

# Zusammenfassung von Augenerkrankungen

Derzeit leben in Deutschland rund 145.000 blinde und 500.000 sehbehinderte Menschen. Gesicherte Angaben zur Häufigkeit einzelner Augenkrankheiten sind schwer zu bekommen, und unterschiedliche Quellen berufen sich auf zum Teil stark voneinander abweichende Statistiken. So können Zahlen nur einen etwaigen Anhaltspunkt bieten.

Rund zwei Millionen Menschen sind in Deutschland von der Altersabhängigen Makuladegeneration betroffen. 800.000 Menschen sind am Grünen Star (Glaukom) erkrankt. 600.000 Menschen werden jährlich am Grauen Star (Katarakt) operiert, wodurch ihr Sehvermögen gerettet werden kann. 6.000 bis 8.000 Menschen erblinden jährlich an den Folgen eines Diabetes.

## **Aufbau und Funktion des Auges**

### **Wie das Sehen funktioniert**

Der Mensch nimmt rund 85 % der Informationen seiner Umwelt durch das Auge wahr. Es ist damit unser mit Abstand wichtigstes Sinnesorgan.

Eingebettet in Fettgewebe, liegt der kugelförmige Augapfel gut geschützt in der Augenhöhle. Er wird durch die weiße, derbe Lederhaut umschlossen, in der vorn die durchsichtige Hornhaut eingelassen ist. Unter der Lederhaut liegt die stark durchblutete Aderhaut, welche die darunter liegende Netzhaut (Retina) mit Sauerstoff und Nährstoffen versorgt. Die Retina besteht aus Millionen von Lichtzellen, die Lichtempfindungen aufnehmen, verarbeiten und über den Sehnerv zum Gehirn leiten. Die so genannten Stäbchen, die speziell am Rand der Netzhaut konzentriert sind, ermöglichen das Schwarz-Weiß-Sehen in der Dunkelheit. Für das Wahrnehmen von Farben bei Licht und bei Dämmerung sowie scharfen Bildern sind die Zapfen zuständig. Diese sind besonders dicht in der Makula, dem gelben Fleck, angesiedelt. Die Makula liegt in der Mitte der Netzhaut und bezeichnet die Stelle des schärfsten Sehens.

Etwa vier Millimeter von der Makula entfernt liegt der blinde Fleck. Hier befinden sich keine Lichtrezeptoren, da an dieser Stelle der Sehnerv und die Blutgefäße, welche die Netzhaut versorgen, in das Auge eintreten.

Unter der Hornhaut, die für die Lichtbrechung zuständig ist, liegt die mit durchsichtigem Gewebewasser gefüllte vordere Augenkammer. Darunter befindet sich die farbig-pigmentierte Regenbogenhaut (Iris), welche das Sehloch (Pupille) umgibt. Die Iris reguliert durch Zusammenziehen und Weiten der Pupille den Lichteinfall in das Innere des Auges. Hinter der Iris liegt die Linse, die das einfallende Licht bündelt und das Scharfsehen reguliert. Je nach Abstand des betrachteten Objekts wird die Linse durch die Ziliarmuskeln entweder abgeflacht oder abgerundet. Diesen Vorgang nennt man auch Akkommodation.

Nach innen grenzt die Linse an die hintere Augenkammer, welches klares Gewebwasser enthält und Linse und Hornhaut mit Nährstoffen versorgt. Über einen Kanal wird darüber hinaus der Flüssigkeitsdruck in der vorderen und hinteren Kammer geregelt.

Das Augeninnere besteht aus dem durchsichtigen Glaskörper. Er sorgt mit seinem 98%igen Wassergehalt dafür, dass der Augapfel, auch bei kleinen Verletzungen, seine Spannung und Festigkeit behält.

### **Wie Bilder entstehen**

Der Sehvorgang ist sehr komplex. Die optischen Reize werden zunächst durch die Iris und die Linse gebündelt und als stark verkleinertes und umgekehrtes Bild auf der Netzhaut dargestellt. Die Zapfen und Stäbchen auf der Netzhaut gliedern die Lichtinformationen in verschiedene Bereiche auf: hell-dunkel (Stäbchen) und farbig (Zapfen).

Die optischen Reize werden nun über schwach elektrische Ströme (Nervenimpulse) durch den Sehnerv an das Sehzentrum des Gehirns weitergeleitet. Von dort aus verteilen sich die Impulse an benachbarte Gehirnregionen des Sehzentrams.

### **Was tut den Augen gut?**

In der Regel brauchen wir an unsere Augen nicht zu denken, sie arbeiten zuverlässig und problemlos. Es gibt nur wenige Vorsichtsmaßnahmen, denen man Beachtung schenken sollte.

### **Auf die Ernährung achten**

Die Augen und insbesondere die Netzhaut benötigen einige spezifische Substanzen (z.B. Vitamin A, Lutein), die aus der Nahrung aufgenommen werden müssen. Eine ausreichende, abwechslungsreiche Ernährung entsprechend den Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Ernährung ist in Deutschland üblicherweise geeignet, diesen Bedarf zu decken. Dazu gehören ein großer Nahrungsanteil an Gemüse und Obst, moderate Mengen an Fleisch, wenig tierisches Fett und ausreichend Bewegung. Eine zusätzliche Einnahme von Vitaminpräparaten ist in der Regel nicht notwendig. Bei bestimmten Augenerkrankungen können zusätzliche Vitamine sinnvoll, aber auch schädlich sein. Daher sollte in diesen Fällen eine hoch dosierte zusätzliche Einnahme von Vitaminen nur nach Rücksprache mit dem Augenarzt erfolgen.

### **Nicht Rauchen**

Rauchen ist ein in verschiedenen Studien nachgewiesener Risikofaktor für die Entstehung einer altersabhängigen Makuladegeneration, aber auch bestimmter Erkrankungen des Sehnervs. Bei der Makuladegeneration ist das Risiko zu

erkranken nicht nur erhöht, Raucher erkranken im Schnitt auch 10 Jahre früher als Nichtraucher. Ein Verzicht auf das Rauchen ist sicher von Vorteil (auch) für die Augen.

### **Überlastung vermeiden**

Unsere Augen haben den Vorteil, dass man sie durch das Sehen nicht abnutzen kann. Eine dauerhafte Schädigung der Augen z.B. durch langes Lesen oder Computerarbeit ist also nicht möglich. Sehr wohl können aber Kopfschmerzen und Augenbrennen ein Zeichen dafür sein, dass die Augenmuskeln angestrengt sind und die Augenoberfläche etwas ausgetrocknet ist. Solche Zeichen sollten mit einer Arbeitspause beantwortet werden. Treten regelmäßig Beschwerden mit trockenen oder gereizten Augen auf, ist die Anwendung von Tränenersatzmitteln sinnvoll.

### **Verletzungen verhindern**

Empfehlenswert ist, bei Heimwerkerarbeiten (z.B. mit Hammer und Meißel), bei Gartenarbeit, aber auch bei der Hausarbeit mit ätzenden Stoffen eine Schutzbrille zu tragen, die die Gefahr der Verletzung und Verätzung weitgehend verhindert. Bei Sportarten mit kleinen Bällen sind entweder Schutzbrillen sinnvoll (z.B. Squash) oder die notwendigen Verhaltensmaßregeln einzuhalten (z.B. Golf).

Als besonders verletzungsträchtig haben sich so genannte "Gepäckspinnen" für Autodächer oder Fahrräder herausgestellt, bei denen sich das gespannte Gummiband mit dem daran befestigten Haken lösen und in das Auge schnellen kann, dabei entstehen typischerweise schwere Verletzungen. Andere Befestigungsmöglichkeiten sind daher vorzuziehen.

Ebenso mit hohem Risiko behaftet sind Glasflaschen mit kohlenensäurehaltigen Erfrischungsgetränken, die bei heißem Wetter aus dem Getränkemarkt in den Kofferraum des Autos gestellt werden, dort auf der Fahrt durchgeschüttelt und aufgewärmt werden und anschließend beim Abstellen aus dem Kofferraum explodieren können - hier sind Kunststoff-Flaschen eindeutig von Vorteil.

### **Signale ernst nehmen ...**

Das Auge ist in unserer heutigen Umwelt das wichtigste Kommunikationsorgan. Regelmäßige Kontrollen der Augen geben die Sicherheit, dass sich keine Probleme unbemerkt entwickeln. Sie garantieren, dass durch eine optimale Korrektur von etwaigen Sehfehlern das Sehen gut und beschwerdefrei bleibt. Insbesondere bei der Arbeit am Computer empfiehlt sich eine regelmäßige Augenkontrolle, um die Sehfähigkeit, etwaige Fehlsichtigkeiten und den Arbeitsabstand bestmöglich aufeinander abzustimmen.

Das Risiko von Augenerkrankungen steigt mit zunehmendem Lebensalter. Eine jährliche Kontrolle des Augeninnendrucks ist ab dem 40. Lebensjahr sinnvoll. Autofahrer sollten ab dem 50. Lebensjahr regelmäßig die Augen prüfen lassen, da manche Erkrankungen mit langsamer Sehverschlechterung dem Betroffenen erst im

fortgeschrittenen Stadium auffallen. Bei stärkerer Kurzsichtigkeit ist eine Untersuchung der äußeren Netzhaut empfehlenswert, da hier ein erhöhtes Erkrankungsrisiko besteht.

Sind in der Familie Augenerkrankungen bekannt (z.B. Glaukom, altersabhängige Makuladegeneration, Netzhautablösung), sollten für diese Erkrankungen gezielte Vorsorgeuntersuchungen erfolgen, da bei Früherkennung der Schaden minimiert werden kann. Vorsorgliche Untersuchungen sind auch sinnvoll, wenn wegen Allgemeinerkrankungen Medikamente mit möglichen Nebenwirkungen am Auge eingenommen werden müssen (z.B. mit den Substanzen Chloroquin, Ethambutol, Amiodarone).

Selbstverständlich ist eine augenärztliche Untersuchung bei allen Störungen des Sehens oder bei Schmerzen am Auge indiziert. Eine Augenuntersuchung sollte ebenfalls umgehend erfolgen, wenn Blitze und Trübungen im Auge auftauchen, weil sich dahinter eine gefährliche, aber schmerzfreie Netzhautablösung verbergen kann. Kopfschmerzen können ihre Ursache in Augenveränderungen haben. Ein vermehrtes Stoßen an Gegenständen und Stolpern kann darauf hinweisen, dass das Umfeldsehen eingeschränkt ist.

Bei Kindern gibt es eine Reihe besonderer Hinweise. Kein Kind ist zu klein für eine augenärztliche Grunduntersuchung. Um eine Schwachsichtigkeit zu vermeiden, ist eine jährliche augenärztliche Vorsorgeuntersuchung bis zur Einschulung sinnvoll. Sind Sehstörungen auffällig, sollte ebenfalls umgehend eine Untersuchung erfolgen. Alle Eltern untersuchen selbst regelmäßig die Augen ihrer Kinder – man muss nur danach schauen: Bei Fotoaufnahmen mit Blitzlicht tauchen oft rote Flecken in der Pupille auf. Diese sind ein Zeichen dafür, dass das Kind mit beiden Augen fixiert hat. Ist dagegen immer nur eine Pupille rot oder gar eine Pupille weiß (= Leukokorie), sollte umgehend eine augenärztliche Untersuchung erfolgen.

## **Schau mir in die Augen! Wie und warum?**

Beim Augenarzt wird eine Reihe von Untersuchungsmethoden eingesetzt, deren Sinn und Notwendigkeit im Folgenden kurz erläutert wird:

### **Sehschärfenprüfung (= Visusbestimmung)**

Dabei wird die zentrale Sehschärfe und das Vorhandensein möglicher Brechkraftfehler geprüft. Soll die erforderliche Stärke von Brillengläsern bestimmt werden, sind noch weitere Untersuchungen notwendig.

