

Ophthalmologie 2023 · 120:957–960
<https://doi.org/10.1007/s00347-022-01748-7>
Eingegangen: 5. September 2022
Überarbeitet: 5. Oktober 2022
Angenommen: 9. Oktober 2022
Online publiziert: 21. November 2022
© Der/die Autor(en) 2022



Erstmanifestation einer Riesenzellarteriitis durch okuläre Hypotonie

Constance Weber¹ · Leonie Bourauel¹ · David Fink¹ · Robert P. Finger¹ ·
Pantelis Karakostas² · Raffael Liegl¹

¹ Universitäts-Augenklinik Bonn, Bonn, Deutschland

² Klinik für Rheumatologie, Universitätsklinikum Bonn, Bonn, Deutschland

Anamnese

Ein 79-jähriger Patient wurde notfallmäßig an unsere Augenklinik zur Mitbeurteilung einer unklaren okulären Hypotonie überwiesen. Er berichtete, dass er seit zwei Tagen eine Sehverschlechterung des rechten Auges bemerkt habe. Schmerzen bestünden keine. Ein Trauma wurde verneint. Bisher hatte er keine Augenoperationen gehabt.

Zum Zeitpunkt der Erstvorstellung wurde der Patient stationär kardiologisch behandelt, da vor drei Tagen eine Synkope unklarer Ursache aufgetreten sei. Dort sei eine Tachyarrhythmia absoluta festgestellt worden, die mit einer intravenösen Betablockertherapie behandelt worden sei. An sonstigen Allgemeinerkrankungen seien eine dilatative Kardiomyopathie, eine arterielle Hypertension sowie ein Vorhofflimmern bekannt.

Befund

Die bestkorrigierte Sehschärfe lag bei Fingerzählen auf dem rechten Auge und bei 0,8 am linken Auge. Der Intraokulardruck (IOD), gemessen mittels Goldmann-Appplanationstonometrie, lag bei 1 mmHg am rechten Auge und bei 8 mmHg am linken Auge. Der Patient wies eine Anisokorie auf (**Abb. 1a**). Am rechten Auge zeigten sich spaltlampenmikroskopisch Descemet-Falten, eine flache Vorderkammer sowie eine dilatierte Pupille, die nicht lichtreagibel war (**Abb. 1b, c**). Fundoskopisch zeigte sich eine etwas farbrame, aber randscharfe Papille am rechten Auge. Eine Aderhautamotio war nicht vorhanden. Am lin-

ken Auge zeigte sich ein altersentsprechender Befund mit Pseudophakie und randscharfer, vitaler Papille. Die retinalen Gefäße wiesen keine Seitendifferenz auf.

In der Ultraschallbiomikroskopie stellte sich eine altersgerechte Konfiguration des Ziliarkörpers ohne Anzeichen einer Zyklodialyse dar. Die optische Kohärenztomographie des vorderen Augenabschnitts bestätigte das Vorhandensein einer flachen Vorderkammer rechts (**Abb. 2a**).

Die am gleichen Tag durch die Kardiologen erfolgte Laborkontrolle zeigte eine erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG) mit 30 mm nach 1 h und 60 mm nach 2 h sowie ein erhöhtes C-reaktives Protein [6] (9,23 mg/l). Dies wurde durch einen gleichzeitig vorliegenden Harnwegsinfekt begründet, sodass nach Rücksprache eine antibiotische Behandlung mit Cotrimoxazol begonnen wurde. Wir nahmen den Patienten zur weiteren Abklärung mit der Verdachtsdiagnose einer Ziliarkörperinsuffizienz, am ehesten vaskulärer Genese, auf. In Rücksprache mit den kardiologischen Kollegen reduzierten wir die vorliegende Betablockertherapie des Patienten. Bei ausbleibendem Druckanstieg rechts erfolgte am nächsten Tag eine Injektion eines Viskoelastikums in die Vorderkammer, daraufhin stieg der IOD auf 5 mmHg an.

Außerdem führten wir eine Irisfluoreszeinangiographie durch, dabei war eine reduzierte Perfusion der Iris des rechten Auges zu erkennen (**Abb. 2d, e**). Links zeigte sich ebenfalls eine sektoriell reduzierte Perfusion der Iris (**Abb. 2f**).

