirhosseini-Holmes-Walton-Syndrom
- Mukopolysaccharidosen I-H, I-S, II, IV, VI
- Myelinopathia centralis diffusa
- Neuromyelitis optica (Devic)
- Niemann-Pick-Krankheit
- Nyssen-van-Bogaert-Syndrom
- okulozerebrofaziales Syndrom
- Optikusatrophie, juvenile
- Osteoektasie mit Hyperphosphatasie
- Osteolyse, hereditäre idiopathische, Typ VI
- Osteopetrosis familiaris
- Paget-Krankheit
- Pallister-Hall-Syndrom
- Periarteriitis nodosa
- Panenzephalitis, subakute, sklerosierende
- Pelizaeus-Merzbacher-Krankheit
- Pfeiffer-Syndrom
- Pigmentdermatose, anhidrotische, retikuläre
- Porphyrin
- Prieur-Griscelli-Syndrom
- Pseudoxanthoma elasticum
- Pyruvatdehydrogenase-Defekt
- Refsum-Krankheit
- Rieger-Anomalie-(Phänotyp-)Syndrom
- Rubinstein-Taybi-Syndrom
- Saethre-Chotzen-Syndrom
- Saldino-Mainzer-Syndrom
- Simmonds-Sheehan-Syndrom
- Sinus-cavernosus-Symptomatik, vordere
- Sklerosteose
- SMON-Krankheit
- Takayasu-Arteriitis
- Tay-Sachs-Krankheit
- Triple-A-Syndrom
- tuberöse Sklerose
- Vogt-Koyanagi-Harada-Sequenz
- WAGR-Syndrom
- Warfarin-Embryopathie
- Wegener-Granulomatose
- Wrinkly-Skin-Syndrom
- Wyburn-Mason-Syndrom
- Zellweger-Syndrom
- Zerebrorenales Syndrom
- Zeroidlipofuszinose, neuronale, Typ Haltia-Santavuori
- Zeroidlipofuszinose, neuronale, Typ Jansky-Bielschowsky
- Zeroidlipofuszinose, neuronale, Typ Batten-Spielmeyer-Vogt

19.5 Erworbene Erkrankungen des N. opticus

Stauungspapille (STP)

- ▶ **Leitbild:** Beidseitige Papillenschwellung (Papillenödem) ohne Funktionsverlust bei erhöhtem intrakranialen Druck.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch neuroophthalmologische Untersuchung (S.87).
 - **Anamnese:** Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, evtl. Doppelbilder.
 - ▣ **Beachte:** Visus nicht reduziert; nur bei chronischer STP; aber evtl. rezidivierend für Sekunden Visuseinschränkung (Obskurationen).
 - **Funduskopie:** Zunächst hyperämische Papille, Blutungen in der Nervenfaserschicht, Ödem der Nervenfaserschicht verdeckte die kleinen Gefäße am Papillenrand, peripapilläre retinale Kapillaren teleangiektatisch; im weiteren Verlauf (Abb. 19.6) 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*).
 - 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).



Abb. 19.6 • Stauungspapille.

- ▶ **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): z.B. intrakranialer Tumor.
- ▶ **Neurologische, allgemeinmedizinisch/internistische Untersuchung** erforderlich.
- ▶ **Ursache:** Erhöhter intrakranialer Druck (Tab. 19.3).
- ▶ **Assoziation:** Je nach Ursache z.B. Hirnnervenparesen (Abduzensparese), Hemiplegie, Krampfanfall.
- ▶ **Manifestation:** 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 intrakranialen Druckes Übergang in chronisches Papillen-
ödem mit Gesichtsfelddefekten, Visusverlust, evtl. Erblindung.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Siehe Tab. 2.2, darin Papillenödem (S. 110) u. Tab. 19.3.
- ▶ **Therapie:** Kausal, Behandlung der Grunderkrankung.

Tab. 19.3 • Ursachen für erhöhten intrakranialen Druck mit Stauungspapille – Auswahl.**Ursache**

- *allgemein:* Erhöhte Liquorproduktion; herab-
gesetzte Liquorabsorption (z. B. Pseudotumor
cerebri); hoher Proteingehalt des Liquors;
obstruktiver Hydrozephalus; erhöhtes zere-
brales Blutvolumen (z. B. arteriovenöse
Shunts); Obstruktion des zerebralvenösen
Abflusses
- intrakranialer Tumor (muss immer aus-
geschlossen werden)
- Pseudotumor cerebri (s. u.)
- Rückenmarktumoren
- Subarachnoidalblutung, intrazerebrale Blutung
- Meningitis, Enzephalitis
- karzinomatöse „Meningitis“
- Hydrozephalus
- V.-jugularis-Kompression
- Sinusthrombose (S. 122)
- Chirurgie im Halsbereich
- Leukämie (S. 119)
- Polyzythämie (S. 121)
- toxisch/Medikamente (z. B. Blei, Arsen,
Hypervitaminose A, Lithium, Nalidixinsäure,
Tetracycline, Amiodaron, Danazol,
Nitrofurantoin, orale Kontrazeptiva, syste-
mische Steroidtherapie und deren Ab-
bruch)
- Schwangerschaft (S. 124)
- Eklampsie (S. 292)
- Thyreotoxikose
- systemischer Lupus erythematodes
(S. 120)
- Schlafapnoe
- Herzinsuffizienz
- kongenitale kardiale Zyanose
- Lungenemphysem
- hypertensive Enzephalopathie
- Syphilis (S. 367)
- AIDS (S. 363)
- Urämie
- Anämie (S. 117)

Pseudotumor cerebri (idiopathische intrakraniale Hypertension)

- ▶ **Definition:** Hirndruckerhöhung ohne Hirntumor und ohne entzündliche Liquorver-
änderungen.
- ▶ **Leitbild:** Stauungspapillen, Adipositas.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch neuroophthalmologische Untersuchung (S. 87).
 - *Anamnese:* Kopfschmerzen, Obskurationen, (evtl. Diplopie).
 - *Funduskopie:* Stauungspapille (S. 396) vgl. Abb. 19.6.
 - Pupillenreaktionen (S. 36): Unauffällig, keine Anisokorie.
 - *Gesichtsfeld:* Initial normal, dann vergrößerter Blinder Fleck und bei Fortbestehen
z. B. nasale Einschränkung, generelle Herabsetzung der Empfindlichkeit, Nerven-
faserbündel-Defekte; häufige Kontrollen erforderlich.
 - *Motilität:* Evtl. Abduzensparese.
 - *Liquorpunktion:* Erhöhter Liquordruck (> 200 mm Wassersäule).
 - *Bildgebende Verfahren:* Zum Ausschluss einer Ursache; CT: Kleine spaltartige Ven-
trikel; MRT: Generalisierter erhöhter Wassergehalt, Prolongierung der T2-Rela-
xationszeit.
 - *Neurologische, allgemeinmedizinische/internistische Untersuchung* zum Ausschluss
einer Ursache (Tab. 19.3.); insbesondere Sinusthrombose.
- ▶ **Ursache:** Idiopathisch 50%.
- ▶ **Assoziation:** Adipositas, Gravidität, Postpartalzeit, Schlafapnoe, endokrine Faktoren
(z. B. Cushing-Syndrom, Steroide hoch dosiert oder Steroidentzug), Medikamente
(z. B. Tetracycline, nicht steroidale Antiphlogistika), Hypervitaminose A oder D, Ei-
senherapie; hämatologische Begleiterkrankungen, Lupus erythematodes, chro-
nisch obstruktive Lungenerkrankung, Urämie, Borreliose.

19.5 Erworbene Erkrankungen des N. opticus

- ▶ **Manifestation:** Meist Heranwachsende bis 5. Lebensjahrzehnt; 65–83 % Frauen (auch bei Kindern beschrieben, ohne Bevorzugung eines Geschlechts).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Unklar, evtl. chronisch, evtl. selbstlimitierend; Papillenblässe, Optikusatrophie, Gesichtsfelddefekte und Visusverlust bei Fortbestehen (20–50 %).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Tab. 19.3.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - Diät zur Gewichtsreduktion.
 - Beginn mit Acetazolamid p. o.: Dosis: 2- bis 4-mal tgl. 250 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); evtl. Topiramate.
 - Kaliumsubstitution bei Acetazolamidtherapie: z. B. Kalinor-Brausetabletten p. o. Dosis: 1- bis 2-mal tgl.
 - Bei fehlendem Ansprechen der vorher genannten Therapie: Prednison p. o., Dosis: 1 mg/kg KG tgl.; Dauer: 2 Wochen, vgl. NW (S. 354).
 - **Operativ:**
 - Optikuscheidenfensterung über transkonjunktivalen medialen Zugang; bei unilateralem Eingriff auch kontralaterale Besserung möglich. Indikation: Konservative Therapie verhindert Fortschreiten des Funktionsverlustes nicht.
 - Evtl. lumboperitonealer oder ventrikuloatrialer Shunt oder Venensinus-Stent.

Neuritis n. optici (Optikusneuritis)

- ▶ **Definition:** Entzündung des Sehnervs.
- ▶ **Leitbild:** Relativer afferenter Pupillendefekt, plötzliche einseitige Sehinderung, Augenbewegungsschmerz.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch neuroophthalmologische Untersuchung (S. 87).
 - **Anamnese:** Für 3–5 Tage periorbitale Schmerzen verstärkt bei Augenbewegungen, Ausstrahlung in Brauenregion möglich; Phosphene (Lichtwahrnehmungen, z. B. Lichtblitze) bei ca. 30 %.
 - **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 (Erwachsene ca. 30 %, Kinder ca. 65 %): 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. Kontrastsehen reduziert.
 - **VEP (S. 69):** Latenzzeit verlängert.
 - **Pulfrich-Stereophänomen:** Verminderung der Tiefenwahrnehmung bei bewegten Objekten: Ein vor beiden Augen horizontal schwingendes Pendel führt eine scheinbar ellipsoide Bewegung aus.
 - **Gesichtsfeld (S. 73):** Typischerweise relatives Zentralskotom; variable Ausfälle möglich (z. B. zentrozökal, altitudinal, Nervenfaserbündel, generalisierte Konstriktion).

- Farbvergleich (S.73): Farbensättigung auf betroffener Seite pathologisch (Graufilter vor gesundes Auge setzen, bis Wahrnehmung als seitengleich empfunden).
 - *Untersuchung der Pupillomotorik*, Swinging-Flashlight-Test (S.36): Typischerweise keine Anisokorie, relativer *afferenter* Pupillendefekt auf betroffener Seite.
 - Motilitätsprüfung (S.20): Ausschluss von Hirnnervenlähmungen und INO (S.452).
 - *Labor*: z. B. Variation des HLA-DRB1-Gens auf 6p21.3 bei multipler Sklerose; FTA-ABS: Ausschluss Syphilis; antinukleäre Antikörper/Komplement: Ausschluss Autoimmunerkrankung; BSG: Differenzialdiagnose Arteriitis temporalis, Lupus erythematodes; Blutbild: z. B. Differenzialdiagnose Leukämie, bakterielle Infektion; bei Verdacht auf Borreliose (S.369), Tbc (S.368), Sarkoidose (S.356); Blutzuckerbestimmung vor Kortisontherapie zum Ausschluss eines Diabetes mellitus.
 - *Lumbalpunktion* nach Maßgabe des Neurologen.
 - *Bildgebende Verfahren*:
 - OCT: Zur Dokumentation der Nervenfaserschichtverluste.
 - 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 Box unten.
- **Weitere okuläre Befunde**: Bei MS: INO (S.452), Nystagmus, Oszillopsien (S.447); Gefäßeinscheidungen der retinalen Venen (Periphlebitis retinae), evtl. Uveitis intermedia (S.346); Doppelbilder, Motilitätsstörungen.
- **Assoziation**: Siehe Box unten.
- **Manifestation**: Typisch 15.–45. Lebensjahr; bei Kindern meist nach Virusinfektion; Frauen sind häufiger betroffen.
- **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 Farbensehens, der Kontrast-/Helligkeitswahrnehmung, Defekte der Nervenfaserschicht, partielle Optikusatrophie mit temporaler Abblassung (Abb. 19.7).
- Die Langzeitprognose ist mit und ohne Kortison-Megadosistherapie (s. u.) gleich günstig; in den ersten beiden Jahren ist das Risiko an einer MS zu erkranken nach dieser Therapie geringer (Optic Neuritis Study Group).
 - MS: Neuritis bei 15–20% Erstmanifestation, klinisch bei 40–50% irgendwann im Verlauf (in Autopsien 100%); ca. 50% der Patienten mit Neuritis n. optici entwickeln innerhalb von 15 Jahren eine MS (MRT nicht pathologisch ca. 25%, MRT pathologisch bis ca. 70%); ein Rezidiv (etwa 25–30%) vervierfacht die Wahrscheinlichkeit, eine MS zu bekommen.
- **Differenzialdiagnose**: Bei fehlender Tendenz zur Visusbesserung nach 14 Tagen muss ein Tumor ausgeschlossen werden, z. B. Optikusscheidenmeningeom, Hypophysentumor; weitere Differenzialdiagnose: Aneurysma, Neuromyelitis optica (S.574); vgl. Tab. 2.2 Papillenödem (S.110), Tab. 19.3.
- **Therapie konservativ** (Beginn der Erkrankung sollte ≤ 8 Tage zurückliegen):
- *Megadosis Methylprednisolon* i. v.: 4-mal 250 mg tgl. über 3–5 Tage; evtl. Wiederholung der Behandlung, wenn nach 2 Wochen keine Befundbesserung eintritt.
 - Ggf. *Immunmodulatoren* wie z. B. s. c. oder i. m.: Beta-Interferon, Glatiramerazetat, p. o.: Teriflunomid, Dimethylfumarat; ggf. Plasmapherese. Laufende Studie zur Neuroprotektion mit Erythropoietin
 - *Spezifische Therapie*, wenn möglich, z. B. bei Tbc, Syphilis, Borreliose (s. dort).



Neuritis n. optici: Papillitis/Retrobulbärneuritis – Auswahl der Ursachen:

- ▶ idiopathisch
- ▶ Multiple Sklerose
- ▶ Autoimmunerkrankungen
- ▶ Sarkoidose
- ▶ infektiös: Tbc (S. 368), Syphilis (S. 367), Borreliose (S. 369)
- ▶ Virusinfektionen bei Kindern: z. B. Masern, Mumps, Röteln, infektiöse Mononukleose
- ▶ Virusinfektionen bei Erwachsenen: z. B. Varicella zoster (S. 145), Zytomegalie (S. 366), Kryptokokkose
- ▶ Entzündungen der Meningen, Sinus, Orbita mit Optikusbeteiligung, z. B. Wegener-Granulomatose (S. 592), opportunistische Pilzinfektionen, Pyomukozelle
- ▶ intraokulare Entzündungen
- ▶ Neuromyelitis optica Devic (S. 574)

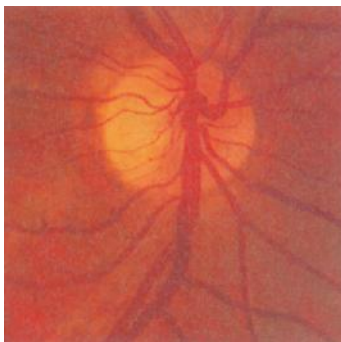


Abb. 19.7 • Temporale Papillenabblassung nach Neuritis n. optici des rechten Auges.

Anteriore ischämische Optikusneuropathie (nicht arteriitisch; NAION)

- ▶ **Definition:** Durchblutungsstörung der Papille ohne Arteriitis temporalis.
- ▶ **Leitbild:** Unilateraler, plötzlicher, schmerzloser Sehverlust; meist auf einen Sektor beschränkte Papillenschwellung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch neuroophthalmologische Untersuchung (S. 87).
 - **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. 19.8); Papille kleiner als normal, mit kleiner oder fehlender Exkavation („crowded disc“, überfüllt erscheinende Papille).
 - **Farbsinn:** Im Verhältnis zur Visusherabsetzung gestört.
 - **Gesichtsfeld:** Nervenfaserverlaufsausfall; altitudinale Hemianopsie (S. 74), meist untere Hälfte.
 - **Pupillenreaktionen** (S. 36): Afferenter Defekt, keine Anisokorie.
 - **Labor:** BSG nicht erhöht.



Abb. 19.8 • 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, Schlafapnoe, evtl. Phosphodiesterase-5-Inhibitoren, Interferontherapie.
- ▶ **Assoziation:** Häufiger Diabetes mellitus, Hypertonie als Normalbevölkerung.
- ▶ **Manifestation:** 45–65 Jahre (Männer zu Frauen 2:1).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Innerhalb von 2 Monaten Rückgang des Ödems und Blässe des infarzierten Papillensektors (partielle oder vollständige Optikusatrophie; Abb. 19.5); Rezidiv desselben Auges selten. Erkrankung des Partnerauges 10–20 %.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Arteriitis temporalis (s. u.) und Tab. 2.2 Papillenödem (S. 110), Tab. 19.3.
- ▶ **Therapie konservativ:** Methylprednisolon 100 mg tgl. (systemisch), Dosisreduktion über 3 Monate; optimale Hypertonus-Diabetes-Therapie; Acetylsalicylsäure 100 mg tgl. kann Risiko, innerhalb von 2 Jahren ein Rezidiv des Partnerauges zu erleiden, halbieren.

Arteriitis temporalis (arteriitische anteriore ischämische Optikusneuropathie, AION)

- ▶ **Definition:** Segmentale Panarteriitis (Riesenzellarteriitis) der A. temporalis superficialis, A. ophthalmica sowie intrakranialer Arterien.
- ▶ **Leitbild:** Schläfenkopfschmerz, empfindliche Kopfhaut, plötzlicher Sehverlust, blasse Papillenschwellung; Gewichtsverlust, Schmerzen im Schultergürtelbereich/bei Kaubewegungen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch neuroophthalmologische Untersuchung (S. 87).
 - **Anamnese:** Kopfschmerzen; Gewichtsverlust; wechselnde rheumaartige Beschwerden.
 - **Visus:** Plötzliche Visusreduktion (Handbewegungen, Fingerzählen), meist permanent vermindert; evtl. Amaurosis fugax (S. 297) vor Visusverlust.
 - **Palpation:** A. temporalis druckempfindlich, knotig verdickt, evtl. kein Puls mehr tastbar (Abb. 19.9).



Abb. 19.9 • 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.250).
- ▶ **Labor:** BSG meist 50–120 mm/h (bei älteren Patienten bis etwa 35 mm/h normal); < 30 mm/h selten, *schließt Diagnose jedoch nicht aus*. C-reaktives Protein (CRP), Fibrinogen erhöht; Anämie.
- ▶ Biopsie der A. temporalis (S.533) und histologische Aufarbeitung: Baldmöglichst; möglichst längeres Gefäßstück (> 1 cm) exzidieren, da Entzündung nicht gleichmäßig über das Gefäß verteilt ist; *negative Biopsie schließt Riesenzellarteriitis 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; evtl. Assoziation mit HLA-DR4.
- ▶ **Ursache:** Wahrscheinlich Autoimmunerkrankung gegen bisher nicht definierte Antigene in der Arterienwand vorwiegend extrakranialer Gefäße; Nikotinabusus stellt Risikofaktor dar.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Cotton-Wool-Herde (S.285); chorioretinale Pigmentverschiebungen; Lähmungen der extraokulären Muskeln (Diplopie). Evtl. Ischämiesyndrom des Vorderabschnitts: Hyperämie der konjunktivalen und episkleralen Gefäße, Hornhautödem, Hypotonie, Vorderkammerzellen und Tyndall (S.347) positiv, Rubeosis iridis (S.241), 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.

► **Manifestation:** Meist > 50 Jahre.

► **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; Glaukom (im Spätstadium der AION bei Papillenatrophie mit großer Exkavation der Papille); Tab. 2.2 Papillenödem (S. 110) u. Tab. 19.3.

► **Therapie konservativ:** Notfallmäßig sofort bei begründetem Verdacht Prednison (ggf. i. v.); Dosis zur Vermeidung eines Rezidivs am Partnerauge 1 000 mg/Tag (aufgeteilt in 2–3 Gaben) für etwa 1 Woche, dann je nach BSG, CRP, Fibrinogen und Beschwerden innerhalb von 6 Wochen Reduktion auf z. B. 10 mg 1-mal morgens. Erhaltungsdosis evtl. lebenslänglich; vgl. NW (S. 354).

Ernährungsbedingte und toxische Optikusneuropathien

► **Leitbild:** Beidseitiges zentrozokales Skotom.

► **Diagnostik/Symptome:**

- *Anamnese*: Tabak-, Alkoholabusus; Medikamenteneinnahme (siehe Box unten); Kontakt mit Schwermetallen.
- *Visus*: Beiderseits schleichende, langsam progressive Sehminderung.
- *Funduskopie*: Evtl. Papillenschwellung, splitterartige streifenförmige Blutungen.
- *Farbsinn*: Dyschromatopsie.
- *Gesichtsfeld*: Zentrozokales Skotom (s. Tab. 1.10); evtl. Zentralskotom, konzentrische Einschränkung.
- *Allgemeinmedizinisch/internistische, neurologische Diagnostik und Betreuung* erforderlich für z. B. perniziöse Anämie, neurologische Assoziation.

► **Ursachen:** siehe Box unten.

► **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. 425), Makuladystrophien (S. 324), Methylalkoholvergiftung (schwerer Visusverlust innerhalb von Stunden oder Tagen; rechtzeitige Gabe von Ethylalkohol kann evtl. Visusverlust verhindern); Tumor (Tab. 19.4); Tab. 2.2 Papillenödem (S. 110) u. Tab. 19.3.

► **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).



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, Chloramphenicol, D-Penicillin, 5-Fluorouracil, Amiodaron (Antiarrhythmikum), Hexachlorophen (Antiseptikum), Schwermetalle, Toluol (bei Klebstoffschmüfflern)

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 (s. u. Exkavation).
 - 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 mmHg wird klinisch (historisch) als „Normaldruckglaukom“ klassifiziert.
 - Bei einer Augeninnendrucksteigerung > 21 mmHg ohne die Kriterien 1 und 2 wird von *okulärer Hypertension* gesprochen.
 - **Gonioskopie:** Normalbefund (Abb. 11.1a; Abb. 1.39a).
 - **Funduskopie** zur Papillenbeurteilung:
 - Spaltlampe mit +60-/ +78-dpt-Lupe.
 - Augenspiegel; Beleuchtung mit weißem und grünem (rotfreiem) Licht zur Beurteilung der Nervenfaserschicht (s. u.).
 - **Glaukompapille:** Kennzeichen ist der Verlust von neuroretinalem Randsaumgewebe ohne proliferativen Ersatz durch Neuroglia. Hieraus resultiert eine Exkavationsvergrößerung, die asymmetrisch (Randsaumkerben; Abb. 19.10) oder konzentrisch ausgebildet sein kann; im Spätstadium ist die Exkavation allseits randständig (Abb. 19.11 u. Abb. 19.12b) 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.



Abb. 19.10 • Glaukomschaden der Papille: Kerbenbildung im neuroretinalen Randsaum (Pfeile). Die Exkavation ist vertikal größer als horizontal.



Abb. 19.11 • Glaukomatöse Optikusatrophie: Die Exkavation hat den Papillenrand erreicht; bajonettförmiges Abknicken der Gefäße am Papillenrand; nach nasal verdrängter Gefäßstamm.

► **Exkavation:** Als Exkavation wird der Papillenberg beschrieben, der tiefer als das Skleralringniveau liegt.

▣ **Beachte:** Der Durchmesser der glaukomatösen Exkavation ist vertikal > horizontal. Im Glaukomfrühstadium führt die Absenkung des noch vorhandenen neuroretinalen Randsaums dazu, dass die Exkavation größer als das zentrale physiologische Blässeareal ist. Die äußere Grenze der Exkavation lässt sich anhand der Richtungsänderung intrapapillärer Gefäße bestimmen, vgl. Abb. 19.12a.

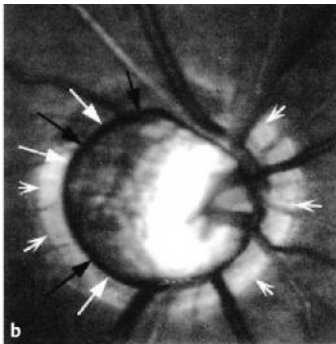
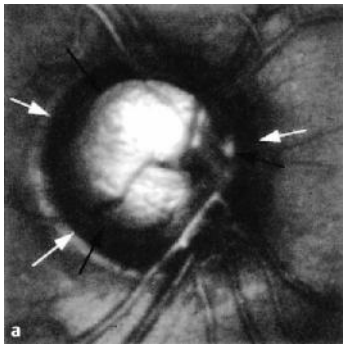


Abb. 19.12 •

- a Glaukomapille: Der Papillenrand ist durch weiße, der Exkavationsrand durch schwarze Pfeile gekennzeichnet; die Exkavation ist größer als das zentrale Blässeareal.
- b Glaukomatöse Optikusatrophie mit Halo glaucomatosus (kurze weiße Pfeile); der Exkavationsrand (schwarze Pfeile) erreicht den Papillenrand (lange weiße Pfeile).

► **C/D-Verhältnis (cup/disc ratio):** Für qualitative Papillenbeschreibungen wird der Quotient aus vertikalem Exkavations- zu vertikalem Papillendurchmesser angegeben.

► **Weitere Kennzeichen:** Freilegung zirkumlinearer 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.

19.5 Erworbene Erkrankungen des N. opticus

- ▶ **Nervenfaserschichtbeurteilung:** Ein Glaukomschaden manifestiert sich durch einen lokalisierten oder generalisierten Reflektivitätsverlust der Nervenfaserschicht, Nervenfaserschichtdefekte erscheinen dunkler; Areale lokalisierter Nervenfaserbündeldefekte sind häufig parapapillär im Bereich von Kerben des neuroretinalen Randsaums nachweisbar.
- ▶ **Parapapilläre Kapillaren:** Verminderung des peripapillären Flusses im Angio-OCT.
- ▶ **Gesichtsfelduntersuchung (S. 70), sog. Perimetrie** siehe auch Tab. 1.10: Glaukomatöse Gesichtsfeldschädigung mit Herabsetzung der Lichtunterschiedsempfindlichkeit im Bjerrum-Areal, das sich nasal zwischen 5° und 20° vom Fixierpunkt, entsprechend dem Nervenfaserverlauf bogenförmig die Makula umgreifend und temporal zum Blinden Fleck auslaufend, ausdehnt:
 - 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.
 - Ein unspezifisches Zeichen für eine glaukomatöse Gesichtsfeldschädigung ist eine konzentrische Gesichtsfeldeinengung, die aber mit der statischen 30°-Perimetrie nicht erfasst wird.
 - **Häufigkeit von GF-Untersuchungen** mit der statischen, computergesteuerten Schwellenperimetrie des zentralen GF (= standardisierte automatisierte Perimetrie; SAP; derzeitig der „Goldstandard“ für GF-Untersuchungen bei Glaukom):
 - Das 1. pathologische GF ist zur Bestätigung des Ausgangsbefundes so bald wie möglich zu wiederholen; zur Bestimmung der Schadensprogressionsrate empfiehlt die EGS (European Glaucoma Society; www.eugs.org) idealerweise 3-mal pro Jahr in den ersten beiden Jahren; weitere GF-Untersuchungen erfolgen dann befund- und progressionsabhängig nach 3–12 Monaten.
 - Für andere perimetrische Verfahren wie FDT (S. 76), SWAP (S. 76), Flicker-Perimetrie, HRP (high-pass resolution perimetry; Ring-Perimetrie), Heidelberg-Edge-Perimetrie ist eine frühere Progressionsdetektion bisher nicht belegt.
- ▶ **Tonometrie (S. 44):** Zur Diagnostik sind Messungen zu verschiedenen Tageszeiten erforderlich:
 - **Tagesdruckprofil:** Messungen z. B. 7, 12, 17, 20, 24 Uhr, ggf. Frühmessung im Liegen.
 - „**Normaler**“ **Augeninnendruck** (intraokularer Druck; IOD): 10–21 mmHg (16 mmHg $\pm$ 2,5 mmHg); Kinder (S. 260). Eine IOD-Fluktuation > 5 mmHg im Tagesdruckprofil stellt einen Risikofaktor dar, einen Glaukomschaden zu erleiden. Zur Adjustierung der Tonometriedaten an die zentrale Hornhautdicke (Normwert ca. 555 μ m) existieren verschiedene Umrechnungsfaktoren. Bei dünner Hornhaut wird der Druck tendenziell zu niedrig, bei dicker Hornhaut zu hoch gemessen.
 - **Drucktoleranz der Papille:** Eine gesunde Papille kann Augeninnendruckwerte von 40 mmHg über mehrere Tage tolerieren, bei fortgeschrittenem Glaukomschaden

der Papille kann eine Schadenprogression innerhalb von 24 h auch bei Druckwerten unter 30 mmHg eintreten.

- ▶ **Weitere Funktionsprüfungen:** Farbsinn (S.63), z.B. Blausinnstörung; Muster-ERG (S.68): Amplitudenerniedrigung.
- ▶ **Befunddokumentation von Papille (obligat) und Nervenfaserschicht:**
 - Qualitativ: Papillenfarbbild.
 - Quantitativ: Laser-Scanning-Tomografie (S.80); OCT: Reduktion von peripapillärer Nervenfaserschichtdicke, Randsaumbreite, Ganglienzellschichtdicke.
- ▶ **Genetik:** Familiär gehäuft; bei Manifestation vor dem 40. Lebensjahr (early-onset glaucoma) können Mutationen auf dem CYP1B1-Gen auf 2p22 und/oder auf dem MYOC-Gen (Synonym: TIGR-Gen) auf 1q24.3 assoziiert sein; bei Kombination von Mutationen in beiden Genen beginnt das Glaukom früher und ist stärker ausgeprägt; ein kleiner Prozentsatz von Patienten mit POWG (ab dem 40. Lebensjahr) hat Mutationen auf dem MYOC-Gen. Normaldruckglaukome können mit Mutationen auf dem OPTN-Gen auf 10p13 assoziiert sein; weitere mit POWG assoziierte Mutationen sind z. B. WDR36-Gen auf 5q22.1, NTF4-Gen auf 19q13.33.
- ▶ **Ursachen:**
 - Vermutlich Kombination aus druckmechanischer Schadenskomponente mit Perfusionsdefizit des Sehnervkopfes besonders in Höhe der Lamina cribrosa.
 - **Risikofaktoren für erhöhte Prävalenz und Inzidenz des POWG:** Augeninnendruck (IOD > 26 mmHg, Risiko 13-mal höher, ein Glaukom zu bekommen); Alter > 40 Jahre; ethnische Herkunft (dunklere Hauttypen haben ein erhöhtes Risiko; insbesondere bei afrokaribischer Abstammung), positive Glaukom-Familienanamnese (insbesondere Geschwister), Myopie.
- ▶ **Manifestation:** Prävalenz < 40. Lebensjahr: Etwa 0,1 %, 40.–59. Lebensjahr: 0,2 %, 60.–69. Lebensjahr: 0,6 %, 70.–79. Lebensjahr: 2,8 %.
- ▶ **Verlauf:**
 - **Okuläre Hypertension:** Unbehandelt entwickeln etwa 9,5 % der Patienten über 60 Monate einen Strukturschaden der Papille und 5 % der Patienten glaukomatöse Gesichtsfelddefekte.
 - **Risikofaktoren für die Konversion einer OHT zum POWG:** Höheres Alter, höheres C/D-Verhältnis, höherer IOD, höhere Musterstandardabweichung (PSD) bei der SAP, Hornhautdicke (dünne zentrale Hornhaut < 555 µm), Papillenblutungen.
 - **Manifestes Glaukom mit beginnendem Gesichtsfeldschaden:** Unbehandelt weisen etwa 62 % über 51–102 Monate eine Verschlechterung auf. Subjektiv bestehen zunächst keine Symptome, im Endstadium Erblindung mit Verlust der über lange Zeit erhaltenen zentralen Sehschärfe. Nach 20 Jahren Erkrankungsdauer beträgt das Risiko, monokular zu erblinden, etwa 27 %, binokular etwa 10 %.
 - **Risikofaktoren für die Schadenprogression eines POWG:** Höherer IOD, Papillenblutungen, fortgeschrittene Schädigung, höheres Alter, niedriger diastolischer Perfusionsdruck, kardiovaskuläre Erkrankungen, vaskuläre Dysregulationen, Hornhautdicke (dünne zentrale Hornhaut < 555 µm); bei „Normaldruckglaukom“ (NDG) scheint ein Zusammenhang zwischen erniedrigtem arteriellem Blutdruck, insbesondere nächtlichen Blutdruckabfällen (over-dipping), und der Schadenprogression zu bestehen; evtl. Migräne bei NDG.
 - **Glaukome** stellen die zweithäufigste Erblindungsursache in den industrialisierten Ländern dar.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Posttraumatische, postischämische Optikusatrophie mit Papillenexkavation; Empty-Sella-Syndrom (S.418); Glaukom durch erhöhten episkleralen Venendruck, z.B. Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S.429), obere V.-cava-Obstruktion, physiologische Makropapille; Arteritis temporalis (S.401).
- ▶ **Zieldruckkonzept der Therapie:** Durch die Behandlung des POWG wird das Druckniveau angestrebt, bei dem eine weitere Schädigung von Nervenfaserschicht und Sehnerv als unwahrscheinlich angesehen wird. Der Zieldruck ist individuell und kann auch beiderseits unterschiedlich sein; er ist eher niedrig anzusetzen, wenn:

19.5 Erworbene Erkrankungen des N. opticus

- das IOD-Niveau vor Therapie niedrig war (da trotz des relativ niedrigen Druckes ein Glaukomschaden eingetreten ist),
 - der vorbestehende Glaukomschaden fortgeschritten ist,
 - die Progressionsrate hoch ist,
 - der Patient jung ist und eine hohe Lebenserwartung hat,
 - weitere Erkrankungen bestehen, die zu einem Offenwinkelglaukom führen können, wie z. B. (Pseudo-)Exfoliationssyndrom (S. 256), Pigmentdispersionssyndrom (S. 254).
- ▶ Bei fortgeschrittenem Papillenschaden kann eine IOD-Einstellung auf niedrig normale Werte um 12 mmHg erforderlich sein.
- ▶ **Konservative Therapie:**
- ▶ **Beachte:** Die Möglichkeit einer operativen Intervention muss dem Patienten mitgeteilt werden.
- Individuelle Steuerung erforderlich; ggf. Abwarten mit Kontrolluntersuchungen (inkl. Tagesprofil), wenn Papille, Gesichtsfeld und Familienanamnese unauffällig sind. Bei hohen IOD-Werten steigt das Risiko retinaler Gefäßverschlüsse.
- ▶ **Erhebliche Compliance-Probleme:** Da das POWG völlig schmerzfrei ist, der Patient, wenn überhaupt, Einschränkungen in der Regel erst nach vielen Jahren bemerkt und regelmäßige augenärztliche Kontrollen und die tägliche Augentropfenapplikation ggf. über Jahrzehnte seine Lebensqualität negativ beeinflussen, bestehen ganz erhebliche Adhärenzprobleme: Untersuchungen zufolge nehmen bis zu 80 % der Patienten ihre Medikamente nicht wie verordnet (= mangelnde Compliance) und nicht dauerhaft (Rezepte werden nicht erneuert, d. h. es besteht keine Persistenz).
- **Medikamentöse Drucksenkung zu Beginn:**
 - 1. Zunächst Monopräparat der 1. Wahl (alphabetisch): Alpha-2-Agonist, Beta-blocker, Carboanhydrasehemmer, Prostaglandin/Prostamid; bei lokaler Augentropfen-Unverträglichkeit sollte auf konservierungsmittelfreie Präparate umgestellt werden; falls der Effekt nicht ausreicht:
 - 2. Wechsel zu einem Medikament aus einer anderen Wirkstoffgruppe aus 1.; falls der Effekt nicht ausreicht:
 - 3. Medikament, das nicht der gleichen Wirkstoffgruppe entstammt hinzufügen; ggf. Medikament der 2. Wahl (s. u.), alternativ können auch fixe Medikamentenkombinationen mit 2 Wirkstoffen (s. u.) eingesetzt werden; wenn der Effekt nicht ausreicht:
 - 4. Austausch des 2. Medikaments.
 - Bei ausgeprägtem Glaukomschaden frühe Maximaltherapie: Fixe Medikamentenkombination ergänzt durch weiteres Monopräparat mit anderem Wirkmechanismus; ggf. systemische Carboanhydrasehemmer.
 - **Präparate zur Monotherapie, 1. Wahl:**
 - **Prostaglandin-/Prostamidderivate:** Bimatoprost-, Latanoprost-, Tafluprost, Travoprost-AT; erhöhen den uveoskleralen Abfluss; 1-mal tgl. (abends); NW: z. B. Irishyperpigmentierung besonders bei Irisnävi, Wimpernwachstum; relative KI: z. B. Atemprobleme, Leber- oder Nierenerkrankung (Bimatoprost); < 18 J., Sicca-Syndrom, eingeschränkte Hornhautfunktion (Travoprost); entzündliche Prozesse; Aphakie, gerissene Hinterkapsel, Vorderkammerlinse, schweres Asthma (Latanoprost).
 - **Carboanhydrasehemmer:** 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 Azidose.
 - **α_2 -Rezeptoragonisten:** Apraclonidin-, Brimonidin-, Clonidin-AT; zentrale α_2 -Sympathomimetika; zentralnervöser Effekt vermutet.

- **Brimonidin 2 mg AT:** 2-mal tgl. (Abstand 12 h); 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; Patienten, die MAO-Hemmer, Sympathomimetika, trizyklische Antidepressiva einnehmen.
- **Clonidin AT 0,625 mg ($\frac{1}{16}$), 1,25 mg ($\frac{1}{8}$), 2,5 mg ($\frac{1}{4}$):** 2–3 × tgl., Beginn mit $\frac{1}{16}$; Dauertherapie; NW sind Augenbrennen, Fremdkörpergefühl, Sehstörungen; systemisch z.B. Blutdruckabfall (Kontrollen erforderlich), Schwindel, Übelkeit; KI: Hypotonie, Gefäßsklerose, Sinusknotensyndrom.
- **Betablocker:** Betaxolol-, Carteolol-, Levobunolol-, Timolol-AT reduzieren die Kammerwasserproduktion; 1-mal tgl. morgens, ggf. 2-mal tgl.; die Wirkung ist verstärkt bei gleichzeitiger Gabe von Pilocarpin AT; NW: z.B. 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.
- **Fixe Medikamentenkombinationen:** z.B. Brinzolamid-Brimonidin; Bimatroprost-Timolol, Brimonidin-Timolol, Brinzolamid-Timolol, Dorzolamid-Timolol, Latanoprost-Timolol, Pilocarpin-Timolol, Pilocarpin-Phenylephrin, Travoprost-Timolol.
- **Substanzen der 2. Wahl, falls keine ausreichende Effizienz:**
 - **Parasympathomimetika/Cholinergika (Miotika):** Pilocarpin AT, Öl, Carbachol AT; verbessern den Kammerwasserabfluss; Pilocarpin stimuliert Ziliarmuskelkontraktion; resultierende Rückverlagerung des Skleralsporns weitet Schlemmkanal 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 parasymphomimetische NW z.B. Speichelfluss, Bronchialspasmen, Störung der Herzfunktion; KI z.B. malignes Glaukom, linsenbedingte Sekundärglaukome; Uveitis anterior, Hornhautverletzungen.
- **Systemische Medikation:**
 - **Carboanhydrasehemmer** (Tabl.) vermindern die Kammerwasserproduktion; NW: Elektrolytverluste, Parästhesien, Appetit-, Gewichtsverlust, Müdigkeit, Depression, Desorientierung, reduzierte Libido, Nierensteine; idiosynkratische (angeboren überempfindlich) Blutbildungsstörung; KI: Niereninsuffizienz, Leberstörung, Elektrolytstörung, Überempfindlichkeit gegen Sulfonamide; immer in Verbindung mit Kaliumsubstitution, z.B. Kalinor-Brausetabl. 1-mal tgl.
 - **Acetazolamid** 1- bis 3-mal tgl. 250 mg p.o.
- ▶ **Operative Therapie:** Lasertrabekuloplastik = LTP (S.484); Trabekulektomie (S.510); Stents (S.508); Viskokanalostomie mit tiefer Sklerektomie (S.508); Drainageimplantate (S.507); ggf. zyklodestruktive Eingriffe (S.512).

19.6 Tumoren im Bereich des N. opticus

Tumoren im Bereich des N. opticus – Übersicht

Tab. 19.4 • Tumoren im Bereich des N. opticus – Übersicht.

	gutartig	bösartig
Papille	• Melanozytom (s. u.) • Gliom, z. B. Astrozytom (S. 322) • kavernöses Hämangiom (S. 300) • kapilläres Hämangiom (S. 299) • razemöses Hämangiom (S. 300) • kombiniertes Hamartom des RPE und der sensorischen Retina¹ • Drusen	• malignes Melanom (S. 380) • Retinoblastom (S. 319) • Karzinommetastasen (S. 384), selten isoliert • Infiltrate: z. B. Leukämie, Retikulumzellsarkom (S. 386)
N. opticus	• Gliom (S. 411) • Meningeom (S. 412) • Zysten der Arachnoidea (selten)	• Glioblastom des Erwachsenen (S. 417) • Hämangioperizytom (angioblastisches Meningeom, seltener, aggressiver Nervenscheidentumor) • Medulloepitheliom (S. 386) • Invasion durch Tumor im Orbita-, Sinus-, Nasopharynx-, zerebralen Bereich • Metastasen (selten isoliert) • leukämische Infiltrate

¹ Malformation; weißgrauer 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 Sehnervkopfes.

► **Leitbild:** Schwarzer juxtapapillärer Tumor.

► **Diagnostik/Symptome:**

- **Anamnese:** Zufallsbefund; evtl. Verschwommensehen.
- **Funduskopie:** In der Regel $\leq 1\text{--}2$ mm große, prominente, schwarze, meist exzentrisch über dem Papillenrand gelegene Veränderung variabler Größe und Form; $\frac{2}{3}$ inferotemporal; in 75 % gefiedert erscheinender Rand, in die angrenzende Nervenfaserschicht reichend; selten streifige retinale Blutungen; in 20 % Gefäß-einscheidungen; evtl. Hyperpigmentierung der Uvea und Episklera.
- **Gesichtsfeld:** Evtl. Vergrößerung des Blinden Flecks.
- **Pupillenreaktionen** (S. 36): In 30 % relativer afferenter Defekt.
- **Histologie:** Dicht gepackte, etwas plumpe, runde bis ovale (polyedrische) Zellen; kleine, runde Kerne, kleiner Nukleolus; evtl. bis wenige Millimeter hinter die Lamina cribrosa reichend.

► **Ursache:** Nicht bekannt; 37–50 % bei dunkelpigmentierten Menschen.

► **Manifestation:** 14.–79. Lebensjahr (Diagnosealter), wahrscheinlich bei Geburt vorhanden.

- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Gutartig, evtl. lokal invasives Wachstum (selten mit Visuseinschränkung verbunden).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Tab. 2.2; Tab. 19.3 u. Tab. 19.4 (Papillenödem, 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 Sehnervs.
- ▶ **Leitbild:** Meist unilateral herabgesetzte Sehschärfe mit blasser Papille bei Kindern und jungen Erwachsenen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch neuroophthalmologische Untersuchung (S.87).
 - *Formen:* (mögliche Lage) papillär, orbital, intrakranial, Chiasma.
 - *Anamnese:* Bei zerebraler Beteiligung Kopfschmerzen.
 - *Visus:* Meist einseitig reduziert.
 - *Inspektion:* Exophthalmus bei Orbitabeteiligung, Diagnostik (S. 12).
 - *Spaltlampe:* Evtl. Lisch-Knoten (Abb. 3.20).
 - *Funduskopie:* (Befund evtl. beiderseits) blasse Papille; papilläres Astrozytom (S.322); bei Gliomen im Papillen- und retrolaminaren Bereich evtl. Papillenschwellung, venöse Kongestion, optikoziliare Shunts, retinale Streifung; bei Chiasmagliomen Stauungspapille infolge erhöhten intrakranialen Druckes möglich; evtl. (Foster-)Kennedy-Syndrom (S.564); evtl. kongenitale Papillendysplasie (S.390).
 - *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).
 - Pupillenreaktionen (S.36): Relativer afferenter Pupillendefekt.
 - Motilität (S.20): Evtl. Einschränkung mit Diplopie.
 - Nystagmus (S.30): Bei Vorhandensein Verdacht auf Chiasmagliom, evtl. schlecht gegen Spasmus nutans (S.455) abzugrenzen, evtl. See-saw-Nystagmus (S.457).
- ▶ **Beachte:** Strabismus möglich, (mit und ohne Bulbusverlagerung) durch Motilitäts-einschränkungen oder Visusverlust.
 - *Röntgen/Ultraschall:* Vergrößerter Canalis opticus; J-förmige Sella turcica.
 - *MRT:* T2-gewichtet fusiforme, inhomogene 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 (S.153) etwa 12–37%; bei zerebraler Beteiligung (Hypothalamus, Hypophyse) z.B. Hydrozephalus, endokrine Störungen wie Polyurie, Pubertas praecox; papilläres Astrozytom: Tuberöse Sklerose (S.323).
- ▶ **Manifestation:** Gliom des N. opticus: Kann bei Geburt vorhanden sein, am häufigsten 2.–6. Lebensjahr, 90% manifest bis zum 20. Lebensjahr.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Stabilisierung (bis 50%) oder Progression möglich, schubweises Tumorstadium mit langjährigen Zwischenphasen ist typisch, gelegentlich spontaner Visuanstieg (nach mehreren Jahren) beschrieben; Größenzunahme innerhalb der Dura, keine Metastasierung (evtl. letal durch hohen intrakranialen Druck, Störung der Thalamus- oder Hypophysenfunktion); auch bei inkompletter Resektion selten lokales Rezidiv, keine maligne Transformation; selten malignes Optikusglioblastom des Erwachsenen (22.–79. Lebensjahr), letal innerhalb von 3 Monaten bis zu 2 Jahren.

19.6 Tumoren im Bereich des N. opticus

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Meningeom (S.412); Strabismus mit Amblyopie (S.435); Tab. 19.4 (Tumoren im Bereich des N. opticus); Tab. 21.5 (Orbitatumoren); Tab. 19.3 (Stauungspapille); Tab. 2.2 Papillenödem (S.110); Kompression des N. opticus durch ektatische Dilatation der A. carotis interna (von unten) oder des anterioren Chiasmas durch sklerotische, geschlängelte, dilatierte A. cerebri anterior.
- ▶ **Therapie:** Kontrovers diskutiert.
 - *Konservativ:* Abwarten mit regelmäßigen Funktions- und Wachstumskontrollen.
 - *Operativ:* Stereotaktische, fraktionierte Bestrahlung; ggf. Chemotherapie; ggf. neurochirurgischer Eingriff bei deutlicher Wachstumstendenz; kosmetische Indikation: laterale oder subfrontale Orbitotomie unter Schonung des Bulbus und der Muskulatur.

Meningeom (N. opticus/Chiasma)

- ▶ **Definition:** Von den Meningen ausgehender, langsam wachsender, meist benigner Tumor.
- ▶ **Leitbild:** Langsam progressiver Sehverlust.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch neuroophthalmologische Untersuchung (S.87); selten beiderseits.
 - *Anamnese:* Kopfschmerzen bei suprasellärem Meningeom.
 - *Visus:* Langsam progressiver Sehverlust.
 - *Inspektion* (S.12): Evtl. progressiver Exophthalmus.
 - *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:* Optikusmeningeom: 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.75).
 - *Pupillenreaktionen:* Afferenter Defekt (S.37) bei Kompression des N. opticus.
 - *Motilität* (S.20): Gestört bei lokaler Invasion der extraokulären Muskeln; Strabismus (S.433): durch Invasion der Muskeln, Invasion der Nerven in der posterioren Orbita.
 - *CT* (Kontrastmittel)/*MRT* (Gadolinium)/*Ultraschall:* 1. Tubuläre Vergrößerung des N. opticus (Abb. 19.13), segmentale Verkalkungen (evtl. Duradurchbruch), Kontrastmittelanreicherung möglich; Röntgen: Hyperostosen bei intrakranialem Meningeom.
 - *Histologie:* Meningotheliale Zellen (normalerweise in der Arachnoidea vorhanden) dicht, spiralig gepackt, Psammom-(kalzifizierte)Körperchen (evtl. fibroblastische, angioblastische Elemente).
- ▶ **Assoziation:** Evtl. Neurofibromatose (S.153): ein zweites intrakraniales Meningeom muss ausgeschlossen werden; mentale Veränderungen, Hydrozephalus bei suprasellärem Meningeom; evtl. Anosmie bei Olfaktoriusmeningeom.
- ▶ **Manifestation:** Frauen überwiegen; Optikusmeningeom: Jedes Lebensalter, besonders 35.–50. Lebensjahr, selten bei Kindern; Meningeom im Chiasmabereich: Typischerweise mittleres bis höheres Lebensalter.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:**
 - *Optikusmeningeom:* 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.412).

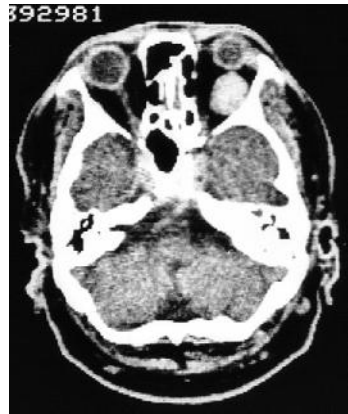


Abb. 19.13 • CT eines Optikuscheidenmeningeoms. Der Tumor ist als weiße, rundliche Läsion rechts hinter dem Augapfel im Sehnervbereich der Orbita zu erkennen.

► **Therapie:**

- *Konservativ:* Optikusmeningeom: Abwarten mit regelmäßigen Funktions- und Befundkontrollen.
- *Operativ:*
 - Optikusmeningeom: Therapie der Wahl: Stereotaktische Bestrahlung; ggf. Kraniotomie zur Vermeidung der Invasion des kontralateralen N. opticus.
 - Intrakraniales Meningeom: Kraniotomie, evtl. mit Nachbestrahlung oder nur Bestrahlung bei Inoperabilität.

20 Chiasma/Tractus opticus/Sehstrahlung/Sehrinde

20.1 Veränderungen im Bereich von Chiasma, Tractus opticus, Sehstrahlung, Sehrinde

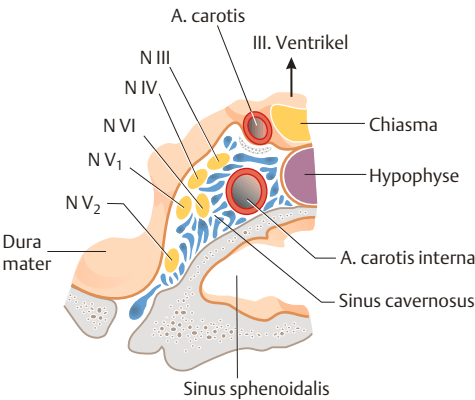


Abb. 20.1 • Frontalschnitt durch Sinus cavernosus, Hypophyse.

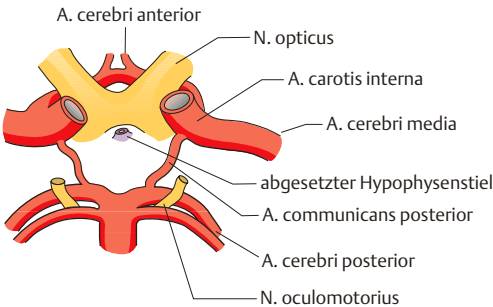


Abb. 20.2 • Blick auf das Chiasma von unten mit Hauptgefäßen.



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 *junktionalen Skotom* (vgl. hierzu Abb. in Tab. 1.11 u. Abb. 1.54 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 Patienten) und Sensibilitätsstörungen (V_1/V_2) möglich bei Ausbreitung in den Sinus cavernosus; zur Topografie s. a. Abb. 20.1 u. Abb. 20.2; neuroophthalmologische Diagnostik (S. 87).

Läsionen im Chiasmabereich – Übersicht

- ▶ Siehe Tab. 20.1.

Tab. 20.1 • Pathologische Veränderungen im Chiasmabereich.

Bezeichnung	typische Symptome	typischer GF-Defekt	bildgebende Verfahren – typischer Befund	Manifestation	Therapie
Hypophysentumoren (Adenome)	Cushing-Syndrom (ACTH-Adenom); Gigantismus (STH-Adenom bei Kindern); Akromegalie (STH-Adenom bei Erwachsenen); Galaktorrhö, Infertilität und Amenorrhö (prolaktinsezernierendes chromophobes Adenom = Prolaktinom); 50 % Optikusatrophie	bitemporal oberer Quadrant	Röntgen: Erosion des Dorsum sellae, Sella-vergrößerung. Doppelkontur am Boden	selten <20J.; meist 4.–7. Lebensjahrzehnt	operativ, 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 (S. 390)	bitemporal unterer Quadrant	Röntgen: Supraselläre Verkalkung	kongenital; Präsentation selten bei Geburt, Gipfel 1., 2. und 5.–7. Lebensjahrzehnt	operativ, evtl. Nachbestrahlung bei subtotaler Resektion
Meningeom (S. 412)	Visusminderung, Kopfschmerzen, evtl. Anosmie	monokularer Defekt oder junktionales Skotom (S. 75)	Röntgen: Hyperostosen	mittleres Alter, häufiger Frauen	operativ, evtl. Bestrahlung

Tab. 20.1 • Fortsetzung

Bezeichnung	typische Symptome	typischer GF-Defekt	bildgebende Verfahren – typischer Befund	Manifestation	Therapie
Gliom (S. 411)	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, operativ, Bestrahlung, evtl. Chemotherapie
Glioblastom	erst uni-, dann bilateraler Sehverlust, vollständige Erblindung innerhalb 6 Wochen	evtl. kontralaterale Hemianopsie	–	mittleres Lebensalter	www.awmf.org (Leitlinien – Gliome) Anmerkung: Methadon-Wirksamkeit zurzeit nicht nachgewiesen
Dysgerminom	Visusminderung; Diabetes insipidus, gemischte Hypophysenunterfunktion	Einschränkung, nicht unbedingt bitemporal	CT/MRT: Suprasellärer Tumor	Ende des 1. bis Ende des 2. Lebensjahrzehnts	Bestrahlung
Aneurysmen	progressive, zunächst meist unilaterale Visusminderung; Ruptur im Chiasmabereich selten; Kopfschmerzen; retinale, subhyaloideale Glaskörperblutungen (Terson-Syndrom); Aneurysma der A. communicans posterior; Typischerweise Okulomotoriusparese mit dilatierter, fixierter Pupille, plötzlichem, frontalem Kopfschmerz (zur Lagebeziehung vgl. Abb. 20.1/Abb. 20.2)	sehr asymmetrisch, Beginn meist mit unilateralem, zentralem Skotom, evtl. funktionales Skotom (S. 75)	MRT/Karotisangiogramm: Gefäßausstülpung darstellbar	mittleres Alter (Frauen überwiegen)	möglichst Ballonkatheterverschluss

Tab. 20.1 • Fortsetzung				
Bezeichnung	typische Symptome	typischer GF-Defekt	bildgebende Verfahren – typischer Befund	Manifestation Therapie
verschiedene Ursachen für Chiasmastörungen				
• demyelinisierende Erkrankungen z. B. Multiple Sklerose (S. 120), s. a. internukleäre Ophthalmoplegie (S. 453) • arachnoidale und epitheliale Zysten • Metastasen • sphenoidale Mukozelen • Trauma • Komplikationen nach Bestrahlung • Hydrozephalus • Schwangerschaft (meist präexistente Veränderungen kausal) • Empty-Sella-Syndrom¹ • Sheehan-Syndrom² • Hypophysenapoplex³ • 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 Hypophyseninfrakt; 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 Hypophysenvorderlappen-Insuffizienz 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.				

Läsionen im Bereich des Tractus opticus

- ▶ Typischerweise inkongruente homonyme Hemianopsie im Gesichtsfeld (Abb. in Tab. 1.11 u. Abb. 1.54, Kreuzung der Sehnervenfasern).
- ▶ Sehr selten Visusreduktion, aber schlechte Lesefähigkeit, wenn die Makula in den homonymen Ausfall einbezogen ist.
- ▶ **Ipsilateral zur Traktusläsion:** Temporale Papillenabblassung (am besten im rotfreien Licht zu sehen), temporale Netzhauthälfte fällt aus, nasaler Gesichtsfelddefekt.
- ▶ **Kontralateral zur Traktusläsion:** Bandförmige horizontale Papillentrophie, nasale Netzhauthälfte fällt aus, temporaler Gesichtsfelddefekt, evtl. relativer afferenter Pupillendefekt (S.37) (Diagnostik).
- ▶ Neuroophthalmologische Untersuchung (S.87).

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 (S.87).

Läsionen im Bereich der Sehrinde

- ▶ Kongruente homonyme Hemianopsie im Gesichtsfeld (Abb. in Tab. 1.11 u. Abb. 1.54, Kreuzung der Sehnervenfasern).
 - *Vordere Sehrinde betroffen:* Temporaler unilateraler Halbmond-Gesichtsfelddefekt (Abb. in Tab. 1.11).
 - Makulaaussparung im Gesichtsfeld ($> 5^\circ$; Abb. in Tab. 1.11) 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.87).
- ☑ **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 4–72 h Dauer, mit oder ohne Aura (= neurologische Erscheinungen wie Sehstörungen, die einer Migräneattacke vorausgehen); chronische Migräne: Migräneattacken > 15 Tage pro Monat.
- ▶ **Leitbild:** Flimmerskotom, Fotophobie, Übelkeit, einseitiger Kopfschmerz.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Anamnese:* Übelkeit, Erbrechen; Fotophobie, 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 Pseudohalluzinationen, Sensibilitätsstörungen, Sprechstörungen, Hemiparesen.
 - Ophthalmoplegische Migräne: Aura mit N.-III-Störung, Ptosis, Diplopie.

20.1 Veränderungen im Bereich von Chiasma, Tractus opticus, Sehstrahlung, Sehrinde

- 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, Stickoxid), 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.
- ▶ **Manifestation:** Etwa 3–5% aller Kinder, etwa 7% der Männer, 12–14% der Frauen betroffen.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Cluster-Kopfschmerz (S.553); Raeder-Symptomatik (S.581); Spannungskopfschmerz (holozephaler Kopfschmerz, dumpf drückend, niedrige bis mittlere Intensität; 40–60% aller Menschen betroffen; Frauen zu Männer 3:1, etwa ab 25–30. Lebensjahr); symptomatischer, organischer Kopfschmerz: z. B. bei Hirntumor, Pseudotumor cerebri (S.397), Sinusitis, subduralem Hämatom, Hypertonie, akutem Glaukomanfall (S.262); 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: Acetylsalicylsäure, Ibuprofen, Paracetamol.
 - Schwere Attacken: Triptane (z. B. Sumatriptan, Zolmitriptan).
 - Prophylaktische Dauertherapie: Betablocker (z. B. Metoprolol, Propranolol); Flurinazin; Neuromodulatoren: Valproinsäure, Topiramat. Indikation: Attacken > 48 h, nach Einnahme spezifischer Migränemittel regelmäßiges Wiederauftreten von Kopfschmerzen, Schmerzintensität unerträglich, Attackenfrequenz > 3/Monat, Attacken nicht ausreichend behandelbar. S.a. <http://www.awmf.org/Leitlinien> – Migräne)
 - Medikamenteninduzierter Kopfschmerz: Medikamentenentzug, nur Medikamente gegen Übelkeit und Erbrechen erlaubt.

Zerebrale Sehstörungen (Auswahl nach Zihl et al.)

- ▶ **Visuelle Agnosien:** Störungen des Erkennens bzw. Wiedererkennens von Objekten (Objektagnosie), Gesichtern (Prosopagnosie), Orten und Wegen (Topografagnosie) oder Buchstaben durch Läsionen im Bereich parietotemporaler, okzipitotemporaler 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, nichtdominanten 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.
- ▶ **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.
- ▶ **Pseudohalluzinationen:** 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 scheinen 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 parietotemporale Läsion der rechten Hemisphäre.
- ▶ **Sehstörungen bei Alzheimer-Krankheit:** z. B. als Frühsymptom Metamorphopsien ohne morphologisches Korrelat; Balint-Holmes-Syndrom (s.u.), Objektagnosie (s.o.); Prosopagnosie (s.o.), topografische Orientierungsstörungen (Verlaufen in vertrauter Umgebung), Halluzinationen, Illusionen.
- ▶ **Balint-Holmes-Syndrom:** U.a. Simultanagnosie, d. h. reduzierte gleichzeitige Wahrnehmung visueller Reize. Der Patient hat Schwierigkeiten, den Blick von einem Buchstaben zum nächsten zu verschieben; die visuelle Orientierung ist gestört.
- ▶ **Beachte:** Eine subjektive Refraktionsbestimmung kann unmöglich sein, was nicht fälschlicherweise als Visusreduktion interpretiert werden darf (die Sehschärfe für Einzeloptotypen kann normal sein).
- Das Balint-Holmes-Syndrom wird auch als „Seelenblindheit des Schauens“ bezeichnet und am häufigsten bei bilateralen parietookzipitalen Läsionen beobachtet; Ursachen können neben der Alzheimer-Krankheit auch bilaterale Posterior-Media-Grenzzonen-Infarkte, Tumoren oder zerebrale Hypoxie sein; außerdem optische Ataxie: Vorbeizeigen und -greifen an gezeigten Objekten; beidseitige räumliche Wahrnehmungs- und Gedächtnisstörungen; Lesen, Schreiben, Zeichnen sowie Orientierung und Handeln im Raum sind gestört; Gesichtsfelddefekte sind häufig, müssen aber nicht assoziiert sein.

20.2 Legasthenie – Lese-Rechtschreib-Störung (LRS)

Legasthenie – Lese-Rechtschreib-Störung (LRS)

- ▶ **Definition:** Schwächen beim Erlernen des Lesens, Schreibens und Rechtschreibens, die nicht auf eine allgemeine Beeinträchtigung der geistigen Entwicklung zurückzuführen sind.
- ▶ **Genetik:** Vermutlich polygenetische Ursache; Erbllichkeit ca. 50%; Kandidatengene sind z. B. DYX1C1 auf 15q21.3 (DYX = Dyslexia, susceptibility, to), DYX2 auf 6p22.3, DYX3 auf 2p16-p15, DYX5 auf 3p12-q13, DYX6 auf 18p11.2, DYX8 auf 1p36-p34, DYX9 auf Xq27.3; Funktionsstörung des Gens SLC2A3 auf Chromosom 12 beeinträchtigt die Sprachverarbeitung.
- ▶ **Ursache:** Keine ophthalmologische. Heterogene Störung: Neurobiologisch sind Störungen der auditiven und visuellen Informationsverarbeitung nachweisbar; evtl. gestörte Bewegungswahrnehmung im magnozellulären System.
- ▶ **Augenärztliche Befunde:** Hyperopie etwas häufiger als in der Normalbevölkerung; unterschiedliche Angaben zur Häufigkeit von Phorien: z. B. 85 % Exophorie, 85 % Esophorie, 12 % Exo- und 20 % Esophorie; Akkommodationsstörungen bei 25 %, Konvergenzschwäche etwa 4 %; Hinweise auf Sakkadenstörungen.
- ▶ **Weitere Befunde:**
 - Visuell evozierte Potenziale (VEP): N1-Komponente (60–80 ms) signifikant kleiner; verzögerte frühe Komponente (unterschiedliche Angaben in der Literatur).
 - Mismatch negativity (MMN): Signifikant vermindert, d. h. die Sprachunterscheidung ist deutlich geringer (MMN: Komponente der „event-related potentials“ [ERP] auf einen fremden Stimulus in einer gleichen Stimulusfolge, z. B. „ssssssssssssssss“).

► **Therapie:**

- *Optimale Brillenanpassung:* Nach Refraktionsbestimmung in Zykloplegie auch kleine Refraktionsfehler ausgleichen (Anhaltspunkt: sphärischer Wert ab +0,5/–0,5 dpt; Zylinder ab –0,5 dpt); Akkommodationsstörungen lassen sich bei fehlender Besserung durch die einfache Brillenverordnung mit einer Bifokalbrille korrigieren, schlecht kompensierte Phorien evtl. mit einer Prismenbrille (wenn ein Effekt zu verzeichnen ist).
- Legasthenie an sich ist *kein* Grund für die Verordnung von Prismen.
- *Pädagogisch/psychologische Betreuung:* So früh wie möglich mit dem Ziel, schulische und gruppenspezifische Defizite aufzuarbeiten sowie das Selbstwertgefühl und die Konfliktbewältigungen zu fördern (zurzeit die erfolgreichste Therapie).
- *Ausschluss bzw. Therapie pathologischer Veränderungen,* insbesondere neurologischer Erkrankungen, die zu einer Lese-Rechtschreib-Störung beitragen könnten (z. B. manifester Strabismus, Amblyopie, Hörstörung, Hirntumoren), wie bei jedem anderen Kind.

- **Adresse:** Bundesverband Legasthenie und Dyskalkulie e.V. (www.bvl-legasthenie.de; es existieren zahlreiche Landes-, Kreisverbände und Arbeitskreise sowie LRS-Fachberater an staatlichen Schulämtern).

21 Orbita

21.1 Kraniofaziale Anomalien/Dysplasien

Kraniofaziale Anomalien/Dysplasien



Kraniofaziale Anomalien/Dysplasien (vorwiegend knöcherne Entwicklung von Schädel und oberem Gesicht betroffen, prämaturer Nahtverschluss).

► **wichtige okuläre Befunde:**

- intrakraniale Hypertension (vermindertes Schädelwachstum): Kopfschmerzen, Papillenödem, Optikusatrophy (enger Canalis opticus, Hirndruck), Sehverlust
- Exophthalmus (durch flache Orbita, Maxillahypoplasie oft Pseudoexophthalmus), mit Expositionskeratopathie 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 (S.545) mit kraniofazialen Anomalien, einschließlich mandibulofaziale Dysostosen:**

- ADAM-Komplex
- Anosteogenesis partialis
- Antley-Bixler-S.
- Apert-S.
- Armendarcs-S.
- Baller-Gerold-S.
- Carpenter-S.
- CCC-S.
- Cockayne-S.
- Crouzon-S.
- Dubowitz-S.
- Dysostose, akrofaziale, überwiegend postaxialer Typ
- Dysostose, maxillofaziale (maxillofaziales S.)
- EEC-S.
- frontonasale Dysplasie
- Goldenhar-Symptomenkomplex
- Gorlin-(Chaudry-Moss-)S.
- Hallermann-Streiff-S.
- Hypertelorismus Greig
- Kleeblattschädel
- Lange-S.
- Lowry-S.
- Martsolf-S.
- Megalokornea-mentale-Retardierung-S.
- Mohr-S.
- Nager-S.
- Naguib-Richier-Costa-S.
- okulodentodigitale Dysplasie

- okulopalatoskelettales S.
- okulovertbrale Dysplasie (Weyers-Thier)
- okulozerebrofaziales S.
- orofaziodigitales S. Typ I
- Osteolyse, hereditäre idiopathische, Typ VI
- otomandibulare Dysostose (Franois-Haustrate)
- Pfeiffer-S.
- (Pierre-)Robin-Sequenz
- Roberts-S.
- Rubinstein-Taybi-S.
- Saethre-Chotzen-S.
- Seckel-S.
- Smith-Lemli-Opitz-S. Typ I
- Treacher-Collins-(Franceschetti-)S.
- Trisomie 13
- Trisomie 18 *
- Weyers-S.
- Wildervanck-S.
- Williams-Beuren-S.
- Wrinkly-Skin-S.
- Zellweger-S.

** auerdem weitere Chromosomenanomalien sowie einige Embryo-/Fetopathien (z. B. Alkohol, Trimethadion)*

Therapie: Multidisziplinr; Erweiterung der Schdelkalotte (v. a. bei Papillendem), symptomatisch (Expositionskeratopathie), Strabismuschirurgie nach kraniofazialen Osteotomien

21.2 Erkrankungen im Orbitabereich

Typische Symptome/Vernderungen bei Orbitaerkrankungen

Tab. 21.1 • Typische Symptome/Vernderungen bei Orbitaerkrankungen und deren Diagnostik.

Symptome/Vernderungen	Diagnostik
Exophthalmus (z. B. endokrine Ophthalmopathie)/Enophthalmus (z. B. Metastase bei Mammakarzinom)/Pseudoexophthalmus	Inspektion, Exophthalmometrie (S. 12)
intermittierender Exophthalmus (z. B. orbitale Varix)	Valsalva-Manver (schreiende Kinder evtl. spontan)
pulsierender Exophthalmus, z. B. Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 429)	Auskultation (S. 13)
Diplopie/Motilittsstrung, z. B. Tumor (S. 431); endokrine Ophthalmopathie (S. 425)	Motilittsprfung (S. 20)
Differenzialdiagnose restriktive Myopathie (z. B. endokrine Ophthalmopathie/neurogene Ophthalmoplegie)	Tractionstest (S. 29)
Gefgerusche (z. B. Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel)	Auskultation (S. 13)
relative Hyperopie durch Bulbuseindellung (z. B. Tumor)	Refraktion/Ultraschall

Tab. 21.1 • Fortsetzung

Symptome/Veränderungen	Diagnostik
Widerstand gegen Retropulsation (z. B. Tumor; endokrine Ophthalmopathie)	Untersuchung (S. 12)
Ptoxis, z. B. Pseudotumor (S. 429)	Ausmaß (S. 14) Levatorfunktion (S. 14)
Lidschwellung, z. B. Orbitaphlegmone (S. 428)	Inspektion, Palpation
Lidretraktion (z. B. endokrine Ophthalmopathie)	Inspektion (S. 132)
konjunktivale Hyperämie; Chemosis (z. B. Orbitaphlegmone)	Spaltlampe
chorioretinale Falten; Erweiterung, Schlängelung der retinalen Venen, venöse Blutungen; Papillenschwellung (z. B. Tumor)	Funduskopie
Augeninnendruckerhöhung (Vergleich Primärposition/ Aufblick; z. B. endokrine Ophthalmopathie)	Tensionsmessung (S. 44)
Sensibilitätsstörungen N. V ₁ (besonders bei tiefen Orbitaprozessen)	Ästhesiometrie (S. 39)
Ausdehnung eines orbitalen Prozesses. evtl. Artdiagnose	Aufnahme nach Reese (Canalis opticus), CT, MRT, Ultraschall
Nasennebenhöhlen-Beteiligung (z. B. Tumoren; Sinusitis)	Röntgen

Endokrine Ophthalmopathie (Orbitopathie)

- ▶ **Definition:** Autoimmunkrankheit der Augenmuskeln und des orbitalen Bindegewebes, meistens in Verbindung mit einer Autoimmunthyreopathie vom Typ Basedow.
- ▶ **Leitbild:** Lidretraktion, Exophthalmus, Diplopie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - Stadieneinteilung (Tab. 21.2).
 - Einschätzung der Krankheitsaktivität:



Einschätzung der Krankheitsaktivität bei endokriner Ophthalmopathie (EO):

Trifft ein Symptom zu, erhält es 1 Punkt, damit sind maximal 10 Punkte zu vergeben.

Aktive EO: ≥ 3 Punkte bei den ersten 7 Kriterien oder ≥ 4 Punkte bei Berücksichtigung aller 10 Kriterien (d. h. einschließlich der Progredienzkriterien).

- ▶ Schmerzen oder Druckgefühl hinter dem Augapfel während der letzten 4 Wochen
- ▶ Schmerzen bei Auf-, Ab- oder Seitenblick während der letzten 4 Wochen
- ▶ Rötung der Augenlider
- ▶ Schwellung der Augenlider
- ▶ Diffuse Rötung der Konjunktiva in mindestens einem Quadranten
- ▶ Chemosis
- ▶ Karunkelschwellung

Zeichen der Progredienz.

- ▶ Zunahme des Exophthalmus > 2 mm während der letzten 1–3 Monate
- ▶ Verminderung der Augenbeweglichkeit in beliebiger Richtung $> 8^\circ$ während der letzten 1–3 Monate
- ▶ Visusminderung um > 1 Linie während der letzten 1–3 Monate

Tab. 21.2 • Einteilung der endokrinen Ophthalmopathie (EO) nach Schweregrad.

Schweregrad	klinischer Befund
milde EO	Lidretraktion bis 2 mm, leichte entzündliche Weichteilsymptome, keine oder geringe Motilitätsstörung; Leistungsfähigkeit und Wohlbefinden gut
moderat schwere EO	Lidretraktion > 2 mm, moderate bis schwere entzündliche Weichteilsymptome, Exophthalmus > 3 mm; Reduktion der monokularen Exkursionen > 8 Grad
visusbedrohende EO	Optikuskompression und/oder schwere Expositionskeratopathie

- ▶ **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 (S.12), bei Erwachsenen ist die endokrine Ophthalmopathie die häufigste Ursache für beides; Diagnostik (S.13).
- ▶ **Palpation:** Widerstand gegen Retropulsion (S.12).
- ▶ **Spaltlampe:** Konjunktivale Gefäßinjektion, dilatierte und geschlängelte Gefäße über den geraden Augenmuskeln; Chemosis; evtl. Benetzungsstörung mit multiplen Erosionen (S.470), Ulcus corneae (S.212), Hornhautperforation; Keratokonjunktivitis des oberen Limbus (S.183).
- ▶ **Funduskopie:** < 5 % Optikusneuropathie durch Kompression an der Orbitaspitze; Fundus unauffällig oder Papillenschwellung, -hyperämie, Optikusatrophie, chorio-retinale Falten.
- ▶ **Tonometrie:** Messung in Primärposition und Aufblick (15–25°); Tensionserhöhung > 3 mmHg 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); mögliche Ursachen sowohl Optikusneuropathie als auch erhöhter Augeninnendruck.
- ▶ **Pupillenreaktionen** (S.36): Evtl. afferenter Defekt bei Optikusneuropathie.
- ▶ **Motilität** (S.20) /Traktionstest (S.29): 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.
- ▶ **MRT, ggf. Ultraschall:** 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:** Bestimmung der schilddrüsenpezifischen Antikörper (TSH-Rezeptor-Antikörper; TSHR-Antikörper), deren Spiegel mit dem Verlauf korrelieren; ggf. Thyroperoxidase-(TPO)Antikörper-Bestimmung; in 75 % der Fälle ist damit Diagnosestellung möglich.

- ▶ **Internistische bzw. endokrinologische Betreuung** für Diagnostik/Therapie.
- ▶ **Histologie:** Fibrose, Mukopolysaccharidablagerung, perivaskuläre Lymphozyten- und Plasmazellinfiltration in den Muskeln.
- ▶ **Genetik:** Assoziation mit Genvariationen beschrieben: z. B. CTL4 auf 6p21.33, HLA-DRB1 auf 6p21.32, TNF auf 6p21.33 und TSLP-Polymorphismus bei Patientinnen.
- ▶ **Ursache:** Eigenständige Autoimmunerkrankung von Augenmuskeln und Orbitabindegewebe, meistens in Verbindung mit einer Autoimmunthyreopathie vom Typ Basedow (Hyperthyreose und Merseburger-Trias: Struma, endokrine Ophthalmopathie mit Exophthalmus, Tachykardie); Rauchen ist ein Risikofaktor.
- ▶ **Assoziation:** Bei Hyperthyreose z. B. Gewichtsverlust, Tachykardie (Palpitationen), Tremor, erhöhte Schweißabsonderung (Hitzeintoleranz), Nervosität.
- ▶ **Manifestation:** Am häufigsten 30.–50. Lebensjahr, 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 Stoffwechsellege.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** (Auswahl) Myositis, Myasthenie (S. 139), sie kann aber auch eine Zweiterkrankung sein, Hirnnervenparesen (S. 443), chronisch progressive externe Ophthalmoplegie (S. 140), Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 429), Orbitatumor (S. 431), Tumor der mittleren Schädelgrube, Lymphom, intrakraniale Obstruktion des Blutabflusses, hohe axiale Myopie (S. 342).
- ▶ **Therapie:** Stadienabhängig vgl. Tab. 21.3.
 - **Konservativ:** Bei geringer Ausprägung regelmäßige Kontrollen, (insbesondere Augeninnendruck, Hornhaut, Ausschluss Neuropathie); Therapie einer Hyperthyreose durch Internisten bzw. Endokrinologen.
 - Symptomatisch: Bei Fremdkörpergefühl, Lidretraktion, Hornhautbeteiligung vgl. trockenes Auge (S. 164); bei Doppelbildern evtl. Prismen; bei erhöhtem Augeninnendruck (S. 407); Vorsicht bei Betablockern mit Herabsetzung der Hornhautsensibilität.
 - Ggf. 6-monatige Supplementation mit Natriumselenit; Dosis: 200 µg pro Tag.
 - Methylprednisolon i. v.: Dosis: 3-mal/Woche 250–500 mg für 2 Wochen, dann oral oder 6–12 Wochen jeweils 1-mal pro Woche 250–500 mg i. v. (kumulative Dosis maximal 8 g, da lebertoxisch); NW (S. 354).
 - Evtl. Diuretikum hilfreich zur Ödembehandlung.
 - Ggf. immunmodulatorische Therapie mit Ciclosporin, Mycophenolsäure, Rituximab.
 - **Operativ:** Wenn mehrere chirurgische Eingriffe erforderlich sind, Orbitachirurgie vor Augenmuskelschirurgie vor Lidchirurgie.
 - Chirurgie der Lidretraktion: Prinzip (S. 132).
 - Chirurgie der extraokulären Muskeln: Meist Rücklagerung (S. 519) des fibrotischen Muskels.
 - Indikation: Diplopie in Primär- und oder Lesestellung mit stabilem Winkel seit mindestens 6 Monaten (Prednison abgesetzt).
 - Evtl. Botulinumtoxin-A-Injektionen; Ziel: Fusion in Primär- und Lesestellung.
 - **Bestrahlung:** z. B. 20 Gy über 10 Tage; Wirkung setzt meist nach 4–6 Wochen ein; 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 Fibrorestadium; mögliche Komplikationen sind u. a. Retinopathie (S. 460), 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 Lid-

21.2 Erkrankungen im Orbitabereich

retraktion; progressive Optikusneuropathie; kosmetisch (wenn Exophthalmus seit 9 Monaten stabil ist); NW z.B.: Effekt nicht ausreichend, Visusverlust, Störung der Motilität, Liquor-Leckage, Tränenwegobstruktion, Sinusmukozele, -hämatom, orale antrale Fistel, infraorbitale Anästhesie, Fehlstellungen der Lider.

- Evtl. laterale Tarsorrhaphie (S.524).
- Siehe auch: www.thyroideyedisease.org/.

