

Albert J. Augustin

Augenheilkunde

4., komplett überarbeitete und erweiterte Auflage

Mit 862 Abbildungen, in 1572 Einzeldarstellungen,
überwiegend in Farbe, und 182 Tabellen



Prof. Dr. med. Albert J. Augustin

Augenklinik – Städtisches Klinikum Karlsruhe
Moltkestraße 90
76133 Karlsruhe

ISBN 978-3-942825-77-1 Kaden Verlag, Heidelberg

ISBN-13 978-3-540-30454-8 3. Auflage Springer Verlag Berlin Heidelberg New York

ISBN-10 3-540-65947-1 2. Auflage Springer Verlag Berlin Heidelberg New York

ISBN-13 978-3-540-65947-1

Bibliografische Information der Deutschen Bibliothek

Die Deutsche Bibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.ddb.de> abrufbar.

Dieses Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, des Vortrags, der Entnahme von Abbildungen und Tabellen, der Funksendung, der Mikroverfilmung oder der Vervielfältigung auf anderen Wegen und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen, bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten. Eine Vervielfältigung dieses Werkes oder von Teilen dieses Werkes ist auch im Einzelfall nur in den Grenzen der gesetzlichen Bestimmungen des Urheberrechtsgesetzes der Bundesrepublik Deutschland vom 9. September 1965 in der jeweils geltenden Fassung zulässig. Sie ist grundsätzlich vergütungspflichtig. Zuwiderhandlungen unterliegen den Strafbestimmungen des Urheberrechtsgesetzes.

© Dr. Reinhard Kaden Verlag Heidelberg 2019

© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 1997, 2001, 2007

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

Produkthaftung: Für Angaben über Dosierungsanweisungen und Applikationsformen kann vom Verlag keine Gewähr übernommen werden. Derartige Angaben müssen vom jeweiligen Anwender im Einzelfall anhand anderer Literaturstellen auf ihre Richtigkeit überprüft werden.

Editor: Prof. Dr. med. Albert J. Augustin

Lektorat: Dr. med. Reinhard Kaden

Satz und Herstellung: Ch. Molter, Heidelberg

Umschlaggestaltung: A. Lorenz, Mannheim

Druck & Verarbeitung: Kösel GmbH & Co. KG, www.koeselbuch.de

www.kaden-verlag.de

Vorwort zur 4. Auflage

Seit dem Erscheinen der 3. Auflage des Lehrbuches der Augenheilkunde hat unser Fach mit extrem hoher Geschwindigkeit zahlreiche Änderungen in Diagnostik und Therapie erfahren. Während nach der Jahrhundertwende vor allem die Biochemie und Molekularbiologie diese Entwicklungen vorangetrieben haben, sind in den letzten Jahren zahlreiche bildgebende Verfahren in Kombination mit verschiedenen Anwendungen künstlicher Intelligenz bzw. „machine learning“ der Promotor dieses Fortschrittes gewesen. Insofern hat die Augenheilkunde, die lange Zeit sehr morphologisch orientiert war, zu ihren Wurzeln zurückgefunden. Auch die Gentherapie macht große Fortschritte, sodass wir hier mittelfristig erste Einsätze beim Menschen erwarten dürfen. Viele technologische Neuentwicklungen haben auch die Ophthalmochirurgie geradezu revolutioniert. Den genannten Entwicklungen wollten wir mit einer vollständigen Neubearbeitung dieses Buches und zusätzlichen (Unter-)Kapiteln gerecht werden. Die hierfür unerlässliche Bebilderung hat die Zahl der erforderlichen Abbildungen nochmals auf nunmehr 862 Abbildungen mit 1572 Einzeldarstellungen wachsen lassen. Ebenso wurden die beliebten, zweckmäßigen Kitteltaschenbeilagen aktualisiert.

Großer Dank gebührt allen Kolleginnen und Kollegen, die an diesem Buch als Autoren so fachkompetent mitgewirkt und dazu beigetragen haben, dass die Augenheilkunde darin so umfassend dargestellt werden kann.

Die Neuerstellung zahlreicher Graphiken haben freundlicherweise Frau Uschi Dix (Baden-Baden) und Frau Astrid Paul (Wemding) übernommen. Neben der umfangreichen Illustration, für die dem Kaden-Verlag Dank gebührt, wurde im Sinne eines ganzheitlichen Ansatzes großer Wert auf die Darstellung der Krankheitsbilder in Bezug zu anderen Bereichen der Medizin gelegt.

Dieses Buch hätte nicht entstehen können ohne den Einsatz der Mitarbeiter des Kaden-Verlages, die stets versucht haben, alle Wünsche der Autoren zu erfüllen. Hier möchte ich insbesondere Herrn Christian Molter erwähnen, der federführend mit der Herstellung betraut war und uns immer schnell und kompetent betreut hat. An dieser Stelle danke ich auch Herrn Dr. Reinhard Kaden. Er hat neben dem Lektorat sowie der Erstellung des Sachwortverzeichnisses und der Überarbeitung der Kapitel „Lider und Tränenwege“ die gesamte Entstehung des Buches mit viel Herzblut begleitet.

Dank gebührt auch meinen Mitarbeitern, die mich während der Bearbeitung des Manuskriptes immer tatkräftig unterstützten: Frau Maren Böringer, Dr. Mark Daferner, Dr. Emiliano Di Carlo, Dr. Wafa Omri, Dr. Giovanni Sorce, Dr. Lilla Zefer. Danken möchte ich auch ganz besonders Frau PD Dr. Julia Weller und Herrn PD Dr. Theofilos Tourtas, beide Universitäts-Augenklinik Erlangen, die neben der Bearbeitung einzelner Kapitel immer schnell und unkompliziert für meine Fragen zur Verfügung standen. Ein ganz besonderer Dank gilt auch meiner Mitarbeiterin Frau Dr. Jenny Atorf: Sie war während der gesamten Neubearbeitung eine sehr verlässliche Koordinatorin und hat zudem durch ihren sorgsamen Umgang mit den Manuskripten wesentlich mit zum Gelingen des Werkes beigetragen.

Nicht zuletzt danke ich ganz herzlich meiner Familie, die mich nicht nur unterstützt hat, sondern auch auf viele gemeinsame Stunden verzichten musste.

Schließlich danke ich Edith und Otto Boehringer, denen dieses Buch gewidmet ist, ganz herzlich. Ohne ihre großzügige Unterstützung wäre die Erstellung sicher nicht möglich gewesen.

Besonders hat uns gefreut, dass schon die 3. Auflage dieses Facharztbuches auch großes Interesse bei den ophthalmologisch interessierten Studenten und jungen Assistenten gefunden hat. So möge auch die 4. Auflage wieder eine gute Resonanz bei Kollegen und Studenten finden und allen Nutzern im Beruf bzw. Studium eine wertvolle Hilfe sein.

Karlsruhe, im Juni 2019
Albert J. Augustin

Inhaltsverzeichnis

Teil I

Allgemeine Ophthalmologie	1
1 Ophthalmologische Notfälle	3
1 Allgemeine Anamnese und Befunderhebung bei okulären Notfällen	3
2 Präoperative Checkliste	4
3 Trauma (ohne Fremdkörperverletzungen)	5
3.1 Lider	5
3.1.1 Lidverletzungen	5
3.2 Orbita	8
3.2.1 Blow-out-Fraktur	8
3.3 Stumpfes Bulbustraua (Erschütterungstrauma und Contusio bulbi) ...	10
3.3.1 Bindehaut	11
3.3.2 Hornhaut	12
3.3.3 Sklera	12
3.3.4 Vorderkammer	15
3.3.5 Iris	18
3.3.6 Linse	19
3.3.7 Glaskörper	21
3.3.8 Netzhaut und Aderhaut	22
3.3.9 Sehnerv	24
3.4 Spitzes Bulbustraua (oberflächliche Verletzungen, Penetration, Perforation)	26
3.4.1 Bindehaut	26
3.4.2 Hornhaut, Sklera, intraokulare Strukturen	27
3.4.3 Extraokulare Muskeln	34
4 Fremdkörperverletzungen des Auges und der Orbita	35
4.1 Korneale, konjunktivale und sklerale Fremdkörper	35
4.1.1 Oberflächliche Hornhaut- und Bindehautfremdkörper	36
4.1.2 Intrastromale Hornhautfremdkörper (ohne Perforation)	36
4.1.3 Intrastromale Hornhautfremdkörper (mit Perforation)	36
4.1.4 Subkonjunktivale Fremdkörper	37
4.1.5 Intrasklerale Fremdkörper (ohne Perforation)	37
4.2 Intraokulare Fremdkörper	38
4.3 Orbitale Fremdkörper	44
5 Andere okuläre Notfälle	46
5.1 Gefäßverschlüsse	46
5.2 Netzhautablösung	46
5.3 Verätzungen und Verbrennungen des Auges und seiner Anhangsgebilde	46
5.3.1 Verätzungen durch Chemikalien	46
5.3.2 Thermische Verletzungen	49
5.3.3 Strahlenverletzungen	50
5.4 Akutes Glaukom	52
5.5 Schwere Infektionen und Entzündungen des Auges und seiner Anhangsgebilde	55

5.5.1	Orbitale Zellulitis (akute Entzündung der Orbita)	55
5.5.2	Präseptale Zellulitis	56
5.5.3	Sinus-cavernosus-Thrombose	57
5.5.4	Akute Dakryozystitis	59
5.5.5	Ophthalmia neonatorum	60
5.5.6	Hornhautulzera	62
5.5.7	Infektiöse Endophthalmitis	68
5.5.8	Linseninduzierte Endophthalmitis (phakoanaphylaktische Uveitis)	73
2	Orbita	75
1	Patientenuntersuchung	75
1.1	Leitsymptom	76
1.2	Ursachen des Exophthalmus	76
2	Orbitaerkrankungen bei Kindern	77
2.1	Kapilläres Hämangiom	77
2.2	Dermoidzyste	78
2.3	Ethmoiditis und Orbitaphlegmone	78
2.4	Lymphangiom	79
2.5	Hämatom	80
2.6	Unspezifische orbitale Entzündung („Pseudotumor orbitae“)	80
2.7	Hyperthyreose	80
2.8	Kraniosynostose	81
2.9	Rhabdomyosarkom	81
2.10	Metastatisches Neuroblastom	82
2.11	Ewing-Sarkom	82
2.12	Leukämie	82
2.13	Neurofibrom	82
3	Orbitopathien bei Erwachsenen	82
3.1	Orbitaphlegmone	82
3.2	En- oder Exophthalmus traumatischer Genese	83
3.3	Endokrine Orbitopathie	83
3.4	Idiopathische orbitale Entzündung; IgG4-assoziierte orbitale Erkrankung und lymphoide Hyperplasie	87
3.4.1.	IgG4-assoziierte Erkrankung und lymphoide Hyperplasie	88
3.5	Lymphom	89
3.6	Kavernöses Hämangiom	90
3.7	Tumoren der Tränendrüse	90
3.8	Tumoren peripherer Nerven	91
3.9	Meningeom	92
3.10	Mukozele	93
3.11	Metastasen und Sekundärtumoren	93
3	Strabismus	97
1	Anatomische Vorbemerkungen	99
1.1	Anatomie der Augenmuskeln	99
1.1.1	Längenmaße von Muskel/Sehne (mm)	99
1.1.2	Ursprünge	99
1.1.3	Ansätze	99
1.1.4	Intraorbitaler Muskelverlauf	99
1.1.5	Innervation der Augenmuskeln, Verlauf der Hirnnerven	99
1.1.6	Spezielle Anatomie der Augenmuskeln	100

1.2	Blutversorgung	100
1.2.1	Augenmuskeln	100
1.2.2	Vorderer Augenabschnitt	100
1.2.3	Blutversorgung nach Augenmuskeloperationen	100
1.3	Weitere orbitale Strukturen	100
1.3.1	Tenon-Kapsel	100
1.3.2	Muskelscheiden	100
1.3.3	Septum intermusculare	100
1.3.4	Orbitaspitze	100
1.3.5	Haltebänder	101
1.3.6	Ligament Lockwood	101
1.3.7	Retrobulbärer Fettkörper	101
1.3.8	Sklera	101
2	Physiologie	101
2.1	Physiologie der Augenbewegungen	101
2.1.1	Bewegungsmechanik der Augenmuskeln	102
2.1.2	Augenbewegungen	103
2.1.3	Funktionelle Muskelinnervationsbeziehungen	103
2.2	Physiologie des Sehens	103
2.2.1	Normale Visusentwicklung	103
2.2.2	Entwicklung des Sehens	104
2.3	Physiologie des Binokularsehens	104
2.3.1	Qualitäten des Binokularsehens	104
3	Störungen des Binokularsehens	105
3.1	Allgemeines	105
3.1.1	Konkomitant vs. inkomitant	105
3.1.2	Akkommodativ vs. nichtakkommodativ	105
3.1.3	Latent vs. manifest	106
3.1.4	Kongenital vs. erworben	106
3.1.5	Maßeinheit des Schielwinkels	106
3.1.6	Kompensationsmöglichkeiten zur Verbesserung des beidäugigen Sehens	106
3.2	Störungen der Sensorik	107
3.2.1	Symptome eines erworbenen manifesten Schielens bei normaler Netzhautkorrespondenz	107
3.2.2	Sensorische Anpassungen beim Schielen	107
3.3	Amblyopie	107
3.3.1	Klassifikation nach Ätiologie	107
4	Klinische Untersuchung	108
4.1	Pseudostrabismus	109
4.1.1	Pseudostrabismus convergens	109
4.1.2	Pseudostrabismus divergens	109
4.2	Lidstellung	109
4.3	Untersuchung der Sehschärfe	109
4.4	Fixationsprüfung	109
4.5	Motilitätsprüfung	110
4.5.1	Monokulare Bewegungsstrecke	110
4.5.2	Diagnostische Untersuchung der Augenstellungen	110
4.5.3	Feld des binokularen Einfachsehens (BES-Feld)	110
4.6	Untersuchung der Augenstellung	110
4.6.1	Beurteilung von Lichtreflexen	111
4.6.2	Cover-Test (Abdecktest)	111
4.6.3	Simultaner Prismen-Cover-Test	111
4.6.4	Alternierender Prismen-Cover-Test	112
4.6.5	Doppelskalen/Maddox-Zylinder	112
4.6.6	Bestimmung des AC/A-Quotienten	112
4.6.7	Tangententafel (Harmswand)	112

4.6.8	Hess-Schirm	113
4.6.9	Prismen-Fusionsbreite	113
4.6.10	Traktionstest	113
4.6.11	Prüfung des optokinetischen Nystagmus (OKN)	113
4.7	Beurteilung des Binokularsehens	114
4.7.1	Stereosehen (Lang, Titmus, TNO)	114
4.7.2	Worth-Test (Vier-Lichter-Test)	114
4.7.3	Bagolini-Lichtschweiftest	114
4.7.4	Hell-/Dunkelrotglastest	115
4.7.5	Nachbildtest (Hering)	115
4.8	Objektive Refraktion in Zykloplegie	116
4.9	Vervollständigung des strabologischen Status	117
4.9.1	Pupille	117
4.9.2	Spaltlampenuntersuchung	117
4.9.3	Applanatorischer Augeninnendruck	117
4.9.4	Fundusbeurteilung	117
5	Nichtoperative Maßnahmen bei Strabismus	117
5.1	Brillenkorrektur	117
5.1.1	Hyperopie	117
5.1.2	Anisometropie und Astigmatismus	117
5.1.3	Myopie	118
5.1.4	Akkommodativer Konvergenzexzess	118
5.1.5	Tipps für Kinderbrillen	118
5.2	Prismenverordnung	118
5.3	Behandlung der Amblyopie	118
5.3.1	Brillenkorrektur	118
5.3.2	Vollzeitokklusion	118
5.3.3	Wenig effektive Behandlungsmethoden der Amblyopie	119
6	Konzepte der chirurgischen Schielbehandlung	119
6.1	Indikationen für eine chirurgische Schielbehandlung	119
6.2	Zeitpunkt der Augenmuskeloperation	119
6.3	Planung der Operation	119
6.3.1	Präoperative Behandlung mit Prismen	119
6.3.2	Konjunktivaler Zugang	119
6.3.3	Muskelabschwächung	120
6.4	Fadenoperation	121
6.5	Verstärkung der Muskelfunktion	121
6.5.1	Resektion	121
6.5.2	Vorlagerung	121
6.5.3	Faltung	121
6.6	Änderung der Muskelzugrichtung	121
6.7	Aufklärung	121
6.8	Chirurgische Komplikationen	122
6.8.1	Intraoperativ	122
6.8.2	Postoperativ	122
6.9	Postoperative Nachkontrollen	122
6.10	Postoperative Empfehlung	122
7	Konkomitantes Schielen	122
7.1	Innenschielen (Esotropie)	122
7.1.1	Kongenitale Esotropie (frühkindliches Schielsyndrom)	123
7.1.2	Mikrostrabismus	123
7.1.3	Akkommodativer Strabismus convergens	123
7.1.4	Normosensorisches Spätschielen	124
7.1.5	Dekompensierte Esophorie	124
7.1.6	Chirurgische Maßnahmen bei konkomitanten Esodeviationen	124

7.2	Außenschielen (Exotropie) – typische Merkmale	125
7.2.1	Primär konstante Exotropie	125
7.2.2	Intermittierendes Außenschielen	126
7.2.3	Dekompensierte Exophorie	126
7.2.4	Sekundäre Exotropie	126
7.2.5	Konsekutive Exotropie	126
7.2.6	Divergender Mikrostrabismus	126
7.2.7	Chirurgische Behandlung des Außenschielens	126
7.3	Vertikalschielen	127
7.3.1	Dissoziierte Vertikaldivergenz (DVD)	127
7.3.2	Strabismus sursoadductorius	127
7.3.3	Strabismus deorsoadductorius	128
7.3.4	Vertikaler Mikrostrabismus	128
8	Inkomitantes Schielen	128
8.1	Allgemeines	128
8.1.1	Klinische Untersuchung	128
8.1.2	Therapie des inkomitanten Schielens	129
8.2	Fehlfunktion des M. obliquus inferior	129
8.2.1	Unterfunktion des M. obliquus inferior	129
8.2.2	Fibrose des M. obliquus inferior	129
8.3	Fehlfunktion des M. obliquus superior	129
8.3.1	Unterfunktion des M. obliquus superior	129
8.3.2	Brown-Syndrom	130
8.4	Fehlfunktion des M. rectus lateralis	130
8.4.1	Unterfunktion des M. rectus lateralis	130
8.4.2	Fibrose des M. rectus lateralis	131
8.5	Fehlfunktion des M. rectus medialis	131
8.5.1	Unterfunktion des M. rectus medialis	131
8.5.2	Verminderte Dehnbarkeit des M. rectus medialis	131
8.6	Fehlfunktion des M. rectus superior	131
8.6.1	Unterfunktion des M. rectus superior	131
8.6.2	Verminderte Dehnbarkeit des M. rectus superior	132
8.7	Fehlfunktion des M. rectus inferior	132
8.7.1	Unterfunktion des M. rectus inferior	132
8.7.2	Verminderte Dehnbarkeit des M. rectus inferior	132
8.8	A- und V-Inkomitanz, Alphabet-Symptom	132
8.8.1	Beispiele	132
8.8.2	A-Symptom	133
8.8.3	V-Symptom	133
8.9	Congenital Cranial Dysinnervation Diseases (CCDD)	133
8.9.1	Retraktionssyndrom (Stilling-Türk-Duane-Syndrom)	133
8.9.2	Kongenitales Fibrosesyndrom	134
8.9.3	Horizontale Blickparese	134
8.9.4	Möbius-Syndrom	134
4	Neuroophthalmologie	135
1	Afferenz	136
1.1	Beurteilung der Afferenz	136
1.2	Erkrankungen des Sehnerven	137
1.2.1	Anteriore ischämische Optikusneuropathie (AION)	137
1.2.2	Neuritis nervi optici (NNO)	138
1.2.3	Neuromyelitis optica	139
1.2.4	Infiltration oder Kompression des Sehnerven	139
1.2.5	Andere Optikusneuropathien	140
1.2.6	Stauungspapille	141

1.2.7	Pseudotumor cerebri	142
1.2.8	Drusenpapille	142
1.2.9	Angeborene Papillenanomalien	142
1.3	Chiasmasyndrom	143
1.4	Erkrankungen des Tractus opticus, der Sehstrahlung und des visuellen Kortex	144
1.4.1	Postchiasmatische Störungen	144
1.4.2	Besondere kortikale Störungen der visuellen Funktion	144
1.4.3	Visuelle Halluzinationen	145
1.4.4	Blendempfindlichkeit	146
1.5	Passagere Sehstörungen	146
1.5.1	Einseitige passagere Erblindung	146
1.5.2	Beidseitige passagere Erblindung	147
2	Efferenz	148
2.1	Anamnese und Untersuchung der Motilität	148
2.2	Motilitätsstörungen	149
2.2.1	Myopathien	149
2.3	Augenmuskelparesen (Nn. III, IV und VI)	151
2.3.1	Okulomotoriusparese (III. Hirnnerv)	151
2.3.2	Abduzensparese (VI. Hirnnerv)	153
2.3.3	Trochlearisparese (IV. Hirnnerv)	154
2.3.4	Sinus-cavernosus-Syndrom	154
3	Supranukleäre Bewegungsstörungen	155
3.1	Blicklähmungen	155
3.1.1	Vertikale Blicklähmung	155
3.1.2	Progressive supranukleäre Lähmung	155
3.1.3	Horizontale Blicklähmungen	155
3.1.4	Internukleäre Ophthalmoplegie (INO)	155
3.1.5	Eineinhalbsyndrom	155
3.1.6	Skew-Deviation (Hertwig-Magendie-Schielstellung)	156
3.1.7	Störungen der sakkadischen Bewegungen	156
3.2	Störungen der Augenbewegungssysteme	156
3.2.1	Störungen des langsamen Folgesystems	156
3.2.2	Nystagmus	156
3.2.3	Okuläre Oszillationen	158
3.2.4	Okulärer Myoklonus	158
4	Neuroophthalmologische Erkrankungen der Augenlider	158
4.1	Ptoxis	158
4.1.1	Pseudoptosis	158
4.1.2	Lokale Lidveränderungen	158
4.1.3	Erkrankungen der Orbita	158
4.1.4	Kongenitale Ptosis	158
4.1.5	Aponeurosendefekt	158
4.1.6	Traumatische Ptosis	159
4.1.7	Neurogene Ptosis	159
4.1.8	Andere Ursachen	159
4.2	Lidretraktion	159
4.2.1	Oberlidretraktion	159
4.2.2	Untereidretraktion	159
4.3	Blepharospasmus	159
4.3.1	Okulär bedingter Blepharospasmus	159
4.3.2	Essenzieller Blepharospasmus	159
4.3.3	Hemifazialer Spasmus (Hemispasmus facialis)	159
4.3.4	Faziale Myokymie	160
5	Pupillenstörungen	160
5.1	Anisokorie	160
5.1.1	Physiologische Anisokorie	160

5.1.2	Bewegungsstörungen der Iris	160
5.1.3	Störung der sympathischen Efferenz (Horner-Syndrom)	161
5.1.4	Störung der parasympathischen Efferenz	162
5.2	Pupillenstörung bei erhaltener Naheinstellungsreaktion	163
5.2.1	Okuläre Ursachen	163
5.2.2	Periphere Ursachen	164
5.2.3	Zentrale Ursachen	164
5.2.4	Passagere Pupillenstörungen	164
5	Lider	165
1	Funktionen der Lider	166
2	Anatomie der Lider	166
2.1	Verschiedene Schichten der Lider (von anterior nach posterior)	166
2.2	Die graue Linie	166
2.3	Wimpern	166
2.4	Drüsen der Augenlider	166
3	Kongenitale Lidabnormitäten	167
3.1	Kolobom	167
3.2	Epikanthus (Mongolenfalte)	167
3.3	Kongenitale Ptosis	167
3.4	Distichiasis	168
3.5	Blepharophimose	168
3.6	Ankyloblepharon	168
3.7	Kongenitale Ichthyosis	168
3.8	Xeroderma pigmentosum	169
4	Strukturelle Lidabnormitäten	169
4.1	Ektropium	169
4.2	Entropium	170
4.3	Trichiasis	171
4.4	Altersveränderungen der Lider	171
4.5	Floppy-Eyelid-Syndrom	173
4.6	Blepharospasmus	173
5	Gutartige Lidtumoren	173
5.1	Zyste	173
5.2	Nävus	174
5.3	Papillom	174
5.4	Pseudoepitheliomatöse Hyperplasie	175
5.5	Keratoakanthom	175
5.6	Seborrhoische Keratose	175
5.7	Senile Keratose (aktinische Keratose)	176
5.8	Xanthelasma	176
5.9	Juveniles Xanthogranulom	176
5.10	Amyloid	176
6	Maligne Lidtumoren	177
6.1	Basaliom (Basalzellkarzinom, Basalzell epitheliom)	177
6.2	Plattenepithelkarzinom (Spinaliom)	178
6.3	Karzinom der Meibom-Drüsen (Carcinoma sebaceum)	178
6.4	Merkelzellkarzinom	179
6.5	Malignes Melanom	179
7	Melanotische Tumoren der Augenlider	179
7.1	Ephelis (Sommersprossen)	179
7.2	Lentigo	180
7.3	Nävus	180
7.4	Blauer Nävus	180

7.5	Naevus Ota (okulodermale Melanozytose)	180
7.6	Spitz-Nävus (juveniler Nävus)	181
7.7	Malignes Melanom	181
8	Entzündliche und infektiöse Erkrankungen der Lidhaut	181
8.1	Pemphigus vulgaris	181
8.2	Impetigo	181
8.3	Erysipel	181
8.4	Blepharitis angularis	182
8.5	Herpes simplex	182
8.6	Herpes zoster	182
8.7	Varicella (Windpocken)	182
8.8	Vaccinia	182
8.9	Kontaktdermatokonjunktivitis	182
8.10	Infektiöse ekzematöse Dermatitis	183
8.11	Atopische Dermatitis	183
8.12	Urtikaria und Angioödem	183
8.13	Erythema multiforme	183
9	Erkrankungen des Lidrandes	184
9.1	Staphylokokkenblepharitis	184
9.2	Hordeolum externum (Gerstenkorn)	185
9.3	Seborrhoische Blepharitis	185
9.4	Meibom-Drüsen-Dysfunktion	185
9.5	Meibomitis (Tarsitis)	186
9.6	Chalazion (Hagelkorn)	186
9.7	Hordeolum internum („akutes Chalazion“) / externum	187
9.8	Rosazea-Blepharitis	187
9.9	Blepharitis durch Demodex folliculorum	188
9.10	Blepharitis durch Phthirus pubis oder capitis (Pediculosis)	188
9.11	Blepharitis durch Molluscum contagiosum	188
9.12	Papillom (eigentliche Warze)	189
9.13	Augenoberflächenerkrankungen mit Lidbeteiligung	189
9.13.1	Augenoberflächenerkrankungen bei entzündlichen Lidveränderungen .	189
9.13.2	Augenoberflächenerkrankungen bei Lidfehlstellungen und Neoplasien	189
9.14	Photosensibilisierung und Sonnenbrand	190
10	Wichtige Begriffe aus der Hautpathologie	190
6	Tränenwege	191
1	Anatomie und Funktion des Tränensystems	191
1.1	Tränensekretion/ Tränenfilm	191
1.2	Tränenabflusswege	192
1.3	Tränenpumpe	193
1.4	Untersuchung der Tränensekretion	193
1.4.1	Fließpapierproben	193
1.4.2	Bengalrosa- oder Lissamingrün-Färbung	193
1.4.3	Tränenfilmaufreißzeit („break-up time“ – BUT)	193
1.5	Untersuchung des Tränenabflusses	193
1.5.1	Abnahme der Fluoreszeinfärbung	193
1.5.2	Farbstofftest nach Jones	193
1.5.3	Spülung	193
1.5.4	Sondierung	194
1.5.5	Dakryozystographie	194
1.5.6	Dakryozintigraphie	194
1.5.7	Dakryoendoskopie	194

2	Veränderungen des Tränenfilms	194
2.1	Mangel an wässriger Phase	194
2.2	Mukusmangel	195
2.3	Abnormitäten der Lipidschicht	195
2.4	Abnormitäten der Lider	195
2.5	Behandlung	195
3	Erkrankungen der Tränendrüse	196
3.1	Sjögren-Syndrom	196
3.2	Akute Dakryoadenitis	197
3.3	Chronische Dakryoadenitis	197
3.4	Tumoren der Tränendrüse	197
4	Verschluss der abführenden Tränenwege	198
4.1	Fehlstellungen der Lider	198
4.2	Lidschwäche	198
4.3	Stenose der Tränenpünktchen	198
4.4	Verschluss des Canaliculus	198
4.5	Verschluss im Tränensack	198
4.6	Verschluss des Ductus nasolacrimalis (Dakryostenose)	198
5	Infektionen der Tränenwege	199
5.1	Kanalikulitis	199
5.2	Akute Dakryozystitis	199
5.3	Chronische Dakryozystitis	199
7	Bindehaut	201
1	Anatomie und Funktion der Bindehaut	201
2	Bindehautdegenerationen	202
2.1	Pinguekulum (Lidspaltenfleck)	202
2.2	Pterygium (Flügelfell)	202
2.3	Amyloidose	202
2.4	Bindehautzysten	203
3	Infektiöse Konjunktivitiden	203
3.1	Ophthalmia neonatorum (ON; auch Neugeborenenkonjunktivitis)	203
3.2	Virale Konjunktivitiden	204
3.2.1	Pharyngokonjunktivales Fieber	204
3.2.2	Keratoconjunctivitis epidemica	204
3.2.3	Herpes-Konjunktivitis	205
3.2.4	Newcastle-Krankheit („Hühnerpest“)	205
3.2.5	Akute hämorrhagische Konjunktivitis	206
3.3	Bakterielle Konjunktivitiden	206
3.3.1	Akute bakterielle Konjunktivitis	206
3.3.2	Spezielle bakterielle Konjunktivitiden	206
4	Allergische Konjunktivitiden	208
4.1	Heuschnupfenkonjunktivitis	208
4.2	Keratoconjunctivitis vernalis	209
4.3	Kontaktkonjunktivitis	210
4.4	Medikamentenüberempfindlichkeit	210
4.5	Toxische folliculäre Konjunktivitis	210
4.6	Phlyktänuläre Konjunktivitis	211
5	Chronische Konjunktivitis	211
6	Keratoconjunctivitis sicca (Trockenes Auge/Dry Eye Disease – DED) ..	212
7	Konjunktivale Erkrankungen unklarer Ätiologie	214
7.1	Erythema exsudativum multiforme	214

7.2	Okuläres Pemphigoid (benignes Schleimhautpemphigoid, Narbenpemphigoid)	215
7.3	Obere limbale Keratokonjunktivitis	216
7.4	Riesenpapillenkongjunktivitis	216
7.5	Conjunctivitis lignosa	216
8	Gutartige Bindehauttumoren	217
8.1	Papillom	217
8.2	Pseudoepitheliomatöse Hyperplasie	217
8.3	Angiom	217
8.4	Pyogenes Granulom	218
8.5	Juveniles Xanthogranulom	218
9	Präkanzerosen der Bindehaut	218
9.1	Konjunktivale Dysplasie	218
9.2	Aktinische Keratose (senile Keratose)	218
9.3	Lymphoide Tumoren	218
10	Neoplasien der okulären Oberfläche (OSSN)	219
11	Melanotische Läsionen der Bindehaut	219
11.1	Kongenitale Melanose	220
11.2	Erworbene Melanose	221
11.2.1	Primär erworbene Melanose (primary aquired melanosis = PAM)	221
11.2.2	Sekundär erworbene Melanose	221
11.3	Malignes Melanom	221
8	Hornhaut	223
1	Anatomie und Physiologie der Hornhaut	223
2	Hornhautdegenerationen	224
2.1	Physiologische Hornhautdegenerationen	224
2.2	Zentrale Hornhautdegenerationen	225
2.3	Periphere Hornhautdegenerationen	227
2.4	Hornhautdegenerationen bei systemischen Erkrankungen	227
3	Hornhautdystrophien	227
3.1	Epitheliale und subepitheliale Dystrophien	228
3.2	Epithelial-stromale TGFβI-Dystrophien	229
3.3	Stromadystrophien	231
3.4	Endotheldystrophien	232
3.5	Ektatische Hornhauterkrankungen	234
4	Kongenitale Hornhautanomalien (Formen des „anterior cleavage syndrome“)	236
4.1	Periphere Anomalien	236
4.2	Zentrale Anomalien	237
5	Hornhautinfektionen	238
5.1	Bakterielle Keratitis	238
5.2	Pilzkeratitis	240
5.3	Akanthamöbenkeratitis	241
5.4	Herpes-simplex-Keratitis	242
5.5	Herpes zoster ophthalmicus	245
6	Entzündliche Reaktionen der Hornhaut	246
6.1	Oberflächliche Keratitis	246
6.1.1	Allgemeine Ursachen der oberflächlichen Keratitis	246
6.1.2	Spezifische Ursachen der oberflächlichen Keratitis	246
6.2	Rezidivierende Erosionen	247
6.3	Expositionskeratitis	247
6.4	Neurotrophische Keratitis	248
6.5	Strahlenkeratitis	248

6.6	Toxische Keratitis	248
6.7	Dellen	248
6.8	Interstitielle Keratitis	249
6.9	Konjunktivale und korneale Reaktionen bei Trägern weicher Kontaktlinsen	249
6.10	Veränderungen des äußeren Auges bei Aids	250
6.11	Keratitis marginalis	250
7	Hornhautödem	251
9	Sklera und Episklera	253
1	Anatomie und Physiologie der Sklera und Episklera	253
2	Episkleritis	253
2.1	Diffuse Episkleritis	254
2.2	Noduläre Episkleritis	254
2.3	Assoziierte Systemerkrankungen bei Episkleritis	254
2.4	Behandlung der Episkleritis	255
3	Skleritis	255
3.1	Skleritis anterior	255
3.2	Skleritis posterior	256
3.3	Chirurgisch induzierte nekrotisierende Skleritis (SINS = surgically induced necrotizing scleritis)	256
3.4	Empfehlungen zur diagnostischen Abklärung bei Skleritis	256
3.5	Komplikationen der Skleritis	256
3.6	Behandlung der Skleritis	257
3.6.1	Noduläre und diffuse anteriore Skleritis	258
3.6.2	Nekrotisierende Skleritis	258
10	Beteiligung des äußeren Auges bei Erkrankungen von Haut und Schleimhaut	261
1	Rosazea (okuläre Rosazea)	261
2	Atopische Dermatitis	262
3	Ichthyosis	263
4	Pemphigus	264
4.1	Bullöses Pemphigoid	265
4.2	Narbenpemphigoid (benignes Schleimhautpemphigoid)	265
5	Erythema exsudativum multiforme	265
6	Epidermolysis acuta toxica (Lyell-Syndrom, Syndrom der verbrühten Haut)	265
7	Morbus Adamantiades-Behçet	266
8	Morbus Reiter	267
9	Photosensitivität	267
10	Ektodermale Dysplasie	268
11	Epidermales Nävussyndrom	268
11	Uveitis	269
1	Einführung: Definition, Klassifikation und Epidemiologie	269
1.1	Definition	269
1.2	Klassifikation	269
1.3	Epidemiologie	269
1.4	Ätiologie	270
1.5	Behandlung	270

2	Diagnostik	270
2.1	Anamnese	270
2.2	Klinische Untersuchungen und Befunde	271
2.3	Spezielle Untersuchungen	274
2.4	Labordiagnostik	274
3	Therapieprinzipien	275
3.1	Therapieplanung	275
3.2	Medikamente	275
3.3	Chirurgische Behandlung	277
4	Klinik der Uveitis	278
4.1	Anteriore Uveitis	278
4.1.1	Anteriore Uveitis bei „weißen“ (nicht entzündeten) Augen	278
4.1.2	Anteriore Uveitis bei „roten“ (äußerlich entzündetem) Auge	281
4.2	Intermediäre Uveitis	285
4.3	Posteriore Uveitis	286
4.3.1	Infektiöse posteriore Uveitis	288
4.3.2	Nichtinfektiöse posteriore Uveitis	296
12	Glaukom	315
1	Befunde	317
1.1	Funktion des Sehorgans	317
1.2	Intraokulardruck	317
1.3	Spaltlampenmikroskopie	318
1.4	Gonioskopie	318
1.5	Spaltlampenmikroskopie und Augeninnendruckmessung nach Pupillenerweiterung	319
1.6	Ophthalmoskopie	320
1.6.1	Retinale Nervenfaserschichtdefekte	320
1.6.2	Untersuchung der peripheren Netzhaut	320
1.6.3	Untersuchung des Sehnerven	320
2	Primäres Offenwinkelglaukom	321
3	Normaldruck- oder Niederdruckglaukom	322
4	Okuläre Hypertension	323
5	Sekundäre Offenwinkelglaukome	324
5.1	Pigmentdispersionssyndrom und Pigmentglaukom	324
5.2	Pseudoexfoliationssyndrom und Pseudoexfoliationsglaukom	324
5.3	Phakolytisches Glaukom (linseninduziertes Glaukom)	325
5.4	Linsenteilchenglaukom	326
5.5	Phakoanaphylaxie	326
5.6	Glaukom bei intraokularen Entzündungen (ohne Posner-Schlossman- und Fuchs-Heterochromiezyklitis)	326
5.7	Posner-Schlossman-Syndrom (glaukomatozyklitische Krise)	327
5.8	Fuchs-Heterochromiezyklitis	327
5.9	Glaukom bei intraokularen Tumoren	328
5.10	Glaukom bei erhöhtem episcleralen Venendruck (posttrabekuläres Glaukom)	328
5.11	Steroidglaukom	328
5.12	Glaukom bei intraokularen Blutungen	329
5.13	Glaukom nach Kontusionsschäden im Kammerwinkel („angle-recession-glaucoma“)	330
6	Winkelblockglaukom	330
6.1	Primäres Winkelblockglaukom	330
6.2	Sekundäres Winkelblockglaukom mit Pupillarblock	332
6.3	Sekundäres Winkelblockglaukom ohne Pupillarblock	333

6.4	Iridokorneales endotheliales Syndrom (ICE-Syndrom)	333
6.5	Epitheleinwachsung	334
6.6	Einwachsung fibrösen Gewebes	334
6.7	Glaukom bei Nanophthalmus	334
6.8	Malignes Glaukom (ziliolentikulärer Mechanismus)	335
7	Kongenitale Glaukome	336
8	Medikamentöse Therapie der Glaukome	338
8.1	Prostaglandin-Analoga	338
8.2	β -Blocker	339
8.3	α_2 -Agonisten	339
8.4	Parasympathikomimetika (Miotika)	340
8.5	Karboanhydrasehemmer	341
8.6	Osmotika	341
8.7	Kombinationstherapie	342
8.8	Behandlung des akuten Winkelblocks	342
13	Netzhaut, Aderhaut und Glaskörper	345
1.	Erkrankungen der Makula	346
1.1	Physiologische Alterungsprozesse	346
1.2	Altersabhängige Makuladegeneration (AMD)	346
1.2.1	Pathogenese	347
1.2.2	Diagnostik	347
1.2.3	ARED-Studie	348
1.2.4	Nichtneovaskuläre (atrophische) Form	349
1.2.5	Neovaskuläre („exsudative“) Form	351
1.3	Angioid streaks (Angioide Streifen)	367
1.4	Myopie	369
1.5	Chorioretinopathia centralis serosa (CRCS)	372
1.6	Okuläres Histoplasmose-Syndrom (OHS)	377
1.7	Idiopathisches Makulaforamen	377
1.8	Makulaschichtforamen, Pseudofoforamen	379
1.9	Epiretinale Gliose	380
1.10	Vitreomakuläre Adhäsion (VMA) und vitreomakuläre Traktion (VMT)	380
1.11	Zystoides Makulaödem (CMÖ)	382
2	Gefäßerkrankungen	383
2.1	Diabetische Retinopathie	383
2.1.1	Nichtproliferative diabetische Retinopathie (NPDRP)	385
2.1.2	Proliferative diabetische Retinopathie (PDRP)	385
2.1.3	Diabetische Makulopathie (DMP)	386
2.1.4	Ophthalmologische Untersuchungsempfehlungen	387
2.1.5	Behandlungsprinzipien	388
2.2	Retinale Arterienverschlüsse	390
2.2.1	Zentralarterienverschluss	390
2.2.2	Arterienastverschluss (AAV)	392
2.2.3	Verschlüsse von präkapillären retinalen Arteriolen	393
2.2.4	Okuläres Ischämiesyndrom (OIS)	393
2.3	Retinale Venenverschlüsse (RVV)	394
2.3.1	Zentralvenenverschluss (ZVV)	394
2.3.2	Venenastverschluss (VAV)	397
2.4	Hypertensive Retinopathie	400
2.5	Netzhautveränderungen während der Schwangerschaft	401
2.6	Parafoveale Teleangiektasien	402
2.7	Morbus Coats	405

2.8	Sichelzellanämie	406
2.9	Morbus Eales	407
2.10	Frühgeborenenretinopathie/Retinopathia praematurorum (ROP)	407
2.11	Erworbenes retinales Makroaneurysma	410
2.12	Bestrahlungsretinopathie	411
3	Toxische Retinopathien	411
3.1	Chloroquin/Hydroxychloroquin	411
3.2	Phenothiazine	412
3.3	Methanol	412
3.4	Hormonelle Kontrazeptiva	412
3.5	Digitalis	412
3.6	Blei	412
3.7	Sauerstoff	412
3.8	Tamoxifen, Canthaxanthin	412
3.9	Medikamenteninduziertes zystoides Makulaödem	413
3.10	Clofazimin	413
3.11	Desferrioxamin	413
3.12	Gentamicinmakulopathie	413
4	Traumatische Chorioretinopathien	414
4.1	Commotio retinae	414
4.2	Retinopathia sclopetaria	414
4.3	Valsalva-Retinopathie	414
4.4	Terson-Syndrom	414
4.5	Purtscher-Retinopathie	414
4.6	Aderhautruptur	415
5	Lichtschäden	415
6	Entzündliche und infektiöse Erkrankungen	415
6.1	Sogenanntes okuläres Histoplasmosesyndrom (POHS – „presumed ocular histoplasmosis syndrome“)	415
6.2	APMPPE – akute posteriore multifokale plakoide Pigmentepitheliopathie (auch AMPPE)	415
6.3	Serpiginöse Chorioiditis	417
6.4	Birdshot-Retinopathie (Schrotschussretinopathie)	418
6.5	Tuberkulose und Syphilis	418
6.5.1	Tuberkulose	418
6.5.2	Syphilis	418
6.6	Sarkoidose	419
6.7	Punktförmige innere Chorioideopathie („punctate inner choroidopathy“; PIC)	419
6.8	Multiple evanescent white dot syndrome (MEWDS)	420
6.9	Pars planitis	420
6.10	Sympathische Ophthalmie	420
6.11	Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom	420
6.12	Retinale Erkrankungen bei HIV-Infektionen	420
6.13	Zytomegalievirusretinitis	421
6.14	Akutes retinales Nekrosesyndrom	421
6.15	Endogene Pilzinfektionen	421
6.16	Toxoplasmose	421
6.17	Toxocariasis	421
6.18	Zystizerkose	422
6.19	Diffuse unilaterale subakute Neuroretinitis (DUSN)	422
7	Erkrankungen des Sehnerven	422
7.1	Drusenpapille	422
7.2	Kongenitale Grubenpapille („optic pit“)	423
7.3	Tilted-disk-Syndrom	423