Am darauffolgenden Behandlungstag sank die bestkorrigierte Sehschärfe auf Lichtscheinwahrnehmung am rechten Au-



QR-Code scannen & Beitrag online lesen



Abb. 1 ▲ Ischämie des vorderen Augenabschnitts. **a** Anisokorie mit einer dilatierten, nicht lichtreagiblen Pupille am rechten Auge; das rechte Auge zeigte eine vermehrte Bindehautinjektion, am linken Auge zeigte sich ein altersentsprechender Befund; **b, c** Ausgeprägte Descemet-Falten am rechten Auge

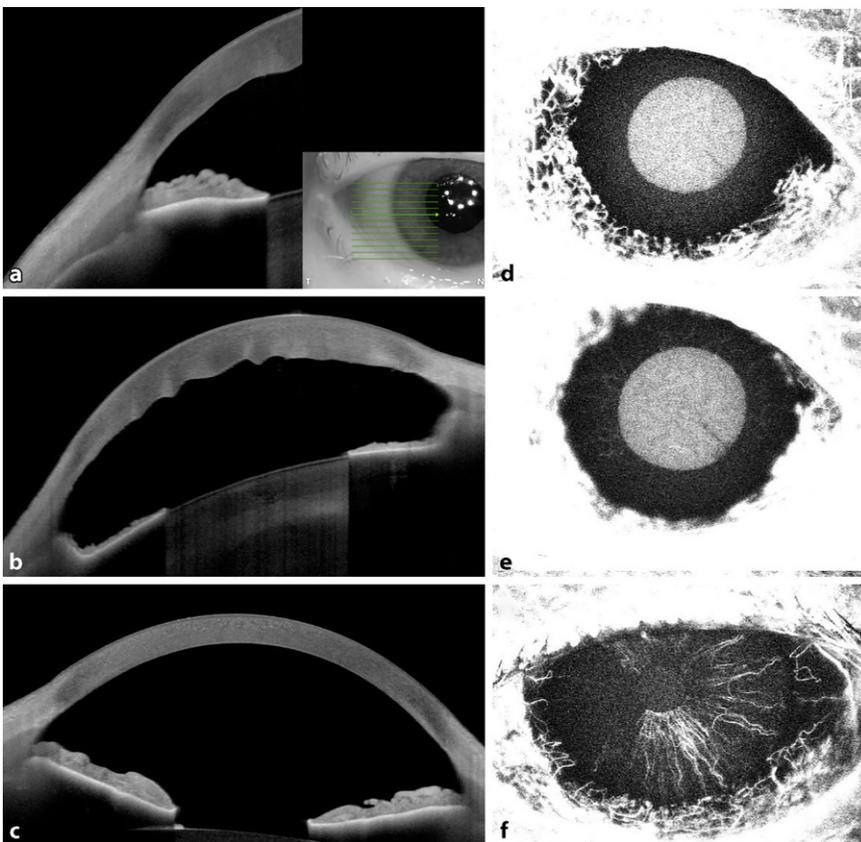


Abb. 2 ▲ **a** In der optischen Kohärenztomographie (OCT) des Vorderabschnitts des rechten Auges zeigte sich eine flache Vorderkammer mit einer altersentsprechenden Iriskonfiguration am Tag der stationären Aufnahme. **b** In der Vorderabschnitts-OCT des rechten Auges zeigten sich im Verlauf eine zunehmend Irisatrophie sowie eine weiterhin flache Vorderkammer und ausgeprägte Descemet-Falten. **c** Am Partnerauge zeigte sich ein regelrechter Vorderabschnittsbefund. **d** Die Irisfluoreszeinangiographie des rechten Auges zeigte keine Perfusion der Iris nach 45 s und **e** eine minimale Perfusion nach 4:47 min. **f** Die Irisfluoreszeinangiographie des linken Auges zeigte eine reduzierte Irisperfusion des nasalen Sektors nach 1:45 min

ge ab, das linke Auge blieb mit einem Visus von 0,8 stabil. Der IOD am rechten Auge zeigte sich erneut auf 1 mmHg erniedrigt. Es zeigten sich eine Zunahme der Descemet-Falten und erstmalig eine Schwellung der Papille. Eine erneute Anterior-Untersuchung (Anterior, Heidelberg Engineering, Heidelberg, Deutschland) zeigte eine zunehmende Irisatrophie. Es erfolgte ein erneute Laborkontrolle mit deutlichem Anstieg des CRP auf 25,98 mg/l.