Tab. 21.3 • Stadienabhängige Therapie der endokrinen Ophthalmopathie (EO)

Immer: Euthyreose anstreben, Rauchen beenden, konservative symptomatische Therapie (z. B. Sicca-Therapie, Augeninnendrucksenkung, Prismen)

mild	abwarten, Kontrolluntersuchungen, Natriumselenit
moderat	aktiv: Methylprednisolon i. v. /Bestrahlung
schwer	inaktiv: Chirurgie bei Bedarf
visusbedrohend	Methylprednisolon i. v. kein Effekt nach 2 Wochen: Orbitadekompression nach Orbitadekompression noch aktiv: Methylprednisolon i. v./Bestrahlung nach Orbitadekompression stabil, nicht aktiv: Weitere chirurgische Eingriffe nach Bedarf

Entzündliche Orbitaerkrankungen

Tab. 21.4 • Entzündliche Orbitaerkrankungen (Diagnostik vgl. Tab. 21.1).

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; operative Entfernung des nekrotischen Gewebes, evtl. Exenteratio orbitae
präseptale Orbitaphlegmone	Hyperämie von Konjunktiva u. Lid, Lidschwellung, Chemosis; Fieber, Krankheitsgefühl, Leukozytose; Ursache: > 60 % Sinusitis	stationäre Aufnahme, i. v. Antibiotika
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, Sinusdrainage, Orbitaexploration und -drainage
Orbitaabszess Entwicklung aus Phlegmone	ausgeprägter Exophthalmus, ausgeprägte Lidschwellung, Motilitätsstörungen, Visuseinschränkung, afferenter Pupillendefekt, Papillenschwellung	stationäre Aufnahme, i. v. Antibiotika, Abszessdrainage

Tab. 21.4 • Fortsetzung

Bezeichnung/Definition	wichtige Symptome	Therapie
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. 354); (evtl. Bestrahlung, Cyclophosphamid)
Myositis	akute periorbitale Schmerzen, Lidschwellung, Exophthalmus, Diplopie, Bindehautrötung vor allem über Muskelansatz; MRT/CT/Ultraschall: Muskelbauch, Sehne bis zum Ansatz vergrößert	rasche Besserung unter Prednison p. o., Dosierung/NW (S. 354); 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. 354)

Karotis-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. 12).
 - **Valsalva-Manöver** (forcierte Ausatmung gegen Widerstand): Evtl. Exophthalmus zu provozieren oder zu verstärken.
 - **Auskultation** (S. 13): 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. 20): Evtl. Einschränkung.
 - **CT, MRT:** Vergrößerte V. ophthalmica superior darstellbar; Angiografie 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.

21.2 Erkrankungen im Orbitabereich

- **Atypisch** (25 %): Spontan; Ruptur kleiner, die Dura des Sinus cavernosus versorgender, meningealer Arterienäste; prädisponierende Faktoren: Ehlers-Danlos-Syndrom (S. 556), Schwangerschaft, Infektionen, maligne Tumoren, Karotisdissektion, fibromuskuläre Dysplasie.

▶ Verlauf/Komplikationen:

- **Typisch:** Evtl. Ischämiesyndrom: Visusreduktion, erhöhter Augeninnendruck; Vorderkammerzellen, Tyndall (S. 347) positiv, Hornhautödem, Keratitis filiformis, Keratitis bullosa, Rubeosis iridis (S. 241), 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 Angiografie.

▶ Manifestation: Typisch meist bei jüngeren Menschen; atypisch meist bei Frauen mittleren Alters.

▶ Differenzialdiagnose: Kongenitale sphenoidale Dysplasie mit partieller orbitokranialer Enzephalozele (bei Neurofibromatose); operative/traumatische Knochendefekte lassen Übertragung von zerebraler(m) Pulsation/Druck zu; kongenitale arteriovenöse Fehlbildungen; orbitokraniale venöse Varikozelen; Regurgitation der Trikuspidalis; venöse Varize; Lymphangiom und andere Tumoren (Tab. 21.5), entzündliche Orbitaerkrankungen (Tab. 21.4); okuläres Ischämiesyndrom (S. 297).

▶ Therapie:

- **Konservativ:** Symptomatisch; evtl. abwarten.
- **Operativ:** Intravaskulärer Verschluss durch abtrennbaren Ballon bei Mikrokatheterisierung (evtl. Partikelembolisation).

▶ Komplikationen: z. B. Hemisphären dysfunktion, 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. 12); evtl. erweiterte Lidgefäße und Ekchymosen.
- **Palpation:** Der Bulbus kann vorsichtig in die Orbita zurückgedrückt werden; Retropulsation (S. 12).
- **Auskultation** (S. 13): Selten Gefäßgeräusch.
- **Spaltlampe:** Evtl. dilatierte konjunktivale, sklerale Gefäße, subkonjunktivale Blutung.
- **Funduskopie** (S. 285): Evtl. Anomalien des papillären Gefäßbaums (Dilatation, Tortuositas).
- **Motilität** (S. 20): Evtl. eingeschränkt.
- **Röntgen:** Vergrößerung der knöchernen Orbita, Phlebolithen (verkalkte Venenthromben), venöse Seen oder vaskuläre Markierungen des Stirnbeins.
- **Ultraschall:** Echofreie Zone in der anterioren oder posterioren Orbita, komprimierbar, Vergrößerung bei Valsalva-Manöver.
- **Orbitale Venografie:** Eine oder mehrere Varizen.

▶ Ursache: Kongenitale Venenanomalie.

▶ Assoziation: Orbitofrontale Varix bei Klippel-Trenaunay-Symptomenkomplex (S. 565).

▶ Verlauf/Komplikationen: Mögliche Veränderungen: 1. Akute Blutung; 2. Thrombophlebitis; 3. Ausdehnung der Varize durch die Fissura orbitalis superior in die mittlere Schädelgrube.

- ▶ **Manifestation:** Kinder, Heranwachsende.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Lymphangiom (Klinik sehr ähnlich, histologisch schwierig abzugrenzen); Differenzialdiagnose Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S.429).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Beobachten.
 - *Operativ:* Sehr schwierig, Komplikationen oft erheblich, evtl. anteriore Gefäßligaturen, -dissektionen (Bestrahlung und Sklerosierung nicht hilfreich).

Tumoren in der Orbita

Tab. 21.5 • Tumoren in der Orbita – Auswahl.

Leitbild: Diplopie, Exophthalmus (meist schmerzlos, langsam progressiv, zur Diagnostik vgl. Tab. 21.1)

Vorwiegend bei Kindern auftretende Orbitatumoren/-metastasen

- Optikusgliom (S.411) mit/ohne Neurofibromatose (S.153)
- Meningeom (S.412)
- Schwannom (Neurinom, Neurilemmom; Manifestation 2.–70. Lebensjahr; s. a. Tab. 3.4)
- isoliertes Neurofibrom
- Dermoid/Epidermoid (S.152)
- kavernoöses Hämangiom (S.300)
- Hämangioperizytom (etwa 1/3 maligne)
- Blutzyste (mögliche Ursache: Trauma, Lymphangiom, kavernoöses Hämangiom, Blutdyskrasie)
- Mukozele
- Tränendrüsentumor (S.167)
- Tumor der Tränenwege (S.171)
- Metastasen (2–7 % der biopsierten Orbitatumoren; Metastasen bei Mammakarzinom mit Enophthalmus, fibröser Fixierung der orbitalen Weichteilgewebe, Atrophie)
- Tumor angrenzender Strukturen mit Einbruch in die Orbita
- akute Leukämie

Exophthalmus oft rasch progressiv:

- metastatisches Neuroblastom (evtl. beiderseits, Lidekchymose [scharf begrenzter Bluterguss])
- Rhabdomyosarkom (S.431) (maligner Tumor der quer gestreiften Muskulatur unterschiedlicher Differenzierung)
- Neurofibrom (plexiform bei Neurofibromatose s. a. Tab. 3.4)
- Langerhans-Zell-Histiozytosen (S.566)
- Ewing-Sarkom (maligner Knochentumor; hämorrhagischer Exophthalmus, Lidekchymose)
- Leukämie
- Metastase bei Wilms-Tumor (S.235) (maligner Nierentumor)
- kapilläres Hämangiom (S.299)
- Lymphangiom (am häufigsten Geburt bis 15. Lebensjahr, „Schokoladen“-Blut-Zysten, intermittierender schmerzhafter Exophthalmus)

Exophthalmus abhängig von der Lokalisation:

- Optikusgliom mit/ohne Neurofibromatose (S.411)

meist kein Exophthalmus:

- Liddermoid-/Epidermoidzyste (S.152) meist superotemporal; Manifestation: Frühe Kindheit

Rhabdomyosarkom

- ▶ **Definition:** Bevorzugt im Kindesalter auftretender, von undifferenziertem mesenchymalem Gewebe ausgehender hochmaligner Tumor, der quer gestreifte Zellelemente ausbildet.
- ▶ **Leitbild:** Prominenz im oberen Fornix mit Auswirkung auf die Lidöffnung.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Allgemeines (S.197).
 - *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.
- ▶ **Manifestation:** Meist 1. Lebensjahrzehnt.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Oft rasches Wachstum; 5-Jahres-Überlebenszeit bei u.g. Therapie bis über 80 %.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Orbitaphlegmone, Pseudotumor; selten Ewing-Sarkom-, Neuroblastom-Metastase; Tab. 5.8, Tab. 21.5.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Pädiatrisch/onkologische Betreuung.
 - *Operativ:* Siehe Spezialliteratur; Kombination aus Resektion, Bestrahlung und adjuvanter Chemotherapie mit Kombinationen von z.B. Dactinomycin, Vincristin, Cyclophosphamid (s. a. Childhood Rhabdomyosarcoma Treatment PDQ® - Health Professional Version www.cancer.gov).

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 (Diplopie; Kopfwangshaltung; Störung der egozentrischen Lokalisation), s. Unterschied primärer, sekundärer Schielwinkel (S. 443).
- ▶ **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. 438).
- ▶ **Strabismus divergens (Exotropie):** Manifestes Außenschielen (S. 441).
- ▶ **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 M.-obliquus-inferior-Parese.
- ▶ **Strabismus monolateralis** (rechts oder links; Abb. 22.1): Ein Auge schielt immer, kann auch nicht kurzzeitig nach dem Abdecken des Führungsauges und anschließend dem 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 (Strabismus 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 (Strabismus sursoadductorius). Ursache: Überfunktion der Mm. obliqui inferiores

22.1 Strabismus/Störungen der Augenmotorik

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** (S.435): Definition nach Bangerter: Schwachsichtigkeit ohne organischen Fehler oder mit einem, der nicht im Verhältnis zum Grad derselben steht.
- ▶ **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 an nach der Gleichung:
 Anomaliewinkel = objektiver Schielwinkel – subjektiver Schielwinkel.
 - *Normale Korrespondenz:* Subjektiver = objektiver Winkel; Anomaliewinkel = 0.
 - *Harmonisch anomale Korrespondenz:* Subjektiver Winkel = 0; Anomaliewinkel = objektiver Winkel.
 - *Disharmonisch anomale Korrespondenz:* Subjektiver Winkel $\neq$ 0; Anomaliewinkel $\neq$ objektiver 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. Lebensjahr meist 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.

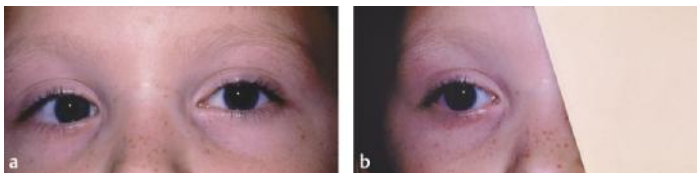


Abb. 22.1 • Strabismus concomitans monolateralis: Innenschielen rechts (Esotropie rechts); vgl. frühkindliches Innenschielen (S. 438).

- 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 (Definition 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 (S. 51) erheblich reduziert sein; ungefähre Visusnormwerte für den C-Test nach Haase und Hohmann:
 - **Einzeloptotypen** Abstand 35' (Winkelminuten): Mit 4 Jahren 0,8–1,0.
 - **Reihenoptotypen** Abstand 2,6': Mit 4 Jahren 0,4, mit 6 Jahren 0,6; mit 10 Jahren ≥ 1,0.
 - **Inspektion:** Ausschluss von die Sehachse bedeckenden Lidveränderungen, z. B. Hämangiom, Ptosis.
 - **Spaltlampe:** Ausschluss organischer Ursache für Visusminderung, z. B. Aniridie (S. 235), Irisdurchleuchtbarkeit bei Albinismus (S. 239); Beurteilung von evtl. vorhandenen Medientrübungen.
- **Beachte:** Abschätzung der Dichte einer Medientrübung: Unschärfe foveoläre Abbildung des Fixationssterns des Ophthalmoskops spricht für Visusminderung durch die beobachtete Trübung.
- **Funduskopie:** Ausschluss organischer Ursache für Visusminderung z. B. Retinoblastom (S. 319), Retinopathia praematurorum (S. 301), Optikusgliom (S. 411), kongenitale Amaurose Leber (S. 330).
- **Fixationsprüfung** (S. 24): Fixation zentral oder exzentrisch bei schwerer Amblyopie.
- **Skioskopie** (S. 52): Feststellung von Ametropien (z. B. Hyperopie), Keratokonus (S. 210).
- **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); Buphthalmus (S. 260); kongenitale Ptosis (S. 138); Lidhämangiom (S. 156) mit Beeinträchtigung der Sehachse; Okklusion (s. u.); Aphakie; perforierende Verletzung (S. 465); Frühgeburt.

22.1 Strabismus/Störungen der Augenmotorik

- ▶ **Manifestation:** Schielamblyopie in den ersten Lebensjahren, etwa bis zum 6. Lebensjahr; ab dem 10. Lebensjahr 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 Ergebnis; 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 1 Woche im 1. Lebensjahr (z. B. Lidhämangiom, Ptosis) kann eine hochgradige Amblyopie zur Folge haben.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Alle organischen Erkrankungen mit Visusminderung; funktionelle (psychogene) Sehstörungen; 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 max. 0,5 dpt) und Okklusionstherapie.
 - Exzentrische Fixation: Vollokklusion des besseren Auges so viele Tage, wie das Kind an Jahren alt ist (z. B. bei einem 2-jährigen Kind 2 Tage), im Wechsel mit Okklusion des amblyopen Auges für 1 Tag. Kontrollen jede Woche im 1. Lebensjahr, jede 2. Woche im 2. Lebensjahr, danach monatlich.
 - Foveoläre Fixation: Teilzeitokklusion des besseren Auges, stundenweise pro Tag, je nach Verlauf der Visusentwicklung.
 - Therapierefraktäre oder spät entdeckte Amblyopien: Dauerokklusion des Führungsauges, 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' Sehzeichenabstand) und bei fehlendem weiterem Visusanstieg trotz längerer, intensiver Therapie.
 - Okklusionsrhythmus und -modus sind auch abhängig von Fixation, Alter und Augenbefund; in der Regel erfolgt eine Hauptpflasterokklusion (je nach Therapieerfolg auch Brillenglasokklusion, Vernebelungsmethoden).
 - In neueren Untersuchungen bewährt hat sich auch „Naharbeit“:
 - > 1 h in Kombination mit Hauptpflasterokklusion des Führungsauges ganztags abzgl. 1 h bei exzentrischer Fixation oder Visus $\leq 0,05$.
 - 6 h tgl. bei Visus > 0,05 und $\leq 0,2$.
 - 2–6 h tgl. bei Visus > 0,2 und $\leq 0,7$.
 - 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, Computerspiele mit höherem Bildkontrast für das amblyope Auge, elektronische Shutter-Brille; s. Spezialliteratur).
 - Pflaster z. B. Elastopad, Elastopad lite (hautfreundlich), Elastopad lite junior (klein) oder Opticlude.
 - Reißen sehr kleine Kinder das Pflaster immer wieder ab, können zur Eingewöhnung evtl. Schwimmschwimmer getragen oder über das Okklusionspflaster eine durchsichtige, atmungsaktive Operationsabdeckfolie geklebt werden; bei größeren Kindern ist evtl. eine Folienokklusion des Brillenglases des besseren A

- **Operativ:**
 - Organische Veränderungen mit Beeinträchtigung der Sehaschse 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 Okklusionsbehandlung, 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 (je nach Ausmaß und Dauer der Trübung).
 - Operative Korrektur des Schielwinkels, Prinzip (S.518): 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.440) 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 (S.433).
 - **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.25):** 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 (S.25).
 - **Heterophoriewinkel-Bestimmung** z. B. am Maddox-Kreuz (S.27), mit Prismenleiten und wechselseitigem Abdecken.
 - **Evtl. für wenige Tage – bei Kindern nach den Okklusionsregeln (S.436) – diagnostischer einseitiger Pflasterverband (= Marlow-Verband):** Wenn die Heterophorie die Ursache der asthenopischen Beschwerden ist, müssen sie verschwinden; außerdem stabilisiert oder vergrößert sich der Heterophoriewinkel unter der Okklusion; Messung direkt nach Verbandabnahme; vermehrte Beschwerden beim wieder beidäugig Sehen.
 - **Fixationsprüfung (S.24):** Zentrale Fixation.
 - **Bestimmung der Akkommodationsbreite (S.57):** Kann vermindert (hypoakkommodativ) sein; bei Konvergenzexzess und auch bei Konvergenzschwäche.
 - **Binokularsehen (S.32):**
 - Stereosehen hoher Qualität.
 - Fusionsbreite: Messung und Normwerte (S.33), ausreichend nach Sheard, wenn bei horizontaler Heterophorie $\leq \frac{1}{3}$ der gegensinnigen fusionalen Vergenz auf Dauer belastet wird.
 - Korrespondenzbestimmung (S.35): Normale Korrespondenz.

22.2 Heterotropie (Strabismus concomitans)

- Refraktionsbestimmung (S.53): Nicht auskorrigierte Brechungsfehler können asthenopische Beschwerden verstärken; auch objektive Bestimmung in Zykloplegie erforderlich.
- Motilitätsprüfung (S.20): Normalbefund.
- ▶ **Ursache:** Unklar.
- ▶ **Manifestation:** 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 dekompenzierten Exophorie keine Doppelbilder); bei Hyperphorien dissoziiertes Höhenschielen s.u.
 - ▣ **Beachte:** Organische Ursache für asthenopische Beschwerden muss immer ausgeschlossen werden, ebenso Ametropie oder Anisometropie.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Stets optimale Korrektur eines Refraktionsfehlers (S.52):
 - 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).
 - **Operativ:** Operationsprinzip (S.518). Indikationen: Beschwerden sicher durch Heterophorie hervorgerufen; Esophorie bzw. Exophorie > 10 dpt; wenn möglich, präoperative Prismentherapie bis zur Winkel Konstanz (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.433).
 - **Visus:** Bei 20 % auch auf dem besseren Auge nicht > 1,0; $\frac{2}{3}$ Amblyopie des schielenden Auges (je nach Zeitpunkt der Erstuntersuchung).
 - **Spaltlampe:** Unauffällig.
 - **Funduskopie:** Unauffällig (wichtig zum Ausschluss organischer Veränderungen, z.B. Retinoblastom).
 - **Symptomenkomplex:**
 - Abdecktest (S.25): Innenschielen (Abb. 22.1).
 - Schielwinkelmessung (S.27): 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 (S.433).
- *Dissoziiertes Höhenschielen* (etwa 90%); s. Rotglastest (S.29): 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.24): Wenn exzentrisch, meist nasal, evtl. Zunahme des Abstands von der Foveola bei Abduktion.
- Korrespondenz, Diagnostik (S.35): Anomale Korrespondenz, oft keine feste Korrespondenzbeziehung, evtl. blickrichtungsabhängig.
- Skiaskopie in Zykloplegie (S.52): Hyperopie überwiegt, Ausgleich kann Schielwinkel reduzieren; zu Beginn oft Astigmatismus mit schrägen Achsen.
- Motilität (S.20): Unauffällig.
- ▶ **Genetik:** Evtl. Schielen familiär gehäuft; eineiige Zwillinge schielen zu 90 % gleich.
- ▶ **Manifestation:** Nie kongenital, erst ab 2.–6. Lebensmonat auftretend; dissoziiertes Höhenschielen, Strabismus sursoadductorius, Definition (S.433), kommen meist zwischen 2. und 4. Lebensjahr 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. Lebensjahr, selten nach dem 3. Lebensjahr; ohne Therapie entwickeln $\frac{2}{3}$ Amblyopie; Nystagmus latens persistiert lebenslang, evtl. Reduktion mit zunehmendem Alter.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Wie Heterophorie; bei gekreuzter Fixation speziell Abduzenseparese.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Optimale Korrektur des Refraktionsfehlers nach skiaskopischem Wert in Zykloplegie (S.52), halbjährliche Kontrollen; Okklusionstherapie (S.436) mit engmaschigen Kontrollen.
 - *Operativ:*
 - Operation der horizontalen Abweichung bei instabilem Winkel durch Fadenoperation, bei stabilem durch eine kombinierte Operation, Prinzip (S.518).
 - A-V-Symptom: Meist nur Chirurgie der schrägen Muskeln erforderlich.
 - Dissoziiertes Höhenschielen: Selten Operation erforderlich.



Abb. 22.2 • Akkommodative Esotropie.

a Innenschielen links.

b Parallelstand nach Ausgleich der Hyperopie mit Brille.

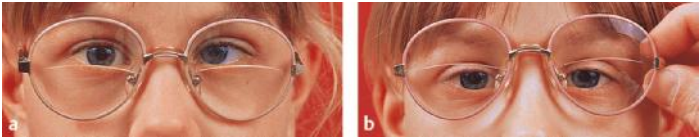


Abb. 22.3 • Akkommodativer Konvergenzexzess, Ausgleich durch Bifokalbrille (mit hocheingeschliffenen Gläsern).

- a Mit der Fernkorrektur in der Nähe Esotropie links.
- b Mit Addition + 3,0 dpt Parallelstand.

Esotropie: Normosensorisches Spätschielen

- ▶ **Leitbild:** Diplopie, Zukneifen eines Auges bei einem Kind meist > 3 Jahre.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Begriffsdefinitionen (S.433).
 - **Anamnese:** Diplopie; Schielen nach dem 3. Lebensjahr erstmalig bemerkt.
 - **Visus:** Bei Erstvorstellung meist keine ausgeprägte Amblyopie.
 - **Spaltlampe:** Unauffällig.
 - **Funduskopie:** Unauffällig.
 - **Abdecktest:** Einstellsakkaden nach außen; Schielwinkelmessung (S.27).
 - **Binokularsehen (S.32):** Zunächst normal.
 - **Korrespondenz (S.35):** Normal.
 - **Skioskopie (S.52):** Refraktionswerte unterschiedlich, auch akut akkommodative Esotropie (s. Tab. 22.1) möglich.
 - **Pupillenreaktionen (S.36):** Normal.
 - **Motilitätsprüfung (S.20):** Normal.
- ▶ **Genetik:** Evtl. Schielen familiär.
- ▶ **Manifestation:** Nach dem 3. Lebensjahr (auch nach dem 1. Lebensjahr möglich).
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Vollheilung möglich; das akute Schielen bewirkt akute Unterbrechung des vorher intakten (wenn wirklich nur normosensorisches Spätschielen vorliegt) Binokularsehens, Diagnostik (S.32); 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.

Tab. 22.1 • Esotropie (akkommodatives, manifestes Innenschielen; Manifestation: meist 2½ Jahre [6 Monate bis 7. Lebensjahr]).

Unterteilung	Refraktionswert	Verhältnis Nah- zu Fernwinkel	Therapie
rein refraktive akkommodative Esotropie (Abb. 22.2)	hohe Hyperopie (meist + 4 bis + 7 dpt)	annähernd Nah- = Fernwinkel	Ausgleich der Hyperopie
akkommodativer Konvergenzexzess (Abb. 22.3)	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 dpt beeinflusst Nahwinkel nicht

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Unbedingt Ausschluss organischer Ursachen z. B. Hirnnervenerese (S. 443), Tumor; dekomensierter 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.
 - *Operativ:* Möglichst bald operative Korrektur, Prinzip (S. 518).

Esotropie: Mikrostrabismus

- ▶ **Leitbild:** Esotropie 0,5–5°; obligat-anomale Korrespondenz; Amblyopie.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Begriffsdefinitionen (S. 433).
 - *Visus:* Amblyopie des schielenden Auges zwischen 1/50 und 0,8–1,0.
 - *Inspektion:* Das führende Auge kann nicht bewusst allein geschlossen werden.
 - ▣ **Beachte:** Abdecktest (S. 25): Kleine Einstellbewegung nach außen; keine Einstellbewegung (etwa 5 %) bei Identität, d. h. Schielwinkel = Anomaliewinkel = Winkel der exzentrischen Fixation.
 - Schielwinkelmessung (S. 27): 0,5–5°.
 - Fixation (S. 24): Schielendes Auge fixiert zentral oder exzentrisch (etwa 45 %).
 - *Binokularsehen:*
 - Lang-Stereotest (S. 33): Kein Objekt wird erkannt; bei Winkel bis 2° oft reduziertes Stereosehen, wenn Test nicht auf Random-Dot-Verfahren (S. 34) beruht.
 - Bagolini-Lichtschweiftest (S. 34): Meist nur zentrale Suppression, beide Scheweife wahrgenommen (d. h. Patient kann fusionieren), aber zentrale Anteile des Lichtstriches des schielenden Auges fehlen.
 - Korrespondenz (S. 35): Obligat anomal, meist harmonisch-anomal (S. 434); bei etwa 5 % mit normaler Korrespondenz gemischt.
 - Skiaskopie (S. 52): Refraktionswerte variabel.
- ▶ **Genetik:** Evtl. Schielen familiär.
- ▶ **Manifestation:** Wohl kongenital, diagnostiziert oft 2.–3. Lebensjahr.
- ▶ **Verlauf:** Hohe Amblyopiegefahr, da etwa 95 % unilateral schielen und der kleine Schielwinkel oft zu spät erkannt wird; vgl. Amblyopie (S. 435).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Optimale Brillenkorrektur (jährliche skiaskopische Kontrollen); Okklusionstherapie (S. 436); nach Erreichen beiderseits voller Sehschärfe stundenweise Okklusion über das 8. Lebensjahr hinaus (sonst Leseamblyopie) bis etwa zum 12./13. Lebensjahr.
 - *Operativ:* Evtl. Fadenoperation (S. 518). 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 intermittierender Exotropie, abweichendes Auge wird dabei oft verschlossen.
 - Schielwinkelmessung (S. 27):
 - ▣ **Beachte:** Aufforderung, aus dem Fenster zu blicken und weit entferntes Objekt zu fixieren, lässt Patienten oft erst schielen.

22.2 Heterotropie (Strabismus concomitans)

- 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 Basischielwinkel mit intermittierend großer Abweichung.
- Fixation (S.24): Bei manifester Exotropie mit Amblyopie meist temporal exzentrische Fixation.
- **Binokularesehen:**
 - Korrespondenz (S.35): Bei kleinem Basisschielwinkel mit intermittierend größerem Schielwinkel oft subnormales Binokularesehen mit nicht normaler Korrespondenz; bei intermittierender Exotropie 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 manifest alternierender Exotropie mit Schielwinkeln $> 25^\circ$.
 - Stereotests (S.33): Intermittierende Exotropie: Vollwertiges Binokularesehen bei etwa 50% im Parallelstand; manifeste Exotropie: Evtl. rudimentäres Binokularesehen.
- Skioskopie (S.52): 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.
- ▶ **Manifestation:** Intermittierende Exotropie: 2 Häufigkeitsgipfel, Kinder um 2 Jahre und Erwachsene mit beginnender Presbyopie; manifeste Exotropie: Kongenital oder später.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Mit und ohne Operation Tendenz zur Winkelvergrößerung; bei Operation vor dem 5.–6. Lebensjahr keine Diplopiegefahr, Binokularesehen kann auch dann nicht erreicht werden; intermittierende Exotropie zu 50% nach dem 12. Lebensjahr manifest.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Dekompensierte Exophorie (normale Korrespondenz, Diplopie); sonst wie Differenzialdiagnose Heterophorie (S.437).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Refraktionsausgleich, halbjährliche Kontrollen; Okklusionstherapie (S.436) bei Amblyopie, evtl. stundenweise bei Dominanz eines Auges ohne Amblyopie.
 - **Operativ:** Gefahr des Doppelsehens nur bei nicht intermittierender Exotropie gegeben, bei Panoramasehen möglich; intermittierende Exotropie: Medialisresektion beiderseits, Prinzip (S.519), mit geringer Überkorrektur oder kombinierte Operation an einem Auge, Prinzip (S.519); 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.
- ▶ **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, Schielen durch Einschränkung der Augenbeweglichkeit.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe a. neuroophthalmologische Untersuchung (S.87).
- ▶ **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 des linken M. rectus lateralis Kopfdrehung nach links; Abb. 1.15).
 - 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 superior (S.424).
 - Pupillenreaktionen (S.36): Evtl. weite Pupille bei innerer Okulomotoriusparese.
 - **Motilität siehe Lähmungsschielen:** ab Spezieller Teil (S.445).
 - Sakkaden (S.23): In Zugrichtung des paretischen Muskels verlangsamt, überschießende Sakkade in die Gegenrichtung.
 - Traktionstest (S.29): Zur Differenzialdiagnose endokrine Ophthalmopathie (S.425) bei unklaren Fällen.
 - **Serologie:** Blutzuckerbestimmung (Diabetesausschluss); Ausschluss Borreliose (S.369), Blutsenkungsgeschwindigkeit zum Ausschluss einer Arteriitis temporalis (S.402).
 - Tensilon-Test: Bei allen untypischen und unklaren Fällen zum Ausschluss einer Myasthenie.
 - Neurologische Untersuchung zur Klärung der Ursache, bildgebende Verfahren (CT, MRT, Angiografie) und Liquorpunktion in Absprache mit dem Neurologen.
- ▶ **Ursache:** Tab. 22.2; jeglicher Prozess, der sich im Bereich der zentralen Kontrollebene, 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 zurzeit 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.

Tab. 22.2 • Ursachen für N.-III-, N.-IV-, N.-VI-Paresen.

häufigste Ursachen bei Erwachsenen	seltene Ursachen (Auswahl)	häufigste Ursachen bei Kindern
• unbestimmt • kongenital • vaskulär/diabetisch (Pupille fast immer ausgespart) • Trauma (Trochlearisparese oft bds.) • Aneurysma • Tumor (z. B. nasopharyngeale Neoplasmen, Akustikusneurinom, Chordom)	• Meningitis • Sinus-cavernosus-Thrombose • Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S. 429) • Varicella zoster (S. 145) • Tolosa-Hunt-Syndrom (S. 429) • Orbitaerkrankungen (S. 424) • extraselläre Ausbreitung eines Hypophysentumors • Sinus-sphenoidalis-Karzinom • Polyradikuloneuritis Typ Guillain-Barré (S. 579) • Arteriitis • multiple Sklerose • erhöhter intrakranialer Druck (besonders N. VI; Tumor der hinteren Schädelgrube, Pseudotumor cerebri)	• kongenital • Trauma • unbestimmt • Neoplasma (z. B. Hirnstammgliom) • ophthalmoplegische Migräne (bei Okulomotoriusparese) • postoperativ • Meningitis • postviral (besonders N. VI) • Anmerkung: Aneurysma sehr selten bei Kindern

► Verlauf/Komplikationen:

- Je nach 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.
- 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 Trochlearisparese 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. 425): keine Pupillenbeteiligung und positiver Traktionstest (S. 29); INO (S. 452); Myasthenie (S. 139); Tension-Test; chronisch progressive externe Ophthalmoplegie (S. 140); Myositis (S. 429); s. a. ab Okulomotoriusparese (S. 445).

► Therapie:

- **Konservativ:**
 - Bei Okulomotoriusparese ohne Diplopie bis zur Operation evtl. Ptozisbrille (S. 137).
 - 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.
- **Operativ:** Prinzip (S. 520), 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 je nach 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. 443) und Ptosis (S. 136).
 - **Inspektion:** Im Extremfall komplette Ptosis mit einem nach außen und unten gerichteten Auge (Abb. 22.5).



Abb. 22.5 • Komplette Okulomotoriusparese links; nach Anheben des ptotischen Augenlids ist die Verlagerung des Augapfels nach links außen und unten zu erkennen.

■ **Sonderform:** Zyklische Okulomotoriuslähmung (S. 575).

- Pupillenreaktionen (S. 36): Evtl. innere Okulomotoriusparese durch Ausfall der parasympathischen Fasern: Weite lichtstarre Pupille, nicht auf Licht und Naheinstellung (S. 24) reagierend, Verengung nach 1,0%igem Pilocarpin.
- Motilität (S. 20): Einschränkung oder kompletter Ausfall der Funktion der Mm. recti medialis, superior, inferior, M. obliquus inferior und des M. levator palpebrae.
- **Ursache:** Siehe auch Tab. 22.2.
 - **Unilateral:** Meist Läsion des Nervs.
 - **Bilateral:** Störung im Kerngebiet (nukleär) wahrscheinlich.
 - **Obligat nukleäre Läsion:** 1. Unilaterale N.-III-Parese mit kontralateraler M.-rectus-superior-Parese, partieller Ptosis beiderseits (großes Höhenschielen, da gleichseitiger M. rectus inferior und gegenseitiger M. rectus superior 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. rectus superior kreuzen auf die Gegenseite).
- **Assoziation:** Weber- (S. 592), Benedikt- (S. 549), Claude- (S. 553), Nothnagel- (S. 574), Klivuskanten-Symptomatik (S. 565), Polyradikuloneuritis Typ Guillain-Barré (S. 579), Fisher-Syndrom (S. 558).
 - **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, Fotophobie, Blässe, Erbrechen, gefolgt von Schla

22.3 Lähmungsschielen (*Strabismus incomitans*)

► **Manifestation:**

- Jedes Alter; kann kongenital auftreten, auch als beidseitige Heberparese, auch unabhängig von einem Geburtstrauma oder einer Zangen Geburt.
- *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.443).

- 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:** Siehe a. allgemeiner Teil (S.443); 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 Pupillenstörungen, Allgemeines (S.247), z.B. auch Pupillotonie (S.250), Varicella zoster (S.145), Botulismus (S.246).

► **Therapie** (S.445).

Trochlearisparese

► **Leitbild:** Höherstand und Exzyklotropie des betroffenen Auges.

► **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch allgemeiner Teil (S.443); Begriffsdefinitionen (S.433).

- *Inspektion:* Unilateral, bilateral; meist Kopfneigung zur Gegenseite; in Primärposition Hypertropie des betroffenen Auges; evtl. Kleinkindfotos zum Nachweis einer kongenitalen M.-obliquus-Störung (Strabismus sursoadductorius).
- *Motilität* (S.20): Funktionsstörung des M. obliquus superior: Senkung eingeschränkt (maximal bei Blick nach unten innen; vgl. Abb. 1.18), deutliche Exzyklotropie, im unteren Bereich bis 12°:
 - Bei beidseitigen Paresen großes V-Symptom (S.433), große Exzyklotropie (bei Abblick > 15°), + VD (S.434) bei Linksblick, –VD bei Rechtsblick.
 - Bei Bewegungsbehinderung der Sehne des M. obliquus superior in der Trochlea, z.B. durch Trochleaverletzung oder Brown-Syndrom (S.450), ist die Hebung genauso wie die Adduktion behindert, es erfolgt ein Umschlag der VD.
 - Bielschowsky-Kopfneigetest (S.23): Zunahme des Höhenschielens bei Kopfneigung zur betroffenen Seite (besonders horizontal und bei Blicksenkung).
- *Evtl. Marlow-Verband* (S.437) zur Differenzialdiagnose Strabismus sursoadductorius erforderlich: Nach 3-tägigem Verschluss bei Trochlearisparese Ausgleichsinnervation unterbrochen, typische Veränderungen treten deutlicher hervor.
- *Vertikale Fusionsbreite* (S.33): Normal; bei angeborenem Strabismus sursoadductorius vergrößert.
- *Bildgebende Verfahren:* Ausschluss einer Trochleaverletzung bei Trauma (z.B. Ski-stockverletzung).

► **Ursache:** Siehe allgemeiner Teil (S.443) und Tab. 22.3; bei Läsionen im Kerngebiet oder Faszikulus ist der kontralaterale M. obliquus superior betroffen, da die Fasern im Hirnstamm kreuzen.

- ▶ **Manifestation:** Erworben jedes Alter; bei Diabetes mellitus meist ältere Menschen.
- ▶ **Verlauf:** Bei frühkindlichen Trochlearisparesen Entwicklung von Konkomitanz möglich; siehe auch allgemeiner Teil (S. 443).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Strabismus sursoadductorius (Bielschowsky auch bei Blickhebung positiv; im Vergleich zur Trochlearisparese: Geringere Exzyklotropie, größere VD und konkomitant in Adduktion); s. a. allgemeiner Teil (S. 443).
- ▶ **Therapie** (S. 445).

Tab. 22.3 • Ursachen einer Trochlearisparese

häufigere Ursachen	seltene Ursachen – Auswahl
• unbestimmt • kongenital • Trauma (sehr oft beiderseits) • vaskulär/Diabetes mellitus	• Varicella zoster (S. 145) • Tumor der hinteren Schädelgrube • Aneurysma • Orbitaerkrankungen (S. 424)

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 Auges (evtl. zu provozieren durch Abblick und Neigung zur betroffenen Seite; Beobachtung am besten mit direktem Augenspiegel).
- ▶ **Ursache:** Vaskuläre Kompression des N. trochlearis im Bereich der Nervenaustrittszone aus dem Hirnstamm.
- ▶ **Assoziation:** Sehr selten Assoziation mit neurologischen Erkrankungen beschrieben.
- ▶ **Manifestation:** Erwachsene.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Gutartig; oft spontanes Verschwinden; selten > 3 Jahre.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Ggf. Propanolol unter internistischer Kontrolle der NW; Antiepileptika unter neurologischer Kontrolle der NW.
 - *Operativ:* Nur bei erheblichen Beschwerden über Monate und fehlendem Ansprechen auf Medikamente (s. Spezialliteratur, z. B. neurovaskuläre Dekompressionsoperation; M.-obliquus-superior-Tenektomie, M.-obliquus-inferior-Rücklagerung).

Abduzensparese

- ▶ **Leitbild:** Blick zur Seite eingeschränkt, Esotropie meistens auch in Primärposition.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch allgemeiner Teil (S. 443); Begriffsdefinitionen (S. 433).
 - Motilität (S. 20): Blick zur Seite durch verminderte Funktion des M. rectus lateralis eingeschränkt (vgl. Abb. 1.15b).
 - Ggf. Kopfdrehung zur betroffenen Seite als Kopfwangshaltung.
 - ▶ **Besonderheiten bei Läsionen im Kerngebiet:** Abduzenskerne liegen in der Pons, enthalten internukleäre Neurone, die über den kontralateralen Fasciculus longitudinalis medialis den Subnukleus des M. rectus medialis erreichen; deshalb zusätzlich Adduktionsstörung zur Herdseite (insgesamt horizontale Blickparese zur Herdseite); außerdem meist ipsilaterale Fazialisparese (Abduzenskern in der Nähe des Faszikulus des N. facialis).
 - Hornhautsensibilität (S. 39): Bei Akustikusneurinom herabgesetzt.
 - **Hörtest:** Bei Akustikusneurinom reduzierte Funktion.

22.3 Lähmungsschielen (*Strabismus incomitans*)

- ▶ **Ursache:** Siehe auch allgemeiner Teil (S.443), Tab. 22.2.
 - **Tumoren:** U.a. Akustikusneurinom, nasopharyngeale Neoplasmen, Chordom.
 - Bei Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel (S.429) und Aneurysma im Sinus cavernosus (vgl. Abb. 20.1) isolierte Abduzensparese möglich, evtl. mit Horner-Syndrom (S.250).
 - 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:** Foville- (S.558), Millard-Gubler- (S.571), Raymond-Symptomatik (S.581), Gradenigo-Syndrom (S.560).
- ▶ **Manifestation:** Bei Diabetes mellitus/vaskulärer Ursache meist ältere Menschen, sonst jedes Alter.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Siehe auch allgemeiner Teil (S.443); transient (6 Wochen) bei Neugeborenen (selten); bei unbestimmter Ursache manchmal mehrere Rezidive.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Siehe auch allgemeiner Teil (S.443); orbitales Trauma/Chirurgie mit Einklemmung/Verwachsung des M. rectus medialis, vgl. Traktionstest (S.29); Duane- (S.449) und Möbius-Syndrom (S.450), Konvergenzspasmus (S.453); frühkindliches Schielsyndrom (S.438) mit gekreuzter Fixation.
- ▶ **Therapie** (S.445).

Kombinierte Hirnnervenlähmungen

- ▶ **Leitbild:** Motilitätsstörung, die nicht auf den Ausfall nur eines Hirnnervs zurückzuführen ist.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - Siehe auch allgemeiner Teil (S.443).
 - **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); 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): Kombination von N. III, IV, VI, V₁ (Schmerzen, Sensibilitätsstörung; innere Okulomotoriusparese evtl. minimal durch Aussparung der pupillokonstriktorischen Fasern oder begleitendes Horner-Syndrom (S.250); im Sinus cavernosus Plexus der sympathischen Fasern um die A. carotis); Neoplasmen im Sellabereich mit Einbruch in den Sinus cavernosus oft beiderseits.
- ▶ **Manifestation:** Jedes Alter.
- ▶ **Verlauf:** Siehe allgemeiner Teil (S.443).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Siehe auch allgemeiner Teil (S.443); bei Diabetes mellitus in der Regel nur ein Hirnnerv zurzeit, Kombinationsnervenlähmungen sprechen für andere Ursache.
- ▶ **Therapie** (S.445).

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; Retraktion 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.
 - Kopfwangshaltung (KZH) wird zur Erhaltung des Binokularesehens 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.20): 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. Retraktionsyndrom mit KZH in Adduktion des betroffenen Auges (in der Regel Esotropie bei Kopfgeradehaltung); 2. Retraktionssyndrom mit KZH in Abduktion (in der Regel Exotropie bei Kopfgeradehaltung).
 - Schielwinkelmessung (S.27): 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).
 - Binokularesehen (S.32): Bei einseitiger Manifestation fast 100 %; unterschiedlich großes binokulares Blickfeld; wenn beiderseits, öfter kein Binokularesehen.
 - Skiaskopie (S.52)/Refraktion (S.53): Evtl. Anisometropie.
 - **Tonometrie:** Evtl. Augeninnendruckerhöhung in Adduktion.
- ▶ **Genetik:** Selten autosomal-rezessiv oder -dominant, CHN1-Gen auf 2q31.1; Okihiro-Syndrom (Retraktionssyndrom mit Daumen- und Radiusfehlbildungen): SALL4-Gen auf 20q13.2.
- ▶ **Ursache:** Aplasie des N.-abducens-Kerns bzw. Nervs; M. rectus lateralis vollständig oder teilweise durch Neurone des N. oculomotorius innerviert (meist des M. rectus medialis, seltener Senker oder Heber).
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Evtl. Mikrostrabismus (S.441).
- ▶ **Assoziation:** (Evtl.) Krokodiltränen (S.168), Marcus-Gunn-Syndrom (S.136); Taubheit; Radiusdysplasie, Skelett-, Harnweg-, kardiale Anomalien; Wildervanck-Syndrom (S.593); akro-renookuläres Syndrom (S.546); Okihiro-Syndrom (s.o.).
- ▶ **Manifestation:** Kongenital; 60 % weibliches Geschlecht.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Mit zunehmendem Alter kann durch Einschränkung der Fusion und Konvergenzfähigkeit eine Diplopie auftreten.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Paresen der Mm. recti lateralis et medialis; Strabismus concomitans (S.438); orbitale Erkrankungen mit mechanischer Restriktion.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Bei Amblyopie (S.435) Okklusionstherapie; optimale Brillenkorrektur.
 - **Operativ:** Prinzipiell nur Operation zur Beseitigung einer störenden KZH (upshoot/downshoot selten kosmetisch auffallend) durch Rücklagerung eines oder beider Horizontalmotoren; keine Operation der Motilitätsstörung.

Möbius-Kernaplasie

- **Definition:** Angeborene, beidseitige Aplasie von Hirnnervenkernen.
- Kongenital, manchmal familiär gehäuft; heterogener Entwicklungsdefekt (autosomal-dominant beschrieben); bilaterale Fazialis-, Abduzensparese („Maskengesicht“); meist Esotropie; Expositionskeratopathie, neurotrophe Keratopathie; 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.579).

Kongenitales familiäres Fibrosesyndrom

- **Definition:** Angeborene komplexe Augenbewegungsstörung.
- Bei Geburt manifest; 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 (inkl. 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. obliquus superior hinter dem Trochleabereich; bei intendierter extremer Hebung folgt der Bulbus nicht sofort, sondern erst plötzlich, nach Überwindung des Hindernisses durch intensive Muskelanspannung des M. obliquus inferior; 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. obliquus inferior oder kontralateral des M. rectus inferior).

Brown-Syndrom

- **Definition:** Konstante Einschränkung der Hebung in Adduktion, vorwiegend im oberen Blickfeld infolge einer Störung des Gleitens der M.-obliquus-superior-Sehne in der Orbita.
- Auch beim Traktionstest (S.29) des M. obliquus superior 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 Sehnenscheide des M. obliquus superior nasal des M. rectus superior, Rücklagerung des ipsilateralen M. obliquus inferior und/oder des kontralateralen M. rectus inferior (s. Spezialliteratur).

22.5 Supranukleäre Augenbewegungsstörungen

Definitionen

- **Anmerkung:** Zur Diagnostik der supranukleären Augenbewegungsstörungen: Neuroophthalmologische Untersuchung (S.87).
- **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 (die Bahnen 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 (S.23): Rasche Augenbewegungen zur Ausrichtung der Fovea auf Zielobjekte; z. B. schnelle Phase bei Rucknystagmus (S.454), oder Korrektursakkaden (Hirnstammläsionen, welche die Formatio reticularis der Brücke oder des Mittelhirns betreffen, haben fehlende oder eingeschränkte Sakkaden, einschließlich der schnellen Nystagmusphasen, zur Folge).
- ▶ **Folgebewegung** (S.23): Langsame Augenbewegung, ausgelöst durch Bewegung eines fixierten Objekts; 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** (S.580): 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.
- ▶ **Parkinson-Krankheit** (S.578): Sakkaden (S.23) und Folgebewegungen (S.23) gestört, Blicklähmung selten, meist Besserung unter L-Dopa-Therapie; Aufwärtsblick oft eingeschränkt (aber häufig bei älteren Menschen); seltener Lidschlag.
- ▶ **Whipple-Krankheit** (S.123): 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.
 - Evtl. okulomastikatorische Myorhythmie: Pendel-Konvergenz-Nystagmus mit oder ohne Kaubewegungen.
 - Evtl. Uveitis (S.346), Papillenödem, Chemosis (S.175), Myositis (S.429), Glaukom.
- ▶ **Parinaud-Symptomatik** (S.578).
- ▶ **Eineinhalb-Syndrom** (S.453).

Okulomotorische Apraxie (Cogan-II-Syndrom)

- ▶ **Definition:** Schwierigkeiten, Sakkaden (S.23) 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. Lebensjahr 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:** Chorea Huntington (S.551), Gaucher-Krankheit (S.559), Marie-Syndrom (S.569), Louis-Bar-Syndrom (S.568); Hirnstammtumor; beidseitige frontop

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.454) 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 (stark ausgeprägte Blickhalteschwäche):** Rucknystagmus mit Scheinbewegungen, Augen driften mit abnehmender Geschwindigkeit bis zur Mitte zurück; Vorkommen bei infra- oder supranukleären Augenmuskell- oder Blickparesen z. B. durch Beruhigungsmittel, Antiepileptika, Hirnstamm-, Kleinhirnläsionen.

Sakkadendysmetrie

- ▶ **Definition:** Sakkaden (S.450) zu kurz oder zu lang, Korrektursakkaden sind zum Ausgleich erforderlich.
 - **Sakkadenhypometrie:** Blickzielbewegung zu kurz; statt einer ≥ 2 Sakkaden; bei Zielobjekten, die mehr als 20° auseinanderliegen nicht pathologisch, vgl. Untersuchung der Sakkaden (S.23); z. B. bei Kleinhirnerkrankung, Parkinson-Krankheit (s. o.), progressiver supranukleärer Lähmung (s. o.), Blicklähmung (s. o.), Antikonvulsiva.
 - **Sakkadenhypermetrie:** Blickzielbewegung zu lang, immer pathologisch, z. B. bei Läsion des Kleinhirnwurms.

„Skew deviation“ (Hertwig-Magendie-Schielstellung)

- ▶ **Definition:** Inkomitante oder konkomitante (S.433) 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. Verkippung der Umgebung, unabhängig von der objektiven okulären Torsion.
- ▶ Ursache z. B. Hirnstammläsion, periphere vestibuläre Läsion.

Internukleäre Ophthalmoplegie (des M. rectus medialis; INO)

- ▶ **Leitbild:** Fehlende Adduktion beim Blick zur Seite, Adduktion möglich bei Konvergenzreaktion.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Vgl. neuroophthalmologische Untersuchung (S.87).
 - **Anamnese:** Evtl. Diplopie bei „skew deviation“ (s. o.).
 - **Motilität** (S.20): Uni- oder bilateral:
 - 1. Adduktion auf der(n) betroffenen Seite(n) eingeschränkt.
 - 2. Dissoziierter Nystagmus: Blickrichtungsnystagmus (Definition 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. o.).

- 4. Bei bilateraler INO evtl. vertikaler Blickrichtungsnyktismus.
 - Konvergenzreaktion (S.24): Für eine INO beweisend ist die erhaltene Adduktion des betroffenen Auges bei der Konvergenzreaktion; bei Mittelhirnläsionen kann auch die Konvergenz gestört sein.
 - Sakkaden (S.23): Auch bei nur geringer Adduktionseinschränkung (inkomplette INO) sind am betroffenen Auge Sakkaden nach nasal, in Aktionsrichtung des M. rectus medialis, deutlich verlangsamt, vgl. OKN (S.32), verdeutlicht Befund.
 - Folgebewegungen (S.23): Bei beidseitiger INO evtl. vertikal gestört.
 - VOR (S.30): Bei beidseitiger INO evtl. gestört.
- Schielwinkelmessung (S.27): In Primärstellung evtl. Exophorie, wenn bds. gelegentlich Exotropie; unilateral bei „skew deviation“ evtl. Höhenschielen.
- ▶ **Ursache:** Läsion des Fasciculus longitudinalis medialis (MLF) auf der Seite des eingeschränkten M. rectus 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.548) mit sekundärem Hydrozephalus, spinocerebellare Degeneration.
- ▶ **Manifestation:** 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 (S.139); endokrine Ophthalmopathie (S.425); Okulomotoriusparese (S.445): isolierte Lähmung des M. rectus medialis aber sehr selten, Adduktion auch bei Konvergenz nicht möglich; Orbitaerkrankungen (S.424).
 - *Eineinhalb-Syndrom:*
 - Ipsilaterale Läsion des MLF führt ipsilateral zur Einschränkung der Adduktion (= INO).
 - Gleichzeitige Läsion der benachbarten PPRF (paramediane pontine Formatio 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** (S.433)/**Diagnostik** (S.24).
- ▶ **Konvergenzlähmung:** Ursachen sind z.B. Enzephalitis, Diphtherie, Multiple Sklerose, zerebrale Gefäßverschlusserkrankung, Parkinson-Syndrom.
- ▶ **Naheinstellungsspasmus:**
 - Übermäßige Konvergenz, Akkommodation (S.57) 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-Symptomatik (S.578), Anomalien des kraniozervikalen Übergangs; Intoxikationen; Wernicke-Krankheit (S.592).

22.6 Nystagmus

► 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 (S.30) und neuroophthalmologische Untersuchung (S.87).
- **Pendelnystagmus:** Gleiche Geschwindigkeit in beide Richtungen (wie ein Uhrenpendel).
- **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 Nystagmusamplitude oder –richtung, z. B. INO (S.452), Spasmus nutans (S.455).

Vestibulärer Spontannystagmus

- **Leitbild:** Rucknystagmus; Schwindel.
- **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Dokumentation (S.30).
 - **Anamnese:** Evtl. Oszillopsie (S.447).
 - **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. 2 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 richtungs- gleich mit der Bewegung des optokinetischen Reizes, rasche Phase in Gegenrich- tung; benannt wird der OKN nach der schnellen Phase, beurteilt wird aber die lang- same Phase, vgl. Folgebewegung, Diagnostik (S.23).
- ▣ **Beachte:** Der normal auslösbare OKN spricht für überhaupt vorhandenes Sehver- mögen (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 (ver- tikal oft auch beim Gesunden Differenzen).
 - Rasche Abfolge von Sakkaden (S.23) 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 deut- lich, wenn nicht dominanter [meist rechter] Parietallappen betroffen; Hemianop- sien mit symmetrischem OKN machen eine Parietallappenläsion unwahrschein- lich).
 - **Okzipitallappen-, Temporallappen-, Tractus-opticus-Läsionen** mit ausgeprägten Hemianopsien, aber strikt begrenzt, weisen keinen asymmetrischen OKN auf; In- version des OKN bei kongenitalem Nystagmus siehe unten.
 - **INO (S.452):** 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:** Siehe auch Nystagmus, Dokumentation (S.30).
 - **Inspektion:**
 - Schlagform/Frequenz: Pendelform, variable Phasendifferenz zwischen beiden Augen, Wechsel evtl. innerhalb Sekunden, Minuten; kleine Amplitude, hochfre- quent (3–11 Hz).
 - Schlagebene: Horizontal, rotatorisch, vertikal.
 - **Weitere Charakteristika:** Bi-, evtl. monolateral; ungleiche Ausprägung auf beiden Augen, unterschiedlich in den verschiedenen Blickpositionen, evtl. intermittie- rend; 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. Ventrì- kels (evtl. Z. n. Kindesmisshandlung); MRT notwendig.
- ▶ **Manifestation:** 4.–8. Lebensmonat.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Dauer meist 12–24 Monate, in der Regel spontanes Ver- schwinden bis zum 3. Lebensjahr, selten bis zum 8. Lebensjahr.

Nystagmus latens

- ▶ Siehe Nystagmus latens (S.31).

Kongenitaler Nystagmus

- ▶ **Leitbild:** Nystagmus mit pathologischer Schlagform.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Siehe auch Dokumentation (S.30).
 - **Inspektion:**
 - Schlagform pathologisch: Verschiedene Formen, oft nur durch okulografische 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:** X-chromosomal rezessive Formen mit FRMD7-Gen auf Xq26.2 beschrieben.
- ▶ **Ursache:** Nicht bekannt.
- ▶ **Assoziation:** In der Regel keine.
- ▶ **Manifestation:** Beginn Geburt, 3. Lebensmonat.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Zunächst intensiv, oft Besserung mit 1. Lebensjahr; persistiert meist während des ganzen Lebens.
- ▶ **Differenzialdiagnose:**
 - 2 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.31) und alle übrigen Nystagmusformen sowie sakkadische Intrusionen/Oszillationen (S.457).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:** Optimale Brillenkorrektur; evtl. fusionale Konvergenz durch Prismen Basis außen (oder operativ) fordern.
 - **Operativ:** a) Operative Induktion einer Exophorie („artifizielle Divergenz“), diese kann 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.452).

Erworbener Pendelnystagmus bei Erwachsenen

- ▶ **Schlagebene:** Horizontal, vertikal, diagonal, elliptisch, zirkulär.
- ▶ **Weitere Charakteristika:** Meist Kopftremor; ausgeprägte Asymmetrie (Dissoziation) beider Augen.
- ▶ **Ursache:** Hirnstamm- oder zerebellare Dysfunktion bei demyelinisierender ($2/3$) oder vaskulärer (Schlaganfall, Angiom) Erkrankung.
- ▶ **Therapie:** z. B. Gabapentin, Memantin.

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 (Topografie Abb. 20.1) und bitemporaler Hemianopsie; weitere: z. B. Trauma, vaskuläre Erkrankung des oberen Hirnstamms, Arnold-Chiari-Sequenz (S.548): Verschiebung von Kleinhirnteilen und Medulla oblongata durch das Foramen magnum in den Spinalkanal, besonders bei Meningomyelozen.

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; spinocerebellare Degeneration; Tumor der hinteren Schädelgrube; bei Albinismus (kongenital) (S.239).
- ▶ **Therapie:** 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.); spinocerebellare 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 vorderem Kleinhirnwurm.

Rebound-Nystagmus

- ▶ Siehe Rebound-Nystagmus (S.31).

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. zerebellare Erkrankung; progressive supranukleäre Lähmung (S.580).
- ▶ **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.569).

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.

Pingpongblick

- ▶ **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 h Dauer.
- ▶ **Ursache:** z. B. Parkinson-Krankheit (S. 578), 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, Fotophobie und Visusreduktion bei Hornhautbeteiligung.
- **Inspektion:** Evtl. Beteiligung der Lider mit Rötung, Ischämie, Nekrose.
- **Spaltlampe:** Je nach Schweregrad reaktive Hyperämie, Chemosis (S.175), Hornhauttrübung, -erosion (S.470), weiße, ischämische, perilibale Konjunktiva (Abb. 23.1), Nekrosen.
- **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.



Abb. 23.1 • Zustand nach Verätzung: Hornhauttrübung, weißes, ischämisches Areal temporal unten.

► **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 perilibale Zone, umso schlechter ist die Prognose.

- Nach etwa 3 Tagen Entzündungszeichen mit leukozytärem Exsudat, Uveitis anterior (S.347), relativ rascher Gewebeseinschmelzung; Ulcus corneae (S.212) und Perforation oder entzündliche Gewebeproliferation oft über Monate mit Hornhautvaskularisation, Symblepharon (S.181), En- (S.130)/Ektropium (S.130), Lagophthalmus (S.134); evtl. Katarakt, Phthisis bulbi (S.350).
- Optikusneuropathie bei Verbrennungen des Körpers nach 2–3 Wochen bei Kindern und jungen Erwachsenen beobachtet.

► **Therapie:**

- **Konservativ:** Notfallmäßig Spülung mit Wasser, physiologischer NaCl-Lösung, Ringer-Lösung, BSS; ggf. z. B. Diphoterin bei Säure-Basen-Verätzungen, Boratpuffer (Lösung von Cederroth) bei Alkaliverätzungen und Phosphatpuffer bei Säureverätzung (z. B. Tima-oculav; kontraindiziert bei Verätzung mit ungelöschtem Kalk [Erdalkali]); bei Verätzung mit Flusssäure Spülung mit Hexafluoride; ggf.

23.1 Traumatische Augenveränderungen

Spülkontaktlinse. Für die Spülung evtl. Tropfanästhesie erforderlich (z. B. Oxybutyprocain-HCl AT 0,4 %ig); Aufsperrern der Lider mit Lidhaken zur Spülung der Fornices, wenn möglich auch Ektropionieren (S. 16); Entfernen von Fremdkörpermaterial mit sterilen Wattetupfern; Dauer der Spülung: Mindestens 15 min; dann in den ersten 3 h 1-mal stdl., in den ersten 3 Tagen 3-mal tgl.

- Farbe, Teer und Schmaucheinsprengungen lassen sich mit Fetten entfernen (z. B. Bepanthen AS).
- Augentropfen (möglichst konservierungsmittelfrei): Dosierung der medikamentösen Therapie und Dauer je nach Schweregrad: Gentamicin- (epitheltoxisch) 3-stdl. bis 4-mal tgl. bis zur Reepithelisierung; alternativ Azithromycin-AT; Zykloplegie mit Atropin AT oder Cyclopentolat AT 1- bis 3-mal tgl.
- Verätzungen zusätzlich Ascorbinsäure systemisch und 10 %ige Ascorbinsäure 2-stdl. lokal.
- Systemisch Prednison p.o. 100 mg tgl.; NW, KI (S. 354); je nach Befund, 3-8 Tage.
- Lokale Kortikosteroide (verzögern Reepithelisierung, Gefahr der Sekundärinfektion erhöht) z. B. Dexamethason 0,1 % AT.
- Ggf. autologes Serum subkonjunktival, als AT zur Förderung der Epithelisierung.
- Evtl. therapeutische weiche Kontaktlinsen in Verbindung mit für KL geeigneten konservierungsmittelfreien Tränenersatzpräparaten (S. 165) zum Epithelschutz (z. B. bei Trichiasis).
- Bei ausbleibender kornealer Epithelregeneration: „Collagen shields“, evtl. künstliches Epithel (mit Zyanoakrylat-Kleber fixierte harte Kontaktlinse).
- Behandlung eines Sekundärglaukoms (S. 407).
- Therapie einer Endophthalmitis (S. 467).
- Lider: Sterile feuchte Kompressen, antibiotische Salbe (z. B. Gentamicin AS), vorher evtl. vorsichtige sterile Abtragung devitalisierten Epithels; mit Glaspatel mindestens 1-mal tgl. Darstellung der Fornices mit vorsichtiger Synechienlösung.
- **Operativ:**
 - Evtl. Tenon-Plastik nach Teping/Reim; Amnionmembranaufnäherung.
 - Bei drohender Perforation: Amnionmembrantransplantation oder Bindehautdeckung; ggf. tektonische Keratoplastik (S. 494).
 - Keratoplastik (S. 494) zur Visusverbesserung nach frühestens 12-18 Monaten; Erfolgsrate trotz HLA-Typisierung eingeschränkt, etwa 30-50 % (falls erforderlich, zuvor operative Lidstellungskorrektur); Nachbehandlung mit systemischen Kortikosteroiden, evtl. Ciclosporin A; evtl. gleichzeitig Limbusstammzellentransplantation (Limbokeratoplastik).
 - Lider: Bei fehlendem Lidschluss evtl. vorübergehend Tarsorrhaphie (S. 524), wobei der Augenvorderabschnitt beurteilbar bleiben muss, sonst Synechienlösung, Schleimhautplastik zur Vergrößerung der Fornices, Beseitigung von En- (S. 523)/Ektropium (S. 522) 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.143), evtl. Hauttumoren, Depigmentierung, Entropion (S.130)/Ektropion (S.130), Madarosis (S.144), Poliosis (S.144). Tränenwege: Verminderte Tränensekretion, Diagnostik (S.20), Tränendrüsenatrophie.
- **Spaltlampe:** Konjunktivale Hyperämie, Vernarbung, Symblepharon (S.181); Sicca-Syndrom (S.164); Keratitis, Hornhauterosion (S.470), -ulzeration (S.212), -trübung, -vaskularisation; Uveitis anterior (S.347); Katarakt (zunächst punktförmige Rindentrübungen zentral am hinteren Pol, dann anterior subkapsuläre Trübungen; im weiteren Verlauf zentrale Scheibe im Bereich der hinteren Rinde; evtl. ganz getrübt), Exfoliation der Linsen kapsel.
- **Funduskopie:**
 - Retina: Mikroaneurysmen (S.284), Teleangiektasien (S.285), Cotton-Wool-Herde (S.285), harte Exsudate (S.285), Blutungen, Ödem, Gefäßverschlüsse, Vaskularisationen, Perivaskulitis; Makuladegeneration und -löcher (S.313); Netzhautablösung (S.280).
 - Glaskörperblutung; N. opticus: Ödem, peripapilläre Hämorrhagien, harte Exsudate (S.285), Cotton-Wool-Herde (S.285); Atrophie.
- Akkommodation (S.57): Krampf durch Ziliarmuskelspasmus.
- **Tonometrie:** Augeninnendruck bei Sekundärglaukom erhöht.
- **Gesichtsfeld:** Variable Ausfälle.
- ▶ **Ursache:** Schädigende Röntgendosis nicht geklärt; etwa 500–1 000 rad kataraktogen (jüngere Patienten empfindlicher als ältere), kumulativer Effekt; Netzhautveränderungen ab etwa 3 000 rad bei Behandlung orbitaler und intrakranialer Veränderungen; Optikusneuropathie > etwa 5 000 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.212), Infektion, nicht therapierbarem Glaukom, intraokularer Blutung, Panophthalmie (S.346).
 - Hornhautvaskularisation bis zu 12 Jahre nach Betabestrahlung im Anschluss an Pterygiumentfernung möglich.
 - Radionekrose 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.165).
 - **Operativ:** 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 bei Orbitabeteiligung (S.12); Veränderungen der Lider/Tränenwege siehe unten.
 - **Spaltlampe (mögliche Veränderungen):**
 - Bindehaut: Hyposphagma (S.175); Chemosis (S.175); Bindehautverletzung kann Skleraruptur maskieren, diese muss durch Inspektion, evtl. unter Tropfanästhesie und instrumentell ausgeschlossen werden; wenn möglich ektropionieren (S.16) und ggf. Fremdkörperentfernung mit Wattetupfer.

23.1 Traumatische Augenveränderungen

- Hornhaut: Ödem, leichte Trübung, Descemet-Falten (S.213), Descemet-Risse (S.213), z. B. Zangengeburt; 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.218).
- Sklera: Nach Eindellung Ruptur der darunterliegenden intraokularen 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.
- Vorderkammer: Häufig Tyndall (S.347) positiv, Zellen; Irissphinkterrisse, traumatische irreversible Mydriasis; Hyphäma (Blut in der Vorderkammer [Abb. 23.2, Abb. 23.5, Abb. 23.6]; Differenzialdiagnose siehe Box unten); sehr tiefe Vorderkammer (Vergleich mit Gegenseite) spricht für Bulbusruptur.

**Hyphäma – Auswahl der Ursachen:**

- ▶ Stumpfes Trauma (Contusio)
- ▶ Perforierende Verletzung
- ▶ Rubeosis iridis (S.241)
 - juveniles Xanthogranulom (S.243)
 - PHPV (S.275)
 - Hämophilie
 - Purpura
 - Leukämie
 - intraokulare Neoplasmen
 - bei Kindern Retinoblastom
 - Retinopathia praematurorum (S.301)
 - Skorbut
- ▶ Infektionen:
 - Gonokokken, Herpes simplex, Varicella zoster



Abb. 23.2 • Contusio bulbi: Mittelweite, etwas verzogene Pupille, Hyphäma.



Abb. 23.3 • Iridodialyse nach Contusio bulbi.

- ▶ **Gonioskopie:** Iridodialyse: Ablösung der Iris vom Ziliarkörper (Abb. 23.3); Zyklodialyse: Abriss des Ziliarkörpers vom Skleralsporn mit Spaltbildung; Risse im Ziliarkörper, die zu einer 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.280); PVR (S.282). Netzhautlöcher: z.B. Retinodialyse (vgl. Abb. 15.4f) anterior und posterior der Glaskörperbasis; Makulaloch (S.313); Hufeisenforamen (S.280) 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; chorioidale Hämorrhagie unterschiedlichen Ausmaßes.
 - N. opticus: *Avulsio n. 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. Box unten); sehr niedriger Augeninnendruck bei perforierender Verletzung (Differenzialdiagnose) oder Bulbusruptur; bei Zyklodialyse persistierende Hypotonie möglich.



Augeninnendrukerhöhung/Glaukom nach stumpfem Trauma – Ursachen:

- ▶ Trabekelwerk bei Hyphäma mit Makrophagen und Erythrozyten belastet
 - ▶ Hämosiderose (S.473)
 - ▶ Verletzung des Trabekelwerks
 - ▶ postkontusionelle Deformität des Kammerwinkels (Verlagerung der Irisbasis nach hinten)
 - ▶ Pupillarblock (S.262) durch Blutkoagel, Linsenschwellung, posteriore Synechien
 - ▶ Linsenverletzung (phakolytisches Glaukom)
 - ▶ periphere anteriore Synechien
 - ▶ Endothelisierung (einschl. Descemet) des Kammerwinkels
 - ▶ (Reaktion auf Steroide)
- ▶ **Gesichtsfeld:** Kompletter Ausfall einer Seite bei Optikusdurchtrennung, sonst variabel.
 - ▶ **Evtl. Motilitätseinschränkung** (S.20); Orbitabodenfraktur: M. rectus inferior und M. obliquus inferior; Orbitadachfraktur: M. rectus superior und M. levator palpebralis; ggf. Verletzung der Trochlea.

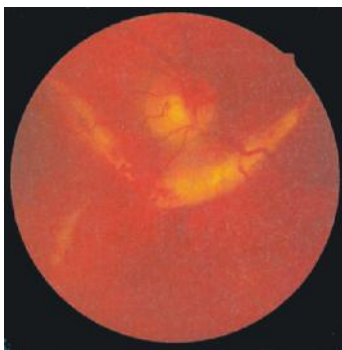


Abb. 23.4 • Traumatische Ruptur von Aderhaut, Bruch-Membran und Pigmentepithel unterhalb der Papille.

- ▶ **Bildgebende Verfahren:** z. B. CT, MRT, Ultraschall, Röntgen; z. B. Ausschluss von Frakturen und Fremdkörper (bei Verdacht auf metallischen Fremdkörper keine 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, Sektkorken, Airbag); Kontusion durch Druckwelle bei Explosion; 80 % Männer; 50–60 % < 30 Jahre; 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 Resorption möglich; geringe Linsentrübungen können reversibel sein.
 - **Berlin-Ödem:** Spontaner Rückgang innerhalb 3–4 Wochen, RPE-Degeneration und -Proliferation, zystoide Veränderungen, Degeneration der Fotorezeptoren, evtl. Makulaloch (S. 313) als Folge.
 - **Traumatische Retinopathie (Retinopathia sclopetaria):** Übergang in retinale Atrophie mit feiner oder gröberer Pigmentstippung, Retinitis-pigmentosa-ähnlich (S. 328).
 - **Hyphäma:** Rezidive möglich, je nach Ausmaß der Iris- und Ziliarkörperschädigung.
 - **Glaukom** als Spätfolge einer Irisbasisrückverlagerung in 2,5–7 %, manchmal erst nach Jahren (lebenslange Kontrollen erforderlich).
 - **Bei ausgedehnter Zyklodialyse ausgeprägte Hypotonie,** Phthisis bulbi (S. 350).
 - **Irissphinkterrisse oder Irisdefekte** führen zu irregulärer unterschiedlich erweiterter Pupille.
 - **Aderhautruptur:** 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. 305) mit seröser oder hämorrhagischer Abhebung von RPE oder sensorischer Netzhaut; die spontane Rückbildung der chorioidalen Neovaskularisation ist möglich.

23.1 Traumatische Augenveränderungen

- *Verletzungen oder Kompression des N. opticus*: Optikusatrophie meist nicht sichtbar vor der 3. Woche; Avulsio n. 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 je nach Vorderkammerreizzustand, -blutung.
 - Bei sekundärem Augeninnendruckanstieg (S. 407).
 - Erosio corneae (S. 470); Aderhautamotio (S. 375).
 - Retrobulbäres Hämatom: Abwartende Haltung solange kein Visusabfall eintritt (häufige Kontrollen), da Rückbildung meist innerhalb weniger Tage.
 - **Operativ**:
 - Hyphäma: Ausräumung 1. wegen des Risikos der kornealen Bluteinlagerung (Hämatokornea); bei persistierendem totalem Hyphäma nach 4 Tagen; bei großer Ausdehnung mit freiem Zentrum ohne Resorptionstendenz nach 9 Tagen; 2. bei unklarer Blutungsursache; 3. bei unkontrollierbarem Augeninnendruckanstieg.
 - Amotio (S. 515); Netzhautforamen (S. 487)/Oradialyse (S. 517).
 - Chorioidale Neovaskularisation: Ggf. wie AMD-Therapie (S. 309).
 - Verdacht auf posteriore Skleraruptur: Exploration und ggf. Versorgung.
 - Konjunktivale Verletzung (S. 472).
 - 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/penetrierende Augenverletzung/intraokularer Fremdkörper (FK)

- ▶ **Definition**: Durchbohrende Verletzung von Hornhaut und/oder Bulbuswand mit und ohne intraokularem Fremdkörper (FK).
- ▶ **Diagnostik/Symptome**:
 - *Visus*: Sehr variable Reduktion, 1,0 bis fehlende Lichtscheinwahrnehmung.
 - ▶ **Beachte**: Anamnese: Verdacht auf perforierende Augenverletzung bzw. intraokularen 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. 16) zum Ausschluss von FK in den Fornices (z. B. Glassplitter bei Brillenträgern; Abb. 1.62c); keine Medikamente p.o., da Anästhesiefähigkeit dadurch beeinträchtigt. Verletzungen von Lidern (S. 469)/Tränenwegen (S. 469).
 - *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.
 - Bei tangentialem Schnitt oder starker Hornhautquellung können trotz einer durchgreifenden Hornhautverletzung die Vorderkammer normal tief und der Bulbus tonisiert sein.

23.1 Traumatische Augenveränderungen

- 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.



Abb. 23.5 • Perforierende Augenverletzung: Pupillenverziehung zur Hornhautwunde, Irisprolaps, Hyalhämamaterial.



Abb. 23.6 • Limbusnaher Fremdkörper in der Augenvorderkammer mit Vorderkammerabflachung, Pupillenverziehung, Hyalhämamaterial.

- ▶ **Funduskopie:** Doppelperforation durch FK möglich; evtl. FK sichtbar; Glaskörper hat Tendenz, in Wunde zu prolabieren, evtl. inkarzeriert; Einblutungen; zystoides Makulaödem (S.312); PVR (S.282). Verletzungen des N. opticus vgl. Contusio bulbi (S.461).
- ▶ **Tonometrie:** Augeninnendruck deutlich erniedrigt; Ausnahme: Gedeckte perforierende Verletzung, Wundbereich über Ventilmechanismus adaptiert (Seidel-Test (S.42) ggf. unter vorsichtiger Druckprovokation).
- ▶ **Motilität (S.20):** Evtl. eingeschränkt, durch z.B. Verletzung des M. obliquus inferior (am häufigsten); Verletzung der Trochlea, des M. obliquus superior.
- ▶ **Beachte:** Röntgen immer erforderlich, besonders zum FK-Ausschluss (in 25–40 % intraokularer FK); CT zur FK-Lokalisation (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: Chalkose (S.316), d.h. Kupferablagerungen im Auge z.B. in Linse, Hornhaut; evtl. grünliche Irisverfärbung, stark lichtbrechende retinale Ablagerungen; bei reinem Kupfer purulente Endophthalmitis mit foudroyantem Verlauf.
 - Evtl. sympathische Ophthalmie (S.360).
 - 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.282).
 - Katarakt (S.268).
 - Endophthalmitisrate (S.467) bis 13 %, Enukeleationsrate bis 11 %.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Contusio bulbi (S.461), subtarsaler FK.
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - *Breitbandantibiotikum i. v. z. B. Cefuroxim.*

– **Kontaktlinsen:** Bei irregulärem Astigmatismus, Aphakie (besonders bei Kindern schnelle Anpassung erforderlich); evtl. gefärbt als künstliche Iris bei großen Kolobomen.

■ **Beachte:** Bei Kindern Gefahr von Amblyopie (S. 435) oder Verlust des Binokularsehens groß (auch bei Verbandwahl beachten).

– **Tetanus-Impfschutz** überprüfen (letzte Impfung > 5 Jahre: Nicht ausreichend); ggf. kombinierte Schutzimpfung: 1 Amp. Tetagam (250 I.E. Tetanus-Antitoxin) i. m. und 0,5 ml Tetanol (Tetanus-Toxoid-Adsorbat-Impfstoff 75 I.E.) i. m. an kontralateralen Körperstellen; vgl. aktuelle Empfehlungen der Ständigen Impfkommission (STIKO) unter www.rki.de.

• **Operativ:**

– Wundpräparation (bei Bindehaut-/Skleraverletzungen zur Orientierung über die Ausdehnung) und -verschluss.

– Bei Hinterabschnittsverletzung ggf. prophylaktische Kryokoagulation, Plombe (S. 515) oder Cerclage (S. 517).

– Vitrektomie (S. 513): Zum Entfernen intraokularer Fremdkörper; optimaler Zeitpunkt richtet sich nach individuellem Befund, wie z. B. Amotio, Glaskörperblutung, Art, Ort und Material des FK; möglichst jedoch innerhalb von 5 Tagen; (Kupfer- und Holz-FK so bald wie möglich entfernen); Erfolgsrate der FK-Entfernung: 27–75% Visus 0,1 oder besser.

– Evtl. Einsatz von intraokularem Handmagneten (schwere Erden) bei metallischem FK.

– Linsenentfernung bei intumeszenter Katarakt.

– Keratoplastik (S. 494): Bei nicht korrigierbarem irregulärem Astigmatismus oder getrüübter zentraler Hornhaut.

– Sympathische Ophthalmie (S. 360).

Endophthalmitis

► **Definition:** Entzündung des inneren Auges ohne Sklerabeteiligung.

► **Diagnostik/Symptome:**

• **Spaltlampe:** Bakterielle Endophthalmitis: Lidödem, Chemosis (S. 175), Bindehauthyperämie, Hornhautödem, Zellen in der Vorderkammer, Tyndall positiv (S. 347), Hypopyon (S. 348); 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 (S. 371) 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 intraokularen operativen Eingriff (Kataraktchirurgie, IVOM, seltener, aber evtl. noch nach Jahren Filterkissen-, Cerclage-, Plombeninfektion).

• Perforierende/penetrierende Verletzungen (S. 465).

• 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 patho

23.1 Traumatische Augenveränderungen

- ▶ **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 0,2).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Jede andere intraokulare Entzündung, inkl. sympathische Ophthalmie (S.360), Endophthalmitis phacoanaphylactica (S.353), okkultes Fremdkörper (S.465).
- ▶ **Therapie:**
 - **Konservativ:**
 - Verdacht auf bakterielle Infektion: Breitbandantibiotikum i. v. z. B. Cefuroxim in möglicher Höchstdosis; lokal z. B. Gentamicin oder Ofloxacin AT stdl.; subkonjunktival 5 mg Gentamicin tgl. (vorher Lokalanästhetikum subkonjunktival); Dauer je nach Verlauf; ggf. Änderung der Therapie bei fehlendem Ansprechen bzw. nach Kulturergebnis und Antibiogramm.
 - Zykloplegie vgl. Tab. 1.3.
 - Kortikosteroide evtl. 48 h nach dem Anlegen der Kultur, wenn kein Verdacht auf eine Pilzinfektion besteht, und unter Fortsetzung der Antibiotikatherapie lokal, subkonjunktival; Prednison p. o. 40–80 mg, rasche Reduktion nach 7–14 Tagen; NW, KI (S.354).
 - Verdacht auf eine Pilzinfektion (S.372).
 - **Operativ:**
 - Vitrektomie (S.513) diagnostisch und therapeutisch.
 - Evtl. Vorderkammerpunktion/-spülung.
 - Intravitreal mit Insulinspritze: 1. Bei bakterieller Infektion: 400 µg Amikacin in 0,1 ml und 1,0 mg Vancomycin in 0,1 ml; evtl. Wiederholung nach 48 h; 2. bei Pilzinfektion: 5 µg Amphotericin B in 0,1 ml.

