

## 12.8 Netzhautdystrophien

### 12.8.1 Retinopathia pigmentosa

**Synonym:** Retinitis pigmentosa

**Definition:** heterogene Gruppe von Erkrankungen mit der Symptomtrias Nachtblindheit, progressiver Visusverlust und Gesichtsfeldverlust aufgrund einer beidseitigen Dystrophie der Photorezeptoren und des retinalen Pigmentepithels.

**Epidemiologie, Ätiologie und Formen:** Die Prävalenz liegt bei ca. **1:3000–5000 Einwohnern**.

Am häufigsten werden die Betroffenen **zwischen dem 5. und 30. Lebensjahr** symptomatisch.

Die Erkrankung ist **genetisch bedingt**: Der häufigste Erbgang ist autosomal-rezessiv (ca. 60 % d.F.), gefolgt von autosomal-dominant (bis 25 % d.F.) und X-chromosomal-rezessiv (ca. 15 % d.F.).

Die häufigste Form und häufigste hereditäre Netzhautdystrophie ist die „klassische“ Retinopathia pigmentosa.

**Rein okuläre Formen:**

- **Stäbchen-Zapfen-Dystrophie** („klassische“ Retinopathia pigmentosa): Zunächst sind die Stäbchen und erst viel später die Zapfen betroffen.
- **Zapfen-Stäbchen-Dystrophie** (inverse Retinopathia pigmentosa): Zunächst sind die Zapfen und erst später die Stäbchen betroffen.
- sektorförmige, unilaterale Retinitis pigmentosa
- Retinitis pigmentosa sine pigmento
- Amaurosis congenita Leber (S.86)
- Retinitis punctata albescens.

**Sekundäre Formen:**

- im Rahmen von Stoffwechselstörungen (z. B. Morbus Refsum, Mukopolysaccharidosen, peroxisomale Störungen).

**Symptomatik und Diagnostik:** Manifestationsalter, Progression und Ausprägung sind vom Vererbungsmodus abhängig.

Die Angaben beziehen sich auf die **Stäbchen-Zapfen-Dystrophie** („klassische“ Retinopathia pigmentosa):

Am Beginn der symptomatischen Phase (häufig bereits in der Kindheit) stehen **Nachtblindheit** (Hemeralopie), erhöhte **Blendungsempfindlichkeit** und **Farbsinnstörungen**.

Später fallen zunehmende **periphere Gesichtsfeldausfälle** auf, letztlich bleibt nur ein röhrenförmiges, zentrales Gesichtsfeld übrig (**Flintenrohr-Gesichtsfeld**).

Da die Makula erst zuletzt betroffen ist, ist der Visus über lange Zeit erstaunlich gut. Die **Orientierung im Raum** wird jedoch bei zunehmender Einengung des Gesichtsfelds **schwieriger**.

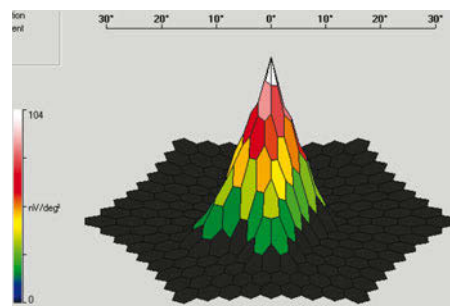
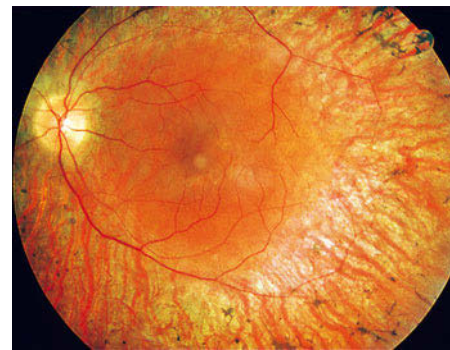
Häufig ist eine Myopie (S.89) assoziiert. In späteren Stadien entwickelt sich eine Katarakt.

