

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 leichteren 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 kurzwelligen 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 verhaltensgestörten Kindern	10
4.3.	Ausmaß einer Photophobie	10
4.4.	Herabgesetztes Kontrastsehen infolge vermehrter Blendung	11
5.	Blendung bei Dämmerungssehen	12

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

19.	Blendungsempfindlichkeit und Myopie	23
20.	Medikamentöse Photosensibilisierung	24
21.	Fundusaufnahmen ohne Blendung, eine verbesserte Technik	24
22.	Photophobie bei Entzündungen des vorderen Augensegmentes	24
22.1.	Photophobie bei Konjunktivitis	25
22.1.1.	Durch Keime hervorgerufene Entzündungen des vorderen Augenabschnittes	26
22.1.2.	Nasennebenhöhlen- oder orbitale Entzündungen als Ursache einer Augenreizung	29
22.1.3.	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
22.1.4.	Parasitäre und Pilzerkrankungen	35
22.1.5.	Reizung des Auges durch thermische, chemische oder UV-Strahlung	35
22.1.6.	Allergie	36
22.1.7.	<i>Keratoconjunctivitis ekzematosa</i> , <i>K. sive</i> , <i>K. scrofulosa</i> oder <i>K. phlyktaenulosa</i>	38
22.1.8.	<i>Conjunctivitis vernalis</i>	39
22.1.9.	Benetzungsstörungen	42
22.1.10.	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
22.1.11.	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

22.1.12.	Das Trachom	56
22.1.13.	Die Neugeborenen-Blennorrhoe	59
22.1.14.	Erkrankungen der tränenableitenden Wege	63
22.1.15.	Das Kawasaki-Syndrom	65
22.1.16.	Die Raupenhaar-Konjunktivitis	67
22.2.	Photophobie bei entzündlichen Erkrankungen der Hornhaut	68
22.2.1.	Nachweis einer epithelialen Hornhautschädigung	68
22.2.2.	Tests zur Prüfung einer Benetzungsstörung	69
22.2.3.	Epitheliale und subepitheliale Keratitis	71
22.2.3.1.	<i>Keratitis superficialis punctata</i> (KSP)	71
22.2.3.2.	<i>Keratitis superficialis punctata</i> Thygeson	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 Acanthamoeben	97
22.2.3.14.	Parasitäre und Pilzkrankungen	101
22.2.4.	Keratitis bei Syndromen	103
22.2.4.1.	Chronische Keratitis beim autoimmunbedingten Polyendokrinopathie-Candidiasis-ektodermale Dystrophie (APECED)-Syndrom	103
22.2.4.2.	Cogan-I-Syndrom	104
22.2.5.	Konnatal hervorgerufene bakterielle Keratitis	107
22.2.5.1.	<i>Keratitis parenchymatosa</i> bei Lues	107
22.2.5.2.	Lepra	108
22.2.6.	Systemische Viruserkrankungen mit Hornhautbeteiligung	111
22.2.7.	Folge eines Vitamin-A-Mangels: <i>Xerophthalmie</i> und <i>Keratomalazie</i>	115
22.2.8.	<i>Sicca</i> -Syndrom	119
22.2.8.1.	Sjögren-Syndrom	121
22.2.8.2.	Zinsser-Cole-Engman-Syndrom	121
22.2.8.3.	Keratitis bei <i>Sicca</i> -Syndrom und Benetzungsstörungen nach haematopoetischer Stammzelltransplantation	123
22.2.9.	Marginale Keratitis und Exophthalmus bei der Wegener'schen Granulomatose	127

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

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

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

25.5.14.	Xanthomatosen	266
25.5.15.	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
25.5.16.	Mikrophthalmus oder Mikrokornea und Katarakt	271
25.5.17.	Zahnveränderungen und Katarakt	273
25.5.17.1.	Nance-Horan-Syndrom	273
25.5.17.2.	Sabouraud-Syndrom	274
25.5.18.	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
25.5.19.	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
25.5.20.	Hereditäre Störung der DNA-Reparatur	281
25.5.21.	Katarakt und Hörminderung	282
25.5.22.	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
25.5.23.	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.	Spondyloepiphyseäre 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
25.5.24.	Katarakt und Defekte im Schädelknochen	298
25.5.24.1.	Langerhans-Zell-Histiozytose	298

25.5.24.2.	Abt-Letterer-Siwe-Syndrom	299
25.5.25.	Katarakt und Gelenkerkrankung	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
25.5.26.	Katarakt bei Anomalie des Kopfes und Gesichtes	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
25.5.27.	Syndrome mit Katarakt und Hautveränderungen	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
25.5.28.	Erworbene Linsentrübungen	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
25.6.	Syndrome mit Linsenluxation	318
25.6.1.	Marfan-Syndrom	319
25.6.2.	Homozystinurie	322
25.6.3.	Weill-Marchesani-Syndrom	323