8	Erkrankungen des Glaskörpers	423
8.1	Embryologie und Physiologie	423
8.2	Altersveränderungen	424
8.3	Anomalien und Missbildungen	424
8.3.1	Persistierender primärer Glaskörper	424
8.3.2	Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (Vitreus) – PHPV	424
8.4	Hereditäre Erkrankungen	425
8.4.1	Kongenitale Retinoschisis	425
8.4.2	Morbus Goldmann-Favre	425
8.4.3	Wagner-Syndrom	425
8.4.4	Familiäre exsudative Vitreoretinopathie (Criswick-Schepens-Syndrom)	425
8.4.5	Familiäre Amyloidose	425
8.5	Degenerative Veränderungen	425
8.5.1	Asteroide Hyalose (Synchisis nivea, Morbus Benson)	425
8.5.2	Synchisis scintillans	426
8.5.3	Degenerative Retinoschisis	426
14	Hereditäre Erkrankungen von Netzhaut und Aderhaut	429
1	Anatomische Vorbemerkungen	430
2	Physiologische Vorbemerkungen	430
3	Genetik	431
3.1	Erbgänge	431
3.1.1	Autosomal-dominant	431
3.1.2	Autosomal-rezessiv	431
3.1.3	X-chromosomal	431
3.1.4	Mitochondrial	432
3.1.5	Digenisch	432
3.2	Molekulargenetische Diagnostik	432
4	Diagnostik	432
4.1	Anamnese	434
4.2	Ophthalmologische Basisuntersuchungen	434
4.3	Morphologische Diagnostik	434
4.4	Elektrophysiologische und psychophysische Diagnostik	439
4.5	Laboruntersuchungen	443
4.6	Untersuchungen in anderen Fachgebieten	443
5	Therapie	443
5.1	Therapeutische Möglichkeiten	443
5.1.1	Optische und elektronische Hilfsmittel	443
5.1.2	Medikamentöse Therapie	443
5.1.3	Operative Therapie	444
5.1.4	Ernährung, Diät	444
5.1.5	Therapeutische Zukunft	444
5.2	Patientenbetreuung	445
5.2.1	Beratung	445
5.2.2	Verlaufskontrolle	445
5.2.3	Wissenschaftliche Untersuchungen	445
6	Klassifikation	446
7	Generalisierte Netzhaut-Aderhaut-Dystrophien	446
7.1	Generalisierte Netzhaut-Aderhaut-Dystrophien mit peripherem Beginn	446
7.1.1	Retinitis pigmentosa	447
7.1.2	Kongenitale Leber-Amaurose	453
7.1.3	Spät beginnende Netzhautdystrophie mit subretinalen Ablagerungen ..	454
7.1.4	Chorioideremie	454
7.1.5	Atrophia gyrata	456

7.1.6	Enhanced-S-Cone-Syndrom	457
7.1.7	Kristalline Bietti-Aderhautdystrophie	458
7.2	Generalisierte Netzhaut-Aderhaut-Dystrophien mit zentralem Beginn ..	458
7.2.1	Zapfen-Stäbchen-Dystrophie	459
7.2.2	Sorsby-Fundusdystrophie	461
7.2.3	Diffuse Choriokapillarisatrophie	462
7.2.4	Autosomal rezessive Bestrophinopathie	463
8	Regional begrenzte Netzhaut-Aderhaut-Dystrophien	463
8.1	Makuladystrophien	463
8.1.1	Makuladystrophie unklarer Zuordnung	464
8.1.2	Morbus Stargardt	464
8.1.3	Morbus Best (vitelliforme Makuladystrophie)	467
8.1.4	Adulte vitelliforme Makuladystrophie (AVMD)	468
8.1.5	Kongenitale X-chromosomale Retinoschisis	469
8.1.6	Musterdystrophien des retinalen Pigmentepithels	471
8.1.7	Zentrale areoläre Aderhautdystrophie	472
8.1.8	North-Carolina-Makuladystrophie	473
8.1.9	Familiäre Drusen	473
8.1.10	Okkulte Makuladystrophie	475
8.1.11	Müller-Zell-Sheen-Dystrophie	475
8.2	Periphere Netzhaut-Aderhaut-Dystrophien	476
8.2.1	Autosomal-dominante Vitreoretinochorioideopathie	476
9	Syndrome mit Netzhaut-Aderhaut-Dystrophien	477
9.1	Usher-Syndrom	477
9.2	Kearns-Sayre-Syndrom	478
9.3	Bardet-Biedl-Syndrom	478
9.4	Refsum-Syndrom	479
9.5	A-betalipoproteinämie	479
9.6	Andere Syndrome	480
10	Hereditäre Vitreoretinopathien	481
10.1	Wagner-Syndrom	481
10.2	Stickler-Syndrom (hereditäre progressive Arthroophthalmopathie)	481
10.3	Hereditäre vitreoretinale „Schneeflockendegeneration“	482
11	Stationäre Netzhautfunktionsstörungen	482
11.1	Nachtblindheit	482
11.1.1	Kongenitale stationäre Nachtblindheit	483
11.1.2	M. Oguchi	483
11.1.3	Fundus albipunctatus	484
11.2	Stationäre Zapfenfunktionsstörungen	484
11.2.1	Monochrasien	484
11.2.2	Oligocone Trichromasie	486
11.3	Kongenitale Farbsinnstörungen	486
11.4	Albinismus	486
11.5	Bradyopsie	486
12	Differenzialdiagnosen zu Netzhaut-Aderhaut-Dystrophien	487
12.1	Hereditäre vaskuläre Netzhauterkrankungen	487
12.1.1	Familiäre exsudative Vitreoretinopathien	487
12.1.2	Norrie-Syndrom	488
12.1.3	Incontinentia pigmenti	488
12.2	Sekundäre Netzhaut-Aderhaut-Degenerationen	489
12.2.1	Postentzündliche Netzhaut-Aderhaut-Degenerationen	489
12.2.2	Autoimmunerkrankungen mit Netzhaut-Aderhaut-Degenerationen ...	490
12.2.3	Medikamentös induzierte Netzhaut-Aderhaut-Degenerationen	490
12.2.4	Postexsudative Netzhaut-Aderhaut-Degeneration	491
12.3	Altersabhängige Makuladegeneration	491
12.4	Hereditäre Optikusatrophien	492
12.5	Vitamin-A-Mangel	492

15	Intraokulare Tumoren	495
1	Tumoren der Iris	496
1.1	Melanozytäre Tumoren (Nävi, maligne Melanome)	496
1.1.1	Symptome und Befunde bei malignen Melanomen der Iris	496
1.1.2	TNM-Klassifikation	496
1.1.3	Ergänzende Untersuchungen	496
1.1.4	Differenzialdiagnose	496
1.1.5	Therapie	497
1.2	Iriszysten	497
1.2.1	Primäre Zysten	497
1.2.2	Sekundäre Zysten	498
1.3	Metastasen in der Iris	498
1.3.1	Klinik	498
1.3.2	Prognose und Therapie	498
2	Tumoren der Uvea (Aderhaut und Ziliarkörper)	499
2.1	Aderhautnävi	499
2.1.1	Prävalenz	499
2.1.2	Diagnose	499
2.1.3	Risikofaktoren für eine maligne Entartung	499
2.1.4	Therapie	499
2.2	Maligne Melanome der Aderhaut und des Ziliarkörpers	499
2.2.1	Inzidenz/Epidemiologie	499
2.2.2	Symptome	499
2.2.3	Genetik	500
2.2.4	Diagnose	501
2.2.5	Ergänzende Untersuchungen	501
2.2.6	Differenzialdiagnose	502
2.2.7	Prognostische Faktoren	502
2.2.8	Metastasierung	502
2.2.9	Therapie	502
2.3	Aderhautmetastasen	502
2.3.1	Vorkommen	502
2.3.2	Primärtumoren	503
2.3.3	Erstbefunde	503
2.3.4	Ergänzende Untersuchungen	503
2.3.5	Therapie	503
2.3.6	Prognose	503
2.4	Osteom der Aderhaut	503
2.5	Aderhauthämangiom	504
2.5.1	Umschriebenes Aderhauthämangiom	504
2.5.2	Diffuses Aderhauthämangiom beim Sturge-Weber-Syndrom	504
3	Tumoren der Netzhaut	505
3.1	Kavernöses Hämangiom	505
3.2	Kapilläres Hämangiom – (Hämangioblastom)	505
3.3	Kongenitales retinozephalofaziales vaskuläres Malformations-Syndrom	506
3.4	Retinales Astrozytom	507
3.5	Retinoblastom	507
3.5.1	Inzidenz	507
3.5.2	Genetik	507
3.5.3	Histopathologie	507
3.5.4	Wachstumsformen	507
3.5.5	Klinik/Leitsymptome	508
3.5.6	Metastasen	508
3.5.7	Trilaterales Retinoblastom	508
3.5.8	Nichtokuläre Zweittumoren	508

3.5.9	Retinom	508
3.5.10	Diagnostik	509
3.5.11	Typische Befunde	509
3.5.12	Klassifikation	509
3.5.13	Differenzialdiagnose	509
3.5.14	Therapie	510
3.6	Netzhautmetastasen	510
4	Tumoren des Ziliarepithels	511
4.1	Medulloepitheliom	511
4.2	Adenom, Adenokarzinom	511
5	Tumoren und Pseudotumoren des retinalen Pigmentepithels	511
5.1	Hyperplasie des retinalen Pigmentepithels	511
5.2	Hyperplasie des retinalen Pigmentepithels bei familiärer adenomatöser Polyposis coli (Gardner-Syndrom)	512
5.3	Reaktive Pigmentepithelproliferation	512
5.4	Kombiniertes Hamartom des retinalen Pigmentepithels und der Netzhaut	512
5.5	Adenome und Adenokarzinome des retinalen Pigmentepithels	512
5.6	Melanozytom	512
6	Tumoren mit Beteiligung des Glaskörpers	513
6.1	Primäre intraokulare Lymphome	513
6.2	Primäre vitreoretinale Lymphome	513
6.2.1	Pathogenese, Klinik	513
6.2.2	Symptome	514
6.2.3	Befunde	514
6.2.4	Diagnose	514
6.2.5	Therapie	514
6.2.6	Prognose	514
6.3	Uveales Lymphom	514
7	Retinopathien bei malignen Erkrankungen	514
7.1	Paraneoplastische Retinopathie oder tumorassoziierte Retinopathie	514
7.2	Bilaterale diffuse uveale melanozytäre Proliferation	514
16	Augenbeteiligung bei Allgemeinerkrankungen	517
1	Herzerkrankungen	518
1.1	Myxome/Pseudomyxome	518
1.2	Kongenitale Herzerkrankungen	518
1.3	Endokarditis	518
1.4	Mitralklappenprolaps	519
1.5	Offenes Foramen ovale (PFO)	519
1.6	Koronare Herzkrankheit	519
2	Chromosomenerkrankungen	519
2.1	Deletionssyndrome	519
2.2	Anomalien der Geschlechtschromosomen	521
2.3	Trisomien	521
3	Kollagenosen/rheumatische Erkrankungen	523
3.1	Spondylitis ankylosans (rheumatoide Spondylitis; Morbus Bechterew; Morbus Marie-Strümpell; Spondylarthritis ankylopoetica)	523
3.2	Arteriitis temporalis (Morbus Horton; Riesenzellarteriitis)	523
3.3	Panarteriitis nodosa (Periarteriitis nodosa, Polyarteriitis nodosa)	523
3.4	Polymyositis – Dermatomyositis	524
3.5	Morbus Reiter/Reaktive Arthritis	524
3.6	Rezidivierende Polychondritis	524
3.7	Rheumatisches Fieber	524

3.8	Rheumatoide Arthritis: Erwachsene	525
3.9	Rheumatoide Arthritis: juvenile Form	525
3.10	Sklerodermie (progressive systemische Sklerose, PSS)	525
3.11	Sjögren-Syndrom	525
3.12	Systemischer Lupus erythematoses (SLE)	526
3.13	Wegener-Granulomatose/ Granulomatose mit Polyangiitis	526
4	Endokrine Erkrankungen	527
4.1	Morbus Addison	527
4.2	Morbus Cushing	527
4.3	Diabetes mellitus	527
4.4	Hyperparathyreoidismus	528
4.5	Hypoparathyreoidismus	528
4.6	Hyperthyreoidismus	528
4.7	Hypothyreoidismus	528
4.8	Phäochromozytom	529
4.9	Hypophysenerkrankungen	529
5	Gastrointestinale Erkrankungen	529
5.1	Gardner-Syndrom	529
5.2	Hepatitis-C-Virus-Infektion	529
5.3	Leberversagen	530
5.4	Entzündliche Darmerkrankungen (Morbus Crohn/ Enteritis regionalis; Colitis ulcerosa)	530
5.5	Pankreatitis	530
5.6	Morbus Whipple (intestinale Lipodystrophie)	530
5.7	Alagille-Syndrom	530
6	Hörstörungen	531
6.1	Cogan-Syndrom	531
6.2	Norrie-Syndrom	531
6.3	Usher-Syndrom	531
6.4	Susac-Syndrom	531
6.5	Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom	531
7	Hämatologische Erkrankungen	531
7.1	Anämie	531
7.2	Perniziöse Anämie	532
7.3	Gerinnungsstörungen (z. B. Hämophilie)	532
7.4	Disseminierte intravasale Gerinnung (DIC)	532
7.5	Dysproteinämien	533
7.6	Leukämie	533
7.7	Plasmozytom (multiples Myelom)	533
7.8	Polyzythämie/Polyglobulie	534
7.9	Sichelzellanämie	534
7.10	Thrombozytopenie	534
7.11	β-Thalassaemia major	535
7.12	Okuläre Graft-versus-host disease (GvHD)	535
8	Infektiöse und entzündliche Erkrankungen	535
8.1	Virale Infektionen	535
8.2	Bakterielle Infektionen	539
8.3	Pilzkrankheiten/Mykosen	543
8.4	Erkrankungen durch Protozoen	543
8.5	Wurmkrankheiten/Helminthen	545
9	Entzündliche Erkrankungen unbekannter Ursache	546
9.1	Morbus Behçet	546
9.2	Mukokutanes Lymphknotensyndrom (Kawasaki-Syndrom)	547
9.3	Reye-Syndrom	547
9.4	Sarkoidose	547
9.5	Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom	548

10	Neoplastische Erkrankungen	548
10.1	Paraneoplastische Erscheinungen	548
11	Metabolische Erkrankungen	549
11.1	Störungen des Aminosäuremetabolismus	549
11.2	Störungen des Kohlenhydratmetabolismus	551
11.3	Fettstoffwechselstörungen	551
11.4	Störungen der lysosomalen Enzyme	553
11.5	Erkrankungen des Eisen- und Mineralhaushaltes	556
11.6	Andere metabolische Erkrankungen	556
11.7	Störungen der Peroxysomen	557
12	Muskelerkrankungen	558
12.1	Kearns-Sayre-Syndrom	558
12.2	Muskeldystrophien	558
12.3	Myasthenia gravis	558
12.4	Myotonische Dystrophie (Curschmann-Steinert)	558
13	Phakomatosen	559
13.1	Ataxia teleangiectatica (Louis-Bar-Syndrom)	559
13.2	Enzephalotrigeminale Angiomasose (Sturge-Weber-Syndrom)	559
13.3	Neurofibromatose (Morbus Recklinghausen)	559
13.4	Tuberöse Sklerose (Morbus Bourneville-Pringle)	560
13.5	von-Hippel-Lindau-Erkrankung (retinale Angiomasose; Angiomasosis retinae)	560
13.6	Wyburn-Mason-Syndrom	561
14	Lungenerkrankungen	561
14.1	Obstruktives Schlafapnoe-Syndrom	561
14.2	Chronische obstruktive Lungenerkrankung (COPD)	561
14.3	Respiratorische Insuffizienz	561
14.4	Mukoviszidose (zystische Fibrose)	562
15	Nierenerkrankungen	562
15.1	Alport-Syndrom (familiäre Nephritis; hereditäre Nephritis)	562
15.2	Hereditäre idiopathische Nephronophthisis (hereditäre idiopathische juvenile Nephronophthisis)	562
15.3	Lowe-Syndrom (okulozerebrorenales Syndrom)	562
15.4	Nierenversagen	563
15.5	Nierentransplantation	563
15.6	Wilms-Tumor-Aniridie (WAGR-Syndrom)	563
16	Skeletterkrankungen	563
16.1	Veränderungen des Gesichtsschädels	563
16.2	Missbildungen des Gesichtsschädels	564
16.3	Generalisierte Skelettmissbildungen	566
17	Haut- und Schleimhauterkrankungen	568
17.1	Erkrankungen des Bindegewebes	568
17.2	Hyperkeratosen	568
17.3	Neoplastische Erkrankungen	569
17.4	Pigmenterkrankungen	570
17.5	Vesikulobullöse Erkrankungen	571
17.6	Weitere Hauterkrankungen	573
18	Vaskuläre Erkrankungen	574
18.1	Aortenbogensyndrom (Aortitisyndrom, Morbus Takayasu)	574
18.2	Arteriosklerose	575
18.3	Atherosklerose	575
18.4	Insuffizienz der A. carotis	575
18.5	Sinus-cavernosus-Fistel	575
18.6	Koarktation der Aorta (Aortenisthmusstenose)	576
18.7	Arterielle Hypertonie	576

18.8	Hereditäre hämorrhagische Teleangiektasie (Morbus Weber-Osler-Rendu)	576
18.9	Lymphödem	576
18.10	Syndrom der V. cava superior	577
18.11	Auge und Schwangerschaft	577
19	Störungen des Vitaminhaushalts	577
19.1	Hypovitaminosen	577
19.2	Hypervitaminosen	578
17	Pädiatrische Ophthalmologie (ohne Strabologie)	581
1	Augenuntersuchung des Kindes	581
2	Angeborene Fehlbildungen des Auges und der Adnexen	582
2.1	Hämangiome bei Kindern	582
2.2	Okuläre Dermoidzysten	582
2.3	Fehlbildungen der Lider	583
2.4	Fehlbildungen des Bulbus	583
2.5	Umschriebene Fehlbildungen des Bulbus	583
3	Infektionen	584
3.1	Vorgeburtliche Infektionen	584
3.2	Typische ophthalmologische Infektionen des Kindes	585
3.2.1	Konjunktivitiden des Neugeborenen	585
3.2.2	Konjunktivitiden des Säuglings	586
3.3	Andere Infektionen	586
4	Okulärer Nystagmus	588
4.1	Aniridie	588
4.2	Albinismus	588
4.2.1	Okulokutaner Albinismus	588
4.2.2	Okulärer Albinismus	588
4.2.3	Steinbrinck-Chediak-Higashi Syndrom	588
5	Erkrankungen und der Tränenwege	589
5.1	Verschluss der ableitenden Tränenwege	589
5.2	Kongenitale Dakryozele	589
6	Ptosis	589
6.1	Erworbene Ptosis	589
6.2	Kongenitale Ptosis	589
6.3	Indikationen für eine Behandlung	590
6.4	Behandlung	590
7	Erkrankungen der Linse und des Glaskörpers	590
7.1	Kongenitale Katarakt	590
7.2	Aspekte zur Behandlung der Katarakt bei Kindern	591
7.3	Persistierender hyperplastischer primärer Vitreus	591
8	Kongenitales Glaukom	591
9	Maligne Tumoren	592
9.1	Retinoblastom	592
9.2	Orbitales Rhabdomyosarkom	592
10	Netzhauterkrankungen	592
10.1	Frühgeborenenretinopathie	592
10.2	Kongenitale Leber-Amaurose	594
10.3	Markhaltige Nervenfasern (Papilla leporina, Fibrae medullares)	594
11	Ophthalmologische Befunde pädiatrischer Erkrankungen	594
11.1	Genetische Erkrankungen	594
11.1.1	Ectopia lentis	594
11.1.2	Phakomatosen	594
11.1.3	Goldenhar-Syndrom	595

11.2	Hereditäre Stoffwechselerkrankungen mit Augenbeteiligung bei Kindern	595
11.3	Kopfschmerzen	596
11.4	Augenbefunde bei Kindesmisshandlung (Shaken-baby-Syndrome) ...	596
12	Kopffehlhaltungen	596
12.1	Verbesserung der Sehschärfe	596
12.2	Erhaltung des Binokularsehens	597
13	Untersuchung eines Kindes mit Verdacht auf Blindheit	597
13.1	Nystagmus vorhanden	597
13.2	Nystagmus nicht vorhanden	598
14	Differenzialdiagnose der Leukokorie	598
14.1	Retinoblastom	598
14.2	Medientrübung (Sklerokornea, Katarakt, PHPV)	598
14.3	Kolobom	598
14.4	Markhaltige Nervenfasern (Fibrae medullares, Papilla leporina)	598
14.5	Astrozytisches Hamartom	598
14.6	Leukokorie als Folge einer Ablatio retinae	598
15	Myopie	599
18	Klinische Refraktion	601
1	Anamnese	601
2	Sehschärfe und Visus	601
2.1	Abhängigkeit des Visus von einer Fehlsichtigkeit (Ametropie)	602
2.2	DIN-Norm 58220 „Sehschärfenprüfung“	602
2.3	Prüfung des Fernvisus	603
2.4	Prüfung des Nahvisus bzw. Lesevisus	603
2.5	Prüfung des Visus bei Kindern	604
2.6	Komplementäre visusabhängige Funktionsprüfungen	604
3	Untersuchung des Binokularsehens	605
4	Objektive Refraktionsbestimmung	605
4.1	Keratometrie (z. B. Zeiss-Ophthalmometer, Keratometer nach Javal) ...	606
4.2	Automatische Refraktometer	606
4.3	Strichskioskopie	606
4.3.1	Technik der Skioskopie	607
4.4	Objektive Refraktionsbestimmung	609
5	Subjektive Refraktionsbestimmung	610
6	Nahrefraktion	612
7	Binokularvisus (Heterophorien, Paresen und Akkommodationsstörungen)	612
8	Praktische Brillenverordnung	612
8.1	Korrektur der Ametropie	613
8.1.1	Myopie	613
8.1.2	Hyperopie	613
8.1.3	Astigmatismus	613
8.1.4	Anisometropie	614
8.1.5	Presbyopie	614
8.1.6	Arbeitsbrillen	615
8.1.7	Überlegungen bezüglich des Materials	615
8.1.8	Aphakie	615
8.1.9	Prismenverordnung	615
8.1.10	Vergößernde Sehhilfen	615
8.1.11	Heil- und Hilfsmittelrichtlinien	617

19	Kontaktlinsen	621
1	Kontaktlinsenmaterialien	621
1.1	Formstabile Kontaktlinsen	621
1.1.1	Harte Kontaktlinsen	621
1.1.2	Gasdurchlässige Kontaktlinsen	621
1.2	Flexible (weiche) Kontaktlinsen	622
1.3	Kontaktlinsenformen	622
1.4	Geometrische Konstruktion einer Kontaktlinse	622
1.5	Physikalische Kenngrößen einer Kontaktlinse	622
1.6	Kontaktlinsenoptik	623
1.6.1	Scheitelbrechwerte von Brille und Kontaktlinse	623
1.6.2	Sonstige funktionelle Unterschiede zwischen Brille und Kontaktlinse ..	623
1.7	Physiologie der Kontaktlinsenbeweglichkeit	623
2	Indikationen	624
2.1	Kosmetische Indikation	624
2.2	Medizinisch-optische Indikation	624
2.3	Therapeutische Indikation (Verbandlinsen)	624
2.4	Sonstige Indikationen	624
3	Kontraindikationen	624
4	Verschiedene Kontaktlinsentypen	624
4.1	Formstabile Kontaktlinsen	624
4.2	Weiche Kontaktlinsen	625
5	Speziallinsen	626
5.1	Linsen für eine verlängerte Tragedauer (vT-Linsen)	626
5.2	Einmallinsen	626
5.3	Verbandlinsen	627
5.4	Torische Kontaktlinsen	627
5.5	Bifokallinsen/Multifokallinsen	627
5.6	Printlinsen, motivtragende weiche Kontaktlinsen	628
5.7	Linsen für Orthokeratologie/Myopiekontrollierende Linsen	628
5.8	Sonstige	628
6	Pflegesysteme für Kontaktlinsen	629
6.1	Harte/gasdurchlässige Linsen	629
6.2	Weiche Kontaktlinsen	629
Teil II		
	Ophthalmochirurgie	633
20	Anästhesiologische Verfahren in der Ophthalmologie	635
1	Zusammenarbeit zwischen Ophthalmologen und Anästhesiologen	636
1.1	Auswahl des Anästhesieverfahrens	636
1.2	Zuständigkeit für die intraoperative Lagerung	637
1.3	Anästhesiologische Aspekte und organisatorische Voraussetzungen für ambulante Eingriffe	638
2	Vorbereitung des Patienten	639
2.1	Präanästhesiologische Visite	639
2.2	Präoperative Untersuchungen	639
2.3	Präoperative Vorbehandlung	640

2.4	Präoperative Medikation	641
2.5	Präoperative Nahrungskarenz	642
3	Analgesiedierung und Stand-by-Überwachung	642
3.1	Überwachung und Maßnahmen bei Eingriffen in Lokal- und Leitungsanästhesie	642
3.2	Stand-by-Überwachung	643
3.3	Analgesiedierung	643
4	Allgemeinanästhesie	644
4.1	Einleitung der Allgemeinanästhesie	644
4.2	Aufrechterhaltung der Allgemeinanästhesie	645
4.3	Ausleitung der Allgemeinanästhesie	645
4.4	Medikamente	645
4.5	Spezielle Probleme und Verfahren der ophthalmologischen Anästhesie	646
4.6	Postoperative Phase	647
4.6.1	Postoperative Schmerztherapie	648
5	Lokalanästhesie	649
5.1	Pharmakologie der Lokalanästhetika	649
5.2	Verfahren und Techniken	651
5.2.1	Oberflächenanästhesie	651
5.2.2	Kombinationsverfahren/Subtenonanästhesie	651
5.2.3	Retrobulbäranästhesie	651
5.2.4	Parabulbäranästhesie	653
5.2.5	Blockaden von Gesichtsnerven	653
6	Behandlung von Zwischenfällen	656
6.1	Anaphylaxie	656
6.2	Herz-Kreislauf-Stillstand	656
21	Chirurgie der Tränenorgane	661
1	Missbildungen	662
1.1	Atresie der Tränenpünktchen	662
1.2	Aplasie oder Atresie der Tränenkanälchen	662
1.3	Angeborene Aplasie oder Atresie des Tränennasengangs	662
2	Tränendrüse	663
2.1	Dakryoadenitis	663
2.2	Tumoren der Tränendrüse	663
2.3	Tränenhypersekretion	663
3	Funktionelle Tränenabflussstörungen	663
4	Tränenpünktchen	664
4.1	Verengungen	664
4.2	Eversion	664
4.3	Tumoren im Bereich der Tränenpünktchen	664
4.4	Relative Erweiterung	664
5	Tränenkanälchen	665
5.1	Relative Stenosen	665
5.2	Absolute Stenosen	665
5.3	Verletzungen	666
6	Tränensack	667
6.1	Dakryolithen	667
6.2	Entzündungen/Infektionen	667
6.3	Tumoren	667
7	Tränennasengang	667
7.1	Angeborene Stenose	667
7.2	Sekundär erworbene Stenose	668

22	Lidchirurgie und Grundzüge der plastischen Chirurgie	671
1	Einleitung	671
1.1	Allgemeines	671
1.2	Schnittführung und Nahttechniken	671
1.2.1	Schnittführung	671
1.2.2	Schnittwinkel	673
1.2.3	Nahtmaterial und Wundverschluss	673
1.2.4	Alternative Schneideverfahren	673
1.3	Transplantate zur Defektdeckung	674
1.3.1	Freie Gewebetransplantation	675
1.3.2	Gestielte Transplantate	677
2	Operationen	681
2.1	Kleinere Eingriffe	681
2.1.1	Chalazion	681
2.1.2	Kleinere gutartige Hauttumoren	681
2.1.3	Zysten	682
2.1.4	Xanthelasmen	682
2.1.5	Sternchenangiome (Spider-Nävi)	682
2.1.6	Inzision von Abszessen	682
2.2	Altersveränderungen der Lider	682
2.2.1	Blepharoplastik	683
2.3	Entropium und Trichiasis	685
2.3.1	Ursachen	685
2.3.2	Chirurgische Verfahren	685
2.4	Ektropium	688
2.4.1	Ursachen	688
2.4.2	Chirurgische Verfahren	688
2.5	Ptosis	691
2.5.1	Kongenitale Ptosis	691
2.5.2	Erworbene Ptosis	691
2.5.3	Pseudoptosis	691
2.6	Fazialisparese	696
2.6.1	Temporäre und permanente Tarsorrhaphie	697
2.6.2	Edelmetallimplantation bei fehlendem Lidschluss	698
2.7	Tumorbehandlung und Lidrekonstruktion	698
2.7.1	Tumoren	698
2.7.2	Techniken der Lidrekonstruktion	700
23	Orbitachirurgie	705
1	Chirurgischer Zugang zur anterioren Orbita von vorne	706
1.1	Transkutan – transseptaler Zugang von temporal oben oder von unten	706
1.2	Transkutaner/transperiostaler Zugang von oben medial	707
2	Transkonjunktivaler Zugang in den Intrakonalraum	708
2.1	Chirurgisches Vorgehen	708
2.2	Transkonjunktivaler Orbitazugang nach intrakonal von medial	709
3	Chirurgischer Zugang zur tiefen Orbita von unten	709
4	Chirurgischer Orbitazugang von lateral	710
4.1	Modifikationen des Zugangs nach Krönlein	710
4.1.1	Chirurgisches Vorgehen beim lateralen Orbitazugang nach Krönlein-Reese-Berke	711
4.1.2	Intraorbitales Vorgehen	711
5	Knöcherner Dekompression der Orbita	713
5.1	Chirurgisches Vorgehen	713

6	Transpalpebrale Dekompression der Orbita bei endokriner Orbitopathie nach Olivari	714
7	Operation der Blow-out-Fraktur	715
8	Exenteratio orbitae	716
8.1	Verschiedene Arten der Exenteratio orbitae	716
8.2	Totale Exenteratio orbitae	716
9	Eviszeration und Enukleation des Bulbus	717
9.1	Eviszeration	717
9.2	Enukleation (Bulbusentfernung)	717
9.3	Wahl des Implantatmaterials und prothetische Versorgung nach Enukleation	718
9.4	Dermis-Fett-Implantat	719
10	Allgemeine Komplikationen der Orbitachirurgie	720
24	Hornhautchirurgie	723
1	Perforierende Keratoplastik	723
1.1	Indikationen	723
1.2	Prognose	724
1.3	Kontraindikationen	724
1.4	Spendermaterial	724
1.4.1	Allgemeine Auswahlkriterien	724
1.4.2	Beurteilung der Spenderhornhaut	725
1.4.3	Ausschlusskriterien bei der Auswahl des Spendermaterials	725
1.4.4	Aufbewahrungstechniken	725
1.4.5	HLA-Typisierung	725
1.5	Präoperative Patientenbeurteilung und Vorbereitung	726
1.5.1	Allgemeinbefunde	726
1.5.2	Okuläre Befunderhebung	726
1.5.3	Präoperative Maßnahmen	727
1.6	Standardtechnik	727
1.7	Postoperative Nachsorge	729
1.7.1	Therapie	729
1.7.2	Entfernung von Nähten	730
1.7.3	Visusverlauf	730
1.8	Komplikationen	730
1.9	Besondere Umstände	732
1.9.1	Gleichzeitige Keratoplastik und Kataraktextraktion	732
1.9.2	Gleichzeitige Keratoplastik und Vitrektomie	733
1.10	Re-Keratoplastik	733
1.11	Perforierende Keratoplastik bei Kindern	733
1.12	Perforierende Keratoplastik bei kompromittierter okulärer Oberfläche ..	734
1.13	Autorotationskeratoplastik	734
2	Lamelläre Keratoplastik	734
2.1	Anteriore lamelläre Keratoplastik	734
2.1.1	Transplantation der Bowman-Schicht	734
2.1.2	Oberflächliche ALK (Superficial anterior lamellar keratoplasty = SALK)	734
2.1.3	Tiefe ALK (Deep anterior lamellar keratoplasty, DALK)	735
2.2	Posteriore lamelläre Keratoplastik (Endothelkeratoplastik)	735
2.2.1	Descemetmembran-Endothelkeratoplastik (DMEK)	736
2.2.2	Descemet-Stripping (Automatisierte) Endotheliale Keratoplastik (DS(A)EK)	736
2.3	Sandwich-Keratoplastik	738
3	Limbusstammzelltransplantation	738

4	Pterygium (Flügelzell)	739
4.1	Exzisionstechniken	739
4.2	Rezidiv und adjuvante Therapie	740
5	Keratoprothetik	740
6	Hornhautquervernetzung (Corneal-Cross-Linking, CXL)	741
7	Phototherapeutische Keratektomie (PTK)	742
7.1	Indikationen	742
7.2	Komplikationen	742
7.3	Operatives Vorgehen	742
7.4	Klinische Ergebnisse	743
25	Kataraktchirurgie	745
1	Entscheidung zur Operation	745
2	Information des Patienten und Einverständnis	746
3	Präoperative ophthalmologische und allgemeinmedizinische Untersuchungen	747
3.1	Anamnese	747
3.2	Untersuchung	747
3.3	Weitere relevante Tests zur Funktion des Sehorgans (optional)	747
4	Präoperative Vorbereitung der Patienten	747
4.1	Psychische Vorbereitung	747
4.2	Körperliche Vorbereitung	748
4.3	Ophthalmologische Vorbereitung	748
5	Chirurgische Verfahren	749
5.1	Wahl der Intraokularlinse (IOL)	749
5.2	Methoden der Kataraktextraktion	749
5.2.1	Intrakapsuläre Kataraktextraktion (ICCE)	749
5.2.2	Extrakapsuläre Kataraktextraktion (ECCE) mit Kernexpression	750
5.2.3	Phakoemulsifikation, Kleinschnitttechnik und selbstdichtende Inzisionen	750
5.3	Beschreibung der einzelnen Operationsverfahren	750
5.3.1	Extrakapsuläre Kataraktextraktion (ECCE)	750
5.3.2	Phakoemulsifikation	753
5.3.3	Femtosekundenlaserassistierte Katarakt-Chirurgie	758
5.3.4	Kombinierte Verfahren	760
5.3.5	Kataraktextraktion unter besonderen Umständen	761
5.3.6	Komplikationen bei der Kataraktchirurgie	762
5.4	Postoperative Versorgung	770
26	Glaukomchirurgie	773
1	Allgemeine Überlegungen	773
1.1	Einteilung	774
2	Filtrierende Eingriffe	774
2.2	Vorbereitung des Patienten	774
2.3	Anästhesie	775
2.4	Bindehautlappen	775
2.4.1	Chirurgische Technik der Trabekulektomie	775
2.5	Intraoperative Komplikationen	777
2.5.1	„Knopflöcher“ in der Bindehaut	777
2.5.2	Skleralappenabriss	777
2.5.3	Blutungen aus der Irisbasis oder aus dem Ziliarkörper	777

2.5.4	Expulsive Aderhautblutung (hartes Auge, flache Vorderkammer, dunkle Massen in der Pupillenebene, massiver Druckanstieg)	777
2.5.5	Glaskörperverlust	777
2.5.6	Kammerwasserfehlleitung	778
2.6	Postoperative Komplikationen	778
2.6.1	Vorderkammertiefe	778
2.6.2	Aderhautblutungen (Druckanstieg)	780
2.6.3	Endophthalmitis	780
2.6.4	Katarakt	780
2.6.5	Vorübergehender IOD-Anstieg	780
2.6.6	Übergroße Filterkissen mit Dellen	781
2.6.7	Verlust der Fixation und progressive Gesichtsfeldverluste	781
2.6.8	Tenon-Zysten	781
2.6.9	Postoperative Hypotonie	781
2.7	Filtrationschirurgie – spezielle Aspekte	782
2.7.1	Aphake oder pseudophake Patienten	782
2.7.2	Einsatz von Antimetaboliten (5-Fluorouracil, Mitomycin C) und Anti-VEGF-Substanzen	782
2.7.3	Naht-Revision („Suturolyse“)	783
3	Nicht-filtrierende Eingriffe (Viskokanalostomie, Kanaloplastik, tiefe Sklerektomie)	784
3.1	Viskokanalostomie und Kanaloplastik	784
3.2	Tiefe Sklerektomie	786
4	Mikroinvasive Glaukomchirurgie (MIGS)	786
5	Laser-Trabekuloplastik (LTP)	787
6	Glaukomdrainage-Implantate (Shunt-Techniken)	789
7	Zyklodestruktive Verfahren	790
7.1	Zyklokryokoagulation	790
7.2	Zyklophotokoagulation	791
8	Kataraktoperation bei Glaukom	791
8.1	Vorgehensweise bei gleichzeitigem Auftreten von Glaukom und Katarakt	791
8.2	Kataraktoperation bei Glaukompatienten	792
8.3	Chirurgische Modifikation der extrakapsulären Kataraktextraktion bei Glaukompatienten	792
9	Weitere chirurgische Techniken	792
9.1	Periphere Iridektomie (chirurgisch)	792
9.2	Laseriridotomie	793
9.2.1	Argonlaseriridotomie	793
9.2.2	Nd:YAG-Laser-Iridotomie	794
9.3	Goniotomie zur Behandlung des kongenitalen Glaukoms	795
9.4	Trabekulotomie	796
9.5	Trabekelaspiration und Goniokürettage	796
9.6	Aderhautpunktion – Wiederherstellung der Vorderkammertiefe	796
9.7	Periphere Iridoplastik	797
9.8	Laserpupilloplastik	798
9.9	Eröffnung einer blockierten Trabekulektomie	798
27	Netzhaut- und Glaskörperchirurgie	801
1	Vorbemerkungen zur Anatomie von Netzhaut und Glaskörper	802
1.1	Netzhaut	802
1.2	Glaskörper	802
2	Untersuchung von Netzhaut und Glaskörper	803
2.1	Indirekte Ophthalmoskopie	803

2.2	Direkte Ophthalmoskopie	803
2.3	Spaltlampenuntersuchung	803
2.4	Ultraschalluntersuchung	803
3	Glaskörperchirurgie – Geräte und Instrumentarium	803
3.1	Maschinen und Geräte	803
3.2	Minimal invasive transkonjunktivale Glaskörperchirurgie	804
3.2.1	23 Gauge	804
3.2.2	25 Gauge	804
3.2.3	27 Gauge und kleiner	804
3.3	Instrumentarium	804
3.4	Schwere Flüssigkeiten	805
3.5	Silikonöle	805
3.6	Gase	805
3.7	Neuere Entwicklungen	805
4	Netzhautablösung	806
4.1	Rhegmatogene Netzhautablösung (Netzhautrisse, -löcher oder Dialysen)	806
4.1.1	Periphere Netzhautdegenerationen mit Gefahr einer Netzhautablösung	806
4.1.2	Andere zu einer Netzhautablösung prädisponierende Faktoren	807
4.1.3	Symptome und Zeichen einer Netzhautablösung	808
4.1.4	Behandlung der rhegmatogenen Netzhautablösung	809
4.2	Exsudative Netzhautablösung	816
4.3	Traktive Netzhautablösung	816
4.4	Differenzialdiagnose der Netzhautablösung und entsprechende Therapie	817
4.4.1	Senile Retinoschisis	817
4.4.2	Juvenile Retinoschisis	817
4.4.3	Myope Foveoschisis	817
4.4.4	Therapie der verschiedenen Schisisformen	817
4.4.5	Aderhautabhebung	818
4.4.6	Glaskörpermembranen und -blutungen	818
5	Erkrankungen des Glaskörpers	818
5.1	Hintere Glaskörperabhebung (HGA)	818
5.2	Glaskörperblutung	818
5.3	Proliferative Vitreoretinopathie (PVR)	819
5.4	Netzhautriesenrisse	820
6	Operative Behandlung im Glaskörperraum (Glaskörperchirurgie)	820
6.1	Zugänge in den Glaskörperraum	820
6.1.1	Korneoskleraler Zugang	820
6.1.2	Pars-plana-Vitrektomie	820
6.1.3	Vitrektomie – Vermeidung der häufigsten Komplikationen	821
6.2	Beobachtungssysteme in der Glaskörperchirurgie	822
6.3	Beleuchtungsvorrichtungen	823
6.4	Glaskörperendoskopie	823
7	Ausgewählte Krankheitsbilder	825
7.1	Therapie des persistierenden hyperplastischen primären Glaskörpers	825
7.2	Frühgeborenenretinopathie	825
7.3	Diabetische Retinopathie	826
7.3.1	Diabetische Glaskörperblutung	826
7.3.2	Traktive Netzhautablösung (TRD) bei proliferativer diabetischer (Vitreo-)Retinopathie (PDR, PDVR)	826
7.3.3	TRD mit rhegmatogener Komponente	827
7.3.4	Intraoperative Komplikationen der Glaskörperchirurgie bei diabetischer Retinopathie	828
7.3.5	Postoperative Komplikationen der Glaskörperchirurgie bei diabetischer Retinopathie	828

7.3.6	Wichtige Entwicklungen für die operative Versorgung der diabetischen Retinopathie	828
7.4	Glaskörperblutungen und -komplifikationen nach Venen(ast)verschlüssen	828
7.5	Neue Therapieansätze bei Zentralvenen- und Venenastverschluss	829
7.6	Chronische Uveitis	829
7.7	Zystoides Makulaödem	829
7.8	Proliferative Vitreoretinopathie (PVR)	830
7.9	Netzhautriesenrisse	830
7.10	Erzeugung einer hinteren Glaskörperabhebung (PVD)	830
7.10.1	Vitreoretinales Traktionssyndrom	830
7.10.2	PVD bei AMD, retinalen Venenverschlüssen und diabetischer Retinopathie	831
7.11	Vitrektomie bei Glaskörpertrübungen	831
7.12	Epiretinale Makulachirurgie (epiretinale Gliose, „macular pucker“, „surface wrinkling“)	831
7.13	Glaskörperchirurgie bei Makulaforamen	831
7.13.1	Einteilung	831
7.13.2	Chirurgische Versorgung	831
7.14	Subretinale Makulachirurgie und Netzhautrotation bei altersbedingter Makuladegeneration	832
7.15	Einsatz von t-PA bei altersbedingter Makuladegeneration	832
7.16	Triamcinolon und andere Medikamente	833
7.17	Entfernung intraokularer Fremdkörper	833
7.18	Behandlung degenerativer vitreoretinaler Erkrankungen	834
8	Postoperative Endophthalmitis (POE)	835
8.1	Inzidenz	835
8.2	Prädisponierende Faktoren	835
8.2.1	Systemische Ursachen	835
8.2.2	Lokale Ursachen	835
8.2.3	Operative Faktoren	835
8.3	Differenzialdiagnose der postoperativen Endophthalmitis	836
8.4	Diagnose der postoperativen Endophthalmitis	836
8.4.1	Klinische Befunde	836
8.4.2	Kulturen	836
8.4.3	Epidemiologische Bewertungsansätze	836
8.5	Behandlung	836
8.5.1	„Mögliche“ Endophthalmitis	836
8.5.2	„Wahrscheinliche“ oder angenommene bakterielle Endophthalmitis ...	836
8.5.3	Vitrektomie bei Endophthalmitis	837
28	Laserchirurgie (ohne refraktive Chirurgie)	839
1	Prinzipien von Licht und Laser	839
2	Laser im allgemeinen Einsatz	840
2.1	Photokoagulation mit dem Argonlaser im Blau-Grün-Bereich	840
2.2	Kryptonlaser-Rot (647 nm)	840
2.3	Farbstofflaser (577–630 nm)	841
2.4	Neodym-(Nd):YAG-Laser-Infrarot (1064 nm)	841
2.5	Diodenlaser	841
3	Vorgehensweise und Behandlungstechniken am Beispiel der Photokoagulation	842
4	Laserbehandlung spezieller Erkrankungen	843
4.1	Erkrankungen des Vorderabschnittes	843
4.1.1	Iridotomie	843
4.1.2	Trabekuloplastik	843