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, Ödem, evtl. Ptosis (S.134).
 - Enophthalmus-Diagnostik (S.12), 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.461).
 - Überprüfung der Hautsensibilität (S.39): Evtl. Hypästhesie im Bereich des N. infraorbitalis (Unterlid, Wange).
 - **Tonometrie:** Bei versuchtem Blick nach unten evtl. Augeninnendruckanstieg.
 - Motilität (S.20): Elevation > Depression eingeschränkt.
- ▶ **Beachte:** Traktionstest (S.29): Widerstand gegen Hebung.
- **Röntgen/CT:** Fraktur am häufigsten des Orbitabodens, seltener mediale Orbitawand oder Orbitadach, Darstellung von prolabierte Orbitainhaltanteilen (z. B. Fett, Bindegewebssepten, selten M. rectus inferior); evtl. assoziierte Frakturen.
- Rhinorrhö erfordert Ausschluss einer Liquoristel 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 Liquorffistel evtl. Meningitis; evtl. Fibrose des M. rectus inferior.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* 7–14 Tage Rückgang der Schwellung abwarten; Visus-, Hertel- (S. 12) und Motilitätskontrollen (S. 20).
 - *Operativ:*
 - 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 Liquorffistel 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. 134), Entropium (S. 130), Ektropium (S. 130), Trichiasis (S. 129), Erosio corneae (S. 470), Ulcus corneae (S. 212).
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:*
 - Tetanusimpfschutz-Überprüfung bzw. -Prophylaxe (S. 467).
 - Antibiotische AS je nach Verletzungsausmaß, Kontamination der Wunde.
 - Bei großen Defekten mit unzureichender Hornhautdeckung feuchte Kammer oder Salbenverband bis zur plastischen Deckung.
 - Bisswunden: Kinder > 8 Jahre, Erw. für 5 Tage Tetracyclin p.o.; antibiotische AT/AS (S. 178).
 - *Operativ:*
 - ▶ **Beachte:** Primärversorgung innerhalb 12 h; initial sollte möglichst wenig Gewebe entfernt werden, auch bei fraglicher Vitalität oft wieder integrierbar.
 - Bei späterem Eintreffen des Patienten Reinigung mit physiologischer NaCl-Lösung 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. 531).
 - Postoperativ antibiotische AS; Verband (über Fahruntüchtigkeit aufklären).

Verletzungen der Tränenwege

- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Inspektion:* Verletzung der Canaliculi, Tränenpünktchen, des Tränensacks (Tränendrüse sehr selten verletzt).
 - Spülung (S. 19), falls äußerlich keine Verletzung der Tränenwege sichtbar: Nicht durch

23.1 Traumatische Augenveränderungen

- Darstellung mit bildgebenden Verfahren (S. 19).
- Ausschluss von Begleitverletzungen im Augen-, Gesichts-, übrigen Körperbereich vgl. Contusio bulbi (S. 461).
- ▶ **Ursache:** Verletzung der Lider im nasalen Drittel; Verletzung/Obliteration des Tränensacks durch Orbitafrakturen.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Epiphora (S. 168), z. B. infolge Durchtrennung der Tränenkanälchen, Verletzung des M. orbicularis (Pumpfunktion gestört), Verlagerung der Tränenpunkttchen durch Narbenzug; als Folge von Frakturen evtl. rezidivierende Dakryozystitis (S. 170), Fisteln.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:*
 - Tetanusimpfschutz (S. 467) überprüfen bzw. -prophylaxe.
 - Lokale oder systemische Antibiotika, je nach Verletzungsausmaß, Kontamination der Wunde.
 - *Operativ:* Silikonintubation der Canaliculi (S. 530) innerhalb von 24 h.

Kerato~~pathia~~ photoelectric~~a~~ („Verblitzung“)

- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Visus:* Evtl. reduziert.
 - *Anamnese:* Schmerzen, Fotophobie, Fremdkörpergefühl, Epiphora (S. 168); typische Latenzzeit von 6–8 h, bis erste Symptome auftreten.
 - *Inspektion:* Blepharospasmus (S. 142).
 - *Spaltlampe:* (Evtl. Lokalanästhetikum erforderlich, z. B. Oxybuprocain-HCL 0,4 %ig AT) meist beiderseits multiple, punktförmige, oberflächliche, fluoresceinpositive Epitheldefekte, vgl. Fluoresceinfärbung (S. 42); konjunktivale Gefäßinjektion.
- ▶ **Ursache:** UV-Strahlen: z. B. Schweißen, Höhensonne, Hochgebirgsaufenthalt.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Abheilung meist innerhalb von 24 h; Infektionsgefahr.
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Hornhaut- (S. 471)/Bindehautfremdkörper.
- ▶ **Therapie:**
 - *Gentamicin AS:* 3-mal tgl. bis zur Abheilung.
 - Ggf. *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, Fotophobie, Epiphora (S. 168).
 - Bei rezidivierender Erosio typischer Schmerz beim Aufwachen.
 - *Inspektion:*
 - Evtl. Blepharospasmus (S. 142).
 - Ektropionieren (S. 16): Zum Fremdkörperausschluss unter den Lidern.
 - *Spaltlampe:* Nur das Epithel betreffender, fluoresceinpositiver Hornhautdefekt, vgl. Fluoresceinfärbung (S. 42), Abb. 23.7; konjunktivale Gefäßinjektion (evtl. ziliare s. Tab. 5.1).
- ▶ **Ursache:** z. B. Fingernagel, Schminkutensilien, Zweig, Holz; spontan bei Hornhautdystrophie (S. 223); *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 h.; manchmal rezidivierende Erosio (S. 223).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Subtarsaler Fremdkörper, Hornhautfremdkörper (S. 471).

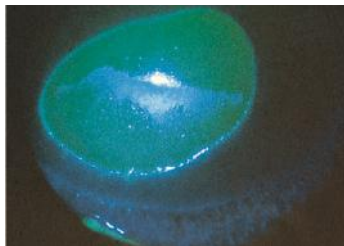


Abb. 23.7 • Große Erosio corneae im rot-freien Licht nach Anfärbung mit Fluorescein.

► Therapie:

- **Konservativ:**
 - Ggf. Verband; über Fahruntüchtigkeit aufklären; bei Kindern < 8 Jahre Amblyopiegefahr (S.435).
 - Gentamicin AS 3-mal tgl. bis zur Abheilung.
 - ▣ **Rezidivierende Erosio:** Behandlung oft über Monate erforderlich: Tränenersatzpräparate ohne Konservierungsmittel (S.165) tagsüber, Dexpanthenol AS z. N., Lidrandhygiene (S.144), evtl. Abrasio (S.493), evtl. therapeutische Kontaktlinse; weitere Therapiemöglichkeit „collagen shield“.
- **Operativ:** Bei therapieresistenter rezidivierender Erosio phototherapeutische Keratektomie (PTK) mit dem Excimer-Laser; s. Spezialliteratur.

Hornhautfremdkörper (FK)

► Diagnostik/Symptome:

- **Visus:** Je nach Lage des Fremdkörpers (FK) reduziert.
- **Anamnese:** Fremdkörpergefühl, Schmerzen, Epiphora (S.168); z.B. nach Schleifarbeiten.
- **Inspektion:** Blepharospasmus. Ektropionieren (S.16); 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 (Tab. 7.1; Abb. 24.1); evtl. begleitende fluoresceinpositive Erosionen; evtl. Zellen in der Vorderkammer, Tyndall positiv.

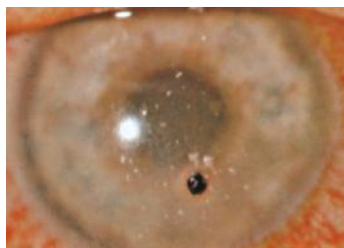


Abb. 23.8 • Metallischer Hornhautfremdkörper mit Rosthof und umgebendem Hornhautödem.

- **Weitere okuläre Befunde:** Je nach Traumaanamnese zusätzlich Contusio bulbi (S.461), perforierende Verletzung (S.465) möglich.
- **Verlauf/Komplikationen:** Infektion möglich, Folgen vgl. Bakterielle Keratitis (S.227); evtl. rezidivierende Erosio (s.o.); bei Penetration der Bowman-Membran Abheilung mit Hornhautnarbe.

23.1 Traumatische Augenveränderungen

- ▶ **Differenzialdiagnose:** Hornhauterosion (S.470), Konjunktivitis u.a. Erkrankungen des Vorderabschnitts.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Nach FK-Entfernung wie Erosio corneae (S.470); bei Vorderkammer-reizzustand Mydriasis (s. Tab. 1.3).
 - *Operativ:*
 - 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.470).

Bindehautverletzung

- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Spaltlampe:*
 - Bindehautdehiszenz, evtl. Fremdkörper (häufig Zilie), Bindehautblutung (Hyposphagma), Chemosis (S.175).
 - Wundinspektion in Tropfanästhesie (z.B. Oxybuprocain 0,4 %ig AT): Orientierung über Ausdehnung und Tiefe, Ausschluss Skleraruptur, Fremdkörperinkar-zeration.
 - *Röntgen:* Je nach Anamnese zum Fremdkörperausschluss.
- ▶ **Weitere okuläre Befunde:** Je nach Traumaanamnese zusätzlich Contusio bulbi (S.461), perforierende Verletzung (S.465) möglich.
- ▶ **Verlauf/Komplikationen:** Evtl. Infektion mit Übergreifen auf die Hornhaut (S.227).
- ▶ **Differenzialdiagnose:** Andere Erkrankungen des Augenvorderabschnitts; immer Ausschluss eines Fremdkörpers (extra-/intraokular), einer verborgenen Skleraver-letzung.
- ▶ **Therapie:**
 - *Konservativ:* Mit und ohne Naht, Breitbandantibiotikum lokal; z.B. Gentamicin AT/AS, Dosierung (S.178).
 - *Operativ:* Naht mit Vicryl 8–0 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 Nachbehand-lung für 5 Tage.

Traumatische Katarakt

- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - *Spaltlampe:* Kontusionsrosette (s. Abb. 13.5d), Vossius-Ring (S.462); perforieren-de Verletzungen: Verletzung der vorderen Linsenkapsel und übriger Linsenanteile möglich, variable Trübungs-zonen; durch Linsenschwellung evtl. Pupillarblock (S.262), flache Vorderkammer; Linsenmaterial in der Vorderkammer induziert Makrophagenreaktion mit Uveitis anterior (S.347).
 - *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.461).
- ▶ **Ursache:** Contusio bulbi (S.461), perforierende Verletzung (S.465).
- ▶ **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.

- **Operativ:** Kataraktextraktion (S.500): Art und Zeitpunkt des Eingriffs individuell variabel; bei Kindern bis etwa zum 15. Lebensjahr Amblyopiegefahr (S.435) berücksichtigen; rasche Intervention bei phakolytischem Glaukom.

Traumatische Retinopathie Purtscher

- ▶ **Diagnostik/Symptome:** Funduskopie: Fokale retinale Areale milchig weißer bis grauer Trübungen, Cotton-Wool-Herde (S.285), Blutungen.
- ▶ **Ursache:**
 - Fettembolie in retinalen und chorioidalen Gefäßen infolge von Unfallverletzungen, Frakturen der langen Röhrenknochen.
 - Plötzlicher Anstieg des intravasalen Druckes 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.282), ausgedehnte Schisis (S.278).

Siderosis bulbi

- ▶ **Definition:** Eisenablagerung in Augengeweben.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Spaltlampe:**
 - Rostfarbene Bindehautverfärbung.
 - Hornhaut: Fleischer-Ring (S.217), Hudson-Stähli-Linie (S.217); Ödem, interstitielle Keratitis, Hornhautneovaskularisation, -trübung.
 - Iris: Bräunliche Irisverfärbung, s.a. Heterochromie (S.238): braun, gelb, grün, rot, Kontrast besonders deutlich bei blauer Iris); Mydriasis; Synechien; Uveitis anterior (S.347).
 - Linse: Braungelbe, subkapsuläre Flecken, totale Katarakt.
 - **Funduskopie:** Retinitis pigmentosa (S.328) ähnliches Bild; rostfarbene Netzhautverfärbung; evtl. Netzhautablösung.
 - **Dunkeladaptation:** Nachtblindheit.
 - **ERG:** Pathologisch.
 - **Tonometrie:** Augeninnendruck bei Sekundärglaukom erhöht.
 - **Gesichtsfeld:** Konzentrische Einengung.
 - Röntgen (S.87), Ultraschall, ggf. weitere bildgebende Verfahren zur Fremdkörperlokalisation (S.465); 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.350); 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 intraokularer Blutung (S.274); 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.

23.1 Traumatische Augenveränderungen

- Tiefe korneale, Iris-, Linsensiderose: Deferoxamin subkonjunktival 0,5 ml einer 10%igen Lösung 2-mal wöchentlich; Dauer: 8–10 Wochen. Zyklusplegie vgl. Tab. 1.3; Tensionserhöhung (S.407).
- **Operativ:** Fremdkörper sobald wie möglich entfernen.
- ▶ **Prävention:** Deferoxamin systemisch; nicht bei bestehender Siderose.

Solarmakulopathie

- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Visus:** Meistens bilateral $\leq 0,2$.
 - **Anamnese:** Kurz nach Sonnenlichtexposition Wahrnehmung einer diffusen, sich unregelmäßig bewegenden Wolke vor den Augen, irritierende Nachbilder, Fotophobie, Chromatopsie (Farbigsehen), Fotopsie (Szintillationen, Funken, Lichtblitze vor den Augen); nach 24 h 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 gelblich-weißer, 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 1. Monats); häufig trotzdem kleine Gesichtsfelddefekte/Metamorphopsie; evtl. permanente Beeinträchtigung von Lesen und Naharbeit.
- ▶ **Therapie:** Innerhalb von 72 h 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 2. Pappe dahinter beobachten); direkte Betrachtung auch durch Röntgenfilm oder Fotofilm gefährlich; bei Aphaken/Pseudophaken Schutz gegen UV-Licht und kurze Wellenlängen.

Schütteltrauma (Shaken-Baby-Syndrom)

- ▶ **Definition:** Kopf- und Augenverletzungen durch körperliche Gewalt meistens bei Kindern unter 2 Jahren.
- ▶ **Leitbild:** Netzhautblutungen.
- ▶ **Diagnostik/Symptome:**
 - **Anamnese:** Häufig wird kein adäquates Trauma geschildert, Bagatellisierung der Verletzungen, Vorstellung mit zeitlicher Verzögerung trotz gravierender Symptome und Befunde.
 - **Inspektion:** Ängstliches, apathisches, schläfriges, verlangsamtes Kind, ggf. Brechneigung. Hämatome und Verletzungen insbesondere in Kopfregionen, die bei einem Sturz in der Regel nicht verletzt werden (z.B. Ohren, Mund, periorbital, Scheitelregion).
 - **Spaltlampe:** z.B. subkonjunktivale Blutungen (Hyposphagma).
 - **Funduskopie:** Uni- oder bilaterale Netzhautblutungen in allen Schichten, prä- und subretinal.
 - **Pupillenreflexe:** Afferenter Pupillendefekt.
- ▶ **Beachte:** Möglichst einen auf Kindesmisshandlung spezialisierten Pädiater hinzuziehen, auch in Hinblick auf die Anschlussbehandlung/Unterbringung.

- **Bildgebende Verfahren:** In Abhängigkeit von der Art der Kopf-/Augenverletzungen und des Verdachts auf intrakranielle Blutungen und Beteiligung anderer Körperstrukturen.
- ▶ **Ursache:** Kräftiges Schütteln des Kleinkindes, auch in Verbindung mit direkter Gewalteinwirkung.
- ▶ **Assoziation:** Die Hirnstammtraktion durch das Schütteln führt zu Apnoe, Hypoxie, erhöhtem intrakraniellen Druck und Ischämie; ggf. Subdural- und Subarachnoidalblutungen, Hirnverletzungen; Frakturen und Verletzungen am übrigen Körper.
- ▶ **Verlauf:** Mortalität ca. 25 %, ca. 50 % der Todesfälle durch Kindesmisshandlung.
- ▶ **Therapie:** Interdisziplinär, symptom- und befundbezogen.

24 Operative Eingriffe

24.1 Chirurgische Anatomie

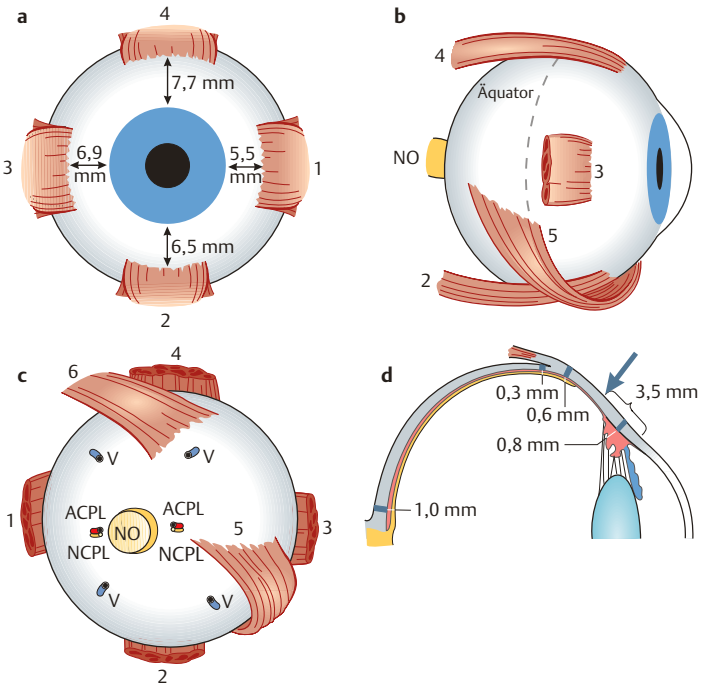


Abb. 24.1 • Chirurgische Anatomie des rechten Bulbus (nach Freeman und Tolentino).

- a Aufblick subkonjunktivale Insertionsdistanz der Mm. recti vom Limbus:
1 M. rectus medialis, 2 M. rectus inferior, 3 M. rectus lateralis, 4 M. rectus superior.
- b Seitenansicht (lateral)
5 M. obl. inferior, NO: N. opticus.
- c Rückansicht
6 M. obliquus superior, 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).

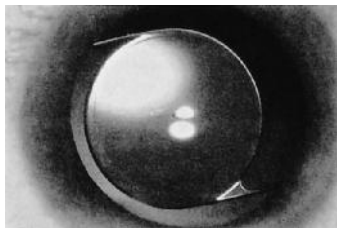


Abb. 24.2 • Intraokularlinse in situ.



Abb. 24.3 • Schemazeichnung einer Kunstlinse; der brechende Teil wird als „Optik“, der für die Fixierung vorgesehene als „Haptik“ bezeichnet.



Abb. 24.4 • Injektor für die Intraokularlinsenimplantation mit vorgeladener Intraokularlinse.

24.2 Operationsvorbereitung/Anästhesie

Aufklärungspflicht und Einverständniserklärung

- ▶ Das Aufklärungsgespräch dient der Abwägung von Erfolgsaussichten und Risiken; es ist juristisch entscheidend. Operationswunsch des Patienten vor jedem Eingriff in Form eines schriftlichen Einverständnisses dokumentieren:
 - Bei terminierbaren Eingriffen: Aufklärungsgespräch und Einwilligung am Operationsvortrag oder früher.
 - Bei risikoarmen ambulanten Operationen Einwilligungserklärung auch am Operationstag statthaft, wenn der Patient ausreichende Gelegenheit zur Entscheidungsfindung erhält.
 - Bei jedem intraokularen Eingriff in adäquater Form auf theoretische Risiken hinweisen wie Infektion, Blutung, Nachoperation und Sehverschlechterung bis zum Verlust des Auges.
 - Bei kosmetischen Eingriffen als Risiken gezielt eine überschießende Narbenbildung und evtl. erforderliche Nachoperationen nennen.
- ❑ **Beachte:** Komplikationshäufigkeiten im Promillebereich entbinden nicht von der Aufklärungspflicht. Patientenrechtegesetz: Eine Kopie der unterschriebenen Aufklärung ist dem Patienten mitzugeben oder der Verzicht des Patienten auf die Aushängung zu dokumentieren.

Vorbereitung intraokularer Eingriffe

- ▶ **Desinfektion von Haut und Schleimhaut:** Hautpartie im Operationsgebiet mit Polyvidonjod getränkten sterilen Watteträgern abwischen.
 - Vorsicht bei Jodallergie, Hyperthyreose, Dermatitis herpetiformis Duhring.

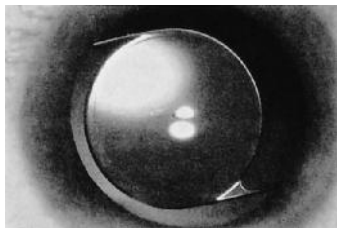


Abb. 24.2 • Intraokularlinse in situ.



Abb. 24.3 • Schemazeichnung einer Kunstlinse; der brechende Teil wird als „Optik“, der für die Fixierung vorgesehene als „Haptik“ bezeichnet.



Abb. 24.4 • Injektor für die Intraokularlinsen-implantation mit vorge-ladener Intraokularlinse.

24.2 Operationsvorbereitung/Anästhesie

Aufklärungspflicht und Einverständniserklärung

- ▶ Das Aufklärungsgespräch dient der Abwägung von Erfolgsaussichten und Risiken; es ist juristisch entscheidend. Operationswunsch des Patienten vor jedem Eingriff in Form eines schriftlichen Einverständnisses dokumentieren:
 - Bei terminierbaren Eingriffen: Aufklärungsgespräch und Einwilligung am Operationsvortrag oder früher.
 - Bei risikoarmen ambulanten Operationen Einwilligungserklärung auch am Operationstag statthaft, wenn der Patient ausreichende Gelegenheit zur Entscheidungsfindung erhält.
 - Bei jedem intraokularen Eingriff in adäquater Form auf theoretische Risiken hinweisen wie Infektion, Blutung, Nachoperation und Sehverschlechterung bis zum Verlust des Auges.
 - Bei kosmetischen Eingriffen als Risiken gezielt eine überschießende Narbenbildung und evtl. erforderliche Nachoperationen nennen.
- ❑ **Beachte:** Komplikationshäufigkeiten im Promillebereich entbinden nicht von der Aufklärungspflicht. Patientenrechtegesetz: Eine Kopie der unterschriebenen Aufklärung ist dem Patienten mitzugeben oder der Verzicht des Patienten auf die Aus-händigung zu dokumentieren.

Vorbereitung intraokularer Eingriffe

- ▶ **Desinfektion von Haut und Schleimhaut:** Hautpartie im Operationsgebiet mit Polyvidonjod getränkten sterilen Watteträgern abwischen.
 - Vorsicht bei Jodallergie, Hyperthyreose, Dermatitis herpetiformis Duhring.

Lokalanästhesie: Oberflächentropfanästhesie von Hornhaut und Bindehaut

- ▶ **Indikation:** z. B. vor subkonjunktivalen, para- und retrobulbären Injektionen; Fremdkörperentfernung; Applanationstonometrie (S.44).
- ▶ **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.220).
- ☒ **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 27G-Nadel.
 - Wirkungseintritt in ca. 5 min, Wirkungsdauer ca. 60 min.
 - Effektive Blutungsneigungsreduktion bei Lidoperationen durch Anästhetikum mit Adrenalinzusatz (*Xylonest* 0,5% mit Adrenalin 1:250 000).
 - 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 30G-Kanüle Bindehaut penetrieren; zur Vermeidung einer Perforation Einstichrichtung tangential zur Bulbusoberfläche, Kanülenanschluß skleraparallel, Spitze sklerafern.
 - **Alternativ:** Bindehaut vor der Injektion mit Kolibripinzette anheben; gewünschter Effekt: Bei Injektion glasige Chemosis.
- ☒ **Beachte:** Wegen starken Brennens Infiltrationsanästhesie vor subkonjunktivaler Injektion von Gentamicin.

Lokalanästhesie: Parabolbär-/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.
 - Oberflächentropfanästhesie (S.478).
 - Infiltrationsanästhesie der Haut im lateralen Unterliddritzel zwischen Tarsus-unterrand und Orbitalrand mit 27G-Kanüle (meist genügen 0,3–0,5 ml Anästhetikum, z. B. *Mepivacain*-HCl 2%).
 - Parabolbäranästhesie/Retrobulbäranästhesie (z. B. mit *Mepivacain*-HCl 2%; Abb. 24.5a): Mit kurz angeschliffener Retrobulbärkanüle oder z. B. 21G-Kanüle senkrechte Hautpenetration im Unterlid in Höhe der unteren Umschlagfalte (Kanülenanschluß 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: Parabolbare Verteilung des Anästhetikums zur Vermeidung eines Refluxes aus dem Stichkanal; es resultiert ein diskretes teigiges Ödem von Unter- und Oberlid.

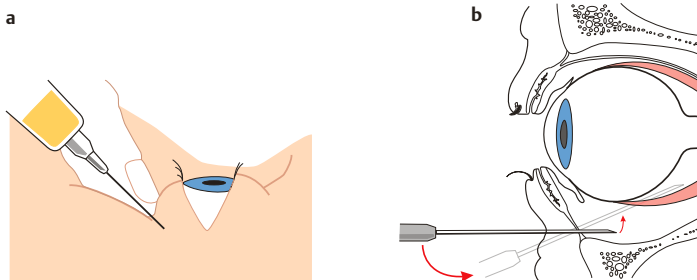


Abb. 24.5 •

- a Parabolbäranästhesie: Das Septum orbitale wird im äußeren Liddrittel penetriert;
 b Retrobulbäranästhesie: In Höhe des Bulbusäquators Stichrichtungsänderung zur Orbitaspitze mit Penetration des Muskelkonus.

Maskennarkose/ggf. 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 Parabolbär-/Retrobulbäranästhesie (vorwiegend Kataraktchirurgie).
- **Durchführung:** Nach erfolgter Parabolbäranästhesie wird eine mit Hautdesinfektionsmittel getränkte Komresse auf die passiv komplett geschlossenen Lider gelegt; die Pelotte des Okulopressors wird mittels Gummizugband befestigt; der gewünschte Druck (z. B. 35 mmHg) 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; z. B. Mydriatikum, Neosynephine, Zyklotat).
 - Zur Prophylaxe einer intraoperativen Miosis bei intraokularen Eingriffen: Diclofenac-Natrium AT 4-mal.
 - 2-mal Atropin-AT.

24.3 Nahtmaterial

- ▶ **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 operativen Eingriffen im vorderen Augenabschnitt.
 - *Durchführung:* Mydrane intrakameral (Tab. 1.3).
- ▶ **Intraoperative Miosis:**
 - *Indikation:* Gewünschte Pupillenverengung.
 - *Durchführung:* Acetylcholinchloridlösung 1 % intrakameral.

24.3 Nahtmaterial

Nahtmaterialien

- ▶ **Resorbierbar:** Polyglactin 910 (Vicryl): Konjunktivalnähte (10–0 bis 7–0); Tarsusnähte (6–0/5–0); Skleranaht 7–0.
- ▶ **Nicht resorbierbar** (oder mit langsamer Auflösung):
 - *Seide:* Haut- und Lidkantennähte 7–0; Konjunktivalnähte 8–0 (Sonderfall); 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/Sulkusfixierung von Hinterkammerlinsenbügeln 10–0; Abnahme der Reißfestigkeit um 30 % nach ca. 12 Monaten.
 - Zeitpunkt der Fadenentfernung: Tab. 24.1.

Tab. 24.1 • Durchschnittlicher Zeitpunkt der Fadenentfernung nicht resorbierbarer Nähte.

Naht	Zeitpunkt
Hornhautnaht	
fortlaufende Nylonnaht 10–0 bei Keratoplastik (das Auge sollte zuvor ca. 2 Monate „steroidfrei“ sein)	15–18 Monate
Nylon-Einzelknopfnähte 10–0 bei Keratoplastik	15–18 Monate
Nylon-Einzelknopfnähte 10–0 nach perforierender Hornhautverletzung (ggf. früher bei Kindern)	3–6 Monate
Bindehautnaht	
spannungsfreie Bindehautnähte (Seide)	3.–5. Tag
Hautnähte	
spannungsfreie Seiden- und Nylon-Fäden	5.–8. Tag
Lidkantennähte	
spannungsfreie Lidkantennähte (Seide)	14. Tag

Tab. 24.1 • Fortsetzung

Naht	Zeitpunkt
keine Nahtentfernung	
belassen werden reizfreie subkonjunktivale Nylonnähte 10–0 nach z. B. Trabekulektomie	
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 • Lasersuturolyse (S. 484)	

24.4 Operative Hilfseingriffe

Vorbemerkung

- ▶ Vor- und Nachbehandlung richten sich nach dem Haupteingriff.

Zügelnaht

- ▶ **Konzept:** Bei intraokularen Eingriffen kann mittels einer durch die Sehne des 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 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 Einzelknopfnah (Nylon 10–0) abdichten.

Tab. 24.1 • Fortsetzung

Naht	Zeitpunkt
keine Nahtentfernung	
belassen werden reizfreie subkonjunktivale Nylonnähte 10–0 nach z. B. Trabekulektomie	
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 • Lasersuturolyse (S. 484)	

24.4 Operative Hilfseingriffe

Vorbemerkung

- ▶ Vor- und Nachbehandlung richten sich nach dem Haupteingriff.

Zügelnaht

- ▶ **Konzept:** Bei intraokularen Eingriffen kann mittels einer durch die Sehne des 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 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 Einzelknopfnah (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. 31.8b).
- ▶ **Prinzip:**
 - Infiltrationsanästhesie; eine Klemme wird zur Gewebekompression mit daraus resultierender Blutarmut in den lateralen Lidwinkel eingeführt; nach ca. 3 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)

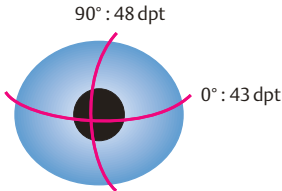
Vorbemerkungen zur therapeutischen Anwendung thermischer und fotodisruptiver Laser

- ▶ **Indikation:** Laser (Light Amplification by Stimulated Emission of Radiation) finden in der Ophthalmologie vor allem zur Behandlung von Netzhaut- und Aderhauterkrankungen, zur Nachstardisziplin, in der Glaukomtherapie sowie in der Katarakt- und der refraktiven Chirurgie (S.491) Anwendung.
- ▶ **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 nm Helium Neon, 1064 nm Nd:YAG, 1052 nm Femtosekunden-, 355 nm Nanosekundenlaser).
 - **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 vom verwendeten Kontaktglas: Ein „500-µm“-Effekt mit dem Goldmann-Dreispiegelglas entspricht in etwa einem „350-µm“-Effekt mit dem Panfunduskop (invertiertes Bild); das Panfunduskop bietet eine gute Übersicht für zügige Pankoagulationen (s. u.) auch bei nur mittelweiter Pupille; die Detailerkennung ist mit dem Dreispiegelkontaktglas besser.
- ▣ **Beachte:** Bei Reduktion der Herdgröße muss zur Konstanthaltung 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 die Behandlung grundsätzlich mit niedriger Laserleistung beginnen.
- Nd:YAG-(Neodym-Yttrium-Aluminium-Granat-)Laser:
- Wellenlänge 1064 nm (unsichtbarer Infrarotbereich, Applikation erfolgt unter Beobachtung eines He-Ne- oder Diodenlaser-Zielstrahles); 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“ (Fotodisruption) 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 Brown'sche Molekularbewegung erfolgten Definition der Temperatur liegt.
- Femtosekundenlaser: Wellenlänge 1052 Nanometer (Infrarot-Laser), Lichtimpulse im Femtosekundenbereich (Billiardstelsekunden), Prinzip der Fotodisruption.
- Nanosekundenlaser: Wellenlänge 355 (blaues Licht im UV-Bereich), ultrakurze Lichtpulse von weniger als 1 milliardstel Sekunde; Prinzip der „low-density-Plasmabildung“.

25.1 Laseranwendung im vorderen Augenabschnitt (Auswahl)

Lasersuturolyse 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 Sickerkissenbildung, gewünschtes Druckniveau wird nicht oder nur durch Bulbusmassage erreicht.
- ▶ **Prinzip:** Argonlaser, Spezialkontaktglas (z. B. „Hoskin's 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 Lasersuturolyse 90° zur Achse des korrigierenden Minuszylinderlasses (z. B. $+0,75 = -3,0/25^\circ$; Fadendurchtrennung bei 115° ; Abb. 25.1).
 - **Ad 2:** Sequenzielle Lasersuturolyse zunächst eines Fixierungsfadens. Zeitpunkt: Falls erforderlich bereits am 2. postoperativen Tag.



Astigmatismuskorrektur:
Zylinderlass – 5 dpt/ 0°

Abb. 25.1 • Schematische Darstellung der Hornhautbrechkraft bei einem Astigmatismus von 5 dpt; die optische Wirkung eines Zylinderlasses erfolgt 90° versetzt zu seiner Achse.

Lasertrabekuloplastik (LTP)

- ▶ **Konzept:** Augeninnendrucksenkung durch Verbesserung des transtrabekulären Kammerwasserabflusses; die Zerstörung von Trabekelwerk-Endothelzellen soll eine Aktivitätssteigerung unbeeinflusster Zellen induzieren; der Wirkmechanismus ist nicht geklärt.
- ▶ **Indikation:** Ggf. Ersttherapie bei primären (POWG) und sekundären Offenwinkelglaukomen wie Exfoliations- und Pigmentglaukom; im Falle, dass Augentropfen den IOD nicht ausreichend senken, antiglaukomatöse Medikamente zu systemischen und/oder lokalen Nebenwirkungen führen oder ein Adhärenzproblem besteht; ggf. bei sehr alten Patienten, um eine filtrierende Operation hinauszuzögern.
- ▶ **Kontraindikationen:** z. B. Neovaskularisationen oder Synechien im Kammerwinkel.
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:** Zur Vermeidung von Druckspitzen: 1 h vor und nach der Lasertherapie Apraclonidin 1 % AT oder Brimonidin AT und/oder Acetazolamid p. o.; postoperativ: IOD-Kontrollen in den ersten 6 h, danach befundabhängig; Kortikosteroid-AT oder nicht steroidale Antiphlogistika 3- bis 4-mal tgl. für 3 Tage; präoperative antiglaukomatöse Medikamente zunächst beibehalten und ggf. modifizieren.
- ▶ **Prinzip:** Tropfanästhesie; Einstellen des Gonioskopsiegels des Kontaktglases auf den vorderen Anteil des Trabekelmaschenwerks (Übergang des nicht pigmentierten zum pigmentierten Anteil des Trabekelwerks, Abb. 25.2a):
 - **Argonlaser-Trabekuloplastik (ALTP; Grün oder Blau/Grün; 514 nm):**
 - Laserparameter: H 50 μm , E 0,1 s, L 600–1 200 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 2 Behandlungen über je 180°.
- **Selektive Lasertrabekuloplastik (SLT)** mit Q-switched frequenzverdoppeltem Nd:YAG-Laser (532 nm):
 - Laserparameter: *H* 400 µm, *E* 3 ns, *Energie* 0,4–1,2 mJ.
 - 1. Sitzung 50 Herde nicht überlappend 180° inferior.
 - 2. Sitzung 50 Herde nicht überlappend 180° superior.
 - EGS-Empfehlung (www.eugs.org): Mit 0,8 mJ beginnen, in 0,1-mJ-Schritten die Energie zurücknehmen, bis keine Kavitationsblasen mehr entstehen, diese und Ausbleichung vermeiden.
 - Der vom Argonlaser hervorgerufene koagulative Schaden im Gewebe fehlt bei der SLT, weshalb sie prinzipiell wiederholbar sein soll.
- **Weitere Lasertypen:** Diodenlaser (810 nm), Mikropulsdiodenlaser (810 nm).

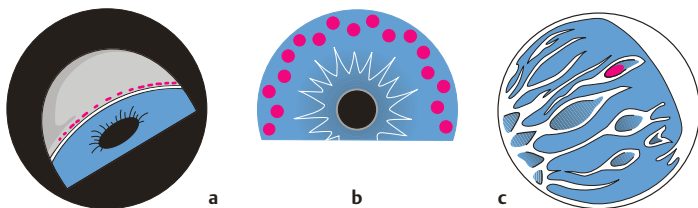


Abb. 25.2 • Laseranwendung im vorderen Augenabschnitt.

- a Argonlaser-Trabekuloplastik (ALTP);
 b Laseriridoplastik;
 c Nd:YAG-Iridotomie (nach Robin, Pollack, Spaeth).

- ▶ **Ergebnis:** IOD-Senkung bei ALTP und SLT etwa gleich; bei ungefähr der Hälfte der Patienten Drucksenkung > 20 % vom Ausgangsniveau, mit der Zeit allmähliches Nachlassen der Wirkung; Vorteile für den Patienten können eine Druckregulierung für 1–2 Jahre und die Reduktion der antiglaukomatösen Medikamente sein.
- ▶ **Komplikationen:** Transiente (selten permanente) IOD-Erhöhungen; Augenschmerzen, Konjunktivitis (etwa 5 %); Iritis mit hinteren Synechien bei Laserapplikation im Bereich des hinteren, skleralspornnahen Trabekelwerks; vordere Synechien bei engem Kammerwinkel; Blutungen; Fortschreiten von Gesichtsfeld- und Papillenschäden infolge der Grunderkrankung bei unzureichender Regulierung des Druckniveaus.

Laseriridoplastik (Gonioplastik)

- ▶ **Konzept:** Temporäre Erweiterung der Kammerwinkelbucht durch Straffen der peripheren Iris.
- ▶ **Indikation:** Vorbereitung einer geplanten YAG-Iridektomie oder einer Argonlaser-Trabekuloplastik bei im Zugang eingengtem 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.

25.1 Laseranwendung im vorderen Augenabschnitt (Auswahl)

Laserpupilloplastik

- ▶ **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.

Lasersphinkterotomie

- ▶ **Konzept:** Pupillenerweiterung durch Irissphinkterdurchtrennung.
- ▶ **Prinzip:** Applikation von Argonlaser-Herden im Bereich des Irissphinkters.
 - *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 akuten Winkelblocks bei Engwinkelsituation, prophylaktische Iridotomie am Partnerauge nach Winkelblock der Gegenseite; „inverser Pupillarblock“ bei Pigmentdispersionssyndrom.
 - Prävention und Therapie eines Pupillarblocks.
 - Pupilloplastik über multiple konfluierende radiäre Iridotomien möglich.
- ▶ **Vorbereitung:** Miosis; bei hyperämischer Iris oder Rubeosis iridis zuvor thermische Koagulation des Irisstromas mit dem Argonlaser (H 200–500 μm , E bis 0,5 s, L 300–500 mW).
- ▶ **Nachbehandlung:** Antiphlogistische Therapie.
- ▶ **Prinzip:**
 - Nd:YAG-Laser (S. 483).
 - 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 silikonölgefüllten Augen bei 6 Uhr, falls noch keine operative 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-Laser (S. 483).
 - 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, anhängig von der Kapselspannung; gewünschter Effekt: Optische Lücke im Bereich der Sehachse (vgl. Abb. 25.3).

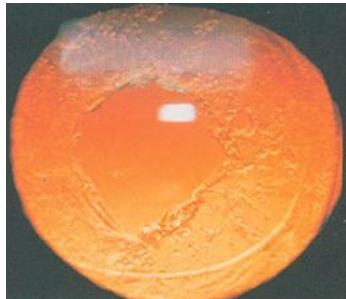


Abb. 25.3 • Zustand nach Nd:YAG-Laser-Kapsulotomie: Hinter der Kunstlinse ist in der getrübbten hinteren Linsenkapsel eine zentrale, klare Lücke zu erkennen.

► **Komplikationen:**

- Bei anteriorer Fokussierung oder Fixationsunruhe punktuelle Kunstlinsenmarkierungen („pits“); (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.

Zyklofotokoagulation/Anwendung von Excimer-Laser und Femto-/Nanosekundenlaser

-
- Siehe Kap. Zyklodestruktive Eingriffe (S.512), Katarakt- und refraktive Chirurgie (S.491).

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 Effekt-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 „Membran-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 s. a. IVOM (S.515).
- ▶ **Indikation:**
 - *Fortgeschrittene, nicht proliferative dR ohne Makulaödem* (S.285).
 - *Visusbedrohende diabetische Makulopathie:* Unabhängig von der aktuellen Sehschärfe visusbedrohend, d. h. die diabetischen Netzhautveränderungen (S.285) 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:*
 - Pankoagulation über Kontaktglas: Etwa 1 000–1 600 Herde in 2–3 Sitzungen; außerhalb der Gefäßbögen; temporal ab 2 Papillendurchmesser von der Fovea entfernt, nach peripher zirkulär bis zum Äquator; Herdabstand $\frac{1}{2}$ Herddurchmesser (Abb. 25.4a; Abb. 15.14).
 - *Laserparameter:* W 514 nm (Argon grün), H 500 μ m, E bis 0,5 s, L zu Beginn 200 mW, bei Bedarf in 50-mW-Schritten steigern; je nach Medientransparenz.
 - *Gewünschter Effekt:* Mittelgradige Weißfärbung (bei diffuser Makulopathie gewünschte 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 (S.285) ist keine Therapiemöglichkeit gegeben.
 - *Fokale Koagulation der diabetischen Makulopathie:*
 - Gezielte Laserbehandlung; Kontaktglas.
 - *Laserparameter:* W 514 nm Argon grün, Abstand von der Foveola mindestens 300–500 μ m; H 50–200 μ m, 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 μ m; evtl. unter Einbeziehung des papillomakulären Bündels; Kontaktglas.
 - *Laserparameter:* W 514 nm Argon grün, H: Zwischen temporalen Gefäßstämmen und perifovealer Gefäßarkade Netz von 100- μ m-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 < 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 je nach Schweregrad).
 - *Diabetische proliferative Vitreoretinopathie (dPVR):*
 - Pankoagulation zwischen großen Gefäßbögen und Äquator; initial 1 600 Herde (max. 1 000 Herde in einer Sitzung; Abb. 25.4a; Abb. 15.14).
 - *Laserparameter:* H 500 μ m, E bis 0,5 s, L je nach 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 1 bis $1\frac{1}{2}$ Herddurchmesser).

- Nach 4 Wochen kein Rückgang oder Stillstand der dPVR: Koagulation zwischen den Herden, dann äußere Peripherie (mehrere tausend Herde so möglich).

► **Komplikationen:** Chorioidale Neovaskularisation (S. 305), epiretinale Gliose (S. 315), Blutung, Aderhautamotio (S. 375), seröse Netzhautablösung; nach Pankoagulation evtl. Gesichtsfeld, Dunkeladaptation und Farbsehen eingeschränkt (Argon-blau-grün-Laser 488 nm: Gefahr des Blauzapfenschadens beim Lasertherapeuten).

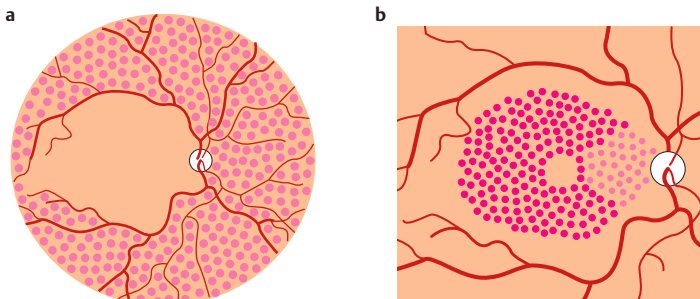


Abb. 25.4 •

- a Schema der Funduspankoagulation;
- b Schema der Makula-Grid-Koagulation.

Laserkoagulation bei Zentralvenenverschluss (ZVV) und Venenastverschluss

- **Indikation:** Bei Venenstammverschlüssen (4 Hauptvenen der Gefäßbarkaden) und Venenastverschlüssen; je nach Lehrmeinung prophylaktisch oder erst beim Auftreten von Neovaskularisationen s. a. IVOM (S. 515).
- **Prinzip:** Disseminierte (Scatter-)Argon-grün-Koagulation im Drainagegebiet außerhalb der großen Gefäßbögen.
 - **Laserparameter:** *H* (200)–500 µm, Abstand 1 Herddurchmesser, *E* bis 0,5 s, *L* zu Beginn 200 mW. Grid-Koagulation (S. 488) (Abb. 25.4b; Abb. 25.5) bei chronischem Makulaödem bei Stammvenen- oder Venenastverschluss.
 - **Zeitpunkt:** Nach 3–6 Monaten, falls intaktes perifoveales Kapillarnetz vorhanden (Fluoreszenzangiografie) und 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).

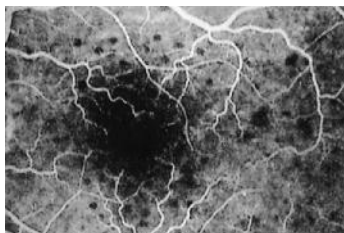


Abb. 25.5 • Fluoreszenzangiogramm nach Grid-(Gitter-)Koagulation; die runden, dunklen, punktförmigen Veränderungen entsprechen den Laserherden.

Laserkoagulation chorioidaler Neovaskularisation im Bereich der Makula

- ▶ **Konzept:** Indikation: Chorioidale Neovaskularisation mindestens 200 µm vom Zentrum entfernt, angiografisch gut abgrenzbar s. a. IVOM (S.515).
- ▶ **Prinzip:** Fluoreszenzangiogramm, ggf. Indocyanin-grün-Angiografie, nicht älter als 72 h; Tropfanästhesie, evtl. Parabulbäranästhesie (S.478); 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- bis 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 Kontrastsensitivität zu haben; direkt nach der Therapie ist ein Visusabfall zu erwarten; bessere Prognose bei ersten Neovaskularisationen ≤ 1 Papillendurchmesser, gut abgrenzbar; (Einzelheiten s. Spezialliteratur).
- ▣ **Beachte:** Wegen der hohen Rezidivrate engmaschige Kontrollen erforderlich, tgl. Amsler-Netz; OCT-Kontrollen empfehlenswert, bei neu auftretenden Metamorphopsien sofort.

Fotodynamische Therapie (PDT)

- ▶ **Konzept:** Ein primär nicht toxischer, fotosensibilisierender 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 Fotosensibilisators mit Sauerstoff und durch lokal begrenzte Oxidationsvorgänge zur Zerstörung der Gefäßwand, Thrombosierung und Regression der CNV.
- ▶ **Indikation:** Polypoidale chorioidale Vaskulopathie in Kombination mit VEGF-Hemmern; ggf. bei Choriorretinopathia centralis serosa.

26 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.
- ▶ **Verfahren:**
 - LASIK (laserassistierte, intrastromale In-situ-Keratomektomie).
 - PRK (fotorefraktive Keratektomie).
 - PTK (fototherapeutische Keratektomie).
 - LASEK (laserassistierte epitheliale Keratomektomie).
- ▶ **Indikationen:** Myopie, Hyperopie, Astigmatismus; grundsätzlich nimmt mit dem Umfang der erforderlichen Korrektur die Genauigkeit ab und die Komplikationsrate zu.
 - *PRK, LASEK, Epi-LASEK (s. u.):*
 - Myopie bis -6,0 dpt; Astigmatismus bis 5 dpt.
 - Grenzbereich: Myopie bis -8,0 dpt; Astigmatismus bis 6,0 dpt, Hyperopie bis +3,0 dpt.
 - *LASIK und Femto-LASIK (s. u.):*
 - Myopie bis -8,0 dpt, Astigmatismus bis 5,0 dpt, Hyperopie bis +3,0 dpt.
 - Grenzbereich Myopie -10,0 dpt, Astigmatismus 6,0 dpt, Hyperopie +4,0 dpt.
- ▶ **Kontraindikationen:**
 - *Grundsätzlich:* Autoimmunerkrankungen, Kollagenosen (Gefahr des Ulcus corneae); chronisch progressive Hornhauterkrankungen; Alter < 18 Jahre; instabile Refraktion; symptomatische Katarakt; exsudative Makuladegeneration; Glaukom mit Gesichtsfelddefekten; unrealistische Erwartungshaltung.
 - *LASIK und Femto-LASIK:* Hornhautdicke < 500 µm (mechan. Mikrokeratom), < 480 Mikrometer (Femto-L.); Hornhautstroma unter präpariertem Flap < 250 µm; „forme fruste“ des Keratokonus
 - *Indikationen und Kontraindikationen* vgl. aktuelle Empfehlungen der Kommission Refraktive Chirurgie der DOG und des BVA unter: www.dog.org oder www.augeninfo.de.
- ▶ **Prinzip:** Am häufigsten verwendete Laser:
 - *Excimer-Laser (excited dimer):* Erzeugt elektromagnetische Strahlung im UV-Bereich (z. B. ArF-Laser mit Wellenlänge 193 nm); zur Abtragung von Hornhautstroma (Fotoablation).
 - *Femtosekundenlaser* arbeitet mit ultrakurzen Lichtpulsen von einigen 100 Femtosekunden ($1 \text{ fs} = 1 \times 10^{-15} \text{ s}$), die über Plasmainduktion zur Fotodisruption führen. Die hierdurch entstehenden ca. 10–30 µm großen Kavitationsblasen drängen das Gewebe auseinander:
 - Präparation von Flaps (Deckeln, s. u.).
 - Abtragung von Hornhaut.
 - Beliebige Schnittführungen im Gewebe.
 - *PRK:* Durch lamelläre Flächenablation mit dem Excimer-Laser 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 (fototherapeutische Keratektomie):* Prinzip wie PRK; medizinisch indizierter therapeutischer Eingriff bei rezidivierenden Hornhauterosionen (90%), irregulären Astigmatismen (8%), oberflächlichen Hornhautdystrophien und -degenerationen sowie zur Glättung oberflächlicher Hornhautirregularitäten.

26.1 Verschiedene refraktiv-chirurgische Eingriffe

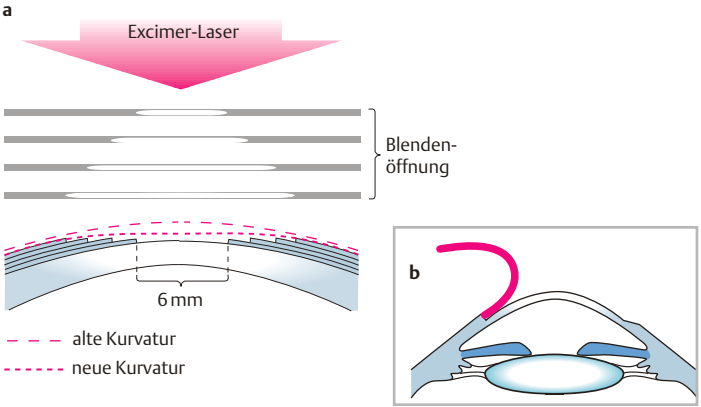


Abb. 26.1 •

- a Schema der fotorefraktiven Keratektomie (PRK; nach Steinert).
- b Schema des LASIK-Verfahrens (laserassistierte, intrastromale In-situ-Keratomeileusis).

- ▶ **LASIK:** Eine oberflächliche Hornhautlamelle (Flap oder Lentikel; ca. 130 µm dick) 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 fotorefraktiv behandelt (Abb. 26.1a) und anschließend der Flap reponiert. Mit einem Femtosekundenlaser lassen sich Flaps sehr präzise präparieren. Vorteile des Femtosekundenlasers z. B.:
 - Fokussierung in tiefere Hornhautschichten möglich.
 - Geringe Pulsenergien haben geringe disruptive Schäden im Mikrometerbereich im Hornhautgewebe zur Folge.
 - Repetitionsraten bis in den MHz-Bereich erlauben kurze Behandlungszeiten.
- ▶ **Wellenfrontaberrometrie-LASIK:** Sie ermöglicht das Erkennen, die Messung und die Berechnung optischer Fehler höherer Ordnung des Gesamtbrechkraftsystems des Auges.
- ▶ **LASEK:** Zunächst wird die Hornhautoberfläche mit Alkohol behandelt (18–20 %iger Alkohol in destilliertem Wasser über 25–40 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.
- ▶ **Intrakorneale Ringsegmente:** Im Hornhautstroma werden mechanisch oder mit dem Femtosekundenlaser 2 halbkreisförmige Tunnel präpariert, in die 2 Ringspannen aus PMMA eingeführt werden; zur Stabilisierung der Hornhaut; ggf. Korrekturen geringer Myopien; nicht indiziert bei Hornhautdicke < 300 µm im Ringsegmentbereich.
- ▶ **SMILE (small incision lenticule extraction):** Über einen Hornhautschnitt von 2–3 mm wird ein mit dem Femtosekundenlaser präparierter Lentikel entfernt, zurzeit bei Myopie von -3,0 bis -8,0 dpt, Astigmatismus bis -5,0 dpt (Grenzbereich: Myopie bis

-10,0 dpt, Astigmatismus bis -6,0 dpt (Kontraindikationen wie bei der Femto-Lasik, s.o).

- ▶ **Presbyopiekorrektur:**
- ▶ **Kamra-Implantat:** Scheibenförmiges dunkles Hornhautimplantat mit stenopäischer Lücke, wird unter mit Femtosekundenlaser präparierten Flap oder Hornhauttasche platziert, führt zu 1,5 – 2,0 dpt Zunahme der Schärfentiefe.
- ▶ **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.
 - Vorübergehende vermehrte Trockenheit der Augen.
 - **Intra- und postoperative Flap-Komplikationen:**
 - Verlust des Flaps.
 - Postoperative Flap-Falten, die eine sofortige Revision in den ersten Tagen postoperativ erfordern (Anheben des Flaps, Kochsalzunterspülung, Reposition, Glättung mit Keiltupfer).
 - Schnittfehler (mit modernen Mikrokeratomen und Femtosekundenlasern sehr selten), Beispiele: Epithelablösungen, Flap-Knopflöcher, dünne Flaps, unvollständige oder unregelmäßige Flaps, Hornhautperforation.
 - Hornhautkomplikationen wie z. B. „haze“ und diffuse lamelläre Keratitis (S. 215).

26.2 Verschiedene hornhautchirurgische Eingriffe

EDTA-Touchierung

- ▶ **Konzept:** Wiederherstellen der Transparenz des oberflächlichen Hornhautstromas durch Chelatbildung von Kalkablagerungen mit Kalziumdinatriumedetat (EDTA).
- ▶ **Indikation:** Optisch relevante Hornhautbanddegeneration.
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:** Präoperativ Tropfanästhesie; postoperativ antibiotische AS und Mydriasis (z. B. Scopolamin).
- ▶ **Prinzip:** Kokain 4 % Tropfanästhesie.
 - **Abrasio des Hornhautepithels:** Mit einem tangential zur Hornhautoberfläche geführten Hockeymesser (Abb. 26.2) oder einem angefeuchteten Watteträger (z. B. „balanced salt solution“ [BSS] oder Ringer-Lösung) wird das Hornhautepithel unter Schonung der Bowman-Membran entfernt.
 - **EDTA-Touchierung:** 0,5 %ige (bis 1,5 %) EDTA-Lösung wird anschließend mit einem Watteträger unter leichtem Druck auf die kalzifizierten 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.

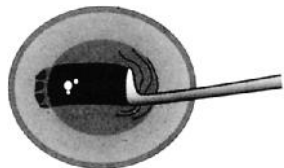


Abb. 26.2 • Abrasio des Hornhautepithels (nach Freeman und Tolentino).

Pterygiumoperation

- ▶ **Konzept:** Exzision des subkonjunktivalen fibrovaskulären Strangs; Prävention eines Rezidivs.
- ▶ **Indikation:** Visusreduktion, 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; zur Rezidivprophylaxe z. B. Mitomycin C 0,3 mg/ml bis 3 min intraoperativ; ggf. postoperativ Mitomycin C AT bis 0,05 % 2–5 × tgl. bis zu 2 Wochen lang (Komplikationen z. B. Skleralulzeration, -verfärbung).
- ▶ **Prinzip:**
 - Tropfanästhesie, anschließend Infiltrationsanästhesie (bei geplanter Konjunktivaltransplantation oder exzentrischer lamellärer Keratoplastik: Parabulbär- oder Retrobulbäranästhesie).
 - Anlegen radiärer Skalpelli- oder Scherenschnitte oberhalb und unterhalb des nasal vom Limbus gelegenen Pterygiumanteils (Abb. 26.3a).
 - ▶ **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. 26.3b), sorgfältiges Glätten der Hornhautoberfläche.
 - Primäre Defektdeckung mit Verschiebeplastik oder freiem Bindehauttransplantat vom gleichen Auge, Fixierung mit Einzelknopfnähten (z. B. Nylon 10–0 oder Vicryl 10–0).
 - Bei rezidivierendem Pterygium mit Beteiligung tieferer Hornhautstromaanteile kann die Durchführung einer exzentrischen lamellären Keratoplastik erforderlich werden (s. u.).
- ▶ **Komplikationen:** Häufig Rezidive; z. B. limbusnahe Dellen, Symblepharon.

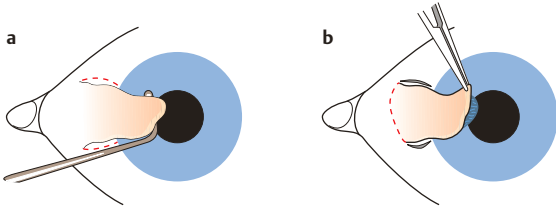


Abb. 26.3 • Pterygiumoperation.
a Unterfahren des Pterygiumkopfes;
b Exzision des Pterygiums nach Lösen der Spitze.

Perforierende Keratoplastik

- ▶ **Konzept:** Transplantation eines alle Hornhautschichten umfassenden Spenderhornhautscheibchens variablen Durchmessers in ein Empfängerbett entsprechender Größe.
- ▶ **Indikationen:** z. B. Keratokonus mit Endotheldekompensation; Hornhautdystrophien mit Endotheldekompensation; tiefe Hornhautnarben; perforiertes Hornhautulkus.
- ▶ **Beachte:** Voraussetzung für eine dauerhaft erfolgreiche Hornhauttransplantation von Empfängerseite: Regelrechte Lidfunktion und -stellung; stabiler Tränenfilmkomplex; regulierter Augeninnendruck; bei rheumatoider Arthritis: Optimale systemis

► **Operationsziel:**

- **Optische Keratoplastik:** Wiederherstellung transparenter optischer Medien durch eine Hornhauttransplantation zur dauerhaften visuellen Rehabilitation des Patienten (Abb. 26.4).
- **Tektonische (deckende) Keratoplastik:** Wiederherstellung oder Stabilisierung der Bulbusintegrität (z. B. bei drohender Hornhautperforation).
- **Keratoplastik à chaud:** Notfallmäßige Hornhauttransplantation.



Abb. 26.4 • Zustand nach perforierender Keratoplastik mit Hinterkammer-Linsenimplantation (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 1 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, 2×400 mg bis zu 1 Jahr.

► **Prinzip:**

- Zügelnaht durch Mm. recti superior und inferior.
- 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. u.).
- **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 spaltlampe-mikroskopische 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- bis 16-mm-Trepan gewonnene und in Hornhautkulturflüssigkeit verbrachte Korneoskleralexzissat wird mit dem Sieblöffel steril aus dem Medium entnommen.

26.2 Verschiedene hornhautchirurgische Eingriffe

- Mit speziellen Trepansystemen ist eine Materialgewinnung von epithelialer Seite auf einer künstlichen Vorderkammer möglich. Spendermaterialexzision und Empfänger-trepanation erfolgen mit identischem Trepandurchmesser.
- Der verbliebene Korneoskleralring wird zur mikrobiologischen Analyse eingeschickt.
- **Hornhauttransplantation:**
 - Hornhautexzision am Empfänger-auge mittels Rotor- oder Saug-Schnitt-Trepan erst, wenn sich Spendermaterial in gewünschter Form trepanieren ließ.
 - Das Exzissat 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. 26.5b) und mit 4–8 radiär verlaufenden Einzelknopfnähten (Nylon 10–0), beginnend bei 12 Uhr, vorläufig fixiert (Abb. 26.5d); 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. 26.5c) oder 2 gegeneinander versetzten, sternförmigen Nähten mit schräger M-förmiger Wundrandüberkreuzung (Abb. 26.5e).
 - 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 Nähten (z. B. Seide 7–0) episkleral fixiert wird.

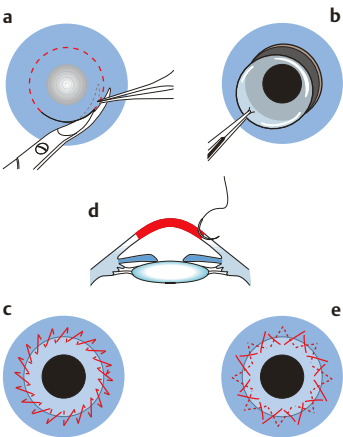


Abb. 26.5 • a–e Perforierende Keratoplastik (nach Paton); s. Text.

► Komplikationen:

- **Wundleakage:**
 - Erkennen: Vorderkammer flach, Seidel-Test (S. 42) positiv; ggf. Stufenbildung zwischen Transplantat und Empfängerhornhaut.
 - Maßnahme: Nachlegen von Einzelknopfnähten im Bereich der Wundfistel.
- **Fadenlockerung** (zumeist im Bereich präexistenter Vaskularisationen):
 - Erkennen: Relativ lose Fadenschlaufe, gelegentlich Ansammlung von zellulärem Debris im Bereich der lockeren Schlinge.

- Maßnahme: Entfernung des lockeren Fadenanteils; bei fortlaufender Naht Anknöten der beiden Enden an jeweils eine nachzulegende Einzelknopfnah; 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. 26.6) 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 ziliarer Injektion; Fotophobie möglich; die rein epitheliale Form der Abstoßungsreaktion tritt in den ersten 3 Monaten postoperativ auf.
 - Maßnahme: Hochdosierte lokale und systemische Steroidapplikation bei endothelialer Abstoßungsreaktion (Prednisolonacetat 1% AT stündlich für mindestens 3 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.467).



Abb. 26.6 • Endotheliale Transplantat-abstoßung: Weißliche Demarkationslinienbildung (Khodadoust-Linie).

Hornhautfadenentfernung bei fortlaufendem Faden nach Keratoplastik

- Fortlaufende Nylonnaht 10–0 etwa 15–18 Monate nach Keratoplastik entfernen.
- ☒ **Beachte:** Das Auge sollte zuvor ca. 2 Monate „steroidfrei“ sein.
- **Vor- und Nachbehandlung:** Tropfanästhesie; postoperativ antibiotische AS (z.B. Gentamicin).
- **Prinzip:** Tropfanästhesie; Einsetzen des Lidsperrers; geringste Leuchtstärkeneinstellung am Operationsmikroskop; Durchtrennen jeder 2. Fadenschlinge im Bereich der Empfängerhornhaut (z.B. Sato-Messer); Fadenentfernung durch Fassen der nicht durchtrennten, isolierten Schlingen mit feiner Knüpfpinzette.

Lamelläre Keratoplastik

- **Konzept:** Transplantation einer nur einen Teil der Hornhautschichten umfassenden Spenderhornhautlamelle (z.B. Abb. 26.7).
- Zur **optischen Rehabilitation**, d.h. zur Wiederherstellung transparenter optischer Medien.
 - **DALK** (deep anterior lamellar keratoplasty): Beim Empfänger Hornhautentfernung bis auf die Descemet, anschließend Transplantation einer Lamelle aus Bowman und Stroma ohne Descemet.

26.2 Verschiedene hornhautchirurgische Eingriffe

- **DMEK** (Descemet's membrane endothelial keratoplasty): Beim Empfänger werden mit einer Descemetorhexis das erkrankte Endothel und die Descemet entfernt und durch endothelzelltragende Spenderdescemet (Transplantatdicke ca. 15 Mikrometer) ersetzt.
- **Als tektonische (deckende) Keratoplastik:** DALK zur Schaffung normaler Hornhautdickenverhältnisse.
- ▶ **Indikation:**
 - **DALK:** Epithel- und Stromadystrophien; Hornhautnarben; Keratokonus.
 - **DMEK:** Endothelerkrankungen mit reversiblen Epithel- und Stromaveränderungen, z. B. Fuchs-Endotheldystrophie, bullöse Keratopathie, endotheliale Keratopathie bei Pseudoexfoliationssyndrom; Transplantatversagen nach perforierenden Keratoplastik.
 - **Tektonische Keratoplastik:** Bei vorausgegangenem diffusem Stromaverlust z. B. zur Vorbereitung einer späteren perforierenden Keratoplastik; Ausgleich von Hornhautstroma-Substanzverlusten nach Exzision kornealer Dermoide oder rezidivierender Pterygien.
- ▶ **Vorbehandlung:** Bei der DMEK ggf. Nd:YAG-Iridotomie.
- ▶ **Nachbehandlung:** DALK: Wie perforierende Keratoplastik (S.494); Nahtentfernung meist nach 6 Monaten. DMEK: Miotika so lange, bis Vorderkammer ohne Luftblase; ggf. hypertone Augentropfen, z. B. hypertones Natriumchlorid, 5-mal tgl., antibiotische AT und Tränenersatzmittel; Steroid-AT, niedrig dosiert bis 12 Monate postoperativ.
- ▶ **Prinzip:**
 - **DALK:** Entfernen der Empfängerhornhaut bis auf die Descemet mit verschiedenen Techniken (z. B. Luft- oder Viskoelastikum-Injektion zwischen Stroma und Descemet); anschließend Einnähen eines Hornhauttransplantats ohne Descemet wie bei Keratoplastik (s. o.).
 - Voraussetzung: Funktionell intaktes Endothel.
 - Vorteile: Im Gegensatz zur perforierenden Keratoplastik keine Eröffnung der Vorderkammer.
 - Nachteile: Anspruchsvolle Präparation der Empfängerhornhaut.
 - **DMEK:** Manuelle Dissektion der Empfänger-Descemet (Descemet-Stripping) nach Gabe von Luft in die Vorderkammer. Die Spenderlamelle wird mit Spezialspatel über einen kornealen oder korneoskleralen Tunnel eingeführt und mit Spezialpinzette in die Vorderkammer eingezogen oder über ein Injektorsystem eingebracht. Die anschließende Auffüllung der Vorderkammer mit Luft drückt die Spenderlamelle gegen die Hornhaurückfläche. Patient soll am Operationstag und am 1. postoperativen Tag in Rückenlage bleiben.
 - Vorteile: Minimalinvasiver Eingriff (Bulbuseröffnung über geringe Inzisionsgröße, intraoperativ geschlossenes System); schnelle postoperative Visusrehabilitation (1–3 Monate) auf 0,4–0,5; Refraktionsverhältnisse ändern sich kaum; geringe Abstoßungsrate; astigmatismusneutral.
 - postoperativer Endothelzellverlust langfristig noch nicht abzuschätzen.
 - Nachteile: Im Gegensatz zur perforierenden Keratoplastik nicht geeignet für Stromanarben und Keratokonus.
- ▶ **Präparation des Spendermaterials:**
 - Mit Mikrokeratom und „künstlicher Vorderkammer“ aus einem korneoskleralen Scheibchen.
 - Alternativ für die tektonische lamelläre Keratoplastik Präparation der Hornhautlamelle des Empfängers und der Spenderlamelle (aus dem Spenderbulbus) mit dem Mikrokeratom oder manuell. Zur manuellen Präparation zunächst mit dem Trepan bis in $\frac{2}{3}$ Stromatiefe zirkulär trepanieren, anschließend Kollagenlamellen mit feinem Spatel in der erforderlichen Tiefe trennen; hierbei auf Hornhautspülung verzichten, um die Präparationstiefe besser zu kontrollieren und eine Stromaquellung zu vermeiden.

► **Komplikationen:**

- **DMEK:** Dislokationen der Spenderdescemet; Transplantatversagen; Pupillarblock durch Luft in der Vorderkammer gelegentlich mit Urrets-Zavalía-Syndrom (fixierte dilatierte Pupille), Synechien; selten Epithel einwachsung und Zytomegalievirus-Endotheliitis (Tensionserhöhung, fokales Hornhautödem, Endothelbeschläge).
- **DALK:** Wie bei perforierender Keratoplastik (s.o.), außerdem Interfaceprobleme bei unvollständiger Descemet-Freilegung „doppelte Vorderkammer“ nach Descemet-Perforation.

► **Weitere lamelläre Verfahren:**

- **DSAEK** (Descemet stripping automated endothelial Keratoplasty) mit Spender- und Empfängerhornhautpräparation mittels Mikrokeratom oder Femtosekundenlaser; das Transplantat besteht aus Endothel, Descemet und einer Stromalamelle; Indikation wie DMEK.

Crosslinking (Hornhautquervernetzung)

- **Konzept:** Stoppen der Progression einer Keratektasie durch Induktion der Quervernetzungen von Kollagenlamellen mittels fotochemischer Reaktion von Riboflavin und UV-A-Licht im Hornhautstroma.
- **Indikation:** Hornhautverfestigung bei primärer und sekundärer Keratektasie (bei Keratokonus am erfolgreichsten und sichersten bei maximaler Hornhautkrümmung < 58 D, Alter < 35 Jahre, $V < 0,8$, Hornhautdicke nach Entfernung des Epithels an der dünnsten Stelle $\geq 400 \mu\text{m}$); weitere Anwendungsbereiche noch in Erprobung.
- **Prinzip:** Lokalanästhesie; Abrasio des Hornhautepithels (S.493) (8–10 mm Durchmesser); Applikation von Riboflavin-Tropfen 0,1%; 20–30 min Einwirkzeit; anschließend 30 min UV-A-Bestrahlung (360–370 nm; 30 min, 3 mW/cm², Dosis: 5,4 J/cm) unter Gabe von Riboflavin-Tropfen alle 5 min, hierdurch Stabilisierung der Kollagenvernetzung; eine Verkürzung der Behandlungszeit lässt sich durch gesteigerte Intensität erreichen, z. B. 10 min UV-A-Bestrahlung mit 9 mW/cm²; transepitheliales Crosslinking mit Iontophorese (ein schwacher elektrischer Strom verbessert die Penetration von Riboflavin durch eine intakte Kornea), durch Verzicht auf Abrasio postoperativ geringere Schmerzen, Visusergebnisse und Hornhautstabilität im Vergleich zum Crosslinking mit Abrasio variieren je nach Studie; postoperativ antibiotische AT, Aufsetzen einer Verbandkontaktlinse.
- **Komplikationen:** Hornhautstromatrübung (Haze) bei fast allen Patienten mit Rückbildung innerhalb von 12 Monaten, außerdem z. B. sterile Infiltrate (bis zu 8%); persistierender Epitheldefekt, infektiöse Keratitis mit Narbenbildung, Schädigung des Endothels mit Stromaödem, Herpeskeratitis-Rezidiv.

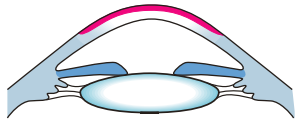


Abb. 26.7 • Lamelläre Keratoplastik.

27 Katarakt- und Linsen Chirurgie

27.1 Kataraktextraktion und refraktive Linsen Chirurgie

Allgemeines

- ▶ **Konzept:**
 - *Operationsziel A:* Entfernung der getrübbten Linse.
 - *Operationsziel B:* Optische Rehabilitation durch Implantation einer Kunstlinse (individuelle Anpassung), s.a. aktuelle Empfehlungen der Kommission Refraktive Chirurgie der DOG und des BVA unter: www.dog.org oder www.augeninfo.de.
- ▶ **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 Tyndall-Effekt 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) Diclofenac AT 4-mal tgl.
 - *Präoperative systemische Medikation:* 2 Tage präoperativ Prednisolon 1–1,5 mg/kg 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; nicht steroidale Antiphlogistika sollten für 8 Wochen gegeben werden.
- ▶ **Prinzip:**
 - *Operationstechniken zu A:* 1. Phakoemulsifikation, 2. extrakapsuläre Kataraktextraktion, 3. intrakapsuläre Kataraktextraktion, 4. Phakektomie.
 - *Implantationstechniken zu B:*
 - Hinterkammer-Linsenimplantation (HKL): 1. Kapselsackfixiert, 2. sulkusfixiert, 3. rhexisfixiert, 4. sulkusnahtfixiert, 5. irisfixiert.
 - Vorderkammer-Linsenimplantation (VKL): 1. Kammerwinkelgestützt, 2. irisfixiert.
 - Phake Intraokularlinsen (phake IOL; PIOL): Implantation von Kunstlinsen zur Refraktionskorrektur ohne Entfernung der natürlichen Linse bei noch vorhandener Akkommodationsfähigkeit, bei Myopie ab -6,0 dpt, Hyperopie ab +3,0 dpt (Grenzbereich Myopie ab -3,0 dpt, Hyperopie ab +2,0 dpt); Kontraindikationen: Alter < 18 J., fortgeschrittenes Glaukom, Hornhautschäden mit reduzierter Endothelzellzahl, Endothelzelldichte < 2000/mm², Vorderkammertiefe < 2,8 mm).
 - Refraktiver Linsenaustausch (clear lens extraction): Entfernung der klaren natürlichen Linse und Ausgleich der Ametropie durch eine geeignete Kunstlinse, Myopie > -6,0 dpt und Hyperopie bei gleichzeitiger Presbyopie (Grenzbereich Myopie > -6,0 dpt und Hyperopie > +4,0 dpt ohne Presbyopie). Kontraindikationen: Alter < 18 J.
- ▶ **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 Implantatssystem verfügbar:
 - Refraktive MIOL mit mehreren, teils auch asphärisch korrigierten Zonen unterschiedlicher Refraktion; Fokussierung durch Lichtbrechung.
 - Diffraktive MIOL aus einer zentralen refraktiven Optik und einer diffraktiven Randfläche, bei der die Fokussierung aus Lichtbeugung resultiert.
- **Potenziell akkommodierende Intraokularlinsen** Anwendungsbereich: Hyperopie sowie Myopie $> -6,0$ dpt bei gleichzeitiger Presbyopie (Grenzbereich: Presbyopie bei Emmetropie oder Myopie $< -6,0$ dpt); KI: Alter < 18 J.
- **Varianten der IOL-Optik:** Asphärische IOL, Blaulichtfilterlinsen.
- **Torische IOL:** Ein regulärer Astigmatismus lässt sich durch eine torische IOL korrigieren. Die Optik bei torischen Linsen weist eine Strichmarkierung (entsprechend der IOL-Pluszylinderachse) auf, die auf die steile Hornhautachse zur Astigmatismuskompensation ausgerichtet wird. 15 Grad Achsabweichung führen zu einer Unterkorrektur von 50 %.
- **Additivlinse (Add-on-IOL):** Wird zusätzlich zu einer kapselsackfixierten, fernkorrigierenden Kunstlinse als Naht in den Sulcus ciliaris implantiert.
- **Bestimmung der Brechkraft einer Intraokularlinse:**
 - Insbesondere bei dichten Medientrüben, die eine optische Biometrie nicht zulassen, wird die Achsenlänge des Auges mit einem 8- bis 10-MHz-Schallkopf einer Ultraschall-Biometrie-Einheit (Wasservorlaufstrecke, paralleler Schallstrahl) bestimmt: Abstand Hornhautscheitelpunkt – Retina = Achsenlänge L.
 - Die optische Biometrie (auch mittels Vorderabschnitt-OCT oder Scheimpflugkamera, z.B. Pentacam AXL) erlaubt die simultane Bestimmung der Hornhautkrümmung und der Achsenlänge. Sie ist genauer als die Ultraschallbiometrie.
 - Berechnungsformeln berücksichtigen die Hornhautbrechkraft (K) in dpt, Hornhautradius, Vorderkammertiefe, Brechungsindizes von Hornhaut, Kammerwasser und Glaskörper sowie die A-Konstante des gewählten Implantats.
 - Faustregel für torische Linsen: 0,1 mm Radiendifferenz entspricht 0,5 D Zylinder der Astigmatismus.

Phakoemulsifikation mit Hinterkammer-Linsenimplantation

- **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. 2,0–2,6 mm).
 - Vorderkapseleröffnung (Abb. 27.1a u. Abb. 27.2a) (optional Femtosekundenlaser) 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 -kern (Hydrodelineation); Linsenkernmobilisation durch Rotation; Gabe eines Viskoelastikums in die Vorderkammer.

27.1 Kataraktextraktion und refraktive Linsenchirurgie

- Phakoemulsifikation des Linsenkerns (Abb. 27.1b und Abb. 27.2b); Rindenabsaugung (Abb. 27.2c), Vorderkapsel epithel aspiration (Rhesisrand und Äquatorbereich) und Hinterkapsel politur über Saugspülhandgriff und ggf. Polierkanüle.
- Gabe von Viskoelastikum in die Vorderkammer; Implantation der Kunstlinse in den Kapselsack (Abb. 27.1c u. Abb. 27.2d); ggf. Platzieren der Haptik in die gewünschte Position mittels eines Spatels oder Rotationshähchens.
- 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 (S. 504).

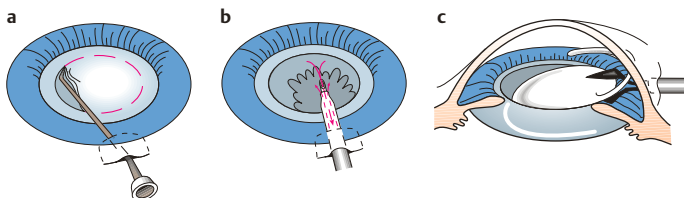


Abb. 27.1 • Phakoemulsifikation mit Intraokularlinsen-(IOL-)Implantation.

- a Kapsulorhexis;
- b Phakoemulsifikation;
- c IOL-Implantation.

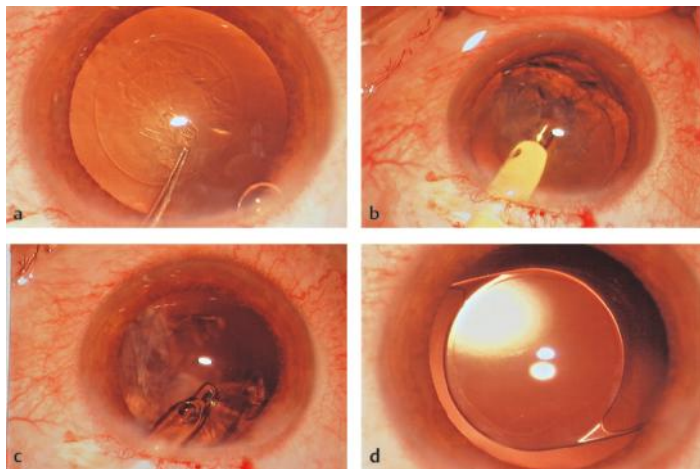


Abb. 27.2 • Phakoemulsifikation mit Hinterkammer-Linsenimplantation:

- 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. 501).
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:** Siehe Allgemeines (S. 500).
- ▶ **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** (S. 504).

