

## Vorwort

Das Thema der **Photophobie** ist bisher in der ophthalmologischen Literatur zu wenig beachtet worden.

Eine Photophobie besteht häufig bei Augenkrankheiten. Nicht selten wird eine **Lichtempfindlichkeit** zu Beginn einer Erkrankung nicht genügend wahrgenommen. Lichtscheu eines Kindes sollte aber als wichtiges Symptom einer Erkrankung rechtzeitig untersucht werden, denn die vermehrte Blendempfindlichkeit ist allgemein Ausdruck einer Augen- oder einer Allgemeinkrankheit. Eine frühzeitige Augen- und pädiatrische Untersuchung ist bei den ersten Zeichen der Lichtempfindlichkeit notwendig, damit eine Diagnose rechtzeitig gestellt werden kann.

Es gibt Krankheiten, die eine **leichte Photophobie** und solche, die eine ausgeprägte Lichtempfindlichkeit hervorrufen können. Selbst bei Patienten, die keinen pathologischen Augenbefund erkennen lassen, kann im Rahmen von Allgemeinkrankheiten, beispielsweise einer Enzephalitis, eine Photophobie sehr ausgeprägt sein.

Auch Normalpersonen können lichtempfindlich sein. Die Photophobie hängt dabei vom Pigmentgehalt im Auge ab.

Auch scheint ein Alterseinfluss vorzuliegen, da eine Gewöhnung an Licht bewirken kann, dass die Photophobie im Alter geringer ausgeprägt ist als bei Kindern.

Menschen mit vermehrter Blendempfindlichkeit meiden von selbst eine helle Umgebung und bevorzugen meistens einen abgedunkelten Raum oder suchen einen schattigen Ort auf. Manche entwickeln im Laufe der Jahre Strategien, um sich vor grellem Licht zu schützen. Eine Blendung ist von individueller Empfindlichkeit und von Umweltbedingungen abhängig, allerdings wird Licht stets als unangenehm empfunden.

Das Phänomen der Lichtempfindlichkeit stellt häufig einen **relativen Begriff** dar, denn ein Mensch kann manchmal nur in bestimmten Situationen empfindlich auf Licht reagieren, wenn entsprechende ungünstige Umweltbedingungen vorliegen. So können bereits geringe Trübungen der optischen Medien des Auges in manchen Situationen Lichtüberempfindlichkeit bewirken, obwohl unter den üblichen Lichtverhältnissen des Alltags keine Sehstörungen auffallen.

Eine verstärkte Lichtscheu bei leichten Trübungen der optischen Medien - beispielsweise einer **beginnenden Linsentrübung** - macht sich meist im täglichen Leben nicht entscheidend bemerkbar. Wenn aber Einzelheiten vor einem hellen Hintergrund erkannt werden sollen, fällt oft zum ersten Mal auf, dass Erkennungsschwierigkeiten durch Hintergrundblendung bestehen, beispielsweise beim Erkennen einer entgegenkommenden Person auf der Straße vor einem hellen Himmel (**Prinzip des Gegenlichtvisus**).

Von praktischer Bedeutung ist die Lichtempfindlichkeit im **Straßenverkehr**, insbesondere bei Fahrten in der Dunkelheit, da man durch entgegenkommende Kraftwagen mit hellen Scheinwerfern sowohl als Fußgänger als auch als Autofahrer erheblich geblendet werden kann. Im Falle einer eindeutig verstärkten Lichtempfindlichkeit sollte Fahrverbot bei Dämmerung oder bei Nacht ausgesprochen werden. Dies trifft auch für Jugendliche zu, die bereits mit 16 Jahren ein Kraftrad führen. Eine verstärkte Blendempfindlichkeit unter Scheinwerferlichtbedingungen kann beispielsweise mit einem **Nyktometer** gemessen

werden. Es ist die Aufgabe des Augen- und Kinderarztes, Patienten mit **Photophobie** auf die Fahruntauglichkeit, insbesondere bei Nachtfahrten, hinzuweisen.

Das Symptom **Photophobie** spielt auch bei der **Berufswahl** junger Menschen eine wichtige Rolle. Tätigkeiten im Freien - beispielsweise als Gärtner oder Landwirt - sollten von Personen mit verstärkter Blendempfindlichkeit nicht ausgeübt werden. Bei **Jugendlichen** mit bekannter **Photophobie** sollte deshalb frühzeitig eine Berufsberatung erfolgen.

In der ophthalmologischen Literatur wird in Kasuistiken dem Symptom „**Lichtscheu**“ nicht immer die erforderliche Beachtung geschenkt. Bei Krankheitsveränderungen, von denen zu erwarten ist, dass aufgrund des objektiven Befundes eine **Photophobie** bestehen müsste, wird die Lichtscheu wohl deshalb nicht immer erwähnt, da vorausgesetzt wird, dass ein Arzt als Leser einer Fachzeitschrift wissen sollte, dass beispielsweise eine Katarakt oder eine Augenentzündung mit vermehrter Blendung einhergeht. Es ist zu bemängeln, dass der Autor einer Kasuistik ausschließlich die objektiv fassbaren Zeichen einer Augenerkrankung anführt, nicht jedoch die ebenso wichtigen Symptome, unter denen der Patient leidet. Deshalb ist anzustreben, dass das wichtige Symptom **Photophobie** bei entsprechendem Befund immer angeführt werden sollte.

Eine Behandlung der Lichtscheu ist möglich, indem Patienten zum Schutz der Augen eine angemessene **Lichtschutzbrille** tragen oder bei Trübungen der abbildenden Medien frühzeitig operiert werden.

