

Leitlinie

Berufsverband der
Augenärzte Deutschlands e.V.

Deutsche Ophthalmologische
Gesellschaft e.V.



BVA

Berufsverband
der Augenärzte
Deutschlands e.V.



DOG
Deutsche Ophthalmologische
Gesellschaft

Gesellschaft
für Augenheilkunde

Anhang:

Empfehlungen zur Untersuchung und zum diagnostischen Vorgehen bei Pupillenstörungen

Prof. H. Wilhelm

Inhaltsverzeichnis

Empfehlungen zur Untersuchung und zum diagnostischen Vorgehen bei Pupillenstörungen	2
Untersuchung der Pupillen	2
Maßnahmen bei Pupillenstörungen	3
Weitere Untersuchungen	3
Empfohlene Maßnahmen nach Eingrenzung der Diagnose:	3
Weitergehende Abklärung:	5

Empfehlungen zur Untersuchung und zum diagnostischen Vorgehen bei Pupillenstörungen

Leitlinien sind Orientierungshilfen im Sinne von "Handlungs- und Entscheidungskorridoren", von denen in begründeten Fällen abgewichen werden kann oder sogar muss. Sie beschreiben, was Augenärzte für eine angemessene Patientenversorgung in der Praxis für geboten halten. Dies entspricht in vielen Fällen nicht dem Leistungsniveau der gesetzlichen Krankenversicherung in Deutschland (siehe [Präambel](#)).

Untersuchung der Pupillen

Die Pupillenuntersuchung soll Auskunft über die Funktion der afferenten und efferenten Pupillenbahn geben. Eine Routineuntersuchung umfasst folgende Einzelschritte:

1. Man prüft orientierend die direkte Lichtreaktion beider Pupillen mit einer hellen, streulichtarmen Lichtquelle von schräg unten, um eine Naheinstellungsreaktion zu vermeiden (ideal: indirektes Ophthalmoskop).
2. Anschließend vergleicht man die Pupillenweite rechts und links, am besten im Hellen und im Dunkeln, indem man den Abstand der Lichtquelle ändert (Anisokorie?).

Fallen diese beiden Tests normal aus, liegt keine Störung der Efferenz einschließlich Iris vor. Die Prüfung der Nahreaktion ist im Normalfall entbehrlich, da sie nicht isoliert gestört ist. Sie ist allerdings unentbehrlich bei gestörter Lichtreaktion (siehe dort).

3. Es folgt der interokulare Vergleich der direkten Lichtreaktionen, der Swinging-flashlight-Test. Dieser Test prüft die Afferenz, allerdings im Seitenvergleich, das heißt, er wird Seitenunterschiede im afferenten Pupillensystem, einen sogenannten relativen afferenten Pupillendefekt (RAPD), nachweisen können.
Empfehlungen:
 - möglichst dunkler Raum
 - Beleuchtung aus 50 cm Entfernung 45° von unten
 - schneller Wechsel alle 2 - 3 Sekunden, mindestens 4 - 5mal. Die Helligkeit des Testlichts wähle man so, dass sich die Pupille um etwa ein Drittel ihrer Ausgangswerte verengt.

Bewertung des Tests: Man bewertet im Seitenvergleich das Ausmaß und die Geschwindigkeit der Konstriktion der gerade beleuchteten Pupille. Fällt auch der Swinging-flashlight-Test normal aus, ist die Pupillenfunktion normal.

Die Prüfung der konsensualen Pupillenreaktion ist nur notwendig, wenn eine deutliche Anisokorie besteht, oder die Lichtreaktion einer Pupille gestört ist. In diesem Fall lässt sich die Afferenz durch Vergleich der direkten und konsensualen Reaktion am besser reagierenden Auge prüfen.

Maßnahmen bei Pupillenstörungen

- I. Relativer afferenter Pupillendefekt (RAPD)
In jedem Fall eines relativen afferenten Pupillendefekts ist eine angemessene Abklärung der Ursache angezeigt. In aller Regel sind Ophthalmoskopie und Perimetrie unumgänglich.
- II. Störungen der Lichtreaktion