Phakektomie (bei kindlicher Katarakt)

- ▶ **Konzept:** Entfernen von zentraler Linsenvorderkapsel, Kern, Rinde und zentraler Hinterkapsel, belassen der peripheren Vorderkapsel und der Kapselsack-Äquatorregion (Option der späteren Sekundärimplantation).
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:** Siehe Allgemeines (S. 500); Besonderheiten:
 - Bei Kleinkindern am Vorabend Atropin AT0,5%, am Operationstag Atropin AT0,5% und Tropicamid AT2-mal.
 - Kontaktlinsenversorgung innerhalb der 1. 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:**
 - Siehe unten.
 - **Spätkomplikation:** Bei Phakektomie innerhalb der ersten 15 Lebensmonate: Sekundäres Offenwinkelglaukom; langfristig in 27%.

Phakektomie via Pars plana

- ▶ **Konzept:** Komplette Linsenentfernung oder Entfernung von Hinterkapsel, Linsrinde und -kern sowie des Linsenepithels unter Belassen von Zonula und Vorderkapsel.
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:** Siehe Allgemeines (S. 500).
- ▶ **Prinzip:** Operation mit Vitrektomie-Instrumentarium über einen Pars-plana-Zugang (Abb. 24.1d; Abb. 29.1) bei nicht zu hartem Linsenkern, meist im Rahmen einer Vitrektomie.
- ▶ **Komplikationen:** Siehe unten.

Intrakapsuläre Kataraktextraktion (ICCE)

- ▶ **Konzept:** Die Linse wird in toto entfernt.
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:** Siehe Allgemeines (S. 500).
- ▶ **Prinzip:** Mittels Kryosonde 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 irisfixierte IOL.
- ▶ **Komplikationen:** Siehe unten.

Intraoperative und postoperative Komplikationen der Kataraktextraktion

► Intraoperative Komplikationen:

- *Vis a tergo, erhöhter Glaskörperdruck:*
 - Erkennen: Harter Bulbus, Vorderkammerabflachung, angespannte vorgewölbte Hinterkapsel.
 - Maßnahme: Kanthotomie (Abb. 31.8b), Acetazolamid 500 mg i.v. (Effekt in 5–10 min für 2 h), Mannitol 20 % (2 mg/kg KG) i.v. (Effekt in 30 min für 6 h).
- ▣ **Beachte:** Bei massiver chorioidaler Effusion als Erstmaßnahme sofortiger Wundverschluss (S. 376).
- *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 Glaskörpern:*
 - Erkennen: Unterhalb des Kapseldefekts 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. 42), Descemet-Falten.
 - Maßnahmen: z. B. therapeutische Kontaktlinse, evtl. Wundrevision mit Nahtnachlegung.
- *Iritis Schub, Therapie (S. 351):* 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. 312):* Leitbild: Diskrepanz zwischen Visus (schlecht) und Vorderabschnittsbefund (gut).
- *Hornhautdekompensation durch Endothelschädigung:*
 - Leitbild: Persistierende Stromaquellung.
 - Maßnahmen: Dehydrierende Therapie (Natriumchlorid 5 % AT); ggf. perforierende Keratoplastik (S. 494).
- *Lidsperrebedingte aponeurotische Ptosis:* konservativ (S. 138); operativ (S. 526).
- *Aphakie-/Pseudophakieamotio (S. 515).*
- *Endophthalmitis (S. 467):*
 - Häufigkeit nach Kataraktoperationen: 0,01–0,2 %.
 - Maßnahmen: Linsenexplantation, Pars-plana-Vitrektomie mit Materialgewinnung für mikrobiologische Analyse, intraokulare – IVOM (S. 515) – und systemische Antibiose.

- *Augeninnendruckerhöhung* durch unvollständiges Absaugen des Viskoelastikums. Maßnahmen: Medikamentöse Augeninnendrucksenkung; falls nicht ausreichend, Vorderkammerspülung.
- „*Iris capture*“:
 - Leitbild: Vollständige oder teilweise Verlagerung der Optik einer Hinterkammerlinse vor das Irisdiaphragma.
 - Maßnahmen: *Konservativ*: Mydriasis; *operativ*: Optikreposition mittels eines über eine Parazentese (S.481) 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).

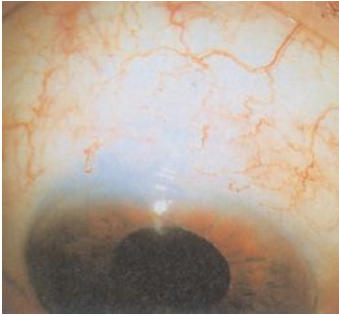


Abb. 28.1 • Flaches Sickerkissen nach filtrierendem Eingriff.

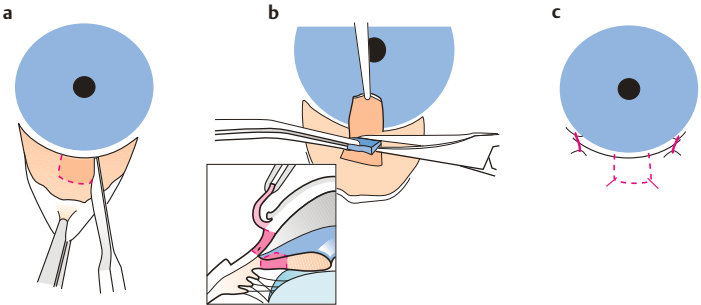


Abb. 28.2 •

- a Präparation des Skleraldeckels;
- b Trabekulektomie;
- c Wundverschluss.

- **Hauptindikation:** Primäres Offenwinkelglaukom (POWG), sekundäres Offenwinkelglaukom bei Pigmentdispersion oder Pseudoexfoliationssyndrom.
- **Vorbehandlung:** Falls von den IOD-Werten vertretbar und keine Kontraindikationen von internistischer Seite bestehen, nach Indikationsstellung 4 Wochen vor Operationstermin anstelle der drucksenkenden Lokalthherapie:
 - Oberflächenaktive Steroide unter gleichzeitiger IOD-Senkung durch systemische Diamox-Gabe (Dosierung nach Bedarf; „reversal therapy“ nach Hitchings).

- Operationstag: Miosis (z. B. Pilocarpin 2 % AT).
- ▶ **Nachbehandlung:** Postoperative lokale Medikation: Mydriasis (z. B. Atropin AT 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 $\frac{1}{3}$ – $\frac{1}{2}$ Skleradicke über die Blau-Weiß-Grenze des korneoskleralen Übergangsbereichs hinaus in die klare Hornhaut hinein (Abb. 28.2a); ggf. Mitomycin-Applikation (S. 510).
 - 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. 28.2b).
 - Anlegen einer Iridektomie (Prävention einer Iristamponade).
 - Lockere Readaptation der äußeren Skleralamelle mit 2 oder mehr Nylon-Einzelknopfnähten 10–0.
 - 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 Rotortrepan (meist 1,2–1,5 mm Durchmesser).
 - Erfolg: Erfolgsquote (gewünschter drucksenkender Effekt ohne zusätzliche Lokaltherapie) 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 Skleralamelle.
 - *Bindehautfistel:* Maßnahmen: Geschlossener Verband, ggf. große therapeutische Kontaktlinse; ggf. operative Bindehautrevision.
 - *Malignes Glaukom* (S. 263) durch verzögerte Suprachoroidalblutung; Maßnahmen: Operative Intervention: Suprachoroidale Punktion in den beiden unteren Quadranten mit Vorderkammerstellung über Parazentese.
 - *Ungenügende Filterkissenausbildung* (Filterkisseninsuffizienz): Maßnahmen: Lasersuturolyse (S. 484); ggf. anschließend Bulbusmassage.

Glaukom-Drainageimplantate (GDI)

▶ Konzept:

- Epibulbäre Glaukom-Drainageimplantate (GDI), z. B. Molteno-Implantat, Baerveldt-Implantat, Ahmed-Valve, Denver-Krupin-Ventil, drainieren die Vorderkammer über ein Silikonröhrchen, das mit einer episkleralen, im temporal oberen Quadranten in der Höhe der Ansätze der äußeren Augenmuskeln fixierten Basisplatte aus Silikon oder Polypropylen verbunden ist; das Kammerwasser wird über diese Systeme in die subkonjunktivale Äquatorregion geleitet; alternativ kann das Silikonröhrchen nach vorderer Vitrektomie statt in die Vorderkammer über einen Pars-plana-Zugang in den vorderen Glaskörperraum geführt werden.

▶ Indikation:

- Therapierefraktäre Glaukome, z. B. Trabekulektomie mit Antimetaboliten nicht erfolgreich, nicht erfolgversprechend oder technisch schwierig; exzessive postoperative konjunktivale Vernarbung; schwere Bindehaut- und Hornhautoberflächenkrankungen; ICE-Symptomenkomplex.
- Im Vergleich zur Trabekulektomie ist die Augeninnendrucksenkung bei den Implantaten etwas geringer (bei 5 Jahren Nachbeobachtungszeit).

- ▶ **Prinzip:** Grundsätzlich wie bei der Trabekulektomie (S.506); die Fußplatte des Implantats, in deren Bereich die Kammerwasserresorption erfolgen soll, wird äquatornah mit Nylon-Einzelknopfnähten 10-0 episkleral fixiert; nach Präparation der Skleralamelle wird statt 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 Drainageschlauchs durch Ligatur mit resorbierbarer Naht (z. B. Vicryl) eingeengt werden. Fakultativ mit Antimetaboliten, wie z.B. Mitomycin (S.510).
- ▶ **Komplikationen:** Doppelbilder, Hypotonie; Schlauchokklusionen durch Blut oder Fibrin mit Augeninnendruckanstieg; Abkapselung der Basisplatte und Ausbildung von kammerwasserundurchlässigen Zysten (Tenon-Zysten) aus derbem kollagenem Bindegewebe durch überschießende Wundheilung und Narbenbildung mit konsekutivem Augeninnendruckanstieg (insbesondere bei mehrfach voroperierten Augen und jungen Patienten); Hornhautdekompensation; Schlauchdurchwanderungen; Blebitis, Endophthalmitis.

28.2 Widerstand reduzierende Eingriffe

Minimal invasive Verfahren in der Glaukomchirurgie (MIGS; micro-invasive glaucoma surgery)

- ▶ **Definition:** Als MIGS wird eine Gruppe von drucksenkenden Eingriffen mit Stent-Implantation bezeichnet die ohne Öffnung der Konjunktiva über eine Clear-Cornea-Inzision ab interno vorgenommen werden. Mikro-Stents sind Implantate, die ab interno platziert werden, um den Kammerwasserabflusswiderstand und damit den Augeninnendruck zu reduzieren.
- ▶ **Implantattypen:** Zurzeit sind 3 Stents zugelassen (Stand Januar 2018), die sich hinsichtlich ihrer intraokularen Platzierung und des verwendeten Materials unterscheiden.
- ▶ **Intraokulare Lokalisation:**
 - im Trabekelmaschenwerk: iStent inject (heparinbeschichtetes Titan).
 - suprachoroidal: CyPass (Polyimid).
 - im Kammerwinkel mit subkonjunktivaler Drainage: Xen-Implantat (Gel-Implantat).
- ▶ **Indikation:** Alternativ oder ergänzend zur medikamentösen Glaukomtherapie. Voraussetzung: Klare Hornhaut und ausreichend tiefer Kammerwinkel.
- ▶ **Vorbehandlung:** Miosis.
- ▶ **Nachbehandlung:** Konservierungsmittelfreie Kortison-Antibiotika-AT, ggf. Pilocarpin-AT.
- ▶ **Prinzip:** Tropfanästhesie, Sedierung mit Überwachung durch Anästhesisten, ggf. Retro- oder Parabolbäranästhesie, ggf. Lidocain intrakameral, Prazentese, Acetylcholingabe intrakameral, Vorderkammerfüllung mit Viskoelastikum zur Aufweitung des Kammerwinkels, nach Stent-Platzierung ausspülen des Viskoelastikums, Hydrookklusion (intrastromale Injektion von BSS) zum Parazenteseverschluss.
 - **iStent inject:** Zugang von temporal, 1,4 mm Clear-Cornea-Schnitt, Einführen des Injektorsystems in das äußere (juxtakanalikuläre) Trabekelwerk, Implantation der vorgeladenen 2 Stents bei 8 Uhr und 10 Uhr (linkes Auge) bzw. 4 Uhr und 2 Uhr (rechtes Auge). Bei korrekter Platzierung Einflussöffnung des Stents in der Vorderkammer, mittlerer Teil im juxtakanalikulären Trabekelwerk, Spitze mit 4 Ausflussöffnungen im Schlemmschen Kanal.
 - **Cypass:** Drehen des Operationsmikroskops 45 Grad zum Operateur, Kopf des Patienten 45 Grad vom Operateur weg; Aufsetzen eines Gonioskops; Einführen des Applikators mit Cypass in die Vorderkammer und Implantation in den supra-

chorioidalen Raum unter dem Skleralsporn zwischen Ziliarkörper und Sklera bei 5 Uhr (rechtes Auge) bzw. bei 7 Uhr (linkes Auge).

- **Xen-Implantat:** Konjunktivale Markierung im nasal oberen Quadranten mit sterilem Stift in 3,5 mm Limbusdistanz, subkonjunktivale Injektion von 0,05–0,1 ml BSS in den nasal oberen Quadranten, 1,1 mm Clear-Cornea-Inzision temporal inferior, Einführen des Applikators, Insertion im Kammerwinkel in Höhe der Schwalbe-Linie (ggf. Gonioskopiekontrolle), Injektion des Gel-Stents nasal oben transskleral mit Austritt subkonjunktival in 3,5 mm Limbusdistanz entsprechend der Markierung bei 2 Uhr (rechtes Auge) bzw. 10 Uhr (linkes Auge).
- **Komplikationen:** z.B. Hypotonie, Verlegung des Ostiums (Therapie mit Nd:YAG-Laser), selten: passagerer Druckanstieg, Verlagerung eines Stents aus dem Kammerwinkel; Sickerkissenvernarbung bei Xen-Implantat.

Viskokanalostomie mit tiefer Sklerektomie und Spültrabekulotomie

- **Konzept:** Änderung des Kammerwasser-Abflusswiderstandes 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-Kombinationspräparat.
- **Prinzip:** Vgl. Abb. 28.3a–Abb. 28.3d; Bindehauteröffnung; Präparation einer großen, bogenförmigen Skleralalamele ($5 \times 4,5$ mm), $\frac{1}{3}$ Skleratiefe bis in die klare Hornhaut;

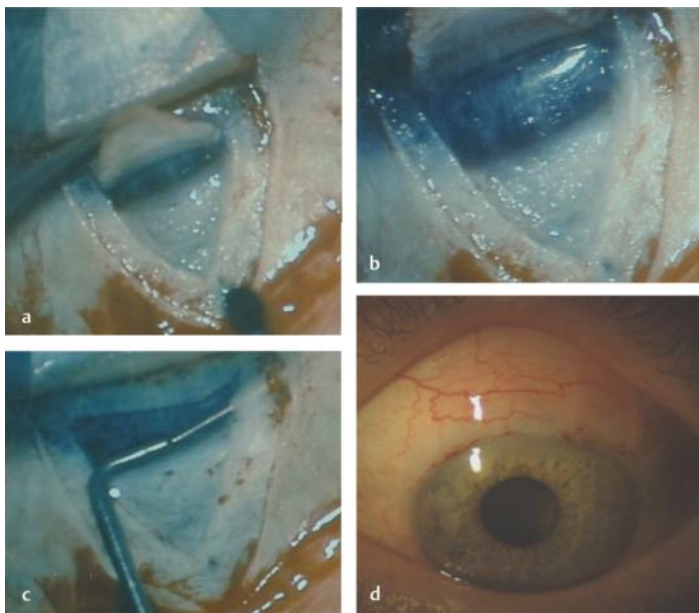


Abb. 28.3 • Sklerektomie mit Viskokanalostomie:

- Präparation der tiefen Skleralalamele.
- Blick auf die Descemet-Membran nach „Entdachung“ des Schlemm-Kanals.
- Injektion hochvisköser Hyaluronsäure in den Schlemm-Kanal.
- Flach-diffuses Filterkissen postoperativ.

28.2 Widerstand reduzierende Eingriffe

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 Descemet-Membran; ggf. Mitomycin-Applikation (s. u.); Exzision der tiefen sklerokornealen Lamelle und Dilatation des Schlemm-Kanals durch Injektion hochvisköser Hyaluronsäure; Einführen der Spültrabekulotomiesonde temporal und nasal; Fixierung der Skleralamelle mit Einzelknopfnah (10,0 Vicryl); Bindehautverschluss mit 10,0 Vicryl.

Kanaloplastik

- ▶ **Konzept:** Änderung des Kammerwasserabflusswiderstandes durch Straffung des Trabekelwerks mittels eines 10–0 Nylonfadens. Der Faden wird eingeführt nachdem über einen Katheter der Schlemm-Kanal mit Viskoelastikum zirkulär aufgedehnt worden ist.
- ▶ **Beachte:** Bei korrekt platziertem iStent aus einer Voroperation kann dieser Eingriff nicht mehr durchgeführt werden.

Mitomycin-Applikation bei filtrierenden Eingriffen

- ▶ **Konzept:** Off-Label-Medikation mit dem Zytostatikum Mitomycin zur Vermeidung der Sickerissenvernarbung nach filtrierenden Eingriffen.
- ▶ **Durchführung:** Applikation mittels mitomycingetränkten Zelluloseputerstückchen episkleral; Mitomycin-Konzentration z.B. 0,05 %; Einwirkzeit befundabhängig 1–3 min. Zur Vermeidung von Wundheilungsstörungen Kontakt zum konjunktivalen Schnitttrand vermeiden. Anschließend ausgiebige Spülung des Applikationsgebiets. Pinzetten zur Mitomycin-Applikation im OP-Verlauf nicht weiter verwenden. Medikamentenreste als Apothekensondermüll entsorgen.
- ▶ **Komplikationen:** Wundheilungsstörung mit Fistulation; persistierende limbusnahe Hornhauterosionen; avaskuläres, transluzides Filterkissen; Hypotonie; Endophthalmitis bei hoher Konzentration und langer Einwirkzeit.

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-Kombinationspräparat.
- ▶ **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:** Erfolgsquote mit 80 % angegeben, häufig 2. Eingriff nötig.

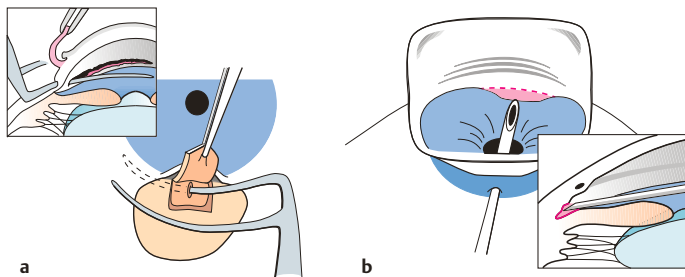


Abb. 28.4 • a Trabekulotomie; b Goniotomie (nach Spaeth; Draeger).

Goniotomie

- ▶ **Konzept:** Alternativverfahren zur Trabekulotomie (s.o.; klare Hornhaut ist Voraussetzung).
- ▶ **Vorbehandlung:** Miosis (Pilocarpin 2 % AT).
- ▶ **Nachbehandlung:** Steroid-Antibiotikum-Kombinationspräparat, 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:** Erfolgsquote 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 Winkelblock mit Hornhautödem, verschlepptes Winkelblockglaukom; sonst Nd:YAG-Laser-Iridotomie (S.486) indiziert.
- ▶ **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 prolapierten Iris mit einer Pinzette und Abtragen von Irisstroma und Pigmentepithel durch Scherenschlag mit limbusparallel geführtem Instrument (Abb. 28.5b und c); Irisreposition meist durch Spateldruck von der Hornhautperipherie zum

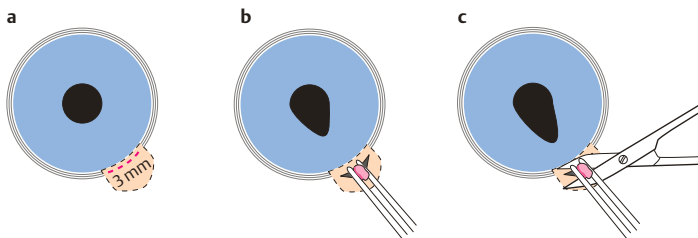


Abb. 28.5 • a–c Basale Iridektomie.

28.3 Zyklodestruktive Eingriffe

Hornhautzentrum ab externo möglich; ggf. Freispülen der Iridektomieschenkel durch Acetylcholininstillation; Verschluss des korneoskleralen Zugangs und Bindehautadaptation mit Nylon-/Vicryl-Einzelknopfnähten 10–0.

28.3 Zyklodestruktive Eingriffe

Zyklokryokoagulation/Zyklofotokoagulation

- ▶ **Konzept:** Induktion einer Sekretionsbeeinträchtigung des Ziliarkörperepithels; eine eventuelle Verbesserung der Abflussleichtigkeit 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 Ru-beosis iridis (hier häufig lediglich Schmerzfreiheit zu erzielen).
- ▶ **Prinzip:**
 - **Zyklokryokoagulation:** Bindehauteröffnung über 180° in der unteren Zirkumferenz am Limbus (bei transkonjunktivaler Applikation Konjunktivalepithelschädigung, Chemosis, vergrößerte Kälteeffusionsstrecke); Aufsetzen der Kryosonde (Durchmesser 2,5 mm) in 2,5-mm-Limbusabstand, die Hornhautperipherie wird gerade eben in den Gefriereeekt miteinbezogen. Applikation von 6 Kryoherden (3 Herde pro Quadrant); Temperatur –80 °C, Gefrierzeit 60 s (ggf. doppelter Gefrierzyklus).
 - **Transsklerale Dioden- und YAG-Laser-Zyklofotokoagulation:**
 - Die Fotokoagulation 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°.
- ▶ **Komplikationen:**
 - **Passagerer Augeninnendruckanstieg:** Maßnahmen: Medikamentöse Drucksenkung.
 - **Fibrinöse Iritis:** Maßnahmen: Prednisolonacetat 1 % AT stdl., ggf. systemische Steroide.
 - **Starke Schmerzen:** Analgetika; Antiphlogistika.
 - **Phthisis bulbi** (Häufigkeit ca. 1,5 % nach wiederholten Eingriffen).

29 Netzhaut- und Glaskörperchirurgie

29.1 Netzhaut- und Glaskörperchirurgie

Pars-plana-Vitrektomie (PPV)

- ▶ **Konzept:** Mikrochirurgische Entfernung des pathologisch alterierten Glaskörpers, anatomisch korrekte Wiederanlagerung der abgelösten Netzhaut zur funktionellen Rehabilitation durch interne Tamponade.
- ▶ **Hauptindikationen:** Rhegmatogene Netzhautablösung (S.280), PVR (S.282), Glaskörperblutung, Endophthalmitis.
- ▶ **Vor- und Nachbehandlung:**
 - Präoperative lokale Medikation: Mydriasis.
 - Postoperative lokale Medikation: Steroid/Antibiotikum AS, Mydriatika, Verband.
- ▶ **Prinzip:**
 - 1. 23G-(bis 27G-)Pars plana Vitrektomie:
 - Transkonjunktivale und transsklerale Insertion von 3 (bis 4) Trokaren schräg limbusparallel in 3,5 mm-Limbusabstand (Abb. 24.1d; Abb. 29.1 2 und 3).
 - 2. 20G-Pars plana Vitrektomie: Zügelnaht bei 12 Uhr, Bindehauteröffnung von temporal unten über 12 Uhr nach nasal oben. Stiletinzisionen 0,9 mm, die Infusion muss nahtfixiert werden (Abb. 29.1 1).
 - Die folgenden Operationsschritte sind für die 20G- bis 27G-Vitrektomie gleich:
 - Temporal unten: Infusion; nasal und temporal oben: Schneide- und Aspirationsgeräte, Endoillumination (Abb. 29.1 2).
 - Nach Einführen von Kaltlichtquelle und Schneide-/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; zur besseren Visualisierung evtl. Indozyanin-grün-Färbung.
 - 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 Perfluorcarbon-Verbindungen (z.B. Perfluorodekalin, spezifisches Gewicht 1,94 g/cm³) zum Anliegen bringen, können Netzhautdefekte mittels Endolaser- oder Kryokoagulation abgesichert werden.
 - Perfluorcarbon-Verbindungen 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. 26.2).
 - Wundverschluss:
 - 23G- bis 27G-Vitrektomie: Nach Trokarentfernung in der Regel selbstdichtend durch schräg verlaufende Sklerainzision.
 - 20G-Vitrektomie: Nach der Instrumentenentfernung Wundverschluss mit Vicryl 7-0 und Bindehautnaht.
 - Sind zur dauerhaften Wiederanlagerung der Netzhaut Endotamponaden erforderlich, kommt die Instillation eines expandierenden Luft-Gas-Gemischs (z.B. Luft mit C₂F₆ oder C₃F₈ im Verhältnis 3:2; Abb. 29.2) oder die Silikonauffüllung (spezifisches Gewicht 0,97 g/cm³) in Betracht; Silikonöl ist leichter als Wasser und steigt im Bulbus nach oben (Ausnahme schweres Silikonöl).
 - Ando-Iridektomie: Bei Silikonölfüllung aphaker Augen wird zur Aufrechterhaltung der Kammerwasserzirkulation eine Iridektomie bei 6 Uhr angelegt (Abb. 9.1e).

29.1 Netzhaut- und Glaskörperchirurgie

- **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 operative Intervention).
- **Refraktionseffekt durch Silikonendotamponade:**
 - Phakes Auge: Hyperopisierung um etwa 5 dpt (konkave Silikonölfläche 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 Hornhaurückfläche – 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 (Abb. 7.10b) oder bullöse Keratopathie (oft erst klinisch manifest nach Silikonölenfernung).
- Epiretinale Gliose nach 6 Monaten bis zu 15% sowohl nach Öl- als auch nach Gastamponade.
- Endophthalmitis (S.467): heftige retrobulbäre Schmerzen, weiße präretinale Membran; Silikonöl verhindert zunächst die Ausbreitung zum Vorderabschnitt.
- Selten Sklerafistel und subkonjunktivales Silikonöl.

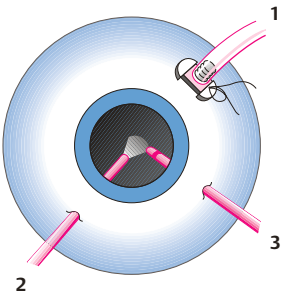


Abb. 29.1 • Pars-plana-Vitrektomie mit Infusion (1), Endoillumination (2) und Vitrektomie (3).

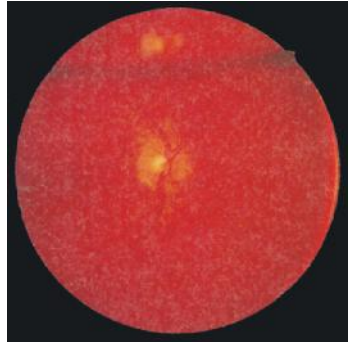


Abb. 29.2 • Zustand nach Vitrektomie mit Gastamponade. Gasblase am oberen Bildrand mit Spiegelung der Papille.

Intravitreale operative Medikamenteneinbringung (IVOM)

- ▶ **Konzept:** Einbringen von Medikamenten und Medikamententrägern (Implantaten) in den Glaskörperraum unter den Bedingungen einer sterilen Operation.
- ▶ **Vorbehandlung:** Mydriasis.
- ▶ **Durchführung:**
 - **Voruntersuchung:** Visusprüfung (bestkorrigiert bei spielender Pupille unter standardisierten Bedingungen) und klinische Fundusuntersuchung (Biomikroskopie des hinteren Augenpols in Mydriasis); Fluoreszenzangiografie oder OCT zur Verlaufsbeobachtung.
 - Tropfanästhesie, subkonjunktivale Infiltrationsanästhesie, Spülung des Konjunktivalsacks mit z. B. Polyvinyljod, sterile Abdeckung. Applikationsnadel im Abstand von mindestens 2,5 mm (Pseudophakie) bis 3,5 mm (phakes Auge) vom Limbus mit Richtung Bulbusmitte einführen. Medikamentenapplikation unter Sicht der Nadelspitze. Patienten im Anschluss an die Einbringung nach Lichtscheinwahrnehmung befragen; im Falle wahrgenommener Verdunklung Parazentese (S.481) und Ablassen von Kammerwasser zur Druckentlastung; am Ende der Operation Applikation eines antibiotisch-antiphlogistischen Kombinationspräparats.
- ▶ **Nachbehandlung:** IOD-Kontrolle innerhalb 1 h postoperativ, ggf. antibiotische/antiphlogistische AT4-mal tgl. für 3 Tage. Kontrolluntersuchung mit Spaltlampenbefund, IOD-Messung und Fundusuntersuchung innerhalb von 1–3 Tagen postoperativ.
- ▶ **Komplikationen:** Linsenperforation bei zu geringem Limbusabstand und zu flacher Nadelführung, Netzhautperforation bei zu großem Limbusabstand. Infektionsrisiko ca. 0,05%; schwere intraokulare Entzündung ca. 0,08%; Sekundärglaukom bei Steroidrespondern.

Plombenaufnähtung bei foramenbedingter Netzhautablösung

- ▶ **Konzept:** Externe Tamponade des Netzhautdefekts, 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, Mydriatika, Verband.
- ▶ **Prinzip:**
 - Bindehauteröffnung; Anschlingen der dem Loch/den Löchern benachbarten Mm. recti mit Zügelnähten.
 - Lokalisation des Foramens mittels indirekter binokularer Ophthalmoskopie und Markierung des Areals z. B. durch episkleralen Diathermieeffekt.

29.1 Netzhaut- und Glaskörperchirurgie

- 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 Kontakts zwischen retinalem Pigmentepithel und sensorischer Netzhaut bis zur Ausbildung einer chorioretinalen Narbe wird eine Schaumstoffplombe mit Matratzennähten episkleral fixiert (Abb. 29.3a, Abb. 29.3b); der Abstand der skleralen Einstiche der Nähte (z. B. 5–0 Sutura-mid) sollte das 1,5-Fache der Plombenbreite betragen (z. B. 7,5-mm-Abstand bei einer 5-mm-Plombe).
- Bei hochblasig 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 27G-Kanüle über die Pars plana.

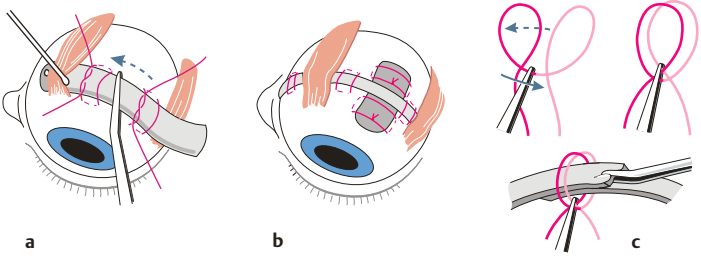


Abb. 29.3 • Netzhautchirurgie.

- a Limbusparallele Plombe (Abb. 29.4);
- b radiäre Plombe mit Cerclageband;
- c Fixieren der Cerclagebandenden mittels eines Webleinstegs (nach Freeman und Tolentino).

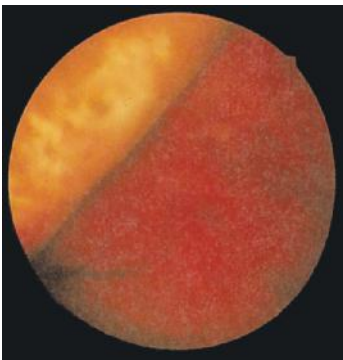


Abb. 29.4 • Prominenter Plombenwall nach Netzhautoperation.

Cerclagebändchen bei foramenbedingter Netzhautablösung

► Konzept:

- Siehe Plombenaufnahme (S.515).
- Bei multiplen Foramina, Traktionen im Bereich der Glaskörperbasis, Aphakie- und Pseudophakieamotones wird häufig eine zirkuläre Bulbuseindellung erforderlich (Abb. 29.3b, Abb. 29.3c).

► Vor- und Nachbehandlung:

- *Präoperative lokale Medikation:* Mydriasis.
- *Postoperative lokale Medikation:* Steroid/Antibiotikum AS, Mydriatika, Verband.

► Prinzip:

- Ein Cerclageband (z.B. 2 mm breites Silikonband) wird unter den 4 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. 29.3c) oder Spezialvorrichtungen gesichert.
- Werden durch die Cerclage nicht alle Foramina vollständig erfasst, können radiäre Plomben zusätzlich erforderlich sein (Abb. 29.3b); nach Cerclagebandstraffung funduskopisch sicherstellen, dass die Zentralarterie gut durchblutet ist.
- *Wundverschluss:* Bindehautnähte mit z.B. Seide 7–0 oder Vicryl.

► Komplikationen:

- *Skleraperforation durch Matratzennähte:* Siehe bei Plombenaufnahme.
- *String-Syndrom:* Bei zu straffer Anspannung und posteriorer Lage des Cerclagebandes postoperativ schmerzhaft Augeninnendrucksteigerung infolge Kompression des Vortexvenendrainagegebiets (Abb. 24.1c).
 - Maßnahmen: Cerclagebandlockerung (bis zur Durchtrennung).
 - Differenzialdiagnose: Bei fehlender Augeninnendrucksteigerung postoperativer Ziliarschmerz (häufig; Maßnahmen: Antiphlogistische und antineuralgische Therapie).
 - Epiretinale Glione 4–13 % nach 6 Monaten.

Intraokulare Medikamentengabe bei Endophthalmitis

► Intraokulare Antibiotikagabe bei Endophthalmitis:

- Amikacin 400 µg/0,1 ml und Vancomycin 1 mg/0,1 ml.

► Intraokulare Antimykotikagabe bei Endophthalmitis:

- 5 µg Amphotericin B/0,1 ml.

► Intraokulare 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 (S.52) in Zykloplegie (Tab. 1.3) ermittelte Hyperopie muss ausgeglichen sein.
 - Schielwinkelausgleich mit Prismen z.B. zur Beurteilung der Stabilität des Schielwinkels, evtl. stufenweiser Aufbau erforderlich; außerdem mit Einschränkung Aussage über postoperativ zu erwartende Diplopie möglich.
 - **Operationszeitpunkt:**
 - In der Regel vor der Einschulung (aber bisher auch keine signifikanten unterschiedlichen Ergebnisse bei OP bis zum Ende des 2. Lebensjahres).
 - Bei normosensorischem Spätschielen (S.440) möglichst sofort, spätestens ½ 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); unbedingt präoperativ die Fähigkeit mit Prismenausgleich prüfen, in der neuen Augenstellung zu supprimieren (Diplopie ist auch bei hochgradiger Amblyopie möglich).
- ▶ **Nachbehandlung:**
 - Medikamentöse Nachbehandlung mit Antibiotikum- und Steroidaugentropfen.
 - Postoperative Amblyopieprophylaxe (S.435) bis zur Pubertät (stundenweise Okklusion, regelmäßige Kontrollen).
- ▶ **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, Refixierung an der konzipierten Ansatzstelle.

Fadenoperation des M. rectus medialis

- ▶ **Konzept:** Siehe oben unter Allgemeines.
- ▶ **Hauptindikation:** Instabile konvergente Winkel; Konvergenzexzess.
- ▶ **Nebenwirkung:** Adduktionseinschränkung.
- ▶ **Prinzip:**
 - Nach Bindehauteröffnung Sklera in der erforderlichen Distanz zum Muskelansatz markieren (**Fehler! Verweisquelle konnte nicht gefunden werden.**); anschließend oberes und unteres Drittel des M. rectus medialis jeweils mit einer nicht resorbierbaren Naht (z. B. Mersilene 4–0) skleral fixieren; 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).

Kombinierte Schieloperation

- **Konzept:** Siehe Allgemeines (S. 518).
- **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 $0,7-1^\circ$ Schielwinkel/mm reduziert, bei der kombinierten Operation etwa $1,5-2^\circ$ /mm; die Genauigkeit liegt bei etwa $3-4^\circ$; das Verhältnis Nahwinkel- 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).
 - **Fehler! Verweisquelle konnte nicht gefunden werden.** zeigt die Grenzwerte der Rücklagerungs-/Resektionsstrecken.
- **Operationsprinzip der Muskelrücklagerung,** 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 Faszienverbindungen zwischen Tenon und Muskeloberfläche.
 - Anschlingen des oberen und unteren Muskelanteils in Ansatznähe mit 2 Vicryl-Fäden 6-0.
 - Abtrennen des Muskels vom Ansatz mittels Schere.
 - Markieren der Rücklagerungsstrecke mit Zirkel, ausgehend von der oberen und unteren Muskelstumpfbegrenzung.
 - Sklerale Refixierung des Muskels mit limbusparalleler Nahtführung, Bulbusstabilisierung mit Pinzette am ursprünglichen Muskelansatz (Abb. 30.1).
 - Bindehautverschluss mit z. B. Vicryl 7-0.

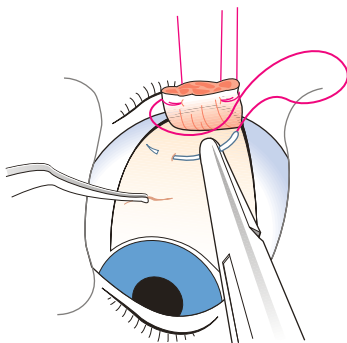


Abb. 30.1 • Schema der Muskelrücklagerung (nach von Noorden).

- **Operationsprinzip der Muskelresektion:**
 - Zunächst identisches Vorgehen wie bei der Rücklagerung.
 - Nach Freipräparation des Muskels Schielhaken unter den Muskelbauch führen; die zu resezierende Strecke mit dem Zirkel vom oberen und unteren Muskelansatz aus abmessen und auf der Muskeloberfläche markieren.
 - Muskelklemme zwischen Ansatz und Markierung einführen und sichern.

30.1 Augenmuskeldirurgie

- Abtrennen des Muskels unmittelbar am Skleraansatz.
- 2 doppelt armierte Vicryl-Nähte 6–0 U-förmig im Skleraansatz verankern, hinter der Klemme in Höhe der Markierung durch den Muskel führen und anschlingen.
- Überstehenden Muskelstumpf durch Scherenschlag resezieren, Nähte endgültig knoten.
- Bindehautverschluss mit Vicryl-Einzelknopfnähten 7–0.

Bilaterale Rücklagerung des M. rectus medialis

- **Konzept:** Siehe Allgemeines (S.518).
 - **Hauptindikation:** Bedarf einer betonten Nahwinkelreduktion, z. B. bei dekompenzierter Esophorie mit leichtem Konvergenzexzess.
 - **Nebenwirkung:** Adduktionseinschränkung.
- **Prinzip:** Vgl. oben: Prinzip der Muskelrücklagerung; das Verhältnis der Nahwinkelreduktion zur Fernwinkelreduktion beträgt etwa 1,7:1,0.

Operation der Mm. obliqui

- **Konzept:** Siehe Allgemeines (S.518).
- **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. obliqui superiores (der Sehne) oder beidseitige Rücklagerung der Mm. obliqui inferiores; Inkomitanz damit um max. 10° zu vermindern.
 - **A-Symptom:** Beiderseits Rücklagerung der Mm. obliqui superiores; Inkomitanz damit um max. 10° zu reduzieren.
- **Komplikationen:** Siehe Allgemeines (S.518) und postoperatives Brown-Syndrom (S.450).

Augenmuskeloperation bei paretischem Schielen

- **Konzept:**
 - **Operationsziel:** Doppelbildfreiheit im Gebrauchsblickfeld.
 - **Operationszeitpunkt:** Der Zeitpunkt der operativen 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. und 2. nur möglich bei Restfunktion des betroffenen Muskels):
 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).
 3. Bei Paralyse 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 Tränenwegchirurgie

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. Hydrocortisonacetat 2,5 % AS); bei Verschiebepplastiken, freien Transplantaten und periostaler Fixierung systemische Antibiose, z. B. Tetracyclingabe oral.
- **Prinzip:**
 - ▣ **Beachte:**
 - Sämtliche Skalpellschnitte ab externo erfolgen in ihrem Verlauf entlang der Hautspaltlinien, der Schnitt selbst durch entsprechende Klingenhaltung stets senkrecht zur Hautoberfläche.
 - Pinzettenbedingte Wundrandtraumatisierung vermeiden.
 - *Wundverschluss:*
 - Hautbereich: Seide 7-0 oder Prolene 7-0.
 - Subkutan- und Intertarsalnähte: Vicryl 7-0/6-0/5-0.
 - Periostale Fixierung und Lidbändchenadaptation: Suturaamid 6-0, ggf. Vicryl 5-0.
 - ▣ **Beachte:** Insbesondere bei kosmetischer Indikationsstellung und Tumorchirurgie, wenn irgend möglich, präoperative Fotodokumentation.

Chalazionoperation

- **Prinzip:**
 - Bindehaut-Tropfanästhesie, transkutane Infiltrationsanästhesie.
 - Mittels einer Chalazionklemme kann das Lid ekstropioniert 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.
 - Chalazioninhalt mit scharfem Löffel kürettieren (Abb. 31.1b).
 - Das Material nach Möglichkeit, vor allem bei Rezidiven, histologisch untersuchen lassen (Ausschluss Malignom, z. B. Meibom-Karzinom).
 - Ggf. vorhandene fibröse Pseudokapsel mittels Scherenexzision entfernen.
 - *Wundverschluss:* Bei Operation ab interno ist in der Regel kein Wundverschluss erforderlich; bei Operation ab externo Hautadaptation z. B. mit Seide 7-0 oder Prolene 7-0.

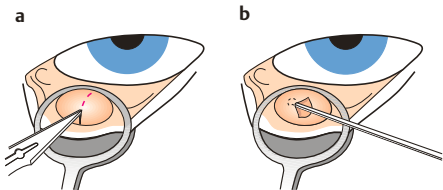


Abb. 31.1 • Chalazionoperation.

- a Konjunktivale Inzision ab interno;
- b Kürettage des Chalazioninhalts.

Operation bei Eversio puncti lacrimalis

- ▶ **Konzept:** Operative Einwärtswendung des nicht in den Tränensee eintauchenden unteren Tränenpünktchens.
- ▶ **Prinzip:**
 - Tropfanästhesie; anschließend Infiltrationsanästhesie; das mediale Unterlid lässt sich mit einer Chalazionklemme evertiert halten; 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); Schnitttrandadaptation mit versenkter Naht, z. B. Vicryl 7-0.
 - *Gewünschter Effekt:* Einwärtswendung des Tränenpünktchens.

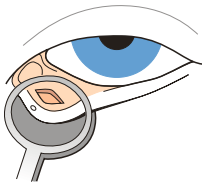


Abb. 31.2 • Operation der Eversio puncti lacrimalis.

Ektropiomoperationen

- ▶ **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. 31.3a).
 - Defektverschluss mittels hinterer und vorderer Lidkantennaht (z. B. Seide 7-0), Tarsus subkutan mit z. B. Vicryl-Einzelknopfnähten 6-0 adaptieren; Hautverschluss mit Seide 7-0.
 - Bei mittelgradigem Ektropium nach Anlegen eines Subziliarschnittes pentagonale Exzision lediglich aus dem hinteren Lidblatt, das vordere Lidblatt mobilisieren und die Haut nach oben und temporal straffen, den Hautüberschuss abtragen; Hautverschluss mit Seide 7-0 (Abb. 31.3a-c).

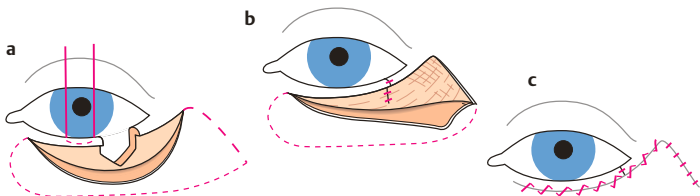


Abb. 31.3 • a-c Ektropiomoperation mit horizontaler Hautverschiebung (nach Hatt).

- ▶ *Altersabhängiges Ektropium mit Lidbändchendesinsertion:*
- ▶ Resultiert das Ektropium vorwiegend aus einer Lidbändchendesinsertion, periostale Refixierung vornehmen (laterale Zügelplastik):
 - Im lateralen Lidwinkel hierzu Kantholyse (Abb. 31.8c) durchführen; eine Tarsus- zunge durch Entfernen von Lidkantenepithel, Konjunktiva und Haut-Muskel-Blatt über die zur Lidstraffung erforderliche Länge freipräparieren.

- Den freipräparierten Tarsus mit einer doppelt armierten Mersilene-U-Naht 6–0 anschlingen.
- Über dem äußeren Orbitalrand in Höhe der gewünschten Lidwinkelposition eine Skalpelinzision anlegen.
- Die Mersilene-Naht mit der Tarsuszunge subkutan bis zu der Inzision führen und dort periostal verankern.
- Schichtweiser Wundverschluss: Die nicht resorbierbare Mersilene-Naht durch subkutane Orbikularisadaptation (Vicryl) gut bedecken.

► **Narbenektropium:**

- Das zum Narbenektropium führende vertikale Hautdefizit durch eine Verschiebeplastik oder ein freies Hauttransplantat ausgleichen:
 - Hierzu 2 mm unterhalb der Lidkante einen Subziliarschnitt mit dem Skalpell anlegen.
 - Die Lidkante durch eine oder mehrere Traktionsnähte (Seide 4–0) vertikal spannen: Ein- und Ausstich erfolgen in der Mitte der Lidkante (intermarginal), die U-förmige Naht verläuft ca. 5 mm innerhalb des Tarsus lidkantenparallel; Traktionsnähte evtl. mit sterilem Pflaster an der Stirn des Patienten fixieren (Abb. 31.3a).
 - Die Narbenzüge des vorderen Lidblattes subkutan präparieren, bis der Lidrand spannungsfrei auch ohne die Wirkung der Traktionsnähte in seiner natürlichen Position verbleibt.
 - Das nach Narbenzuglösung in vollem Ausmaß erkennbare vertikale Hautdefizit durch eine Z-Plastik aus dem Unterlid (s. Abb. 31.11 a und b), eine Schwenklappenplastik aus dem Oberlid (s. Abb. 31.11 c und d) oder ein freies Hauttransplantat vom Oberlid (Materialgewinnung wie bei Dermatochalasisoperation) oder von retroaurikulär decken.

Entropiumoperation

- **Konzept:** Operative Stellungskorrektur des invertierten Unterlids.
- **Prinzip:** Das operative Vorgehen richtet sich hauptsächlich nach dem Verhältnis von Retraktorenunterfunktion (S. 15) und horizontaler Liderschlaffung:
- **Altersabhängiges Entropium ohne horizontale Liderschlaffung:** Bei fester Lidbänderchenstruktur und fehlender horizontaler Tarsusverlängerung ist die Retraktoren-desinsertion oder -unterfunktion Ursache des „Überreitens“ vom präseptalen über den präarsalen M. orbicularis; die Stellungskorrektur ist durch eine Retraktorenfaltung möglich:
 - **Retraktorenfaltung ab externo:**
 - Subziliarschnitt 5 mm unterhalb der Lidkante anlegen.
 - Schmalen Haut-/Muskelstreifen zur Darstellung des Tarsusunterrandes resezeieren.
 - Septum orbitale vom Tarsusunterrand abtrennen und mittels Tupfer um ca. 1 cm nach distal schieben.
 - Vicryl-Nähte 5–0 wie folgt legen: Ein- und Ausstich in den am Schnittunterrand befindlichen Orbikularis, vertikales „Auffädeln“ der Retraktoren durch doppelten Ein- und Ausstich in das unmittelbar vor der Konjunktiva 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 Vicryl-Fäden, separater Hautverschluss.
 - **Retraktorenfaltung ab interno:**
 - Subziliarschnitt 3 mm unterhalb der Lidkante anlegen.
 - Doppelt armierte Vicryl-Fäden 5–0 U-förmig im unteren Fornix im Abstand von 2–3 mm einstechen, am Tarsusvorderrand entlangführen und im Subziliarschnitt vorläufig kneten.

- Gewünschter Effekt: Minimale Lidkantenevertierung, Mitbewegung des Unterlidrandes bei Abblick.
- Separater Verschluss des Subziliarschnittes.
- **Schöpfer-Naht:** Das oben beschriebene Nahtprinzip lässt sich sehr einfach auch als „Bettkantenprozedur“ bei immobilen Patienten nach Tropf- und Unterlid-Infiltrationsanästhesie 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; Schöpfer-Naht ca. 10–14 Tage belassen.
- **Altersabhängiges Entropium mit horizontaler Liderschlaffung:** Bei Anwendung der oben dargestellten Techniken der Entropiumkorrektur bei bestehender horizontaler Liderschlaffung resultiert bei erfolgreicher Retraktorenrefixierung meist eine Ektropiumstellung des Unterlids; diese lässt sich im Rahmen des Ersteingriffs oder als Zweitoperation prinzipiell wie bei einer Ektropiumoperation korrigieren; die Existenz vielfältiger weiterer Methoden zur operativen Entropiumkorrektur weist auf die bei allen Techniken innerhalb einiger Jahre gegebene Rezidivneigung hin.

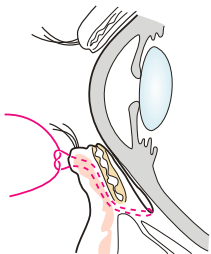


Abb. 31.4 • Prinzip der Retraktorenraffung durch Schöpfer-Naht.

Kryoepeilation

- ▶ **Konzept:** Zerstörung der Haarfollikel unerwünschter Zilien durch Kälteapplikation mit doppeltem Gefrierzyklus.
- ▶ **Prinzip:**
 - Tropfanästhesie; anschließend Infiltrationsanästhesie des Lides im Bereich der fehlstehenden Wimpern.
 - Austrittsstelle der jeweils zu entfernenden Zilie für 40 s durchfrieren, Vorgang nach spontanem Auftauen einmal wiederholen; ist eine Temperaturmesssonde verfügbar, diese in den Tarsus einstechen, die angestrebte Gewebetemperatur beträgt -25°C ; nach doppelter Kryoaapplikation lassen sich die Zilien in der Regel mühelos epilieren; bei dunkelhäutigen Patienten intermarginale Lidspaltung vor Kryoaapplikation vornehmen, 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.

- Lidkanten im Bereich der geplanten Tarsorrhaphie mittels Skalpellschnitt oder durch Präparation mit feiner Exzisionsschere bis in den Lidwinkel deepithelisieren (Abb. 31.5a).
- Vernähung der Lidränder durch 3–5 Matratzennähte mit doppelt armierter Seide 5–0, die über Silikonstege unter größtmöglichem Zug geknüpft werden (Abb. 31.5b).
- Die Länge der Lidkantenadaptation überschreitet den Bereich der mittelfristig gewünschten Tarsorrhaphie um ca. 2 mm, da bei der marginalen Tarsorrhaphie eine spontane Dehiszenz des medialen Anteils zu erwarten ist.
- Die Nähte verbleiben für mindestens 14 Tage; die marginale Tarsorrhaphie lässt sich in örtlicher Betäubung mittels Scherenschlags sukzessiv erweitern oder komplett eröffnen.

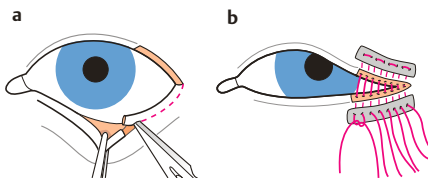


Abb. 31.5 • a, b Marginale Tarsorrhaphie (nach Iliff).

Dermatochalasisoperation

- **Konzept:** Exzision überschüssiger Lidhaut, Wiederherstellung der Oberliddeckfalte; präoperativ zur genauen Dosierung des Eingriffs das Bestehen einer Brauenptosis, d. h. das Absinken der Augenbraue unter den oberen Orbitalrand, ausschließen oder zuerst operativ korrigieren (s. u.).
- **Prinzip:**
 - Markieren des zu exzidierenden Hautüberschusses mittels Stift oder Methylenblau:
 - Der untere Markierungsrand liegt in Höhe der später gewünschten Deckfaltenposition (mindestens 5 mm über der Zilienreihe des Oberlids).
 - Zur Darstellung der individuellen, physiologischen Lage der Deckfalte den Oberlidrand in Lidmitte mit einem Tupfer nach oben drücken; die noch unbelebte überschüssige Lidhaut vorsichtig mit einer Pinzette fassen und hochheben; an der lidkantenfernen Hautfaltenbasis den Oberrand des Exzisats bogenförmig dem Oberlidverlauf entsprechend markieren.
 - Anschließend Infiltrationsanästhesie, Skalpellschnitt entlang der Markierungslinien, Scherenexzision des Hautüberschusses, Bipolarkauterisation.
 - **Wundverschluss:** 4 deckfaltenbildende Einzelknopfnähte (z. B. Prolene 7–0) mit Fassen der Levatoraponeurose im zentralen Lidbereich (Abb. 31.6), übrige Naht fortlaufend oder in Einzelknüpftechnik.

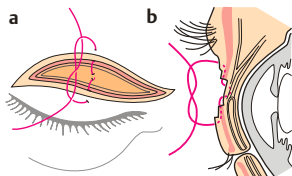


Abb. 31.6 • Dermatochalasisoperation (nach Beyer-Machule).

Brauenptosisoperation

► **Konzept:** Refixierung 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 apfelsinenscheibenförmigen Exzisats.
- 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) die unterhalb der Brauenregion liegende Muskularisschicht in gewünschter Höhe periostal fixieren; Hautverschluss 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 (S. 14): 5–7 mm, Norm 12–17 mm.

► **Prinzip:**

- **Variable Resektionsstrecke:**
 - 10 mm bei Levatorfunktion ≥ 10 mm.
 - 22 mm bei 5–7 mm Levatorfunktion und 4 mm Lidspaltendifferenz.
 - 26 mm bei 5 mm Levatorfunktion und 5 mm Lidspaltendifferenz.
- Schlechte (< 5 mm) oder fehlende Levatorfunktion erfordert eine Frontalisschlängensuspension, 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 ist dagegen immobil.
- Horizontale Septumeröffnung mit feiner Präparierschere; die Levatoraponeurose liegt unmittelbar unterhalb des präaponeurotischen Fettgewebes; vorsichtiges Lösen der Verbindungen zwischen Septum und Levator.
- Einsetzen einer Ptosisklemme und Abtrennen der Aponeurose vom Tarsus (nicht bei der Levatorfaltung); Durchtrennen der bindegewebigen Verbindungen (Hörner) zwischen Levatoraponeurose und dem medialen und lateralen Lidbändchen.
- Levator 2 mm proximal der geplanten Resektionsstrecke mit 3 Suturaamid-Nähten 5-0 anschlingen und die erforderliche Länge resezeieren bzw. falten (Abb. 31.7).

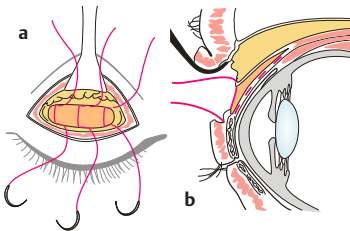


Abb. 31.7 • Refixierung der Levatoraponeurose (nach Beard).

- Refixierung mit den vorgelegten Nähten an der Tarsusoberfläche; die Nähte ca. 3 mm unterhalb der Tarsusoberkante horizontal einstechen und zunächst nur provisorisch kneten.
- *Gewünschter Effekt:* Symmetrische Anhebung des Oberlids unter Beibehaltung der bogenförmigen Lidrandkonfiguration.
- Bei zufriedenstellendem Resultat endgültige Tarsusfixierung aller Nähte.
- Separater Hautverschluss.

Chirurgie benigner und maligner Lidtumoren

► Konzept:

- Vollständige Tumorexzision, bei Malignitätsverdacht schnelleinbettungskontrolliert.
- Funktionelle und ästhetische Lidrekonstruktion; präoperative Fotodokumentation.

► Prinzip:

- Markieren des Sicherheitsabstands je nach klinischer Tumordignität 1 mm (benigne Tumoren) oder 3 mm (Malignome) vom Tumor entfernt mit Markierungsstift oder Methylenblau vor Infiltrationsanästhesie.
- Lokalanästhesie (S.478).
- Primäre Tumorentfernung durch Skalpell und Präparationsschere entlang den Markierungslinien.
- Bei Mitbeteiligung des Lidrandes pentagonale Exzision (Abb. 31.8a).
- Wenn immer möglich, konjunktivalen Fornix erhalten.
- *Einzeitiges Vorgehen bei benignen Tumoren:* Tumorexzision und Wundverschluss während eines Eingriffs; dieses Verfahren bietet sich an, wenn die Wundrandadaptation ohne Verschiebeplastik problemlos möglich ist.
- *Wundverschluss:* Tarsusadaptation mit z.B. Vicryl-Einzelknopfnähten 6-0; die Konjunktiva nicht separat adaptieren; Lidkantennähte mit Seide-Einzelknopfnähten 7-0; Hautverschluss mit Seide 7-0.
- Einsenden des Exzisats zur histologischen Untersuchung.
- *2-zeitiges Vorgehen bei Malignomverdacht:* Ist aufgrund der Defektgröße kein direkter Wundverschluss möglich, vor plastischer Rekonstruktion unbedingt histologischen Nachweis der Exzision im Gesunden erbringen:
 - Exzision mit Blutstillung lediglich durch Kompression (Kauterisation zur primären Blutstillung erschwert die histologische Beurteilung bei erforderlicher Nachresektion); Wundbedeckung mit z.B. Fucidine-Gaze, Verband; zusätzlich manuelle Kompression durch den Patienten für ca. 15 min.
 - Einsenden des Exzisats in Formalin zur Schnelleinbettung.
 - Je nach Befund am Folgetag entweder Nachexzision oder plastische Rekonstruktion.
- Operationstechnik bei 2-zeitigem Vorgehen, Lidrekonstruktion: Sorgfältiges Entfernen des Fibrins vom Wundgrund, bis dieser frisch blutet, Deepithelisierung (Anfrischen) der Wundränder, anschließend plastische Rekonstruktion nach Defektausmaß (Tab. 31.1).
- Erläuterungen zu Tab. 31.1:
 - *Kanthotomie:* Schmale Klemme waagrecht in den äußeren Lidwinkel bis zum Orbitalrand einführen. Nach Gewebekompression für 3 min Klemme entnehmen und Haut und Lidbändchen mittels Scherenschlag bis zum Orbitalrand durchtrennen (Abb. 31.8b).
 - *Kantholyse:* Unteren Schenkel des Lidbändchens und des Septum orbitale orbitalrandnah absetzen. Hierdurch lässt sich der temporale Lidbereich um ca. 5–6 mm nach medial mobilisieren (Abb. 31.8c). Wundverschluss im Kantholysebereich mit Seide 7-0 (Abb. 31.8d); das operative Vorgehen am Oberlid ist entsprechend.

Tab. 31.1 • Defektdeckung im Lidbereich (nach Beyer-Machule, Hübner).

Art und Größe des Liddefekts	Art der Defektdeckung
Oberlid	
≤ 8 mm	primärer Verschluss
ca. 8–16 mm	laterale Kanthotomie, Kantholyse (s. Text, vgl. Abb. 31.8b, Abb. 31.8c) Tarsomarginaltransplantat (TMT, s. Text)
zentral, größer als die Hälfte des Oberlids	Bogenverschiebung nach Tenzel (s. Spezialliteratur) TMT, Cutler-Beard/McCord (s. Spezialliteratur)
Unterlid	
≤ 8 mm	primärer Verschluss
ca. 8–12 mm	laterale Kanthotomie, Kantholyse, TMT
zentral, bis 15 mm	Bogenverschiebung nach Tenzel, TMT
größer als die Hälfte des Unterlids	TMT, Hughes-Plastik, Beyer-Bathrick-Plastik, Wangenrotation nach Mustarde (s. Spezialliteratur)

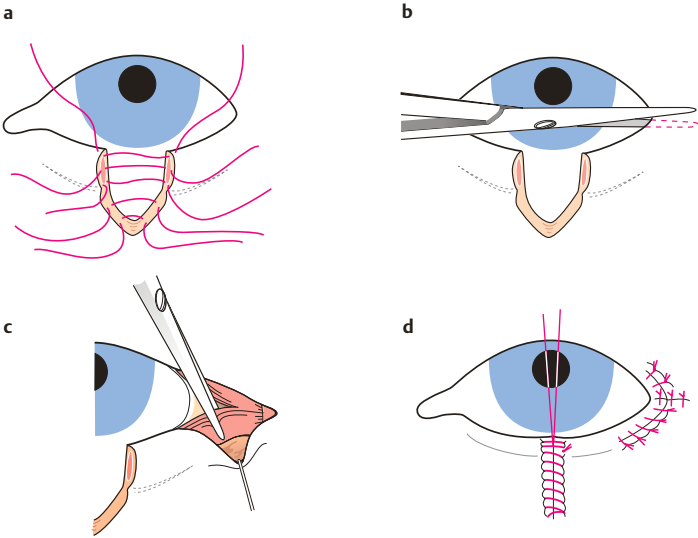


Abb. 31.8 • Defektdeckung im Lidbereich.

- 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 nicht transplantierte Anteil des vorderen Lidblattes (Haut und Muskulatur) wird durch eine Verschiebeplastik (Abb. 31.9, Abb. 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 (je nach Lidelastizität) vom Unter- oder Oberlid der Gegenseite; die Transplantatbreite oder die Anzahl der erforderlichen Exzise richtet sich nach der Defektgröße, die nach erfolgter Kanthotomie und Kantholyse am zu rekonstruierenden Auge verblieben ist; Entnahmestelle primär adaptieren; Haut und Muskularis vom TMT bis auf die lidrandnahen 2 mm abpräparieren; TMT anschließend in den Lidranddefekt spannungsfrei einnähen: Tarsusfixierung lateral und medial mit z. B. Vicryl-Einzelknopfnähten (EKN) 6-0, fornixnahe Fixierung mit z. B. Vicryl-EKN 8-0, Lidkantennähte mit z. B. Seide 7-0; das freie Lidrandtransplantat anschließend durch eine Verschiebeplastik (Abb. 31.11) decken.

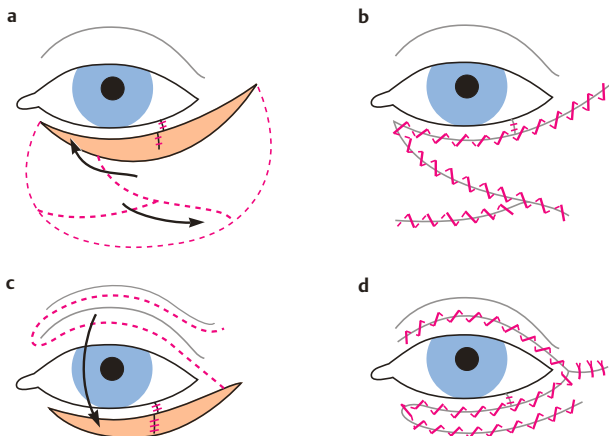


Abb. 31.11 • Deckung eines freien Lidrandtransplantats durch eine Verschiebeplastik.

a, b Defektdeckung durch Z-Plastik;

c, d Defektdeckung durch Schwenklappenplastik (modifiziert nach Hatt).

Tränenwegringintubation

► **Konzept:** Wiederherstellung eines traumatisch durchtrennten Canaliculus durch Schienung des Tränenröhrchens über einen Silikon Schlauch.

► **Prinzip:**

- Tropfanästhesie, Infiltrationsanästhesie.
- Einführen einer Pigtail- oder Retrogradsonde über das dem verletzten Canaliculus zugehörige Tränenpünktchen.
- Retrograde Sondierung des unbeteiligten Tränenpünktchens.
- Einführen eines silikonummantelten Fadens zur Tränenwegschiebung (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).

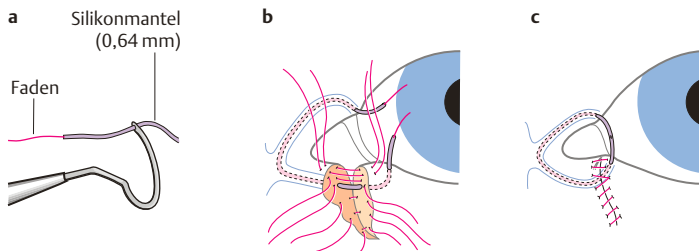


Abb. 31.12 • Tränenwegringintubation.

a Pigtail-Sonde mit silikonummanteltem Faden;

b, c schichtweiser Wundverschluss nach Ringintubation (nach Beyer-Machule).

- Die Fadenenden der Ringintubation kürzen und innerhalb des Silikonmantels verknoten; anschließend den Silikonschlauch in den Canaliculus hineinrotieren.
- Silikonschlauch unter wöchentlicher vorsichtiger Mobilisierung nach Möglichkeit 3 Monate, zumindest jedoch 6 Wochen belassen.

Dakryozystorhinostomie

- **Konzept:** Überbrücken einer postsakkalen Tränenwegstenose durch Schaffung einer direkten Verbindung zwischen Tränensack und Nasenschleimhaut. Der Eingriff ab externo wird in zunehmendem Maße durch endoskopische oder endonasale Operationstechniken abgelöst.
- Der Verschluss des Tränensacks erfordert eine Kanalikulorhinostomie, bei der die Anastomosierung zwischen Canaliculus communis und Nasenschleimhaut erfolgt.
- Bei Verschluss der Canaliculi erfolgt nach Resektion der Karunkel eine Konjunktivorhinostomie mit Implantation eines Silikonschlauchs vom inneren Lidwinkel aus (s. Spezialliteratur).

Lidbändchenrefixierung

- **Konzept:** Stabilisierung der Lidwinkelaufhängung nach Durchtrennung des medialen Lidbändchens.
- **Prinzip:** Ein traumatisch oder im Rahmen einer Dakryozystorhinostomie (s. o.) operativ durchtrenntes Lidbändchen mit nicht resorbierbaren, doppelt armierten Mersilene-U-Nähten 6-0 anschlingen und am medialen Stumpf knoten (Abb. 31.13); wurde das Lidbändchen während einer Tumorexzision entfernt, Schwenklappen oder Lidrandtransplantat in Höhe des medialen Lidbändchenansatzes periostal fixieren, um einem Absinken des medialen Lidwinkels nach unten vorzubeugen.

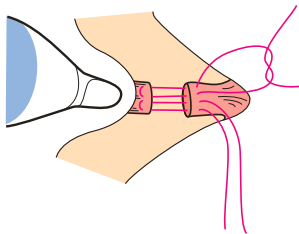


Abb. 31.13 • Fixierung des medialen Lidbändchens.

32 Weitere operative Eingriffe

32.1 Weitere operative Eingriffe

Enukleation

- ▶ **Konzept:** Entfernen des Bulbus oculi unter Belassen von Lidern, Bindehaut, Tenon-Kapsel und Augenmuskeln.
- ▶ **Indikation:** z. B. intraokulare Malignome; schmerzhaftes, therapieresistentes Neovaskularisationsglaukom am blinden Auge; schmerzhafte Phthisis bulbi.
- ▶ **Vorbereitung:** 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.478) zur Blutungsneigungsreduktion nach Sehnervdurchtrennung.
- ▶ **Nachbehandlung:** Postoperativ lokal antibiotische AS (z.B. Gentamicin AS3-mal tgl.), Druckverband für 24 h.
- ▶ **Prinzip:**
 - Zirkuläre Bindehauteröffnung 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 (3 Muskeln), ggf. nach Bipolarkauterisation; Absetzen des 4. Muskels (meist M. rectus medialis) unter Belassen eines ca. 3–4 mm langen Muskelstumpfes.
 - Fassen des Bulbus am Muskelstumpf und Durchtrennen des Optikus mit der Enukleationsschere.
 - Anschließend Bulbus aus der Orbita luxieren (bei großem Bulbus zuvor Lidsperre entfernen) und Mm. obliqui abtrennen.
 - Blutstillung durch Kompression mit Watteträgern für 5–10 min; falls erforderlich, gezielte Bipolarkauterisation.
 - Einsetzen des passenden Orbitaimplantats und Refixierung der geraden Augenmuskeln am Implantat.
 - Tabakbeutelnaht 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 einsenden; 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. 32.1.
 - Bei Hornhautspender-Bulbusentnahme erfolgt die Bindehauteröffnung limbusfern, um mit der umgeschlagenen Bindehaut die Spenderhornhaut bedecken zu können.

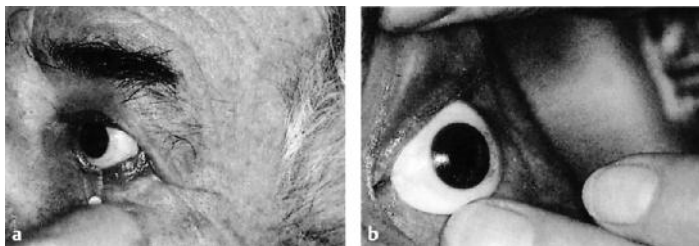


Abb. 32.1 • Handhabung einer Augenprothese.

- a Drückt man nach Händedesinfektion mit dem Finger oder einem Glasstäbchen das Unterlid unter den Prothesenrand, fällt die Prothese in die aufgehaltene Hand.
- b Zum Einsetzen Prothese kurz mit steriler 0,9 %iger NaCl-Lösung befeuchten und mit einer Hand an der breitesten Stelle zwischen Daumen und Zeigefinger fassen. Prothese so ausrichten, 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, Prothese vorsichtig unter das Oberlid schieben. Blickt er anschließend bei leicht abgehobenem Unterlid nach oben, kann die Prothese auch in den unteren Bindehautsack gleiten.

Biopsie der A. temporalis

- **Konzept:** Partielle Arterienexzision zur histologischen Diagnosesicherung bei Verdacht auf Arteriitis temporalis (S.401); ein negativer histologischer Befund schließt das Vorliegen einer Arteriitis temporalis nicht aus. Präoperativ Doppler-Sonografie 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 tastbaren, verhärteten Arterienabschnitts (Abb. 19.9).
 - Infiltrationsanästhesie (S.478) mit Adrenalinzusatz.
 - Skalpellschnitt (2 cm) entlang der Gefäßmarkierung; die Arterie liegt direkt 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 Arterienabschnitts.
 - *Hautnaht:* z. B. Prolene 7–0 fortlaufend.
 - Exzusat befeuchten (z. B. Kompresse oder Tupfer mit Ringer-Lösung) und unfixiert zur Gefrierschnitteinbettung in die Histopathologie weiterleiten.

33 Anhang

33.1 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 in:
 - „Grauer Ordner“ des Berufsverbandes der Augenärzte (BVA; online unter www.augeninfo.de).
 - Gramberg-Danielsen B. Rechtliche Grundlagen der augenärztlichen Tätigkeit. Lo-seblattsammlung. Stuttgart: Thieme; 2009 (letzte Aktualisierung 2010).

Beurteilungsgrundsätze

- Zusammenhang zwischen angeschuldigter Ursache und Schaden ist zumindest wahrscheinlich zu machen.
- Grad der Behinderung (GdB) des Betroffenen ist zu bestimmen.
- Der Gutachter ist bei der Bewertung von MdE/GdB/MdG grundsätzlich unabhängig; Abweichungen von den Richtlinien der DOG/des BVA sind, bezogen auf den Einzelfall, besonders zu begründen.
- **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) nach SGB VI:** Berufsunfähig ist ein Versicherter, dessen Erwerbsfähigkeit wegen Krankheit oder Behinderung im Vergleich zur Erwerbsfähigkeit von körperlich, geistig und seelisch gesunden Versicherten mit ähnlicher Ausbildung und gleichwertigen Kenntnissen und Fähigkeiten auf weniger als 6 Stunden gesunken ist. Der Kreis der Tätigkeiten nach denen die Erwerbsfähigkeit von Versicherten zu beurteilen ist, umfasst alle Tätigkeiten, die ihren Kräften und Fähigkeiten entsprechen und ihnen unter Berücksichtigung der Dauer ihrer Ausbildung sowie ihres bisherigen Berufes und der besonderen Anforderungen ihrer bisherigen Berufstätigkeit zugemutet werden können. Eine gesetzliche Rente bekommt nur noch der Berufsunfähige, der vor dem 02.01.1961 geboren ist. Für alle anderen Versicherten gibt es die Rente wegen Erwerbsminderung.
 - **Berufsunfähigkeit (BU) im Bereich der Privaten Berufsunfähigkeitsversicherung** setzt sich zusammen aus einer gesundheitlichen und einer beruflichen Komponente. Deshalb ist individuell zu prüfen, wie sich die gesundheitliche Beeinträchtigung auf die konkrete, zuletzt geleistete berufliche Tätigkeit auswirkt.
 - **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 Erwerbsunfähigkeit aus.

- **Sehschärfenbestimmung** nach DIN 58 220; z. B. Prüfsehzeichen Landolt-Ring; Prüferentfernung mind. 4 m; Leuchtdichte des Prüffeldes 160–320 cd/m²; Abbruchkriterium: Als gelesen gilt die Reihe, in der mindestens 60 % der Sehzeichen erkannt wurden, s. a. Kap. Sehschärfe (S. 49). Bei hoher Myopie kann die Prüferentfernung auf 1 m verkürzt werden.
- **Gesichtsfeld:** In der gesetzlichen und der privaten Unfallversicherung Prüfung ausschließlich mit einer manuellen, 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 zusätzlich bei Vergleichsuntersuchungen (z. B. „Wesentliche Änderung?“) in der GUV; wesentliche Änderung: Änderung der MdE um mehr als 5 %.
- **Nystagmus:** Für die Einschätzung der Verkehrseignung ist die Sehschärfe entscheidend, die bei einer Lesezeit von max. 1 s pro Landolt-Ring gefunden wird, sonst bestmöglicher Visus ohne Berücksichtigung der Zeit.
- Bei **Doppelbildern** in allen Richtungen beträgt die MdE 25 %; sie ist mit 30 % zu bewerten, falls die Abdeckung eines Auges notwendig ist. Einschränkungen der Sehschärfe (z. B. Amblyopie) oder eine erhebliche entstellende Wirkung sind ggf. zusätzlich zu berücksichtigen (weitere Einzelheiten zur Okulomotorik s. Richtlinien des BVA). Bei einseitiger Bildunterdrückung (Exklusion) beträgt die MdE nur 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).
- **Vollständige Ptosis:** Wird mit 30 % bewertet (wenn dadurch die Einsatzfähigkeit auf dem Arbeitsmarkt erschwert ist).
- **Blindheit bei Blepharospasmus:** Berücksichtigung nur, wenn durch Nachweis von Antikörperbildung gegen Botulinumtoxin ein dauerhaftes Therapieversagen glaubhaft gemacht werden kann.
- **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 nicht 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. 33.3 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:** Bei extraokularer Korrektur 45 %; bei intraokularer Korrektur 40 %, wenn die erreichbare Sehschärfe jeweils $\geq 0,63$.
- **Verlust eines Auges:** 25 %; 30 % bei Komplikationen wie Beweglichkeitseinschränkungen, Ptosis, entstellenden Narben, chronischen Reizzuständen, Glasaugen, wenn die Einsatzfähigkeit der Betroffenen auf dem allgemeinen Arbeitsmarkt dadurch erschwert ist.

**Tabellen zur MdE, MdG, GdB nach Richtlinien/Empfehlungen der DOG/
des BVA, nach Gramberg-Danielsen, Mewe, Thomann**

► Siehe Tab. 33.1 bis Tab. 33.12.

Tab. 33.1 • Prozentuale MdE bei Herabsetzung der Sehschärfe (sA, Sehschärfe des schlechteren Auges; bG, beidäugige Gesamtsehschärfe).

		sA																
bg		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			
		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			
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 ersichert ist, 30 %

Tab. 33.2 • GdB/MdE bei Gesichtsfeldausfällen.

Erkrankung	Minderung
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.	
Ergänzung GdB: Vollständiger Ausfall der unteren Gesichtsfeldhälfte 60 %.	
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 %

33.1 Begutachtung

Tab. 33.3 • MdE/GdB bei intra- und extraokular korrigierter Aphakie.

Visus	Minderung
Visus $\geq 0,4$	10 %
Visus 0,1 bis $< 0,4$	20 %
Visus $< 0,1$	25 % (GdB 25–30 %)

Tab. 33.4 • 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 Volloklusion eines Auges wegen Augenmuskellähmung oder Störung des Binokularsehens		30/30

Tab. 33.5 • MdG eines Auges bei Visusminderung (AUB 88/AUB2008).

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 Volloklusion eines Auges wegen Augenmuskellähmung oder Störung des Binokularsehens	25/25

Tab. 33.6 • Bewertung der MdG bei Aphakie ohne Brillenzuschlag (AUB alt).

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
0,32	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/–13 dpt (bei torischen Gläsern im stärker brechenden Meridian)

5 % > + 10,0 dpt/–13 dpt (bei torischen Gläsern im stärker brechenden Meridian)

33.1 Begutachtung

Tab. 33.7 • Bewertung der MdG bei Aphakie ohne Brillenzuschlag (AUB 88/AUB 2008).

Visus	nicht intraokular 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
0,32	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.

Tab. 33.8 • 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

Tab. 33.9 • MdG bei einseitiger Gesichtsfeldeinschränkung (AUB 88/AUB 2008).

konzentrische Einschränkung auf Fixierpunkt- abstand	MdG
50°	4/25
30°	8/25
10°	12/25
5°	17/25
unregelmäßige Ausfälle im 50°-Gesichtsfeld unterhalb des horizontalen Meridians	
1/3	6/25
2/3	15/25

Tab. 33.10 • Invaliditätsgrad bei zerebral bedingten Gesichtsfeldausfällen (AUB alt).

vollständige Halbseiten- und Quadrantenausfälle	Invaliditätsgrad
homonymer Halbseitenausfall	40 %
bitemporaler Halbseitenausfall	25 %
binasaler Halbseitenausfall	10 %
homonymer Quadrant oben	20 %
homonymer Quadrant unten	30 %

Tab. 33.11 • 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.	

Tab. 33.12 • Invaliditätsgrad bei zerebral bedingten Gesichtsfeldausfällen (AUB 88/2008).

vollständige Halbseiten- und Quadrantenausfälle	IG
homonyme Hemianopsie	60 %
bitemporale Hemianopsie	35 %
binasale Hemianopsie	15 %
homonymer Quadrant oben	25 %
homonymer Quadrant unten	35 %

Richtlinien der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft (DOG)/des Berufsverbandes der Augenärzte (BVA)

- ▶ Als *Blinde* nach dem Bundessozialhilfegesetz (§ 24 BSHG) 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 1/50 beträgt, oder
 2. 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 DOG liegt eine Herabsetzung der Sehschärfe auf 1/50 oder weniger gleichzusetzende Sehschädigung vor:
 1. *Bei einer Einengung des Gesichtsfeldes*, wenn bei einer Sehschärfe $\leq 0,033$ (1/30) 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 $\leq 0,05$ (1/20) 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 $\leq 0,1$ (1/10) die Grenze des Gesichtsfeldes in keiner Richtung mehr als 7,5° vom Zentrum entfernt ist, wobei Gesichtsfeldreste von 50° unberücksichtigt bleiben.

