

T.U. Krohne¹ · A.C. Bird^{1,2} · M. Friedlander¹

¹ Division of Ophthalmology, Scripps Clinic Torrey Pines, La Jolla

² Moorfields Eye Hospital, London

Einseitiges Verschwommensehen assoziiert mit kombiniertem Makula- und Papillenödem

Fall eines 34-jährigen Patienten

Anamnese

Ein 34-jähriger Mann lateinamerikanischer Abstammung stellte sich mit akut aufgetretenem Verschwommensehen seit 5 Tagen am linken Auge vor. Weitere ophthalmologische Symptome einschließlich Schmerzen wurden nicht angegeben. Das Partnerauge war beschwerdefrei. Es bestanden keine ophthalmologischen oder allgemeinen Vorerkrankungen, und der Patient nahm keine Medikamente ein.

Klinischer Befund und Diagnostik (Tag 5)

Bei der Erstuntersuchung lag der bestkorrigierte Visus am rechten Auge bei 1,0 und am linken Auge bei 0,25. Der Augeninnendruck war beidseits im Normbereich. Funduskopisch zeigte sich am linken Auge ein zentrales Makulaödem und eine sektorielle Papillenschwellung mit Papillenrandunschärfe im temporal oberen Quadranten. Der sonstige Untersuchungsbefund der vorderen und hinteren Augenabschnitte war unauffällig, insbesondere fanden sich keine retinalen Exsudate. Der Befund des Partnerauges war unauffällig. Die optische Kohärenztomographie (OCT) zeigte in der Netzhautdickenkarte ein massives zentrales Makulaödem am linken Auge mit Ausdehnung bis zur Papille (Abb. 1). In den Einzelscans stellte sich ein intraretinales Ödem in der äußeren plexiformen Schicht und

äußeren Körnerschicht sowie subretinale Flüssigkeit im Foveabereich dar.

Verlaufskontrolle (Tag 12)

Bei der Verlaufskontrolle 7 Tage später gab der Patient eine weitere Visusverschlechterung am linken Auge mit einem über die letzten Tage zunehmenden Zentralskotom an. Der Visus des linken Auges betrug nun Fingerzählen bei weiterhin vollem Visus des Partnerauges. In der Funduskopie zeigte sich am linken Auge ein vollständiger Rückgang des Makulaödems und ein teilweiser Rückgang des Papillenödems. Als neu aufgetretener Befund stellten sich disseminierte retinale Exsudate im Bereich des ehemaligen Netzhautödems dar, die in der Makula eine Sternfigur bildeten (Abb. 2). Die OCT-Untersuchung bestätigte den Rückgang des Makulaödems mit nun seitengleichen Netzhautdickenwerten im Normalbereich (Abb. 1). Eine zu diesem Zeitpunkt durchgeführte Fluoreszeinangiographie (FA) zeigte in der Spätphase am linken Auge eine sektorielle Leckage im Bereich der temporal oberen Papille („hot disc“), aber keine Leckage im Makulabereich (Abb. 3).

Hier kann auch Ihr Fall dargestellt werden!

Haben Sie eine interessante Fall-darstellung? Bitte reichen Sie Ihren Vorschlag mit Beschreibung und Bildmaterial über das Online-System „Editorial Manager“ ein. Wählen Sie hierzu auf der Zeitschriftenhomepage www.DerOphthalmologie.de den Navigationspunkt „Für Autoren“. Hier finden Sie auch unsere ausführlichen Autorenleifäden und Musterbeiträge.

Wir freuen uns auf Ihre Beiträge!

