

# Inhalt

<b>1 Anatomie und Physiologie des Auges</b> _____ 1 Carsten H. Meyer	<b>11 Nierenkrankheiten</b> _____ 185 Carsten H. Meyer und Frank W. Tischendorf
<b>2 Immunologie des Auges</b> _____ 13 Norbert W. Brattig	<b>12 Endokrine Erkrankungen</b> _____ 197 Frank W. Tischendorf
<b>3 Diagnostische Leitbefunde bei Erkrankungen des Auges</b> _____ 21 Carsten H. Meyer	<b>13 Diabetes mellitus</b> _____ 217 Christoph W. Spraul
<b>4 Hämatologische Erkrankungen</b> _____ 51 Frank W. Tischendorf	<b>14 Stoffwechselkrankheiten</b> _____ 227 Carsten H. Meyer und Frank W. Tischendorf
<b>5 Hämorrhagische Diathesen</b> _____ 79 Christoph W. Spraul	<b>15 Infektionen des Auges</b> _____ 251 Hans-Gernot Schäfer und Hermann O. C. Gumbel
<b>6 Gefäß- und Herzkrankheiten</b> _____ 91 Christoph W. Spraul	<b>16 Hautkrankheiten und Allergien</b> _____ 275 Konrad Bork und Bettina Fischer
<b>7 Vaskulitiden und systemische Autoimmunopathien</b> _____ 109 Frank W. Tischendorf und Carsten H. Meyer	<b>17 Neuromuskuläre Erkrankungen</b> _____ 287 Thomas Klopstock
<b>8 Rheumatologische Erkrankungen</b> _____ 135 Frank W. Tischendorf	<b>18 Phakomatosen</b> _____ 299 Frank W. Tischendorf und Carsten H. Meyer
<b>9 Entzündliche Erkrankungen unbekannter Genese</b> _____ 151 Bernhard Nölle	<b>19 Okuläre Metastasen, metastasierungsfähige okuläre Tumoren und okuläre paraneoplastische Syndrome</b> _____ 317 Torsten Schlote, Beate Schlote und Jens Martin Rohrbach
<b>10 Skelett- und Bindegewebskrankheiten</b> _____ 163 Peter E. Müller, Carsten H. Meyer und Frank W. Tischendorf	<b>Sachverzeichnis</b> _____ 333

# 1 Anatomie und Physiologie des Auges

## Inhalt

<b>Einleitung</b>	1
<b>Extraokuläre Strukturen</b>	1
Augenhöhle (Orbita)	1
Augapfel (Bulbus oculi)	1
Extraokuläre Augenmuskeln	2
Augenlider (Palpebrae)	2
Tränenapparat (Apparatus lacrimalis)	3
<b>Schutzschichten des Auges</b>	3
Bindehaut (Konjunktiva)	3
Hornhaut (Kornea)	4
Lederhaut (Sklera)	5
Episklera und Tenon-Kapsel	5
<b>Intraokuläre Strukturen</b>	5
Linse und Zonulaapparat	5
Gefäßhaut (Uvea)	6
Regenbogenhaut (Iris)	6
Ziliarkörper (Corpus ciliare)	7
Aderhaut (Chorioidea)	8
Bruchsche Membran	8
Retinales Pigmentepithel	8
Netzhaut (Retina)	9
Glaskörper (Corpus vitreum)	11
<b>Sehnerv (N. opticus)</b>	11
<b>Literatur</b>	12

## 2 Immunologie des Auges

### **Inhalt**

---

<b>Einleitung</b>	13
<b>Das natürliche und das adaptive Immunsystem</b>	13
<b>Das Immunprivileg des Auges</b>	14
Allgemeine Bemerkungen und beteiligte Faktoren	14
Eingeschränkte Immunantwort gegenüber intraokulären Tumoren	16
<b>Formen der Immunreaktionen im Auge</b>	16
Allergische Konjunktivitis	16
Intraokuläre Entzündung und beteiligte Effektorzellen	17
Abwehr infektiöser Erreger	18
Autoimmune Reaktionen	19
<b>Literatur</b>	19