4.1.3	Selektive Laser-Trabekuloplastik (SLT)	843
4.1.4	Gonioplastik	844
4.1.5	Goniophotokoagulation	844
4.1.6	Diodenlaserzyklophotokoagulation	844
4.1.7	Photomydriasis	844
4.1.8	Argonlaserphotokoagulation von Iris- und Ziliarkörperzysten	844
4.2	Erkrankungen des hinteren Augenabschnittes	844
4.2.1	Netzhautlöcher und -risse	844
4.2.2	Retinoschisis	845
4.2.3	Retinale Teleangiektasien	845
4.2.4	Vaskuläre Tumoren der Netzhaut	845
4.2.5	Chorioidale Tumoren	845
4.2.6	Diabetische Retinopathie	846
4.2.7	Zentralvenenverschluss	847
4.2.8	Venenastverschluss	847
4.2.9	Makulaerkrankungen	847
4.3	YAG-Laser-Verfahren	848
4.3.1	Iridotomie	848
4.3.2	Hinterkapseleröffnung/Kapsulotomie bei Nachstar	849
29	Refraktive Chirurgie	851
1	Kurzer geschichtlicher Überblick	851
1.1	Selten oder nicht mehr praktizierte Verfahren	851
1.2	Gegenwärtig praktizierte Verfahren	852
1.2.1	Excimerlaser-gestützte Verfahren	852
1.2.2	Kombinierte Femtosekunden- und Excimerlaserverfahren	852
1.2.3	Femtosekundenlaser-gestützte Verfahren	852
1.2.4	Intraokulare Refraktionsimplantate	853
1.2.5	Refraktiver Linsenaustausch (RLA)	853
1.2.6	Intrakorneale Implantate (Inlays)	854
2	Indikationen zur refraktiven Chirurgie	854
3	Kontraindikationen	854
3.1	Allgemeine Kontraindikationen	854
3.2	Laserverfahren: Kontraindikationen (Auswahl)	855
3.3	Linsenchirurgische Verfahren: Kontraindikationen (Auswahl)	855
4	Präoperative Maßnahmen	855
5	Oberflächenablation	855
5.1	Physikalische Grundlagen	855
5.2	Excimerlasertypen	855
5.3	Oberflächenablation (PRK/ Trans-PRK, LASEK, Epi-LASIK)	855
5.4	Oberflächenablation bei Kindern	856
5.5	Oberflächenablation nach einer LASIK oder SMILE	856
5.6	Komplikationen der Oberflächenablation	857
6	Mikrokeratom-Excimerlaser-in-situ-Keratomeileusis und Femtosekundenlaser-assistierte Keratomeileusis (LASIK bzw. FS-LASIK)	857
6.1	Operative Vorgehensweise	857
6.1.1	Mikrokeratom-LASIK	857
6.1.2	Femto-LASIK	858
6.2	Klinische Ergebnisse	858
6.3	Komplikationen (Auswahl)	859
6.3.1	Typische Mikrokeratom-assoziierte intraoperative Komplikationen	859
6.3.2	Typische Femtosekundenlaser-assoziierte intraoperative Komplikationen	859
6.3.3	Postoperative Komplikationen einer (Femto-) LASIK	859

7	Refraktive korneale Femtosekundenlaser-Chirurgie	861
7.1	Physikalische Grundlagen	861
7.2	Small Incision Lenticule Extraction	862
7.2.1	Operationstechnik	862
7.2.2	Klinische Ergebnisse	863
7.2.3	Intraoperative Komplikationen der SMILE	863
7.2.4	Post-operative Komplikationen der SMILE	864
7.2.5	Nachbehandlungsoptionen nach SMILE	864
7.2.6	SMILE zur Hyperopie-Korrektur	864
7.2.7	Lentikelimplantation-Techniken als Ableger der SMILE-Operation	864
8	Inzisionale Astigmatismuskorrektur	865
8.1	Astigmatische Keratotomie (AK)	865
8.1.1	Manuelle Technik	865
8.1.2	Femtosekundenlaser-assistierte Technik	865
8.2	Keilresektion bei Astigmatismus	867
9	Phake intraokulare Linsen (pIOL)	867
9.1	Irisklauenlinse	867
9.1.1	Implantationstechnik	867
9.1.2	Ergebnisse	868
9.1.3	Komplikationen	868
9.2	Implantierbare Kontaktlinse (ICL)	869
9.2.1	Implantationstechnik	869
9.2.2	Ergebnisse	869
9.2.3	Komplikationen	869
10	Refraktive Maßnahmen bei kranken Augen	869
30	Nahtmaterial, Intraokularlinsen, Operationszubehör	873
1	Nahtmaterial	873
1.1	Fadenstärke	873
1.2	Sterilisation von Nahtmaterial	874
1.3	Übersicht über ophthalmologisch relevantes Nahtmaterial	874
1.3.1	Natürliches resorbierbares Nahtmaterial	874
1.3.2	Synthetisches resorbierbares Nahtmaterial	874
1.3.3	Resorptionsvorgang	875
1.3.4	Nichtresorbierbares Nahtmaterial	875
1.4	Übersicht über ophthalmologisch relevante Nadeln	876
2	Intraokularlinsen (IOL)	877
2.1	IOL-Materialien	877
2.2	Implantationstechniken	878
2.3	Wahl der Intraokularlinse	879
2.4	Spezielle Intraokularlinsen	880
2.4.1	Asphärische Linsen	880
2.4.2	Multifokale Intraokularlinsen	880
2.4.3	Torische Intraokularlinsen	883
2.4.4	Blaufilter-Intraokularlinsen	885
2.4.5	Neue Ansätze	885
3	Episklerale Plomben	885
4	Implantate	885
5	Prothesen und Epithesen	885
6	Operationszubehör, Instrumente	886

Teil III		
Differenzialdiagnose	887
31 Differenzialdiagnose	889
1	Symptome	891
1.1	Kopfschmerz	891
1.1.1	Okuläre Ursachen	891
1.1.2	Andere Ursachen	891
1.2	Augenschmerz	892
1.3	Oberflächenreizzustand und Fremdkörpergefühl	892
1.4	Schmerzhafte Augenbewegung	892
1.5	Asthenopie	892
1.6	Epiphora	892
1.6.1	Hypersekretion	892
1.6.2	Abflussstörungen	892
1.7	Blepharospasmus	892
1.8	Photophobie	893
1.9	Halos	893
1.10	Mouches volantes	893
1.11	Photopsie	893
1.12	Metamorphopsien	893
1.13	Mikropsie	894
1.14	Makropsie	894
1.15	Farbwahrnehmungsstörungen	894
1.15.1	Xanthopsie (Gelbsehen)	894
1.15.2	Zyanopsie (Blausehen)	894
1.15.3	Erythroopsie (Rotsehen)	894
1.16	Farbsinnstörungen	894
1.16.1	Kongenital	894
1.16.2	Erworben	894
1.17	Oszillopsie	894
1.18	Nachtblindheit (Nyktalopie)	894
1.19	Tagblindheit (Hemeralopie)	895
1.20	Plötzlicher Visusverlust bzw. starker Visusabfall (einseitig)	895
1.21	Plötzlicher Visusverlust (beidseitig)	895
1.22	Amaurosis fugax (transienter monokularer Visusverlust)	895
1.23	Diplopie (binokular)	895
1.24	Diplopie (monokular)	896
1.25	Gesichtsfelddefekte	896
2	Allgemeine Zeichen	896
2.1	Abnorme Kopfhaltung (Kopfdrehung, Kopfneigung, Torticollis)	896
2.1.1	Okuläre Ursachen	896
2.1.2	Nichtokuläre Ursachen	896
2.2	Vitiligo	896
2.3	Poliosis (Weißfärbung der Augenwimpern)	896
3	Regionale Zeichen	897
3.1	Orbita	897
3.1.1	Hypertelorismus (Vergrößerter Augenabstand)	897
3.1.2	Hypotelorismus (Verringerter Augenabstand)	897
3.1.3	Kleine Orbitae	897
3.1.4	Enophthalmus	897
3.1.5	Pseudoexophthalmus	897
3.1.6	Exophthalmus	897
3.1.7	Pulsierender Exophthalmus	898

3.1.8	Intermittierender Exophthalmus (Zunahme bei Valsalva-Manöver)	898
3.1.9	Beidseitiger Exophthalmus	898
3.1.10	Schnell zunehmender (fulminanter) Exophthalmus	898
3.1.11	Geräuschphänomene über der Orbita	899
3.1.12	Orbitaemphysem (Luft in der Orbita und in periorbitalen Geweben) ..	899
3.2	Lider	899
3.2.1	Ptoxis (Blepharoptosis)	899
3.2.2	Lidretraktion	899
3.2.3	Blepharospasmus	899
3.2.4	Ektropium	900
3.2.5	Entropium	900
3.2.6	Lidtumoren	900
3.2.7	Lidkolobom	900
3.2.8	Blepharitis	900
3.2.9	Lidschwellung	900
3.3	Tränenwege und Tränen	901
3.3.1	Trockene Augen	901
3.3.2	Hypersekretion (Epiphora)	901
3.3.3	Schwellung der Tränendrüse	901
3.3.4	Schwellung des Tränensackes	902
3.4	Bulbus	902
3.4.1	Mikrophthalmus	902
3.4.2	Megalophthalmus	902
3.4.3	Endophthalmitis und Panophthalmitis	903
3.4.4	Phthisis bulbi	903
3.5	Konjunktiva	903
3.5.1	Konjunktivitis	903
3.5.2	Akute folliculäre Konjunktivitis	904
3.5.3	Chronisch folliculäre Konjunktivitis	904
3.5.4	Membranöse Konjunktivitis	904
3.5.5	Pseudomembranöse Konjunktivitis	905
3.5.6	Okuloglanduläres Syndrom (Parinaud; einseitige Konjunktivitis mit gleichseitiger Lymphadenopathie)	905
3.5.7	Ophthalmia neonatorum (Neugeborenenkonjunktivitis)	905
3.5.8	Vernarbende Konjunktivitis (Vernarbung und Schrumpfung der Bindehaut)	905
3.5.9	Bindehautchemosis (konjunktivales und subkonjunktivales Ödem)	905
3.5.10	Subkonjunktivale Blutung (Hyposphagma)	905
3.5.11	Verfärbungen und Pigmentierungen der Bindehaut	906
3.6	Kornea	906
3.6.1	Mikrokornea (Durchmesser: < 10 mm)	906
3.6.2	Megalokornea (Durchmesser: > 13 mm)	907
3.6.3	Keratokonus	907
3.6.4	Hornhauttrübung	907
3.6.5	Ringförmige Veränderungen der peripheren Hornhaut	908
3.6.6	Sichtbarkeit von Hornhautnerven	908
3.6.7	Hypästhesie der Hornhaut	908
3.6.8	Eisenablagerungen in der Hornhaut	908
3.6.9	Kristalline Ablagerungen in der Hornhaut	908
3.6.10	Rezidivierende Erosiones	909
3.6.11	Fädchenkeratitis/Keratitis filiformis (muköse Ablagerungen)	909
3.6.12	Hornhautödem und bullöse Keratopathie	909
3.6.13	Hornhautpigmentierung	910
3.6.14	Cornea verticillata	910
3.6.15	Epitheliale Keratitis	910
3.6.16	Keratitis nummularis (münzenförmige subepitheliale Trübungen)	910

3.6.17	Pannus (Gefäßeinsprossung um > 2 mm auf die Hornhaut bei erhaltener Bowman-Lamelle)	911
3.6.18	Mikropannus (Gefäßeinsprossung um 0,5–2 mm in die Hornhaut)	911
3.6.19	Bandförmige Keratopathie	911
3.6.20	Dellen	911
3.6.21	Keratoconjunctivitis phlyktaenulosa	912
3.6.22	Interstitielle Keratitis	912
3.6.23	Hornhautulzera	912
3.6.24	Tiefe Hornhautvaskularisationen	912
3.6.25	Hornhauteinschmelzung	913
3.6.26	Raumforderungen im Limbusbereich	913
3.6.27	Hornhauttrübungen im Kindesalter	913
3.6.28	Hornhautdystrophien und -degenerationen	913
3.7	Sklera	913
3.7.1	Episkleritis (diffus oder nodulär)	913
3.7.2	Skleritis (diffus, nodulär, nekrotisierend)	913
3.7.3	Sklerastaphylom	914
3.7.4	Blaue Skleren	914
3.7.5	Lokalisierte sklerale Pigmentierungen (blau, schwarz, grau)	914
3.7.6	Dilatierte episklerale Gefäße	914
3.8	Vorderkammer	914
3.8.1	Flache Vorderkammer	914
3.8.2	Tiefe Vorderkammer	915
3.8.3	Hyphäma	915
3.8.4	Hypopyon	915
3.9	Augeninnendruck	915
3.9.1	Okuläre Hypotonie	915
3.9.2	Erhöhter Augeninnendruck	916
3.10	Uvea	916
3.10.1	Iris	916
3.10.2	Ziliarkörper	918
3.10.3	Aderhaut	918
3.11	Pupille	919
3.11.1	Miosis (bilateral)	919
3.11.2	Mydriasis (bilateral)	919
3.11.3	Anisokorie	919
3.11.4	Irreguläre (verzogene, entrundete) Pupille	920
3.11.5	Licht-nah-Dissoziation (fehlende/abgeschwächte Lichtreaktion bei erhaltener Naheinstellungsreaktion)	920
3.11.6	In Mydriasis fixierte Pupille (absolute Pupilloplegie, keine Licht- oder Naheinstellungsantwort)	920
3.11.7	Leukokorie	920
3.12	Linse	921
3.12.1	Katarakt (kongenital/frühkindlich/juvenil)	921
3.12.2	Katarakt (Erwachsene)	921
3.12.3	Ectopia lentis	922
3.12.4	Lentikonus, Lentiglobus	922
3.12.5	Lentikornealer Kontakt	922
3.13	Glaskörper	922
3.13.1	Glaskörpertrübungen	922
3.13.2	Glaskörperblutung	922
3.13.3	Vitreoretinale Degenerationen	923
3.14	Netzhaut	923
3.14.1	Netzhautablösung	923
3.14.2	Retinale Mikroaneurysmata	923
3.14.3	Retinale Blutungen	924

3.14.4	Retinale Blutungen bei Kindern	924
3.14.5	Harte Exsudate (Lipidablagerungen)	924
3.14.6	Weiche Exsudate (Cotton-wool-Spots, Nervenfaserschichtinfarkte)	924
3.14.7	Proliferative Retinopathie (Neovaskularisationen: NVE, NVD)	925
3.14.8	Perivaskulitis (Vaskulitis mit Gefäßseinscheidung infolge einer Entzündung)	925
3.14.9	Retinale/chorioidale Entzündungen (Retinitis, Retinochorioiditis, Chorioretinitis)	925
3.14.10	Retinale Arterienverschlüsse und Minderperfusion (Zentralarterie, Arterienast)	926
3.14.11	Retinale Venenverschlüsse und venöses Stasesyndrom	926
3.14.12	Fleckförmige Veränderungen der Netzhaut	926
3.14.13	Retinale und subretinale Pigmentierungen	926
3.14.14	Netzhauttumoren	927
3.14.15	Erworbene degenerative Makulaerkrankungen	927
3.14.16	Hereditäre primäre Makulaerkrankungen (Dystrophien)	928
3.14.17	Zystoides Makulaödem	928
3.14.18	Schießscheibenmakulopathie („bull’s eye“)	928
3.14.19	Kirschroter Fleck der Makula	928
3.14.20	Heterotopie der Makula (Makulaektomie)	928
3.14.21	Epiretinale Gliose („macular pucker“)	928
3.15	Sehnerv	929
3.15.1	Papillenschwellung (Papillenödem)	929
3.15.2	Pseudopapillenödem	929
3.15.3	Optikusatrophie	930
3.15.4	Papillitis und Retrobulbärneuritis	930
3.15.5	Optikusneuropathie	931
3.15.6	Tumoren des Sehnerven	931
3.15.7	Drusenpapille	931
3.15.8	Neovaskularisationen der Papille	931
3.16	Motilitätsstörungen	931
3.16.1	Abgeschwächte oder fehlende Abduktion	932
3.16.2	Abgeschwächte oder fehlende Adduktion	932
3.16.3	Abgeschwächte oder fehlende Hebung	932
3.16.4	Abgeschwächte oder fehlende Senkung	932
3.16.5	Abduzensparese	932
3.16.6	Okulomotoriusparese	933
3.16.7	Trochlearisparese	934
3.16.8	Kombinierte Lähmungen (III., IV., VI. Hirnnerv)	934
3.16.9	Schmerzhafte Ophthalmoplegie	934
3.17	Refraktion	935
3.17.1	Erworbene Myopie	935
3.17.2	Erworbene Hyperopie	935
3.17.3	Erworbener Astigmatismus	935
3.17.4	Akkommodationsspasmus (Ziliarspasmus)	936
3.17.5	Akkommodationslähmung	936

Teil IV		
Ophthalmologische Spezialdiagnostik		937
32	Pathologie	939
1	Untersuchung des enukleierten Auges	940
2	Erkrankungen der Lider	940
2.1	Entzündliche Veränderungen	940
2.1.1	Chalazion	940
2.1.2	Molluscum contagiosum	940
2.2	Gutartige Tumoren	941
2.2.1	Seborrhoische Keratose	941
2.2.2	Xanthelasma	941
2.2.3	Pilomatrixom	941
2.2.4	Hämangiom	941
2.3	Bösartige Tumoren	941
2.3.1	Basaliom	941
2.3.2	Plattenepithelkarzinom	942
2.3.3	Talgdrüsenkarzinom	942
2.3.4	Malignes Melanom	942
2.3.5	Merkelzellkarzinom	943
2.3.6	Metastasen, andere Tumoren	943
3	Bindehaut	944
3.1	Entzündliche Veränderungen	944
3.2	Gutartige Tumoren	944
3.2.1	Pinguekulum	944
3.2.2	Pterygium	944
3.2.3	Papillom	944
3.2.4	Pyogenes Granulom	944
3.2.5	Zyste	944
3.2.6	Melanose	944
3.2.7	Nävus	944
3.2.8	Dermoid	945
3.2.9	Lymphektasie	945
3.2.10	Onkozytom	945
3.3	Bösartige Tumoren	945
3.3.1	Konjunktivale/korneale intraepitheliale Neoplasie	945
3.3.2	Plattenepithelkarzinom	945
3.3.3	Talgdrüsenkarzinom	945
3.3.4	Mukoepidermoidkarzinom	945
3.3.5	Melanom	946
3.3.6	Lymphom	946
3.3.7	Kaposi-Sarkom	946
3.4	Tumoren der Tränenwege	946
4	Hornhaut	946
4.1	Dystrophien	946
4.2	Entzündliche Reaktionen/Infektionen	947
4.3	Degenerative Veränderungen	948
5	Linse	948
	Katarakt	948
	Phakolyse, Phakoanaphylaxie	948
	Nachstar	949
6	Glaukom	949
7	Spezifische Netzhautveränderungen	950
7.1	Morbus Coats	951

7.2	Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper	952
7.3	Frühgeborenenretinopathie	952
7.4	Hippel-Lindau-Tumor	952
7.5	Diabetes mellitus	954
7.6	Zentralarterienverschluss (ZAV)	955
7.7	Zentralvenenverschluss (ZVV)	955
7.8	Makuladegeneration	956
7.9	Retinopathia pigmentosa	957
8	Intraokulare Tumoren	957
8.1	Malignes Melanom	957
8.1.1	Aderhaut-/Ziliarkörpermelanom	957
8.1.2	Irismelanom	958
8.2	Retinoblastom	959
8.3	Andere Tumoren	960
8.3.1	Ziliarkörperadenom	960
8.3.2	Medulloepitheliom	960
8.3.3	Tumoren anderer Ziliarkörperbestandteile	960
8.3.4	Massive retinale Gliose	960
8.3.5	Metastasen	960
8.3.6	Melanozytom	960
8.3.7	Hämangiom	960
8.3.8	Hippel-Lindau-Tumor	960
8.3.9	Astrozytom	960
8.3.10	Lymphatische Proliferationen	961
8.3.11	Tumoren des retinalen Pigmentepithels	961
8.3.12	Entzündlich-granulomatöse Läsionen	961
9	Trauma	961
10	Orbita	962
11	Riesenzellarteriitis	962
33	Grundzüge der Fluoreszenzangiographie	966
1	Fluoreszenzangiographie	966
1.1	Natriumfluoreszein	966
1.2	Phasen der Fluoreszeinangiographie	966
1.3	Pathophysiologische Grundlagen	968
1.4	Differenzialdiagnose fluoreszeinangiographischer Phänomene	968
1.4.1	Hypofluoreszenz	968
1.4.2	Hyperfluoreszenz	969
1.4.3	Auto- und Pseudofluoreszenz	969
2	Indocyaningrünangiographie	969
2.1	Indocyaningrün	969
2.1.1	Pharmakologische und pharmakokinetische Daten	969
2.2	Indikationen	972
2.2.1	Altersbedingte Makuladegeneration	972
2.2.2	Retinopathia centralis serosa	972
2.2.3	Akute posteriore multifokale plakoide Pigmentepitheliopathie (APMPPE)	972
2.2.4	Chorioiditis	972
2.2.5	Intraokulare Tumoren	972
3	Fluoreszeinangiographische Beispiele	973
3.1	Gefäßerkrankungen	973
3.1.1	Arterienverschluss	973
3.1.2	Venenverschluss	974
3.1.3	Hypertensive Retinopathie	976

3.1.4	Diabetische Retinopathie	976
3.1.5	Okuläre Ischämie	977
3.1.6	Morbus Coats	977
3.1.7	Parafoveale retinale Teleangiektasien	980
3.1.8	Retinales Makroaneurysma	980
3.1.9	Morbus Eales	983
3.1.10	Sichelzellretinopathie	983
3.2	Erkrankungen der Makula	983
3.2.1	Drusen	983
3.2.2	Choroidale Neovaskularisationen	984
3.2.3	Pigmentepithelabhebung	993
3.2.4	Pigmentepithelruptur	993
3.2.5	Retinopathia centralis serosa	993
3.2.6	Bull's-eye-Makulopathie durch Chloroquin	993
3.2.7	Zapfendystrophie	995
3.2.8	Morbus Stargardt und Fundus flavimaculatus	995
3.2.9	Vitelliforme Makuladystrophie (Morbus Best)	997
3.2.10	Musterdystrophien des retinalen Pigmentepithels	997
3.2.11	Zystoides Makulaödem	999
3.2.12	Epiretinale Gliose	999
3.2.13	Aderhautfalten	1000
3.2.14	Makulaforamen	1000
3.3	Tumoren und gutartige Veränderungen des Pigmentepithels und der Aderhaut	1000
3.3.1	Hypertrophien des retinalen Pigmentepithels	1000
3.3.2	Hyperplasie des RPE	1000
3.3.3	Aderhautnävus	1000
3.3.4	Aderhautmelanom	1001
3.3.5	Retinoblastom	1002
3.3.6	Aderhautmetastase	1002
3.3.7	Aderhauthämangiom	1005
3.3.8	Hamartom	1005
3.3.9	Razemöses Hämangiom	1006
3.3.10	Melanozytom	1007
3.4	Entzündliche Veränderungen	1007
3.4.1	White-dot-Syndrome	1007
3.4.2	Retinale Vaskulitis	1008
3.4.3	Pigmentretinopathie	1010
3.5	Trauma	1011
3.5.1	Aderhautruptur	1011
3.5.2	Purtscher-Retinopathie	1011
3.6	Laserkoagulationsnarben	1011
3.7	Angioid streaks	1011
3.8	Papillenveränderungen	1011
3.8.1	Drusen der Papille	1012
3.8.2	Grubenpapille	1012
3.8.3	Arteria hyaloidea persistens	1012
3.8.4	Papillenödem	1012
4	Irisfluoreszeinangiographie	1014
4.1	Neovaskularisationen der Iris	1014
4.2	Iristumoren	1016
4.2.1	Irishnävus	1016
4.2.2	Hamartom der Iris	1016
4.2.3	Irismelanom	1016
4.2.4	Irishämangiom	1016

34	OCT, OCT-A und multimodale Bildgebung	1019
1	Optische Kohärenztomographie (OCT)	1019
1.1	Prinzip und Techniken	1019
1.1.1	Time Domain OCT (TD-OCT)	1020
1.1.2	Spectral Domain OCT (SD-OCT)	1020
1.1.3	Swept-Source OCT	1020
1.2	Standard-Untersuchungs-Modi	1020
1.2.1	Line-Scan	1020
1.2.2	Raster Scans/Volumen-Scan/Macular Cube Scan	1020
1.2.3	Radiäre Scans/Stern-Scan	1021
1.2.4	Ring-Scan	1021
1.2.5	Topographische Karten	1021
1.2.6	Enhanced Depth Imaging	1021
1.2.7	C-Scans oder En-Face-OCT	1021
1.3	Internationale Nomenklatur der Netzhautschichten auf OCT-Aufnahmen	1021
1.4	Interpretation der Optischen Kohärenztomographie	1023
1.4.1	Qualitative Analyse	1024
1.4.2	Quantitative Analyse	1025
1.5	Pathologische OCT-Befunde	1025
1.5.1	Flüssigkeitsansammlungen	1025
1.5.2	Netzhautödem	1025
1.5.3	Subretinale Veränderungen	1026
1.5.4	Macular Pucker/Epiretinale Gliose	1027
1.5.5	Vitreomakuläre Traktion	1027
1.5.6	Makulaschichtforamen	1027
1.5.7	Makulaforamen	1028
1.5.8	Retinoschisis	1028
1.5.9	Netzhautablösungen	1028
1.5.10	Retinale Venenverschlüsse	1028
1.5.11	Diabetische Retinopathie	1028
1.5.12	Altersbedingte Makuladegeneration	1032
1.5.13	Glaukom	1035
1.6	Vorderabschnitts-OCT	1036
1.7	Intraoperative OCT	1037
2	Optische Kohärenztomographie-Angiographie (OCT-A)	1037
2.1	OCT-A-Technologie	1037
2.1.1	OptoVue AngioVue	1038
2.1.2	Zeiss AngioPlex OCT-A	1038
2.1.3	Heidelberg Spectralis OCT-A Modul	1038
2.1.4	Quantitative Analyse	1039
2.2	OCT-A der normalen Netzhaut	1039
2.3	OCT-A bei Netzhauterkrankungen	1039
2.3.1	OCT-A bei diabetischer Retinopathie	1040
2.3.2	OCT-A bei retinalen Venenverschlüssen	1042
2.3.3	OCT-A bei exsudativer und nicht exsudativer chorioidaler Neovaskularisation	1042
3	Multimodale Bildgebung	1047
35	Klinische Elektrophysiologie	1053
1	Elektroretinogramm (ERG)	1056
1.1	Definition	1056
1.2	Physiologie und Komponenten des ERG	1056

1.3	Reizparameter des ERG	1060
1.3.1	Elektroden	1060
1.3.2	Ableitung und Aufzeichnung	1061
1.3.3	Lichtquelle und Stimulation	1061
1.3.4	ERG – Ableitung unter dunkel- und helladaptierten Bedingungen	1063
1.3.5	Kalibrierung	1065
1.4	Einflussfaktoren	1065
1.4.1	Medientrübungen	1065
1.4.2	Zirkadiane Rhythmik	1065
1.4.3	Interokulare Variabilität	1065
1.4.4	Einfluss von Alter, Geschlecht und Refraktion	1065
1.5	Durchführung und Ablauf des ERG	1066
1.5.1	ISCEV-Standardprogramm (Mindestumfang)	1066
1.5.2	Ableitung bei Kindern	1066
1.6	Auswertung der Komponenten des ERG	1066
1.6.1	a-Welle	1066
1.6.2	b-Welle	1067
1.6.3	Oszillatorische Potenziale	1067
1.6.4	30-Hz-Flimmerlicht-Antwort	1067
1.6.5	Amplituden-Intensitäts-Funktionen und Gipfelzeit-Intensitäts-Funktionen	1067
1.6.6	Normwerte	1067
1.7	Indikationen zur Elektretinographie	1067
1.7.1	Unklare Sehverschlechterung	1067
1.7.2	Retinopathia pigmentosa (Stäbchen-Zapfen-Dystrophie)	1068
1.7.3	Kongenitale Leber-Amaurose (LCA)	1069
1.7.4	Zapfen- und Zapfen-Stäbchen-Dystrophien	1070
1.7.5	Syndromassoziierte Erkrankungen und Stoffwechselerkrankungen	1072
1.7.6	Kearns-Sayre-Syndrom	1074
1.7.7	Stationäre Erkrankungen des Stäbchen- und Zapfensystems	1074
1.7.8	Dystrophien der Aderhaut	1077
1.7.9	Phänokopien	1078
1.7.10	Vitamin-A-Mangel	1078
1.7.11	Medikamentös-toxische Beeinträchtigungen	1080
1.7.12	Karzinomassoziierte Retinopathie (CAR)	1081
1.7.13	Kutanes-Melanom-assoziierte Retinopathie	1082
1.7.14	Perfusionsstörungen (Netzhautarterien-, -venenverschluss)	1082
1.7.15	Vitreoretinale Dystrophien	1082
2	Musterelektretinogramm	1083
2.1	Definition	1083
2.2	Physiologie und Komponenten des PERG	1084
2.3	Reizparameter des PERG	1084
2.3.1	Elektroden	1084
2.3.2	Verstärker und Aufzeichnung	1086
2.3.3	Stimulus	1086
2.4	Durchführung und Ablauf	1086
2.4.1	Wahl der Methode	1086
2.4.2	Patient	1087
2.5	Einflussfaktoren	1087
2.5.1	Zirkadiane Rhythmik	1087
2.5.2	Alter	1087
2.5.3	Defokussierung	1087
2.6	Auswertung der Komponenten des transienten PERG	1087
2.7	Indikationen	1087
2.7.1	Okuläre Hypertension und Offenwinkelglaukom	1087
2.7.2	Sehnervenerkrankungen	1088

2.7.3	Erkrankungen der inneren Netzhautschichten	1088
2.7.4	Makulaerkrankungen	1088
2.8	Differenzierung von Erkrankungen der vorderen Sehbahn mit Hilfe von PERG und pVEP	1088
2.9	Indikationen des Steady-state-PERG	1090
3	Elektrookulogramm	1090
3.1	Definition	1090
3.2	Physiologie und Komponenten des EOG	1090
3.2.1	Langsame Änderung des Bestandpotenzials („slow oscillations“)	1090
3.2.2	Schnelle Änderung des Bestandpotenzials („fast oscillations“)	1090
3.3	Reizparameter	1092
3.3.1	Elektroden und Elektrodenpositionierung	1092
3.3.2	Verstärker	1092
3.3.3	Stimulationsquelle	1092
3.3.4	Pupille und Stimulusleuchtdichte	1092
3.3.5	Messung	1092
3.3.6	Kalibrierung	1092
3.4	Durchführung	1092
3.4.1	Patient	1092
3.4.2	Durchführung und Ablauf von Dunkel- und Hellphase	1093
3.5	Methoden (langsame Schwingungen)	1093
3.5.1	Verhältnis von Hellgipfel zu Dunkeltal (Arden-Quotient)	1093
3.5.2	Verhältnis von Hellgipfel zu Ruhepotenzial	1093
3.6	Auswertung des EOG (langsame Schwingungen)	1093
3.6.1	Arden-Quotient	1093
3.6.2	Verhältnis von Hellgipfel zu Ruhepotenzial im Dunkeln	1093
3.6.3	Latenz	1093
3.6.4	Absolutwerte von Dunkeltal und Hellanstieg	1093
3.6.5	Normwerte	1093
3.7	Durchführung und Auswertung der schnellen Schwingungen	1093
3.8	Störfaktoren	1094
3.9	Indikationen	1094
3.9.1	Medikamentös-toxische Einflüsse	1094
3.9.2	Hereditäre Erkrankungen	1094
4	Visuell evozierte Potenziale	1096
4.1	Definition	1096
4.2	Physiologie, Ursprung der Komponenten der VEP	1096
4.3	VEP-Stimulationsformen	1096
4.3.1	Blitz-VEP	1096
4.3.2	Muster-VEP (Pattern-VEP, pVEP)	1096
4.4	Parameter der VEP, apparative Grundlagen	1097
4.4.1	Elektroden	1097
4.4.2	Verstärkung und Filterung	1098
4.4.3	Kalibrierung der Stimulusparameter	1098
4.5	Einflussfaktoren	1099
4.5.1	Intraindividuelle Schwankungen	1099
4.5.2	Alter	1099
4.5.3	Pupille	1099
4.5.4	Refraktion	1099
4.5.5	Vigilanz	1100
4.6	Durchführung und Ablauf der Untersuchung	1100
4.6.1	Vorbereitung des Patienten	1100
4.6.2	VEP-Messungen und Darstellung	1100
4.7	Komponenten und Auswertung der VEP	1100
4.7.1	Blitz-VEP	1100

4.7.2	pVEP mit Schachbrettmusterumkehrreizung	1100
4.7.3	pVEP mit Onset-/Offset-Stimulation	1100
4.7.4	Visus-VEP	1101
4.7.5	Normwerte	1101
4.7.6	Interpretation	1101
4.7.7	Abhängigkeit der Latenz und Amplitude von Stimulusfaktoren	1101
4.8	Indikationen	1102
4.8.1	Amblyopie	1102
4.8.2	Ischämische Optikusneuropathie	1102
4.8.3	Neuritis nervi optici	1102
4.8.4	Demyelinisierende Erkrankungen	1105
4.8.5	Intrazerebrale kompressive Läsionen	1105
4.8.6	Trauma	1105
4.8.7	Stauungspapille	1105
4.8.8	Optikusatrophie	1106
4.8.9	Hereditäre Optikusneuropathien	1106
4.8.10	Toxisch bedingte Optikopathien	1107
4.8.11	Endokrine Orbitopathie	1108
4.8.12	Albinismus	1108
4.8.13	Kortikale Blindheit	1108
5	Multifokale Elektroretinographie (mfERG)	1108
5.1	Vorbemerkungen	1108
5.2	Techniken der fokalen Elektroretinographie	1109
5.3	Multifokale Elektroretinographie nach Sutter und Tran	1109
5.3.1	Methode	1109
5.3.2	Indikationen	1112
36	Glaukomdiagnostik	1119
1	Messung des Augeninnendrucks	1119
1.1	Impressionstonometrie	1119
1.2	Applanationstonometrie	1121
1.3	Mackay-Marg-Tonometrie	1121
1.4	Non-contact-Tonometrie	1121
2	Provokationstests	1121
3	Gonioskopie	1122
4	Tonographie	1122
5	Moderne Mess- und Diagnostikverfahren	1122
5.1	Optikusvermessung und -analyse	1122
5.1.1	Heidelberg Retina Tomograph	1122
5.1.2	Optische Kohärenztomographie	1124
5.1.3	OCT-Angiographie (OCT-A)	1127
5.2	Hornhautpachymetrie und Korrekturfaktor	1127
5.3	Andere Verfahren	1128
37	Diagnostische Verfahren bei Hornhauterkrankungen	1129
1	Endothelzellmikroskopie	1129
2	Konfokale Mikroskopie	1130
3	Hornhauttopographie	1130
3.1	Prinzip der Placido-Scheibe	1130
3.2	Computergestützte placidobasierte Hornhauttopographie	1131

3.2.1	Aufbau und Funktion	1131
3.2.2	Anwendungsbereiche	1131
4	3D-Topographie bzw. Hornhauttomographie	1132
5	Hornhautpachymetrie	1134
6	Ultraschallbiomikroskopie	1134
7	Korneale optische Kohärenztomographie	1134
8	Korneale Aberrometrie	1135
9	Korneale Hysterese	1135
38	Perimetrie	1137
1	Verfahren	1137
1.1	Kinetische Perimetrie	1137
1.2	Statische Perimetrie	1138
1.3	Photometrische Größen/Einheiten	1139
1.4	Funduskontrollierte Perimetrie (Mikroperimetrie)	1140
1.5	FDT-Perimetrie	1140
1.6	Praktische Durchführung einer Perimetrie	1140
1.6.1	Patientenabhängige Faktoren	1140
1.6.2	Untersucherabhängige Faktoren	1141
1.6.3	Teststrategien: Screening (Siebttest), Schwellenwert	1141
1.7	Interpretation von Gesichtsfeldbefunden	1141
1.7.1	Ergebnis Ausdruck	1142
1.7.2	Statistische Software	1142
1.7.3	Artefakte	1142
1.7.4	Abweichungen vom Normalbefund	1143
1.8	Beschreibung der Sehbahn	1143
1.9	Differenzialdiagnose von Gesichtsfelddefekten	1145
1.9.1	Einseitiges Zentralskotom	1145
1.9.2	Beidseitiges Zentralskotom	1145
1.9.3	Konzentrische Gesichtsfeldeinengung	1145
1.9.4	Ringskotom	1145
1.9.5	Vergrößerung des blinden Flecks	1146
1.9.6	Altitudinale Hemianopsie (einseitig)	1146
1.9.7	Altitudinale Hemianopsie (bilateral)	1146
1.9.8	Bitemporale Hemianopsie oder Quadrantenanopsie (Chiasmasyndrom)	1146
1.9.9	Binasale Hemianopsie	1147
1.9.10	Homonyme Hemianopsie oder Quadrantenanopsie (retrochiasmale Läsionen)	1147
1.9.11	Pseudodefekte des Gesichtsfeldes (Artefakte)	1147
39	Ultraschall und Biometrie	1149
1	Biometrie	1150
1.1	Ultraschallbiometrie	1150
1.2	Optische Biometrie (Laserinterferenzbiometrie)	1150
1.3	Längenmessung	1151
1.4	Vorderkammertiefenmessung	1151
1.5	Hornhautbrechkraftmessung	1151
1.6	Biometrie bei der Planung von Intraokularlinsen	1152
1.7	Biometrieeräte	1153
2	Indikationen zur Ultraschalluntersuchung	1153
2.1	Okuläre Indikationen	1154
2.2	Orbitale Indikationen	1154

3	Diagnostik der Augenbestandteile und ihrer im Ultraschall darstellbaren Erkrankungen	1155
3.1	Lider	1155
3.2	Tränenwege	1155
3.3	Vorderer Augenabschnitt	1155
3.3.1	Hornhaut	1155
3.3.2	Vorderkammer und Kammerwinkel	1155
3.3.3	Iris	1155
3.3.4	Linse	1155
3.3.5	Ziliarkörper	1157
3.3.6	Anteriore Sklera	1157
3.4	Glaskörper	1158
3.4.1	Destruktion	1158
3.4.2	Asteroide Hyalose (Morbus Benson)	1158
3.4.3	Cholesterinhyalose (Synchisis scintillans)	1158
3.4.4	Hintere Glaskörperabhebung	1158
3.4.5	Zustand nach Silikonölfüllung	1159
3.4.6	Zustand nach Endotamponade durch Gas, Luft und andere gasförmige Substanzen	1159
3.4.7	Glaskörperblutung	1159
3.4.8	Proliferative Glaskörperveränderungen	1159
3.4.9	Entzündungen (Endophthalmitis)	1160
3.4.10	Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper	1160
3.4.11	Fremdkörper	1161
3.4.12	Chronische Uveitis	1161
3.5	Netzhaut	1161
3.5.1	Differenzialdiagnostische Kriterien	1161
3.5.2	Kriterien der typischen frischen Ablatio retinae	1161
3.5.3	Kriterien der alten Ablatio retinae	1161
3.5.4	Retinoschisis	1161
3.6	Aderhautabhebung	1162
3.6.1	Exsudative Form	1162
3.6.2	Hämorrhagische Aderhautamotio	1162
3.7	Verdickungen der Netzhaut und Aderhaut und sich primär in den Glaskörperraum ausbreitende tumoröse Veränderungen der Bulbuswand	1162
3.7.1	Aderhautnävus	1162
3.7.2	Junius-Kuhnt-Makulopathie (altersbedingte Makuladegeneration)	1162
3.7.3	Karzinometastase	1163
3.7.4	Malignes Melanom der Aderhaut	1163
3.7.5	Retinoblastom	1163
3.7.6	Hämangiom der Aderhaut	1164
3.7.7	Osteom der Aderhaut	1164
3.7.8	Entzündliche Aderhautverdickung	1164
3.7.9	Morbus Coats	1164
3.7.10	Skleritis posterior	1164
3.7.11	Doppelte Perforation	1164
3.8	Bulbusdeformitäten und Zustände nach Operationen	1165
3.9	N. opticus	1165
3.9.1	Anatomie	1165
3.9.2	Drusenpapille	1165
3.9.3	Papillenprominenz	1166
3.9.4	Optikusexkavation und Optikuskolobom	1166
3.9.5	Stauungszeichen	1166
3.9.6	Neuritis nervi optici	1166
3.9.7	Optikusscheidenmeningeom	1166

3.9.8	Gliom des N. opticus	1167
3.9.9	Melanozytom	1167
3.10	Orbitaveränderungen	1167
3.10.1	Orbitawanddefekte	1167
3.10.2	Niedrigreflektive Strukturen in Orbitawandnähe	1167
3.10.3	Orbitaraum außerhalb des Muskelkonus	1167
3.10.4	Äußere Augenmuskeln	1168
3.10.5	Orbitaraum innerhalb des Muskelkonus	1168
3.10.6	Krankheitsbilder mit Beteiligung mehrerer Regionen	1169
40	Radiologische Untersuchungsmethoden in der Ophthalmologie	1171
1	Bildgebende Verfahren	1171
1.1	Magnetresonanztomographie	1171
1.2	Computertomographie	1174
1.3	Konventionelle Röntgenuntersuchungen	1176
1.3.1	Orbitaspezialaufnahmen (besondere Projektionsformen)	1176
1.3.2	Spezialtechniken	1176
1.3.3	Dakryozystographie	1177
1.3.4	Dakryosintigraphie	1177
1.3.5	Andere Kontrastaufnahmen	1177
41	Verschiedene diagnostische Verfahren	1179
1	Fluorophotometrie und Tyndallometrie	1179
1.1	Glaskörperfluorophotometrie	1179
1.2	Fluorophotometrische Untersuchung der Blut-Kammerwasser-Schranke	1180
1.3	Weitere Untersuchungsmöglichkeiten mittels Fluorophotometrie	1180
1.4	Tyndallometrie	1180
2	Untersuchung der Tränenflüssigkeit und der ableitenden Tränenwege	1180
2.1	Bengalrosafärbung	1181
2.2	Fluoreszein	1181
2.3	Tränenfilmaufreißzeit	1181
2.4	Schirmer-Test	1181
2.4.1	Schirmer-I-Test	1181
2.4.2	Schirmer-II-Test	1182
2.5	Farbstoffverdünnungstest	1182
2.6	Jones-Test	1182
2.6.1	Primärer Farbstofftest („Jones I“)	1182
2.6.2	Sekundärer Farbstofftest („Jones II“)	1182
2.7	Geschmackstest	1182
2.8	Sondierung und Spülung	1183
2.9	Farnkrauttest	1183
2.10	Impressionszytologie	1183
2.11	Weitere Spezialuntersuchungen	1184
3	Laboruntersuchungen	1185
3.1	Färbungen in der Mikrobiologie	1185
3.1.1	Gram-Färbung	1185
3.1.2	Giemsa-Färbung	1185
4	Ophthalmodynamometrie	1187
4.1	Technik und Messgröße	1187
4.2	Indikationen und Interpretation	1187
4.3	Kontaktglasophthalmodynamometrie	1187

