

Plötzliche Visusminderung

Wenn die Diagnose nicht ins Auge springt

Géraldine Cuendet^a, dipl. Ärztin; Prof. Dr. med. François-Xavier Borruat^b; David Cuendet^c, dipl. Arzt; Prof. Dr. med. Patrik Michel^d

^a Maison de la Santé du Haut-Lac, Vouvry; ^b Unité de neuro-ophtalmologie, Service universitaire d'ophtalmologie, Hôpital ophtalmique Jules-Gonin, Lausanne;

^c Service de neurologie, Hôpital fribourgeois (HFR), Fribourg; ^d Service de neurologie, Centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV), Lausanne

Fallbeschreibung

Ein 84-Jähriger sucht ärztlichen Rat, weil er seit vier Tagen am linken Auge verschwommen sieht. Das Symptom ist plötzlich aufgetreten, ist aber nicht mit Schmerzen verbunden. Der Patient leidet an Bluthochdruck, der behandelt wird, und nimmt Acetylsalicylsäure zur Primärprävention ein.

Frage 1

Welche Art der Läsion ist am wahrscheinlichsten? In Abbildung 1 ist ein anatomischer Überblick über die Sehbahnen zu finden.

- a) Augenläsion (etwa Netzhautablösung, Glaukom)
- b) Prächiasmale neurologische Läsion (etwa Verschluss der Arteria centralis retinae

[Zentralarterienverschluss, kurz ZAV] oder eines ihrer Äste; anteriore ischämische Optikusneuropathie [AION])

- c) Chiasmaläsion
- d) Läsion eines okulomotorischen Nervs
- e) Retrochiasmale Läsion (ischämische oder hämorrhagische okzipitale Hirnläsion)

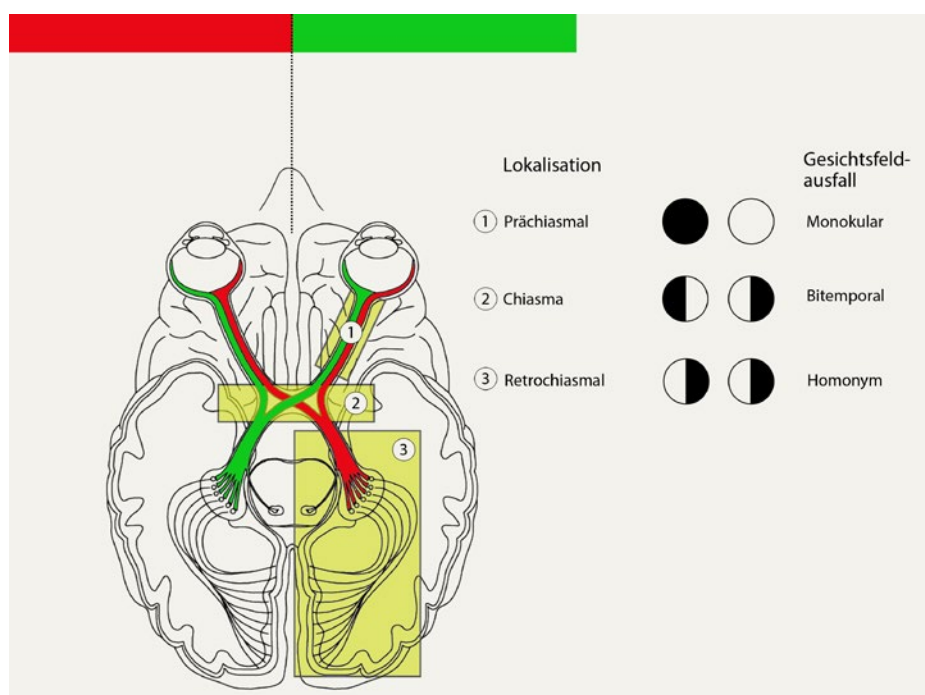


Abbildung 1: Anatomischer Überblick über die Sehbahnen.

Eine Netzhautablösung verläuft schmerzlos, ihr gehen allerdings meist Lichtwahrnehmungen und Mouches volantes voraus. Die Visusminderung ist aufgrund der zunehmenden Netzhautablösung meist progressiv.