### **Spaltlampenuntersuchung**

An der Spaltlampe werden die vorderen Augenabschnitte (z.B. Hornhaut, Linse) untersucht. In der Regel erfolgt mit einem Zusatzgerät an der Spaltlampe die Messung des Augeninnendrucks.

## **Augenhintergrundspiegelung (= Ophthalmoskopie)**

Dabei erfolgt die Untersuchung von Glaskörper, Netzhaut und Aderhaut. Unter Umständen müssen dazu Augentropfen verabreicht werden, die die Pupille erweitern (= kein Autofahren zulässig und erhöhte Blendempfindlichkeit!).

### **Gesichtsfeldprüfung (= Perimetrie)**

Die Gesichtsfeldprüfung dient zur Feststellung von Ausfällen im Sehfeld, die bei einer Reihe von Erkrankungen auftreten können. Bei der Untersuchung verfolgt der Patient einen nach allen Richtungen wandernden Lichtpunkt. Dort, wo der Punkt nicht mehr wahrgenommen wird, hat der Betroffene kein Sehfeld. Insbesondere periphere Gesichtsfeldausfälle (keine Seheindrücke am Rand des Gesichtsfeldes) werden oft spontan nicht bemerkt. Die Prüfung des Gesichtsfeldes ist von erheblicher Bedeutung in der Diagnosestellung und Differenzialdiagnose von Erkrankungen. Sie ist wichtig für die gutachterliche Einschätzung zur Beurteilung der Minderung der Erwerbsfähigkeit, weil hierfür sowohl der Visus als auch das Gesichtsfeld als Kriterien herangezogen werden.

### **Fotografie des Augenhintergrundes (= Fundusfotografie)**

Sichtbare Veränderungen des Augenhintergrundes kann der Augenarzt zwar beschreiben, jedoch sind geringe Veränderungen aufgrund dieser Beschreibung nicht immer sicher zu identifizieren. Aus diesem Grunde empfiehlt sich die fotografische Dokumentation.

## **Messung der Autofluoreszenz**

Die Messung der Autofluoreszenz erlaubt die Untersuchung des retinalen Pigmentepithels (RPE), welches für die Ernährung der lichtempfindlichen Zellen der Netzhaut zuständig ist. Diese neue Methode ist geeignet, Frühveränderungen im RPE darzustellen, bevor diese bei der Spiegelung des Augenhintergrundes erkannt werden können.

## **Fluorescein-Angiografie**

Dies ist eine Untersuchung der Gefäße am Augenhintergrund mit dem Farbstoff Fluorescein. Dazu wird der Farbstoff in eine Armvene injiziert, und mit Hilfe einer spezifischen Filtertechnik werden Fotografien des Augenhintergrundes aufgenommen. Spezifische Gefäßveränderungen und Gefäßneubildungen z.B. bei Makuladegeneration lassen sich darstellen und erlauben die Entscheidung über eine Behandlung. Die Untersuchung erfordert eine Weitstellung der Pupille.

## **Indocyaningrün-Angiografie**

Die Indocyaningrün-Angiografie ist eine Untersuchung der Gefäße am Augenhintergrund mit dem Farbstoff Indocyaningrün, mit dem sich besonders Veränderungen an den Aderhautgefäßen darstellen lassen. In bestimmten Situationen sieht man mit diesem Farbstoff mehr als mit Fluorescein. Der Untersuchungsablauf ist ähnlich wie bei der Fluorescein-Angiografie.

## **Optische Kohärenztomographie (OCT)**

Mit dieser Untersuchung ist es möglich, eine Querschnittsdarstellung der Netzhaut vorzunehmen. Dadurch lassen sich Strukturveränderungen in der Makula (z.B. bei

Makuladegeneration), aber auch Veränderungen der Nervenfaserschicht der Netzhaut (z.B. bei Glaukom) sehr genau erfassen und im Verlauf beobachten.

### **Retinale Tomographie (HRT)**

Mit dieser Untersuchung ist es möglich, flächige Oberflächenprofile an der Netzhaut und am Sehnervenkopf zu bestimmen. Aus diesen Messungen lässt sich ein dreidimensionales Bild errechnen, mit dem z.B. die Vertiefung des Sehnervenkopfes beim Glaukom dargestellt und im Verlauf kontrolliert werden kann.

### **Pachymetrie**

Mit diesem Verfahren wird die Hornhautdicke vermessen. Die Hornhautdicke ist ein wichtiger Faktor bei der Beurteilung des Augeninnendrucks und des Glaukomrisikos.

### **Ganzfeld-Elektroretinogramm (ERG)**

Das ERG erlaubt die Messung von Summenantworten der Netzhaut, die bei spezifischer Beleuchtung der Netzhaut entstehen. Das ERG ist die genaueste Möglichkeit, Funktionsstörungen der gesamten Netzhaut zu entdecken und differenziert zu analysieren. Es ist die wesentliche Untersuchung bei der Abklärung vererbbarer Netzhauterkrankungen.

### **Multifokales Elektroretinogramm (mfERG)**

Im Gegensatz zum Ganzfeld-ERG untersucht das mfERG gezielt die Funktion der Netzhautmitte (= Makula). Mit dem mfERG ist eine Früherkennung von Makulaerkrankungen teilweise schon möglich, bevor am Augenhintergrund sichtbare Veränderungen auftreten.

### **Elektrookulogramm (EOG)**

Mit dem EOG wird die Zusammenarbeit zwischen der Netzhaut und dem Pigmentepithel untersucht. Bei einzelnen Erkrankungen (M. Best) ist das EOG hilfreich, um das Risiko einer Vererbung zu bestimmen.

### **Visuell evozierte Potenziale (VEP)**

Mit dem VEP wird die Latenzzeit gemessen, die das Licht vom Auftreffen auf die Netzhaut des Auges bis zum Eintreffen im ersten Sehzentrum des Gehirns braucht. So ist eine Untersuchung der gesamten Sehbahn vom Auge zum Gehirn möglich.

### **Molekulargenetische Untersuchung**

Eine molekulargenetische Analyse (durch Genetiker) erlaubt den Nachweis von Genmutationen bei einer Reihe (aber noch nicht bei allen) vererbbarer Erkrankungen. Damit können die Ursachen der Erkrankung geklärt und zur sicheren Beratung von Patient und Familie herangezogen werden. Darüber hinaus ist die Kenntnis der Genmutation in bestimmten Fällen hilfreich, um den Sinn bzw. das Risiko von zusätzlicher Vitamineinnahme zu beurteilen.

## Was sollte man über die wichtigsten Augenkrankheiten wissen?

### Katarakt

Die Katarakt (= Grauer Star, Linsentrübung) ist die häufigste Augenerkrankung bei älteren Menschen. Während eine Katarakt in den Industrieländern nahezu immer erfolgreich behandelt werden kann, zählt sie in den Entwicklungsländern aufgrund fehlender Behandlungskapazitäten zu einer der häufigsten Erblindungsursachen. Im Laufe des Lebens wächst die Linse im Auge und nimmt an Volumen zu. Damit einher geht eine zunehmende Unbeweglichkeit der Linse, diese hat ab ca. dem 40. Lebensjahr die Alterssichtigkeit (= Presbyopie) zur Folge. In der Regel entwickelt sich die Katarakt langsam und wird deswegen nicht immer bemerkt.

Durch die Entstehung der Katarakt kommt es zu einer Sehverschlechterung, zur Abnahme der Kontrastsehschärfe, zu Blendungsempfindlichkeit oder zu einer Änderung der notwendigen Brillenkorrektur. Hinweise auf das Vorliegen einer Katarakt sind Probleme beim scharfen Sehen, starke Blendungsempfindlichkeit z. B. bei Sonnenlicht oder bei Gegenverkehr in der Nacht, aber auch die Feststellung, dass man plötzlich ohne Lesebrille wieder Lesen kann.

Die Behandlung einer Katarakt ist nur durch eine Operation möglich. Die Indikation ist in der Regel gegeben, wenn das Sehen subjektiv durch die Katarakt beeinträchtigt oder wenn die Sehschärfe z.B. zum Autofahren nicht mehr ausreichend ist. Eine Katarakt kann auch gleichzeitig mit einem Glaukom oder einer altersabhängigen Makuladegeneration vorliegen. Insbesondere bei der altersabhängigen Makuladegeneration kann die Abschätzung, welcher Anteil der Sehstörung durch die Katarakt und welcher durch die Makuladegeneration verursacht wird, schwierig sein. Da eine Kataraktoperation den Verlauf der Makuladegeneration negativ beeinflussen kann, sollte bei Vorliegen einer altersabhängigen Makuladegeneration eine Katarakt nicht zu früh operiert werden.

Die Kataraktoperation wird heute in der Regel ambulant und in lokaler Betäubung durchgeführt. Bei der Operation wird durch einen kleinen Schnitt die getrübte Linse weitgehend bis auf die äußere Linsenkapsel entfernt. Anschließend wird eine Kunstlinse in die verbleibende Linsenkapsel eingesetzt. Die Kunstlinse sitzt genau an dem Ort, an dem sich zuvor die eigene Linse befand. Das Operationsrisiko ist relativ gering. Nach der Operation kann es zur Ausbildung eines Nachstars kommen, wenn sich die verbliebene Linsenkapsel trübt. Ein solcher Nachstar kann mit einem Laser erfolgreich behandelt werden. Auch nach der Operation ist in der Regel eine Brille zum Lesen erforderlich.

Neue Formen von Kunstlinsen, so genannte multifokale Linsen, ermöglichen den Verzicht auf eine Lesebrille, sind aber in der Abbildungsqualität schlechter. Eine andere neue Entwicklung sind Kunstlinsen mit speziellen Filtern, um das Risiko für eine altersabhängige Makuladegeneration zu senken. Der Wert dieser Linsen kann noch nicht abschließend beurteilt werden.

Wesentlich seltener ist eine angeborene Katarakt beim Säugling. Diese fällt dadurch auf, dass die Pupille nicht dunkel ist, sondern einen weißen Reflex zeigt. Abhängig von der Ausprägung bedarf eine angeborene Katarakt einer raschen Operation unter Umständen bereits in den Tagen nach der Geburt, da anderenfalls der Sehvorgang nicht erlernt werden kann und damit eine lebenslange schwerste Sehbehinderung entsteht.

## **Glaukom**

Das Glaukom (= Grüner Star) ist eine der häufigsten Erblindungsursachen in der Welt. Es gibt verschiedene Formen von Glaukom mit unterschiedlichen Ursachen und Behandlungsmöglichkeiten. Die häufigste Glaukomform, auf die sich die folgenden Ausführungen beschränken, ist das so genannte Offenwinkelglaukom. Dieses beginnt für den Patienten unbemerkt und macht erst dann eindeutige Symptome, wenn es weit fortgeschritten ist. Das Auge benötigt für seine normale Funktion einen normalen Augeninnendruck. Ein normaler Augeninnendruck liegt zwischen 10 und 20 mm Hg. Dieser wird dadurch hergestellt, dass im Auge im Ziliarkörper ständig Kammerwasser gebildet wird. Das Kammerwasser fließt über bestimmte Wege (Trabekelwerk, Schlemm'scher Kanal) im Kammerwinkel wieder aus dem Auge ab. Wenn die Abflussfähigkeit des Trabekelwerks im Kammerwinkel mit zunehmendem Alter nachlässt, kann es zu einem allmählichen Anstieg des Augeninnendrucks kommen. Mit steigendem Augeninnendruck wird die Durchblutung im Auge vermindert, diese verminderte Durchblutung führt zu einem schrittweisen Ausfall von Nervenfasern des Sehnervs. Dieser Nervenfaserausfall hat zur Folge, dass im Gesichtsfeld Ausfälle entstehen. Da sich die Ausfälle zu Beginn außerhalb des Zentrums befinden und sich langsam entwickeln, fallen sie in der Regel nicht auf. Da das Offenwinkelglaukom in der Regel keine Beschwerden oder Schmerzen verursacht, werden Symptome vom Patienten erst bemerkt, wenn sie weit fortgeschritten sind. Unbehandelt kann ein Glaukom zur vollständigen Erblindung führen.