Weitere Untersuchungen

1. Nahreaktion: Die Lichtreaktion ist ebenso gestört wie die Nahreaktion bei einer Okulomotoriuslähmung und bei einer Läsion der Iris. Die Nahreaktion ist weniger gestört bei der Pupillotonie und bei einer Pupillenstörung aufgrund einer Mittelhirnläsion (Licht-Nah-Dissoziation).
2. Spaltlampenuntersuchung: Dabei ergeben sich Hinweise auf mechanische Störungen der Iris (z.B. Synechien, Sphinkterriß), auf ein akutes Glaukom oder aber es zeigen sich die typischen segmentalen Paresen und die zeitlupenartig langsame Bewegung bei Pupillotonie.
3. Test mit Pilocarpin 0,1 % : Eine deutliche Reaktion nach 30 min. spricht für eine Denervationshypersensibilität, unterstützt demnach die Diagnose einer Pupillotonie (ist aber nicht beweisend). Maßnahmen, die die Hornhautpenetration beeinflussen, müssen vor diesem Test unterbleiben. 0,1 % Pilocarpin kann vom Apotheker hergestellt oder selbst aus 1 % Pilocarpin und isotonischer Kochsalzlösung gemischt werden.
4. Test mit Pilocarpin 1 % beweist mechanische Behinderung der Iris oder pharmakologische Blockade der muskarinergen Rezeptoren, wenn die typische miotische Reaktion ausbleibt.
5. Prüfung der Motilität: Obligat, um eine Okulomotoriusparese (einseitig) und ein Parinaud-Syndrom (beidseitig, Aufblickparese, Licht-Nah-Dissoziation) auszuschließen.

Empfohlene Maßnahmen nach Eingrenzung der Diagnose:

- a. Mechanische Behinderung der Iris: Weiterbehandlung entsprechend der Ursache.
- b. Pharmakologische Blockade der Pupille: Nach Kontakt mit Pharmaka und Pflanzen fragen. Kurzfristige ambulante Kontrolle (3 - 5 Tage).
- c. Pupillotonie: Betrifft meist Frauen im mittleren Lebensalter. In der Regel wenig subjektive Probleme (Blendung, Störungen des Nahsehens). Die initial weite Pupille verengt sich im Laufe der Zeit wieder.
Anamneseerhebung: Temperaturregulationsstörungen, Kreislaufprobleme, kürzliche Infektionskrankheit, Trauma, Zeichen der Arteriitis temporalis bei älteren Patienten. Ratsam ist bei Kreislaufproblemen und neurologischen Ausfällen außer Hyporeflexie Überweisung zum Neurologen. Bei älteren Patienten mit neu aufgetretener Pupillotonie sollte man die BSG, bei Patienten über 50 Jahre mit beidseitiger Pupillotonie die Lues-Serologie

bestimmen. In allen übrigen Fällen ist keine weitere Abklärung notwendig. Der Patient soll über die Harmlosigkeit der Störung aufgeklärt werden. Der Pilocarpin 0,1 % -Test ist empfehlenswert. Wenn der Patient dadurch eine Sehverbesserung erfährt, kann das Medikament zur Anwendung tagsüber verordnet werden. Lese- und Bifokalbrillen können auch in jüngerem Alter notwendig werden, ggf. auch Lichtschutzbrillen. Sinnvoll ist ein Notfallpaß, um Fehldeutungen der Pupillenstörungen nach einem Unfall zu vermeiden.

- d. Okulomotoriusparese: Bei Lähmungen der äußeren Augenmuskeln in Verbindung mit einer weiten, schlecht auf Licht reagierenden Pupille ist eine sofortige Kernspintomografie zur Suche nach einem intrakraniellen Aneurysma angezeigt. Der Patient ist stationär einzuweisen, ggf. soll eine zerebrale Angiografie angeschlossen werden.
- e. Mittelhirnbedingte Pupillenstörung: Man findet typischerweise mittelweite, schlecht auf Licht, aber gut auf Naheinstellung reagierende Pupillen als Teil des dorsalen Mittelhirn-Syndroms, zu dem auch eine vertikale Sakkadenlähmung und ein Konvergenz-Retraktions-Nystagmus und häufig Stauungspapillen gehören. Sofortige Kernspintomografie ist angezeigt, da ein Tumor mit Hirndruckerhöhung zugrunde liegen kann.
- f. Argyll-Robertson-Pupillen: Hierbei handelt es sich nicht um eine eigene Entität, sondern um eine lange bestehende beidseitige Pupillotonie. Lues-Serologie ist angezeigt.

III. Anisokorie mit normaler Lichtreaktion

Weitere Untersuchungen:

Achten auf: Ptosis auf der Seite der engeren Pupille, Heterochromie, weitere Hirnnervenstörungen. Fragen nach: einseitigen Störungen der Schweißsekretion und Temperaturregulation im Gesicht.