5	Exophthalmometrie	1188
6	Amsler-Netz	1188
7	Watzke-Allen-Test	1188
8	Entoptische Phänomene	1189
8.1	Aderfigur	1189
8.2	Makulachagrin	1189
8.3	Druckphosphen	1189
9	Lidfunktionsstörungen	1189
9.1	Prüfung der Levatorfunktion	1189
9.2	Messung der Lidspaltenweite	1189
9.3	„Lateral Thumb Test“	1189
10	Myastheniediagnostik	1190
10.1	Simpson-Test	1190
10.2	Twitch-sign-Test nach Cogan	1190
10.3	Tensilon-Test	1190
11	Seidel-Test	1190
12	Objektive Sehprüfungen und Plausibilitätskontrollen	1190
13	Diaphanoskopie	1191
14	Mikroperimetrie	1191
15	Bildgebende Verfahren	1192
15.1	Scanning-Laser-Ophthalmoskopie	1192
15.2	Adaptive Optiken (Adaptive Optics)	1193
15.3	Darstellung des Augenhintergrundes	1194
15.4	Autofluoreszenz	1195
15.5	Laser-Scanning-Tomographie (HRT)	1196
15.6	Scanning-Laser-Polarimetrie (GDx)	1198
15.7	Retinaler Blutfluss	1200
15.8	Retinal Thickness Analyzer	1202
15.9	Stereofotografie	1202
Teil V		
Grundlagen 1205		
42	Physiologie und Biochemie	1207
1	Grundlagen der Physiologie und Pathophysiologie	1207
1.1	Optischer Apparat	1207
1.2	Wichtige Achsen des Auges	1208
1.3	Physiologische und pathophysiologische Wirkungen des Lichts	1208
1.4	Akkommodation	1211
1.5	Refraktionsanomalien	1211
1.6	Pupillen- und Konvergenzreaktion	1213
1.7	Tränenflüssigkeit, Kammerwasser, Augeninnendruck	1213
1.8	Aufbau der Netzhaut	1214
1.9	Sehschärfe	1218
1.10	Hell- und Dunkeladaptation	1219
1.11	Farbsehen	1221
1.12	Farbsinnstörungen	1222
1.13	Gesichtsfeld, Sehbahn, zentrale Verarbeitung	1223
1.14	Kontrastsensitivität und Blendung	1225
1.14.1	Kontrastsensitivität	1225
1.14.2	Blendung	1226
1.15	Zeitliches Auflösungsvermögen	1228
1.16	Augenbewegungen	1228

2	Grundlagen der Biochemie und Pathobiochemie	1229
2.1	Tränenfilm und Tränenflüssigkeit	1229
2.2	Hornhaut, Bindehaut und Sklera	1231
2.3	Kammerwasser	1233
2.4	Ziliarkörper und Iris	1233
2.5	Linse	1234
2.6	Glaskörper	1237
2.7	Netzhaut	1237
2.8	Aderhaut	1241
43	Anatomie und Embryologie	1243
1	Orbita und Bulbus oculi	1243
2	Lidapparat	1246
3	Tränenapparat	1249
4	Augenmuskeln	1251
5	Vorderer Augenabschnitt	1252
6	Hintere Augenabschnitt	1257
7	Wichtige Abbildungen zur Neuroophthalmologie	1260
8	Embryologie	1263
8.1	Abstammung okulärer Strukturen von embryonalen Geweben	1263
8.2	Chronologie der Augenentwicklung	1265
8.2.1	Präembryonale Periode (Fertilisation bis zum Ende der 3. Woche)	1265
8.2.2	Embryonale Periode (Beginn der 4. Woche bis zum Ende der 8. Woche)	1265
8.2.3	Fetale Periode (Beginn des 3. Monats bis zur Geburt)	1266
8.2.4	Postnatale Periode	1267
44	Immunologie	1269
1	Immunologische Mechanismen	1269
1.1	Unspezifische, angeborene Immunantwort	1270
1.2	Spezifische, erworbene Immunantwort	1270
1.2.1	T-Zellen	1271
1.2.2	B-Zellen	1272
1.2.3	Zellen des myeloiden Systems	1272
1.2.4	Zytokine	1273
1.2.5	Antigenpräsentation	1274
1.2.6	T-Zell-vermittelte Zytotoxizität	1275
1.3	Entzündung und Hypersensitivitätsreaktionen	1276
2	Spezielle Immunologie des Auges	1277
2.1	Immunologie bei extraokulären Vorgängen	1278
2.1.1	Orbita	1280
2.1.2	Tränenrinne und Tränenwege	1280
2.2	Immunologie bei Vorgängen der Augenoberfläche	1280
2.2.1	Bindehaut	1280
2.2.2	Hornhaut	1281
2.2.3	Episklera und Sklera	1281
2.3	Immunologie bei intraokulären Vorgängen	1282
2.3.1	Endophthalmitis phacoanaphylactica	1282
2.3.2	Uveitis	1282
2.3.3	Sympathische Ophthalmie	1283
2.3.4	Makuladegeneration	1283

2.3.5	Makulaödem bei venösen Gefäßverschlüssen und diabetischer Retinopathie	1283
2.3.6	Glaukomatöse Optikusatrophie	1283
2.3.7	Malignes Melanom der Aderhaut	1283
3	Immunologische Therapie	1284
3.1	Glukokortikoide	1284
3.2	Calcineurininhibitoren	1286
3.2.1	Ciclosporin A	1286
3.2.2	Tacrolimus (FK506)	1286
3.3	Antimetabolite und alkylierende Substanzen	1287
3.3.1	Azathioprin	1287
3.3.2	Methotrexat	1287
3.3.3	Mycophenolatmofetil (MMF)	1288
3.3.4	Cyclophosphamid	1288
3.3.5	Chlorambucil	1288
3.4	Sulfonamid-Antibiotika	1289
3.4.1	Sulfasalazin	1289
3.4.2	Dapson	1289
3.5	Weitere Immunmodulatoren	1289
3.5.1	Daclizumab	1289
3.5.2	TNF-Inhibitoren	1289
3.5.3	Interferon- α 2a	1289
3.5.4	Thalidomid	1290
3.5.5	Orale Toleranzinduktion	1290
3.5.6	Kleine Moleküle	1290
45	Genetik	1293
1	Vom Gen zum Protein	1293
2	Mitose und Meiose	1294
3	Mutationen	1295
4	Chromosomale Vererbungsmuster	1296
4.1	Autosomal-dominanter Erbgang	1297
4.2	Autosomal-rezessiver Erbgang	1297
4.3	X-chromosomaler Erbgang	1298
4.4	Mitochondrialer Erbgang	1299
5	Molekulare Genetik	1299
5.1	Malformationen	1299
5.1.1	Teratogene	1299
5.1.2	Nanophthalmus	1299
5.1.3	Anophthalmie und Mikrophthalmie	1299
5.1.4	Cornea plana	1299
5.1.5	Megalokornea	1299
5.1.6	Mikrokornea	1299
5.1.7	Sklerokornea	1302
5.1.8	Korneale Dermoide	1302
5.1.9	Axenfeld-Rieger-Syndrom	1302
5.1.10	Peters-Anomalie	1302
5.1.11	Aniridie	1302
5.1.12	Kongenitale Aplasie und Hypoplasie des N. opticus	1303
5.1.13	Kongenitale Anomalien des retinalen Pigmentepithels	1303
5.1.14	Okuläre Manifestationen von Syndromen mit kraniofazialen Anomalien	1303
5.1.15	Okuläre Manifestationen von Chromosomenanomalien	1303
5.2	Refraktionsfehler	1303

5.3	Hornhautdystrophien	1311
5.4	Keratokonius	1311
5.5	Glaukom	1311
5.6	Kongenitale Katarakt	1311
5.7	Erbliche Netzhautdegenerationen	1311
5.7.1	North-Carolina-Makuladystrophie	1315
5.7.2	Bestrophinopathien	1316
5.7.3	M. Stargardt	1316
5.7.4	Altersbedingte Makuladegeneration	1316
5.7.5	Hereditäre Leber-Optikusneuropathie	1316
6	Genetische Beratung	1316
7	Gentherapie	1317
46	Maße und optische Daten	1319
1	Wichtige Maße des Auges und seiner Anhangsgebilde (Angaben bezogen auf das Erwachsenenauge)	1319
1.1	Bulbus	1319
1.2	Hornhaut	1319
1.3	Sklera	1319
1.4	Iris	1319
1.5	Linse	1319
1.6	Vorderkammer	1320
1.7	Aderhaut	1320
1.8	Ziliarkörper	1320
1.9	N. opticus	1320
1.10	Chiasma opticum	1320
1.11	Glaskörper	1320
1.12	Netzhaut	1320
1.13	Sella turcica	1320
1.14	Orbita	1320
1.15	Lider	1321
1.16	Tränenwege	1321
1.17	Extraokulare Muskeln	1321
2	Grundlegende optische Gesetze	1321
2.1	Geometrische Optik	1321
2.2	Einfache Brillenoptik	1323
2.3	Optische Eigenschaften des Auges und optischer Materialien	1324
47	Pharmakologie	1329
1	Systemische und okuläre Nebenwirkungen ophthalmologischer Medikamente	1330
1.1	Antibiotika	1331
1.2	Antivirale Mittel/Virustatika (Aciclovir, Ganciclovir)	1331
1.3	Antiphlogistika	1331
1.3.1	Glukokortikosteroide (Dexamethason, Fluorometholon, Hydrocortisonacetat, Loteprednoletabonat, Prednisolon)	1331
1.3.2	Nichtsteroidale Antiphlogistika (Diclofenac, Flurbiprofen, Indometacin, Ketorolac, Nepafenac, Salicylsäure, Bromfenac)	1344
1.4	Glaukommittel und Miotika	1345
1.4.1	Sympathomimetika in der Glaukomtherapie	1345
1.4.2	Direkt wirkende Parasympathomimetika/Indirekt wirkende Parasympathomimetika	1345

1.4.3	Karboanhydrasehemmer	1346
1.4.4	Betarezeptorenblocker (Betaxolol, Bupranolol, Carteolol, Levobunolol, Metipranolol, Timolol)	1346
1.4.5	Prostaglandinderivate (Bimatoprost, Latanoprost, Tafluprost, Travoprost)	1346
1.5	Mydriatika und Zykloplegika (Atropin, Cyclopentolat, Tropicamid, Phenylephrin)	1346
1.6	Dekongestiva und Antiallergika	1346
1.6.1	Sympathomimetika als Dekongestiva	1346
1.6.2	Andere Antiallergika	1347
1.7	Lokalanästhetika (Oxybuprocain, Proxymetacain, Tetracain, Kokain)	1348
1.8	Diagnostika (Fluoreszein)	1348
1.9	Mittel gegen neovaskuläre Augenerkrankungen	1348
1.9.1	Verteporfin	1348
1.9.2	Pegaptanib	1348
1.9.3	Ranibizumab	1349
1.9.4	Aflibercept	1349
1.9.5	Bevacizumab im Off-Label-Use	1349
1.10	Osmotisch wirksame Substanzen (Mannitol/Isosorbid sowie Glycerol)	1349
1.11	Andere Ophthalmika (Ocriplasmin)	1349
1.12	Konservierungsstoffe in ophthalmologischen Präparaten	1349
1.12.1	Benzalkoniumchlorid	1352
1.12.2	Chlorhexidindiacetat	1352
1.12.3	Thiomersal	1352
1.13	Puffersysteme in ophthalmologischen Arzneimitteln	1352
2	Okuläre Nebenwirkungen systemischer Medikamente	1352
2.1	Nervensystem (ATC N)	1352
2.1.1	Anästhetika	1352
2.1.2	Analgetika (Tabelle 47.10)	1352
2.1.3	Antiepileptika	1353
2.1.4	Antiparkinsonmittel	1357
2.1.5	Antipsychotika	1357
2.1.6	Anxiolytika/Hypnotika	1357
2.1.7	Antidepressiva	1358
2.1.8	Psychostimulanzien	1358
2.1.9	Andere Mittel für das Nervensystem	1358
2.2	Antiinfektiva zur systemischen Anwendung (ATC J)	1358
2.2.1	Antibiotika	1358
2.2.2	Antimykotika (Tabelle 47.11)	1359
2.2.3	Mittel gegen Mykobakterien/Antituberkulotika	1359
2.2.4	Virustatika	1359
2.3	Kardiovaskuläres System (ATC C)	1363
2.3.1	Herztherapie	1363
2.3.2	Antiarrhythmika	1363
2.3.3	Antihypertensiva	1363
2.3.4	Diuretika	1363
2.3.5	Beta-Adrenozeptorantagonisten (β -Blocker)	1364
2.3.6	Mittel, die den Lipidstoffwechsel beeinflussen	1364
2.4	Muskel- und Skelettsystem (ATC M)	1364
2.4.1	Antiphlogistika und Antirheumatika	1364
2.4.2	Muskelrelaxanzien	1364
2.4.3	Gichtmittel	1364
2.4.4	Mittel zur Behandlung von Knochenkrankungen	1364
2.4.5	Andere Mittel gegen Störungen des Muskel- und Skelettsystems	1364
2.5	Systemische Hormonpräparate exkl. Sexualhormone (ATC H)	1365
2.5.1	Hypophysen- und Hypothalamushormone	1365

2.5.2	Kortikosteroide zur systemischen Anwendung	1365
2.5.3	Schilddrüsentherapie	1365
2.5.4	Nebenschilddrüsenhormonantagonisten	1365
2.6	Urogenitalsystem und Sexualhormone (ATC G)	1365
2.6.1	Wehenfördernde Mittel (Prostaglandine in der Gynäkologie)	1365
2.6.2	Hormonelle Kontrazeptiva zur systemischen Anwendung	1365
2.6.3	Synthetische Ovulationsauslöser (Östrogen wirksame Medikamente: Clomifen)	1365
2.6.4	Urologika	1365
2.7	Dermatika (ATC D)	1365
2.7.1	Chemotherapeutika zur topischen Anwendung (Ingenolmebutat)	1365
2.7.2	Retinoide zur topischen Anwendung bei Akne	1365
2.8	Antineoplastische und immunmodulierende Mittel (ATC L)	1366
2.8.1	Antineoplastische Mittel	1366
2.8.2	Endokrine Therapie	1368
2.8.3	Immunstimulanzien	1368
2.8.4	Immunsuppressiva	1368
2.9	Alimentäres System und Stoffwechsel (ATC A)	1369
2.9.1	Mittel bei peptischem Ulkus und GERD (gastro-ösophageale Refluxkrankheit)	1369
2.9.2	Antiemetika und Mittel gegen Übelkeit	1369
2.9.3	Antidiarrhoika und intestinale Antiinfektiva	1369
2.9.4	Antidiabetika/Insuline und Insulinanaloga	1369
2.9.5	Vitamine	1369
2.9.6	Enzyme bei Stoffwechselstörungen	1370
2.10	Blut und blutbildende Organe (ATC B)	1370
2.10.1	Antithrombotische Mittel	1370
2.10.2	Antihämorrhagika/andere systemische Hämostatika	1370
2.10.3	Antianämika	1370
2.11	Antiparasitäre Mittel, Insektizide und Repellentien (ATC P)	1370
2.11.1	Atovaquon	1370
2.11.2	Chinin	1370
2.11.3	Chloroquin	1370
2.11.4	Hydroxychloroquin	1370
2.12	Respirationstrakt (ATC R)	1370
2.12.1	Mittel bei obstruktiven Atemwegserkrankungen	1370
2.12.2	Antihistaminika	1370
2.12.3	Andere Mittel für den Respirationstrakt (Ivacaftor, Lumacaftor)	1371
2.13	Varia (ATC V)	1371
2.13.1	Antidota (Sugammadex)	1371
2.13.2	Diagnostika	1371
3	Richtlinien zur Medikamentenapplikation	1371
	Orale Medikamente	1371
4	Tetanusprophylaxe	1371
5	Antimikrobielle Therapie	1372
6	Toxoplasmosetherapie	1373
6.1	Indikationen	1373
6.2	Systemische Therapie	1373
7	Ophthalmologische Medikamente	1374
8	Topische Medikamente bei Kongestion (gefäßverengende „Weißmacher“)	1374
9	Ophthalmologische Steroidzubereitungen	1375
10	Injizierbare Kortikosteroide	1394

11	Ophthalmologische nichtsteroidale Antiphlogistika, Antihistaminika, Mastzellstabilisatoren, Tränenersatzmittel	1395
11.1	Prostaglandinsynthesehemmer	1395
11.2	Antihistaminika	1396
11.3	Mastzellstabilisatoren	1396
11.4	Tränenersatzmittel	1397
Anhang	1399
A	Ergophthalmologie, ophthalmologisches Gutachtenwesen in der Bundesrepublik Deutschland	1401
B	Glossar	1435
C	Laboruntersuchungen	1477
	Sachverzeichnis	1493
	Abkürzungsverzeichnis	1527

Ophthalmologische Notfälle

1

1	Allgemeine Anamnese und Befunderhebung bei okulären Notfällen	3	5.3.2	Thermische Verletzungen	49
2	Präoperative Checkliste	4	5.3.3	Strahlenverletzungen	50
3	Trauma (ohne Fremdkörperverletzungen)	5	5.4	Akutes Glaukom	52
3.1	Lider	5	5.5	Schwere Infektionen und Entzündungen des Auges und seiner Anhangsgebilde	55
3.1.1	Lidverletzungen	5	5.5.1	Orbitale Zellulitis (akute Entzündung der Orbita)	55
3.2	Orbita	8	5.5.2	Präseptale Zellulitis	56
3.2.1	Blow-out-Fraktur	8	5.5.3	Sinus-cavernosus-Thrombose	57
3.3	Stumpfes Bulbustraua	10	5.5.4	Akute Dakryozystitis	59
3.3.1	Bindehaut	11	5.5.5	Ophthalmia neonatorum	60
3.3.2	Hornhaut	12	5.5.6	Hornhautulzera	62
3.3.3	Sklera	12	5.5.7	Infektiöse Endophthalmitis	68
3.3.4	Vorderkammer	15	5.5.8	Linseninduzierte Endophthalmitis (phakoanaphylaktische Uveitis)	73
3.3.5	Iris	18			
3.3.6	Linse	19			
3.3.7	Glaskörper	21			
3.3.8	Netzhaut und Aderhaut	22			
3.3.9	Sehnerv	24			
3.4	Spitzes Bulbustraua	26			
3.4.1	Bindehaut	26			
3.4.2	Hornhaut, Sklera, intraokulare Strukturen	27			
3.4.3	Extraokulare Muskeln	34			
4	Fremdkörperverletzungen des Auges und der Orbita	35			
4.1	Korneale, konjunktivale und sklerale Fremdkörper	35			
4.1.1	Oberflächliche Hornhaut- und Bindehautfremdkörper	36			
4.1.2	Intrastromale Hornhautfremdkörper (ohne Perforation)	36			
4.1.3	Intrastromale Hornhautfremdkörper (mit Perforation)	36			
4.1.4	Subkonjunktivale Fremdkörper	37			
4.1.5	Intrasklerale Fremdkörper	37			
4.2	Intraokulare Fremdkörper	38			
4.3	Orbitale Fremdkörper	44			
5	Andere okuläre Notfälle	46			
5.1	Gefäßverschlüsse	46			
5.2	Netzhautablösung	46			
5.3	Verätzungen und Verbrennungen des Auges und seiner Anhangsgebilde	46			
5.3.1	Verätzungen durch Chemikalien	46			

Zentraler Bestandteil der adäquaten Behandlung ophthalmologischer Notfälle ist eine detaillierte Anamnese, Befunderhebung und die Antizipation möglicher Komplikationen.

Art der Verletzung, geplante Versorgung und mögliche (Spät-)Komplikationen werden dem Patienten und/oder seinen Angehörigen ausführlich erläutert.

Eine Verletzung des Auges sollte auch aus forensischen Gründen nie bagatellisiert werden. Wenn immer möglich, sollte eine Foto- oder Videodokumentation durchgeführt werden.

1 Allgemeine Anamnese und Befunderhebung bei okulären Notfällen

■ Sorgfältige Anamnese: Zeitpunkt des Auftretens von Beschwerden, Begleitumstände und exakte Angaben zu Fremdeinwirkungen bzw. Expositionen (Chemikalien, Fremdkörper, Unfallhergang). Wenn die Sehkraft akut gefährdet ist, muss die sofortige Behandlung der Anamnese natürlich vorausgehen (v. a. Chemikalieneinwirkung, Verätzung).

■ Eine kurze Befragung über bereits bekannte Augenerkrankungen („Augenanamnese“; Refraktion, Sehhilfen, Amblyopie, frühere Verletzungen, Operationen bzw. andere Therapiemaßnahmen, andere Augenerkrankungen) ist zur besseren Beurteilung des jetzigen Krankheitsbildes nötig.

■ Bei geplanter systemischer Therapie oder vor einer Operation sollte der Augenarzt persönlich eine kurze Allgemeinanamnese (Gesundheitszustand, Vorerkrankungen wie Diabetes mellitus, derzeitige Medikamenteneinnahme, Medikamentenallergien oder -überreaktionen, Antikoagulation) vornehmen. Bei weiblichen Patienten ist dabei altersabhängig auch an die Möglichkeit einer Schwangerschaft zu denken und evtl. durch einen Schwangerschaftstest, z. B. vor einer systemischen Antibiotikatherapie, Röntgenuntersuchung, auszuschließen.

■ Traumata erfordern eine besondere Anamnese, dabei ist insbesondere einzugehen auf:

- Funktion des Auges vor der Verletzung (frühere Verletzungen oder bekannte Augenerkrankungen, vorhandene Sehhilfen)?
- Schutzmaßnahmen (Schutzbrille, Sicherheitsgurt)?
- Unfallhergang?
- Hammer-Meißel-Mechanismus, Ballwurf/Faustschlag, Schere, Sturz gegen Türklinke?
- Arbeitsunfall, privater Unfall?
- Ort der Verletzung (z. B.: industrieller Arbeitsplatz, Landwirtschaft/Garten, häusliche Umgebung, Sport, Freizeit, Schule)?
- Straßenverkehr, Zeitpunkt der Verletzung?
- Fremde Gewalteinwirkung?
- Alkohol/Drogen/Medikamente?
- Bisher nach dem Unfall getroffene Maßnahmen?
- Bei Kindern ist eine Fremdanamnese hilfreich, da sie aus Scham oder Angst vor Strafe Tatsachen verheimlichen können. Bei Tierbissverletzungen ist an Tollwut zu denken.

■ Eine vollständige ophthalmologische Untersuchung zur Befunderhebung sollte folgende Punkte enthalten und dokumentiert werden:

- Bestimmung der Sehschärfe (5-m-Visus); evtl. muss eine stenopäische Lücke verwendet werden. Es sollte unbedingt geprüft werden, ob eine afferente Pupillenstörung vorliegt.
- Untersuchung von Augenanhangsgebilden, okulärer Motilität, Pupillenreaktion und Biomikroskopie des vorderen und hinteren Augenabschnittes.
- Falls erforderlich, sind zusätzliche Spezialuntersuchungen durchzuführen (Perimetrie, Gonioskopie, Tränenfunktion etc.) und evtl. radiologische Untersuchungen sowie Labortests zu veranlassen. Die Echographie durch den Augenarzt gibt wichtige Informationen bei fehlendem Blick auf den Bulbus

(z. B. Schwellung der Lider) oder in das Auge (z. B. Glaskörperblutung).

- Zur Sicherstellung einer kompletten Befunderhebung ist die Einhaltung eines festen Schemas (s. 2) zu empfehlen.
- Nach der Befunderhebung wird die entsprechende Behandlung eingeleitet bzw. die Operation vorbereitet.
- Der Arzt sollte immer davon ausgehen, dass die Verletzungen ausgedehnter sind, als es primär den Anschein hat (z. B. Lid- und Skleraverletzung). Der Bulbus wird sorgfältig nach Perforationen untersucht; intraokulare Fremdkörper müssen ausgeschlossen werden.
- Weitere, nicht die Ophthalmologie betreffende Verletzungen z. B. bei Frakturen im Gesichtsbereich müssen unbedingt konsiliarisch (z. B. Zahn-Mund-Kiefer-, HNO-Arzt) mitbetreut werden. Über Vorgehensweise und Behandlungsprioritäten sollte dann gemeinsam entschieden werden.

2 Präoperative Checkliste

■ Vor operativen Eingriffen umfasst die Anamnese relevante Angaben wie Allergien, Allgemeinerkrankungen, Medikamenteneinnahme (insbesondere Antikoagulation), letzte Nahrungsaufnahme (fest, flüssig) und Tetanusschutz. Zur Gewährleistung der Vollständigkeit sollte die Befunderhebung immer standardisiert erfolgen.

■ Patient nüchtern lassen.

■ Operationsabteilung rechtzeitig informieren (mit der Pflege gedachten OP-Verlauf besprechen und für den Eingriff evtl. notwendige Spezialinstrumente vorbereiten lassen).

■ Weiteres Medizinisches Personal informieren (Assistenz, Anästhesie).

■ Wenn nötig und möglich Angehörige informieren.

■ Operationseinverständnis vor der Prämedikation einholen, wenn Patient bei Bewusstsein.

■ Sicherstellen, dass zusätzliche Verletzungen ebenfalls fachgerecht mit Kollegen anderer Disziplinen (in einer Sitzung) versorgt werden können.

■ Mikrobiologie zur Erregerbestimmung bei Infektionen benachrichtigen.

■ Bei geplanter Vollnarkose kann eine Röntgenuntersuchung des Thorax notwendig sein (vorher Rücksprache mit Anästhesiologen). Bei Verdacht auf intraorbitalen oder intraokularen Fremdkörper Dünnschicht-CT der Orbita veranlassen.

■ Nach Alter und Krankheitszustand, EKG, Labor- und Blutuntersuchungen veranlassen.

■ Bei entsprechender Indikation Tetanusprophylaxe/-auffrischung veranlassen; evtl. prophylaktische Gabe von Antibiotika (lokal, systemisch).

3 Trauma (ohne Fremdkörperverletzungen)

- An präoperative Fotodokumentation (falls möglich) oder intraoperative Videoaufnahme denken.
- Juristische Konsequenzen der Verletzung/Therapiemaßnahme und eine entsprechende Absicherung durch weitere Diagnostik und Aufklärung des Patienten/der Angehörigen müssen immer bedacht werden. Es zählt nur das, was dokumentiert wurde.

3 Trauma (ohne Fremdkörperverletzungen)

3.1 Lider

3.1.1 Lidverletzungen

Wegen der guten Blutversorgung und des lockeren Gewebes der Lider ist eine kosmetisch akzeptable Wiederherstellung nach Lidverletzungen häufig möglich. Starke Blutungen können einen höheren Schweregrad der Verletzung vortäuschen als tatsächlich vorhanden.

Diagnose – präoperative Maßnahmen

- Ophthalmologische Untersuchung: Man achte besonders auf die Beteiligung benachbarter Strukturen (Canaliculi, Lidbändchen, Septum orbitale, Levatoraponeurose usw.) und des Bulbus selbst. Hierbei ist eine gewissenhafte Wundinspektion (Kontamination, Fremdkörper) unerlässlich. Nur „Patch and Ship“ kann wichtige Begleitverletzungen übersehen lassen.
- Bei Beteiligung des medialen Lidwinkels wird die routinemäßige Überprüfung der Canaliculi an der Spaltlampe (Verletzungen der Canaliculi können auch schon bei Minimaltraumata vorliegen) empfohlen (z. B. mit Spülung der Tränenwege sowohl über das obere als auch das untere Tränenpünktchen). An eine orbitale, knöcherne Mitbeteiligung muss gedacht werden.
- Nach Lipke wird eine Checkliste zur Augenuntersuchung empfohlen, da eine Lidverletzung nicht selten die Folge erheblicher Gewalteinwirkung sein kann:
 - Patient orientiert und ansprechbar?
 - Monokulare Sehschärfenbestimmung:
 - ▼ Lesefunktion in 30 cm Abstand (da Notfallpatient meist liegend).
 - ▼ Fingerzählen in 30 cm Abstand.
 - ▼ Handbewegung in 30 cm Abstand.
 - ▼ Lichtprojektion und RAPS (relative afferente Pupillenstörung).
 - Schmerzen bei Lid- und Augenbewegung?
 - Angabe von Doppelbildern bei Fingerfixation?
 - Pupillenreaktion direkt und indirekt prüfen.
 - Inspektion und Palpation von Lid und Adnexe (evtl. mit topischer Tropfanästhesie).
 - Hornhautbefund, Sklerabefund.
 - Lideinriss? Lidabriss?

- Ableitende Tränenwege intakt?
- Dislokation des Orbitalrandes, Luftemphysem (Palpation)?
- Bulbus weich/hart (Palpation)?
- Hyphäma?
- Linse in loco? Pupille und Iris intakt?
- Rotlichtreflex?
- Präoperative Fotodokumentation.

Allgemeine Behandlungsrichtlinien

- Abhängig von Natur und Ausmaß der Verletzung sowie Alter und Kooperationsbereitschaft des Patienten kann die chirurgische Versorgung ambulant oder stationär durchgeführt werden.
- Die übliche präoperative Routine ist einzuhalten (s. oben); man sollte besonders auf eine antibiotische Abdeckung sowie auf das Bestehen einer Tetanusprophylaxe achten, die evtl. nur aufzufrischen ist.
- Prinzipiell gilt bei Politraumen „Zuerst das behandeln, was am stärksten schadet“. Noch vor den perikulären Weichteilverletzungen muss bei einer Orbitabeteiligung eine Einblutung mit Optikuskompression ausgeschlossen werden. Im Falle der Kompression stellt die laterale Kanthotomie die erste Maßnahme dar. Auch Bulbusverletzungen müssen vorrangig versorgt werden.
- Die Wundversorgung sollte zeitnah erfolgen, um Wundränder nicht anfrischen zu müssen. Sollte dies nicht möglich sein, kann die Wunde bis zur Versorgung feucht verbunden werden. Wichtiger als die schnelle Versorgung ist die unter plastischen Gesichtspunkten fachgerechte Operation. Eine Tränenwegsbeteiligung kann ein Abwarten der Abschwellung erfordern.
- Fremdkörper (Glas, Stein) sollten sorgfältig exploriert und vor dem Wundverschluss entfernt werden. Sehr tief sitzende, inerte Fremdkörper können auch belassen werden, wenn die Entfernung zu traumatisierend ist. Diese Fremdkörper werden dann abgekapselt. Voraussetzung ist eine sorgfältige Reinigung der Wunde (s. u).
- Desinfektion und steriles Abdecken werden zur Vermeidung einer zusätzlichen Traumatisierung vom Chirurgen selbst vorgenommen. Dann erfolgt die Wundreinigung und wenn möglich ein sparsames(!) Débridement der Wundränder. Irritation oder Traumatisierung des Auges sind zu vermeiden (dies gilt insbesondere bei der Wundreinigung mit H₂O₂, 5 % Poliviodoniod ist dann vorzuziehen).
- Wird der Eingriff unter Lokalanästhesie durchgeführt, sind Nervenblockaden einer Infiltrationsanästhesie vorzuziehen, da die Infiltrationsanästhesie zur weiteren Gewebedeformation bzw. -schädigung führen kann. Meist wird hier Scandicain 5 % verwendet mit oder ohne Adrenalin 1 : 200 000 zur Vasokonstriktion.
- Zur Vermeidung einer iatrogenen Bulbusverletzung ist während des Eingriffs ein entsprechender Bulbuschutz obligat (z. B. Illig-Schale).

■ Allgemeine Richtlinie: Ziel ist es nicht, einen möglichst schnellen Wundverschluss durchzuführen; es sollte vielmehr zuerst eine sichere Identifikation betroffener (traumatisierter) Strukturen und anschließend der schichtweise, anatomisch gerechte Wundverschluss erfolgen.

Spezielle Behandlung bei Risswunden ohne Beteiligung des Lidrandes (nicht die gesamte Liddicke betreffend)

- Der Wundverschluss wird schichtweise durchgeführt.
- Orbitales Fett – falls vorhanden – wird hinter das Septum orbitale reponiert. Bei einem ausgeprägteren Prolaps sollte das prolabierte orbitale Fettgewebe wegen der nur mäßigen Blutversorgung und des verhältnismäßig hohen Infektionsrisikos exzidiert und sorgfältig kauterisiert werden.
- Eine Verletzung des Septum orbitale wird nur dann versorgt (6-0-Einzelknüpfnähte), wenn die Ausdehnung nicht dem Verlauf der M.-orbicularis-Fasern entspricht.
- Der M. orbicularis wird mit resorbierbaren 5-0- oder 6-0-Einzelknüpfnähten versorgt.
- Die Lidhaut wird sorgfältig readaptiert und mit 6-0- oder 7-0-Einzelknüpfnähten (Vicryl oder Seide) versorgt. Die Nähte können in der Regel nach 5 bis 6 Tagen entfernt werden.

Spezielle Behandlung bei Risswunden ohne Beteiligung des Lidrandes (gesamte Liddicke betreffend)

- Der Bindehautverschluss (optional) wird mit 8-0 Vicryl-Einzelknüpfnähten durchgeführt.
- Der Wundverschluss des Tarsus wird von außen mit 6-0-Nähten (Vicryl, Seide) vorgenommen. Dies soll sicherstellen, dass die Knoten nicht mit dem Bulbus (Gefahr der Hornhautirritation bzw. -epithelverletzung) in Kontakt kommen.

Spezielle Behandlung bei einfachen Risswunden des Lidrandes

- Der Lidrand wird zunächst mit einer 6-0-Naht (Seide) readaptiert. Diese Naht wird durch die graue Linie gelegt. Es ist darauf zu achten, dass sich die Einstiche sowohl vertikal als auch horizontal auf beiden Seiten entsprechen (Vermeiden eines tektonischen Versatzes).
- Vor der grauen Linie in Höhe der Wimpernreihe wird zur suffizienten Readaptation ebenfalls eine Naht (7-0-Seide) in entsprechender Weise gelegt. Hinter der grauen Linie kann zur besseren Readaptation eine weitere 7-0-Naht (Seide) mit gleichem Abstand gelegt werden (nicht obligat). Die Fäden dieser Nähte sollten nur so weit gekürzt werden, dass sie noch mit einem Pflaster auf der Haut fixiert werden können und nicht auf der

Hornhaut reiben (Hornhautschutz). Alternativ können die Fäden unter den Knoten der nächsten Hautnähte befestigt werden.

- Die verbleibende Wunde wird schichtweise verschlossen.
- Größere Defekt der Lidkante können mit einer Verschiebeplastik nach Tenzel gedeckt werden.
- Besteht die Gefahr einer Narbenkontraktur mit konsekutiver Liddeformität, sollten die Fäden der Lidrandnähte unter leichtem Zug im Bereich der Augenbrauen (bei Unterlidverletzungen) bzw. an der Wange (bei Oberlidverletzungen) befestigt werden (mittels eines Pflasters oder sicherer mit einer Naht).
- Postoperativ wird eine antibiotische Salbe aufgetragen und ein leichter Verband angelegt. Die Hautnähte können nach etwa 5 Tagen entfernt werden, die Lidkantenähte sollten 7 bis 10 Tage belassen werden.

Spezielle Behandlung bei Einrissen des Lides mit Beteiligung des Canaliculus

- Folgende Richtlinien sollten beachtet werden:
 - Ein Tränenkanal, vor allem der untere, sollte nie leichtfertig „geopfert“ werden (Abb. 1.1).
 - Ein Wiederherstellungsversuch wird immer unternommen.
 - Der Patient ist darüber aufzuklären, dass oft ein mehrzeitiges Vorgehen erforderlich ist und eine befriedigende Wiederherstellung nicht immer gelingt.



Abb. 1.1. Defekt der unteren Lidkante nach Hundebiss mit Beteiligung des unteren Tränenwegs bei einem Kind (intraoperativer Situs)

3 Trauma (ohne Fremdkörperverletzungen)

- Vorgehensweise: Zuerst sind die Tränenwege, anschließend die Lidverletzungen zu versorgen.
- Das distale Ende des verletzten Canaliculus wird entweder direkt unter dem Operationsmikroskop oder mittels einer Sonde, die in das Tränenpünktchen geschoben wird (Austrittsöffnung der Sonde entspricht der gesuchten Struktur), identifiziert.
- Das Aufsuchen des proximalen Endes des Tränenkanals ist wesentlich schwieriger. Die Wunde wird ohne weitere Traumatisierung mit einem stumpfen Instrument exploriert. Hierbei ist auf eine leuchtend weiße Struktur mit eingerollten Rändern zu achten. Bei Benutzung von Sonden (v. a. Schweineschwanzsonden⁴, Ruprecht-Sonde) ist vorsichtig zu agieren, da der verbleibende Canaliculus beschädigt werden bzw. die Sonde via falsa gehen kann. Von der Verwendung von Farbstoffen, die in die Tränenwege injiziert werden, wird abgeraten, da sie die Sicht auf das Operationsfeld erheblich stören und nur schwierig entfernt werden können.
- Es gibt verschiedene Möglichkeiten der operativen Versorgung. Diese beinhalten meistens eine Schienung des verletzten Canaliculus und eine End-zu-End-Readaptation der Schnittenden.
- Die Schienung wird meist mit einem Silikon Schlauch vorgenommen. Der Schlauch wird zuerst durch den unverletzten, danach durch den verletzten Canaliculus geführt. Die beiden Enden werden durch den Ductus nasolacrimalis in die Nase (untere Nasenmuschel) geleitet, verknotet und an der Nasenwand mit einer Naht befestigt. Eine weitere Möglichkeit ist die Intubation der Canaliculi (s. Kap. 21). Bei diesem Verfahren wird der Silikon Schlauch allerdings nicht in die Nase gezogen; vielmehr werden beide Enden verknotet (der Silikon Schlauch enthält einen Faden), sodass ein Ring entsteht (Ringintubation nach Murube del Castillo). Der Knoten wird dann in Richtung Canaliculus communis

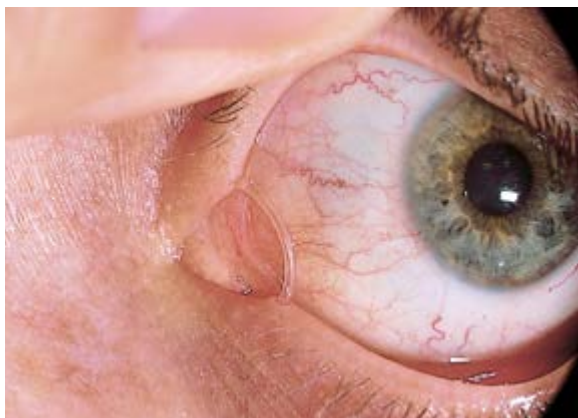


Abb. 1.2. Silikon Schlauch zur Ringintubation der Tränenwege

bzw. Tränensack rotiert. Das Silikon schlauchchen selbst führt nur zu einer geringen Irritation der Augenoberfläche (Abb. 1.2). Danach werden die Schnittenden des Canaliculus mit 3 bzw. 4 Nylon- oder Vicryl-Nähten (8-0 oder 9-0) readaptiert. Die Versorgung von Lidkante und Haut geschieht wie oben beschrieben.

- Bei Verletzung des oberen und unteren Canaliculus wird eine Dakryozystostomie durchgeführt. Die Silikon schläuche werden hierbei retrograd durch die Canaliculi und die Tränenpünktchen geführt und die beiden Enden verbunden. Die Silikon schläuche werden in der Regel zirka 6 Monate belassen.

- Das mediale Lidbändchen sollte immer aufgesucht werden, da es bei Verletzungen der Tränenwege oft mitverletzt ist. Hierbei ist besonders auf den hinteren Abschnitt zu achten, der an der Crista lacrimalis anterior anheftet. Besteht diese Anheftung nicht mehr, kann es trotz suffizienter Wiederherstellung der Tränenwege zu einem medialen Ektropium und infolge einer Eversio puncti lacrimalis zu permanenter Epiphora kommen. In derart gelagerten Fällen empfiehlt sich eine mediale Lidaufhängung (s. unten).

Spezielle Behandlung des massiven Lidtraumas

- Schwere Rissverletzungen der Lider stellen auch den auf dem Gebiet der plastischen Versorgung erfahrenen Chirurgen vor schwierige Probleme. Im Rahmen dieses Buches werden nur Grundprinzipien besprochen. Die Einweisung in eine Spezialabteilung wird angeraten.

- Erste Priorität hat der Schutz des (intakten?) Bulbus, v. a. dann, wenn ein Augenlid völlig verloren ist. Eine feuchte Kammer (Uhrglasverband) als Hornhautschutz wird empfohlen. Zusätzlich sollte immer eine Salbenbedeckung vorgenommen werden. Manche Autoren empfehlen wegen der langen Zeitspanne bis zu einer eventuellen Wiederherstellung des Lidschlusses eine sofortige Bindehautdeckung der Hornhaut.

- Ist das Lid im Bereich des Lidbändchens (ohne Gewebsverlust) eingerissen, werden zunächst die beiden Enden des Lidbändchens aufgesucht und mit nicht resorbierbarem Nahtmaterial readaptiert. Falls das Lidbändchen aus seiner knöchernen Insertionsstelle gerissen ist, kann es im Periost des Orbitarandes mit ähnlichem Nahtmaterial wie zur Readaptation oder mit einem feinen Draht befestigt werden.

- Bei nur leichtem bis mäßigem Gewebsverlust reicht oft eine Kanthotomie und Kantholyse mit Verschiebelappen für eine suffiziente Wiederherstellung aus. Ein Defekt von bis zu einem Viertel des horizontalen Liddurchmessers kann in der Regel primär ohne Transplantat oder Transponate geschlossen werden. Ist der Defekt größer als ein Viertel des horizontalen Durchmessers (bis 1/2), kann eine Kantholyse mit Verschiebelappen durchgeführt werden; bisweilen ist zur Wiederherstellung ein mehrzeitiges Vorgehen erforderlich (s. Kap. 21).

■ Eine Sonderstellung nehmen Augen- und Weichteilverletzungen bei Kindern durch Tiere ein. Vor allem Hundebissverletzungen stellen den Behandler vor interdisziplinäre Herausforderungen bzgl. der Infektionsprophylaxe und chirurgischen Versorgung. Hier sind Zentren der Maximalversorgung die erste Wahl.

Spezielle Behandlung der traumatischen Ptosis

■ Eine Ptosis nach Lidverletzungen kann entweder Folge der mechanischen Behinderung der Lidhebung (Ödem, Hämorrhagie) sein oder ist auf eine Verletzung der Lidheber und/oder der Levatoraponeurose zurückzuführen.

■ Eine Primärversorgung ist wegen der vorliegenden Lidschwellung meist nicht möglich. Die sofortige Anwendung von kühlen Kompressen und eine antibiotische Abdeckung sind daher sinnvoll. Die Patienten werden engmaschig kontrolliert oder stationär aufgenommen. Nach dem Abschwellen wird die Versorgung vorgenommen. Meist bessert sich die Ptosis nach Abschwellung.

■ Zur korrekten Wiederherstellung ist die genaue Kenntnis der Oberlidanatomie erforderlich. In diesem Gebiet weniger erfahrene Chirurgen sollten einen okuloplastischen Chirurgen hinzuziehen.

■ Auch bei einer kompletten Durchtrennung des M. levator palpebrae und Rücklagerung der Enden in das orbitale Fettgewebe ist die Identifikation von M. rectus superior und M. levator palpebrae möglich, da im Oberlid nur diese beiden Muskeln zu finden sind. Zunächst wird der M. rectus superior mit einem Schielhaken isoliert und mit einer Naht befestigt. Anschließend kann der M. levator palpebrae entweder mit seiner Aponeurose oder mit der oberen Lidkante reanostomosiert werden.

■ Kommt es im Heilverlauf zu einer narbigen Verziehung des Lides empfiehlt es sich, die Sekundärversorgung im Interesse des kosmetischen Ergebnisses einem erfahrenen plastischen Chirurgen zu überlassen.