Da bei frühzeitiger Erkennung eines Glaukoms heute sehr gute Behandlungsmöglichkeiten existieren, die ein Fortschreiten in fast allen Fällen verhindern können, kommt der Vorsorgeuntersuchung auf ein Glaukom eine hohe Bedeutung zu. Wichtig ist diese Vorsorgeuntersuchung bei allen Menschen ab dem 40. Lebensjahr, eine frühere Untersuchung ist sinnvoll, wenn bereits andere Familienmitglieder an einem Glaukom erkrankt sind. Bei der Vorsorgeuntersuchung wird der Augeninnendruck gemessen und der Sehnervenkopf biomikroskopisch untersucht. Bei verdächtigen Veränderungen ist die detaillierte Prüfung des Gesichtsfeldes wichtig, um Funktionsausfälle erkennen zu können. Zusätzliche Verfahren sind sinnvoll, um das Risiko genauer abzuschätzen. So beeinflusst die Hornhautdicke den gemessenen Wert des Augeninnendrucks. Die Hornhautdickenmessung (= Pachymetrie) ist auch sinnvoll, weil Menschen mit dünner Hornhaut ein höheres Risiko für ein fortschreitendes Glaukom haben. Eine genaue Vermessung der Nervenfaserschicht und des Sehnervenkopfes verbessert die Möglichkeit, Schäden durch ein Glaukom frühzeitig zu erkennen.

Eine erfolgreiche Therapie ist meist mit der regelmäßigen Anwendung von Augentropfen möglich. Die Art der Augentropfen muss individuell für jeden Patienten angepasst werden. Nur wenn sich der Augeninnendruck mit Medikamenten nicht



einstellen lässt, ist eines der verschiedenen operativen Verfahren zur Behandlung indiziert. Eine erfolgreiche Behandlung verlangt von den betroffenen Patienten die tägliche Anwendung von Augentropfen und die regelmäßige Kontrolle beim Augenarzt bei einer Erkrankung, von der er selbst in der Regel nichts merkt. Bei früher Erkennung des Glaukoms und konsequenter Behandlung lässt sich heute in fast allen Fällen ein Fortschreiten des Glaukomschadens vermeiden.

Seltenere Formen des Glaukoms sind das angeborene (= kongenitale) Glaukom, das beim Säugling durch "große Augen" erkennbar ist; das Engwinkelglaukom, das sich in der Regel akut durch starke Schmerzen bemerkbar macht, und Sekundärglaukome, die als Komplikationen bei anderen Erkrankungen, z.B. der diabetischen Retinopathie oder der Uveitis, auftreten können.

### **Diabetische Retinopathie**

Die diabetische Netzhauterkrankung (= Retinopathie) ist eine Spätfolge des Diabetes mellitus. Sie kann bei jeder Form des Diabetes mellitus eintreten. Die diabetische Stoffwechsellage führt zu langsamen Veränderungen insbesondere in den kleinen Blutgefäßen der Netzhaut, aber auch in anderen Organen des Körpers, zum Beispiel den Nieren. So sind die Blutgefäße des Augenhintergrundes ein Spiegel für die anderen, nicht so einfach sichtbaren Blutgefäße des Körpers. In den kleinen Blutgefäßen kommt es zunächst zu einer Verminderung der Durchblutung, später verschließen sich diese Blutgefäße ganz. Dadurch kommt es zur Mangel durchblutung und reaktiv durch die Ausschüttung von Wachstumsfaktoren aus der schlecht durchbluteten Netzhaut zur Ausbildung neuer, aber an falscher Stelle wachsender Blutgefäße (= Proliferationen).

Ähnlich wie beim Glaukom finden diese Veränderungen vorwiegend nicht in der Netzhautmitte statt, sodass sie ebenfalls vom Patienten nicht bemerkt werden. Symptomatisch werden die diabetischen Netzhautveränderungen im fortgeschrittenen Stadium, wenn eine Blutung vor die Netzhaut in den Glaskörperraum, eine Netzhautablösung oder eine Flüssigkeitsansammlung in der Netzhautmitte (= Makulaödem) entstehen.

In weit fortgeschrittenen Fällen kommt es zu einer Erhöhung des Augeninnendrucks (= Sekundärglaukom), die im Gegensatz zum Offenwinkelglaukom nur schwer behandelt werden kann. Endpunkt der unbehandelten diabetischen Netzhauterkrankung ist die Erblindung.

Risiken für die Entstehung einer diabetischen Netzhauterkrankung sind eine schlechte Einstellung des Blutzuckers; ein schlecht eingestellter Bluthochdruck (= Hypertonie) ist ein zusätzlicher Risikofaktor. Sind einmal Funktionsstörungen durch eine diabetische Netzhauterkrankung eingetreten, lassen sich diese in der Regel kaum mehr heilen. Je früher Veränderungen erkannt werden, desto besser gelingt es, das Fortschreiten zu verhindern. Deswegen ist es wichtig, dass sich Diabetiker regelmäßig augenärztlich untersuchen lassen. Bei Typ I Diabetikern ist der Beginn des Diabetes in der Regel bekannt, diese sollten ca. 5 Jahre nach der Feststellung des Diabetes erstmals zum Augenarzt gehen. Bei Typ II Diabetikern ist nicht bekannt, wie lange der Diabetes mellitus schon besteht, daher ist bei

Feststellung des Diabetes eine umgehende Augenuntersuchung sinnvoll.

Sind keine Veränderungen am Augenhintergrund erkennbar, genügt eine Kontrolle in einem Jahr. Sind dagegen diabetische Netzhautveränderungen vorhanden, sind je nach Art der Veränderung kürzere Kontrollintervalle oder eine Behandlung sinnvoll. Sind Proliferationen oder ein diabetisches Makulaödem vorhanden, ist in der Regel eine Laserbehandlung erforderlich, um das Fortschreiten der Veränderungen und eine Zunahme der Funktionsstörungen zu vermeiden. Wenn die diabetische Retinopathie weit fortgeschritten ist, kann eine Glaskörperoperation (= Vitrektomie) zur Behandlung von Glaskörperblutungen oder Netzhautablösungen notwendig sein. Bei einem Sekundärglaukom sind zusätzliche Maßnahmen zu ergreifen.

Bei regelmäßiger Vorsorgeuntersuchung, guter Einstellung von Diabetes und Hypertonie und frühzeitiger Behandlung können Erblindungen durch eine diabetische Netzhauterkrankung weitgehend vermieden werden.

### **Altersabhängige Makuladegeneration**

Die altersabhängige Makuladegeneration (= AMD) ist die häufigste Erblindungsursache älterer Menschen in den Industrieländern. Aufgrund ihrer Häufigkeit und der begrenzten Behandlungsmöglichkeiten gehört ihre Erforschung zu den wichtigsten wissenschaftlichen Aufgaben in der Augenheilkunde. Große Studien haben gezeigt, dass ca. ein Drittel der 75-jährigen Menschen Vorstadien einer AMD aufweisen (= altersabhängige Makulopathie genannt), die Häufigkeit einer schweren Sehbehinderung aufgrund einer altersabhängigen Makuladegeneration beträgt in diesem Alter ca. 8 Prozent. Mit steigendem Alter nimmt das Risiko einer Erkrankung zu. Ursache der AMD sind Veränderungen im retinalen Pigmentepithel und der Bruch'schen Membran. Diese unter den lichtempfindlichen Photorezeptoren gelegenen Schichten des Auges sind für die Ernährung und Regeneration der Photorezeptoren ebenso verantwortlich wie für den Abtransport von Abbauprodukten des Stoffwechsels. Da die Dichte der Photorezeptoren an der Stelle des schärfsten Sehens (= Makula) am höchsten ist, ist hier auch die Belastung von Pigmentepithel und Bruch'scher Membran am stärksten. Im Laufe des Lebens sammeln sich in beiden Schichten Abbauprodukte des Stoffwechsels langsam an. Diese können als Drusen am Augenhintergrund sichtbar werden. Erstes Zeichen einer Funktionsstörung können Anpassungsschwierigkeiten in der Dunkelheit sein. Bei Fortschreiten des Krankheitsprozesses kann es zu weiteren Veränderungen kommen, die sich in zwei Gruppen unterteilen lassen.

Die häufigere Form ist die so genannte "trockene" Form der AMD. Bei dieser Form kommt es zu einem langsamen Untergang von Pigmentepithel und Photorezeptoren, die häufig zu scharf begrenzten, inselartigen Ausfällen führt (= geographische Atrophie), die schrittweise zusammenwachsen. Diese Form macht sich durch eine schrittweise Sehverschlechterung insbesondere beim Lesen bemerkbar, es fällt auf, dass beim Lesen Buchstaben oder Silben fehlen. Bei Verlust der Stelle des schärfsten Sehens kann es zu einem deutlichen Sehverlust kommen. Für diese Form der AMD gibt es noch keine gesicherten Behandlungsmöglichkeiten, allerdings ist der Verlauf oft langsamer als bei der "feuchten" Form.

Bei der "feuchten" Form der AMD kommt es zu einer namensgebenden Flüssigkeitsansammlung unter der Netzhaut oder dem Pigmentepithel. Ursache ist in der Regel die Bildung von Wachstumsfaktoren im Krankheitsprozess mit einer Aktivierung der Neubildung von Blutgefäßen. Diese Blutgefäße werden auch Neovaskularisation genannt, die entweder als subretinal (= unter der Netzhaut liegend) oder choroidal (= aus der Aderhaut kommend) bezeichnet werden. Die choroidale Neovaskularisation (=CNV) kann unter dem Pigmentepithel bleiben oder durch das Pigmentepithel unter der Netzhaut durchbrechen. Da die neuen Gefäße Flüssigkeit abgeben, kommt es zu einer umschriebenen Netzhautabhebung. Diese macht sich durch ein Verzerrtsehen (= Metamorphopsien) bemerkbar. Ein solches Verzerrtsehen kann z.B. mit einem Rechenkästchenmuster (= Amsler-Netz), aber auch an Badezimmerfliesen oder Türrahmen festgestellt werden. Weitere Komplikationen können ein Wachsen der CNV, aber auch massive Blutungen unter der Netzhaut sein.

Nur für die feuchte Form gibt es einige Behandlungsmöglichkeiten. Allerdings haben diese alle gemeinsam, dass in der Regel das Sehvermögen nur auf einem deutlich herabgesetzten Niveau stabilisiert werden kann, das ursprüngliche Sehvermögen lässt sich nicht wiederherstellen. Wichtig zur Entscheidung über die Behandlungsmöglichkeit ist die Durchführung einer Farbstoffuntersuchung des Augenhintergrundes (= Fluorescein-Angiografie). Dabei werden Art, Lage und Ausdehnung der CNV beurteilt. Eine wichtige Entscheidung ist die Unterteilung in „klassische“ und „okkulte“ CNV. Diese Einteilung bezieht sich auf die Art der Sichtbarkeit der CNV im Angiogramm, die mit für die Behandlungsauswahl entscheidend ist. Gesicherte Therapieoptionen sind eine Laserbehandlung oder eine photodynamische Therapie (= spezielle Laserbehandlung mit zusätzlicher Farbstoffgabe). In bestimmten Fällen sind operative Maßnahmen sinnvoll, unter Umständen eine Verlagerung der Makula auf eine andere Stelle (= Makularotation). Zahlreiche weitere Therapiemöglichkeiten wurden getestet, haben sich aber nicht als erfolgreich erwiesen. Derzeit wird die Injektion von Medikamenten ins Auge getestet, die das Wachstum einer CNV behindern sollen. Die vorläufigen Ergebnisse sind hoffnungsvoll, die endgültigen Ergebnisse der Studien müssen aber noch abgewartet werden.