25.7. Glaskörpertrübungen	325
25.7.1. Kongenitale Glaskörpertrübungen	325
25.7.2. Unterschiedliche Krankheitsbilder mit Glaskörpertrübungen	326
25.7.2.1. <i>Degeneratio-hyaloideo-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
25.7.3. Zur Differenzialdiagnose retinaler Proliferationen mit Blutungen	334
25.7.4. Vitreoretinale Degenerationen	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
25.7.5. Erworbene Glaskörpertrübungen	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
25.8. Photophobie infolge fehlender Schutzfunktion der Iris, Aniride u. Iriskolobom	352
25.8.1. Die abnorm weite Pupille	352
25.8.1.1. Therapeutische Mydriasis	353
25.8.1.2. Pathologische Pupillenerweiterung	353
25.8.2. Aniridie	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
25.9. Irisdysplasie	358

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

27.13.4.	MIDAS-Syndrom	383
27.13.5.	XXXXY-Syndrom (Karyotyp 49, Klinefelter-Syndrom)	383
28.	Irispigmentierung im Kindesalter und abnorme Durchleuchtbarkeit der Iris (Albinismus)	384
28.1.	Der okulo-kutane Albinismus mit einer Hypopigmentierung des Auges und der Haut des Körpers	389
28.2.	Der okuläre Albinismus	391
28.3.	Albinoidismus	393
28.4.	Syndrome mit Albinismus	393
28.4.1.	Prader-Willi-Syndrom	394
28.4.2.	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
28.4.3.	Cross-McKusick-Breen-Syndrom	398
28.4.4.	Waardenburg-Syndrom	398
28.4.5.	Albinismus-Taubheits-Syndrom (Ziprkowsky-Syndrom)	399
28.4.6.	Mende-Syndrom	400
28.4.7.	Syndrome mit blonden Haaren und blauen Augen (Phenylketonurie)	400
29.	Retinale Ursachen einer Photophobie	401
29.1.	Netzhauterkrankungen bei Syndromen	402
29.1.1.	Blendung bei <i>Retinopathia pigmentosa</i>	402
29.1.2.	Photophobie bei ungetrübten optischen Medien mit hochgradiger Visusminderung	403
29.1.3.	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
29.1.4.	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
29.1.5.	Die sogenannte Leber'sche kongenitale Amaurose (LCA)	418
29.1.6.	Die <i>Retinopathia praematurorum</i>	418

29.1.7.	Arterielle Sauerstoffsättigung einer Herzerkrankung und Retinopathie	423
29.1.8.	<i>Panarteriitis nodosa</i> (PAN)	423
29.1.9.	Die Optikusneuritis im Kindesalter	425
29.1.10.	<i>Neuromyelitis optica</i> (Devic)	428
29.1.11.	Leber'sche hereditäre Optikusneuropathie (LHON)	430
29.1.12.	Sichelzell-Anämie bei Kindern	431
29.1.13.	Netzhauterkrankung bei Mukopolidose IV	431
29.1.14.	Photophobie bei Leukose	432
29.1.15.	Akute posteriore multifokale plakoide Pigment-Epitheliopathie (APMPPE)	435
29.2.	Traumatische Netzhautschäden	436
29.2.1.	Verletzungen der Augen mit intraokularen Blutungen infolge Kindesmiss-handlung (Battered Child Syndrome)	436
29.2.2.	Vielfalt der Augenverletzungen nach Kindesmißhandlung	437
29.2.3.	Netzhautblutungen durch ein Geburtstrauma	438
29.2.4.	Operative Versorgung kindlicher Augenverletzungen; Nachstarbildung und hohes „PVR“-Risiko	440
29.3.	Entzündliche Netzhautschäden	440
29.3.1.	Das akute-retinale-Nekrose-Syndrom (ARN-Syndrom, Kirisawa-Uveitis)	440
29.3.2.	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
29.3.3.	Charakteristische infektionsbedingte Fundusveränderung: Die Neuroretinitis stellata	457
30.	Photophobie bei ungewöhnlichen Netzhauterkrankungen	461
30.1.	Farbenblindheit (Stäbchen-Monochromasie) mit Photophobie	461

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
<hr/>		
31.	Uveitis im Kindesalter	475
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
<hr/>		
32.	Die weiße Pupille (Leukokorie)	522
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.	Syndrome mit Pseudogliomen	543
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.	Photophobie ohne Augenerkrankung	548
33.1.	Nichtentzündliche zerebrale Erkrankungen	548
33.2.	Unterschiedliche Erreger einer Meningitis und/oder Enzephalitis	549
33.3.	Intrakranielle Tumore als Ursachen einer Photophobie	550
33.4.	Photophobie durch Trigeminusreizung an den Meningen	551
33.5.	Okzipitale Schädigung und Blendung	551
33.6.	Aneurysma der <i>Aorta carotis interna</i> mit Photophobie	552
33.7.	Hormonelle oder toxische Ursachen einer Lichtscheu	552
33.8.	Photophobie als Nebenwirkung von Medikamenten	553

III. Therapie der Photophobie

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

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