Auf erneute Nachfrage wurden leichte Kopfschmerzen sowie Schwindel als allgemeine Symptome vom Patienten angegeben, Sensibilitätsstörungen und Kauschmerzen wurden verneint. Die A. temporalis superficialis zeigte keine Verhärtung oder Schlingelung, es zeigte sich keine Rötung der Haut in diesem Gebiet. Der Patient verneinte eine Druckdolenz.

Der Patient wurde unverzüglich in der Klinik für Rheumatologie vorgestellt, um autoimmune oder inflammatorische Erkrankungen als Ursache auszuschließen. In einer sonographischen Untersuchung der A. temporalis sowie der A. facialis zeigte sich beidseits eine konzentrische Verdickung der Intima, es zeigte sich kein Seitenunterschied. Bei kurzfristiger digitaler Kompression der Arterie zeigte sich zudem ein positives Kompressionszeichen, d. h. dass die Gefäßwand trotz Kompression aufgrund ihrer Verdickung weiterhin sichtbar blieb.

Diagnose

In der Zusammenschau der Befunde stellten wir die Diagnose einer Riesenzellarteriitis (RZA). Diese hatte sich zunächst im Rahmen einer anterioren Ischämie mit einhergehender Ziliarkörperinsuffizienz durch eine okuläre Hypotonie präsentiert. Dies wurde zunächst irrtümlicherweise auf eine vaskuläre Minderversorgung im Rahmen der internistischen Grunderkrankungen zurückgeführt. Erst im stationären Verlauf entwickelte der Patient eine anteriore ischämische Optikusneuropathie (AION), die schlussendlich hinweisend auf eine Riesenzellarteriitis war.

Therapie und Verlauf

Es erfolgte eine sofortige Therapieeinleitung mit intravenösen Kortikosteroiden (250 mg Prednisolon), die über drei Tage durchgeführt und dann auf eine orale Kortisontherapie mit Decortin 80 mg 1-mal täglich umgestellt wurde. Die orale Kortisontherapie wurde im Verlauf ausgeschlichen. Wir besprachen mit dem Patienten die Einleitung einer Therapie mit Tocilizumab (Antikörper gegen den Interleukin-6-Rezeptor). Die bestkorrigierte Sehschärfe rechts blieb bei Lichtscheinwahrnehmung, der IOD stabilisierte sich im Verlauf bei 5 mmHg. Am linken Auge blieb das Sehvermögen von 0,8 erhalten.

Diskussion

Die Riesenzellarteriitis ist eine granulomatöse Vaskulitis, die vornehmlich große Arterien befällt. Die A. ophthalmica ist häufig involviert, und ihre Beteiligung führt zu einer reduzierten Blutversorgung des Auges, die mit einer irreversiblen Sehverschlechterung einhergehen kann [5].

Die Manifestation einer RZA ist heterogen, bei okulärer Beteiligung kommt es am häufigsten zu einer Ausbildung einer arteriitischen AION, die in etwa 80 % der Fälle auftritt. Der anteriore Anteil des N. opticus erhält seine Blutversorgung von den posterioren Ziliararterien (PZA). Ihre Affektion führt zu einer vaskulären Minderversorgung und Ischämie, die sich klinisch durch eine plötzliche Sehverschlechterung, altitudinale Gesichtsfelddefekte sowie eine Schwellung der Papille manifestiert und mit der Zeit zu einer Atrophie des Sehnerven führt [7, 9]. Neben der arteriitischen AION kann sich die RZA seltener auf anderem Wege präsentieren, wenn andere Äste der A. ophthalmica betroffen sind [4].

Die Beteiligung der Äste der A. ophthalmica, die den intraorbitalen, intrakanalikulären oder intrakraniellen Anteil des N. opticus versorgen, führt zu einer arteriitischen posterioren ischämischen Optikusneuropathie (aPION), bei der fundoskopisch ein unauffälliger Befund ohne Sehnervenschwellung vorliegt, während die Patienten gleichzeitig aber eine plötzliche Sehverschlechterung angeben. Im Verlauf kommt es auch bei der PION zu einer Atrophie des Sehnervenkopfs [3].