Freiburg, Dezember 2006

Dieter Schmidt

# Inhalt

## I. Physiologische Grundlagen

1.	Anatomische und physiologische Voraussetzungen für einen Lichtschutz der Augen	1
2.	Regelrechte Pupillenweite und Pupillenreaktionen als Voraussetzung für einen Schutz der Retina	1
3.	Flickerlicht als Auslöser von zerebralen Anfällen	2
4.	Wirkung des Lichtreizes auf vegetative und Stoffwechsel-Funktionen des Organismus	2
5.	Licht zur Regulation des Stoffwechsels	3
6.	Pigment als Lichtschutz	4
7.	Einfluss des kurzweligen Lichts auf die Retina	4

## II. Pathophysiologische Veränderungen und Syndrome

1.	Sehminderung durch helles Licht	5
2.	Unterschiedliche Formen der Blendung („physiologische“ vs. „psychologische“ Blendung)	6
3.	Durch Lichtstreuung induzierte Blendung	8
4.	Photophobie	9
4.1.	Photophobie des Kindes als Warnzeichen für Eltern	9
4.2.	Photophobie bei verhaltengestörten Kindern	10
4.3.	Ausmaß einer Photophobie	10
4.4.	Herabgesetztes Kontrastsehen infolge vermehrter Blendung	11
5.	Blendung bei Dämmerungssehen	12

<b>6.</b>	<b>Sehen während und nach einer Blendung (Readaptationszeit)</b>	<b>12</b>
<b>7.</b>	<b>Augenschmerzen durch Blendung</b>	<b>13</b>
7.1.	Schmerz durch Pupillenverengung	13
7.2.	Die konsensuelle Photophobie	13
7.3.	Schmerzen durch Trigeminusreizung	14
<b>8.</b>	<b>Zunahme der Blinzelfrequenz durch Blendung</b>	<b>14</b>
<b>9.</b>	<b>Messungen zur Prüfung des Dämmerungssehens</b>	<b>15</b>
9.1.	Prüfung der Visus-Leuchtdichte-Funktion, der „Adaptationsblendung“ bei Erkrankungen der Retina (Zapfendystrophie)	15
9.2.	Sehschärfeprüfung bei steigender Testfeldleuchtdichte	16
<b>10.</b>	<b>Messung der Lichttransmission an dicht getrübter Hornhaut</b>	<b>17</b>
<b>11.</b>	<b>Der Photostress-Test („Lichtbelastungs-Test“) zur Prüfung der Makulafunktion</b>	<b>17</b>
<b>12.</b>	<b>Blendung pseudophaker Augen</b>	<b>18</b>
<b>13.</b>	<b>Optische Medien zum Schutz der Retina</b>	<b>18</b>
<b>14.</b>	<b>Strahlenschäden des Auges</b>	<b>19</b>
<b>15.</b>	<b>Lichtschäden am Auge</b>	<b>20</b>
15.1.	Schädigung des vorderen Augenabschnitts	20
15.2.	Lichtschäden bei Betrachtung der Sonne während einer Sonnenfinsternis (Solar-Retinopathie, „Blendungsretinitis“)	21
15.3.	Die lichtinduzierte Retinopathie durch langdauernde Augenoperationen	22
15.4.	Lichtschäden der Retina des Auges	22
<b>16.</b>	<b>Transmission von kurzwelligem Licht durch die optischen Medien von Kleinkindern</b>	<b>22</b>
<b>17.</b>	<b>Lipofuscin und Abbauprodukte der Retina</b>	<b>23</b>
<b>18.</b>	<b>Rückbildung einer retinalen Lichtschädigung</b>	<b>23</b>

<b>19.</b>	<b>Blendungsempfindlichkeit und Myopie</b>	<b>23</b>
<b>20.</b>	<b>Medikamentöse Photosensibilisierung</b>	<b>24</b>
<b>21.</b>	<b>Fundusaufnahmen ohne Blendung, eine verbesserte Technik</b>	<b>24</b>
<b>22.</b>	<b>Photophobie bei Entzündungen des vorderen Augensegmentes</b>	<b>24</b>
<b>22.1.</b>	<b>Photophobie bei Konjunktivitis</b>	<b>25</b>
<b>22.1.1.</b>	Durch Keime hervorgerufene Entzündungen des vorderen Augenabschnittes	26
<b>22.1.2.</b>	Nasennebenhöhlen- oder orbitale Entzündungen als Ursache einer Augenreizung	29
<b>22.1.3.</b>	Durch Viren ausgelöste Infektionen des Auges	29
22.1.3.1.	DNA-Viren der Herpes-Gruppe	29
22.1.3.2.	<i>Conjunctivitis epidemica</i> (oder Keratokonjunktivitis)	30
22.1.3.3.	Zosterkonjunktivitis	33
22.1.3.4.	Myxoviren-Konjunktivitis	33
22.1.3.5.	Epstein-Barr-Viruskeratitis (EBV)	33
22.1.3.6.	Infektion durch <i>Molluscum contagiosum</i> (Dellwarze)	34
<b>22.1.4.</b>	Parasitäre und Pilzerkrankungen	35
<b>22.1.5.</b>	Reizung des Auges durch thermische, chemische oder UV-Strahlung	35
<b>22.1.6.</b>	Allergie	36
<b>22.1.7.</b>	<i>Keratoconjunctivitis ekzematosa</i> , <i>K. sive</i> , <i>K. scrofulosa</i> oder <i>K. phlyctaenulosa</i>	38
<b>22.1.8.</b>	<i>Conjunctivitis vernalis</i>	39
<b>22.1.9.</b>	Benetzungsstörungen	42
<b>22.1.10.</b>	Allgemeinerkrankungen als Ursache einer Augenentzündung	42
22.1.10.1.	Konjunktivitis bei endokriner Orbitopathie (Hyperthyreose, Thyreoiditis)	42
22.1.10.2.	Konjunktivitis mit Lymphknotenschwellung	43
22.1.10.3.	Augenentzündungen bei bakteriellen Darminfektionen	43
22.1.10.4.	Morbus Reiter	43
22.1.10.5.	Okuloglanduläres Syndrom (Parinaud-Syndrom)	44
22.1.10.6.	<i>Conjunctivitis lignosa</i>	46
<b>22.1.11.</b>	Häufige, zur Erblindung führende Augenkrankheiten in den Entwicklungsländern	48
22.1.11.1.	Sehr häufige Erblindung durch Onchozerkose	48
22.1.11.2.	Die Loiasis als dominante afrikanische Filariose	50
22.1.11.3.	Die Chagas-Krankheit (Amerikanische Trypanosomiasis)	51
22.1.11.4.	Schistosomiasis (Bilharziose)	52
22.1.11.5.	Schwerer Augenbefall durch Darmparasiten	52
22.1.11.6.	Ophthalmomyiasis	55