Für alle Formen der AMD gilt, dass nach Stabilisierung des akuten Geschehens häufig Kommunikationsschwierigkeiten durch Probleme beim Lesen oder Erkennen von Gesichtern bestehen. Eine Anpassung vergrößernder Sehhilfen oder Lesegeräte sowie die Arbeit mit einem Computer mit Zusatzausstattung (Sprachausgabe, Scanner, Schriftvergrößerungsprogramm) sind sinnvoll, um die kommunikativen Möglichkeiten auszunutzen und die individuelle Unabhängigkeit soweit wie möglich zu sichern.

Die Untersuchung von großen Bevölkerungsgruppen in verschiedenen Kontinenten hat einige Risikofaktoren für die Entstehung einer AMD ergeben. Dazu gehören das Alter, das Auftreten einer AMD bei anderen Familienmitgliedern, eine blaue Augenfarbe und das Rauchen. Auch wenn der Zusammenhang mit dem Rauchen noch nicht ursächlich geklärt ist, konnte gezeigt werden, dass das Risiko einer AMD bei aktiven Rauchern deutlich erhöht ist, sodass diese im Schnitt 10 Jahre früher erkranken als Nichtraucher. Gleichzeitig ist das Rauchen der einzig vermeidbare Risikofaktor.

Der Einfluss der Ernährung ist umstritten, insbesondere auch, weil kurzfristige Ernährungsänderungen wahrscheinlich von geringer Konsequenz sind. Möglicherweise ist die Ernährung mit viel grünem Gemüse (Spinat, Grünkohl, Mangold), das viel Lutein enthält, sinnvoll. Die Einnahme von Vitaminpräparaten und Nahrungsergänzungsmitteln ist nur bei bestimmten Vorstadien der AMD als sinnvoll nachgewiesen worden und sollte nur nach augenärztlicher Untersuchung erfolgen.

Wichtig ist, dass die Chancen einer Behandlung mit der Schnelligkeit der Diagnosestellung steigen. Leider kommen Patienten mit prinzipiell behandelbaren Formen der AMD häufig für eine Behandlung zu spät zum Augenarzt. Daher ist es insbesondere bei älteren Menschen wichtig, die Augen hin und wieder abwechselnd zu testen und bei Sehverschlechterung oder Verzerrtsehen umgehend einen Augenarzt aufzusuchen. Bei Verwandten von Patienten mit AMD ist ab dem 50. Lebensjahr eine jährliche Kontrolle des Augenhintergrundes zur Früherkennung und ggf. Behandlung von Frühstadien ratsam.

## **Netzhautablösung / Glaskörperabhebung**

Eine Netzhautablösung tritt mit einer Häufigkeit von 1:10.000 auf. Sie kann sich ohne äußere Ursache, aber auch nach Augenverletzungen oder sekundär bei anderen Augenerkrankungen wie der Diabetischen Retinopathie oder bei Tumoren im Auge entwickeln. Tritt die Netzhautablösung ohne weitere Ursache auf, ist sie in der Regel durch ein Loch in der Netzhaut bedingt (= rhegmatogene Netzhautablösung).

Einer rhegmatogenen Netzhautablösung geht üblicherweise eine Glaskörperabhebung voraus. Der Glaskörper ist eine gelartige Substanz, die das Augennere zwischen Linse und Netzhaut ausfüllt.

Im Laufe des Lebens kommt es zu degenerativen Veränderungen im Glaskörper, sodass dieser sich verflüssigt und sich von der Netzhaut abheben kann. Dies macht sich dadurch bemerkbar, dass Trübungen im Auge auftreten, die besonders beim Blick gegen eine helle Fläche einen Schatten auf die Netzhaut werfen und dann als so genannte „fliegende Mücken“ sichtbar werden.

Diese Trübungen können störend sein, bilden sich jedoch in den meisten Fällen soweit zurück, dass keine Behandlung erforderlich ist. Nur bei stark störenden (= Vitrektomie) entfernt.

Bei einer Glaskörperabhebung kann der Glaskörper an der Netzhaut ziehen und Lichterscheinungen auslösen, diese werden als Blitze wahrgenommen. Dies ist ein wichtiges Warnzeichen, nur durch eine umgehende Untersuchung mit Weitstellung der Pupille lässt sich feststellen, ob möglicherweise ein Loch in der Netzhaut entstanden ist. Glaskörpertrübungen werden diese durch eine Glaskörperoperation

Wenn sich bei der Untersuchung ein Loch ohne Netzhautablösung findet, sollte es z.B. mit Laserkoagulation behandelt werden, damit eine Netzhautablösung vermieden werden kann. Wenn der Glaskörperzug ein Loch in die Netzhaut reißt, kann die Flüssigkeit aus dem Glaskörperraum unter die Netzhaut dringen und diese

ablösen. Wird beim Einreißen der Netzhaut ein Blutgefäß verletzt, kann es in das Auge hineinbluten, dies kann sich als "Rußregen", aber auch als Schatten bemerkbar machen.

Ist eine Netzhautablösung auf die äußeren Anteile der Netzhaut beschränkt, muss sie nicht sofort eine Sehstörung hervorrufen. Ein Zeichen für eine zunehmende Netzhautablösung ist ein Schatten, der z.B. als herabsinkender Vorhang oder aufsteigende Wand wahrgenommen werden kann. Ist auch die Netzhautmitte (Makula) betroffen, kommt es zusätzlich zu einer starken Minderung der Sehschärfe.

Bei Auftreten einer Netzhautablösung ist eine rasche operative Behandlung angezeigt, um entweder eine Ablösung der Makula zu verhindern oder die Makula möglichst schnell wieder anzulegen. Wenn die Makula länger abgelöst ist, vermindern sich die Aussichten auf eine Erholung der Sehschärfe nach der Operation. Derzeit stehen verschiedene Verfahren zur Behandlung einer Netzhautablösung zur Verfügung, die abhängig von der jeweiligen Situation ausgewählt werden können. Dazu gehören das Eindellen des Auges mit einer Plombe oder Cerclage oder die Glaskörperoperation (= Vitrektomie) mit Stabilisierung der wieder angelegten Netzhaut durch Gas oder Silikon. Die Erfolgchancen einer Operation liegen heute bei frühzeitiger Operation bei 90 - 95 %, in den übrigen Fällen lässt sich nahezu immer die Netzhaut durch weitere Operationen wieder anlegen.

Die Geschwindigkeit, mit der eine Netzhautablösung auftreten kann, hängt auch vom Alter ab: bei älteren Menschen, bei denen der Glaskörper ganz verflüssigt ist, kann sich bei einem großen Loch in der Netzhaut diese innerhalb weniger Stunden ablösen. Umgekehrt kann es bei Kindern und Jugendlichen z.B. nach einer Verletzung Monate dauern, bis sich eine bemerkbare Netzhautablösung entwickelt. Ein erhöhtes Risiko besteht für kurzsichtige Menschen.

## **Uveitis**

Unter Uveitis versteht man eine Entzündung der Uvea, die sich aus Regenbogenhaut (= Iris), Ziliarkörper und Aderhaut (= Choroidea) zusammensetzt. Eine Uveitis kann das gesamte Auge betreffen oder begrenzt sein auf die Regenbogenhaut (= Iritis, Uveitis anterior), den Ziliarkörperbereich (= Uveitis intermedia) oder die Aderhaut (= Uveitis posterior). Die Ursachen für eine Uveitis sind vielfältig und im Einzelfall oft nur schwer zu bestimmen. Selbst bei ausgedehnter Diagnostik lässt sich die Ursache einer Uveitis nur in weniger als 10% der Fälle sichern. Häufig ist das Auftreten einer Uveitis als Mitbeteiligung bei Autoimmunerkrankungen wie z.B. rheumatischen Erkrankungen, M. Bechterew, M. Adamantiades-Behçet, daher ist nach diesen Erkrankungen je nach der Symptomatik am Auge gezielt zu fahnden. Eine Uveitis kann ein- oder beidseitig vorliegen und einmalig oder rezidivierend auftreten. Ausgeprägte Sehverschlechterungen sind in der Regel Folge von rezidivierenden Uveitiden, bei denen es im Krankheitsverlauf zu schubweisen Verschlechterungen kommen kann. Die Symptomatik einer Uveitis kann sehr unterschiedlich sein.

Die Behandlung einer Uveitis sollte immer intensiv erfolgen, um eine bleibende

Schädigung soweit wie möglich zu vermeiden.

Bei einer Uveitis anterior kommt es oft zu einer Sehschärfenminderung, möglich sind auch Blendempfindlichkeit, leichte Schmerzen und eine

Augeninnendruckerhöhung. In der Regel lässt sich durch eine Behandlung mit Augentropfen, die antientzündlich wirken (z.B. Kortison) und die Pupille weitstellen (z.B. Atropin), rasch eine Besserung und Abheilung erzielen. Tritt eine Uveitis anterior wiederholt auf, kann es zur vorzeitigen Ausbildung einer Katarakt mit Sehschärfenminderung und zur anhaltenden Augeninnendruckerhöhung (= Sekundärglaukom) kommen, die eine entsprechende Behandlung erfordern. Die Uveitis intermedia kann oft sehr lange unbemerkt verlaufen, da sie zunächst Augenbereiche betrifft, die für das tägliche Sehen kaum von Bedeutung sind. Im Verlauf kann es zu einer Sehschärfenminderung, einer Erhöhung oder Verminderung des Augeninnendrucks sowie ebenfalls zur Ausbildung einer Katarakt kommen.

Abhängig vom Ausmaß der Veränderungen ist zunächst eine Behandlung mit Augentropfen sinnvoll, in bestimmten Situationen ist eine Glaskörperoperation (= Vitrektomie) erforderlich.

Bei der Uveitis posterior ist die Symptomatik abhängig von der Lokalisation. Während Veränderungen der peripheren Aderhaut unbemerkt bleiben können, kommt es bei Beteiligung der zentralen Aderhaut in der Regel zu einer deutlichen Sehverschlechterung.

Oft kommt es zu einer Mitbeteiligung der Netzhaut, sodass Aderhaut (= Choroidea) und Netzhaut (= Retina) gleichzeitig erkrankt sind (= Chorioretinitis). Der Verlauf kann durch das Auftreten sekundärer Veränderungen wie einer begleitenden Netzhautablösung oder einer Ausbildung eines Makulaödems kompliziert sein. Bei der Behandlung reichen in der Regel Augentropfen nicht aus, da die hinteren Augenabschnitte besser über die Blutbahn erreicht werden, ist die Einnahme von Tabletten erforderlich. Unter Umständen ist auch bei der Uveitis posterior ein operatives Vorgehen notwendig. Aufgrund der Beteiligung der Netzhaut sind die Auswirkungen auf das Sehvermögen bei der Uveitis posterior in der Regel am stärksten ausgeprägt.

Kommt es zum wiederholten Auftreten von Uveitisschüben, muss die Behandlung im akuten Schub auf die jeweils vorliegende Symptomatik abgestimmt werden. Unter Umständen sind im Verlauf ein oder mehrere operative Eingriffe (z.B. Glaskörperoperation, Kataraktoperation, Behandlung des Sekundärglaukoms) erforderlich.

Darüber hinaus kann nach Abheilung des akuten Schubs eine Dauertherapie mit Kortisonderivaten oder anderen immunsuppressiven Medikamenten nötig sein, um das Ausbrechen neuer Schübe zu vermeiden.

Unter Umständen bietet die Behandlung mit Interferon langfristig bessere Perspektiven. Bei der Behandlung der chronisch-rezidivierenden Uveitis sind regelmäßige Therapiekontrollen und die Anpassung der Behandlung an die jeweilige Situation am Auge wesentliche Voraussetzung, um das Sehvermögen so gut wie möglich zu stabilisieren.

