

Persönliche PDF-Datei für Julia Biermann, Wolf Alexander Lagrèze

Mit den besten Grüßen vom Georg Thieme Verlag

www.thieme.de

Die randunscharfe Papille: eine diagnostische Herausforderung

DOI 10.1055/s-0042-122495

Augenheilkunde up2date 2017; 7: 127–148

Dieser elektronische Sonderdruck ist nur für die Nutzung zu nicht-kommerziellen, persönlichen Zwecken bestimmt (z. B. im Rahmen des fachlichen Austauschs mit einzelnen Kollegen und zur Verwendung auf der privaten Homepage des Autors). Diese PDF-Datei ist nicht für die Einstellung in Repositorien vorgesehen, dies gilt auch für soziale und wissenschaftliche Netzwerke und Plattformen.

Verlag und Copyright:

© 2017 by
Georg Thieme Verlag KG
Rüdigerstraße 14
70469 Stuttgart
ISSN 0023-2165

Nachdruck nur
mit Genehmigung
des Verlags



Augenheilkunde *up2date*

2 · 2017

Kinder- und Neuroophthalmologie, Strabismus 6

Die randunscharfe Papille: eine diagnostische Herausforderung

*Julia Biermann
Wolf Alexander Lagrèze*

VNR: 2760512017152372621
DOI: 10.1055/s-0042-122495
Augenheilkunde *up2date* 2017; 7 (2): 127–148
ISSN 0023-2165
© 2017 Georg Thieme Verlag KG

Unter dieser Rubrik sind bereits erschienen:

Vom Gesichtsfeldbefund zur Sehbahnläsion F. Beisse
1/2015

Okuläre Myopathien und Autoimmunität A. Eckstein, J. Esser
3/2014

Kongenitale Papillenanomalien H. Steffen 4/2013

Nichtparetisches Schielen. Teil 2 H. Steffen 1/2013

Nichtparetisches Schielen. Teil 1 H. Steffen 4/2012



ALLES ONLINE LESEN



Mit der eRef lesen Sie Ihre Zeitschrift:
online wie offline, am PC und mobil, alle bereits
erschienenen Artikel. Für Abonnenten kostenlos!
<https://eref.thieme.de/augen-u2d>

JETZT FREISCHALTEN



Sie haben Ihre Zeitschrift noch nicht
freigeschaltet? Ein Klick genügt:
www.thieme.de/eref-registrierung

Die randunscharfe Papille: eine diagnostische Herausforderung

Julia Biermann, Wolf Alexander Lagrèze



Die Differenzialdiagnosen bei Papillenrandunschärfe sind zahlreich. Harmlose Ursachen und Normvarianten müssen von pathologischen Ursachen abgegrenzt werden. Die Papillenschwellung und insbesondere die Stauungspapille erfordern zeitnah weitere Diagnostik und Therapie.

ABKÜRZUNGEN

AAION	arteriitische anteriore Optikusneuropathie
AION	anteriore Optikusneuropathie
BMI	Body-Mass-Index
BSG	Blutsenkungsgeschwindigkeit
cmRT	kraniale Magnetresonanztomografie
CRP	C-reaktives Protein
EO	endokrine Orbitopathie
HIV	humanes Immundefizienzvirus
HRT	Heidelberg Retina Tomograph
IIH	idiopathische intrakranielle Hypertension
IONDT	Ischemic optic Neuropathy Decompression Trail
LHON	Leber'sche hereditäre Optikusneuropathie
MS	multiple Sklerose
NAION	nicht arteriitische anteriore Optikusneuropathie
OCT	optische Kohärenztomografie
ON	Optikusneuritis
ONTT	Optic Neuritis Treatment Trial
PDE-5-Hemmer	Phosphodiesterase-5-Hemmer
RAPD	relativer afferenter Pupillendefekt
RNFS	retinale Nervenfaserschicht
TONE	Treatment of optic Neuritis with Erythropoietin (Studie)
ZNS	zentrales Nervensystem

Einleitung

Die Papillenschwellung ist ein unspezifisches klinisches Zeichen, das bei Erkrankungen des Sehnervs, des zentralen Nervensystems und bei bestimmten Systemerkrankungen vorkommen kann. Da ihre Ursachen schwerwiegend sein können, ist eine rasche und sichere Diagnostik notwendig. Insbesondere die Stauungspapille bedarf zeitnah weiterer Diagnostik und Therapie.

Die Sensitivität der funduskopischen Papillendiagnostik bei Randunschärfe ist bei umfangreicher theoretischer Kenntnis und klinischer Erfahrung als gering einzustufen, da die Morphologie des Sehnervenkopfes sowohl unter physiologischen als auch unter pathologischen Bedingungen sehr variabel ist und vielen Einflussfaktoren unterliegt.

Heutzutage stehen dem Augenarzt zahlreiche diagnostische Verfahren zur Verfügung, um die Differenzialdiagnosen möglichst schnell einzugrenzen und invasive oder kostenintensive Maßnahmen auf ein notwendiges Muss zu reduzieren. Der Beitrag erläutert die Nomenklatur, Differenzialdiagnosen und das diagnostische Vorgehen bei randunscharfer Papille und setzt sich kritisch mit der Frage auseinander, wie sicher ein krankhafter Befund durch den Augenarzt eindeutig identifiziert werden kann.

Der geschilderte Fall aus dem Klinikalltag (s. Box „Fallbeispiel“ und ► **Abb. 1**) verdeutlicht das diagnostische Dilemma, in dem sich der Augenarzt bei randunscharfer Papille befindet. Harmlose Ursachen und Normvarianten können mittels ophthalmologischer Diagnostik manchmal nicht mit letzter Sicherheit von pathologischen Ursachen abgegrenzt werden, die zu einer Papillenschwellung führen. Da auch Papillenanomalien mit Auffälligkeiten im Gesichtsfeld und reduziertem Visus einhergehen können, sind diese Diagnosen oft Resultat einer intensi-

ven Diagnostikabfolge und somit als Ausschlussdiagnose zu verstehen.

Merke

Die Papillenschwellung ist ein unspezifisches klinisches Zeichen, das bei Erkrankungen des Sehnervs, des zentralen Nervensystems und anderen Systemerkrankungen vorkommen kann. Insbesondere die Stauungspapille bedarf zeitnah weiterer Diagnostik und Therapie.

► **Abb. 2** zeigt ein schematisches Flussdiagramm (modifiziert nach Sadun u. Wang [1] sowie Chiang et al. [2]), das die möglichen Differenzialdiagnosen zusammenfasst.

Die Nomenklatur zwecks Beschreibung der Papillenmorphologie sollte bei Randunschärfe mit Bedacht gewählt werden:

- Der Begriff Papillenrandunschärfe kann deskriptiv für physiologische und pathologische Papillenbefunde genutzt werden.
- Der Begriff der Stauungspapille ist für einen gestörten axoplasmatischen Fluss in den retinalen Ganglienzellaxonen bei erhöhtem Hirndruck reserviert. Ist dies nicht der Fall oder nicht bekannt, ist für andere Ursachen eines verminderten axoplasmatischen Flusses der Begriff der Papillenschwellung zu verwenden.

FALLBEISPIEL

15-jährige Kopfschmerzpatientin

Ein 15-jähriges Mädchen wird mit der Bitte um Ausschluss einer Stauungspapille vorgestellt. Seit 2 Monaten bestünden regelmäßig frontale Kopfschmerzen (ca. alle 2 Tage, zu jeder Tageszeit, nicht lageabhängig). Übelkeit, Erbrechen, transiente visuelle Obskurationen oder Doppelbilder werden verneint.

Bei deutlicher Papillenrandunschärfe war vom Zuweiser eine Magnetresonanztomografie (MRT) des Schädels empfohlen worden.

In der Schädel-MRT mit Kontrastmittel zeigten sich bis auf eine „empty sella“ keine krankhaften Veränderungen. Die Patientin bietet einen adipösen Ernährungszustand mit einem Body-Mass-Index (BMI) von 31,4 kg/m².

Untersuchung

Die Untersuchungen erbrachten folgende Befunde:

- Visus:
 - rechts + 0,5: 1,6
 - links + 1,5 – 0,5 88°: 1,0
- reizlose Vorderabschnitte, orthoptisch und neuroophthalmologisch unauffälliger Status
- randunscharfe Papille L > R, insbesondere nasal mit Aussparung des temporalen Quadranten, keine Gefäßauffälligkeiten (► **Abb. 1 a, Abb. 1 b**)
- normale Papillengröße
- spontaner Venenpuls negativ. Zur Verdachtsdiagnose einer Stauungspapille beitragend zeigten sich ein prominenter Optikuscheiden-Außendurchmesser L > R (L 6,5 mm, R 5,7 mm) im Ultraschall und ein vergrößerter blinder Fleck in der statischen Perimetrie links (► **Abb. 1 c, Abb. 1 d**).

Bei 3 OCT-Follow-up-Untersuchungen lag die Nervenfaserschichtdicke jeweils leicht zunehmend oberhalb der Norm (► **Abb. 1 e, Abb. 1 f**). Gegen eine Stauungspapille sprach eine fehlende Leckage in der Fluorescein-Angiografie. Drusen der Papille ließen sich weder durch Ultraschall noch mittels der Fundusautofluoreszenz darstellen.

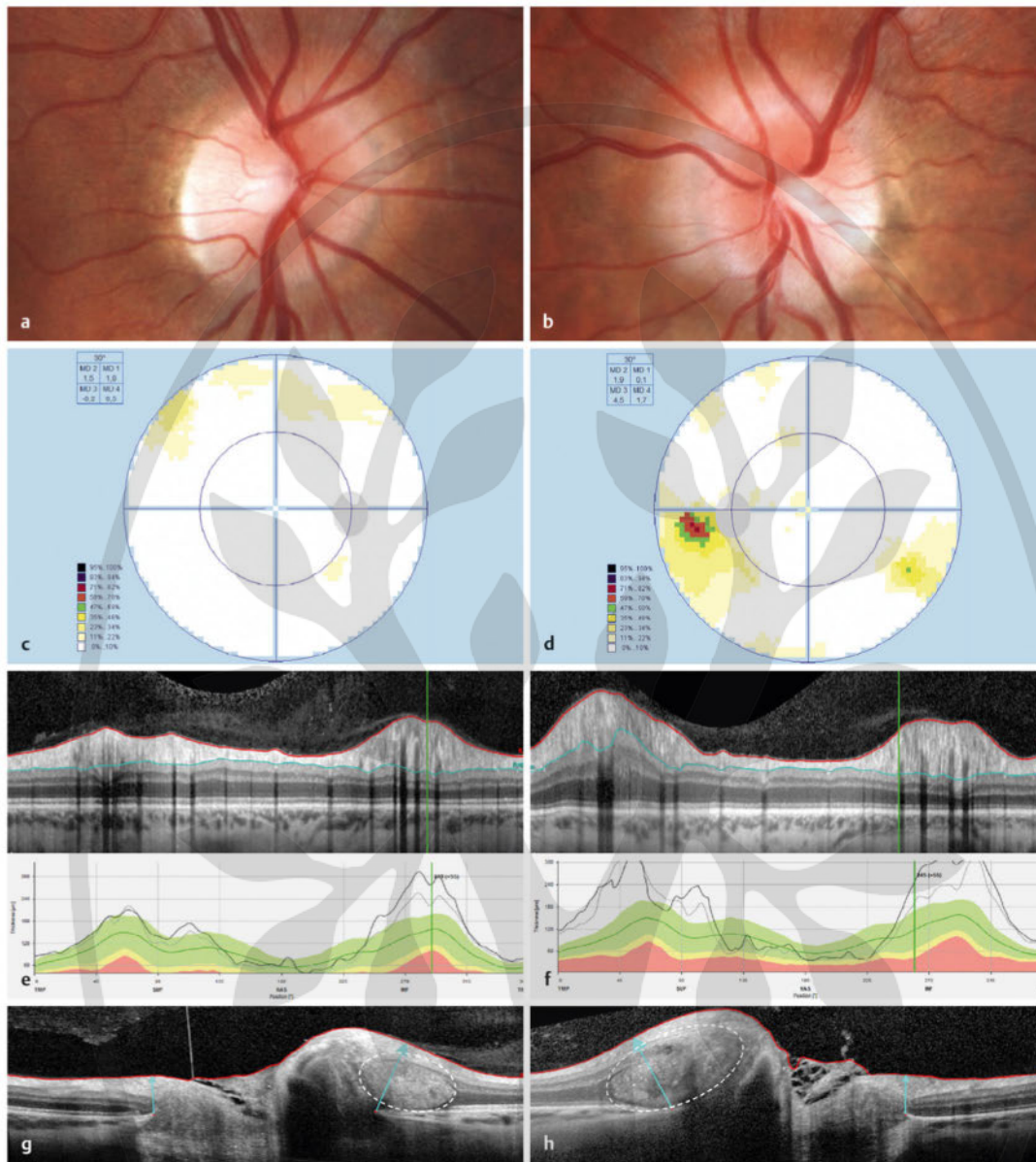
Die Kopfschmerzen, die initial chronisch bestanden und die Diagnostik in Gang gebracht hatten, waren nach Brillenverordnung rückläufig.