Typische Untersuchungsbefunde sind **knochenkörperchenartige Pigmentepithelproliferationen** in der mittleren Netzhautperipherie, die sich langsam weiter nach peripher und nach zentral ausbreiten, enggestellte Arterien und ein reflexarmer Fundus. Im Spätstadium wird die Papille wachsgelb und atrophisch, auch ein Makulaödem ist möglich.

An der **Spaltlampe** fallen eine zellige Glaskörperinfiltration und im Verlauf meist ein hinterer Polstar auf.

**Perimetrie** zur Objektivierung der Gesichtsfeldausfälle.

Im **Elektroretinogramm** wird die Diagnose gesichert: Bereits im Frühstadium fällt eine deutliche Amplitudenabflachung im Bereich der Stäbchen, also in der Netzhautperipherie, auf.



**Abb. 12.14 Retinopathia pigmentosa: fortgeschrittenes Stadium.** Oben: Typisch sind die hauchdünnen Gefäße, die wachsgelbe Papille und die knochenkörperähnliche Proliferation des retinalen Pigmentepithels. Unten: multifokales ERG – erhaltene Zapfenantwort. [Quelle: Lang, Esser, Gareis et al., Augenheilkunde, Thieme, 2019]

**Differenzialdiagnose: „Pseudoretinitis pigmentosa“:**

- posttraumatisch (Retinopathia sclopetaria)
- postinfektiös, z. B. nach Rötelnretinopathie oder Syphilis
- **medikamentöse Retinopathien**, z. B. durch Chloroquin, Chlorpromazin, Tamoxifen oder Phosphodiesterasehemmer
- Nachtblindheit durch Vitamin-A-Mangel
- Siderosis bulbi.

**Therapie und Prognose:** Eine **kausale Therapie** ist derzeit **nicht möglich**, niedrig dosiertes **Vitamin A** soll Verlauf verlangsamen.

**Kantenfilterbrillen** und vergrößernde Sehhilfen verbessern das Restsehvermögen. Experimentelle Methode sind **Retinaimplantate**, die die Funktion der Photorezeptoren simulieren sollen.

Eine Katarakt sollte ggf. operiert werden.

Der Verlauf ist **chronisch-progredient**, viele Patienten sind im Spätstadium praktisch blind.

### 12.8.2 Morbus Stargardt

**Definition:** hereditäre Netzhautdystrophie mit meist autosomal-rezessiver Vererbung.

**Epidemiologie und Ätiologie:** Die Inzidenz liegt bei 1:10 000. Meist beginnt die Erkrankung im Jugendalter.

Letztlich kommt es zu einer Atrophie der retinalen Pigmentepithelzellen.

Der Morbus Stargardt kommt mit und ohne Fundus flavimaculatus (gelbliche, unregelmäßige Flecken um die Makula herum, eventuell bis in die Peripherie hinein) vor.

**Symptomatik:**

- schnell progrediente Visusreduktion, Zentralskotom
- Farbsinnstörung, Photophobie.

### 12.8.3 Morbus Best

**Synonyme:** vitelliforme Makuladystrophie, Best-Makulopathie

**Definition:** hereditäre Netzhautdystrophie mit autosomal-dominanter Vererbung.

**Symptomatik:**

- schnell progrediente zentrale Visusreduktion, Zentralskotom
- Farbsinnstörung, Photophobie.

**Stadien und Diagnostik:** Der ophthalmoskopische Befund ist bereits sehr früh auffällig.

- vitelliformes Stadium: eigelartige Läsion
- Pseudohypopyonstadium: Das gelbliche Material wandert aus den Zellen des Retinaepithels in den subretinalen Raum und sinkt nach unten, sodass sich eine Spiegelbildung ergibt.
- Röhrestadium: weitere Desintegration mit multiplen, irregulären, subretinalen, gelblichen Ablagerungen
- atrophisches Stadium: ovaläre geografische Atrophie
- Narbenstadium: choroidale Neovaskularisationen.

Die Diagnose kann bei Verdacht mittels eines pathologischen Elektrookulogramms (EOG) gestellt werden.

