

*Zwei grundlegende
Kategorien*



Lehre Augenheilkunde

U UNIVERSITÄTS
KLINIKUM
ulm

Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsehen)

*Zwei grundlegende
Kategorien*



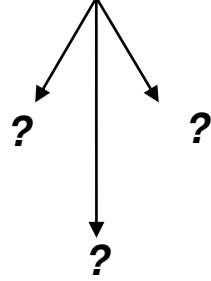
Lehre Augenheilkunde

U UNIVERSITÄTS
KLINIKUM
ulm

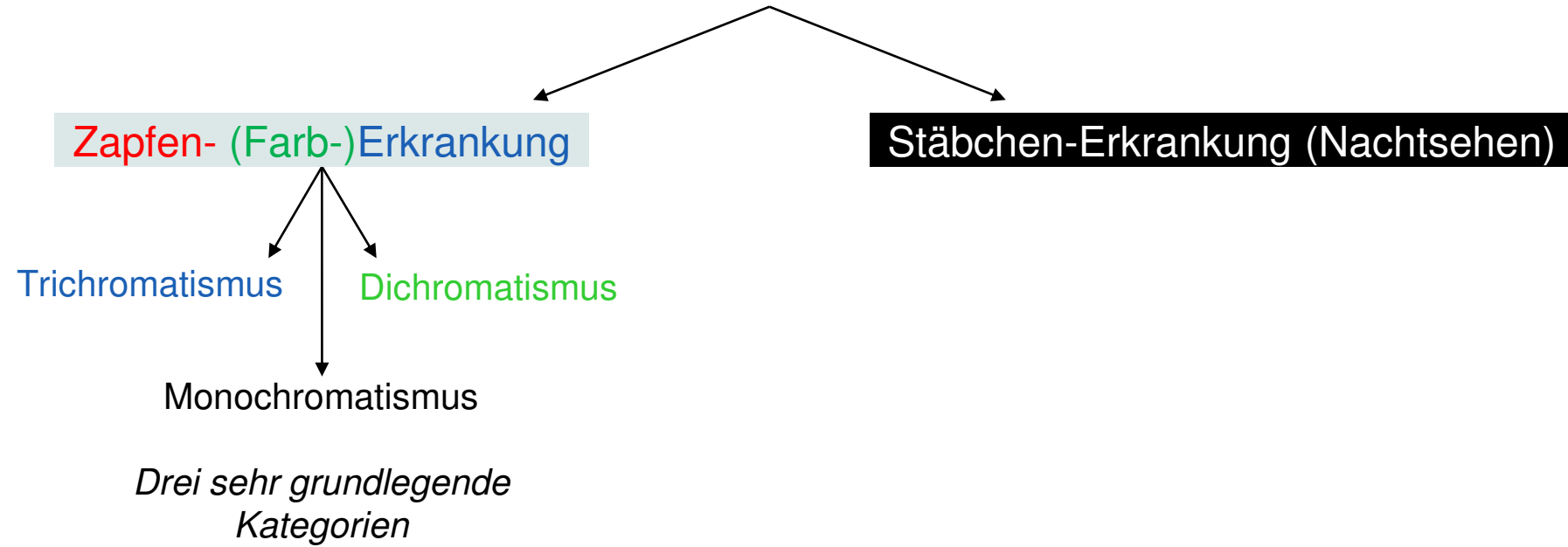


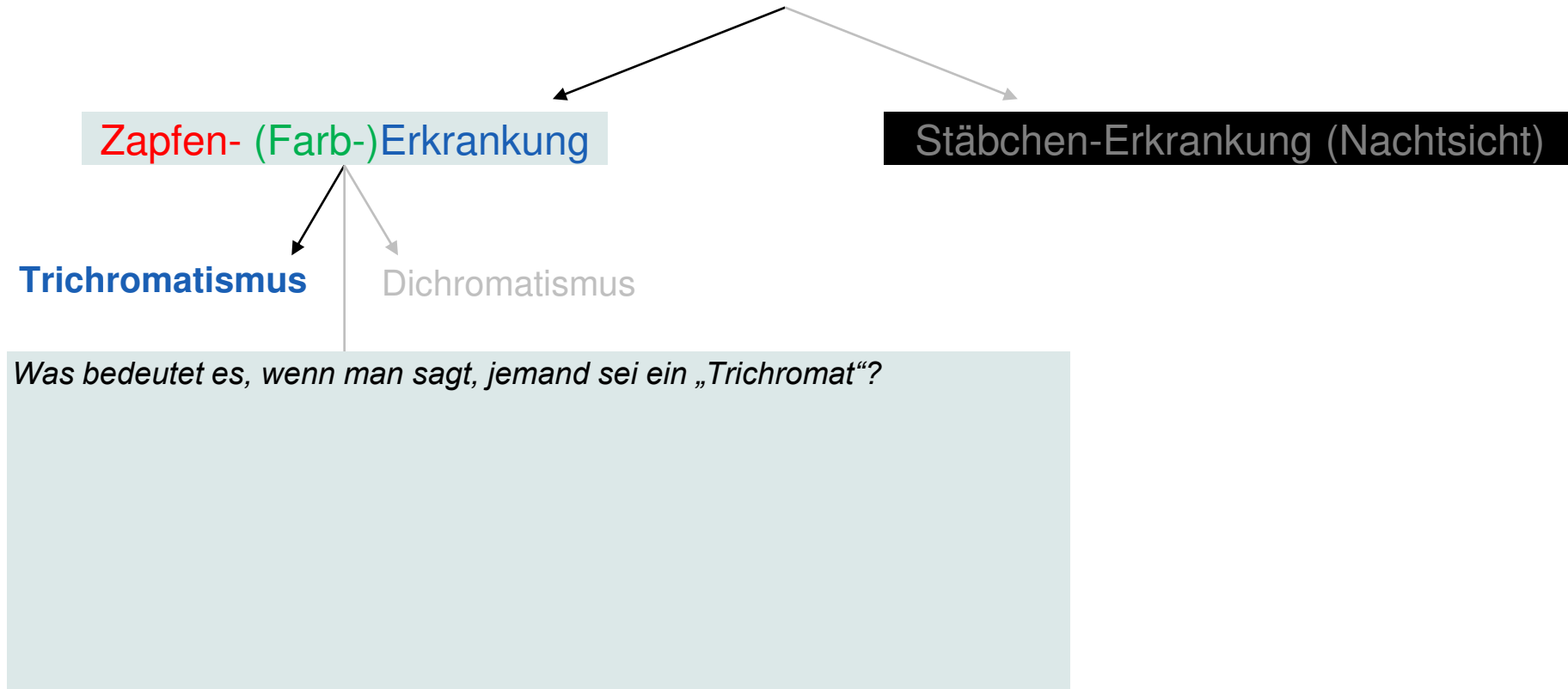
Zapfen- (Farb-)Erkrankung

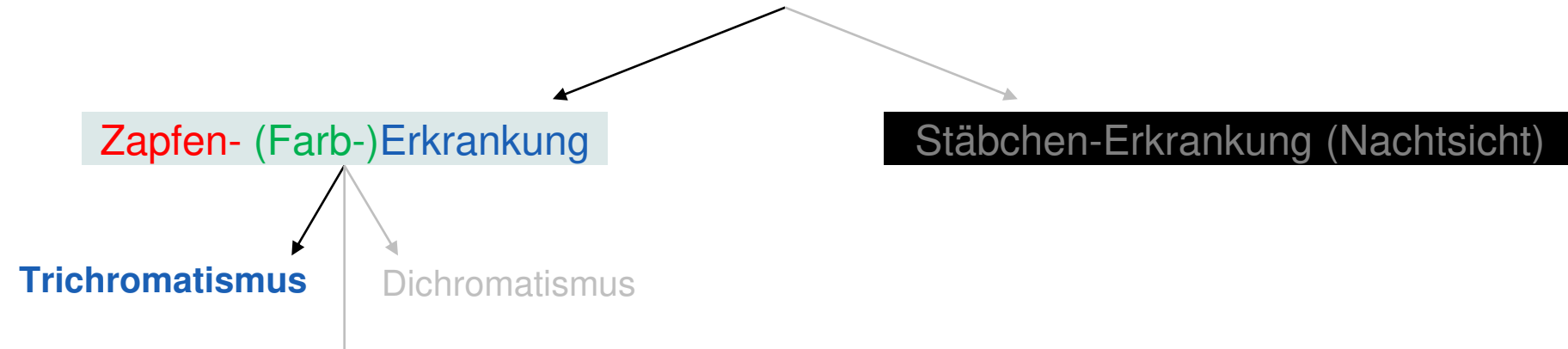
Stäbchen-Erkrankung (Nachtsehen)



*Drei sehr grundlegende
Kategorien*

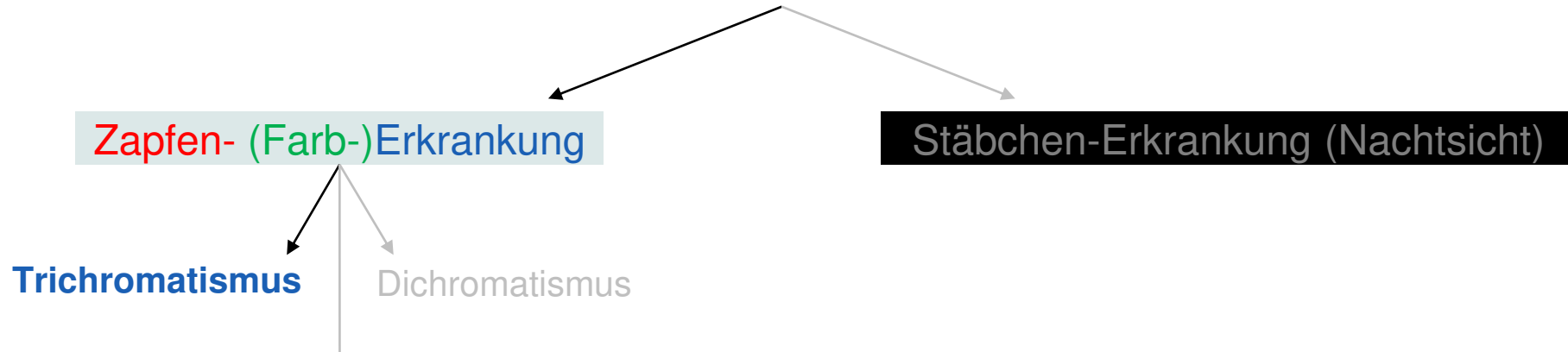






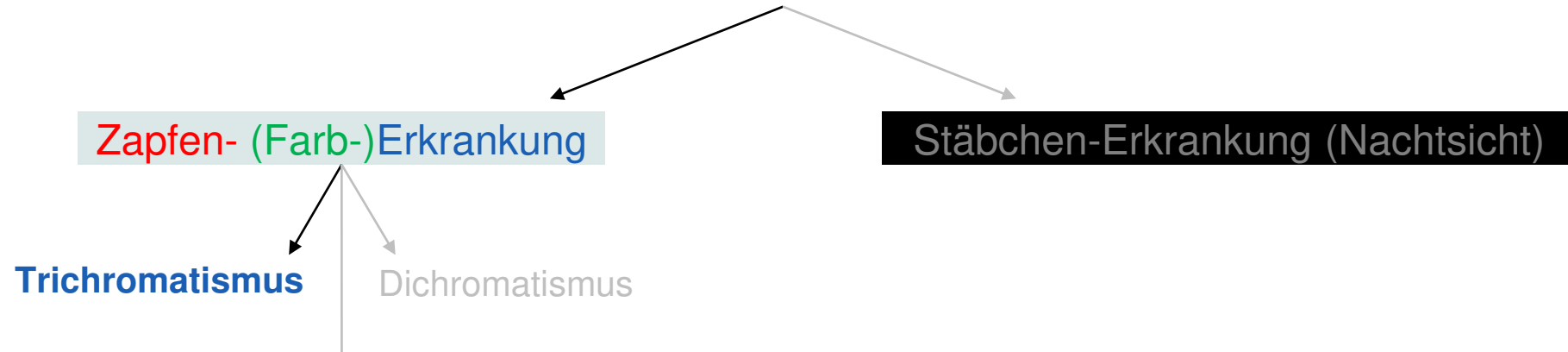
Was bedeutet es, wenn man sagt, jemand sei ein „Trichromat“?
Dies bezieht sich auf die Leistung bei einem *Farbabgleichstest*. Bei diesem Test wird der Teilnehmer gebeten, eine Testfarbe durch Mischen von Primärfarbenlicht zu erzielen (Anmerkung: **nicht** durch Mischen von Farben!).