Beurteilung

Eine beginnende Stauungspapille im Rahmen einer idiopathischen intrakraniellen Hypertension ließ sich trotz ophthalmologischer Maximaldiagnostik nicht eindeutig ausschließen. Eine Lumbalpunktion mit Liquor-Eröffnungsdruckmessung hielten wir zur endgültigen Klärung für gerechtfertigt. Bei unauffällig gemessenem Eröffnungsdruck von 22 cm H₂O gehen wir aktuell von einer Papillenanomalie mit Pseudopapillenschwellung aus.

Der OCT-Befund (► **Abb. 1 g, Abb. 1 h**) ist mit nicht kalzifizierten, tiefen Drusen vereinbar. Der Gesichtsfeldbefund links wird kontrolliert. Die Besserung der Kopfschmerzen nach Korrektur der geringen Hyperopie überrascht und repräsentiert möglicherweise einen Placeboeffekt oder eine zufällige Koinzidenz.

FALLBEISPIEL (FORTSETZUNG)



► **Abb. 1** Fallbeispiel. Ophthalmologische Befunde der geschilderten Patientin.

a Der Papillenbefund des rechten (► **Abb. 1 a**) und linken (► **Abb. 1 b**) Auges zeigt eine Randunschärfe nasal und an den Polen, bei randscharfem temporalen Sektor. Zudem zeigen sich nur mäßig prominente Venen und links eine leichte Tortuositas der Arterien bei sichtbarer kleiner Papillenexkavation beidseits.

b Linkes Auge.

c Octopus®-Gesichtsfeld (Haag-Streit) des rechten (► **Abb. 1 c**) und linken (► **Abb. 1 d**) Auges.

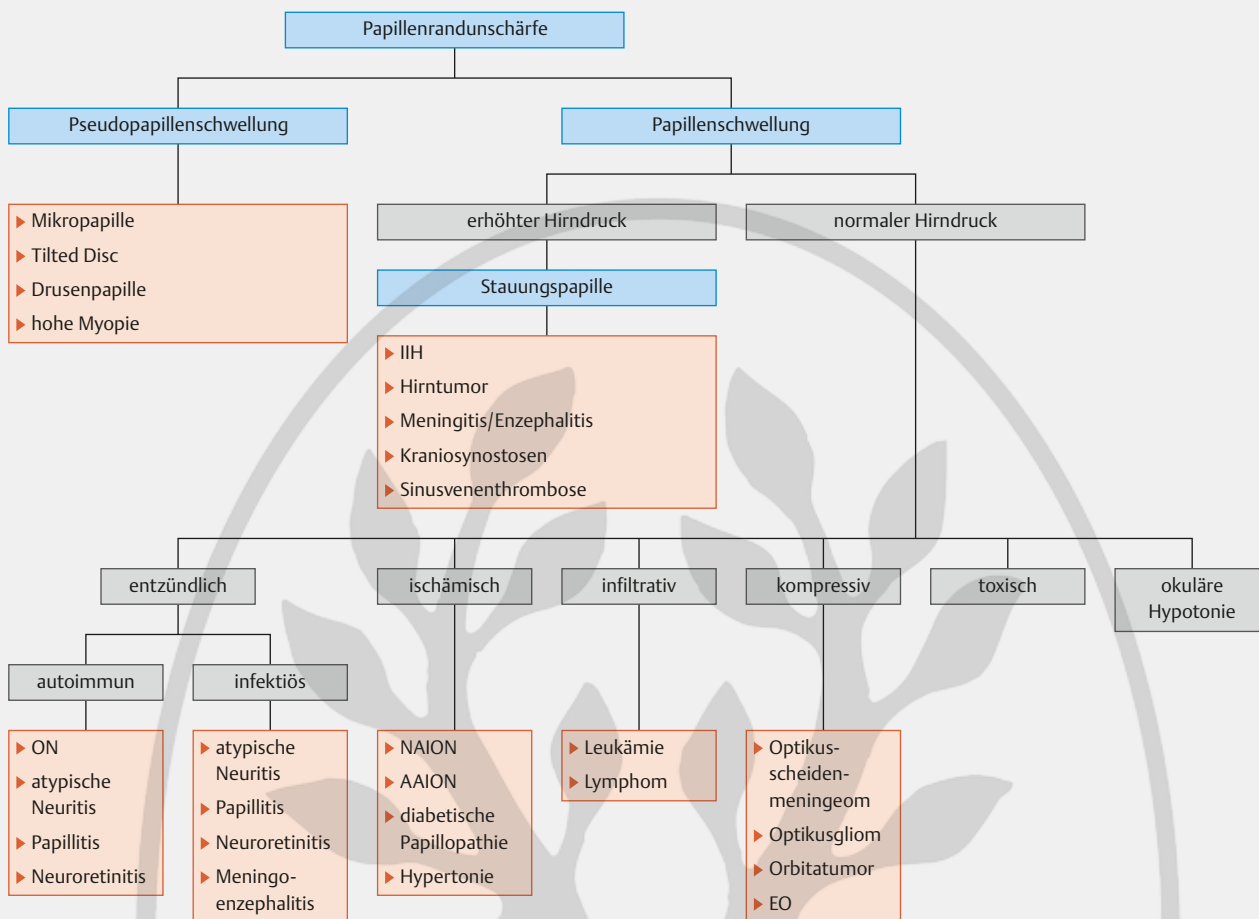
d Linkes Auge; hier zeigt sich ein reproduzierbarer vergrößerter blinder Fleck.

e Darstellung der retinalen Nervenfaserschicht (RNFS) des rechten (► **Abb. 1 e**) und linken (► **Abb. 1 f**) Auges mittels SPECTRALIS-OCT (Heidelberg Engineering). Der inferiore Pol zeigt beidseits eine RNFS oberhalb der Norm mit weiterer Zunahme der Schichtdicke in Verlaufsuntersuchungen.

f Linkes Auge; hier ist ebenfalls superior die RNFS erhöht.

g OCT-Querschnitt durch die Papille rechts (► **Abb. 1 g**) und links (► **Abb. 1 h**). Die Bruch-Membran-Öffnung ist automatisch gemessen worden und war normwertig (grüner Pfeil). Beidseits kommen fokale, hyperreflektive Massen hinter der äußeren plexiformen Schicht und äußeren Körnerschicht zur Darstellung (gestricheltes Oval).

h Linkes Auge.



► **Abb. 2** Schematisches Flussdiagramm der möglichen Differenzialdiagnosen bei Papillenrandunschärfe. Quelle: [1, 2].
 AAION = arterielle anteriore Optikusneuropathie; EO = endokrine Orbitopathie; IIH = idiopathische intrakranielle Hypertension;
 NAION = nicht arterielle anteriore Optikusneuropathie; ON = Optikusneuritis

In den meisten Fällen von Papillenrandunschärfe lässt sich bereits durch die Anamnese eine Triage der Differenzialdiagnosen aufstellen, die dann mittels spezieller Untersuchungen erhärtet oder verworfen werden müssen. Bei der Anamnese sollten die in der Infobox zusammengefassten Punkte berücksichtigt werden.

PRAXIS

Anamnese bei Papillenrandunschärfe

- Lebensalter
- Sehvermögen zu Beginn der Erkrankung
- zeitlicher Verlauf des Auftretens der Sehstörung: innerhalb von Sekunden, Tagen oder Monaten
- Schmerzen
- neurologische Symptome
- Hirndruckzeichen

Vorbemerkungen zur Morphologie

Bevor ausführlich auf die einzelnen Differenzialdiagnosen eingegangen wird, soll folgende Betrachtung der Morphologie des Sehnervenkopfes zu Beginn in Erinnerung rufen, welche Aspekte der Papille der Augenarzt im Rahmen der Funduskopie betrachtet. Der Gesamteindruck der im Folgenden aufgeführten Strukturen bestimmt die augenärztliche Einordnung in „gesund“ oder „krank“.

Sklerakanal

Der Sklerakanal ermöglicht den Durchtritt der retinalen Ganglienzellaxone durch die Sklera und die Formierung zum N. opticus. Er entsteht im Übergangsbereich zwischen Sklera und Lamina cribrosa. Dieser Übergang (auch als Skleralring bezeichnet) ist gekennzeichnet durch eine abrupte Abnahme der Kollagenfaserdichte, dargestellt in [3]. Dieser Übergang ist in Abhängigkeit der Dichte und

Durchsichtigkeit der darüber hinweg ziehenden retinalen Ganglienzellaxone scharf oder unscharf erkennbar (► **Abb. 3**).

Die Bewertung der Größe des Sklerakanals/der Papillengröße spielt bei der Papillenbefundung eine große Rolle. Die Grenzen, ab wann eine Papille als normal, klein oder groß angesehen wird, sind in der Literatur inkonstant und methodenabhängig. Folgende Normwerte wurden mittels Fundusfotografie und Korrektur um den Vergrößerungsfaktor der Apparatur nach der Littmann-Methode erhoben [4]:

- Eine australische Studie untersuchte 6678 gesunde Augen und fand bei 98,9% einen vertikalen Papillendurchmesser zwischen 1,2 und 1,9 mm (Median 1,5 mm, entspricht in etwa $1,8 \text{ mm}^2$) [5].
- Jonas et al. untersuchten hierzulande 457 Normalpapillen und maßen eine mittlere Papillenfläche von $2,69 \text{ mm}^2$, einen mittleren horizontalen Papillendurchmesser von 1,76 mm sowie einen mittleren vertikalen Papillendurchmesser von 1,92 mm [6].

Diese Werte decken sich mit post mortem gemessenen Sklerakanalflächen an unfixierten menschlichen Spenderaugen (Mittelwert $2,59 \text{ mm}^2$, $n = 107$) [7].

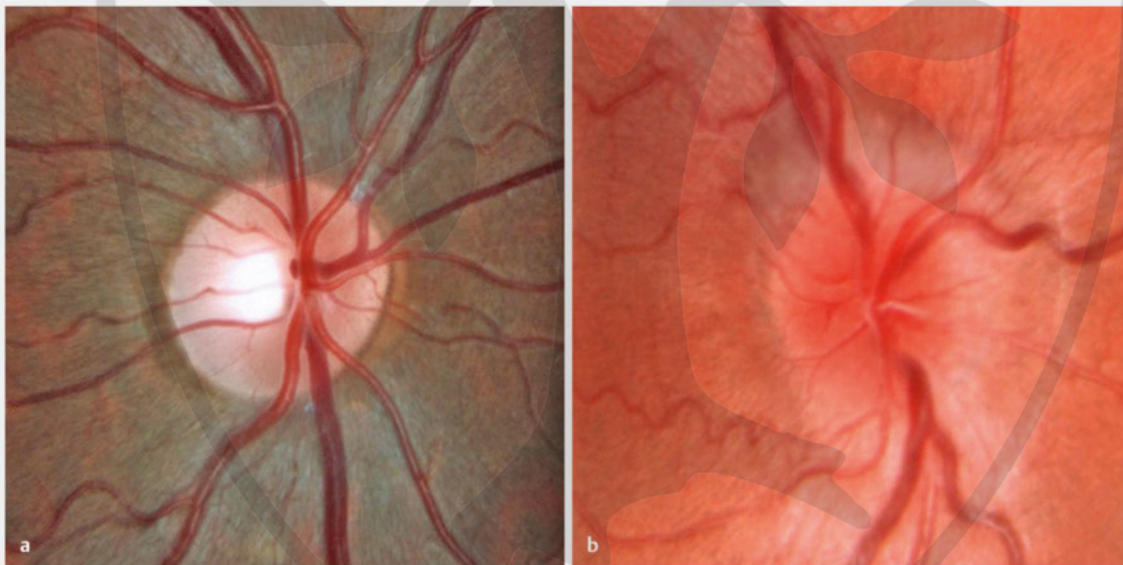
Merke

≤ $1,95 \text{ mm}^2$ kann hierzulande von einem kleinen Sehnerv gesprochen werden, ab $1,29 \text{ mm}^2$ von einer Mikropapille [6].

Eine gute Schätzung der Papillengröße ist ohne viel Zeitaufwand an der Spaltlampe mittels indirekter Funduskopie möglich. Anhand des gemessenen vertikalen Papillendurchmessers kann entsprechend der verwendeten Lupe die Papillengröße mithilfe einer von der European Glaucoma Society erstellten Tabelle bestimmt werden [8]. Neben verschiedenen Funduskameras kann die Papillenfläche u.a. mittels Rodenstock Optic Disc Analyzer, Heidelberg Retina Tomograph (HRT), Scanning Laser Ophthalmoskopen und der optischen Kohärenztomografie (OCT) gemessen werden. Jedoch besteht wenig Konsens über die zu verwendende Methode, und die Vergleichbarkeit zwischen den Messverfahren ist gering und darüber hinaus rassen- und geschlechtsabhängig [9].