Trotz der verschiedenen Behandlungsmöglichkeiten ist es bei der chronisch-rezidivierenden Uveitis aber häufig nicht möglich, eine Sehverschlechterung zu verhindern.

## **Vererbare Netzhautdystrophien**

Unter den vererbaren Netzhautdystrophien wird eine große Gruppe von verschiedenen Erkrankungen zusammengefasst, die in Auftreten und Verlauf deutliche Unterschiede zeigen können, aber in ihrer Entstehung und in der Notwendigkeit der Patientenbetreuung eine Reihe von Gemeinsamkeiten aufweisen. Sie treten mit einer Häufigkeit von ca. 1:4.000 auf. Da sie sich jedoch in zahlreiche verschiedene Krankheitsformen unterteilen lassen, ist die einzelne spezifische Erkrankung in der Regel sehr selten. Im Wesentlichen lassen sich Netzhautdystrophien, die die gesamte Netzhaut betreffen, abgrenzen von Netzhautdystrophien, die auf bestimmte Netzhautregionen begrenzt bleiben. Bei den generalisierten Netzhautdystrophien lassen sich wiederum Formen abgrenzen, die in der peripheren Netzhaut beginnen und zur Mitte fortschreiten (z.B. Retinitis pigmentosa), und Formen, die im Zentrum beginnen und nach außen fortschreiten (z.B. Zapfen-Stäbchendystrophie). Die regional begrenzt auftretenden Netzhautdystrophien betreffen fast immer die zentrale Netzhaut (= Makuladystrophien).

Gemeinsam ist diesen Erkrankungen die genetische Ursache. Gene enthalten die Information für die Bausteine des Körpers, die Proteine. Liegen Fehler in dieser Information vor (= Genmutationen), können die Bausteine entweder nicht oder nicht richtig gebaut werden. Ein Fehlen oder eine fehlerhafte Funktion der Bausteine führt dann zu einer Funktionsstörung der Netzhaut, die einen fortschreitenden Untergang der Netzhaut zur Folge haben kann.

Die Netzhaut ist ein kompliziertes System, das aus vielen verschiedenen Bausteinen mit unterschiedlichen Aufgaben zusammengesetzt wird. Die Existenz von mehr als 170 solcher Bausteine ist bekannt, davon ist von mehr als 100 Bausteinen das zugehörige Gen bekannt. Da in jedem Gen auch noch unterschiedliche Mutationen zu unterschiedlichen Funktionsstörungen der Bausteine führen können, ist verständlich, dass es bei den vererbaren Netzhautdystrophien zahlreiche Varianten in Krankheitsausprägung und Verlauf geben kann. Ausgeprägte Symptome können bereits bei Geburt vorhanden sein (z.B. Leber'sche kongenitale Amaurose), aber auch erst nach dem 50. Lebensjahr auftreten. Die Geschwindigkeit des Verlaufs ist in der Regel umso höher, je früher die Symptome auftreten. Selbst innerhalb von einer Familie mit mehreren Betroffenen kann der Verlauf für jede Person unterschiedlich sein. Daher ist eine genaue Vorhersage des Verlaufs, so wünschenswert sie für Beratung und Berufsplanung wäre, im Einzelfall nie möglich.

In der Netzhaut besteht eine sehr enge Zusammenarbeit zwischen den lichtempfindlichen Zellen (= Photorezeptoren) und der darunter liegenden Versorgungsschicht, dem Pigmentepithel. Störungen in einer Schicht führen immer auch zu Störungen in der anderen, so können fehlerhafte Bausteine in den Photorezeptoren oder dem Pigmentepithel Netzhautdystrophien auslösen. Bei den

Photorezeptoren lassen sich noch zwei Hauptgruppen unterscheiden: die Stäbchen und die Zapfen. Die Stäbchen sind vorwiegend für das Sehen bei Dunkelheit und das äußere Gesichtsfeld zuständig. Funktionsstörungen der Stäbchen führen daher zur Nachtblindheit und zu peripheren Gesichtsfeldausfällen. Die Zapfen vermitteln das Sehen bei Tage, die Sehschärfe und das Farbsehen. Ihre Funktionsstörungen führen zu Blendungsempfindlichkeit, Sehverschlechterung, Leseschwierigkeiten und Farbsinnstörungen. Ein Verdacht auf eine vererbte Netzhautdystrophie besteht bei Nachtblindheit, starker Blendungsempfindlichkeit, beidseitiger fortschreitender Sehschärfenminderung oder Gesichtsfeldausfällen sowie bei vorhandenen Betroffenen in der Familie.

Ein Verdacht auf eine vererbte Netzhautdystrophie sollte mit einer detaillierten Augenuntersuchung abgeklärt werden. Dazu gehören eine Prüfung von Sehschärfe und Gesichtsfeld sowie die Ableitung eines Elektroretinogramms (= ERG). Mit dem ERG lassen sich die in der Netzhaut bei Beleuchtung entstehenden Ströme messen. Das ERG ist die wichtigste Untersuchung, um die Diagnose einer Netzhautdystrophie zu stellen und verschiedene Unterformen zu differenzieren. Spezielle ERG-Ableitungen (= multifokales ERG) erlauben eine detaillierte Untersuchung der Makula und damit eine Früherkennung einer Makulafunktionsstörung. Die Untersuchung des Augenhintergrundes (= Ophthalmoskopie) erlaubt die morphologischen Veränderungen der Netzhaut zu erkennen und verschiedene Erkrankungen voneinander abzugrenzen. Es gibt allerdings auch Verlaufsformen, bei denen die Veränderungen am Augenhintergrund nur sehr gering ausgeprägt sind. Neue Verfahren wie die Messung der Autofluoreszenz erlauben eine weitere Differenzierung, müssen aber bezüglich der diagnostischen Bedeutung noch überprüft werden. Besteht ein Verdacht auf ein Makulaödem, z.B. wenn Verzerstsehen vorliegt, ist eine Farbstoffuntersuchung (= Angiografie) sinnvoll, weil damit über eine medikamentöse Behandlung entschieden werden kann. Eine molekulargenetische Abklärung der Ursache wäre aus verschiedenen Gründen wünschenswert, ist aber derzeit wegen des Aufwandes oft nicht realisierbar. Bestehen neben der Augensymptomatik noch andere Krankheitssymptome, ist die Abklärung (z.B. Audiologie 'Usher Syndrom', Neurologie) notwendig, ob möglicherweise ein Syndrom vorliegt. Insgesamt ist es wegen der zahlreichen verschiedenen Formen der Krankheitsausprägung empfehlenswert, die Diagnostik und Beratung durch einen auf vererbte Netzhautdystrophien spezialisierten Arzt vornehmen zu lassen.

Kontrolluntersuchungen sind sinnvoll, um behandelbare Veränderungen (Katarakt, Makulaödem) zu erkennen. Wichtig sind dabei auch die Beurteilung von Gesichtsfeld und Sehschärfe, weil diese für die Fahrerlaubnis und andere Eignungen sowie die Beurteilung der Behinderung erforderlich sind. Die exakteste Verlaufsbeurteilung erlaubt das ERG, solange messbare Reizantworten vorhanden sind.

Die Behandlung der vererbten Netzhautdystrophien ist immer noch unbefriedigend. Mit Ausnahme einzelner, sehr seltener Erkrankungen gibt es keine Behandlungsmöglichkeiten. Die Behandlung beschränkt sich daher auf optische oder elektronische Hilfsmittel zur Verbesserung der Lesefähigkeit, Mobilitätstraining und die Behandlung von Begleitkomplikationen wie Katarakt oder Makulaödem.

Die intensive Forschung der letzten Jahre hat das Verständnis der



Krankheitsursachen wesentlich verbessert und Voraussetzungen für eine Therapieentwicklung geschaffen. So existieren Modelle zur Gentherapie, die im Tierexperiment erprobt werden, ebenso wie künstliche Netzhaut-Implantate, die derzeit beim Menschen versuchsweise eingesetzt werden. Noch ist allerdings offen, wann diese neuen Möglichkeiten die Sicherheit für einen breiteren Einsatz erreicht haben.

## **Retinitis Pigmentosa**

Die Retinitis Pigmentosa ist die bekannteste und häufigste Form einer vererbaren Netzhautdystrophie. Dabei wird der Begriff manchmal als Oberbegriff für verschiedene Formen der Netzhautdystrophien verwendet, manchmal nur für das spezielle Krankheitsbild.

Dabei bezeichnet auch im engen Sinne die Retinitis Pigmentosa eine Gruppe von Erkrankungen mit mindestens 33 verschiedenen genetischen Ursachen und allen Formen der Vererbung. Hinzu kommt eine Reihe von Syndromen, bei dem neben einer Retinitis Pigmentosa ähnlichen Bild am Auge andere Organe in unterschiedlicher Weise erkrankt sind.

Eine Retinitis Pigmentosa betrifft im Krankheitsverlauf in der Regel die gesamte Netzhaut. In der Regel sind zunächst die Stäbchen betroffen, was zu einer Nachtblindheit führt. Im Verlauf treten dann langsam fortschreitende Gesichtsfeldausfälle auf, die bestimmte mittlere Bereiche des seitlichen und unteren Gesichtsfeldes betreffen.

Dies macht sich durch häufigeres Stolpern oder Stoßen an offenen Schranktüren oder Übersehen von Personen bemerkbar. Wenn es nicht aus der Familie bekannt ist, werden diese Probleme aber häufig übersehen und als Ungeschicklichkeit abgetan. Die Gesichtsfeldausfälle schreiten weiter fort und können zum Tunnelblick (= Röhrengesichtsfeld) führen.

In der Regel bleibt die zentrale Sehschärfe lange gut erhalten, aber die Makula kann mitbetroffen sein mit Verminderung der Sehschärfe. Eine Sehverschlechterung kann aber auch durch die Entwicklung einer Katarakt bedingt sein, die bei Retinitis Pigmentosa häufig früher auftritt. In diesem Fall ist eine Kataraktoperation sinnvoll. Im Endstadium der Retinitis Pigmentosa kann es zur Erblindung kommen.

Ein bei Geburt vorhandenes, Retinitis Pigmentosa ähnliches Krankheitsbild mit schwerer Sehstörung wird als Leber'sche kongenitale Amaurose bezeichnet. Bei der Diagnostik der Retinitis Pigmentosa ist es insbesondere wichtig, ähnlich verlaufende Erkrankungen und Syndrome abzugrenzen (z.B. Choroideremie, Usher-Syndrom mit Hörstörungen) und behandelbare Formen (z.B. Atrophia gyrata, Refsum-Syndrom) zu erkennen.

Derzeit bestehen keine gesicherten therapeutischen Möglichkeiten für die Behandlung der Retinitis Pigmentosa. Die Einnahme von hoch dosiertem Vitamin A hat, bei normaler Leberfunktion, in einer großen Studie eine verzögernde Wirkung auf den Verlauf gezeigt. Es ist aber unklar, ob dies auf alle, zum Zeitpunkt der Studie

noch nicht bekannten, Unterformen der Retinitis Pigmentosa zutrifft.

## **Zapfen-Stäbchendystrophien**

Die Zapfen-Stäbchendystrophien bezeichnen ebenfalls eine heterogene Gruppe von Netzhautdystrophien, die etwas seltener sind als die Retinitis Pigmentosa. Allerdings gibt es auch Verlaufsformen von Netzhautdystrophien, bei denen eine eindeutige Zuordnung zu einer dieser beiden Gruppen schwierig ist. Auch die Zapfen-Stäbchendystrophien können im Rahmen von Syndromen auftreten.

Zapfen-Stäbchendystrophien betreffen in der Regel im Verlauf die gesamte Netzhaut, allerdings sind vorwiegend die Zapfen betroffen. Aufgrund der Sehschärfenminderung und der Blendempfindlichkeit fällt eine Zapfen-Stäbchendystrophie im Verlauf früher auf als eine Retinitis Pigmentosa.