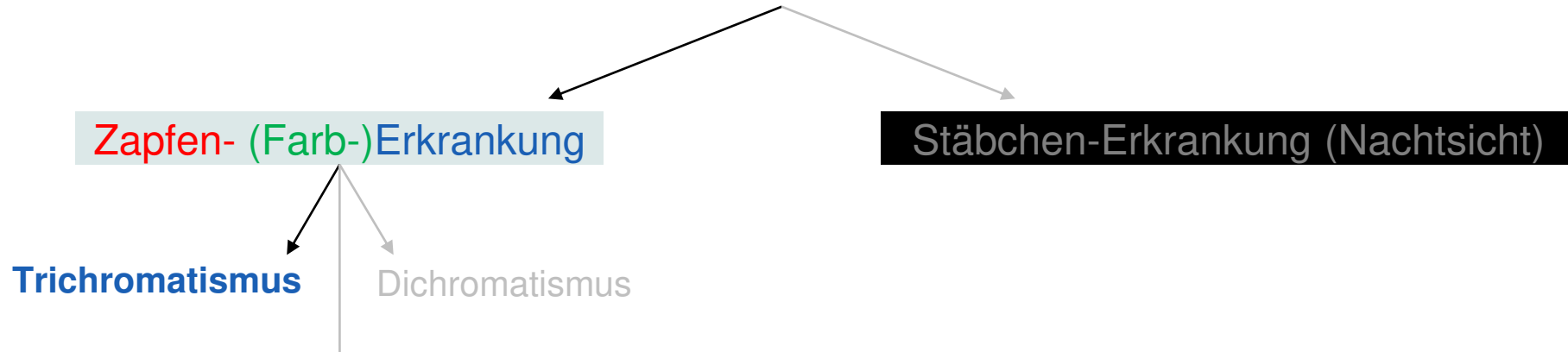
Was bedeutet es, wenn man sagt, jemand sei ein „Trichromat“?
Dies bezieht sich auf die Leistung bei einem *Farbabgleichstest*. Bei diesem Test wird der Teilnehmer gebeten, eine Testfarbe durch Mischen von Primärfarbenlicht zu erzielen (Anmerkung: **nicht** durch Mischen von Farben!). Ein Trichromat benötigt drei (daher das „Tri-“) **Lichtquellen – eine mit kurzer Wellenlänge (auch bekannt als *Blau*), eines mit mittlerer Wellenlänge (= *grün*) und eines mit langer Wellenlänge (= *rot*).**
(Dies ist der normale Zustand des Farbsehens beim Menschen.)





Was bedeutet es, wenn man sagt, jemand sei ein „Trichromat“?
Dies bezieht sich auf die Leistung bei einem *Farbabgleichstest*. Bei diesem Test wird der Teilnehmer gebeten, eine Testfarbe durch Mischen von Primärfarbenlicht zu erzielen (Anmerkung: **nicht** durch Mischen von Farben!). Ein Trichromat benötigt drei (daher das „Tri-“) **Lichtquellen – eine mit kurzer Wellenlänge (auch bekannt als *Blau*), eines mit mittlerer Wellenlänge (= *grün*) und eines mit langer Wellenlänge (= *rot*).**
(Dies ist der normale Zustand des Farbsehens beim Menschen.)

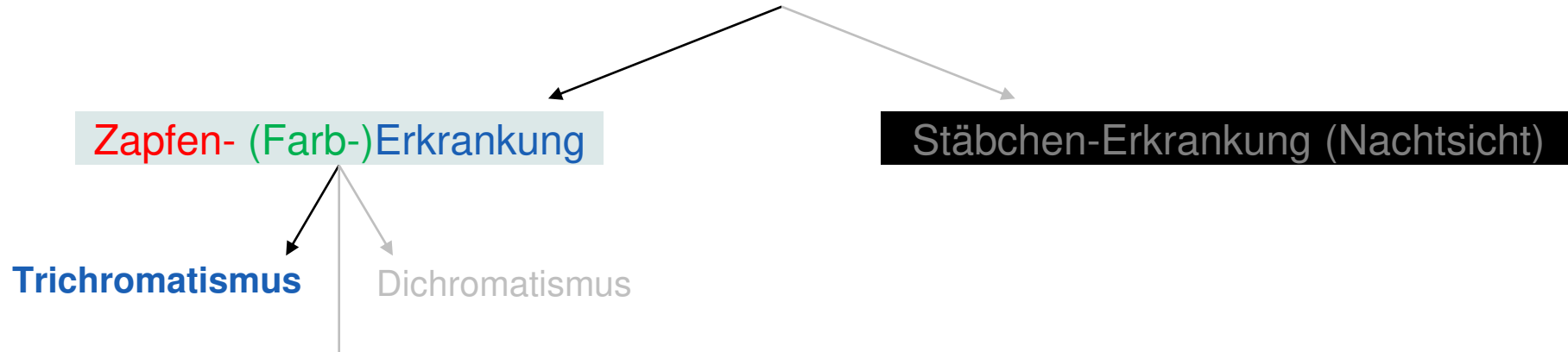
Was bedeutet es, wenn man sagt, jemand sei ein „anomaler“ Trichromat?



Was bedeutet es, wenn man sagt, jemand sei ein „Trichromat“?
Dies bezieht sich auf die Leistung bei einem *Farbabgleichstest*. Bei diesem Test wird der Teilnehmer gebeten, eine Testfarbe durch Mischen von Primärfarbenlicht zu erzielen (Anmerkung: **nicht** durch Mischen von Farben!). Ein Trichromat benötigt drei (daher das „Tri-“) **Lichtquellen – eine mit kurzer Wellenlänge (auch bekannt als *Blau*), eines mit mittlerer Wellenlänge (= *grün*) und eines mit langer Wellenlänge (= *rot*).**
(Dies ist der normale Zustand des Farbsehens beim Menschen.)

Was bedeutet es, wenn man sagt, jemand sei ein „anomaler“ Trichromat?

Es bedeutet, dass er alle drei farbigen Lichter benötigt, um die Farbanpassung vorzunehmen, dass sich jedoch die relativen Intensitäten der Lichter erheblich von denen unterscheiden, die Menschen mit normalem Farbsehen wahrnehmen (welche Farbe ungewöhnlich intensiv ist, hängt davon ab, welche Art von anomaler Trichromasie vorliegt).

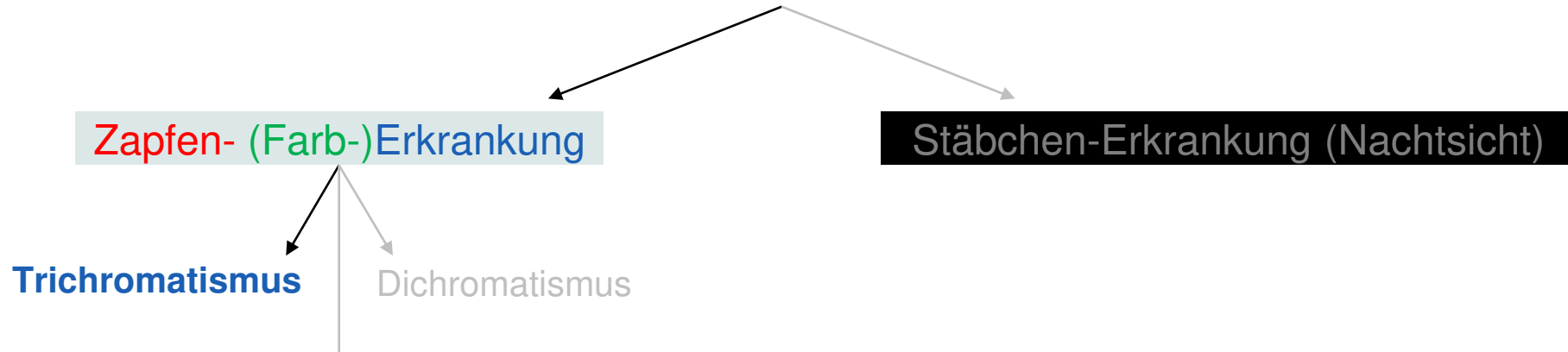


Was bedeutet es, wenn man sagt, jemand sei ein „Trichromat“?
Dies bezieht sich auf die Leistung bei einem *Farbabgleichstest*. Bei diesem Test wird der Teilnehmer gebeten, eine Testfarbe durch Mischen von Primärfarbenlicht zu erzielen (Anmerkung: **nicht** durch Mischen von Farben!). Ein Trichromat benötigt drei (daher das „Tri-“) **Lichtquellen – eine mit kurzer Wellenlänge (auch bekannt als *Blau*), eines mit mittlerer Wellenlänge (= *grün*) und eines mit langer Wellenlänge (= *rot*).**
(Dies ist der normale Zustand des Farbsehens beim Menschen.)

Was bedeutet es, wenn man sagt, jemand sei ein „anomaler“ Trichromat?

Es bedeutet, dass **er** alle drei farbigen Lichter benötigt, um die Farbanpassung vorzunehmen, dass sich jedoch die relativen Intensitäten der Lichter erheblich von denen unterscheiden, die Menschen mit normalem Farbsehen wahrnehmen (welche Farbe ungewöhnlich intensiv ist, hängt davon ab, welche Art von anomaler Trichromasie vorliegt)

Mensch, was soll diese geschlechtsspezifische Sprache?



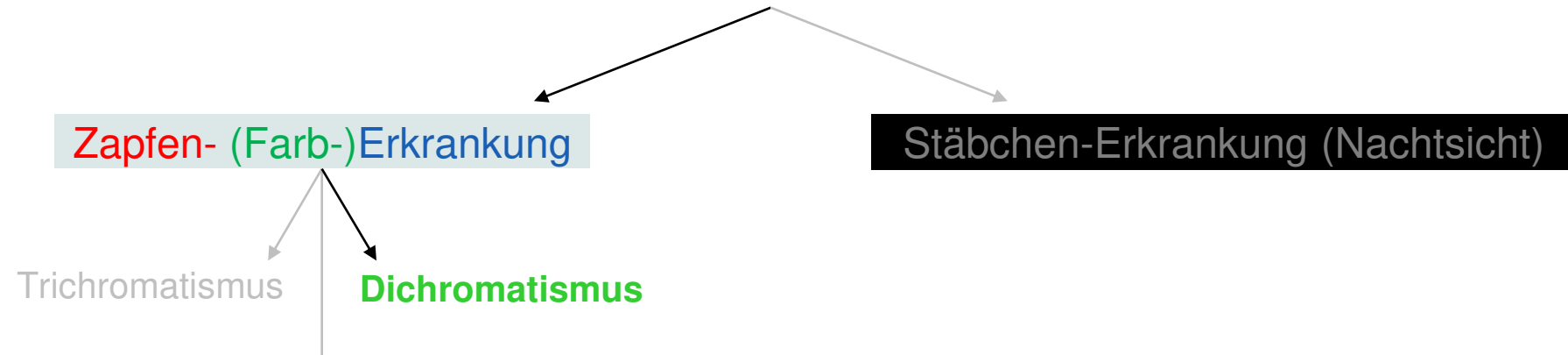
Was bedeutet es, wenn man sagt, jemand sei ein „Trichromat“?
Dies bezieht sich auf die Leistung bei einem *Farbabgleichstest*. Bei diesem Test wird der Teilnehmer gebeten, eine Testfarbe durch Mischen von Primärfarbenlicht zu erzielen (Anmerkung: **nicht** durch Mischen von Farben!). Ein Trichromat benötigt drei (daher das „Tri-“) **Lichtquellen – eine mit kurzer Wellenlänge (auch bekannt als *Blau*), eines mit mittlerer Wellenlänge (= *grün*) und eines mit langer Wellenlänge (= *rot*).**
(Dies ist der normale Zustand des Farbsehens beim Menschen.)

Was bedeutet es, wenn man sagt, jemand sei ein „anomaler“ Trichromat?

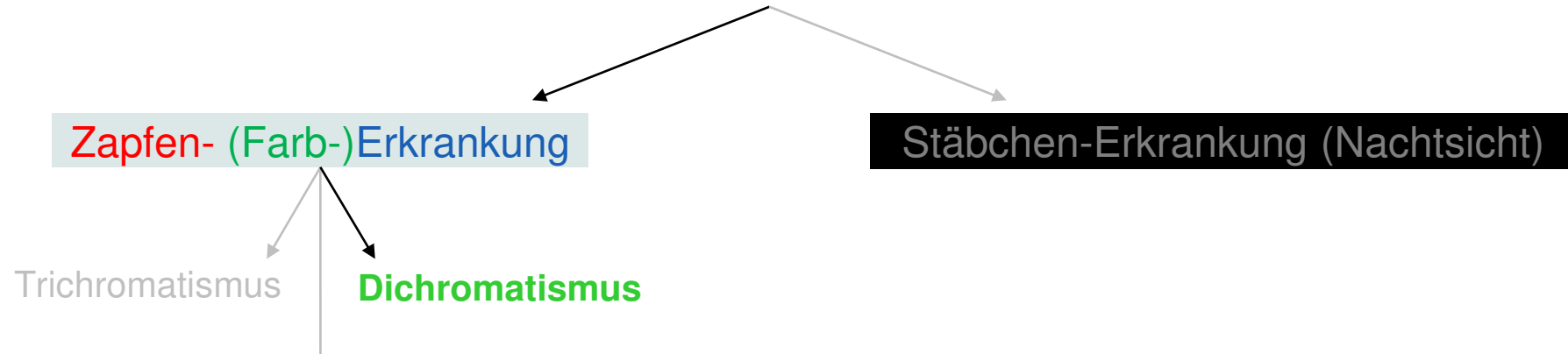
Es bedeutet, dass **er** alle drei farbigen Lichter benötigt, um die Farbanpassung vorzunehmen, dass sich jedoch die relativen Intensitäten der Lichter erheblich von denen unterscheiden, die Menschen mit normalem Farbsehen wahrnehmen (welche Farbe ungewöhnlich intensiv ist, hängt davon ab, welche Art von anomaler Trichromasie vorliegt)

Mensch, was soll diese geschlechtsspezifische Sprache?