# 3 Diagnostische Leitbefunde bei Erkrankungen des Auges

## Inhalt

<b>Einleitung</b>	21
<b>Okulärer Schiefhals, Fehlstellung und Hervortreten des Auges</b>	21
Okulärer Schiefhals	21
Stellungsanomalien der Augen	22
Protrusio bulbi	22
<b>Erkrankungen der Lider</b>	22
Ptosis palpebrae	22
Epikanthus	23
Xanthelasma	23
Lidödem	24
Lidemphysem	24
Blepharitis	24
Chalazion	25
Lidphlegmone und Orbitalphlegmone	25
<b>Erkrankungen der Tränenorgane</b>	25
Dakryoadenitis	25
Dakryozystitis	26
Keratoconjunctivitis sicca	27
<b>Erkrankungen der Bindehaut</b>	27
Hyperämie	27
Mikroaneurysmen	27
Injektion	27
Chemosis conjunctivae	28
Lymphfollikelschwellung	28
Papilläre Hypertrophie	28
Granulome	29
Konjunktivale Beläge und Sekret	29
Verwachsungen	29
Subkonjunktivale Blutungen	29
<b>Erkrankungen der Hornhaut</b>	29
Chronische Keratitiden	29
Hornhauttrübungen	32
<b>Erkrankungen der Lederhaut</b>	32
Blaue Skleren	32
Episkleritis	32
Skleritis	33

<b>Erkrankungen der Linse</b>	34
Formanomalien	34
Linsenverlagerungen	34
Linsentrübungen (Katarakt)	35
<b>Erkrankungen des Uvealtraktes</b>	35
Irisveränderungen	36
Pupillenstörungen	36
Uveitis	37
Iritis und Iridozyklitis	38
Uveales Effusionssyndrom	41
Amotio chorioideae	42
Aderhautfalten	42
<b>Erkrankungen der Netzhaut</b>	42
Blutungen	42
Blutgefäß-Leckagen	43
Cotton-wool-Herde	43
Neovaskularisationen	43
Pigmentveränderungen	44
Retinitis und retinale (Peri-)Vaskulitis	44
<b>Veränderungen im Bereich des Glaskörpers</b>	45
<b>Erkrankungen des Sehnervs</b>	46
Neuritis nervi optici	47
Drusenpapille	47
Papillenödem	48
Stauungspapille	48
Optikusatrophie	49
Anteriore ischämische Optikus-neuropathie (AION)	49
<b>Literatur</b>	49

# 4 Hämatologische Erkrankungen

## Inhalt

<b>Einleitung</b>	51
<b>Anämien</b>	52
Akute Blutungsanämie bzw. akuter Blutverlust	52
Eisenmangelanämie und chronische Blutungsanämie	52
Aplastische Anämie bzw. Panmyelopathie	54
Perniziöse Anämie	55
Rindenblindheit als Folge schwerer Hämolyse	56
Hämoglobinopathien	56
Thalassämien	56
Sichelzellanämie	58
<b>Myelodysplastische Syndrome und akute Leukämien</b>	60
Myelodysplastische Syndrome	61
Akute Leukämien	61
<b>Chronische myeloproliferative Syndrome</b>	65
Chronische myeloische Leukämie	65
Polycythaemia vera	66
<b>Maligne Lymphome</b>	68
Plasmozytom bzw. multiples Myelom	71
Makroglobulinämie Waldenström	73
Endemisches Burkitt-Lymphom	74
Primäres ZNS-Lymphom	75
<b>Literatur</b>	77

# 5 Hämorrhagische Diathesen

<b>Inhalt</b>	
<b>Einleitung</b>	79
<b>Vaskuläre hämorrhagische Diathesen</b>	80
Thrombotische Mikroangiopathie	80
<b>Thrombozytäre hämorrhagische Diathesen</b>	81
Thrombozytopenische hämorrhagische Diathesen	82
Wiskott-Aldrich-Syndrom	82
Kasabach-Merritt-Syndrom	82
Akute postinfektiöse Thrombozytopenie	82
Chronische idiopathische Thrombozytopenie	83
Medikamentös-allergische Thrombozytopenie	83
Thrombozytopathische hämorrhagische Diathesen	84
Bernard-Soulier-Syndrom	84
Hermansky-Pudlak-Syndrom	84
Chediak-Higashi-Syndrom	85
Thrombasthenie	85
<b>Plasmatische hämorrhagische Diathesen</b>	86
Hämophilie A	86
Hämophilie B	86
von-Willebrand-Jürgens-Syndrom	87
Orale Antikoagulation	87
Disseminierte intravasale Gerinnung	88
<b>Literatur</b>	88

