

Atrophia gyrata, fortschreitende, aber behandelbare Netz-Aderhautdegeneration

Ziel

Frühzeitige Diagnose und Behandlung sind erforderlich.

Problem

Eine junge Patientin mit hoher Myopie klagte über eine zunehmende Sehinderung mit Photophobie. In dieser Situation besteht die Gefahr, dass der Arzt irrtümlich meint, die zunehmende Sehinderung stehe in Zusammenhang mit der Myopie, sodass die Fundusperipherie nicht genau untersucht wird. Unbehandelt führt aber eine Atrophia gyrata zur Erblindung.

Lösung und Alternativen

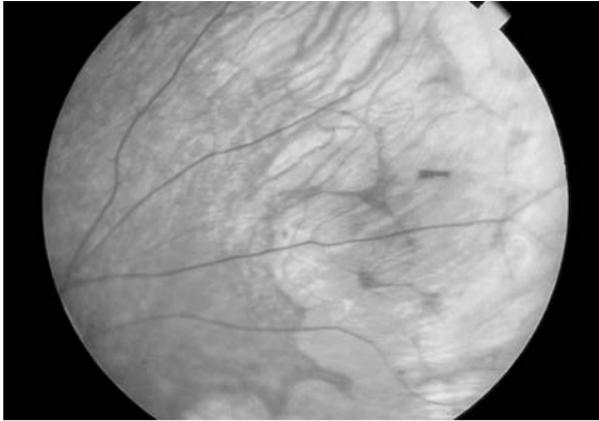
Bei dem typischen Krankheitsbild einer Atrophia gyrata zeigen sich rundliche, girlandenförmig begrenzte atrophische Areale der Netzhaut-Aderhaut in der mittleren Fundusperipherie. Die Veränderungen schreiten langsam fort. Ein zystoides Makulaödem mit Visusminderung, Gesichtsfeldeinengung sowie eine fehlende ERG-Antwort und Nachtblindheit können schon im Kindesalter festgestellt werden.

Es besteht eine Hyperornithinämie, die durch eine reduzierte Aktivität des Enzyms Ornithin-Ketosäure-Aminotransferase hervorgerufen wird.

Die Erkrankung wird autosomal-rezessiv vererbt.

Therapie

Eine Enzymaktivierung kann durch eine hohe Zufuhr des Coenzym Pyridoxin (Vitamin B6) erreicht werden. Zusätzlich wird mit einer Diät (Eiweiß- oder Argininreduktion) versucht, den Ornithinspiegel zu senken.

Abb. 1

Atrophia gyrate: scharf begrenzte, schollige Choriokapillar- und Aderhaut-Atrophie (aus Augustin 2007)

Weiterführende Tipps

➤ AZOOR (Akute zonale okkulte äußere Retinopathie); ➤ Chorioiditis und Diplopie bei Borreliose; ➤ Erblindung durch Filariose; ➤ Progressive Netzhautnekrose (Akutes Retinales-Nekrose-Syndrom)

Literatur

Augustin AJ (2007) Augenheilkunde, 3. überarbeitete Auflage, Springer Verlag Berlin, Heidelberg

Gerding H, Hennekes R, Ullrich K (1987) Zur Therapie der Atrophia gyrata. Fortschr Ophthalmol 84:358–359

Kaiser-Kupfer MI, De Monasterio FM, Valle D, Walser M, Brusilow S (1980) Gyrate atrophy of the choroid and retina: improved visual function following reduction of plasma ornithine by diet. Science 210:1128–1131

- Kaiser-Kupfer MI, Caruso RC, Valle D (1991) Gyrate atrophy of the choroid and retina. Long-term reduction of ornithine slows retinal degeneration. *Arch Ophthalmol* 109:1539–1548
- Kaiser-Kupfer MI, Caruso RC, Valle D, Reed GF (2004) Use of an arginine-restricted diet to slow progression of visual loss in patients with gyrate atrophy. *Arch Ophthalmol* 122:982–984
- Maeda H, Ogata N, Yi X, Takeuchi M, Ohkuma H, Uyama M (1998) Apoptosis of photoreceptor cells in ornithine-induced retinopathy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 236:207–212
- Oliveira TL, Andrade RE, Muccioli C, Sallum J, Belfort R (2005) Cystoid macular edema in gyrate atrophy of the choroid and retina: a fluorescein angiography and optical coherence tomography evaluation. *Am J Ophthalmol* 140:147–149

Biopsieverbot eines pleomorphen Adenoms der Tränendrüse

Ziel

Früher Nachweis des Tumors mit dem MRT ohne Biopsie.

Problem

Ein 50-jähriger Patient berichtet über eine langsam zunehmende Schwellung im temporalen Oberlidbereich.

Lösung und Alternativen

Der Tumor ist als derbe, begrenzte Schwellung mit langsam- progressivem Wachstum erkennbar und kann zu einer Dislokation des Bulbus nach medial unten führen.

Das pleomorphe Adenom (früher auch als „Tränendrüsenmisch tumor“ bezeichnet) ist der häufigste epitheliale Tränendrüsentumor, der meistens im vierten bis fünften Lebensjahrzehnt auftritt.

Bei Verdacht auf einen Tränendrüsentumor stellt die Magnetresonanztomographie (MRT) die diagnostische Methode der Wahl dar. Dieser Tumor kann aufgrund der unterschiedlich dichten Bestandteile mit dem MRT beurteilt werden. Bei zusätzlich vorhandenen knöchernen Läsionen kann zusätzlich auch ein Computertomogramm (CT) hilfreich sein.

Eine Probebiopsie verbietet sich beim pleomorphen Adenom, da hierbei eine höhere Tendenz zur bösartigen Entartung beobachtet wurde. Deshalb sollte der Tumor vollständig mit der Kapsel operativ entfernt werden. Selten wurde eine maligne Entartung beobachtet.

Gefürchtet ist vor allem das adenoidzystische Karzinom als hochmaligner Tränendrüsentumor, das in seltenen Fällen aus einem pleomorphen Adenom hervorgehen kann. Dieser Tumor zeichnet sich durch perineurales rasches Wachstum und ossäre Infiltration aus und kann erhebliche

Schmerzen bereiten. Eine frühzeitige Exenteratio orbitae, gegebenenfalls mit einer Knochenresektion sowie eine anschließende Bestrahlung mit Chemotherapie sind erforderlich.

Weiterführende Tipps

- Navigationssystem in der Orbitachirurgie

Literatur

- Fichter N, Schittkowski M, Guthoff RF (2005) Erkrankungen der Tränenrüse. *Ophthalmologie* 102:399–425
- Lieb WE (1994) Tumoren der Orbita. *Ophthalmologie* 91:701–716
- Lemke AJ, Hosten N, Grote A, Felix R (1996) Differenzierung von Tränenrüsenumoren mit der hochauflösenden Computertomographie im Vergleich zur Magnetresonanztomographie. *Ophthalmologie* 93:284–291
- Witschel H (1974) Tränenrüsenmisch tumor und adenoid-zystisches Karzinom. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 164:206–212
- Witschel H, Zimmermann LE (1981) Malignant mixed tumor of the lacrimal gland. A clinicopathologic report of two unusual cases. *Graefe's Arch Ophthalmol* 216:327–337