Zu den ersten Symptomen treten Farbsinnstörungen und ein zentraler Gesichtsfeldausfall (= Zentralskotom) hinzu. Die Gesichtsfeldausfälle schreiten langsam nach außen fort. Die Entwicklung einer Katarakt oder eines Makulaödems ist eher selten. Im Endstadium der Zapfen-Stäbchendystrophie kann es zur Erblindung kommen.

Bei der Diagnostik der Zapfen-Stäbchendystrophie ist es insbesondere wichtig, ähnlich verlaufende Erkrankungen und Syndrome abzugrenzen und eine sichere Differenzialdiagnose zu den regional begrenzten Makuladystrophien zu stellen.

Derzeit bestehen keine gesicherten therapeutischen Möglichkeiten für die Behandlung der Zapfen-Stäbchendystrophien. Wichtig ist die frühzeitige Versorgung mit vergrößernden Sehhilfen.

## **Makuladystrophien**

Die Gruppe der Makuladystrophien umfasst eine Reihe von Erkrankungen, die vorwiegend die Stelle des schärfsten Sehens (Makula) betreffen. Hierzu gehören unter anderem der M. Stargardt und der M. Best, aber auch ca. 50 andere Krankheiten. Selten treten Makuladystrophien auch im Rahmen von Syndromen auf.

Im Gegensatz zu Zapfen-Stäbchendystrophien sind nicht die Zapfen in der ganzen Netzhaut betroffen, sondern vorwiegend in der Makula. Trotzdem sind die Symptome ähnlich: Die Erkrankung der Zapfen in der Makula führt zur Sehschärfenminderung, zu Farbsinnstörungen und einem zentralen Gesichtsfeldausfall. Die Blendempfindlichkeit kann geringer ausgeprägt sein als bei den Zapfen-Stäbchendystrophien.

Wichtig zur Differenzierung ist die Ableitung des ERGs, dieses ist bei Makuladystrophien in der Regel normal, bei Zapfen-Stäbchendystrophien dagegen eindeutig verändert. Eine Früherkennung von Makuladystrophien ist mit dem multifokalen ERG möglich.

Im Spätstadium von Makuladystrophien kann es ähnlich wie bei der altersabhängigen Makuladegeneration zur Ausbildung von Gefäßneubildungen (choroidale Neovaskularisationen) kommen. Eine Makuladystrophie führt zu einer erheblichen zentralen Sehschärfenminderung, nicht aber zu einer Erblindung, da das Gesichtsfeld erhalten bleibt und eine Orientierung ermöglicht.

Bei der Diagnostik der Makuladystrophien ist es insbesondere wichtig, ähnlich verlaufende Erkrankungen und Syndrome voneinander abzugrenzen und eine sichere Differenzialdiagnose zu den generalisierten Zapfen-Stäbchendystrophien zu stellen.

Derzeit bestehen keine gesicherten therapeutischen Möglichkeiten für die Behandlung der Makuladystrophien. Wichtig ist die frühzeitige Versorgung mit vergrößernden Sehhilfen.

## **Schwere Augenerkrankungen im Kindesalter**

Eine Reihe von Augenerkrankungen können bereits bei der Geburt vorhanden sein (= kongenital) oder sich in den ersten Lebensjahren entwickeln. Glücklicherweise sind die meisten dieser Erkrankungen sehr selten. Einige der seltenen Erkrankungen können aber behandelt werden bzw. erfordern eine besondere Frühförderung des Kindes, aus diesem Grunde ist ihre Entdeckung so früh wie möglich geboten.

### **Augenfehlbildungen / Kolobom**

Während der Entwicklung des Kopfes im Mutterleib wächst die Augenanlage aus dem Gehirn hervor und macht einen sehr komplizierten Entwicklungszyklus durch, bis das endgültige Auge entstanden ist.

Im Rahmen dieser Entwicklung kann es zu Störungen kommen, wodurch Anteile des Auges nicht richtig gebildet werden.

Diese Bereiche finden sich im Auge in der Regel nasal unten, wobei eine Spaltbildung innerhalb des Gewebes zu erkennen ist (= Kolobom). Dieses Kolobom kann die Regenbogenhaut, die Linse und die Aderhaut betreffen. Allerdings treten schwere Sehstörungen in der Regel nur bei großen Kolobomen der Aderhaut auf.

Das Auge kann darüber hinaus in Größe und Form Entwicklungsstörungen aufzeigen.

Wenn nach der Geburt Auffälligkeiten am Auge zu erkennen sind, sollten diese baldmöglichst untersucht werden. Da Fehlbildungen am Auge auch in Zusammenhang mit anderen körperlichen Fehlbildungen auftreten können, ist auch eine kinderärztliche Untersuchung sinnvoll.

## **Frühgeborenenretinopathie**

Eine besondere Situation der Augenentwicklungsstörung besteht bei Frühgeborenen. Bei ihnen kann es zu einem Stopp der normalen Herausbildung der Netzhautgefäße kommen. Zwar entwickeln sich die Netzhautgefäße später weiter, jedoch kommt es bei ca. 8 -10 Prozent aller Frühgeborenen zur Fehlentwicklung der Gefäße (= Frühgeborenenretinopathie) mit dem Risiko einer schwer behandelbaren Netzhautablösung und nachfolgender Erblindung. Das Risiko steigt je kürzer die Schwangerschaftsdauer und je niedriger das Geburtsgewicht ist.

Da es bei frühzeitiger Erkennung der Netzhautveränderungen gelingt, mit Hilfe einer Behandlung eine Erblindung fast immer zu verhindern, ist es sehr wichtig, ein gezieltes Screening-Programm zur Früherkennung der Augenveränderungen durchzuführen.

Leitlinien für ein solches Screening-Programm wurden zwischen Augenärzten und Kinderärzten vereinbart. Danach ist eine erste Untersuchung des Augenhintergrundes im Alter von 6 Lebenswochen bei Frühgeborenen sinnvoll, wenn Kinder mit 32 Schwangerschaftswochen oder weniger geboren werden oder schwere Allgemeinerkrankungen nach der Geburt vorhanden waren.

Für die Untersuchung des Augenhintergrunds muss die Pupille mit Tropfen weit gestellt werden, und bei der Untersuchung ist die äußere Netzhaut darzustellen. Dazu wird in der Regel bei mit einem Tropfen betäubten Auge ein Lidsperrer eingesetzt und das Auge mit einem Hilfsinstrument bewegt.

Abhängig von dem Befund sind wöchentliche Kontrollen erforderlich, bis das Risiko einer Frühgeborenenretinopathie nicht mehr besteht. Diese Untersuchungen sind aufwendig, bieten aber die einzige Möglichkeit, eine Frühgeborenenretinopathie rechtzeitig zu erkennen.

Bei weitem nicht jede Frühgeborenenretinopathie muss behandelt werden. Wenn bestimmte Komplikationen mit einem hohen Risiko für eine Netzhautablösung und Erblindung bestehen, ist jedoch die Behandlung der Netzhaut mit einem Laser notwendig. Bei rechtzeitiger Laserbehandlung kann eine Netzhautablösung nahezu immer verhindert werden.

Da Frühgeborene neben Veränderungen am Auge auch Veränderungen im Gehirn haben können, ist allerdings das endgültige Sehvermögen in den ersten Lebenswochen nicht vorhersagbar.

Bei Kindern mit einer Frühgeborenenretinopathie kommt es im weiteren Verlauf häufiger zum Schielen oder zur Notwendigkeit einer Brille, daher sind regelmäßige halbjährliche, später jährliche augenärztliche Kontrollen sinnvoll.

## **Kongenitale Katarakt**

Die angeborene Katarakt kann genetische Ursachen haben, aber auch Folge von Infektionen im Mutterleib sein oder aus anderen Gründen entstehen. Da eine dichte

Katarakt das betroffene Auge vom Sehakt ausschließt, droht dieses Auge sehr rasch schwach-sichtig zu werden. Sind beide Augen betroffen, droht bei Nichtbehandlung lebenslange Schwach-sichtigkeit (= Amblyopie).

Hinweis auf eine kongenitale Katarakt kann das Vorhandensein eines weißen Reflexes in der Pupille sein (= Leukokorie). In diesem Fall ist eine umgehende Augenuntersuchung erforderlich, um zu differenzieren, ob eine Katarakt oder eine andere schwere Augenerkrankung vorliegt. Liegt eine dichte Katarakt vor, ist eine rasche Operation, ggf. auch an beiden Augen, direkt in den Tagen nach der Geburt erforderlich, da für die Entwicklung der Sehfähigkeit die frühzeitige optimale Zusammenarbeit von Augen und Gehirn erforderlich ist.

Bei der Operation wird die getrübe Linse entfernt. In der Regel wird bei Säuglingen aufgrund des weiteren Wachstums des Auges zunächst keine Kunstlinse eingesetzt. Stattdessen erfolgt ein Ausgleich der fehlenden Linse durch spezielle, länger tragbare Kontaktlinsen.

Die Kontaktlinsen erfordern regelmäßige Kontrollen und eine Anpassung der Kontaktlinsenwerte an das Wachstum des Auges. Das Einsetzen einer Kunstlinse kann ggf. zu einem späteren Zeitpunkt erfolgen, wenn die Augen ausgewachsen sind.

In der Nachbehandlung ist es auch wichtig, die gleichmäßige Entwicklung des Sehvermögens beider Augen sicherzustellen. Dazu ist unter Umständen ein kontrolliertes regelmäßiges Abkleben eines Auges erforderlich. Ob dies notwendig ist, kann nur nach speziellen Augenuntersuchungen festgelegt werden.

Eine kongenitale Katarakt kann auch erst relativ gering ausgeprägt sein. Die Indikation zur Operation richtet sich nach der Behinderung des Sehvermögens bei der Augenuntersuchung. Eine geringe Katarakt, die die Entwicklung des Sehvermögens zulässt, kann unter regelmäßiger Beobachtung toleriert werden. Bei Zunahme der Katarakt ist dann ggf. eine Operation erforderlich.

## **Kongenitales Glaukom**

Ein kongenitales Glaukom kann sich bereits während der Schwangerschaft entwickeln und bei Geburt vorhanden sein, aber auch in den ersten Lebensjahren entstehen. Im Gegensatz zum Erwachsenen reagiert das kindliche Auge auf einen erhöhten Augeninnendruck mit Wachstum. Sowohl das Auge als auch der Hornhautdurchmesser werden größer. Bei betroffenen Kindern fällt daher auf, dass diese "schöne, große" Augen haben.

Ist der Augeninnendruck sehr hoch, kann es zusätzlich zu einer Trübung der Hornhaut kommen, diese sieht dann nicht mehr glänzend, sondern eher wie Milchglas aus. Bei diesen Zeichen ist eine rasche augenärztliche Untersuchung erforderlich. Dabei wird der Augeninnendruck gemessen, der Durchmesser der Hornhaut bestimmt zusammen mit dem Ultraschall die Länge des ausgemessenen Auges. Wird ein kongenitales Glaukom festgestellt, ist eine intensive Behandlung erforderlich, um eine Erblindung zu verhindern.

Im Gegensatz zum Glaukom beim Erwachsenen muss in der Regel eine (oder mehrere) Operation erfolgen, ggf. sind zusätzliche Augentropfen einzusetzen. Die Behandlung des kongenitalen Glaukoms ist immer noch schwierig und bedarf regelmäßiger Augenuntersuchungen, evtl. auch in Kurznarkose, im Kindesalter sowie eine regelmäßige, lebenslange augenärztliche Betreuung, weil auch im weiteren Leben Probleme mit dem Augeninnendruck eintreten können.

