

Sarkoidose

Morbus Boeck

Morbus Schaumann-Besnier

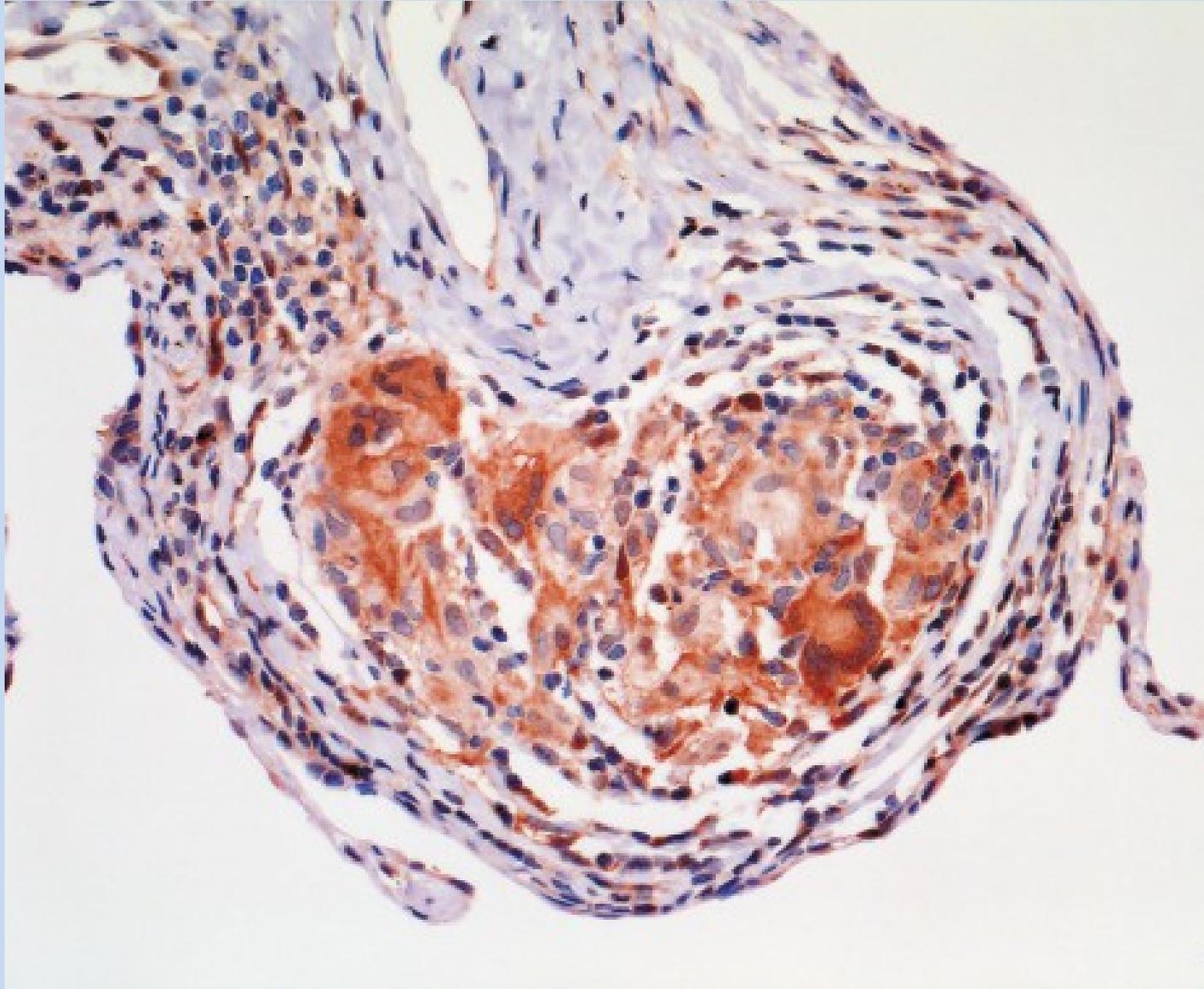
Die unerwartete Manifestation am Auge

Dr. med. Alex Heuberger
Augenarzt FMH
Augenklinik Heuberger AG Olten



SARKOIDOSE-GRANULOM DER LUNGE

Granulom = Körnchen



Einführung

- Aetiologie der Sarkoidose nicht bekannt:**
- chronische, multisystemische Granulomatose**
- überreagierende zelluläre Immunreaktion**
- autoimmune und nicht-autoimmune Prozesse**
- Manifestation mannigfaltig**
- spezifische diagnostische Kriterien fehlen**
- genetische Faktoren spielen eine Rolle (HLA B8 und DR-3 Assoziation bei Löfgren Syndrom: Fieber, Polyarthritits, Erythema nodosum)**

Epidemiologie

- weltweit vorkommend**
- Praedominanz in ethnischen und Rassenpopulationen: US-Schwarze, Skandinavier und irische Weisspopulation**
- mengenmässig selten (relativ hohe Dunkelziffer)**

Klinische Manifestation

- asymptomatisch, schwerwiegend, tödlich**
- akute Sarkoidose: häufig mit Löfgren - Syndrom einhergehend**
- schwarze Population eher akut und schwer**
- weisse Population eher chronisch und asymptomatisch**
- Mortalität in allen Rassen ungefähr gleich**
- prädominanter Befall von Lungen und thorakalen Lymphgefäßen, Haut und Augen**

Diagnostik

- hauptsächlich mittels Ausschlusskriterien**
- serologische und radiologische Tests ergeben keine definitiven Diagnosen, aber häufig Leukozytopenie und erhöhtes ACE (Angiotensin converting enzyme)**
- nicht-verkäsende Granulome der Gewebeproben zusammen mit kompatiblen klinischen Befunden können als Beweis einer Sarkoidose angesehen werden, nachdem infektiöse und cancerogene Ursachen ausgeschlossen worden sind**

Manifestation am Auge

**-subjektiv: Trockenheitsgefühl,
Fremdkörpergefühl, Sandgefühl,
Schmerzen,
Blendempfindung, Lichtscheu,
Sehverschlechterung mit
Verschwommensehen,
Nebelsehen**

Manifestation am Auge

-objektiv:

rote Augen, trockene Augen

Befeuchtungsstörung bei

Tränendrüsenbefall

konjunktivale Knötchen

**Iritis (Zellen und Eiweiss in der
Vorderkammer)**

**Uveitis (alle Augenschichten
betroffen)**

chorioretinale Herde

Manifestation am Auge

Symptome einer Iritis bzw Iridozyclitis

- **Akut**
 - **Rotes Auge**
 - **Ziliare oder**
 - **Gemischte Injektion (Hyperämie der Bindehaut und tieferen, skleralen Gefäße als Zeichen der Iris-, Ziliarkörperentzündung)**
- Vergleiche "konjunktivale Injektion" bei rein konjunktivalen Prozessen**

- **Schmerzen**
- **Sehschärfenminderung**

Manifestation am Auge

- **In der Vorderkammer**
 - **Zellen**
 - **häufig Eiter (Hypopyon)**
 - **Zellpräzipitate des Hornhautendothels**
 - **Eiweiss (Tyndall)**
 - **fibrinöse Verklebung der Pupille mit der Linsenvorderfläche (hintere Synechien)**
- **Infiltration des Glaskörpers bei Mitbeteiligung des Ziliarkörpers (Iridozyklitis)**