### 12.8.4 Schießscheibenmakulopathie

**Synonyme:** „Bull’s-Eye“-Makulopathie, Chloroquin-Retinopathie

**Definition:** typischer morphologischer Befund bei hereditärer Zapfen-/Stäbchen-Dystrophie oder nach Einnahme einer hohen Gesamtdosis von Chloroquin bzw. Hydroxychloroquin.

**Symptomatik:** Visusabfall, Farbsinnstörungen, Gesichtsfeldausfälle; begleitend evtl. Cornea verticillata (wirbelartige, graubraune Ablagerungen im Hornhautepithel).

**Befunde:** Perizentral betonte Makulopathie, Vasokonstriktion, letztlich Optikusatrophie; Diagnosestellung mittels multifokalen ERGs.

**Prophylaxe:** Regelmäßige ophthalmologische Kontrollen unter Chloroquin-Therapie → ggf. frühzeitiges Absetzen.

**Merke:** Patienten, die z. B. wegen eines SLE über längere Zeit mit (Hydroxy-)Chloroquin behandelt werden, sollten **regelmäßig augenärztlich untersucht** werden!

**IMPP-Fakten**



! Bei der **Retinopathia pigmentosa** treten zu Beginn **Nachtblindheit**, erhöhte Blendungsempfindlichkeit und Farbsinnstörungen auf. Da die Makula zuletzt betroffen ist, bleibt der Visus über lange Zeit gut.

! Da **Tamoxifen** eine **Retinopathie** verursachen kann, sind während der Therapie ophthalmologische Kontrollen indiziert.

!! Nach Einnahme einer hohen Gesamtdosis von **Chloroquin** bzw. Hydroxychloroquin kann eine **Schießscheibenmakulopathie** auftreten, sodass während der Therapie ophthalmologische Kontrollen indiziert sind.

## 12.9 Farbsinnstörungen

**Definition:** Unterschieden werden:

- **Trichromasie:** normaler Farbsinn
- **anomale Trichromasie:** reduzierte Funktion eines Zapfentyps
- **Dichromasie:** Ausfall eines Zapfentyps
- **Protanopie** bzw. **-anomalie:** Rotblindheit bzw. -schwäche
- **Deutanopie** bzw. **-anomalie:** Grünblindheit bzw. -schwäche
- **Tritanopie** bzw. **-anomalie:** Blau-Gelb-Blindheit bzw. -Schwäche
- **Achromasie** (Monochromasie): Ausfall aller Zapfentypen mit kompletter Farbenblindheit, Zentralskotom und reduziertem Visus bei heller Beleuchtung.

### 12.9.1 Epidemiologie und Ätiologie

Am häufigsten sind **X-chromosomal-rezessiv (XR) vererbte Rot-Grün-Störungen**.

**Erworbene Farbsinnstörungen** kommen bei Makulaerkrankungen vor, z. B. bei Morbus Stargardt oder progressiven Zapfendystrophien (Schießscheibenmakulopathie). **Chromatopsien** (passagere Farbverschiebungen) werden durch Medikamente oder toxische Stoffe, z. B. Digitalis und CO (→ Zyanopsie) oder Acetylsalicylsäure und Sulfonamide (→ Xanthopsie) verursacht.

**Praxistipp:** Farbsinnstörungen unter einer **Ethambutol**-Therapie können ein Frühzeichen einer Optikusatrophie sein.

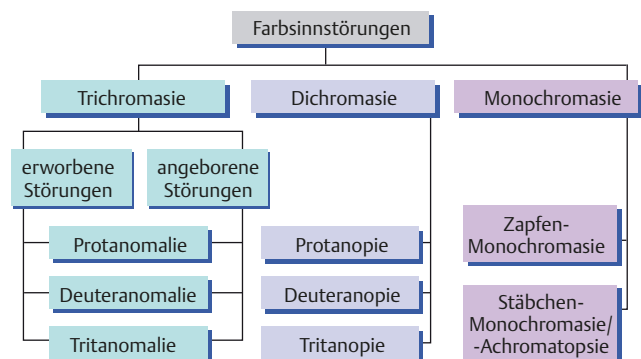


Abb. 12.15 Einteilung der Farbsinnstörungen. [Quelle: Dietze, Die optometrische Untersuchung, Thieme, 2015]

### 12.9.2 Symptomatik

Meist **keine subjektiven Beschwerden**, aber **Probleme im Straßenverkehr** und berufliche Einschränkungen (z. B. Modebranche, Elektriker, Maler).