## **Retinoblastom**

Augentumore bei Kindern sind selten; ihre Erkennung ist jedoch wichtig, da sie nicht nur das Auge, sondern das Leben des Kindes bedrohen. Der häufigste Tumor ist das in der Netzhaut wachsende Retinoblastom, das schon bei Geburt vorhanden sein, sich aber auch in den ersten Lebensjahren entwickeln kann. Ein Retinoblastom kann aufgrund eines genetischen Risikos familiär auftreten, Einzelfälle ohne familiäre Belastung sind ebenfalls möglich.

Ist eine familiäre Belastung bekannt, sollte eine Untersuchung des Augenhintergrundes in den Tagen nach der Geburt erfolgen. Bei Einzelfällen sind mögliche Hinweise auf ein Retinoblastom ein plötzlich auftretendes Schielen oder, ebenso wie bei der Katarakt, eine weißliche Verfärbung der Pupille.

Beide Hinweise sind Grund für eine umgehende augenärztliche Untersuchung. Besteht der Verdacht auf ein Retinoblastom, ist die Untersuchung in einem dafür spezialisierten Augentumorzentrum notwendig, weil die adäquate Diagnostik und Behandlung eine entsprechende Erfahrung voraussetzt. Die Untersuchung muss in Narkose erfolgen, um sicher alle Abschnitte der Netzhaut prüfen und eine Behandlungsstrategie exakt festlegen zu können. Da die Tumore rasch wachsen können, ist eine Zeitverzögerung zu vermeiden.

Das Vorliegen eines Retinoblastoms erfordert eine langjährige augenärztliche Betreuung und Behandlung. Unter Umständen ist die Entfernung eines Auges notwendig, wenn der Tumor auf andere Weise nicht kontrolliert werden kann.

## **Lidfehlstellungen / Ptosis**

Fehlstellungen der Lider z.B. durch einen Blutschwamm (= Hämangiom) oder durch ein Herabhängen eines Lides (= Ptosis) sind nicht so selten. Solange beim Geradeausblick die Pupille des betroffenen Auges nicht überdeckt wird, sind nur regelmäßige Kontrollen erforderlich.

Wird dagegen die Pupille mehr als zur Hälfte oder ganz überdeckt, besteht die Gefahr einer Kopfwangshaltung oder die Entwicklung einer Schwachsichtigkeit, in diesen Fällen ist eine operative Behandlung indiziert.

## **Angeborene vererbare Netzhauterkrankungen**

Unter bestimmten Umständen kann eine vererbare Augenerkrankung auch dann entstehen, wenn in der Familie bisher keine Augenerkrankungen bekannt waren. Dabei können sowohl Erkrankungen entstehen, bei denen es zu einer stationären Funktionsstörung kommt, aber auch Erkrankungen, die im Verlauf weiter bis zur Erblindung fortschreiten.

Auch wenn es für diese Erkrankungen in der Regel keine Heilung gibt, ist ihre Erkennung zur Frühförderung der Kinder und zur Beratung der Familie wichtig.

Einzelne Erkrankungen kann man von außen erkennen. Ein Albinismus kann die gesamte Haut und das Haar oder nur das Auge betreffen. Im letzteren Fall besteht oft Lichtempfindlichkeit und die Augen erscheinen auf Blitzlichtaufnahmen oft besonders rot.

Ausgeprägte Sehstörungen im Säuglingsalter können sich dadurch bemerkbar machen, dass die Kinder kaum auf Sehreize reagieren, die Fixation nicht aufnehmen und sich auch nicht die Mühe machen, zu einem Geräusch hinzusehen.

Ein weiterer Hinweis ist das Entstehen eines Augenzitterns (= Nystagmus). Schwerstsehbehinderte Kinder können auch lernen, dass durch Druck auf das Auge Lichtreize ausgelöst werden können und schlagen sich dann oft mit den Fingern auf die Augen (= okulodigitales Phänomen). Bei Vorliegen eines dieser Zeichen sollte eine baldige augenärztliche Untersuchung erfolgen.

Mögliche Ursachen sind u.a. angeborene Netzhautablösungen (= Norrie Syndrom) oder Netzhautdystrophien wie die Leber'sche kongenitale Amaurose (= angeborene Blindheit).

Schwieriger ist es festzustellen, wenn Kinder ein herabgesetztes, aber nützliches Sehvermögen haben, weil dieses ihnen oft in den ersten Lebensjahren ausreicht. Starke Blendungsempfindlichkeit oder Dunkelsehstörungen können auf verschiedene vererbare Augenerkrankungen hinweisen ebenso wie ein Stagnieren der Sehentwicklung. Bei allen Zeichen ist ebenfalls eine augenärztliche Untersuchung indiziert. Mögliche Ursachen sind eine angeborene Nachtblindheit, angeborene Zapfenfunktionsstörungen oder eine angeborene Retinoschisis.

Netzhauterkrankungen bei Kindern können auch Teil eines Syndroms mit Erkrankung mehrerer Organsysteme sein. Da unter Umständen die Netzhauterkrankung das erste Zeichen dieses Syndroms ist, ist auch eine kinderärztliche Untersuchung sinnvoll.

## **Strabismus**

In den ersten Lebensmonaten entwickelt sich die Zusammenarbeit zwischen beiden Augen und dem Gehirn. Die Kinder nehmen die Fixation auf und sehen das, was sie interessiert, mit beiden Augen an. Störungen in dieser Entwicklung des Sehvorgangs können aus unterschiedlichen Gründen auftreten und zu einem Schielen (=

Strabismus) führen.

Normal ist, wenn nach dem 6. Lebensmonat die Augen bei starker Müdigkeit manchmal schielen, aber sonst parallel stehen. In allen anderen Fällen mit einem Verdacht auf Schielen ist eine augenärztliche Untersuchung notwendig, um die Ursachen herauszufinden, nach Möglichkeit zu beheben und durch Vermeidung einer Schwachsichtigkeit ein lebenslanges beidäugiges Sehen zu ermöglichen.

Ein Schielen kann durch verschiedene Augenerkrankungen verursacht werden, aber auch durch Brechungsfehler der Augen. Möglicherweise ist eine Brille ausreichend, um ein Schielen zu beheben.

In vielen Fällen wird jedoch ein spezielles Augentraining mit zeitweisem Abkleben eines Auges erforderlich sein.

Hierbei ist die Konsequenz der Eltern besonders gefragt, mit ihrem Kind in den ersten Lebensjahren eine tägliche Behandlung durchzuführen, die den Kindern ein beidäugiges Sehen im weiteren Leben ermöglicht. Das beidäugige Sehen ist Voraussetzung für zahlreiche Berufe. Die Voraussetzungen dafür können nur in den ersten Lebensjahren geschaffen werden, weil nur dann das Sehsystem noch flexibel und lernfähig ist. Die Erfolgsaussichten sind um so höher, je eher die Behandlung beginnt und je konsequenter sie durchgeführt wird.

Da es auch Schielformen gibt, die von außen betrachtet nicht auffallen, aber trotzdem zur Schwachsichtigkeit führen können, sind frühzeitige augenärztliche Vorsorgeuntersuchungen bei Kleinkindern empfehlenswert.

## **Rehabilitation und Leben mit einer Sehbeeinträchtigung**

Bei einer Reihe der in dieser Broschüre angesprochenen Augenerkrankungen ist eine Heilung nicht möglich. Dies bedeutet, insbesondere wenn beide Augen erkrankt sind, für die Betroffenen einen erheblichen Einschnitt, was gravierende Änderungen im täglichen Lebensablauf mit sich bringen. Belastend sind Schwierigkeiten in der Kommunikation durch Verlust der Lesefähigkeit sowie des Erkennens von Gesichtern, aber auch der Verlust der Fähigkeit, einen PKW, ja sogar Fahrrad zu fahren.

Diese Probleme bedingen einerseits Schwierigkeiten in der Schule oder am Arbeitsplatz, andererseits haben sie direkt und indirekt erhebliche Auswirkungen auf das soziale Leben innerhalb der Familie und im Freundeskreis. Das Gefühl der Abhängigkeit von anderen Personen verstärkt sich bei völliger Erblindung. Die Einschränkungen nehmen noch zu, wenn außer den Augen noch andere Organe wie z.B. das Gehör betroffen sind.

Ein wesentlicher Teil der Rehabilitation ist die Bewältigung der Diagnose, der Umgang mit der Angst vor dem ungewissen Verlauf und den sich plötzlich auftürmenden Problemen. Hierzu ist es wichtig, dass die Diagnose so gut wie möglich gesichert ist und in aller Bedeutung umfassend mit dem betroffenen Patienten besprochen wird. In der Folge ist der Verlauf der Bewältigung abhängig von der individuellen Persönlichkeit, aber auch dem familiären und sozialen Umfeld.



Bei Problemen der Bewältigung können Selbsthilfegruppen, aber auch eine professionelle psychologische Betreuung hilfreich sein. Wichtig ist abzuklären, ob die Berechtigung für eine staatliche oder versicherungsrechtliche finanzielle Unterstützung besteht. Hierfür gilt es, die Minderung der Erwerbsfähigkeit abzuschätzen und ggf. entsprechende Anträge auf Anerkennung der Behinderung beim Versorgungsamt zu stellen und zu klären, ob ein privater Versicherungsschutz z.B. für Berufsunfähigkeit besteht. Bei der Antragstellung kann auf die Unterstützung durch Selbsthilfegruppen zurückgegriffen werden.

Wer ist sehbehindert?

Viele Menschen tragen eine Brille oder Kontaktlinsen. Sie alle haben Sehprobleme, sind aber nicht unbedingt sehbehindert.

In Deutschland gilt als sehbehindert, wer auf dem besseren Auge weniger als 0,3 sieht. Das heißt, ein Sehzeichen, das normalerweise auf eine Entfernung von einem Meter erkannt wird, sieht diese Person erst im Abstand von 30 Zentimetern.

Neben dem Fernvisus, dem diese Definition zugrunde liegt, finden auch Sehstörungen, wie Gesichtsfeldausfälle, Nacht- oder Farbenblindheit Berücksichtigung.

Man unterscheidet folgende Gruppen:

- Mäßige Sehbehinderung – unter 100 und über 30 Prozent des normalen Sehens,
- Sehbehinderung – weniger als 30 und mehr als 5 Prozent des normalen Sehvermögens,
- Hochgradige Sehbehinderung – weniger als 5 und mehr als 2 Prozent des normalen Sehvermögens.

Wer weniger als 2 Prozent des normalen Sehvermögens hat, gilt als blind.

Es gilt immer der Visus bei Korrektur gemessene Werte mit Brille oder Kontaktlinsen. (Mehr Informationen über die Situation sehbehinderter Menschen finden Sie in der DBSV-Broschüre „Ich sehe so, wie du nicht siehst“.)

## **Vergrößernde Sehhilfen**

Um durch eine gezielte Beratung herauszufinden, welche Sehhilfen wirklich geeignet sind, sollte der Betroffene zunächst für sich folgende Fragen beantworten:

Für welchen Entfernungsbereich wird das Hilfsmittel benötigt?

- Ferne: Können Sie noch allein gefahrlos umhergehen? Liegt Blendempfindlichkeit vor? Wie nah sitzen Sie vor dem Fernseher?
- Mittlerer Bereich: Welche Probleme treten im häuslichen Alltag auf? Welche Fertigkeiten und Hobbys sollen mit der Sehhilfe (wieder)

ermöglicht werden?

- Nähe: Was können Sie noch lesen? Überschriften? Haben Sie bereits eine Lesebrille? Wenn ja, hilft sie?
- Und: Was ist für Sie generell das größte Problem: Lesen, Fernsehen, Hausarbeiten, Beruf oder die Mobilität unterwegs?