---

<b>22.1.12.</b>	Das Trachom	56
<b>22.1.13.</b>	Die Neugeborenen-Blennorrhoe	59
<b>22.1.14.</b>	Erkrankungen der tränenableitenden Wege	63
<b>22.1.15.</b>	Das Kawasaki-Syndrom	65
<b>22.1.16.</b>	Die Raupenhaar-Konjunktivitis	67
<b>22.2.</b>	<b>Photophobie bei entzündlichen Erkrankungen der Hornhaut</b>	<b>68</b>
<b>22.2.1.</b>	Nachweis einer epithelialen Hornhautschädigung	68
<b>22.2.2.</b>	Tests zur Prüfung einer Benetzungsstörung	69
<b>22.2.3.</b>	Epitheliale und subepitheliale Keratitis	71
22.2.3.1.	<i>Keratitis superficialis punctata</i> (KSP)	71
22.2.3.2.	<i>Keratitis superficialis punctata Thygeson</i>	72
22.2.3.3.	Virale Keratitis	74
22.2.3.4.	Phlyktänuläre Keratokonjunktivitis	77
22.2.3.5.	Keratokonjunktivitis durch Sarkoidose	77
22.2.3.6.	Syndrome mit Keratitis	78
22.2.3.6.1.	Das EEC-Syndrom	78
22.2.3.6.2.	Keratitis-Ichthyosis-Taubheits-Syndrom (KID-Syndrom)	80
22.2.3.6.3.	Neuroparalytische Keratitis bei der <i>Dysplasia oculo-auricularis</i>	81
22.2.3.7.	Adenovirus-bedingte Keratitis	85
22.2.3.8.	<i>Herpes corneae</i>	87
22.2.3.9.	Bakterielle Hornhauterkrankungen	90
22.2.3.10.	Membranöse Keratokonjunktivitis	94
22.2.3.11.	Infektionen durch schlecht sitzende, verunreinigte Kontaktlinsen	94
22.2.3.12.	Keratitis bei Borreliose	95
22.2.3.13.	Schwere Keratitis durch Akanthamöben	97
22.2.3.14.	Parasitäre und Pilzerkrankungen	101
<b>22.2.4.</b>	<b>Keratitis bei Syndromen</b>	<b>103</b>
22.2.4.1.	Chronische Keratitis beim autoimmunbedingten Polyendokrinopathie-Candidiasis-ektodermale Dystrophie (APECED)-Syndrom	103
22.2.4.2.	Cogan-I-Syndrom	104
<b>22.2.5.</b>	<b>Konnatal hervorgerufene bakterielle Keratitis</b>	<b>107</b>
22.2.5.1.	<i>Keratitis parenchymatosa</i> bei Lues	107
22.2.5.2.	Lepra	108
<b>22.2.6.</b>	<b>Systemische Viruserkrankungen mit Hornhautbeteiligung</b>	<b>111</b>
<b>22.2.7.</b>	<b>Folge eines Vitamin-A-Mangels: <i>Xerophthalmie</i> und <i>Keratomalazie</i></b>	<b>115</b>
<b>22.2.8.</b>	<b>Sicca-Syndrom</b>	<b>119</b>
22.2.8.1.	Sjögren-Syndrom	121
22.2.8.2.	Zinsser-Cole-Engman-Syndrom	121
22.2.8.3.	Keratitis bei Sicca-Syndrom und Benetzungsstörungen nach haematopoetischer Stammzelltransplantation	123
<b>22.2.9.</b>	<b>Marginale Keratitis und Exophthalmus bei der Wegener'schen Granulomatose</b>	<b>127</b>

---

<b>22.2.10.</b>	Die „obere limbäre Keratopathie“ als Differenzialdiagnose	128
<b>22.2.11.</b>	Keratitis bei Rosazea	130
<b>22.3.</b>	<b>Photophobie bei entzündlichen Erkrankungen der Iris</b>	<b>131</b>
<b>22.3.1.</b>	Das akute Entzündungsstadium	131
<b>22.3.2.</b>	Die Kleeblattpupille als Folge von Synechien	131
<b>22.3.3.</b>	Glaukom und Katarakt als Spätfolgen einer Iridozyklitis	132
<b>22.3.4.</b>	Die exogen hervorgerufene Iridozyklitis	132
<b>22.3.5.</b>	Zwei Formen der endogen hervorgerufenen Iridozyklitis	132
<b>22.3.6.</b>	Photophobie bei Infektion durch Leptospiren	133
<b>22.3.7.</b>	Die familiäre HLA-B27-assoziierte anteriore Uveitis	134
<b>22.3.8.</b>	Juvenile chronische Arthritis und akute Iridozyklitis	134
<b>22.3.9.</b>	Das juvenile Xanthogranulom	134
<b>22.4</b>	<b>Entzündliche Erkrankungen des Lidrandes</b>	<b>136</b>
<b>22.4.1.</b>	Blepharitis der anterioren und posterioren Lamelle	137
<b>22.4.2.</b>	Infektöse Blepharitis	138
<b>22.4.3.</b>	Die tägliche Pflege als Lidrandhygienemaßnahme	140
<b>22.4.4.</b>	Erkrankungen der Liddrüsen	141
<b>22.4.5.</b>	<i>Pediculosis pubis</i>	141
<b>22.4.6.</b>	Die Haarbalgmilbe ( <i>Demodex folliculorum</i> )	142
<b>22.4.7.</b>	Augenbeteiligung bei Monilethrix (Monilethrichosis)	143
<b>22.4.8.</b>	Blepharitis und Konjunktivitis bei Vitaminmangel	144
<b>22.4.9.</b>	Stellungsanomalie der Lider	144
<b>22.4.10.</b>	Immunologisch bedingte Urtikaria	146
<b>23.</b>	<b>Entzündliche Erkrankungen der Lederhaut</b>	<b>147</b>
<b>23.1.</b>	<b>Skleritis und Episkleritis</b>	<b>147</b>
<b>23.2.</b>	<b>Klinische Zeichen einer posterioren Skleritis im Kindesalter</b>	<b>148</b>
<b>24.</b>	<b>Augenveränderungen bei orbitalen Erkrankungen</b>	<b>149</b>
<b>24.1.</b>	<b>Orbita-Abszess als Folge einer Sinusitis</b>	<b>149</b>
<b>24.2.</b>	<b>Fünf unterschiedliche Ausprägungen einer orbitalen Entzündung</b>	<b>150</b>
<b>24.3.</b>	<b>Periorbitale Cellulitis im Kleinkindalter</b>	<b>150</b>
<b>24.4.</b>	<b>Der subperiostale Abszess</b>	<b>151</b>