Bei Beteiligung der A. centralis retinae kommt es zu einem arteriitischen Zentralarterienverschluss (ZAV), der ebenfalls durch eine plötzliche Sehverschlechterung manifest wird und klinisch mit den klassischen Befunden eines Netzhautödems mit kirschrotem Fleck einhergeht.

Eine Ischämie des vorderen Augenabschnitts ist eher selten bei Patienten mit RZA aufzufinden. Sie tritt auf, wenn die anterioren Ziliararterien oder die langen Äste der PZA involviert sind. Zumeist liegt eine anteriore Ischämie in Kombination mit einem generellen okulären Ischämiesyndrom vor [2]. Zu den frühen Anzeichen einer Vorderabschnittsischämie gehören die Ausbildung eines Hornhautödems, die Entwicklung von Descemet-Falten, eine Uveitis anterior sowie ein konjunktivales Ödem [6]. Zu den späteren Anzeichen gehören tonische, nicht lichtreagible Pupillen sowie eine Rubeosis iridis [1].

Eine Ischämie des Ziliarkörpers kann zum isolierten Auftreten einer okulären Hypotonie aufgrund einer Ziliarkörperinsuffizienz führen, die durch eine Ischämie der langen Äste der PZA oder der AZA bedingt ist. Eine isolierte okuläre Hypotonie ist äußerst selten anzutreffen, und eine RZA als auslösende Grunderkrankung bleibt in diesem Fall daher oft unerkannt [8, 9].

Unser Patient stellte sich initial mit einer isolierten okulären Hypotonie, Descemet-Falten sowie nicht lichtreagibler Pupille vor und entwickelte erst zwei Tage später eine AION. Zunächst nahmen wir an, dass die Ursache der Hypotonie auf eine Ziliarkörperinsuffizienz zurückzuführen war, die am ehesten im Rahmen einer vaskulären Minderversorgung entstanden ist, die durch die multiplen internistischen Begleiterkrankungen sowie die intravenöse Betablockertherapie bei Tachyarrhythmia absoluta bedingt wurde. In Rücksprache mit den Kardiologen reduzierten wir daher unter Monitoring der Herzfrequenz die Betablockertherapie, dies hatte jedoch keinen eindeutigen Einfluss auf die weiterhin bestehende Hypotonie. Die Injektion eines hochviskosen Viscoelastikums in die Vorderkammer führte nur zu einem transienten Anstieg des IOD. Die erhöhte BSG sowie der erhöhte CRP-Wert waren zunächst auf die gleichzeitig vorliegende Harnwegsinfektion zurückgeführt worden.

Erst die Entwicklung klinischer Zeichen einer AION zwei Tage nach stationärer Aufnahme und der deutliche Anstieg des CRP trotz antibiotischer Therapie führten zu der Diagnosestellung einer Riesenzellarteriitis. Nach Einleitung einer hoch dosierten Kortikosteroidtherapie kam es zu einem leichten Anstieg des IOD am rechten Auge bei weiterhin reduziertem Sehvermögen mit Lichtscheinwahrnehmung. Das linke, nicht betroffene Auge blieb bis zum heutigen Zeitpunkt stabil, eine Therapieeinleitung mit Tocilizumab erfolgte durch die Kollegen der Rheumatologie.

Fazit für die Praxis

- Die Manifestationen einer Riesenzellarteriitis am Auge können heterogen sein, in etwa 80 % liegt eine anteriore ischämische Optikusneuropathie vor.
- Eine posteriore ischämische Optikusneuropathie oder ein Zentralarterienverschluss können ebenfalls, jedoch deutlich seltener, im Rahmen einer RZA auftreten.
- Bei unklarer Hypotonie, Descemet-Falten oder nicht lichtreagiblen Pupillen sollte differenzialdiagnostisch auch an eine isolierte anteriore Ischämie aufgrund einer RZA gedacht werden.
- Eine sofortige intravenöse Kortikosteroidtherapie ist zum Erhalt des Sehvermögens, insbesondere des nicht betroffenen Auges, essenziell.

