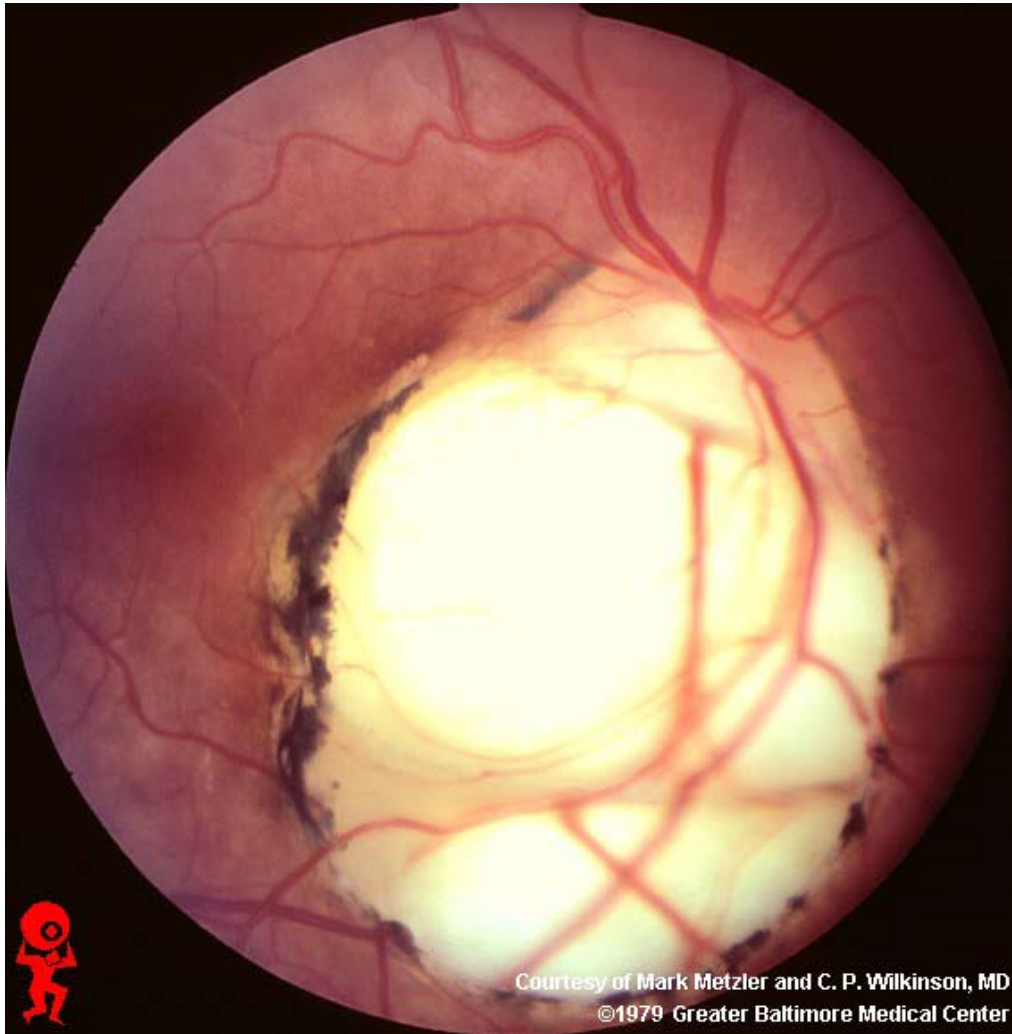


Besonderheiten:

- Oft Kinder oder junge Erwachsene betroffen
- Aufklärung der Eltern/Familie
- Familiäre Häufung

- Krankheitswert

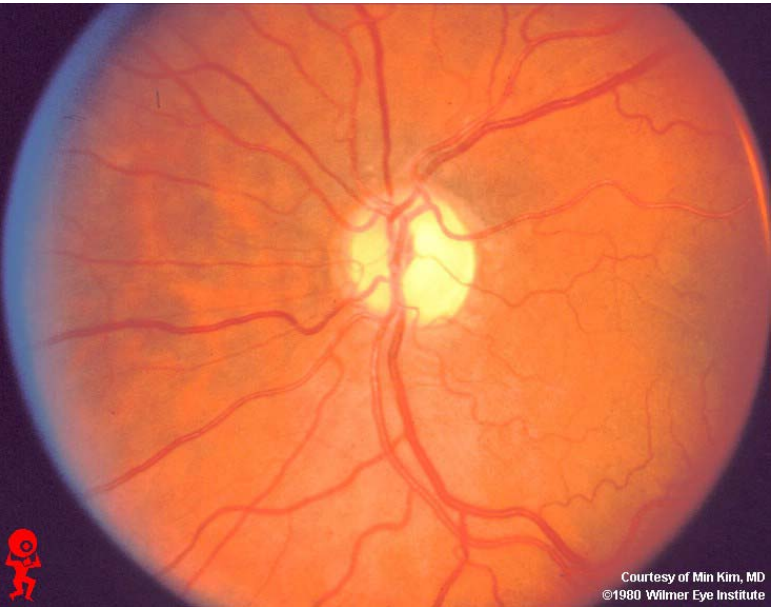
- Behandlung oft sehr komplex, manchmal nicht möglich
- Rehabilitation wichtig



Kolobom der Papille

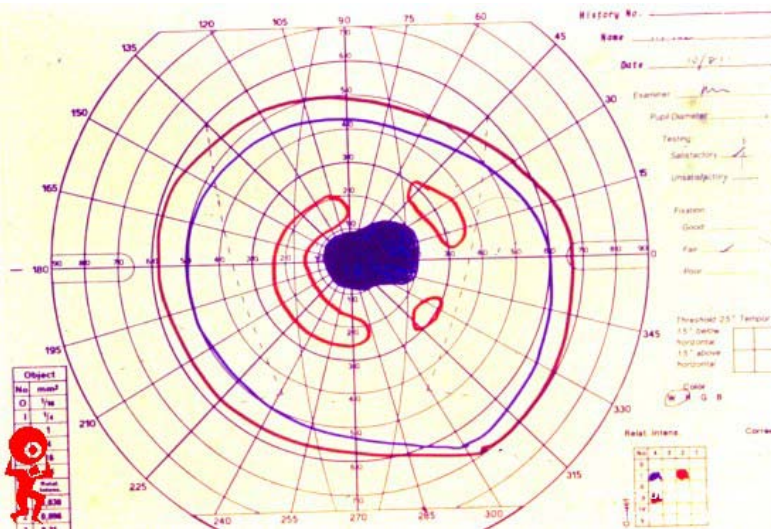
Funktion hier 1,0
großer Gesichtsfelddefekt





Lebersche kongenitale Optikusatrophie

- meist junge Männer
- meist beidseitig zweizeitig
- Zwischenstadien mit Papillenschwellung
- meist Endvisus 0,05
- keine Therapiemöglichkeit
- Diät: Vit.B12 reich
- Verzicht auf blausäurehaltige Nahrungsmittel
- Rauch- und Alkoholverzicht
- LHON Gen (mt DNS 11778)
- mitochondriale Vererbung!!!