---

<b>24.5. Der orbitale Abszess der Neugeborenen</b>	<b>151</b>
<b>24.6. Thrombose des <i>Sinus cavernosus</i></b>	<b>151</b>
<b>24.7. Mykotische Infektionen der Orbita</b>	<b>152</b>
<b>24.8. Parasitäre Infektionen der Orbita</b>	<b>152</b>
<b>24.9. Das Rhabdomyosarkom als häufigstes Weichteilsarkom des Kindesalters</b>	<b>152</b>
<b>24.10. Einseitiger Exophthalmus im Kindesalter</b>	<b>155</b>
<b>25. Photophobie infolge einer Veränderung der abbildenden Medien des Auges</b>	<b>156</b>
<b>25.1. Hornhauttrübungen</b>	<b>156</b>
<b>25.1.1. Kongenitale Hornhauttrübungen</b>	156
<b>25.1.2. Molekulargenetische Einteilung der Hornhautdystrophien</b>	156
<b>25.1.3. Die „klassischen“ Stromadystrophien</b>	158
<b>25.1.4. Trübungen des Hornhautepithels im Kindesalter</b>	159
<b>25.1.4.1. Dystrophie des Hornhautepithels</b>	160
<b>25.1.4.2. Hereditäre rezidivierende Hornhauterosion</b>	161
<b>25.1.5. Dystrophie der Bowman-Schicht</b>	162
<b>25.1.6. Hereditäre primäre Dystrophie des Hornhautstromas</b>	164
<b>25.1.7. Hornhauttrübungen bei Allgemeinkrankheiten und Syndromen</b>	169
<b>25.1.8. Kongenitale hereditäre Endotheldystrophie</b>	175
<b>25.1.9. Dystrophie der <i>Membrana limitans posterior</i> der Hornhaut</b>	175
<b>25.1.10. Unterschiedliche Hornhautdystrophie-Formen bei Genodermatosen</b>	178
<b>25.1.10.1. <i>Epidermolysis bullosa hereditaria</i></b>	179
<b>25.1.10.2. <i>Keratosis palmo-plantaris</i></b>	179
<b>25.1.10.3. <i>Keratosis follicularis spinulosa decalvans</i> (Siemens)</b>	184
<b>25.1.11. Kongenitale Syndrome mit Hornhauttrübungen</b>	185
<b>25.1.12. Hyperkeratose und Augenveränderungen</b>	187
<b>25.1.13. Hereditäre Störung der DNA-Reparatur</b>	190
<b>25.1.14. Unterschiedliche kongenitale Veränderungen des vorderen Augensegmentes</b>	192
<b>25.1.14.1. Das Axenfeld-Rieger-Syndrom</b>	193
<b>25.1.14.1.1. Autosomal-dominanter Erbgang des Axenfeld-Rieger-Syndrom (ARS)</b>	195
<b>25.1.14.1.2. Syndrome mit Axenfeld-Rieger-Anomalie</b>	196
<b>25.1.14.2. Peters-Anomalie</b>	196
<b>25.1.15. Sklerokornea</b>	200
<b>25.1.16. Unterschiedliche Formen der Hornhaut-Ektasie</b>	202
<b>25.1.17. Erworbene Hornhauttrübungen</b>	208
<b>25.1.17.1. Die Bandkeratopathie der Kornea</b>	208
<b>25.1.17.2. Lichtscheu nach Verletzungen</b>	209

<b>25.2. Hornhautveränderungen bei Hauterkrankungen</b>	<b>212</b>
<b>25.2.1. <i>Erythema exsudativum multiforme</i> („Kokarden-Erythem“)</b>	<b>212</b>
<b>25.2.2. <i>Epidermolysis acuta toxica</i> (Lyell-Syndrom)</b>	<b>216</b>
<b>25.3. Thesaurismosen und andere angeborene metabolische Defekte, die zur Hornhautschädigung führen</b>	<b>219</b>
<b>25.3.1. Mukopolysaccharidosen</b>	<b>219</b>
<b>25.3.2. Eiweiß- und Aminosäure-Stoffwechselstörungen</b>	<b>224</b>
<b>25.3.3. Die Fischaugen-Krankheit und die Lecithin-Cholesterin-Acetyltransferase-(LCAT)-Mangel-Krankheit</b>	<b>228</b>
<b>25.4. Das Glaukom im Kindesalter, das eine Photophobie bedingt</b>	<b>230</b>
<b>25.4.1. Kongenitale hereditäre endotheliale Dystrophie der Hornhaut und Glaukom</b>	<b>230</b>
<b>25.4.2. Das primär kongenitale Glaukom</b>	<b>231</b>
<b>25.4.3. Megalokornea als Warnzeichen für Kinder- und Augenarzt</b>	<b>235</b>
<b>25.4.4. Juveniles Glaukom</b>	<b>238</b>
<b>25.4.5. Glaukomoperationen</b>	<b>240</b>
<b>25.4.6. Zur Differenzialdiagnose: Der Gigantophthalmus</b>	<b>241</b>
<b>25.4.7. Das Glaukom bei kongenitalen Syndromen</b>	<b>242</b>
<b>25.4.8. Formen des Sekundärglaukoms</b>	<b>249</b>
<b>25.5. Photophobie bedingt durch Linsentrübungen</b>	<b>251</b>
<b>25.5.1. Angeborene Linsentrübungen</b>	<b>251</b>
<b>25.5.2. Konnatale Linsentrübungen</b>	<b>252</b>
<b>25.5.3. Fehlbildungen im Bereich des ersten Kiemenbogensegmentes</b>	<b>253</b>
<b>25.5.4. Unterschiedliche Formen der angeborenen Linsentrübungen</b>	<b>254</b>
<b>25.5.5. Bilaterale Katarakte als Zeichen einer Systemerkrankung</b>	<b>256</b>
<b>25.5.6. Erste Zeichen einer Katarakt im Säuglings- und Kleinkindalter</b>	<b>256</b>
<b>25.5.7. Einseitige Katarakt bei zusätzlichen Fehlbildungen des Auges</b>	<b>257</b>
<b>25.5.8. Ursachen einer kongenitalen/infantilen Katarakt</b>	<b>257</b>
<b>25.5.9. Angeborene Katarakte bei Allgemeinkrankheiten</b>	<b>260</b>
<b>25.5.10. Angeborene Katarakt durch Infektionen</b>	<b>260</b>
<b>25.5.11. Virusinfektionen und Katarakt</b>	<b>260</b>
<b>25.5.11.1. Konnatale Katarakt durch Röteln-Infektion</b>	<b>260</b>
<b>25.5.11.2. <i>Herpes simplex</i>-Viren als Ursache einer Katarakt</b>	<b>262</b>
<b>25.5.12. Katarakt bei Frühgeborenen durch Pilzsepsis</b>	<b>262</b>
<b>25.5.13. Katarakt durch Stoffwechselstörungen</b>	<b>263</b>
<b>25.5.13.1. Katarakte durch Defekte im Galaktosestoffwechsel</b>	<b>263</b>
<b>25.5.13.2. Mevalonazidurie</b>	<b>266</b>