# 6 Gefäß- und Herzkrankheiten

## Inhalt

<b>Einleitung</b>	91
<b>Arterielle Hypertonie</b>	91
<b>Atherosklerose bzw. Arteriosklerose</b>	92
Embolischer Verschluss retinaler arterieller Gefäße	95
Verschluss der Zentralarterie	98
Verschluss eines Arterienastes	99
Verschluss eines zilioretinalen Gefäßes	99
Verschluss der A. ophthalmica	100
Kombinierter Verschluss der Zentralarterie und Zentralvene	100
Cotton-wool-Herde	100
Thrombotischer Verschluss retinaler venöser Gefäße	100
Verschluss der Zentralvene und hemizentraler Venenverschluss	102
Verschluss von Venenästen und hemisphärischer Venenverschluss	103
<b>Vaskulitiden und arteriovenöse Malformationen</b>	103
<b>Kongenitale Herzfehler</b>	103
<b>Mitralklappenprolapseyndrom</b>	105
<b>Stenose bzw. Verschluss der A. carotis</b>	106
<b>Literatur</b>	107

# 7 Vaskulitiden und systemische Autoimmunopathien

## Inhalt

<b>Einleitung</b>	109
<b>Primäre Vaskulitiden</b>	109
Arteriitis temporalis	110
Takayasu-Arteriitis	111
Panarteriitis nodosa	112
Kawasaki-Syndrom	114
Thrombangiitis obliterans	114
Wegener-Granulomatose	115
Churg-Strauss-Syndrom	118
Mikroskopische Polyangiitis	118
Schoenlein-Henoch-Purpura	119
Kryoglobulinämische Vaskulitis	120
<b>Sekundäre Vaskulitiden</b>	121
Kollagenosen	121
Systemischer Lupus erythematoses	121
Progressive systemische Sklerodermie	125
Dermatomyositis-Polymyositis-Komplex	128
Sharp-Syndrom	130
Sjögren-Syndrom	131
Andere sekundäre Vaskulitisformen	132
<b>Literatur</b>	132



# 8 Rheumatologische Erkrankungen

## Inhalt

---

<b>Einleitung</b>	135
<b>Polyarthritiden</b>	136
Chronische rheumatoide Polyarthritis	136
Juvenile rheumatoide Arthritis	141
Polyarthritiden anderer Genese	142
<b>Spondylarthritiden</b>	143
Spondylitis ankylosans	143
Psoriasis-Arthritis	145
Reiter-Syndrom	147
<b>Undifferenzierte Arthritiden und Spondylarthritiden</b>	148
<b>Literatur</b>	149

## 9 Entzündliche Erkrankungen unbekannter Genese

### Inhalt

Einleitung .....	151
Behçet-Vaskulitis .....	151
Sarkoidose .....	153
Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom ..	158
Sympathische Ophthalmie .....	159
Literatur .....	160

# 10 Skelett- und Bindegewebskrankheiten

## Inhalt

<b>Einleitung</b>	163
<b>Krankheiten infolge veränderter extrazellulärer Matrixproteine</b>	163
Marfan-Syndrom	163
Osteogenesis imperfecta	168
Ehlers-Danlos-Syndrom	171
Stickler-Syndrom	173
<b>Pseudoxanthoma elasticum</b>	174
<b>Ostitis deformans</b>	175
<b>Kraniostenosen und mandibulo- faziale Dysostosen</b>	177
Akrozephalie	177
Crouzon-Syndrom	177
Apert-Syndrom	178
Saethre-Chotzen-Syndrom	178
Pfeiffer-Syndrom	179
Carpenter-Syndrom	180
Goldenhar-Symptomenkomplex	180
<b>Weitere skelettär-okuläre Dysplasien</b>	181
<b>Literatur</b>	183

# 11 Nierenkrankheiten

## Inhalt

<b>Einleitung</b>	185
<b>Stoffwechselstörungen</b>	186
Lesch-Nyhan-Syndrom	186
Cystinose	186
Lowe-Syndrom	187
Rathbun-Syndrom	187
Oxalose	188
Fabry-Krankheit	188
LCAT-Mangel-Syndrom	190
<b>Primär-renale Erkrankungen und Fehlbildungssyndrome</b>	190
Alport-Syndrom	190
Alström-Hallgren-Syndrom	192
Bardet-Biedl-Syndrom	192
Familiäre und sporadisch auftretende Nephronophthise	193
WAGR-Syndrom	193
Membranoproliferative Glomeru- lonephritis Typ II	194
<b>Literatur</b>	195

# 12 Endokrine Erkrankungen

## Inhalt

<b>Einleitung</b>	197
<b>Erkrankungen der Hypophyse</b>	197
Hypophysenadenome	199
Augenklinische Befunde bei Hypophysenadenomen und anderen Hypophysen- und hypophysennahen Tumoren	201
<b>Erkrankungen der Schilddrüse</b>	202
Hyperthyreose vom Basedow-Typ	203
Chronische lymphozytäre Hashimoto-Thyreoiditis	205
<b>Endokrine Orbitopathie</b>	206
<b>Hyper- und Hypoparathyreoidismus</b>	210
Primärer Hyperparathyreoidismus	210
Sekundärer und tertiärer Hyperparathyreoidismus	211
Hypoparathyreoidismus	212
<b>Erkrankungen der Nebenniere</b>	213
Phäochromozytom	213
Addison-Krankheit	214
<b>Literatur</b>	215