Aderhautkolobom

PG: unvollständiger Schluß des Augenbechers



Courtesy of Justin L. Gottlieb, MD and J. Donald Gass, MD
©1994 Bascom Palmer Eye Institute



Courtesy of Mark Metzler and C. P. Wilkinson, MD
©1978 Greater Baltimore Medical Center

M.Coats

- massive Exsudate und Gefäßanomalien
- meist Knaben
- immer einseitig



Tx: Laserkoagulation, kryokoagulation, Vitrektomie

Hypertrophie des retinalen Pigmentepithels: bear tracks

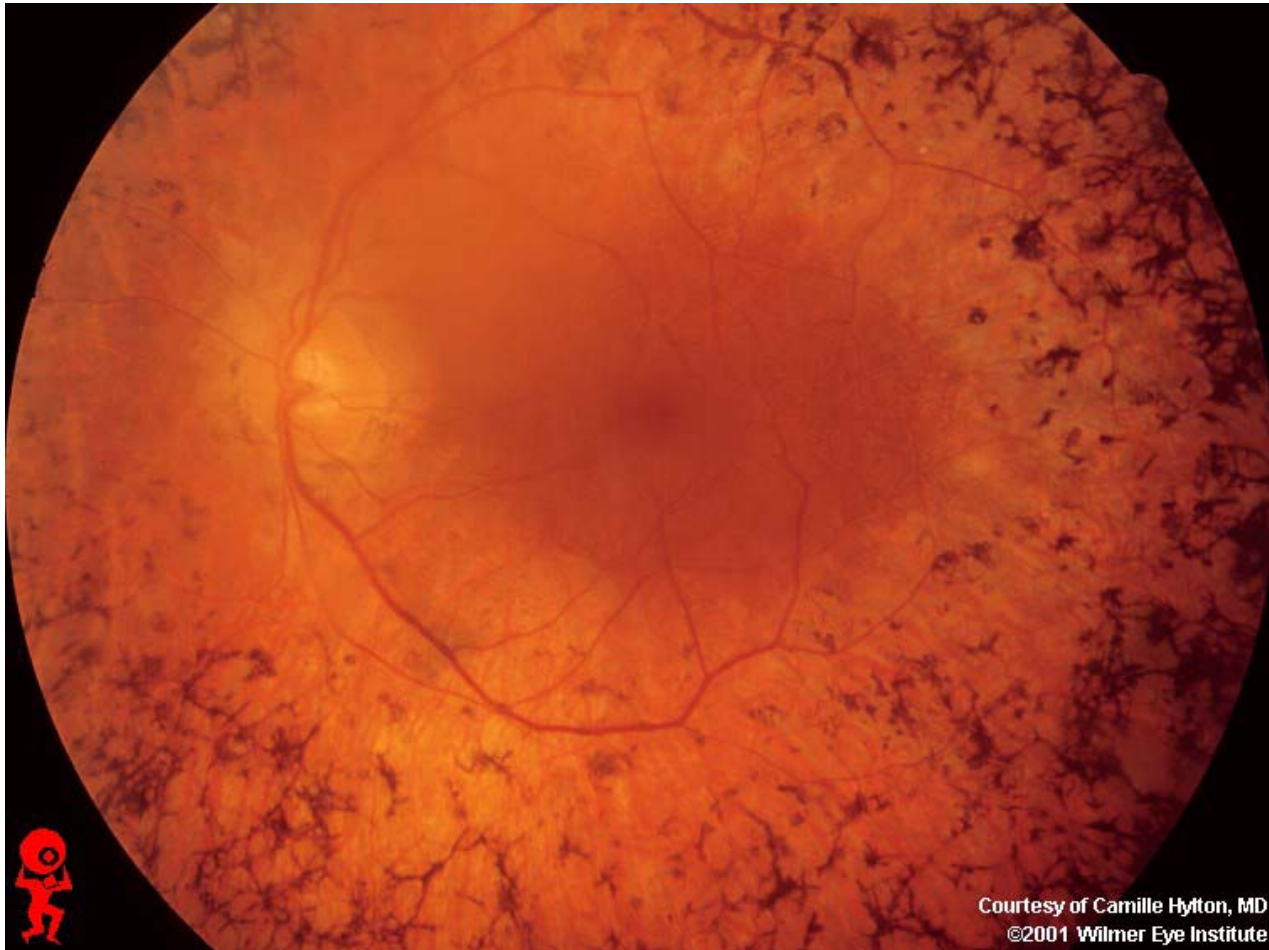
harmloser Befund

DDs:

- >> Naevus
- >> Melanoblastom
- >> Melanozytom

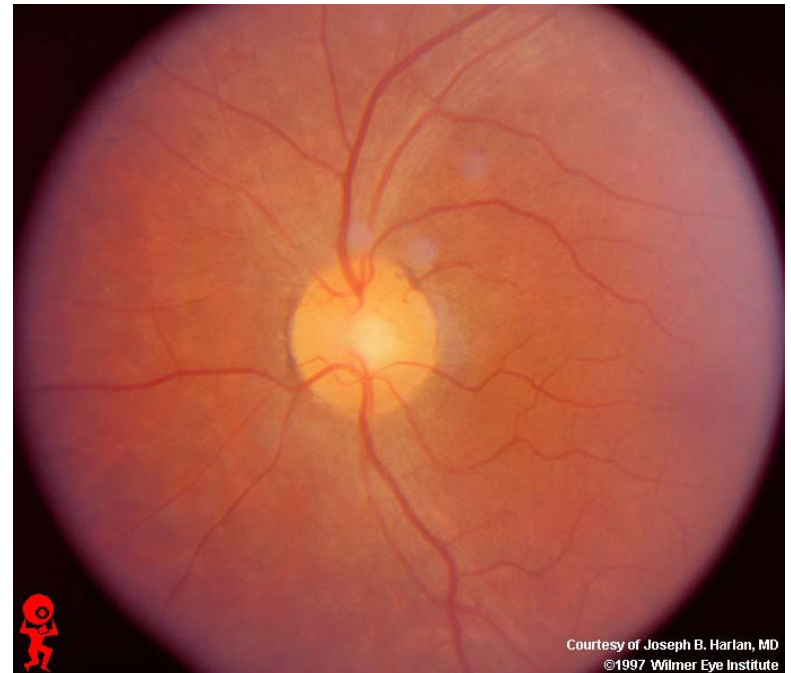
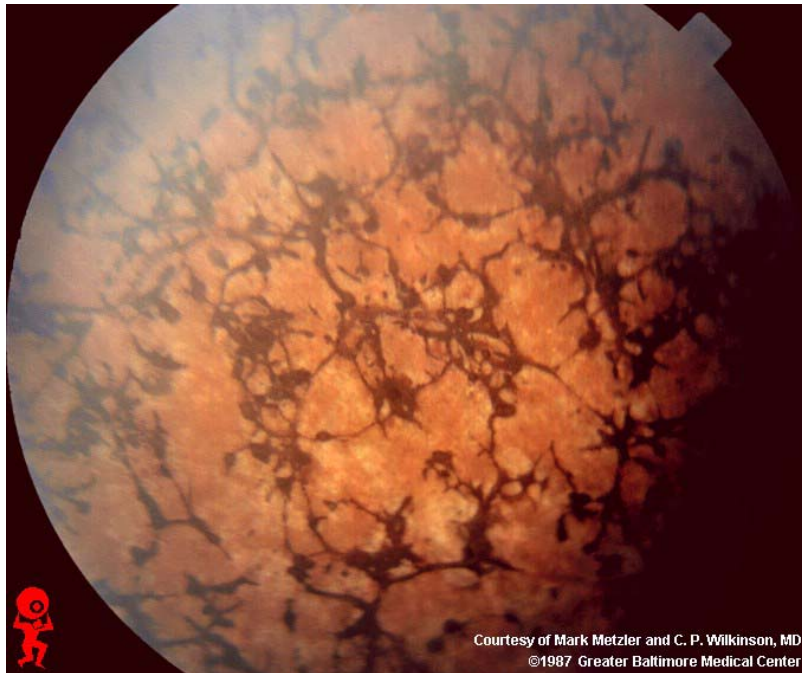