---

<b>25.5.14.</b>	Xanthomatosen	266
<b>25.5.15.</b>	Katarakt bei Trisomie	266
25.5.15.1.	Trisomie 21 (Down-Syndrom)	266
25.5.15.2.	Trisomie 13 (Patau-Syndrom, Bartholin-Patau-Syndrom)	269
25.5.15.3.	Trisomie 18 (Edwards-Syndrom)	270
<b>25.5.16.</b>	Mikrophthalmus oder Mikrokornea und Katarakt	271
<b>25.5.17.</b>	Zahnveränderungen und Katarakt	273
25.5.17.1.	Nance-Horan-Syndrom	273
25.5.17.2.	Sabouraud-Syndrom	274
<b>25.5.18.</b>	Katarakt und Nierenerkrankung	274
25.5.18.1.	Lowe-Terrey-MacLachlan-Syndrom	274
25.5.18.2.	Das Oto-Okulo-Renale-Syndrom (Alport-Syndrom)	275
<b>25.5.19.</b>	Katarakt und Innenohrschwerhörigkeit	278
25.5.19.1.	Alström-Syndrom	278
25.5.19.2.	Von-Graefe-Sjögren-Syndrom	279
25.5.19.3.	Marshall-Syndrom	279
25.5.19.4.	Laurence-Moon-Bardet-Biedl-Syndrom	279
25.5.19.5.	Ullrich-Turner-Syndrom	280
<b>25.5.20.</b>	Hereditäre Störung der DNA-Reparatur	281
<b>25.5.21.</b>	Katarakt und Hörminderung	282
<b>25.5.22.</b>	Katarakt bei Erkrankung des Zentralnervensystems (ZNS)	284
25.5.22.1.	Smith-Lemli-Opitz-Syndrom	284
25.5.22.2.	HARD +/- E-Syndrom	285
25.5.22.3.	MELAS-Syndrom	286
25.5.22.4.	Cerebro-Okulo-Fazio-Skelettäres (COFS)-Syndrom	287
25.5.22.5.	Marinescu-Sjögren-Syndrom	287
25.5.22.6.	Sjögren-Syndrom II	288
25.5.22.7.	Das kongenitale Katarakt-Gesichtsdysmorphie-Neuropathie-Syndrom ("CCFDN")	288
25.5.22.8.	Zerebro-Hepato-Renales-Syndrom (Zellweger-Syndrom)	289
<b>25.5.23.</b>	Katarakt bei Erkrankung des Skelettsystems	290
25.5.23.1.	Conradi-Syndrom	290
25.5.23.2.	Kniest-Dysplasie	292
25.5.23.3.	Nathalie-Krankheit	293
25.5.23.4.	Morbus Morquio	294
25.5.23.5.	Spondyloepiphysäre Dysplasie	294
25.5.23.6.	Osteoporose-Pseudogliom-Syndrom (OPS)	295
25.5.23.7.	Spondylo-okuläres-Syndrom (Rudolph)	296
25.5.23.8.	<i>Osteogenesis imperfecta</i>	296
25.5.23.9.	Blegvad-Haxthausen-Syndrom	298
25.5.23.10.	Bonnevie-Ullrich-Syndrom	298
<b>25.5.24.</b>	Katarakt und Defekte im Schädelknochen	298
25.5.24.1.	Langerhans-Zell-Histiozytose	298

25.5.24.2. Abt-Letterer-Siwe-Syndrom	299
<b>25.5.25. Katarakt und Gelenkerkrankung</b>	300
25.5.25.1. Still-Chauffard-Syndrom	300
25.5.25.2. SC-Syndrom	300
25.5.25.3. Nagel-Patella-Syndrom	300
25.5.25.4. Pseudohypoparathyreoidismus (McCune-Albright-Syndrom)	301
<b>25.5.26. Katarakt bei Anomalie des Kopfes und Gesichtes</b>	302
25.5.26.1. Hallermann-Streiff-Syndrom	302
25.5.26.2. Ullrich-Fremerey-Dohna-Syndroms	304
25.5.26.3. Katarakt bei Mandibulofazialer-Dysplasie (Das Mandibulofaziale-Dysostose-Syndrom; Franceschetti-Klein-Zwahlen-Syndrom)	304
25.5.26.4. Nasopalpebrales Lipom-Kolobom-Syndrom	305
25.5.26.5. Katarakt bei den Dyszephalie-Syndromen	305
25.5.26.5.1. François-Syndrom I	305
25.5.26.5.2. Pierre-Robin-Syndrom	306
25.5.26.5.3. Die Koronarnahtsynostosen	306
25.5.26.5.4. Morbus Crouzon	306
25.5.26.5.5. Apert-Syndrom	307
<b>25.5.27. Syndrome mit Katarakt und Hautveränderungen</b>	308
25.5.27.1. Bloch-Sulzberger-Syndrom	308
25.5.27.2. Jadassohn-Lewandowsky-Syndrom	308
25.5.27.3. Die kristalline Katarakt und nicht kämmbare Haare	308
25.5.27.4. Progerie-Syndrom	308
25.5.27.4.1. Hutchinson-Gilford-Syndrom	308
25.5.27.4.2. De-Barsy-Syndrom	309
25.5.27.4.3. Werner-Syndrom	310
25.5.27.5. Katarakt bei kongenitaler ektodermaler Dysplasie des anhydrotischen Typs (Rothmund-Thomson-Syndrom)	311
25.5.27.6. Schäfer-Syndrom	312
25.5.27.7. Ehlers-Danlos-Syndrom	313
<b>25.5.28. Erworrene Linsentrübungen</b>	314
25.5.28.1. Steroidkatarakt	314
25.5.28.2. Posttraumatische Katarakt	315
25.5.28.3. Katarakt durch Röntgen- oder radioaktive Strahlen	316
25.5.28.4. Katarakt nach Knochenmarkstransplantation	316
25.5.28.5. Katarakt bei langjähriger Hämodialyse	317
25.5.28.6. Katarakte bei hormonellbedingten Krankheiten	317
25.5.28.6.1. <i>Cataracta diabetica</i>	317
25.5.28.6.2. Tetaniekatarakt	318
25.5.28.6.3. <i>Cataracta myotonica</i>	318
<b>25.6. Syndrome mit Linsenluxation</b>	318
<b>25.6.1. Marfan-Syndrom</b>	319
<b>25.6.2. Homozystinurie</b>	322
<b>25.6.3. Weill-Marchesani-Syndrom</b>	323