Man unterscheidet zwei Arten von Glaukom: Das Offenwinkelglaukom (95%) verläuft chronisch mit einem allmählichen, mässigen Anstieg des Augeninnendrucks, der beidseitig und häufig asymmetrisch zu einem langsamen, schmerzlosen und irreversiblen Verlust des peripheren Sehvermögens führt. Das Glaucoma acutum (5%) entsteht durch Verschluss des Kammerwinkels bei anatomisch prädisponierten Personen. Die Symptome treten plötzlich auf und reichen von geröteten Augen und Augenschmerzen über verschwommenes Sehen bis hin zur Wahrnehmung von Halos um Lichtquellen. Es handelt sich um einen ophthalmologischen Notfall.

AION und ZAV haben eine sehr ähnliche Symptomatik mit dem plötzlichen und schmerzlosen Auftreten einer monokularen

Visusminderung. Bisweilen geht eine Amaurosis fugax voraus.

Eine Chiasmaläsion äussert sich durch eine bitemporale Hemianopsie, die in der Regel langsam fortschreitet und mit einer extrinsischen Kompression (etwa durch ein Hypophysenadenom) zusammenhängt.

Die Läsion eines okulomotorischen Nervs manifestiert sich durch eine binokulare Diplopie, die je nach Ätiologie akut oder chronisch ist.

Eine okzipitale Hirnläsion äussert sich durch eine homonyme Hemianopsie auf der gegenüberliegenden Seite der Schädigung. Wenn der Gesichtsfeldausfall auf einer Seite überwiegt, berichten manche Betroffene von einer monokularen Symptomatik, bei der das Auge mit dem grösseren (temporalen) Ausfall als das «betroffene» Auge identifiziert wird. Daher ist es bei jeder visuellen Beschwerde von entscheidender Bedeutung, das Gesichtsfeld jedes Auges separat zu untersuchen.

In diesem Stadium sind die AION und der ZAV die wahrscheinlichsten Ursachen.

Unser 84-jähriger Patient wird als Notfall behandelt. Bei der klinischen Untersuchung nimmt er am linken Auge lediglich Umrisse und Licht wahr. Der Swinging-Flashlight-Test zeigt einen relativen afferenten Pupillendefekt (RAPD) am linken Auge. Ein RAPD weist auf eine signifikante Läsion der prächiasmalen Sehbahnen hin. Die Untersuchung des Augenhintergrunds zeigt einen ZAV, ohne dass ein Embolus erkennbar ist.

Frage 2

Welche Untersuchung erscheint Ihnen in dieser Phase am wenigsten geeignet?

- Zerebrozervikale computertomographische (CT-)Angiographie
- Doppler-Sonographie der präzerebralen Gefässe und der Temporalarterie
- Retina-Angiographie
- Echokardiographie
- Laborbefund, einschliesslich Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG) und C-reaktives Protein (CRP)

Eine zervikale CT-Angiographie ergibt bei unserem Patienten linksseitig eine 80%ige, atheromatöse Karotisstenose. Das Computertomogramm des Gehirns zeigt keine ischämischen oder hämorrhagischen Parenchymläsionen.

Die BSG liegt mit 45 mm/h leicht über der Altersnorm, der CRP-Wert wird nicht bestimmt. Die übrigen Laborwerte liegen im Normbereich. Zur Erinnerung: Für Männer wird eine Obergrenze der BSG von Alter/2 angenommen und für Frauen von (Alter+10)/2.

Die Retina-Angiographie ermöglicht die dynamische Darstellung der arteriellen und dann der venösen Vaskularisation. Sie wird nicht durchgeführt, da davon ausgegangen wird, dass die Untersuchung des Augenhintergrunds den ZAV ausreichend klar zeigte. Es ist jedoch anzumerken, dass das Fehlen eines Embolus bei der neuroophthalmologischen Untersuchung sowie das fortgeschrittene Alter gute Gründe sind, um eine Retina-Angiographie zu veranlassen. Eine verzögerte choroidale Füllung wäre ein Argument für eine entzündliche Erkrankung wie die Riesenzellarteriitis.