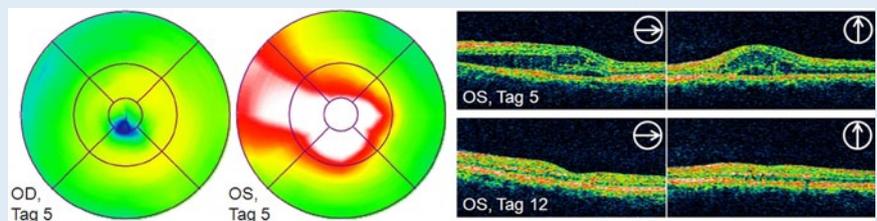


Abb. 1 ▲ Optische Kohärenztomographie (OCT) an Tag 5 und 12 nach Auftreten der Symptome (Netzhautdickenkarten und Einzelscans bei 0° und 90°). Der 90°-Scan an Tag 12 ist bei visusbedingt herabgesetzter Fixation leicht dezentriert

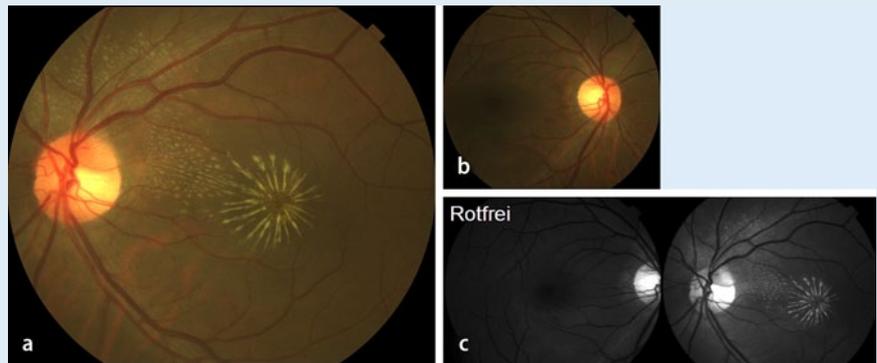


Abb. 2 ▲ Farbfundusphotographie (a,b) und rotfreie Aufnahmen (c) an Tag 12

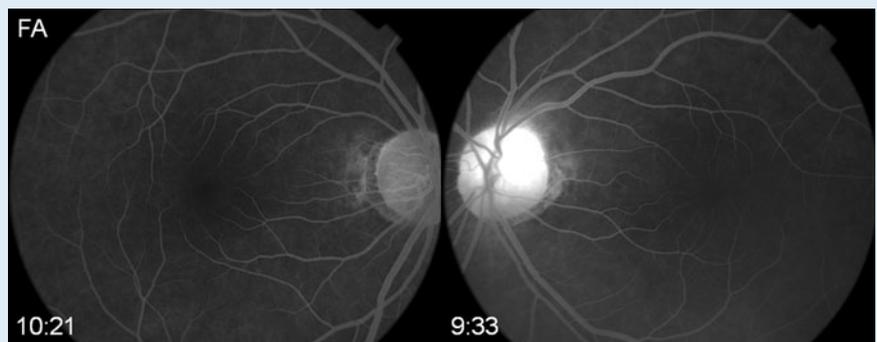


Abb. 3 ▲ Fluoreszeinangiographie (Spätphase) an Tag 12

Ihre Diagnose? ▶

Diagnose: Leber'sche idiopathische Neuroretinitis stellata

Weitere Diagnostik und Verlauf

Auf spezifische Nachfrage verneinte der Patient Grippe-symptome, Kontakt mit Katzen und Zeckenbisse im Vorfeld der Visusbeschwerden. Eine umfassende internistische Abklärung einschließlich Differenzialblutbild, Serologie, Standardlaborwerten, Blutzucker, Blutdruck und körperlicher Untersuchung ergab keinen Hinweis auf eine systemische Grunderkrankung, insbesondere keine Anzeichen einer Infektionskrankheit. Der Patient wurde über die gute Prognose der Erkrankung aufgeklärt, und eine Therapie wurde nicht empfohlen. Bei der Verlaufskontrolle nach 3 Monaten gab der Patient eine deutliche Besserung der Visusbeschwerden an. Die Sehkraft betrug nun am rechten Auge 1,0 und am linken Auge 0,8. Die makulären Exsudate waren funduskopisch deutlich rückläufig, aber noch nachweisbar (Abb. 4). Die Papille stellte sich seitengleich randscharf und vital dar.