---

<b>25.7. Glaskörpertrübungen</b>	<b>325</b>
<b>25.7.1. Kongenitale Glaskörpertrübungen</b>	325
<b>25.7.2. Unterschiedliche Krankheitsbilder mit Glaskörpertrübungen</b>	326
25.7.2.1. <i>Degeneratio-hyalooideo-retinalis-hereditaria</i> (Jansen)	327
25.7.2.2. Stickler-Syndrom	327
25.7.2.3. Wagner-Syndrom	329
25.7.2.4. Autosomal-dominante vererbte makrofibrilläre vitreoretinale Degeneration	330
25.7.2.5. Criswick-Schepens-Syndrom	331
25.7.2.6. Kongenitale spondylo-epiphyseale Dysplasie	332
25.7.2.7. Glaskörpertrübungen beim Morbus Gaucher	333
<b>25.7.3. Zur Differenzialdiagnose retinaler Proliferationen mit Blutungen</b>	334
<b>25.7.4. Vitreoretinale Degenerationen</b>	335
25.7.4.1. Zur Differenzialdiagnose der peripheren Glaskörpertrübungen (Morbus Osler)	336
25.7.4.2. Glaskörperblutungen und chorioidale Blutungen infolge fehlender Thrombozytenaggregation	337
<b>25.7.5. Erworbene Glaskörpertrübungen</b>	338
25.7.5.1. Eales-Syndrom	338
25.7.5.2. Die AIDS-Erkrankung	340
25.7.5.3. Bakterielle Endophthalmitis	344
25.7.5.4. Mykotische Endophthalmitis	344
25.7.5.4.1. Mukormykose	346
25.7.5.4.2. Aspergillose	347
25.7.5.4.3. Ophthalmologische Zeichen einer Candida-Endophthalmitis	348
25.7.5.5. Sichelzell-Anämie bei Kindern	349
25.7.5.6. Parasitärer Augenbefall	350
25.7.5.6.1. Zystizerkose und andere parasitäre Entzündungen des Auges	350
25.7.5.6.2. Echinokokkose	350
25.7.5.6.3. Toxocariasis	350
25.7.5.6.4. Onchozerkose	352
25.7.5.6.5. Toxoplasmose	352
<b>25.8. Photophobie infolge fehlender Schutzfunktion der Iris, Aniride u. Iriskolobom</b>	<b>352</b>
<b>25.8.1. Die abnorm weite Pupille</b>	352
25.8.1.1. Therapeutische Mydriasis	353
25.8.1.2. Pathologische Pupillenerweiterung	353
<b>25.8.2. Aniridie</b>	354
25.8.2.1. Aniridie und Wilmstumor	355
25.8.2.2. Häufige Erkrankung bei Aniridie sind Glaukom und Katarakt	356
25.8.2.3. Syndrome bei Aniridie	356
25.8.2.3.1. Das WAGR-Syndrom (Wilmstumor, Aniridie, Urogenitale Fehlbildungen und geistige Retardierung)	357
25.8.2.3.2. Partielle Aniridie, Ataxie, Oligophrenie; das Gillespie-Syndrom	358
<b>25.9. Irisdysplasie</b>	<b>358</b>

<b>25.9.1.</b>	Okulo-digitale Syndrom	358
<b>25.9.2.</b>	Okulo-fazio-kardio-digitale Syndrom (OFCD-Syndrom)	359
<b>26.</b>	<b>Infektionsbedingte Mydriasis</b>	<b>359</b>
<b>27.</b>	<b>Kongenitale Kolobome</b>	<b>360</b>
<b>27.1.</b>	<b>Haut-Augen-Hirn-Herz-Syndrom (Schimmelpenning-Feuerstein-Mims-Syndrom)</b>	<b>362</b>
<b>27.2.</b>	<b>Kolobome bei der Dysplasia oculo-auricularis (Franceschetti-Goldenhar)</b>	<b>363</b>
<b>27.3.</b>	<b>Pinsky-DiGeorge-Harley-Baird-Syndrom</b>	<b>364</b>
<b>27.4.</b>	<b>Katzenaugen-Syndrom</b>	<b>364</b>
<b>27.5.</b>	<b>Das Oto-palato-digitale-Syndrom (OPD-Syndrom)</b>	<b>365</b>
<b>27.6.</b>	<b>Rubinstein-Taybi-Syndrom</b>	<b>366</b>
<b>27.7.</b>	<b>Syndrom der medianen Gesichtsspalten</b>	<b>367</b>
<b>27.8.</b>	<b>Biemond-Syndrom</b>	<b>368</b>
<b>27.9.</b>	<b>Hennebert-Syndrom</b>	<b>368</b>
<b>27.10.</b>	<b>Die Okulo-dento-digitale Dysplasie (Meyer-Schwickerath-Weyers)</b>	<b>369</b>
<b>27.11.</b>	<b>Kolobom-Syndrome mit autosomal dominanter Vererbung</b>	<b>370</b>
<b>27.11.1.</b>	<b>Leopard-Syndrom</b>	<b>370</b>
<b>27.11.2.</b>	<b>Basalzell-Nävus-Syndrom (Gorlin-Goltz-Syndrom)</b>	<b>370</b>
<b>27.11.3.</b>	<b>MOMO-Syndrom</b>	<b>372</b>
<b>27.12.</b>	<b>Kolobom-Syndrome mit autosomal-rezessiver Vererbung</b>	<b>372</b>
<b>27.12.1.</b>	<b>Dysencephalia splanchnocystica (Meckel-Gruber-Syndrom)</b>	<b>372</b>
<b>27.12.2.</b>	<b>Hunter-Syndrom</b>	<b>373</b>
<b>27.12.3.</b>	<b>Sjögren-Larsson-Syndrom</b>	<b>374</b>
<b>27.12.4.</b>	<b>Cohen-Syndrom</b>	<b>375</b>
<b>27.12.5.</b>	<b>CHARGE-Syndrom</b>	<b>376</b>
<b>27.12.6.</b>	<b>DiGeorge-Syndrom</b>	<b>376</b>
<b>27.13.</b>	<b>Kolobom-Syndrome mit X-chromosomaler Vererbung</b>	<b>378</b>
<b>27.13.1.</b>	<b>Mikrophthalmie mit multiplen Fehlbildungen (Lenz-Syndrom)</b>	<b>378</b>
<b>27.13.2.</b>	<b>Aicardi-Syndrom</b>	<b>379</b>
<b>27.13.3.</b>	<b>Catel-Manzke-Syndrom</b>	<b>382</b>