Weiterführende Literatur

1. Berke RN (1971) Surgical treatment of traumatic blepharoptosis. *Am J Ophthalmol* 72: 691
2. Berufsverband für Augenärzte, Deutsche Ophthalmologische Gesellschaft (2006) Leitlinie Nr. 8: Verletzungen des Auges und seiner Anhangsgebilde. <http://www.augeninfo.de/leit.htm>
3. Banta JT (2007) *Ocular Trauma*. Saunders, Philadelphia
4. Collin JRO (2006) *A manual of systematic eyelid surgery*. Butterworth Heinemann, Oxford
5. Deutsch TA, Feller DB (eds) (1985) *Paton and Goldberg's management of ocular injuries*. Saunders, Philadelphia
6. Finsterer J (2003) Ptosis: causes, presentation and management. *Aesthetic Plast Surg* 27: 193

7. Hewes MJ (1990) Canalicular lacerations. In: Linberg JV (ed) *Oculoplastic and orbital emergencies*. Appleton & Lange, Norwalk
8. Koch KR, Kopecky A, Heindl LM (2016) Versorgung periorbitärer Weichteilverletzungen: Lider und Tränenwege. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 233: 1071
9. Leatherbarrow (2017) *Oculoplastic surgery*. Productivity Press part of CRC Press and Taylor & Francis Group. Boca Raton.
10. Lipke KJ (2011) Möglichkeiten der plastisch-rekonstruktiven Versorgung von Lidverletzungen. *HNO* 59: 783
11. Morax S, Baudoin F, Hurbli T (1995) Surgery of post-traumatic ptosis. *Ann Chir Plast Esthet* 40: 691
12. Smith BC (ed) (1987) *Ophthalmic plastic and reconstructive surgery*. Mosby, St. Louis
13. Tavakoli M, Karimi S, Behdad B et al (2017) Traumatic Canalicular Laceration Repair with a New Monocanalicular Silicone Tube. *Ophthalmic Plast Reconstruct Surg* 33: 27
14. Van der Meulen JC, Gruss JS (1996) *Color atlas of ocular plastic surgery*. Mosby-Wolfe, St. Louis
15. Yardley AME, Hoskin AK, Hanman K et al (2015) Animal-inflicted ocular and adnexal injuries in children: A systematic review. *Surv Ophthalmol* 60: 536

3.2 Orbita

3.2.1 Blow-out-Fraktur

Die sorgfältige Anamnese von Patienten/Begleitpersonen und die Befragung zum Unfallhergang sind hier besonders wichtig. Besteht der geringste Verdacht auf eine Schädel(basis)fraktur, ist ein Neurochirurg hinzuzuziehen.

Die genauen Pathomechanismen einer Blow-out-Fraktur sind nicht bekannt; es wird angenommen, dass eine Blow-out-Fraktur durch Traumata mit Gegenständen hervorgerufen wird, deren Durchmesser größer als der der vorderen Orbitaöffnung ist (Fußbälle, Faustschlag usw.). Die Kraft wird entweder auf den Orbitainhalt übertragen, und die Fraktur entsteht am Locus minoris resistentiae (meist Orbitaboden oder mediale Orbitawand, seltener Orbitadach) oder der Schlag verschont den stärkeren Orbitarand, aber es kommt durch die Fortleitung zur Fraktur des schwächeren Orbitabodens.

Zusätzlich können Verletzungen des Orbitarandes, verschiedener Gesichtsknochen (v. a. Jochbein) und des Auges sowie seiner Anhangsgebilde vorliegen (Abb. 1.3).

Diagnose und Untersuchung

■ Zum Ausschluss einer Bulbusverletzung und zur Basisdokumentation wird eine vollständige ophthalmologische Untersuchung durchgeführt. Hierbei ist auch auf die okuläre Motilität und das Auftreten von

■ Behandlung: Große überschüssige Hautfalten können über das Oberlid hängen und eine chirurgische Intervention erforderlich machen; die chirurgische Behandlung sollte erst dann durchgeführt werden, wenn eine evtl. vorliegende Begleiterkrankung behandelt ist.

Weiterführende Literatur

1. Koursh DM, Modjtahedi SP, Selva D, Leibovitch I (2009) The blepharochalasis syndrome. *Surv Ophthalmol* 54: 235

4.5 Floppy-Eyelid-Syndrom

■ Beim Floppy-Eyelid-Syndrom besteht ein gummiartiger Tarsus und ein lockeres Oberlid. Das Lid wendet sich bei Lidhebung oder während des Schlafes nach außen (Abb. 5.8a). Oft liegt eine ein- oder beidseitige papilläre Konjunktivitis vor. Weitere häufige Augenveränderungen sind Wimpernptosis (Abb. 5.8b), Ektropium, chronische Blepharitis mit Keratoconjunctivitis sicca, Keratokonus und Hornhautaffektionen bis hin zum Ulkus.

■ Die Ursache der Erschlaffung des Tarsus liegt in einem Abbau elastischer Fasern, der durch Hochregulierung elastolytischer Enzyme wie MMP-7 und MMP-9, hervorgerufen durch vermehrten mechanischen Stress, begründet ist.

■ Häufig bei übergewichtigen Patienten mit Hypertonus. Wichtig ist die Assoziation mit einem Schlafapnoe-Syndrom (Schnarchen), die in einem Schlaflabor abgeklärt werden sollte.

■ Behandlung: Zur Vermeidung eines mechanischen Traumas von Hornhaut oder Bindehaut empfiehlt sich ein Verband während des Schlafens als temporäre Maßnahme; die definitive Behandlung ist chirurgisch und besteht aus einer horizontalen Lidverkürzung.

Weiterführende Literatur

1. Pfeiffer MJ (2009) Floppy Eyelid: Horizontale Kürzung zuerst operieren. *Ophthalmol-Chirurgie* 21: 246
2. Schlötzer-Schrehardt U, Stojkovic M, Hofmann-Rummelt C et al (2005) The pathogenesis of floppy eyelid syndrome. *Ophthalmology* 112: 694
3. Wang P, Yu DJ, Feng G et al (2016) Is floppy eyelid syndrome more prevalent in obstructive sleep apnea syndrome patients? *J Ophthalmol Article ID 6980281*

4.6 Blepharospasmus

■ In der Regel bilateraler Lidkrampf, der durch die anhaltende Kontraktion des vom N. facialis versorgten M. orbicularis entsteht und dazu führt, dass Ober- und Unterlid fest geschlossen bleiben. Die Erkrankung kann so ausgeprägt sein, dass eine Behinderung vorliegt.

■ Die Ursachen sind entweder funktionell oder idiopathisch. Die Assoziation mit spezifischen okulären oder neurologischen Erkrankungen (wie Torticollis spasticus, Meige-Syndrom oder Tics im Rahmen eines Tourette-Syndroms) ist möglich.

■ Ein Blepharospasmus kann auch in Verbindung mit einem M. Parkinson auftreten. Sekundär tritt ein Blepharospasmus bei Blepharitis, Trichiasis, Keratoconjunctivitis sicca, Hornhauterkrankungen oder Uveitis auf. Bei einem Hemispasmus facialis liegt die Ursache oft in einer Kompression der Wurzel des N. facialis, beispielsweise durch eine Gefäßschlinge.

■ Behandlung: Wiederholte Botulinumtoxininjektion (Behandlung in Spezialkliniken). Die Wirkung tritt nach 1 bis 3 Tagen ein und hält durchschnittlich 3 Monate an. Unerwünschte Nebenwirkungen können eine Ptosis, Epiphora oder Diplopie sein. Die Ansprechrate liegt bei über 95 %, wobei die Non-Responder-Rate durch Ausbildung von Antikörpern gegen das Toxin erklärt wird. Weitere Möglichkeiten sind die gezielte Durchtrennung von Ästen des VII. Hirnnerven (es treten die bekannten Probleme einer Fazialislähmung auf; die Erkrankung kann trotz dieser Behandlung rezidivieren) und die Resektion von Orbikularisfasern.

Weiterführende Literatur

1. Hwang CJ, Eftekhari K (2018) Benign essential blepharospasm. *Int Ophthalmol Clin* 58: 1
2. Wabbels B (2018) Botulinumtoxintherapie – neue Entwicklungen in der Augenheilkunde. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 235: 721

5 Gutartige Lidtumoren (Tabelle 5.1)

5.1 Zyste

■ Beim weitaus größten Anteil der Lidzysten handelt es sich um einfache Schweißdrüsenretentionszysten. Diese weisen meist eine charakteristische Spiegelbildung auf und sollten von komplexeren Schweißdrüsentumoren (s. Histopathologie) unterschieden werden.

■ Epitheleinschlusszysten (Hornretentionszysten/Milien, Epidermoidzysten) müssen von (seltenen) Atheromen (Trichilemmalzysten, Talgzysten) und Dermoidzysten (mit Hautanhangsgebilden) unterschieden werden.

■ Wichtig ist immer die Abgrenzung vom zystischen Basaliom.

■ Durch eine Ruptur der Zyste (insbesondere bei Freisetzung von Keratin) kann es zu einer granulomatösen Entzündungsreaktion kommen.

■ Behandlung: Exzision in toto oder Marsupialisation.

Tabelle 5.1. Häufigkeit benigner Lidtumoren (Nach Holbach, $n = 2943$)

Tumor	Häufigkeit (%)
1 Chalazion	32
2 Keratosen	23
3 Papillom	12
4 Melanozytärer Nävus	10
5 Hydrozystome	5
6 Epidermale Einschlusszyste	4
7 Granulome	4
8 Dermoidzyste	3
9 Keratoakanthom	2
10 Molluscum contagiosum	2
11 Hämangiom	2
12 Pilomatrixom	1

Weiterführende Literatur

1. Roberts F, Thum CK (2013) Lee's ophthalmic histopathology. Springer, London
2. Elder DE (2014) Lever's histopathology of the skin. Lippincott, Philadelphia

5.2 Nävus

■ Nävus ist die Sammelbezeichnung für umschriebene, gutartige Haut- oder Schleimhautfehlbildungen, die häufig von Melanozyten ausgehen. Am Lid sind zahlreiche klinische Erscheinungsbilder möglich: flach, gestielt, papillomatös; Nävi sind in der Regel braun gefärbt, können aber auch nichtpigmentiert sein (Abb. 5.9).

■ Die Nävuszellnester können dermal, junctional oder zusammengesetzt („Compound-Nävus“) sein.

■ Intradermale Nävi sind am häufigsten und haben das geringste Entartungsrisiko; befinden sich auf dem Nävus Haare, handelt es sich in der Regel um einen intradermalen Nävus.

■ Bei Bestehen einer junctionalen Aktivität und ausgeprägtem zellulären Pleomorphismus, mitotischer Aktivität und chronisch entzündlichem Infiltrat sollte an eine potenzielle Malignität gedacht werden (selten).

■ Behandlung: Nävi sind strahlenresistent; bei Verdacht auf Malignität wird eine Exzision im Gesunden angestrebt.

Weiterführende Literatur

1. Shields CL, Kels JG, Shields JA (2015) Melanoma of the eye: revealing hidden secrets, one at a time. Clin Dermatol 33: 183

5.3 Papillom

■ Hautfarbene, breitbasige oder gestielte, gutartige häufig multipel auftretende Hautzellproliferation nach außen mit einer irregulären höckrigen Oberfläche (Abb. 5.10); Verbindung mit spezifischen Epithelerkrankungen bei älteren Menschen möglich (z. B. Verruca vulgaris, seborrhoische Keratose, senile Keratose oder - sehr selten - Plattenepithelkarzinom); bei jungen Menschen handelt es sich häufig um eine virale Genese.

■ Proliferation dermalen Papillen, die fibrovaskuläre Ränder an der Haut bilden und durch Hyperkeratosen, Parakeratosen und Akanthosen charakterisiert sind.

■ Behandlung: Papillome viraler Genese können sich spontan zurückbilden; manchmal ist eine Exzision und/oder Kryotherapie erforderlich.

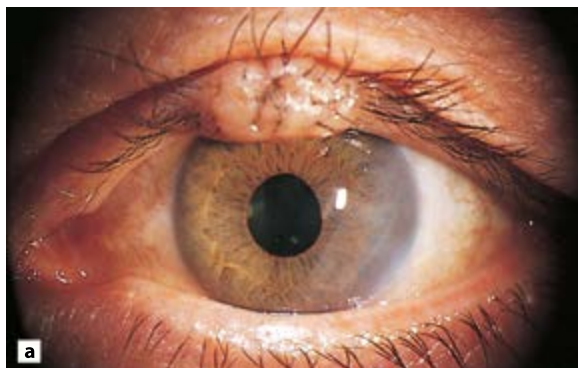


Abb. 5.9. a Nävus. Mäßig pigmentierter papillomatöser Tumor an der Oberlidkante ohne Wimpernverlust, charakteristisch für gutartige Neubildungen. b „Kissing Nävus“. Angeborener Nävus des Ober- und Unterlides, symmetrisch, da in der Embryonalphase vor der Teilung der Lider entstanden; Frage des erhöhten Entartungsrisikos umstritten

Weiterführende Literatur

1. Holbach LM, Jünemann A, Viestenz A, Nasr A (2002) Differenzialdiagnose bei Lidtumoren, Teil I. *Ophthalmologie* 99: 394
2. Holbach LM, Jünemann A, Cursiefen C et al (2002) Differenzialdiagnose bei Lidtumoren, Teil II. *Ophthalmologie* 99: 490

5.4 Pseudoepitheliomatöse Hyperplasie

■ Irreguläres hyperkeratotisches Knötchen auf der Lidoberfläche als Folge einer schnellen, gutartigen Proliferation von Epithelzellen; das klinische Erscheinungsbild kann stark variieren; die Veränderung imponiert manchmal wie eine maligne Erkrankung.

■ Idiopathische oder im Zusammenhang mit einer Begleiterkrankung auftretende (z. B. Pilzinfektion oder maligne Hauterkrankung) Ursachen werden diskutiert.

■ Histologie: Invasion der Dermis mit entzündlichem Infiltrat, Mitosen, Akanthose mit oder ohne Atypie. Die histologische Diagnose ist oft schwierig.

5.5 Keratoakanthom

■ Dieser Tumor soll von den Haarfollikeln abstammen und ist charakterisiert durch das schnelle Wachstum (innerhalb mehrerer Wochen) einer nichtinvasiven hyperkeratotischen Läsion mit einem auffälligen zentralen Krater, der mit Keratin gefüllt ist.

■ In der Regel findet man ihn auf sonnenexponierten Hautarealen bei älteren Menschen, bisweilen auf dem Augenlid vorkommend. Er tritt entweder einzeln oder multipel auf.

■ Als Ursache werden UV-Exposition, Viren, Entzündungen, Traumen und Karzinogene wie Teer mit Keratoakanthomen in Verbindung gebracht.

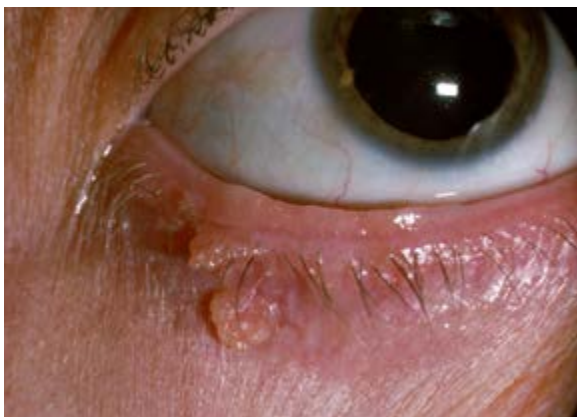


Abb. 5.10. Papillom. Nicht-pigmentierter papillomatöser Tumor an der Unterlidkante mit irregulärer, höckeriger Oberfläche ohne Wimpernverlust

■ Multiple Keratoakanthome, insbesondere bei Patienten vor dem 50. Lebensjahr können Hinweise auf das Vorliegen eines Muir-Torre-Syndroms sein. Diese autosomal-dominant vererbte Erkrankung geht mit Talgdrüsenkarzinomen und viszerale Karzinomen einher.

■ Die Unterscheidung zwischen einem Keratoakanthom und einem gut differenzierten Plattenepithelkarzinom ist manchmal schwierig. In der Literatur wird beim Keratoakanthom inzwischen nicht mehr von einer Pseudomalignität (Vorliegen eines gutartigen Tumors, welcher einer malignen Neoplasie ähnelt), sondern von einer pseudobenigen Neoplasie ausgegangen; eine Invasion von Keratoakanthomen in die Orbita und in Nervenscheiden wurde beschrieben.

■ In Zweifelsfällen sollte ein Keratoakanthom wie ein Plattenepithelkarzinom behandelt werden.

■ Behandlung: Spontane Rückbildung möglich. Da es zu einer Destruktion des Lides in der Wachstumsphase mit Exposition der Hornhaut und Problemen des Tränenabflusses durch eingeschränkte Lidfunktion kommen kann, sollten bereits kleine Tumoren exzidiert werden; im Zweifelsfall komplette Exzision notwendig.

Weiterführende Literatur

1. Oellers P, Karp CL, Shah RR et al (2014) Conjunctival keratoacanthoma. *Br J Ophthalmol* 98: 275
2. Schwartz RA (2004) Keratoacanthoma: a clinico-pathologic enigma. *Dermatol Surg* 30: 326

5.6 Seborrhoische Keratose

■ Bei einer seborrhoischen Keratose bestehen mehr oder weniger pigmentierte, weiche, gut abgrenzbare lobuläre Papeln oder hyperkeratotische krustenähnliche Läsionen auf der Haut älterer Menschen (typische „Alterswarze“).

■ Klinisch und histologisch ist diese Keratose wie ein „Knopf“ auf der Hautoberfläche mit Proliferation von Zellen, die Basalzellen ähneln und Keratin anreichern (Basalzellpapillom).

■ Eine rapide Zunahme an Zahl und Größe kann als paraneoplastische Erscheinung mit einem noch unbekanntem Tumorleiden zusammenhängen (Leser-Trélat-Syndrom); eine Tumorsuche sollte veranlasst werden.

Weiterführende Literatur

1. Stagner AM, Jakobiec FA, Iwamoto MA (2015) Invasive squamous cell carcinoma with clear cell change of the eyelid arising in a seborrheic keratosis. *JAMA Ophthalmol* 133: 1476

5.7 Senile Keratose (aktinische Keratose)

■ Nichtinvasive Hyperkeratose und Dysplasie der Epidermis (in Zusammenhang mit einer Sonnenexposition) bei älteren Menschen; die Veränderung kann auch bei jungen Patienten mit heller Gesichtsfarbe auftreten.

■ Das typische Aussehen ist flach, schuppig, papillomatös, erythematös oder verhornt; in der Regel multipel auftretend.

■ Die aktinische Keratose gilt als Präkanzerose und kann in ein Plattenepithelkarzinom übergehen. Das Risiko einer malignen Transformation liegt bei weniger als 20 %.

■ Behandlung: Kryotherapie; Exzision.

Weiterführende Literatur

1. Stockfleth E, Terhorts D et al (2012) Aktinische Keratosen. J Dtsch Dermatol Ges 10 (Suppl 7): 1

5.8 Xanthelasma

■ Xanthelasmen sind multiple, weiche, gelbe Ablagerungen unter der Haut von Ober- und Unterlid (Abb.5.11), die aus fetthaltigen „Schaumzellen“ bestehen und sich vorwiegend in der oberflächlichen Dermis v. a. um Nerven und um Blutgefäße herum ansammeln.

■ Ein Zusammenhang mit erhöhten Serumcholesterinwerten und einer Hyperlipidämie ist mit einem Vorkommen in etwa 50 % der Patienten mit Xanthelasmen relativ häufig; auch bei Diabetes mellitus wird über ein gehäuftes Auftreten von Xanthelasmen berichtet. Eine allgemeinmedizinische Untersuchung ist daher indiziert, insbesondere da unabhängig davon ein signifikant erhöhtes kardiovaskuläres Risiko besteht.

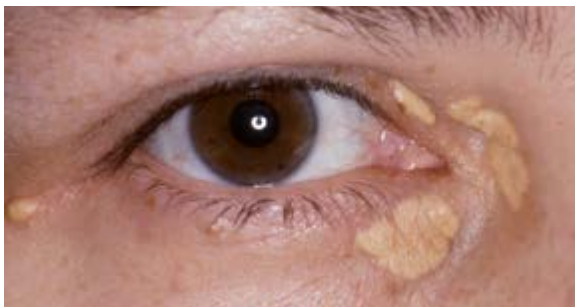


Abb. 5.11. Xanthelasmen. Multiple, weiche, gelbliche subkutane Ablagerungen an Ober- und Unterlid (Prof. Dr. F.E. Kruse, Erlangen)

■ Behandlung: Häufig genügt die Abdeckung mit Kosmetika. Sowohl Erbium-YAG-, als auch Argon(-grün)-Laser eignen sich zur gewebsschonenden Abtragung. Bisweilen ist eine chirurgische Exzision notwendig (Rezidive möglich); bei größeren Veränderungen ist eine genaue Planung der anschließenden Deckung unabdingbar; in manchen Fällen (großflächige Veränderungen) ist eine inkomplette Exzision kosmetisch günstiger.

Weiterführende Literatur

1. Christoffersen M, Frikke-Schmidt R, Schnohr P et al (2011) Xanthelasmata, arcus corneae, and ischaemic vascular disease and death in general population: prospective cohort study. BMJ 343: d5497
2. Ghosh YK, Pradhan E, Ahluwalia HS (2009) Excision of Xanthelasmata - clamp, shave, and suture. Int J Dermatol 48: 181
3. Heng JK, Chua SH, Goh CL et al (2017) Treatment of xanthelasma palpebrarum with a 1064-nm, Q-switched Nd:YAG laser. J Am Acad Dermatol 77: 728

5.9 Juveniles Xanthogranulom

■ Gutartige Hauterkrankung mit zahlreichen orange-farbenen, erhabenen Läsionen, die man v. a. bei Kleinkindern und Kindern findet und die zusammen mit uvealen Läsionen (mit Hyphäma) oder orbitalem Granulom (mit Exophthalmus) auftritt.

■ Histologie: Diffuse granulomatöse Entzündung mit zahlreichen Schaumzellen (Histiozyten) und mehrkernigen Riesenzellen (Touton).

■ Behandlung: in der Regel spontane Rückbildung; eine topische (Augenbeteiligung) und systemische (Orbitabeteiligung) Steroidgabe ist manchmal erforderlich; nur selten muss eine chirurgische Exzision oder Bestrahlung durchgeführt werden; manchmal wird der Therapieerfolg bei Uveabeteiligung durch das Auftreten von Hyphämata und Sekundärglaukom erschwert.

Weiterführende Literatur

1. Baykal C, Polat Ekinci A, Yazganoglu KD, Buyukbabani N (2017) The clinical spectrum of xanthomatous lesions of the eyelids. Int J Dermatol 56: 981

5.10 Amyloid

■ Amyloidablagerungen im Lid finden sich meist subkonjunktival und werden deshalb in Kap. 7 abgehandelt.

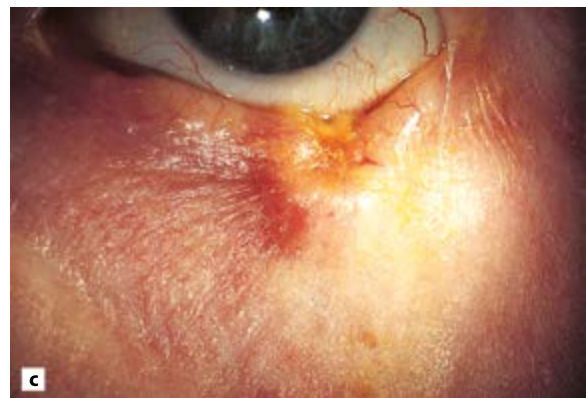


Abb. 5.12. a Solides Basaliom. Knotiger Tumor unterhalb der Wimpernreihe mit zentraler Hyperkeratose (*) und Teleangiektasien (↑) im Bereich des „Randwalls“. b Zystisches Basaliom. Zystischer Tumor, der sich durch ausgeprägte Teleangiektasien und einen angedeuteten Randwall (↑) von einer echten Zyste unterscheidet. c Fibrosierendes Basaliom. „Narbig“-knotige Verziehung der Unterlidkante mit fortgeschrittenem Wimpernverlust; makroskopisch lassen sich keine eindeutigen Tumorränder abgrenzen

6 Maligne Lidtumoren

Allgemeine Vorbemerkungen

■ Meist gehen die Tumoren (Tabelle 5.2) von epithelialen Geweben aus. Sie treten zumeist am Unterlid auf, gefolgt vom Oberlid und dem medialen Lidwinkel. Wachstum, Änderung der Farbe oder eine Blutung erhärten den Verdacht auf Malignität. Photographien und Zeichnungen sind zur Primärbeurteilung und weiteren Beobachtung sehr hilfreich. Bereits zum Zeitpunkt der Untersuchung sollte eine lokale Streuung oder Metastasierung in Erwägung gezogen werden.

Tabelle 5.2. Häufigkeit maligner Lidtumoren (nach Holbach, $n = 907$)

	Tumor	Häufigkeit (%)
1	Basaliom	91
2	Talgdrüsenkarzinom	4
3	Plattenepithelkarzinom	2
4	Malignes Melanom	2
5	Merkelzellkarzinom	0,5
6	Adenokarzinom der Schweißdrüsen	0,2
7	Metastasen	0,2

6.1 Basaliom (Basalzellkarzinom, Basalzellepitheliom)

■ Häufigster maligner Tumor des Augenlides (etwa 90 %); typisch ist ein langsames Wachstum, meist auf dem (sonnenexponierten) Unterlid oder im medialen Lidwinkel.

■ Typisches Erscheinungsbild: Hart, induriert, perlmuttfarben, nodulär, meist im Zentrum ulzeriert mit einem erhabenen Randwall mit feinen teleangiektatischen Gefäßen auf der Oberfläche; seltener zystisch oder als morpheaartiger bzw. fibrosierender Typ; mitunter multifokal wachsend; manchmal pigmentiert (Abb. 5.12a–c).

■ Insbesondere der fibrosierende Typ besitzt die Tendenz, lokal invasiv zu wachsen; die noduläre, solide Form ist am wenigsten aggressiv.

■ Es bestehen lediglich einzelne Fallberichte, die über die Metastasierung eines Basalioms berichten.

■ Basaliome können auch an anderen Stellen des Kopfes oder im Nacken vorkommen.

■ Basalzellnävussyndrom (Gorlin-Goltz-Syndrom, betrifft etwa 0,7 % aller Patienten mit Basaliom): Autosomal-dominant vererbte Erkrankung mit zahlreichen Basalzellkarzinomen auf der Haut kombiniert mit Skelettdefekten sowie neurologischen und endokrinen Veränderungen.

■ Die Behandlung erfolgt durch eine chirurgische Exzision im Gesunden. Der Sicherheitsabstand ist abhängig vom histologischen Typ. Insbesondere bei Nähe zur Lidkante ist die Exzision aller Lidschichten erforderlich; am sichersten und gleichzeitig mit geringstem Gewebsverlust ist die histologische Kontrolle vor der plastischen Deckung (Schnellschnitt, Operationstechnik nach Mohs, zweizeitige Operation); eine Alternative bei älteren Patienten ist die Therapie mit Imiquimod, die Strahlenbehandlung oder – heute kaum noch praktiziert – die Kryotherapie. In seltenen Fällen (insbesondere beim Gorlin-Goltz-Syndrom oder inoperablen Befunden/Patienten) werden in den letzten Jahren Hedgehog-Signalweg-Inhibitoren (z. B. Vismodegib) eingesetzt. Der bei Erwachsenen normalerweise inaktive Hedgehog-Signalweg kontrolliert während der Embryonalentwicklung das Wachstum und die Differenzierung von Zellen und spielt somit eine entscheidende Rolle bei der Organausbildung. Bei mehr als 90 % der Patienten mit Basalzellkarzinom ist der Hedgehog-Signalweg jedoch wieder aktiv.

Weiterführende Literatur

1. Conway RM, Themel S, Holbach LM (2004) Surgery for primary basal cell carcinoma including the eyelid margins with intraoperative frozen section control: comparative interventional study with a minimum clinical follow up of 5 years. *Br J Ophthalmol* 88: 236
2. Chaloupka K (2013) Operatives Vorgehen bei malignen Lidtumoren. *Ophthalmol-Chirurgie* 25: 25
3. Cox KF1, Margo CE (2016) Role of vismodegib in the management of advanced periocular basal cell carcinoma. *Cancer Control* 23: 133
4. Vetter C (2014) Innovativer Hedgehog-Signalweg-Inhibitor lässt den Tumor schrumpfen. *PharmaForum. Oncol Res Treat* 37: 365
5. Williams HC, Bath-Hextall F, Ozolins M et al for the Surgery versus imiquimod for nodular and superficial basal cell carcinoma (SINS) Study Group (2017) Surgery versus 5% imiquimod for nodular and superficial basal cell carcinoma: 5-year results of the SINS randomized controlled trial. *J Invest Dermatol* 137: 614

6.2 Plattenepithelkarzinom (Spinaliom)

■ Plattenepithelkarzinome machen etwa 2 % aller malignen Tumoren des Augenlides aus; Es besteht auch hier eine Beziehung zu starker Sonnenexposition; gehäuftes Auftreten bei älteren Menschen (zeitlicher Faktor) oder jüngeren Patienten mit heller Hautfarbe; meistens am Unterlid.

■ Langsam wachsende, schmerzlose, hyperkeratotische Läsion; primär niedriges Malignitätspotenzial. Es kann jedoch in die präaurikulären oder submaxillären Lymphknoten metastasieren.

■ Das Plattenepithelkarzinom blutet leicht und ist meist erhabener als das Basaliom.

■ Es kann sowohl aus früheren Dermatosen (Cornu cutaneum) als auch spontan entstehen. Als Vorstufen eines invasiven Plattenepithelkarzinoms gelten der M. Bowen und das intraepitheliale Karzinom (Carcinoma in situ).

■ Behandlung: Als Goldstandard gilt die vollständige chirurgische Entfernung. Plattenepithelkarzinome gelten als eher strahlenresistent; in bestimmten Fällen kann eine Kryobehandlung durchgeführt werden. Außerdem ist ein Lymphknoten-Staging sinnvoll.

Weiterführende Literatur

1. Deutsche Krebsgesellschaft, Deutsche Dermatologische Gesellschaft (2013) Leitlinie Plattenepithelkarzinom der Haut. www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/032-022.html
2. Yin VT, Merritt HA, Sniegowski M, Esmali B (2015) Eyelid and ocular surface carcinoma: diagnosis and management. *Clin Dermatol* 33: 159

6.3 Karzinom der Meibom-Drüsen (Carcinoma sebaceum)

■ Seltener (bis zu 4 % aller malignen Lidtumoren), hochmaligner Tumor mit hohem Letalitätspotenzial (30 % Mortalität innerhalb von 5 Jahren); es geht von den Meibom-Drüsen des Tarsus, den Zeis-Drüsen, der Haarfollikel oder den Talgdrüsen der Augenbrauen und der periorbitalen Haut aus.

■ Häufig wird es verwechselt mit einem Chalazion (daher immer histologische Untersuchung eines exzidierten Chalazions) oder einem Basaliom. Es kann zu Wimpernverlust führen oder eine Blepharokonjunktivitis vortäuschen (Masquerade-Syndrom).

■ Die pagetoide Streuung kann zu einer diffusen Beteiligung von Ober- und Unterlid und Bindehaut führen; später entwickeln sich Verdickungen und Knötchen der Lider; manchmal ist ein multifokales Auftreten möglich.

■ Talgdrüsenkarzinome der Lider können mit Adenokarzinomen des Magen-Darm-Traktes assoziiert sein (autosomal-dominant vererbtes Muir-Torre-Syndrom). Diese viszerale Karzinome können dem Talgdrüsenkarzinom vorausgehen oder folgen.

■ Diagnose: Die histologische Diagnose erfolgt am besten am Hämatoxylin-Eosin-gefärbten Paraffinschnitt, ggf. unter Zuhilfenahme spezieller Färbungen wie Adipophilin (Lipidnachweis in malignen Zellen).

■ Behandlung: Eine tiefe Keilexzision (am besten gesamte Dicke des Tarsus) ist schon bei entsprechendem Verdacht notwendig; bei Bestätigung der Diagnose ist wegen der nur schwierig zu bestimmenden Tumorränder oft eine großzügige Exzision bis hin zur Exenteratio orbitae erforderlich; bei pagetoidem Wachstum sind

Beteiligung des äußeren Auges bei Erkrankungen von Haut und Schleimhaut

10

1	Rosazea (okuläre Rosazea)	261
2	Atopische Dermatitis	262
3	Ichthyosis	263
4	Pemphigus	264
4.1	Bullöses Pemphigoid	265
4.2	Narbenpemphigoid (benignes Schleimhautpemphigoid)	265
5	Erythema exsudativum multiforme	265
6	Epidermolysis acuta toxica (Lyell-Syndrom, Syndrom der verbrühten Haut)	265
7	Morbus Adamantiades-Behçet	266
8	Morbus Reiter	267
9	Photosensitivität	267
10	Ektodermale Dysplasie	268
11	Epidermales Nävussyndrom	268

1 Rosazea (okuläre Rosazea)

■ Die Rosazea ist eine chronische Hauterkrankung, bei der durch eine vasomotorische Instabilität die Blutgefäße und die Haartalgdrüsen einheiten der Gesichtshaut erkranken.

■ Die Rosazea ist eine häufige Erkrankung, die oft asymptomatisch verläuft und deswegen nicht diagnostiziert wird. Die Rosazea beginnt in der Regel im 3. bis 4. Lebensjahrzehnt und betrifft überwiegend hellhäutige Menschen keltischer bzw. nordeuropäischer Abstammung. Bei 58–72 % der Rosazea-Patienten bestehen ophthalmologische Symptome.

■ Wichtige Zeichen sind eine chronische papulöse und pustulöse Dermatitis mit Erythem und Teleangiektasien im Gesicht. Die Hyperplasie der Talgdrüsen führt zu Gewebsveränderungen wie Rhinophym (meist bei Männern), Otophym u. ä. Augenbeteiligung in 6–18 %.

■ Als Augenbefunde fallen eine chronische Blepharitis mit konjunktivaler Hyperämie und dilatierten Gefäßen im palpebralen Bereich auf. Häufig leiden die Patienten unter Chalazien. Konjunktivale Narben treten bei bis zu 10 % der Patienten auf. Dies kann zu Fornixverkürzung, Symblepharon, Entropium und Trichiasis führen. Konjunktivale Rötungen können persistieren und gehen nicht immer mit einem Hautbefall einher. Die konjunktiv-

tivalen Veränderungen können bis zu Granulomen und phlyktänuiden Konjunktividen führen. Die Augenbeteiligung ist nicht an die Schwere der Rosazea gebunden. Sie kann der Hauterkrankung um Jahre vorausgehen.

■ Hornhautbefunde zeigen sich in 25–50 %. An der Hornhaut kann es von einer Keratitis superficialis punctata bis hin zu einer Keratitis mit Vaskularisation und Vernarbung der typischerweise unteren Hornhaut (Rosazeakeratitis) kommen. Weiter kann es zu Hornhautinfiltraten, Ulzerationen sowie Hornhautperforation kommen. Charakteristischerweise zeigt sich eine Gefäßinvasion der peripheren Kornea mit subepithelialen Infiltraten. Häufig bleibt die optische Achse ausgespart. Allerdings zeigt sich eine ausgeprägte periphere Hornhautverdünnung sowie hierdurch ein deutlicher Astigmatismus. Bei Langzeitverläufen können eine Salzmann'sche noduläre Hornhautdegeneration sowie eine Lipiddegeneration entstehen. Auch findet sich eine noduläre Epithelevation. Die Befunde ähneln einer Basalmembrandystrophie. Episkleritis und Skleritis wurden ebenfalls beschrieben.

■ Die genauen pathophysiologischen Mechanismen der okulären Rosazea sind nicht eindeutig geklärt. Es wird ein Zusammenspiel aus inflammatorischen Veränderungen, Beeinträchtigung der Immunantwort sowie einer vaskulären Dysregulation vermutet. In der Tränenflüssigkeit von Patienten mit okulärer Rosazea wurden eine erhöhte Konzentration von Interleukin-1a und b, Gelatinase B (Metalloproteinase-9) und Kollagenase-2 (MMP-8) nachgewiesen. Weiterhin wurden erhöhte Serumlevel von TNF- α sowie eine erhöhte Expression von ICAM-1 und HLA-DR in konjunktivalen Epithelzellen dieser Patienten festgestellt. Die Patienten berichten üblicherweise von einer erhöhten Exposition gegenüber Sonne, Wetterextremen, scharfem Essen, Stress, Alkohol sowie Medikamenten wie Amiodaron, Steroiden, und Vitamin B6 und B12. Dies führt zu einem erhöhten Spiegel von Toll-like Rezeptor 2 (TLR2) in der Epidermis. TLR2 erhöht die Aktivität einer Proteinase namens KLK5, die die Cathelicidin-Produktion stimuliert. Cathelicidin wiederum bewirkt einen Anstieg von VEGF in den epidermalen Keratinozyten, was zu vaskulären

Veränderungen und Angiogenese führt. Dies erklärt die typischen Symptome von Erythemen, Flushing sowie Teleangiectasien. Zusätzlich scheinen Demodex sowie weitere mikrobiologische Organismen, wie *Helicobacter pylori*, *Chlamydia pneumoniae* oder *Staphylococcus epidermidis* die Erkrankung zur Exazerbation führen zu können.

■ Für eine adäquate Therapie ist die interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen Dermatologen und Ophthalmologen essentiell. Primär sollte auf einen Breitspektrum-Sonnenschutz geachtet werden. Weiter sollten die Patienten über die Chronizität der Erkrankung und die Notwendigkeit der regelmäßigen Kontrollen aufgeklärt werden, da eine Befundverschlechterung dem Patienten häufig zu spät auffällt. Der Aufenthalt in bestimmten Klimazonen soll von Nutzen sein. Die ophthalmologische Therapie besteht primär aus Lidkantenpflege sowie Tränenersatzmitteltherapie zur Behandlung der Meibomdrüsendysfunktion. Weiter können die Verwendung von antibiotischer sowie antiinflammatorischer Therapie sowie chirurgische Maßnahmen nötig werden. Topische Antibiotika (Tetrazykline, Metronidazol, Clarythromycin, Azitromycin) können eingesetzt werden. Systemisch werden Haut- und Augenerkrankung mit Tetrazyklinen behandelt, wobei mit der Maximaldosis begonnen wird und das jeweilige Präparat ausgeschlichen werden soll. Isotretinoin (13-cis-Retinsäure, Vitamin-A-Abkömmling, z. B. Roacutan) kann bei schwerem Verlauf der Hauterkrankung zusätzlich gegeben werden. Tee, Kaffee, Alkohol und Kohlenhydrate sollten gemieden werden. Nach Behandlungsbeginn der Liderkrankung kann die entzündliche Keratitis mit topischen Steroiden, die vorsichtig eingeschlichen werden, therapiert werden. Außerdem ist die zusätzliche Verwendung von Ciclosporin AT 0,05 % zu erwägen. Weiter kann die chirurgische Therapie bis hin zur Hornhauttransplantation zur Behandlung der Komplikationen wie Hornhautulzera oder Hornhautperforationen nötig werden.

Weiterführende Literatur

1. Awais M, Anwar MI, Iftikhar R et al (2015) Rosacea – the ophthalmic perspective. *Cutan Ocul Toxicol* 34: 161
2. Gupta AK, Chaudhry MM (2005) Rosacea and its management: an overview. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 19: 273
3. Stone DU, Chodosh J (2004) Ocular rosacea: an update on pathogenesis and therapy *Curr. Opin Ophthalmol* 15: 499

2 Atopische Dermatitis

■ Die atopische Dermatitis ist eine IgE-vermittelte Haut- und Bindehauterkrankung. Die dermatologische Manifestation beginnt im Kindesalter (3–4 % aller Kinder) und neigt zur Persistenz. Bei zirka zwei Dritteln der Patienten liegt eine familiäre Prädisposition vor. Eine Exazerbation soll durch Stress, Hautirritation und Chemikalien möglich sein.

■ Die Haut ist in Form einer chronischen erythematösen und exsudativen juckenden Dermatitis im Gesicht, Nacken, Axilla, Ellenbeuge und Kniekehle (E-Typ: bis 2. Lebensjahr) betroffen; später kann es zu Lichenifikation (L-Typ: 4. bis 12. Lebensjahr), Verdickung und Pigmentverlust der Haut und zu Papeln auf dem urtikariellen Hintergrund (P-Typ: ab dem 13. Lebensjahr) kommen. Abgesehen vom Befall des gesamten Integuments ist häufig auch eine Beteiligung der periokulären Lidhaut sowie der Augenoberfläche möglich. Okuläre Befunde können auch ohne gleichzeitige Beteiligung der Gesichts- oder Körperhaut vorliegen.

■ Augensymptome und -zeichen sind Jucken, Hyperämie, Verdickung der bulbären und palpebralen Bindehaut. Ohne frühzeitigen Therapiebeginn kann es zu einer Blepharokeratokonjunktivitis, allergischen Konjunktivitis, Bindehautvernarbungen, Symblepharonbildung, epithelialen, filiformen Keratitis, Bildung kornealer Plaques, Erosiones, Hornhautulzera und Vaskularisation der peripheren Hornhaut kommen. Manchmal entstehen sog. Riesenpapillen („Pflastersteine“). Außerdem ist der Verlust von Meibomdrüsen und Becherzellen möglich.

■ Pathophysiologisch kommt es zu einer Fehlregulation des Immunsystems und genetischen Veränderung dermalen Strukturproteine, die zu einer gestörten Hautbarriere führen. Mutationen im Filaggrin-Gen sind ein wichtiger Risikofaktor für eine atopische Dermatitis. Zudem kann eine Kolonisation mit bakteriellen Erregern und eine erhöhte Anfälligkeit für virale Infektionen der Haut vorliegen.

■ Die Erkrankung ist häufig mit Keratokonus, Netzhautablösung und einer typischen Katarakt (prominenter vorderer Kapselstar, der eine schild- oder spangenförmige Gestalt hat und intensiv weiß gefärbt ist) vergesellschaftet. Die pruritusbedingte mechanische Manipulation wird als Ursache für die erhöhte Komorbidität mit dem Keratokonus gesehen. Die Patienten leiden häufiger an Herpes-simplex-Infektionen und bakteriellen Superinfektionen. Einzelfallberichte beschreiben einen Zusammenhang zwischen Atopie und Malignomen der Augenoberfläche.

■ Zu den therapeutischen Maßnahmen gehört auch die Veranlassung einer dermatologischen Konsiliaruntersuchung und die Behandlung der Hauterkrankung. Die ophthalmologische stadiengerechte Therapie beginnt mit regelmäßiger Lidkantenpflege, Benetzung

der Augenoberfläche, über die Gabe von topischen und ggf. systemischer antiinflammatorischer Therapie (Ciclosporin A, Steroide) bis hin zu chirurgischen Maßnahmen. Die topische Gabe von Steroiden sollte vorsichtig erfolgen. Manche Patienten sprechen auf chromoglycinsäurehaltige Augentropfen an. Eine Plasmapherese kann in ausgesuchten Fällen von Nutzen sein. Vor chirurgischen Maßnahmen sollten antiinflammatorische Behandlungsoptionen ausgeschöpft sein. Chirurgische Interventionen können die Sanierung von Lidfehlstellungen, einer Katarakt, von Hornhautnarben oder Pseudopterygien sein. Bei persistierenden Erosionen ist eine Amnionmembrantransplantation zu erwägen.