Manifestation am Auge

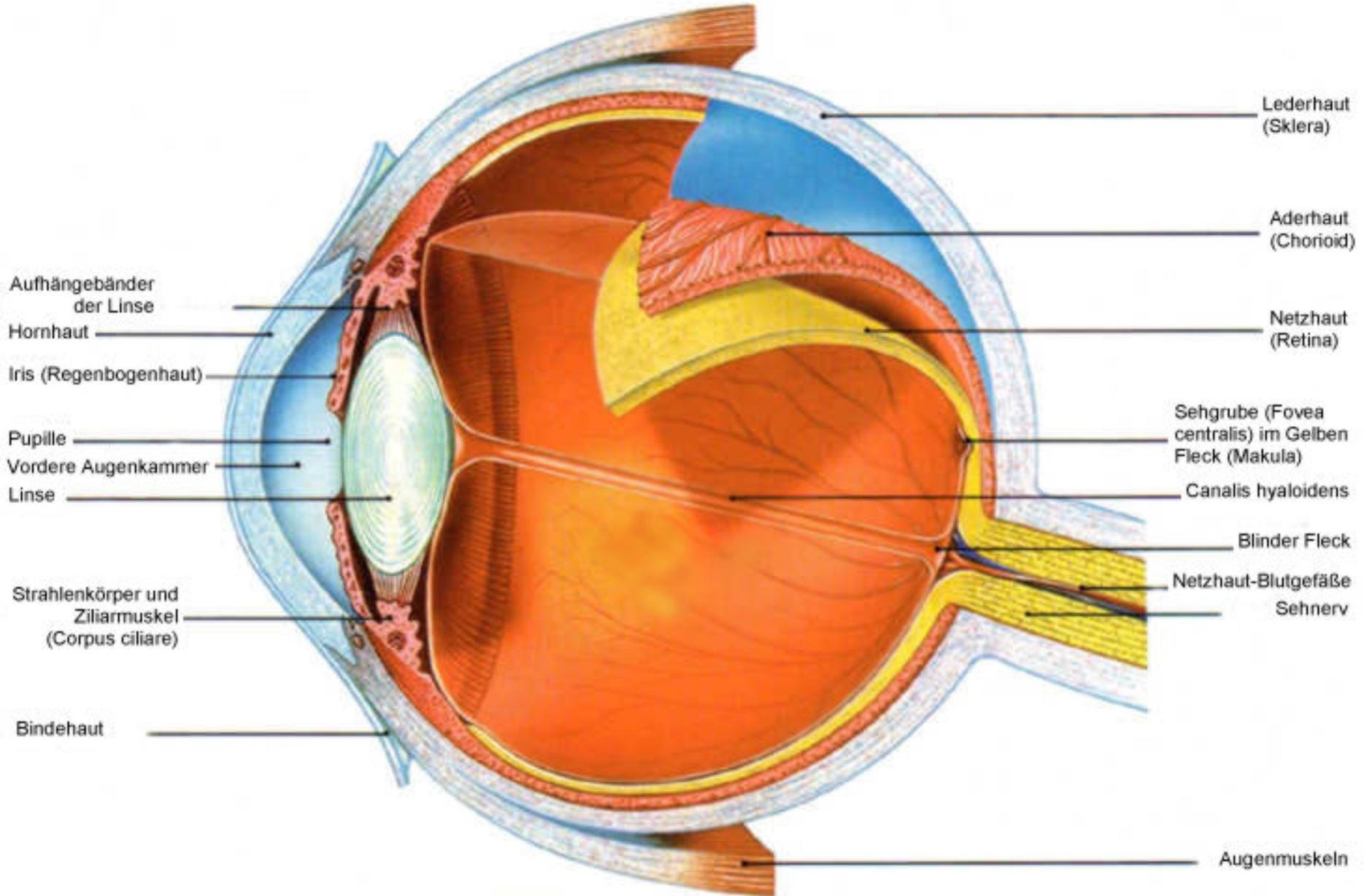
Pathogenese

- **Wie bei Uveitis der hinteren Augenabschnitte komplex**

Unter anderem:

- **Herpes simplex**
- **Immunologische Erkrankungen**
- **bei Systemerkrankungen**
- **Sarkoidose**
- **Rheumatische Erkrankungen**
- **seltener im Rahmen einer Endophthalmitis**

Augenmodell



Iritis mit Begleitkonjunktivitis



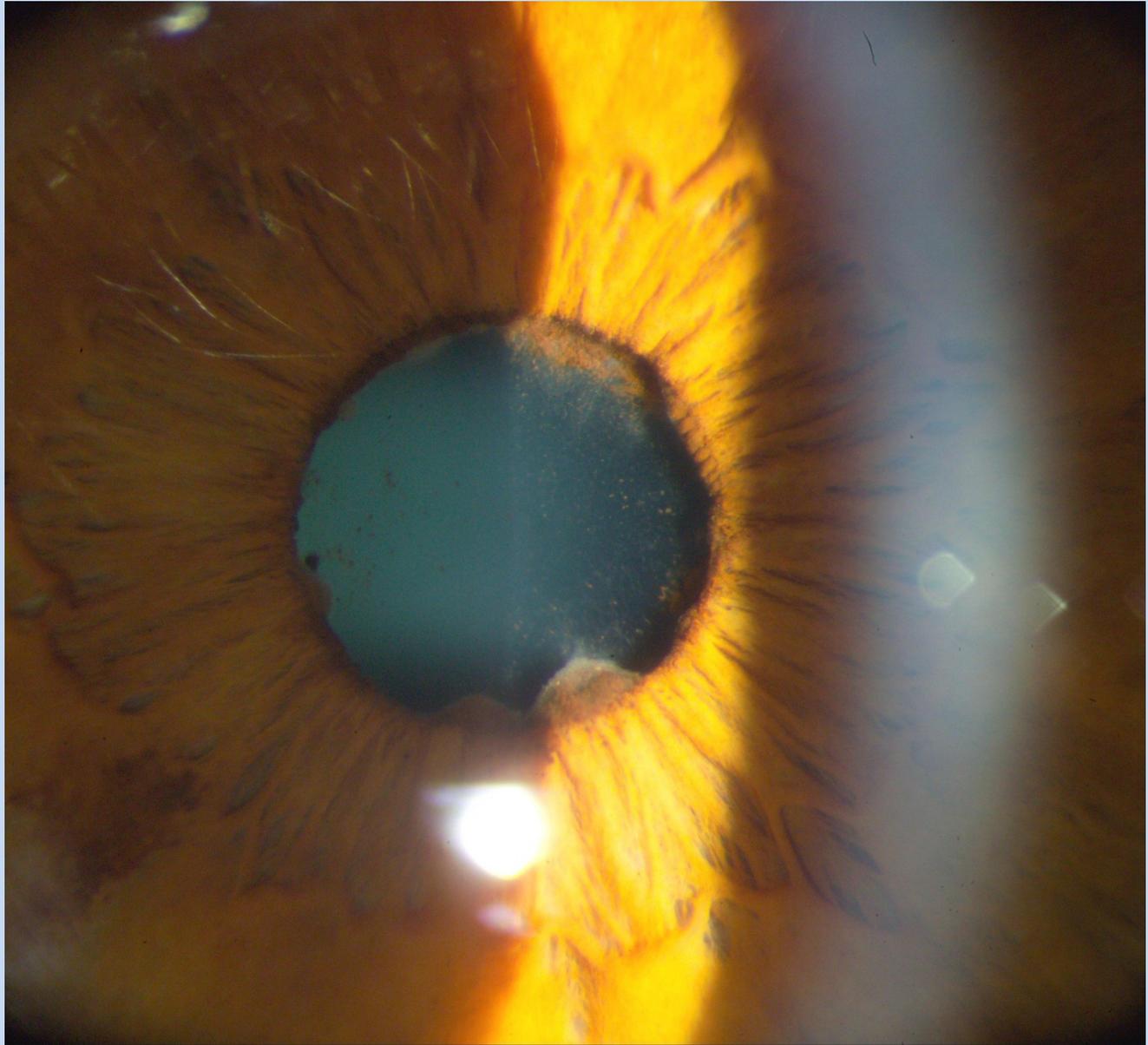
**Links Hypopion
rechts Präpizitate an Hornhautinnenseite**