Nervenfaserrandsaum

Die Axone der ca. 1,2 Millionen retinalen Ganglienzellen [10] repräsentieren im Bereich der Papille den neuroretinalen Randsaum. Die Fläche dieses Randsaumes zeigt eine hohe interindividuelle Variabilität und ist abhängig von der Papillenöffnungsfläche respektive dem Durchmesser des Sklerakanals und der Anzahl an Ganglienzell-



► **Abb. 3** Morphologie des Sehnervenkopfes in Abhängigkeit zur Papillenfläche.

a Normalpapille. Der vertikale Papillendurchmesser ist häufig leicht größer als der horizontale Durchmesser. Die Papillenfläche ist in der Norm, zu erkennen an der physiologischen runden Exkavation bei zirkulär gleichmäßigem Nervenfasernpolster. Der Skleralring ist daher in allen Bereichen als scharfe Grenze zu erkennen.

b Bei Mikropapille ist die gesamte Papillenfläche durch Axone ausgefüllt, die sich am Papillenrand höher schichten. Eine Exkavation verbleibt nicht. Dadurch erscheint der Skleralring unscharf (temporal und nasal) oder ist optisch gar nicht mehr abzugrenzen (Pole). Eine Gefäßstortuositas kommt hier häufig vor.

axonen. Dabei korreliert in menschlichen Augen die Anzahl an Nervenfasern positiv mit der Papillenöffnungsfläche – je größer die Papille, desto mehr Ganglienzellaxone sind nachweisbar [11].

Die Dicke der Nervenfaserschicht im Papillenbereich bzw. die Breite des retinalen Randsaumes ist aufgrund des bogenförmigen Axonverlaufs innerhalb der Retina quadrantenabhängig.

Merke

In Normalpapillen ist der neuroretinale Randsaum temporal am schmalsten und inferior am breitesten (ISNT-Regel; s. Infobox).

Über die Färbung des neuroretinalen Randsaumes schließt der Augenarzt auf die Vitalität des Nervengewebes. Als vital bezeichnet man im Allgemeinen eine homogene rot-orangerot-farbene Erscheinung des Nervenfaserpols. Eine blasse oder weißliche Färbung deutet auf eine Astrogliose im Papillenbereich und eine Reduktion der prälamina Kapillaren hin (Optikusatrophie).

Beim chronischen Glaukom werden die absterbenden Ganglienzellaxone nicht durch Gliagewebe ersetzt, hier zeigt sich ein Verlust des Randsaumes in Form einer Vergrößerung der Exkavation.

Exkavation

Die Exkavation ist gleichzusetzen mit der zentralen Papillenfläche, die übrig bleibt, wenn man die Fläche des neuroretinalen Randsaumes von der Papillenöffnungsfläche abzieht. Da die Anzahl an Ganglienzellaxonen beim Menschen recht konstant ist und die Axone so früh wie anatomisch möglich den Sklerakanal passieren, ist die Exkavation überwiegend abhängig von der Papillenöffnungsfläche.

- Je größer die Papille, desto größer ist die zentrale Exkavation.
- Je kleiner die Papille, desto kleiner ist sie oder die zentrale Exkavation ist vollständig verschwunden [6] (► **Abb. 3 b**).

HINTERGRUNDWISSEN

ISNT-Regel zur Papillenbeurteilung

Dicke des Randsaumes bei der physiologischen Papille (von breit nach dünn):

- inferior (am breitesten)
- superior
- nasal
- temporal (am dünnsten)

Gefäßstamm

Die Aufteilung der Zentralarterie bzw. Konvergenz der Zentralvenen ist aufgrund der oberflächlichen Lage in der Nervenfaserschicht gut erkennbar. Bei geschwollenen oder gedrängt verlaufenden Ganglienzellaxonen können diese unscharf erkennbar sein. Zudem ist auf das Gefäßkaliber, Blutungen und Exsudate zu achten. Papillenanomalien gehen häufig mit überzähligen oder atypisch verlaufenden Gefäßen einher. Zudem kommt den prälamina Mikrogenäßen bei pathologischen Befunden eine wichtige Rolle zu.

PRAXISTIPP

Bei randunscharfer Erscheinung der Papille sollte zunächst die Papillenfläche beurteilt werden. Ist diese klein und keine Exkavation erkennbar, so sind Pseudopapillenschwellungen in Erwägung zu ziehen.

Differenzialdiagnose und diagnostisches Vorgehen bei beidseitiger Papillenrandunschärfe

Im Folgenden wird zunächst auf die Differenzialdiagnose und das diagnostische Vorgehen bei beidseitiger Papillenrandunschärfe eingegangen.

Cave

Die sichere Differenzierung zwischen den folgenden Diagnosen ist zum einen durch die ähnliche Erscheinung der Papille mit dem Fehlen von pathognomonischen Zeichen, zum anderen über die in den Frühstadien fehlende Funktionsminderung erschwert.

Pseudopapillenschwellung

Der Begriff Pseudopapillenschwellung beschreibt einen randunscharfen, prominenten Sehnerv, dessen Erscheinung durch eine kongenitale oder harmlose Ursache hervorgerufen wird. Meist ist die beidseitige Papillenauffälligkeit das einzige klinische Zeichen und zufällig entdeckt worden. Hauptverursachend ist eine Enge des Sklerakanals, entweder anlagebedingt, wie bei der Mikropapille, bei Tilted Discs oder hohen Refraktionsfehlern, insbesondere der hohen Hyperopie. Bei der Drusenpapille kommt neben der räumlichen Enge des Optikuskanals noch ein raumfordernder Aspekt durch Drusenmaterial hinzu.

Drusen

Drusen des Sehnervs sind azelluläre Ablagerungen zwischen Lamina cribrosa und Papillenoberfläche. Man vermutet, dass dies Ablagerungsprodukte bei gestörtem axoplasmatischem Fluss in Folge einer Enge des Sklera-

kanals sind [12]. 49% aller Patienten mit Drusen haben keine Papillenexkavation. Bei 4% finden sich Drusen im Stammbaum, bei 57% finden sich Gefäßanomalien der Papille [13]. Beim Alagille-Syndrom, eine Variante der familiären intrahepatischen Cholestase, treten Drusen in einer Papille in 95%, in beiden Papillen in 80% der Fälle auf [14]. Eine Assoziation besteht zudem zu vielen anderen Augen- und Systemerkrankungen, gelistet in Chang et al. [15].

In über zwei Drittel der Fälle sind Drusen beidseits zu finden. Häufig sind Patienten mit Drusen asymptomatisch, sie werden zufällig im Rahmen einer Routineuntersuchung entdeckt. Drusen sind jedoch nicht immer ohne Einfluss auf das Sehvermögen. Im Laufe der Jahre schwinden die Axone. Damit einher gehen Gesichtsfeldausfälle, meist nasal unten. Bei Drusenpapillen treten nicht selten Randblutungen der Papillen oder Shuntgefäße auf.

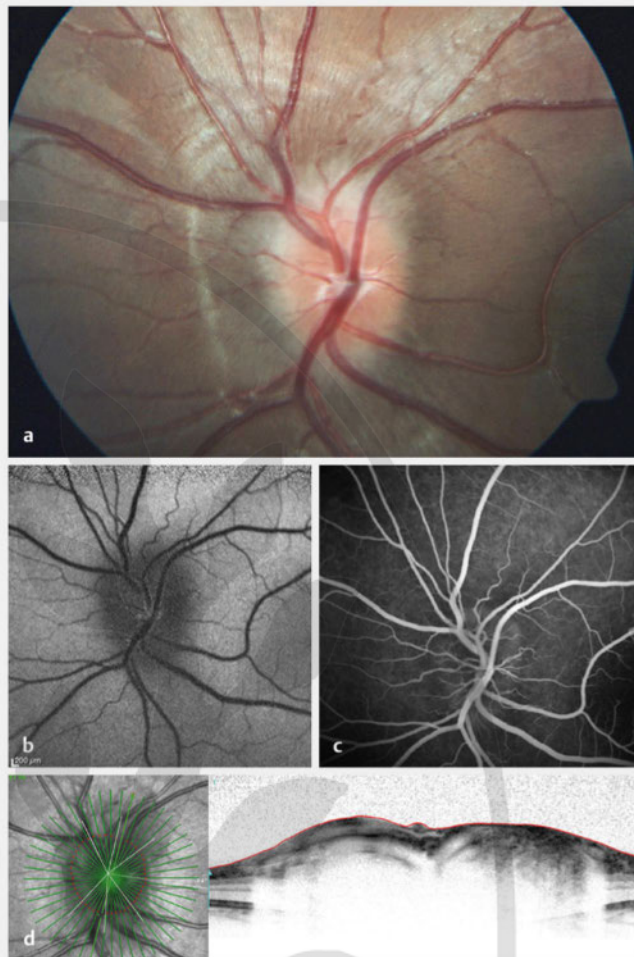
Sind Drusen mit dem Augenspiegel sichtbar, ist die Diagnose leicht zu stellen. Das mittlere Alter, in dem Drusen oberflächlich sichtbar werden, ist jedoch mit etwa 12 Jahren angegeben. Bei jungen Kindern liegen sie daher häufig tief in der Papille („buried drusen“). Sie sind dann nicht direkt sichtbar (► **Abb. 4a**) und führen wegen der Papillenprominenz und -randunschärfe leicht zur Verwechslung mit Stauungspapillen.

PRAXISTIPP

Wegen der Vererblichkeit der Drusenpapille ist eine Untersuchung der Eltern sinnvoll.

Zur Objektivierung und Dokumentation kalkifizierter Drusen ist die B-Bild-Sonografie dem CT und der Fotografie der Autofluoreszenz überlegen [16]. Im Sonogramm stellen sich kalkhaltige Drusen als helle, echointensive Struktur mit Schallschatten in der Papille dar. Schwieriger zu diagnostizieren sind tiefe und nicht kalkifizierte Drusen insbesondere bei Kindern [17, 18], (► **Abb. 4b**, **Abb. 4c**)

Neuerdings wird versucht, Drusen mittels OCT darzustellen. In der OCT können Drusen als fokale, hyperreflektive Massen hinter der äußeren plexiformen Schicht und äußeren Körnerschicht dargestellt werden [19,20] (► **Abb. 4d**). Jedoch war unter verblindeten Bedingungen eine klare Unterscheidung zwischen der Stauungspapille und Drusen nicht immer möglich [21]. Da keine der genannten Methoden absolute Sensitivität und Spezifität aufweist, scheint eine multimodale Diagnostik unumgänglich [1].



► **Abb. 4** Diagnostik bei tiefen Drusen. Kind mit durch B-Bild-Sonografie darstellbarer Drusenpapille beidseits, abgebildet sind Befunde des linken Auges.

a Das Papillenfoto zeigt einen zirkulär randunschärfe Sehnervenkopf bei kleiner Papillenfläche.

b Drusen lassen sich weder mittels Fundusautofluoreszenz (► **Abb. 4b**) noch durch Angiografie mit intravenöser Fluoresceingabe (► **Abb. 4c**) darstellen.

c Angiografie mit intravenöser Fluoresceingabe o. B.

d Im OCT-Querschnitt durch die Papille zeigen sich prälamina noduläre, hyperreflektive Massen mit deutlicher Signalauslöschung dahinter. Zu bedenken ist, dass bei fehlendem Kalkgehalt der Drusen die Sonografie negativ sein kann, was eine Drusenpapille nicht ausschließt. Die OCT-Technik muss hierzu noch genauer evaluiert werden, da nicht in allen Studien eine klare Abgrenzung zur Stauungspapille gelang (s. Text).

Merke

Keine derzeit vorliegende Methode kann tiefe, nicht kalkifizierte Drusen mit absoluter Sicherheit detektieren.

Hyperopie/Crowded Discs

Bei Hyperopie ist die Papille oft klein und hat nur eine kleine oder gar keine Exkavation. Insbesondere kann der nasale Papillenrand verwaschen, unscharf und etwas erhaben sein (► **Abb. 5**). Nach zusätzlich vorliegenden Drusen sollte gesucht werden. Wegen der Beidseitigkeit wird man differenzialdiagnostisch am ehesten an eine beginnende Stauungspapille denken. Finden sich keine anderen Zeichen einer intrakraniellen Hypertension, ist eine weitere Abklärung nicht erforderlich. Ferner ist der hyperope Sehnerv dafür prädisponiert, eine anteriore ischämische Optikusneuropathie zu erleiden [22].

Tilted Discs

Diese angeborene Papillenanomalie ist gekennzeichnet durch einen im schrägen Winkel abgehenden Sehnerv. Die Papillen sind üblicherweise in der inferonasalen Richtung verkippt, mit Erhebung und Unschärfe superotemporal [23]. Gesichtsfelddefekte können variabel sein, überwiegend sind sie im oberen, äußeren Quadranten zu finden. Gehäuft sind sie mit Myopie oder Astigmatismus assoziiert.

Stauungspapillen

Merke

Stauungspapillen sind Folge eines erhöhten Hirndruckes.

Der Sehnerv wird retrobulbär vom Subarchnoidalraum und den Hirnhäuten umgeben. Deshalb bewirkt ein erhöhter Hirndruck eine Blockade des langsamen, antegraden axoplasmatischen Flusses, was die Axone anschwellen lässt. Stauungspapillen entwickeln sich langsam innerhalb von mehreren Tagen bis Wochen. In den meisten

Fällen treten sie beidseitig auf. Selten kann aufgrund von angeborenen oder erworbenen Verwachsungen im Subarachnoidalraum der Druck auf den/die Sehnerven nicht weitergeleitet werden, sodass nur eine oder keine Papille anschwillt.

Bleibt eine intrakranielle Hypertension über Wochen und Monate bestehen, durchläuft die Papille mehrere Stadien (► **Tab. 1**). Die Formen der Stauungspapille zeigt ► **Abb. 6**.