### 12.9.3 Diagnostik

Farbsinnprüfungen (S. 11). Bei Auffälligkeiten ist eine molekulardiagnostische Untersuchung indiziert.

**Merke:** Aufgrund des **XR-Erbgangs** sind alle Töchter eines Rot-Grün-blinden Mannes asymptotische Konduktorinnen. Keiner seiner Söhne erbt den Gendefekt.

### 12.9.4 Therapie

Bei den angeborenen Formen ist keine Therapie möglich.

## 12.10 Entzündungen der Netzhaut

### 12.10.1 Retinale Vaskulitis

**Definition:** Entzündung der retinalen Gefäße mit zellulärer Infiltration des Glaskörpers.

**Epidemiologie und Ätiologie:** Die retinale Vaskulitis gehört zu den häufigeren Krankheitsbildern. Es sind alle Gefäße der Netzhaut betroffen.

Ursache einer retinalen Vaskulitis:

- **idiopathische** retinale Vaskulitis
- **Systemerkrankungen**, z. B. multiple Sklerose, Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises (SLE, Vaskulitiden wie Behçet-Erkrankung, Granulomatose mit Polyangiitis, Panarteriitis nodosa, Arteriitis temporalis), Sarkoidose
- **Infektionserkrankungen:** Tuberkulose, Borreliose, Listeriose, Brucellose, Syphilis, virale Infektionen, Toxoplasmose.

**Symptomatik:** Sehverschlechterung und/oder Mouches volantes durch zelluläre Glaskörperinfiltration.

Zu den **Komplikationen** zählen retinale Blutungen und Neovaskularisationen.

**Diagnostik:**

- **Spaltlampe:** zelluläre Infiltration des Glaskörpers
- **Ophthalmoskopie:** weißliche präretinale Infiltrate und entzündliche Gefäßeinscheidungen („Kerzenwachsexsudate“), intraretinale Blutungen, Netzhautödem
- **Fluoreszenzangiografie:**
  - zur Beurteilung der entzündlichen Aktivität
  - fleckige Hyperfluoreszenzen und Gefäßleckagen
  - Nachweis von Neovaskularisationen.

**Merke:** Das Vorliegen einer internistischen, immunologischen oder infektiösen Grunderkrankung ist zwingend abzuklären.

**Therapie:** Im Zentrum steht die adäquate Behandlung der Grunderkrankung. Nach Ausschluss einer infektiösen Ursache werden **Glukokortikoide** (lokal und systemisch) gegeben, unter denen die retinale Entzündung meist schnell abklingt.

Bei Neovaskularisationen kann eine Laserkoagulation ischämischer Areale notwendig sein.

### 12.10.2 Morbus Eales

**Synonyme:** Periphlebitis retinae, retinale Perivaskulitis

**Definition:** idiopathische, bilaterale, okklusive Entzündung der retinalen Venen.

**Epidemiologie und Pathogenese:** Betroffen sind v. a. **junge Männer** zwischen 20 und 30 Jahren.

Die Gefäßentzündung führt zu Gefäßverschlüssen und Area- len retinaler Ischämie. Durch erhöhte VEGF-Ausschüttung entstehen Neovaskularisationen und **Netzhaut- und Glaskörperblutungen** sowie fibrovaskuläre retinale Stränge (→ **traktive Amotio retinae**). Eine **Rubeosis iridis** ist möglich.