---

<b>27.13.4.</b>	MIDAS-Syndrom	383
<b>27.13.5.</b>	XXXXY-Syndrom (Karyotyp 49, Klinefelter-Syndrom)	383
<b>28.</b>	<b>Irispigmentierung im Kindesalter und abnorme Durchleuchtbarkeit der Iris (Albinismus)</b>	<b>384</b>
<b>28.1.</b>	<b>Der okulo-kutane Albinismus mit einer Hypopigmentierung des Auges und der Haut des Körpers</b>	<b>389</b>
<b>28.2.</b>	<b>Der okuläre Albinismus</b>	<b>391</b>
<b>28.3.</b>	<b>Albinoidismus</b>	<b>393</b>
<b>28.4.</b>	<b>Syndrome mit Albinismus</b>	<b>393</b>
<b>28.4.1.</b>	Prader-Willi-Syndrom	394
<b>28.4.2.</b>	Albinismus mit angeborenen hämatologischen Krankheiten	395
28.4.2.1.	Steinbrinck-Chédiak-Higashi-Syndrom	395
28.4.2.2.	Albinismus-hämorrhagische-Diathese-Syndrom (Hermansky-Pudlak-Syndrom)	396
<b>28.4.3.</b>	Cross-McKusick-Breen-Syndrom	398
<b>28.4.4.</b>	Waardenburg-Syndrom	398
<b>28.4.5.</b>	Albinismus-Taubheits-Syndrom (Ziprkowsky-Syndrom)	399
<b>28.4.6.</b>	Mende-Syndrom	400
<b>28.4.7.</b>	Syndrome mit blonden Haaren und blauen Augen (Phenylketonurie)	400
<b>29.</b>	<b>Retinale Ursachen einer Photophobie</b>	<b>401</b>
<b>29.1.</b>	<b>Netzhauterkrankungen bei Syndromen</b>	<b>402</b>
<b>29.1.1.</b>	Blendung bei <i>Retinopathia pigmentosa</i>	402
<b>29.1.2.</b>	Photophobie bei ungetrübten optischen Medien mit hochgradiger Visusminderung	403
<b>29.1.3.</b>	Syndrome mit Veränderungen des hinteren Augenabschnitts	410
29.1.3.1.	Das Senior-Løken-Syndrom	410
29.1.3.2.	Retinale Dystrophie mit Photophobie beim Jeune-Syndrom	411
29.1.3.3.	Armendares-Syndrom	412
29.1.3.4.	<i>Happy-Puppet</i> -Syndrom (Angelman-Syndrom)	412
<b>29.1.4.</b>	Immunologisch hervorgerufene Retinopathie mit Blendung	413
29.1.4.1.	Das Gilbert-Adamantiades-Behçet-Syndrom	413
29.1.4.2.	Das „ <i>Stiff-Man</i> “-Syndrom	416
29.1.4.3.	Karzinomassoziierte Retinopathie (CAR)	417
<b>29.1.5.</b>	Die sogenannte Leber'sche kongenitale Amaurose (LCA)	418
<b>29.1.6.</b>	Die <i>Retinopathia praematurorum</i>	418

---

---

<b>29.1.7.</b>	Arterielle Sauerstoffsättigung einer Herzerkrankung und Retinopathie	423
<b>29.1.8.</b>	<i>Panarteriitis nodosa</i> (PAN)	423
<b>29.1.9.</b>	Die Optikusneuritis im Kindesalter	425
<b>29.1.10.</b>	<i>Neuromyelitis optica</i> (Devic)	428
<b>29.1.11.</b>	Leber'sche hereditäre Optikusneuropathie (LHON)	430
<b>29.1.12.</b>	Sichelzell-Anämie bei Kindern	431
<b>29.1.13.</b>	Netzhauterkrankung bei Mukolipidose IV	431
<b>29.1.14.</b>	Photophobie bei Leukose	432
<b>29.1.15.</b>	Akute posteriore multifokale plakoide Pigment-Epitheliopathie (APMPPE)	435
<b>29.2.</b>	<b>Traumatische Netzhautschäden</b>	<b>436</b>
<b>29.2.1.</b>	Verletzungen der Augen mit intraokularen Blutungen infolge Kindesmiss-handlung (Battered Child Syndrome)	436
<b>29.2.2.</b>	Vielfalt der Augenverletzungen nach Kindesmißhandlung	437
<b>29.2.3.</b>	Netzhautblutungen durch ein Geburtstrauma	438
<b>29.2.4.</b>	Operative Versorgung kindlicher Augenverletzungen; Nachstarbildung und hohes „PVR“-Risiko	440
<b>29.3.</b>	<b>Entzündliche Netzhautschäden</b>	<b>440</b>
<b>29.3.1.</b>	Das akute-retinale-Nekrose-Syndrom (ARN-Syndrom, Kirisawa-Uveitis)	440
<b>29.3.2.</b>	Augenmanifestation bei intrauterinen Infektionen	444
29.3.2.1.	TORCH als Ausdruck unterschiedlicher und häufiger pränataler Infektionen	444
29.3.2.2.	Pränatale oder postnatale Infektionen durch unterschiedliche Erreger	445
29.3.2.2.1.	Toxoplasmose	445
29.3.2.2.2.	Zytomegalie Virus (CMV) Infektion	448
29.3.2.2.3.	Infektion durch das <i>Herpes-simplex</i> -Virus (HSV)	450
29.3.2.2.4.	Das lymphozytäre Choriomeningitis-Virus	451
29.3.2.2.5.	Die Rötelnretinopathie - Glaukom oder Katarakt bei Röteln-Embryopathie	451
29.3.2.2.6.	Masern	451
29.3.2.2.7.	Epstein-Barr-Viren (EBV-Infektion)	454
29.3.2.2.8.	Windpocken	454
29.3.2.2.9.	Mumps	455
29.3.2.2.10.	Toxocara	456
29.3.2.2.11.	<i>Treponema pallidum</i>	456
29.3.2.2.12.	<i>Listeria monocytogenes</i>	457
29.3.2.2.13.	Malaria	457
<b>29.3.3.</b>	Charakteristische infektionsbedingte Fundusveränderung: Die Neuroretinitis stellata	457
<b>30.</b>	<b>Photophobie bei ungewöhnlichen Netzhauterkrankungen</b>	<b>461</b>
<b>30.1.</b>	<b>Farbenblindheit (Stäbchen-Monochromasie) mit Photophobie</b>	<b>461</b>