Die Doppler-Sonographie der präzerebralen Gefässe bestätigt die linksseitige, atheromatöse Karotisstenose (rund 70%) mit einer sehr heterogenen Plaque. Die Untersuchung der Arteria temporalis superficialis zeigt kein Halo-Zeichen (Verdickung der Arterienwand, die auf eine Vaskulitis hindeutet).

Die Echokardiographie ist wenig hilfreich, da die vermutete Ätiologie eine symptomatische Karotisstenose ist, die die häufigste Ursache für einen Embolus ist, der zur akuten Ischämie der Retina führt. Ein kardialer Ausgangspunkt für einen ZAV ist selten und wird daher nur gesucht, wenn die anderen Untersuchungen keinen embolgigen Ursprung erkennen lassen.

Folglich wird ein linksseitiger ZAV mit embolischem Ursprung infolge ipsilateraler atherosklerotischer Karotisstenose diagnostiziert.

Frage 3

Welches Vorgehen halten Sie angesichts dieser Diagnose für nicht angemessen?

- Gefässchirurgie-Abteilung kontaktieren, um eine Karotis-Thrombendarteriektomie (CTEA) zu organisieren
- Thrombozytenaggregationshemmung durch Zugabe von Clopidogrel zur Acetylsalicylsäure verstärken
- Antikoagulation beginnen
- Statinbehandlung einleiten
- Den Patienten über zerebrovaskuläre Risikofaktoren, zerebrovaskuläre Prävention und die Bedeutung der Therapietreue aufklären

Bei einem medizinisch stabilen Patienten mit einer kürzlich symptomatisch gewordenen Karotisstenose wird ab einer Stenose von 60% eine CTEA empfohlen, in der Regel zwischen 48 Stunden und sieben Tagen nach Beginn der Symptome.

Bei dem bereits mit Acetylsalicylsäure behandelten Patienten wird die Thrombozytenaggregationshemmung durch Zugabe von Clopidogrel verstärkt, wie es in der Akutphase nach kleineren zerebrovaskulären Ereignissen

mit hohem Risiko eines frühen Rezidivs empfohlen wird.

Eine Antikoagulation wird nicht empfohlen, wenn eine Karotisstenose oder eine andere atherosklerotische Ursache eines zerebrovaskulären Ereignisses vorliegt. Ist eine gravierende kardiale Quelle vorhanden (wie Vorhofflimmern oder eine mechanische Klapfenprothese), ist sie in der Regel angezeigt.

Zur Sekundärprävention nach einem atherosklerotischen Ereignis ist die Einführung eines Statins gerechtfertigt (Zielwert für Low-Density-Lipoprotein [LDL]: <1,4 mmol/l).

Der Nutzen der therapeutischen Aufklärung nach einem zerebrovaskulären Ereignis, um Risikofaktoren besser unter Kontrolle zu halten und zerebrovaskuläre Ereignisse zu reduzieren, ist wissenschaftlich erwiesen.

Bei unserem Patienten ist der Verlauf durch eine plötzliche und schmerzlose kontralaterale Erblindung neun Tage später gekennzeichnet. Die ophthalmologische Untersuchung ergibt eine AION sowie einen teilweisen Verschluss der Arteriae ciliares posteriores des rechten Auges. Diese Kombination deutet stark auf eine Riesenzellarteriitis (RZA; auch Arteriitis temporalis Horton oder Morbus Horton) hin. Die Biopsie eines Astes der rechten Temporalarterie zeigt eine Arteriitis mit chronischer lymphohistiozytärer Entzündung der Media und Intima mit multifokaler Zerstörung der Membrana elastica interna. Aufgrund dieser Befunde wird eine RZA diagnostiziert.

Frage 4

Welche medikamentöse Initialbehandlung leiten Sie ein?