**Symptomatik und Diagnostik:** **Visusabnahme.**

Diagnostisch sind periphere, kornzieherartig geschlängelte **Shuntgefäße** sowie zentral erweiterte „**Strickleitergefäße**“ und ggf. Neovaskularisationen nachzuweisen. Im Unterschied zur retinalen Vaskulitis besteht keine Glaskörperinfiltration!

**Therapie:** Im Frühstadium kann eine **Laserkoagulation** der betroffenen Venen die Progression verlangsamen. Bei Glaskörperblutungen ist die **Vitrektomie** (S.61) indiziert.

### 12.10.3 Akute retinale Nekrose

**Synonym:** akute Retinaneurose (ARN)

**Definition:** foudroyante, okklusive Entzündung der retinalen Arterien mit Uveitis, die zu einer akuten retinalen Ischämie führt.

**Pathogenese:** Immunvaskulitis mit Netzhautnekrosen im Rahmen verschiedener Virusinfektionen. Die häufigsten **Erreger** sind VZV, HSV, CMV und seltener Rötelnviren.

Es besteht ein erhöhtes Risiko bei Immunsuppression.

**Symptomatik:** **Visusabfall** oder Gesichtsfeldausfälle, **Schmerzen** und **Photophobie**. Meist **unilateraler Beginn**, im Verlauf ist evtl. auch das Partnerauge betroffen.

**Diagnostik:**

- **Spaltlampe:** begleitende Uveitis anterior oder Skleritis, zelluläre Glaskörperinfiltration
- **Ophthalmoskopie:** von peripher nach zentral wandernde, gelb- oder grauweiß getrübe, im Verlauf konfluierende Netzhautareale; verengte retinale Gefäße; in den nekrotischen Gebieten große Netzhautlöcher → evtl. Amotio retinae
- PCR aus Kammerwasser oder diagnostische Pars-plana-Vitrektomie zum **Erregernachweis**
- Antikörperbestimmung im Serum.

**Therapie:**

**Merke:** Die akute retinale Nekrose ist ein Notfall. Nur durch eine sofortige Therapie kann die Erblindung verhindert werden.

Es sollte **sofort** mit der hochdosierten, systemischen Gabe von **Aciclovir + Prednisolon** über 8 Wochen begonnen werden. Zu den weiteren Optionen gehören die intravitreale Gabe von Ganciclovir oder Foscarnet sowie die Vitrektomie mit intraoperativer Aciclovir-Lavage und Laserretinopexie.

**Verlauf:** Als Spätfolgen können **retinale Neovaskularisationen**, eine **Rubeosis iridis**, eine ischämische Optikusatrophie und letztlich eine Phthisis bulbi und Erblindung auftreten.

Bei rechtzeitigem Therapiebeginn verläuft die Abheilung zwar schneller, die Prognose ist dennoch häufig schlecht. Insbesondere bei bestehender Immunsuppression häufig Rezidive.

### 12.10.4 HIV-Retinopathie

Diffuse, **meist asymptomatische Mikroangiopathie** mit Cotton-Wool-Herden und Mikroaneurysmen. Ausgelöst durch das HI-Virus selbst oder indirekt durch Immunkomplexe. Sie tritt bei 9–40 % der Patienten mit AIDS-Vorstufen und bei 50–70 % der AIDS-Patienten auf.

**Therapeutisch** stehen antiretrovirale Substanzen zur Verfügung.

### 12.10.5 Strahlenschäden

**Ätiologie:** Strahlenschäden am Auge sind meist Folge von Tumorbestrahlungen im Bereich der Augen und des Nasen-Rachen-Raumes. Die Gamma-, Neutronen- oder Röntgenstrahlen dringen tief in das Gewebe ein, lösen dort eine Ionisierung aus und führen zur Bildung von Radikalen.

Nach 1–2 Jahren kommt es v. a. an Linse und Netzhaut zu Veränderungen.