33.1 Begutachtung

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 $\leq 0,1$ (1/10) und im 50°-Gesichtsfeld unterhalb des horizontalen Meridians mehr als die Hälfte ausgefallen ist.
 6. Bei homonymen Hemianopsien, wenn die Sehschärfe $\leq 0,1$ (1/10) und der Durchmesser des erhaltenen Gesichtsfeldes in der Horizontalen $\leq 30^\circ$.
 7. Bei bitemporalen oder binasalen Hemianopsien, wenn die Sehschärfe $\leq 0,1$ (1/10) und wenn kein Binokularsehen besteht.
- ▶ Blind ist auch der Behinderte mit einem nachgewiesenen vollständigen Ausfall der Sehrinde (Rindenblindheit), nicht aber mit einer visuellen Agnosie oder einer anderen gnostischen Störung.
 - ▶ **Hochgradige Sehbehinderung:** Sehschärfe auf keinem Auge, auch nicht bei beidäugiger Prüfung, $> 1/20$ 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:**
 - Verlust eines Auges mit dauernder, einer Behandlung nicht zugänglicher Eiterung der Augenhöhle: GdB-/MdE-Grad 40.
 - Ergänzung zu Tab. 33.3, 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.
 - Fehlstellungen der Lider, Verlegung der Tränenwege mit Tränenträufeln: GdB-/MdE-Grad einseitig 0–10, beidseitig 10–20.
 - Ausfall des Farbensinns: GdB-/MdE-Grad 0.
 - Einschränkung der Dunkeladaptation (Nachtblindheit) oder des Dämmerungsehens: 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.
 - Nach der Entfernung eines malignen Augentumors (z.B. Melanom, Retinoblastom) ist in den ersten 5 Jahren eine Heilungsbewährung abzuwarten: GdB-/MdE-Grad während dieser Zeit bei Tumorbegrenzung auf den Augapfel (auch bei Augapfelentfernung) 50 %, sonst wenigstens 80 %.

Anforderungen an das Sehvermögen nach der Fahrerlaubnisverordnung (FEV)

- ▶ **Fahrerlaubnisklassen (Stand 10/2013):**
 - **Klasse A:** Krafträder mit/ohne Beiwagen $> 50 \text{ cm}^3$, $> 45 \text{ km/h}$; Klasse A1: $< 125 \text{ cm}^3$, $< 11 \text{ kW}$ und $0,1 \text{ kW/kg}$; Klasse A2: $< 35 \text{ kW}$, unter $0,2 \text{ kW/kg}$.
 - **Klasse AM:** Zwei- oder vierrädrige Kleinkrafträder $< 50 \text{ cm}^3$, $< 45 \text{ km/h}$, $< 4 \text{ kW}$ Elektromotor, vierrädrige $< 350 \text{ kg}$.
 - **Klasse B:** PKW $< 3,5 \text{ t}$, ≤ 8 Sitzplätze, Anhänger bis 750 kg ; Klasse BE: Anhänger $> 750 \text{ kg} < 3,5 \text{ t}$.
 - **Klasse C:** LKW $> 3,5 \text{ t}$, Anhänger $\leq 750 \text{ kg}$, ≤ 8 Personen zur Beförderung plus Fahrzeugführer; Klasse CE: Anhänger $> 750 \text{ kg}$; Klasse C1: Gesamtmasse $> 3,5 \text{ t}$ und $< 7,5 \text{ t}$, Anhänger $< 750 \text{ kg}$; Klasse C1E: Fahrzeuggesamtmasse $\leq 12 \text{ t}$.

Tab. 33.13 • Anforderungen an das Sehvermögen nach FEV (Stand 5/2017).**Anforderungen:****Klassen A, A1, A2, B, BE, AM, L, T****Sehtest bestanden, wenn Tagessehschärfe mit und ohne Korrektur R 0,7 und L 0,7.**

- Nach dem Verlust eines Auges, bei neu aufgetretener Diplopie: Mindestens 3 Monate Führen eines KFZ nicht erlaubt, erst wieder nach augenärztlicher Untersuchung und Beratung.

Wird der Sehtest nicht bestanden, müssen folgende Mindestanforderungen bei der augenärztlichen Untersuchung erfüllt werden:

- Besteht eine fortschreitende Augenerkrankung, sind regelmäßige augenärztliche Beratung und Untersuchungen erforderlich.
- Kontrastsehen, Dämmerungssehen, Blendempfindlichkeit sollen geprüft und berücksichtigt werden.
- **Visus:** Tagessehschärfe des besseren Auges oder beidäugig mindestens 0,5.
- **Gesichtsfeld (GF):** Normales GF eines Auges oder gleichwertiges beidäugiges GF mit horizontalem Durchmesser von mindestens 120°, zentrales GF bis 20° normal (mindestens 100 Prüforte pro Auge; ggf. manuelle Nachprüfung Goldmann III/4).
- **Beweglichkeit:**
 - Beidäugigkeit: Augenwackeln, Begleit- und Lähmungsschielen ohne Diplopie im zentralen Blickfeld bei normaler Kopfhaltung zulässig; Doppeltssehen außerhalb eines zentralen Blickfeldbereichs von 20° zulässig.
 - Einäugigkeit: Normale Beweglichkeit des funktionstüchtigen Auges.

Klassen C, C1, CE, C1E, D, D1, DE, D1E und Fahrerlaubnis zur Fahrgastbeförderung**Sehtest bestanden, wenn die folgenden Mindestanforderungen erfüllt werden:**

- **Visus:** Tagessehschärfe R 0,8/L 0,8, beidäugig 1,0 (Prüfung nach DIN 5 8220); Korrektur zulässig bis max + 8 dpt sphärisches Äquivalent (gilt nicht für Kontakt- oder Intraokularlinsen).
- **Farbsehen:** Normal (nicht normal, aber bereits bei früherer augenärztlicher Untersuchung festgestellt und Belehrung wie unten aufgeführt erfolgt, macht weitere augenärztliche Untersuchung entbehrlich).
- **Gesichtsfeld:** Beidäugig normal, mindestens 140° Durchmesser, zentrale 30° normal (mindestens 100 Prüforte; ggf. Goldmann mit mindestens 4 Prüfmarken, jeweils mindestens 12 Orte pro Prüfmarke).
- **Stereosehen:** Geprüft z. B. mit Random-Dot-Tests.
- **Kontrast- und Dämmerungssehen:** Ausreichend mit standardisierten anerkannten Prüfverfahren.
- Nach neu eingetretener relevanter Einschränkung des Sehvermögens: Führen von KFZ während eines geeigneten Anpassungszeitraums nicht erlaubt, erst wieder nach augenärztlicher Untersuchung und Beratung.

Wird der Sehtest nicht bestanden, müssen die folgenden Mindestanforderungen bei einer zusätzlichen augenärztlichen Untersuchung erfüllt werden:

- Besteht eine fortgeschrittene Augenkrankheit, sind regelmäßige augenärztliche Beratung und Untersuchungen erforderlich.
- **Visus:** Tagessehschärfe besseres Auge oder beidäugig $\geq 0,8$, Sehschärfe des schlechteren Auges $\geq 0,5$; 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); Klassen C, CE, C1E in Einzelfällen, unter Berücksichtigung von Fahrerfahrung und Fahrzeugnutzung, Visus des schlechteren Auges $< 0,5$, aber nicht $< 0,1$ (augenärztliches Gutachten erforderlich).
- **Gesichtsfeld:** Normales GF beider Augen, mindestens normales beidäugiges GF mit horizontalem Durchmesser von mindestens 140°, insbesondere zentrales GF bis 30° normal (mindestens 100 Prüforte pro Auge; ggf. manuelle Nachprüfung Goldmann III/4).

Tab. 33.13 • Fortsetzung

Anforderungen:

- **Beweglichkeit:** Kein Doppeltsehen im Gebrauchsblickfeld (d. h. 25°-Aufblick, 30°-Rechts- und Linksblick, 40°-Abblick); Ausschluss bei Schielen ohne konstantes binokulares Einfachsehen.
- **Farbensehen:** Bei Rotblindheit oder Rotschwäche mit einem Anomalquotienten unter 0,5 ist eine Aufklärung des Betroffenen über die möglichen Gefährdungen erforderlich.
- **Kontrast-, Dämmerungssehen:** Ausreichend mit standardisiertem anerkannten Prüfverfahren, einschließlich Prüfung der Blendempfindlichkeit.

- **Klasse D:** Kraftfahrzeug zur Beförderung > 8 Personen außer dem Fahrzeugführer, Anhänger ≤ 750 kg; **Klasse DE:** Anhänger > 750 kg; **Klasse D 1:** > 8 und < 16 Sitzplätze, Länge < 8 m; **Klasse D 1E:** Fahrzeug wie D 1 mit Anhänger > 750 kg.
- **Klasse L:** Zugmaschinen < 40 km/h, mit Anhänger < 25 km/h, für land- und forstwirtschaftliche Zwecke, auch Stapler und Arbeitsmaschinen.
- **Klasse T:** Zugmaschinen < 60 km/h, selbstfahrende Arbeitsmaschinen < 40 km/h für land- und forstwirtschaftliche Zwecke, Stapler, selbstfahrende Arbeitsmaschinen, Futtermischwagen, auch mit Anhänger.
- ▶ Anforderungen an das Sehvermögen nach FEV: Siehe Tab. 33.13; s. a.: Empfehlung der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft (DOG) und des Berufsverbandes der Augenärzte Deutschlands (BVA) (Hrsg.): Fahreignungsbegutachtung für den Straßenverkehr 2013, 6. Auflage.

33.2 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 polytopter Defekt, Syndrom oder Sequenz sind, bei 2 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 Genloкус 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 Genloкус 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 (mtDNA); die mtDNA 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 Eigennamen 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 na
I 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 vererbaren 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“.
- ▶ **Chr.**: Chromosom.

Syndrome

- ▶ **Aarskog-Syndrom** (faziogenitodigitales S.; Aarskog-Scott-S.): Kleinwuchs-S., charakteristische Befunde Gesicht, Finger, männliche Genitalien; geschlechtsgebunden, selten AD oder AR (FGD1-Gen auf Xp11.22). **Auge**: Hypertelorismus, Telekanthus, Ptosis, antimongoloide Lidachsenstellung, Strabismus, hyperoper Astigmatismus, Megalokornea.
- ▶ **Aase-/Aase-Smith-Syndrom**: Siehe Blackfan-Diamond-Anämie.
- ▶ **Abetalipoproteinämie** (Bassen-Kornzweig-S., Abetalipoproteinaemia): Lipidstoffwechselstörung; u. a. Gedeihstörung, intestinale Fettmalabsorption mit Steatorrhö, Minderwuchs, neurologischen Symptomen; Apolipoprotein-B-Mangel; AR, MTP-Gen auf 4q23. **Auge**: Atypische Retinitis pigmentosa (S. 328); 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 (s. dort) mit Dysostosis mandibulofacialis.
- ▶ **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** (S. 250).
- ▶ **Adrenoleukodystrophien** (ALD, Siemerling-Creutzfeldt-Krankheit, Morbus Addison mit Hirnsklerose, „melanodermic leukodystrophy“): Lipidspeicherkrankheiten; z. B. bei Knaben und jungen Männern progressive Demenz, periphere Neuropathie, Nebennierenrinden-Insuffizienz, charakteristische biochemische Befunde (Adrenomyeloneuropathie [AMN]: Mildere Form mit Beginn im Erwachsenenalter); z. B. X, ABCD1-Gen auf Xq28. **Auge**: Visus herabgesetzt, Gesichtsfeldausfälle, Optikusatrophie.

33.2 Syndrome

- ▶ **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; meistens AR, TREX1-Gen auf 3p21.31. **Auge:** Blindheit, Nystagmus, kortikale Blindheit, Fundus unauffällig.
- ▶ **Aicardi-Syndrom:** Fast nur bei weiblichen Personen, u. a. okuläre, kostovertebrale, zerebrale Fehlbildungen, epileptische Anfälle; wahrscheinlich XD (Letalität im männlichen Geschlecht). **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., Danboldt-Closs-S., Zinkmangel-S.): Zinkmangelkrankung (angeboren oder sekundär) mit Hautveränderungen, Alopezie, Diarrhö; AR, SLC 39A4-Gen auf 8q24.3. **Auge:** Alopezie der Augenbrauen und Wimpern; Ektropium, chronische Blepharitis, trockenes Auge, Fotophobie.
- ▶ **Akrodynie** (Feer-Krankheit, „acrodynia“, „pink disease“): Chronische Quecksilbervergiftung vorwiegend bei Säuglingen und Kleinkindern; u. a. rotzyanotische Verfärbung der Haut mit geschwollenen Akren; Muskelhypotonie; kardiovaskuläre Störungen. **Auge:** Fotophobie; Verfärbung der vorderen Linsenkapsel (Atkinson-Reflex); Exophthalmus, exzessive Tränen, Neuritis n. 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.
- ▶ **Akrokalliales Syndrom** (Schinzel acrocallosal s.): Dysmorphie-S.u. a. mit Balkenagenesie, Polydaktylie, schwerem Entwicklungsrückstand; AR, GLI3-Gen auf 7p14.1. **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.
- ▶ **Akreno okuläres Syndrom** (Halal-Homasy-Perreault s., „Duane anomaly-radial dysplasia s.“): Akrale Anomalien, Harnweganomalien, Augenanomalien; AD, SALL4-Gen auf 20q13.2. **Auge:** Duane-Retraktionssyndrom (S.449); Kolobome; Ptosis (s. a. Okihiro-S.; Überlappung).
- ▶ **Alagille-Syndrom:** Siehe arteriohepatische Dysplasie.
- ▶ **Albright-Osteodystrophie, hereditäre** (Pseudo-Hypoparathyreoidismus, Pseudopseudo-Hypoparathyreoidismus): Symptomenkomplex mit oder ohne Parathormonresistenz; u. a. Kleinwuchs; Übergewicht; Brachydaktylie; geistige Retardierung; chronische Hypokalzämie; teils AD, auch AR, XD; z.B. GNAS-Gen auf 20q13.32. **Auge:** Katarakt, blaue Skleren, Strabismus.
- ▶ **Aldolase-A-Mangel** (Fructose-1,6-biphosphat-Aldolase-A-Mangel): Störung der Glukoneogenese; u. a. Anämie, Myopathie; AR, ALDOA-Gen auf 16p.11.2; auch Genort: 9q22.2–q22.3 beschrieben. **Auge:** Ptosis, Epikanthus, Hypertelorismus.
- ▶ **Alkaptonurie** (Ochronose; Homogentisinsäureoxidase-Mangel): Stoffwechselstörung im Phenylalanin-/Tyrosin-Metabolismus; Urin wird an der Luft dunkelbraun; Arthritis; AR, HGD-Gen auf 3q13.33. **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-Acetylgalactosaminidase-Defizienz** (Schindler-Krankheit [Typ I u. II]; infantile neuroaxonale Dystrophie, Typ Schindler): Juvenile Form, u. a. neurodegenerative V ische und mentale

Entwicklungsverzögerung; AR, NAGA-Gen auf 22q13.2. **Auge:** Strabismus, Nystagmus, Rindenblindheit.

- ▶ **Alport-Syndrom** (otookulorenales Syndrom): Progrediente Nephropathie, Schwerhörigkeit (Typ I–VII werden unterschieden); Sohar-Phänotyp: Nephropathie, Schwerhörigkeit, Augenfehlbildungen; heterogen; X (80 %; COL4A5 auf Xq22.3); AR, COL4A3-Gen auf 2q36.3 oder COL4A4-Gen auf 2q36.3; selten AD. **Auge:** Lentikonus, Sphärophakie, Katarakt, hintere polymorphe Hornhautdystrophie, Fundus albipunctatus, Myopie, Makulaforamen, Netzhautablösung, Drusen des N. opticus.
- ▶ **Alström-(Hallgren)-Syndrom:** Neben Augenveränderungen u.a. Adipositas, Innenohrschwerhörigkeit, Diabetes mellitus, Nierendysfunktion; AR, ALMS1 auf 2p13.1. **Auge:** Atypische Retinitis pigmentosa (bereits im 1. Lebensjahr), Nystagmus, hinterer Polstar, Fotophobie, ERG ausgelöscht, Optikusatrophie.
- ▶ **Aminopterin-Embryopathie** (Methotrexat-Embryopathie): Einnahme von Aminopterin oder Methotrexat zwischen der 4.–12. SSW führt u.a. zu Wachstumsverzögerung, knöchernen Schädelveränderungen. **Auge:** Ptosis, Hypertelorismus, Epikanthus.
- ▶ **Amyloidose:** Heterogene Gruppe klinischer Zustände mit Ablagerung eines jeweils spezifischen fibrillären Proteins (Amyloid) in der geordneten Konformation der antiparallelen Faltblattstruktur („Betafibrillosen“) in Bindegeweben und perivaskulär; siehe Hornhautdystrophien bei Amyloidose (S. 117) und Tab. 7.3.
- ▶ **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. Diarrhö, Gedeihstörung; AR. **Auge:** Störung des Farbensehens.
- ▶ **Angiokeratoma corporis diffusum:** Siehe Fabry-Krankheit.
- ▶ **Angiomatose, diffuse kortikomeningeale** (Divry-Bogaert-S.): Kortikomeningeale Angiomatose mit u.a. schweren neurologischen Defekten, Cutis-marmorata-Akrozyanose; AR. **Auge:** Hemianopsie, Netzhautangiome.
- ▶ **Anosteogenesis partialis** (spondylometaepiphysäre-metaphysäre Dysplasie): Neben disproportioniertem Minderwuchs u.a. kraniofaziale Anomalien, Ossifikationsstörungen; Genopathie, evtl. AR. **Auge:** Hypertelorismus.
- ▶ **Antiepiletika-Embryofetopathie** (Phenytoin-S.; Dilantoin-S.; Hydantoin-Barbiturat-Embryopathie; Valproat-S.): Durch Antiepiletika-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; p450 oxidoreductase deficiency): Trias Kraniosynostose, Kamptomelie, humeroradiale Synostose; AR, POR-Gen auf 7q11.23. **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:** Siehe Takayasu-Arteriitis.
- ▶ **Apert-Syndrom** (Akrocephalosyndaktylie Typ Apert oder Typ I): Kraniosynostose (Turmschädel), Skelettdysplasie, Mittelgesichtshypoplasie, vollständige Syndaktylie von Fingern und Zehen; AD, FGFR2-Gen auf 10q26.13 (vgl. Crouzon- und Pfeiffer-S.); positiver väterlicher Alterseffekt. **Auge:** Exophthalmus (flache Orbitae, vermindertes Orbitavolumen), prominente obere Orbitakanten, Hypertelorismus, antimongol

33.2 Syndrome

pathie, Keratokonus, Katarakt, Ectopia lentis, Papillenödem, Optikusatrophy, rhegmatogene Netzhautablösung, pigmentarmer Fundus, kongenitales Glaukom.

- ▶ **Apraxie:** Kongenitale okulomotorische, Typ Cogan (S.451).
- ▶ **Aquädukt-Symptomatik** („sylvian aqueduct s.“, „dorsal midbrain s.“ [dorsales Mittelhirnsyndrom], „pretectal s.“) vgl. Parinaud-S. (S.578) und Tab. 3.1: 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., „congenital contractural arachnodactyly“, CCA): Multiple Kontrakturen, Arachnodaktylie, Ohrmuschelveränderung („Knautschohren“), u. a. „marfanoider“ Habitus; AD, FBN2-Gen auf 5q23.3. **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“): Armlähmung durch Läsion der Plexusanteile aus den Wurzeln C8 und Th 1. **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** (S.401): arteriitische anteriore Optikusneuropathie, Riesenzellarteriitis, Morbus Horton, Horton-S., Horton-Magath-Brown-S., „giant cell arteritis“.
- ▶ **Arteriohepatische Dysplasie** (Alagille-S.; Watson-Alagille-S.): Familiäre intrahepatische Cholestase, kardiale, faziale, okuläre, skelettale Anomalien; AD; JAG1-Gen auf 20p12.2 (> 90%), NOTCH2-Gen auf 1p12. **Auge:** Hypertelorismus, tiefliegende Augen, Embryotoxon posterius, retinale Pigmentstörungen, Pupillenektopie, Drusenpapille.
- ▶ **Arthrogrypose multiplex congenita:** Heterogene Gruppe von Krankheitsbildern mit angeborenen Kontrakturen; Flexionskontrakturen (Arthrogryposis) und Extensionskontrakturen (Arthrogenosis); 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; Retinitis pigmentosa.
- ▶ **Ascher-Syndrom:** Dysmorphie-S. mit Doppellippe, Struma nach der Pubertät; möglicherweise dominantes Gen. **Auge:** Blepharochalasis.
- ▶ **Ataxia teleangiectatica:** Siehe Louis-Bar-Syndrom.
- ▶ **Ataxie, spinocerebelläre Typ 7 (SCA 7):** Progressiver Zellverlust insbesondere im Kleinhirn; Gehschwierigkeiten in der späten Kindheit, Adoleszenz; Dysarthrie; AD, TPPI-Gen auf 11p15.4. **Auge:** Makulopathie, Nystagmus, okulomotorische Apraxie (s. a. Marie-Krankheit).
- ▶ **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.421).
- ▶ **Balkenmangel mit Neuronopathie** (Charlevoix-S., Andermann-S.): Psychomotorische Retardierung, progressive Tetraplegie; AR, SLC 12A6-Gen auf 15q13. **Auge:** Ptosis, Strabismus.
- ▶ **Baller-Gerold-Syndrom** (craniosynostosis-radial aplasia s.): Kraniosynostose, RADIUSAPLASIE (evtl. Mittellinienhämiangiome); AR, RECQL 4 auf 8q24.3. **Auge:** Myopie, Hypertelorismus, Epikanthus.
- ▶ **Bannayan-Riley-Ruvalcaba-Syndrom** (Riley-Smith-S., Ruvalcaba-Myhre-Smith-S.): Makrozephalie, mesodermale Hamartome; AD, Genort 10q23.31/PTEN-Gen. **Auge:** Pseudopapillenödem, prominente Schwalbe-Linie und/oder sichtbare Hornhautnerven.
- ▶ **Bardet-Biedl-Syndrom:** Kombination von Symptomen (abgegrenzt vom Laurence-Moon-S.); geistiger Entwicklungsrückstand; Adipositas; Retinitis pigmentosa; Hexadaktylie; Genitalhypoplasie; AR, ca. 25 % BBS 1-Gen auf 11q13.2, ca. 20 % BBS 10 auf 12q21.2 u. a. **Auge:** Retinitis pigmentosa; Schießscheibenmakulopathie; ERG ausgelöscht; Cataracta complicata, Ptosis, Iriskolobom, Optikusatrophie, Myopie, Erblindung in der Kindheit.
- ▶ **Barsy-Syndrom** (cutis laxa-growth deficiency s.): Cutis laxa, Minderwuchs, athetoid Bewegungen, progeroide Fazies; AR. **Auge:** Hornhauttrübung, Katarakt.
- ▶ **Bartsocas-Papas-Syndrom:** Pterygien der Kniekehlen, Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte; AR. **Auge:** Ankyloblepharon, Ektropium, Hypertelorismus, Hornhautanomalien, dünne Augenbrauen.
- ▶ **Basedow-Krankheit** (Morbus Basedow, Thyreotoxikose, Hyperthyreoidismus, „Graves' disease“): Autoimmunthyreopathie mit Hyperthyreose, diffuser Schilddrüsenvergrößerung, infiltrativer Ophthalmopathie, extrathyreoidalen Organmanifestationen. **Auge:** Vgl. endokrine Ophthalmopathie (S.425).
- ▶ **Bassen-Kornzweig-Syndrom:** Siehe Abetalipoproteinämie.
- ▶ **Behçet Krankheit** (S.358), Symptomenkomplex (Behçet-S., „Behçet's s.“): Mund- und Genital-Ulzera mit Chondritis; (MAGIC-Syndrom): Behçet-Krankheit und Poly-chondritis.
- ▶ **Behr-Syndrom** (optic-atrophy-ataxia s.): Optikusatrophie mit spinozerebellarer Dystrophie; AR, OPA1-Gen auf 3q29. **Auge:** Bilaterale partielle temporale Optikusatrophie; Nystagmus, Strabismus (S.433).
- ▶ **Bell-Lähmung:** Idiopathische, meist unilaterale, periphere Fazialisparese.
- ▶ **Bencze-Syndrom** (hemifacial hyperplasia with strabism): 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.
- ▶ **Biamond-Syndrom** („Diamond 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:** Siehe Clusterkopfschmerz.
- ▶ **Biotinidase-Defekt** (multipler Carboxylase-Defekt, Spätform): Stoffwechselerkrankung; AR (BTD-Gen auf 3p25.1). **Auge:** Optikusatrophie.
- ▶ **Blackfan-Diamond-Anämie:** Erythropoese Störung; kongenitale aplastische Anämie, u. a. Wachstumsverzögerung, Triphalangie der Daumen, Gaumenspalte; AD, z. B. 25 % RPS 19-Gen auf 19q13.2. **Auge:** Mikrophthalmus, Katarakt, Ptosis, Hypertelorismus, Str

33.2 Syndrome

- ▶ **Blepharophimose-Syndrom** (S. 128).
- ▶ **Bloch-Sulzberger-Krankheit:** Siehe 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, Tic-ähnliche Schaukelbewegungen des Kopfes und Rumpfes bei Kindern mit chronischem Hydrozephalus. **Auge:** Optikusatrophie.
- ▶ **Börjeson-Forssman-Lehmann-Syndrom:** Schwerer psychomotorischer Entwicklungsrückstand, Mikrozephalus, Obesitas, Hypogonadismus; XR, PHF6 auf Xq26.2. **Auge:** Prominente, buschige Augenbrauen, tiefliegende Augen, mongoloide Lidachsenstellung, Ptosis, Nystagmus, Optikusatrophie.
- ▶ **Bonnet-Dechaume-Blanc-Syndrom:** Siehe Wyburn-Mason-Syndrom.
- ▶ **Bonnet-Symptomatik:** Angeborene, distale Aortenisthmusstenose mit Hypotension und Mangeldurchblutung der unteren Körperhälfte, Hypertension der oberen Körperhälfte. **Auge:** Tortuositas vasorum der Netzhaut.
- ▶ **Brachymesomel-renaler Symptomenkomplex:** Verkürzte Unterarme, Unterschenkel, Nierendysplasie, kraniofaziale Anomalien. **Auge:** Hornhauttrübung.
- ▶ **Branchiokulofaziales Syndrom** (BOFS): Minderwuchs, inkompletter Verschluss der zweiten Kiemenbögen, hämangiomatöse Hautveränderungen, Gesichtsdysmorphien, Progerie; AD (TFAP2A-Gen auf 6p24.3). **Auge:** Bilateral verschlossene Tränen-Nasen-Gänge, mongoloide Lidachsenstellung, lange Augenwimpern, Mikrophthalmie, Anophthalmie, Kolobom, Katarakt, Strabismus, hämangiomatöse Orbitazysten.
- ▶ **Branchioskeletogenitales Syndrom (A)** (BSG-S.): Trias Branchialbogendefekt, Skelettanomalien, Genitalanomalien; wahrscheinlich AR. **Auge:** Hypertelorismus, Ptosis, Nystagmus.
- ▶ **„Brittle cornea syndrome“:** Siehe Syndrom der spröden Hornhaut.
- ▶ **Brown-Syndrom** (S. 450): Obliquus-superior-Sehnnseiden-Syndrom/-Sequenz.
- ▶ **Camurati-Engelmann-Syndrom** (Osteopathia hyperostotica multiplex infantilis; hereditäre multiple diaphysäre Sklerose; Engelmann-Krankheit, -disease): Hereditäre Knochendysplasie mit charakteristischen Knochenveränderungen und Muskelschwäche; AD, TGFBI-Gen auf 19q13.2. **Auge:** Exophthalmus, Hypertelorismus, Hypertrophie der Orbitaknochen, Ptosis, exzessive Tränen, Strabismus, Abduzensparese, Katarakt (posterior subkapsulär), retinale Tortuositas vasorum, Papillenödem, Optikusatrophie.
- ▶ **Canavan-Syndrom** (Bogaert-Bertrand-S., Leukodystrophie, Typ Canavan [spongiforme], „infantile spongy degeneration“): Frühkindliche, spongiöse Degeneration des ZNS; AR, ASPA-Gen auf 17p13.2. **Auge:** Optikusatrophie, Amaurose, zerebrale Blindheit, Nystagmus, Strabismus, homonyme Hemianopsie.
- ▶ **Carpenter-Syndrom** (Akrocephalopolysyndaktylie [Typ Carpenter, Typ II], Summitt-S., Goodman-S.): Präture Kraniosynostose, Polysyndaktylie, Gesichtsdysmorphien; AR, MEGF8 auf 19q13.2, RAB23 auf 6p12.1-p11.2. **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 Chr. 22 (nur Segment → q11). **Auge:** Iriskolobom, Aderhautkolobom, antimongoloide Lidachsenstellung, Hypertelorismus, Epikanthus, Mikrophthalmus, Katarakt, Strabismus.
- ▶ **CCC-Syndrom** („cranio-cerebello-cardiac dysplasia“; Ritscher-Schinzler-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:** Siehe Zeroidlipofuscinose.
- ▶ **Chandler-Syndrom** (S.235).
- ▶ **CHANDS** (curly hair-ankyloblepharon-nail dysplasia s.): Krauses Haar, hypoplastische Nägel; AR, CHD7-Gen auf 8q12.2. **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, CHD7-Gen auf 8q12.2. **Auge:** Kolobome von Iris, Retina, N. opticus, Aderhaut; Mikrophthalmus, Anophthalmus; antimongoloide Lidachse.
- ▶ **Charles-Bonnet-Syndrom** (S.420).
- ▶ **Charlin-Neuralgie** (Charlin-Sluder-S., Nasoziliarisneuralgie): 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, Fotophobie.
- ▶ **Chediak-Higashi-Syndrom:** Okulokutaner Albinismus, rezidivierende bakterielle Infektionen, Riesengranulation z. B. in Leukozyten, Melanozyten; diffuse histiozytäre Proliferation, Makrophagenaktivierung im Terminalstadium, Hepatosplenomegalie, Lymphadenopathie, Panzytopenie infolge Hämophagozytose; AR; LYST-Gen auf 1q42.3. **Auge:** Okulokutaner Albinismus (S.239); Papillenödem; generalisierte Arterienverengung.
- ▶ **Chondrodysplasia-punctata-Syndrom:** Oberbegriff für erbliche Knochendysplasien mit Leitsymptom der intra- und extraphysären spritzerartigen Verkalkungen (stippled epiphyses); z. B. XD (Conradi-Hünemann), EBP-Gen auf Xp11.23 u. a. **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 (HTT-Gen auf 4p16.3). **Auge:** Selektiver Defekt der schnellen Augenbewegungen, okuläre Dysmetrie (überschießende Bewegung der Augen bei versuchter Fixation), verlangsamer optokinetischer Nystagmus, Lidretraktion.
- ▶ **Chorioideremie-Taubheit-Obesitas(-Syndrom)** (choroideremia, deafness, obesity s.): Chorioideremie, Taubheit, Fettsucht; Mikrodeletion (interstitielle Deletion Xq21.1) des Chorioideremie-Gens und offenbar benachbarten Taubheits-Gens.
- ▶ **Christ-Siemens-Touraine-Syndrom** (anhidrotische ektodermale Dysplasie, AED): Anhidrosis (Hyperpyrexie vorwiegend im Säuglingsalter), generalisierte Hypo-/Atrichose, Ano- oder Hypodontie, charakteristisches Gesicht (z. B. prominente Supra-orbitalregion, wulstige Lippen); u. a. Pili torti, chronisch atrophische Rhinitis; XR, EDA-Gen auf Xq13.1, AR, EDARADD-Gen auf 1q42.3, AD/AR EDAR-Gen auf 2q13. **A**

33.2 Syndrome

Aplasie, 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-Brachyzehalie; Deletion (partielle Monosomie des distalen Segments, Band 1q42 → 44) des langen Arms von Chr. 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 Chr. 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, Mikrocephalus, 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 Chr. 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. Mikrocephalus, Intelligenzdefekt, Wachstumsrückstand; Deletion im Bereich des kurzen Arms von Chr. 5, Bruchpunkt zwischen 5p15.1 und 5p11. **Auge:** Epikanthus, antimongoloide Lidachsen, Hypertelorismus, Telekanthus, Ptosis, Keratokonjunktivitis sicca, korneale Dermoide, retinale Tortuositas vasorum, Optikusatrophie, Myopie, Strabismus, Katarakt.
- ▶ **Chromosom-7q-Syndrom:** Dysmorphie-S. mit Gaumenspalte, Mikrocephalus, Brachycephalus (relativ häufig Holoprosenzephalie); partielle Deletion des langen Arms von Chr. 7, Bruchpunkt in 7q32. **Auge:** Mongoloide Lidachsen, Strabismus, tief liegende Augen, Mikrophthalmus, Optikuskolobom, Optikusatrophie.
- ▶ **Chromosom-8p-Syndrom:** Dysmorphie-S., u. a. Mikrocephalus, prominentes Hinterhaupt, schmale fliehende Stirn, prominente Nasenwurzel, kurze knollige Nasenspitze; partielle Deletion des distalen Segments des kurzen Arms von Chr. 8, Bruchpunkt in Band 8p21. **Auge:** Epikanthus, Hypertelorismus, enge Lidspalten, Mikrophthalmus.
- ▶ **Chromosom-9p-Syndrom:** Dysmorphie-S. mit Gesichtsdysmorphie, Herzfehler, Genitalhypoplasie, u. a. Trigono-Brachycephalus; terminale Deletion des kurzen Arms von Chr. 9, Bruchpunkt in p22 oder p21. **Auge:** Ptosis, mongoloide Lidspalte, Synophrys, Hypertelorismus, Pseudoexophthalmus, Epikanthus.
- ▶ **Chromosom-10p-Syndrom:** Dysmorphie-S. mit Gesichtsdysmorphie, Herzfehlern, Genitalhypoplasie; terminale Deletion am kurzen Arm von Chr. 10, Bruchpunkt 10p14/p13. **Auge:** Epikanthus, Ptosis, antimongoloide Lidachsen, Mikrophthalmus, Stenose des Tränen-Nasen-Kanals, Rieger-Anomalie (Abb. 8.1c).
- ▶ **Chromosom-11q-Syndrom** (Jacobsen-S.): Dysmorphien, Fehlbildungen, u. a. Minderwuchs, Trigonocephalus, Klinodaktylie, Herzfehler; terminale Deletion des langen Arms von Chr. 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, Mikrocephalus, 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 Lebensjahre erfolgt). **Auge:** Mikrophthalmus bis Anophthalmus, Iriskolobom, Epikanthus, Strabismus, Katarakt, Optikushypoplasie.
- ▶ **Chromosom-18p-Syndrom** (De Grouchy-Syndrom I): Dysmorphie-S., u. a. Entwicklungsr

- (gleich dem Turner-Syndrom); Deletion des kurzen Arms von Chr. 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, Brachycephalus, dysplastische Ohren; Deletion des distalen Drittels des langen Arms von Chr. 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:** Lidödeme, Sicca-Syndrom, Tränenwegverschluss, Konjunktivitis, konjunktivale Granulome, Chemosis, Episkleritis, Skleritis, Keratitis, Retinitis, retinale Gefäßverschlüsse, Optikopathie (z. B. AION), Katarakt, Augenmuskelparesen, Exophthalmus.
 - ▶ **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 h nach dem Einschlafen; Dauer gewöhnlich ≤ 1 h; oft homolaterale Anschwellung der Schläfengefäße. **Auge:** Im Anfall homolateraler Tränenfluss, Rhinorrhö, Augenschwellung, Nasenverstopfung, Miosis/Ptosis (Horner-S.), konjunktivale Hyperämie, Fotophobie.
 - ▶ **Coats-Syndrom** (Coats-Retinopathie, Morbus Coats): Siehe retinale Teleangiektasie (S. 297).
 - ▶ **Cockayne-Syndrom** („nanisme progéroide“, „Cockayne’s s.“): Frühkindliche, progrediente Dysmorphie, Minderwuchs, Seh- und Hörstörungen, neurologische Ausfälle, geistige Retardierung, schmale Nase, dysplastische Ohrmuscheln; AR, ERCC 6-Gen auf 10q11.23 und ERCC 8-Gen auf 5q12.1. **Auge:** Tief liegende Augen, Enophthalmus, Hypotelorismus, Pigmentdegeneration der Netzhaut, Netzhautatrophie, Optikusatrophie, Nystagmus, diffuse Hornhauttrübung, Hornhautbandkeratopathie, Hornhautdystrophie, Uveitis, Katarakt, Fotodermatitis.
 - ▶ **Coffin-Lowry-Syndrom:** Dysmorphie-S. mit progredienten Bindegewebeschwellungen und Entwicklungsrückstand; XD, RPS 6KA3-Gen auf Xp22.12. **Auge:** Hypertelorismus, antimongoloide Lidspalte, prominente Supraorbitalbögen und Brauen.
 - ▶ **Coffin-Siris-Syndrom** (fifth digit s.): Dysmorphie-S. mit Kleinwuchs, Entwicklungsrückstand, schütterem Kopfhair, Phalangenhypoplasie; wahrscheinlich AD, z. B. ARID1A auf 1p36.11. **Auge:** Hypotelorismus, Epikanthus, enge Lidspalten, buschige Augenbrauen, Strabismus.
 - ▶ **COF5-Syndrom** („cerebro-oculo-facio-skeletal s.“, Pena-Shokeir-S. II, Cockayne-S. II): Mikrocephalie, progressiver psychomotorischer Abbau, Augenveränderungen, faciale Dysmorphien, Skelettanomalien, Flexionskontrakturen der großen Gelenke (Arthrogrypose); AR, weitere Genetik s. Cockayne-S. **Auge:** Mikrophthalmus, Anophthalmus, Blepharophimose, Katarakt, diffuse Hornhauttrübung.
 - ▶ **Cogan-Reese-Syndrom** (S. 234).
 - ▶ **Cogan-Syndrom I:** Siehe Keratitis interstitialis Cogan.
 - ▶ **Cogan-Syndrom II** (S. 451).
 - ▶ **Cohen-Syndrom** (Pepper-S.): Obesitas, geistige Behinderung, prominente obere Schneidezähne, kleine Hände und Füße, kurze konische Finger (schlecht definiertes Dysmor

33.2 Syndrome

lung, Myopie, Strabismus, Chorioretinitis, Iris-, Retina-, Aderhautkolobome, Mikrophthalmus, Nyktalopie.

- ▶ **Cowden-Syndrom:** Siehe 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); selten AD, PRNP-Gen auf 20p13. **Auge:** Sehstörungen, Rindenblindheit, Gesichtsfeldausfälle bis zur Erblindung, Zerr- und Doppelbilder, Anisokorie, Ptosis, Trigemimus- und Fazialisparese, Nystagmus.
- ▶ **Criswick-Schepens-Syndrom:** Siehe familiäre exsudative Vitreoretinopathie (S.327).
- ▶ **Crohn-Krankheit** (Enteritis regionalis Crohn, Ileitis terminalis, Crohn 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, Keratokonjunktivitis sicca, marginale Hornhautulzera, Blepharitis, Irisatrophie, Makulaödem, Makulablutungen, Optikusneuropathie mit und ohne Papillenschwellung, Netzhautablösung; Orbitaentzündung mit Exophthalmus, Schmerzen, Motilitätsstörung; Strabismus.
- ▶ **Crome-Syndrom:** Dismorphie-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, SPART-Gen auf 13q13.3. **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, FGFR2-Gen auf 10q26.13 (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, Korektomie, Mikro-/Megalokornea, Keratokonus, Mikrophthalmus, blaue Skleren, Glaukom, Nystagmus.
- ▶ **Cutis marmorata teleangiectatica congenita** (kongenitale Phlebektasie; 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 Cystinkristalle in den meisten Organen; Formen I-III (Nierenschädigung, Rachitis variierend); AR, CTNS-Gen auf 17p13.2. **Auge:** Pigmentretinopathie, kristalline Retinopathie, Cystinkristalle in Bindehaut und Hornhaut, Fotophobie, Hornhautanästhesie, diffuse Hornhauttrübung (Uveitis).
- ▶ **DAF-Symptomatik** (juvenile dystonic lipidosis, ophthalmoplegic neurovisceral lipidos): Vertikale Blickparese (down-gaze-paralysis), Ataxie, Schaumzellen in Niere, Leber, Knochenmark (foam-cells); Beginn 4.-20. Lebensjahr; auch als Form der Niemann-Pick-Krankheit klassifiziert, siehe dort. **Auge:** Beginn mit Blickparese nach unten ohne Diplopie, später auch oben und horizontal; Sakkaden mehr als Folgebewegungen gestört.
- ▶ **Degos-Krankheit:** Siehe Papulose, maligne atrophische.
- ▶ **Dermatoarthritis, familiäre histiozytäre:** In der frühen Kindheit beginnende granulomatöse Erkrankung; Trias deformierende Polyarthrit, papulonoduläres Exanthem, Augenkomplikationen; AD. **Auge:** Iritis, Uveitis, Katarakt, Glaukom.

- ▶ **Dermatomyositis** (Wagner-[Unverricht-JS.): 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 febrile neutrophile** (Sweet-S.): Akute fieberhafte Erkrankung mit Hauterythem, Leukozytose. **Auge:** Konjunktivitis, Iridozyklitis, Episkleritis.
- ▶ **Desbuquois-Syndrom:** Bindegewebeerkrankung mit Skelettveränderungen, überstreckbaren Gelenken, Gesichtsveränderungen, ausgeprägtem Kleinwuchs; Heterogenität möglich, AR, CANT 1-Gen auf 17q25.3. **Auge:** Hornhauttrübungen, Glaukom.
- ▶ **Diallinas-Amalric-Syndrom** (deaf mutism-foveal dystrophy): Netzhautveränderungen mit Taubheit; wahrscheinlich AR. **Auge:** Atypische Retinitis pigmentosa, Pigmentverklumpungen (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, Optikusatrophie, Innenohrschwerhörigkeit (deafness); AR, WFS 1-Gen auf 4p16.1 (90%), CISD2-Gen auf 4q24. **Auge:** Optikusatrophie (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, Brachyzecephalus (3. Fontanelle), Mikrozecephalus, 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.–13. Lebensjahr), Strabismus; Ektropium, Blepharophimose, Hornhauttrübung, Megalokornea, Glaukom, retinale Tortuositas vasorum, Pseudopapillenödem, Myopie, Hyperopie, Farbenblindheit, Nyctagmus.
- ▶ **Duane-Syndrom** (S. 449).
- ▶ **Dubowitz-Syndrom:** Dysmorphie-S. (unscharf umrissen) mit Kleinwuchs, Ekzemenneigung; u. a. Mikrozecephalus, kleines Gesicht, fliehende Stirn, prominente Nasenwurzel, kleines Kinn, abstehende Ohren; AR. **Auge:** Hypoplastische Supraorbitalbögen, flache Orbitae, enge Lidspalten, Ptosis, Hypertelorismus, Telekanthus.
- ▶ **Dysautonomie, familiäre** (hereditäre sensible Neuropathie 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, ELP1-Gen auf 9q31.3. **Auge:** Verminderte Tränensekretion (obligat; Tränenrösse histologisch normal); Hornhautanästhesie, Keratopathia neuroparalytica, Hornhautinfiltrate, Ulcus corneae, Hornhauttrübung; fehlender Lidschluss im Schlaf möglich; retinale Tortuositas vasorum, Optikusatrophie; Myopie; Anisokorie, Denervierungshypersensitivität der Pupille (Miosis nach Mecholyl 2,5%).
- ▶ **Dyskeratose, hereditäre benigne intraepitheliale** (Witkop-Sallmann-S.): Erkrankung der Mundschleimhaut und Bindehaut; AD. **Auge:** Perilimbale schaumig-gelatinöse weiße Auflagerungen der Conjunctiva bulbi, konjunktivale Injektion; Tränophobie, Blepharospasmus; Exazerbation im Frühling mit Überwucherung der Hornhaut

33.2 Syndrome

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, kleinleckige De- und Hyperpigmentierungen, disseminierte Teleangiectasien, kleinleckige, teilweise konfluierende Erytheme, psoriasiforme Schuppung); hämatologische Veränderungen sowie anderer Organe (z. B. Herz, Knochen, Urogenitalsystem); z. B. XR, DKC 1-Gen auf Xq28. **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, DHODH-Gen auf 16q22, Heterogenie möglich. **Auge:** Kurze Lidspalten, Unterlidkolobome.
- ▶ **Dysostose, maxillofaziale** (maxillofaziales 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., „cranio-cleido dysostosis“): Generalisierte Skelettdysplasie, Hypo- oder Aplasie der Klavikula („zusammenklappbare Schultern“), Brachycephalie, Ossifikationsstörung des Schädels, breite Stirn, hypoplastische Oberkiefer, Dentitionsanomalien; AD (RUNX2-Gen auf 6p21). **Auge:** Exophthalmus, Hypertelorismus, prominente obere Orbitakanten.
- ▶ **Dysplasia spondylomelic dysplasia congenita** (Wiedemann-Spranger-S.): Disproportionierter Minderwuchs (kurzer Rumpf, lange Extremitäten, normale Hände und Füße), flaches Mittelgesicht, gelegentlich Gaumenspalte; AD, COL2A1-Gen auf 12q13.11. **Auge:** Etwa 50 % Myopie mit Gefahr der späteren Netzhautablösung.
- ▶ **Dystrophia myotonica Curschmann-Steinert** (Curschmann-Steinert-Batten-Syndrom; myotonische Dystrophie): Leitsymptome: Degenerative Myopathie, myotone Reaktionen (u. a. faziozerviko-distale Muskelatrophien und -paresen, Schwäche der Pharynxmuskulatur, Stirnglatze bei Männern, „Facies myopathica“); kongenitale, frühkindliche und klassische Form werden unterschieden; AD, CNBP-Gen auf 3q21.3, DMPK-Gen auf 19q13.32. **Auge:** Katarakt (subkapsuläre Polychromasie); Ptosis (S. 139), selten externe Ophthalmoplegie; Pupillenstörungen (S. 247); Hypotonie (S. 265); 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. 292).
- ▶ **EEC-Syndrom** (ectrodactyly-ectodermal dysplasia-clefting s.): Kombination von Spalthand-/fuß, Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte, ektodermaler Dysplasie (Maxillahypoplasie); AD, z. B. TP63-Gen auf 3q28. **Auge:** Tränen-Nasen-Gang-Atresie, chronische Konjunktivitis und Blepharitis, Fotophobie, Dakryozystitis, Blepharophimose, blaue Iris (Pigmentmangel), Hypoplasie von Augenbrauen und Wimpern.
- ▶ **Ehlers-Danlos-Syndrom:** Heterogene Gruppe vererbbarer Bindegewebestörungen, 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; je nach 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, Cornea plana, Ke-

ratokonus/-globus, Kammerwinkelanomalien, Glaukom, Hypotonie, „Retinitis proliferans“, Netzhautablösung, Pigmentretinopathie, Aderhautblutung, Glaskörperblutung, schlechte Wundheilung.

- ▶ **Eineinhalb-Syndrom** (S.453).
- ▶ **Ektodermale Dysplasie, anhydrotische:** Siehe Christ-Siemens-Touraine-Syndrom.
- ▶ **Eldridge-Berlin-Money-McKusick-Syndrom** (recessive myopia and hearing loss): Innenohrschwerhörigkeit mit Verhaltensstörung; vermutlich AR. **Auge:** Ausgeprägte Myopie mit Visusreduktion.
- ▶ **Embryo-(feto-)pathia diabetica:** Aorten-, Herz-, Intestinal-, Skelett-, Urogenital-, ZNS-Fehlbildungen infolge eines bis zur 10. SSW schlecht eingestellten Diabetes mellitus. **Auge:** Katarakt, Iriskolobom, Hypoplasie des N. opticus.
- ▶ **Empty-Sella-Syndrom** (S.418).
- ▶ **Enophthalmus-Symptomenkomplex, reflektorischer:** Lidveränderungen bei chronischen Leber- und Gallenwegerkrankungen. **Auge:** Rechtsseitige Lidspaltenverengung durch Höherstand des Unterlides rechts; „relativer Enophthalmus rechts“; teilweise Pseudo-Oberlidretraktion durch tiefer stehende Augenbraue und Oberlid-falte; linksseitige Pseudoptosis.
- ▶ **Eosinophiles Granulom:** Siehe 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; je nach Typ AR, AD. **Auge:** Bei einigen Formen Bindehautbeteiligung, Hornhauttrübung, Symblepharon, Tränenwegverschluss.
- ▶ **Erythema exsudativum multiforme (majus) bzw. Stevens-Johnson-S.** (S.182): Allergische Reaktion von Haut und Schleimhäuten mit Blasen, Erosionen, Allgemeinsymptomen; polyätiologisch, z. B. infektaallergisch nach Herpes-simplex-, Streptokokkeninfekten, durch Medikamente (z. B. Sulfonamide, Pyrazolone, Barbiturate, Tetracycline), 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, Episkleritis.
- ▶ **Erythrokeratoderma progressiva Typ Burns** (KID-Syndrom; keratitis-ichthyosis-defect s.): Erythrokeratodermie (erythematöse, verruköse Plaques; keine Ichthyose) mit Taubheit und Keratitis; meistens AD, GJB2-Gen auf 13q12.11. **Auge:** Blepharokonjunktivitis, vaskularisierende Keratitis, Hornhautulzerationen, Fotophobie, fehlende Augenbrauen und Wimpern.
- ▶ **Erythroprosopalgie:** Siehe Clusterkopfschmerz.
- ▶ **Escobar-Syndrom** (multiple pterygium s.): Multiple Pterygien (z. B. Hals, Axilla), Gesichtsdysmorphien, Kryptodaktylie, Syndaktylie; AR, CHRNG-Gen auf 2q37.1. **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, GLA-Gen auf Xq22.1. **Auge:** Cornea verticillata (S.215), konjunktivale und Lidteleangiektasien, Varikosis, Sludging der Bindehautgefäße, anteriore und posteriore subkapsuläre Katarakt, Makulaödem, retinale Tortuositas vasorum, flammenförmige Netzhautblutungen, retinaler Arterienverschluss, retinale Mikroaneurysmen, Papillenödem, Optikusneuropathie, okuläre Dysmetrie, bilaterale internukleäre Ophthalmoplegie, Strabismus, Nystagmus, Gesichtsfelddefekte, Anisokorie.
- ▶ **Fanconi-Anämie:** Variable kongenitale Fehlbildungen, progressives Knochenmarkversagen, erhöhtes Leukämierisiko; u. a. Daumen-Radius Hypoplasie bis Aplasie, generalisierte subpigmentierungen, Minderwuchs, Nierenanomalien; AR, selten XR, z. B. FANCA auf 16q24.3, FANCC auf 9q22.32. **Auge:** Mikrophthalmus, Strabismus, Netzhä-

33.2 Syndrome

- ▶ **Fanconi-Syndrom:** Siehe Cystinose.
- ▶ **Farber-Krankheit** (Ceramidase-Mangel): Lipidstoffwechselstörung; schmerzhaftes Gelenkschwellungen, Heiserkeit, Dyspnoe, psychomotorische Störung. AR, ASAH1-Gen auf 8p22. **Auge:** Kirschröter Makulafleck.
- ▶ **Faziookuloakustisch-renales Syndrom** (FOAR-S., „renal-facio-oculo-acoustic s.“): Innenohrtaubheit, Proteinurie; AR, LRP2-Gen auf 2q31.1. **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, MED12-Gen auf Xq13.1. **Auge:** Hypertelorismus, kurze Lidspalten, Epikanthus, laterale platzierte Kanthi, Megalokornea, Strabismus divergens.
- ▶ **Fibröse Dysplasie** (McCune-Albright-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; GNAS-Gen auf 20q13.32. **Auge:** Flache Orbitae, Hypertrophie der Orbitaknochen, kleine Canales optici, Verengung der Fissura orbitalis superior, Neuritis n. optici, Papillenödem, Optikusatrophie, Ptosis, Hyperpigmentierung der Lider.
- ▶ **Fibrosesyndrom**, kongenitales familiäres (S.450).
- ▶ **Fiscaugen-Syndrom** (Lecithin-Cholesterin-Acyltransferase-Mangel; „dyslipoproteinaemic corneal dystrophy“, „fish eye disease“): Dyslipoproteinämie mit Hornhautveränderung durch Mangel an α -Lecithin-Cholesterin-Acyltransferase; AR, LCAT-Gen auf 16q22.1. **Auge:** Dichte, weiße Hornhauttrübung vor dem 20. Lebensjahr.
- ▶ **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; AD. **Auge:** Anfallsweise reversible Gesichtsfeldausfälle, bilaterale Katarakt, ausgeprägte progrediente Myopie, Nachtblindheit, atypische Retinitis pigmentosa.
- ▶ **Forsius-Eriksson-Syndrom:** Siehe okulärer Albinismus (S.239).
- ▶ **(Foster-)Kennedy-Syndrom:** Siehe 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, kraniokarpotarsale Dystrophie, „whistling face s.“): Kleiner Mund „wie zum Pfeifen gespitzt“, Klumpfuß; u.a. Myopathie mit muskulärer Hypertonie, Kleinwuchs; z.B. AD/AR MYH3 auf 17p13.1. **Auge:** Hypertelorismus, antimongoloide Lidachsen, Epikanthus, Blepharophimose, Ptosis, Enophthalmus, Strabismus.
- ▶ **Frenkel-Symptomenkomplex** (-Syndrom): Gesamtheit der Folgen einer Contusio bulbi (S.461).
- ▶ **Friedreich-Ataxie:** Obligatorische Symptome: Erkrankungsbeginn vor dem 25. Lebensjahr (durchschnittlich 15 Jahre bis zur Rollstuhlpflichtigkeit), progrediente Ataxie, fehlende Beineigenreflexe, Dysarthrie; AR, FXN-Gen auf 9q21.11. **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, „adiposo-genital 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 occutum mit Agenesie des Corpus callosum; fast ausschließlich sporadisch. **Auge:** Lid-, Iris-, Aderhaut-Kolobome, epibulbäre Dermoide, Mikro-, Anophthalmus.
- ▶ **Fryns-Syndrom:** Letales Dysmorphie-S., Hypoplasie der distalen Extremitäten, Diaphragma-Defekt; AR. **Auge:** Hornhauttrübungen, Sklerokornea, Retinadysplasie, Mikrophthalmus.
- ▶ **Fukosidose** (Pseudo-Hurler-Krankheit): Lysosomale Speicherkrankheit durch Mangel an α -L-Fukosidase; 1.–3. Lebensjahr neurodegenerative Symptomatik (Ataxie, Spastik, Krampfanfälle, finale Dezerebration); hurlerähnliche Gesichtsdysmorphie, Angiokeratome, Hepatomegalie; AR, FUCA1-Gen auf 1p36.11. **Auge:** Lokalisierte Hornhauttrübung, Schießscheibenmakulopathie möglich.
- ▶ **Galaktosämie (galactosaemia):** Stoffwechselstörung im Galaktose-Metabolismus (Typen I–III werden unterschieden mit Galaktose-1-phosphat-Uridyltransferase-Mangel, Galaktokinase-Mangel, Galaktoseepimerase-Mangel); lebenslange galaktosefreie Diät; AR (Typ I: GALT-Gen auf 9p13.3; Typ II: GALK1-Gen auf 17q25.1; Typ III: GALE-Gen auf 1p36.11). **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, GLB1-Gen auf 3p22.3. **Auge:** Blasser Augenhintergrund, kirschoter Fleck in der Makula, Bindehautgefäße erweitert.
- ▶ **GM2-Gangliosidose, Typ 1/Typ 2:** Siehe Tay-Sachs-Krankheit bzw. Sandhoff-Krankheit.
- ▶ **GAPO-Syndrom** (growth retardation-alopecia-pseudoanodontia-optic atrophy s.): Wachstumsverzögerung, Alopezie, Pseudoanodontie (fehlender Zahndurchbruch); AR, ANTXR1 auf 2p13.3. **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, APC-Gen auf 5q22.2; AR, MUTYH-gen auf 1p34.1. **Auge:** Multifokale kongenitale Hypertrophie des retinalen Pigmentepithels (Tab. 15.4), multiple epidermale Einschlusszysten der Lider.
- ▶ **Gastrokutaner Komplex:** Peptische Ulzera, Hiatushernie, multiple Lentigines, Café-au-Lait-Flecken; AD. **Auge:** Hypertelorismus, Myopie; Astigmatismus, Strabismus divergens.
- ▶ **Gaucher-Krankheit** (Cerebrosidlipidose, „glycosylceramide lipidosis“): Lipidspeicherkrankheit, bei der das lysosomale Enzym Glucocerebrosidase fehlt und infolgedessen Glucocerebroside vorwiegend in Retikulumzellen (Gaucher-Zellen) gespeichert werden (Typ I–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, GBA-Gen auf 1q22. **Auge:** Hyperpigmentierung der Lider, Lipidablagerungen

33.2 Syndrome

in Hornhaut und Bindehaut, braune, pingueculäähnliche Veränderungen im temporalen und nasalen Lidspaltenbereich, subkonjunktivale Blutung, weiße, fleckförmige Fundusveränderungen, graue Makula, ringförmige Makuladegeneration, Netzhautblutungen und -ödem, kirschroter 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, GORAB-Gen auf 1q24.2. **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/AD, UGT 1A1-Gen auf 2q37.1. **Auge:** Intermittierender „Sklerenikterus“; Xanthelasma im Lidbereich.
- ▶ **Gillespie-Syndrom:** Trias partielle Aniridie, zerebellare Ataxie, mentale Retardierung; wahrscheinlich AD/AR, PAX6-Gen auf 11p13. **Auge:** Bilaterale partielle Aniridie mit zirkumpupillärer Irisatrophie; schmale Lidspalten.
- ▶ **Gingivafibromatose mit Hypertrichose:** Gingivafibromatose oft mit Überwucherung der Zähne, Hypertrichose; AD. **Auge:** Augenbrauen- und Wimpernhyperplasie, Trichiasis (3 Wimpernreihen).
- ▶ **Godtfredsen-Symptomatik:** Ophthalmologisch-neurologischer Symptomenkomplex im Frühstadium maligner Nasopharynx-Tumoren (Jacod-S. weitgehend identisch); unilateraler Gesichtsschmerz. **Auge:** Unilaterale Abduzenslähmung; später unilaterale Okulomotoriuslähmung, Trochlearislähmung, Optikusschädigung mit progredienter Visusabnahme; Horner-S. oder unilateraler Exophthalmus.
- ▶ **Goldenhar-Symptomenkomplex** (faziaurikulovertebrales Symptomenkomplex, „oculo-auriculo-vertebral dysplasia“): Meist streng einseitige Fehlbildungen im Gesicht-Hals-Bereich (1./2. Kiemenbogen); u. a. Gesichtsasymmetrie, 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), Hornhautanästhesie, trockenes Auge, Glaukom, Katarakt, Makulahypoplasie.
- ▶ **Goldmann-Favre-Syndrom** (S. 325).
- ▶ **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, PORCN-Gen auf Xp11.23. **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, incompletter Lidchluss, antimongoloide Lidachsen, Nystagmus, punktförmige Keratopathie.
- ▶ **Gorlin-Goltz-Syndrom:** Siehe Nävobasaliomatose.
- ▶ **Gradenigo-Syndrom (Sequenz):** Komplikation einer Mastoiditis mit eitriger Ohrsekretion (meist Kinder, nach Otitis media), heftige Kopfschmerzen; homolaterale Trigeminusschmerzen. **Auge:** Homolaterale Abduzensparese, manchmal Trochlearis- und Okulomotoriusparese, Fotophobie, 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, Typ I: MYO5A auf 15q21.2, Typ II: RAB27A auf 15q21.3, Typ 3: MLPH-Gen auf 2q37.3. **Auge:** Siehe Albinismus (S.239).
- ▶ **Groenouw-Syndrom** bzw. **granuläre Hornhautdystrophie Groenouw Typ I** (S.224).
- ▶ **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:** Siehe Polyradikuloneuritis Typ Guillain-Barré.
- ▶ **(Marcus-)Gunn-Phänomen** (S.136) bzw. „Gunn's jaw winking s.“, mandibulopalpebrale Synkinese, maxillo-palpebrale Synkinese.
- ▶ **Haab-Dimmer-Syndrom** (lattice type corneal dystrophy): Siehe **gittrige Hornhautdystrophie** (S.224).
- ▶ **Hallermann-Streiff-Syndrom** (okulomandibulofaziales S.; Dyscephalia mandibulo-oculofacialis): 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:** Fehlende oder rarifizierte Wimpern und Augenbrauen, Ptosis, antimongoloide Lidachse, Exophthalmus, Mikrophthalmus, Anophthalmus, kongenitale Katarakt, Linsenabsorption, Aphakie, Hornhauttrübung, Mikrokornea, Sklerokornea, Keratoglobus, blaue Skleren, Iriskolobom, Irisatrophie, chorioretinale Atrophie, Makulaödem, „angioïd streaks“, Netzhautfalten, Uveitis, Glaskörpertrübungen, Optikusanomalien, Optikusatrophie, Nystagmus, Strabismus, Sekundärglaukom.
- ▶ **Hallervorden-Spatz-Syndrom:** Progrediente, im 1. bis 2. Lebensjahrzehnt beginnende Erkrankung der Basalganglien mit Choreoathetose, parkinsonartigen Rigor, Dys-tonie, Demenz; AR, PANK2-Gen auf 20p13. **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, Zahnstellungs-anomalien, hyperkeratotische Papillome im Bereich des Lippenrots, Hörminderung, Mammaveränderung; z.B. AD, PTEN-Gen auf 10q23.31 (am häufigsten). **Auge:** Multiple, fleischfarbene, verrukoïde Lidläsionen, antimongoloide Lidachse, Myopie.
- ▶ **Hand-Schüller-Christian-Krankheit:** Siehe Langerhans-Zell-Histiozytosen.
- ▶ **Hansen-Larsen-Berg-Syndrom** (retino-hepato-endocrinologic [RHE] s.): Degenerative Lebererkrankung, endokrine Dysfunktion (Hypothyreoidismus, Diabetes mellitus, rezidivierende Aborte, Infertilität), erweiterte Sella turcica, Hörstörung; AR. **Auge:** Progressive Zapfendystrophie, totale Farbenblindheit, Fotophobie, Papillenabblassung, enge retinale Gefäße, Netzhautatrophie, Pendelnystagmus, schwache Pupillenreaktionen.
- ▶ **Hay-Wells-Syndrom** (ankyloblepharon-ectodermal dysplasia-clefting [AEC] s.): Hyperhidrotische Ektodermaldysplasie, Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte; AD, TP63 auf 3q28. **Auge:** Ankyloblepharon.
- ▶ **Heerfordt-Syndrom** (-Symptomenkomplex; Febris uveoparotidea subchronica, „Heerfordt's disease“): Fieber, Uveitis, Parotitis und Hirnnervenparesen (am häufigsten N. VII); wahrscheinlich besondere Verlaufsform der Sarkoidose.
- ▶ **Hemiatrophia faciei progressiva** (Romberg-Krankheit, Parry-Romberg-S.): Progrediente halbseitige Gesichtsatrophie (sklerodermiforme Atrophie von Haut, subkutanem Gewebe, Muskeln); evtl. ZNS-Beteiligung; Borrelieninfektion in Einzelfällen

33.2 Syndrome

nachgewiesen. **Auge:** Heterochromie; Pseudoexophthalmus, Enophthalmus, Ptosis, Strabismus, externe Ophthalmoplegie; Hornhautbandkeratopathie, bullöse Keratopathie; Miosis; Iritis; Katarakt; retinale Teleangiektasie.

- ▶ **Hermansky-Pudlack-Syndrom** (okulokutaner Albinismus Typ VI A): Tyrosinasepositiver Albinismus von Haut und Augen und Blutungsneigung (leicht blaue Flecke); AR, HPS 1 auf 10q24.2 (ca. 75 %), HPS 3 auf 3q24. **Auge:** Nystagmus, Fotophobie, vgl. **Albinismus** (S. 239).
- ▶ **Heterochromiezyklitis Fuchs** (S. 239).
- ▶ **Hippel-Lindau-Syndrom** bzw. **Angiomatosis retinocerebellosa** (S. 299).
- ▶ **Histiocytosis X:** Siehe Langerhans-Zell-Histiozytosen.
- ▶ **Holoprosenzephalie:** Primärer Defekt des prächordialen Mesoderms mit folgendem Spektrum: *Arhinenzephalie:* Fehlen von Riechbahn und Riechhirn und häufig des Stirnlappens des Gehirns. *Zebozephalie:* Okulärer Hypotelorismus mit nur einer Nasenöffnung. *Zyklopie:* Eine gemeinsame Orbita, mediane Monophthalmie, Synophthalmie, Anophthalmie, Siebbeinfehlbildung, Fehlen des Riechhirns, Probuskis (rüsselförmiger Fortsatz der Nase), Arhinie oder nur eine Nasenöffnung.
- ▶ **Homozystinurie I:** Stoffwechselstörung mit Mangel an Cystathionin- β -Synthase, der zur Ansammlung von Homozystin in Körperflüssigkeiten und Geweben führt; u. a. Hochwuchs, „marfanoide“ Langgliedrigkeit, schwere geistige, psychomotorische Entwicklungsverzögerung (30 % normal intelligent), blasse Haut mit roten Flecken auf den Wangen, feine, trockene und spärliche Kopfbehaarung, rezidivierende Thromboembolien; etwa 50 % der Patienten mit Pyridoxin therapierbar; evtl. Betain-Gabe, sonst methioninarme Spezialdiät (Homozystinurie II [Störung im Folsäurerestoffwechsel] und III [Störung in der Cobalamin-Synthese] ohne Augensymptomatik der Homozystinurie I); AR, am häufigsten: CBS-Gen auf 21q22.3. **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. Lebensjahr; helle Irides; Verdickung der Basalmembran des Ziliarkörpers mit ausgeprägter Atrophie des nicht pigmentierten Epithels über einer dicken Lage von hyalinem Material; Kugellinse, Katarakt, hohe Myopie, relativ wenig intraokulares Pigment, evtl. Albinismus; zystische Netzhautdegeneration und -ablösung, Sekundärglaukom, Optikusatrophie, Hypotonie, Aniridie, Irisatrophie, 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** (S. 250) und (S. 137).
- ▶ **Hyperpipecolatämie** (Pipecolsäure-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-Hypospadie-Syndrom** (BBB-Syndrom, Opitz-Syndrom): Dysmorphie-S. mit Hypertelorismus, Hypospadie, Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte; X, MID1-Gen auf Xp22.2, AD, Deletion Chr. 22 oder SPECC1L-Gen auf 22q11.23. **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): Verminderte Aktivität der alkalischen Phosphatase, Mineralisationsstörung des Skeletts, prämatüre Kraniosynostose, Thoraxdeformitäten, früher Zahnverlust, Hyperkalzämie; verschiedene Typen. AR, AD, ALPL-Gen auf 1p36.12. **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; meistens AR, TGM1-Gen auf 14q12. **Auge:** Ektropium, Mikrophthalmus, Hornhautdystrophie, Katarakt.
- ▶ **Incontinentia pigmenti** (Bloch-Sulzberger-Krankheit): Multisystemerkrankung; Dermatoze bei Geburt oder in den ersten Lebenswochen in streifenförmiger Anordnung (bullöse, papulovesikulöse, verruköse Effloreszenzen entlang der Blaschko-Linien); nach Abheilung Pigmentierungsstörungen (schiefergraue spritzerartige, verquirlte oder streifenförmig angeordnete Hautpigmentationen); XD; Mutationen auf dem X-Chromosom, nur als Mosaik mit dem Leben vereinbar, IKBKG-Gen auf Xq28. **Auge:** Strabismus, Hornhauttrübungen, interstitielle Keratitis, korneale Dermoide, Linsentrübungen, Leukokorie durch retrokorneale Membran, persistierenden hyperplastischen primären Glaskörper (PHPV); Pseudoglioma retinae, lange Ziliarkörperfortsätze, Irisheterochromie, Irisfehlbildungen, Pigmentretinopathie der Netzhaut und Amotio retinae, Netzhautfalten, Netzhautblutung, retrovitale Blutung, retinale Vasoproliferationen („seafan“: Seefächer, Korallenart), Optikusatrophie, Myopie, Aderhautkolobom, intraokularer Knorpel, Mikrophthalmus, blaue Skleren, Hyperpigmentierung der Lider, Ptosis, Exophthalmus, Nystagmus.
- ▶ **Irvine-Gass-Syndrom** (S.312).
- ▶ **Jacod-Syndrom:** Siehe Godtfredsen-Symptomatik.
- ▶ **Jensen-Chorioiditis:** Siehe **Retinochorioiditis juxtapapillaris Jensen** (S.372).
- ▶ **Johnson-Symptomenkomplex** (Johnson-S.; Adhärenz-S.): Okuläre Pseudoparalyse durch Adhärenz zweier Augenmuskeln mit Augenstellungsanomalie: Entweder Adhärenz M. rectus lateralis mit M. obliquus inferior in ihrem Kreuzungsbereich oder Adhärenzen von M. rectus superior und M. obliquus superior.
- ▶ **Joubert-Syndrom:** Fehlbildungs-S. der hinteren Schädelgrube (u. a. mit Kleinhirnwurmhyposplasia oder -aplasie, großer Cisterna magna, erweitertem IV. Ventrikel, Entwicklungsrückstand); AR, selten XR, z. B. AHI1-Gen auf 6q23.3; CEP290-Gen auf 12q21.32). **Auge:** Okuläre Apraxie, Nystagmus, Opsoklonus, Strabismus, tapetoretinale Degeneration, chorioretinales Kolobom, Iriskolobom.
- ▶ **Kabuki-Syndrom** („Kabuki make-up s.“): Fehlbildungen, charakteristische Gesichtsveränderungen, geistige Retardierung; AD, KMT2D auf 12q13.12, XD, KDM6A auf Xp11.3. **Auge:** Hoher Augenbrauenbogen, in der lateralen Hälfte spärlich, lange Lidspalten, Ektropium des lateralen Unterliddrittels, Epikanthus.
- ▶ **Kardiofaziokutaner Syndrom** (cardio-facio-cutaneous [CFC] s.): Dysmorphie-S. mit Entwicklungsrückstand, Gesichtsdysmorphien, Makrozephalus, Herzfehler, ektodermalen Auffälligkeiten; AD, z. B. BRAF-Gen auf 7q34. **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-Merri-Sequenz** (thrombocytopenia associated with „giant“ hemangioma): Ausgedehnte kavernöse Hämangiome (Riesenhämangiome) mit (Verbrauchs-)

33.2 Syndrome

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, faziale Dysmorphien; unklarer Erbgang. **Auge:** Hypertelorismus, Iriskolobom, exzentrische Pupillen.
- ▶ **Kawasaki-Syndrom** (mukokutanen Lymphknotensyndrom; MCLS): Systemische Vasculitis, 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. Lebensjahr; Liquoreiweiß erhöht (meist > 100 mg%); Muskelbiopsie ergibt „ragged red fibres“; ultrastrukturell abnorme Mitochondrien; mtDNA-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 Optikusatrophy, einseitiger Exophthalmus, gelegentlich Okulomotoriusparese; Gesichtsfelddefekte.
- ▶ **Kennedy-Symptomatik** ([Foster]-Kennedy-S.): Ophthalmoneurologischer Symptomenkomplex als Folge raumfordernder Prozesse im Bereich der vorderen Schädelgrube und des Frontalhirns; evtl. Riechstörungen; Frontalhirnsymptomatik. **Auge:** Optikusatrophy auf der Tumorseite; Stauungspapille auf der Gegenseite.
- ▶ **Keratitis interstitialis Cogan** (Cogan-Syndrom): Nicht syphilitische interstitielle Keratitis mit Ausfällen des N. statoacusticus 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; Fotophobie, Blepharospasmus.
- ▶ **Keratose, palmoplantare** (Richner-[Hanhart]-S., Tyrosinämie II, „oculocutaneous tyrosinosis“): Palmoplantare Keratose (druckschmerzhaft 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. Lebensjahr (TAT-Gen auf 16q22.2); sekundäre Formen: Lebererkrankung, Vitamin-C-Mangel, perniziöse Anämie; transient neonatal. **Auge:** Beiderseitig asymmetrische, kleine punktförmige Hornhautepitheldefekte sowie sternförmige, pseudodendritische, geografische oder plaqueartige Hornhautulzera, Hornhauttrübungen, Neovaskularisationen; Fotophobie; konjunktivale Hyperämie, verdickte, weniger durchscheinende Bindehaut mit papillärer Hypertro-

phie; Katarakt; evtl. Nystagmus, Strabismus, Bulbusretraktion bei horizontalem Blick (Hornhautveränderung konstantes Leitsymptom; Speicherung von Tyrosinkristallen in der Hornhaut).

- ▶ **Keratos follicularis spinulosa decalvans** (Siemens-S.): Vernarbende, follikuläre Dys-/Hyperkeratose mit Augenveränderungen, Alopezie; z.B. X, MBTPS 2-Gen auf Xp22.12-p22.11, SAT 1-Gen auf Xp22.1 (bei weiblichen Personen fehlen Haar- und Augenveränderungen). **Auge:** Manifestation Wochen bis Monate nach der Geburt; Hornhauttrübungen mit Fotophobie, Tränenträufeln; Ektropium, Zilienverlust, Ausfall der seitlichen Augenbrauen (Hertoghe-Zeichen); Pannus corneae.
- ▶ **Kitahara-Komplex:** Siehe **Retinopathia centralis serosa** bzw. **Chorioretinitis centralis serosa** (S.311).
- ▶ **Kjellin-Syndrom:** Oligophrenie, spastische Paraparese, langsam progrediente Muskelatrophien, retinale Pigmentdegeneration; AR, ZFYVE26-Gen auf 14q24.1. **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, Trigeminausfall [Sensibilitätsstörung der Hornhaut]. **Auge:** Hornhautanästhesie, Ptosis, Strabismus, okuläre Dysmetrie, Nystagmus, Trochlearisparese, Abduzensparese, bilaterale komplette Ophthalmoplegie, Papillenödem, Orbitaschmerz.
- ▶ **Klippel-Feil-Syndrom** (-Phänotyp, „Klippel-Feil deformity“): Dysrhaphe-S. infolge Störung des Zusammenschlusses der mesenchymalen Wirbelanlagen; Blockwirbelbildung im Halsbereich mit kurzem breitem Hals, Schiefhals; Genetik unklar; beschrieben: AD, GDF6-Gen auf 8q22.1, GDF3-Gen auf 12p13.31; AR, MEOX-Gen auf 17q21.31. **Auge:** Nystagmus, Strabismus, Hypertelorismus; **Duane-Retraktions-S.** (S.449), vgl. auch **Wildervanck-S.** (S.593); Adie-S.
- ▶ **Klippel-Trenaunay-Symptomenkomplex:** Lokale Lymph- und Hämangiome mit Hyperplasie der angrenzenden Knochen und Weichteile (Kombination mit Sturge-Weber-Symptomenkomplex möglich); fast immer sporadisch; PIK3CA-Gen auf 3q26.32. **Auge:** Orbitofrontale Varix; konjunktivale Teleangiektasien; 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:** Entwicklungsstörung des Skeletts; ausgeprägter disproportionierter Minderwuchs, charakteristische Skelettveränderungen; flaches Mittelgesicht mit eingesunkener Nasenwurzel; Schwerhörigkeit; AD, COL2A1-Gen auf 12q13.11. **Auge:** Myopie (Netzhautablösung mit Erblindung).
- ▶ **Koerber-Salus-Elschnig-Symptomatik** (oberes Aquädukt-S.): Vgl. **Parinaud-Symptomatik** (S.578) und Tab. 3.1 sowie **Aquäduktsymptomatik** (S.548). **Auge:** Durch Läsionen im Bereich des oberen Aquädukts Konvergenz-, Retraktionsnystagmus; vertikale Blickparese, besonders nach oben; Licht-Nah-Dissoziation der Pupillenreaktion; Lidretraktion.
- ▶ **Korneodermatoossäres-Syndrom** (corneo-dermato-osseous [CDO] s.): Epitheliale Hornhautdystrophie; palmoplantare Hyperkeratosen, Erytheme, Erythrodermie; Skelett- und Zahnveränderungen; AD. **Auge:** Epitheliale Hornhautdystrophie.

33.2 Syndrome

- ▶ **Krabbe-Krankheit** (Globoidzell-Leukodystrophie): Durch Mangel an Galactocerebroside-Betalaktosidase Speicherung von Galactocerebroside in Globoidzellen 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. Lebensjahr, mit Sehverlust, Ataxie, später Spastik, Demenz: AR, GALC-Gen auf 14q31.3. **Auge:** Progrediente Optikusatrophie mit Sehstörungen bis zur Erblindung und Nystagmus; homonyme Hemianopsie, Rindenblindheit; Buphthalmus; Fotophobie.
- ▶ **Kryptophthalmus-Syndrom** (Fraser-[Francois]-S.): Kryptophthalmus, Syndaktylie, Genitalhypoplasie, Nierenagenesie; AR, FRAS1-Gen auf 4q21.21, GRIP1-Gen auf 12q14.3, FREM2-Gen auf 13q13.3. **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 Tränen-Nasen-Gänge; Hypertelorismus; fehlende Augenbrauhaare; 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 s., Levy-Hollister s.): Ohranomalien, Hörverlust, Hypo-, Aplasie und Atresie des Speicheldrüsensystems, Zahn- und Fingerranomalien; AD, FGFR2-Gen auf 10q26.13, FGF10-Gen auf 5p12, FGFR13-Gen auf 4p16.3. **Auge:** Tränensekretion fehlend oder reduziert, rezidivierende Konjunktivitis, Dakryozystitis, Aplasie der Tränendrüse und ableitenden Tränenwege; antimonogeloide Lidachse, Telekanthus.
- ▶ **Lambert-Eaton-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; familiäre Fälle beschrieben; somatische Mutationen im BRAF-Gen auf 7q34:
 1. Letterer-Siwe-Krankheit: Akut in den ersten 2 Lebensjahren, chronisch bei Jugendlichen; Fieber, Hepatosplenomegalie, Lymphknotenschwellung, hämorrhagisch-ekzematoide Hautveränderungen, Blutdyskrasie.
 2. Hand-Schüller-Christian-Krankheit: Meist im Kindesalter (<2 Jahre); Diabetes insipidus, osteolytische Knochenherde („Landkartenschädel“).
 3. Eosinophiles Granulom des Knochens: Meist bei Kindern, Jugendlichen, osteolytische Knochenherde (besonders im Schädelbereich).
- ▶ **Auge:** Ad 1: Papulöse Lideruptionen, Exophthalmus, Skleritis, Aderhautinfiltrate. Ad 2: Exophthalmus, kutane Xanthome der Lider, xanthomatöse Ablagerungen in Bindehaut, Hornhautstroma, Sklera (selten), Nystagmus, Optikusatrophie. Ad 3: Exophthalmus, Erosion des Canalis opticus, kleine, gelbe Lidpapeln.
- ▶ **Lange-Syndrom** (Lange-S.I; Typus amstelodamensis): Variables Fehlbildungs-Retardierungs-S. mit charakteristischer Gesichtsdysmorphie; u. a. kleiner, mikrocephaler 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; AD: z. B. NIPBL/5p13.2; SMC3/10q25.2; X: z. B. SMC1A/Xp11.22. **Auge:** Konvex geschwungene, sehr dichte Augenbrauen, Synophrys (zusammengewachsene Augenbrauen), lange kräftige Wimpern (Trichomega-

lie), Epikanthus, Telekanthus, Hypertelorismus, antimongoloide Lidachse, Ptosis; Strabismus, Nystagmus; blaue Skleren, Optikusatrophie; Mikrophthalmus, Mikrokornea, Refraktionsanomalien, besonders Myopie.