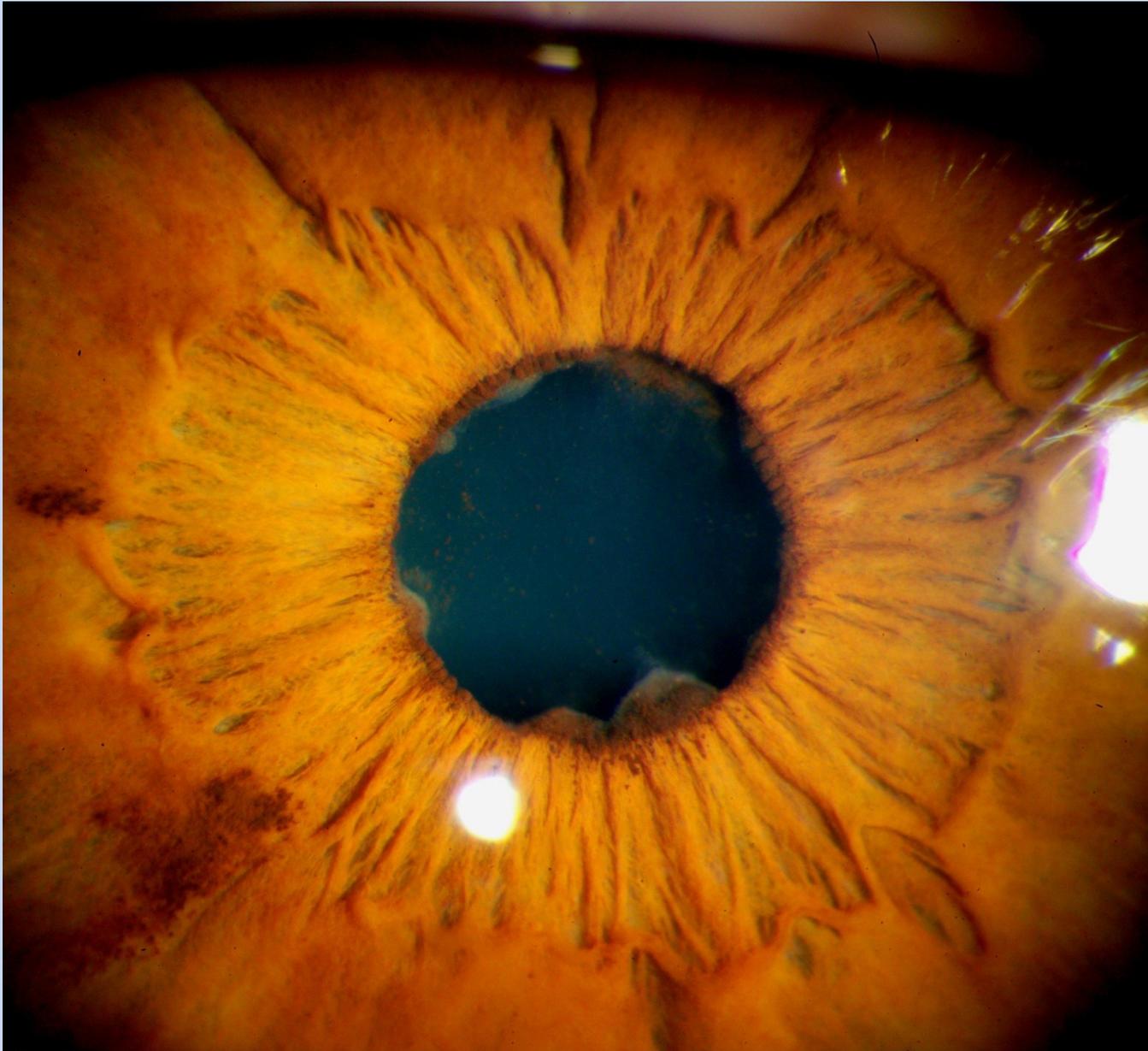
Weisse Präpizitate an Hornhautinnenseite