Korrespondenzadresse

Dr. med. Raffael Liegl, FEBO
Universitäts-Augenklinik Bonn
Venusberg-Campus 1, 53127 Bonn,
Deutschland
raffael.liegl@ukbonn.de

Funding. Open Access funding enabled and organized by Projekt DEAL.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. C. Weber, L. Bourauel, D. Fink, R.P. Finger, P. Karakostas und R. Liegl geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autor/-innen keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien. Für Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts, über die Patient/-innen zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern/Vertreterinnen eine schriftliche Einwilligung vor.

In eigener Sache

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

1. Daicker B, Keller HH (1971) Giant cell arteritis with endocular spreading and hypotonia bulbi dolorosa. A clinico-pathological report. *Klin Monbl Augenheilkd* 158:358–372
2. De Smit E, O'Sullivan E, Mackey DA, Hewitt AW (2016) Giant cell arteritis: ophthalmic manifestations of a systemic disease. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 254:2291–2306
3. Hayreh SS (2009) Ischemic optic neuropathy. *Prog Retin Eye Res* 28:34–62
4. Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman B (1998) Ocular manifestations of giant cell arteritis. *Am J Ophthalmol* 125:509–520
5. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, Flores-Suarez LF, Gross WL, Guillevin L, Hagen EC, Hoffman GS, Jayne DR, Kallenberg CG, Lamprecht P, Langford CA, Luqmani RA, Mahr AD, Matteson EL, Merkel PA, Ozen S, Pusey CD, Rasmussen N, Rees AJ, Scott DG, Specks U, Stone JH, Takahashi K, Watts RA (2013) 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis Rheum* 65:1–11
6. McKillop E, Tejwani D, Weir C, Jay J (2006) Anterior segment ischaemia with giant cell arteritis. *Can J Ophthalmol* 41:201–203
7. Patel HR, Margo CE (2017) Pathology of ischemic optic neuropathy. *Arch Pathol Lab Med* 141:162–166
8. Radda TM, Bardach H, Riss B (1981) Acute ocular hypotony. A rare complication of temporal arteritis. *Ophthalmologica* 182:148–152
9. Schmidt D (2005) Ocular icthemia syndrome—A malignant course of giant cell arteritis. *Eur J Med Res* 10:233–242



Leitthemenübersicht von *Die Ophthalmologie*

***Die Ophthalmologie* bietet Ihnen jeden Monat umfassende und aktuelle Beiträge zu interessanten Themenschwerpunkten aus allen Bereichen der Augenheilkunde.**

Rückblick – 2022

- 01/22 Originalien
- 02/22 Smartphone basierte Fundusfotografie
- 03/22 UV-Schäden und UV-Schutz
- 04/22 Update korneales Crosslinking
- 05/22 Kindliche Hornhauttrübungen
- 06/22 Ökologische Nachhaltigkeit in der Augenheilkunde
- 07/22 Lymphome am und im Auge
- 08/22 Komplikationen nach vitreomakulärer und vitreoretinaler Chirurgie
- 09/22 Regenerative Medizin in der Augenheilkunde
- 10/22 Trabekulektomie
- 11/22 Retinale Gefäßverschlüsse
- 12/22 Das erworbene Jaensch-Brown-Syndrom

Rückblick & Vorschau – 2023

- 01/23 Originalien
- 02/23 Aktuelle Aspekte der augenprothetischen Versorgung
- 03/23 Lidtumore
- 04/23 Neue und alte Verfahren der Glaukomchirurgie im Vergleich
- 05/23 Das okuläre Pemphigoid
- 06/23 Augenveränderungen bei Erwachsenen mit Frühgeborenenanamnese
- 07/23 Akutschmerztherapie nach Augeneingriffen
- 08/23 Benigne Erkrankungen des vorderen Augenabschnitts im Kindes- und Jugendalter aus ophthalmopathologischer Sicht
- 09/23 Führung in der Augenheilkunde
- 10/23 Versorgungsforschung im Bereich Glaukomerkrankungen
- 11/23 Vitrektomie/Glaskörper und AMD
- 12/23 Chronische Schmerzen in der Augenheilkunde (Änderungen vorbehalten)

SpringerMedizin.de bietet Ihnen Zugang zu allen elektronisch verfügbaren Ausgaben Ihrer Zeitschrift – unabhängig davon, seit wann Sie die Zeitschrift abonniert haben.

Alle Inhalte der Zeitschrift finden Sie unter www.springermedizin.de/die-ophthalmologie