- Retinitis pigmentosa:** genetisch bedingte Degeneration der Rezeptoren
- >>> Nachtblindheit, hochgradige Gesichtsfeldeinengung (Tunnelblick)
 - >>> Erblindung

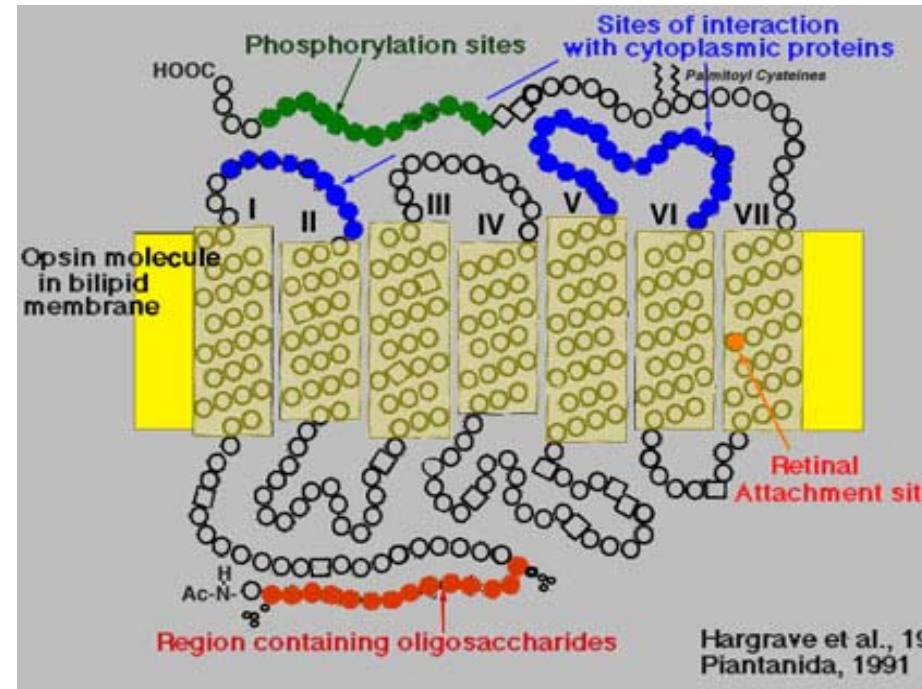
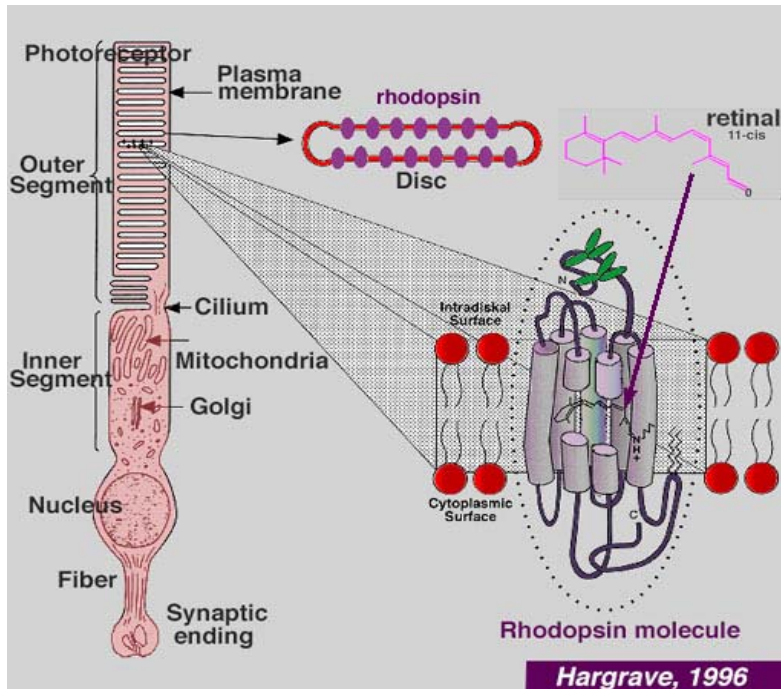


Courtesy of Camille Hylton, MD
©2001 Wilmer Eye Institute

Der Grad der Pigmentierung kann sehr unterschiedlich sein!



Vitamin A und der Sehpurpur





Syndromale RP Formen

Usher Syndrom : Innenohrschwerhörigkeit – Taubheit
Myosin 7A Defekt

Bardet-Biedl Syndrom
Adipositas, Retardierung, Polydactylie

Kearns Sayre Syndrom
mitochondriale Myopathie: Ptosis, Ophthalmoplegie
Taubheit, Muskeldystrophie, Herzrhythmusstörungen