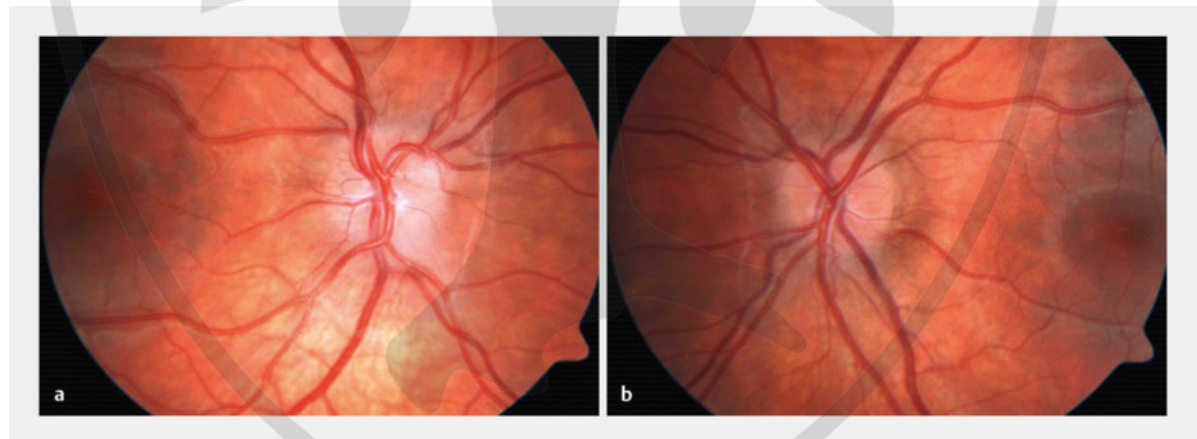
Als erstes findet man eine Venenstauung als Ausdruck einer Ausflussstörung. In diesem Zusammenhang sei auf den spontanen Venenpuls hingewiesen, der bei den meisten Menschen vorhanden ist: Sieht man ihn, ist eine intrakranielle Hypertension sehr unwahrscheinlich. Sieht man keinen Venenpuls, darf man im Umkehrschluss nicht von einer intrakraniellen Hypertension ausgehen. Der spontane Venenpuls ist daher nicht geeignet, zwischen einer Stauungspapille und einer Pseudopapillenschwellung zu unterscheiden, da er bei letztgenannter häufig negativ ist und bei erstgenannter selten positiv [24].

Als nächstes findet man eine Schwellung zuerst dort, wo die Axone am dichtesten sind, also am oberen und unteren Papillenrand. Dann nimmt die Schwellung an Höhe zu und erfasst die gesamte Papille (► **Abb. 6a**).

Merke

Typisch ist, dass die Gefäße am Papillenrand von den gestauten Axonen verdeckt sind.

Carta et al. haben 74 Patienten mit echter Stauungspapille mit 48 Kontrollen mit Pseudopapillenschwellung ver-



► **Abb. 5** Crowded Discs bei Hyperopie. Fundusübersicht beider Augen eines Kindes mit skioskopisch gesicherter Hyperopie von +4 dpt. Die Papillen sind klein, gedrungen und randunscharf. Die Prominenz ist rechts ausgeprägter als links. Die epipapillären Gefäße sind scharf abgrenzbar. Da der Papillenbefund im Rahmen einer Routinekontrolle erhoben wurde, keine Beschwerden bestanden und die funktionellen Befunde unauffällig waren, war nach Ausschluss von Drusen keine weitere Abklärung erforderlich.
a Rechtes Auge.
b Linkes Auge.

glichen und an dieser Kohorte morphologische Kriterien der Papillenbeurteilung herausgearbeitet, die für eine korrekte Differenzialdiagnose am sensitivsten und spezifischsten sind. Als trennschärfstes Einzelkriterium erwies sich eben das Kriterium „peripapilläre Nervenfaserschwellung“. Das Vorliegen peripapillärer Netzhautfalten ist beweisend für eine echte Stauungspapille und kommt bei Pseudopapillenschwellungen nie vor [25].

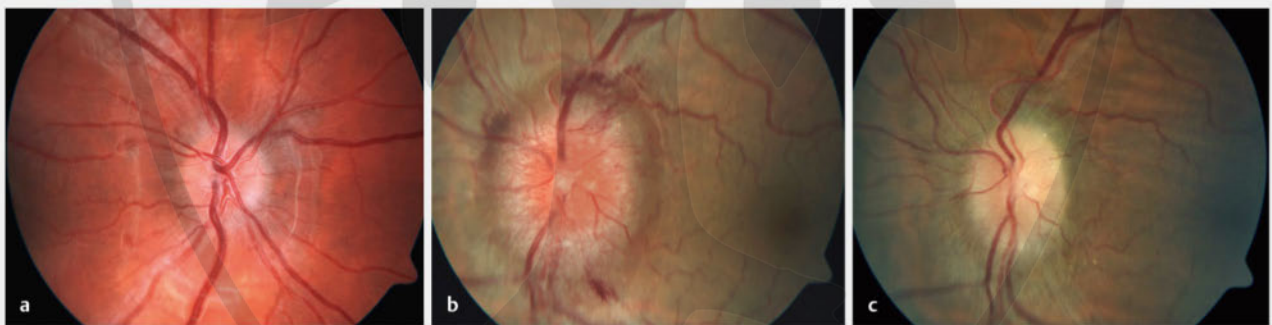
Bei voller Ausprägung sind streifige Blutungen und Cotton-Wool-Herde nicht selten (► **Abb. 6b**). Im Laufe von Wochen bis Monaten gehen allmählich immer mehr Axo-

ne unter, und es bildet sich eine Optikusatrophie aus. Mit dem Absterben der Axone nimmt die Prominenz ab, was nicht als Rückgang des intrakraniellen Druckes gedeutet werden darf. Ist der Großteil der Axone untergegangen, wird die Papille flach und blass. Der Papillenrand ist dann unscharf begrenzt und verwaschen (► **Abb. 6c**).

Manchmal bilden sich bei lange bestehender Papillens-tauung venöse retinochoroidale Umgehungskreisläufe aus. Der Füllungszustand dieser Gefäße ist ein guter Indikator des intrakraniellen Druckes [26].

► **Tab. 1** Stadien der Stauungspapille.

Stadien	früh	etabliert	chronisch	atrophisch
Visus	normal	normal-vermindert transiente visuelle Obskurationen	variabel	deutlich reduziert
Gesichtsfeld	normal	vergrößerter blinder Fleck	Skotom initial nasal unten oder beginnende konzentrische Einengung	fortgeschritten eingengt
Papillenfarbe	Hyperämie	ausgeprägte Hyperämie	gelblich-blässlich	schmutzig-grau, blass
Papillenränder	leicht prominent (n > s > i > t)	prominent, unscharf Blutungen Cotton-Wool-Spots	massiv geschwollen, „sektkorkenartig“	leicht prominent, unscharf
Gefäße	evtl. venöse Stauung	kleine Gefäße auf der Papille nicht mehr gut erkennbar Venenstauung Tortuositas	Venenstauung Tortuositas	rarefiziert Venenstauung
inkonstante Zeichen		harte Exsudate Netzhautfalten	optikoziliare Shunts drusenartige, kristalline Ablagerungen	



► **Abb. 6** Formen der Stauungspapille. Die Ausprägung der Stauungspapille ist sehr variabel und nicht abhängig von der Höhe des Hirndruckes.
a Leichte/beginnende Stauungspapille bei einem Jungen mit idiopathischer intrakranieller Hypertension und Liquoreröffnungsdruck von 33 cmH₂O zum Zeitpunkt der Fotografie. Die Papille ist klein und randunscharf. Auf den ersten Blick ist kein wesentlicher Unterschied zu ► **Abb. 5a** erkennbar. Die Prominenz und die peripapilläre Nervenfaserschwellung gehen hier jedoch weiter über den Papillenrand hinaus, die epipapillären Gefäße sind leicht verzeichnet, die Venen prominent.
b Chronische Stauungspapille eines Patienten mit Sinusvenenthrombose und rezidivierend über 50 cmH₂O gemessenem Liquoreröffnungsdruck. Es findet sich eine massive, „sektkorkenartige“ Schwellung mit älteren Randblutungen und kristallinen Ablagerungen.
c Atrophische Stauungspapille, gleiche Papille wie in ► **Abb. 6b** 8 Monate später. Nach Optikuscheidenschlitzung und im Verlauf spontan rückläufiger Hirndrucksymptomatik deutlicher Rückgang der Prominenz. Die Papille ist noch leicht randunscharf, die Gefäße sind rarefiziert und die Papillenfarbe blässlich.

Bei frischer Stauungspapille sind Sehschärfe und Gesichtsfeld zunächst praktisch normal. Man findet lediglich eine Vergrößerung des blinden Fleckes. Bei länger bestehender Stauung treten Gesichtsfeldausfälle auf, meist nasal unten, ähnlich wie bei einer AION, was auf eine vaskuläre Komponente hinweist [27].

Der Durchmesser der Sehnervenscheide lässt sich sonografisch aus verschiedenen Richtungen dokumentieren. Als günstigste Position für Kalibermessungen wird jedoch diejenige angesehen, die der Sehnerv in maximaler Abduktion des Augapfels einnimmt [28, 29]. Hierbei kann ein distaler Sehnervenquerschnitt mithilfe der A- oder B-Bild-Technik aus Richtung des lateralen Lidwinkels aufgezeichnet werden. Bei normalem Hirndruck sind bei Erwachsenen in der Literatur Normwerte zwischen 4,1 und 5,9 mm Durchmesser beschrieben (B-Bild-Technik). Bei durch invasive Hirndruckmessung gesichert pathologischem Hirndruck misst der Optikuscheidendurchmesser meist über 6 mm, was in mehreren Vergleichsstudien und auch bei Kindern nachgewiesen wurde [30].

Merke

Eine Stauungspapille geht häufig mit einem Optikuscheiden-Außendurchmesser > 6 mm einher.

Ursachen einer intrakraniellen Hypertension sind in drei Viertel der Fälle intrakranielle Tumoren. Der Rest ist durch Erkrankungen wie Sinusvenenthrombose, angeborene Fehlbildung des knöchernen Schädels, Meningoenzephalitis, Hydrocephalus internus oder karzinomatöse Meningitis bedingt. Diese Erkrankungen lassen sich teilweise erfolgreich therapieren, was auch den intrakraniellen Druck normalisiert.

Es gibt aber auch Situationen, in denen sich keine Ursache für den erhöhten Hirndruck finden lässt. Man spricht dann von idiopathischer intrakranieller Hypertension (IIH), früher auch Pseudotumor cerebri genannt. Diagnostische Kriterien sind Erhöhung des Liquordruckes bei normaler Liquorzusammensetzung und normalem MRT, wobei neuerdings indirekte neuroradiologische Hirndruckzeichen Eingang in die Diagnosekriterien gefunden haben [31, 32].

Typischerweise sind übergewichtige Frauen im gebärfähigen Alter betroffen. Wichtiges, aber auf Dauer schwer umzusetzendes Ziel ist die Gewichtsabnahme.

Die Sofortbehandlung besteht in der Gabe von Acetazolamid (bis zu 2 g/d) und wiederholten Lumbalpunktionen. Zur Überwachung sollte zunächst nach Diagnosestellung regelmäßig eine computergestützte Schwellenwertperimetrie durchgeführt und die Papillenprominenz beurteilt werden. Verschlechtern sich trotz Acetazolamid-Therapie die Gesichtsfelder oder die neurologischen Symptome, muss die Sehnervenscheide operativ gefenstert und da-

PRAXIS

Diagnostisches Vorgehen

Bei Verdacht auf Stauungspapillen sollte man nach anderen Zeichen intrakranieller Hypertension fragen:

- transiente visuelle Obskurationen in Form von sekundenlangen Sehminderungen bei Lagewechsel, z. B. bei raschem Aufstehen
- pulssynchroner Tinnitus
- Kopfschmerzen, häufig lageabhängig
- Übelkeit, Erbrechen im Schwall, morgendliches Erbrechen
- Nackensteifigkeit
- Doppelbilder: Intrakranielle Hypertension kann zu Hirnnervenpareesen führen, wobei meist der N. abducens betroffen ist (oft beidseitig)

mit druckentlastet werden, oder es muss ein ventrikuloperitonealer Shunt angelegt werden [33].

Bei Patienten, bei denen die Abgrenzung einer beginnenden Stauungspapille von einer Drusenpapille nicht mittels Ultraschall oder Autofluoreszenz gelingt, hilft am ehesten die Fluorescein-Angiografie weiter. Pineles u. Arnold fanden als charakteristische Zeichen einer Stauung eine frühe oder späte Leckage. Drusen hingegen zeigten bei oberflächlicher Lage ein noduläres Staining ohne Leckage, wobei tiefe Drusen nicht immer darstellbar waren [34]. Die Autoren folgerten, dass mittels Fluorescein-Angiografie eine echte Schwellung der Axone sicher erkannt, Drusen hingegen nicht sicher ausgeschlossen werden können [34].

Ist bei kleineren Kindern die intravenöse Verabreichung des Fluoresceins nicht möglich, kann es oral eingenommen werden. Ghose u. Nayak untersuchen 46 Kinder im Alter von 1 Monat bis 10 Jahre mit echter Stauungspapille (n = 30) und Pseudoschwellung (n = 16). Es fanden sich mittels Trink-Angiografie durchweg richtig negative Befunde bei den Pseudoschwellungen, jedoch nur 40% richtig positive Befunde bei Kindern mit Stauungspapille in Form einer fokalen oder diffusen späten Papillenhypertensivfluoreszenz nach 60 Minuten [35].