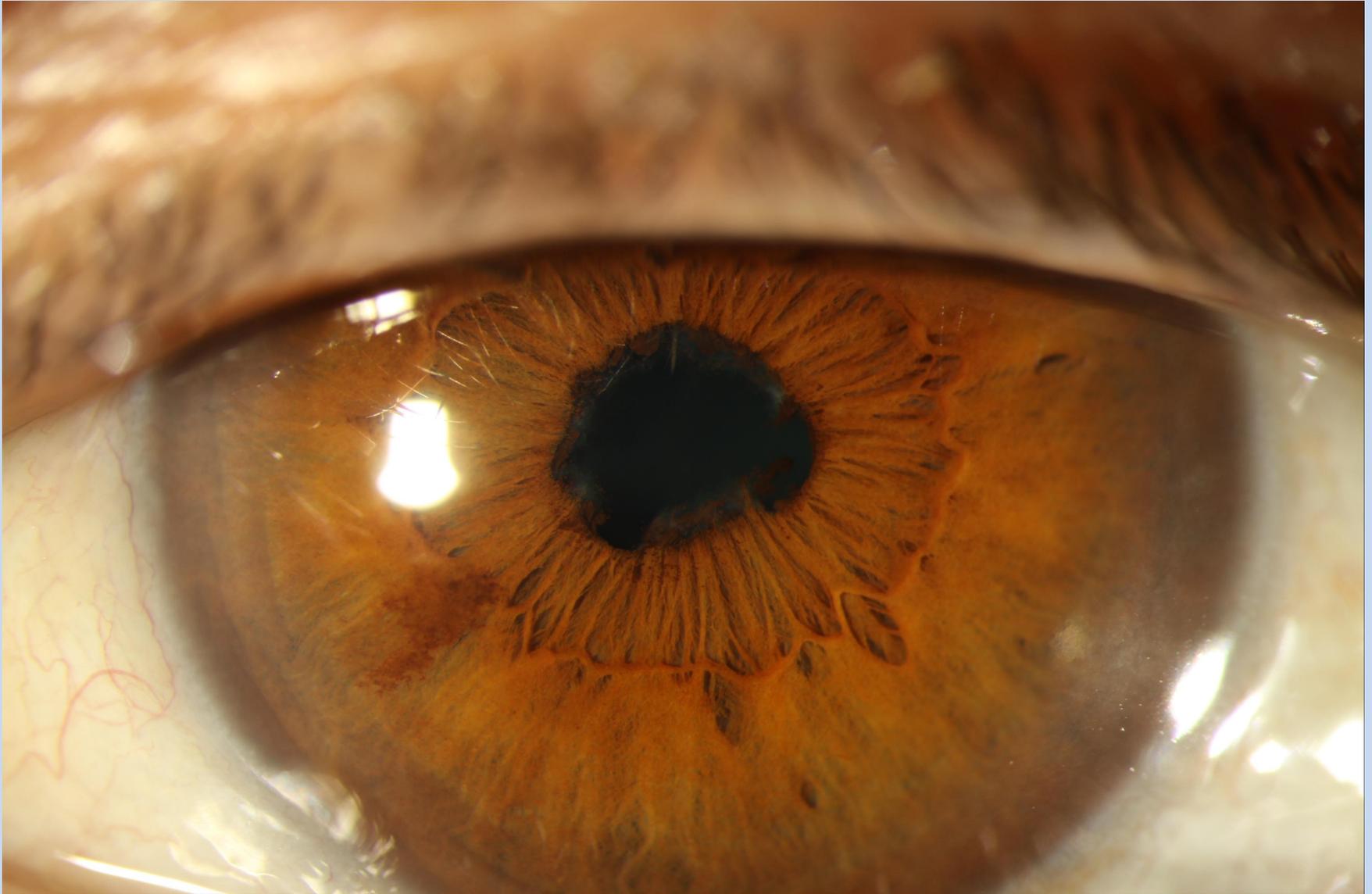
Hintere Synechien am Pupillenrand



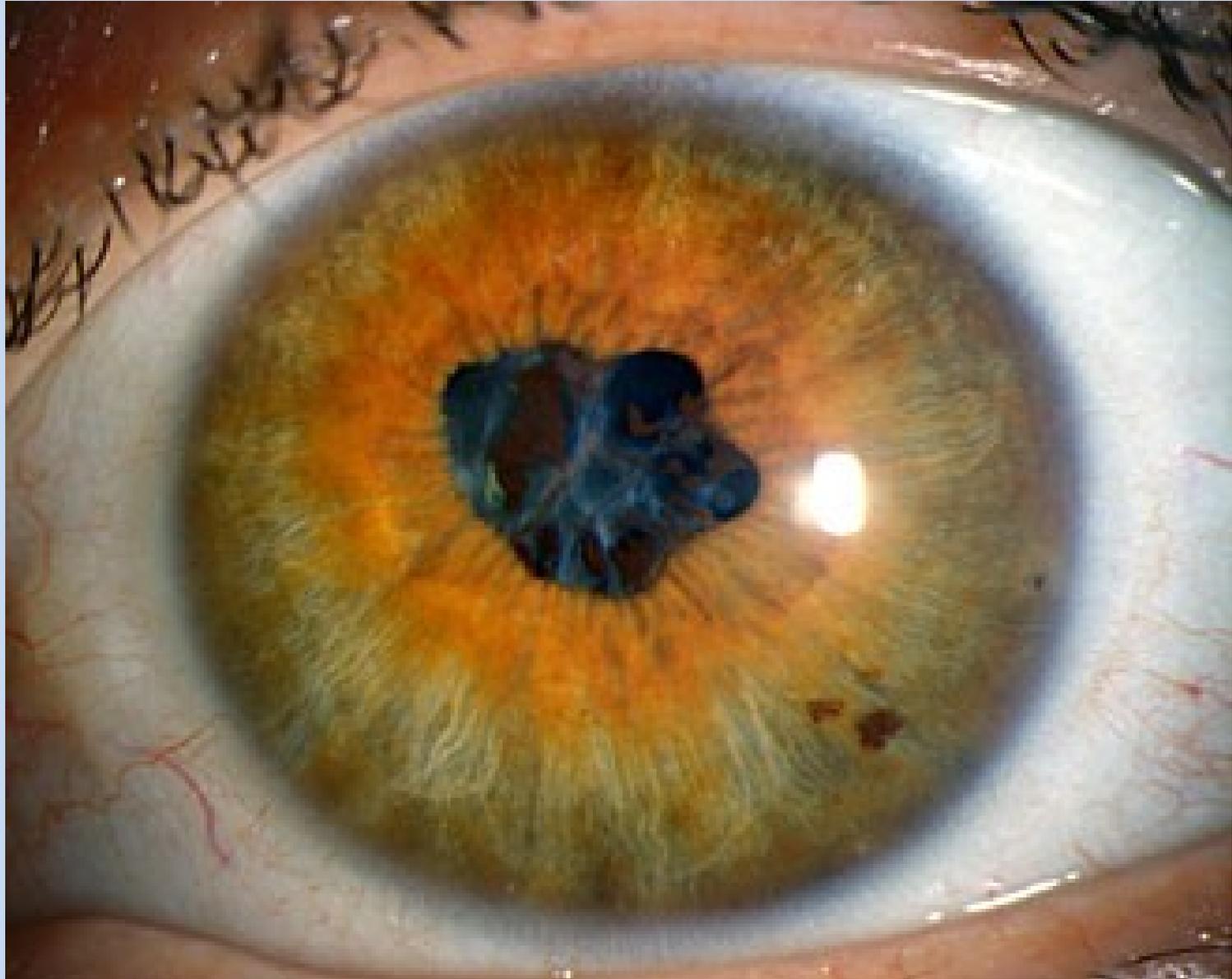
Hintere Synechien bei Sarkoidose



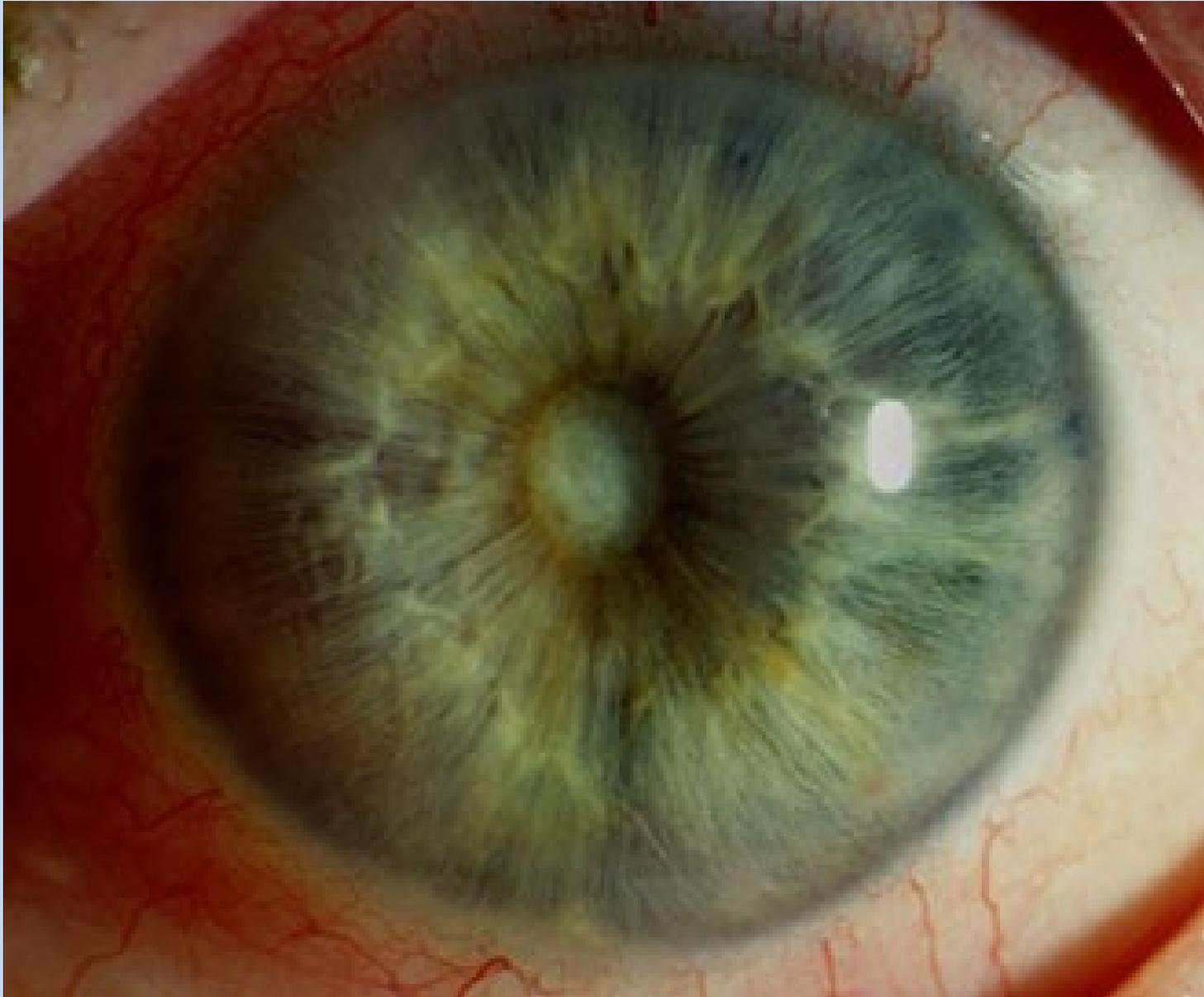
Leicht entrundete Pupille



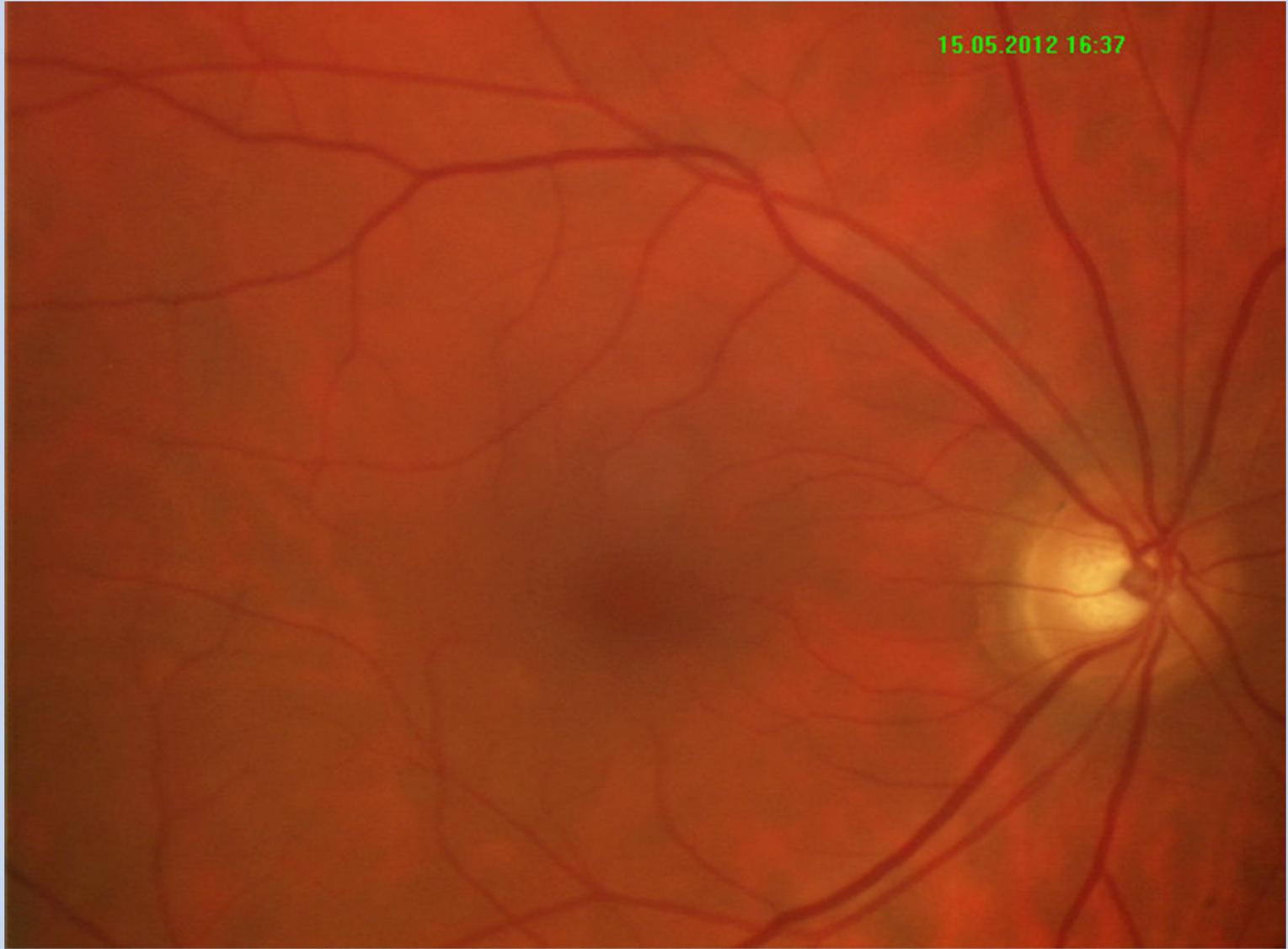
Seclusio pupillae mit hinterer Synechie



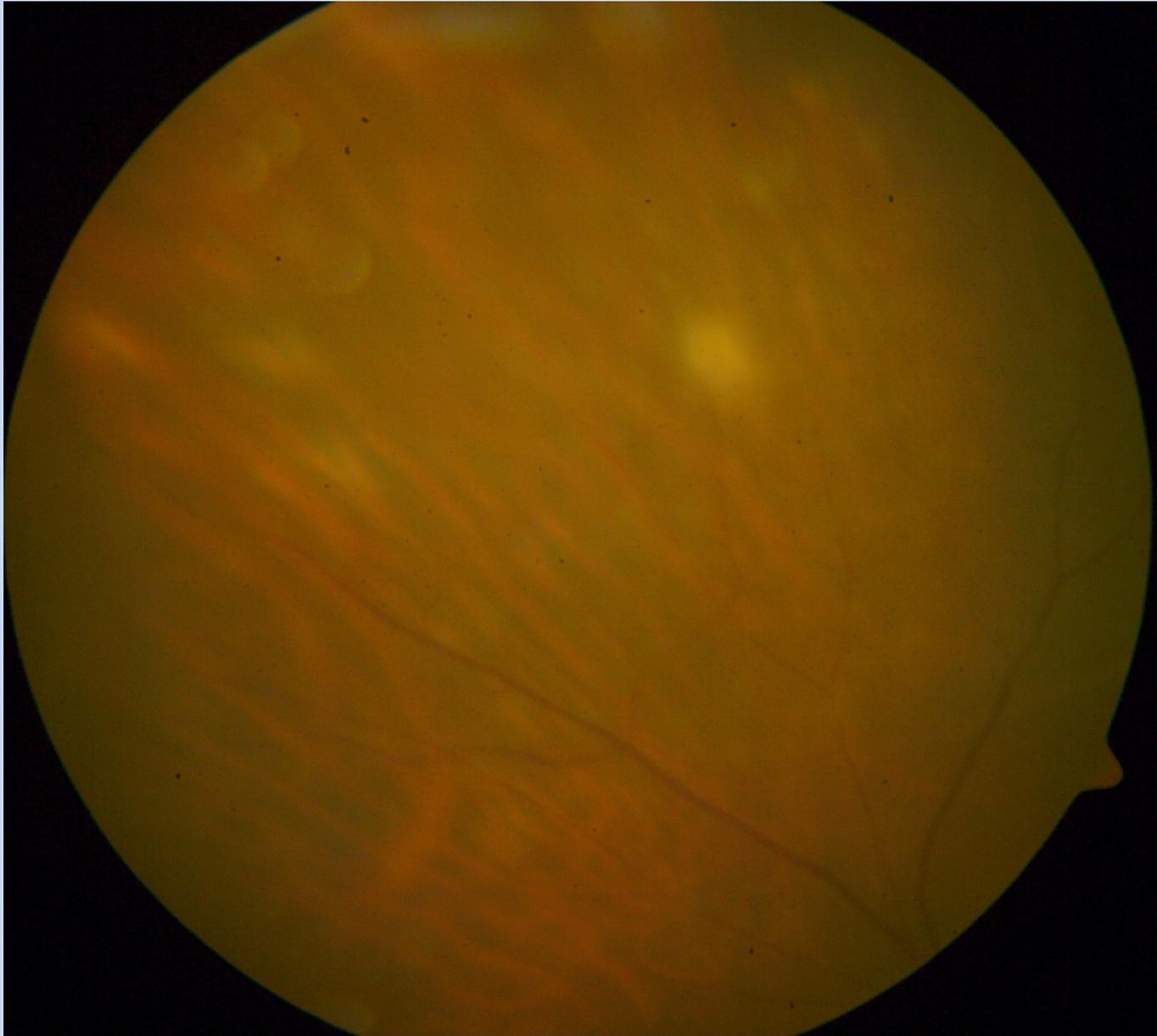
Occlusio pupillae mit Iris bombata



Normaler Augenhintergrund



Chorioretinale Herde



**Fall-Beispiel einer Sarkoidose-Erkrankung
eines 7-jähriger Knaben aus dem Jura**