Diskussion

Das Krankheitsbild wurde erstmals 1916 von Theodor Leber als *Retinitis stellata* beschrieben und als „entzündlicher Prozess, der hauptsächlich im Sehnerven lokalisiert ist“, gedeutet [5]. Leber charakterisierte dabei den initialen klinischen Befund bereits als ödematöse „Trübung und Schwellung der Papille“ mit „Weiterver-

breitung der Trübung in die Netzhaut“ und erwähnte auch die zeitliche Abfolge der Fundusveränderungen mit Ausbildung der makulären Sternfigur erst im Rahmen der Rückbildung des papilloretinalen Ödems. Als Ursache der Erkrankung wird heute eine autoimmune Vasculitis prälaminaer Arteriolen des Sehnervenkopfes angesehen, möglicherweise ausgelöst durch eine vorausgegangene unspezifische Virusinfektion [1, 2]. Um die primäre Beteiligung des Sehnerven zu verdeutlichen, schlugen Dreyer et al. die aktuelle Bezeichnung *Leber'sche idiopathische Neuroretinitis stellata* („Leber's idiopathic stellate neuroretinitis“, LISN) vor [3].

Der hier beschriebene Patient repräsentiert den typischen klinischen Befund und Verlauf dieser seltenen Erkrankung, wie er in der Verlaufsstudie von Dreyer et al. beschrieben wird [3]. LISN betrifft demnach v. a. junge Erwachsene ohne Geschlechtsprädisposition und tritt in der Regel einseitig auf. Initial zeigt sich eine diffuse oder segmentale Papillenschwellung mit Ausdehnung des Ödems bis in die Makula. Im OCT stellen sich ein intraretinales Ödem in der äußeren plexiformen Schicht und äußeren Körnerschicht sowie foveale und peripapilläre subretinale Flüssigkeit dar [4, 7]. Etwa am 9. bis 12. Tag nach Auftreten der Symptome bildet sich das Makulaödem zurück und hinterlässt die charakteristischen sternförmig angeordneten Exsudate in der Makula. Die Papillenschwellung kann noch 2 bis 3 Mona-

te, die Exsudate 6 bis 12 Monate nachweisbar sein. Die Visusprognose ist sehr gut mit einer in der Regel vollständigen Spontanremission innerhalb von etwa 2 bis 3 Monaten. Einzelfälle von persistierender ausgeprägter Visusminderung, möglicherweise aufgrund eines entzündlich bedingten Gefäßverschlusses der Papille, wurden jedoch ebenfalls beschrieben [3].

Die LISN unterscheidet sich klinisch und pathogenetisch von anderen Optikusentzündungen wie der Neuritis nervi optici (NNO). Insbesondere findet sich im Gegensatz zur NNO keine Assoziation mit multipler Sklerose [6]. Neben dem idiopathischen Auftreten wird eine Neuroretinitis stellata auch bei Systemerkrankungen wie Diabetes mellitus und arterieller Hypertonie beobachtet, dann aber meist mit entsprechenden begleitenden Fundusveränderungen. Außerdem kann sie im Rahmen einer Vielzahl von Infektionserkrankungen auftreten, insbesondere der Katzenkratzkrankheit (Bartonellose), Syphilis und Lyme-Borreliose [1, 2]. Ein Ausschluss dieser behandelbaren Grunderkrankungen bei Verdacht auf LISN ist daher anzuraten.

Fazit für die Praxis

Das charakteristische sternförmige makuläre Exsudat bei LISN bildet sich in der Regel erst 9 bis 12 Tage nach Auftreten der Visusbeschwerden aus. Bei frühzeitiger Erstvorstellung und typischem klinischem Befund von kombiniertem Makula- und Papillenödem ist deshalb auch bei fehlenden Exsudaten an diese Diagnose zu denken. Eine Verlaufskontrolle 14 Tage nach Beschwerdebeginn ist zur Untersuchung auf eine makuläre Sternfigur und somit zur Diagnosesicherung zu empfehlen. Behandelbare systemische Ursachen wie Diabetes mellitus, arterielle Hypertonie, Katzenkratzkrankheit, Syphilis und Lyme-Borreliose sollten ausgeschlossen werden. Im Unterschied zur Neuritis nervi optici besteht keine Assoziation mit multipler Sklerose. Die Visusprognose ist sehr gut, und die Mehrzahl der betroffenen Patienten zeigt eine Spontanremission innerhalb weniger Monate.