Die für das anomale Farbsehen relevanten Gene sind überwiegend X-chromosomal-rezessiv, daher sind die allermeisten Menschen mit Farbsehschwäche Männer

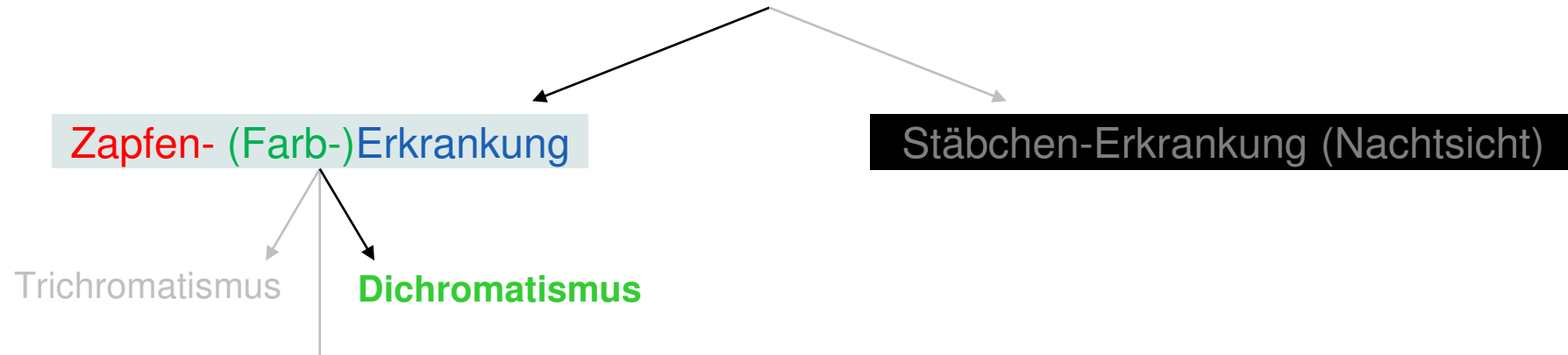


Was bedeutet es, wenn man sagt, jemand sei **dichromatisch**?



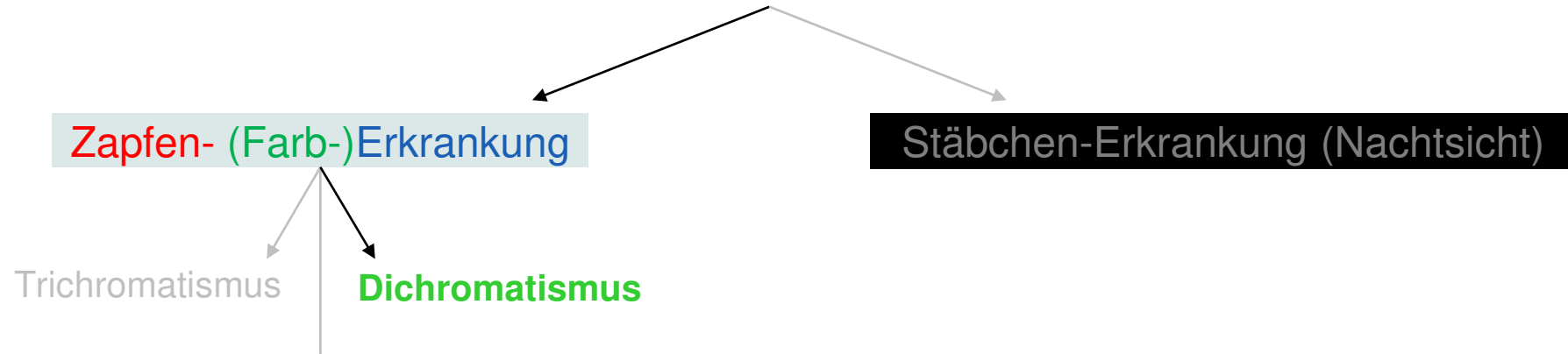
*Was bedeutet es, wenn man sagt, jemand sei **dichromatisch**?*

Es bedeutet, dass er beim Farbttest jede Testfarbe mit nur *zwei* Lichtquellen nachstellen kann. (Welche beiden, hängt von der Form der Dichromasie ab, *aber die fehlende Farbe ist fast immer vs. nie Blau.*)



*Was bedeutet es, wenn man sagt, jemand sei **dichromatisch**?*

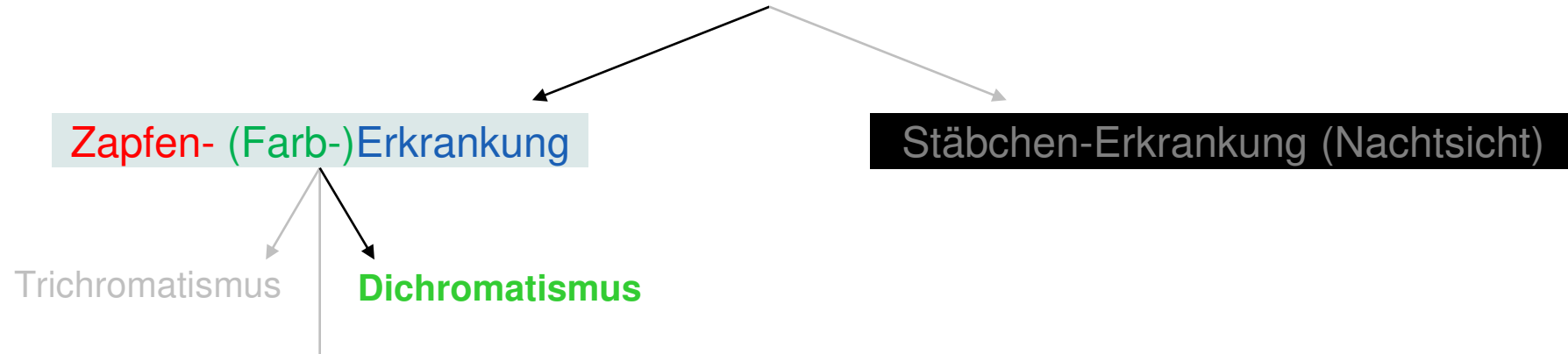
Es bedeutet, dass er beim Farbttest jede Testfarbe mit nur *zwei* Lichtquellen nachstellen kann. (Welche beiden, hängt von der Form der Dichromasie ab, *aber die fehlende Farbe ist fast nie Blau.*)



*Was bedeutet es, wenn man sagt, jemand sei **dichromatisch**?*

Es bedeutet, dass er beim Farbttest jede Testfarbe mit nur *zwei* Lichtquellen nachstellen kann. (Welche beiden, hängt von der Form der Dichromasie ab, *aber die fehlende Farbe ist fast nie Blau.*)

Was sagt die Tatsache, dass ein Dichromat jede Farbe mit nur zwei Primärfarben nachbilden kann, über seine Zapfen aus?

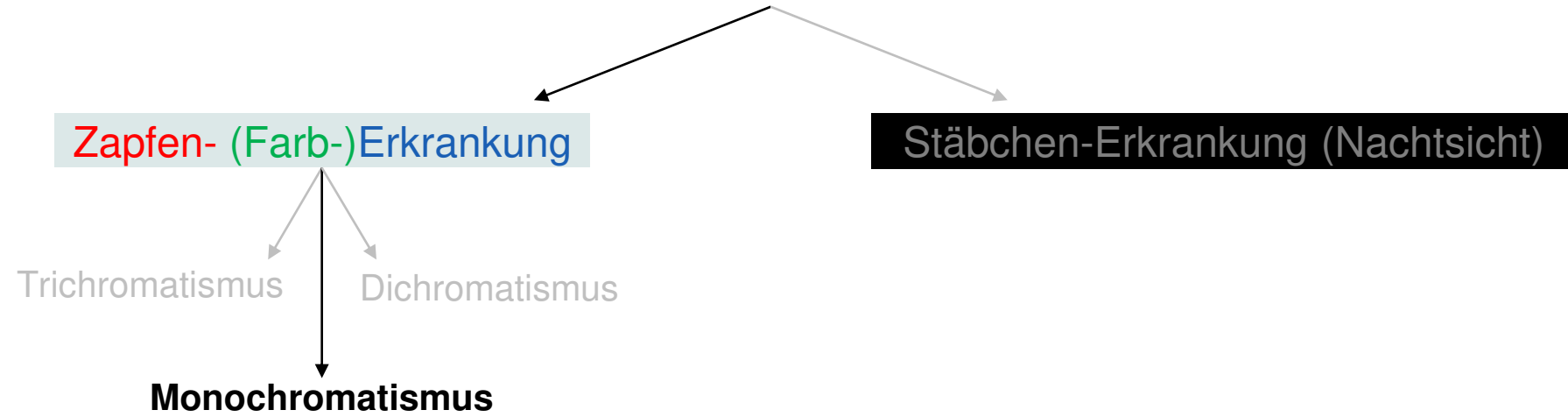


*Was bedeutet es, wenn man sagt, jemand sei **dichromatisch**?*

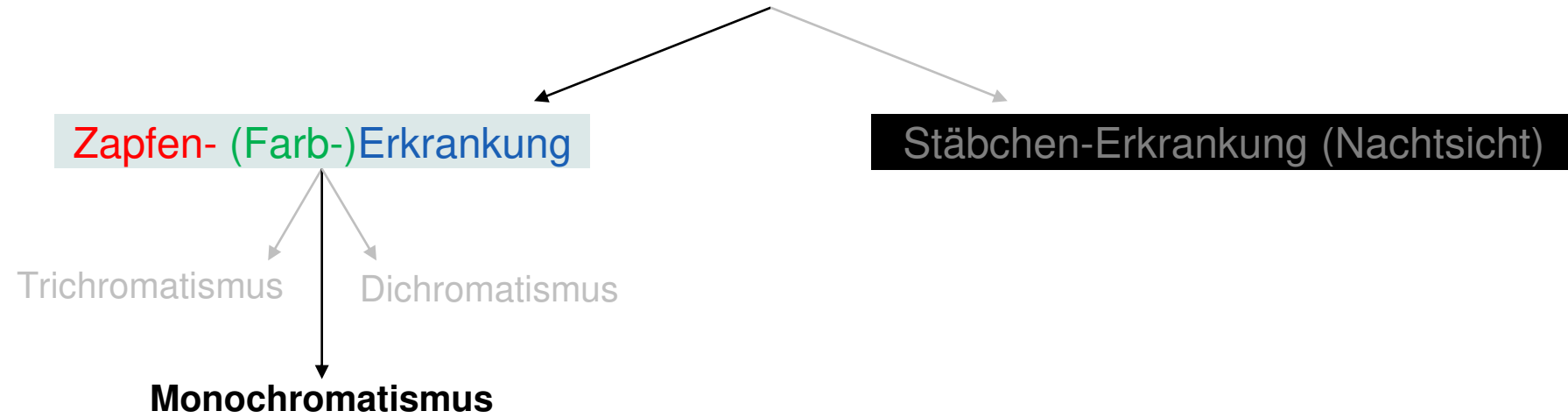
Es bedeutet, dass er beim Farbttest jede Testfarbe mit nur *zwei* Lichtquellen nachstellen kann. (Welche beiden, hängt von der Form der Dichromasie ab, *aber die fehlende Farbe ist fast nie Blau.*)

Was sagt die Tatsache, dass ein Dichromat jede Farbe mit nur zwei Primärfarben nachbilden kann, über seine Zapfen aus?

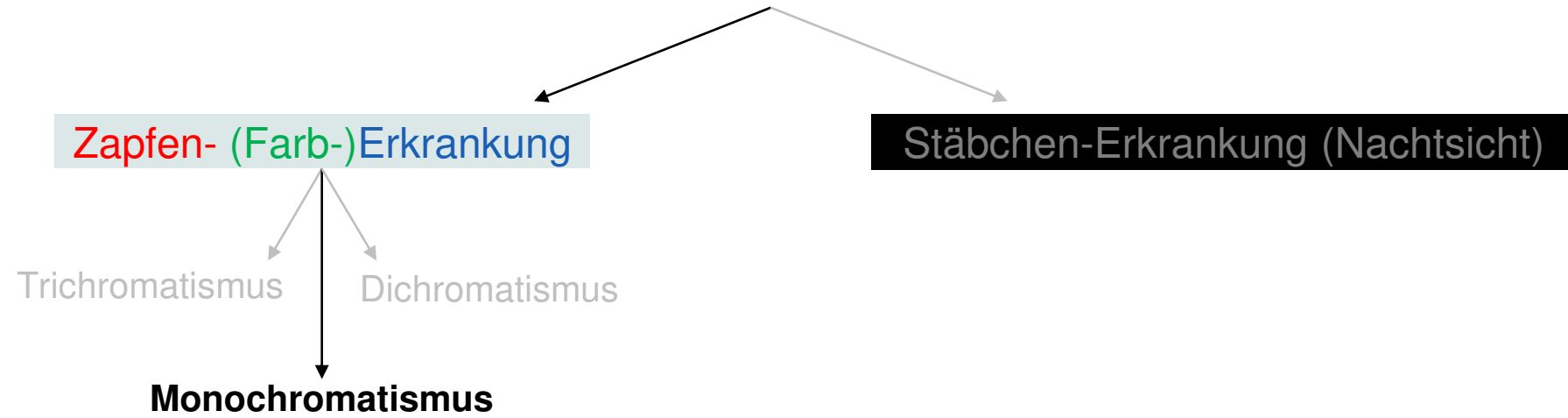
Sie deutet darauf hin, dass seine Zapfen nur *zwei* Photopigmente besitzen, nicht drei wie die Zapfen bei Trichromaten



Unter welchem anderen Namen ist Monochromatismus bekannt?