- Orale Kortikosteroidtherapie
- Intravenöse Kortikosteroidtherapie
- Nichtsteroidales Antirheumatikum (NSAR)
- Methotrexat
- Cyclophosphamid

Bei Verdacht auf RZA (Abb. 2) sollte umgehend eine Kortikosteroidtherapie eingeleitet werden, und zwar eher intravenös als oral und noch vor der Biopsie [1]. Die Biopsie ist dennoch wichtig, besonders bei mittelgradigem Verdacht auf RZA, da die immunsuppressive Therapie langfristig aufrechterhalten werden muss. Wenn die Biopsie negativ ist, der klinische Verdacht aber weiterhin besteht, wird die Kortikosteroidtherapie fortgesetzt und eine fachärztliche Konsultation empfohlen.

NSAR sind bei RZA unwirksam, ausser unter Umständen als Schmerzmittel.

Ein kortikoidsparendes Immunsuppressivum wie Methotrexat kann in zweiter Linie in Betracht gezogen werden, insbesondere bei Personen mit hohem Nebenwirkungsrisiko im Rahmen einer Kortikosteroidtherapie.

Was ist Ihre Diagnose?

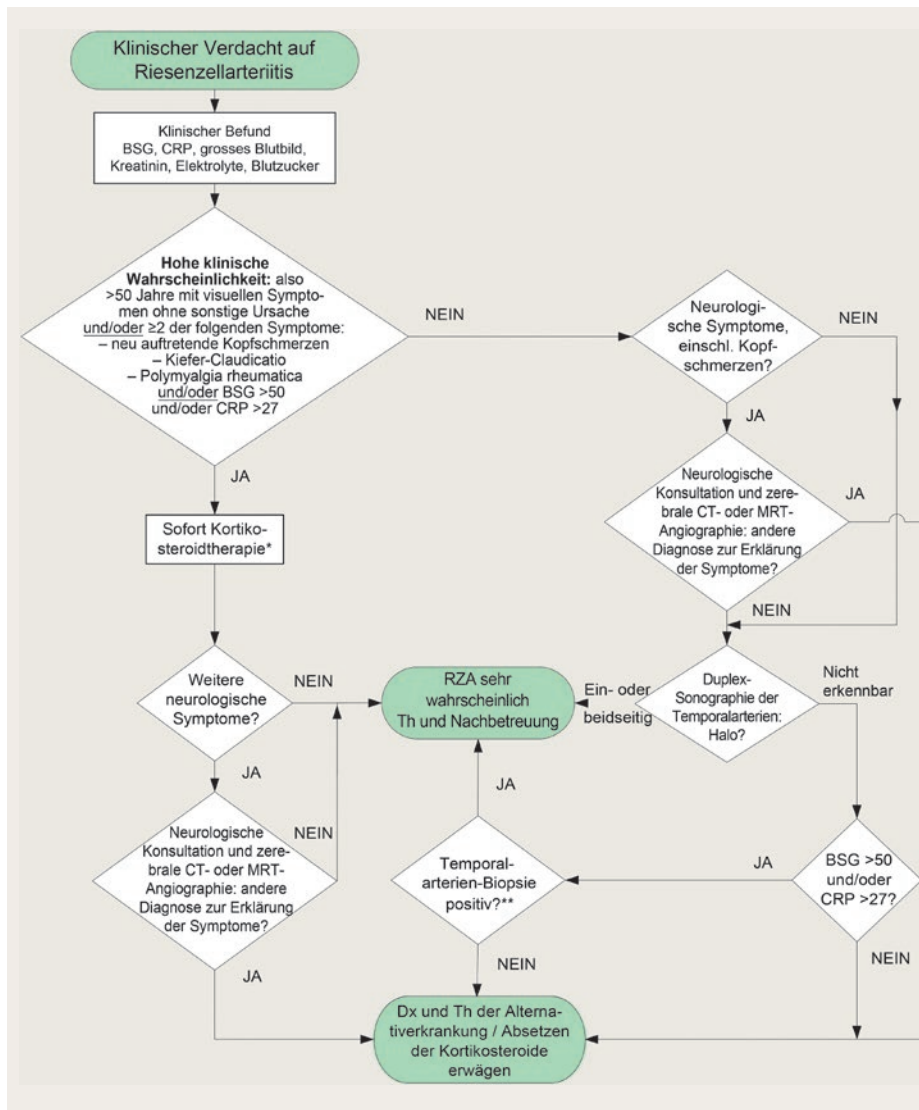


Abbildung 2: Algorithmus für die Behandlung einer Riesenzellarteriitis (adaptiert und übersetzt von [1]).