- ▶ **Laurence-Moon-Syndrom:** Geistiger Entwicklungsrückstand, Hypogenitalismus, spastische Paraparese; AR. **Auge:** Pigmentretinopathie (vgl. Bardet-Biedl-S.).
- ▶ **LCAT-Mangel-Syndrom** (familiärer Lecithin-Cholesterin-Acyltransferase-Mangel): Hypertriglyceridämie, Hypercholesterinämie, Anämie, Hypertonie, Niereninsuffizienz; AR, LCAT-Gen auf 16q22.1. **Auge:** Wolkige zentrale Hornhautstromatrübungen, graue Ablagerungen, in der Peripherie ringförmig verdichtet; Netzhautgefäßveränderungen (Aneurysmen, Verschlüsse).
- ▶ **Leber-Amaurosis-congenita-Syndrom** (S.330).
- ▶ **Leber-Miliarangioretinopathie** bzw. **retinale Teleangiektasie** (S.297), „Leber's milary aneurysm“.
- ▶ **Leber-Optikusneuropathie**, hereditäre bzw. **Leber-Optikusatrophie**, LHON, „Leber's hereditary optic neuropathy“ (S.394).
- ▶ **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, SURF1 auf 9q34.2, MT-ATP6 auf mitochondrialer DNA (20–25 %). **Auge:** Ophthalmoplegie, Nystagmus, Optikusatrophie, Visusverlust, Strabismus, Ptosis.
- ▶ **Lentiginose, progressive kardiomyopathische:** Siehe LEOPARD-Syndrom.
- ▶ **Lenz-(Mikrophthalmie-)Syndrom:** Mikrophthalmie, Fingerdysplasien, Fehlbildungen anderer Organsysteme; wahrscheinlich XR, BCOR-Gen auf Xp11.4. **Auge:** Uni- oder bilateraler Mikrophthalmus, Anophthalmus; Mikrokornea; Iris, Netzhaut-, Aderhautkolobome; Katarakt; Myopie; Strabismus divergens; Blepharophimose; kleine Orbitae; Epikanthus; mongoloide Lidachsenstellung.
- ▶ **LEOPARD-Syndrom** (progressive kardiomyopathische Lentiginose): Lentiginose (multiple bräunliche Flecken, 2–8 mm), EKG-Veränderungen, okulärer Hypertelorismus, Pulmonalstenose, Anomalien im Genitalbereich, Retardierung des Wachstums, Taubheit (deafness); AD, PTPN11-Gen auf 12q24.13 (90 %). **Auge:** Hypertelorismus, Epikanthus, Exophthalmus, Strabismus, Nystagmus.
- ▶ **Lesch-Nyhan-Syndrom** (Hyperurikämie-S.): Erbliche Störung des Harnsäurestoffwechsels. Hyperurikämie, Nephrolithiasis, Arthritis urica, Hyperkinesie-, Hyperpyrexieanfälle, Autoaggression (Lippen, Finger). XR, HPRT 1-Gen auf Xq26.2–q26.3. **Auge:** Mutilationen des Auges und seiner Adnexe.
- ▶ **Letterer-Siwe-Krankheit:** Siehe Langerhans-Zell-Histiozytosen.
- ▶ **Leukodystrophie, metachromatische** (Scholz-Bielschowsky-Henneberg-Sklerose, Norman-Greenfield-S.): Arylsulfatase-A-Mangel, Sulfatideinlagerungen in ZNS, peripheren Nerven, Nieren; Unterscheidung kongenitaler, infantiler, juveniler und adulter Formen; spastische Tetraplegie, extrapyramidale, zerebrale Symptome; psychische Auffälligkeiten; AR, ARSA-Gen auf 22q13.33, PSAP-Gen auf 10q22.1. **Auge:** Optikusatrophie; Strabismus, Nystagmus, Hornhutanästhesie, Neuritis n. optici, homonyme Hemianopsie, Rindenblindheit.
- ▶ **Leukodystrophie, orthochromatische** (Schilder-Krankheit): Entmarkung und Lipidspeicherung bei einer Gruppe hereditär (genetisch) und biochemisch unterschiedlicher Erkrankungen; Koordinationsstörungen, Epilepsie, Tetraplegie. **Auge:** Optikusatrophie; Strabismus, Nystagmus, Neuritis n. optici, homonyme Hemianopsie, Rindenblindheit, kirschroter Makulafleck.
- ▶ **Leukoenzephalopathie, progressive multifokale** (PML): Subakute, progrediente Leukoenzephalopathie mit multiplen Entmarkungsherden durch JC-Virus, seltener SV40-Virus; Wesensveränderung, neurologische Störungen (bei etwa 4 % der AIDS-Kranken). **Auge:** Gesichtsfelddefekte, Augenmuskelparesen, Nystagmus.

33.2 Syndrome

- ▶ **Leung-Syndrom** (lymphedema microencephaly s.): Mikrozephalie und Lymphödem 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 (Abb. 8.1c).
- ▶ **Lipogranulomatosis Erdheim-Chester** (Erdheim-Chester-Krankheit; „lipid granulomatosis“): Lipoidgranulome und cholesterinhaltige Schaumzellen in verschiedenen Körperregionen und Organen, einschließlich Knochen; nicht familiär (somatische Mutation im BRAF-Gen auf 7q34 beschrieben). **Auge:** Fibrosierende xanthogranulomatöse Veränderungen in der Orbita; bilaterale Xanthelasma, Verdünnung der Lidhaut.
- ▶ **Lipoidproteinose** (S. 148), Hyalinosi cutis et mucosae Urbach Wiethe.
- ▶ **Lissenzephalie-Syndrome:** Syndromgruppe mit Lissenzephalie (Agyrie oder Pachygyrie) als Hauptbefund.
- ▶ **„Locked-in syndrome“** (ventrales Pons-S., „deafferent state s.“): Tetraplegie mit erhaltener Augenbeweglichkeit (Verständigung durch Lidschluss möglich); Paralyse der unteren Hirnnerven; erhaltenes Bewusstsein.
- ▶ **Löfgren-Syndrom** (S. 357).
- ▶ **Louis-Bar-Syndrom** (Ataxia teleangiectatica): Strahlensensitives Chromosomenbruch-S.; zerebellare Ataxie, erhöhtes Alpha-Fetoprotein, kutane Teleangiektasien, Immundefekt, Neoplasie-Risiko; AR, ATM-Gen auf 11q22.3. **Auge:** Teleangiektasien der bulbären Konjunktiva; Strabismus, Nystagmus, **okulomotorische Apraxie** (S. 451).
- ▶ **Lowe-Syndrom** (okulozerebrorenales S., „oculo-cerebro-renal s.“): Muskuläre Hypotonie, Areflexie, psychomotorische Retardierung, tubuläre Proteinurie, Aminoazidurie, verringerte renale Ammoniumproduktion; XR, OCRL-Gen auf Xq26.1. **Auge:** Angeborene, bilaterale Katarakt; Mikrophakie; Buphthalmus, Kammerwinkel meist wie beim **kongenitalen Glaukom** (S. 260); Hornhauttrübung, milde Hornhautdystrophie; Enophthalmus, Epikanthus, Ektropium, Strabismus, Nystagmus, Mikrophthalmus, blaue Skleren, korneale Keloide, **Lentikonus** (S. 266).
- ▶ **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, hypo-proteinämischen Ödemen, Lymphozytopenie; AD, CCBE1-Gen auf 18q21.32; 75 % sporadisch. **Auge:** Kongenitales Glaukom.
- ▶ **Lymphödem, hereditäres** (Typ I [Nonne-Milroy]; Typ II [Meige], 1. „Milroy's disease“, 2. „Meige'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, FLT4-Gen auf 5q35.3. **Auge:** Distichiasis, Lidödem (-elephantiasis), Ptosis, Ektropium, Myopie, Strabismus, Chemosi, Buphthalmus.
- ▶ **Machado-Krankheit** (Joseph-Krankheit, „azorean disease“): Subakute Kleinhirnatrophie mit externer Ophthalmoplegie, extrapyramidalen, spastischen Zeichen (häufigste Form der AD- vererbten spinocerebellaren Ataxie); AD, ATXN3-Gen auf 14q32.12. **Auge:** Progressive externe Ophthalmoplegie mit Diplopie (besonders M. rectus superior betroffen); Nystagmus; dysmetrische Blicksakkaden; Exophthalmus; Visusminderung.
- ▶ **Maffucci-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; somatische Mutationen, IDH1/2q34 und IDH2/15q26.1. **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, ADAMTS 10-Gen auf 19p13.2, AD, FBN1-Gen auf 15q21.1. **Auge:** Mikrosphärophakie; Linsendislokation; lentikuläre Myopie; sekundäres Glaukom (durch Linsenverlagerung); Katarakt; Mikrokornea; Persistenz mesodermalen Gewebes 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 („Lang-schmal-Gliedrigkeit“, „Asthenie“) 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, FBN1-Gen auf 15q21.1. **Auge:** Meist Dislokation der etwas kugelförmigen Linse (Sphärophakie) nach oben (durch inferioren segmentalen Zonulafaserdefekt; Abb. 13.2); 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, spinozerebellare Ataxie): Kleinhirntaxie mit spastischer Paraparese, Hirnnervenstörungen, Demenz (Form der hereditären zerebellaren Ataxie); AD, ca. 30 Genorte beschrieben, z. B. ATXN1 auf 6p22.3. **Auge:** Augenmuskelparesen; paralytische Mydriasis; horizontale Blickparese; Neuritis n. 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); auch nach erworbener Fazialisparese beschrieben.
- ▶ **Marinescu(o)-Sjögren-Syndrom I** (Marinescu-Garland-S.): Spinozerebellare Ataxie, Oligophrenie, Dysarthrie, Minderwuchs (Form der hereditären zerebellaren Ataxie); AR, SIL1-Gen auf 5q31.2. **Auge:** Katarakt (angeboren, unspezifisch, bilateral); intermittierender Nystagmus, Strabismus, Epikanthus, vertikale Blickparese, Ptosis; Mikrophthalmus, Aniridie.
- ▶ **Marshall-Syndrom** (cataract-deafness-myopia-saddle nose): Mittelgesichtsdysplasie mit Sattelnase, Taubheit, Augenanomalien; AD, COL11A1-Gen auf 1p21.1. **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, RAB3GAP2 auf 1q41. **Auge:** Katarakt, antimongoloide Lidachse.
- ▶ **Masquerade-Syndrom** (S. 161).

33.2 Syndrome

- ▶ **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 (GNAS-Gen auf 20q13.32). **Auge:** Fibröse Dysplasie der Orbitaknochen, kleine Canales optici, Verengung der Fissura orbitalis superior, Exophthalmus, Papillenödem, 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, z. B. MKS 1-Gen auf 17q22. **Auge:** Kryptophthalmus, klinischer Anophthalmus, Mikrophthalmus, Mikrokornea, Iris-/Aderhautkolobom, Aniridie, Katarakt, persistierende Tunica vasculosa lentis, Sklerastaphylom, Optikushypoplasie, Netzhautdysplasie, mongoloide Lidachse.
- ▶ **Meesmann-Hornhautdystrophie** (S.223).
- ▶ **Megalokornea-mentale-Retardierung-Syndrom** (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. Lebensjahrzehnt (10-20% der über 80-jährigen). **Auge:** Blepharospasmus (Prodromi: Augenirritation, Fotophobie).
- ▶ **MELAS-Syndrom** (Myopathy, Encephalopathy, Lactic Acidosis, Stroke-like Episodes): Myopathie, Enzephalopathie, Laktatazidose, Schlaganfälle; mitochondriale Enzephalopathie; Genmutationen in mitochondrialer DNA, z. B. MT-TL 1-Gen. **Auge:** Augenmuskelbeteiligung möglich; Episoden mit Hemianopsie, Blindheit.
- ▶ **Melkersson-Rosenthal-Komplex** (rezidivierende Fazialisparese): Chronisch rezidivierende Gesichts- und Lippenschwellung (Cheilitis granulomatosa), Fazialisparese, Lingua plicata (Glossitis granulomatosa); genetische Prädisposition fraglich. **Auge:** Lidödeme, Blepharitis; Keratopathia e lagophthalmo, 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 (ATP7A-Gen auf Xq21.1). **Auge:** Blasser Augenhintergrund mit Tortuositas vasorum, Pigmentretinopathie, ausgeprägte Verminderung der retinalen Ganglienzellen, partielle Optikusatrophie, Mikrozysten im Iripigmentepithel, Hypopigmentierung der Lider; ERG und VEP pathologisch.
- ▶ **Meretoja-Syndrom:** Form der Amyloidose mit Nervenlähmungen, trockener, juckender Haut. AD, GSN-Gen auf 9q33.2. **Auge:** Gittrige Hornhautdystrophie (Typ II), Blepharochalasis.
- ▶ **3-Methylglutaconsäure-Ausscheidung** (3-methylglutaconyl-CoA hydratase deficiency): Stoffwechselstörung des Leucins, 5 Formen; Manifestation im Kindesalter; Entwicklungsrückstand, Muskelhypotonie; AR; Typ 1 z. B. AUH-Gen auf 9q22.31. **Auge:** Optikusatrophie, Makuladegeneration, chorioretinale Degeneration.
- ▶ **Mevalonazidämie** (Mevalonatkinase-Mangel, Mevalonazidurie): Cholesterinsynthesestörung mit u. a. statomotorischer Entwicklungsverzögerung, Anämie, Hepatosplenomegalie; AR, MVK-Gen auf 12q24.11. **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 Wimpern

- ▶ **Mikrophthalmie-Mikrozephalie-Syndrom, X-gebunden:** Mikrozephalie, Mikrophthalmie, geistige Behinderung, Augen- und Hirnfehlbildungen; Gesichtsdysmorphien; wahrscheinlich X. **Auge:** Mikrophthalmus, Hornhauttrübung; Katarakt; Retinadysplasie; 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).
- ▶ **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 Keratokonjunktivitis sicca (trockenes Auge), Uveitis (vgl. Heerfordt-S.), Fazialisparese.
- ▶ **Millard-Gubler-Symptomatik:** Hirnstamm-S.; Sequenz des kaudalen Brückenfußes: Ipsilaterale Fazialisparese, Abduzensparese; kontralaterale Hemiparese.
- ▶ **Miller-Dieker-Syndrom** (Chromosom-17p-S.): Lissenzephalie, charakteristische Dysmorphien; u. a. Mikrozephalus, Herzfehler, Wachstumsrückstand; AD, Deletion des kurzen Arms von Chr. 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 Visuuseinschränkung; Katarakt, Nystagmus, Hypermetropie, Mikrokornea, Mikrophthalmus.
- ▶ **Möbius-Kernaplasie bzw. Möbius-S.**
- ▶ **Mohr-Syndrom** (orofaziodigitales S. Typ II, OFD-S. Typ II): Dysmorphie-S.; u. a. orale Veränderungen (Lippen-, Zungenkerben), gekerbte Nasenspitze, hypoplastische Maxilla, präaxiale Polysyndaktylie; AR; X, OFD1/Xp22.2. **Auge:** Hypertelorismus, Epikanthus, Blepharophimose, Telekanthus, okulomotorische Apraxie.
- ▶ **Mongolismus:** Siehe Down-Syndrom.
- ▶ **Monilethrix-Syndrom** (Monilethrichose, Sabouraud-S., Aplasia pilorum intermittens): Haaranomalie durch Spindelhaarbildung (Abbrechen der Haare meist nach wenigen Millimetern Wachstum); AD/AR; z. B. KRT 81 auf 12q.13.13. **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. 390).
- ▶ **Morsier-Syndrom:** Siehe septooptische Dysplasie.
- ▶ **Münchhausen-Syndrom:** Phantasierte oder manipulierte körperlich-seelische Symptomatik; pathologisches Behandlungswandern. **Auge:** Chronische Blepharokeratokonjunktivitis.
- ▶ **Mukoepitheliale Dysplasie, hereditäre** (mukoepitheliales Dysplasie-Syndrom, chronisch mukokutane Candidiasis): Im Kindesalter beginnende chronisch periorifizielles Candidiasis, ausgeprägte Augenveränderungen, rezidivierende Pneumonien (konsekutiv Lungenfibrose, Cor pulmonale) durch panepitheliale interzelluläre Kohärenzstörung (verminderte Anzahl von Desmosomen und Gap-Junctions); AD. **Auge:** Im Säuglingsalter Fotophobie, Blepharospasmus, Nystagmus; um das 5. Lebensjahr bilaterale Keratokonjunktivitis, Hornhautvaskularisation mit Pannusbildung und Vernerbung; posteriore subkapsuläre Katarakt; häufig Erblindung im 7.–9. Lebensjahr (vgl. polyglanduläres Autoimmun-(PGA-)Syndrom, Typ I).
- ▶ **Mukopolysaccharidosen (MPS):** Lysosomale Stoffwechselerkrankungen 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 (IDUA-Gen auf 4p16.3); MPS II: XR, hemizygot (IDS-Gen auf Xq28); MPS III: AR (GNS-Gen auf 12q14.3 u.a.); MPS IV: AR (z.B. GALNS-Gen auf 16q24.3, GLB1-Gen auf 3p22.3); MPS VI: AR (ARSB-Gen auf 5q14.1); MPS VII: AR (GUSB-Gen auf 7q11.21). **Auge:** MPS I-H (*Hurler-Krankheit*, *Pfaundler-Hurler-Krankheit*): Ausgeprägte Hornhauttrübungen; Pigmentveränderungen in der Makula, Makulaödem, Pigmentretinopathie, Netzhautablösung, generalisierte Arterienverengung, Optikusatrophie, „kirschröter Fleck“, Buphthalmus, Sklerokornea, Pigmentfreisetzung in die Vorderkammer, Irisprozesse, Iriskolobom, Irisatrophie, 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, Optikusatrophie, Myopie, Irisprozesse. MPS II (*Hunter-Krankheit*): Retinitis pigmentosa; Pigmentveränderungen in der Makula, Makulaödem, Optikusatrophie, 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, Optikusatrophie. MPS VI (*Maroteaux-Lamy-Krankheit*, *Arylsulfatase-B-Mangel*): Hornhauttrübungen; Papillenödem, Optikusatrophie, Tortuositas vasorum, Ptosis, blaue Skleren. MPS VII (*Beta-Glucuronidase-Mangel*): Hornhauttrübungen; „kirschröter Fleck“.

- ▶ **„Muscle-eye-brain disease“:** Muskuläre Hypotonie, psychomotorische Retardierung, angeborene Myopie; AR, POMGNT 1-Gen auf 1p34.1. **Auge:** Ausgeprägte kongenitale Myopie, Sehstörungen, infantiles Glaukom, Optikushypoplasie, Netzhauthypoplasie.
- ▶ **Muskeldystrophie, fazioskapulohumerale** (Landauzy-Djerine-S., „facio-scapulo-humeral dystrophy“): Zunehmende Muskelschwäche und Atrophie der fazialen und der Schultergürtel-/Oberarmmuskulatur (z.B. Unfähigkeit zu pfeifen, Scapulae alatae); AD, Deletion Chromosom 4 (Region D4Z4). **Auge:** Unvollständiger Lidschluss; retinale Teleangiectasie beschrieben.
- ▶ **Muskeldystrophie, okulogastrointestinale** (Okulogastrointestinales-Muskel-Dystrophie-Syndrom): Muskeldystrophie der quer gestreiften und glatten Muskulatur, Neuropathie, Hinterstrangdegeneration, gastrointestinale Störungen; AR. **Auge:** Bilaterale Ptosis und externe Ophthalmoplegie.
- ▶ **Muskeldystrophie, okulopharyngeale** bzw. **Taylor-S., Dystrophia musculorum progressiva** (S. 141).
- ▶ **Myasthenie** bzw. Erb-Goldflam-S.
- ▶ **Myelinopathia centralis diffusa** (diffuse white matter disease): Progressive Enzephalopathie mit Beginn im Alter von ca. 3 Jahren durch Hypo- oder Demyelinisierung; wahrscheinlich AR. **Auge:** Optikusatrophie.
- ▶ **Myopathie, viszerale** (familiar 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, CLCN1-Gen auf 7q34. **Auge:** Blepharospasmus, Strabismus.
- ▶ **Myotonische Dystrophie:** Siehe Dystrophia myotonica.
- ▶ **Nävobasaliomatose** (Gorlin-Goltz-S.; Basalzellnävus-S., Ward-S., „basal cell naevus s.“): Kombination von multiplen Basaliomen mit Kieferzysten und Skelettanomalien; u.a. Palmoplantarkeratose mit grubchenförmigen Hornschichtdefekten (im 2. Lebensjahrzehnt), Zysten des Ovars, testikuläre Erkrankungen; neurologische Anomalien, z.B. zerebellores Medulloblastom, Duraverkalkungen (selten mit Mar-

fan-S. assoziiert); AD, PTCH1-Gen auf 9q22.32. **Auge:** Lidbasaliome, Hypertelorismus, Dystopia canthorum, prominente Orbitakanten, Synophrys, Iris-/Aderhaut- (Abb. 15.30), Optikuskolobome, kongenitale Katarakt, Glaukom, Mikrophthalmus, Strabismus, Hyperopie, retinale Pigmentdystrophie, Glaskörperblutungen, Irismelanom, Amaurose.

- ▶ **Naevus achromians Ito** (Incontinentia pigmenti achromians Ito, „Ito's s.“, Hypomelanoses 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 Chr. 9). **Auge:** Strabismus, Hypertelorismus, Epikanthus, Hypopigmentierung der Lider, Dyskorie, Iriskolobom, Irisheterochromie, Hornhauttrübung, Sklerokornea, Pigmentretinopathie (Mosaikfundus), Aderhautatrophie, Papillen-neovaskularisationen, Myopie, Mikrophthalmus, Nystagmus.
- ▶ **Nävusdysplasie-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, z.B. CDK4-Gen auf 12q14.1, CDKN2A-Gen auf 9p21.3. **Auge:** Dysplastische Nävi, maligne Melanome im Lidbereich; retinale Teleangiektasie.
- ▶ **Naevus sebaceus, linearer** (Schimmelpenning-Feuerstein-Mims-Syndrom, Naevus sebaceus Jadassohn, „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, falciforme Netzhautablösung, intraokulare Knorpelbildung und Verkalkungen, antimongoloide Lidachse.
- ▶ **Nager-Syndrom** (akrofaziale [akrodentale] Dysostose Typ Nager, Dysostosis mandibularis, „Nager's acrofacial [acrodenal] dysostosis“): Gesichtsbefunde des Treacher-Collins-S. mit Reduktionsfehlbildungen des radialen Strahls; Genetik unklar, AD, AR; SF3B4-Gen auf 1q21.2. **Auge:** Unterlidkolobom; enge Lidspalten, antimongoloide Lidachse.
- ▶ **Naguib-Richieri-Costa-Syndrom** (Hypertelorismus-Hypospadie-Polysyndaktylie-S., „acro-fronto-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, NHS auf Xp22.2-p22.13; fakultativ milde Manifestation bei Konduktorinnen (posteriore Katarakt). **Auge:** Cataracta zonularis, Mikrokornea.
- ▶ **Nasoziliarisneuralgie: Siehe Charlin-Neuralgie**
- ▶ **Neglektssymptomatik** (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: Bilateral 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

33.2 Syndrome

- ▶ **Nekrosesyndrom, akutes retinales** (S.362).
- ▶ **Neu-Laxova-Syndrom:** Letales Mikrozephalie-Ichthyose-Fehlbildungs-S.; AR. **Auge:** Mikrophthalmus, Exophthalmus, Katarakt, Fehlen der Lider.
- ▶ **Neurofaziodigitorenales Syndrom** (NFDR-S., Freire-Maia-S.II): Dysmorphie-S. mit Megalenzephalie, angedeuteter Spaltung der Nasenspitze und Nierenanomalien; wahrscheinlich AR. **Auge:** Flache Supraorbitalwülste, Hypertelorismus, antimongoloide Lidachse, Epikanthus, Strabismus divergens, Hyperopie.
- ▶ **Neurofibromatose** (S.153).
- ▶ **Neuromyelitis optica** (Devic) (Devic-S., -Krankheit, „Devic's disease“): Akut auftretende Neuritis n. optici mit rasch folgender Querschnittmyelitis; keine weiteren neurologischen Symptome, progredient oder remittierend; Sonderform der Entmarkungsenzephalomyelitiden; Gadolinium-aufnehmende Rückenmarkläsion; Aquaporin-Antikörper nachweisbar; 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; Zentralskotome, bitemporale Hemianopsie, Quadrantenanopsie; Papillödem, Optikusatrophie; Nystagmus.
- ▶ **Neuropathie, hereditäre sensible, Typ III:** Siehe Dysautonomie, familiäre.
- ▶ **Niemann-Pick-Krankheit** (Sphingomyelinose, Sphingolipidose): Degenerative Lipidstoffwechselstörung mit Speicherung von Sphingomyelin in verschiedenen Geweben und Organen (7 Typen werden unterschieden); u. a. Manifestation zwischen 1. Lebensmonat und 10. Lebensjahr; ausgeprägte Hepatosplenomegalie, Minderwuchs, Gedeihstörung, neurodegenerative Symptome, hämatopoetische Störungen; „Schaumzellen“ in verschiedenen Organen; Enzym Sphingomyelinase bei einigen Typen vermindert; AR, Genorte: SMPD1-Gen auf 11p15.4; NPC 1-Gen auf 18q11.2; NPC2-Gen auf 14q24.3. **Auge:** „Kirschroter Fleck“ der Makula; Optikusatrophie, grauer Halo um Makula, Pigmentretinopathie; Hornhauttrübung, Katarakt, vertikale supranukleäre Ophthalmoplegie; Hyperpigmentierung der Lider.
- ▶ **Nonne-Milroy-Meige-Syndrom:** Siehe Lymphödem, hereditäres.
- ▶ **Noonan-Syndrom** (Pseudo-Turner-S., XX-Turner-Phänotyp, XY-Turner-Phänotyp): Ähnelt klinisch dem Turner-S., u. a. Kleinwuchs, tiefe Haargrenze im Nacken; kurzer Hals, evtl. mit Pterygium; Pectus excavatum, Herzfehler, multiple Nävi; AD, ca. 50 % PTPN11-Gen auf 12q24.13. **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's disease“): Bilaterales kongenitales Pseudogliom; Schwerhörigkeit bis zur Taubheit und geistige Behinderung möglich (Syndrom nur bei männlichen Patienten); XR, NDP-Gen auf Xp11.3. **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): 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; Farbsehen, 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 optocochlea-dentata): Multisystemische ZNS-Degeneration mit Beginn im 1.–15. Lebensjahr; wahrscheinlich AR. **Auge:** Progredienter Visusverlust bis zur Amaurose, Optikusatrophy, externe Ophthalmoplegie.
- ▶ **Obliquus-superior-Klick-Syndrom** (S. 450).
- ▶ **Obliquus-superior-Sehnenscheiden-Syndrom/-Sequenz:** Siehe **Brown-Syndrom** (S. 450).
- ▶ **Ochronose:** Siehe Alkaptonurie.
- ▶ **Oguchi-Syndrom** (Oguchi's disease): Variante der kongenitalen stationären Nachtblindheit; 3 Formen: 1. Ohne Stäbchenadaptation, ohne Mizuo-Phänomen; 2. ohne Stäbchenadaptation, mit Mizuo-Phänomen; 3. (am häufigsten) unvollständige Stäbchenadaptation, leichte Nachtblindheit, mit Mizuo-Phänomen; AR, z. B. SAG-Gen auf 2q37.1. **Auge:** Dunkeladaptation pathologisch (24–36 h; erreicht nicht das normale Niveau); Mizuo-Phänomen: Während der Fundus 30–60 min nach Hellaufenthalt golden/gelblich erscheint, weist er nach 2–3 h Dunkelaufenthalt eine normale Färbung auf; Visus normal; ERG pathologisch (keine skotopische Komponente, nach langer Dunkeladaptation normal); Pigmentepithelveränderungen in der Fluoreszenzangiografie.
- ▶ **Ohdo-Blepharophimose-Syndrom:** Geistige Retardierung, Blepharophimose, Ptosis, Taubheit, Zahnhypoplasien; z. B. XR, MED12-Gen auf Xq13.1, AD, KAT6B-Gen auf 10q22.2. **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's radial ray s.): **Duane-Retraktionssyndrom** (S. 449) und Fehlbildungen von Daumen und Radius; ggf. u. a. auch Herz- und Nierenanomalien, Schwerhörigkeit. AD, SALL4-Gen auf 20q13.2.
- ▶ **Okuloarthro skelettales Syndrom** (Moore-Federman-S., „dwarfism-stiff joints“): Minderwuchs-S. mit eingeschränkter Gelenkmobilität und Augenanomalien; AD. **Auge:** Hyperopie, Glaukom, Katarakt, Netzhautablösung.
- ▶ **Okulodentodigitale Dysplasie** (ODD-Syndrom; Meyer-Schwickerath-S.): Syndrom mit okulären, nasalen (lange, dünne Nase mit betontem Nasensteg, hypoplastische Alae nasi), akralen und dentalen Veränderungen; meist AD, GJA1-Gen auf 6q22.31. **Auge:** Mikrokornea (Bulbus kann normal sein), Mikrophthalmus, Iriskolobom, Irisdysplasie, Hypotelorismus; schmale Lidspalten (Blepharophimose), Epikanthus, Refraktionsanomalien, Strabismus, Glaukom, Sehstörungen.
- ▶ **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; angeborene Gefäßanomalien stellen die Ursache dar.
- ▶ **Okulopalatoskelettales Syndrom** (Michels-S.): Geistige Retardierung, Kraniosynostose, Lidveränderungen; AR. **Auge:** Blepharophimose, Ptosis, Epikanthus inversus; vordere Synechien, Motilitätsstörung.
- ▶ **Okulovertebrale Dysplasie** (Weyers-Thier): Meist unilaterale Maxillahypoplasie, Augenfehlbildungen, Wirbelsäulen- und Rippenfehlbildungen (Symptomenkomplex im Rahmen des Goldenhar-Syndroms, Aicardi-Syndroms und der spondylokostalen Dysplasie Jarcho-Levin). **Auge:** Anophthalmus, Kryptophthalmus, Mikrophthalmus.
- ▶ **Okulozerebrofaziales Syndrom** (Kaufman-S.): Fehlbildungs-S.; u. a. geistige Behinderung, Mikrozephalus, Hypoplasie des Mandibularbogens, Augenveränderungen; vermutlich AR. **Auge:** Mikrokornea, Optikusatrophy, Myopie, Strabismus, Ptosis, Hypertelorismus, Epikanthus, mongoloide Lidachse.
- ▶ **Okulozerebrorenales Syndrom:** Siehe Lowe-Syndrom.
- ▶ **Olivopontocerebellare Atrophie:** Siehe Marie-Syndrom.
- ▶ **Ophthalmoplegie, progressive, externe** (S. 140).

33.2 Syndrome

- ▶ **Optikusatrophie, juvenile:** Tab. 19.1.
- ▶ **Ornithinämie mit Gyratatrophie** (Hyperornithinämie, „ornithine ketoacid amino-transferase deficiency“): Siehe **Atrophia gyrate** (S. 345).
- ▶ **Orofaziodigitales Syndrom Typ I** (OFD-S. Typ I, Papillon-Lage-Psaume-S.): Faziale und akrale Fehlbildungen; u. a. Zungenkerben, Zahnanomalien; Klinodaktylie, Syndaktylie; multiple Milia, hypoplastische, schmale Nase, Maxilla-/Mandibulahypoplasie; XD, OFD1-Gen auf Xp22.2. **Auge:** Hypertelorismus, Ptosis, Telekanthus, Strabismus.
- ▶ **Osler-Krankheit:** Siehe Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica.
- ▶ **Osteodysplasie** (Melnick-Needles-S.): Konstitutionelle Skelettdysplasie, Veränderungen der langen Knochen und des Schädels; XD, FLNA-Gen auf Xq28. **Auge:** Exophthalmus, Hypertelorismus, Strabismus, Sklerokornea.
- ▶ **Osteodystrophia deformans:** Siehe 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, TNFRSF11B-Gen auf 8q24.12. **Auge:** „Angioid streaks“, Optikusatrophie.
- ▶ **Osteogenesis imperfecta** (brittle bone disease): Bindegewebeerkrankung, die zu vermehrter Knochenbrüchigkeit führt (Unterscheidung von 4 Typen), bedingt durch multiple Defekte in der Biosynthese von Typ-I-Kollagen; u. a. Hörverlust, Kleinwuchs, Dentinogenesis imperfecta; AD, AR, 90%: COL1A1-Gen auf 17q21.33 und COL1A2-Gen auf 7q21.3. **Auge:** Blaue Skleren, Arcus senilis, Keratokonus, Megalokornea, Sklerokornea, Glaukom, Mikrophthalmus, Katarakt, Aderhautsklerose, partielle Farbenblindheit, flache Orbitae, Hypertelorismus.
- ▶ **Osteogenesis imperfecta, okuläre Form** (Osteopetrose-Pseudoglioma-S.): Bindegewebestörung; u. a. Osteoporose mit erhöhter Frakturneigung, Minderwuchs, Muskelhypotonie; AR, LRP5-Gen auf 11q13.2. **Auge:** Bei Geburt hyaloretinale Dysplasie (Pseudogliom), Katarakt, intraokulare Verkalkungen, Amaurose; Entwicklung einer Phthisis bulbi.
- ▶ **Osteolyse, hereditäre idiopathische, Typ V** (Francois-Syndrom I, dermatochondro-korneale Dystrophie): Progrediente Osteolysen der Hände und Füße, Deformierung, Kontraktionen von Finger und Zehen; Hautxanthome; evtl. Nephropathie; AR. **Auge:** Hornhautdystrophie mit weißen, irregulären, unscharf begrenzten, subepithelialen zentralen Hornhauttrübungen (Beginn: 8./9. Lebensjahr); Visusherabsetzung.
- ▶ **Osteolyse, hereditäre idiopathische, Typ VI** (Hajdu-Cheney-S., Arthrodentoosteodysplasie, „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): Charakteristische Veränderungen an Patella, Nägeln, Radius und Becken; 50% Nephropathie. AD, LMX1B-Gen auf 9q33.3. **Auge:** Epikanthus, Mikrokornea, Keratokonus, Sklerokornea, Heterochromie, Veränderung der Linsenform, Katarakt.
- ▶ **Osteopetrosis familiaris** (Marmorknochenkrankheit, Albers-Schönberg-S.): Skelettdysplasie durch generalisierte Knochenverdichtung; AD (selten AR, X), 75% CLCN7-Gen auf 16p13.3. **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:** Siehe Osteogenesis imperfecta, okuläre Form.
- ▶ **Otomandibuläre Dysostose (Francois-Haustate)** (hemifaziales Mikrosomie-S.): Gewöhnlich unilateral Mandibulaagenesie oder -aplasie, Fehlbildungen des äußeren Ohrs, Atresie des äußeren Gehörgangs, Fistel zwischen Mundwinkel und Tragus;

Gesichtsspalten, Gaumenspalte, Zahnanomalien; bis 2 % AD. **Auge:** Katarakt, Kolo-bom von der Iris bis zum N. opticus.

- ▶ **Oxalose** (Hyperoxalurie): Durch Störung des Glyoxylatstoffwechsels vermehrte Synthese und Ausscheidung von Calciumoxalat im Urin; u. a. Nierenkoliken, Pyelonephritiden, Minderwuchs, Anämie; Calciumoxalat-Ablagerungen in Geweben; AR, Typ I: AGXT-Gen auf 2q37.3; Typ II: GRHPR-Gen auf 9p13.2. **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-Gol-S.): Verdickung von Haut (Pachydermie), Periost der Röhrenknochen und kleinen Gelenke; u. a. Trommelschlägelfinger, Uhrglasnägel, Akromegalie; AD/AR, HPGD-Gen auf 4q34.1. **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, z. B. KRT 6A- und KRT 6B-Gen auf 12q13.13; KRT 16- und KRT 17-Gen auf 17q21.2. **Auge:** Diffuse Hornhauttrübung, Katarakt (Augenbeteiligung sehr selten).
- ▶ **Patau-Syndrom** (Patau-S.): Siehe Trisomie 13.
- ▶ **Paget-Krankheit** (Osteodystrophia deformans, Osteitis deformans Paget): Chronisch progrediente Osteodystrophie einzelner oder mehrerer Knochen; Zunahme des Schädelumfangs bei Beteiligung des Schädelskeletts; neurologische Ausfallerscheinungen durch Druck des deformierten Knochens (etwa 10 % sarkomatöse Entartung); 15–40 % AD, SQSTM1-Gen auf 5q35.3, TNFRSF11A-Gen auf 18q21.33, TNFRSF11B-Gen auf 8q24.12. **Auge:** Interstitielle Hornhautpigmentierung in der Nähe der Bowman-Membran; Hornhautbanddegeneration, Hornhautringtrübungen, Katarakt, Motilitätsstörungen (Abduzensparese, M.-obliquus-superior-Funktionsstörung durch Trochleaverlagerung, Nystagmus), Netzhautblutungen, Aderhautblutung und -sklerose, „angioid streaks“, retinale Pigmentstörungen, Neuritis n. optici, Papillenödem, Optikusatrophie; Exophthalmus, Hypertrophie der Orbitaknochen, Verengung der Fissura orbitalis superior, kleine Canales optici; Lidödem, Chemosis; Glaukom; Dysmegalopsie (optische Größenillusion).
- ▶ **Pallister-Hall-Syndrom** (RALPHA-S., „renal-anal-lung-polydactyly-hamartoblastoma s.“): Fehlbildungs-S. mit Hamartom im Hypothalamusbereich, Hypopituitarismus, Gesichtsdysmorphien, Analatresie und Polydaktylie; AD, GLI3-Gen auf 7p14.1. **Auge:** Mikrophthalmus, Iriskolobom, Retinadysplasie, Optikusatrophie.
- ▶ **Panarteriitis nodosa**: Siehe Periarteriitis nodosa.
- ▶ **Panenzephalitis, subakute, sklerosierende, van Bogaert** (SSPE, Bogaert-Enzephalitis, Pette-Döring-Enzephalitis, Dawson-Enzephalitis): 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 weißgraue Netzhautläsionen, Abheilung mit Atrophie, Hyperplasie des retinalen Pigmentepithels, gliotischer Vernerbung der Netzhaut, radiären Netzhautfalten; Makulaveränderungen (Ödem, Foramen, Pigmentverschiebungen), evtl. kirschröter Makulafleck; gelegentlich Netzhautlöcher; Papillenödem, Neuritis n. optici, Optikusatrophie, Hornhautsensibilitätsstörungen; Zentralskotome; Motilitätsstörungen, Strabismus, Ptosis, Nystagmus, Rindenblindheit.
- ▶ **Papulose, maligne atrophische** (Degos-S.): Thrombangiitischer 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, Teleangiectasien sowie weiße, erhabene, avaskuläre Plaque der Bulbuskonjunktiva; chorioidale Herde, retinale Arterienverschlüsse; Papillenödem.

- ▶ **Parinaud-Symptomatik** (vgl. Aquäduktsymptomatik): Paralyse der vertikalen Augenbewegungen, 1883 von Parinaud beschrieben; hervorgerufen meist durch Mittelhirnläsion, insbesondere Tumoren in der Nähe des III. 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. 3.1): Konvergenzparalyse, Störungen der Pupillenreflexe, Lidretraktion (Diplopie).
- ▶ **Parkinson-Krankheit** (-Syndrom): Sammelbegriff für klinisch sehr ähnliche Krankheitsbilder durch Basalganglienstörungen; neben idiopathischer Form (ca. 70%), verschiedene Ursachen; u. a. Rigor, Parkinson-Tremor, Maskengesicht, kleinschrittiger und schlurfender Gang; ca. 15 % familiär, AD, AR, z. B. LRRK2-Gen auf 12q12. **Auge:** Okulogyrie Krisen, verlangsamte Sakkaden; zahnradartige Augenbewegungen, Nystagmus, vertikale Verminderung des optokinetischen Nystagmus, Störung des Aufblicks; Lidflattern, Ptosis, Lid-Lag, Lidretraktion, seltener Lidschlag, Blepharospasmus, **Apraxie** der Lidöffnung (S. 141), chronische Blepharitis, exzessive Tränen, Strabismus, träge Pupillenreaktionen, tonohaptische Pupille, Miosis, Konvergenzschwäche; Hypotonie; Neuritis n. optici, Papillenödem.
- ▶ **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:** Form der orthochromatischen Leukodystrophie mit Beginn in den ersten LM; progressive psychomotorische Retardierung, neurologische Symptome; XR, PLP1-Gen auf Xq22.2; 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. 181).
- ▶ **Periarteriitis nodosa** (Pan-/Polyarteriitis nodosa, Kussmaul-Maier-S.): Nekrotisierende Vaskulitis der kleinen und mittleren Arterien; Kollagenose; u. a. Fieber, Gewichtsverlust, Livedo racemosa (blitzfigurenartiges Gefäßmuster), Hodenschmerz, Myalgien, Neuropathie, Niereninsuffizienz, Hypertonie, Herzbeteiligung; Hepatitis-B-Virusnachweis (wahrscheinlich auch andere Virus-/Bakterienantigene auslösend). **Auge:** Episkleritis, Skleritis, Chemosi, subkonjunktivale Blutungen, Konjunktivitis, Keratitis, marginale Hornhautulzera, Katarakt, Glaskörperblutung, retinale Arterienverschlüsse, Cotton-Wool-Herde, Netzhautblutungen, generalisierte Arterienverengung, seröse Netzhautablösung, Pigmentretinopathie, Uveitis, Aderhautamotio, Neuritis n. 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 Gonadendysgenese bei homozygoten Frauen, fakultative Innenohrschwerhörigkeit bei homozygoten Männern und Frauen; AR, z. B. HARS2-Gen auf 5q31.3. **Auge:** Myopie, blaue Skleren.
- ▶ **Peters-Anomalie:** Abb. 8.1d.

- ▶ **Peutz-Jeghers-Syndrom** (hamartous intestinal polyposis): Gastrointestinale Polyposen (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, STK11-Gen auf 19p13.3. **Auge:** Café-au-Lait-Flecken an der mukokutanen Lidverbindung.
- ▶ **Pfeiffer-Syndrom** (Akrozephalosyndaktylie-Syndrom Typ II [Typ II = Nicht-Apert-Akrozephalosyndaktylie-Syndrom], früher Typ V): Prämatüre Kraniosynostose, Syndaktylie, Verformung des 1. Strahles (kurze, breite Daumen, breite Großzehen); AD, FGFR1-Gen auf 8p11.23; FGFR2-Gen auf 10q26. **Auge:** (Trennung vom Apert-S. in der Literatur nicht eindeutig) Hypertelorismus, Exophthalmus, antimongoloide Lidachsen, Strabismus divergens, Optikusatrophie.
- ▶ **Phenylketonurie** (Fölling-Krankheit): 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, PAH-Gen auf 12q23.2. **Auge:** Hypopigmentierung der Lider, blaue Skleren, Hornhauttrübung, Katarakt, Fotophobie.
- ▶ **Pigmentdermatose, anhidrotische, retikuläre** (Naegeli-[Franceschetti-Jadassohn]-S. Franceschetti-Jadassohn-S.): Disseminierte, retikulär angeordnete Hyperpigmentierungen der Haut, Hypohidrosis, Zahnanomalien, Keratosis palmaris et plantaris, Nagelveränderungen (vgl. Incontinentia pigmenti); AD, KRT 14-Gen auf 17q21.2. **Auge:** Exophthalmus, antimongoloide Lidachse, Hyperpigmentierung der Lider, Strabismus, Nystagmus, Neuritis n. optici, Optikusatrophie.
- ▶ **Pigmentdispersionssyndrom** (S. 254).
- ▶ **Poikilodermie, kongenitale, Typus Rothmund-Thomson** (Rothmund-Thomson-Syndrom): Komplexe ekto- und mesodermale Entwicklungsstörungen, u.a. im 1. Lebensjahr flächenhafte Ausbreitung teleangiektatisch verstärkter, netzartig marmorierter Erytheme, zunächst im Gesicht; vorzeitiges Ergrauen der Haare, frühe Glatzenbildung, proportionierter Minderwuchs; AR, RECQL4-Gen auf 8q24.3. **Auge:** Bilaterale infantile Katarakt, Manifestation 4.–6. Lebensjahr, rasch fortschreitend.
- ▶ **Poland-Symptomenkomplex:** Einseitige Pektoralishypoplasie mit ipsilateraler Brachysyndaktylie; $\frac{3}{4}$ männlich, $\frac{1}{4}$ rechte Seite betroffen; evtl. Fehlbildungen anderer Organe. **Auge:** Kombination mit **Möbius-Kernaplasie** (S. 450) möglich.
- ▶ **Polyarteriitis nodosa:** Siehe 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 n. optici, Glaukom, Okulomotoriusparese, Abduzensparese.
- ▶ **Polyglanduläres Autoimmun-(PGA-)Syndrom, Typ I** (HAM-S., Hypoparathyreoidismus-Moniliasis-S., Candida-Endokrinopathie-S., „hypoadrenocorticism with hypoparathyroidism and superficial moniliasis“): Nebennierenrinden-Insuffizienz, Hypoparathyreoidismus, mukokutane Kandidose und weitere Autoimmunerkrankungen wahrscheinlich bedingt durch gestörte T-Lymphozyten-Funktion (vgl. mukoeitheliale Dysplasie, hereditäre); AR, AIRE-Gen auf 21q22.3. **Auge:** Uveitis, Katarakt, Konjunktivitis, Papillenödem.
- ▶ **Polyposen, familiäre adenomatöse** (FAP, Adenomatosis coli, Form der Polyposis intestinalis): Multiple Polypen des Kolons und Rektums; obligate Präkanzerose; AD, APC-Gen auf 5q22.2; AR, MUTYH-Gen auf 1p34.1. **Auge:** Multifokale kongenitale Hypertrophie des retinalen Pigmentepithels (Tab. 15.4).
- ▶ **Polyradikuloneuritis Typ Guillain-Barré** (Guillain-Barré-S., idiopathische Polyradikuloneuritis, „inflammatory polyradiculoneuropathy“): Akut bis subakut beginnende, entzündliche, demyelinisierende Polyradikuloneuritis; aufsteigende Lähmung mit

33.2 Syndrome

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 n. optici; Ektropium, Nystagmus, Farbenblindheit.

- ▶ **Polyradikuloneuritis Typ Fisher:** Siehe Fisher-Syndrom.
- ▶ **Porphyrrien:** Angeborene oder erworbene Störungen spezifischer Enzyme der Häm-Biosynthese; akute, kolikartige Schmerzen mit neurologischen und kardiovaskulären Symptomen; Fotosensibilität: lichtinduzierte Hautschäden, Erythem- und Blasenbildung; AD, AR, X, verschiedene Gene, z.B. ALAD-Gen auf 9q32. **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 n. optici; Optikusatrophy; Spasmen der Netzhautarterien, Netzhautödem, Cotton-Wool-Herde, Netzhautblutungen, Aderhautläsionen; Fotophobie; Hypertrichose mit dicken Augenbrauen, langen Zilien; sehr selten Exophthalmus.
- ▶ **Posner-Schlossman-Syndrom bzw. glaukomatozyklitische Krise** (S. 258).
- ▶ **Prieur-Griscelli-Syndrom** (infantile-onset multi-system inflammatory disease, IO-MID): In der frühen Säuglingszeit Fieber, Exanthem, Lymphadenopathie, chronische Pleozytose im Liquor, charakteristische gelenknahe Weichteil- und Knochenveränderungen; AD, NLRP3-Gen auf 1q44. **Auge:** Uveitis anterior/posterior, Papillenödem, Pseudopapillenödem, Optikusatrophy.
- ▶ **Progressive supranukleäre Lähmung** (Steele-Richardson-Olszewski-Krankheit): Progrediente, neurodegenerative Erkrankung (Multisystem-Atrophie) in der 2. Lebenshälfte; vertikale Blickparese, Rigor, Akinesie, Pyramidenbahnsymptomatik, Dysarthrie, Demenz; meistens sporadisch, selten AD, MAPT-Gen auf 17q21.31. **Auge:** Progressive Immobilität der Augenbewegungen, supranukleäre vertikale Blickparese, überwiegend nach unten (Schwierigkeiten beim Lesen); vermindelter optokinetischer Nystagmus, fehlendes Bell-Phänomen, verminderte Suppression des vertikalen, vestibulookulären Reflexes, eingeschränkte Konvergenz, langsame, hypometrische Sakkaden, zahnradartige Folgebewegungen, Fixationsschwierigkeiten; Apraxie der Lidöffnung, Lidretraktion, Lid-Lag, seltener Lidschlag, trockenes Auge, Expositionskeratopathie.
- ▶ **Pseudoaminopterin-Syndrom** (aminopterin s. without aminopterin): Ossifikationsdefekte des Schädels, nach oben gerichteter frontaler Haarstrich, Minderwuchs; Genetik unklar, evtl. AR. **Auge:** Hypertelorismus; Augenbrauen bogenförmig im medialen Verlauf, dünn, lateral hypopigmentiert; hypoplastische Supraorbitaldächer, Exophthalmus; kleine Lidspalten.
- ▶ **Pseudoexfoliationssyndrom** (S. 256)
- ▶ **Pseudoobstruktion, intestinale** (Ogilvie-S., „idiopathic megaduodenum“): Akute Dilatation des Dün- und Dickdarms und Obstipation ohne Zeichen einer mechanischen Stenose; verschiedene Ursachen sowie erbliche Formen; AD/AR. **Auge:** Ophthalmoplegie, Ptosis, Störungen der Pupillenreaktionen.
- ▶ **Pseudotumor orbitae** (S. 429) bzw. Collier-S. („orbital pseudotumor“).
- ▶ **Pseudoxanthoma elasticum** (Grönblad-Strandberg-S.): Systemerkrankung des Bindegewebes mit vorwiegendem Befall der 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, ABCC6-Gen auf 16p13.11. **Auge:** „Angioid streaks“; progredienter Visusabfall; subepitheliale Degeneration des Hornhautlimbus, Keratokonus; Exophthal-

mus, Strabismus, blaue Skleren, Linsendislokation, Katarakt, Makulablutung, Netzhautablösung, Glaskörperblutung, Optikusatrophie, Drusenpapille.

- ▶ **Pterygium-Syndrom, multiples, rezessiv vererbtes** (MPS II, multiple pterygium s., recessively inherited): Leichtes Halspterygium, Skoliose, reduzierte Muskelmasse in den Unterschenkeln, Fingerkontrakturen; AR, CHRNG-Gen auf 2q37.1. **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 Vasculitis (bakterielle, virale, Lebensmittel- oder Arzneimittellantigene); bei rezidivierender, postinfektiöser Form Assoziation mit HLA B35 möglich. **Auge:** Episkleritis; Iritis; Netzhautblutungen; Neuritis n. optici.
- ▶ **Pyknodysostose:** Siehe Mukopolysaccharidose Typ VI.
- ▶ **Pyruvatdehydrogenase-Defekt** (kongenitale Laktatazidose, „pyruvate dehydrogenase deficiency“): Defekte von 3 intramitochondrialen Enzymen führen zu Krankheitsbildern mit Hypotonie, Trinkschwierigkeiten, Atemstörungen, häufig direkt nach der Geburt; später psychomotorische Retardierung; Laktatazidose; X, AR, z. B. PDHA1-Gen auf Xp22.12. **Auge:** Optikusatrophie.
- ▶ **Quincke-Ödem** (Bannister-Krankheit, angioneurotisches Ödem, Angioödem): 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); Erstickengefahr durch akutes Glottisödem; AD, SERPING1-Gen auf 11q12.1, F12-Gen auf 5q35.3. **Auge:** Paroxysmal: Lidödem, Chemosis; Orbitaödem kann zu Exophthalmus und Motilitätsstörungen führen; Pupillenstörungen, Papillenödem; Iridozyklitis mit Irisblutungen; zentrale seröse Chorioiditis; Episkleritis.
- ▶ **Raeder-Symptomatik** (paratrigeminales S., „Raeder's paratrigeminal s.“): Unilaterale Trigeminusneuralgie; vorwiegend morgens heftiger, migräneartiger, halbseitiger Kopfschmerz, Übelkeit, Erbrechen, bohrende, pulsierende Dysästhesie; Abklingen in den Mittagsstunden; 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, schmerzhafte 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 n. optici; Amaurosis fugax.
- ▶ **Recklinghausen-Krankheit:** Siehe **Neurofibromatose** (S. 153).
- ▶ **Refsum-Krankheit** (Heredopathia atactica polyneuritiformis, Phytansäure-Speicherkrankheit): 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. Lebensjahr mit u. a. Schwerhörigkeit, Polyneuro-

33.2 Syndrome

pathie, Ataxie, ichthyosiformen Hautveränderungen, Skelettdeformitäten, Anosmie; AR (10p13/PHYH [90%] und 6q23.3/PEX7). **Auge:** Pigmentretinopathie (Retinitis pigmentosa), Nachtblindheit, Visusminderung, konzentrische Gesichtsfeldeinschränkung, Optikusatrophie; Phytansäurekristalle in Hornhaut und Linse; Katarakt; Hornhautepithelödem/-Hornhautendothel-Veränderungen; Nystagmus; Miosis, keine Pupillenreaktion auf Licht.

- ▶ **Reis-Bückler-Hornhautdystrophie** (S. 224).
- ▶ **Reiter-Krankheit** (S. 355), Symptomenkomplex (Fiessinger-Leroy-S., urethrookulartikuläres S., „Reiter's S.“).
- ▶ **Retinale Dysplasie Reese-Blodi** (Krause-Reese-S., Reese-S., Krause-S., „encephalopathic-dysplasia“): Netzhautdysplasie mit zerebralen Fehlbildungen (z. B. Hydrozephalus, Enzephalozele, Mikrozephalus, Arnold-Chiari-Sequenz), Anomalien des respiratorischen, gastrointestinalen kardiovaskulären und Skelettsystems (z. B. Kiefer-Gaumen-Spalte, Klumpfuß), Nierenzysten; bei multiplen Fehlbildungen meist Trisomie 13 (Patau-S.); meist AR. **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, Kammerwinkelveränderung (fetaler Typ), Glaukom, Enophthalmus, Ptosis, Strabismus; Kolobome.
- ▶ **Retinoid-Embryopathie** (fetal retinoic acid s.): Fehlbildungen durch intrauterine Retinoidexposition (Medikamente z. B. Isotretinoin gegen Akne, Etretinat 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“): Tab. 16.1.
- ▶ **Richner-[Hanhart]-Syndrom:** Siehe Keratose, palmoplantare.
- ▶ **Rieger-Anomalie (-Phänotyp)-Syndrom** (Dysgenesis mesodermalis corneae et iridis). **Rieger-Anomalie** (-Phänotyp) bezeichnet nur die okulären Veränderungen, die sich bei diversen Erbkrankungen beobachten lassen, neben dem AD Rieger-S. z. B. bei Aarskog-S., myotoner Dystrophie Steinert, 10p-S., Chromosomenaberrationen; **Rieger-Syndrom:** Zahnanomalien, faziale Anomalien (z. B. breite Nase mit flacher Wurzel), Ohrfehlbildungen, Ausbleiben der Reduktion der periumbilikalen Hautfalte, geistige Behinderung möglich; Genetik: z. B. AD; PITX2-Gen auf 4q25, FOXC1-Gen auf 6p25.3; 10p-Syndrom, verschiedene Chromosomenaberrationen. **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; Korektomie (schlitzförmige Pupillenverziehung und -verlagerung möglich), evtl. Irislochbildung/-kolobom, Aniridie; > 50% juveniles Glaukom (Manifestation: 1.–3. Lebensjahrzehnt, selten kongenital; evtl. Buphthalmus); Brechungsanomalien; die Hornhaut kann ohne deutliche Demarkierung in die Sklera übergehen; weiterhin beschrieben: Linsendislokation, Katarakt, Pigmentsternchenzellen auf der Linsenvorderfläche; Mikrophthalmus, blaue Skleren; Sklero-, Makro-, Mikrokornea, Keratokonus; Optikusatrophie. Rieger-Syndrom (Abb. 8.1c) zusätzlich: Augenmuskelhypoplasie, Telekanthus, Hypertelorismus, **Blepharophimose** (S. 128).
- ▶ **Riley-Day-Krankheit:** Siehe Dysautonomie, familiäre.
- ▶ **Roberts-Syndrom** (SC-S., Pseudothalidomid-S., Appelt-Gerken-Lenz-S.): Symmetrische Reduktionsanomalie aller Extremitäten (Tetraphokomelie), faziale Dismorphie, bilaterale Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte, Mikroretrognathie, Flexionskontrakturen der großen Gelenke; AR, ESCO2 auf 8p21.1. **Auge:** Exophthalmus, Mikrophthalmus, Anophthalmus, Epikanthus, Hypertelorismus, Lidkolobome, Mikrokornea, Hornhauttrübung, Sklerokornea, blaue Skleren, Katarakt.

- ▶ **Robinow-Syndrom** (fetal face s.): Fehlbildungs-S. mit Minderwuchs, großem Hirnschädel, kleinem Gesicht, mesomeler Dysplasie der Unterarme, Mikropenis, multiplen kleinen Skelettanomalien; breite flache Nase mit nach vorn gerichteten Öffnungen (verdoppelte Endphalangen beschrieben); AD, AR, z.B. ROR2-Gen auf 9q22.31. **Auge:** Hypertelorismus, Epikanthus, Ektropium, Glaukom.
- ▶ (Pierre-) **Robin-Sequenz:** Mikrogenie (Unterentwicklung des Unterkiefers), Glossoptose (Zurücksinken der Zunge), Gaumenspalte; Heterogenie. **Auge:** Strabismus, Mikrophthalmus, Exophthalmus, Ptosis, Megalokornea, kongenitales Glaukom, Irisatrophie, Katarakt, hohe Myopie, Netzhautablösung, blaue Skleren.
- ▶ **Ross-Syndrom** (Anhidrose, familiäre): Tonische Pupille und Reflexstörungen an den unteren Extremitäten (Adie-Sequenz), später An- oder Hypohidrose. **Auge:** Uni- oder bilaterale tonische Pupille.
- ▶ **Rötelnembryopathie** (Embryopathia rubeolosa, Gregg-S., „congenital rubella s.“): Herzfehler, Katarakt, 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 congenita (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%); Keratitis, Hornhauttrübungen; evtl. Transilluminationsdefekte der Iris; meist keine ERG-, EOG-, Gesichtsfeld-, Farbsinnstörungen; oft normale Sehschärfe; Strabismus, kongenitaler Nystagmus; Spätkomplikationen: Chorioidale Neovaskularisation, disziforme Makulopathie; Neovaskularisationen der Papille.
- ▶ **Roth-Bielschowsky-Symptomatik** (Bielschowsky-S., „pseudo-ophthalmoplegia s.“): Horizontale Blicklähmung (willkürliche, seitliche Augenbewegungen können nicht ausgeführt werden) bei erhaltenem vestibulookulärem Reflex durch Läsionen rostral der Brücke.
- ▶ **Rothmund-Thomson-Syndrom: S. Poikilodermie, kongenitale.**
- ▶ **Rubinstein-(Taybi-)Syndrom:** Dysmorphie-S. mit scharfer Nase mit langem Septum („Vogelgesicht“), breiten Daumen und Großzehen, Kleinwuchs, Mikrozephalus, geistiger Behinderung, weiteren Organfehlbildungen; AD, Deletion Chr. 16; CREBBP-Gen auf 16p13.3, EP300-Gen auf 22q13.2; 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. Lebensjahrzehnt.
- ▶ **Saethre-Chotzen-Syndrom** (Akrozephalosyndaktylie-S. Typ II [Typ II = Nicht-Apert-Akrozephalosyndaktylie-S.e], früher Typ III; ACS-S. Typ II): Prämatüre Kraniosynostose (Turri-/Trigonocephalus, Schädel-/Gesichtsasymmetrie, hypoplastische Maxilla), Syndaktylie; u.a. fliehende Stirn, kleine, tief sitzende Ohren, Hörverlust; Kleinwuchs; meist milder Entwicklungsrückstand; AD, TWIST 1-Gen auf 7p21.1; Deletion Chr. 7. **Auge:** Hypoplastische Supraorbitalbögen, Exophthalmus, Hypertelorismus, Ptosis, Strabismus, Tränen-Nasen-Gang-Stenose, Optikusatrophie.
- ▶ **Saldino-Mainzer-Syndrom:** Renale Dysplasie (juvenile Nephronophthase), retinale Pigmentdystrophie, zerebellare Ataxie, Skelettdysplasie; Innenohrschwerhörigkeit; kleines Gesicht, prominente Stirn, kleines Kinn, hoher Gaumen; AR, IFT 140-Gen auf 16p13.3. **Auge:** Pigmentdegeneration der Netzhaut, Optikusatrophie, Nystagmus, Strabismus.

33.2 Syndrome

- ▶ **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, HEXB-Gen auf 5q13.3. **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 ophthalmologischem Status.
- ▶ **Sarkoidose** (Morbus Boeck, Besnier-Schaumann-Krankheit, Lymphogranulomatosis benigna): vgl. **Sarkoidose** (S.356).
- ▶ **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** (S.225) bzw. Schnyders's dystrophy, crystalline corneal dystrophy of Schnyder.
- ▶ **Schwartz-Jampel-Syndrom** (Chondrodystrophia myotonica, „chondrodystrophic myotonia“): Generalisierte Myopathie, Osteodysplasie; AR, HSPG2-Gen auf 1p36.12. **Auge:** Blepharophimose, Trichomegalie, Myopie, Katarakt.
- ▶ **Seckel-Syndrom** (Vogelkopf-Zwergwuchs, Typ Seckel): Zwergwuchs, kraniofaziale Dysmorphien (große Nase, fliehende Stirn, Mikrogenie, „Vogelkopf“); AR, ATR-Gen auf 3q23. **Auge:** Exophthalmus, antimongoloide Lidachse, Strabismus, Nystagmus.
- ▶ **Senior-Loken-Syndrom** (renal dysplasia and retinal aplasia): Juvenile Nephronophthie mit Pigmentretinopathie; u.a. tubulointerstitielle Nephropathie, zerebrale und zerebellare Störungen; AR, z.B. IQCB1-Gen auf 3q13.33; NPHP1-Gen auf 2q13. **Auge:** Pigmentretinopathie, Nystagmus, Kolobome, Katarakt.
- ▶ **Septooptische Dysplasie** (Morsier-S.): Minderwuchs, Nystagmus, Mikropapille; u.a. Septum-pellucidum-Defekt, Hypopituitarismus, Kopfanomalien, Taubheit; meistens sporadisch, selten AR, z.B. HESX1-Gen auf 3p14.3. **Auge:** Entwicklungsstörung der Ganglienzellschicht der Retina, Optikushypoplasie, Farbenblindheit, Nystagmus, bi-temporale Hemianopsie.
- ▶ **Shaken-Baby-Syndrom** (S.474).
- ▶ **Sheehan-Syndrom** (S.418).
- ▶ **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** (Multisystematrophie mit Pandysautonomie, „progressive autonomic failure of central origin“): Progrediente neurodegenerative Erkrankung (Multisystematrophie, MSA); autonome Dysregulation (orthostatische Synkopen, Potenz-/Miktionsstörungen, Anhidrose), Akinesie, Rigor, weitere motorische und zerebellare Störungen; meistens sporadisch; Mutationen z.B. im SNCA-Gen auf 4q22.2 beschrieben. **Auge:** Sehstörungen, Anisokorie, Akkommodationsstörungen, Pupillotonie, Irisatrophie, Keratitis sicca, Nystagmus; externe Ophthalmoplegie, Apraxie der Lidöffnung.
- ▶ **Sialidose** (Neuraminidase-Mangel, „cherry-red-spot-myoclonus s.“): Gruppe erblicher Krankheiten mit intralysosomaler Speicherung von neuraminidasehaltigen Oligosacchariden durch einen bei allen 4 Formen (früh- und spätinfantil, juvenil, adult) bestehenden Defekt der oligosaccharidspezifischen Neuraminidase; u.a. Hydrops fetalis, Gesichtsdysmorphie wie bei Mukopolysaccharid-Speicherkrankheiten, Hepatosplenomegalie, neurodegenerative Symptomatik, Skelettveränderungen; AR, NEU1-Gen auf 6p21.33. **Auge:** „Kirschroter Makulafleck“ (juvenile, adulte Form); diffus

- ▶ **Sicca-Syndrom** bzw. trockenes Auge (S. 164).
- ▶ **Simmonds-Sheehan-Syndrom** (-Sequenz; Sheehan-S.): Hypophysenvorderlappen-Insuffizienz durch postpartale Ischämie bei der Mutter; u. a. Adynamie, Amenorrhö, 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 durch Tumoren der Hypophyse, des Schläfenlappens, Eiterungen im Sinus sphenoidalis, arteriovenöse Fistel mit Drainage in den Sinus cavernosus, Thrombophlebitiden, Thrombosen; wenn **Sinus-cavernosus-Fistel** (S. 429) die Ursache darstellt: Einseitiger Exophthalmus, beiderseits Lid- und Bindehautödem.
- ▶ **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; homolateral 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. 164); Hypo- oder Akrimie; tonische Pupille.
- ▶ **Sjögren-Larsson-Syndrom** (Oligophrenie-Ichthyose-S.): Oligophrenie, Ichthyose, Diseltener Tetraplegie durch verminderte Aktivität des Fettkohlal-NAD-Oxidoreduktasekomplexes; AR, ALDH3A2-Gen auf 17p11.2. **Auge:** Makula mit weißen glitzernen 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:** Autoimmunkrankheit des Gefäß- und Bindegewebesystems in 2 Formen: 1. Progressive systemische Sklerose; 2. lokalisierte Scleroderma circumscripta; z. B. Sklerodaktylie, Akrosklerose (Madonnenfinger); „rattenbissartige“ Nekrosen der Fingerkuppen; „Maskengesicht“; Beteiligung innerer Organe. **Auge:** Ptosis, Blepharospasmus, Liddödem, De-/Hyperpigmentierung der Lider, Hertoghe-Zeichen (Fehlen der seitlichen Augenbrauen), 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; Enophthalmus durch Schrumpfung des Orbitagewebes.
- ▶ **Sklerosteose:** Skelettdysplasie mit Sklerose und Syndaktylie; u. a. im Kleinkindesalter beginnende progrediente Hyperostose und Sklerose der Schädelknochen mit Gesichtsschädelverformung, Einengung der Nervenkanäle; AR, SOST-Gen auf 17q11.2. **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 Rhinorrhö. **Auge:** Kontinuierliche Schmerzen im Augeninnenwinkel, Tränenhypersekretion, konjunktivale Hyperämie (DD: Charlin-Neuralgie)

33.2 Syndrome

- ▶ **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, DHCR7 auf 11q13.4. **Auge:** Blepharophimose, Epikanthus, Ptosis, Strabismus, Katarakt, Glaukom.
- ▶ **SMON-Krankheit** (-Syndrom, subakute Myelooptikoneuropathie): 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]): AD (Mutationen im TIMP3-Gen [Gewebeinhibitor der Metalloproteinasen-3] auf Chr. 22q12.3). **Auge:** Manifestation im mittleren Lebensalter (30.–50. Lebensjahr) bilateral 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; Farbensehen normal (solange es zu testen ist); keine Nachtblindheit; ERG ableitbar.
- ▶ **Sorsby-Syndrom (II):** Siehe Makulakolobome mit Brachytelephalangie.
- ▶ **Spondylitis ankylosans** (S.355).
- ▶ **Stargardt-Makuladegeneration** (S.332) bzw. Fundus flavimaculatus, hereditäre Makuladystrophie/-Degeneration Typ Stargardt, „Stargardt's disease, comprising fundus flavimaculatus“.
- ▶ **Steele-Richardson-Olszewski-Krankheit:** Siehe progressive supranukleäre Lähmung.
- ▶ **Stevens-Johnson-Syndrom** (S.182).
- ▶ **Stickler-Syndrom** (Arthroophthalmopathie; „hereditary progressive arthro-ophthalmopathy“): Progrediente Bindegewebeerkrankung mit Hörverlust, Augen- und Gelenkveränderungen (anfangs Überbeweglichkeit; prämatüre progrediente Arthritis); spondyloepiphysäre 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, AR, z. B. COL2A1-Gen auf 12q13.11, COL11A1-Gen auf 1p21.1. **Auge:** Progrediente, hochgradige Myopie (ab Geburt oder Beginn im 1. Lebensjahrzehnt), Gitter, Netzhautläsion; 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** (S.449) bzw. Duane-S., Retraktions-S., „Duane's retraction s.“.
- ▶ **Still-Krankheit** (Symptomenkomplex) (Morbus Still, Still-S., atypische infantile rheumatoide Arthritis; im angloamerikanischen Sprachraum bezeichnet „Still's disease“ oft alle Formen der juvenilen rheumatoiden Arthritis): Besondere Verlaufsform der **juvenilen rheumatoiden (chronischen) Arthritis** (S.354) mit ausgeprägten Allgemeinreaktionen; u. a. in der Regel Erkrankungsbeginn im 2.–4. Lebensjahr; intermittierende Fieberschübe bis 40 °C über Wochen mit flüchtigem, blassrotem, makulopapulösem Exanthem; Arthralgien, Arthritiden, Myalgien; Entwicklung einer symmetrischen Polyarthrit 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** (S.379) bzw. -Phänotyp; Sturge-Weber-Krabbe-Krankheit, enzephalofaziale Angiomatose.
- ▶ **Subclavian steal syndrome** (Vertebris-Anzapf-S./-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 Arms. **Auge:** Doppelbilder, homonyme Hemianopsie, Rindenblindheit, Nystagmus.
- ▶ **Sulfitoxidase-Mangel** (sulfocysteinuria): Stoffwechselstörung im Metabolismus der schwefligen Aminosäuren durch Mangel an Sulfitoxidase; schwere neurologische Symptome; AR (Genort Chr. 12). **Auge:** Ectopia lentis.
- ▶ **Susac-Syndrom:** Trias aus Enzephalopathie, Schwerhörigkeit, retinalen Gefäßverschlüssen.
- ▶ **Sweet-Syndrom:** Siehe Dermatoase, akute febrile neutrophile.
- ▶ **Symptom der leeren Sella** (S.418) bzw. Empty-Sella-S., „primary empty sella s.“.
- ▶ **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 seeblauen Histiozyten** (Retikuloendotheliose vom unklassifizierbaren Typ, „sea-blue histiocytosis“): Hepatosplenomegalie, milde Thrombozytopenie, Nachweis seeblauer Histiozyten in ZNS, Lunge, Gastrointestinaltrakt (sekundäre Syndrome der seeblauen Histiozyten z.B. Sichelzellanämie, Immunthrombozytopenien, Niemann-Pick Typ B, Hallervorden-Spatz-S.); vermutlich AR. **Auge:** Fovearing.
- ▶ **Syndrom der spröden Hornhaut** (brittle cornea s.): Rote Haare; Mittelohrschwerhörigkeit; AR, ZNF469 auf 16q24.2, PRDM5-Gen auf 4q27. **Auge:** Fragile Hornhaut, Keratoglobus, geringste Hornhauttraumen können zur Perforation führen; blaue Skleren; Ulcus corneae.
- ▶ **Takayasu-Arteriitis** (-Krankheit, -S., Aortenbogen-S., „pulseless disease“, Martorell-Fabré-S.): Obliterierende Riesenzellarteriitis 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 bei chronisch okulärer Hypoxie** (S.297): 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 1 Jahrzehnt vor Manifestation des inneren Tumors; AD (z.B. MSH2-Gen auf 2p21-p16.3; MLH1-Gen auf 3p22.2). **Auge:** Talgdrüsentumoren und/oder Keratoakanthome, multiple epidermale Einschlusszysten im Lidbereich.
- ▶ **Tangier-Krankheit** (Analphalipoproteinämie, 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-Lipoprotein (HDL); Polyneuropathie; Beginn im Kindes-/Erwachsenenalter; AR, ABCA1-Gen auf 9q31.1. **Auge:** Gelbe Hornhautverfärbung, Pigmentveränderungen in der Makula.

33.2 Syndrome

- ▶ **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. Lebensjahr; AR, HEXA-Gen auf 15q23. **Auge:** „Kirschroter Makulafleck“ (ab 3. Monat); generalisierte Engstellung der Netzhautarterien, Optikusatrophie; ERG erhalten; Pigmentverschiebungen in der Makula möglich; Rindenblindheit; Strabismus, Nystagmus; Erblindung im 1.–2. Lebensjahr.
- ▶ **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.
- ▶ **Teleangiectasia hereditaria haemorrhagica** (Rendu-Osler-Weber) (Morbus Osler, Osler-Krankheit): Knötchenförmige Teleangiectasien der Haut und Schleimhäute; Gefäßanomalien parenchymatöser Organe; Nasenbluten; Gefahr lebensbedrohlicher Blutungen; AD, homozygot letal; ACVRL1-Gen auf 12q13.13; ENG-Gen auf 9q34.11; SMAD4-Gen auf 18q21.2. **Auge:** Retinale Tortuositas vasorum, evtl. Netzhautblutungen; retinale Mikroaneurysmen; Teleangiectasien der palpebralen Konjunktiva (stern- oder blütenblattähnlich angeordnet); Keratitis.
- ▶ **Terson-Syndrom** (Terson-Krankheit, „vitreous hemorrhage after subarachnoid hemorrhage“): Glaskörperblutung zeitgleich mit oder nach einer subarachnoidalen Blutung (z. B. Aneurysmaruptur); neurologische Symptomatik. **Auge:** Bi- oder unilaterale Glaskörperblutung mit Visusherabsetzung; intra- oder subhyaloidale Blutungen; präretinale Membranen, Makula-Pigmentverschiebungen/-Foramen; intra-orbitale/subkonjunktivale Blutungen; Pupillenstörungen.
- ▶ **Tetraamelie mit multiplen Fehlbildungen** (X-linked amelia): Tetraamelie, Spaltenbildung im Gesichtsbereich, fehlende Ohren und Nase, Analatresie; AR, WNT3-Gen auf 17q21.31–q21.32. **Auge:** Optikusaplasie (nicht angelegt); Mikrophthalmus, Mikrokornea, Katarakt, Kolobom.
- ▶ **Tetrahydrobiopterin-Mangel** (atypische Phenylketonurie, „BH4 deficiency“): Bezeichnung mehrerer Stoffwechselstörungen mit Hyperphenylalaninämie und Tetrahydrobiopterin-Mangel; u. a. Ernährungsschwierigkeiten, statomotorischer Entwicklungsrückstand; AR, z. B. QDPR-Gen auf 4p15.32. **Auge:** Nystagmus, Strabismus.
- ▶ **β -Thalassämie, homozygote** (Cooley-Anämie, Thalassaemia major): „Quantitative“ hämolytische 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; stattdessen HbF zu über 70 % in den peripheren Erythrozyten; u. a. Hepatosplenomegalie, röntgenologisch „Bürstenschädel“, Skelettverformungen; AR (selten AD), HBB-Gen auf 11p15.4. **Auge:** Hypertrophie der Orbitaknochen, Epikanthus; Glaskörperblutung; „angiod streaks“.
- ▶ **Thalidomid-Embryopathie** (Contergan-Embryopathie, „fetal thalidomide s.“): Durch Thalidomid in der frühen embryonalen Entwicklungsphase (4.–6. Woche) verursachte Reduktionsanomalie aller 4 Extremitäten; Beteiligung anderer Skelettregionen und Organsysteme möglich. **Auge:** Anophthalmus, Mikrophthalmus, Iris-kolobom, Dermoidzysten im Limbusbereich, kongenitales Glaukom, Refraktionsanomalien, Abduzensparese.
- ▶ **Thrombangiitis obliterans** (Winiwarter-Buerger-Krankheit, Endangiitis obliterans): Akute Vaskulitis, sekundäre okklusive Thrombophlebitis. **Raynaud-Syndrom** (S.581), Claudicatio intermittens; durch Nikotinkonsum initiierte Autoimmunerkrankung. **Auge:** Retinale Mikroangiopathie mit Exsudationen, Gefäßverschlüssen, Blutungen, Gefäßeingscheidungen, Cataracta complicata, Optikusatrophie, positiver Venenpuls.