Weiterführende Literatur

1. Lapp T, Maier P, Jakob T, Reinhard T (2017) Pathophysiologie der atopischen Blepharokeratokonjunktivitis. *Ophthalmologie* 114: 504
2. Maier P, Lapp T, Reinhard T (2017) Augenbeteiligung bei atopischer Dermatitis. *Ophthalmologie* 114: 514
3. Trocme SD, Sra KK (2002) Spectrum of ocular allergy. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2: 423

3 Ichthyosis

- Die Ichthyosis ist eine Hauterkrankung mit Verdickung, Rissen und Schuppung der Haut.
- Man unterscheidet nicht syndromale und syndromale Formen:
 - Nicht syndromale Ichthyosis:
 - Lamelläre Ichthyosis:
 - ▼ Autosomal rezessiv, Mutation in Transglutaminase 1 (TGM1).
 - ▼ Lidabnormalitäten: Ektropium, Trichiasis, Blepharitis.
 - Kollodymbaby:
 - ▼ Autosomal rezessiv, kongenitale Ichthyosis.
 - ▼ Baby mit straffer, glänzender, nicht elastischer Haut („Collodion-Membran“).
 - ▼ Ektropium, Bindehautchemosis.
 - Harlekin-Ichthyosis:
 - ▼ Mutation in ABCA12.
 - ▼ Dicke, tiefe, rissige Haut bereits zum Zeitpunkt der Geburt.
 - ▼ Ektropium, Expositionskeratopathie.
 - Syndromale Ichthyosis:
 - Rezessive X-chromosomale Ichthyosis:
 - ▼ Mutation in STS: Steroid Sulfatase.
 - ▼ Schlecht adhärenente Haut.
 - ▼ Graue oder weiße Stromatrübungen oder Streifen vor der Descemet-Membran, i. d. R. ohne Visusminderung.
 - Ichthyosis follicularis-atrichia-photophobia (IFAP):
 - ▼ Mutation in MBTPS2.
 - ▼ Fehlende Augenbrauen und Wimpern, Photophobie, Ulcus corneae, Hornhautvaskularisation, atopische Keratokonjunktivitis, Katarakt, Nystagmus, Astigmatismus, Myopie.
 - ▼ Generalisierte Alopezie, Hyperkeratose der Extremitätenaußenseite, Nageldeformitäten und rezidivierende Cheilitis (Lippenentzündung).
 - ▼ Histopathologie: Subepitheliale avaskuläre Hornhautnarben mit sekundärer Amyloidose.
 - Conradi-Hünemann-Happle-Syndrom:
 - ▼ Mutation in EBP.
 - ▼ Katarakt, Optikusatrophie, Mikrophthalmus, Axenfeld-Rieger-Syndrom, Irishyoplasie.
 - Keratitis-Ichthyosis-Deafness Syndrom:
 - ▼ Mutation in GJB2.
 - ▼ Hyperkeratose, erythematöse Plaques, verruköse Ellenbogen.
 - ▼ Vaskularisierte Keratitis, fehlende Wimpern und Augenbrauen, Meibomdrüsendysfunktion, dicke und keratinisierte Lider, Trichiasis, Limbusstammzellinsuffizienz.
 - Trichothiodystrophie:
 - ▼ Autosomal rezessiv, Mutation in ERCC2/3, GTF2H5, MPLKIP.
 - ▼ Trockenes, sprödes Haar, Fertilitätsstörung, Wachstumsstörung, Photosensitivität.
 - ▼ Katarakt, Mikrokornea, Nystagmus, Mikrophthalmie, Strabismus, Ektropium.
 - Sjögren-Larsson-Syndrom:
 - ▼ Autosomal rezessiv, Mutation in ALDH3A2.
 - ▼ Frühgeburt, Erytheme und Ichthyosis von Geburt an, lebenslang, vor allem abdominal, im Nacken und den Beugen, weiße bis braune hyperkeratotische Plaques.
 - ▼ Makuladystrophie, bilaterale, glitzernde, gelbweiße Makulaveränderungen, erhöhter Lipofuszingehalt.
 - Refsum-Krankheit:
 - ▼ Autosomal rezessiv, Mutation in PHYH.
 - ▼ Kleine bis mittelgroße Hyperkeratose der Handflächen und Fußsohlen.
 - ▼ Retinitis pigmentosa, Katarakt.
 - CEDNIK:
 - ▼ Autosomal rezessive neurokutane Erkrankung.
 - ▼ Zerebrale Dyskinesie, Neuropathie, palmo-plantare Keratose, Ichthyosis.
 - ▼ Optikushypoplasie, Makulaatrophie.
- Bei nahezu allen Formen findet man auch eine Ichthyosis der Augenlider. Lediglich bei der lamellären Ichthyosis kann es (charakteristischerweise) zu einem Narbenektropium kommen, welches wiederum eine Expositionskeratopathie zur Folge haben kann.

■ Die lamelläre Ichthyosis führt zudem zu einem evaporativen Tränenmangel mit verkürzter Tränenfilmaufreißzeit sowie Meibomdrüsendysfunktion. Eine intensive Lidrandpflege sowie Therapie mit Tränenersatzmitteln ist zur Vermeidung von Komplikationen zu empfehlen.

■ Behandlung: Die Hauterkrankung wird von dermatologischer Seite mit Pflegemitteln und Keratolytika behandelt. Ein Ektropium sollte chirurgisch korrigiert werden.

Weiterführende Literatur

1. Cursiefen C, Schlötzer-Schrehardt U, Holbach LM et al. (1999) Ocular findings in ichthyosis follicularis, antrichia, and photophobia syndrome. *Arch Ophthalmol* 117: 681
2. Jen M, Nallasamy S (2016) Ocular manifestations of genetic skin disorders. *Clin Dermatol* 34: 242
3. Palamar M, Karaca I, Onay H et al (2018) Dry eye and Meibomian gland dysfunction with meibography in patients with lamellar ichthyosis. *Cont Lens Anterior Eye* 41: 154
4. Singh AJ, Atkinson PL (2005) Ocular manifestations of congenital lamellar ichthyosis. *Eur J Ophthalmol* 15: 118
5. Uthoff D, Gorney M, Teichmann C (1994) Cicatricial ectropion in ichthyosis: a novel approach to treatment. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 10: 92

4 Pemphigus

■ Pemphigus beschreibt eine chronische autoimmune, epitheliale, bullöse Erkrankung mit den klinischen Formen Pemphigus vulgaris (Blasen oberhalb der Basalmembran), Pemphigus vegetans (Blasen mit Erosionen oberhalb der Basalmembran), Pemphigus foliaceus (Blasen in der Körnerschicht (Stratum granulosum), Pemphigus erythematosus (immunologische und serologische Eigenschaften entsprechen Lupus erythematoses) sowie paraneoplastischer oder drogeninduzierter Pemphigus.

■ Der Pemphigus vulgaris macht etwa 80 % aller Formen aus. Das Vorkommen liegt bei 0,42–1,6 pro 100 000 Individuen. Menschen im Mittelmeerraum sowie jüdischer Abstammung sind häufiger betroffen. Der Erkrankungsgipfel liegt in der 4. und 5. Lebensdekade. Frauen sind etwas häufiger betroffen als Männer. Eine Assoziation mit den MHC (major histocompatibility complex) II Antigenen HLA-DR, HLA-DQ konnte nachgewiesen werden. Weiterhin zeigten sich Assoziationen zwischen Pemphigus vulgaris und systemischem Lupus erythematoses, Sjögren-Syndrom, rheumatoider Arthritis, perniziöser Anämie und Sklerodermie. Der paraneoplastische Pemphigus steht in Zusammenhang mit Erkrankungen lymphoproliferativer Genese wie dem Non-Hodgkin-Lymphom oder der chronisch lymphatischen Leukämie.

■ Pathophysiologisch scheint das Vorhandensein von Autoantikörpern gegen desmosomale (Desmoglein 1 & 3) Proteine, die für interzelluläre Adhärenz verantwortlich sind, eine Rolle zu spielen.

■ Es handelt sich um eine diffuse, schwere, oft tödlich verlaufende Erkrankung. Wichtige Komplikationen sind Elektrolytstörungen, Kachexie und Sepsis.

■ Beim Pemphigus vulgaris entstehen typischerweise Blasen an Haut und Schleimhaut. Es kommt zu einer Separation der superfiziellen Schichten der Epidermis von deren Basalmembran. Die orale Mukosa ist häufig einige Monate vor den Hautläsionen betroffen. Ein systemischer Befall der Mukosa von Pharynx, Larynx, Ösophagus, Konjunktiva, Urethra, Zervix oder Rektum ist möglich.

■ Die intraepidermalen Blasen sind dünn, schlaff und verschieblich. Die Blasen platzen leicht auf, was die Gefahr von Superinfektionen erhöht. Auf Grund der epidermalen Fragilität ist es möglich, Blasen durch Druck zu generieren (Nikolsky-Zeichen) oder bereits bestehende Blasen durch Druck zu vergrößern (Asboe-Hansen-Zeichen).

■ Ohne eine adäquate Therapie kann die Erkrankung auf Grund opportunistischer Infektionen und unkontrolliertem Flüssigkeits- und Proteinverlust innerhalb weniger Jahre tödlich sein. Seit der Einführung der systemischen, immunsuppressiven Behandlung ist die Mortalität von 90 % auf 10 % gesunken und tritt in der Regel als Komplikation der immunsuppressiven Therapie bzw. sepsisbedingt (*Staphylococcus aureus*) auf.

■ Die Prävalenz des Augenbefalls beim Pemphigus vulgaris liegt bei 7–26 %. Die Augensymptome treten häufig vor den Hautsymptomen auf. Trotzdem sind die Symptome nicht vorhersagbar und korrelieren nicht mit dem Schweregrad der Erkrankung. Die Patienten beklagen Photophobie, Epiphora und Rötung der Augen. Uni- oder bilateral können hartnäckige Blepharitis und Konjunktivitis auftreten. Teilweise werden Blasenbildung und Erosionen mit Schleimabsonderung an der Lidkante beobachtet. Eine persistierende Entzündung der Lidkante beeinträchtigt den Tränenfilm und führt zu einer ausgeprägten Keratoconjunctivitis sicca. Manchmal tritt eine vernarbende Konjunktivitis auf. Weitere Komplikationen sind Lidfehlstellungen mit Trichiasis.

■ Pemphigus foliaceus betrifft vor allem die Lidhaut. Es kommt zur Trockenheit und Keratinisierung der Lidkanten. Die Bindehaut ist hier in der Regel nicht betroffen.

■ Beim paraneoplastischen Pemphigus hingegen ist in 70 % die Bindehaut betroffen. Häufiger als beim Pemphigus vulgaris tritt hier eine oft bilaterale vernarbende Konjunktivitis auf. Weitere Befunde sind pseudomembranöse Konjunktivitis, Symblepharon, Fornixverkürzung, korneale Erosionen bis hin zu perforierenden Hornhautulzera.

■ Für eine adäquate Behandlung sollten primär die Trigger beseitigt werden. Im Falle einer Blepharokonjunktivitis sollte besonders auf Lidkantenhygiene und -pflege geachtet werden. Bei einer vernarbenden Konjunktivitis muss früh ein Debridement des entzündlichen, nekrotischen Gewebes erfolgen, um ein Symblepharon oder Fornixverkürzung zu vermeiden. Bei Lidfehlstellungen, -vernarbungen oder Trichiasis sollten Verbandskontaktlinsen zum Schutz der Hornhaut verwendet werden.

■ Die systemische Therapie sollte interdisziplinär in Zusammenarbeit zwischen Ophthalmologen, Dermatologen und Immunologen stattfinden. Es wird eine Kombinationstherapie mit Kortikosteroiden und Immunsuppressiva empfohlen. Die Steroidtherapie sollte mit 2 mg/kg pro Tag begonnen und über 2 Jahre ausgeschlichen werden. In schweren Fällen ist initial eine intravenöse Steroidbolustherapie nötig. Als Immunsuppressiva kommen Azathioprin oder Deflazacort in Frage. Als Alternative stehen Mycophenolatmofetil oder Cyclophosphamid zur Verfügung. Weiterhin ist die intravenöse Immunglobulin-Therapie (Rituximab) eine Option. Second-line-Therapien schließen Gold, Tetrazykline oder Nikotinamide ein.

■ Als Lokalthherapie sollten Kortikosteroide (Prednisolonacetat 1 % oder Dexamethason 0,1 %) ggf. in Kombination mit subkonjunktivaler Triamcinoloninjektion verwendet werden. Als steroidsparende Zusatztherapie bietet sich Ciclosporin 0,05 % oder Tacrolimus 0,03 % an. Zusätzlich ist die intensive Tränenersatzmitteltherapie ggf. in Kombination mit Punctum plugs wichtig. Die lokale Antibiotikatherapie ist zur Vermeidung von Oberflächeninfektionen sinnvoll.

■ Eine chirurgische Behandlung sollte nur in Ausnahmefällen und im entzündungsfreien Intervall durchgeführt werden, da diese die Reaktivierung der Entzündung induzieren kann. Operationen schließen die Korrektur der Lidstellung (Entropium, Ektropium, Lagophthalmus), Epilation der Wimpern, Kryotherapie, Laser-Thermoablation oder Elektrolyse ein. Bei Hornhautbeteiligung mit Hornhautulzera kann eine Tarsorrhaphie, Bindehautdeckung, Amnionmembrantransplantation oder lamelläre Keratoplastik weitere Komplikationen vermeiden. Auch diese Operationen sollten ausschließlich im entzündungsfreien Intervall erfolgen. Perforierte Hornhautulzera kleiner als 2 mm können mit Cyanoacrylat behandelt werden, andernfalls ist die Durchführung einer Keratoplastik, mit allerdings schlechter Prognose (Transplantatreaktion, -insuffizienz) nötig. Eine Alternative zur Keratoplastik ist in diesem Fall die Keratoprothese Typ 1 (k-pro).

4.1 Bullöses Pemphigoid

■ Das bullöse Pemphigoid ist eine chronische bullöse Erkrankung mit straffen Blasen auf gerötetem Unter-

grund. Die Blasen finden sich meist auf den Beugeseiten der Gelenke. Es handelt sich um eine weniger schwere Erkrankung als der Pemphigus. Die Blasen liegen eher subepidermal und nicht intraepidermal. Eine Bindehautbeteiligung ist selten und milder verlaufend.

■ Die Immunglobuline sind mehr auf den Subepithelialraum und die Basalmembran beschränkt. Oft lassen sich im Serum Antikörper gegen die Basalmembran der Haut nachweisen.

■ Die Behandlung besteht aus dermatologischen Zubereitungen und der systemischen Gabe von Steroiden. Manchmal sind Immunsuppressiva erforderlich.

4.2 Narbenpemphigoid (benignes Schleimhautpemphigoid)

■ Einzelheiten sind in Kap. 7, Abschn. 7.2 zu finden.

Weiterführende Literatur

1. Chirinos-Saldaña P, Navas A, Ramírez-Miranda A et al (2016) Pemphigus: An Ophthalmological Review. *Eye Contact Lens* 42: 91
2. Lifshitz T, Levy J, Cagnano E, Halevy S (2004) Severe conjunctival and eyelid involvement in pemphigus vulgaris. *Int Ophthalmol* 25: 73

5 Erythema exsudativum multiforme

■ Einzelheiten sind in Kap. 7, Abschn. 7.1 zu finden.

6 Epidermolysis acuta toxica (Lyell-Syndrom, Syndrom der verbrühten Haut)

■ Das Lyell-Syndrom ist eine akute Erkrankung, bei der es zur Ausbildung großer, schlaffer Blasen auf der Haut kommt, die im weiteren Verlauf verschorfen. Die Mortalität ist hoch (bis 30 %).

■ Die wichtigste Differenzialdiagnose bei Kindern ist ein staphylogenes Lyell-Syndrom (Dermatitis exfoliativa neonatorum Ritter).

■ Bei Erwachsenen kann es nach Medikamenteneinnahme als allergische Reaktion vom Spättyp (Typ IV) zum Lyell-Syndrom kommen. Verursachende Medikamente sind Sulfonamide, Pyrazolone, Penicilline, Hydantoine und Barbiturate. Häufig besteht gleichzeitig ein Virusinfekt.

■ Die Erkrankung durchläuft mehrere Stadien: Prodromalstadium, exfoliatives und desquamatives Stadium. Es kommt in der Regel nicht zu einer permanenten Vernarbung.

■ Die Lidhaut ist fast immer betroffen; auch der Schleimhautbefall (Bindehaut) ist sehr häufig; es finden sich Ulzerationen und Vernarbungen unterschiedlichen Ausmaßes.

Netzhaut, Aderhaut und Glaskörper

13

1.	Erkrankungen der Makula	346	2.9	Morbus Eales	407
1.1	Physiologische Alterungsprozesse	346	2.10	Frühgeborenenretinopathie/Retinopathia praematurorum (ROP)	407
1.2	Altersabhängige Makuladegeneration	346	2.11	Erworbenes retinales Makroaneurysma	411
1.2.1	Pathogenese	347	2.12	Bestrahlungsretinopathie	411
1.2.2	Diagnostik	347	3.	Toxische Retinopathien	411
1.2.3	ARED-Studie	348	3.1	Chloroquin/Hydroxychloroquin	411
1.2.4	Nichtneovaskuläre (atrophische) Form	349	3.2	Phenothiazine	412
1.2.5	Neovaskuläre („exsudative“) Form	351	3.3	Methanol	412
1.3	Angioid streaks (Angioide Streifen)	367	3.4	Hormonelle Kontrazeptiva	412
1.4	Myopie	369	3.5	Digitalis	412
1.5	Chorioretinopathia centralis serosa (CRCS)	372	3.6	Blei	412
1.6	Okuläres Histoplasmose-Syndrom (OHS)	377	3.7	Sauerstoff	412
1.7	Idiopathisches Makulaforamen	377	3.8	Tamoxifen, Canthaxanthin	413
1.8	Makulaschichtforamen, Pseudofoamen	379	3.9	Medikamenteninduziertes zystoides Makulaödem	413
1.9	Epiretinale Gliose	380	3.10	Clofazimin	413
1.10	Vitreomakuläre Adhäsion (VMA) und vitreomakuläre Traktion (VMT)	380	3.11	Desferrioxamin	413
1.11	Zystoides Makulaödem (CMÖ)	382	3.12	Gentamicinmakulopathie	413
2	Gefäßerkrankungen	383	4	Traumatische Chorioretinopathien	414
2.1	Diabetische Retinopathie	383	4.1	Commotio retinae	414
2.1.1	Nichtproliferative diabetische Retinopathie (NPDRP)	385	4.2	Retinopathia sclopetaria	414
2.1.2	Proliferative diabetische Retinopathie (PDRP)	385	4.3	Valsalva-Retinopathie	414
2.1.3	Diabetische Makulopathie (DMP)	386	4.4	Terson-Syndrom	414
2.1.4	Ophthalmologische Untersuchungsempfehlungen	387	4.5	Purtscher-Retinopathie	415
2.1.5	Behandlungsprinzipien	388	4.6	Aderhau ruptur	415
2.2	Retinale Arterienverschlüsse	390	5	Lichtschäden	415
2.2.1	Zentralarterienverschluss	390	6	Entzündliche und infektiöse Erkrankungen	415
2.2.2	Arterienastverschluss (AAV)	392	6.1	Sogenanntes okuläres Histoplasmosesyndrom (POHS – „presumed ocular histoplasmosis syndrome“)	415
2.2.3	Verschlüsse von präkapillären retinalen Arteriolen	393	6.2	APMPPE – akute posteriore multifokale plakoidale Pigmentepitheliopathie	415
2.2.4	Okuläres Ischämiesyndrom (OIS)	394	6.3	Serpiginöse Chorioiditis	417
2.3	Retinale Venenverschlüsse (RVV)	394	6.4	Birdshot-Retinopathie	418
2.3.1	Zentralvenenverschluss (ZVV)	394	6.5	Tuberkulose und Syphilis	418
2.3.2	Venenastverschluss (VAV)	397	6.5.1	Tuberkulose	418
2.4	Hypertensive Retinopathie	400	6.5.2	Syphilis	418
2.5	Netzhautveränderungen während der Schwangerschaft	401	6.6	Sarkoidose	419
2.6	Parafoveale Teleangiektasien	402	6.7	Punktförmige innere Chorioidopathie („punctate inner choroidopathy“; PIC)	419
2.7	Morbus Coats	405	6.8	Multiple evanescent white dot syndrome	420
2.8	Sichelzellanämie	406	6.9	Pars planitis	420

6.10	Sympathische Ophthalmie	420
6.11	Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom	420
6.12	Retinale Erkrankungen bei HIV-Infektionen	421
6.13	Zytomegalievirusretinitis	421
6.14	Akutes retinales Nekrosesyndrom	421
6.15	Endogene Pilzinfektionen	421
6.16	Toxoplasmose	422
6.17	Toxocariasis	422
6.18	Zystizerkose	422
6.19	Diffuse unilaterale subakute Neuroretinitis	422
7	Erkrankungen des Sehnerven	422
7.1	Drusenpapille	422
7.2	Kongenitale Grubenpapille („optic pit“)	423
7.3	Tilted-disk-Syndrom	423
8	Erkrankungen des Glaskörpers	424
8.1	Embryologie und Physiologie	424
8.2	Altersveränderungen	424
8.3	Anomalien und Missbildungen	425
8.3.1	Persistierender primärer Glaskörper	425
8.3.2	Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (Vitreus) – PHPV	425
8.4	Hereditäre Erkrankungen	425
8.4.1	Kongenitale Retinoschisis	425
8.4.2	Morbus Goldmann-Favre	425
8.4.3	Wagner-Syndrom	425
8.4.4	Familiäre exsudative Vitreoretinopathie (Criswick-Schepens-Syndrom)	425
8.4.5	Familiäre Amyloidose	426
8.5	Degenerative Veränderungen	426
8.5.1	Asteroide Hyalose (Synchisis nivea, Morbus Benson)	426
8.5.2	Synchisis scintillans	426
8.5.3	Degenerative Retinoschisis	426

1. Erkrankungen der Makula

1.1 Physiologische Alterungsprozesse

■ Mit zunehmendem Alter treten anatomische und funktionelle Veränderungen im Makulabereich auf, die nicht pathologisch sind und nicht als altersabhängige Makuladegeneration (AMD) klassifiziert werden sollten:

- Verlust des fovealen Wallreflexes.
- Reduktion der Photorezeptordichte.
- Verlust von Melanin im retinalen Pigmentepithel.
- Akkumulation von Lipofuscingranula, kleine Drusen (<63 µm).
- Basallaminäre Ablagerungen.
- Abnahme der Gefäßdichte in der Choriokapillaris.
- Schwund von Neuronen und neuronalen Axonen.

1.2 Altersabhängige Makuladegeneration (AMD)

■ **Definition:** Die altersabhängige Makuladegeneration ist eine fortschreitende, degenerative Netzhauterkrankung mit Beteiligung der Makula. Dadurch wird die zentrale Sehschärfe reduziert und das Farbsehen beeinträchtigt. Bei den im Rahmen der AMD beobachtbaren Veränderungen, die nicht Teil des normalen Alterungsprozesses sind, unterscheidet man eine frühe AMD (mittlere Drusen, keine AMD-typischen Pigmentveränderungen), eine intermediäre AMD (große Drusen und/oder AMD-typische Pigmentveränderungen) und eine späte AMD (geographische Atrophie und/oder CNV) (Tabelle 13.1).

■ **Klassifikation der AMD:** 2013 wurde eine aktualisierte AMD-Einteilung erarbeitet, die auf funduskopischen Merkmalen beruht. Dabei wurden Drusen <63 µm als „druplets“ bezeichnet. Diese können ohne weitere AMD-typische Veränderungen auftreten und werden als Alterserscheinung ohne Krankheitswert interpretiert, da sie kein Progressionsrisiko haben.

■ **Epidemiologie:** In den Industrienationen ist die AMD die häufigste Ursache für eine Erblindung nach gesetzlicher Definition jenseits des 55. Lebensjahres. Die Prävalenz der AMD nimmt mit dem Lebensalter zu.

- Bei 6,4 % der Bevölkerung zwischen 65 und 74 Jahren und 19,7 % der über 75-Jährigen bestehen Symptome einer AMD (Framingham-Studie).
- Die neovaskuläre Form macht 10–15 % aller AMD-Fälle aus, ist aber mit 85–90 % die häufigste Ursache für eine schwere und irreversible Beeinträchtigung des Sehvermögens in den Industriestaaten.

Tabelle 13.1. Klassifikation der AMD nach dem AMD Classification Committee der Beckman Initiative (nach Ferris et al 2014)

Klassifikation der AMD (bewertet innerhalb 2 Papillendurchmesser um die Fovea in einem von beiden Augen)

Normale Altersveränderungen

Nur *druplets* (kleine Drusen ≤ 63 µm) und keine AMD-Pigmentveränderungen*

Frühe AMD

Mittlere Drusen ≥ 63 µm und ≤ 125 µm
keine AMD-Pigmentveränderungen*

Intermediäre AMD

Große Drusen > 125 µm und/oder jegliche AMD-Pigmentveränderungen*

Späte AMD

Neovaskuläre AMD und/oder geographische Atrophie

* AMD-Pigmentveränderungen = jede definitive Hyper- oder Hypopigmentierung assoziiert mit mittleren oder großen Drusen, aber nicht assoziiert mit anderen bekannten Netzhauterkrankungen.

- Risikofaktoren: Fortgeschrittenes Lebensalter, genetische Faktoren, Rauchen und Ernährungsgewohnheiten.
- Es konnte ein direkter Zusammenhang zwischen Nikotinabusus und der Entwicklung der AMD mit einem um den Faktor 3,5 erhöhtem Risiko festgestellt werden.
- Fortgeschrittenes Alter: Der Einfluss des Lebensalters ist wesentlich geringer als primär vermutet. Ablagerungsmengen im retinalen Pigmentepithel und der Bruch-Membran sind nur zu 47 % alterskorreliert.
- Genetische Disposition: Hinweise aus Zwillingsstudien sowie multizentrischen Studien konnten genetische Risikofaktoren identifizieren. Genetische Faktoren sind: Complement Factor H (CFH), ARMS 2, HTRA 1 und andere. Es wird von einer polygenetischen Ätiologie ausgegangen.
- Rassenabhängigkeit: Geringe Prävalenz bei asiatischen und afrikanischen Individuen und entsprechend höhere Prävalenz bei pigmentarmen Individuen („AMD als Erkrankung des blonden, blauäugigen Menschen“).
- Systemische Prädisposition: Kardiovaskuläre Erkrankungen, nachgewiesener Hypertonus, Hormonstoffwechsel (östrogenale Stimulation erhöht das Risiko um Faktor 3,2), fettreiche Ernährung und Übergewicht.
- Umwelteinflüsse: Rauchen, chronische Lichtbelastung, Mangel an Antioxidanzien.
- Risikoallele für das CFH-Gen sowie der Lebensstil haben einen signifikanten, systematischen Einfluss auf das AMD-Risiko.

1.2.1 Pathogenese

- Metabolismus des retinalen Pigmentepithels (RPE): Der Abbau phagozytierter Außensegmente wird zunehmend unvollständig, Lipidresiduen akkumulieren in den RPE-Zellen und führen zu einer enzymatischen Autolyse und zum Zelluntergang. Diese Stoffwechselstörung führt zu Ablagerungen (Lipofuszingranula im retinalen Pigmentepithel (RPE), Bruch-Membran: „basal deposits“ = Drusen).
- Veränderungen in der Bruch-Membran (BM): Defekte in der BM sowie eine allgemeine Abnahme der Permeabilität sind bei AMD nachweisbar.
- Oxidationsprozesse: Die hohe Sauerstoffrate und intensive Phototransduktion im Makulabereich führt zur vermehrten Produktion toxischer freier Radikale.
- Angiogenesefaktoren: Histopathologisch und biochemisch werden „vascular endothelial growth factor“ (VEGF) und „fibroblast growth factor“ (FGF) im RPE- und in extrahierten chorioidalen Neovaskularisationen (CNV) gefunden.
- Proinflammatorische Stimuli: Entzündungsmediatoren und -zellen sowie granulomatöse Gewebereak-

tionen finden sich in der Umgebung von Drusen und chorioidalen Neovaskularisationen.

- Choriokapillarisatrophie: Die Kapillaren der Aderhaut verlieren ihre Fenestrierung und atrophieren zunehmend. Die meisten Kapillaruntergänge sind jedoch sekundär (Folge des RPE-Untergangs).

- Bei der geographischen Atrophie (GA) kommt es zum Zelluntergang im RPE. Es entstehen zentrale, sich im Laufe der Zeit vergrößernde depigmentierte Areale. Die irreversiblen Stukturveränderungen der funktionellen Einheit Photorezeptor, RPE, Bruch-Membran und Choriokapillaris führen zur zunehmenden Sehverschlechterung.

- Klinische Symptomatik: Zu Beginn oft nur geringe Beschwerden, später Visusreduktion, Zentralskotom, Metamorphopsien.

1.2.2 Diagnostik

- Ophthalmoskopische Veränderungen: Früh- und Intermediärstadium: Drusen, Hyper-Depigmentierungen, Spätstadien: RPE-Verlust (monofokal/multifokal), CNV, Blutungen, Makulaödem.

- Fluoreszeinangiographie: Die klassischen Definitionen der AMD und ihrer Subtypen sowie die gängigen Therapieempfehlungen basieren auf der Fluoreszeinangiographie. Die Indocyanningrünangiographie (ICG-Angiographie) kann zusätzliche Hinweise auf das Vorliegen und die Ausdehnung sog. okkulten Komponenten geben.

- Fundusautofluoreszenz (FAF): Die FAF ermöglicht eine genaue Darstellung der Ausdehnung von Atrophiezonen. In den Atrophiearealen fehlt das RPE und damit das darin gespeicherte Lipofuszin, daher erscheinen diese Areale in der FAF dunkel. Die FAF eignet sich besonders zur Diagnostik und Verlaufsbeobachtung der atrophischen Spätform der AMD.

- Optische Kohärenztomographie (OCT): Hochauflösende OCT-Geräte wie das Spectral Domain (SD-OCT) oder das Swept Source OCT (SS-OCT) ermöglichen als nicht-invasive Bildgebungsverfahren eine detaillierte Darstellung von Glaskörperstrukturen, vitreoretinalem Übergang, retinaler und subretinaler Mikrostrukturen und aller retinalen Leitstrukturen. Es wurde zum Standarduntersuchungsverfahren in der AMD-Diagnostik. Die OCT-Untersuchung ist insbesondere bei der Verlaufskontrolle elementar. Sie ermöglicht eine sichere Vergleichbarkeit und Lokalisation morphologischer Merkmale im Verlauf.

- OCT-Angiografie (OCT-A): Die OCT-A ermöglicht eine hochauflösende, dreidimensionale Darstellung der gesamten vaskulären Strukturen von Netzhaut und Aderhaut. Neben der physiologischen Vaskulatur von Netzhaut und Aderhaut lassen sich mit der OCT-A auch chorioidale Neovaskularisationen visualisieren und schichtweise (tiefenselektiv) beschreiben.

1.2.3 ARED-Studie

■ Mit Hilfe der ARED (Age-Related Eye Disease)-Studie sollten die Inzidenz der „age-related cataract“, der AMD und die möglichen Risikofaktoren für beide Erkrankungen untersucht werden. Des Weiteren sollte ein möglicher Zusammenhang zwischen Antioxidantien- und Zinkeinnahme und dem Entstehen sowie der Progression von Katarakt und AMD untersucht werden. Die Patienten ohne AMD wurden in 2 Gruppen randomisiert und erhielten Plazebo oder Antioxidanzien. Patienten mit früher, oder mittelmäßiger oder unilateraler fortgeschrittener AMD wurden in 4 Gruppen randomisiert und erhielten Plazebo, Antioxidanzien, Zink oder die Kombination von Antioxidanzien und Zink.

■ 4757 Patienten im Alter von 55 bis 81 Jahren wurden im Rahmen dieser Studie untersucht. Die AMD wurde mit Hilfe von stereoskopischen Farbfotographien der Makula klassifiziert:

- Kategorie 1: einige, kleine Drusen ($<63 \mu\text{m}$), keine Pigmentveränderungen.
- Kategorie 2: mehrere kleine oder wenige mittelgroße Drusen ($63\text{--}125 \mu\text{m}$). Pigmentveränderungen.
- Kategorie 3: mehrere mittelgroße Drusen oder mindestens eine große Druse ($>125 \mu\text{m}$) oder extrafoveoläre geographische Atrophie (außerhalb $500 \mu\text{m}$ Radius vom fovealen Zentrum).
- Kategorie 4: unilaterale fortgeschrittene AMD oder unilateraler Sehverlust schlechter als 0,63 (Abb. 13.1).

■ Die Ergebnisse der Studie zeigen, dass die Patienten der Kategorien 3 und 4 von einer Therapie mit Antioxidanzien und Zink insofern profitieren, dass die Progression der AMD reduziert wird: Nach 5 Jahren zeigten die plazebobehandelten Patienten eine Progressionsrate von 28 % im Vergleich zu 23 % bei Patienten mit Antioxidanzien-Therapie, 22 % bei Patienten mit Zink-Therapie und 20 % bei Kombinationstherapie von Antioxidanzien und Zink. Der Unterschied zwischen Plazebo- und der Zink- als auch der Kombinationsgruppe war statistisch signifikant ($p < 0,01$).

■ Auch wurde eine statistisch signifikante Reduktion unter Kombinationstherapie bei der Entwicklung einer neovaskulären Erkrankung bei der Gruppe 3 und 4 festgestellt.

■ Des Weiteren wurde der Einfluss von Drusen in der Entwicklung einer AMD untersucht: Nach 5 Jahren zeigten Patienten mit kleinen und intermediären Drusen ein geringes Risiko für eine fortgeschrittene AMD (0,3–1,5 %) aber Patienten mit großen Drusen in einem Auge ein 6 %iges Risiko. Auf 26 % steigt das Risiko für eine fortgeschrittene AMD bei Patienten mit bilateralen großen Drusen. Eine Wirkung von Antioxidanzien und Zink auf die Veränderung der Drusengröße konnte jedoch nicht gezeigt werden. Auch die Entwicklung ei-

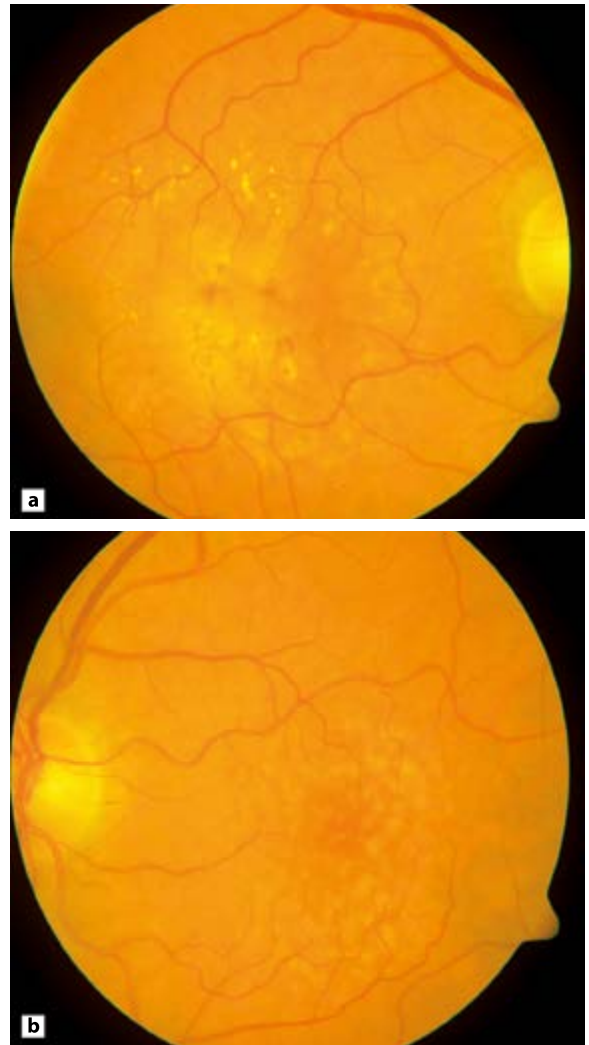


Abb. 13.1a,b. Ophthalmoskopischer Befund, AREDs-Klassifikation 4: Das rechte Auge (a) ist bereits von einer fortgeschrittenen exsudativen Makuladegeneration betroffen, das Partnerauge zeigt (b) Vorstufen im Sinne einer Hochrisikokonstellation mit extensiven, intermediären Drusen im zentralen Makulabereich. Hier ist der Visus im Gegensatz zum betroffenen rechten Auge über 0,63 und es findet sich noch kein Hinweis auf eine chorioidale Neovaskularisation oder eine geographische Atrophie, die das Zentrum der Makula betrifft.

ner fortgeschrittenen AMD bei Patienten mit Drusen konnte durch eine Therapie nicht beeinflusst werden.

■ Für Raucher oder Patienten, die in ihrer Vergangenheit geraucht haben, besteht ein erhöhtes Risiko für ein Lungenkarzinom, diese Therapie ist daher für diese Patientengruppe kontraindiziert (erhöhtes Risiko vermutlich durch β -Karinol bedingt).



Abb. 13.2. Ophthalmoskopischer Aspekt eines Patienten mit trockener Makuladegeneration: Es finden sich große, dichte, teilweise konfluierende Drusen im Makulabereich sowie zentral ein Bereich mit areolärer Atrophie des retinalen Pigmentepithels.



Abb. 13.3. Hochrisikopatient mit großen weichen Drusen in der Makula, die bereits zu lokalisierten Pigmentepithelablösungen konfluieren sind

■ Ziel der darauffolgenden ARED-II-Studie war die Untersuchung von Lutein und Zeaxantin und/ oder Docosahexaensäure (DHA) und Eicosapentaensäure (EPA) zur bereits bestehenden AREDs-Rezeptur. Es sollte auch geklärt werden, ob eine Reduktion von Zink und ein Verzicht auf β -Karinotin von Vorteil ist. Die Ergebnisse der ARED-II-Studie führten dazu, dass β -Karinotin wie in der ursprünglichen Rezeptur nun durch Lutein und Zeaxanthin ersetzt wurde.

1.2.4 Nichtneovaskuläre (atrophische) Form

■ Häufigkeit: Die nichtneovaskuläre AMD ist mit Abstand die häufigste Form (85–90 % aller Patienten mit AMD).

■ Symptomatik: Zunächst meist geringe Visusbeeinträchtigung. Die Progredienz ist fast immer langsam. Zunächst körnige RPE-Ausfälle, später homogene teilweise konfluierende Rundherde („Geographica“). In 12–21 % der Fälle ist eine geographische Atrophie die Ursache der gesetzlichen Erblindung bei AMD-Patienten.

■ Fundusveränderungen:

● Ablagerungen zwischen RPE und Bruch-Membran („basal deposits“): es werden laminäre (Kollagen zwischen Basallamina des RPE und Bruch-Membran) und lineare (Phospholipide in den inneren Bruch-Membran-Schichten) Ablagerungen unterschieden. Basal lineare Ablagerungen scheinen pathognomonisch für AMD zu sein.

● Drusen (Abb. 13.2, 13.3): Depots von lipid- und hyalinartigem Material zwischen RPE und Bruch-Membran. Drusen erscheinen als rundliche, gelbe Flecken unter der Netzhaut. Man unterscheidet harte (diskrete, scharf begrenzte) von weichen (flächigen, unscharf begrenzten) Drusen. Eine Klassifikation nach der Größe beschreibt kleine ($< 65 \mu\text{m}$), intermediäre ($65\text{--}125 \mu\text{m}$) und große ($> 125 \mu\text{m}$) Drusen. Größere Drusen können konfluieren und zur Abhebung des darüberliegenden RPE führen. Retikuläre Pseudodrusen stellen eine Sonderform dar und befinden sich über dem RPE. Sie werden als Risikomerkmal für die Entstehung von Spätstadien wie der geographischen Atrophie angesehen.

● RPE-Atrophie (Abb. 13.2): Besonders im Bereich von großen Drusen, aber auch unabhängig von Drusen treten flächige, sog. geographische Defekte in der RPE-Schicht auf. Die zentrale geographische Atrophie ist die Hauptursache eines schweren, irreversiblen Visusverlustes bei der atrophischen AMD.

● Hyperpigmentierungen: Benachbarte RPE-Zellen und Makrophagen phagozytieren absterbende RPE-Zellen. Reaktive RPE-Hyperplasien und Migration von melaninbeladenen Makrophagen treten ebenfalls auf.

● Kalzifizierung: Regression von großen Drusen.

■ Breitet sich die GA aus, so bleibt die Fovea oftmals lange von der Atrophie verschont. Dieses Phänomen wird als „foveal sparing“ bezeichnet.

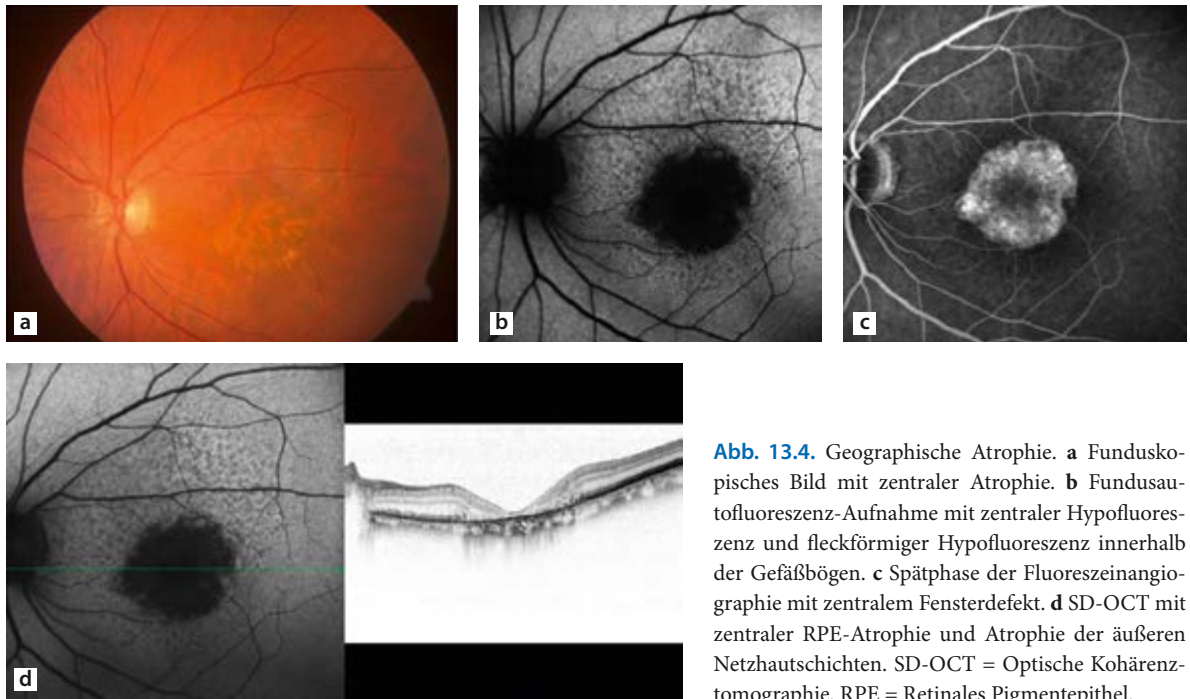


Abb. 13.4. Geographische Atrophie. **a** Funduskopisches Bild mit zentraler Atrophie. **b** Fundusautofluoreszenz-Aufnahme mit zentraler Hypofluoreszenz und fleckförmiger Hyperfluoreszenz innerhalb der Gefäßbögen. **c** Spätphase der Fluoreszeinangiographie mit zentralem Fensterdefekt. **d** SD-OCT mit zentraler RPE-Atrophie und Atrophie der äußeren Netzhautschichten. SD-OCT = Optische Kohärenztomographie. RPE = Retinales Pigmentepithel.

■ Differenzialdiagnose: Chorioretinopathia centralis serosa (CRCS), verschiedene atrophische Formen von Makuladystrophien, kutikuläre Drusen [„staubartig, klein“ (nach Gass)], toxische Makulaveränderungen (z. B. Chloroquinmakulopathie). Late-onset-Starardt-Erkrankung, Sorsby-Fundusdystrophie.

■ Fluoreszeinangiographie: Drusen erscheinen hyper- oder hypofluoreszent je nach hydrophilem oder hydrophobem Charakter. In der Fluoreszeinangiographie sind meist wesentlich mehr Drusen als in der Ophthalmoskopie erkennbar. RPE-Atrophien erscheinen als intensive Hyperfluoreszenzen mit diskreten Konturen und sind in ihrer Erscheinung identisch in Früh- und Spätphase („Fensterdefekte“). Weiche Drusen können zu ausgedehnten RPE-Abhebungen konfluieren, die sich erst im Verlauf der Angiographie homogen hyperfluoreszent anfärben. Auch sie bleiben randscharf.

■ Fundusautofluoreszenz (FAF): Die FAF ermöglicht eine Visualisierung der geographischen Atrophie. Die Bereiche mit Untergang des retinalen Pigmentepithels erscheinen als dunkle hypoautofluoreszente Areale, während die Randbereiche der Atrophie meist hyperautofluoreszent erscheinen, da diese RPE-Zellen mit Lipofuszin überladen sind. Diese Randbereiche sind von einem fortschreitenden Untergang des RPE bedroht. Mittels FAF lassen sich verschiedene Phänotypen der geographischen Atrophie unterscheiden. Die unterschiedlichen Phänotypen ermöglichen eine Einschätzung der Progression der geographischen Atrophie (Abb. 13.4a–d).