* Fortsetzung der Kortikosteroidtherapie, bis eine Riesenzellarteriitis formell ausgeschlossen ist.

** Bilaterale Biopsie, wenn keine Alternativdiagnose vorliegt.

BSG: Blutsenkungsgeschwindigkeit; CRP: C-reaktives Protein; CT: Computertomographie; Dx: Diagnose; MRT: Magnetresonanztomographie; RZA: Riesenzellarteriitis; Th: Therapie.

Cyclophosphamid ist die Behandlung der Wahl bei isolierten Vaskuliden des zentralen Nervensystems, nicht aber bei RZA.

Unser Patient erhält daher drei Tage lang intravenös Methylprednisolon, gefolgt von Prednison per os über einen längeren Zeitraum. Die Sehschärfe verbessert sich nicht, wie es in der Mehrzahl der Fälle von RZA mit ZAV oder AION zu beobachten ist. Der Verlust der Sehfunktion ist selten reversibel, vor allem aber unvorhersehbar. Langfristige Kompensationsstrategien können zu einer guten weiteren Entwicklung führen [2].

Frage 5

Welche andere klinische Manifestation von RZA ist möglich?

- a) Aortenaneurysma
- b) Ischämischer Schlaganfall
- c) Hirnnervenparese

d) Polymyalgia rheumatica (PMR)

e) Alle Antwortmöglichkeiten sind richtig

Die RZA ist eine systemische Vaskulitis, die die grossen Arterien befallen kann. Eine Aortitis kann sich dann zu einem Aneurysma entwickeln, wobei es selten zur Dissektion oder Ruptur kommt.

Ein ischämischer Schlaganfall tritt am häufigsten infolge einer Vaskulitis der präzerebralen Gefässe auf.

Auch eine Parese eines oder mehrerer Hirnnerven ist möglich (durch Ischämie dieser Nerven).

Wie die RZA ist auch die PMR eine Erkrankung, die mit einem Inzidenz Gipfel im Alter von 70–80 Jahren auftritt. Sie kommt häufig vor und ist durch Muskelschmerzen im Schulter- und Beckengürtelbereich sowie Morgensteifigkeit gekennzeichnet. Sie tritt bei

40–60% der Personen mit RZA auf [3]. Umgekehrt ist in 15% der Fälle von PMR eine RZA festzustellen [1]. Es wird daher bisweilen angenommen, dass diese beiden Entitäten unterschiedliche Phasen derselben Erkrankung sind oder zum «RZA-PMR-Spektrum» gehören.

Diskussion

Die RZA ist die häufigste systemische Vaskulitis bei Menschen über 50 Jahre. Die Diagnosestellung kann sich indes als schwierig erweisen, während die möglichen Komplikationen einen echten Notfall darstellen. Sie sollte daher bei allen Personen über 50 Jahre mit folgendem klinischen Bild in Betracht gezogen werden [1]:

- neu auftretende oder ungewohnte Kopfschmerzen und/oder
- Druckschmerz in der Schläfenregion, Dysästhesie der Kopfhaut und/oder
- Kiefer- oder Zungen-Claudicatio und/oder
- vorübergehende oder dauerhafte visuelle Symptome ohne erkennbare Ursache und/oder
- PMR und/oder
- neu auftretende Beeinträchtigung der oberen Extremitäten.

Bei RZA liegt die Häufigkeit visueller Manifestationen bei rund 20% [3]. Es kommt zur meist schmerzlosen Abnahme der Sehschärfe auf einem Auge oder auf beiden, seltener zu Diplopie oder auch zu optischen Halluzinationen. Dem endgültigen Verlust des Sehvermögens gehen in 15–25% der Fälle Episoden von Amaurosis fugax und/oder vorübergehender Diplopie voraus [1]. Bei RZA kann eine einseitige Läsion schnell zur Erblindung fortschreiten. Bei 25–50% der Erkrankten kann die einseitige Läsion innerhalb von ein bis zwei Wochen auch beidseitig werden, wenn keine angemessene Behandlung erfolgt. Zu beachten ist, dass die Amaurosis fugax an sich ein neurovaskulärer Notfall ist, da das Risiko einer erneuten, irreversiblen zerebralen oder retinalen Ischämie besteht.