Anamnese:

- Seit 2 Monaten intermittierendes Fieber
mit leichter Konjunktivitis beidseits
- Sieht nicht mehr deutlich, nur noch
verschwommen

Klinische Befunde:

- Der Augenarzt stellt kleinere Knötchen am Limbus der Augenbindehaut fest
- Die Biopsie weist eine chronische granulomatöse Entzündungsreaktion der Augenbindehaut auf
- Die Untersuchung des Augenhintergrundes ergibt kleinere weisse chorioretinale Herde sowie ein deutliches Papilloedem beidseits

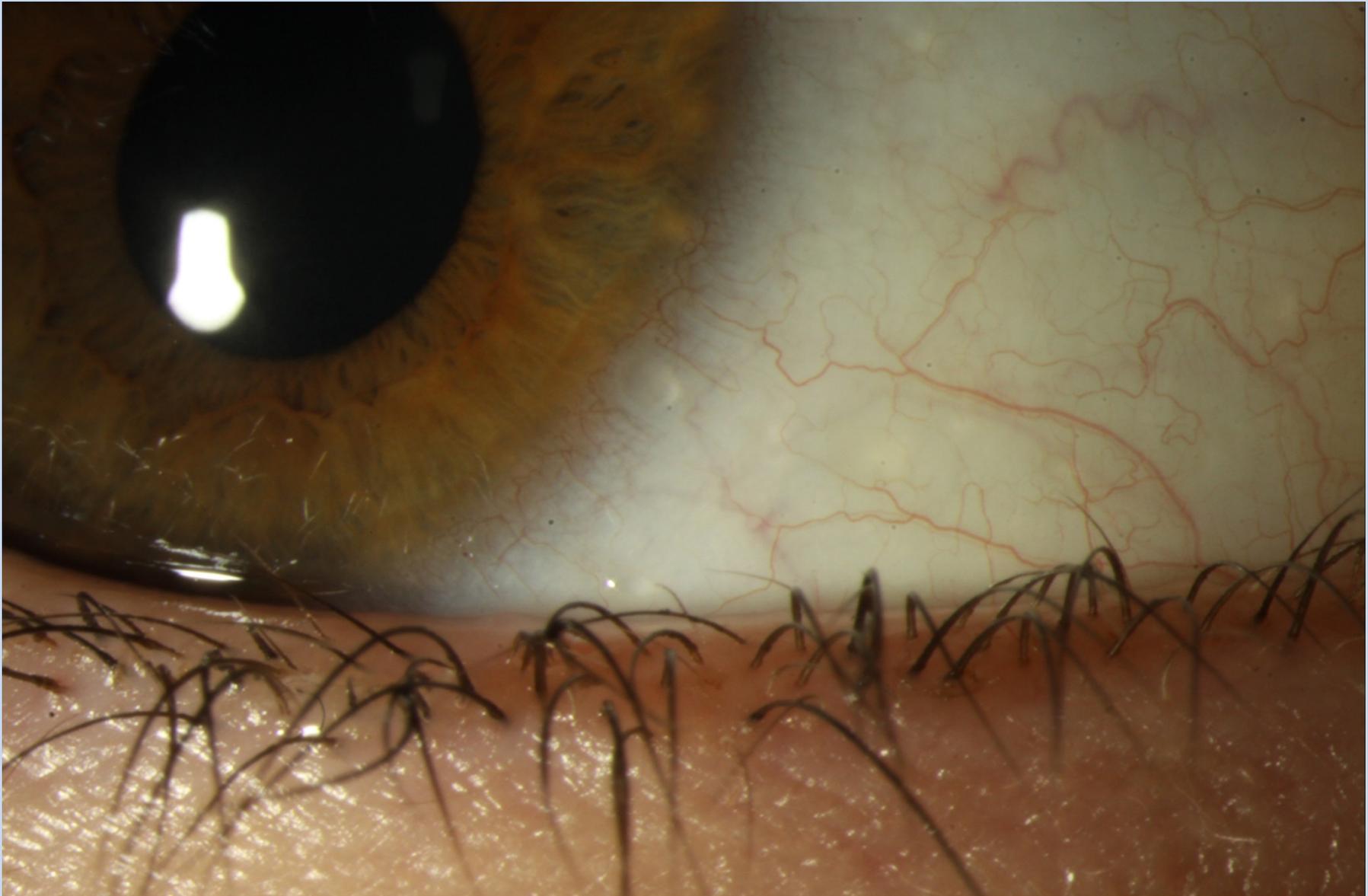
Allgemeine klinische Befunde:

- Kleines Erythema nodosum am Unterschenkel**
- Ansonsten war das Kind gesund, insbesondere keine pulmonalen Probleme**

Lidspalte rechtes Auge



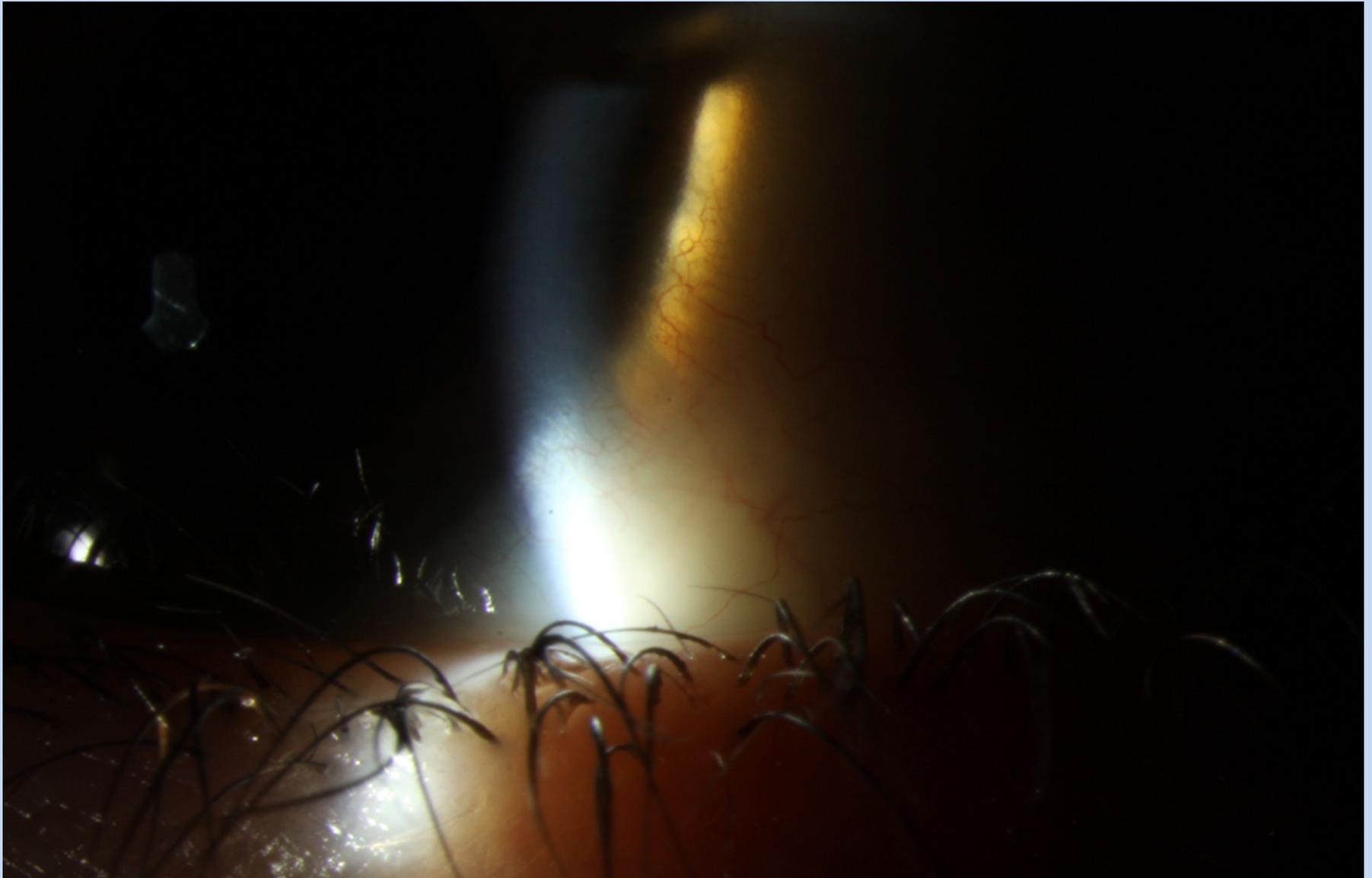
Knötchen am Limbus



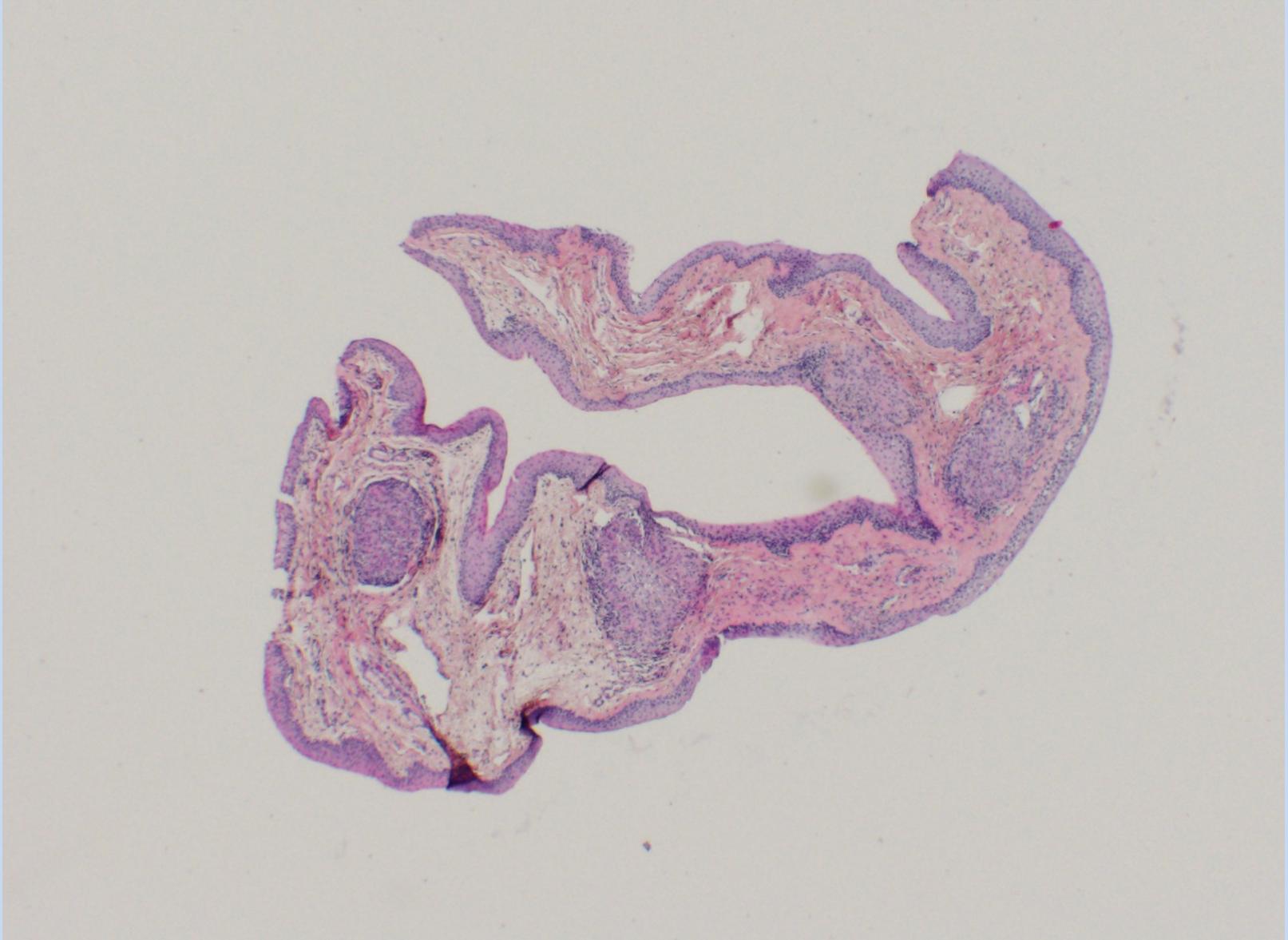
Sarkoidose-Knötchen an der Augenbindehaut