**Symptomatik und Befund:** **Ausfall der Wimpern**, Verlust der Becherzellen mit **Sicca-Syndrom**, Visusverlust durch **Linsentrübung** (Cataracta radiationis (S.49)), Optikusatrophie und letztlich **Strahlenretinopathie**. Eine okklusive Vaskulitis führt zu Blutungen und sichtbaren Cotton-Wool-Herden. Neovaskularisationen verursachen Makuladegeneration und sekundäre Amotio retinae.

Weitere mögliche Befunde sind Symbblepharon, Hornhautschädigungen, Uveitis anterior und Glaskörperblutungen.

**Therapie und Prophylaxe:** Aufgrund der peripheren Ischämie und Neovaskularisationen erfordert die Strahlenretinopathie eine **Pars-plana-Vitrektomie** mit Endolaserphotokoagulation.

**Präventiv**, z. B. nach der Brachytherapie großer intraokularer Tumoren, erfolgt eine intravitreale Steroidtherapie oder Anti-VEGF-Therapie.

#### IMPP-Fakten



- ! Ursachen einer **retinalen Vaskulitis** sind u. a. MS, SLE, Behçet-Erkrankung, Granulomatose mit Polyangiitis, Borreliose, Syphilis.
- ! Bei der **retinalen Vaskulitis** treten **zelluläre Glaskörperinfiltrationen** auf.
- ! Bei der **retinalen Vaskulitis** sind in der Fluoreszenzangiografie **fleckige Hyperfluoreszenzen** und **Leckagen** von Netzhautgefäßen zu sehen.

## 12.11 Tumoren der Netzhaut

### 12.11.1 Pigmentepithelhypertrophie

**Synonyme:** Pigmentepithelhyperplasie, kongenitale Hypertrophie des retinalen Pigmentepithels (CHRPE)

**Definition:** asymptomatische, relativ häufige, oft beidseitige, angeborene Hyperpigmentierung des retinalen Pigmentepithels.

**Befunde:** **Ophthalmoskopisch** stark pigmentiertes, scharf begrenztes, flaches Areal. Häufig multiple Herde („Bärenatze“), Wachstum u. U. sehr langsam.

Es handelt sich um eine gutartige Veränderung, weshalb **keine systemische Abklärung (Staging)** indiziert ist.

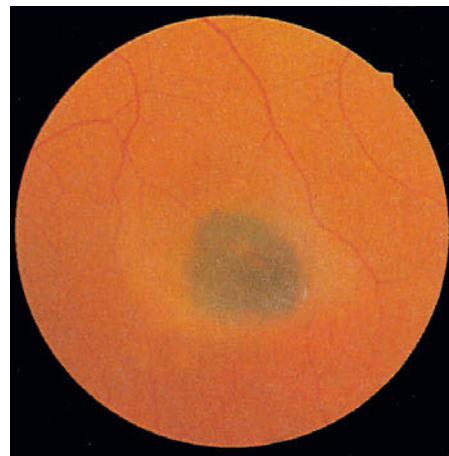


Abb. 12.16 Pigmentepithelhypertrophie. Scharf begrenztes, flaches, dunkelgraues Areal. [Quelle: Burk, Burk, Checkliste Augenheilkunde, Thieme, 2018]

**Therapie:** Eine Behandlung ist nicht erforderlich.

### 12.11.2 Retinoblastom

**Definition:** angeborener, maligner Tumor der retinalen Stammzellen.

**Epidemiologie:** Der **häufigste maligne Augentumor** bei Kindern (Erkrankungswahrscheinlichkeit ca. 1:20 000 Kinder). Weltweit ist von ca. 7000 Fällen/Jahr auszugehen.

Der Tumor manifestiert sich meist **in den ersten 4 Lebensjahren** mit einem Erkrankungsgipfel bei ca. 18 Monaten.

Jungen und Mädchen sind gleich häufig betroffen.

In **ca. 30 % d. F.** sind beide Augen betroffen (**bilaterales Retinoblastom**), in manchen Fällen besteht gleichzeitig auch ein Pinealom (**trilaterales Retinoblastom**).

