

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.

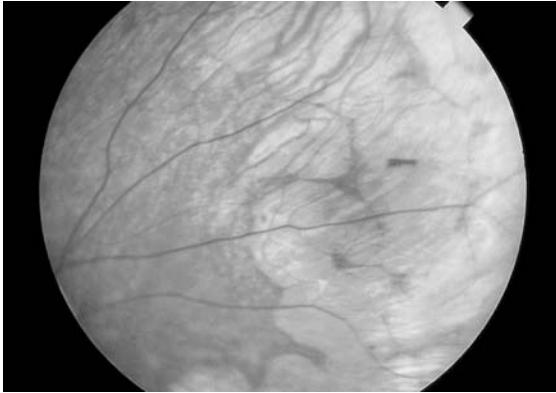
Es besteht eine Hyperornithinämie, die durch eine reduzierte Aktivität des Enzyms Ornithin-Ketosäure-Aminotransferase hervorgerufen wird.

Die Erkrankung wird autosomal-rezessiv vererbt.

Therapie

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

■ Abb. 1



Atrophia gyrata: scharf begrenzte, schollige Choriokapillaris- 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, Hennekens 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) Gyrata 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. *Graefe's 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

Tipps und Tricks für den Augenarzt

Problemlösungen von A - Z

Schmidt, D.

2008, XXI, 464 S., Softcover

ISBN: 978-3-540-48717-3