In Fällen, in denen mittels ophthalmologischer Diagnostik kein eindeutiger Ausschluss einer Stauungspapille möglich ist, ist eine zerebrale Bildgebung mit anschließender Liquoreröffnungsdruckmessung unumgänglich. Ist die zerebrale Bildgebung unauffällig, muss eine methodisch korrekte Messung des Liquoröffnungsdruckes erfolgen (Patient in Seitenlage, mit gering angewinkelten Beinen, entspannt oder sediert). Sedativa, die potenziell den Hirndruck erhöhen, sollten wenn möglich vermieden werden.

► **Tab. 2** Differenzialdiagnosen bei beidseitiger Papillenrandunschärfe.

	Pseudopapillenschwellung	Drusenpapille	Stauungspapille	
Papillengröße	klein	klein	unabhängig	
Exkavation	fehlt häufig	fehlt häufig	vorhanden (initial)	
Venenpulsation	evtl. vorhanden	evtl. vorhanden	fehlt (meistens)	
Fundusgefäße	unauffällig – Tortuositas	unauffällig – Tortuositas	gestaut	Cave! Hier abweichende Befunde bei Früh- und Spätstadien bedenken
Papillenfärbung	unauffällig	unauffällig – blass	hyperämisch	
peripapilläre Blutungen	fehlen	möglich	vorhanden	
peripapilläre Nervenfasern	unauffällig	unauffällig	ödematös	
Angiografie	unauffällig	Autofluoreszenz Staining*	frühe Leckage	
Echografie	untypisch	hochreflektive Einlagerungen**	erweiterte Optikusseide	
OCT der Papille	RNFS ggf. oberhalb der Norm normreflektiv	fokale, reflektive subretinale Ablagerungen	erhöhte Reflektivität in der verdickten RNFS Abschattung der tieferen Schichten	

* Nur bei oberflächlichen Drusen. ** Nur bei kalzifizierten Drusen.
OCT = optische Kohärenztomografie; RNFS = retinale Nervenfaserschicht

Cave

Letztlich muss berücksichtigt werden, dass potenziell jede Form von Analgosedierung die Liquor-eröffnungsdruckmessung verfälschen kann.

Dies ist ein ungelöstes Dilemma, vergleichbar mit der Beeinflussung des Augeninnendruckes in Narkose. 2010 wurden im New England Journal of Medicine erstmals Normwerte für den Liquoröffnungsdruck im Kindesalter publiziert, die unter methodisch korrekten Bedingungen erhoben wurden [36]. Die Studie legt nahe, dass die Normwerte erstens nicht altersabhängig sind (bei 1- bis 18-jährigen Kindern bzw. Jugendlichen) und zweitens der Normwert zwischen 11,5 und 28 cm Wassersäule liegt. Dies ist deutlich höher als bisher propagiert.

► **Tab. 2** fasst die Differenzialdiagnosen bei beidseitiger Papillenrandunschärfe noch einmal übersichtlich zusammen.

Differenzialdiagnose und diagnostisches Vorgehen bei ein- oder beidseitiger Papillenschwellung

DEFINITION

Papillenschwellung

Der Begriff steht für einen verminderten axoplasmatischen Fluss in den Axonen der retinalen Ganglienzellen bei normalem Hirndruck.

Entzündliche Papillenschwellungen

Autoimmunologisch – typische Optikusneuritis

Oft auch als Neuritis nervi optici bezeichnet, soll zukünftig der Begriff der Optikusneuritis (ON) in Anlehnung an den angloamerikanischen Sprachraum Verwendung finden.

Eine typische ON liegt vor, wenn folgende Kriterien erfüllt sind:

- Jüngere Menschen, meist zwischen 10 und 40 Jahren, wobei innerhalb dieser Gruppe die jüngeren zu einer Papillenschwellung und die älteren zur Retrobulbärneuritis mit normaler Papille neigen.
- Die Sehverschlechterung entwickelt sich innerhalb von Stunden bis Tagen.
- In 92% der Fälle sind Augenbewegungen schmerzhaft [37].

Weitere typische Zeichen sind:

- ein relativer afferenter Pupillendefekt (RAPD)
- eine Farbentsättigung
- eine Verdickung des retrobulbären Sehnervs im Ultraschallbild
- ein zentral betonter Gesichtsfeldausfall

Ursache der typischen ON ist eine Demyelinisierung von Axonen, wie sie sporadisch oder auch bei multipler Sklerose (MS) vorkommt. Die klinisch definierte Diagnose MS wird dann gestellt, wenn 2 demyelinisierende Entzündungsschübe zeitlich getrennt an 2 Orten aufgetreten sind. Einer davon kann eine ON sein.

Bei ungefähr einem Drittel der Patienten mit ON ist die Papille geschwollen. In diesen Fällen liegt der Entzündungsherd nahe oder in der Papille. Die Schwellung ist nicht so stark wie bei voll ausgebildeten Stauungspapillen, Blutungen kommen selten vor. Die Zuordnung einer Papillenschwellung in den Formenkreis der ON ist wegen der typischen Anamnese und Befunde leicht. Nach einigen Tagen liegt die Sehschärfe im Mittel bei 0,25, das Ausmaß der Visusminderung ist aber sehr variabel. Die Prognose ist gut: Nach einem Monat liegt die Sehschärfe in 65% der Fälle wieder bei mindestens 1,0, in 95% über 0,5 [38, 39].

Einige Patienten berichten, dass die Sehstörung bei Erhöhung der Körpertemperatur zunimmt (Uhthoff-Phänomen).

In ca. 20% finden sich in der Netzhautperipherie Gefäß-einscheidungen, diese Patienten haben eine höhere Wahrscheinlichkeit, an MS zu erkranken [40]. Da heutzutage relativ sichere Daten zur MS-Häufigkeit vorliegen, es neue Therapieformen gibt und die Patienten im Internetzeitalter besser informiert sind, erscheint eine Aufklärung über den Zusammenhang zur multiplen Sklerose meist angezeigt. Zeit und Einfühlungsvermögen sind bei diesem Aufklärungsgespräch besonders wichtig. Die Wahrscheinlichkeit einer Konversion zur MS, d. h., dass

mindestens ein zweiter entzündlicher Schub auftritt, hängt von der Anzahl an Entmarkungsherden im Gehirn ab, die man im T2-gewichteten MRT findet:

- Sind keine weiteren Herde im MRT zu sehen, liegt die MS-Wahrscheinlichkeit nach 5 Jahren bei 16%.
- Sind einer oder 2 Herde zu sehen, liegt sie bei 37%.
- Sind 3 oder mehr zu sehen, liegt sie bei 51% [41].

Diese Daten stammen aus dem Optic Neuritis Treatment Trial (ONTT), in dem 2 verschiedene Therapien gegen Placebo geprüft wurden: Niedrigdosierte, oral verabreichte Steroide waren wirkungslos. Hochdosierte, über 3 Tage intravenös verabreichte Steroide führten zu einer schnelleren Erholung der Sehschärfe. In dieser Gruppe war nach 2 Jahren die MS-Häufigkeit etwas geringer. Dieser Unterschied war allerdings nach 5 Jahren nicht mehr vorhanden.

Wir empfehlen Patienten mit stark reduzierter Sehschärfe deshalb eine Megadosis-Steroidtherapie mit 1000 mg Methylprednisolon i. v. pro Tag über 3 Tage.

Ob Erythropoietin einen neuroprotektiven Effekt auf das Ganglienzellüberleben hat, wird aktuell im Rahmen der TONE-(Treatment of Optic Neuritis with Erythropoietin-) Studie untersucht, Ergebnisse werden im Jahr 2018 erwartet (NCT01962571).

Eine orale Phenytoin-Therapie über 3 Monate konnte die Reduktion der RNFS nach ON um 30% reduzieren [42], jedoch wurde keine patientenrelevante Verbesserung erreicht, und Nebenwirkungen traten häufig auf.

Autoimmunologisch – Papillitis/atypische Optikusneuritis

Außer der MS können auch andere Autoimmunprozesse den Sehnerv betreffen: So kann eine Vaskulitis oder eine Sarkoidose zu einer Papillitis mit Papillenschwellung führen, wenn die Gefäße bzw. das Bindegewebe der Papille betroffen sind. Oft sind andere Organe mitbeteiligt, und die Diagnose ist dem Patienten bereits bekannt. In einzelnen Fällen können Sehstörungen aber auch Erstsymptom der Erkrankung sein. Fast immer ist die Sehschärfe reduziert und die Lichtunterschiedsempfindlichkeit im Gesichtsfeldzentrum reduziert.

In der Infobox sind die Systemerkrankungen gelistet, die zu einer Papillitis/atypischen Optikusneuritis führen können.

PRAXISTIPPS

- Die Abklärung auf MS und Aufnahme einer immunmodulativen Therapie ist prognostisch relevant und sollte daher unverzüglich erfolgen.
- Neben Interferonen und Glatirameracetat sind seit 2010 weitere Medikamente zur Reduktion der Schubhäufigkeit auf dem Markt [43].
- Zu bedenken sind bei allen Substanzen allerdings die sehr hohen Kosten und Nebenwirkungen.
- Die Patienten sollten zur Therapieevaluation an einen Neurologen überwiesen werden.

ÜBERSICHT

Systemerkrankungen, die zu einer Papillitis/atypischen Optikusneuritis führen können

- Sarkoidose
- Lupus erythematodes
- Panarteriitis nodosa
- Morbus Crohn

Oft sind folgende Befunde zu verzeichnen:

- retinale Gefäßeinscheidungen
- Blutungen
- ein Makulödem
- Mikroinfarkte

FAZIT

Papillitis/atypische Optikusneuritis

Im Gegensatz zur relativ guten Prognose der typischen ON bleiben bei diesen Formen der Papillitis irreversible Schäden zurück.

Wichtig ist eine rechtzeitige Behandlung mit Steroiden. Sprechen diese nicht an, sollten in Absprache mit einem Internisten oder Neurologen andere Immunmodulatoren gegeben werden. Oft ist die Therapie sehr langwierig.

In den Formenkreis der Vaskulitis gehört auch die Arteriitis temporalis, die jedoch zu einer akuten AION führt.

Nicht selten sind beide Augen betroffen, manchmal mit zeitlicher Verzögerung.

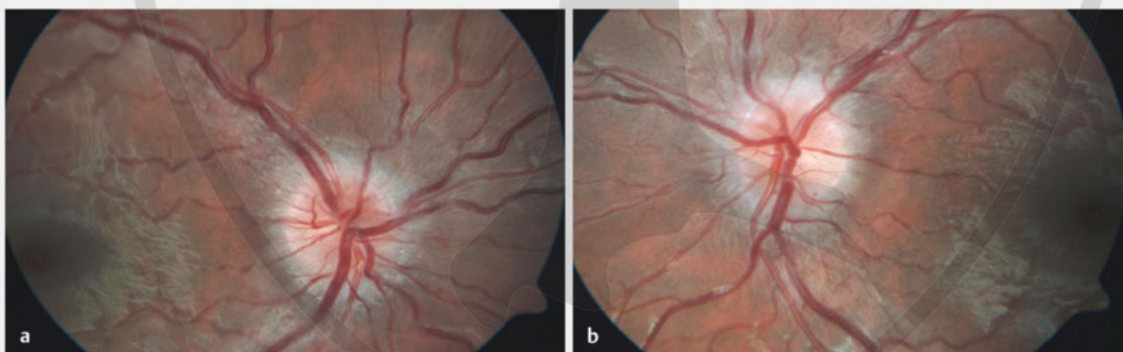
Bei Verdacht auf eine Erkrankung aus dem in der Übersicht genannten Formenkreis sollten die Patienten für entsprechende serologische Untersuchungen zu einem rheumatologisch versierten Internisten überwiesen werden.

Eine weitere Differenzialdiagnose ist die **Neuromyelitis optica**, auch Devic-Syndrom genannt. Hier richten sich Autoantikörper vor allem gegen das Protein Aquaporin-4 im ZNS. Oft kommt es innerhalb weniger Monate oder gleichzeitig zu einer atypischen ON und Myelitis.

Infektiös – Meningitis/Enzephalitis

Neben autoimmunen Prozessen können auch septische entzündliche ZNS-Erkrankungen wie die Meningitis und Enzephalitis mit einer meist beidseitigen Papillenschwellung einhergehen. Hier ist die Abgrenzung zur Stauungspapille nur durch die Liquordiagnostik möglich, da diese Patienten auch neurologische Symptome angeben.

► **Abb. 7** zeigt die Papillen eines 12 Jahre alten Jungen mit geringer Visus- und Gesichtsfeldeinschränkung, der an einer Herpes-Meningoenzephalitis erkrankt war, was im Rahmen der Liquoreröffnungsdruckmessung (bei diesem Patienten normal) und Nachweis von Virenmaterial im Punktat aufgefallen war. Unter intravenöser Aciclovir-Therapie kam es zu einer raschen Rückbildung der Papillenschwellung.