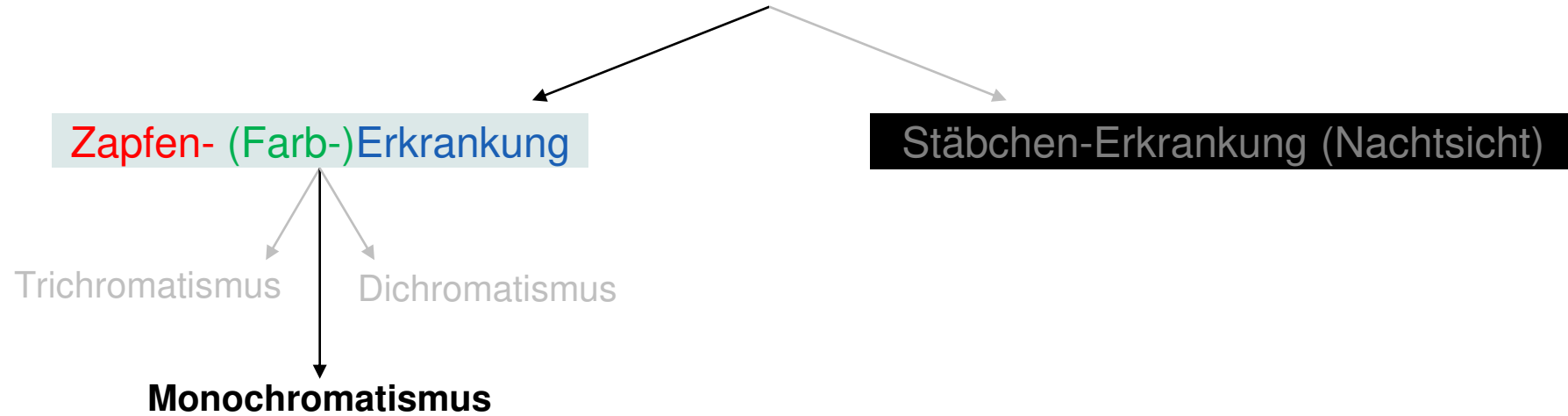


Unter welchem anderen Namen ist Monochromatismus bekannt?
Achromatopsie



Unter welchem anderen Namen ist Monochromatismus bekannt?
Achromatopsie

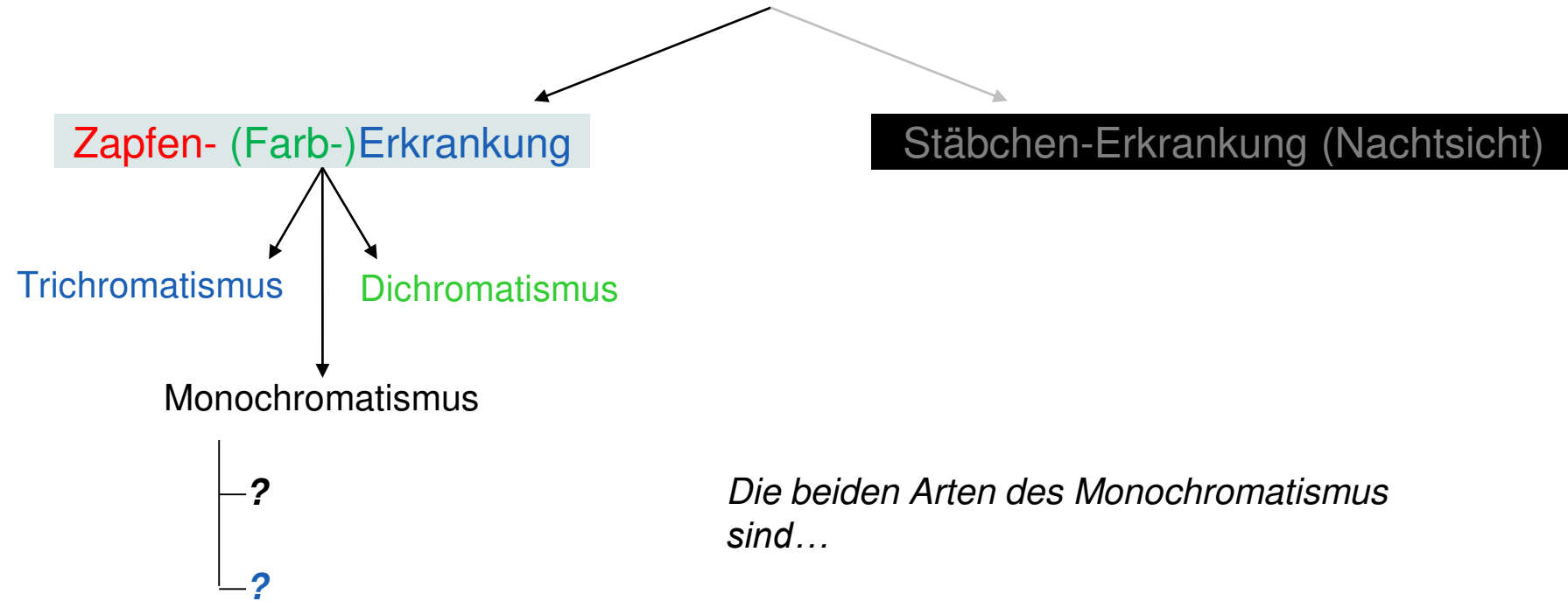
Bedeutet Monochromatismus/Achromatopsie das, was ich vermute?

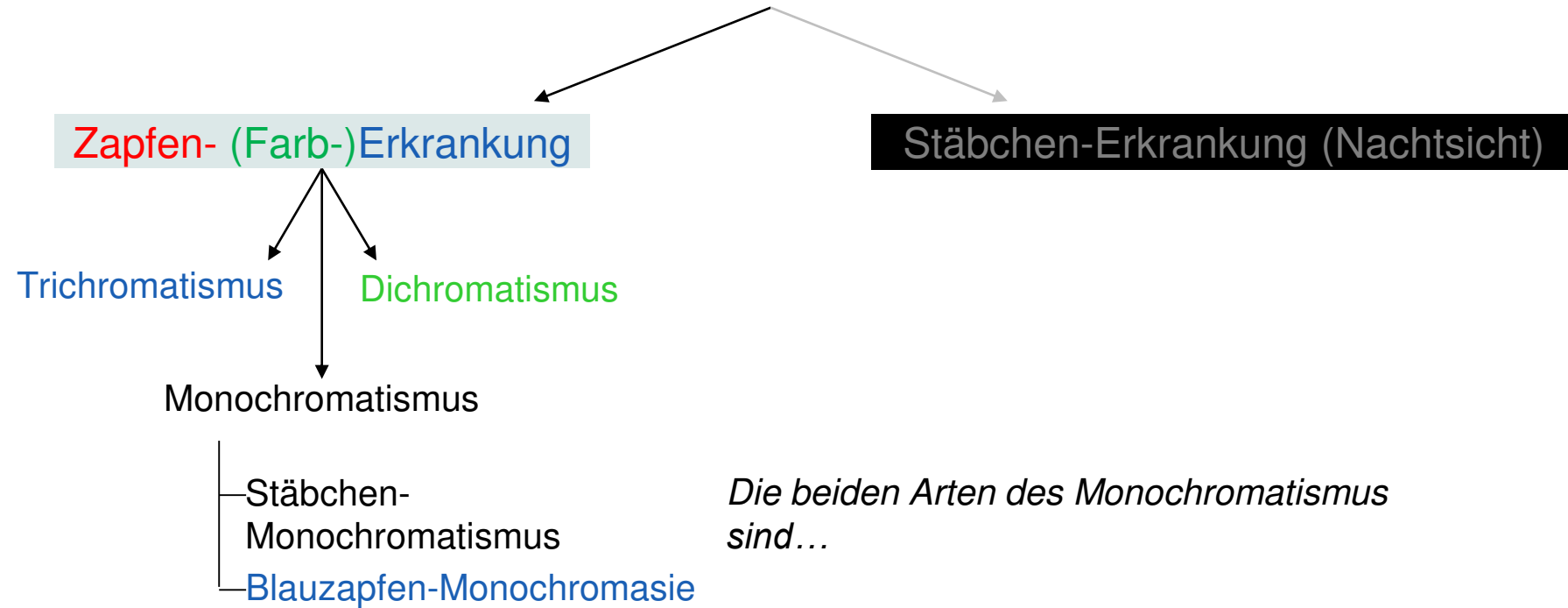


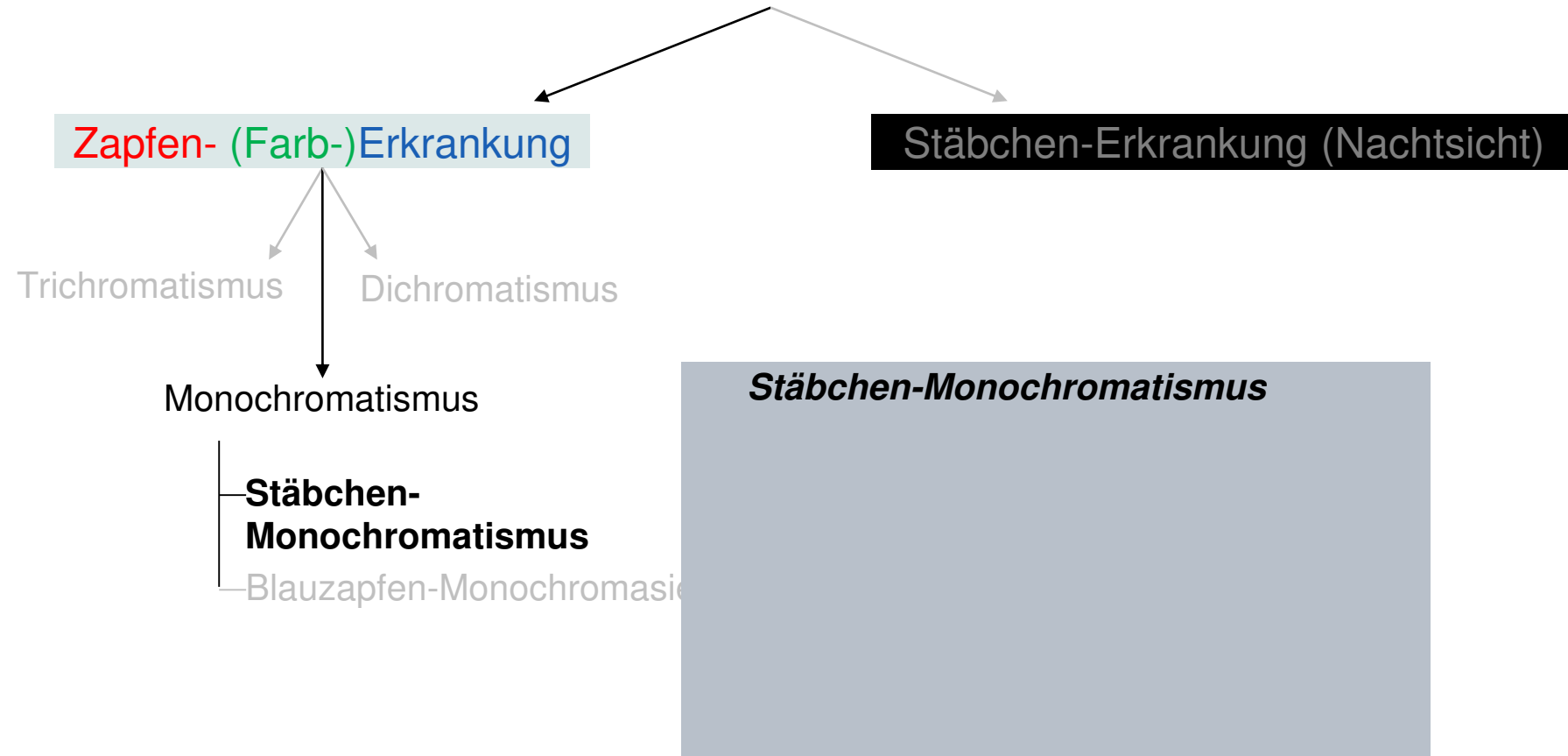
Unter welchem anderen Namen ist Monochromatismus bekannt?
Achromatopsie