M. Refsum
Phytansäureoxidasedefekt: Ataxie, Taubheit
Th.: Phytansäurearme Diät

Management der RP

Aufklärung

Genetische Beratung

Ggf. molekulargenetische Abklärung

Mobilitätstraining

Blindenausbildung

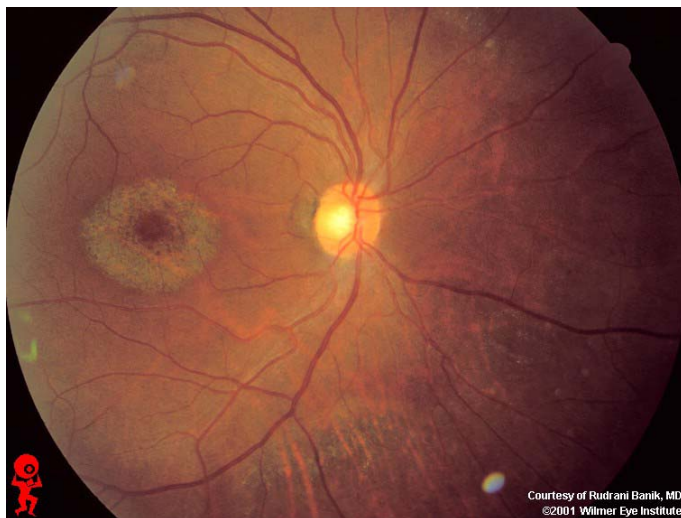
Vergr. Sehhilfen

Kantenfiltergläser

Selbsthilfegruppen: Pro Retina

Zukünftig: Gentherapie, Zelltransplantation, Stammzellen, Retina Implant

Juvenile Makuladystrophien



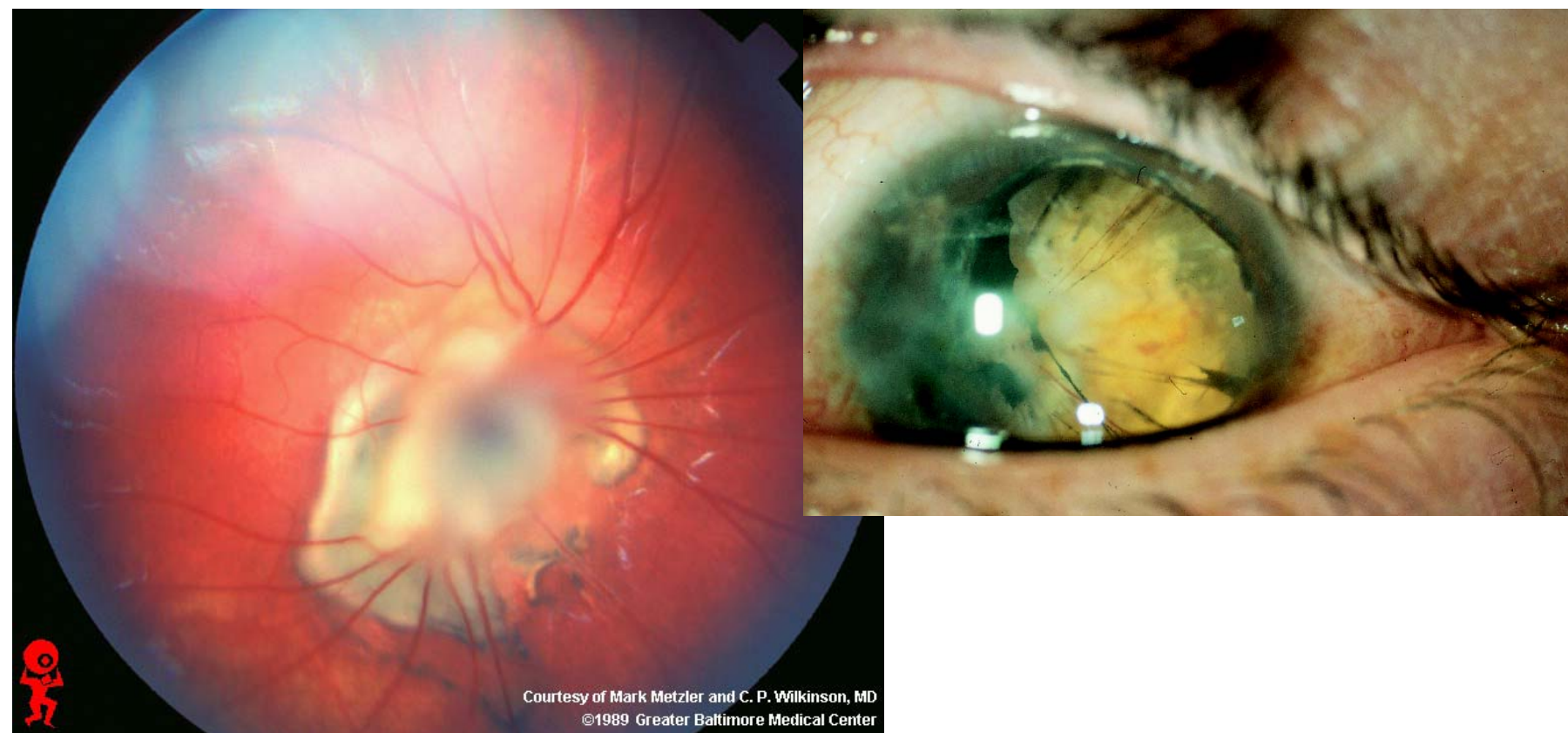
Juvenile Makuladystrophien:

- Visusminderung (moderat bis erheblich)
- Verzerrungen
- Leseprobleme
- Farbsinnstörungen
- Meist autosomal rezessiv
- Manifestation zwischen 20 und 40 Jahren