Bei der Anpassung vergrößernder Hilfsmittel für sehbehinderte Menschen hat sich international der Begriff "Low Vision" durchgesetzt. Er stammt aus dem Englischen und kann mit "schwaches oder reduziertes Sehvermögen" übersetzt werden. Unter Low Vision Rehabilitation versteht man Maßnahmen, die eine bessere Ausnutzung des reduzierten Sehpotenzials zum Ziel haben und eine Verbesserung der Sehleistung bewirken. Dazu gehören insbesondere Auswahl und Anwendung der individuell am besten geeigneten Hilfen. Wann ist man eigentlich auf optische oder elektronische Hilfsmittel angewiesen? Spätestens dann, wenn sich das Sehvermögen so verschlechtert hat, dass dadurch das Alltagsleben eingeschränkt ist. Bei folgenden Sehbehinderungen kann durch Sehhilfen eine Verbesserung erreicht werden:

Netzhautschäden, die ein Sehen wie durch Gitter verursachen ( z.B.

Diabetische Retinopathie);

Ausfälle im Zentrum der Netzhaut (Makuladegenerationen);

Gesichtsfeldeinschränkungen;

Augenzittern (Nystagmus);

hochgradige Myopie oder andere hochgradige Anomalien;

hirnbedingte Schäden des Sehens.

Low Vision Hilfen werden in der Regel in Anspruch genommen, wenn:

- der Fernvisus weniger als 0,3 (30 Prozent der normalen Sehschärfe) beträgt,
- das Gesichtsfeld auf weniger als 10 bis 15 Grad eingeeengt ist (z.B. bei Glaukom und Retinitis Pigmentosa) oder
- die "Bildverarbeitung" im Gehirn nicht funktioniert.

(Mehr Informationen zum Einsatz vergrößernder Sehhilfen finden Sie in der DBSV-Broschüre "Besser sehen".)

## **Lebenspraktische Fähigkeiten**

Fast nichts ist so wie früher, wenn die Sehkraft gravierend nachlässt. Nichts geht mehr spontan, schnell, ohne nachzudenken. Die kleinsten Verrichtungen werden zum Problem. Wie soll es bloß weitergehen? Auch die Angehörigen, Freunde und Bekannte sind nun zunächst hilflos. Deshalb sollte möglichst rasch qualifizierter Rat eingeholt werden.

Eine Schulung in Lebenspraktischen Fähigkeiten für blinde und sehbehinderte Menschen vermittelt Hilfen und Methoden, um das tägliche Leben – den Alltag – wieder sicher, weitgehend selbständig und selbstbewusster gestalten zu können.

Beinahe alles muss und kann neu erlernt bzw. neu geübt werden - vom Zubereiten der Speisen, über das Reinigen der Wohnung, Pflege der Kleidung und Körperpflege bis hin zu Kommunikationsfertigkeiten, wie Telefonieren, Umgang mit Münzen und Geldscheinen, Schreiben und Lesen unter Benutzung von Hilfsmitteln und vieles mehr.

## **Mobilität**

Die Einschränkung der Mobilität ist eine für den Betroffenen gravierende Auswirkung starker Sehbeeinträchtigung bzw. Blindheit. Eine systematische, auf die Bedürfnisse des Einzelnen abgestimmte Schulung der Orientierungsfähigkeit sowie der Mobilität ist hilfreich. In einem solchen Training kann der Teilnehmer unter qualifizierter Anleitung lernen, sich in der eigenen Wohnung, im näheren Wohnumfeld und auch in unbekannter Umgebung wieder selbständig zurechtzufinden. Als Orientierungshilfe dient insbesondere der weiße Langstock, der auch als Verkehrsschutzzeichen anerkannt ist.

Über Möglichkeiten für individuelle Schulungen in Lebenspraktischen Fähigkeiten (LPF) bzw. Orientierung und Mobilität (O&M) sowie über Beratungsangebote zu vergrößernden Sehhilfen informieren die Blinden- und Sehbehindertenvereine.

(Mehr Informationen zur Bewältigung des Alltags mit einer Sehbeeinträchtigung finden Sie in der DBSV-Broschüre "Dein Weg geht weiter".)

## **Aus eigener Sicht**

Viele sehbehinderte Menschen, und zu dieser Gruppe zählt sich auch die Autorin, neigen dazu, ihre Behinderung zu verbergen und zeigen eine große Scheu bei der Anwendung von Hilfsmitteln. Solange man ein Buch noch wie gewohnt lesen kann, wird es eben so gelesen, auch wenn dabei die Augen schmerzen. Das ist zwar verständlich, aber das Ignorieren hilft nicht aus einer verzweifelt Situation heraus. Je eher Sie versuchen, zu akzeptieren, dass Sie schlechter sehen, als noch vor Tagen oder Monaten, desto "leichter" fällt Ihnen die Umstellung. Wichtig ist, dass Sie sich so genau wie möglich über die Art Ihrer Sehbehinderung und deren zu erwartenden Verlauf informieren. Fragen Sie ihren Augenarzt. Je besser Sie die Art Ihrer Sehbehinderung kennen, umso besser können Sie selbst und Ihre Umwelt damit umgehen, auch wenn eine negative Prognose zunächst niederschmetternd ist.

Der geringste Sehrest ist ein unschätzbares Gut; und im Vergleich zu einem blinden Menschen ist für einen sehbehinderten Menschen manches Alltagsproblem einfacher zu lösen. Dennoch ist gerade die psychische Bewältigung einer Sehbehinderung, dieses Niemandsland zwischen Sehen und Nichtsehen, eine schwierige Aufgabe.

Etwas näher unter die Lupe nehmen

In dieser umgangssprachlichen Redewendung stecken zwei ganz wichtige Tipps. Etwas näher nehmen heißt, es durch Vergrößerung der Schrift oder näheres Herangehen besser sichtbar zu machen. Unsere Augen bleiben so lange wie möglich das beste Hilfsmittel. Sind vergrößernde Sehhilfen erforderlich, ist die genaue Auswahl das A und O. Generell sollte man bei der Wahl der Hilfsmittel den schlechter werdenden Augen ständig ein Stück voraus sein. Sehhilfen fangen bei einer einfachen Briefmarkenlupe und der Lesebrille für Altersweitsichtige an. Aber wissen Sie, was eine Prismenlupenbrille oder ein Monokular ist? Leider hat der Augenarzt, der ja das Rezept für das Hilfsmittel ausstellt, in der Regel

kein Sortiment an Sehhilfen zur Verfügung. Hier ist die Kooperation mit einem Optiker nötig, der sich auf vergrößernde Sehhilfen spezialisiert hat und sich auch die Zeit nimmt, dem sehbehinderten Kunden Verschiedenes ausprobieren zu lassen.

In modernen Low Vision Zentren finden Sie Augenarzt, Optiker, Orthoptisten, im günstigsten Fall auch Mitarbeiter von Selbsthilfeverbänden und Psychologen unter einem Dach. Wichtig ist für Sie, dass Sie das Hilfsmittel möglichst lange "erproben" können, am besten in häuslicher Umgebung. Jede Lupe, jede Brille, braucht eine gewisse "Trainingsphase". Erst dann kann man sagen, ob sie geeignet ist.

Optisch vergrößernde Sehhilfen sind nicht ganz billig. Meist erfolgt aber wenigstens teilweise eine Kostenübernahme durch die gesetzlichen Krankenkassen oder andere Leistungsträger. Auf jeden Fall sollten Sie sich, wenn Sie nicht weiter wissen, mit dem örtlichen Blinden- und Sehbehindertenverein in Verbindung setzen. Ja, das Wort "Blindenverband" schreckt sehbehinderte Menschen oft ab. In diesen Vereinen wird aber jedem, der Probleme mit dem Sehen hat, Hilfe angeboten. Hier finden Sie auch andere Betroffene, mit denen Sie Erfahrungen austauschen können.

Unter der bundesweit einheitlichen Rufnummer 01805 / 666 456 werden Sie mit der Ihnen räumlich nächstgelegenen Beratungsstelle eines Landesvereins des Deutschen Blinden- und Sehbehindertenverbandes e. V. (DBSV) verbunden.

Nicht nur für Technikfreunde

Eine weitere Gruppe von wichtigen Hilfsmitteln für sehbehinderte Menschen sind Bildschirmlesegeräte und Lesesprechgeräte bzw. Vorlesesysteme. Sie bringen vielen ein Stück Selbständigkeit zurück. Neben den "ortsgebundenen" (stationären) Lesegeräten werden auch zunehmend kleinere, tragbare, angeboten. Allerdings gesellt sich zum Vorteil der Handlichkeit oft der Nachteil, dass diese Geräte meist nur einen kleinen Bildschirm haben. Wenn Sie ein Lesegerät erwerben möchten, prüfen Sie in Ruhe verschiedene Angebote.

Auch im Bereich Computertechnik gibt es zahlreiche akzeptable Angebote für sehbehinderte Menschen mit Großschrift und Sprachausgabe. Zum Angebot und zur Finanzierung gilt Ähnliches wie zu den Bildschirmlesegeräten. Einen guten Überblick gewinnen Sie auf Fachmessen, wo viele verschiedene Hilfsmittelanbieter an einem Ort sind.

Klartext

Unser Alltag wird zunehmend bürokratisiert. Für alles gibt es Anträge, die ausgefüllt werden, Informationen, die gelesen werden müssen. Gerade, wenn Sie erst seit kurzer Zeit mit Ihren Sehproblemen konfrontiert sind, werden Sie einen großen Berg Papier bewältigen müssen (Beantragung des Schwerbehindertenausweises, ggf. eines Sehbehinderten- oder Blindengeldes u. Ä.). Bitte seien Sie sich im Klaren darüber, dass Sie ganz ohne fremde Hilfe nicht auskommen werden.

Rechtsauskünfte, die den Bereich Blindheit und Sehbehinderung betreffen, erhalten

Sie beim Deutschen Blinden- und Sehbehindertenverband und seinen Landesvereinen. In den Beratungsstellen wird man Ihnen auch gern entsprechende Formulare vorlesen, erläutern und beim Ausfüllen behilflich sein. Lernen Sie, um Hilfe zu bitten.

Auch Nichtbehinderte nehmen Hilfe in Anspruch, gehen zur Rechtsauskunft und zum Steuerberater. Die Kraft, die Sie durch diese Hilfeleistungen sparen, können Sie sehr gut für andere Dinge gebrauchen.

### Das Wohn- und Arbeitsumfeld

Bringen Sie soviel Licht wie Sie benötigen und wie Sie aushalten in Ihre Nähe. Lichtempfindlichkeit und Kontrastsehen sind bei den meisten Arten von Sehbehinderung recht unterschiedlich. Sie finden nur durch Probieren das für Sie richtige Maß. Testen Sie verschiedene Beleuchtungsvarianten für Ihren Schreibtisch oder einen anderen Platz, wo Sie Zeitung lesen, Briefe schreiben, Handarbeiten machen oder kochen.

Und achten Sie darauf, dass die Unterlage möglichst aus hellem, aber mattem, nicht spiegelndem Material ist.

Wichtig und gut sind immer Kontraste. Lieben Sie helles Geschirr? Dann haben Sie es sicher zukünftig einfacher, wenn Sie dunkle Tischdecken benutzen. Gläser mit einem farbigen oder Goldrand können schick aussehen und auch ein Sehbehinderter hat durchaus die Chance, sie auf dem Tisch zu finden.

Und noch ein wichtiger Tipp: Versuchen Sie, Ihre bisherigen Schreibgewohnheiten dem schlechteren Sehvermögen anzupassen. Schreiben Sie größer. Verwenden Sie statt der ausgeschriebenen Handschrift lieber Druckbuchstaben. Schreiben Sie nicht mit Kugelschreiber, sondern lieber mit einem Faserschreiber oder einem anderen dickeren Stift. Übrigens bieten die Hilfsmittelzentralen in Hannover und Dresden (siehe Anschriftenverzeichnis) auch Papier mit starken Linien an.

Quelle: Internet Jürgen Lubnau  
Präsident des Deutschen Blinden- und Sehbehindertenverbandes e. V.