- ▶ **Thygeson-Komplex** (S. 187) bzw. Thygeson-Krankheit; Keratitis punctata superficialis, „stellate punctate keratitis“.
- ▶ **TINU-Syndrom** (Symptomenkomplex) (acute tubular-interstitiell nephritis and uveitis s.): Niereninsuffizienz infolge tubulointerstitieller Nephritis, Uveitis, entzündliche Laborkonstellation; 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-Syndrom** (S. 429) bzw. painful ophthalmoplegia s.
- ▶ **Treacher-Collins-(Franceschetti-)Syndrom** (Dysostosis mandibulofacialis, Franceschetti-[Zwahlen-Klein]-S., „mandibulo-facial dysostosis“): Mandibulofaziales Dysmorphie-S.; u. a. fehlender Stirn-Nasen-Winkel, groß erscheinende, oft vogelschnabelartig geformte Nase; Jochbeinbogen-Hypoplasie/-Aplasie; Maxilla- und Mandibulahypoplasie (fliehendes Kinn); Ohrfehlbildungen, Taubheit möglich; Fisteln und/oder Ohranhängsel zwischen Ohren und Mundwinkel; zungenförmige Projektionen des Haaransatzes auf die Wangen; Makrostomie, hoher Gaumen, Zahnanomalien; in der Regel normale Intelligenz; AD (selten AR). ca. 90 % TCOF1-Gen auf 5q32-q33.1. **Auge:** Antimongoloide Lidachsen, Unterlidkolobom im äußeren Drittel, hierdurch erhält das Unterlid eine dreieckige Form, Fehlen von Tarsus, Liddrüsen und Wimpern im betroffenen Bereich, Ektropium, manchmal Oberlidkolobom, Ptosis (Hypertelorismus; Mikrophthalmus, Iriskolobom, Ectopia lentis, Katarakt, Glaukom).
- ▶ **Trichomegalie-Syndrom** (Oliver-McFarlane) (S. der langen Wimpern): Kongenitale Assoziation von (bis zu 4 cm) langen Wimpern und Augenbrauen, Pigmentretinopathie, Kleinwuchs, fraglicher geistiger Retardierung; vermutlich AR.
- ▶ **Trichothiodystrophie-Syndrom** (BIDS-S., „Sabrina's brittle hair s.“, Trichorhexis-nodosa-Syndrom, Marinescu-Sjögren-S. II): Spröde, schwefeldefiziente Haare, variable neuroektodermale Veränderungen, erhöhte Fotosensitivität, geistige Retardierung, Minderwuchs (vgl. Tay-S.); AR, z. B. ERCC 2-Gen auf 19q13.32. **Auge:** Katarakt.
- ▶ **Triglyzerid-Speicherkrankheit** (triglyceride storage disease with impaired long-chain fatty acid oxidation, Chanarin-Dorfman disease): Stoffwechselstörung mit kongenitaler Ichthyosis, Myopathie, Hepatosplenomegalie, vakuolisierten Granulozyten, Speicherung langkettiger Triglyzeride; AR, ABHD5-Gen auf 3p21.33. **Auge:** Nystagmus, 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 s.“, Allgrove-S.): Multisystemerkrankung mit Achalasie, Nebennierenrinden-Insuffizienz, verminderter Tränenproduktion, neurologischen Anomalien; AR, AAAS-Gen auf 12q13.13. **Auge:** Verminderte Tränenproduktion, Optikusatrophie.
- ▶ **Triple-X-Syndrom** (XXX-S., „super female“): 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.
- ▶ **Triploidie:** Schwere Fehlbildungen, Tendenz zu frühem Spontanabort, ausnahmslos letal; 3 haploide Chromosomensätze (selten Chimärismus oder Mosaizismus). **Auge:** Mikrophthalmus, Mikrokornea, Aderhautkolobom, Hypertelorismus, Ptosis.
- ▶ **Trisomie 3q, partielle distale** (partielle Trisomie für den langen Arm von Chr. 3): Geistiger Entwicklungsrückstand, Epilepsie; Minderwuchs; Brachy-Mikrozephalie mit Trigonocephalie, fliehende Stirn, niedrige Stirnhaargrenze, dysmorphe Ohren, Rumpfhypertrichose, Rippen-, Wirbel-Anomalien, Fehlbildungen innerer Organe; Trisomie für das distale Segment des langen Arms von Chr. 3. **Auge:** Buschige

33.2 Syndrome

Brauen, Synophrys, volle Lider, mongoloide Lidachse, Glaukom, Mikrophthalmus, Kolobom, Hornhauttrübung.

- ▶ **Trisomie-9-Mosaik:** Wachstumsrückstand, geistige Behinderung, Mikrozephalie, Dolichocephalus, multiple Gelenkdislokationen, Fehlbildungen innerer Organe, tief sitzende, rückwärts rotierte Ohren; immer im Mosaikzustand auftretende Trisomie 9. **Auge:** Tief liegende Augen, enge Lidspalten, Lidfehlbildungen, mongoloide Lidachse, Mikrophthalmus, Hornhauttrübung, Kolobom, Strabismus.
- ▶ **Trisomie 9p** (Trisomie des kurzen Arms von Chr. 9, Rethor-S.): Wachstumsrückstand, hochgradiger Knochenalterrückstand, psychomotorischer Rückstand; Mikro-Brachyzephalie, prominente Stirn, Finger- und Zehenanomalien, dystrophe Nägel, Kryptorchismus; Trisomie für den kurzen Arm von Chr. 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-Gaumen-Spalte, post-axiale Hexadaktylie; multiple Fehlbildungen; Trisomie für Chr. 13. **Auge:** Mikrophthalmus, Iris- und Aderhautkolobom, V-förmige kapilläre Stirn-Oberlid-Hämangiome, 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, intraokularer und epibulbärer Knorpel, Optikusatrophy, Zyklopie.
- ▶ **Trisomie-14-Mosaik** (Mosaik-Trisomie 14): Intrauteriner Wachstumsrückstand, Gesichtsdysmorphien (z.B. prominente Stirn, tief sitzende Ohren), multiple Fehlbildungen innerer Organe; Trisomie für Chr. 14, fast immer als Mosaik. **Auge:** Hypertelorismus, Mikrophthalmus.
- ▶ **Trisomie 18** (Edwards-S.): Massives Untergewicht bei Geburt, hohe Letalität; Mikrozephalus, prominentes Hinterhaupt, hohe breite Stirn, kleine Mund-Kinn-Partie; Finger- und Zehenanomalien, stark verminderte Spontanmotorik, Fehlbildungen innerer Organe; Gaumen- bzw. Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte; Trisomie für Chr. 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:** Siehe Down-Syndrom.
- ▶ **Tuberöse Sklerose** (S.323).
- ▶ **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, Tortuositas vasorum, Papillenödem, Konvergenzspasmen.
- ▶ **Tuomaala-Haapanen-Syndrom** (Brachymetapodie-Anodontie-Hypotrichosis-S.): Anodontie, Kleinwuchs mit Brachymetakarpalia und -tarsalia, Hypotrichosis; wahrscheinlich AR. **Auge:** Strabismus, Nystagmus, Katarakt, hochgradige Myopie, Makulahypoplasie.
- ▶ **Turcot-Syndrom:** Gastrointestinale Polypen, kolorektale Karzinome, Hirntumoren (Medulloblastom, Glioblastom); AR, Gene: APC-Gen auf 5q22.2/ PMS2-Gen auf 7p22.1/MLH1-Gen auf 3p22.2. **Auge:** Bilaterale multifokale kongenitale Hypertrophie des RPE (CHRPE).
- ▶ **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, „retinitis-pigmentosa and congenital deaf mutism“): Kombination von Taubstummheit und Retinitis pigmentosa; u. a. angeborene oder früh manifeste 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, Genorte z. B. 11q13.5/ MYO7A-Gen; 10q22.1/CDH23-Gen. **Auge:** Retinitis pigmentosa, Beginn am häufigsten um das 10. Lebensjahr; Katarakt (ca. ab 40. Lebensjahr).
- ▶ **Uyemura-Syndrom** (-Sequenz, Fundus albipunctatus mit Nachtblindheit 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.
- ▶ **Villaret-Symptomatik** (S. 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** (S.359) bzw. Harada-Krankheit, „uveomeningitis s.“.
- ▶ **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–III; Typ II ohne Dystopia canthorum; Typ III (Klein-Waardenburg-Syndrom) zusätzlich mentale Retardierung, Mikrozephalus, Skelettanomalien; Typeneinteilung wird unterschiedlich gehandhabt; AD, selten AR; z. B. Mutationen im PAX3-Gen/2q36.1 beim WS I und III; Typ II: MITF-Gen/3p13.13; SNAI2-Gen/8q11.21. **Auge:** Dystopia canthorum (laterale Verlagerung der medialen Lidspaltenbegrenzung bei normaler interpupillärer und äußerer Lidwinkelstanz; „Pseudohypertelorismus“); selten Hypertelorismus; Verkürzung der Lidspaltenlänge (Blepharophimose); Ptosis; Dystopie der Tränenpunkttchen; 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** (S.326) bzw. hyaloideoretinale Dysplasie, „dominant vitreo-retinal degeneration“.
- ▶ **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. Lebensmonat und 6. Lebensjahr), Aniridie, Gonadoblastom, geistige Retardierung, Pseudohermaphroditismus masculinus; Wachstumsrückstand, Hypo-/Agenesie des Corpus callosum, fakultativ prämatüre Kraniosynostose; z. B. Deletionen der PAX6- und WT1-Gene auf 11p13. **Auge:** Aniridie, Katarakt, Glaukom, Mikrophthalmus, Ectopia lentis, Optikusatrophie, Blepharophimose, mongoloide Lidachsenstellung, Makulahypoplasie, Optikushypoplasie, Hemeralopie.
- ▶ **Walker-Warburg-Syndrom** (zerebrokuläre Dysplasie, COD, Chemke-S., Pagon-S., Warburg-S., HARDE-S.): Hydrozephalus, Agyrie, retinale Dysplasie, Enzephalozele; kongenitale Muskeldystrophie, vgl. „muscle-eye-brain disease“; AR (FKTN-Gen auf

33.2 Syndrome

9q31.2; POMT 2-Gen auf 14q24.3; POMT 1-Gen auf 9q34.13). **Auge:** Retinale Dysplasie, Katarakt, Mikrophthalmus, Irishyoplasie, Optikuskolobom.

- ▶ **Wallenberg-Symptomatik** (-Syndrom, dorsolaterales S. der Oblongata, Wallenberg-Foix-S., „dorsolateral medullary s.“): Hirnstamm-S. durch Läsionen der dorsolateralen Medulla oblongata (häufig Thrombose der A. cerebelli inferior posterior); ipsilateral 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 Cumarinderivate 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. Lebensjahr nachweisbar, Extremitätenhypoplasien. **Auge:** Blindheit, Optikusatrophie, Mikrophthalmus.
- ▶ **Weber-Symptomatik** (S. des Mittelhirnfußes, „s. of cerebral peduncle“): Hirnstamm-S.; durch Läsionen im Bereich des Mittelhirnfußes kontralaterale Lähmung mit Fazialisparese, ipsilaterale Okulomotoriuslähmung.
- ▶ **Wegener-Granulomatose:** Generalisierte, nekrotisierende, granulomatöse Vaskulitis meist zwischen dem 30.–50. Lebensjahr (bei 11-jährigem Jungen beschrieben); u. a. Beschwerden im Nasen-Rachen-Raum (Rhinitis [Rhinorrhö, Epistaxis], Sinusitis, Otitis), remittierendes Fieber, Lungenbeteiligung, Glomerulonephritis; Beteiligung weiterer Organe inkl. 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 n. optici, Optikusatrophie.
- ▶ **Weill-Marchesani-Syndrom:** Siehe Marchesani-Syndrom.
- ▶ **Werner-Syndrom** (Progeria adultorum): Postpubertäres Progeriesyndrom; u. a. Ergrauen der Haare 20.–30. Lebensjahr, Hypogonadismus, frühzeitige Arteriosklerose mit Koronarsklerose, erhöhtes Tumorrisiko (Sarkome, Meningeome); AR, WRN-Gen auf 8p12. **Auge:** Katarakt (um das 30. Lebensjahr); 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 n. optici, Optikusatrophie, Netzhautblutungen, Blepharitis.
- ▶ **Weyers-Syndrom** (Dysostosis acrofacialis, Weyers' type, „acrofacial dysostosis“, „Curry-Hall s.“): Postaxiale Hexadaktylie, Unterkieferspalt, Hypo- oder Aplasie der mittleren Schneidezähne (kranio-mandibulo-faziales S.); AD, EVC-Gen auf 4p16.2, EVC2-Gen auf 4p16.2. **Auge:** Hypertelorismus.
- ▶ **Whipple-Krankheit** (-Syndrom, intestinale Lipodystrophie, Morbus Whipple): Systemische Erkrankung infektiöser Ursache (*Tropheryma whipplei*) mit rheumatischen Beschwerden, Malabsorptionssymptomatik; u. a. Diarrhö, Arthritis, Anämie, Fieber, Eiweißmangelödeme, 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, Chem

- ▶ **Wildervanck-Syndrom** (zervikookuloakustisches S.): Taubheit, Duane-Reaktions-S., Klippel-Feil-S. (-Phänotyp; s. dort); Torticollis; Genetik unklar; fast nur (99%) Frauen betroffen. **Auge:** Duane-Reaktionssyndrom (S. 449); Liddermoid; Linsendisklokation; Nystagmus; Synophrys.
- ▶ **Williams-Beuren-Syndrom** (Beuren-S., „Williams' elfin face s.“, „infantile hypercalcaemia“): Supravalvuläre Aortenstenose, periphere Pulmonalstenosen mit u. a. angeborenem Minderwuchs, „Gnomen- oder Faunengesicht“, prominenten Lippen (Lacklippen), Zahnanomalien, rauher, tiefer Stimme, meist geistiger Retardierung, Nierendysplasie; praktisch immer sporadisch; Mikrodeletionen im Chr. 7 (7q11.23). **Auge:** Hypertelorismus, Synophrys, Strabismus convergens; retinale Tortuositäts vasorum, sternförmiges Irismuster, Netzhautdysplasie, punktförmige Katarakt.
- ▶ **Wilson-Krankheit** (hepatozerebrale Degeneration, hepatolentikuläre Degeneration): Kupferstoffwechselstörung mit Kupferablagerungen vorwiegend in Leber und Basalganglien (3 Verlaufsformen); u. a. Caeruloplasmin im Serum < 20 mg/dl bei 95 %, freies Kupfer erhöht, zu 90 % Gesamtkupfer im Serum erniedrigt; Hepatitis, Tremor, Dysarthrie, Rigor AR, ATP7B-Gen auf 13q14.3 (normales PRNP-Gen auf 20p13 kann den Krankheitsverlauf variieren). **Auge:** Kayser-Fleischer-Kornealring (Abb. 7.10a), „Sonnenblumenkatarakt“, Apraxie der Lidöffnung, Hyperpigmentierung der Lider, Nystagmus, transiente Ophthalmoplegie.
- ▶ **Winchester-Syndrom** (karpotarsale Osteolyse Typ Winchester): Skelettdysplasie mit progredienter multifokaler Osteolyse; AR, MMP14-Gen auf 14q11.2. **Auge:** Hornhauttrübungen.
- ▶ **Wolfram-Syndrom:** Siehe DIDMOAD-S.
- ▶ **Wrinkly-Skin-Syndrom** (WSS): Kongenitale Bindegewebeerkrankung mit herdförmiger Faltenbildung der Haut von Bauch, Hand- und Fußrücken; Minderwuchs, mentale Retardierung, Skelettanomalien; kraniofaziale Dysmorphie; wahrscheinlich AR (Deletion von q32 auf Chr. 2 bei einigen Fällen nachgewiesen). **Auge:** Optikusatrophie, Myopie.
- ▶ **Wyburn-Mason-Syndrom** (Bonnet-Dechaume-Blanc-Syndrom): Kongenitale Gefäßanomalien mit intrakraniellen Aneurysmen, retinaler Aneurysmabildung; inkonstant weitere Manifestationen in Orbita, Gesicht (z. B. Angiome, Teleangiektasien, Naevus flammeus, pigmentierte Hautareale). **Auge:** Arteriovenöse Malformationen, retinale, razemöse Hämangiome; Mikroaneurysmen, intraokulare Blutungen, Netzhautödem, venöse Durchblutungsstörungen; Rubeosis iridis, Sekundärglaukom; intraorbitale Hämangiome; Exophthalmus, evtl. pulsierend; Hyperämie der Konjunktiva; Irisheterochromie; bitemporale Hemianopsie; Okulomotoriusparese; Abduzensparese; Fazialisparese; Blickparese; Parinaud-Symptomatik; Epikanthus; Ptosis; Strabismus; Amblyopie; Nystagmus; Papillenödem; Optikusatrophie.
- ▶ **Xanthomatose, zerebrotendinöse** (Bogaert-Scherer-Epstein-S.): Familiäre Cholestanol-Speicherkrankheit; Sehnenxanthome, progressive neurologische Störungen; AR, CYP27A1-Gen auf 2q35. **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, z. B. XPC-Gen auf 3p25.1, ERCC 2-Gen auf 19q13.32, POLH-Gen auf 6p21.1. **Auge:** Lidbeteiligung (S. 148).
- ▶ **XXY-Syndrom:** 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** (zerebrohepatorenales S., ZHR, CHR-S.): Störung der Peroxisomen-Biogenese; Exitus letalis im 1. Lebensjahr; hohe, enge Stirn, hoher Gaumen, Mikrognathie, flacher Hinterkopf, dysplastische Ohrmuscheln; schwere Muskelhypotonie (floppy baby), weitere neurologische Anomalien; Hörminderung; He-

33.3 Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde

patomegalie, Ikterus, Leberfunktionsstörung; polyzystische Nieren; AR, ca. 70 % PEX1-Gen auf 7q21.2. **Auge:** Hypoplastische Orbitabögen, Epikanthus und/oder Telekanthus, Hypertelorismus; Hornhauttrübung, Katarakt, Netzhautdystrophie/ Pigmentretinopathie, Netzhautlöcher, generalisierte Arterienverengung, Optikus-atrophie, Glaukom, Nystagmus, Mikrophthalmus; ERG: Keine oder hoch pathologische Ableitung.

- ▶ **Zerebrorinales Syndrom** (digitorenozerebrales S., Eronen-S.): Fehlen der distalen Phalangen und Nägel; u. a. Kleinwuchs, Mikrozephalus, urogenitale Fehlbildungen, Herzfehler; wahrscheinlich AR. **Auge:** Optikusatrophie.
- ▶ **Zeroidlipofuszinose, neuronale, Typ Haltia-Santavuori** (infantiler Typ; amaurotische Idiotie): Progrediente, neurodegenerative Erkrankung mit Ablagerung von autofluoreszierenden Lipopigmenten in zahlreichen Geweben; Beginn 6.–18. Lebensmonat; u. a. Muskelhypotonie, zunehmende Dezerebration; AR, PPT 1-Gen auf 1p34.2. **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. Lebensjahr; u. a. Krampfanfälle, psychomotorischer Abbau; AR, z. B. TPP1-Gen auf 11p15.4. **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. Lebensjahr; u. a. langsamer psychomotorischer Abbau; AR, CLN3-Gen auf 16p12.1. **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; AD, DNAJC5-Gen auf 20q13.33. **Auge:** Pigmentveränderungen in der Makula, blasse Fundusläsionen.

33.3 Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde

Vorbemerkung zur Off-label-Anwendung:

- ▶ **Definition:** Ein Off-Label-Use ist der zulassungsüberschreitende Einsatz eines Arzneimittels außerhalb der von den nationalen und europäischen Zulassungsbehörden (Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte [BfArM] bzw. European Medicines Agency [EMA]) genehmigten Indikationen. Die genehmigten Indikationen sind auf dem Beipackzettel („label“) des Arzneimittels vermerkt.
- ▶ Aus Gründen des Patientenschutzes sollen Arzneimittel nur innerhalb der Grenzen des Arzneimittelgesetzes, des Sozialrechts und der Rechtsprechung durch das Bundessozialgericht angewandt werden.
- ▶ Off-Label-Anwendungen stellen besondere Anforderungen an die Patientenaufklärung und Dokumentation und haben haftungsrechtliche Konsequenzen. Wenn ein Patient durch ein im Off-Label-Use verordnetes Arzneimittel zu Schaden kommt, kann der Arzt für die Folgen haftbar gemacht werden. Nur beim zulassungsgemäßen Einsatz von Arzneimitteln ist eine Gefährdungshaftung durch den pharmazeutischen Unternehmer eindeutig gegeben (siehe auch unter: www.augeninfo.de/, www.dog.org/, www.retinologie.org, www.g-ba.de).

Auflistung

Tab. 33.14 • Glaukomtherapie.

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Betarezeptorenblocker		
Betaxolol	Betoptima-AT	2-mal tgl.
Carteolol 1–2 %	Arteoptic 1–2 % AT	2-mal tgl.
Levobunolol 0,1–0,5 %	Vistagan Liquifilm 0,1–0,5 %/0,5 % O.K. AT	1- bis 2-mal tgl.
Timolol 0,1–0,5 %	AT: Arutimol/-uno 0,25–0,5 % AT Dispatim sine 0,25–0,5 % Timo-COMOD 0,1–0,5 % TimoEDO 0,25–0,5 % Timomann 0,1–0,5 % Tim-Ophtal/sine 0,1–0,5 % Timo-Stulln 0,25–0,5 % Timo-Stulln 0,25–0,5 % UD Timo-Vision 0,25–0,5 % AT	2-mal tgl. (evtl. 1-mal tgl.)
lokale Carboanhydrasehemmer		
Dorzolamid 20 mg	Dorzalept AT Dorzo-Vision AT Trusopt AT; Trusopt-S AT im Einzeldosisbehältnis	als Monotherapie 3-mal tgl., in Kombination mit Betarezeptorenblockern 2-mal tgl.
Brinzolamid 10 mg	Azopt AT-Suspension Brinzo-Vision AT	2-mal tgl.
Prostaglandin-/Prostamidanaloga		
Bimatoprost 0,1–0,3 mg	Lumigan AT/AT im Einzeldosisbehältnis	1-mal tgl. abends
Travoprost 40 µg	Travatan AT	1-mal tgl. abends
Latanoprost 50 µg	Latanomed AT Latano-Vision AT Monoprost AT im Einzeldosisbehältnis Xalatan	1-mal tgl. abends
Tafluprost 15 µg	Taflotan AT/-sine AT im Einzeldosisbehältnis	1-mal tgl. abends
α₂-Rezeptoragonist		
Clonidin $1/16$ – $1/4$ %	Clonid-Ophtal $1/16$ – $1/8$ %, $1/8$ % sine AT	2- bis 3-mal tgl., beginnend mit der niedrigsten Konzentration
Apraclonidin	lopedine 5 mg/ml AT	3-mal tgl.
Brimonidin	Alphagan AT Brimo-Vision AT Brimozept AT	2-mal tgl.

33.3 Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde

Tab. 33.14 • Fortsetzung

Generika	Handelsnamen	Dosierung
<i>Miotika (Parasympathomimetika, Cholinergika)</i>		
Acetylcholinchlorid 20 mg	Miochol Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung	Einzeldosis 0,5–2 ml einer Lsg. von 1 % Acetylcholinchlorid
Pilocarpin 0,5–2 %	Spersacarpin 0,5–2 % AT	AS, Öl oder Gel z.N.
<i>Kombinationen (Auswahl)</i>		
Brinzolamid/Timolol	AZARGA 10 mg/5 mg/ml AT-Susp.	2-mal tgl.
Brinzolamid/Brimonidin	SIMBRINZA AT-Susp.	2-mal tgl.
Brimonidin/Timolol	Combigan AT	2-mal tgl.
Dorzolamid/Timolol	Cosopt AT; Cosopt-S AT DorzoComp-Vision/sine AT Duokopt AT	2-mal tgl.
Pilocarpin/Phenylephrin	Glauco Bicirion 1%/0,25 % AT	2- bis 3-mal tgl.
Timolol/Pilocarpin	Fotil/-sine AT	2-mal tgl.
Latanoprost/Timolol	Latanomed comp. AT LatanoTim-Vision AT Xalacom AT	1-mal tgl.
Travoprost/Timolol	DuoTrav AT	1-mal morgens
Bimatoprost/Timolol	Ganfort AT/-AT im Einzeldosisbehältnis	1-mal tgl.
<i>systemische Carboanhydrasehemmer</i>		
Acetazolamid	Acemit Tbl. Diamox parenteral Trockensubstanz/ Tabl. Glaupax Tabl.	akuter Winkelblock 500 mg i. v.; Dauerbehandlung unter Kaliumsubstitution: ½–2 × 250-mg-Tabl. tgl. (kurzzeitig parenteral und in Tablettenform höhere Dosis möglich)
Glycerin		1-malig bei akutem Winkelblock 1–1,5 g/kg KG mit Zitronensaft und Eisstückchen p. o.

Tab. 33.15 • Verschiedene antiseptisch und desinfizierend wirkende Augentropfen.

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Bibrocathol 12 %	Posiformin 2 % AS	3- bis 5-mal tgl.
Salicylsäure 1 mg	Sophtal-COMOD AT	4-mal tgl.

Tab. 33.16 • Lokale Antibiotika/Chemotherapeutika (Auswahl).

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Aminoglykosid-Antibiotika		
Gentamicin 3 mg	Gentamicin POS AT/AS Gent-Ophtal AT/AS InfectoGenta AT/AS 0,3 % Refobacin AT	AT stdl. bis 4-mal tgl., AS 2–3-mal tgl.
Kanamycin 5 mg	Kanamycin-POS AT/AS	AT 2- bis 3-stdl., AS 3- bis 4-mal tgl., 1-mal zur Nacht
Neomycin (nur in Kombinationen)	Polyspectran AT (Polymyxin-B/ Gramicidin/Neomycin)	3- bis 5-mal tgl.
Tobramycin 3 mg	Tobramaxin AT/AS	AT 4-stdl. bis ½-stdl. AS 2- bis 3-mal tgl. bis 3-stdl.
Makrolid-Antibiotika		
Azithromycin	Azyter AT INFECTOAZIT AT	2-mal tgl.
Tetracycline		
Oxytetracyclin 10 mg	Oxytetracyclin-AS Jenapharm	3- bis 6-mal tgl.
Gyrasehemmer		
Ciprofloxacin 3 mg	Ciloxan AT	4-mal tgl. bis alle 15 min
Levofloxacin	Oftaquix 5 mg/ml AT/-sine AT	bis 2-stdl.
Ofloxacin 3 mg	Floxal AT/-AS/EDO AT Ofloxacin-POS AT Ofloxacin Stulln AT/ UD AT Ofloxamed AT, Lösung Ofloxa-Vision AS Ofloxa-Vision AT im Einzeldosis- behältnis	AT 2–4 stdl. bis 4-mal tgl. AS 3-mal tgl.
Moxifloxacin 5 mg	Vigamox 5 mg/ml AT	3-mal tgl.
diverse Antibiotika		
Fusidinsäure	Fucithalmic AT	2-mal tgl.
Chloramphenicol 10 mg	Posifenicol C 1 % AS	AS 2-stdl. bis stdl.
Polypeptid-Antibiotika		
Gramicidin, Polymyxin B – nur in Kombinationen, s. dort		
Antibiotika-Kombinationen – Auswahl		
Polymyxin B/Gramicidin/ Neomycin	Polyspectran-Tropfen	3- bis 5-mal tgl.

33.3 Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde

Tab. 33.16 • Fortsetzung

Generika	Handelsnamen	Dosierung
<i>subkonjunktival</i>		
Gentamicin	Refobacin 40 Ampullen	20–40 mg (0,5–1 Ampulle) 24-stdl.

Intravitreale Kombinationen

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

Intrakameral

Apokram 50 mg (Cefuroxim 50 mg)

Tab. 33.17 • Systemische Antibiotika/Chemotherapeutika (Auswahl).

Generika	Handelsnamen	Dosierung
<i>Aminoglykosid-Antibiotika</i>		
Gentamicin 10–120 mg	Injektionslg./Ampullen: z. B. Rotexmedica; Refobacin	s. Fachinformation
<i>Cephalosporine</i>		
Cefuroxim	z. B. Cefuroxim-saar 750 mg/bis 1500 mg Pulver zur Herstellung einer Injektions-/ Infusionslg./500 mg Filmtabletten	s. Fachinformation
<i>Penicilline</i>		
Mezlocillin 2 g/4 g	MEZLOCILLIN Carino Pulver zur Herstel- lung einer Injektions-/Infusionslg.	s. Fachinformation
Flucloxacillin	z. B. Hartkapseln: Flucloxacillin Altame- dics 500 mg; Staphylex 250 mg/500 mg Pulver für Injektions-/Infusionslg.: Fluclox Stragen 1 g/2 g Staphylex Injektion 250 mg/500 mg/1 g	s. Fachinformation
<i>Gyrasehemmer</i>		
Ciprofloxacin	z. B. Ciprobay Filmtabl., Granulat, Infusionslg.	s. Fachinformation
<i>Lincomycin-Derivate</i>		
Clindamycin 75– 600 mg	Tabl., Kps.: Clinda-saar; Sobelin	Toxoplasmose: 4-mal tgl. 300 mg für 3 Wochen: s. a. Fachinformation
<i>Sulfonamide</i>		
Sulfadiazin 500 mg	Sulfadiazin-Heyl Tabl.	Toxoplasmose: 4-mal tgl. 1 g in Verbindung mit Pyrimethamin; s. a. Fachinformation

Tab. 33.17 • Fortsetzung

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Co-trimoxazol Trimethoprim 160 mg/Sulfa- methoxazol 800 mg	Tabl.: z. B. Eusaprim forte	Toxoplasmose: 2-mal tgl. 1 Tabl.; s. a. Fachinformation
Chemotherapeutikum (Folsäureantagonist)		
Pyrimethamin 25 mg	Daraprim Tabl.	(Toxoplasmose) 1. Tag 2 Tabl., danach 1 Tabl. tgl. für 3–4 Wo- chen; in Kombination mit einem Sulfadiazin (s. o.) und mit Folin- säure (Calciumfolinat) 1-mal wöchentlich (Dos. unterschied- lich, ab 3 mg); s. a. Fachinfor- mation

Tab. 33.18 • Kortikosteroide.

Generika	Handelsnamen	Dosierung
lokale Kortikosteroide (Einzelstoffe)		
Dexamethason 1 mg	Dexa EDO AT; Dexafluid /sine AT; Dexagel AT; Dexamethason-AS Jenapharm; Dexa-Ophthal/-sine AT; Dexapos COMOD AT; Dexa-sine/ -SE AT; Isopto-Dex AT/AS; Monodex AT; Spersadex AT	AT 2- bis 3-mal tgl. bis stdl.; AS 1- bis 3-mal tgl.
Fluorometholon 1 mg	Efflumidex AT; Fluoropos AT	2- bis 4-mal tgl. bis stdl.
Hydrocortison- acetat 5–25 mg	Ficortril 0,5 % AS; Hydrocortison-POS N 1 %/2,5 % AS	2- bis 3-mal tgl.
Prednisolon 2,5–10 mg	Inflanefran forte AT; Prednifluid 10 mg/ml AT; Predni-Ophtal-Gel; Predni-POS 0,5–1 % AT-Suspension; Prednisolon-AS Jenapharm; Ultra- cortenol AT-Suspension/AS	AT 2- bis 4-mal tgl. bis stdl. AS 1- bis 4-(6-)mal tgl.
Loteprednoletabo- nat 5 mg	Lotemax AT-Suspension	24 Std. postoperativ begin- nend 1–2 Tr. 4-mal tgl., nicht länger als 2 Wochen
subkonjunktival		
Dexamethason 4 mg	Fortecortin Inject 4 mg Ampullen	1 ml 1- bis 2-mal tgl.
intravitreal		
Dexamethason 700 µg	Ozurdex intravitreales Implantat	

33.3 Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde

Tab. 33.18 • Fortsetzung

Generika	Handelsnamen	Dosierung
<i>systemische Kortikosteroide (Einzelstoffe)</i>		
Prednison 1–50 mg	Tabl.: z. B. Decortin/Prednison- Galen/-acis	s. Fachinformation
Prednisolon 1–50 mg	Tabl.: z. B. Decortin H; Prednisolon -Galen/-acis	s. Fachinformation
<i>intravenöse Pulstherapie</i>		
Methylprednisolon	Metypred Galen, Urbason soluble forte	1 g für 3 Tage i. v.

Tab. 33.19 • Lokale Kortikosteroid/Antibiotika-Kombinationen (Auswahl).

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Dexamethason/ Oxytetracyclin	Corti Biciron N AS	2- bis 3-mal tgl.
Dexamethason/Gentamicin	Dexa-Gentamicin AT/AS; Dexamytrex AT/AS	AT 4- bis 6-mal tgl. AS 2- bis 3-mal tgl.
Prednisolon/Gentamicin	Inflanegent Liquifilm AT	stdl. bis 2- bis 4-mal tgl.
Dexamethason/Neomycin/ Polymyxin B	Isopto-Max AT-Suspension/AS	AT 4- bis 6-mal tgl. AS 3- bis 4-mal tgl.
Oxytetracyclin/Prednisolon	Oxytetracyclin-Prednisolon- AS-Jenapharm	3- bis 6-mal tgl.
Dexamethason/Neomycin	Dispadex comp 2,45 mg/ml bzw. 1 mg/ml AT	4- bis 6-mal tgl.
Dexamethason/Tobramycin	Tobradex 3 mg/ml bzw. 1 mg/ml AT	6- bis 2-stdl.
Prednisolon/Sulfacetamid-Na	Blephamide AS	3-bis 4-mal tagsüber, 1- bis 2-mal nachts

Tab. 33.20 • Lokale nicht steroidale Antiphlogistika (NSA) (Auswahl).

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Diclofenac 1 mg	Diclovision sine AT im Einzel- dosisbehältnis, Voltaren ophtha/- sine AT Difen UD AT	3- bis 5-mal tgl. (u. perioperativ)
Flurbiprofen 0,3 mg	Ocuflur O.K. AT	4-mal tgl. (u. perioperativ)
Ketorolac- Trometamol 5 mg	Acular AT Ketovision AT	3-mal tgl. (u. perioperativ)
Nepafanac 1 mg	NEVANAC AT-Suspension	3-mal tgl.
Salicylsäure 1 mg	Sophthal COMOD AT	4-mal tgl.

Tab. 33.21 • Viro(u)statika (Auswahl).

Generika	Handelsnamen	Dosierung
lokale Virustatika		
Aciclovir 30 mg	Acic-Ophtal AS; AciVision 30 mg/g AS; Virupos AS	AS: 5-mal tgl. tagsüber alle 4 h
Ganciclovir 1,5 mg	Virgan Augengel	anfangs 5-mal tgl.
systemische Virustatika		
Aciclovir 200 mg	Suspension zum Einnehmen	Herpes simplex 5 ml Messlöffel 2–5-mal tgl. nach Immunstatus
Ganciclovir 500 mg	Cymeven Infusionslsg.	nach Behandlungsleitlinien
Valaciclovir 500 mg	Valtrex Tabl.	Herpes zoster, ophthalmicus: 3-mal tgl. 2 Tbl. (1000 mg); weitere Diagnosen s. Fachinformation
Valgan- ciclovir 450 mg	Valcyte 50 mg/ml Pulver für Lsg. zum Einnehmen/ 450 mg Tabl.	CMV-Retinitis: 2-mal tgl. 900 mg für 21 Tage; 1-mal tgl. 900 mg Erhaltung- therapie; weitere Diagnosen s. Fach- information
antiretrovirale Kombinationstherapie (HAART) bei HIV/AIDS (S.363)		

Tab. 33.22 • Antimykotika (Auswahl).

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Augentropfen – zurzeit keine Fertigpräparate im Handel		
Amphotericin B Suspension 0,1–0,5 mg/ ml in steriler 5 %iger Dextrose in Wasser		alle 30 min
Flucytosin 1 und 1,5 %ige Lsg. der 10 mg/ml i. v. Aufberei- tung		stdl.
Clotrimazol 1 %ige Suspension durch Mischung von 10 mg Puder mit 1 ml künst- liche Tränen		4-stdl. (vorher schütteln)
systemische Therapie		
Amphotericin B 50 mg	z. B. Amphotericin B Pulver zur Herstellung einer Infusionslsg.	initial 0,1 mg/kg KG i. v. bis 1 mg/kg KG
Fluconazol	z. B. Diflucan (Kps., Saft, Trockensaft, Infusionslsg.)	s. Fachinformation
Voriconazol	VFEND zur Herstellung einer Infusionslsg.	2-mal tgl. 4–6 mg/kg KG; s. a. Fachinformation

33.3 Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde

Tab. 33.22 • Fortsetzung

Generika	Handelsnamen	Dosierung
<i>subkonjunktival</i>		
Amphotericin B		0,5 ml von 0,75 mg/ml
<i>intravitreal</i>		
Amphotericin B		5 µg/0,1 ml

Tab. 33.23 • Antiallergika (Auswahl).

Generika	Handelsnamen	Dosierung
<i>Mastzellstabilisatoren</i>		
Cromoglicinsäure 10–20 mg	Allergo-COMOD AT; Cromo-Stulln UD AT; Dispacromil/-sine AT	4-mal tgl.
Lodoxamid	Alomide /-SE AT	4-mal tgl.
<i>Antihistaminika</i>		
Azelastin	Allergodil AT; Azelastin COMOD AT; Azela- Vision MD 0,5 mg/ml sine AT/sine AT im Einzeldosisbehältnis	2- bis 4-mal tgl.
Emedastin	Emadine AT	2-mal tgl.
Ketotifenfumarat 0,1–0,25 mg	Allergo-Vision sine AT im Einzeldosis- behältnis, Ketotifen Stulln UD AT, Zaditen ophtha/ -sine AT	2-mal tgl.
Levocabastin 0,5 mg	Livocab AT/-direkt AT	2- bis 4-mal tgl.
Epinastin 0,5 mg	Relestat AT	2-mal tgl.
<i>Phospholipase-A2-Hemmer</i>		
Olopatadin 1 mg	Opatanol AT	2-mal tgl.
<i>Kombinationen Antihistaminikum/Vasokonstriktor</i>		
Antazolin/Tetryzolin	AllergoConjunct AT	3- bis 4-mal tgl.

Tab. 33.24 • Therapie bei Sicca-Symptomatik.

Generika	Handelsnamen	Dosierung
<i>Filmbildner</i>		
Povidon 20–50 mg	Lacri-Stulln UD AT; Oculotect fluid/-fluid sine AT; Prota- gent/-SE AT; WET-COMOD AT	3- bis 5-mal tgl. evtl. häufiger
Polyvinylalkohol 14 mg	LIQUIFILM AT	nach Bedarf
Hypromellose 3–5 mg	Gen Teal Lsg.; Lacri-Vision AT; Pan-Vision AT; Sicca-Stulln/- UD AT	3-mal tgl., evtl. häufiger

Tab. 33.24 • Fortsetzung

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Hyaluronsäure	BIOLAN AT/Gel; Comfort Shield MDS/-SD AT; Hyabak AT; Hylan AT; HYLO-COMOD AT; Hylo-Gel AT; Hylo-Vision Gel multi/-Gel sine/-sine/-HD AT; Vislube AT; Vismed gel/-multi AT; Vismed/-light/-multi AT; Vismed wash Spüllösung	1-bis 5-mal tgl.; nach Bedarf
Carbomer 2–3 mg	Liquigel/-UD Gel; Siccapos Gel; Thilo-Tears Gel/-SE; Visco-Vision Gel	3-mal tgl. oder häufiger
Tamarindensamen-Polysaccharid (TSP)	Visine Intensiv /-Müde Augen/-sensitiv flüssige Geltropfen	3- bis 4-mal tgl.
Carmellose 5–10 mg	Cellufresh AT; Cellumed AT; Celluvisc AT	3- bis 4-stdl.; nach Bedarf
Perfluorohexyloctan	EvoTears	4-mal tgl.
Kombinationen		
Wollwachsalkohole, Paraffin, Vaseline	Coliquifilm AS	mehrmals tgl.
Dexpanthenol, Polyvinylalkohol	Dispatenol AT	mehrmals tgl.
Polyvinylalkohol, Povidon	Lacrimonal O.K. N AT; LIQUIFILM O.K. N AT	mehrmals tgl.
Hypromellose, Povidon, Glycerol	Lacrisic/-SE AT	mehrmals tgl.
Soja-Lecithin, Dexpanthenol, Hyaluronsäure s. u.	OmniTears Lidspray N liposomales Lidspray	3- bis 4-mal tgl.
Dexpanthenol, Polyvinylalkohol	Siccaprotect AT	bis zu 6-mal tgl. tgl.
Hyaluronsäure, Dexpanthenol	Bepanthen-AT HYLO-CARE AT	≥ 3-mal tgl.
Natriumcarboxymethylcellulose, Glycerol	Optive/-UD AT, mit Rizinusöl Optive Plus/-UD AT; OPTIVE Gel Drops	1–2 Tr. nach Bedarf
Natriumcarboxymethylcellulose, Hyaluronsäure, Glycerol	Optive Fusion AT; OPTIVE FUSION UD AT mit Erythritol und Levocarnitin	nach Bedarf
Hydroxypropyl-Guar, Hyaluronsäure	Systane Hydration/-UD AT	nach Bedarf
Hydroxypropyl-Guar, Verschiedenes	Systane/-UD/-Ultra AT	nach Bedarf
Sojalecithin, NaCl etc.	TEARS AGAIN liposomales Augenspray	3- bis 4-mal tgl. auf die geschlossenen Lider
Povidon, Carbomer	Visine Trockene Augen flüssige Geltropfen	3- bis 4-mal tgl.
Trehalose, Carbomer	Thealoz Duo Gel	1- bis 4-mal tgl.
Trehalose, Hyaluronsäure	Thealoz Duo/-UD AT	4- bis 6-mal tgl.

33.3 Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde

Tab. 33.24 • Fortsetzung

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Hyaluronsäure, Allantoin	Hylo-Vision HD plus AT	1 bis 2 Tropfen
Hyaluronsäure, Malvenblütenextrakt	Visiodoron Malva AT	nach Bedarf
Hyaluronsäure, Euphrasia	HYLO.FRESH AT	3-mal tgl.; nach Bedarf
Hyaluronsäure, Heparin	HYLO-PARIN AT	3-mal tgl.; nach Bedarf
Hyaluronsäure, Ectoin	HYLO-PROTECT AT	3-mal tgl.; nach Bedarf
Vitamin A, E, Dexpanthenol etc.	Vit-A-Vision AS	3-mal tgl.
Verschiedene Wirkstoffe zum Schutz der Augenoberfläche		
Parin-POS AS (Heparin); Thealoz Trehalose 3 % AT (Trehalose); Cationorm MD sine/-SD sine AT, Emulsion (Paraffinöl, Glycerol etc.); Remogen Omega AT (Eicosapentaensäure etc.)		

Tab. 33.25 • Epithelisierungsmittel.

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Dexpanthenol 50 mg	Bepanthen AS; Panthenol-AS Jenapharm	2- bis 4-mal tgl.
Calcium-panthothenat	Kerato Bicion 5 % AS	3- bis 5-mal tgl.
Retinolpalmitat	VitA-Pos AS	2- bis 3-mal tgl.
Poly(carboxymethylgluco- sesulfat), Dextran T 40	Cacicol	1-mal wöchentlich

Tab. 33.26 • Dehydrierungsmittel bei Hornhautödem.

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Natriumchlorid 5 %	Omni-Sorb AT; ODM 5 Lsg. mit Hyaluronsäure	3- bis 5-mal tgl.

Tab. 33.27 • Lokalanästhetika (nicht zu Händen des Patienten).

Generika	Handelsnamen	Dosierung
Oxybuprocain 4 mg	Conjucain-EDO AT; Novesine 0,4 % Lsg.	Tonometrie: 1-mal, 20–30 s Wartezeit; Fremdkörperentfernung: Mehrmals im Abstand von 60 s; s. a. Fachinformation
Oxybuprocain/Fluores- cein	Thilorbin	Tonometrie: 1 Tr., Messung unmittelbar nach Applikation
Proxymetacain 5 mg	Proparakain- POS 0,5 % AT	1 Tr.

Tab. 33.28 • Immunsuppressiva und Zytostatika (Auswahl).

Generika	Handelsnamen	Dosierung
lokale Anwendung		
Ciclosporin 1 mg	IKERVIS 1 mg/ml AT Emulsion	1 Tr. 1-mal tgl. vor dem Schlafen-gehen
Lokale Anwendung -	nicht als Fertigpräparate im Handel	
Mitomycin 0,02 %	Mitomycin 2 medac Trockensubstanz	
Fluorouracil 50 mg	Injektionslösungen: Benda-5 FU; 5-FU medac Lsg.; Ribofluor	1/2/5 % 2-mal tgl.
Intravitreale Anwendung	nicht als Fertigpräparat im Handel	
Bevacizumab	Avastin 25 mg/ml Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung	

systemische Anwendung**Dosierung krankheits- und personenbezogen unter allgemeinärztlicher/internistischer Kontrolle**

Azathioprin	Tabletten z. B.: Azafalk; Azademac; Imurek Filmtabl./Injektionslösung
Chlorambucil	Leukeran Tabl.
Ciclosporin	Kps. z. B.: Ciclosporin Pro; Ciqorin;; Immunosporin Sandimmun
Cyclophosphamid	Endoxan Drag. Trockensubstanz
Methotrexat	Tbl. z. B.: Lantarel; metex; Methotrexat Lederle Injektionslösungen z. B.: Lantarel FS; metex; Methotrexatmed; Infusionslösungen z. B.: Methotrexat Lederle
Mycophenolatmofetil	Kps./Tabl.: Cellcept; Mowel; Myfenax Injektionslösung: CellCept
Rituximab	MabThera Infusionslg. – monoklonaler Antikörper

Tab. 33.29 • Fertigpräparate für die IVOM

Generika	Handelsnamen	Zulassung für (Stand 12/2017)
Aflibercept 40 mg	Eylea 40 mg/ml Injektionslösung	feuchte AMD; Visusbeeinträchtigung durch Makulaödem nach Venenverschluss, Visusbeeinträchtigung durch diabet. Makulaödem, myope CNV
Ranibizumab 2,3 mg	Lucentis 10 mg/ml Injektionslösung in einer Fertigspritze	feuchte AMD, CNV oder diabetisches Makulaödem, Makulaödem bei retinalen Venenverschlüssen

33.3 Auflistung wichtiger Medikamente in der Augenheilkunde

Tab. 33.29 • Fortsetzung

Generika	Handelsnamen	Zulassung für (Stand 12/2017)
Dexamethason 700 µg	Ozurdex intravitreales Implantat	Erwachsene: diabet. Makulaödem bei Pseudo-phakie oder nicht geeignet für Therapie mit Nicht-Kortikosteroiden; Makulaödem bei retinalem Venenverschluss, nichtinfektiöse Uveitis posterior
Fluocinolon 190 µg	ILUVIEN Implantat im Applikator	Sehstörungen bei chron. diabetischem Makulaödem

Tab. 33.30 • Behandlung der vitreomakulären Traktion

Ocriplasmin	JETREA 0,5 mg/0,2 ml Konzentrat zur Herstellung einer Injektionsg.	Dos.: 0,125 mg 1-mal intravitreal

► Mydriatika/Zykloplegica: s. Tab. 1.3.

Sachverzeichnis

- A**

 A-Bild, Echografie 84
 A-Symptom 433, 439
 – Operation 520
 A-V-Symptom 439
 Abdecktest 25
 Abduktion 434
 Abduzensparese 444, 447
 Ablatio retinae s. Netzhaut-
 ablösung 280
 Ablepharie s. Kryptoph-
 thalmus 126
 Acanthosis nigricans 193, 196
 Acetazolamid
 – Glaukomanfall 263
 – okuläre Hypertension 409
 – primäres kongenitales
 Glaukom 261
 – Pseudotumor cerebri 398
 – zystoides Makulaödem 313
 Acetylcystein 165
 – Keratokonjunktivitis 184
 Achromatopsie 65
 – erworbene 101
 – inkomplette 338
 – komplette 337
 – kongenitale 100
 Achsenmyopie 56, 342
 Aciclovir
 – akute retinale Nekrose 363
 – Herpes zoster ophthal-
 micus 146
 – Herpes-simplex-
 Keratitis 229
 Acquired immunodeficiency
 syndrome 363
 Adaptation, mesopische 67
 Adaptometer nach Gold-
 mann-Weekers 66
 Addison-Krankheit 196
 Adduktion 434
 Adenochrom-Pseudo-
 zyste 195
 Adenokarzinom,
 pleomorphes 167
 Adenom
 – Hypophyse 416
 – pleomorphes 167
 Adenoma sebaceum 323
 Adenovirus 187–188
 Aderhaut s. Chorioidea 81
 Aderhautmetastasen 384
 Adie-Syndrom 250
 Adrenalin, Intoxikation 317
 Agnosie, visuelle 89, 420
 Ahmed-Valve 507
 AIDS 117, 363
 AIDS-related-Komplex 364
 AION = arteriitische anteriore
 ischämische Optikus-
 neuropathie 401
 Akanthamöben 230
 – Keratitis 230
 – Konjunktivitis 190
 Akanthose 148
 Akkommodation 57
 – Maximum 58
 – Verminderung 246
 Akkommodationsbreite 57
 – Bestimmung 57
 – erhöhte 247
 – verminderte 246, 360
 Akkommodations-
 spasmen 247
 Akromegalie 117
 Akute retinale Nekrose 362
 Alakrimie 163
 Albinismus 117, 239
 – okulärer 240
 – okulokutaner 240
 Alkaptonurie 191, 196
 Allästhesie 421
 Alopezie 359
 Altersweitsichtigkeit s.
 Presbyopie 56
 ALTP = Argonlaser-Trabekulo-
 plastik 484
 Amaurosis fugax 95, 297
 Amblyopie 434–435
 AMD = altersabhängige
 Makuladegeneration 304
 Ametropie 56
 Amotio chorioideae s.
 Chorioideaablösung 375
 Amotio retinae s. Netzhaut-
 ablösung 280
 Amphotericin B
 – intraokulär 517
 – Kandidose 372
 – mykotische Keratitis 232
 Amyloidose 117, 274
 Anämie 117
 Ando-Iridektomie 513
 Aneurysma
 – Arteria communicans
 posterior 417, 445
 – Bindehautgefäße 175
 – Chiasmabereich 417
 Angiografie
 – Fluorescein 83
 – OCT 80
 – Indozyanin-grün 84
 Angioid streaks 344
 Angstpupille 249
 Aniridie 235
 Anisokorie 38, 96, 247
 – Ausschluss 35
 – essenzielle 250
 – Untersuchungsgang 38
 Anisometropie 57
 Ankyloblepharon 127
 Anomaliequotient 65
 Anomaliewinkel 434
 Anomaloskop nach Nagel 64
 Anton-Syndrom 421
 Aphereseverfahren, extrakor-
 porales 309
 Aplasia pilorum intermit-
 tens 128
 APMPE = Akute posteriore
 multifokale plakoide
 Pigmentepithelio-
 pathie 359
 Applanationstonometrie 44
 Apraclonidin, okuläre Hyper-
 tension 409
 Apraxie
 – Lidöffnung 141
 – okulomotorische 451
 AQ = Anomaliequotient 65
 Aquäduktssymptomatik 133
 Arcus senilis 213
 Arden-Index 69
 Argonlaser, Trabekulo-
 plastik 484
 Argyll-Robertson-Pupille 249
 Argyroze 195, 218
 Arlt-Linie 186
 ARN = akute retinale
 Nekrose 362
 Arnold-Chiari-Sequenz 457
 Arteria-temporalis-
 Biopsie 533
 Arterienastverschluss 295
 Arteriitis 402
 – temporalis 117, 401
 Arteriosklerose 117
 Arthritis 117
 – juvenile rheumatoide 354
 – Psoriasis- 356
 – rheumatoide 193
 Ascorbinsäure,
 Verätzung 460
 Asthenopie 89
 Ästhesiometer nach
 Draeger 39
 Ästhesiometrie 39
 Astigmatismus 57
 – Bestimmung 39
 – inversus 57
 – irregulärer 40
 – obliquus 57
 – rectus 57
 – Skiaskopie 52
 Astrozytom, retinales 322
 Atrophia gyrate 345

Atrophiezone, chorioretinale

Atrophiezone, chorioretinale 342
 Atropin 47
 – Akanthamöbenkeratitis 231
 – Herpes-simplex-Keratitis 229
 – Kandidose 372
 – malignes Glaukom 264
 – mykotische Keratitis 232
 – Neovaskularisationsglaukom 259
 – Ulcus corneae 228
 Aufdecktest 25
 Aufklärungspflicht, Operation 477
 Aufwärtsblick, supranukleäre Lähmung 133
 Augapfel s. Bulbus 14
 Auge
 – rotes 112
 – trockenes 95, 164, 216
 Augenabschnitt, hinterer
 – Darstellung 84
 – Membranbildung 282
 Augenabschnitt, vorderer
 – Biomikroskopie 84
 – Untersuchung 39
 Augenbeweglichkeit s. Motilität 20
 Augenbewegungsstörung 451
 Augenbrauenanomalie, kongenitale 127
 Augenbrauenfusion 128
 Augenbrennen 95
 Augenhintergrund
 – Normalbefund 46
 – s. auch Fundus 40
 Augenhintergrundgefäße, Darstellung 84
 Augenhintergrundreflexe, Beurteilung 24
 Augenhintergrunduntersuchung 46
 – Kontaktglasuntersuchung 49
 – Ophthalmoskopie 48
 Augeninnendruck
 – Hypertonie 97
 – Hypotonie 103, 265
 – Normmittelwert 406
 – Normwert 45
 – Tagesdruckprofil 406
 Augenlängenmessung 84
 Augenmuskelabriss, intraoperativer 518
 Augenmuskelchirurgie 518
 Augenmuskellähmung, progrediente 140
 Augenmuskelresektion 519

Augenmuskelrücklage-rung 519
 – Musculi obliqui 520
 – Musculus rectus medialis 520
 Augenmuskeltransposition 520
 Augenprellung s. Contusio bulbi 461
 Augenschmerzen 89
 Augenspiegel 48
 Augenspülung 459
 Augenstellung, Untersuchung 20
 Augenverletzung, perforierende/penetrierende 465
 Aura 419
 Aureomycin, Kanalikulitis 170
 Außenschielen, manifestes 441
 Austausch-Kontaktlinse 61
 Autofluoreszenz 83
 Autoimmunretinopathie 319
 Avulsio n. optici 463
 Axenfeld-Nervenschlinge 206
 AZOOR (akute zonale okkult äußere Retinopathie) 352

B

B-Bild, Echografie 84
 Baerveldt-Implantat 507
 Bagolini-Lichtschweiftest 34
 Balint-Holmes-Syndrom 421
 Baquacil 231
 Basaliom 159
 – noduloulzeratives 159
 – pigmentiertes 159
 – sklerosierendes 160
 – superfiziales 159
 Basalzellpapillom 154
 Basisuntersuchung, ophthalmologische 11
 Bechterew, Morbus 122, 355
 Begutachtung 534
 Behçet-Krankheit 118, 358
 Bell-Phänomen, Prüfung 30
 Bengalrosafärbung 42
 Bergmeister-Papille 274
 Berlin-Ödem 463–464
 Best, Vitelliforme Makuladystrophie 334
 Bestrahlungsschaden 460
 Beta-Carotin-Substitution, altersabhängige Makuladegeneration 309
 Betaxolol, okuläre Hypertension 409
 Bielschowsky-Kopfneigetest 23

Bifokalgläser
 – Heterophorie 438
 – Indikation 55
 Bildschirmlesegerät 59
 Bilharziose 190
 Bimatoprost, okuläre Hypertension 408
 Bindehaut 173
 Bindehaut, Sekretbildung 114
 Bindehautabstrich 17
 Bindehautanämie 175
 Bindehautemphysem 176
 Bindehautentzündung s. Konjunktivitis 176
 Bindehautgefäße, Kaliberschwankungen 175
 Bindehauthyperämie
 – akute 174
 – paroxysmale 175
 – passive 174
 Bindehautnaht 480
 Bindehautödem, durchsichtiges s. Chemosis 97
 Bindehautpigmentierung
 – hämatogene 195
 – ikterische 195
 Bindehauttrötung 95
 Bindehauttumoren 197
 Bindehautveränderung
 – degenerative 196
 – Gefäßzirkulation 174
 – Pilze/Parasiten 189
 – Stoffwechselerkrankungen 191
 – Systemerkrankungen 192
 – tumorähnliche 198
 Bindehautverfärbung 195
 Bindehautverletzung 472
 Binokularabgleich 54
 Binokularsehen 32
 – Lichtschweiftest 34
 Biometrie 84
 Biomikroskopie 84
 Bitot-Fleck 165
 Bjerrum-Areal 406
 Bjerrum-Skotom 73, 406
 Blastomykose 189
 Blau-auf-gelb-Perimetrie 76
 Blausinnstörung, Test 63
 Blendempfindlichkeit 89
 Blepharitis 143
 – Demodex folliculorum 143
 – folliculäre impetiginöse 143
 – seborrhoische 143
 – Staphylokokken 143
 Blepharochalasis 132
 Blepharokonjunktivitis
 – angularis 185
 – kontaktlinsenbedingte 62
 Blepharophimose-Syndrom 128

- Blepharospasmus 97
 - essenzieller 142
 - Blessig-Iwanoff-Zyste 278
 - Blickhalteschwäche 452
 - Blickkrampf 458
 - Blicklähmung 451
 - progressive supra-nukleäre 451
 - Blicklinie 433
 - Blickrichtungen, diagnostische 20
 - Blickrichtungsnystagmus 452
 - Blickzentrum, supra-nukleäres 450
 - Blickzielbewegungen s. Sakkade 451
 - Blickzielbewegungsuntersuchung 23
 - Blinder Fleck 71, 74
 - Blindheit, transiente 95
 - Blitzsehen s. Fotopsie 91
 - Blow-out-Fraktur 468
 - Blutdiskrasie, hämorrhagische 175
 - Blutung
 - expulsive 376
 - Glaskörper- 274
 - intraretinale 108, 284–285, 293
 - präretinale 108
 - subkonjunktivale s. Hyposphagma 97
 - subretinale 108
 - Blutzyste 431
 - Bogenskotom 406
 - Bonamour-Zeichen 174
 - Borreliose 118, 120, 369
 - Nachweis 349, 369
 - Botulinumtoxin
 - endokrine Ophthalmopathie 427
 - essenzieller Blepharospasmus 143
 - Keratopathia neuro-paralytica 232
 - Schieloperation 520
 - Botulismus 246
 - Bourneville, Morbus 323
 - Bourneville-Pringle-Syndrom 323
 - Bowen, Morbus, Lidveränderungen 148
 - Brachytherapie 383
 - Brauentropis 132
 - Operation 526
 - Brawny-Skleritis 208
 - Break-point s. Diplopiepunkt 33
 - Brechkraft s. Refraktion 53
 - Brechungsmyopie 56
 - Brillenkorrektur, Achsenmyopie 344
 - Brimonidin, okuläre Hypertension 409
 - Brinzolamid, okuläre Hypertension 408
 - Brolene 230
 - Brown-Syndrom 450
 - Brückner-Test 24
 - Brushfield-Fleck 237
 - BSS = balanced salt solution 481
 - Buckelchirurgie siehe Plombenaufnähtung 515
 - Bulbus
 - Entfernung 532
 - Lagebeurteilung 14
 - Perforation 465
 - Bulbusperforation, operationsbedingte 516, 518
 - Buphthalmus 260
 - Busacca-Knötchen 238, 348
 - BUT = break-up time 20
- C**
- C-Test 51
 - Normwerte 435
 - C/D-Verhältnis 405
 - Café-au-Lait-Fleck 153, 323
 - Calciumdinatriummedetat s. EDTA 493
 - Canaliculus s. Tränenkanal 169
 - Candidiasis 118, 190
 - Canthaxanthin 316
 - Carbachol, okuläre Hypertension 409
 - Carboanhydrasehemmer, okuläre Hypertension 409
 - Carteolol, okuläre Hypertension 409
 - Cataracta s. Katarakt 268
 - CCT = central corneal thickness 39
 - Cefuroxim, intraokulärer Fremdkörper 466
 - Cellophan-Makulopathie 315
 - Cellophan-Reflex 315
 - Cerclage 517
 - Cerufloxim, Endophthalmitis 468
 - Chalazion 150
 - Operation 521
 - Chalkose 272, 316, 466
 - Chandler-Syndrom 235
 - Charles-Bonnet-Syndrom 420
 - Chediak-Higashi-Syndrom 239
 - Chemosi 97, 175
 - Chemotherapie, Retinoblastom 322
 - Chiasma opticum, Läsion 414
 - Chiasmameningeom 412
 - Chinin 316
 - Chlamydia psittaci 186
 - Chlamydia trachomatis 186
 - Chlamydieninfektion 118
 - Chlamydienkonjunktivitis 185
 - Chloroquin 316
 - Chlorpromazin 316
 - Chorioidalfarkt, ischämischer s. Elschnig-Flecken 285
 - Chorioidea
 - Ablösung 375
 - Atrophie 345
 - Darstellung 84
 - Gefäßdarstellung 81
 - Metastasen 384
 - Ruptur 464
 - Chorioideakolobom 324
 - Chorioideremie 345
 - Chorioiditis 346, 348
 - juxtapapillaris Jensen 372
 - serpiginöse (geografische) 361
 - Chorioidopathie, Pneumocystis-carinii- 364
 - Chorioretinitis 346
 - Toxoplasmose 372
 - Chorioretinopathie
 - Birdshot 361
 - fokale hämorrhagische s. Histoplasmose 370
 - zentrale seröse 311
 - Choristom 148
 - Christbaumschmuck-Katarakt 270
 - Chromopsie 90
 - Chrysiasis 195, 219
 - Ciclosporin, Keratokonjunktivitis epidemica 188
 - Circinata-Figur 98, 285
 - clear lens extraction 500
 - Clindamycin, Toxoplasmose 373
 - Clofazimin, Intoxikation 317
 - Clonidin, okuläre Hypertension 409
 - Clotrimazol, Kandidose 372
 - CMÖ = zystoides Makulaödem 312
 - CNV = Chorioidale Neovaskularisation 305
 - Coats-Krankheit 297
 - altersbedingte 308
 - Cogan-Epitheldystrophie 223
 - Cogan-II-Syndrom 451
 - Cogan-Reese-Syndrom 234
 - Colitis ulcerosa 118
 - Collier-Zeichen 133
 - Comberg-Schale 87
 - Compound-Näviszell-nävis 202
 - Computertomografie 85

Conjunctivitis s. Konjunktivitis

Conjunctivitis s. Konjunktivitis 178
 Contusio bulbi 461
 Cornea guttata 213
 Cornea s. Kornea 211
 Cotton-Wool-Herd 98, 285
 Cover-Test 25
 Cowden's disease s. Hamartom, multiples 148
 COWS = cold opposite, warm) 30
 Créde- Prophylaxe 184
 Crohn-Krankheit 118, 193
 Cromoglicinsäure
 – Keratokonjunktivitis 184
 – Konjunktivitis vernalis 179
 Crosslinking, Hornhaut 499
 CSR = zentrale seröse Chorioretinopathie 311
 CT = Computertomografie 85
 Cushing-Krankheit 118
 Cyclopentolat 47
 Cypass 508
 Cystinose 118, 191

D

Dakryoadenitis 115
 – akute 165
 – chronische 166
 Dakryoendoskopie 20
 Dakryops 166
 – kongenitaler 163
 Dakryostenose, kongenitale 169
 Dakryozystitis 115
 – akute 170
 – chronische 171
 Dakryozystorhinostomie 531
 Dakryozystozele 169
 Dalen-Fuchs-Knoten 360
 DALK = deep anterior lamellar keratoplasty 497
 Dalrymple-Zeichen 132, 426
 Dämmerungssehvermögen, Untersuchung 67
 Dapson, Pemphigoid 182
 Daueradaptation 66
 DCT = Dynamische Konturtonometrie 45
 Defekttiefe 73
 Deferoxamin 316
 – Siderose 473
 Degeneration 324
 Demarkationslinie, Netzhautablösung 280
 Demodex folliculorum 143, 190
 Demodicidosis 190
 Dendritica-Figur 211
 Denervierungsüberempfindlichkeit 250
 Denver-Krupin-Ventil 507

Dermatitis 118
 – atopische 145
 – Lid 144
 Dermatochalasis 131
 – Operation 525
 Dermoid 199
 – Lid 152
 – Orbita 152
 Dermolipom 200
 Descemet-
 – Falten 213
 – Leisten 213
 – Stripping 498
 Desmarres-Lidhaken 17
 Deuteranomalie 63, 336
 Deuteranopie 337
 Deviation, Kipp- 457
 Dexamethason
 – intravitreal 517
 – Konjunktivitis vernalis 179
 – Uveitis 351
 Dexpanthenolsalbe 165
 Dextroversion 434
 Diabetes mellitus 118
 Dichromasie 336
 Dichromat 63
 Diffuse lamelläre Keratitis 215
 Diktyom, Ziliarkörper 386
 Dilatationsdefizit 257
 Diodenlaser 512
 – Zyklotokoagulation, transklerrale 512
 Diplopie
 – binokulare 90
 – monokulare 90
 – postoperative 437
 Diplopiepunkt 33
 Difilariasis 190
 Dissoziation, statokinetsche 71
 Distichiasis 127, 129
 Divergenz 434
 – Lähmung 454
 Divergenzfusion 33
 DLK = diffuse lamelläre Keratitis 215
 DMEK = Descemet stripping endothelial keratopathy 498
 Doppelbilder s. Diplopie 90
 Doppelbildlokalisation, binokulare 32
 Doppelbogenskotom 406
 Doppelringzeichen 389
 Doppler-Sonografie 84
 Dorzolamid, okuläre Hypertension 408
 Double-floor sign 88
 Downbeat-Nystagmus 457
 Downshoot 449

Doyne-Kolloid-Dystrophie 309
 dPVR = diabetische proliferative Vitreoretinopathie 286
 dR = diabetische Retinopathie 285
 Drainageimplantat 507
 Dreispiegel-Kontaktglas nach Goldmann 49
 – Lasertherapie 483
 Druck, intraokulärer s. Augeninnendruck 406
 Druse
 – Bruch-Membran 304
 – familiäre dominante 309
 – Papille 390
 Duane-Syndrom 449
 Ductus-nasolacrimalis-Atresie 169
 Duktion 434
 Dunkeladaptationsprüfung 66
 Dunkelrotglastest 29
 Duplex-Scanning 84
 Duplex-Sonografie 84
 Durchbruch, nasaler 406
 Dynamische Konturtonometrie 45
 Dysgerminom 417
 Dysostose, kraniofaziale 138
 Dysproteinämie 194
 Dystopia canthorum 126
 Dystrophie 324
 – myotonische 120, 139
 – – Ptoxis 139
 – vitreoretinale 324

E

Eales-Krankheit 292
 ECCE = extrakapsuläre Kataraktextraktion 503
 Echinokokkosis 190
 Echografie 84
 ECT = encapsulated cell technology 329
 Ectopia lentis 105, 266
 EDTA = Calciumdinatrium-medetat 493
 EDTA-Touchierung 493
 Effusionssyndrom, uveales 376
 Eineinhalb-Syndrom 453
 Einschlusskörperchen-Konjunktivitis 185
 Einstellbreite, Mittelnormgleichung 65
 Einstellung, exzentrische 434
 Einverständniserklärung, Operation 477
 Einweg-Kontaktlinse 60
 Eisenfremdkörper 218, 249

- Eklampsie 118
 Ektropionieren 16
 Ektropium 130
 – Operation 522
 – uveae 237
 Ekzem
 – atopisches 118
 – seborrhoisches 122
 Elektrookulogramm 69
 Elektoretinogramm 68
 – Ganzfeld- 68
 – multifokales 68
 – Muster- 68
 – normale Blitzantwort 68
 Elschnig spot 285
 Elschnig-Perle 272
 EMB = Ethambutol 369
 Embryonalkatarakt, vordere axiale 268
 Emmetropie 56
 Empty-Sella-Syndrom 418
 Emulsifikation, Silikonöl 514
 Encapsulated cell technology 329
 Endokarditis 118
 Endophthalmitis 346, 467
 – intraokuläre Applikation 517
 – phakoanaphylaktische 353
 – postoperative 504
 – Toxocariasis 374
 Endotamponade 513
 Endothelmikroskopie 43
 Endstellungsnystagmus 452
 Enhwinkelglaukom 254
 Enhanced-S-Cone-Syndrom 325
 Enolase-Antikörper 319
 Enophthalmus 99
 Entropium 130
 – Operation 523
 Erukulation 532
 – chorioidales Malignes Melanom 383
 – Retinoblastom 322
 – Toxocariasis 374
 Enzephalozele 390
 EOG = Elektrookulogramm 69
 Epi-LASEK 492
 Epiblepharon 127
 Epidermoid
 – Lid 152
 – Orbita 152
 Epidermoidzyste 431
 Epikanthus, inversus 127
 Epilation, Trichiasis 129
 Epiloia 323
 Epinephrin, Intoxikation 317
 Epiphora 99, 168
 Episkleralhyperämie, passive 174
 Episkleritis 207
 Epitheleinwachsung, nach refraktiver Laserchirurgie 215
 Erdbeernävus 156
 ERG = Elektoretinogramm 68
 Erosio corneae 470
 Erwerbsunfähigkeit 534
 Erythema exsudativum multiforme 182
 Erythromycin
 – Einschlusskörperchen-Konjunktivitis 186
 – Gonokokkenkonjunktivitis 184
 Esotropie 433, 438
 Ethambutol 369
 Euryblepharon 126
 Eversio puncti lacrimalis, Operation 522
 Ewing-Sarkom 431
 Excimer-Laser 491
 Exenteratio orbitae, chorioidales Malignes Melanom 384
 Exfoliationssyndrom 256
 Exkavation 405
 – physiologische 388
 Exophthalmometrie 12
 Exophthalmus 100, 426
 – Inspektion 12
 – intermittierender 430
 – pulsierender 429
 – Stäbchentest 13
 Exotropie 433, 441
 – paralytische pontine 453
 Expositionskeratopathie 134
 Exsudate, harte 100, 285
 Extreme vitreoretinale Chirurgie 284
 Exzykloduktion 28
F

 F18-Desoxglukose 86
 Fabry-Krankheit 192
 Fadenentfernung 480
 Fadenoperation, Musculus rectus medialis 518
 Fadenwurm 190
 Fahrerlaubnisverordnung 542
 Falte, meridionale 278
 Farbenblindheit s. Achromatopsie 91
 Farbentüchtiger s. Trichomat 63
 Farbfleckverfahren 63
 Farbigsehen 90
 Farbsinnstörung 335
 – erworbene 101
 – kongenitale 100
 – Farbsinntests 63
 Färbung 17
 Farbvergleich 73
 Farnsworth-Farbfleckverfahren 63
 Farnsworth-Munsell-100-Hue-Test 63
 Fasciculus longitudinalis medialis, Läsion 453
 Fazialisparese, idiopathische 134
 FDG = F18-Desoxyglukose 86
 FDT = Frequenzverdopplungsperimetrie 76
 Feinabgleich, rot-grün-sphärischer 53
 Fernrohr, monokulares 59
 Fernrohrbrille 59
 Fernsehlesegerät 59
 FEV = Fahrerlaubnisverordnung 542
 Fibrinolyse 504
 Fibrosesyndrom, kongenitales 138
 Fibrosesyndrom, kongenitales familiäres 450
 Fieber, pharyngokonjunktivales 188
 Figur, dendritische 211
 Filamente, epitheliale 211
 Filmbildner 165
 Filterkisseninfektion 467
 Filterkisseninsuffizienz 507
 Filzlaus
 – Blepharitis 143
 – Konjunktivitis 190
 Fingerzählen 73
 Fixation
 – exentrische 436
 – foveoläre 436
 Fixationsprüfung 24
 Fixationssuppression 23
 Flachanpassung, Kontaktlinse 62
 Flackerpunkt 52
 Flap 215, 492
 Flecked-retina-Syndrom 309
 Fleischer-Ring 217
 Fliegenlarven 190
 Flieringa-Ring 496
 Flimmerskotom 91
 floppy infant 140
 Flucloxacillin, akute Dakryozystitis 171
 Fluconazol
 – Kandidose 372
 – mykotische Keratitis 232
 Flucytosin, Kandidose 372
 Flügelfell 196
 Fluorescein
 – Fluoreszenzangiografie 81
 – Hornhautdefekt 42
 – Seideltest 42
 – Tränenfilmaufreißzeit 20

Fluoresceinbild, harte Kontaktlinse

Fluoresceinbild, harte Kontaktlinse 62
 Fluoreszenz-Treponema-Antikörper-Absorptions-Test 349
 Fluoreszenzangiografie 81
 – CNV 306
 – Fensterdefekt 313
 Flurbiprofen, Skleritis 209
 Folgebewegung 451
 Folgebewegungsuntersuchung 23
 Folgegläser, Indikation 55
 Folinsäure, Toxoplas-mose 373
 Formatio reticularis, paramediane pontine 451
 Forsius-Eriksson-Syndrom 239
 Fortifikationsspektrum 419
 Fotodokumentation 77
 Fotodynamische Therapie 490
 – altersabhängige Makuladegeneration 310
 Fotokoagulation, chorioidales Malignes Melanom 384
 Fotopsie 91, 275, 318
 – monokulare 280
 Foveaveränderung, Darstellung 78
 Fremdkörper
 – eisenhaltiger 316
 – intraokulärer 465
 – Kornea- 471
 – kupferhaltiger 316
 Fremdkörperdiagnose
 – Computertomografie 85
 – Röntgen 87
 Fremdkörpergefühl 95
 Frequenzverdopplungs-perimetrie 76
 Frontalischlingensuspension 526
 Frühgeburt 119
 FTA-ABS-Test = Fluoreszenz-Treponema-Antikörper-Absorptions-Test 349
 Fuchs-Adenom 377
 Fuchs-Dellen 212
 Fuchs-Fleck 342
 Full disc 391
 Fundus
 – albipunctatus 333
 – flavimaculatus 332
 – Tomatenketchup- 379
 Fundusautofluoreszenz 83
 Funduskopie s. Augenhintergrunduntersuchung 46
 Fusion 32

Fusionsbreite 33
 – Heterophorie 437
 – Messung 33
G

 Gadolinium 86
 Ganciclovir
 – Herpes-simplex-Keratitis 229
 – intraokulär 517
 Gangliosidose 341
 Ganzfeld-Elektroretinogramm 68
 Gardner-Syndrom, Lidveränderungen 148
 Gas-Endotamponade 513
 GAT = Goldman-Appplanationstonometrie 44
 Gaucher-Krankheit 192, 196, 341
 Geburtsverletzung, retinale 473
 Gefäßschlängelung, verstärkte 115
 Gentamicin
 – akute Dakryoadenitis 166
 – Blepharitis 144
 – Hordoleum 151
 – Intoxikation 317
 – kongenitale Dakryostenose 169
 – Konjunktivitis 178
 – mikrobiell-allergische Keratokonjunktivitis 180
 – Ulcus corneae 228
 – Verbrennung 460
 Gerontoxon 213
 Gerstenkorn s. Hordeolum 150
 Gesichtsfeld 70
 – Außengrenzen 71
 – peripheres 73
 – Röhren- 328
 – röhrenförmiges 73
 – zentrales 71, 73
 Gesichtsfeldausfall, homonymer 74
 Gesichtsfeldberg 71
 Gesichtsfelddefekt
 – asymmetrischer 415
 – binokularer 101
 – monokularer 101
 Gesichtsfelddefekt s. auch Skotom 73
 Gesichtsfeldeinschränkung 73
 Gesichtsfeldschädigung, glaukomatöse 406
 Gesichtsfelduntersuchung 70
 – Konfrontationstests 73

Gesichtskontrakturen, spastisch paretische 142
 Gesichtslinie 433
 Gestose 119
 GF = Gesichtsfeld 70
 Gicht 192
 Gipfelzeit 68
 Gitter 279
 Gittertechnik 488
 Glasläserkatarakt 272
 Gläser, stark getönte 340
 Glaskörper, persistierender hyperplastischer primärer 275
 Glaskörper-Grenzmembran, intraoperative Ruptur 504
 Glaskörperabhebung 275
 Glaskörperblutung 274
 – diabetische Retinopathie 288
 Glaskörpertrübung 274
 Glaskörperverflüssigung s. Syneresis 273
 Glaskörperzyste 274
 Glaukom 254, 404
 – (Pseudo-)Exfoliations- 256
 – durch Kammerwinkelveränderung 254
 – Engwinkel- 254
 – inflammatorisches 257
 – malignes 273, 507
 – manifestes 404
 – Neovaskularisations- 259
 – Normaldruck- 404
 – Offenwinkel- 404
 – Offenwinkel-s. Offenwinkelglaukom 254
 – phakolytisches 258
 – Pigment- 254
 – primäres 254
 – primäres kongenitales 260
 – Screening 76
 – sekundäres 254, 259
 – traumatisches 463–464
 – Winkelblock- 254, 262
 Glaukomanfall 262
 Glaukomchirurgie, Mikrostents 508
 Glaukomfleck 263, 270
 Glaukoppapille 404
 Glioblastom 417
 Gliom 417
 – Nervus opticus 411
 – retinales 322
 Gliose, epiretinale 99, 315
 Glitzerpunkte 278
 Glukokortikoidwirkung, relative 354
 Gnathostomiasis 353
 Goldman-Appplanationstonometrie 44

Goldmann-Favre-Syndrom 325
 Gonioplastik 485
 Gonioskop 43
 Gonioskopie 43
 Goniotomie 511
 Gonokokkenkonjunktivitis 184
 Gonorrhö 119
 Graefe-Prisma 54
 Graefe-Zeichen 132, 426
 Gramicidin
 – Akanthamöbenkeratitis 230
 – Ulcus corneae 228
 Granulom 174
 – pyogenes 155
 – retinochorioidales 374
 Greig-Syndrom II 423
 Gridtechnik 488
 Grubenpapille 390
 Gumma 368
 Gunn-Syndrom 136
 Gunn-Zeichen 291

H

HAART = highly active antiretroviral therapy 365
 Haftschele s. Kontaktlinse 59
 Hagelkorn s. Chalazion 150
 Halbfeldgleiten 415
 Halbkugel-Projektionsperimeter 70
 Haliwa-Indianer 199
 Halluzination 92, 420
 Halo 90, 389
 Hämangiom
 – kapilläres 156
 – kavernöses 157
 – papilläres kapilläres 299
 – pyogenes Granulom 155
 – retinales kapilläres 299
 – retinales kavernöses 300
 – retinales razemöses 300
 – solitäres chorioidales 380
 Hämangiomatose, retinozerebelläre kapilläre 300
 Hamartom 148
 – multiples 148
 Hämatokornea 218, 465
 Hämatom, retrobulbares 465
 Hämodilution 295
 Hand-Schüller-Christian-Erkrankung, Lidveränderungen 148
 Harmswand 22
 – Befundschema 22
 Hassall-Henle-Warzen 213
 Hauptsehrichtung 433
 Hautdesinfektion, präoperative 477