■ Verlauf: Drusen und Hyperpigmentierungen zeigen eine deutliche zeitabhängige Variabilität. (Neben einer Regression sind Verdichtungen und Übergänge von harten zu weichen Drusen beschrieben). Ein substantieller Visusverlust tritt meist erst ein, wenn die Fovea unmittelbar von einer konfluierenden und vollständigen RPE-Atrophie betroffen ist. Vom Beginn einer areolären RPE-Atrophie bis zur gesetzlichen Erblindung vergehen durchschnittlich 9 Jahre. Die interindividuelle Variabilität ist aber beträchtlich. Große Drusen, konfluierende Drusen und Hyperpigmentierungen gelten als Risikofaktoren für die Entwicklung einer chorioidalen Neovaskularisation (CNV).

■ In der ARED-Studie zeigte sich, dass bei der frühen Form der AMD (viele kleine Drusen oder wenige mittelgroße Drusen) ein Risiko von 1,3 % besteht, über einen Zeitraum von 5 Jahren eine fortgeschrittene AMD zu entwickeln. Bei Patienten mit vielen mittelgroßen oder mit größeren Drusen beträgt das Risiko hingegen 18 %; in dieser Gruppe ist auch das Risiko des Auftretens von Pigmentepithelverschiebungen und geographischen Atrophien sowie einer CNV deutlich höher.

Therapieansätze und Prophylaxe

■ Das Ziel bei der Behandlung der GA ist es, die Progression und damit den durch die Erkrankung bedingten Visusverlust zu verhindern. Wegen des langfristigen Verlaufs sind Langzeitstudien und geeignete Biomarker (z. B. FAF) neben dem Visus wichtig.

■ Mittlerweile stehen mehrere pharmakologische Therapieansätze mit unterschiedlichen Angriffspunkten in pathophysiologische Mechanismen zur Verfügung und wurden bereits in groß angelegten klinischen Studien zur Wirksamkeit und Sicherheit untersucht.

■ Neben der Verminderung retinaler Toxine („Visual Cycle Modulation“) wurden antiinflammatorische Substanzen, Komplementinhibitoren, Substanzen zur Neuroprotektion sowie zur Verhinderung der Amyloid-Akkumulation, Modulatoren der chorioidalen Perfusion und eine Reduktion von oxidativem Stress in Studien (ARED I, ARED II) untersucht.

■ Die unterschiedlichen Substanzen werden in den verschiedenen Studien sowohl systemisch (oral und intravenös) als auch lokal (topisch, subkonjunktival, transskleral und intravitreal) verabreicht.

■ Das primäre Ziel in der Behandlung der AMD ist die Identifikation der zugrundeliegenden Ursache sowie die Progression der Erkrankung und den Sehverschlechterung zu verhindern bzw. wenigstens zu verlangsamen. Im Folgenden werden zwei Therapieansätze exemplarisch dargestellt:

- **Modulatoren des Sehzyklus:** Die Identifizierung von Hochrisikomerkmale mittels FAF-Bildgebung bietet auch einen Ansatzpunkt für therapeutische Interventionen. Durch eine pharmakologische Hemmung des Sehzyklus könnte eine Verminderung der schädlichen Anhäufung toxischer Fluorophore und damit eine Verlangsamung der Atrophieprogression bewirkt werden. Eine solche Substanz ist Fenretinide (N-(4-Hydroxyphenyl)retinamide). Dieses Vitamin-A-Derivat, das oral eingenommen werden kann, vermindert den Retinolspiegel im Serum durch kompetitive Bindung an retinolbindendes Protein (RBP). Dadurch wird die Bioverfügbarkeit von Retinol in den RPE-Zellen und Photorezeptoraußensegmenten reduziert. Die Fenretinide-Studie (Sirion Therapeutics, Inc.), eine Phase-II-randomisierte, placebokontrollierte Studie mit über 200 Patienten erbrachte allerdings keine eindeutigen Effekte. Andere Modulatoren des Sehzyklus, die nicht indirekt über den Serumretinolspiegel wirken, sondern direkt mit Proteinen interagieren, die am Vitamin-A-Sehzyklus beteiligt sind, werden ebenfalls eingesetzt. Auch hierbei ist das Ziel, die Verminderung der Akkumulation von toxischen Abfallprodukten und damit eine Verlangsamung des weiteren Atrophiewachstums zu erreichen. Hierzu zählt ACU-4429 (Acucela, Inc.), eine oral applizierte Substanz, die das Sehzyklusprotein RPE65 inhibiert. Die Ergebnisse dieser placebokontrollierten Phase-II-Studie, die in den USA und in Deutschland durchgeführt wurde, zeigten allerdings auch keinerlei signifikanten Effekt.
- **Komplementinhibition:** Vielfältige Befunde sowohl aus klinischen als auch aus grundlagenwissenschaftlichen und molekulargenetischen Arbeiten weisen

auf eine essentielle Rolle der Komplementkaskade in der Pathogenese der AMD hin. Darauf aufbauend wurden spezifische Komplementinhibitoren als Therapieansatz entwickelt, u. a. POT-4 (Potentia Pharmaceuticals Inc.); ARC-1905 (Ophtotech Corp.), Eculizumab (Alexion Pharmaceuticals) und Lampalizumab (Genentech). Lampalizumab, ein Faktor-D-Inhibitor, zeigte in einer randomisierten, placebokontrollierten Phase-II-Studie (MAHALO-Studie) erstmals einen positiven Effekt mit Verlangsamung der Ausdehnungsgeschwindigkeit von Atrophieflächen. Das Präparat wurde dabei intravitreal appliziert. Der Therapieeffekt war abhängig von einem genetischen Biomarker (CFI). Daraufhin wurde eine große Phase-III-Studie (CHROMA und SPECTRI) initiiert, im Rahmen derer über 1900 Patienten mit geographischer Atrophie behandelt wurden. Ein positiver signifikanter Therapieeffekt konnte allerdings auch mit dieser Substanz nicht nachgewiesen werden.

■ **Chirurgische Ansätze:** Wie bei der exsudativen AMD wurden auch bei der GA zahlreiche, chirurgische Therapieverfahren (Makulatranslokation, RPE-Patch-Transplantation, sowie RPE-Transplantation) versucht, die allerdings nicht zu Visusverbesserung oder -stabilisierung führten (siehe chirurgische Therapie der exsudativen AMD).

■ **Antioxidanzientherapie:** Es konnte eine Korrelation zwischen erhöhter Karotinoidaufnahme und einem geringeren Risiko für die Entwicklung einer AMD gezeigt werden. Auch ein erhöhter Gehalt an den Makulapigmenten Lutein und Zeaxanthin senkt das AMD-Risiko. (siehe ARED I und II).

■ **Lichtschutz:** Die verstärkte Belastung mit sichtbarem Licht über einen Zeitraum von 20 Jahren ist möglicherweise mit einem gering erhöhten Risiko einer geographischen Atrophie verbunden. Epidemiologische Studien zeigten aber bisher keine konsistenten Ergebnisse.

■ **Rauchentwöhnung.**

■ **Ernährung:** AMD-Risikopatienten wird empfohlen zweimal in der Woche Fisch und zudem viel grünes Blattgemüse zu essen (Spinat, Grünkohl).

■ **Rehabilitationsmaßnahmen:** Da der Visus und das zentrale Skotom lange stabil bleiben, sind vergrößerte Sehhilfen funktionell hilfreich, benötigen jedoch anfänglich einen intensiven Trainingsaufwand (s. Kap. 18, Abschn. 8.1.10).

1.2.5 Neovaskuläre („exsudative“) Form

■ **Definition:** Die exsudative AMD ist eine Spätform der AMD und ist gekennzeichnet durch die Entwicklung einer chorioidalen Neovaskularisation (CNV). Als CNV werden neugebildete pathologische Gefäße bezeichnet, die in oder unter der Netzhaut lokalisiert sind.

Die CNV führt aufgrund des Austritts von Flüssigkeit zur exsudativen Makulopathie, die mit intra- oder subretinalem Ödem, Blutungen und Lipidablagerungen einhergeht.

■ Die Einteilung der exsudativen AMD erfolgt anhand des klinischen und angiographischen Erscheinungsbildes und der Lokalisation der CNV: Es werden unterschieden: Klassische CNV, minimal klassische CNV, okkulte CNV, verschiedene RPE-Veränderungen und Sonderformen (Tabelle 2).

■ Häufigkeit: Zirka 10 % aller Patienten mit AMD. Die Prävalenz steigt mit zunehmendem Alter stetig an. 1,7 % aller Personen über 65 Jahre leiden unter einer exsudativen AMD (Beaver-Dam-Studie). In den USA erkranken jährlich ungefähr 84000 Menschen neu an der neovaskulären Form der AMD. Die exsudative AMD ist die häufigste Erblindungsursache im höheren Alter in den westlichen Industrienationen.

■ Symptomatik: Die exsudative AMD verursacht 80–90 % aller gesetzlichen Erblindungen infolge einer AMD überhaupt. Metamorphopsien gelten als charakteristisches Frühsymptom (Amsler-Karte auch zur Selbstkontrolle). Veränderungen am ersten Auge werden oft nicht bemerkt. Patienten stellen sich daher erst mit einer Visusminderung des Partnerauges vor. Die Visusverschlechterung ist rasch progredient. Bei 70 % aller Augen mit subfovealer CNV bei AMD ist der Visus innerhalb von 2 Jahren auf 0,1 und weniger reduziert.

Tabelle 13.2. Einteilung der exsudativen AMD (nach Bird 1995, Wachtlin 2008)

Exsudative AMD	
Chorioidale Neovaskularisation:	RPE-Abhebungen:
– klassische CNV	– fibrovaskuläre RPE-Abhebung
– minimal klassische CNV	– seröse RPE-Abhebung
– okkulte CNV	
Sonderformen:	
– polypoidale chorioidale Vaskulopathie (PCV)	
– retinale angiomatöse Proliferation (RAP)	
CNV = Chorioidale Neovaskularisation, RPE = Retinales Pigmentepithel	

■ Fundusveränderungen: Die neovaskuläre Form der AMD ist durch Bildung einer Gefäßproliferation aus der Choriokapillaris mit Durchtritt durch die Bruch-Membran charakterisiert. Die funktionelle Schädigung ist die Folge eines invasiven Wachstums der Neovaskularisation selbst sowie durch sekundäre Begleitreaktionen wie Exsudation, Blutungen, narbige Fibrose usw.

● Chorioidale Neovaskularisation (CNV): Gefäßproliferationen werden von Fibroblasten begleitet (fibrovaskulärer Komplex). Der CNV-Komplex wächst destruierend und zerstört Bruch-Membran, retinales Pigmentepithel (RPE), Photorezeptoren und

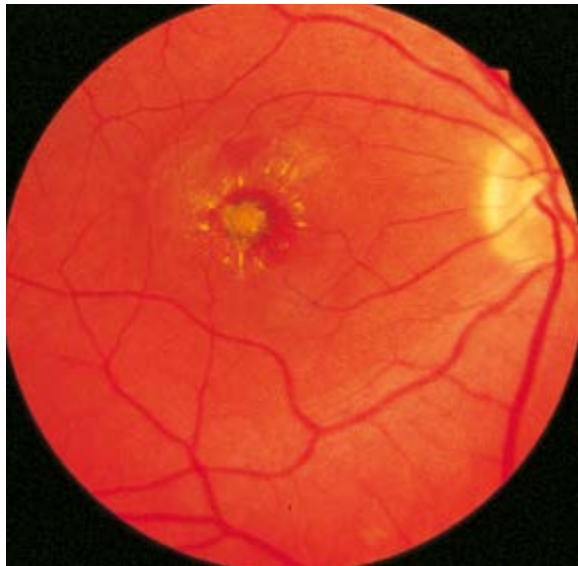


Abb. 13.5. Umschriebene hämorrhagische CNV mit aktivem Exsudatsaum idiopathischer Genese ohne AMD-typische Veränderungen wie z. B. Drusen. CNV = chorioidale Neovaskularisation. AMD = Altersabhängige Makuladegeneration.



Abb. 13.6. Frühstadium einer CNV, die eine Visusminderung auf 0,7 sowie Metamorphopsien verursacht. Funduskopisch sind ein Makulaödem sowie ein reaktiver hyperplastischer Pigmentsaum im zentralen Makulabereich erkennbar.

äußere Netzhautschichten. Klinisch zeigt sich eine gräuliche Prominenz unterhalb der makulären Retina, oft von einem hyperplastischen RPE-Saum umgeben (s. Abb. 13.5, 13.6). Ein eleviertes RPE ohne



Abb. 13.7. 6 Wochen später ist das Sehvermögen auf 0,2 abgesunken, da eine flächige subretinale Blutung aufgetreten ist



Abb. 13.8. Nach weiteren 6 Monaten haben das progrediente Wachstum sowie rezidivierende Blutungen und Exsudationen zu einer Destruktion des gesamten hinteren Pols geführt. Zentral liegt eine fibrotische disziforme Vernarbung vor, die umgeben ist von einem Exsudatring.

Begleitexsudation kann der einzige Hinweis auf eine CNV sein, deshalb wird eine stereoskopische Untersuchung empfohlen. Chorioidale Neovaskularisationen sind auch bei jüngeren Patienten ohne Drusen und RPE-Veränderungen (sog. idiopathische CNV, Abb. 13.5) möglich.

- Exsudationen: Austritt von seröser Flüssigkeit in benachbarte Strukturen mit intra- und subretinalem Ödem. Ausgetretene Blutlipide akkumulieren in der Netzhaut (harte Exsudate). Die chronische Leckage führt zu zystischen Netzhautveränderungen mit zystoïdem Makulaödem. Abhebungen der neurosensorischen Netzhaut sind häufig (Abb. 13.7, 13.8, 13.9).
- RPE-Abhebung: Seröse RPE-Abhebungen imponieren als areoläre, transluzente RPE-Blasen mit scharf begrenzten Rändern. Bei Persistenz folgt eine areoläre RPE-Atrophie. Kompakte RPE-Abhebungen isoliert oder am Rand einer serösen Abhebung sprechen für das Vorliegen einer okkulten CNV mit Durchtritt durch das RPE (Abb. 13.10). Massive Exsudationen können zur Ruptur des RPE-Blattes führen (RPE-rip; s. auch Kap. 33, Abschn. 3.2.3).
- Hämorrhagien: Die chorioidale Neovaskularisation ist oft durch einen subretinalen Blutsaum demarkiert. Massive Blutungen führen zu prominenten subretinalen Blutansammlungen (Abb. 13.11). Eine seltene Komplikation ist der Durchbruch durch die Netzhaut mit konsekutiver Glaskörperblutung und akuter massiver Visusverschlechterung.



Abb. 13.9. Im weiteren Verlauf trocknet der exsudative Herd aus und die Lipidablagerungen bilden sich zurück. Es verbleibt eine weitgehend trockene disziforme Narbe im Makulazentrum.

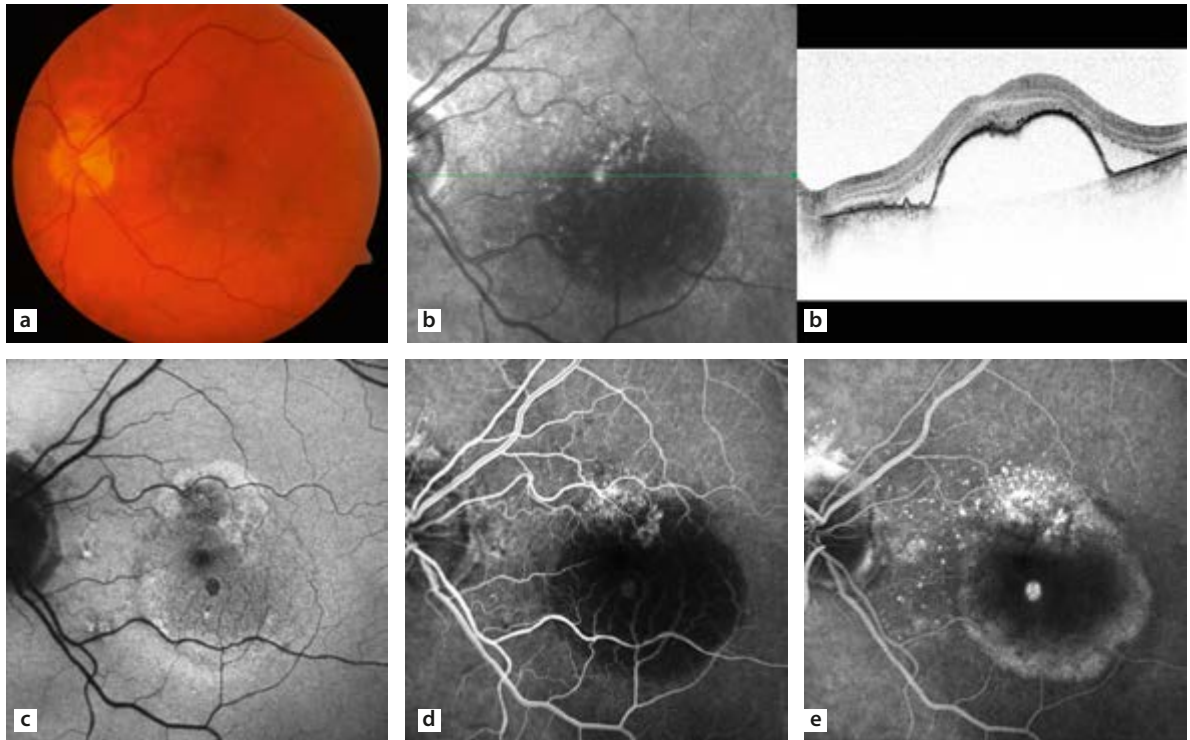


Abb. 13.10. Okkulte CNV und Pigmentepithelabhebung (PED). **a** Fundusphoto. **b** SD-OCT mit PED, Netzhautverdickung und subretinaler Flüssigkeit. **c** FAF-Aufnahme: Hypofluoreszenz im Bereich der CNV, Hyperfluoreszenz am Rand der PED. **d** FFA-Frühphase. **e** FFA-Spätphase mit diffuser Hyperfluoreszenz. FAF = Fundusautofluoreszenz. CNV = chorioidale Neovaskularisation. SD-OCT = Optische Kohärenztomographie. PED = Pigmentepithelabhebung.

- Disziforme AMD: Zentrifugales Wachstum und zunehmende Fibrose führen zur progredienten Zerstörung des hinteren Augenpols mit Verlust aller physiologischen Schichten (Photorezeptoren, retinales Pigmentepithel und Aderhaut). Der exsudative Halo kann persistieren, aber auch über Monate eine zunehmende Regression zeigen. Retinochorioidale Anastomosen sind häufig. Visuswerte meist unter 0,1. (Abb. 13.9)

■ Sonderformen der exsudativen AMD:

- Retinale angiomatöse Proliferation (RAP; Typ 3 CNV): Die Neovaskularisation beginnt erst intraretinal (Stadium 1) und wächst nach subretinal (Stadium 2) unter das RPE und schreitet dann mit Verbindung zur Choriocapillaris voran (Stadium 3). (Abb 13.12)
 - ▼ Es ist bekannt, dass chorioidale Neovaskularisationen bei der altersabhängigen Makuladegeneration das retinale Pigmentepithel durchbrechen und die sensorische Netzhautschicht infiltrieren sowie mit der retinalen Zirkulation in Form einer retinal-chorioidalen Anastomose (RCA) kommunizieren können. Es ist auch ein umge-

kehrter Prozess der Anastomosenentwicklung (von retinal nach chorioidal) möglich, bei der angiomatöse Proliferationen von der Netzhaut ausgehen, sich in den subretinalen Raum erstrecken und im fortgeschrittenen Stadium mit neugebildeten chorioidalen Gefäßen kommunizieren. Diese Form der neovaskulären AMD wird als retinale angiomatöse Proliferation bezeichnet und kann mit einer eigentlichen CNV verwechselt werden. Klinisch kommt es dabei typischerweise zu einer Pigmentepithelabhebung, lokalisierten intraretinalen Blutungen sowie zystischen Veränderungen. Die Diagnose wird klinisch (vermehrt geschlängeltes perifoveales Netzhautgefäß mit Blutaustritt), angiographisch (FA oder besser ICG mit frühen Phasen) und per OCT-Befund gestellt.

- ▼ RAP-Läsionen sprechen schlechter auf eine Behandlung mit VEGF-Inhibitoren an. Eine hohe Injektionsfrequenz der VEGF-Inhibitoren ist meist nötig. Eine Kombination von PDT und Anti-VEGF scheint günstiger.

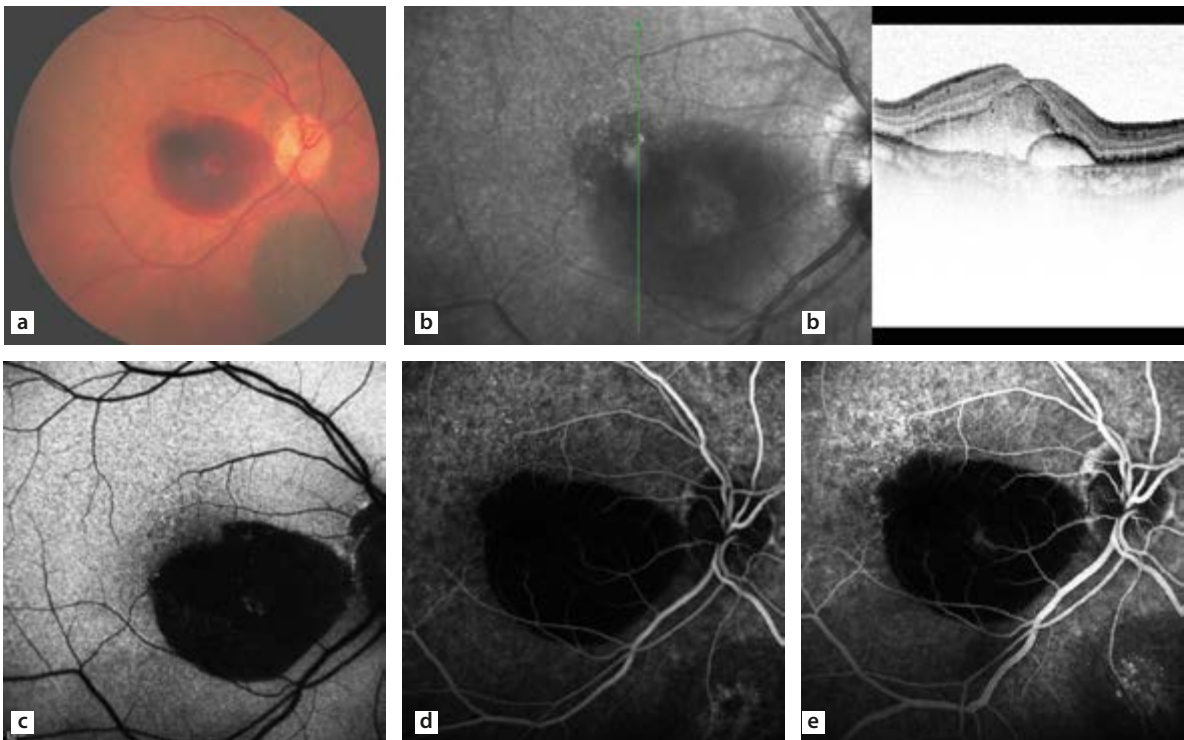


Abb. 13.11. Exsudative AMD mit suretinaler/sub-RPE Blutung. **a** Fundusphoto. **b** SD-OCT mit PED und subretinaler Blutung. **c** FAF-Aufnahme mit Blockade der FAF im Bereich der subretinalen Blutung. **d, e** FLA Früh- und Spätphase: Blockade durch subretinale Blutung, CNV nicht darstellbar; Nebenbefund: diffuse Hyperfluoreszenz bei Aderhautnävus unterhalb der Papille. AMD = altersabhängige Makuladegeneration. RPE = retinales Pigmentepithel, FLA = Fluoreszeinangiographie.

- Die polypoidale chorioidale Vaskulopathie (PCV) ist gekennzeichnet durch multiple und wiederkehrende serosanguinöse Pigmentepithelabhebungen, die oft der hämorrhagischen Abhebung bei AMD ähneln. Die Areale mit serosanguinöser Abhebung treten meist peripapillär und multifokal auf und erscheinen orange und nodulär. Glaskörperblutungen treten häufiger auf als bei der AMD, und für gewöhnlich findet man nicht die AMD-typischen weichen Drusen. Die Polypen sind in der ICG relativ einfach diagnostizierbar. Dieser Läsionstyp spricht besonders gut auf eine mit der intravitrealen Gabe von VEGF-Hemmern kombinierte PDT-Therapie an, wobei auszureichen scheint, die exsudierenden Polypen alleine zu bestrahlen und nicht die ganze Läsion (Abb. 13.13).
- Die PCV tritt häufiger bei asiatischen Populationen auf, ist jedoch auch bei Mitteleuropäern in zirka 10 % der Fälle von CNV bei exsudativer AMD zu diagnostizieren. Zur sicheren Diagnose ist neben der Basisdiagnostik mit OCT und FLA eine ICGA erforderlich um in der Chorioidea die polypoidalen Strukturen in der Frühphase und die großflächige Hyperfluoreszenz des Gefäßnetzes der PCV in der

Spätphase zu erkennen. Ob die PCV eine Unterform der CNV bei AMD oder ein eigenständiges Krankheitsbild darstellt, ist noch nicht abschließend geklärt.

- Das klinische Leitbild der neovaskulären AMD ist die chorioidale Neovaskularisation (CNV). Die Definition der CNV bei der exsudativen AMD stammt aus den Befunden der Fluoreszeinangiographie.
- Man unterteilt die chorioidale Neovaskularisation nach klassisch/okkult, abgrenzbar/nicht abgrenzbar und dem Abstand zur Fovea. Beachte: Als Bestandteil der CNV gilt immer auch die Randhypofluoreszenz durch Blockade bei Pigment oder Blut.
- Einteilung: Klassisch/okkult (Tabelle 13.2):
 - ▼ Klassische Form: 5–10 % aller CNV. Hyperfluoreszenz oft mit vaskulärem Muster bereits in der Frühphase, in der Spätphase zusätzlich Exsudation (Abb. 13.14, 13.15, 13.16).
 - ▼ Okkulte Form: 80–90 % aller CNV. In der Frühphase keine präzise Darstellung. Nach MPS („macular photocoagulation study“)-Kriterien unterscheidet man: seröse RPE-Abhebung (homogene, scharf begrenzte Hyperfluoreszenz in der Spät-

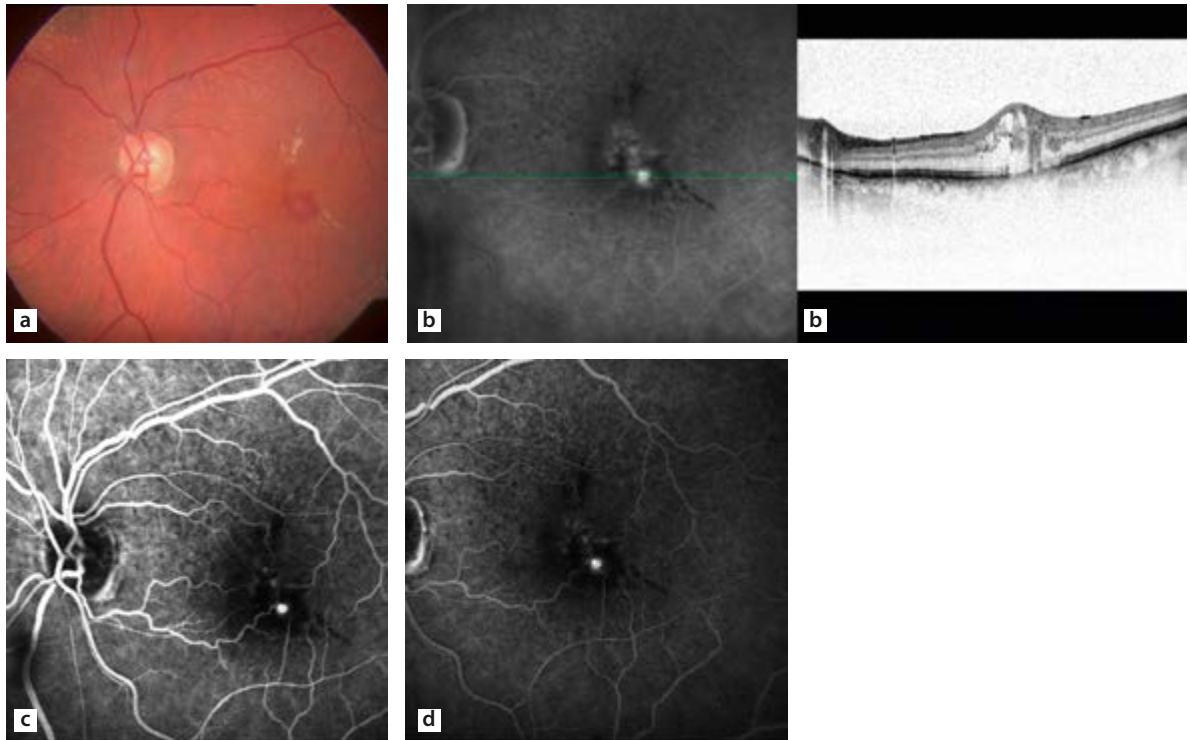


Abb. 13.12. Retinale Angiomatöse Proliferation (RAP). **a** Fundusphoto mit zentraler Blutung und Exsudaten. **b** SD-OCT mit zentraler Netzhautverdickung, Makulaödem, intraretinaler Proliferation mit subretinalem Durchbruch. **c** FLA-Frühphase mit fleckförmiger Hyperfluoreszenz. **d** FLA-Spätphase: Leckage der RAP

phase ohne Randleckage, Abb. 13.10, 13.17, 13.18), fibrovaskuläre RPE-Abhebung (punktförmige Hyperfluoreszenzen in der Frühphase, später diffuse Exsudation, Abb. 13.19) und späte Leckage unbekanntes Ursprungs (lediglich in der Spätphase diffuse oder fokale Leckagen).

- ▼ Mischtyp: Läsionstyp mit klassischen und okkulten Komponenten (vorwiegend klassische, minimal klassische CNV).
- ▼ Bei der vorwiegend klassischen subfovealen CNV ist die Fläche des klassischen Anteils in der Fluoreszeinangiographie > 50 % und bei der minimal klassischen CNV < 50 % der gesamten Läsion.
- Abgrenzbarkeit:
 - ▼ Gut abgrenzbare CNV: selten, meist klassische Neovaskularisationen, auch eine okkulte CNV kann gut abgrenzbar sein.
 - ▼ Nicht abgrenzbare CNV: häufig, meist okkulte, teilweise auch klassische CNV und Mischtypen. Blockadedefekte durch Pigment, Blut und visköses Exsudat.
- Lage zur Fovea:
 - ▼ extrafoveal: Abstand zur foveolären avaskulären Zone (FAZ) 200–2500 μm , 5–10 % aller CNV.

▼ juxtafoveal: Abstand zur FAZ 1–199 μm , zirka 5–10 % aller CNV.

▼ subfoveal: CNV betrifft FAZ direkt, 80 % bereits bei Erstvorstellung subfoveal.

■ Verlauf: Weiche Drusen sind wichtigster Risikofaktor. Kumulatives 5-Jahres-Risiko für schweren Visusverlust bei exsudativer AMD: 12,7 %. Die Erkrankung ist immer bilateral mit ausgeprägter Asymmetrie. Das Risiko eines schweren Visusverlustes für das Partnerauge liegt bei 7–12 % pro Jahr. Die Progredienz ist signifikant rascher und massiver bei klassischer CNV und bei Mischtypen. Eine okkulte CNV ist oft jahrelang stabil, selten auch mit spontaner Regression. RPE-Abhebungen haben funktionell die noch relativ beste Prognose.

● Die klassischen Definitionen der AMD und ihrer Subtypen sowie die gängigen Therapieempfehlungen basieren auf der Fluoreszeinangiographie. Die Indocyaningrünangiographie (ICG-Angiographie) gibt bei der Diagnose einer PCV, beim Nachweis einer okkulten CNV bei PED sowie bei RAP-Läsionen zusätzliche Hinweise auf das Vorliegen und die Ausdehnung von CNV-Komponenten.

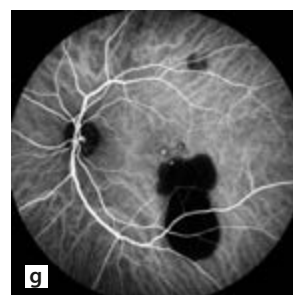
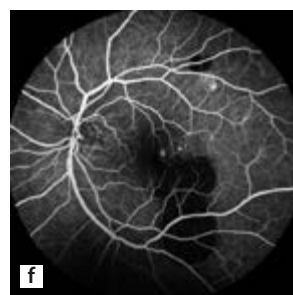
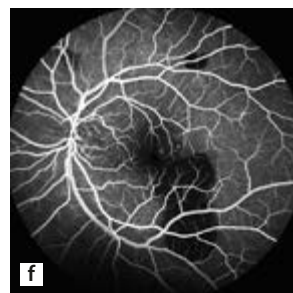
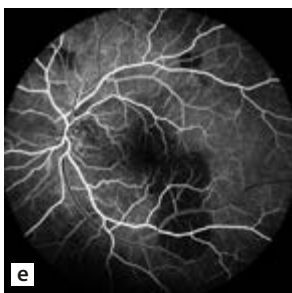
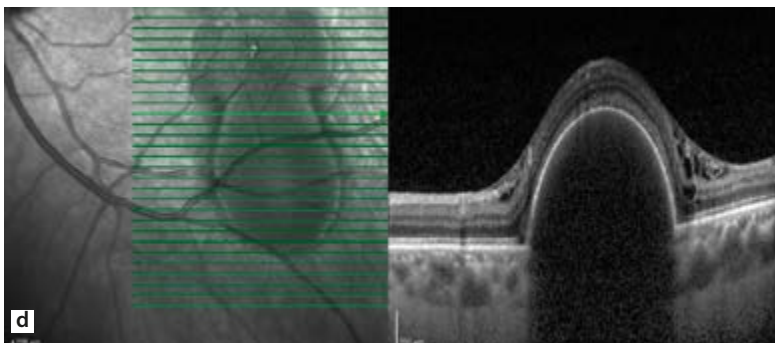
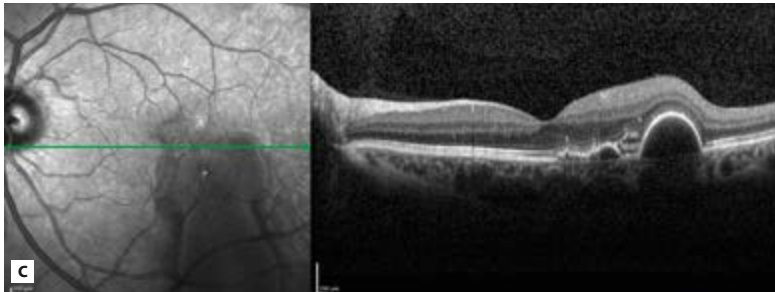
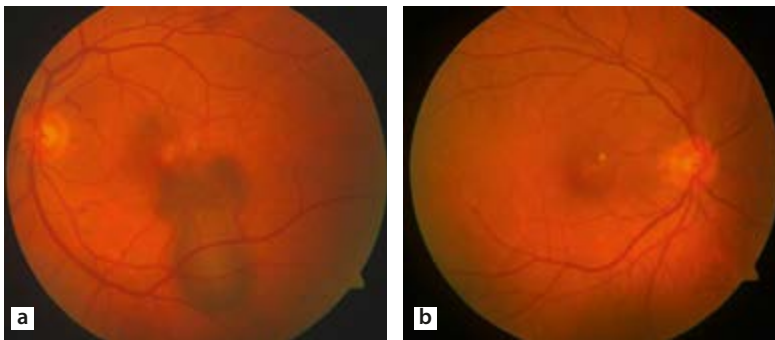


Abb.13.13. Polypoidale Chorioidale Vaskulopathie (PCV). **a, b** Fundusphotos: R<L sanguilente PED, PEV und gelbliche Exsudate. **c, d** SD-OCT: sanguilente PED. **e** FLA (Arteriovenöse- und Frühphase): knospenartige Hyperfluoreszenz, Blockaden bei sanguilenter PED. **f** FLA (Spätphase): Zunahme der knospenartigen Hyperfluoreszenz, Blockade durch sanguilente PED. **g** ICGA (Frühphase und Spätphase): knospenartige Hyperfluoreszenz, Blockade durch sanguilente PED.

PED = Pigmentepithelabhebung.

PEV = Pigmentepithelverschiebungen.

FLA = Fluoreszeinangiographie.

ICGA = Indocyaningrün-Angiographie.

SD-OCT = Optische Kohärenztomographie.



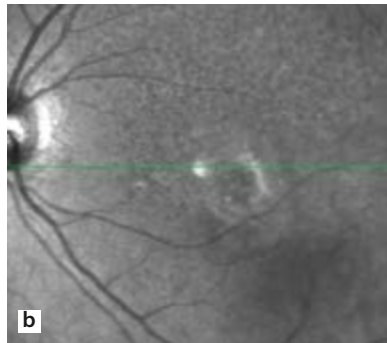
Abb. 13.14. Klinisches Bild einer klassischen chorioidalen Neovaskularisation mit grünlich ödematösem Aspekt des Makulazentrums und subretinaler RPE-Hyperplasie. RPE = retinales Pigmentepithel



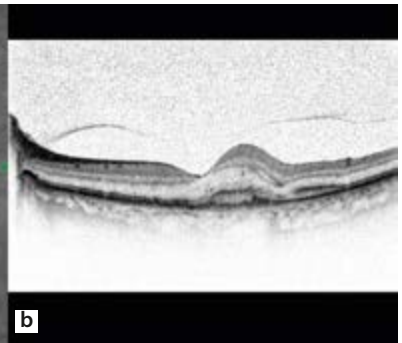
Abb. 13.15. Fluoreszeinangiographischer Befund der klassischen chorioidalen Neovaskularisation von Abb. 13.14 mit früher Darstellung eines subretinalen Gefäßnetzes bei subfovealer Lage



a



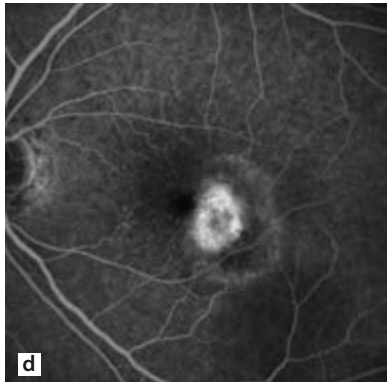
b



b



c



d

Abb. 13.16. Klassische CNV (Typ 2 Membran). **a** Fundusfoto einer zentralen CNV mit Randblutung. **b** SD-OCT mit zentraler Verdickung der Netzhaut und CNV über dem RPE. **c** Frühphase der Fluoreszeinangiographie mit gut abgrenzbarer CNV. **d** Spätphase der Fluoreszeinangiographie mit Leckage der CNV. CNV = chorioidale Neovaskularisation. RPE = retinales Pigmentepithel. SD-OCT = Optische Kohärenztomographie.



Abb. 13.17. Angiographischer Befund bei Pigmentepithelabhebung. In der Frühphase der Angiographie findet sich lediglich ein hypofluoreszentes bzw. schwach hyperfluoreszentes homogenes Füllungsmuster

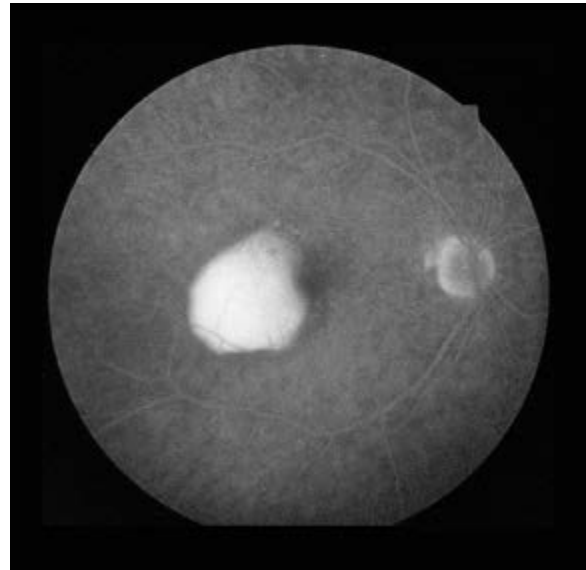


Abb. 13.18. Spätphase der Angiographie bei Pigmentepithelabhebung. Die Abhebung füllt sich intensiv und homogen hyperfluoreszentes an und ist scharf begrenzt, meist mit bogiger Konfiguration.

- Fundusautofluoreszenz: Die FAF spielt bei der Diagnostik der exsudativen AMD eine untergeordnete Rolle, kann allerdings das Ausmaß der begleitenden Atrophiezone darstellen und hilft bei Blutungen infolge einer CNV bei der Unterscheidung von subretinaler und sub-RPE-Blutung.
- Optische Kohärenztomographie: Hochauflösende OCT-Geräte wie das Spectral Domain (SD-OCT) oder das Swept Source OCT (SS-OCT) ermöglichen als nicht invasive, hochauflösende Bildgebungsverfahren eine detaillierte Darstellung retinaler und subretinaler Mikrostrukturen. Es wurde zum Standarduntersuchungsverfahren in der Basisdiagnostik und Verlaufskontrolle der exsudativen AMD.

■ OCT-Angiographie: Die OCT-A ermöglicht eine hochauflösende, dreidimensionale Darstellung der gesamten vaskulären Strukturen von Netzhaut und Aderhaut. Neben der physiologischen Vaskulatur von Netzhaut und Aderhaut lassen sich mit der OCT-A auch chorioidale Neovaskularisationen visualisieren und schichtweise (tiefenselektiv) beschreiben. Die OCT-A-Befunde zeigen, dass eine Differenzierung verschiedener CNV-Typen (okkult, Typ1), (klassisch, Typ2) und (RAP, Typ3) möglich ist. Zusammen mit dem strukturellen OCT ist auch eine Beurteilung der CNV-Aktivität möglich (Abb. 13.20).