# 13 Diabetes mellitus

## Inhalt

<b>Einleitung</b>	217
<b>Definition und Klassifikation</b>	217
<b>Vorkommen</b>	217
<b>Ätiopathogenese</b>	218
Insulinabhängiger Typ (IDDM)	218
Nichtinsulinabhängiger Typ (NIDDM)	218
Schwangerschaftsdiabetes	218
Wolfram-Syndrom	218
<b>Klinik</b>	218
<b>Augenklinischer Befund</b>	219
Diabetische Retinopathie	219
Nichtproliferative diabetische	
Retinopathie	220
Diabetisches Makulaödem	222
Proliferative diabetische	
Retinopathie	222
Hornhautveränderungen	224
Veränderungen im Bereich der Iris	
und des Ziliarkörpers	224
Linsenveränderungen	224
Kraniale Neuropathie	224
<b>Literatur</b>	225

# 14 Stoffwechselkrankheiten

## Inhalt

**Einleitung** ..... 227

**Störungen des Aminosäuren-  
bzw. Proteinstoffwechsels** ..... 227

Albinismus ..... 227

Okulokutaner Albinismus Typ 1A,  
1B, 2, 4, 6A und 6B ..... 228

X-chromosomal rezessiver okulärer  
Albinismus Typ 1 ..... 230

Sonderform: Waardenburg-  
Syndrom ..... 232

Cystinose ..... 233

Homocystinurie ..... 233

Sulfitoxidasemangel ..... 235

Ornithintranscarbamoylase-Mangel ..... 235

**Störungen des Kohlenhydrat-  
stoffwechsels** ..... 236

Galactosämie I, II und III ..... 236

Mannosidosen ..... 236

**Störungen des Lipidstoff-  
wechsels** ..... 237

Lipoproteinosen ..... 237

Hyperlipoproteinämien ..... 237

Abetalipoproteinämie ..... 237

Urbach-Wiethe-Syndrom ..... 238

Peroxisomale Störungen des Lipidstoff-  
wechsels ..... 238

Refsum-Krankheit ..... 238

Zellweger-Syndrom ..... 239

**Lysosomale Speicherkrank-  
heiten** ..... 240

Sphingolipidosen ..... 240

Niemann-Pick-Krankheit ..... 241

Ceramidasemangel ..... 242

Fabry-Krankheit ..... 242

Gaucher-Krankheit ..... 242

Krabbe-Krankheit ..... 243

Tay-Sachs-Krankheit ..... 244

Sandhoff-Krankheit ..... 244

Neuronale Ceroidlipofuscinose ..... 244

Mukopolysaccharidosen I-H, I-S, II,  
III, IV, VI und VII ..... 245

**Literatur** ..... 249

# 15 Infektionen des Auges

## Inhalt

<b>Einleitung</b>	251
<b>Bakterielle Infektionen</b>	251
Orbitale und periorbitale Infektionen	252
Infektionen der Lider	253
Lidgangrän	253
Akute Blepharitis	253
Chronische Blepharitis	254
Infektionen der Tränenwege	254
Infektionen der Bindehaut	255
Infektionen der Hornhaut	256
Interstitielle Keratitis	256
Nekrotisierend-ulzerative Keratitis	256
Endophthalmitis	257
Exogene Endophthalmitis	257
Endogene Endophthalmitis	258
Borreliose	258
Tuberkulose	259
<b>Sexuell übertragbare Krankheiten</b>	260
Syphilis	260
Gonorrhö	261
Infektion mit Herpes-simplex-Virus	262
Infektion mit Chlamydia trachomatis	263
Phthiriasis	264
<b>AIDS und opportunistische</b>	
<b>  Augeninfektionen</b>	265
CDC-Klassifikation der HIV-Erkrankung	265
Ophthalmologische Befunde bei AIDS	266
Opportunistische Infektionen	266
Infektion mit Molluscum contagiosum	266
Infektion mit Varicella-Zoster-Virus	267
Infektion mit Cytomegalievirus	267
Toxoplasmose	268
Pilzkrankungen	269
Mykotische Endophthalmitiden	269
Mykotische Chorioiditiden	269
Okuläre Histoplasmose	269
Mukormykose	269