Hautnaht 480
 Heerfordt-Syndrom 357
 Heidelberg Edge Perimeter 76
 Heidelberg-Retina-Tomografer 81
 Hemeralopie 95
 Hemianopsie 74
 – binasale 101
 – bitemporale 101, 415
 – homonyme 102, 419
 – Screening 73
 Hemineglekt s. Neglekt 420
 Hemisphärenläsion 451
 HEP (Heidelberg Edge Perimeter) 76
 Herbert's pits 186
 Hermansky-Pudlak-Syndrom 239
 Herpes zoster ophthalmicus 145
 Herpes-simplex-Keratitis 228
 Herpes-simplex-Virus 119
 Hertwig-Magendie-Schielstellung 452
 Heterochromiezyklitis
 Fuchs 239
 Heterophorie 433, 437
 – Diagnostik 33
 Heterotropie 114, 433, 438
 HH = Hornhaut 210
 Highly active antiretroviral therapy 365
 Hilfsmittelrichtlinien 54
 Hinterkammerlinse
 – Befund nach Implantation 267
 – Implantation 501
 Hinterkapselruptur, intraoperative 504
 Hippel-Erkrankung 299
 Hippel-Lindau-Syndrom 300
 Hippus 249
 Hirndruckerhöhung 397
 Hirnnervenkerne, motorische 450
 Hirnnervenparesen
 – kombinierte 448
 – Ursachen 444
 Hirschberg-Test 27
 Histoplasmose 119, 370
 – Nachweis 349
 Histospots 370
 HIV 363
 HKL = Hinterkammerlinse 267
 HLA-Antigen-Bestimmung 349
 Hochwasserlinie 280
 Hörschienen
 – dissoziiertes 29, 439
 – Dunkelrotglastest 29
 – Pseudoptosis 135
 Homozystinurie 119
 – Linsendislokation 266
 honeycomb chorioretinal degeneration 278
 Honigwabenn-Dystrophie 309
 Hordeolum 150
 – externum 151
 – internum 151
 Horner-Syndrom 250
 – Irisheterochromie 137
 – Ptosis 137
 Hornhaut
 – Fremdkörper 471
 – Quervernetzung 499
 – Rückflächenbeschläge 213, 347
 Hornhautablagerungen, kristalline 214
 Hornhautbanddegeneration 221
 Hornhautbrechungsindex 40
 Hornhautchirurgie, refraktive 491
 Hornhautdefekt, Fluoresceinfärbung 42
 Hornhautdekompensation 267
 – postoperative 504
 Hornhautdickenmessung 39
 – Ultraschall 85
 Hornhautdurchmesser, Messung 39
 Hornhautendothelödem 213
 Hornhautentzündung s. Keratitis 226
 Hornhautepithel
 – Abrasio 493
 – Defekt 470
 Hornhautepithelödem 211
 Hornhautfilamente, epitheliale 211
 Hornhautinfiltrat 212
 Hornhautkrümmungsradius, Messung 39
 Hornhautperforation 465
 Hornhautreflexbilder
 – Motilitätsprüfung 20
 – Schielwinkelschätzung 27
 – Winkel Kappa 434
 Hornhautrückflächenbeschläge 213
 Hornhautsensibilität
 – Prüfung 39
 – Verlust 102
 Hornhauttransplantation 495
 Hornhauttrübung 102
 Hornhautulkus s. Ulcus corneae 227

Hornhautvaskularisation, oberflächliche

Hornhautvaskularisation
 – oberflächliche 212
 – tiefe 212
 Hornhautvernarbung 213
 Hornperle 201
 HRT = Heidelberg-Retina-
 Tomograf 81
 Hudson-Stähli-Linie 217
 Humanes Immunodefizienz-
 Virus 363
 Hutchinson-Regel 145
 Hyalinoscutis et mucosae
 Urbach-Wiethe 148
 Hyalose, asteroide 273
 Hyaluronsäure AT, Sicca-
 Syndrom 165
 Hydrodelineation 501
 Hydrodissektion 501
 Hydrokortison-Salbe,
 Liddermatitis 145
 Hydrops, kornealer 215
 Hydroxychloroquin 316
 Hydroxycobalamin, Optikus-
 neuropathie 403
 Hydroxypropylmethylzello-
 lose 165
 Hyperämie
 – episklerale 112
 – konjunktivale 112
 Hyperkalzämie 194
 Hyperkeratose 148
 Hyperoleon 514
 Hyperopie 56
 Hypertelorismus 423
 Hypertension
 – idiopathische intrakra-
 niale 397
 – intrakraniale 423
 – okuläre 404, 407
 – Zieldruckkonzept 407
 Hyperthyreose 119
 Hypertonie 119
 – okuläre, postoperative 505
 Hypphäma 218, 464
 – operative Therapie 465
 – Ursachen 462
 Hypophysenapoplex 418
 Hypophysentumor 415
 Hypopyon 227, 348
 – inverses 514
 Hyposphagma 97, 112, 175
 Hypotonie, Augenninnen-
 druck 103, 265
 Hysterese, korneale 45

I

 Icare 45
 ICE-Syndrome = Iridokorneo-
 endotheliale Syndro-
 me 234
 Ichthyosis 193

IGRA = Interferon-Gamma-
 Release-Assay 368
 Ikterus 119
 Illusion 92, 420
 Immunsuppressiva,
 Uveitis 354
 Impressionszytologie 18
 Indentation, Sklera 278
 Indometacin, Skleritis 209
 Indozyanin-grün-Angio-
 grafie 84
 Inferiöres Konus nach
 Elschnig 390
 INH = Isoniazid 369
 Injektion, subkonjunktiva-
 le 351, 478
 Inkomitanz 443
 Innenschielen, frühkind-
 liches 438
 INO = intranukleäre Ophthal-
 moplegie 452
 Interferon-Gamma-Release-
 Assay 368
 Intraokularlinse 267
 – Befund nach Implantation
 267
 – Implantationstechniken
 500
 – Klassen 500
 – monofokale 501
 – multifokale 501
 – phake 268, 500
 – potenziell akkommodative
 501
 Intraretinale mikrovaskuläre
 Anomalien 285
 Intravitreale operative Medi-
 kamenteneinbringung 515
 – altersabhängige Makula-
 degeneration 310
 Intubationsnarkose 479
 Inzykloduktion 28
 IOD = intraokulärer
 Druck 406
 IOL = Intraokularlinse 267,
 500
 Iridektomie
 – Ando- 513
 – basale 511
 Iridodialyse 463
 Iridodonesis 266
 Iridokorneoendotheliale Syn-
 drome 234
 Iridoplastik, Laser- 485
 Iridoschisis, senile 237
 Iridotomie, Nd, YAG-
 Laser 486
 Iridozyklitis 346
 Iris
 – bicolor 239
 – bombata 237
 – Plateau- 262

Iris-Nävus-Syndrom 234
 Iskatrophie, essenzielle 235
 Irisdefekt 464
 Irisheterochromie 238
 – uniokulare 239
 Irisheterochromie, Horner-
 Syndrom 137
 Irisinfiltrate, leukämische
 245
 Irisknötchen 348
 Irisknoten 234
 Iriskolobom 237
 Irisnävi 243
 Iridosphinkteriss 464
 Iridstromaspaltung s. Iridos-
 chisis, senile 237
 Iristumoren 242
 Iriszyste 242
 Iritis 346
 – fibrinöse 512
 – postoperativer Schub 504
 IRMA = Intraretinale mikro-
 vaskuläre Anomalien 285
 Irvine-Gass-Syndrom 312
 ISCEV-Standard 68
 Ischämiesyndrom,
 okuläres 297
 Ishihara-Tafel 63
 ISNT-Regel 404
 Isochromasie 63
 Isoniazid 369
 Isoptere 70
 iStent inject 508
 IVOM 515

J

 Jensen-Chorioiditis 372
 JRA = Arthritis, juvenile rheu-
 matoide 354

K

 Kalinor-Brausetablette 263
 Kammerwinkel
 – Epithelisierung 258
 – Klassifikationskriterien 43
 – Untersuchung 43
 Kamra-Implantat 493
 Kanalikulitis 169
 Kanalikulorhinostomie 531
 Kandidose 371
 Kandoris gefleckte
 Retina 333
 Kantenfilter 58
 – altersabhängige Makula-
 degeneration 309
 – Indikation 58
 Kanthi, mediale 126
 Kantholyse 527
 Kanthotomie 482, 527
 Kanthus, innerer, Auswärts-
 verlagerung s. Dystopia
 canthorum 126

- Kapillarerweiterung s.
- Mikroaneurysma, retinales 107
- Kaposi-Sarkom 363
- Bindehaut 201
- operative Therapie 366
- Kapselfibrose 272
- Kapselstar, seniler 270
- Kapsulorhexis, zirkuläre 501
- Kapsulotomie, Nd 486
- Karotis-Sinus-cavernosus-Fistel 119, 429
- Karotisstenose 119
- Karzinom, adenoid-zystisches 167
- Katarakt 103, 268
- brunescens 270
- centralis congenita 268
- Christbaumschmuck- 270
- coerulea 269
- complicata 270
- coronaria 269
- durch Elektrizität 272
- durch Infrarotlicht 272
- durch Röntgenstrahlen 272
- Embryonal- 268
- Glasbläser- 272
- hypermatura 270
- immatura 270
- incipiens 270
- Intrauterininfektion 272
- intumescens 270
- juvenile 269, 503
- Kern- 270
- kongenitale 268
- matura 270
- medikamentös bedingte 272
- Morgagni 270
- nigra 270
- nuclearis 268
- polaris 268
- postnatale 268
- pulverulenta 268
- Rinden- 270
- rubra 270
- secundaria 272
- senile 270
- Soemmering-Ring- 272
- Sonnenblumen- 272
- stellata 268
- syndermatofica 271
- Tetanie 271
- traumatische 271, 472
- zonularis 268
- Kataraktextraktion 500
- extrakapsuläre 503
- intrakapsuläre 503
- Komplikationen 504
- Nachstar 272
- Uveitis 354
- zystoides Makulaödem 312
- Kayser-Fleischer-Ring 219
- Keratektasie 216
- Keratektomie
- fotorefraktive 491
- fototherapeutische 471, 491
- Keratitis 226
- Akanthamöben 230
- bakterielle 227
- diffuse lamelläre 215
- disziforme 146
- Herpes-simplex 228
- muköse Plaques 146
- mykotische 231
- neurotrophe 229
- nummuläre 146
- rezidivierende 229
- superficialis 146, 211
- superficialis Thygeson 187
- Keratoakanthom 155
- Keratoderma blennorrhagica 356
- Keratoglobus 211
- Keratokonjunktivitis
- epidemica 187
- mikrobiell-allergische 179
- oberer Limbus 183
- sicca 178
- Keratokonus 210, 217
- posteriorer 211
- Keratomileusis
- laserassistierte epitheliale s. LASEK 491
- laserassistierte, intrastromale In-situ-s. LASIK 491
- Keratopathia
- e lagophthalamo 134
- neuroparalytica 232
- photoelectrica 470
- Keratopathie, toxische 62
- Keratoplastik 218
- à chaud 495
- Fadenentfernung 497
- lamelläre 497
- optische 495
- perforierende 494
- tektonische 495
- Verbrennung 460
- Keratose
- aktinische, solare 159
- seborrhoische 154
- senile 159
- Keratotomie, radiale 217
- Kerbe, temporale 406
- Kernfragmentverlust, intraoperativer 504
- Kernkatarakt 270
- Kernspintogramm 86
- Kernstar 268
- Ketoconazol, Akanthamöbenkeratitis 230
- Khodadoust-Linie 497
- Kilp-Linse 513
- Kippdeviation 457
- Kjellin-Syndrom 333
- Kleinhirnläsion, isolierte akute 451
- Koenen-Tumoren 323
- Koeppe-Knötchen 238, 348
- Kohärenztomografie, optische 78
- Kohlenmonoxid 317
- Kokain, Horner-Syndrom 251
- Kokzidioidomykose 189
- Kolobom 324
- Chorioidea- 324
- Iris- 237
- Linsen- 266
- Makula- 324
- Nervus opticus 390
- Retina- 324
- Kombinationstherapie, antiretrovirale 365
- Konduktorin 240, 345
- Konfrontationstests 73
- Konfusion 27
- Konfusionsprinzip 22
- Schielwinkelmessung 27
- Kongenitale Amaurose Leber 330
- Konjunktiva 173
- konjunktival s. Bindehaut-174
- Konjunktivalfistel 507
- Konjunktivitis 176
- akute hämorrhagische 189
- allergische 179
- bakterielle 184
- Chlamydien- 185
- Einschlusskörperchen- 185
- follikuläre 174
- Gonokokken- 184
- lignosa 183
- nicht infektiöse 178
- Riesenpapillen- 180
- vernalis 178
- virale 187
- Konjunktivoglanduläres Syndrom 173
- Konjunktivorhinostomie 531
- Kontaktdermatitis 145
- Kontaktglasuntersuchung 49
- Kontaktlinse 59
- Achsenmyopie 344
- Anpassung 61
- Austausch- 61
- Eintragezeit 61
- Einweg- 60
- flexible 60
- formstabile 60
- Handhabung 61
- harte 62
- Komplikationen 62
- Mehrstärken- 60

Kontrastsehen, mesopisches

- mit verlängerter Tragedauer 61
- Orthokeratologie- 61
- therapeutische 60
- Typen 60
- weiche 62
- Kontrastsehen, mesopisches 67
- Konturtonometrie, dynamische 45
- Kontusionsrosette 271, 462
- Konvergenz 434
 - Exzess 440
 - Lähmung 453
- Konvergenzfusion 33
- Konvergenzprüfung 24
- Kopfnagetest, Bielschowsky 23
- Kopfschmerz 92
- Kopfzwangshaltung, okulare 104, 444, 449
- Korektomie 235, 237
- Kornea
 - Hämato- 218
 - Megalo- 210
 - Mikro- 210
 - Naht 480
 - plana 211
 - Sklero- 211
 - verticillata 215
- Kornea s. auch Hornhaut 210
- Kornealer Hydrops 215
- Korrektur, sphärische 53
- Korrektursakkade 451
- Korrespondenz 434
- Korrespondenzprüfung, Maddox-Kreuz 35
- Kortison
 - glaukomatozyklitische Krise 258
 - juveniles Xanthogranulom 244
 - Uveitis 351
- Kraniopharyngeom 416
- Kranzstar 269
- Krause-Drüse 148
- Kreuzungszeichen, arteriovenöses 291
- Krise
 - glaukomatozyklitische 258
 - okulogyre 458
- Krokodiltränen 168
- Krukenberg-Spindel 254
- Kryoepilation 524
- Kryokoagulation, zyklodestruktive 512
- Kryotherapie
 - retinale Teleangiectasien 298
 - Trichiasis 129
- Kryptophthalmus 126

- Kunstlinse s. Intraokularlinse 267
- Kunststoffgläser, Indikation 55
- Kupfer, altersabhängige Makuladegeneration 309
- Kupferdrahtarterie 291
- Kurzsichtigkeit s. Myopie 56
- Kveim-Test 349, 357
- KW = Kammerwinkel 43
- KZH = Kopfzwangshaltung (okulare) 449

L

-
- Lacksprung 342
- Laffer-Ascher-Syndrom 132
- Lagophthalmus 134
- Lähmungsschielen 433, 443
 - Messung des Schielwinkels 22
 - Motilitätsprüfung 21
 - Operation 520
- Landing-Sphingolipidose 341
- Landolt-Ring 49
- Sehschärfe 49
- Lang-Test 33
- Langerhans-Zell-Histiozytosen, Lidveränderungen 148
- Larva migrans visceralis 374
- LASEK, Epi- 492
- LASEK = laserassistierte epitheliale Keratomileusis 491
- Laser 483
 - Iridoplastik 485
 - Pupilloplastik 486
 - Sphinkterotomie 486
 - Suturolyse 484
 - s. auch Nd, YAG-Laser 483
- Laser-Fotokoagulation, Eales-Krankheit 292
- Laser-Scanning-Tomografie 81
- Laserkoagulation
 - altersabhängige Makuladegeneration 310
 - chorioidale Neovaskularisation 308
 - Gittertechnik 488
 - Histoplasmose 371
 - Pigmentepithelabhebung 308
 - retinaler Substanzdefekt 487
 - retinales kapilläres Hämangiom 300
 - retinales Makroaneurysma 299
 - Retinopathia centralis nervosa 311
- Retinopathia praematurorum 303
- Trichiasis 129
- Venenastverschluss 489
- Zentralvenenverschluss 489
- zyklodestruktive 512
- Laserretinopexie, akute retinale Nekrose 363
- Lasertherapie 483
 - Coats-Krankheit 298
 - diabetische Retinopathie 488
 - Makulopathie 488
 - Venenverschluss 295
- Lasertrabekuloplastik 484
 - selektive 485
- LASIK 218
 - Wellenfrontaberrometrie 492
- LASIK = -laserassistierte intrastromale In-situ-Keratomileusis 491
- Latanoprost, okuläre Hypertension 408
- lattice degeneration 279
- Leber, kongenitale Amaurose 330
- Leber-Miliarretinopathie 298
- Leber-Optikusatrophie 394
- Lederhaut s. Sklera 206
- Lefloxacin, Blepharitis 144
- Leiomyom 245
- Leishmaniose 190
- Leiste, meridionale 278
- Lentiglobus 266
- Lentigo-maligna-Melanom 161
- Lentikel 215, 492
- Lentikonus 266
- Lesebrille, verstärkte 59
- Lese glas 59
- Lesetafel 51
 - für Sehbehinderte 59
- Letterer-Siwe-Erkrankung, Lidveränderungen 148
- Leuchtdichteunterschiedempfindlichkeit 71
- Leukämie 119
- Leukokorie 275, 298, 319
 - juvenile 322
- Levator, Funktionsprüfung 14
- Levatoraponeurosedefekt 138
- Levator dystrophie 138
- Levatorfaltung, transkutane 526
- Levatorlähmung 136
- Levatorresektion, transkutane 526
- Levobunolol, okuläre Hypertension 409

LHON = Leber-Optikusatro-
phie 394
Lichtnahdissoziation 249
Lichtreaktion
– Afferenz 36
– Efferenz 36
– konsensuelle 36
– Prüfung 36
Lichtreflex, Arteriolen 291
– pathologischer 291
Lichtschutzgläser
– altersabhängige Makula-
degeneration 309
– Indikation 56
Lichtschweiftest 34
Lichtstreifensehen 92
Lid
– fehlendes 126
– Spaltbildung 128
– Synkinesie 142
– Untersuchung 14
– Verkürzung 126
– Verletzung 469
Lid-lag 426
Lidabszess 147
Lidanomalie
– kongenitale 126
– sekundäre 129
Lidbändchenreflexierung 531
Lidbändchenstabilität, Unter-
suchung 15
Lidbeschwerung, Lagoph-
thalmus 134
Lidchirurgie 521
Liddermatitis 144
Liddermoid 152
Liddermoidzyste 431
Liddysplasie, vererbte 128
Lidentzündung 143
Lidepidermoid 152
Liderythem 144
Lidfalte
– horizontalorientierte 127
– sichelförmige 127
Lidgranulom 150
Lidkantennaht 480
Lidkantenstabilität, Unter-
suchung 15
Lidkolobom 128
Lidkrampf s. Blepharo-
spasmus 97
Lidödem 104
Lidöffnung, horizontale
Verkürzung s. Ankyloble-
pharon 127
Lidöffnungsstörungen 141
Lidphlegmone 147
Lidrand
– Auswärtsdrehung s. Ekto-
pium 130
– Einwärtsdrehung s. Entro-
pium 130

– Entzündung 143
– Hygiene 144
– kongenitale Anomalie 127
– Zucken 142
Lidrekonstruktion 528
Lidretraktion 105, 132
Lidschluss, forcierter 30
Lidschwellung 104
Lidspalte
– vergrößerte s. Euryble-
pharon 126
– Weitenmessung 14
Lidspaltenfleck 196
Lidtumoren 148
– Operation 527
Lidzuckung, Prüfung 16
Limbusgürtel, weißer 212
Linsenkolobom 266
Linsenluxation 105
Linsensubluxation 105, 266
Linsentrübung s. Kata-
rakt 103
Linsenverlagerung 105, 266
Lipiddegeneration 221
Lipideinlagerung, reti-
nale 278
Lipofuszin 378
Lipogranulomatosis Erdheim-
Chester, Lidverände-
rungen 148
Lipoidproteinase, Lidverände-
rungen 148
Lipoproteinablagerung 100
Lisch-Knoten 153, 238
Loa loa 190
Lodoxamid, Konjunktivitis
vernalis 179
Löfgren-Syndrom 357
Loiasis 190
Lokalanästhesie 478
LUE = Leuchtdichteunter-
schiedsempfindlichkeit 71
Lues 122
Luftimpulstonometrie 45
Lupe 59
Lupus erythematodes 120,
194
Lyme disease 120
– s. Borreliose 369
Lymphangiectasia haemor-
rhagica conjunctivae 175
Lymphangiektasie, Binde-
haut 175
Lymphangiom 431
Lymphgefäßanomalien,
Bindehaut 175
Lymphogranuloma vene-
reum 186
Lymphom, malignes 120

M
.....
M-ERG s. Elektoretino-
gramm, Muster- 68
macrosquare-wave jerks 457
Madarosis 144
Maddox-Kreuz
– Korrespondenzprüfung 35
– Schielwinkelmessung 27
Maddox-Zylinderglas 28
maggots 190
Magnetresonanztomogra-
fie 86
Makroaneurysma, reti-
nales 298
Makroglobulinämie 120
Makropsie 247, 420
Makula, Normalbefund 48
Makulaaplasie 324
Makuladegeneration
– altersabhängige 304
– exsudative 305
– nicht exsudative 305
Makuladystrophie, foveo-
makuläre vitelliforme
(Erwachsenentyp) 334
Makuladystrophie Best, vitel-
liforme 334
Makulafalten, sternför-
mige 106
Makulafleck, kirschroter 106,
295, 340
Makulaforamen 313
Makulahypoplasie 324
Makulakolobom 324
Makulaläsion, eidotterähn-
liche 334
Makulaloch, lamelläres 314
Makulaödem 286
– diabetisches 285
– zystoides 267, 312, 504
Makulastern 106
Makulopathie 339
– Cellophan- 315
– diabetische 488
– Schießscheiben- 333, 339
– toxische 316
Malattia lventinese 309
Malignes Melanom
– Bindehaut 204
– Chorioidea 380
– Iris 244
– Lid 161
– Ziliarkörper 384
Mammakarzinom 120
Mannitol, malignes
Glaukom 264
Map-Dot-Fingerprint-Dystro-
phie 223
Marchesani-Syndrom, Linsen-
dislokation 266
Marcus-Gunn-Syndrom s.
Gunn-Syndrom 136

Marfan-Syndrom, Linsendislokation

- Marfan-Syndrom, Linsendislokation 266
- Marlow-Verband 437
- Martegiani-Ring 275
- Maskengesicht 139
- Mastzellstabilisator, Konjunktivitis vernalis 179
- Matrix 76
- Medientrübung 435
- Medulloepitheliom, Ziliarkörper 386
- Megadosis-Kortisontherapie 399
- Megalokornea 210
- Mehrstärken-Kontaktlinse 60
- Meibom-Drüse 148
- Melanom
 - malignes s. Malignes Melanom 161
 - noduläres 161
 - oberflächlich spreitendes 161
- Melanose
 - episklerale 202
 - primäre erworbene 202
- Melanosis, okuläre 198
- Melanozytom, Papille 410
- Membran, entzündliche 174
- Membrana limitans
 - externa 79
 - interna 78
- Membranbildung 99
 - hinterer Augenabschnitt 282
- Meningeom 416
 - Nervus opticus 412
- Menire-Symptomenkomplex 454
- Mercuriasis 195
- Merseburger-Trias 427
- Mesopisches Kontrastsehen 67
- Metamorphopsie 92, 304, 311
- Metaplasie, pseudo-fibröse 270
- Methocel 43
- Methylalkohol 317
- Methylprednisolon, Optikusneuritis 399
- MEWDS = multiple evanescent white dot syndrome 362
- mf-ERG s. Elektoretinogramm, multifokales 68
- MIA = Melanoma inhibitory activity 381
- micro-invasive glaucoma surgery 508
- Migräne 419
 - ophthalmologische 419, 445
 - retinale 420
- MIGS 508
- Mikro-Stents 508
- Mikro-Stents (Glaukomchirurgie), Glaukomchirurgie 508
- Mikroaneurysma, retinales 107, 284–285
- Mikroblepharon 126
- Mikrofilarie 190
- Mikroinfarkt 98
- Mikrokornea 210
- Mikrophakie 266
- Mikropsie 246, 311, 420
- Mikrosphärophakie 266
- Mikrostrabismus 441
 - Screening-Test 33
- Miliaraneurysmen-Retinopathie 298
- Minderung
 - der Erwerbsfähigkeit 534
 - der Gebrauchsfähigkeit 534
- Minimum separabile s. Sehschärfe 49
- Minuszylinder, Umrechnung in Pluszylinder 57
- MIOL = multifokale Intraokularlinse 501
- Miosis 107
 - intraoperative 480
 - kongenitale 249
 - präoperative 480
- Miotikum, Intoxikation 317
- Mitbewegung, paradoxe s. Synkinesie 135
- Mittelhirnläsion, rostral-dorsale 246
- Mittelhirnpupille 249
- Mittelnormgleichung 65
- Mittendorf-Fleck 274
- MLF = Fasciculus longitudinalis medialis 453
- MNG = Mittelnormgleichung 65
- Möbius-
 - Kernaplasie 450
 - Zeichen 426
- Moll-Drüse 148
- Molluscum
 - body 151
 - contagiosum 151
- Molteno-Implantat 507
- Monilethrix 128
- Moniliasis 190
- Monochromasie
 - Blauzapfen- 338
 - Stäbchen- 337
- Morning-Glory-Syndrom 390
- Morphea 159
- Motilität, passive, Prüfung 29
- Motilitätsprüfung, orientierende 20
- Motilitätsstörung 449
- Mouches volantes s. Schwebeteilchen 93
- MRT = Magnetresonanztomografie 86
- Mukopolysaccharidose 191
- Mukormykose 428
- Multiple evanescent white dot syndrome 362
- Multiple Sklerose 120
- Musculi obliqui, Rücklagerung 520
- Musculus levator palpebrae superioris s. Levator 14
- Musculus rectus medialis
 - bilaterale Rücklagerung 520
 - Fadenoperation 518
- Muskeldystrophie, okulopharyngeale 141
- Myasthenia gravis 120
- Myasthenie 139
 - Ptosis 139
 - Serologie 139
 - Symptomauslösende Medikamente 135
- Mydriasis 107
 - diagnostische 47
 - Glaukomanfall 262
 - intraoperative 480
 - präoperative 479
 - therapeutische 47
 - Uveitis 351
- Mydriaticum Stulln 47
- Mydrum 47
- Myelom, multiples 120
- Myiasis, okuläre 190
- Myokymie
 - benigne faziale 142
 - pathologische faziale 142
- Myopathie, restriktive 426
- Myopie 56
 - Achsen- 342
 - progressive 343
 - transiente 209
- Myorhythmie, okulomastikatorische 451
- Myositis 429

N

- Na-Fluorescein s. Fluorescein 81
- Nachstar 272
- Nachstardisziplin, Nd 486
- Nachtblindheit 93, 318
 - Differenzialdiagnose 330
 - kongenitale stationäre 330
 - progressive 328
- Untersuchung 66

- Nachtfahreignung 67
 Naevus s. Nävus 156
 Nahaddition 57
 Nahbrille 56
 Naheinstellungsreaktion 24
 Naheinstellungsspasmus 453
 Nahkomplex 24
 Nahsehschärfe 51
 Nahtmaterial 480
 NAION = nicht arteriitische
 anteriore ischämische
 Optikusneuropathie 400
 Nanophthalmus 262
 Narbenektropium, Opera-
 tion 523
 Nativuntersuchung 17
 Nävobasaliomatose 160
 Nävus
 – chorioidaler 378
 – Erdbeer- 156
 – flammeus 156, 379
 – Iris- 243
 – Lidbereich 158
 – maligne Transforma-
 tion 159
 – von Ota 158
 Nävuszellnävus 158
 – Compound- 202
 – junktionaler 158, 202
 – subepithelialer 202
 Nd
 – YAG-Kapsulotomie 284
 – YAG-Laser 483, 486, 512
 Neglekt 420
 Neisseria gonorrhoeae 184
 Nekrose, akute retinale 362
 Neodym-Yttrium-Aluminium-
 Granat-Laser s. Nd, YAG-
 Laser 483
 Neomycin
 – Akanthamöbenkera-
 titis 230
 – Ulcus corneae 228
 Neosynephrin 47
 Neovaskularisation
 – bei Venenverschluss 294
 – chorioidale 108, 305, 371,
 490
 – Irisvorderfläche 113
 – papilläre 108
 – retinale 108, 285
 Neovaskularisations-
 glaukom 259
 Nervenfaser, markhaltige 390
 Nervenfaserschicht
 – Beurteilung 406
 – retinale, Mikroinfarkt 98
 Nervus abducens, Parese s.
 Abduzensparese 444
 Nervus oculomotorius
 – abberrierende Regenera-
 tion 135, 249
 – Lähmung s. Okulomotorius-
 parese 135
 Nervus opticus
 – Aplasie 389
 – Atrophie s. Optikusatro-
 phie 393
 – Ausriss 463
 – Dysplasie mit Mittel-
 gesichtsanomalien 390
 – Entzündung 398
 – Gliom 411
 – Hypoplasie 389
 – Kolobom 390
 – Kompression 418, 465
 – Meningeom 412
 – Neuropathie s. Optikusneu-
 ropathie 400
 – Tumoren 410
 – Verletzung 465
 Nervus trochlearis, Parese s.
 Trochlearisparese 444
 Netz nach Amsler 76
 Netzhaut 48
 Netzhautablösung 280
 – äußere Retinoschisis 278
 – bei Gestationsretino-
 pathie 292
 – bei Kunstlinse s. Pseudo-
 phakieamotio 267
 – Cerclage 517
 – exsudative 281
 – Plombenaufnähtung 515
 – retinales kapilläres Häman-
 giom 300
 – Retinopathia praematu-
 rorum 303
 – rhegmatogene 280
 – traktionsbedingte 281
 Netzhautdegeneration
 – periphere chorioreti-
 nale 278
 – periphere tapetoreti-
 nale 278
 – retikuläre mikrozysti-
 sche 278
 – Schnecken Spur- 280
 – typische mikrozysti-
 sche 278
 – vitreoretinale 278–279
 Netzhautfalten, radiäre 315
 Netzhautgefäße
 – Aneurysma 298
 – Blutflussdarstellung 81
 – periphere venöse Obstruk-
 tion 292
 – Teleangiektasie 298
 – traubenartige Dilata-
 tion 300
 – Vasokonstriktion 290
 – venöse Stase 297
 Netzhautloch 280
 – atrophisches Rundloch 280
 Netzhautoberfläche, innere,
 Membranbildung 99
 Netzhautriss 280
 Netzhautschicht, plexiforme,
 Lipoproteinablage-
 rungen 100
 Netzhautschichten, In-vivo-
 Darstellung 79
 Netzhautveränderung,
 Darstellung 78
 Neuritis n. optici 398
 Neuroblastom, metastati-
 sches 431
 Neurodermitis
 – atopica 120
 – Katarakt 271
 Neurofibromatose 121, 153
 Neurolipidose 340
 Neuroretinitis 367, 396
 – akute multifokale 352
 – diffuse unilaterale
 subakute 353
 – Leber-sterneförmige 352
 Neutralzone 454
 Niemann-Pick-Sphingolipi-
 dose 341
 Nierenerkrankungen 121
 Nikotinsäure 317
 Nissen 143
 NMR = Kernspintomo-
 gramm 86
 Non-Hodgkin-Lymphom 386
 Normaldruckglaukom 404
 Nummuli 212
 Nyktalopie s. Nachtblind-
 heit 93
 Nylonfaden 480
 Nystagmus 454
 – blickparetischer 452
 – Blickrichtungs- 452
 – dissoziierter 452, 454
 – Downbeat- 457
 – Endstellungs- 452
 – kongenitaler 456
 – latens 31
 – monokularer
 vertikaler 456
 – okulärer 456
 – optokinetischer 32
 – Pendel- 30, 454, 456
 – periodisch alternie-
 render 457
 – Prüfung 30
 – Rebound- 31
 – Retraktions-Konvergenz-
 133
 – Ruck- 30, 454
 – Schaukel- 457
 – See-saw- 457
 – Spontan- 454–455
 – Upbeat- 457

O

 Oberflächentropfanästhesie 478
 Oberlid
 – herabhängendes s.
 Ptosis 111
 – zurückgezogenes s.
 Lidretraktion 105
 Oberlidatrophie s. Blepharochalasis 132
 Oberlidhaut, abnorme Faltenbildung s. Dermatochalasis 131
 Objektagnosie 420
 Obliquus-superior-Klick-Syndrom 450
 Obliquus-superior-Myokymie 447
 Obskuration 396
 OCA = okulokutaner Albinismus) 240
 Occlusio pupillae 350
 Ochronose 196
 Ochsenauge s. Buphthalmus 260
 OCT = Optical Coherence Tomography 78
 OCT = optische Kohärenztomografie 78
 OCTA = OCT-Angiografie 80
 ocular albinism Forsius-Eriksson type 239
 Ocular bobbing 458
 Ocular Response Analyzer 45
 Ocular tilt reaction 452
 Offenwinkelglaukom 254
 – primäres 404
 – sekundäres 259
 Ofloxacin, Blepharitis 144
 Okklusionstherapie 436
 OKN = optokinetischer Nystagmus 32
 Okuloglanduläres Syndrom 173
 Okulomotoriusparese 444–445
 – Ptosis 136
 – Synkinesie 135
 Okulopression 479
 Okzipitalappenläsion 455
 Omni-Sorb, ICE-Syndrom 235
 Onchocerciasis 190, 353
 Ophthalmia neonatorum 184
 Ophthalmie, sympathische 360
 Ophthalmomyiasis 353
 Ophthalmopathie 425
 – endokrine 425
 Ophthalmoplegie

– chronisch progressive externe 140
 – internukleäre 452
 Ophthalmoskopie
 – direkte 48
 – indirekte 48
 OPN = Osteopontin 381
 Opsoklonus 458
 Optikusatrophie 109, 391
 – glaukomatöse 404
 – hereditäre degenerative 393
 Optikusneuritis 398
 Optikusneuropathie
 – anteriore ischämische 400
 – arteriitische anteriore 401
 – ernährungsbedingte 403
 – toxische 403
 Optikusscheidenhämatom 463, 465
 Optikusscheidenspaltung 398
 ORA = Ocular Response Analyzer 45
 Oradialyse 280
 Oraperle 278
 Orariss 280
 Orbita
 – Abszess 428
 – Anomalie 423
 – Auskultation 13
 – Dekompression 427
 – Dysplasie 423
 – Fraktur 468
 – Phlegmone 428
 – Tumoren 431
 – Untersuchung 12
 Orbitablutung, Therapie 465
 Orbitadermoid 152
 Orbitopathie 425
 – endokrine 425
 Ornithose 186
 Orthokeratologie-Kontaktlinse 61
 Orthophorie 433
 Osteom, chorioidales 377
 Osteopontin 381
 Oszillopsie 93, 447
 Overwear-Syndrom 62
 Oxalose 316
 Oxytetracyclin
 – Keratopathia neuroparalytica 232
 – Kanalikulitis 170

P

 Pachymetrie 39, 85
 Paget-Krankheit 344
 Palinopsie 93, 421
 Panel-D-15-Test 63
 Panfunduskop, Lasertherapie 483
 Pankoagulation

– diabetische proliferative Vitreoretinopathie 488
 – diabetische Retinopathie 288, 488
 Pannus 212
 Panophthalmie 346
 Panoramasehen 442
 Panuveitis 346
 Papilla n. optici s. Papille 388
 – Bergmeister- 274
 – Drucktoleranz 406
 – Druse 390
 – Glaukom- 404
 – Gruben- 390
 – konjunktivale 173
 – Melanozytom 410
 – Normalbefund 46, 388
 – Stauungs- 396
 Papillenatrophie 415
 Papillenexkavation, vergrößerte 110
 Papillinfarbdia 407
 Papillnödeme 110
 – Syndrome 110
 Papillentumor, kapilläres Hämangiom 299
 Papillitis 398
 Papillom, Lid 154
 Papulose, maligne atrophische (Degos-Syndrom) 193
 Parabulbärnästhesie 478
 Parakeratose 148
 Paralyse 443
 Paraproteinämie 194
 Paratrachom 185
 Parazentese 481
 Parazentralskotom 73, 406
 Parese 443
 – okulomotorische 250
 Parietallappenläsion 455
 Parinaud-Symptomatik 133, 249
 Parinaud-Syndrom 173
 Parkinson-Krankheit 451
 Pars-plana-
 – Insel 278
 – Vitrektomie 513
 – Zyste 278
 Pascal 45
 Paton-Linie 396
 pattern-ERG s. Elektoretinogramm, Muster- 68
 PCR = Polymerasekettenreaktion 18
 PDT = Fotodynamische Therapie 490
 Pellagra 194
 Pelopsie 421
 Pemphigoid 181
 Pendelnystagmus 30, 454
 – erworbenener 456
 Peninsula-pupil 249

- Pentacam AXL 77
 Pentamycin, Stevens-Johnson-Syndrom 182
 Perfluorcarbonverbindungen 513
 Perforation, korneobulbäre 465
 Periarteriitis nodosa 121
 Perimetrie
 – apparative 70
 – kinetische 70
 Periphlebitis 111
 – retinae 292, 399
 – Sarkoidose 356
 – Uveitis posterior 348
 Perivaskulitis, retinale 292
 Perseveration, visuelle s.
 Palinopsie 93, 421
 Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper 275
 PET = Positronenemissionstomografie 86
 Pflasterstein 278
 Phakektomie
 – kindliche Katarakt 503
 – via Pars plana 503
 Phakoemulsifikation 501
 Phakomatosis 323
 Pharyngokonjunktivales Fieber 188
 Phenothiazin 316
 Phenylephrin 47
 – malignes Glaukom 264
 Phlebolith 430
 Phlyktäne 180
 PHPV = persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper 275
 Phthiriasis
 – Blepharitis 143
 – Konjunktivitis 190
 Phthisis bulbi 283, 350, 512
 Picornavirus 189
 Pigmentdegeneration, retikuläre chorioretinale 278
 Pigmentdispersionssyndrom 219, 254
 Pigmentepithel, retinales 69, 78
 – Abhebung 305
 – geografische Atrophie 305
 Pigmentepitheldystrophie, schmetterlingsförmige 335
 Pigmentepitheliitis, akute retinale 352
 Pigmentepitheliopathie, akute posteriore multifokale plakoide 359
 Pigmentglaukom 254
 Pigmentmal 158
 Pigmentretinopathie 111, 331
 Pili torti 127
 Pilocarpin
 – Glaukomanfall 263
 – glaukomatozyklitische Krise 258
 – okuläre Hypertension 409
 – primäres kongenitales Glaukom 261
 – tonische Pupille 250
 Pilzkeratitis 231
 Pingpongblick 458
 Pinguecula 196
 PIOL = phake Intraokularlinse 500
 Plaque 178
 – altersbedingte, hyaline 206
 Plasmozytom 121
 Plateau-Iris 262
 Plattenepithelkarzinom
 – Bindehaut 201
 – Lid 160
 Plattenepithelpapillom
 – Bindehaut 200
 – Lid 154
 Platyopsie 421
 Plombenaufnähtung 515
 plus disease 302
 Pneumocystis-carinii-Chorioidopathie 364
 Poliosis 144, 359
 Polstar 268
 Polyamidfaden 480
 Polycythaemia vera 121
 Polyglactin 480
 Polyhexamethylenbiguanid 231
 Polykorie 237
 Polymerasekettenreaktion 18
 Polymyalgia rheumatica 121, 403
 Polymyxin B
 – Akanthamöbenkeratitis 230
 – Ulcus corneae 228
 Polyopie 421
 Polypropylenfaden 480
 Polyspectran 230
 Polytrichosis 127
 – kongenitale 129
 Polyvidon 165
 Polyvinylalkohol 165
 Pons, Läsion 451
 Porphyrrie 192
 Positronenemissionstomografie 86
 Positronenstrahler 86
 Posner-Schlossman-Syndrom 258
 Potential, visuell evoziertes 69
 POWG = primäres Offenwinkelglaukom 404
 PPRF = paramediane pontine Formatio reticularis 451
 PPV = Pars-plana-Vitrektomie 513
 Präkanzerose
 – Bindehaut 198
 – Lid 159
 Prednison
 – mikrobiell-allergische Keratokonjunktivitis 180
 – Skleritis 209
 Prednison
 – akute retinale Nekrose 363
 – Arteriitis temporalis 403
 – Endophthalmitis 468
 – juveniles Xanthogranulom 244
 – Konjunktivitis vernalis 179
 – Pemphigoid 181
 – Pseudotumor cerebri 398
 – Pseudotumor orbitae 429
 – Sarkoidose 358
 – Stevens-Johnson-Syndrom 183
 – Sympathische Ophthalmie 361
 – Tolosa-Hunt-Syndrom 429
 – Toxoplasmose 374
 – Uveitis 351
 – Verbrennung 460
 Presbyopie 56
 Presumed ocular histoplasmosis syndrome g s.
 Histoplasmose 370
 Primärposition 434
 Prisma 57
 – Indikation 56
 Prismen-Lupenbrille 59
 Prismenabdecktest, einseitiger 28
 Prismenleisten, Fusionsbreitenmessung 33
 PRK = fotorefraktive Keratektomie 491
 Prolaktinom 416
 Prolene 480
 Propamidin, Akanthamöbenkeratitis 230
 Prostaglandin-Heterochromie 238
 Prostamidderivat-Heterochromie 238
 Protanomalie 63, 336
 Protanopie 63, 336
 Pseudoabduzensparese 133
 Pseudoforamen 278
 – makuläres 314
 Pseudogerontoxon 178
 Pseudogliom 368
 Pseudohalluzination 420

Pseudohypopyon

Pseudohypopyon 334
 Pseudoisochromasie 63
 Pseudoisochromatische
 Tafel 63
 Pseudomembran 174
 Pseudomonas aeruginosa 228
 Pseudoneuritis hyper-
 opica 388
 Pseudopapillenödem 111,
 391
 Pseudophakie 267
 Pseudophakieamotio 267
 Pseudopolykorie 237
 Pseudoptosis, Ursachen 135
 Pseudotumor cerebri 397
 Pseudotumor orbitae 429
 Psoriasisarthritis 356
 Pterygium 196, 217
 – Operation 494
 PTK = fototherapeutische
 Keratektomie 471, 491
 Ptosis 111, 134
 – aponeurosebedingte 138
 – Ausmaßbestimmung 14
 – chronisch progressive
 externe Ophthalmo-
 plegie 140
 – einfache kongenitale 138
 – Horner-Syndrom 137
 – Myasthenie 139
 – myotonische Dystro-
 phie 139
 – Okulomotoriusparese 136
 – okulopharyngeale Muskel-
 dystrophie 141
 – senile 138
 – Synkinesie 135
 Ptosiooperation 526
 Pulfrich-Stereophä-
 nomen 398
 Pupillarblock 262
 – inverser 254
 Pupillarmembranreste 237
 Pupille
 – Argyll-Robertson 249
 – Peninsula- 249
 – tonische 250
 – tonohaptische 249
 Pupillenabstand,
 normaler 126
 Pupillendefekt 415
 Pupillendysfunktion, episo-
 dische 248
 Pupillenerweiterung s.
 Mydriasis 107
 Pupillenstarre, reflektori-
 sche 249
 Pupillenstörung 247
 – afferente 112
 – medikamentöse 253
 – toxische 253
 Pupillenuntersuchung 35

Pupillenverengung s.
 Miosis 107
 Pupillenverlagerung s.
 Korektie 237
 Pupillenweite
 – Beurteilung 35
 – ungleiche s. Anisokorie 96
 Pupilloplastik, Laser- 486
 Pupillotonie 250
 Puppenkopfhänomen 30
 Purtscher-Retinopathie 473
 PVR = Proliferative Vitreoreti-
 nopathie 282
 Pyramidalstar 268
 Pyrazinamid 369
 Pyrimethamin, Toxoplas-
 mose 373
 PZA = Pyrazinamid 369

Q

Quadrantenanopsie,
 Screening 73
 Quadrantenausfall 74

R

Radiopharmakon 86
 Random-Dot-Test 34
 Randsaum, neuroreti-
 naler 388
 Ranibizumab, altersabhängige
 Makuladegeneration 310
 RAP = retinale angiomatöse
 Proliferation 305
 RCS = Retinopathia centralis
 serosa 311
 Reamotio 514
 Rebound-Nystagmus 31
 Reboundtonometrie 45
 Recoss-Scheibe 40
 Recoverin-Antikörper 319
 Reflex, vestibulookulärer
 – Prüfung 30
 – Unterdrückbarkeit 23
 Refobacin, Ulcus corneae 228
 Refraktion 56
 Refraktionsbestimmung 49
 – objektive 52
 – subjektive 53
 Refraktionskorrektur 491
 Reihensehschärfe 51
 Reiter-Krankheit 121, 193,
 355
 Reiterchen 268
 Reizhaarset nach Luneau 39
 Resistenzfaktor, kornealer 45
 Retikulumzellsarkom 386
 Retina
 – Funktionsprüfung 68
 – Geburtsverletzung 473
 – geografische Atrophie 305
 – Kanders gefleckte 333
 – Normalbefund 48
 Retinakolobom 324
 Retinale angiomatöse Prolife-
 ration 305
 Retinapigmentepithel 78
 Retinatumoren 317
 – Astrozytom 322
 – Retinoblastom 319
 Retinitis 348
 – Rifttal-Fieber- 352
 – Smouldering- 367
 – virale 517
 Retinitis pigmentosa
 – atypische 331
 – sine pigmento 328
 – typische 328
 Retinitis punctata
 albescens 331
 Retinoblastom 319
 – endophytisches 319
 – exophytisches 319
 – hereditäres 320
 – trilaterales 321
 Retinochorioiditis 346
 – Zytomegalie- 366
 Retinochorioidopathie 361
 Retinom 321
 Retinopathia s. Retino-
 pathie 301
 Retinopathia slope-
 taria 463–464
 Retinopathie
 – akute zonale okkuläre
 äußere 352
 – arteriosklerotische 291
 – Autoimmun- 319
 – bei Eklampsie 292
 – centralis serosa 311
 – chronisch okuläre
 Hypoxie 297
 – diabetische 285, 488
 – diabetische nicht prolifera-
 tive 285
 – hämorrhagische 293
 – hypertensive 290
 – Pigment- 331
 – praematurorum 301
 – toxische 316
 – traumatische 463–464,
 473
 – tumorassozierte 318
 Retinoschisis
 – -amotio 278
 – äußere 278
 – innere 278
 – kongenitale 325
 Retinotomie 513
 Retraktions-Konvergenz-
 Nystagmus 133
 Retraktionssyndrom 449
 Retraktor
 – Funktionsprüfung 15
 – Insuffizienz 15

Retraktorenfaltung
 – ab externo 523
 – ab interno 523
 Retrobulbärnästhesie 478
 Retrobulbäreneuritis 398
 Retropulsation 12
 Rhabdomyosarkom 121, 431
 – Bindehaut 431
 Rheophorese 309
 Rhese-Aufnahme 87
 Rhinorrhö 468
 Rhinosporidose 190
 Riboflavinmangel 194
 Richner-Hanhart-Syndrom 191
 Riddoch-Phänomen 73
 Riesenpapillen 173
 Riesenpapillen-Konjunktivitis 180
 Riesenriss 280
 Riesenzellarteriitis 401
 Rifampicin 369
 Riftal-Fieber-Retinitis 352
 Rindenfragmentverlust, intraoperativer 504
 Rindenkatarakt 270
 Ringe, farbige s. Halo 90
 Ringskotom 75
 RMP = Rifampicin 369
 Röhren-Gesichtsfeld 73, 328
 Rönne-Sprung 406
 Röntgenaufnahme
 – konventionelle 87
 – nach Rhese 87
 ROP = retinopathy of prematurity 301
 Rosazea 122, 180
 Roseola 367
 Rothof 471
 Rot/Grün-Störung
 – Diagnostik 65
 – Pseudoisochromatische Tafel 63
 Röteln
 – Embryopathie 121
 – intrauterin erworbener Katarakt 272
 Roth spot 285
 Roth-Fleck 371
 Rotlicht, Hordoleum 151
 Rotreflexverlust 274
 RP = Retinitis pigmentosa 328
 RPE = retinales Pigmentepithel 69, 78
 Rubeosis iridis 113, 241
 Rucknystagmus 30, 454
 Rundloch, atrophisches 280
 Rußregen 274

S

 S = Skotom 73
 Sabin-Feldman-Test 349
 Sakkade 451
 – Dysmetrie 452
 – Hypermetrie 452
 – Hypometrie 452
 – Lähmungsschielen 443
 Sakkaden-Untersuchung 23
 Salus-Zeichen 291
 Salzmann noduläre Degeneration 221
 Sampaolesi-Linie 254, 256
 Sandhoff-Gangliosidose 341
 SAP = standardisierte automatisierte Perimetrie 406
 Sarkoidose 122, 194, 356
 – Nachweis 349
 Satellitenläsion 372
 Scanning-Laser-Ophthalmoskop 84
 Schachbrettmuster, alternierendes 69
 Schädelstandardaufnahme 87
 Schatten vor dem Auge 96
 Schauanfall 458
 Schaukelnystagmus 457
 Schaukelreaktion, okuläre 452
 Schichtstar 268
 Schielamblyopie 436
 Schielen s. Strabismus 114
 Schieloperation, kombinierte 519
 Schielwinkel 443
 Schielwinkelmessung
 – einseitiger Prismenabdecktest 28
 – Harmswand 22
 – Maddox-Kreuz 27
 – nach Konfusionsprinzip 27
 Schielwinkeloperation 437
 Schielwinkelschätzung nach Hornhautreflexbildern 27
 Schießscheibenmakulopathie 333, 339
 Schirmer-Test 20
 – Sicca-Syndrom 164
 Schisis, foveale 325
 Schisisamotio 278
 Schistosomiasis 190
 Schleimhautpemphigoid 181
 Schneckenpurdegeneration 280
 Schober-Test 25
 Schöpfer-Naht 524
 Schütteltrauma (Shaken-Baby-Syndrom) 474
 Schwangerschaft 124
 Schwannom 431
 Schwebeteilchen 93, 273
 Schweißdrüse, Wimpern s. Moll-Drüse 148
 Schwellenwert-Perimetrie, statische 70
 Schwimmbad-Konjunktivitis 185
 Scleromalacia perforans 208
 Scopoderm 253
 Seclusio pupillae 237, 350
 See-saw-Nystagmus 457
 Segmentation, Bindehautgefäße 175
 Sehhilfe
 – Sehschärfeverbessernde, Indikation 55
 – therapeutische, Indikation 56
 – vergrößernde 58
 Sehminderung, plötzliche 94
 Sehnerv s. Nervus opticus 389
 Sehnervkopfschwellung s. Papillenödem 110
 Sehnervenschwund s. Optikusatrophie 109
 Sehnervkopf s. Papille 388
 Sehrichtungsgemeinschaft 434
 – Prüfung 35
 Sehrinde, Läsion 419
 Sehschärfe 49
 Sehschärfestufen 50
 Sehschärfeverlust, einseitiger 293
 Sehstörung, passagere 95
 Sehstrahlung, Läsion 419
 Sehverlust
 – plötzlicher 94
 – plötzlicher einseitiger 295
 Seide 480
 Seidel-Skotom 73, 406
 Seidel-Test 42
 Seitenverifizierung 532
 Sekretbildung, Bindehaut 114
 Shaken-Baby-Syndrom 474
 Sheehan-Syndrom 418
 short wave automated perimetry 76
 Sicca-Syndrom 95, 164
 Sichelzellenhämoglobinopathie 122
 Siderose 316
 Siderosis 473
 Siderosis corneae 218
 Silberdrahtarterie 291
 Silikonöl 317
 Simpson-Test 16
 Simultansehen 32
 Sinusthrombose 122
 Skew deviation 452
 SKG = Skleralkanalgröße 388
 Skioskopie 52

Sklera, blaue

- Sklera, blaue 206
 Skleraektasie 206
 Skleralkanal, Größe 388
 Sklerastaphylom 207
 Skleraveränderung
 – entzündliche 207
 – im Alter 206
 – nicht entzündliche 206
 Skleraverdickung 208
 Sklerektomie, tiefe 509
 Skleritis 208
 Sklerodermie 194
 – Katarakt 271
 Sklerokornea 211
 Sklerose, tuberöse 123, 323
 Skotom
 – absolutes 73, 278
 – Bjerrum- 73, 406
 – Bogen- 406
 – Doppelbogen- 406
 – Flimmer- 91
 – junktionales 415
 – Parazentral- 73, 406
 – positives 74, 311
 – relatives 73, 278
 – Ring- 74
 – Seidel- 73, 406
 – Zentral- 73
 – Zentroökäl- 73
 SLO = Scanning Laser Ophthalmoskop 84
 Sludging, Bindehautgefäße 175
 SM s. Streptomycin 369
 SMILE, small incision lenticule extraction 492
 Smouldering-Retinitis 367
 Soemmering-Ringkatarakt 272
 Solarmakulopathie 474
 Sonnenblumenkatarakt 272
 Sonnenuntergang, leuchtender 360
 Sphthal, Konjunktivitis 178
 Sorsby-II-Syndrom 324
 Spaltlampenuntersuchung 40
 Spannungskopfschmerz 420
 Spasmus nutans 455
 Spasmus, hemifazialer 142
 Spätschielen, normosensorisches 437, 440
 Spectral-Domain-OCT 78
 Speichererkrankung, neuronale s. Neurolipidose 340
 Spektralfarbenmischapparat 64
 Sphärophakie 266
 Sphingolipidose 341
 Sphinkterotomie, Laser- 486
 Spiegel-Exophthalmometrie 12
 Spiegelkontaktglas nach Goldmann 43
 SPL-Untersuchung = Spaltlampenuntersuchung 40
 Spondylitis ankylosans 355
 Spondylitis ankylosans, siehe Bechterew, Morbus 122
 Spontanblutung, Lidbindehaut 175
 Spontannystagmus, vestibulärer 454–455
 Sporotrichose 189
 Spültrabekulotomie 509
 square-wave jerks 457
 Stäbchentest 13
 Stabsichtigkeit s. Astigmatismus 57
 Standardblitz 68
 Standardreiz, Perimetrie 70
 Stant 508
 Staphylokokken-Blepharitis 143
 Staphylom
 – kongenitales korneales 211
 – posteriores 342
 Star
 – grauer s. Katarakt 268
 – Kapsel- 270
 – Kern- 268
 – Kranz- 269
 – Nach- 272
 – Pol- 268
 – Pyramidal- 268
 – Schicht- 268
 – totaler 268
 – zentraler 268
 Stargardt, Morbus 332
 Stauungspapille 114, 396
 Steilanpassung, Kontaktlinse 62
 Stellungsfehlernachweis 25
 Stellwag-Zeichen 426
 Stent 508
 Stereopsis 32
 – Prüfung, Kleinkinder 34
 Stereosehen
 – Grobprüfung 33
 – quantitative Beurteilung 34
 Stereotest 33
 Sternfigur, Makula 290
 sternförmige Neuroretinitis Leber 352
 Stevens-Johnson-Syndrom 182
 Stickler-Syndrom 326
 Stimulusdeprivation 435
 Stimulussuppression 435
 STKD = statokinetische Dissoziation 71
 Stocker-Linie 217
 STP = Stauungspapille 396
 Strabismus 114, 433
 – alternans 433
 – concomitans 433, 438
 – convergens 433, 438
 – deorsoadductorius 433
 – divergens 433–434, 441
 – ex anopsia 434
 – incomitans 433, 443
 – intermittens 433
 – kombinierte Operation 519
 – latenter 433
 – manifester 433
 – monolateralis 433
 – Operationszeitpunkt 518
 – sursoadductorius 433
 Streifengläser 34
 Strich-Skiaskopie 52
 String-Syndrom 517
 Stromaödem 212
 Stromunfall 460
 Sturge-Weber-Syndrom 379
 Subkonjunktivalblutung s. Hypophagma 175
 Subkonjunktivalnaht, Lasersuturolyse 484
 Sugliura-Zeichen 359
 Sulfadiazin, Toxoplasmose 373
 Sulfonamid, Toxoplasmose 373
 Supertraktion, nasale 388
 SWAP = short wave automated perimetry 76
 Swinging-Flashlight-Test 24, 36
 Symblepharon 177
 Sympathi-(ko)blastom 252
 Sympathikusläsion 252
 Sympathikusverlauf 251
 Synchisis 273
 – scintillans 273
 Syndrome 544
 Synechie, hintere 348
 Syneresis 273
 Synkinesie 446
 – Lid 142
 – mandibulopalpebrale 136
 – Okulomotoriusparese 135
 Synophrys 128
 Syphilis, erworbene 367
 – Nachweis 349
- T**

 Tabo-Schema 52
 Taenia echinococcus 190
 Tafel, pseudoisochromatische 63
 Tagblindheit 95
 Talgdrüse
 – Tarsus s. Meibom-Drüse 148
 – Wimpern s. Zeis-Drüse 148
 Talgdrüsenkarzinom 161

- Tamoxifen 316
 Tangier-Krankheit 219
 Tarsomarginaltrans-
 plantat 529
 Tarsorrhaphie, marginale 524
 Tauglichkeit
 – Luftfahrt 67
 – Seedienst 67
 Tay-Sachs-Gangliosidose 341
 Tayschorioiditis 309
 Teleangiektasie 285
 – Bindehautgefäße 175
 – idiopathische juxtafoveo-
 läre retinae 298
 – retinae 297
 Telekanthus 126
 Teletherapie 383
 Telopsie 421
 Temporallappenläsion 455
 Teratom 148
 Terson-Syndrom 274, 417
 Tetanie-Katarakt 271
 Tetanus-Impfschutz 467
 Tetracyclin
 – Kanalikulitis 170
 – mikrobiell-allergische Kera-
 tokonjunktivitis 180
 – Stevens-Johnson-
 Syndrom 182
 Tetrastichiasis 127
 Thalassämie 122
 Thermochemotherapie, Reti-
 noblastom 322
 Thiamin, Optikusneuro-
 pathie 403
 Thioridazin 316
 THT = Tuberkulin-Haut-
 test 368
 Tight-Lens-Syndrom 62
 tilted disc 390
 Timolol, okuläre Hyperten-
 sion 409
 Tintenfleck 311
 Titmus-Test 34
 TMT = Tarsomarginaltrans-
 plantat 529
 TNO-Test 35
 Tobramycin
 – Intoxikation 317
 – Stevens-Johnson-
 Syndrom 182
 Tolosa-Hunt-Syndrom 429
 Tomatenketchup-Fundus 379
 Tonometrie 44
 Topografagnosie 420
 Torre-Syndrom, Lidverände-
 rungen 148
 Torticollis ocularis s. Kopf-
 zwangshaltung,
 okulare 104
 tortuositas, Bindehautge-
 fäße 175
 Tortuositas vasorum 115
 – retinale 285
 Totalstar 268
 Toxocariasis 374
 – Nachweis 349, 374
 Toxoplasmose 122, 372
 – Nachweis 349
 Trabekulektomie 506
 Trabekuloplastik, Argon-
 laser 484
 Trabekulotomie 510
 – Spül- 509
 Trachom 186
 Tractus-opticus-Läsion 419,
 455
 Traktionstest 29
 Tränenapparatunter-
 suchung 19
 Tränenbasissekretion
 – Prüfung 20
 – Sicca-Syndrom 164
 Tränendrüse, Schwellung s.
 Dakryoadenitis 115
 Tränendrüse, akzessorische
 – Fornix s. Krause-Drüse 148
 – Tarsus s. Wolfring-
 Drüse 148
 Tränendrüsenaplasie 163
 Tränendrüsenektomie 163
 Tränendrüsenfistel, kongeni-
 tale 163
 Tränendrüsentumoren 167
 Tränendrüsenveränderung,
 kongenitale 163
 Tränendrüsenzyste, kongeni-
 tale 163
 Tränenersatzpräparat 165
 Tränenfilmaufreißzeit 20
 – Sicca-Syndrom 164
 Tränenkanalatresie 169
 Tränenkanalentzündung s.
 Kanalikulitis 169
 Tränenpünktchenatresie 169
 Tränenpünktchenverlage-
 rung 168
 Tränensackentzündung s.
 Dakryozystitis 170
 Tränensackfistel 169
 Tränensackmassage 169
 Tränensackschwellung s.
 Dakryozystitis 115
 Tränensacktumoren 171
 Tränensekretionsprüfung 20
 Tränenträufeln s. Epiphora 99
 Tränenweg, Verletzung 469
 Tränenwegringintuba-
 tion 530
 Tränenwegspülung 19
 Tränenwegverände-
 rungen 168
 – angeborene 169
 Transplantatpräparation
 – lamelläre Kerato-
 plastik 498
 – perforierende Kerato-
 plastik 495
 Transplantatreaktion 497
 Transpupilläre Thermothe-
 rapie 384
 Trantas-Fleck 178
 Travoprost 238
 – okuläre Hypertension 408
 Treffversuch 33
 Trichiasis 129
 Trichomegalie 127
 Trichromasie, anomale 336
 Trichromat
 – anomaler 63
 – normaler 63
 Triple-S-Syndrom 144
 Tristichiasis 127
 Tritanopie 337
 Trochlearisparesie 444, 446
 Tropicamid 47
 – Retinopathia praematu-
 rorum 301
 TTT = Transpupilläre Thermo-
 therapie 384
 Tuberkulin-Hauttest 368
 Tuberkulose 123
 – Hauttest 349
 – okuläre 368
 Tumor, Hypophyse 416
 Tumoren
 – Chorioidea 376
 – Nervus opticus 410
 – Orbita 431
 – Ziliarkörper 376
 Tunica-vasculosa-lentis-Rück-
 bildungsstörung 237
 Twitch sign 16
 Tyndall-Phänomen 347
 Tyrosinämie Typ II 191

U

-
 Übersichtigkeit s. Hyper-
 opie 56
 Uhthoff-Phänomen 398
 Ulcus corneae 212, 227
 Ulkus Mooren 222
 Ultraschall-Biomikro-
 skopie 85
 Umkehrpunkt 52
 Unterlid, zurückgezogenes s.
 Lidretraktion 105
 Upbeat-Nystagmus 457
 upshoot 449
 Urrets-Zavalía-Syndrom 499
 Uveitis 346
 – akute 346
 – anterior 346–347
 – chronische 346, 500
 – endogene 347

V-K-H-Syndrom = Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom

- exogene 347
- intermedia 346-347
- posterior 346-347, 358

V

V-K-H-Syndrom = Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom 359

V-Symptom 433

- Operation 520

Varicella zoster 123, 145

Varix, orbitale 430

Varize, Bindehautgefäße 175

Vaskulitis 115

- Uveitis 348

Vaskulopathie, polypoidale chorioidale 305

VAV = Venenastverschluss 293

VEGF = Vascular Endothelial Growth Factor 310

VEGF-Hemmer 303

VEGF-Hemmern 310

Venenastverschluss 293

- Laserkoagulation 489

VEP = Visuell evoziertes Potential 69

Verätzung 459

Verbandlinse 59

- Indikation 56

Verbandschalen, Indikation 56

Verblitzung 470

Verbrennung 459

Vergenz 434

- Störungen 453

Verhoeff-Streifen 375

Verordnung von Hilfsmitteln, Richtlinien 54

Verschwommensehen 94

Version 434

Verteopfin 490

Vertikaldivergenz 434

Verwechslungsachse 64

Verzerrtsehen s. Metamorphopsie 92

Vicryl 480

Virusretinitis, intraokuläre Applikation 517

Virustatika, Herpes zoster ophthalmicus 146

Vis a tergo 479

Viskokanalostomie 509

Visuell evoziertes Potential 69

- Blitz- 69

- Muster- 69

Visus s. Sehschärfe 49

Vitamin-A-Mangel 333

Vitaminmangel 194

Vitelliforme Makuladystrophie Best 334

Vitiligo 196, 359

Vitrektomie

- diabetische Retinopathie 288

- epiretinale Gliose 315

- intraokulärer Fremdkörper 467

- Kandidose 372

- zystoides Makulaödem 313

vitreomakuläre Traktion 313

Vitreoretinopathie

- diabetische proliferative 286, 488

- familiäre exsudative 327

- proliferative 282

Vitritis 348, 358

Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom 359

Vogt-Limbusgürtel 212

Volumenscan 78

VOR = vestibulookulärer Reflex 30

Vorderkammer, aufgehobene 507

Vorderkammerabflachung, passagere 507

Vorderkapseleröffnung 501

Vossius-Ring 462, 464

vT-Linsen = Kontaktlinsen mit verlängerter Tragdauer 61

W

Wagner hereditäre vitreoretinale Dystrophie 326

Watzke-Zeichen 313

Wedl-Blasenzelle 272

Wegener-Granulomatose 123

Weiß-mit-Druck-Läsion 278

Weiß-ohne-Druck-Läsion 278

Weitsichtigkeit s. Hyperopie 56

Wellenfrontaberrometrie-LASIK 492

Whipple-Krankheit 123, 451

Wilms-Tumor 235

Wilson-Krankheit 219

Wimper

- ektopische 127

- lange s. Trichomegalie 127

- weiße s. Poliosis 144

Wimpernanomalie, kongenitale 127

Wimpernanzahl

- reduzierte s. Madarosis 144

- vermehrte s. Polytrichosis 127

Wimpernreihe, zusätzliche 127

Winkel Gamma 434

Winkel Kappa 434

Winkelblock

- chronischer 263

- primärer akuter 262

Winkelblockglaukom 254, 262

Wolfring-Drüse 148

Wood-Licht 197

Wundfistel, postoperative 504

X

Xanthelasma 157

Xanthogranulom, juveniles 243

Xen-Implantat 509

Xeroderma pigmentosum 192

- Lidveränderungen 148

Xerophthalmie 165

Xylometazolin-HCl, kongenitale Dakryostenose 169

Y

Yoke-Muskeln 434

Z

Zapfendysfunktion, stationäre kongenitale 336

Zapfendystrophie, progressive 339

ZAV = Zentralarterienverschluss 295

Zeichen der untergehenden Sonne 133

Zeichen, okulodigitales 332

Zeis-Drüse 148

Zellfunktionsdarstellung 86

Zentralarterienverschluss 295

- Soforttherapie 296

Zentralskotom 73

- bilaterales 102

Zentralstar 268

Zentralvenenverschluss 293

- Laserkoagulation 489

zentripetale Drift 452

Zentrozökaliskotom 73

Zeroidlipofuszinose 341

ZHD = zentrale Hornhautdicke 39

Zieldruckkonzept 407

Zikavirus-Infektion 123

Ziliarkörperödem 209

Ziliarkörperzyste 242

Ziliolentikulärer Block 263

Ziliovitrealer Block 263

Zink, altersabhängige Makuladegeneration 309

- Zone
 - peripher zirkulär depigmentierte 278
 - ruhige 454
- Zonulolyse, intraoperative 504
- Zoster ophthalmicus 123
- Zügelnaht 481
- Zügelplastik, laterale 522
- ZVV = Zentralvenenverschluss 293
- Zyklodeviationsmessung 28
- Zyklodialyse 463
- Zykloduktion 28
- Zyklofotokoagulation 512
- Zyklokryokoagulation 512
- Zyklolat EDO 47
- Zykloplegie
 - diagnostische 47
 - therapeutische 47
- Zylinderglas s. Maddox-Zylindergläser 28
- Zystizerkose 190, 353
- Zytologie 17
- Zytomegalie 123
 - kongenitale 366
 - Retinochorioiditis 366
- Zytostatika, Uveitis 354

Wichtige Abkürzungen

AION	anteriore ischämische Optikusneuropathie	GKGM	Glaskörpergrenzmembran
AK	astigmatische Keratotomie	GPS	Glaucoma Probability Score HAART
ALTP	Argonlaser-Trabekuloplastik	HB	Handbewegungen
AMD	altersabhängige Makuladegeneration	HD	Horizontaldeviation
APMPPE	akute posteriore multifokale plakoides Pigmentepitheliopathie	HH	Hornhaut
AQ	Anomaliequotient	HKL	Hinterkammerlinse
ARN	akute retinale Nekrose	HRT	Heidelberg-Retina-Tomograf
AS	Augensalbe	HSV	Herpes-simlex-Virus
AT	Augentropfen	LASIK	laserassistierte intrastromale In-situ-Keratomeileusis
BCVA	best corrected visual acuity	LHON	Leber hereditäre Optikusneuropathie
BH	Bindehaut	LRS	Lese-Rechtschreib-Schwäche
BUT	Break Up Time	LTP	Lasertrabekuloplastik
BVA	Berufsverband der Augenärzte	LUE	Leuchtdichteunterschiedempfindlichkeit
C	Konvergenz	MD	mittlere Defekttiefe
c.c.	cum correctione	MEWDS	multiple evanescent white dot syndrome
C/D	cup/disc ratio; Verhältnis Papillenexkavation zu Papillendurchmesser	MIOL	multifokale Intraokularlinse
CAI	Carboanhydrasehemmer	MLF	Fasciculus longitudinalis medialis
CCT	central corneal thickness	MM	malignes Melanom
CMÖ	zystoides Makulaödem	MNG	Mittelnormgleichung
CNV	chorioidale Neovaskularisation	NAION	nicht arteriitische anteriore ischämische Optikusneuropathie
CPEO	chronisch progressive externe Ophthalmoplegie	NH	Netzhaut
Cyl	Zylinderglas	NSA	nicht steroidale Antiphlogistika
D	Divergenz	OA	Optikusatrophie
DALK	deep anterior lamellar keratoplasty	OCA	okulokutaner Albinismus
DCT	dynamische Konturtonometrie	OCT	optische Kohärenztomografie
DELK	deep lamellar endothelial keratoplasty	OHT	okuläre Hypertension
DLK	diffuse lamelläre Keratitis	OKN	optokinetischer Nystagmus
DMEK	Descemet membrane endothelial keratoplasty	ORA	Ocular Response Analyzer
DOG	Deutsche Ophthalmologische Gesellschaft	OWG	Offenwinkelglaukom
Dpt	Dioptrie	PAM	primär erworbene Melanose
dPVR	diabetische proliferative Vitreoretinopathie	PCR	Polymerasekettenreaktion
dR	diabetische Retinopathie	PDT	Fotodynamische Therapie
DSEK	Descemet-stripping endothelial keratoplasty	PET	Positronenemissionstomografie
ECCE	extrakapsuläre Kataraktextraktion	PEX	Pseudoexfoliationssyndrom
EOG	Elektrookulogramm	PG	Prostaglandine
ERG	Elektroretinogramm	Phako	Phakoemulsifikation
ETDRS	Early Treatment Diabetic Retinopathy Study	PHPV	persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper
FAG	Fluoreszenzangiografie	pIOL	phake Intraokularlinse
FDT	Frequenzverdopplungsperimetrie	POWG	primäres Offenwinkelglaukom
FEV	Fahrerlaubnisverordnung	PPV	pars plana Vitrektomie
FZ	Fingerzählen	PRK	photorefraktive Keratektomie
GAT	Goldmann-Appplanationstonometrie	PSD	Pattern (Muster) Standard Deviation (Abweichung)
GF	Gesichtsfeld	ICCE	intrakapsuläre Kataraktextraktion
GK	Glaskörper	ICG	Indozyanin-grün-Angiografie
		INO	internukleäre Ophthalmoplegie
		IOD	intraokulärer Druck

IOL	Intraokularlinse	SLO	Scanning Laser Ophthalmoskop
IRMA	intraretinale mikrovaskuläre Anomalie	SOWG	sekundäres Offenwinkelglaukom
IVOM	intravitreale operative Medikamenten-eingabe	SPL	Spaltlampe
KL	Kontaktlinse	STKD	statokinetische Dissoziation
KW	Kammerwinkel	STP	Stauungspapille
KZH	Kopfzwangshaltung	SWAP	Short Wave Automated Perimetry
LA	linkes Auge	T	Tension
LASEK	laserassistierte epitheliale Kerato-mileusis	TMT	Tarsomarginaltransplantat
PCR	Polymerasekettenreaktion	TTT	transpupilläre Thermotherapie
PTK	fototherapeutische Keratektomie	UCVA	uncorrected visual acuity
PVR	proliferative Vitreoretinopathie	V	Visus
RA	rechtes Auge	VA	visual acuity
RAP	retinale angiomatöse Proliferation	VAV	Venenastverschluss VCC
RCS	Retinopathia centralis serosa	VD	Vertikaldeviation
ROP	Retinopathia praematurorum	VEGF	Vascular Endothelial Growth Factor
RP	Retinitis pigmentosa	VEP	visuell evozierte Potenziale
RPE	retinales Pigmentepithel	VKL	Vorderkammerlinse
s.c.	sine correctione	vT-Linsen	Kontaktlinsen mit verlängerter Tragedauer
s.c.	subkonjunktival	ZAV	Zentralarterienverschluss
SAP	standardisierte automatisierte Peri-metrie	ZHD	zentrale Hornhautdicke
		ZVV	Zentralvenenverschluss

Wichtige Internetadressen

- ▶ DOG Deutsche Ophthalmologische Gesellschaft www.dog.org
- ▶ BVA Berufsverband der Augenärzte www.augeninfo.de
- ▶ BDOC Berufsverband Deutscher Ophthalmochirurgen www.bdoc.info
- ▶ Retinologische Gesellschaft www.retinologie.org
- ▶ Pro-Retina www.pro-retina.de
- ▶ DBSV Deutscher Blinden- und Sehbehindertenverband www.dbsv.org
- ▶ EGS European Glaucoma Society www.eugs.org
- ▶ ARVO The Association for Research in Vision and Ophthalmology www.arvo.org
- ▶ DGII Deutsche Gesellschaft für Intraokularlinsen-Implantation, Interventionelle und Refraktive Chirurgie www.dgii.org
- ▶ American Academy of Ophthalmology www.aaio.org
- ▶ SOG Schweizer Ophthalmologische Gesellschaft www.sog-ssso.ch
- ▶ ÖOG Österreichische Ophthalmologische Gesellschaft www.augen.at
- ▶ ICOPH International Council of Ophthalmology www.icoph.org
- ▶ IPS Imaging and Perimetric Society www.perimetry.org
- ▶ Bielschowsky-Gesellschaft für Schielforschung und Neuroophthalmologie www.bielschowsky.de
- ▶ EVER European Association of Vision and Eye Research www.ever.be
- ▶ European Board of Ophthalmology www.ebo-online.org
- ▶ Internationale Literaturrecherche unter U.S. National Library of Medicine National Institutes of Health www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed
- ▶ Gemeinsamer Bundesausschuss www.g-ba.de

Normwerte und Referenzgrößen			
Äußere Maße			
Orbitaldurchmesser	horizontal 40 mm vertikal 35 mm	Bulbuslänge Bulbusvolumen	23,6 mm 6,5 ml
Winkel Orbita-/ Bulbusachse	22,5°	Exophthalmometrie Seitendifferenz	<20 mm <2 mm
Muskel-Limbus-Abstand		Skleradicke	
M. rect. medialis	5,5 mm	Limbus	0,8 mm
M. rect. inferior	6,5 mm	Äquator	0,5 mm
M. rect. lateralis	6,9 mm	Mm.recti-Ansatz	0,3 mm
M. rect. superior	7,7 mm	Hinterer Pol	1,0 mm
Lidspalten		Lidinnenwinkelabstand	
Lidspaltenweite(höhe)	9 mm	Geburt	20 ± 2 mm
Lidspaltenbreite	28 – 30 mm	2. Lj.	26 ± 1,5 mm
Pupillenabstand (PD)			
Geburt	39 ± 3 mm	Erwachsener	62 ± 3 mm
Pupillendurchmesser			
Miosis	0,5 mm	Iriswurzeldicke	0,1 mm
Mydriasis	8 mm	Iriskrausendicke	0,6 mm
Isisdurchmesser	12 – 13 mm	Vorderkammertiefe	3 mm
Hornhaut			
Hornhautbrechkraft	42 – 43 dpt.		
Hornhautdurchmesser			
Erwachsener	horizontal 11,7 mm vertikal 10,6 mm	Kind < 1J.	9,5 – 10 mm (mit 2 J. = Erw.)
Hornhautdicke			
Zentrum	0,52 – 0,54 mm	Stroma	90% der Gesamtdicke
Limbus	0,8 mm	Hornhautradius	horizontal 7,8 mm
Epithel	50 – 100 µm		vertikal 7,7 mm
Hornhautendothelzellen		Linse	
11/2 J.	~ 5000/mm ²	Linsendurchmesser	9 mm
Jugend	2500 – 5000/mm ²	Linsenbrechkraft	21 dpt
Alter	1500 – 2750/mm ²		
Linsendicke		Linsengewicht	
Geburt	3,5 mm	Geburt	65 mg
hohes Alter	5 mm	Erwachsener	200 – 250 mg

Linsenvolumen		Augeninneres	
Geburt	64 mm ³	Augeninnendruck	15 ± 3 mmHg
Erwachsener	213 mm ³		(1,995 kPa)
Glaskörper		Papille	
Sagittaler Glaskörperdurchmesser	16,3 mm	Fläche	1,5–2,8 mm ²
(Linsenrückfläche–Netzhautzentrum)		Randsaumvolumen	0,3 mm ³
Glaskörper-PH	7,5	Randsaumfläche	1,5 mm ²
		Sehnervlänge	35–55 mm
		Anzahl der Axone	1 000 000
Netzhaut			
Netzhautfläche:	1 206 mm ²	Stäbchenzahl	110 bis 125 Mio.
Hinterer-Netzhautpol-Durchmesser	5–6 mm	Zapfenzahl	6,3 bis 6,8 Mio.
Makuladurchmesser	3 mm	Distanz Ora serrata–Schwalbe-Linie	5,8 mm nasal
Foveoladurchmesser	0,35 mm	(± 0,8 mm)	6,1 mm superior
Foveadurchmesser	1,5 mm		6,2 mm inferior
Makulalokalisation	3,4 mm temporal des Papillenrandes,	Ora serrata Dicke	0,11 mm
	0,8 mm unterhalb des Papillenzentrums	perifoveale Dicke	0,23 mm
		Foveadicke	0,1 mm

Verschiedene Normwerte

Äußere Maße

Tränenfilmaufreißzeit	> 15 s
Schirmer-Test	nach 5 min > 15 mm
Gesichtsfeldaußengrenzen	nasal und oben 60° unten 70° temporal 100° vom Fixierpunkt
Blinder Fleck	medialer Rand 12° temporaler Rand 17° vom Fixierpunkt
Mittelnormgleichung (MNG)	1° unterhalb der Horizontalen
Anomaliequotient (AQ)	40/15 (Rotanteil 40/Grünanteil 15) Rotanteil der MNG × Grünanteil des Patienten durch Grünanteil der MNG × Rotanteil des Patienten = 1 (Protanomalie AQ < 1, Deutanomalie AQ > 1)
Arm-Retina-Zeit (Fluoreszenzangiografie)	15 – 20 s