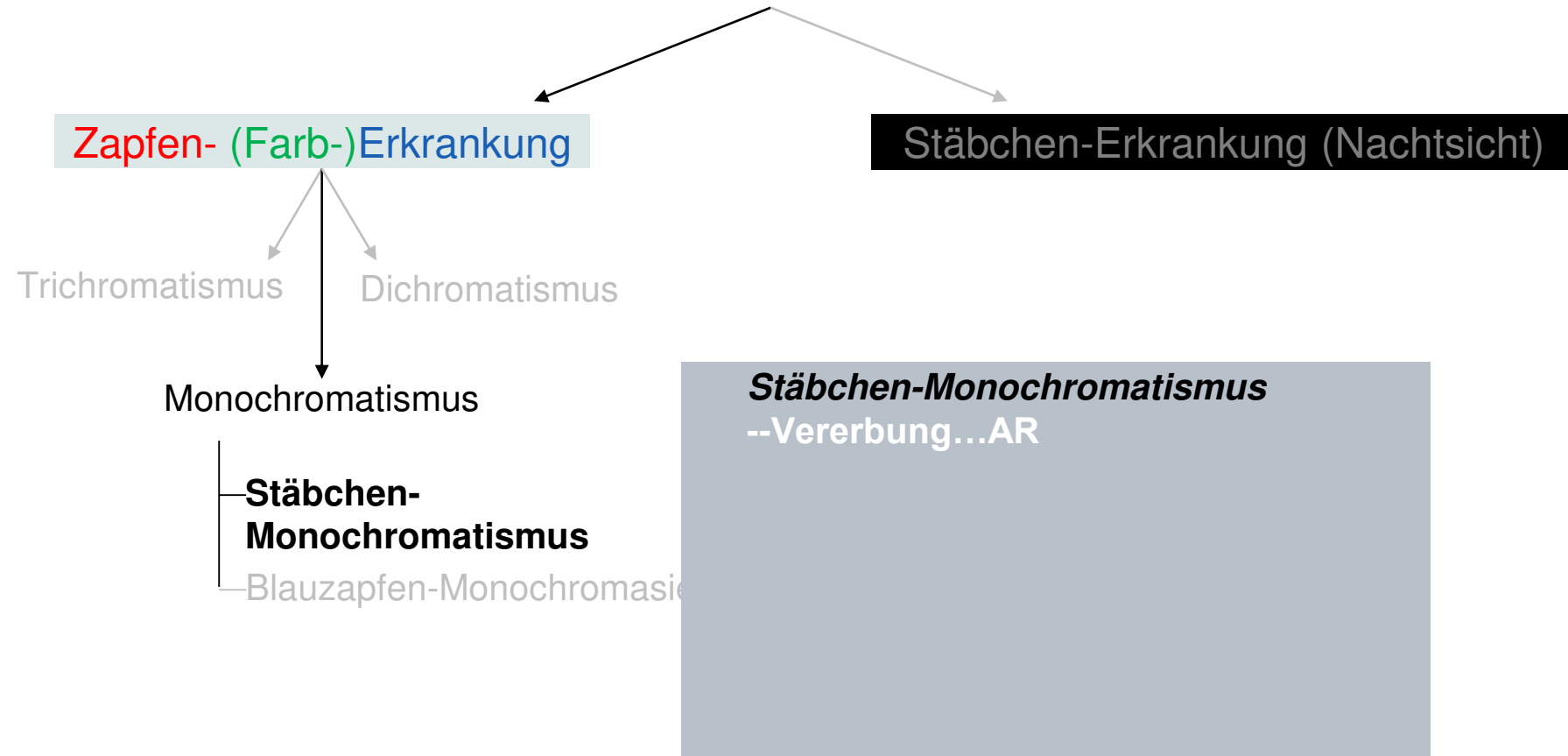
Bedeutet Monochromatismus/Achromatopsie das, was ich vermute?

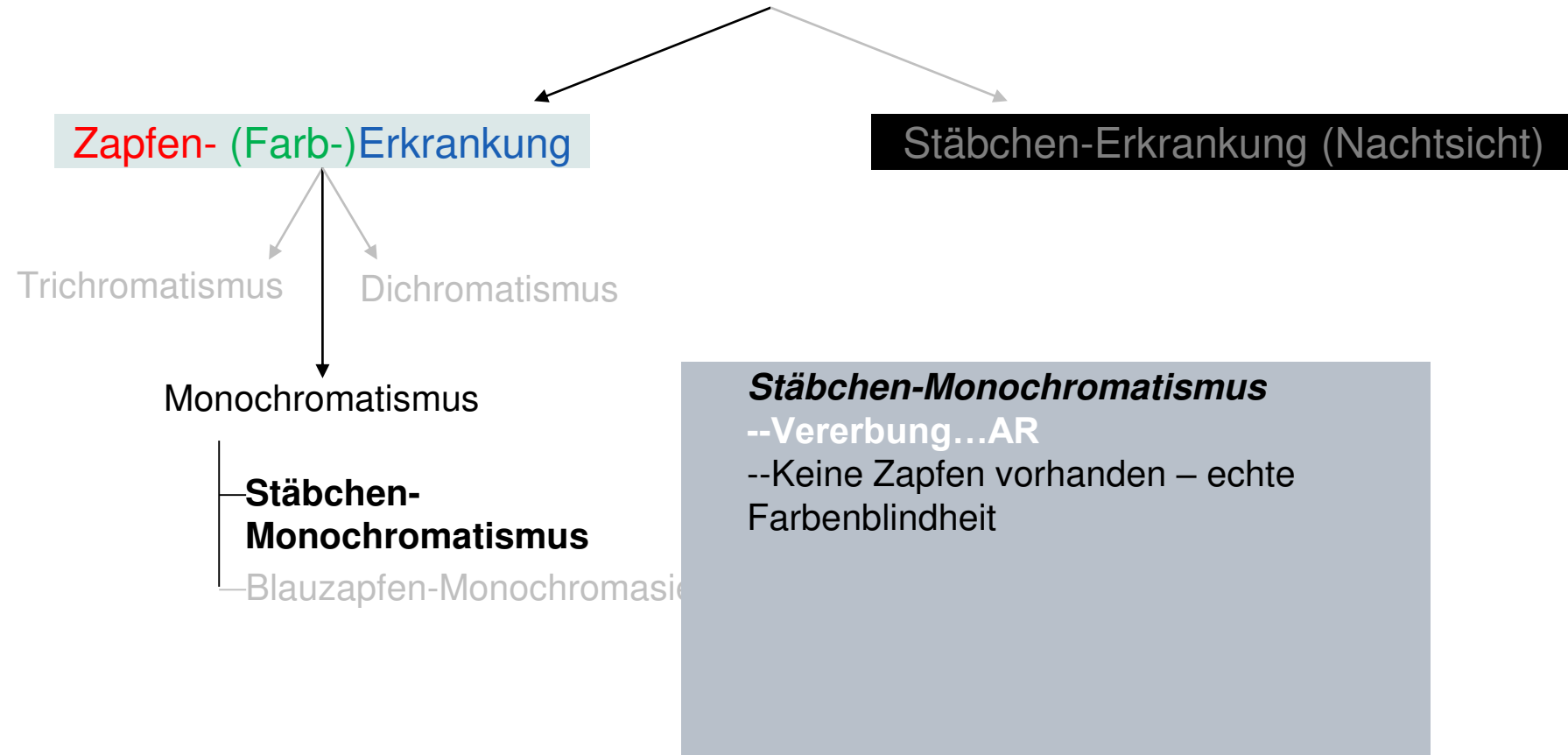
Ja – es handelt sich um den Zustand, in dem eine Person jede Testfarbe mit nur **einer einzigen** Lichtfarbe nachstellen kann