**Ätiologie und Pathogenese:** Die Ursache ist eine **Mutation** (Inaktivierung oder Deletion) **des Retinoblastom-1-Gens (RB1)** auf Chromosom 13q14. In ca. 60 % d. F. handelt es sich um **spontane Mutationen** (somatische oder neue Keimzellmutationen). Selten sind autosomal-dominant vererbte Keimbahn-Mutationen, bei diesen sind in ca. 85 % d. F. beide Augen betroffen.

RB1 kodiert für das Retinoblastom-Protein, ein Tumorsuppressorprotein. Für die Entwicklung eines Retinoblastoms müssen beide Allele des RB1-Gens defekt sein. Da die Mutationen in allen retinalen Stammzellen bestehen, erklärt sich das oft **multi-lokuläre Auftreten**.

**Symptomatik:** erst spät symptomatisch. Typisch sind **Leukokorie** (weißes Aufleuchten der Pupille bei Beleuchtung, d. h. fehlender Rotreflex der Pupille) und **sekundärer Strabismus**. Weitere mögliche Symptome sind Heterochromie, unilaterale Mydriasis, Exophthalmus, Nystagmus, schmerzhaftes, rotes Auge und Sekundärglaukom.

**Diagnostik:** Die **Ophthalmoskopie** zeigt einen grauweißen, vaskularisierten Netzhauttumor, ggf. mit Infiltration in Glaskörper, Vorderkammer oder Orbita.

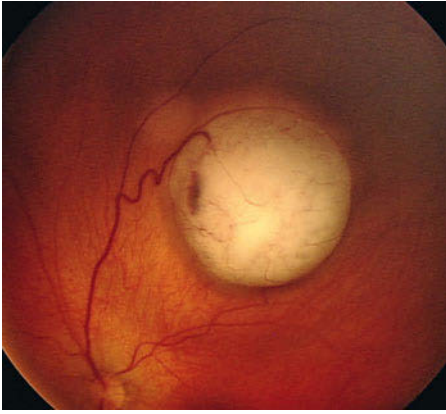


Abb. 12.17 Retinoblastom. Retinoblastom mit deutlichen tumoreigenen Gefäßen. [Quelle: Kellner, Heimann, Wachtlin, Lommatzsch, Atlas des Augenhintergrundes, Thieme, 2020]

Mithilfe **bildgebender Verfahren** (Sonografie, Röntgen, CT, MRT) wird die lokale Tumorausdehnung bestimmt, nach Metastasen gesucht (ZNS inkl. Rückenmark, Lymphknoten) und das Vorhandensein eines Pinealoms abgeklärt.

Als Tumormarker kann **CEA** erhöht sein.

Da der Tumor genetisch bedingt ist, sollten auch die **Geschwister untersucht** werden. Bei Verdacht auf eine autosomal-dominante Vererbung ist eine **genetische Beratung** indiziert.

**Merke:** Eine **Leukokorie** ist so lange als ein Retinoblastom zu betrachten, bis das Gegenteil bewiesen ist. Bei jedem Kind mit **Strabismus** ist zum Ausschluss eines Retinoblastoms eine Funduskontrolle in Mydriasis indiziert. Eine **Tumorbiopsie** ist aufgrund der Gefahr einer Verschleppung von malignen Zellen **kontraindiziert**.

**Pathologie:** Retinoblastome wachsen **endophytisch** (ins Bulbusinnere) und/oder **exophytisch** (nach außen).

Histologisch fallen undifferenzierte maligne Retinoblasten mit basophilen Nuclei und wenig Zytoplasma, **Rosettenformationen** (Flexner-Winterstein-Rosetten) und **Kalzifikationen** auf.

Der Tumor kann sich über den N. opticus **nach intrazerebral** ausbreiten, in die Orbita einbrechen oder auch systemische **Metastasen** bilden (v. a. Leber, Knochen).