1. Bestimmung der Geschwindigkeit der Pupillenerweiterung: Beobachten beider Pupillen bei schwacher Beleuchtung tangential von unten im dunklen Raum. Eine zweite Lichtquelle wird ein- und ausgeschaltet. Bei physiologischer Anisokorie erweitert sich die engere Pupille genauso schnell wie die weitere, bei Horner-Syndrom deutlich langsamer.
2. Wenn die Dilatation verlangsamt ist oder Hinweise auf ein Horner-Syndrom bestehen (s.o.) und immer bei Anisokorie über 1 mm: Test mit Apraclonidin-Augentropfen (Iopidine®). Dies führt typischerweise innerhalb von 30 Minuten zu einer Umkehr des Befundes bei Horner-Syndrom: Die betroffene Pupille ist die weitere und die betroffene Lidspalte ist weiter als die gesunde. Manchmal tritt die Reaktion aber verzögert ein, so dass man zum Ausschluss eines Horner-Syndrom 1 Stunde warten sollte. Es kann sein, dass der Test bei einem akut eingetretenen Horner-Syndrom erst nach 2 – 3 Tagen positiv wird. Apraclonidin darf nicht bei Säuglingen unter 1 Jahr gegeben werden. In diesem Alter ist der Kokaintest möglich.

2,5-5 % Kokain-HCl erweitert die Pupillen innerhalb einer Stunde normalerweise um 1 - 3 mm und vermindert bei einer physiologischen Anisokorie den Seitenunterschied. Besteht eine Stunde nach Kokain

Augentropfen noch eine Seitendifferenz von 1 mm und mehr, so ist dies als starker Hinweis auf ein Horner-Syndrom anzusehen, bleibt die Anisokorie unter 0,3 mm, ist physiologische Anisokorie sehr wahrscheinlich. Bei Säuglingen empfehlen wir 2,5 % Kokain. Kokain-Augentropfen können vom Apotheker hergestellt werden, wobei die Bestimmungen des Betäubungsmittelgesetzes beachtet werden müssen.

3. Gerade bei Säuglingen kann es sein, dass der M. dilatator pupillae noch nicht ausgereift ist. Dann wird sich die betroffene Pupille auch auf direkt bei den Muskeln angreifenden Mydriatika (Phenylephrin oder Tropicamid) schlechter erweitern als auf der normalen Seite. Der Kokaintest ist dann nicht verwertbar.

Weitergehende Abklärung:

a. Physiologische Anisokorie: keine weiteren Maßnahmen

b. Horner-Syndrom:

- Anamnese und Untersuchung:
- Wenn Ursache klar und ausreichend abgeklärt und behandelt, keine weiteren Maßnahmen
- Wenn Anamnese oder Untersuchung Hinweise auf die mögliche Ursache geben, gezielte Bildgebung
- Wenn Ursache völlig unklar, genaue Anamnese mit älteren Fotos. Wenn das Horner-Syndrom länger als 1 Jahr besteht, etwa vierteljährliche Kontrollen ein Jahr lang und dabei auf weitere Symptome achten (z.B. Okulomotorik)
- Wenn das Horner-Syndrom kürzer als 1 Jahr besteht, ungezielte Bildgebung der gesamten Sympathikusbahn, (Hirnstamm, Zervikalmark, obere Mediastinum, Thoraxapertur, Hals, Sinus cavernosus). Ein pathologischer Befund ist allerdings unwahrscheinlich
- Ein schmerzhaftes akut eingetretenes Horner-Syndrom soll immer als Symptom einer Dissektion der A. carotis gesehen werden und Anlass zur Kernspintomographie sein.
- Kindliches Horner-Syndrom: Kinderärztliche Untersuchung; wenn Horner-Syndrom nicht durch (Geburts-) Trauma erklärbar: bildgebende Diagnostik zum Neuroblastom-Ausschluss

Andere Pupillenstörungen:

- Vermehrte Pupillenunruhe im Hellen: kein Krankheitswert
- Ausgeprägte Pupillenoszillationen im Dunkeln sind Zeichen von Ermüdung und können pupillografisch erfasst und zur objektiven Diagnostik pathologischer Einschlafneigung genutzt werden.
- Extrem enge Pupillen (bds.): Opiatkonsum möglich

- Bds. weite Pupillen mit schlechter Licht- und Nahreaktion: erhöhter Sympathotonus möglich, Patienten beruhigen, Untersuchung wiederholen
- Atonische Pupille nach intraokularen Eingriffen (Urrets-Zavalía-Syndrom): Der Pathomechanismus ist unklar, die Pupille verhält sich, als sei sie mit einem starken Mydriatikum weit gestellt worden. Sie reagiert also auch nicht auf Pilocarpin-Augentropfen.
- Einseitige spastische Pupillenerweiterung (auch benigne rezidivierende unilaterale Mydriasis, vor allem bei Migräne beschrieben), auch segmental möglich, wird dann Kaulquappenförmige Pupille genannt: Vorgehen wie bei Horner-Syndrom. Die Störung ist als harmlos anzusehen.

Zum Verständnis der Leitlinie: siehe [Präambel](#)