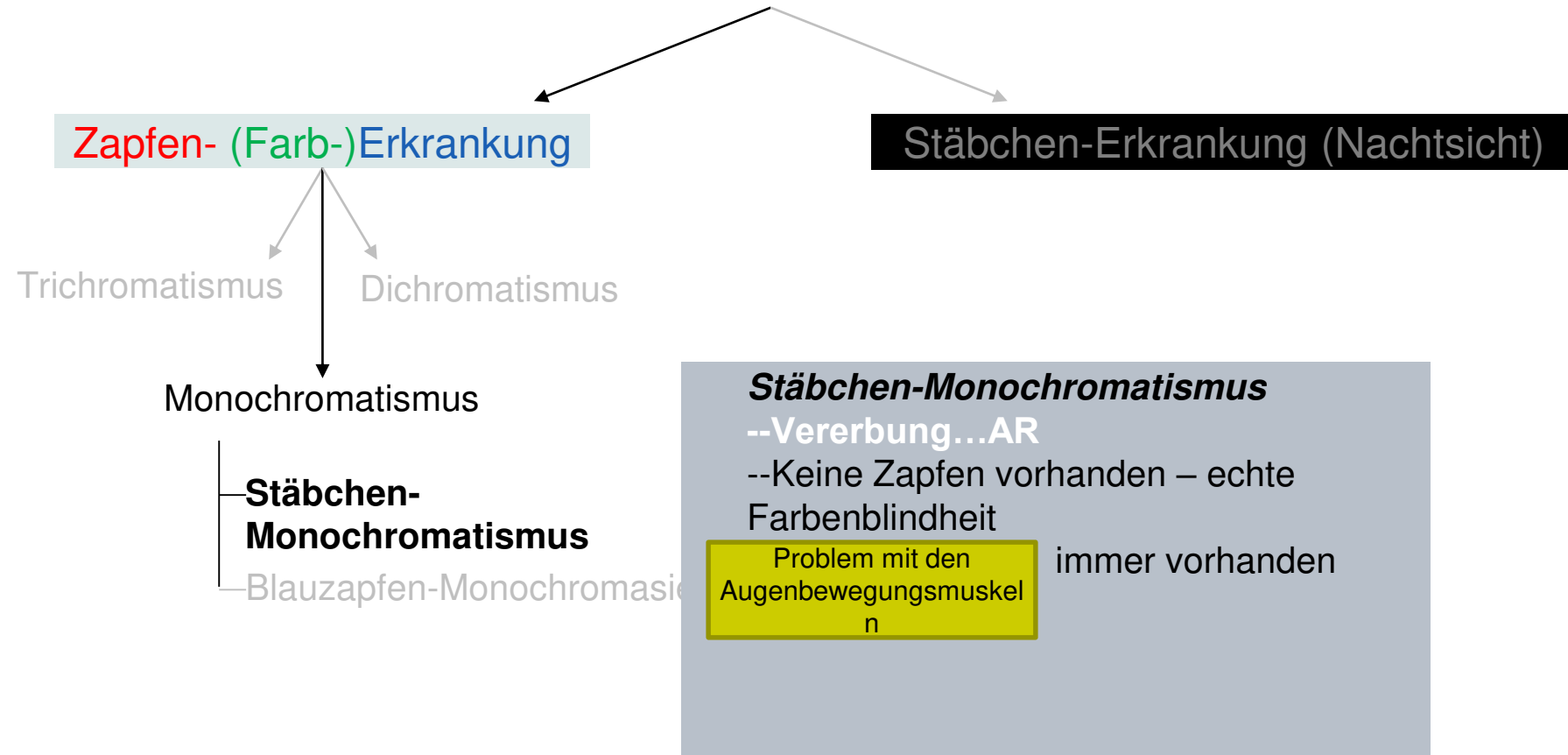


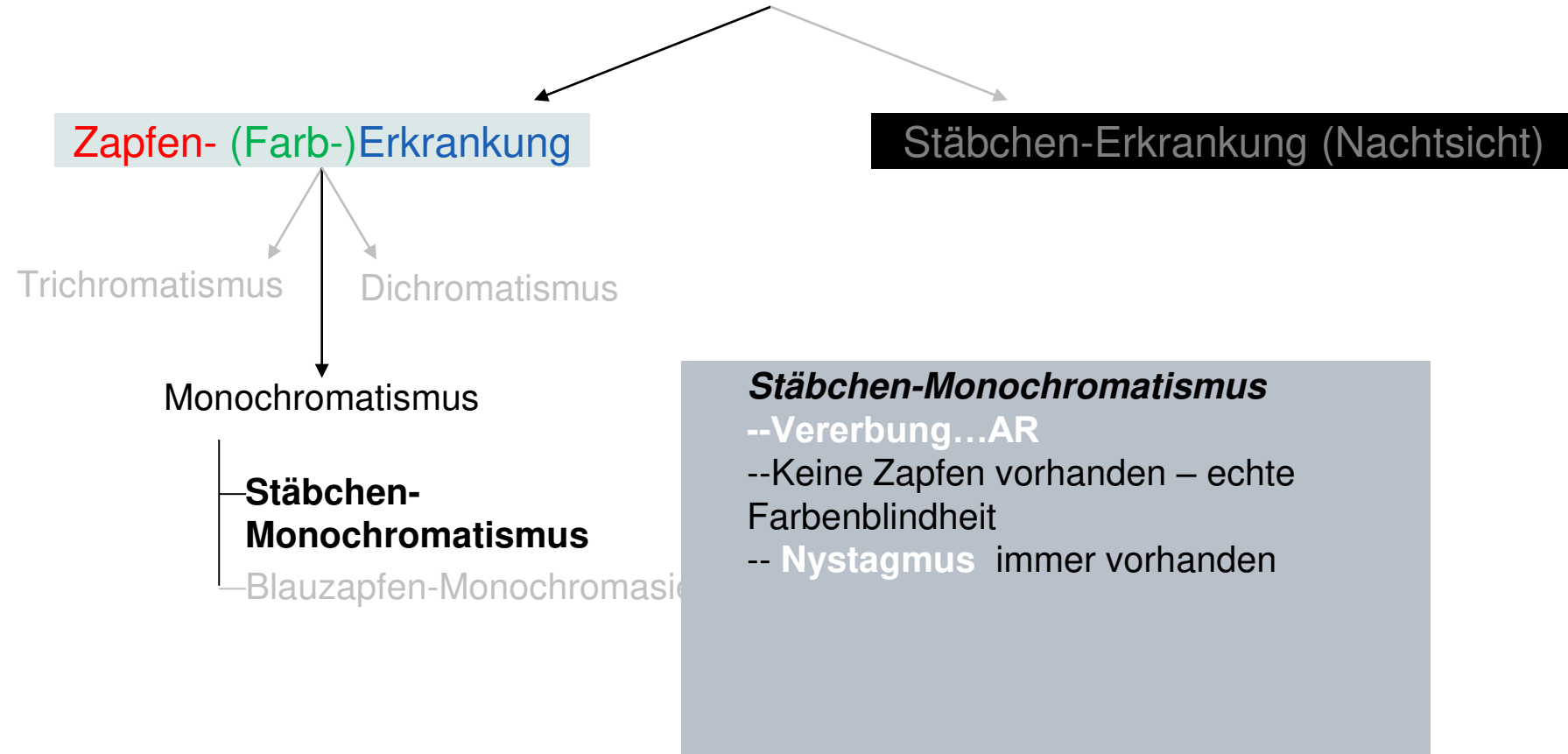


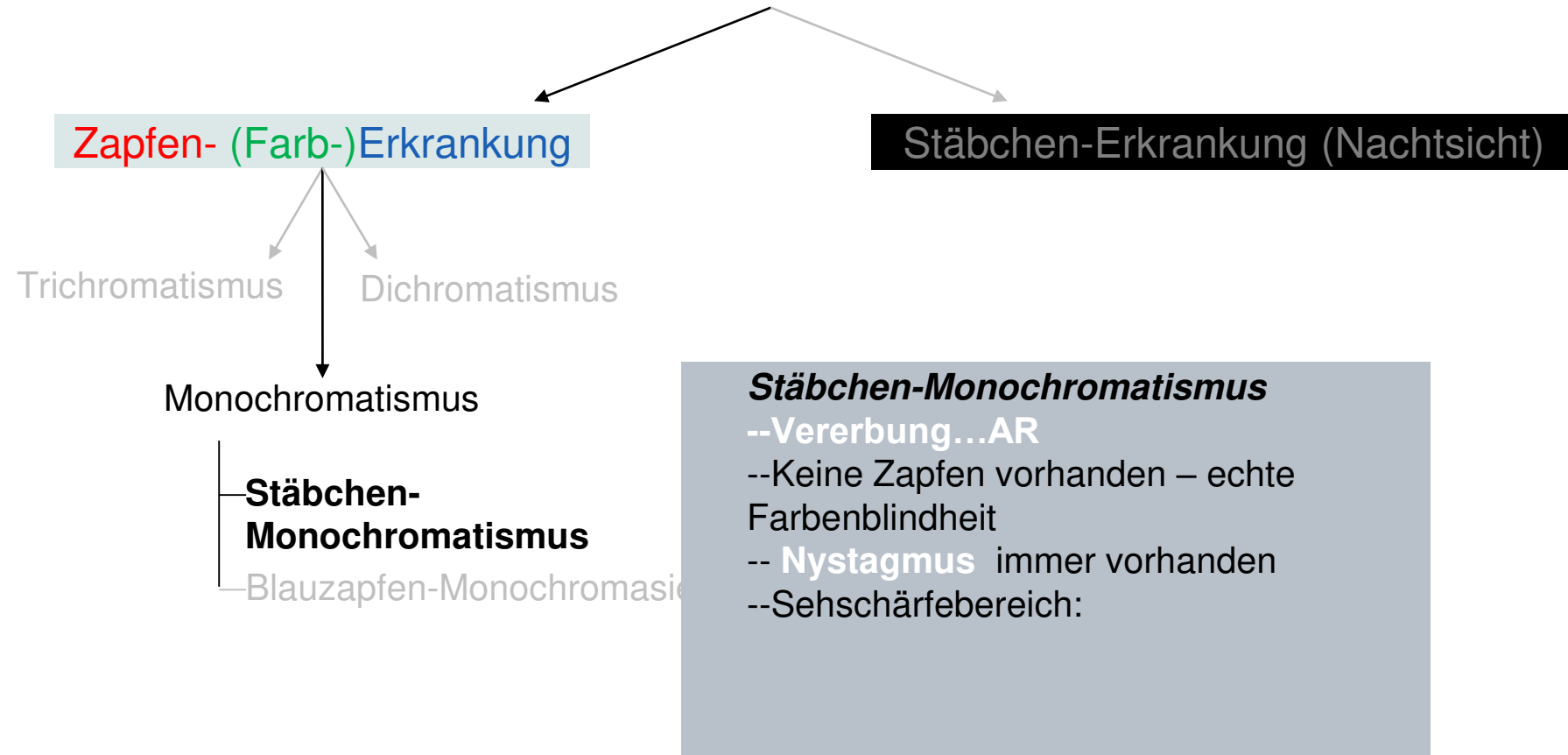


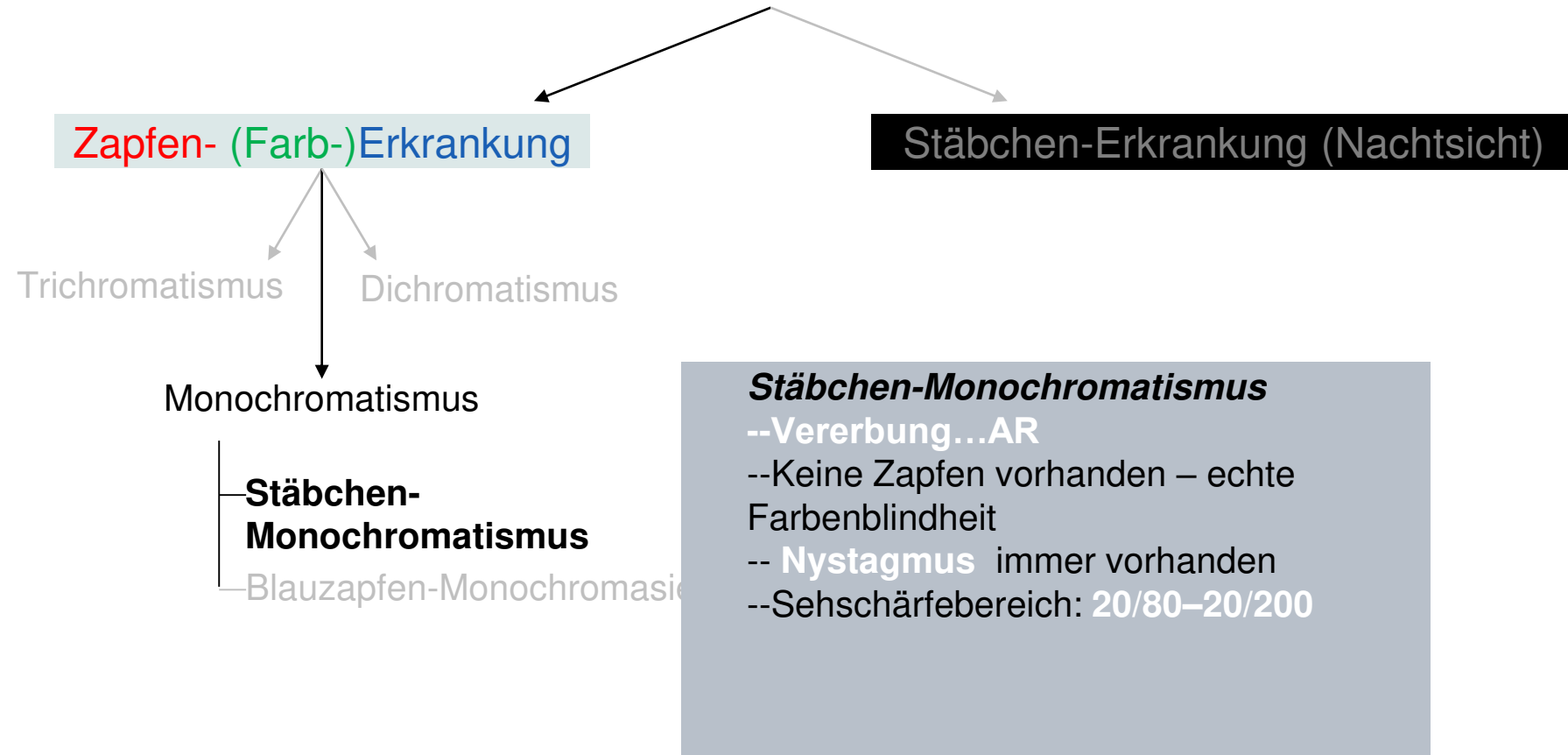


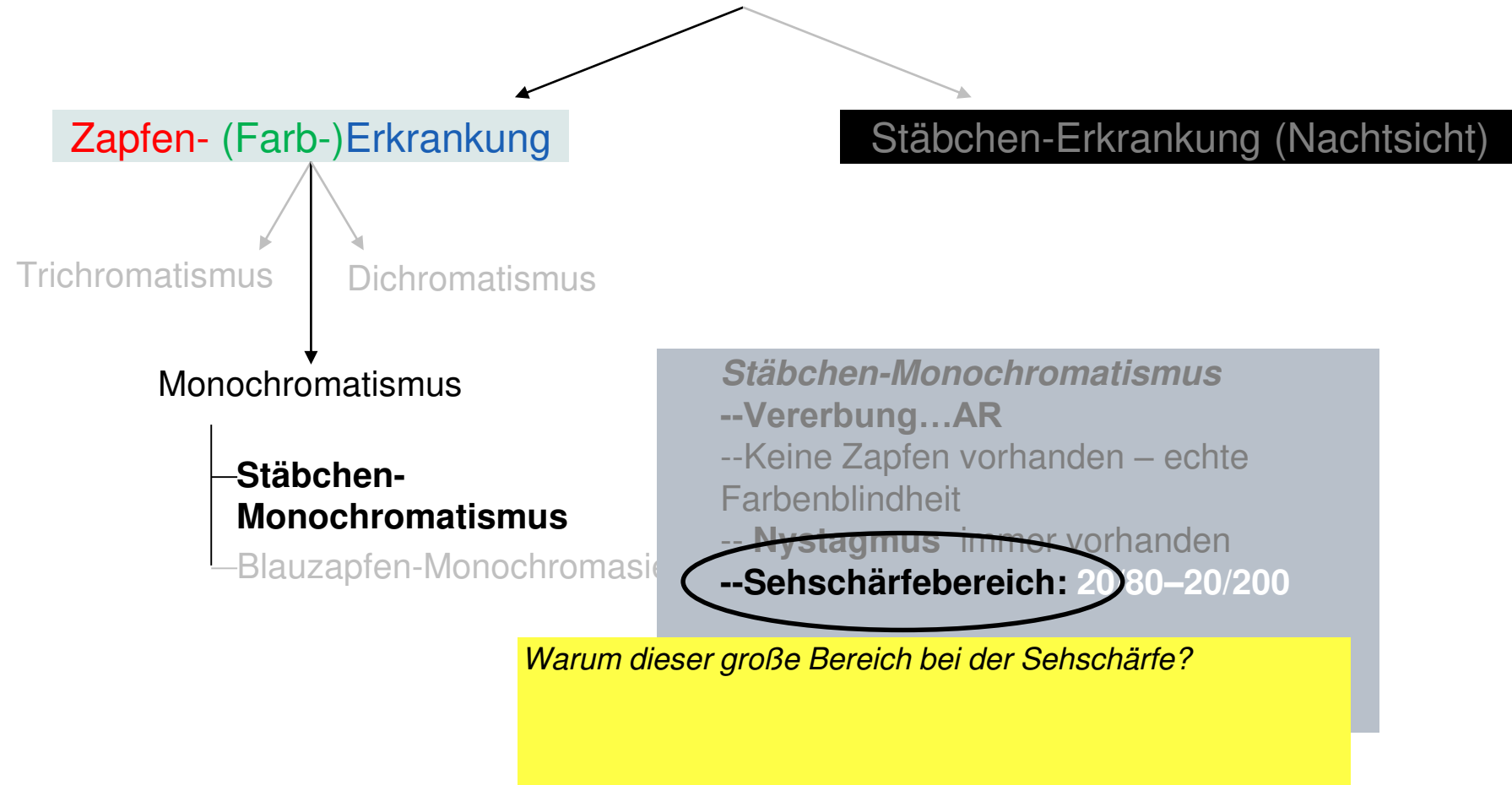


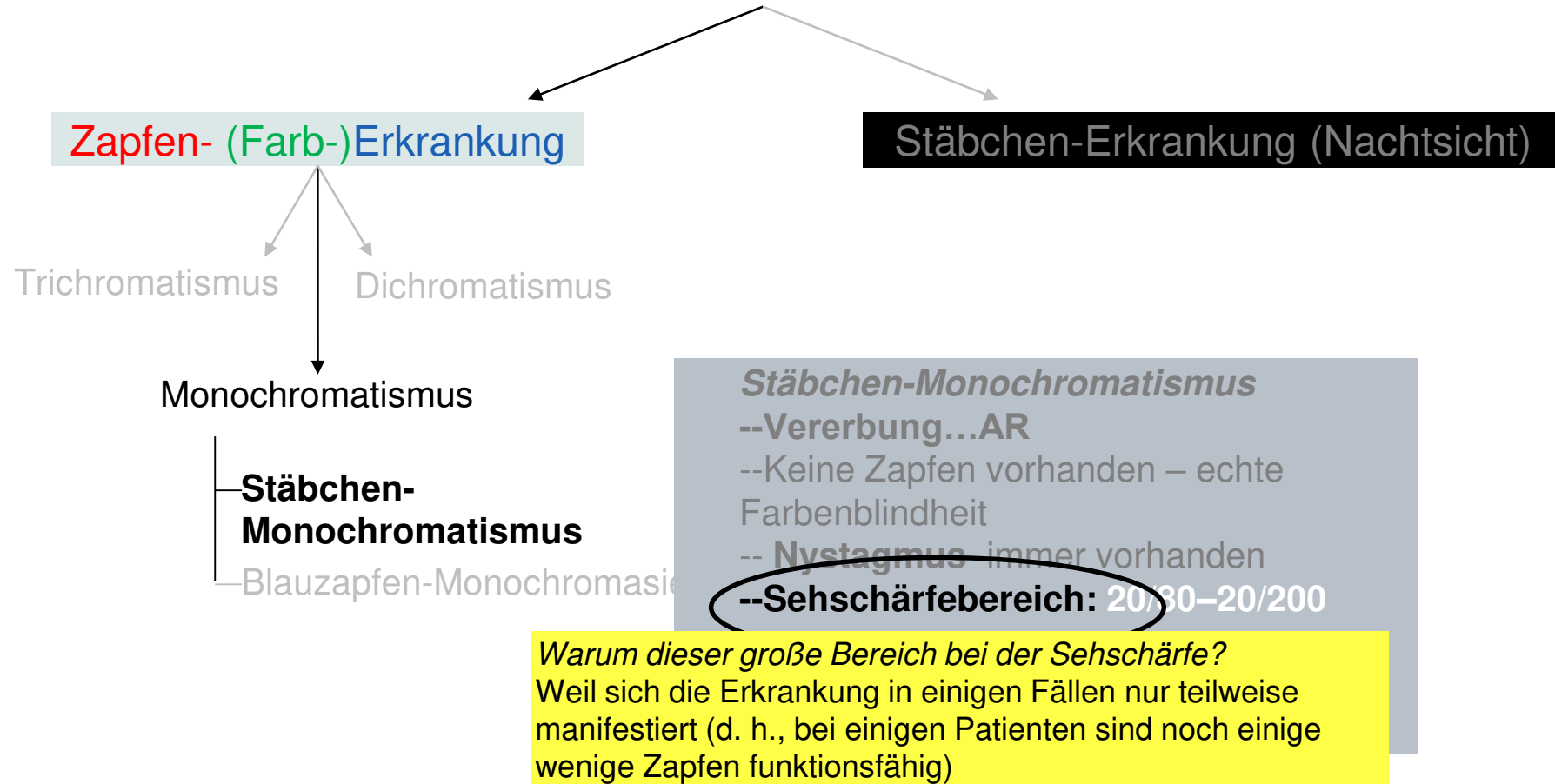


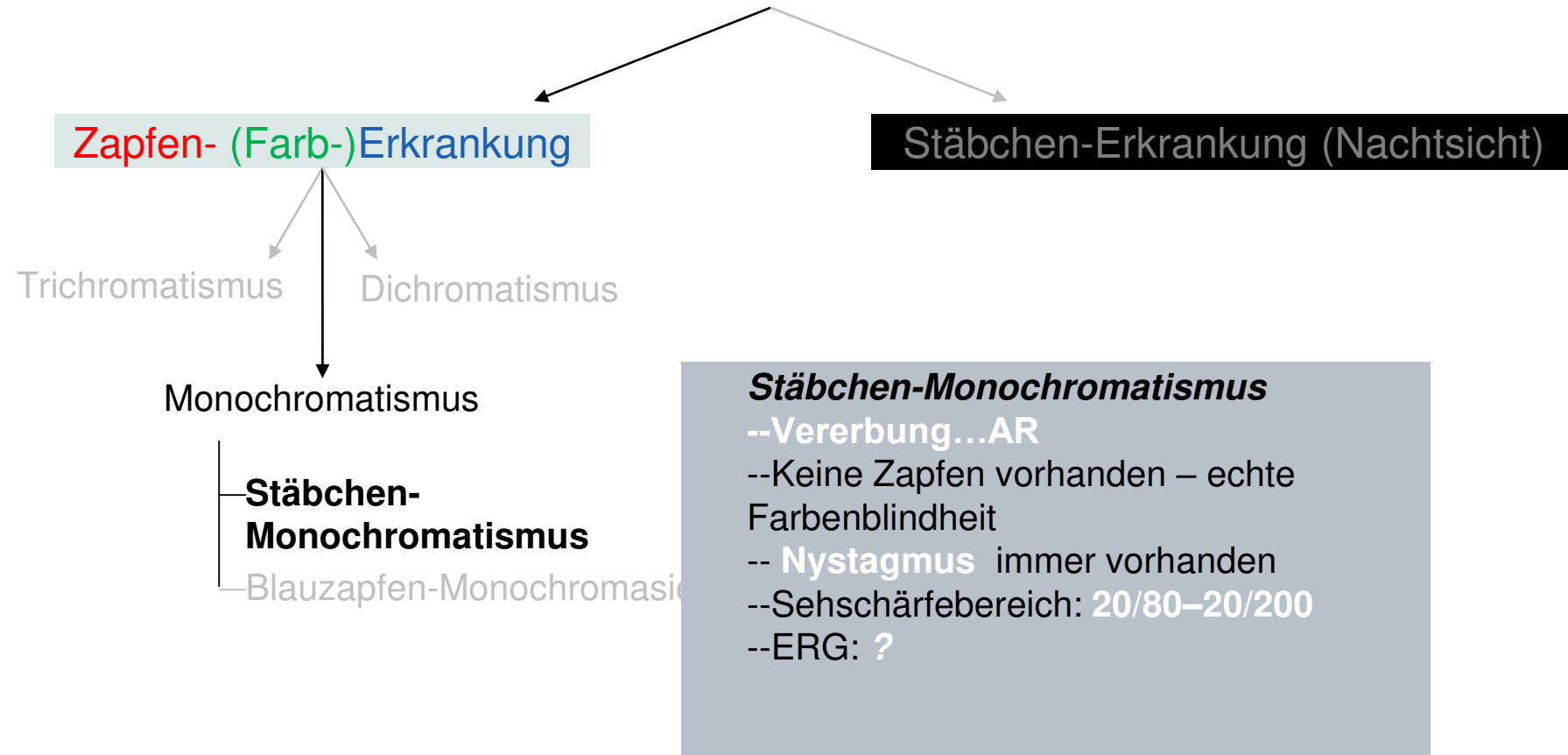














Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Nachtsicht)

--ERG: ?



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?
Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Nachtsicht)

--ERG:?



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?
Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Nachtsicht)

--ERG: ?



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein [] Test, der misst, wie [] auf einen [] reagieren

Nachtsicht)

--ERG: ?



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein elektrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Nachtsicht)

--ERG: ?



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein elektrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Wie wird er durchgeführt?

Nachtsicht)

--ERG: ?



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein elektrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Wie wird er durchgeführt?

Die Pupillen des Patienten werden

eng vs weit

, und er befindet sich in der Regel in

Licht- vs. Dunkel-

Nachtsicht)

--ERG: ?



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein elektrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Wie wird er durchgeführt?

Die Pupillen des Patienten werden erweitert, und er befindet sich in der Regel in Dunkeladaptation

Nachtsicht)

--ERG: ?



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein electrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Wie wird er durchgeführt?

Die Pupillen des Patienten werden erweitert, und er befindet sich in der Regel in Dunkeladaptation. Elektroden werden an der Hornhaut und/oder der Haut um die Augen des Patienten angebracht, und es wird eine Reihe standardisierter visueller Reize (in der Regel kurze Lichtblitze) präsentiert.

Nachtsicht)

--ERG: ?



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein electrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Wie wird er durchgeführt?

Die Pupillen des Patienten werden erweitert, und er befindet sich in der Regel in Dunkeladaptation. Elektroden werden an der Hornhaut und/oder der Haut um die Augen des Patienten angebracht, und es wird eine Reihe standardisierter visueller Reize (in der Regel kurze Lichtblitze) präsentiert.

Was sind die drei Haupttypen des ERG?

--ERG: ?



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein elektrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Wie wird er durchgeführt?

Die Pupillen des Patienten werden erweitert, und er befindet sich in der Regel in Dunkeladaptation. Elektroden werden an der Hornhaut und/oder der Haut um die Augen des Patienten angebracht, und es wird eine Reihe standardisierter visueller Reize (in der Regel kurze Lichtblitze) präsentiert.

Was sind die drei Haupttypen des ERG?

Full-field-ERG (ffERG, auch Deutsches Wort genannt), **multifokales ERG** (mfERG) und **Pattern ERG** (pERG)

--ERG: ?



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein elektrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Wie wird er durchgeführt?

Die Pupillen des Patienten werden erweitert, und er befindet sich in der Regel in Dunkeladaptation. Elektroden werden an der Hornhaut und/oder der Haut um die Augen des Patienten angebracht, und es wird eine Reihe standardisierter visueller Reize (in der Regel kurze Lichtblitze) präsentiert.