**Therapie:** Die Therapie erfolgt immer **multidisziplinär** und in individueller Abwägung.

- **kleine Tumoren** (< 4 Papillendurchmesser):
  - thermische Laserkoagulation
  - Kryokoagulation
  - lokale Strahlentherapie, vorzugsweise Beta-Applikator
- **große Tumoren:**
  - systemische Polychemotherapie (z. B. Vincristin + Carboplatin + Etoposid), ggf. gefolgt von Kryo- oder Brachytherapie
  - lokale Chemotherapieverfahren: intraarterielle Chemotherapie über die A. ophthalmica, subkonjunktivale oder intravitreale Chemotherapie
  - neuer Ansatz: Protonenbestrahlung
  - Enukleation (heute i. d. R. vermeidbar).

**Merke:** Wegen des hohen Metastasierungsrisikos ist eine **operative Eröffnung des Auges** zur selektiven Tumorentfernung **kontraindiziert**.

**Prognose und Nachsorge:** Ohne Behandlung liegt die **Letalität** bei **>99%** (v. a. aufgrund von Hirnmetastasen). Durch eine optimale Therapie lässt sie sich auf **<10%** (beidseitiger Tumor: ca. 8%) senken; beim trilateralen Retinoblastom jedoch weiterhin hoch.

Die Metastasierungsrate unter Therapie liegt **<10%**, allerdings treten häufig **Zweitumoren** (oft **Osteosarkome**) mit meist schlechter Prognose auf.

Nach unilateralem Retinoblastom muss das Partnerauge **5 Jahre lang** vierteljährlich kontrolliert werden.

### 12.11.3 Retinales Astrozytom

**Synonym:** astrozytisches Hamartom

**Definition:** seltener, kongenitaler, von den Astrozyten ausgehender Tumor der Retina. Es gehört zu den **Phakomatosen**.

**Epidemiologie:** Selten, fast immer assoziiert mit **tuberöser Sklerose**, seltener mit Neurofibromatose.

**Symptomatik und Diagnostik:** Meist **asymptomatisch**, selten Visusverlust durch Amotio retinae oder Glaskörperblutung.

Oft zufällig bei einer Augenuntersuchung entdeckt. In der Ophthalmoskopie zeigen sich **einzelne oder multiple, weißliche, maubbeerartige, häufig verkalkte Tumoren** mit einer Größe von 1–2 Papillendurchmessern. In der Fluoreszenzangiografie weisen die Tumoren im Blaulicht eine Eigenfluoreszenz auf.

**Therapie:** Im Verlauf wächst der Tumor nur selten, sodass eine Therapie **nur bei Komplikationen** indiziert ist.

#### IMPP-Fakten



! Die **Pigmentepithelhypertrophie** zeigt sich in der Ophthalmoskopie als stark pigmentierte, scharf abgegrenzte, flache Läsion des Fundus.

! Bei der **Pigmentepithelhypertrophie** ist keine systemische Abklärung (Staging) notwendig.

! Das Leitsymptom des **Retinoblastoms** ist die **Leukokorie**.

! Beim **Retinoblastom** ist die medikamentöse Erweiterung beider Pupillen zur **Untersuchung des Augenhintergrunds** indiziert.

## 12.12 Verletzungen der Netzhaut

### 12.12.1 Commotio retinae

**Synonym:** Berlin-Ödem

**Definition:** peripheres Netzhautödem entlang der Gefäße am hinteren Augenpol, das durch ein stumpfes Bulbustruma aufgrund eines **Contrecoup-Effektes** verursacht wird.

**Symptomatik und Befund:** sehr häufig asymptomatisch. Eine Beteiligung der Makula kann nach einigen Stunden zu einer Visusabnahme führen.

Es zeigen sich ein retinales Ödem und evtl. Blutungen. Schwellung und weißliche Trübung der parafovealen Retina (**Berlin-Netzhautödem**).

**Verlauf:** Häufig bildet sich das Ödem spontan zurück, evtl. entsteht aber auch ein Netzhautforamen, das (auch nach Jahren) zu einer Amotio retinae führen kann. Weitere sekundäre Veränderungen sind eine Gliose oder eine Pigmentepithelatrophy.