Die Ursache der Erblindung im Rahmen einer RZA ist in 90% der Fälle eine AION. In der arteriitischen Form ist sie das Ergebnis des Verschlusses der Arteria ciliaris posterior oder der kleinen Arterien, die den Sehnerv versorgen. In 10% der Fälle manifestiert sich die RZA durch einen ZAV. Seltene Fälle von Erblindung bei RZA sind auf eine Ischämie der Choroidea zurückzuführen. Schliesslich ist auch ein Verschluss der Arteria ophthalmica möglich, wodurch eine Ischämie aller drei Gebiete (AION, ZAV, choroideale Ischämie) entsteht. Die ophthalmologische Untersuchung ist daher von entscheidender Bedeutung, um das Vorliegen einer anterioren Optikusneuropathie oder retinalen Ischämie festzustellen.

oder eine choroidale Hypoperfusion nachzuweisen.

Im Hinblick auf die paraklinischen Untersuchungen ist das CRP wohl ein Marker mit höherer Sensitivität (87%, optimaler Schwellenwert bei 26,9 mg/l) als die BSG (86%, optimaler Schwellenwert bei 53 mm/h), ihre jeweilige Spezifität bleibt allerdings gering (rund 30%), auch wenn beide erhöht sind [4]. Das Halo-Zeichen im Ultraschallbefund zeigt eine Sensitivität und Spezifität von 68 respektive 81% im Vergleich zur Biopsie der Temporalarterie [5].

Bei unserem Patienten wurde die korrekte Diagnose RZA aufgrund eines klinisch isolierten ZAV, des Fehlens anderer klinischer Anzeichen einer RZA und einer alternativen Erklärung (atheromatöse Karotisstenose) zunächst nicht gestellt. Auch bei Vorliegen anderer kardiovaskulärer Risikofaktoren können jede Visusminderung und jede Diplopie bei einer Person über 50 Jahre auf eine RZA zurückzuführen sein, die es folglich strikt auszuschliessen gilt.

Antworten

Frage 1: b. Frage 2: d. Frage 3: c. Frage 4: b. Frage 5: e.

Korrespondenz

Géraldine Cuendet
Maison de la Santé du Haut-Lac
Rue de la Grand-Vigne 6
CH-1896 Vouvry
g.cuendet[at]hin.ch

Conflict of Interest Statement

Die Autorin und die Autoren haben deklariert, keine potentiellen Interessenskonflikte zu haben.

Literatur

- 1 Tsetsou S, Michel P, Hirt L, Du Pasquier R, Ribi C, Borruat FX, et al. Artérite de Horton: recommandations lausannoises de prise en charge. Rev Med Suisse. 2015;11(461):411–7. doi: 10.53738/REVMED.2015.11.461.0411
- 2 Hayreh SS. Steroid therapy for visual loss in patients with giant-cell arteritis. Lancet 2000;355(9215):1572–3.
- 3 Haftoglu N, Favrat B, Pécoud A, Cornuz J, Vu F. Des céphalées, cinq avis spécialisés: les pièges diagnostiques pour la maladie de Horton. Rev Med Suisse. 2011;7(319):2328–31.
- 4 Kermani TA, Schmidt J, Crowson CS, Ytterberg SR, Hunder GG, Matteson EL, Warrington KJ. Utility of

erythrocyte sedimentation rate and C-reactive protein for the diagnosis of giant cell arteritis. Semin Arthritis Rheum. 2012;41(6):866–71.

5 Rinagel M, Chatelus E, Jousse-Joulin S, Sibilia J, Gottenberg JE, Chasset F, Arnaud L. Diagnostic performance of temporal artery ultrasound for the diagnosis of giant cell arteritis: a systematic review and meta-analysis of the literature. Autoimmun Rev. 2019;18(1):56–61.



Géraldine Cuendet, dipl. Ärztin
Maison de la Santé du Haut-Lac, Vouvry