Was sind die drei Haupttypen des ERG?

Full-field-ERG (ffERG, auch Ganzfeld-ERG genannt), **Multifokal-ERG** (mfERG) und **Pattern ERG** (pERG)

--ERG: ?



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein elektrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Wie wird er durchgeführt?

Die Pupillen des Patienten werden erweitert, und er befindet sich in der Regel in Dunkeladaptation. Elektroden werden an der Hornhaut und/oder der Haut um die Augen des Patienten angebracht, und es wird eine Reihe standardisierter visueller Reize (in der Regel kurze Lichtblitze) präsentiert.

Was sind die drei Haupttypen des ERG?

Full-field-ERG (ffERG, auch *Ganzfeld-ERG* genannt), **multifokales ERG** (mfERG) und **Pattern ERG** (pERG)

--ERG)?

ffERG: Zeigt die Reaktion der gesamten

Netzhaut auf Blitzreize

mfERG

pERG



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein elektrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Wie wird er durchgeführt?

Die Pupillen des Patienten werden erweitert, und er befindet sich in der Regel in Dunkeladaptation. Elektroden werden an der Hornhaut und/oder der Haut um die Augen des Patienten angebracht, und es wird eine Reihe standardisierter visueller Reize (in der Regel kurze Lichtblitze) präsentiert.

Was sind die drei Haupttypen des ERG?

Full-field-ERG (ffERG, auch *Ganzfeld-ERG* genannt), **multifokales ERG** (mfERG) und **Pattern ERG** (pERG)

--ERG)?

ffERG: Zeigt die Reaktion der gesamten Netzhaut auf Blitzreize

mfERG

pERG



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein elektrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Wie wird er durchgeführt?

Die Pupillen des Patienten werden erweitert, und er befindet sich in der Regel in Dunkeladaptation. Elektroden werden an der Hornhaut und/oder der Haut um die Augen des Patienten angebracht, und es wird eine Reihe standardisierter visueller Reize (in der Regel kurze Lichtblitze) präsentiert.

Was sind die drei Haupttypen des ERG?

Full-field-ERG (ffERG, auch *Ganzfeld-ERG* genannt), **multifokales ERG** (mfERG) und **Pattern ERG** (pERG)

--ERG)?

ffERG: Zeigt die Reaktion der gesamten Netzhaut auf Blitzreize

mfERG: Erstellt eine Karte der zentralen

pERG

Zapfen vs.
Stäbchen



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein elektrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Wie wird er durchgeführt?

Die Pupillen des Patienten werden erweitert, und er befindet sich in der Regel in Dunkeladaptation. Elektroden werden an der Hornhaut und/oder der Haut um die Augen des Patienten angebracht, und es wird eine Reihe standardisierter visueller Reize (in der Regel kurze Lichtblitze) präsentiert.

Was sind die drei Haupttypen des ERG?

Full-field-ERG (ffERG, auch *Ganzfeld-ERG* genannt), **multifokales ERG** (mfERG) und **Pattern ERG** (pERG)

--ERG)?

ffERG: Zeigt die Reaktion der gesamten Netzhaut auf Blitzreize

mfERG: Erstellt eine topografische Karte der zentralen Zapfenzellfunktion

pERG

lachtsicht)



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein elektrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Wie wird er durchgeführt?

Die Pupillen des Patienten werden erweitert, und er befindet sich in der Regel in Dunkeladaptation. Elektroden werden an der Hornhaut und/oder der Haut um die Augen des Patienten angebracht, und es wird eine Reihe standardisierter visueller Reize (in der Regel kurze Lichtblitze) präsentiert.

Was sind die drei Haupttypen des ERG?