► **Abb. 7** Papillenschwellung bei Herpes-Meningoenzephalitis. Fundusfotografien des Patienten. Leichte Schwellung der peripapillären Nervenfasern zirkulär, gering vermehrte venöse Füllung. Eine moderate Visusminderung auf beidseits 0,8 und diffuse Gesichtsfelddefekte waren auffällig. Zudem wurden Schmerzen bei Augenbewegungen im Rahmen der Motilitätsprüfung angegeben.

- a Rechtes Auge.
- b Linkes Auge.

Infektiös – Papillitis/Neuroretinitis

Eine Papillenschwellung kann auch durch eine Infektion im Sehnerv verursacht sein. Eine solche Papillitis ist meist einseitig.

Die folgenden Erreger (nach Häufigkeit geordnet) sind typisch:

- Toxoplasma gondii
- Borrelia burgdorferi
- Bartonella henselae
- Treponema pallidum
- Toxocara canis

Bei HIV-Patienten muss man ferner an Herpes-simplex- oder Zytomegalieviren denken, wobei jedoch die typischen Netzhautveränderungen meist im Vordergrund stehen.

Ist eine Toxoplasma-gondii-Chorioretinitis papillennah lokalisiert, wird sie als Chorioiditis juxtapapillaris Jensen bezeichnet. Am Papillenrand sieht man im frischen Stadium eine diffuse weißliche Schwellung. Durch diese umschriebene Entzündung werden alle Nervenfasern zerstört, die durch den Herd ziehen. So haben die Patienten einen absoluten Gesichtsfeldausfall, der scharf begrenzt ist und vom blinden Fleck aus entsprechend dem Nervenfaserverlauf sektorförmig bis in die Peripherie reicht. Die typische Begleitvitreitis führt zur Wahrnehmung von Mouches volantes. Innerhalb von Wochen heilt die Entzündung ab.

Es verbleibt eine pigmentierte Narbe. Der Gesichtsfeldausfall ist irreversibel. Antikörpertiter sind unzuverlässige Parameter zur Diagnoseabsicherung und Verlaufsbeurteilung.

Borrelia burgdorferi wird durch Zecken übertragen und kann neben einer ganzen Reihe entzündlicher Veränderungen im Auge auch eine Papillitis mit entsprechender Papillenschwellung verursachen. Auch hierbei ist der Befund meist einseitig. Nicht selten findet man begleitend ein Makulaödem oder eine Vaskulitis.

In letzter Zeit gewinnt der Erreger der Katzenkratzkrankheit, Bartonella henselae, zunehmend Beachtung. Etwa 80% der Patienten mit Infektion der hinteren Augenabschnitte durch Bartonella haben eine Papillenschwellung, ca. 60% eine exsudative Makulasternfigur in Sinne einer Neuroretinitis.

PRAXISTIPPS

- Sowohl bei Borrelien als auch bei Bartonellen kann die Diagnose nur serologisch gesichert werden. Die Tests sind allerdings nur mäßig sensitiv.
- Antikörpertiter können zur Verlaufskontrolle einer antibiotischen Therapie wiederholt bestimmt werden.

► **Tab. 3** Differenzialdiagnose der arteriitischen und nicht arteriitischen/ischämischen anterioren Optikusneuropathie.

Merkmal	arteriitische anteriore Optikusneuropathie (AAION)	nicht arteriitische anteriore Optikusneuropathie (NAION)
Ursache	Riesenzellarteriitis	multifaktoriell
Patientenalter	ab 50. Lebensjahr, meist älter	ab 40. Lebensjahr
Labor	Sturzsenkung der BSG zusätzlich CRP und Fibrinogen erhöht (Cave: ca. 4% BSG < 40 mm/h und CRP/Fibrinogen normal*)	normale Werte für BSG, Fibrinogen, CRP**
Schmerzanamnese	Druckschmerz an der Schläfe Kau-/Kieferschmerz Tastbefund A. temporalis	keine, selten Kopfschmerzen am Tag zuvor
Allgemeinsymptome	Abgeschlagenheit Fieber Gewichtsverlust Polymyalgie	keine
Sehbeschwerden, Gesichtsfeld	sehr ausgeprägte Sehminderung im Vorfeld transiente Sehstörung oder Diplopie deutlicher Gesichtsfelddefekt	Visus variabel Sehminderung oft nach dem Erwachen bemerkt oft altitudinaler Gesichtsfeldausfall unten
Papillenbefund	blasse Papillenschwellung bei meist normaler Papillenfläche Cotton-Wool-Herde und Blutungen möglich	Hyperämie oft sektorielle Papillenschwellung mit Papillenrandblutungen bei kleiner Papillenfläche ggf. Drusen

* Nach Salvarani u. Hunder [44]. ** Wenn Werte auffällig, aber übrige Merkmale für AAION nicht passen: Begleiterkrankungen abfragen, z. B. pulmonaler Infekt, Harnwegsinfekt, Tumorerkrankung etc. BSG = Blutsenkungsgeschwindigkeit; CRP = C-reaktives Protein

Ischämische Papillenschwellungen

Anteriore ischämische Optikusneuropathie (AION)

Merke

Die AION ist die häufigste Ursache der einseitigen Papillenschwellung.

Unterschiedliche Ursachen führen zu einer akuten, meist schmerzlosen Hypoperfusion im laminaren oder retrolaminaren Teil des Sehnervenkopfes. Die betroffenen Gefäße sind Äste der kurzen hinteren Ziliararterien. Zu unterscheiden ist zwischen

- der arteriitischen AION (AAION) und
- der nicht arteriitischen Form (NAION).

Häufig ist diese Unterscheidung anhand der in ► **Tab. 3** aufgeführten Merkmale möglich.

Merke

Das Erkennen einer arteriitischen Genese ist die wichtigste Maßnahme, wenn ein Patient mit AION in augenärztliche Behandlung kommt.

Bei AAION ist umgehend eine Kortisontherapie einzuleiten und im Folgenden eine umfassende **Diagnostik** zu veranlassen:

- Entzündungslabor
- Doppler-Sonografie der intra- und extrakraniellen Karotiden
- cMRT
- Arterienbiopsie
- Vorstellung Rheumatologie

Gesicherte **Risikofaktoren** für die NAION sind:

- eine kleine Papillenöffnungsfläche („disc at risk“)
- Diabetes mellitus
- nächtliche arterielle Hypotonie
- plötzlicher Blutverlust
- Schlafapnoe-Syndrom
- Einnahme von PDE-5-Hemmern

Darüber hinaus sind Herzerkrankungen, Karotisstenosen, Amiodaron, Nikotin und maligne Erkrankungen mit dem Auftreten einer NAION assoziiert.

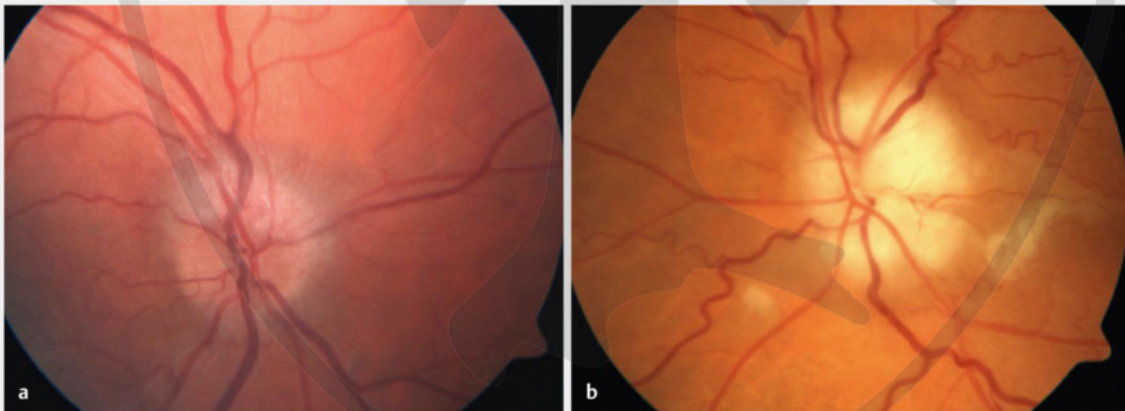
Merke

In 73 % der Fälle tritt die NAION nachts auf, und die Patienten bemerken die Sehstörung beim Erwachen.

Einzelfälle von NAION wurden bei vererbaren Störungen des Blutgerinnungssystems beschrieben, der Zusammenhang ist aber statistisch nicht gesichert.

Die Diagnose NAION ist in den meisten Fällen leicht zu stellen. Die Patienten – meist 40–70 Jahre alt – berichten über eine plötzliche Sehverschlechterung. Die Sehschärfe liegt im Mittel bei 0,05. Bei der Untersuchung findet man typischerweise eine sektorielle Schwellung der Papille (► **Abb. 8a**). Tritt die AION bei Arteriitis temporalis auf, ist diese Schwellung auffallend blass und ischämisch (► **Abb. 8b**). Häufig finden sich Blutungen am Papillenrand. Da diese in der Nervenfaserschicht liegen, sind sie streifenförmig angeordnet.

Ferner finden sich ein relativer afferenter Pupillendefekt (RAPD) und ein meist tiefer, sektorförmiger Gesichtsfeldausfall mit scharfer Begrenzung. Häufig ist ein Rand des



► **Abb. 8** Papillenschwellung bei anteriorer Optikusneuropathie (AION).

a Typischer Papillenbefund einer nicht arteriitischen anterioren Optikusneuropathie (NAION) mit hyperämer, sektorieller Papillenschwellung oben bei „disc at risk“.

b Blasse Papillenschwellung mit zilioretinalem Gefäßverschluss bei arteriitischer anteriorer Optikusneuropathie (AAION) mit typischer Klinik und Sturzsenkung.

Gesichtsfeldausfalls horizontal orientiert. Nach 1 Jahr erholt sich die Sehschärfe bei immerhin 41% der Patienten um 3 Zeilen oder mehr, in 51% findet sich keine Veränderung, in 8% verlieren die Patienten 3 oder mehr Zeilen auf der Visustafel. Die Wahrscheinlichkeit, dass das Partnerauge betroffen wird, liegt nach 5 Jahren bei 19%. Diese Daten wurden im IONDT (Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trail) erhoben, einer amerikanischen Multicenterstudie, bei welcher der Effekt der Optikuscheidenfensterung bei NAION untersucht wurde [44]. Diese Studie wurde vorzeitig abgebrochen, da sich herausstellte, dass die Operation einen schädlichen Einfluss hatte.

Andere Behandlungsformen bei NAION wie hyperbare Sauerstofftherapie und die isovolämische Hämodilution haben sich als wirkungslos herausgestellt. Ein Wirksamkeitsnachweis für Steroide liegt aktuell nicht vor, die Datenlage ist diesbezüglich kontrovers. Azetylsalicylsäure war in Bezug auf die Erkrankungswahrscheinlichkeit des Partnerauges in 2 Studien ohne Einfluss [44, 46], in einer anderen Studie war sie protektiv [47]. Jüngst ist eine neue Studie (NCT02341560) zur intravitrealen Injektion von QPI-1007 bei akuter NAION aufgelegt worden. Ergebnisse werden im Jahr 2019 erwartet.

FAZIT

Nicht arteriitische anteriore Optikusneuropathie (NAION)

Man kann zusammenfassen, dass es für die NAION keine Behandlung gibt, deren Wirksamkeit erwiesen ist.

Wichtig ist ein Aufarbeiten und ggf. Therapieren der Risikofaktoren, was über den Hausarzt erfolgen kann.

Diabetische Papillopathie

Bei Diabetikern kann es spontan zu einer ein- oder beidseitigen Papillenschwellung kommen, die bei Patienten ohne Diabetes mellitus praktisch nicht auftritt [48]. Im englischen Sprachraum wird sie als „diabetic papillopathy“ bezeichnet. Meist sind Typ-2-Diabetiker betroffen.

Die Ursache ist nicht genau bekannt, ein Zusammenhang mit der diabetischen Mikroangiopathie wird diskutiert. Ein kleiner Sklerakanal scheint ein prädisponierender Faktor zu sein. Ebenfalls ist an eine Herabsetzung des Zellmetabolismus durch Blutzuckerschwankungen zu denken, da eine diabetische Papillopathie auch bei zu rascher Blutzuckersenkung auftreten kann [49].

Zu dieser Art der Papillenschwellung kann es bereits im Frühstadium der diabetischen Retinopathie kommen. Typischerweise ist dabei die Sehfunktion fast nicht gemin-

dert, sodass man die diabetische Papillopathie bei beidseitigem Vorkommen leicht mit Stauungspapillen verwechseln kann. In 50% der Fälle finden sich angiografisch Kapillarverschlussgebiete, 70% dieser Patienten haben ein Makulaödem, was die Abgrenzung von einer Stauungspapille erleichtert.

Die Prognose ist gut. Die Schwellung verschwindet nach einigen Monaten ohne Funktionsverlust [50].

Hypertensiv

Eine maligne Hypertonie kann zu einer beidseitigen Papillenschwellung bei normaler Sehfunktion führen. Begleitende Netzhautveränderungen wie enge Arterien, ungleichmäßige Gefäßkaliber, Mikroinfarkte, Blutungen und Exsudate helfen bei der Differenzialdiagnose zur Stauungspapille.

Infiltrative Papillenschwellung

Leukämie

Im Rahmen einer Leukämie kann die Optikussehne infiltriert werden. Damit einher geht eine Papillenschwellung. Im MRT erkennt man eine Verdickung des Sehnervs. Eine Bestrahlung der Orbita führt in den meisten Fällen zur Erholung der Sehfunktion [51].