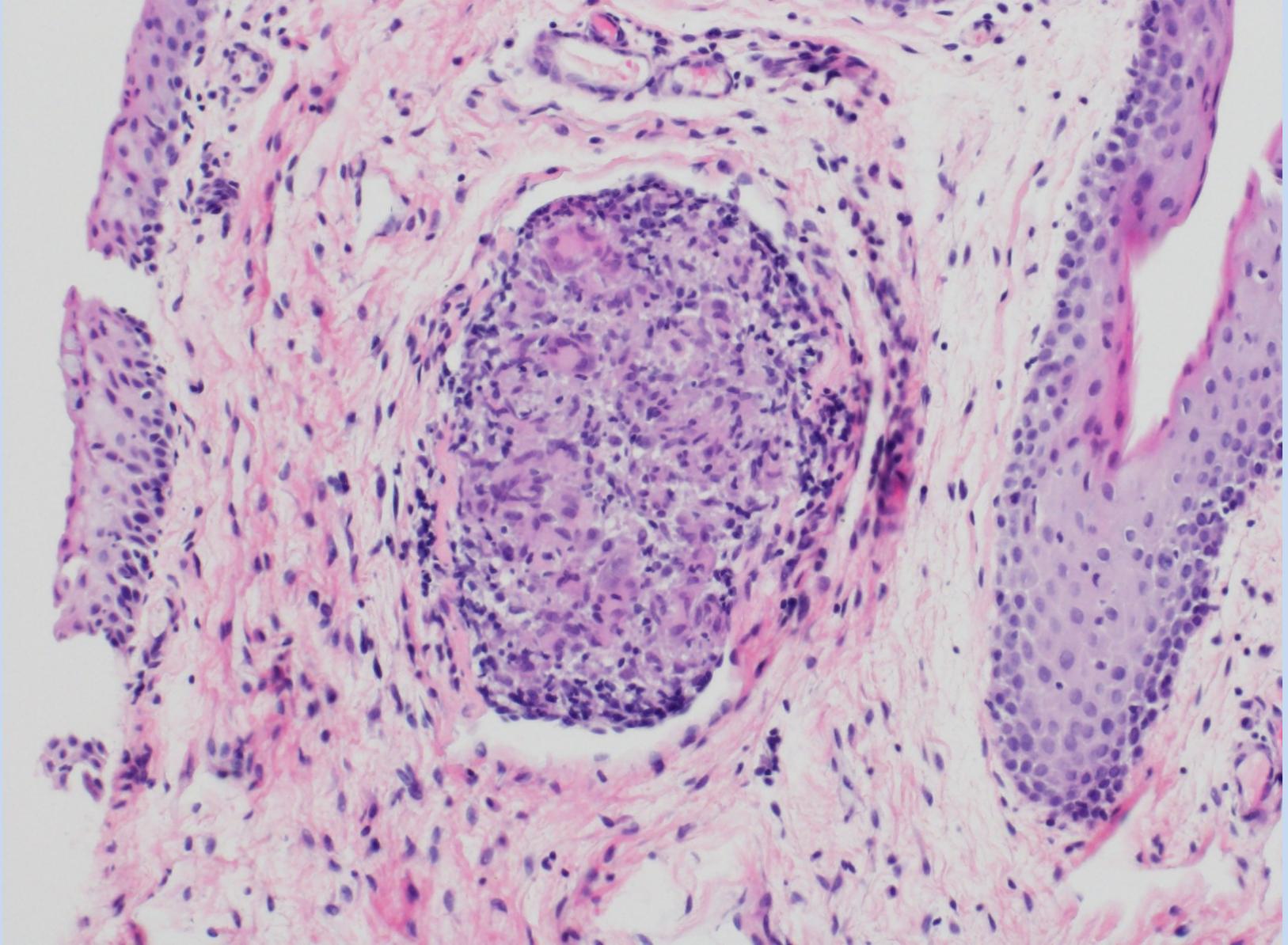
Knötchen am Limbus



Sarkoidose-Knötchen der Augenbindehaut



Vergrößerung des Knötchens



Normaler Augenhintergrund



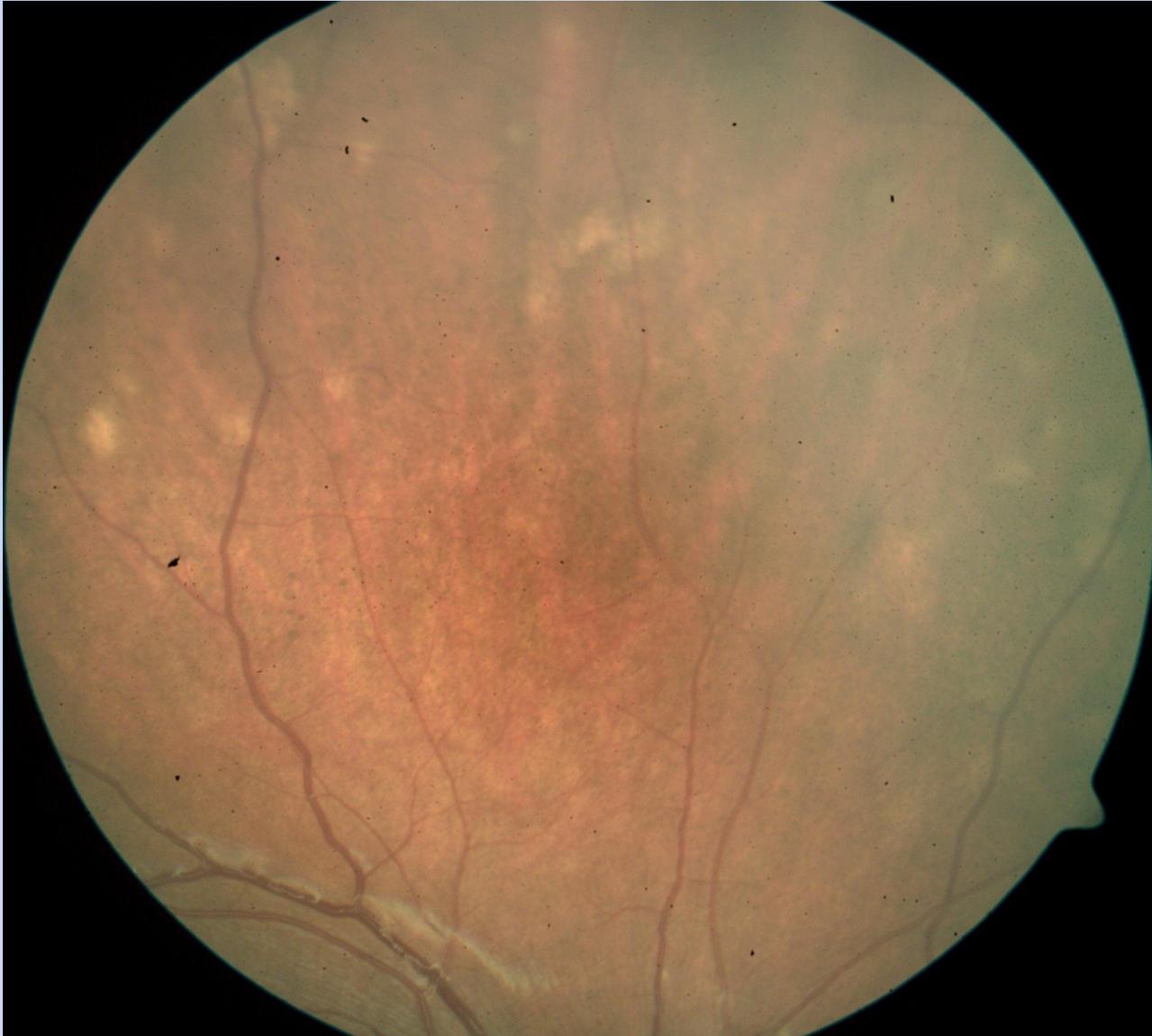
Papillenödem bei Sarkoidose rechts



Papillenödem bei Sarkoidose links



Chorioretinale Herde bei Sarkoidose



Erythema nodosum am Unterschenkel



Behandlung:

-Prednison 1mg pro Kg Körpergewicht

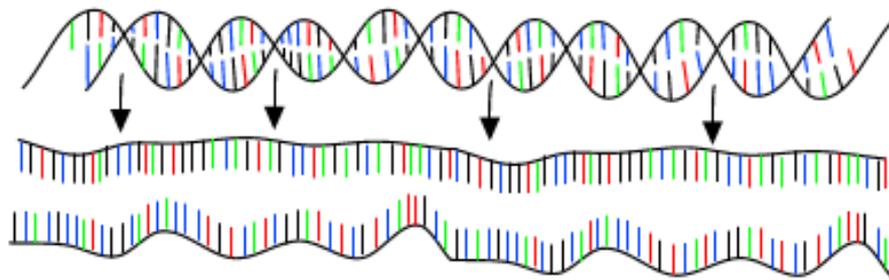
-Das Kind erholt sich nun langsam wieder

Ausschlusskriterien:

- **Infektiöse Ursachen:**
- Mit der PCR-Methode wurde am Bindehautpräparat sowohl die Mykobakterien (Tuberkulose) als auch die Bartonella henselae (Katzenkratzkrankheit KKK) ausgeschlossen

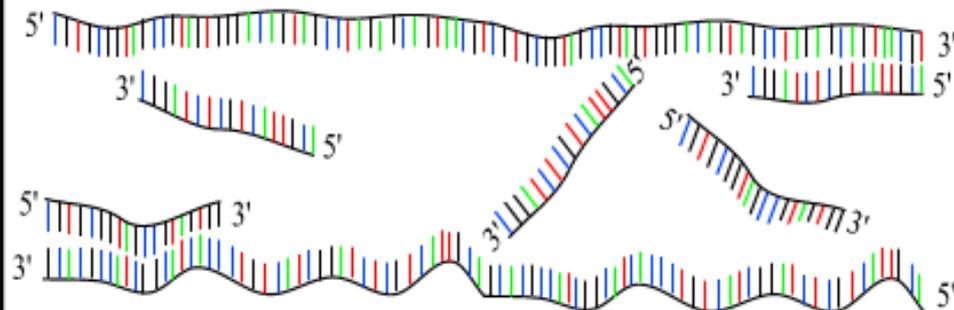
PCR : Polymerase Chain Reaction

30 - 40 cycles of 3 steps :



Step 1 : denaturation

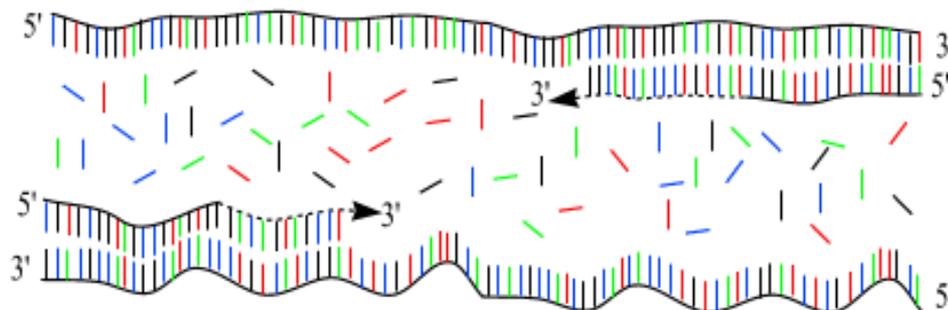
1 minut 94 °C



Step 2 : annealing

45 seconds 54 °C

forward and reverse primers !!!



Step 3 : extension

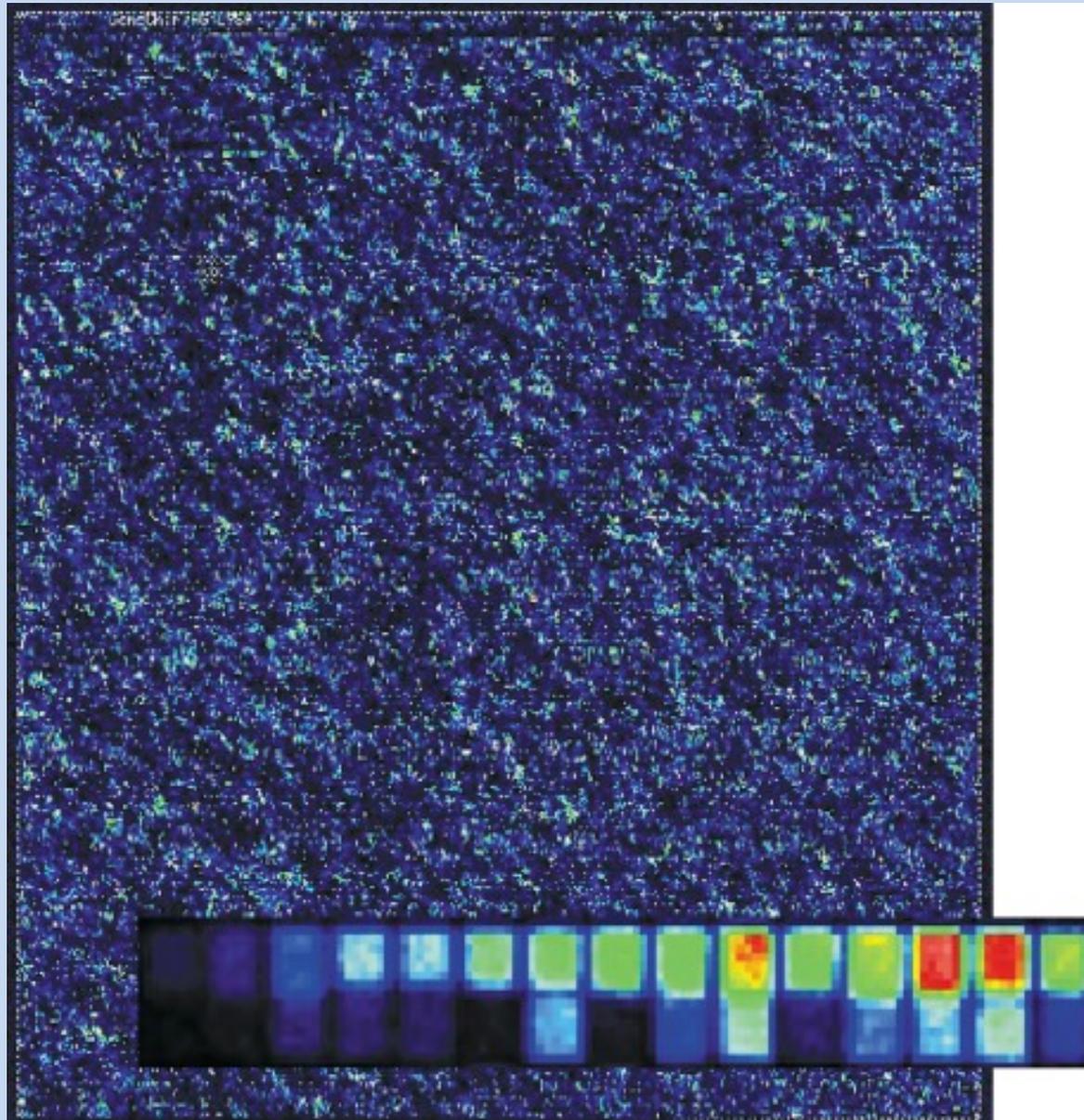
2 minutes 72 °C

only dNTP's

Stand der Sarkoidose-Forschung:

- Ursache immer noch nicht bekannt**
- Keine zuverlässigen Tests um den Verlauf vorauszusagen**
- Kortison ist die Therapie der Wahl: wirkt günstig bei akuter Form (ca 95% der Fälle), weist erhebliche Nebenwirkungen bei Rückfällen und chronischer Form auf (verschiedene Medikamente müssen kombiniert werden, zB Methotrexat, Antimalariamittel, Immunosuppressiva wie Azathioprin)**
- Genchips können beim Verständnis des Zusammenspiels verschiedener Gene (30000-40000 Gene beim Menschen) hilfreich sein und Fehlregulationen bei der Sarkoidose identifizieren**

Genchip



Auszug aus dem Sarkoidose-Forum:

Hallo

Habe keine Sarkoidose, aber ich erzähle mal, was mein Augenarzt mir gesagt hat, als ich nachgefragt habe um die Augen zu kontrollieren:

«Augensarkoidose, das merkt man, das tut weh.»

Allerdings hat ein mir bekannter Sarkoidosebetroffener, mir gesagt, muss nicht weh tun!

Er muss es wissen, hatte lange Uveitis, und keiner konnte ihm sagen was er hatte, bis er schlussendlich nach Heidelberg ging.

Also nicht abwimmeln lassen, sich kontrollieren lassen!

Lieben Gruss

Herzlichen Dank für Ihre Aufmerksamkeit