■ Differenzialdiagnosen bei neovaskulärer AMD:

- Retinale Makroaneurysmen können mit präretinalen, intraretinalen oder subretinalen Blutungen asso-

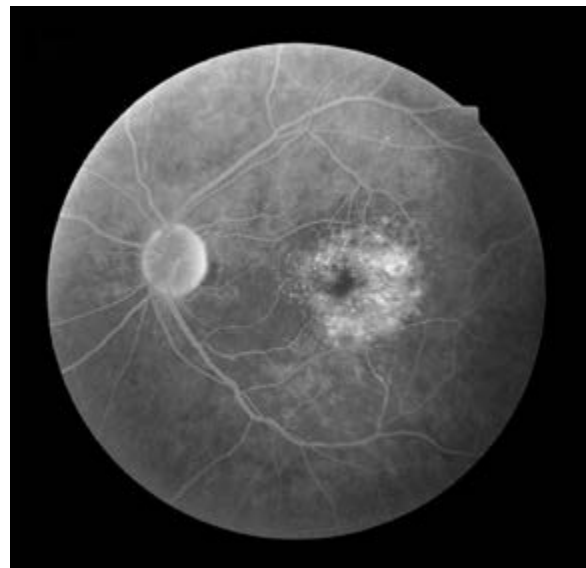


Abb. 13.19. Angiographischer Befund bei okkulter chorioidaler Neovaskularisation. Die fibrovaskuläre Pigmentepithelabhebung ist durch eine diffuse Leckage mit punktförmigen Hyperfluoreszenzen in der Spätphase charakterisiert.

ziiert sein. Da diese typischerweise mit plötzlichem Sehverlust einhergehen, ähneln sie vom klinischen Erscheinungsbild her CNV-bedingten Blutungen. Oft umgibt die subretinale Blutung das Makro-

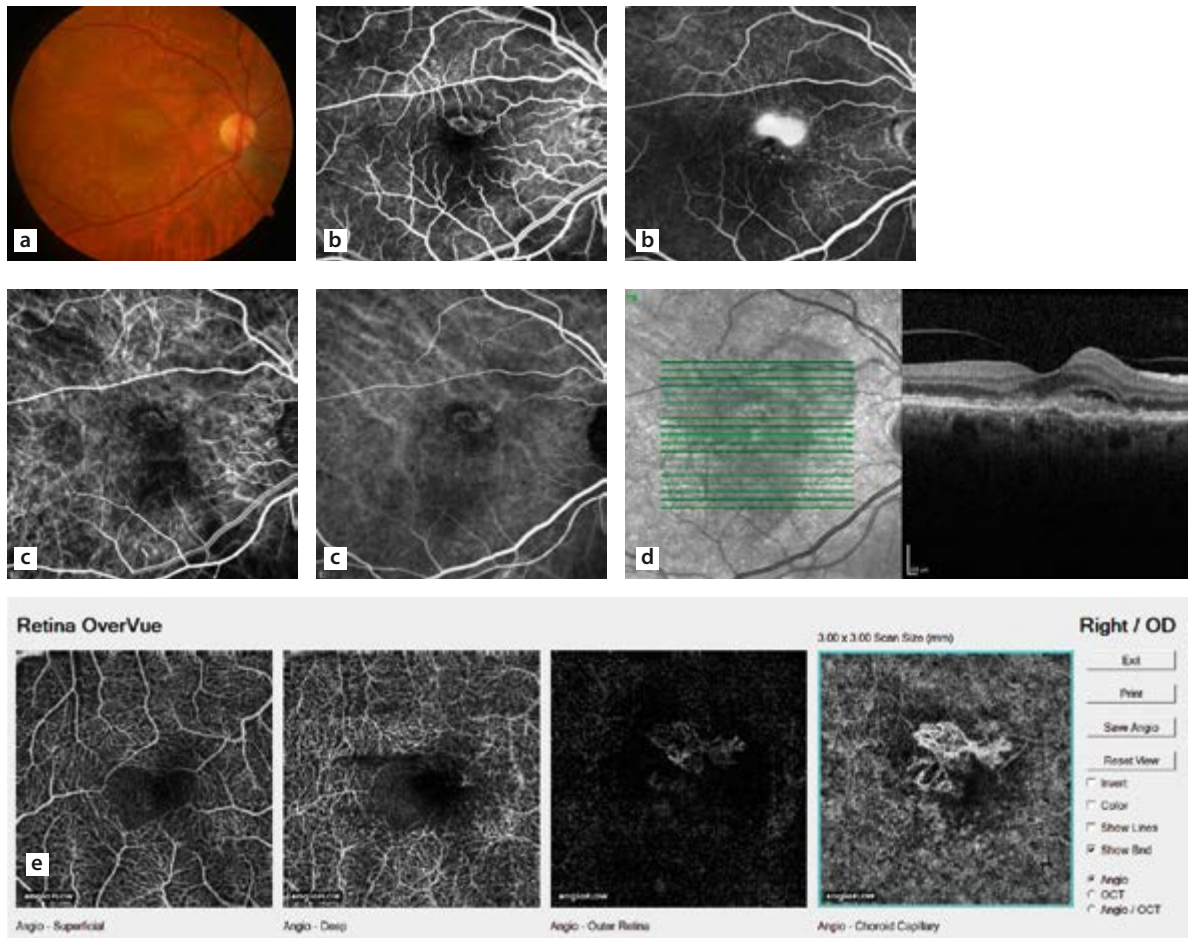


Abb. 13.20. Multimodale Diagnostik bei klassischer CNV (Typ 2). **a** Fundusphoto. **b** FLA: Früh- und Spätphase. **c** ICGA: Früh- und Spätphase. **d** SD-OCT. **e** OCT-A. SD-OCT = Optische Kohärenztomographie. CNV= chorioidale Neovaskularisation. OCT-A = Optische Kohärenztomographie-Angiographie. FLA = Fluoreszeinangiographie. ICGA = Indocyaningrün-Angiographie.

aneurysma und dieses kann anhand des dilatierten Lumens im Verlauf einer retinalen Arteriole angiographisch dargestellt werden.

- Die adulte vitelliforme Dystrophie kann retinalen Pigmentepithelverschiebungen oder konfluierenden Drusen ähneln und auch Metamorphopsien erzeugen. In solchen Fällen kann es bei der Angiographie zu einer Verwechslung mit CNV-typischen Leckagen kommen. Allerdings besteht in solchen Fällen oft keine wesentliche Sehverschlechterung. Das OCT zeigt eine typische ovale Duplikatur des RPE-Bandes, jedoch ohne Flüssigkeitsaustritte in oder unter die Netzhaut. In der FLA stellt sich eine frühe und späte Leckage dar, im ICGA im Gegensatz zur CNV aber nur Blockadeeffekte mit Hypofluoreszenz. Das hochauflösende OCT zeigt eine slide PED und in der FAF ist eine Hyper-FAF zu erkennen.
- Die chronische zentrale seröse Chorioretinopathie mit subretinaler Flüssigkeit ähnelt gelegentlich der

subretinalen Flüssigkeit bei CNV und AMD. Die Patienten sind in diesem Fall jedoch meistens jünger und zeigen keine subretinalen hämorrhagischen Veränderungen. Außerdem findet man charakteristische Zeichen wie Flecken mit gesprenkelten Pigmentepithelatrophien oder multiple Pigmentepithelverschiebungen mit Fensterdefekten, am besten in der FLA abgrenzbar.

- Eine Vielzahl von entzündlichen Erkrankungen kann zu Veränderungen in der äußeren Netzhaut mit Ansammlung subretinaler Flüssigkeit in der Makula führen. Dazu gehören das Vogt-Koyanagi-Harada Syndrom, die hintere Skleritis und der systemische Lupus erythematosus. Diese Erkrankungen zeigen meist noch weitere typische okuläre und systemische Symptome.
- Chorioidale Tumoren wie kleine chorioidale Melanome oder chorioidale Hämangiome können gelegentlich zu oberflächlicher CNV führen und der

AMD ähneln. In diesen Fällen kann meistens mittels Ultraschall eine Abgrenzung gegenüber disziformen Narben, etc. erfolgen (niedrige Reflektivität eines Melanoms im Vergleich zu großer Reflektivität bei Narben).

Therapie

■ Frühe Diagnostik und sofortiger Therapiebeginn sind wesentlich, da die CNV unbehandelt zur irreversiblen Zerstörung aller Netzhautschichten und damit zum zentralen Visusverlust führt. Wichtig ist die Patientenaufklärung über Risiko des Partnerauges und Symptomatik (Benutzung des Amsler-Netzes). Die prophylaktische Wirkung von Vitaminpräparaten und Antioxidanzien ist bisher nur für die ARED-Kategorien 3 und 4 nachgewiesen; Langzeitstudien zur Prophylaxe sind initiiert.

■ Eine Beendigung der Therapie unter einer Visusgrenze von 0,05 erscheint sinnvoll für alle Strategien, da dann in der Regel von einem irreversiblen Verlust der Foveafunktion auszugehen ist.

■ Laserkoagulation: Historisch war die Laserkoagulation die erste Therapiemöglichkeit von chorioidalen Neovaskularisationen. Diese destruktive Methode hatte jedoch einen begrenzten Anwendungsbereich und war zudem von einem hohen Rezidivrisiko behaftet.

- Ziel: kompletter Verschluss der angiographisch abgrenzbaren CNV.
- Methode: Direkte thermische Denaturierung des RPE und benachbarter Strukturen wie CNV durch Wärmeleitung; Photorezeptoren und Choriokapillaris sind bei diesem (unspezifischen) Schädigungsmechanismus ebenfalls betroffen.
- Technik: Präoperativ immer Durchführung einer Fluoreszeinangiographie; die Behandlungsangiographie sollte nicht älter als 3 Tage sein. Argongrünlaser empfehlenswert; blaue Wellenlängen sollten wegen Absorption im Xanthophyll der inneren Netzhautschichten („blue light effect“) vermieden werden.
- Durchführung (Abb. 13.21): Kräftige Koagulation mit konfluierenden Herden (Weißfärbung erwünscht; es besteht Blutungsrisiko). Der hypo fluoreszente Randsaum der CNV muss in den Koagulationsbereich mit eingeschlossen werden. Es werden lange Expositionszeiten (0,2–0,5 s) und relativ kleine Herdgrößen (100–200 μm) zur besseren Lokalisierung empfohlen. Beachte: Die resultierenden Herde sind durch Hitzeleitung auf der Netzhaut immer größer als die ursprünglich applizierte Spotgröße. Die Laserleistung sollte hoch genug gewählt werden, um eine Weißfärbung trotz Netzhautödem zu erzielen. Kontaktgläser mit Vergrößerungsfaktor 1,0 und aufrechtem Bild (angiographische Orientierung) sind leichter zu handhaben.



Abb. 13.21. Frische Laserkoagulation einer extrafovealen chorioidalen Neovaskularisation. Die Herde stellen sich intensiv weißlich und konfluierend dar.

- Indikationen: Aufgrund der hohen Rezidivrate ist eine Laserkoagulation nur noch in besonderen Fällen bei extrafovealer Lage der CNV zu empfehlen.
- Das Behandlungsareal sollte 100 μm über die CNV-Komponenten hinausreichen. Ergebnisse: Massiver Visusverlust von > 6 Zeilen bei 48 % behandelten und 62 % unbehandelten Augen nach 5 Jahren. Rezidivquote: 54 %.

■ Chirurgische Methoden: Verschiedene chirurgische Techniken, wie subretinale Chirurgie, Makulatranslokation und -rotation und Pigmentepitheltransplantation zeigten keinen visuserhaltenden Effekt und müssen heute als obsolet bzw. experimentell angesehen werden. Die Ziele der verschiedenen Operationstechniken sind die chirurgische Extraktion der fibrovaskulären CNV-Anteile (submakuläre Chirurgie) mit oder ohne Verlegung der Fovea (Makulatranslokation) bei klassischer oder okkulten CNV unter Erhalt retinaler Strukturen.

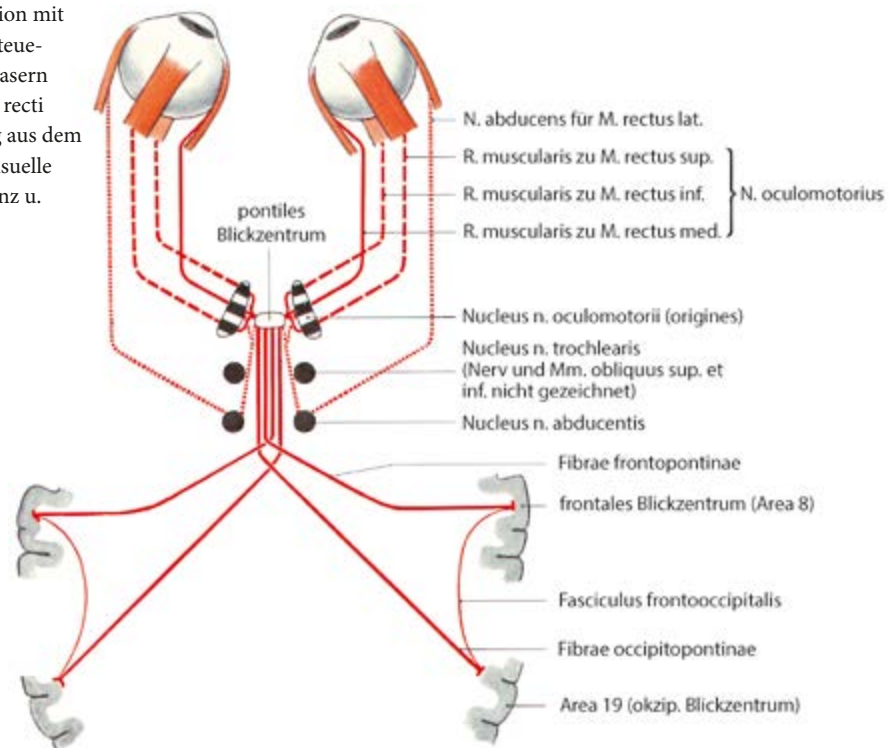
- Submakuläre Chirurgie/CNV-Extraktion: Nach Vitrektomie mechanische Entfernung der CNV über eine kleine exzentrische Retinotomie. Bei 56 % der operierten Augen kam es zu einer Sehverschlechterung von ≥ 2 Zeilen (≥ 8 Buchstaben) über einen Zeitraum von 24 Monaten, im Vergleich zu 59 % in der Kontrollgruppe. Bei 21 % (im Vergleich zu 36 %; $p = 0,004$) kam es zu einem schweren Sehverlust. Bei ursprünglich phakischen Augen war innerhalb des 2-Jahres-Zeitraums bei 44 % der operierten Augen und bei 6 % der nichtoperierten Augen eine Kata-

rakt-Operation erforderlich. Bei 16 % (im Vergleich zu 2 %) kam es zu einer rhegmatogenen Netzhautablösung.

- ▼ Technisch einfaches Verfahren, ermöglicht auch die Entfernung von subretinalen Blutkoageln.
- ▼ Die Visusprognose ist eingeschränkt durch einen unvermeidbaren Verlust von RPE, das die CNV umschließt. Nach 24 Monaten haben 74 % der gelaserten Augen und nur 40 % der vitrektomierten Patienten einen gleichen oder besseren Visus. Erfahrungen aus nichtrandomisierten Studien: 15 % besser, 40 % gleich und 45 % schlechter im Visus. In der „Submacular Surgery Trial“ (SST)- Studie zeigte sich nach dem Eingriff bei >80 % der Patienten ein Visus <0,1.
- ▼ Komplikationen: Rhegmatogene Netzhautablösungen (7–10 %), progressive Kataraktbildung (88 %), Entwicklung einer proliferativen Vitreoretinopathie (PVR, unterschiedliche Angaben), Rezidiv der CNV (40 %).
- Makulatranslokation: Verlegen der retinalen Foveaschichten auf ein intaktes RPE- und Choriokapillarisareal entweder durch sklerale Faltung (limitierte Translokation) oder zirkuläre 360-Retinektomie mit Rotation der gesamten Netzhaut (Makularotation) oberhalb oder unterhalb des bestehenden CNV-Bereichs.
 - ▼ Linsenentfernung zur kompletten peripheren Vitrektomie erforderlich (bei Makularotation).
 - ▼ Komplikationen: Hornhautdekomensation (1–5 %), zystoides Makulaödem (13–39 %), rhegmatogene und PVR-Amotio retinae (8–42 %), macular pucker (7–28 %), Hypotonie (3–28 %), Makulaforamen (1–8 %), subretinale und vitreale Blutung. Die Makularotation führt immer zu verkippter Bildwahrnehmung und erfordert eine operative Verlegung der äußeren Augenmuskeln. Die limitierte Translokation ist nur für relativ kleine CNV von maximal 2 Papillenflächen geeignet.
- RPE-Patch-Transplantation: Ein Transplantat aus RPE-Zellen, Bruch-Membran und Chorioidea von der Peripherie wird nach CNV-Extraktion unter die erkrankte Fovea verpflanzt.
- Subretinale RPE-Transplantation: Transplantierte autologe oder embryonale RPE-Zellen überleben zwar im Subretinalraum, Visusbesserungen oder Stabilisierungen konnten bisher aber nicht erzielt werden. Abstoßungsreaktionen mit Ödembildung wurden beobachtet. Geprüft wurde auch der RPE-Ersatz durch Pigmentepithel aus der Iris.
- Stammzelltransplantation bei AMD: Bisher existieren lediglich begrenzte Erfahrungen einzelner Operateure ohne Kontrolle durch randomisierte Langzeitstudien. Irispigmentepithelzellen sowie retinale Pigmentepithelzellen wurden in den subretinalen Raum transplantiert. Der Erfolg wurde bei der Anwendung am Menschen z. T. durch Immunreaktionen limitiert. Nachweisbare Visusbesserungen wurden bisher nicht beschrieben. Stabilisierungen wurden nur im untersten Visusspektrum beschrieben bei bereits verlorener Foveafunktion (Visus < 0,1) und ohnehin zu erwartendem Sistieren der Progredienz.
- Kombination aus CNV-Extraktion und RPE-Patch-Transplantation: Die chirurgischen Verfahren spielen bei der Behandlung der exsudativen Makuladegeneration heutzutage nur noch bei CNV mit ausgedehnter subretinaler Blutung eine Rolle. Dabei wird bei kleinen und mittelgroßen Blutungen die Injektion des gentechnisch hergestellten Enzyms rekombinanter Gewebeplasminogenaktivator (r-TPA) und die Gaseingabe meist mit Applikation eines VEGF-Antagonisten durchgeführt. Alternativ wird nach Pars-plana-Vitrektomie (PPV) und Peeling der Membrana limitans interna (ILM) r-TPA subretinal appliziert. Auch dabei werden zusätzlich expandierendes Gas sowie VEGF-Antagonisten appliziert.
- Radiotherapie: Das Ziel der Bestrahlung ist die selektive Inhibition der Proliferation chorioidaler Neovaskularisationen durch den Einfluss auf sich teilende Zellen bei klassischer, okkulten und nichtabgrenzbarer CNV. Für die Strahlentherapie der AMD stehen die Teletherapie und die Brachytherapie zur Verfügung. Zur Teletherapie (perkutane Strahlentherapie) wurden anfangs Linearbeschleuniger eingesetzt. Spätere Studien haben stereotaktische Bestrahlungstechniken und zuletzt mikrokollimierte 100kV Quellen verwendet. Zur Brachytherapie wurden entweder episklerale oder epimakuläre Strahlenträger über einen Pars-plana-Zugang eingesetzt.
- Methode: Meist externe Photonentherapie, selten Protonenbestrahlung oder Plaques. Die meisten Studien sind Kurzzeitbeobachtungen, nicht randomisiert und standardisiert. Bestrahlungsdosis 10–24 Gy, meist fraktioniert (Cabernet Studie/Intrepid Studie).
- Ergebnisse der Studie mit externer Radiotherapie (External Beam Radiation Therapy, EBRT): Nach 2 Jahren Visus in 6 % besser, 38 % stabil und 56 % schlechter bei mittlerer Sehschärfe von < 0,05. Eine multizentrische randomisierte Studie in Europa zeigte sowohl für die Gruppe der klassischen als auch die der okkulten CNV keinen Vorteil der bestrahlten Augen gegenüber dem Spontanverlauf bei unbehandelten Augen.
- Komplikationen: Bestrahlungsassoziierte chorioidale Neovaskulopathie („radiation associated chorioidal neovascuopathy“, RACN) mit Zunahme der Exsudation aus den dilatierten CNV-Randbereichen (10 %), Bestrahlungsretinopathie mit vasoookklusiver Mikroangiopathie.

- Die Resultate aller publizierten Studien zur perkutanen Strahlentherapie der AMD wurden 2010 zusammengefasst. Dabei ergab sich kein Anhalt für einen positiven Effekt der primären perkutanen Strahlentherapie bei exsudativer AMD.
 - Mit dem Vidion-System zur epiretinalen (intraokularen) Brachytherapie der exsudativen AMD erfolgte die Strahlentherapie mit einem auf Strontium beruhenden Afterloading-System bei dem über einen 3 Port Pars-plana-Zugang im Rahmen einer Vitrektomie ein Strontiumdraht mit einem handgehaltenen Applikator in der Nähe der Makula gebracht wurde. Vergleichlich wurde die Therapie mit Ranibizumab (Kontrollarm) mit der Therapie von Ranibizumab und epiretinaler Brachytherapie. Das Ergebnis dieser CABERNET-Studie zeigte, daß die Ergebnisse im Brachytherapiearm deutlich schlechter ausfielen als im Kontrollarm.
 - Die mikrokollimierte Megavolttherapie erlaubt eine nichtinvasive Bestrahlung des hinteren Augenpols. Die Intrepid-Studie verglich die Therapie bestehend aus IVOM mit VEGF-Antagonisten und Sham-Bestrahlung mit IVOM und 16 Gy- oder 24 Gy-Bestrahlung. Nach einem Jahr war die Injektionsfrequenz in den Bestrahlungsarmen geringer (2,64 bzw. 2,43 und bei Sham-Bestrahlung 3,47 Injektionen). Diese Therapie wird als mögliche Second-line-Therapieoption bei über 6 Monate therapieresistenter exsudativer AMD betrachtet, falls der CNV Durchmesser maximal 4 mm beträgt.
- Photodynamische Therapie (PDT): Ziel dieser Therapie ist die selektive Photothrombose klassischer und okkulten CNV ohne thermische Schädigung benachbarter Netzhautstrukturen.
- Methode: i.v.-Applikation eines primär nichttoxischen Photosensibilisators. Nach Anreicherung des Farbstoffes im Zielgewebe gezielte Lichtaktivierung und Induktion lokalisierter photochemischer Prozesse im CNV-Gefäßnetz. Thrombose der CNV durch intraluminalen Gefäßschaden. Ausgedehnte experimentelle Studien zeigen CNV-Verschluss ohne Schädigung benachbarter Photorezeptoren. Sensibilisatoren meist Porphyrine (z. B. Verteporfin), Aktivierung mit langwelligen Diodenlasern und subthermischen Energien.
 - Klinische Studien demonstrieren kompletten, PDT-induzierten CNV-Verschluss, jedoch partielles Rezidiv mit Restleckage 3 Monate nach einmaliger PDT. Behandlungsstrategie in aktuellen randomisierten Langzeitstudien besteht in 3-monatigen Behandlungsanwendungen, solange die CNV eine aktive Leckage zeigt. Progrediente Involution der CNV im Verlauf.
 - Ergebnisse: Visus stabil oder besser bei 59,1 % der PDT-behandelten Patienten und 31,3 % der „Placebo-Patienten“ nach 2 Jahren in der Gruppe der vorwiegend klassischen CNV. Bei 13 % der behandelten Augen Visusanstieg innerhalb von 2 Jahren. Komplikationen sind retinale Gefäßverschlüsse bei Überdosierung, subretinale Blutungen im CNV-Areal, vorübergehende Störungen der Choriokapillarisperfusion, RPE-Atrophie bei zu häufiger Applikation.
 - Die PDT ist ein ambulantes, wenig invasives Verfahren ohne signifikante Nebenwirkungen und mit Wiederholbarkeit. Funktionell bei frühzeitiger Anwendung Erholung der Netzhautfunktion möglich mit komplettem Rückgang zentraler Skotome. Verschiedene positiv verlaufene Studien führten zur Einführung dieses Verfahrens in die klinische Routine, es stand somit das erste selektive Behandlungsverfahren zur Verfügung. Nachteile sind die häufigen Wiederbehandlungen und die Sehschärfenergebnisse, die sich im Durchschnitt deutlich unter dem Ausgangsvisus befinden. Gründe hierfür sind therapieinduzierte Entzündungsreaktionen gekoppelt mit einer vermehrten Expression von Wachstumsfaktoren, insbesondere VEGF.
 - Die PDT wird heutzutage vor allem bei der Sonderform PCV in Kombination mit VEGF-Inhibitoren eingesetzt. Hierzu liegen vielversprechende Ergebnisse vor.
- Intravitreale Injektion von VEGF-Antagonisten: Ziel ist die selektive Inhibition neovaskulärer Proliferationen auf Choriokapillarebene mit CNV-Rückbildung oder Inaktivierung bestehender CNV-Komplexe durch VEGF-Antagonisten. Die Intravitreale Operative Medikamentenapplikation (IVOM) von VEGF-Antagonisten (zugelassen: Ranibizumab und Aflibercept und off-label Bevacizumab) stellt heutzutage die empfohlene Therapie dar. VEGF ist ein wichtiger Faktor in der Pathogenese der CNV, der das CNV-Wachstum initiiert und unterhält. VEGF wird physiologischerweise von RPE-Zellen sowie retinalen zellulären Anteilen gebildet. Infolge altersabhängiger Veränderungen in der Bruch-Membran im RPE wird VEGF stimuliert. Dies führt zu pathologischem Gefäßwachstums sowie einer Steigerung der Gefäßpermeabilität und dadurch zur Leckage aus den neugebildeten Gefäßen mit der Folge eines Makulaödems. Die Ausschüttung von VEGF wird durch Hypoxie verstärkt. Zusätzlich zur gesteigerten Expression von VEGF müssen weitere Faktoren bei der Entstehung einer CNV beteiligt sein. Neben der Verdickung der Bruch-Membran und Ablagerungen an der Basis der RPE-Zellen (Basal laminar deposits) sind dies Lipofuszin, Drusen, Entzündungsmediatoren und weitere Wachstumsfaktoren: So ist auch der „Platelet derived growth factor“ (PDGF) an der Neoangiogenese

Abb. 42.6. Die Konvergenzreaktion mit den zugehörigen Bahnen: Eine Steuerung kann über propriozeptive Fasern bei Kontraktion der beiden Mm. recti mediales erfolgen, die Auslösung aus dem okzipitalen Blickzentrum über visuelle Stimuli von der Retina. (nach Lanz u. Wachsmuth 1979)



1.6 Pupillen- und Konvergenzreaktion

■ Afferenzen für den Pupillarreflex führen über Sehnerv, Chiasma und Kollaterale auf dem Weg zum Corpus geniculatum laterale zur Area praectectalis. Von dort laufen die Impulse für den Pupillarreflex zu den parasympathischen Okulomotoriuskernen weiter rostral im Mittelhirn (Edinger-Westphal-Kerne). Motorisch erfolgt eine Umschaltung im Ganglion ciliare in der Orbita zum M. sphincter pupillae. Eine Engstellung der Pupille wird auch zusammen mit der Akkommodation über ebenfalls parasympathische Okulomotoriusfasern bewirkt. Mit dem Fixieren eines nahen Gegenstandes tritt eine Konvergenz der beiden Sehachsen ein; die Bahnen der dabei auftretenden Konvergenzreaktion sind in Abb. 42.6 dargestellt. Die Konvergenzreaktion der äußeren Augenmuskeln wird nicht von der Sehbahn, sondern von einem Mittelhirnzentrum gesteuert. Der Konvergenzreflex erfolgt über propriozeptive Fasern durch Kontraktion der beiden Mm. recti mediales. Die Pupillenengstellung beginnt erst, nachdem Akkommodation und Konvergenz bereits fortgeschritten sind.

■ Der sympathisch innervierte M. dilatator pupillae regelt die Grundeinstellung der Pupillenweite; bei Schädigung oder Lähmung des Halssympathikus kommt es daher zur Miosis (1), die zusammen mit einer Ptosis (2), (Müller-Oberlidmuskel, Pars sacci lacrimalis des M. or-

bicularis oculi) und einem (scheinbaren, durch die enge Lidspalte vorgetäuschten) Enophthalmus (3) zum Bild des Horner-Symptomenkomplexes (Trias) führt. Der M. dilatator pupillae wird sympathisch von Neuronen aus dem ziliospinalen Zentrum des Rückenmarks vom 8. Zervikal- bis 2. Thorakalsegment versorgt.

■ Lichtreize wirken über die Pupillarreaktion nicht nur auf das beleuchtete Auge, sondern sie werden durch die Sehnervenkreuzung konsensual beantwortet. Der Regelbereich liegt bei Jugendlichen etwa zwischen einer Pupillenweite von 2,8–7,8 mm Durchmesser und erreicht dann ein Flächenverhältnis von 1 : 8. Es werden aber auch Zahlen bis zu 1:16 angegeben. Dieses Reaktionsverhältnis nimmt mit zunehmendem Alter deutlich ab. Zur pharmakologischen Beeinflussung der Pupillenweite zu Untersuchungszwecken werden nicht mehr die langwirkenden Hemmsubstanzen des Parasympathikus, sondern Sympathikomimetika benutzt, welche den Ziliarmuskel unbeeinflusst lassen.

1.7 Tränenflüssigkeit, Kammerwasser, Augeninnendruck

■ Die Tränenflüssigkeit stammt zu 90–95 % aus der über dem lateralen Augenwinkel gelegenen Tränen-drüse mit einer Pars orbitalis und einer kleineren Pars palpebralis. Das Sekret wird über 6–12 kurze Ausfüh-

Tränenflüssigkeit	Messdaten
Produktionsmenge	1–4 µl/min
Volumen	6,3 µl
Umsatzrate normal	12–16 µl/min
Umsatzrate stimuliert	300 µl/min
Schichtdicke total	8–9 µm
Lipidschicht	0,1–0,2 µm

Elektrolyte	Tränenflüssigkeit	Serum
Na ⁺	120–170 mmol/l	135–150 mmol/l
K ⁺	6–14 mmol/l	3,5–5,5 mmol/l
Ca ²⁺	0,3–2,0 mmol/l	2,15–2,75 mmol/l
Mg ²⁺	0,3–1,1 mmol/l	0,66–0,91 mmol/l
Cl ⁻	106–135 mmol/l	98–112 mmol/l
HCO ₃ ⁻	26 mmol/l	22–26 mmol/l
PO ₄ ³⁻	0,07 mmol/l	0,77–1,55 mmol/l
Albumine	3,94 g/l	35–55 g/l

Tabelle 42.2. Physikalische Daten und biochemische Zusammensetzung der Tränenflüssigkeit im Vergleich mit dem Serum

Tabelle 42.3. Physikalische Daten und biochemische Zusammensetzung des Kammerwassers

Stoffe	Messdaten
Volumen	0,15–0,35 ml
Brechungsindex	1,334
Relative Viskosität (H ₂ O = 1)	1,024–1,040
Dichte	1,02–1,04
Na ⁺ , K ⁺ , Mg ²⁺	Entsprechen etwa dem Serumwert
Ca ²⁺	Etwa 0,5 des Serumwertes
PO ₄ ³⁻	Etwa 0,5 des Serumwertes
Cl ⁻	126–134 mmol/l
Protein	0,45 g/l
Glukose	2,42 mmol/l

rungsgänge im Fornix conjunctivae superior abgegeben. Die Innervation erfolgt parasymphatisch aus dem N. intermedius des N. facialis, aber auch sympathisch aus dem Halssympathikus mit Fasern, die die A. lacrimalis begleiten. Der Tränenfilm ist erforderlich zum Erhalt der Oberflächenstruktur der Hornhaut; er wird verstärkt bei Reizung des N. trigeminus. Die restlichen 5–10 % der Tränenflüssigkeit stammen aus den akzessorischen Tränendrüsen Krause und Wolfring, die sich im superioren Fornix befinden.

■ Der Abfluss erfolgt über 2 dünne „Tränenpunkte“ im medialen Lidwinkel in den Saccus lacrimalis, der in den unteren Nasengang mündet. Eine Überproduktion oder eine Abflussbehinderung führt zu Epiphora (Tränenträufeln). Die Zusammensetzung der Tränenflüssigkeit ist der Tabelle 42.2 zu entnehmen.

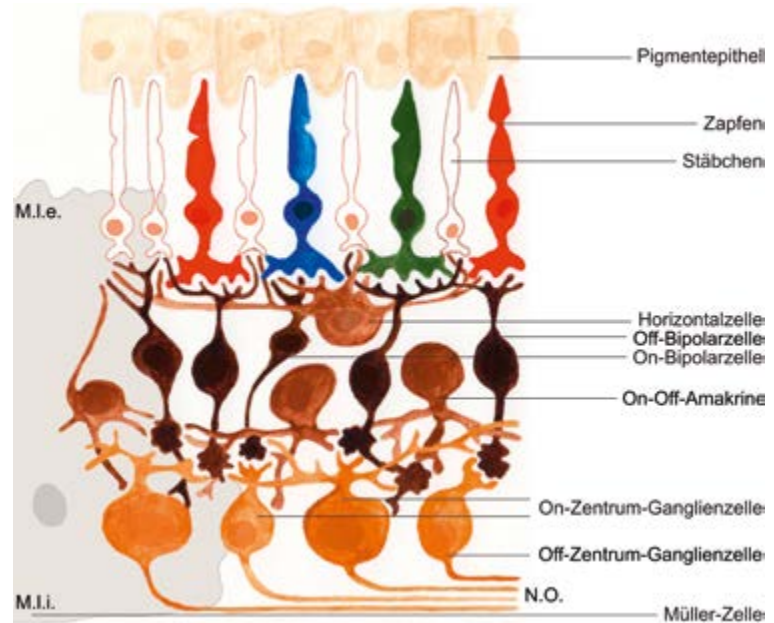
■ Die Epithelzellen des Ziliarkörpers liefern das Kammerwasser quasi als ein Ultrafiltrat des Plasmas. Die chemische Zusammenstellung ist in Tabelle 42.3 dargestellt. Das Kammerwasser gelangt aus der hinteren Augenkammer durch die Pupille in die vordere Augenkammer, die es durch den Schlemm-Kanal am Kammerwinkel verlässt, und fließt in das venöse Gefäßsystem ab. Unter physiologischen Bedingungen erweitert sich bei einer Miosis der Kammerwinkel, dass der Abfluss erleichtert wird, während eine Mydriasis den Abfluss erschwert. Der normale Augeninnendruck liegt zwischen 10 und 22 mm Hg, bei einem Mittelwert von 15 ± 5 mm Hg. Messmethoden sind im klinischen Teil abgehandelt.

1.8 Aufbau der Netzhaut

■ Die anschließende funktionelle Betrachtung der Netzhaut folgt nicht dem Weg des Lichts vom Glaskörper zur Chorioidea, sondern dem der Nervenbahnen in umgekehrter Richtung (Inversionsauge; das Licht muss durch das gesamte Stratum cerebrale retinae hindurch, bevor es den lichtempfindlichen Teil der Photorezeptoren erreicht).

■ Das 1. Neuron umfasst die mit dem Pigmentepithel in engem Kontakt stehenden Photorezeptoren, deren Zellkerne die äußere Körnerschicht bilden. Das 2. Neuron (s. auch Abb. 43.14) entspricht der inneren Körnerschicht, in der die bipolaren Nervenzellen zusammen mit Horizontalzellen (Synapsen zwischen 1. und 2. Neuron) und amakrinen Zellen (Synapsen zwischen 2. und 3. Neuron) ein weit verzweigtes Netzwerk darstellen; diese Schicht wird auch als Ganglion retinae bezeichnet. Das 3. Neuron liegt dem Glaskörper am nächsten in Form großkerniger multipolarer Ganglienzellen, deren Kerne die Ganglienzellschicht bilden (Ganglion opticum, Abb. 42.7).

Abb. 42.7. Schichtaufbau der Retina mit der Lage der 3 Neuronen. *M.l.e.* Membrana limitans externa; *M.l.i.* Membrana limitans interna; *N.O.* N. opticus



■ Das Pigmentepithel sendet nach innen Fortsätze zwischen Stäbchen und Zapfen aus, die bei starker Belichtung bis nahezu an die Membrana limitans externa (Abb. 42.7) reichen können. Sie stehen in engem Kontakt mit den Photorezeptoren, deren verbrauchte Außensegmente (Membranscheibchen bzw. Membraneinfaltungen) sie phagozytieren und deren Metabolismus sie regenerativ unterhalten. Die Pigmentschicht ist nur an zwei Stellen mit der Schicht der Sinneszellen fest verwachsen: an der Ora serrata (Übergang zum Ziliarkörper im vorderen Endbereich der Choriokapillaris) und dem Sehnerveneintritt. Ansonsten sind die beiden Schichten nur locker aneinandergelagert, was bei der Entstehung einer Ablatio retinae von Bedeutung ist: Eine Trennung hat den Untergang der lichtempfindlichen Außenglieder der Sinneszellen zur Folge. Daneben stellt das Pigmentepithel eine stark lichtabsorbierende Schicht dar.

■ In der auf die Pigmentschicht folgenden Schicht der Photorezeptoren stehen Stäbchen und Zapfen in einem Verhältnis von etwa 120 zu 6–7 Mio. In der Fovea centralis, dem Schnittpunkt der optischen Achse mit der Retina, kommen keine Stäbchen vor; die Zapfendichte ist hier am größten. Der Durchmesser der Zapfenaußenglieder liegt bei etwa 2 µm.

■ Wie bereits erwähnt, beträgt das Auflösungsvermögen des menschlichen Auges etwa 1 Winkelminute, was am Augenhintergrund etwa 5 µm entspricht. Es brauchen zwischen 2 erregten Zapfen nur 1 bis 2 weniger erregte zu liegen, um eine getrennte Wahrnehmung zu ermöglichen (s. auch Abschn. 1.9).

■ Genau genommen geht es um rezeptive Felder mit unterschiedlicher Erregung im Zentrum und dessen Peripherie.

■ Die Stäbchen enthalten in ihrem äußeren Abschnitt mehrere 100–1000 Membranscheibchen, die Zapfen etwa ebenso viele Membraneinfaltungen. An den Außensegmenten erfolgt eine Regeneration unter Phagozytose durch das Pigmentepithel. Dabei werden die Rezeptorscheibchen der Stäbchen vorwiegend morgens – durch Helligkeit ausgelöst – phagozytiert. Die entsprechenden Strukturen der Zapfen werden insbesondere in der Dunkelpphase des Tag-Nacht-Zyklus vermehrt durch hydrolytische Enzyme aus den Lysosomen des Pigmentepithels abgebaut. In die Lipidaußenschicht der Plasmamembran der „Disci“ ist Rhodopsin eingelagert.

■ Bei den Sehfärbstoffen enthalten Stäbchen und Zapfen das gleiche Retinal, jedoch unterschiedliche Opsine. Durch Lichteinwirkung wird – vereinfacht beschrieben – das 11-cis-Retinal in die All-trans-Form überführt. Es löst sich dabei vom Opsin (Abb. 42.8). Dabei wird ein Impuls am Rezeptor ausgelöst, der zu einer Hyperpolarisierung und Abnahme der Na⁺-Leitfähigkeit führt. Man hat versucht, diesen Stoffwechselweg medikamentös zu beeinflussen, um so der trockenen AMD entgegenzuwirken, bislang jedoch ohne Erfolg.

■ Die spektrale Empfindlichkeit der Stäbchen entspricht weitgehend der Absorptionskurve des in ihnen enthaltenen Rhodopsins (Retinal + Opsin) bei 500 nm und kommt beim Dämmerungssehen (skotopisches Sehen) zum Tragen. Für die Zapfen hat man 3 verschiedene spektrale Empfindlichkeiten für die Farben blau, grün und rot nachgewiesen. Sie ergeben beim Tageslichtsehen (photopisches Sehen) zusammen ein Maximum der Empfindlichkeit bei 555 nm (Abb. 42.9).

■ Die spektrale Empfindlichkeit der 3 Zapfentypen ist in Abb. 42.9 dargestellt. Dabei ist zu berücksichti-

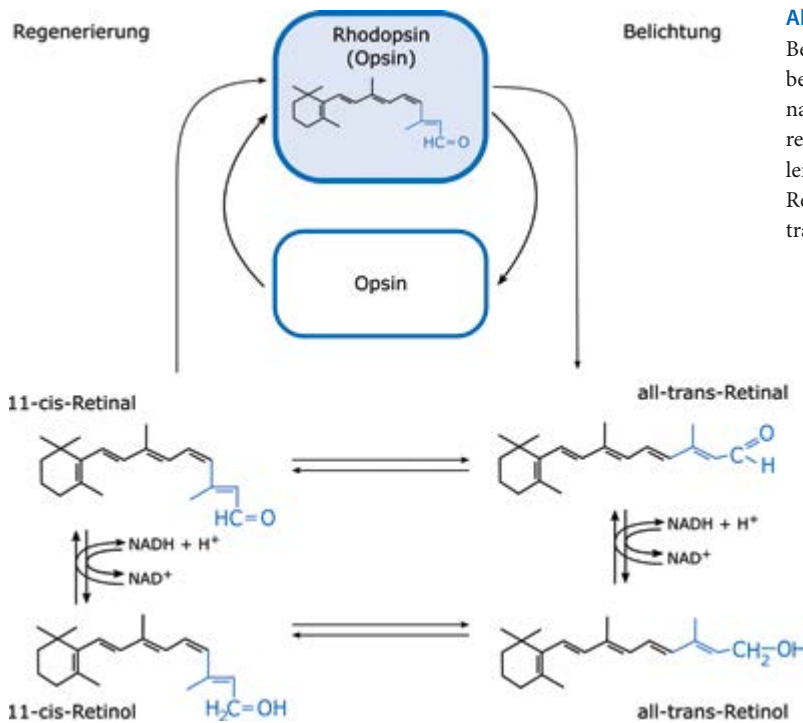


Abb. 42.8. Zyklus des Retinals bei der Belichtung der Photorezeptormembran. Das bei Belichtung entstandene All-trans-Retinal wird später wieder zu All-trans-Retinal reduziert, in 11cis-Retinal überführt und leitet zuletzt wieder als 11cis-Retinal die Regenerierung ein. (Näheres zur Photo-transduktion s. Abschn. 2)

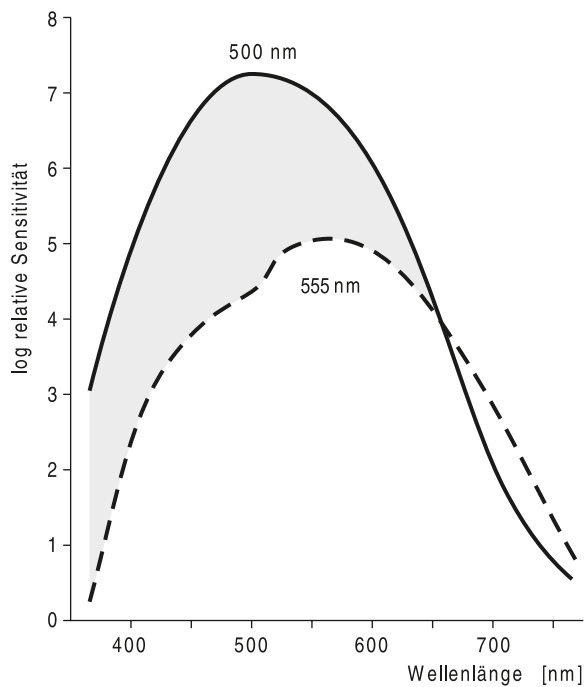


Abb. 42.9. Relative Empfindlichkeit für skotopisches und photopisches Sehen in Abhängigkeit von der Wellenlänge λ der Lichtstrahlen

gen, dass sich die Energiemenge des aufgenommenen Lichts mit der Frequenz erhöht, sich somit reziprok zur Wellenlänge verhält. Blaues Licht von 400 nm hat einen 1,75fachen Energiegehalt gegenüber rotem von 700 nm ($700/400 = 1,75$). Das bedeutet, dass die Wahrscheinlichkeit einer photochemischen Schädigung der Blaurezeptoren größer ist als die der anderen Photorezeptoren, eine Gefährdung, die durch deren geringeren Anteil noch verstärkt wird (Abb. 42.10). In der Literatur wird daher immer wieder (z. B. bei Makuladegeneration) vom bevorzugten Ausfall der Blaurezeptoren berichtet. Zum Schutz des Auges bei intensiver Lichtwirkung muss deshalb außer dem UV-Bereich auch der Blaubereich (bis etwa 450 nm) herausgefiltert werden, was allerdings bei unscharfer Trennung zu einer Farbverfälschung (Gelb-braun-Stich) der Schutzgläser führt. Das gilt sowohl für Sonnenbrillen als auch für das Operationslicht bei Eingriffen, die zu starker Belichtung der Netzhaut führen. Leicht blau getönte Sonnenbrillen sind abzulehnen. Weitere Angaben finden sich unter Farbsehen (Abschn. 1.11).

■ In der Schicht der bipolaren Nervenzellen werden die flachen, am Zapfenfuß befindlichen Zellen hyperpolarisiert (Off-Bipolare), ebenso wie die Horizontalzellen, während die invaginierten bipolaren (On-Bipolare) und die amakrinen Zellen depolarisiert werden. On- und Off-Ganglienzellen aktivieren und hemmen sich gegenseitig und tragen so erheblich zur Kontrast-