- Gesichtsfeld bleibt intakt

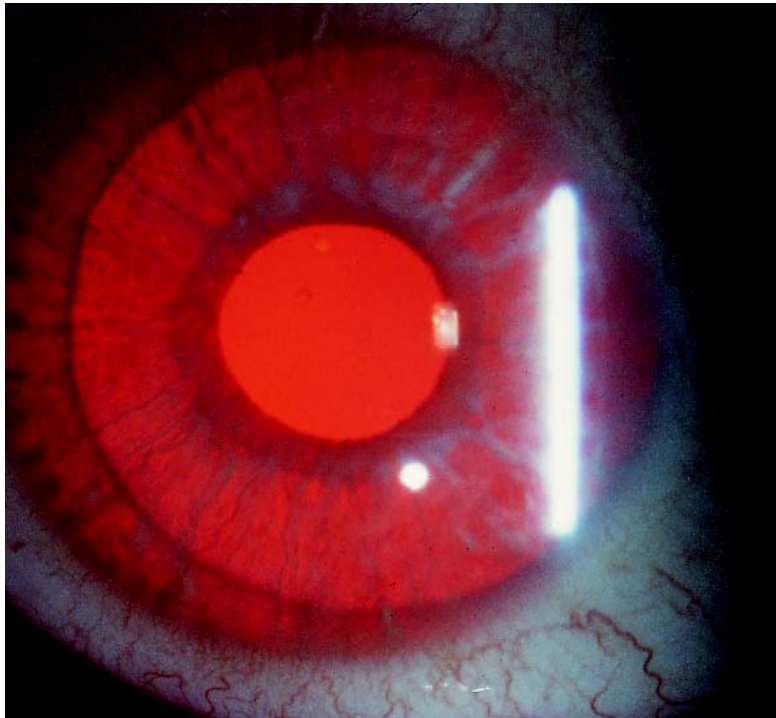
PFV - Persistence of fetal vasculature

PHPV Syndrom: persistierender hyperplastischer Glaskörper



Albinismus

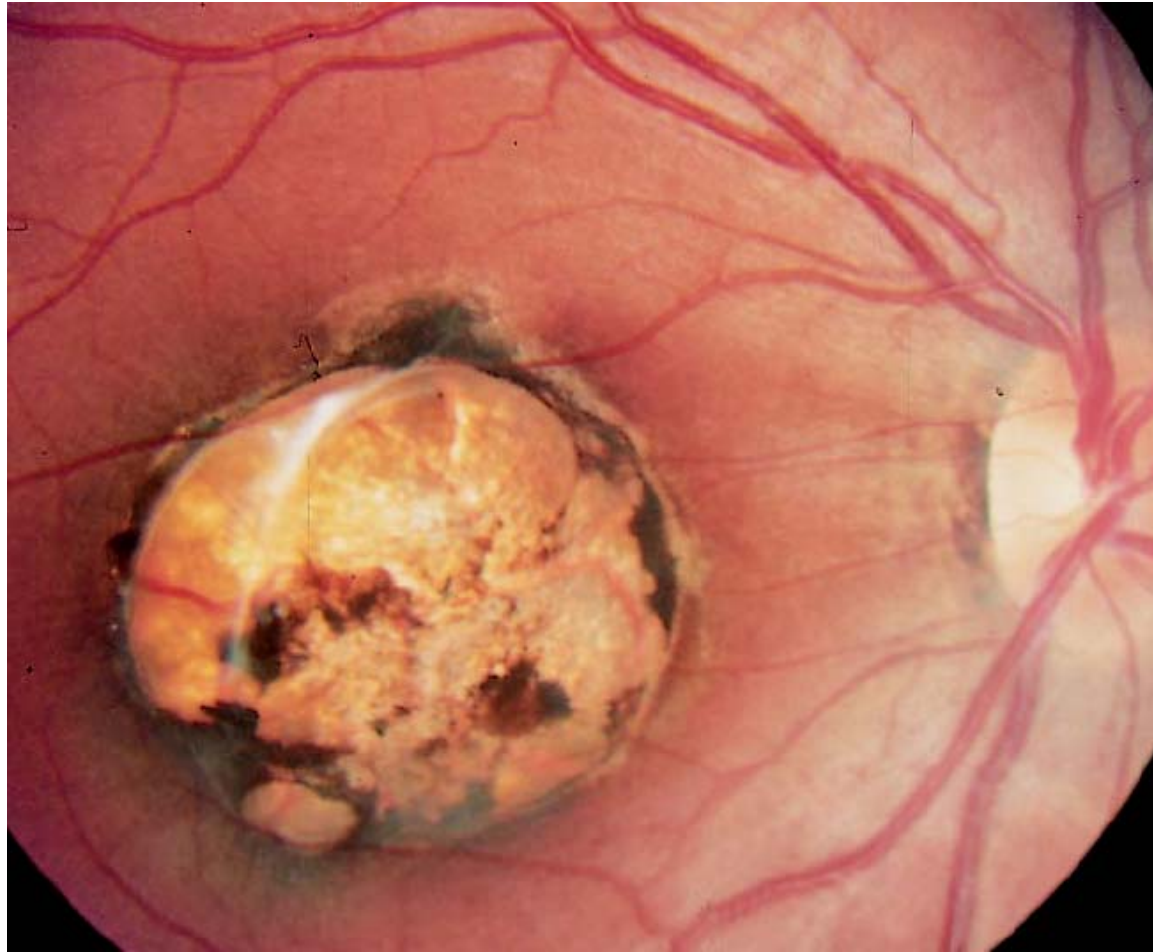
Okulärer Albinismus



Kann mit fovealer Hypoplasie und Nystagmus einhergehen
→ schlechte Funktion

Ursache: Tyrosin → Dopa Umwandlung gestört → kein Melanin (Tyrosinasedefekt)

Kongenitale Toxoplasmose



Cave: Reaktivierung möglich, nur dann behandeln!

Reaktivierung nach alter Toxoplasmose

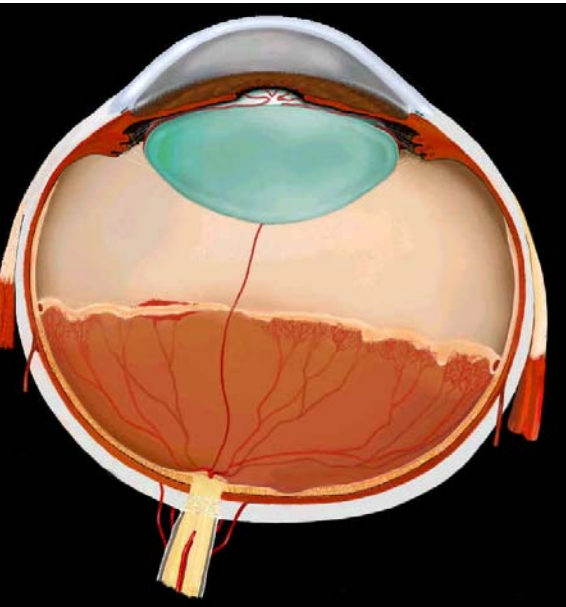


Tx: Sulfonamide, Folsäure, ggf. Clindamycin

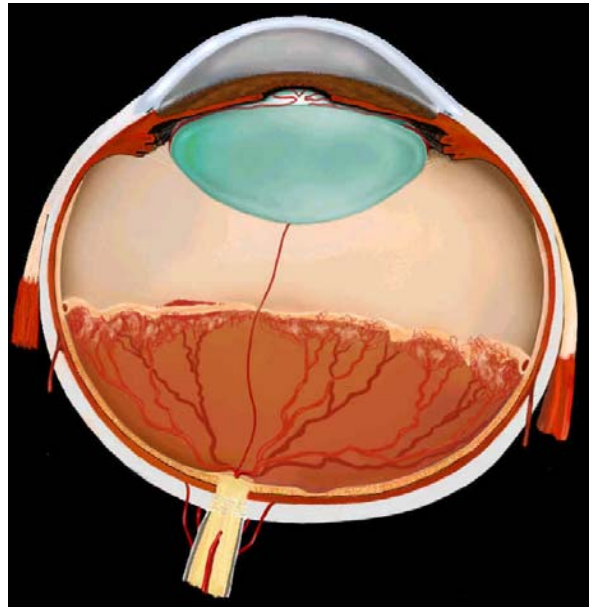
Frühgeborenenretinopathie (Retinopathy of prematurity ROP)

Pathogenese: fibrovaskuläre Proliferation am Übergang zwischen vaskularisierter und nicht vaskularisierter Netzhaut

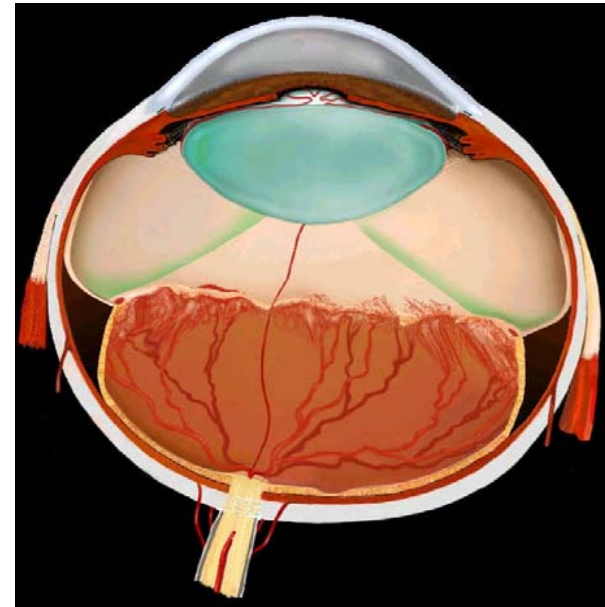
Risikofaktoren: Geburtsgewicht < 1500 gr, Operationen, Transfusionsbedarf
Sauerstoffbeatmung