## Parasitäre Augenerkrankungen

Leishmaniose	270
Onchozerkose	270
Loiasis	271
Toxocariasis	272
Trichinose	272
Schistosomiasis	273
Zystizerkose und Echinokokkose	273
Ophthalmomyiasis	273
<b>Literatur</b>	274



# 16 Hautkrankheiten und Allergien

## Inhalt

Einführung	275
Rosazea	275
Erythema exsudativum multiforme	276
Toxische epidermale Nekrolyse	277
Pemphigus vulgaris	278
Vernarbendes Schleimhaut- pemphigoid	279
Epidermolysis bullosa acquisita	279
Herpes simplex	280
Herpes zoster	281
Molluscum contagiosum	282
Amyloidosen	282
Ochronose	284
Blepharitis	284
Allergische saisonale und aller- gische perenniale Konjunktivitis	285
Literatur	285

# 17 Neuromuskuläre Erkrankungen

## Inhalt

<b>Einleitung</b>	287
<b>Muskeldystrophien</b>	287
Duchenne-Muskeldystrophie	287
Fazio-skapulo-humerale Muskel-	
dystrophie	288
Okulopharyngeale Muskeldystrophie	288
Kongenitale Formen der Muskel-	
dystrophie	289
Klassische Form der kongenitalen	
Muskeldystrophie	289
Fukuyama-Muskeldystrophie	289
Walker-Warburg-Syndrom	289
Santavuori-Muskeldystrophie	290
<b>Kongenitale Myopathien</b>	
<b>mit Strukturbesonderheiten</b>	290
Central-Core-Krankheit	290
Nemaline-Myopathie	290
Zentronukleäre Myopathie	290
Myotubuläre Myopathie	291
<b>Myotone Erkrankungen</b>	291
Myotone Dystrophie Curschmann-	
Steinert	291
Myotonia congenita Thomsen und	
Myotonia congenita Becker	292
<b>Mitochondriale Erkrankungen</b>	292
Chronisch progrediente externe	
Ophthalmoplegie, CPEO „plus“ und	
Kearns-Sayre-Syndrom	293
MELAS-Syndrom	294
MERRF-Syndrom	295
Lebersche hereditäre Optikusneuro-	
pathie	295
NARP-Syndrom	296
<b>Myasthenia gravis</b>	296
<b>Literatur</b>	297

# 18 Phakomatosen

## Inhalt

<b>Einleitung</b>	299
<b>Neurofibromatosen</b>	299
von-Recklinghausen-Krankheit	299
Zentrale Neurofibromatose	302
<b>Bourneville-Pringle-Syndrom</b>	303
<b>Angiomasen</b>	305
von-Hippel-Lindau-Syndrom	305
Bonnet-Dechaume-Blanc-Syndrom	307
Sturge-Weber-Krabbe-Syndrom	308
Ataxia teleangiectatica	310
Rendu-Osler-Weber-Krankheit	312
<b>Basalzellnävussyndrom</b>	314
<b>Literatur</b>	314

# 19 Okuläre Metastasen, metastasierungsfähige okuläre Tumoren und okuläre paraneoplastische Syndrome

## Inhalt

<b>Einleitung</b>	317
<b>Okuläre Metastasen maligner Tumoren</b>	317
Metastasen des Lides	317
Metastasen der Bindehaut	318
Metastasen der Regenbogenhaut	318
Metastasen der Aderhaut	318
Metastasen der Papille	319
Orbitale Metastasen	320
<b>Okuläre Primärtumoren mit Metastasierungspotenzial</b>	320
Lidtumoren	321
Talgdrüsenkarzinom	321
Plattenepithelkarzinom	321
Malignes kutanes Melanom	322
Merkel-Zell-Karzinom	322
Maligne Tumoren der Bindehaut	323
Plattenepithelkarzinom	323
Malignes Melanom	323
Malignes Melanom der Regenbogenhaut	324
Medulloepitheliom des Ziliarkörpers	324
Malignes Melanom der Aderhaut	324
Retinoblastom	326
Maligne Tumoren der Orbita	327
Hämangioperizytom	327
Rhabdomyosarkom	327
Adenoidzystisches Karzinom der Tränendrüse	328
Karzinome des Tränensacks und der ableitenden Tränenwege	328
<b>Kaposi-Sarkom</b>	328
<b>Okuläre paraneoplastische Syndrome</b>	328
Karzinomassoziierte Retinopathie	328
Melanomassoziierte Retinopathie	329
Lambert-Eaton-Syndrom	329
<b>Literatur</b>	329