30.2. Drei Typen der Zapfendystrophie	462
30.3. Unterschiedliche Syndrome mit stationärer Zapfendysfunktion	464
30.4. Die progressiven hereditären Zapfendystrophien	466
30.5. Photophobie bei Makulaerkrankungen	470
30.6. Neuronale Zeroid-Lipofuszinose	471
30.7. Behandelbare Stoffwechselerkrankung der Retina	474
<b>31. Uveitis im Kindesalter</b>	<b>475</b>
31.1. Definition der Uveitis	475
31.2. Inzidenz einer Uveitis	476
31.3. Ursachen einer Uveitis	476
31.4. Uveitis bei Systemkrankheiten	477
31.5. Anteriore Uveitis	479
31.6. Die akute anteriore Uveitis	481
31.7. Die chronische anteriore Uveitis	483
31.8. Die „diffuse“ Uveitis	486
31.9. Die juvenile chronische Arthritis (JCA)	487
31.10. Therapie der Uveitis anterior	504
31.11. <i>Uveitis intermedia (pars planitis)</i>	508
31.12. <i>Uveitis posterior</i>	512
31.13. Infektionsbedingte Uveitis	516
31.14. Uveitis-Syndrome	518
<b>32. Die weiße Pupille (Leukokorie)</b>	<b>522</b>
32.1. Der persistierende hyperplastische Glaskörper (PHPV)	524
32.2. Netzhautkrankheiten mit einer Leukokorie	524
32.3. Das Retinoblastom als Ursache einer Leukokorie	530
32.4. Zur Differenzialdiagnose des Retinoblastoms	539

---

32.4.1.	Das maligne Melanom	539
32.4.2.	Leukokorie bei Morbus Coats	539
32.4.3.	Leber'sche Miliaraneurysmen-Retinopathie	540
32.5.	<b>Syndrome mit Pseudogliomen</b>	<b>543</b>
32.5.1.	Das Bloch-Sulzberger-Syndrom	543
32.5.2.	Das Norrie-Syndrom	545
32.5.3.	Die retinale Dysplasie (Reese-Blodi-Syndrom)	547
33.	<b>Photophobie ohne Augenerkrankung</b>	<b>548</b>
33.1.	<b>Nichtentzündliche zerebrale Erkrankungen</b>	<b>548</b>
33.2.	<b>Unterschiedliche Erreger einer Meningitis und/oder Enzephalitis</b>	<b>549</b>
33.3.	<b>Intrakranielle Tumore als Ursachen einer Photophobie</b>	<b>550</b>
33.4.	<b>Photophobie durch Trigeminusreizung an den Meningen</b>	<b>551</b>
33.5.	<b>Okzipitale Schädigung und Blendung</b>	<b>551</b>
33.6.	<b>Aneurysma der <i>Aorta carotis interna</i> mit Photophobie</b>	<b>552</b>
33.7.	<b>Hormonelle oder toxische Ursachen einer Lichtscheu</b>	<b>552</b>
33.8.	<b>Photophobie als Nebenwirkung von Medikamenten</b>	<b>553</b>

---

### III. Therapie der Photophobie

---

1.	<b>Therapeutische Maßnahmen bei Photophobie: optische Hilfen</b>	<b>556</b>
1.1.	<b>Verordnung und Anpassung von Kinderbrillen</b>	<b>556</b>
1.2.	<b>Beleuchtung bei vergrößernden Sehhilfen</b>	<b>558</b>
1.3.	<b>Schutzmaßnahmen durch optische Hilfsmittel</b>	<b>558</b>
2.	<b>Katarakt-Operation</b>	<b>559</b>
3.	<b>Therapie der Aniridie</b>	<b>560</b>
4.	<b>Therapeutische Möglichkeiten bei Albinismus mit Nystagmus</b>	<b>560</b>
5.	<b>Verbesserung der Sehschärfe bei retinaler Dystrophie</b>	<b>561</b>

---

<b>6.</b>	<b>Sehhilfe bei <i>Retinopathia pigmentosa</i> und Chorioideremie</b>	<b>563</b>
<b>7.</b>	<b>Gefährliche „Tennis-Sonnenbrille“</b>	<b>565</b>
<b>8.</b>	<b>Einsatz einer neuen Nachtsichtbrille (DAVIS)</b>	<b>565</b>
<b>9.</b>	<b>Lichtschutzgläser als Kassenleistung</b>	<b>566</b>
 <b>Abbildungsübersicht</b>		<b>569</b>
<b>Literaturverzeichnis</b>		<b>573</b>
<b>Sachregister</b>		<b>689</b>
<b>Abkürzungsverzeichnis</b>		<b>717</b>
<b>Definitionen von schweren Hornhautveränderungen</b>		<b>719</b>
<b>Definition einer Lid anomalie</b>		<b>720</b>
<b>Definition von Bindegewebsveränderungen</b>		<b>721</b>
<b>Definitionen allgemein-ophthalmologischer Befunde</b>		<b>721</b>
<b>Definition von Vorderkammerveränderungen</b>		<b>724</b>
<b>Glaukomoperationen</b>		<b>724</b>
<b>Vorgehensweise zur Diagnose einer Netzhauterkrankung</b>		<b>725</b>
<b>Elektrophysiologische Untersuchungen von Kindern</b>		<b>726</b>
<b>Unterschiedliche Untersuchungsmöglichkeiten mit der Elektroretinographie (ERG)</b>		<b>726</b>