Lymphome

Der Sehnerv selbst kann isoliert oder im Rahmen von ZNS- oder generalisierten Lymphomen betroffen sein. Dabei können die Lymphomzellen die Axone selbst und/oder die leptomeningealen Septen infiltrieren. Auch können primär orbitale Lymphome den Sehnerv sekundär komprimieren. Meist handelt es sich um Non-Hodgkin-Lymphome. Eine gute Übersicht findet sich bei [52]. Neben der MRT ist die Untersuchung des Liquors diagnostisch wertvoll, auch wenn häufig mehr als eine Lumbalpunktion notwendig ist, um die Diagnose zu stellen [53].

Kompressive Papillenschwellung

Malignome

Die häufigsten Tumoren des Sehnervs sind Gliome und Meningeome.

- In der Gruppe der Gliome hängt der klinische Verlauf sehr vom Alter bei Erkrankungsbeginn ab.
 - Bei Kindern, oft im Rahmen der Neurofibromatose Typ 1, ist der Verlauf meist benigne. Rund 30% der Kinder haben anfänglich eine Papillenschwellung.
 - Bei den Gliomen im Erwachsenenalter handelt es sich praktisch um eine andere Tumorart mit sehr ungünstigem Verlauf. Auch hierbei kann es zur Papillenschwellung kommen.
- Beim Optikuscheidenmeningeom ist wegen des sehr langsamen Wachstums eine Papillenschwellung selten. Man findet hierbei aber oft retinochoroidale Venen infolge der Blutabflussstauung.

Bei Verdacht auf einen Tumor des Sehnervs sollte immer ein MRT durchgeführt werden. Die therapeutischen Überlegungen sind komplex und sollen an dieser Stelle nicht diskutiert werden.

Auch **Orbitatumoren** können den Sehnerv komprimieren. Am häufigsten ist im Erwachsenenalter das kavernöse Hämangiom. Haben sich ein Exophthalmus, Motilitätsstörungen und Gesichtsfeldausfälle entwickelt, findet sich meist auch eine Papillenschwellung. Diagnosesichernd ist auch hierbei das MRT. Das kavernöse Hämangiom kann in der Regel transkonjunktival entfernt werden [54].

Sehr selten metastasiert auch ein Karzinom in den Sehnerv.

Tumoren können darüber hinaus direkt in der Papille wachsen und so zu einer Schwellung führen, manchmal auch mit subretinaler Exsudation. Dies kommt z. B. beim Hämangioblastom vor, meist im Rahmen eines Von-Hippel-Lindau-Syndroms. Bei der tuberösen Sklerose findet man nicht selten Astrozytome in oder an der Papille.

Endokrine Orbitopathie

Bei fortgeschrittener, aktiver endokriner Orbitopathie (EO) kann es durch Verdickung der Augenmuskeln und Zunahme des retrobulbären Fettkörpers zur Kompression des N. opticus im Canalis opticus kommen. Häufig sind Patienten mit sehr straffem Septum orbitale betroffen, da sich der Druck durch die orbitale Volumenzunahme nicht nach vorne ausbreiten kann.

— Cave

Diese Patienten können leicht übersehen werden, da die stigmatisierenden Lidveränderungen hier gering ausgeprägt sind, jedoch eine Visus- und Gesichtsfeldeinschränkung besteht, die von einer harmlosen Sicca-bedingten Sehstörung abzugrenzen ist.

Diese Patienten sollten nach einer intravenösen Hochdosissteroidtherapie über 3 Tage für die Indikation einer Orbitaspitzendekompression evaluiert werden [55].

Toxische Papillenschwellung

Eine toxische Optikusneuropathie kann durch diverse Medikamente, Toxine, Metalle, Lösungsmittel, Methanol oder Kohlendioxid hervorgerufen werden und mit einer Papillenschwellung einhergehen. Pathophysiologisch scheint es zu einer mitochondrialen Dysfunktion zu kommen. Eine Übersicht findet sich bei [56].

Hereditäre Optikusneuropathien

Die akute Phase der Leber'schen hereditären Optikusneuropathie (LHON) kann mit Papillenrandunschärfe verbunden sein. Zusätzlich findet sich zu Beginn eine Hyperämie der Papille mit Gefäßtortuositas und -dilatation. Es kommt zu einem plötzlichen Visusabfall.

In 50% der Fälle zeigt sich ein sequenzieller Verlauf, das zweite Auge folgt Wochen bis Monate später. Immer sind beide Augen innerhalb eines Jahres betroffen. Der Visus verschlechtert sich im Verlauf weiter über Wochen bis Monate nach Erkrankungsbeginn. Da der mitochondriale DNA-Defekt maternal vererbt wird (3 Punktmutationen sind für 90% der Fälle verantwortlich), sind überwiegend Männer betroffen, meist zwischen dem 15. und 35. Lebensjahr.

Idebenone zeigte jüngst ermutigende Effekte bei LHON [57] und steht jetzt als zugelassene Therapie zur Verfügung.

Okuläre Hypotension

Wenn der intraokulare Druck durch eine Operation stark gesenkt wurde oder es zu einer Ziliarkörperinsuffizienz anderer Genese kommt, kann sich im Laufe einiger Wochen eine Papillenschwellung einstellen. Man vermutet, dass der axoplasmatische Fluss aufgrund einer Umkehr des Druckgradienten zwischen intraokularem und intrakraniellm Druck gestört wird und die Gefäßpermeabilität ansteigt (Stauungspapille e vacuo). Die Abklärung ist relativ einfach über die Bestimmung des Augeninnendruckes möglich.

Fazit

Bei guter Sehfunktion ist die Unterscheidung zwischen einer Pseudopapillenschwellung und einer beginnenden Stauungspapille nicht allein durch den funduskopischen Papillenbefund möglich. Hier sollte per Ausschlussverfahren die zur Verfügung stehende Diagnostik durchgeführt werden. Eine Verlaufsbeobachtung innerhalb von wenigen Wochen kann hilfreich sein, um eine Pseudopapillenschwellung zu erkennen, bevor man zu invasiver Diagnostik übergehen muss.

Mittels intravenöser Fluorescein-Angiografie kann eine Pseudopapillenschwellung recht gut von einer Stauungspapille abgegrenzt werden, die Trink-Angiografie kann eine Stauungspapille jedoch nicht immer aufzeigen.

Oberflächliche, nicht jedoch tiefe Drusen zeigen ebenfalls ein charakteristisches Bild in der Angiografie.

Keine derzeit vorliegende Methode kann tiefe, nicht kalzifizierte Drusen mit absoluter Sicherheit detektieren. Die OCT-Technik muss hierzu noch genauer evaluiert werden.

Bei eingeschränkter Sehfunktion ist vor allem an eine Papillenschwellung zu denken, der multiple Differenzialdiagnosen zugrunde liegen können. Hier ist eine ausführliche internistische oder neurologische Untersuchung geboten mit Blut- und ggf. Liquordiagnostik. Zudem hat die MRT-Untersuchung einen hohen Stellenwert.

KERNAUSSAGEN

- Die Papillengröße sollte bei randunscharfen Papillen initial bewertet werden; eine fehlende oder kleine Exkavation deutet auf eine kleine Papillenfläche hin.
- Die sichere Differenzierung zwischen einer beginnenden Stauungspapille, einer Papille mit tiefen Drusen und einer Pseudopapillenschwellung ist zum einen durch die ähnliche Erscheinung der Papille mit dem Fehlen von pathognomonischen Zeichen, zum anderen über die in den Frühstadien fehlende Funktionsminderung erschwert.
- Schwierig zu diagnostizieren sind tiefe, nicht kalzifizierte Drusen, wie sie bei Kindern häufiger vorkommen. Die Fluoreszenz-Angiografie und das Papillen-OCT sind nicht immer hilfreich, jedoch der Sonografie und Fundusautofluoreszenz überlegen.
- Die trennschärfsten Kriterien, um funduskopisch zwischen einer echten Stauungspapille und einer Pseudopapillenschwellung zu unterscheiden, sind eine peripapilläre Nervenfaserschwellung mit Verschattung der prälaminaeren Gefäße sowie das Vorliegen peripapillärer Netzhautfalten.
- Bis zum 18. Lebensjahr wird ein Liquoröffnungsdruck ab 28 cm H₂O als pathologisch angesehen. Sedativa, ein erhöhter BMI und Mängel bei der Messmethodik können das Ergebnis verfälschen.
- Bei eingeschränkter Sehfunktion ist allen voran an eine Papillenschwellung zu denken, der multiple Differenzialdiagnosen zugrunde liegen können. Hier ist eine ausführliche internistische oder neurologische Untersuchung erforderlich.
- Gefäßauffälligkeiten und Gesichtsfeldausfälle kommen auch bei Papillenanomalien vor.
- Bei nicht eindeutigen Papillenfunden ist eine kurzfristige Verlaufskontrolle mit Sehnervdokumentation, einschließlich einer nativen Fundusaufnahme, hilfreich.

Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Über die Autoren



Julia Biermann

Julia Biermann studierte Medizin an der Universität Münster, 2007 Promotion auf dem Gebiet der Augenheilkunde. Facharztausbildung an der Klinik für Augenheilkunde am Universitätsklinikum Freiburg, seit 2013 Oberärztin in der Sektion Neuroophthalmologie, Kinderophthalmologie und Schielbehandlung. Habilitation 2013 über retinale Neuroprotektion. Klinische und wissenschaftliche Schwerpunkte sind Sehnervkrankungen und kindliche Sehstörungen.



Wolf Alexander Lagrèze

Als Universitätsprofessor für Augenheilkunde leitet Wolf Lagrèze seit 2003 die Sektion Neuroophthalmologie, Kinderophthalmologie, Schielbehandlung an der Klinik für Augenheilkunde am Universitätsklinikum Freiburg. Zu seinen klinischen Schwerpunkten zählt darüber hinaus die Behandlung von Orbitaerkrankungen im Rahmen des von ihm geleiteten Orbitazentrums. Wissenschaftliche Schwerpunkte sind die Neuroprotektion, präklinisch und klinisch, sowie die Themen Myopie und Therapie der Katarakt im Kindesalter.

Korrespondenzadresse

Priv.-Doz. Dr. med. Julia Biermann

Klinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum Freiburg
Killianstraße 5
79106 Freiburg
juliabiermann2017@gmail.com

Erstveröffentlichung

Dieser Beitrag wurde erstveröffentlicht in: Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde (DOI 10.1055/s-0043-108489).

Literatur

- Chiang J, Wong E, Whatham A et al. The usefulness of multimodal imaging for differentiating pseudopapilloedema and true swelling of the optic nerve head: a review and case series. *Clin Exp Optom* 2015; 98: 12–24
- Sadun AA, Wang MY. Abnormalities of the optic disc. *Handb Clin Neurol* 2011; 102: 117–157
- Winkler M, Jester B, Nien-Shy C et al. High resolution three-dimensional reconstruction of the collagenous matrix of the human optic nerve head. *Brain Res Bull* 2010; 81: 339–348
- Littmann H. Verfahren zur Bestimmung der wahren Größe eines Objektes auf dem Hintergrund des lebenden Auges. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1982; 180: 286–289
- Crowston JG, Hopley CR, Healey PR et al. The effect of optic disc diameter on vertical cup to disc ratio percentiles in a population based cohort: the Blue Mountains Eye Study. *Br J Ophthalmol* 2004; 88: 766–770
- Jonas JB, Gusek GC, Naumann GO. Optic disc, cup and neuroretinal rim size, configuration and correlations in normal eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1988; 29: 1151–1158
- Jonas JB, Gusek GC, Guggenmoos-Holzmann I et al. Size of the optic nerve scleral canal and comparison with intravitreal determination of optic disc dimensions. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1988; 226: 213–215
- Grigera D. Clinical estimation of optic disc size. 2011. *Glaucoma Now, Practical Tips*. Im Internet: <https://pdfs.semanticscholar.org/e5f3/a7b39fa5083eb5e3508247662c4e5bb00923.pdf>; Stand: Februar 2017
- Meyer T, Howland HC. How large is the optic disc? Systematic errors in fundus cameras and topographers. *Ophthalmic Physiol Opt* 2001; 21: 139–150
- Jonas JB, Muller-Bergh JA, Schlotzer-Schrehardt UM et al. Histomorphometry of the human optic nerve. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1990; 31: 736–744