Stadium III



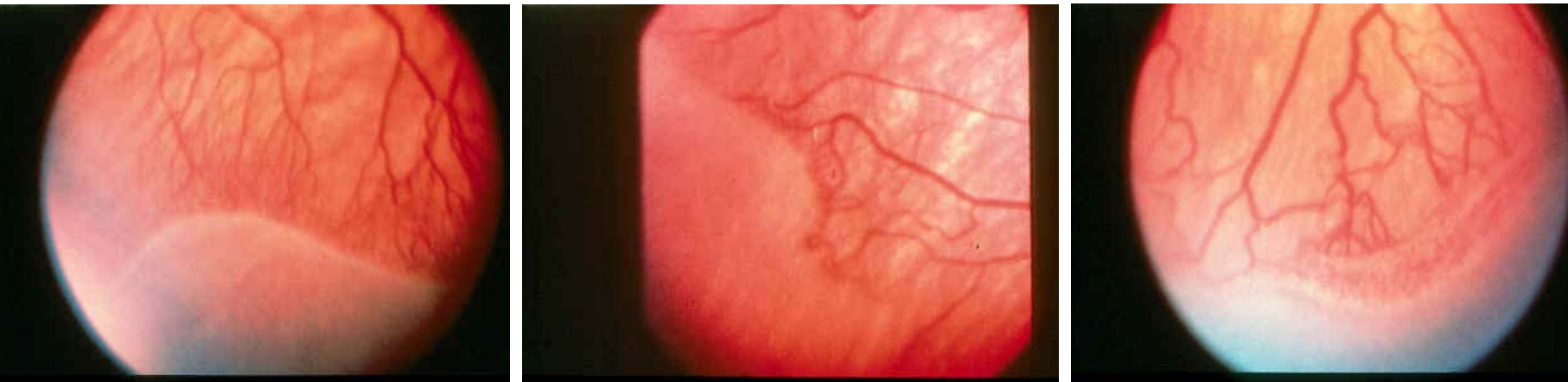
Stadium III +



Stadium IV

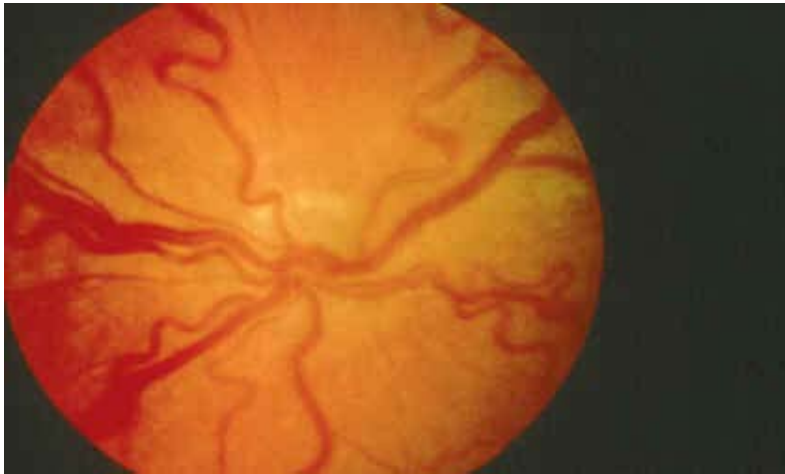
Frühgeborenenretinopathie

Gefäßproliferation am Übergang zwischen vaskularisierter und nicht-vaskularisierter Netzhaut – Bedeutung von Wachstumsfaktoren wie VEGF (*vascular endothelial growth factor*)



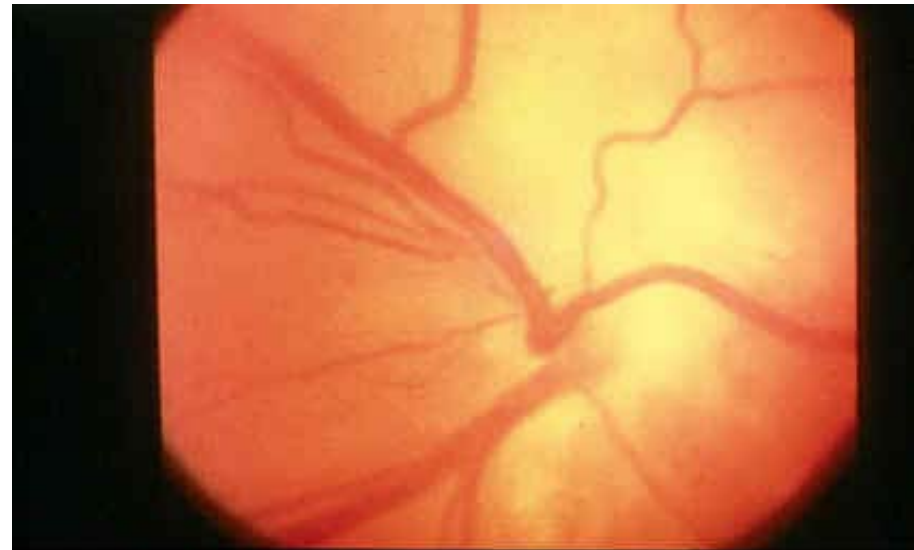
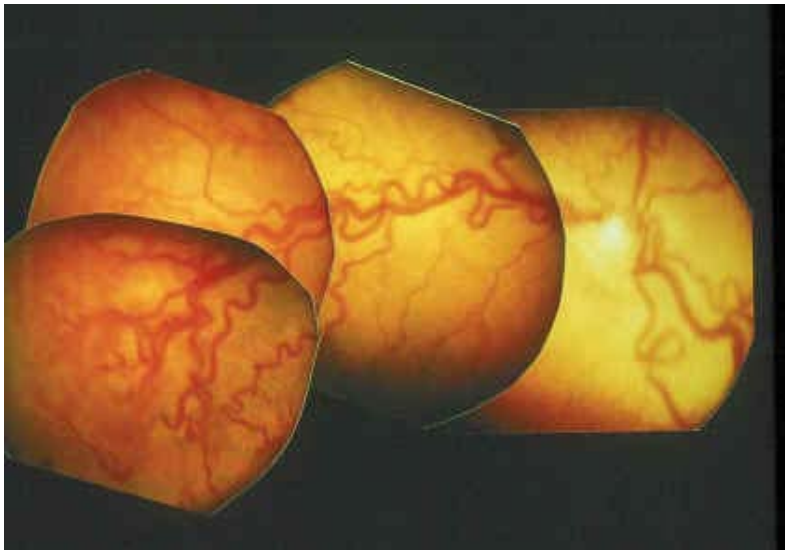
Frühgeborenenretinopathie:

Gefäßaktivität – Entzündungsreaktion - Exsudation

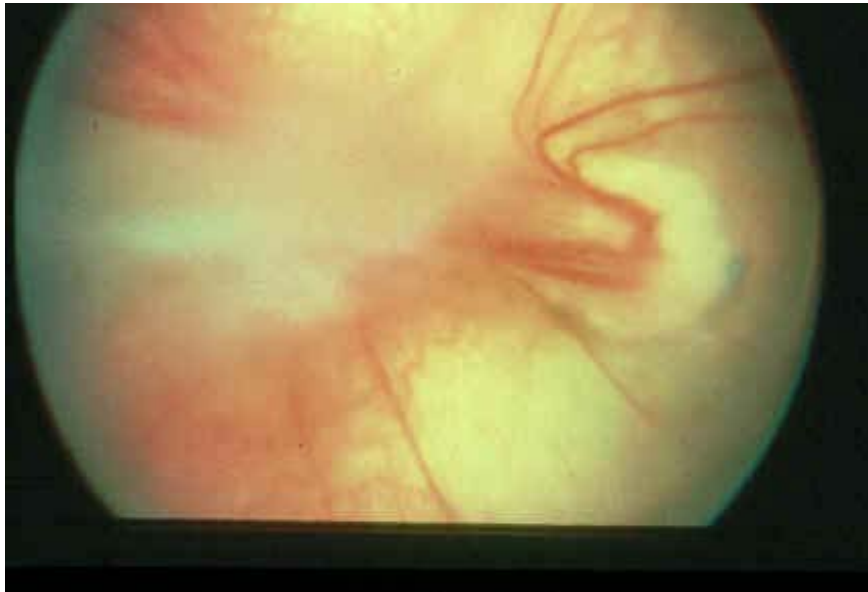


PLUS Zeichen:

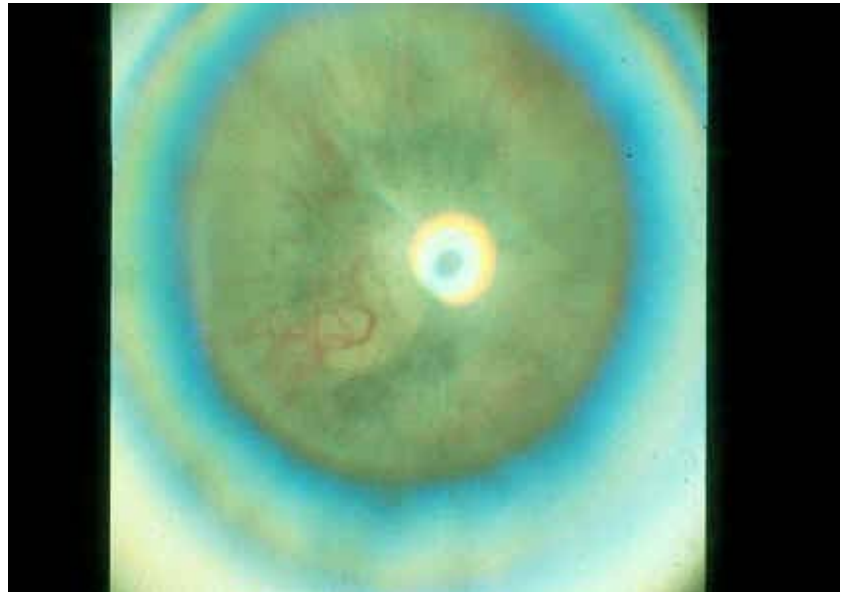
prognostisch ungünstiger
Indikator



Frühgeborenenretinopathie: Fortgeschrittene Stadien mit Netzhautablösung



Stadium IV b



Stadium V

Stadien der ROP:

- ROP I avaskuläre Zone durch Demarkationslinie von der vaskularisierten Hornhaut getrennt
Kontrolle
- ROP II Demarkationslinie wird zu einer prominenten Leiste
Kontrolle
- ROP III Gefäßneubildung vor der Leiste nach extraretinal
bei PLUS Zeichen Laserkoagulation
- ROP IV a: Amotio mit anliegender Makula
b: Amotio mit abgehobener Makula
OP
- ROP V Totale Amotio, geschlossener Trichter
in der Regel keine OP mehr

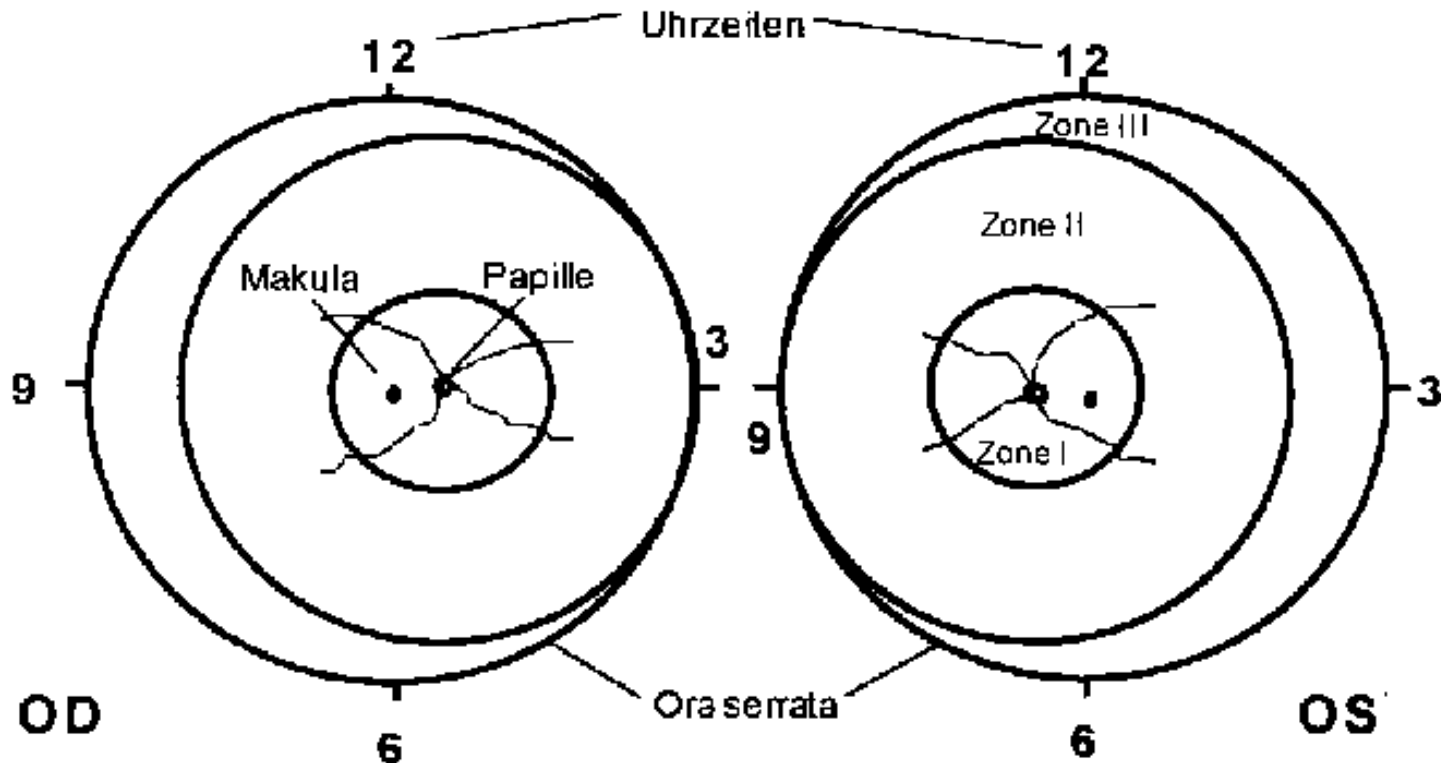
PLUS Zeichen: Tortuositas vasorum, Blutungen, Exsudation