Abb. 4 ▲ Farbfundusphotographie 3 Monate nach Erstvorstellung

Korrespondenzadresse

Dr. T.U. Krohne



The Scripps Research Institute,
10550 North Torrey Pines Road,
92037 La Jolla
California
USA
krohne@scripps.edu

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Bialasiewicz AA (2000) Neuroretinitis. *Ophthalmologie* 97:374–391
2. Casson RJ, O'Day J, Crompton JL (1999) Leber's idiopathic stellate neuroretinitis: differential diagnosis and approach to management. *Aust N Z J Ophthalmol* 27:65–69
3. Dreyer RF, Hopen G, Gass JD et al (1984) Leber's idiopathic stellate neuroretinitis. *Arch Ophthalmol* 102:1140–1145
4. Kitamei H, Suzuki Y, Takahashi M et al (2009) Retinal angiography and optical coherence tomography disclose focal optic disc vascular leakage and lipid-rich fluid accumulation within the retina in a patient with Leber idiopathic stellate neuroretinitis. *J Neuroophthalmol* 29:203–207
5. Leber T (1916) Die pseudonephritischen Netzhauterkrankungen, die Retinitis stellata; die Purtscher'sche Netzhautaffektion nach schwerer Schädelverletzung. In: Graefe A, Saemisch T (Hrsg) *Handbuch der gesamten Augenheilkunde*. 2. Aufl. Bd 7 Wilhelm Engelmann, Leipzig, S 1319–1339
6. Parmley VC, Schiffman JS, Maitland CG et al (1987) Does neuroretinitis rule out multiple sclerosis? *Arch Neurol* 44:1045–1048
7. Stewart MW, Brazis PW, Barrett KM et al (2005) Optical coherence tomography in a case of bilateral neuroretinitis. *J Neuroophthalmol* 25:131–133

Ophthalmologie 2010 · 107:1160–1163 DOI 10.1007/s00347-010-2279-4
© Springer-Verlag 2010

T.U. Krohne · A.C. Bird · M. Friedlander

Einseitiges Verschwommensehen assoziiert mit kombiniertem Makula- und Papillenödem. Fall eines 34-jährigen Patienten

Zusammenfassung

Wir präsentieren klinische Bilder eines Falls von Leber'scher idiopathischer Neuroretinitis stellata („Leber's idiopathic stellate neuroretinitis“, LISN). Ein 34-jähriger Mann stellte sich mit akut aufgetretenem, einseitigem Verschwommensehen seit 5 Tagen vor. Die klinische Untersuchung zeigte ein sektorielles Papillenödem und ein massives Makulaödem des betroffenen Auges. Mittels optischer Kohärenztomographie ließ sich intraretinale Flüssigkeit in den äußeren Netzhautschichten und subretinale Flüssigkeit im Foveabereich nachweisen. Sieben Tage später

hatte sich das Makuaödem völlig zurückgebildet. Es fanden sich nun disseminierte retinale Exsudate, die eine makuläre Sternfigur bildeten. Eine systemische Grunderkrankung war nicht nachweisbar. Bei der Verlaufskontrolle nach 3 Monaten zeigte sich eine weitestgehende Spontanremission der Fundusveränderungen und eine fast vollständige Normalisierung der Sehkraft.

Schlüsselwörter

Leber'sche idiopathische Neuroretinitis stellata · Optikusneuritis · Makulaödem

Unilateral blurred vision associated with combined macular and papillary edema. A 34-year-old male patient

Abstract

We present clinical images of a case of Leber's idiopathic stellate neuroretinitis (LISN). A 34-year-old male presented with acute-onset unilateral blurred vision for 5 days. Clinical examination revealed sectorial papillary edema and extensive macular edema in the affected eye. Using optical coherence tomography we detected intraretinal fluid in the outer retinal layers and subretinal fluid under the fovea. Seven days later, the macular edema was completely resolved, and dis-

seminated retinal exudates had appeared, resembling a macular star figure. No underlying systemic disease was identified. Follow-up examination after 3 months demonstrated almost complete spontaneous resolution of fundus changes and near-normalization of visual acuity.

Keywords

Leber's idiopathic stellate neuroretinitis · Optic neuritis · Macular edema