- [11] Jonas JB, Schmidt AM, Muller-Bergh JA et al. Human optic nerve fiber count and optic disc size. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1992; 33: 2012–2018
- [12] Tso MO. Pathology and pathogenesis of drusen of the optic nervehead. *Ophthalmology* 1981; 88: 1066–1080
- [13] Antcliff RJ, Spalton DJ. Are optic disc drusen inherited? *Ophthalmology* 1999; 106: 1278–1281
- [14] Nischal KK, Hingorani M, Bentley CR et al. Ocular ultrasound in Alagille syndrome: a new sign. *Ophthalmology* 1997; 104: 79–85
- [15] Chang MY, Pineles SL. Optic disk drusen in children. *Surv Ophthalmol* 2016; 61: 745–758
- [16] Kurz-Levin MM, Landau K. A comparison of imaging techniques for diagnosing drusen of the optic nerve head. *Arch Ophthalmol* 1999; 117: 1045–1049
- [17] Frisen L. Evolution of drusen of the optic nerve head over 23 years. *Acta Ophthalmol* 2008; 86: 111–112
- [18] Spencer TS, Katz BJ, Weber SW et al. Progression from anomalous optic discs to visible optic disc drusen. *J Neuroophthalmol* 2004; 24: 297–8
- [19] Lee KM, Woo SJ, Hwang JM. Differentiation of optic nerve head drusen and optic disc edema with spectral-domain optical coherence tomography. *Ophthalmology* 2011; 118: 971–977
- [20] Merchant KY, Su D, Park SC et al. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of optic nerve head drusen. *Ophthalmology* 2013; 120: 1409–1414
- [21] Kulkarni KM, Pasol J, Rosa PR et al. Differentiating mild papilledema and buried optic nerve head drusen using spectral domain optical coherence tomography. *Ophthalmology* 2014; 121: 959–963
- [22] Katz B, Spencer WH. Hyperopia as a risk factor for nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol* 1993; 116: 754–758
- [23] Witmer MT, Margo CE, Drucker M. Tilted optic disks. *Surv Ophthalmol* 2010; 55: 403–428
- [24] Lascaratos G, Ahmed S, Madill SA. Pearls & Oysters: spontaneous venous pulsation and its role in differentiating papilledema from pseudopapilledema. *Neurology* 2010; 75: e53–e54
- [25] Carta A, Favilla S, Prato M et al. Accuracy of funduscopy to identify true edema versus pseudoedema of the optic disc. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2012; 53: 1–6
- [26] Lagreze WD, Kommerell G. [Filling of optico-ciliary shunt vessels in papilledema: an indicator of pressure in the optic nerve sheath]. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1996; 209: 252–255
- [27] Green GJ, Lessell S, Loewenstein JI. Ischemic optic neuropathy in chronic papilledema. *Arch Ophthalmol* 1980; 98: 502–504
- [28] Schroeder W. [Running time of ultrasound in the distal portion of the optic nerve (author's transl)]. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1976; 169: 743–745
- [29] Schroeder W. [A-scan-ultrasonography in unilateral optic nerve lesions (author's transl)]. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1976; 169: 30–38
- [30] Padayachy LC, Padayachy V, Galal U et al. The relationship between transorbital ultrasound measurement of the optic nerve sheath diameter (ONSD) and invasively measured ICP in children: Part I: repeatability, observer variability and general analysis. *Childs Nerv Syst* 2016; 32: 1769–1778
- [31] Bidot S, Saindane AM, Peragallo JH et al. Brain Imaging in Idiopathic Intracranial Hypertension. *J Neuroophthalmol* 2015; 35: 400–411
- [32] Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013; 81: 1159–1165
- [33] Fonseca PL, Rigamonti D, Miller NR et al. Visual outcomes of surgical intervention for pseudotumour cerebri: optic nerve sheath fenestration versus cerebrospinal fluid diversion. *Br J Ophthalmol* 2014; 98: 1360–1363
- [34] Pineles SL, Arnold AC. Fluorescein angiographic identification of optic disc drusen with and without optic disc edema. *J Neuroophthalmol* 2012; 32: 17–22
- [35] Ghose S, Nayak BK. Role of oral fluorescein in the diagnosis of early papilloedema in children. *Br J Ophthalmol* 1987; 71: 910–915
- [36] Avery RA, Shah SS, Licht DJ et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *N Engl J Med* 2010; 363: 891–893
- [37] Gerling J, Meyer JH, Kommerell G. Visual field defects in optic neuritis and anterior ischemic optic neuropathy: distinctive features. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1998; 236: 188–192
- [38] Beck RW, Cleary PA, Backlund JC. The course of visual recovery after optic neuritis. Experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. *Ophthalmology* 1994; 101: 1771–1778
- [39] Beck RW, Trobe JD. The Optic Neuritis Treatment Trial. Putting the results in perspective. The Optic Neuritis Study Group. *J Neuroophthalmol* 1995; 15: 131–135
- [40] Rodriguez M, Siva A, Cross SA et al. Optic neuritis: a population-based study in Olmsted County, Minnesota. *Neurology* 1995; 45: 244–250
- [41] Beck RW. Clinically definite multiple sclerosis following optic neuritis. *Ann Neurol* 1997; 42: 815–816
- [42] Raftopoulos R, Hickman SJ, Toosy A et al. Phenytoin for neuroprotection in patients with acute optic neuritis: a randomised, placebo-controlled, phase 2 trial. *Lancet Neurol* 2016; 15: 259–269
- [43] English C, Aloji JJ. New FDA-Approved Disease-Modifying Therapies for Multiple Sclerosis. *Clin Ther* 2015; 37: 691–715
- [44] Salvarani C, Hunder GG. Giant cell arteritis with low erythrocyte sedimentation rate: frequency of occurrence in a population-based study. *Arthritis Rheum* 2001; 45: 140–145
- [45] IONDT-Group. Optic nerve decompression surgery for nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy (NAION) is not effective and may be harmful. The Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial Research Group. *JAMA* 1995; 273: 625–632
- [46] Botelho PJ, Johnson LN, Arnold AC. The effect of aspirin on the visual outcome of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol* 1996; 121: 450–451
- [47] Kupersmith MJ, Frohman L, Sanderson M et al. Aspirin reduces the incidence of second eye NAION: a retrospective study. *J Neuroophthalmol* 1997; 17: 250–253
- [48] Appen RE, Chandra SR, Klein R et al. Diabetic papillopathy. *Am J Ophthalmol* 1980; 90: 203–9
- [49] Ostri C, Lund-Andersen H, Sander B et al. Bilateral diabetic papillopathy and metabolic control. *Ophthalmology* 2010; 117: 2214–2217
- [50] Regillo CD, Brown GC, Savino PJ et al. Diabetic papillopathy. Patient characteristics and fundus findings. *Arch Ophthalmol* 1995; 113: 889–895
- [51] Yamamoto N, Kiyosawa M, Kawasaki T et al. Successfully treated optic nerve infiltration with adult T-cell lymphoma. *J Neuroophthalmol* 1994; 14: 81–83

- [52] Kim JL, Mendoza PR, Rashid A et al. Optic nerve lymphoma: report of two cases and review of the literature. *Surv Ophthalmol* 2015; 60: 153–165
- [53] Glantz MJ, Cole BF, Glantz LK et al. Cerebrospinal fluid cytology in patients with cancer: minimizing false-negative results. *Cancer* 1998; 82: 733–739
- [54] Lagreze WA, Augustynik M, Biermann J et al. [Technique and Results for the Transconjunctival Removal of Orbital Haemangiomas]. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2016; 233: 24–28
- [55] Bartalena L, Baldeschi L, Boboridis K et al. The 2016 European Thyroid Association/European Group on Graves' Orbitopathy Guidelines for the Management of Graves' Orbitopathy. *Eur Thyroid J* 2016; 5: 9–26
- [56] Grzybowski A, Zulsdorff M, Wilhelm H et al. Toxic optic neuropathies: an updated review. *Acta Ophthalmol* 2015; 93: 402–410
- [57] Klopstock T, Yu-Wai-Man P, Dimitriadis K et al. A randomized placebo-controlled trial of idebenone in Leber's hereditary optic neuropathy. *Brain* 2011; 134: 2677–2686

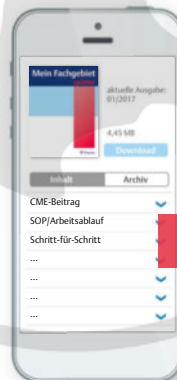
Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0042-122495>
 Augenheilkunde up2date 2017; 7: 127–148
 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
 ISSN 0023-2165

Service für unsere Leser

**up2date
immer dabei!**

Online und offline im Thieme
Wissensportal eRef plus App.



Jetzt downloaden:

www.thieme.de/eref-app

up2date – Fortbildung mit dem roten Faden

Punkte sammeln auf CME.thieme.de



Diese Fortbildungseinheit ist 12 Monate online für die Teilnahme verfügbar. Sollten Sie Fragen zur Online-Teilnahme haben, finden Sie unter cme.thieme.de/hilfe eine ausführliche Anleitung. Wir wünschen viel Erfolg beim Beantworten der Fragen!

Unter eref.thieme.de/ZZWHP4W oder über den QR-Code kommen Sie direkt zum Artikel zur Eingabe der Antworten.

VNR 2760512017152372621



Frage 1

Einer der folgenden Faktoren ist *kein* Merkmal einer einseitigen typischen Optikusneuritis. Welcher?

- A Patientenalter zwischen 10 und 40 Jahren
- B ein relativer afferenter Pupillendefekt
- C eine relative Farbentsättigung
- D Besserung der Sehminderung bei Wärmeexposition
- E schmerzhafte Augenbewegungen

Frage 2

Welche Aussage ist falsch?

- A Der Begriff der Papillenrandunschärfe kann sowohl für physiologische als auch pathologische Befunde genutzt werden.
- B Eine Papillenschwellung kann durch erhöhten Hirndruck verursacht werden.
- C Eine Stauungspapille tritt immer beidseits auf.
- D Eine Pseudopapillenschwellung kann bei hoher Hyperopie auftreten.
- E Eine Papillenschwellung geht mit einem gestörten axoplasmatischen Fluss in den retinalen Ganglienzellaxonen einher.

Frage 3

Welche mit einer Papillenschwellung einhergehende Erkrankung tritt öfter ein- als beidseitig auf?

- A diabetische Papillopathie
- B anteriore ischämische Optikusneuropathie (AION)
- C hypertensive Optikusneuropathie
- D toxische Optikusneuropathie
- E Sinusvenenthrombose

Frage 4

Welche Aussage zu Drusen ist richtig?

- A Drusen liegen bei Erwachsenen häufig tief in der Papille.
- B Drusen werden meist um das 30. Lebensjahr oberflächlich sichtbar.
- C Drusen sind immer mit der B-Bild-Sonografie nachweisbar.
- D Drusen enthalten immer Kalkeinlagerungen.
- E Ungefähr die Hälfte aller Patienten mit Drusen weisen keine Papillenexkavation auf.

Frage 5

Welche Aussage zur Angiografie ist falsch?

- A Eine Pseudopapillenschwellung bei Hyperopie zeigt in der intravenösen Fluorescein-Angiografie keine Auffälligkeiten.
- B Ein noduläres Staining in der Spätphase ist ein typisches Zeichen bei der Drusenpapille.
- C Eine frühe Papillenleckage ist ein typisches Zeichen einer Papillenschwellung.
- D Eine späte Papillenleckage ist alleiniges Merkmal der Stauungspapille.
- E Ein unauffälliges Untersuchungsergebnis schließt Drusen nicht aus.

Frage 6

Welche Aussage ist richtig?

- A Ein Liquoreröffnungsdruck von 23 cm H₂O bei einem 10-jährigen Jungen ist pathologisch.
- B Der Liquoreröffnungsdruck wird im Sitzen mit nach vorne gebeugtem Oberkörper gemessen.
- C Die Normwerte für einen normalen Liquoreröffnungsdruck bei Kindern wurden kürzlich nach oben korrigiert.
- D Eine Narkose beeinflusst den Liquordruck nicht.
- E Eine zerebrale Bildgebung ist nicht immer vor einer Liquoreröffnungsdruckmessung erforderlich.

► Weitere Fragen auf der folgenden Seite ...

Punkte sammeln auf CME.thieme.de

Fortsetzung...

Frage 7

Eine der folgenden Diagnosen ist *nicht* mit einem kleinen Sklerakanal assoziiert. Welche?

- A Drusenpapille
- B arterielle anteriore Optikusneuropathie (AAION)
- C diabetische Papillopathie
- D nicht arterielle anteriore Optikusneuropathie (NAION)
- E Crowded Discs

Frage 8

Eine der folgenden Aussagen zum Nervenfaserrandsaum im Bereich der Papille ist falsch. Welche?

- A Aus der Färbung des neuroretinalen Randsaumes kann auf die Vitalität des Nervengewebes geschlossen werden.
- B Die Dicke des Randsaumes bei der physiologischen Papille ist temporal am dünnsten.
- C Die ISNT-Regel dient als „Eselsbrücke“ zur Beurteilung des Randsaumes.
- D Die physiologische Papille hat etwa 0,5 Millionen retinale Ganglienzellaxone.
- E Je größer die Papille, desto mehr Ganglienzellaxone sind nachweisbar.

Frage 9

Nur eine der folgenden Aussagen zum Ultraschall ist richtig. Welche?

- A Drusen zeigen immer einen Schallschatten.
- B Eine prominente Papille spricht für eine Papillenschwellung.
- C Eine Stauungspapille geht oft mit einem Optikuscheiden-Außendurchmesser über 6 mm einher.
- D Eine Optikusatrophie geht mit einem erweiterten Optikuscheiden-Außendurchmesser einher.
- E Eine Retrobulbärneuritis zeigt typischerweise keine Auffälligkeiten.

Frage 10

Eine Optikusneuritis ist mit einer der folgenden Grunderkrankungen *nicht* assoziiert. Mit welcher?

- A Sarkoidose
- B Colitis ulcerosa
- C Morbus Crohn
- D Lues
- E Lupus erythematoses

Service für unsere Leser

**Sammelordner
voll?**



Neuen Ordner bestellen:

www.thieme.de/mein-up2date-order

up2date – Fortbildung mit dem roten Faden