Früherkennung der ROP: Screeningprogramm

- Wer?** alle Frühgeborene vor der 32. SSW oder mit Geburtsgewicht < 1500 gr
alle Frühgeborene zw. 32. und 36. SSW mit > 3 Tagen O₂ Beatmung
- Wann?** 6 Wochen nach der Geburt, nicht vor der 31. Woche post menstr.
- Wie?** Mydriasis, Lidsperrer, indirekte Ophthalmoskopie, Indentation
Narkose nicht erforderlich, Lokalanästhesie mit Tropfen
- Wie oft?** wöchentlich – 4 wöchentlich, je nach Befund
- Wie lange?** Bis zur vollständigen Vaskularisation der peripheren Netzhaut
bis zur Regression aber erst nach errechnetem Termin

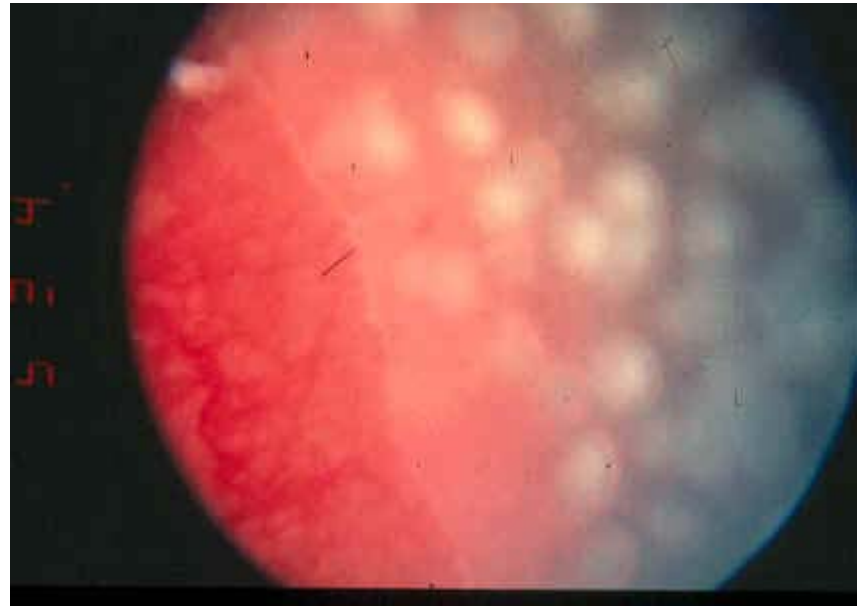
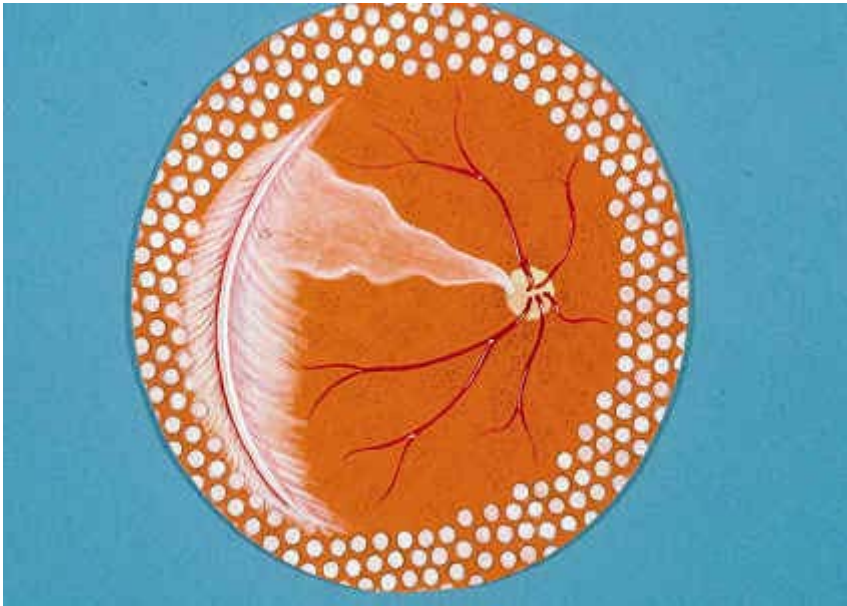
<http://www.uni-duesseldorf.de/WWW/AWMF/II/pneon-10.htm>

Früherkennung der ROP: Screeningprogramm



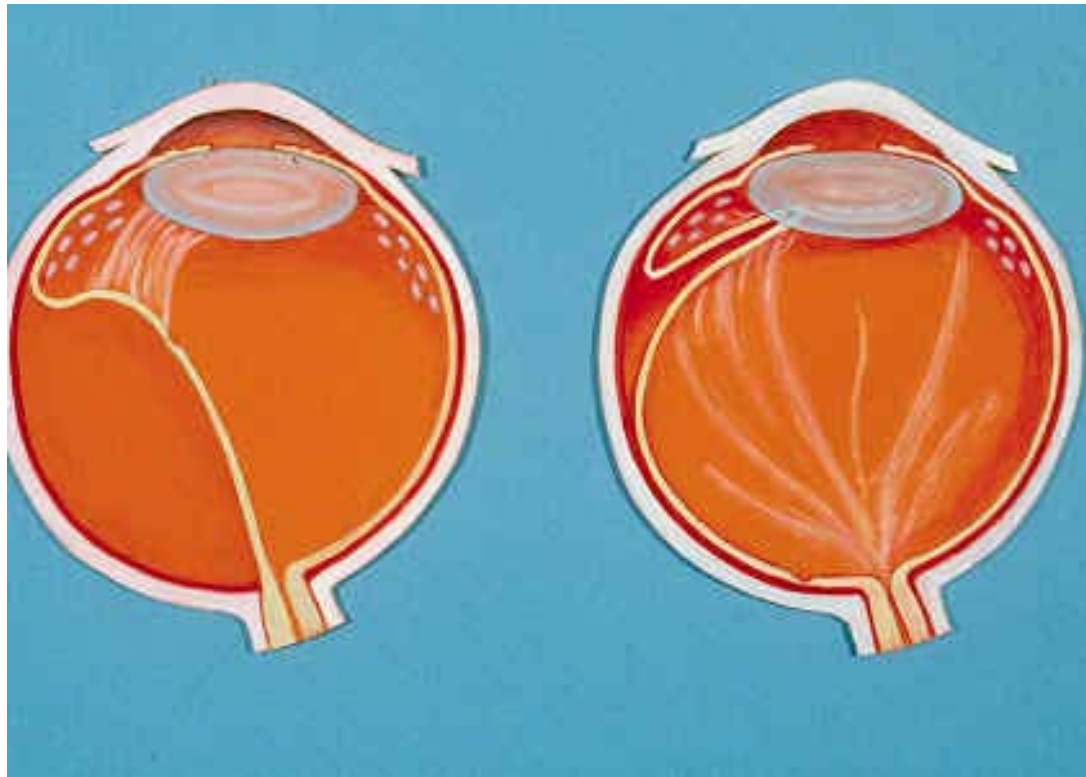
Behandlung der ROP: Prophylaxe im Stadium III +

→ Laserkoagulation der avaskulären Netzhaut



Behandlung der ROP:

- Vitrektomie im Stadium IV
- Keine Behandlung im Stadium V



Retinoblastom



Häufigster bösartiger Tumor des Auges im Kindesalter (1:20.000 Geburten)

Tx: Enukleation, Chemotherapie, ggf. Brachytherapie, Laser