Full-field-ERG (ffERG, auch *Ganzfeld-ERG* genannt), **multifokales ERG** (mfERG) und **Pattern ERG** (pERG)

ERG: ?

ffERG: Zeigt die Reaktion der gesamten Netzhaut auf Blitzreize

mfERG: Erstellt eine topografische Karte der zentralen Zapfenzellfunktion

pERG: Lässt ein [] aus schnell wechselnden hellen und dunklen Bereichen aufblitzen



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein elektrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Wie wird er durchgeführt?

Die Pupillen des Patienten werden erweitert, und er befindet sich in der Regel in Dunkeladaptation. Elektroden werden an der Hornhaut und/oder der Haut um die Augen des Patienten angebracht, und es wird eine Reihe standardisierter visueller Reize (in der Regel kurze Lichtblitze) präsentiert.

Was sind die drei Haupttypen des ERG?

Full-field-ERG (ffERG, auch *Ganzfeld-ERG* genannt), **multifokales ERG** (mfERG) und **Pattern ERG** (pERG)

ERG: ?

ffERG: Zeigt die Reaktion der gesamten Netzhaut auf Blitzreize

mfERG: Erstellt eine topografische Karte der zentralen Zapfenzellfunktion

pERG: Lässt ein Schachbrettmuster aus schnell wechselnden hellen und dunklen Bereichen aufblitzen

Nachtsicht)



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein elektrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Wie wird er durchgeführt?

Die Pupillen des Patienten werden erweitert, und er befindet sich in der Regel in Dunkeladaptation. Elektroden werden an der Hornhaut und/oder der Haut um die Augen des Patienten angebracht, und es wird eine Reihe standardisierter visueller Reize (in der Regel kurze Lichtblitze) präsentiert.

Was sind die drei Haupttypen des ERG?

Full-field-ERG (ffERG, auch *Ganzfeld-ERG* genannt), **multifokales ERG** (mfERG) und **Pattern ERG** (pERG)

--ERG)?

ffERG: Zeigt die Reaktion der gesamten Netzhaut auf Blitzreize

***mfERG*: Erstellt eine topografische Karte der zentralen Zapfenzellfunktion**

pERG: Lässt ein Schachbrettmuster aus schnell wechselnden hellen und dunklen

Wie funktioniert ein mfERG?



Bevor wir uns näher mit diesem Thema befassen ... Wofür steht ERG?

Elektroretinogramm (oder Elektroretinographie)

Was ist das in einem Satz?

Ein elektrophysiologischer Test, der misst, wie Netzhautzellen auf einen Lichtreiz reagieren

Wie wird er durchgeführt?

Die Pupillen des Patienten werden erweitert, und er befindet sich in der Regel in Dunkeladaptation. Elektroden werden an der Hornhaut und/oder der Haut um die Augen des Patienten angebracht, und es wird eine Reihe standardisierter visueller Reize (in der Regel kurze Lichtblitze) präsentiert.

Was sind die drei Haupttypen des ERG?

Full-field-ERG (ffERG, auch *Ganzfeld-ERG* genannt), **multifokales ERG** (mfERG) und **Pattern ERG** (pERG)

--ERG)?

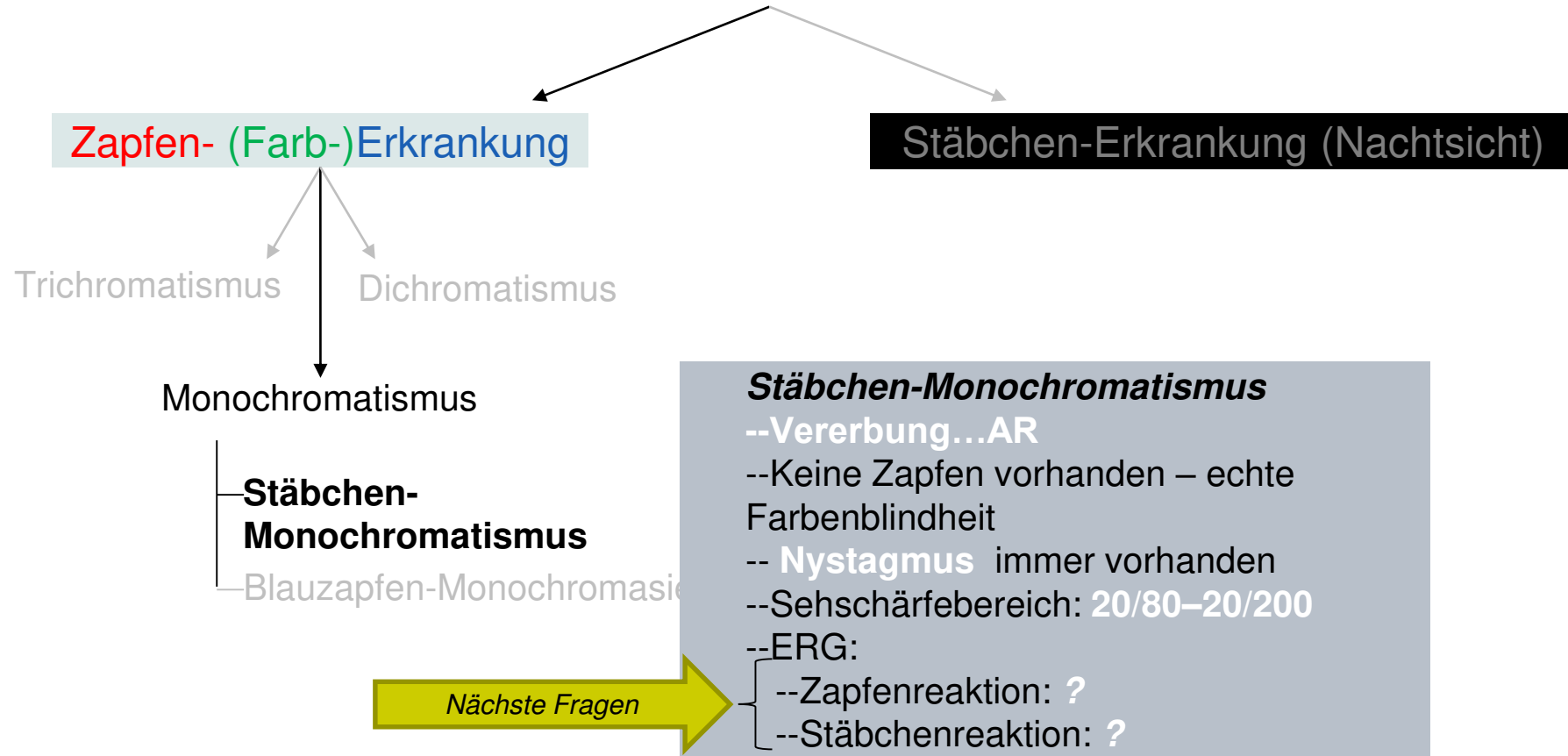
ffERG: Zeigt die Reaktion der gesamten Netzhaut auf Blitzreize

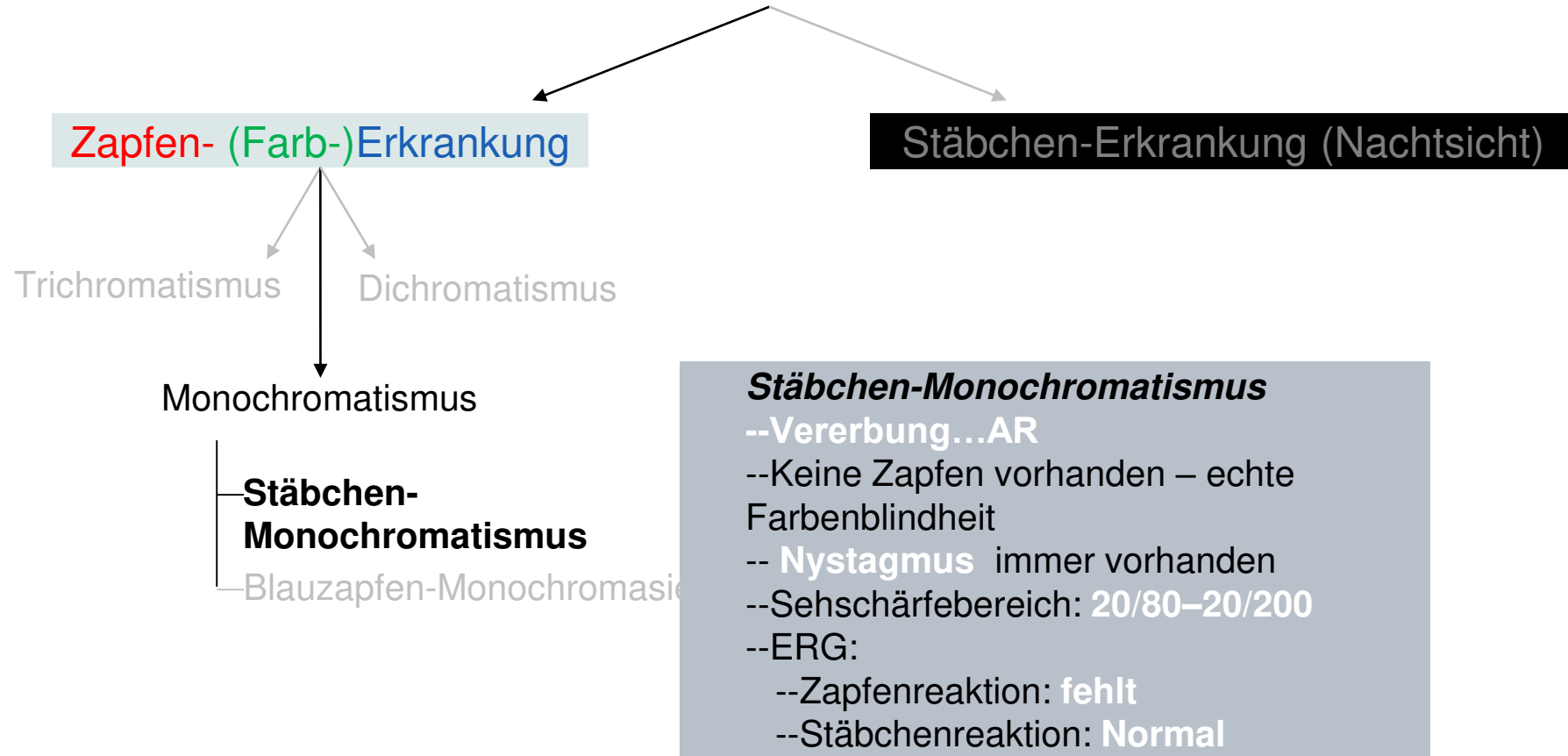
***mfERG*: Erstellt eine topografische Karte der zentralen Zapfenzellfunktion**

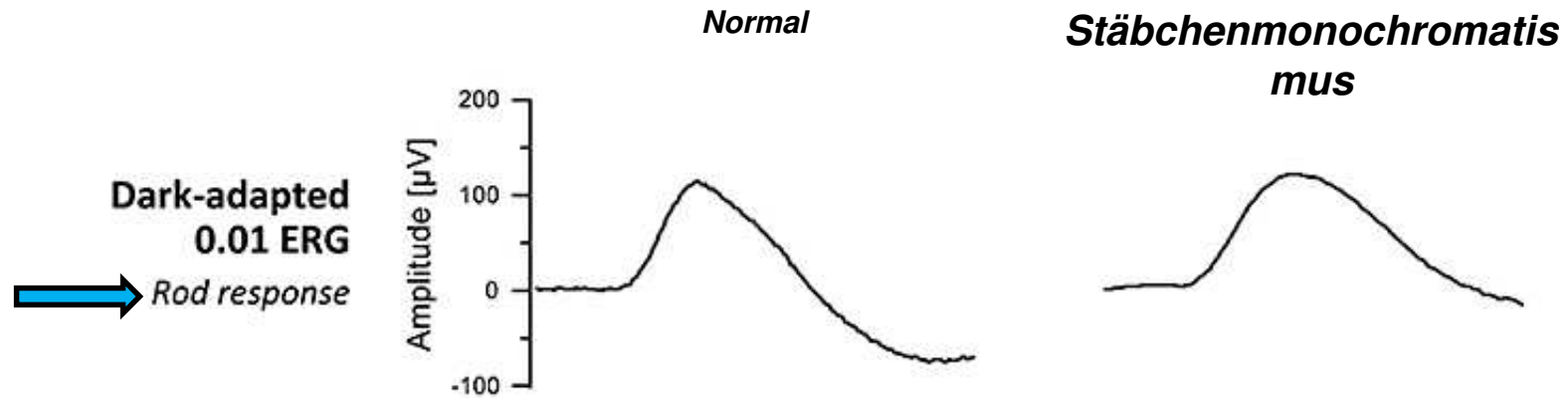
pERG: Lässt ein Schachbrettmuster aus schnell wechselnden hellen und dunklen

Wie funktioniert ein mfERG?

Anstatt die gesamte Netzhaut zu beleuchten, beschränken sich die mfERG-Lichtimpulse auf kleine, sechseckige Bereiche der Makula. Durch die Unterteilung der Makula in Sechsecke und die systematische Untersuchung jedes einzelnen Bereichs kann das mfERG den Funktionszustand der Makula erfassen.

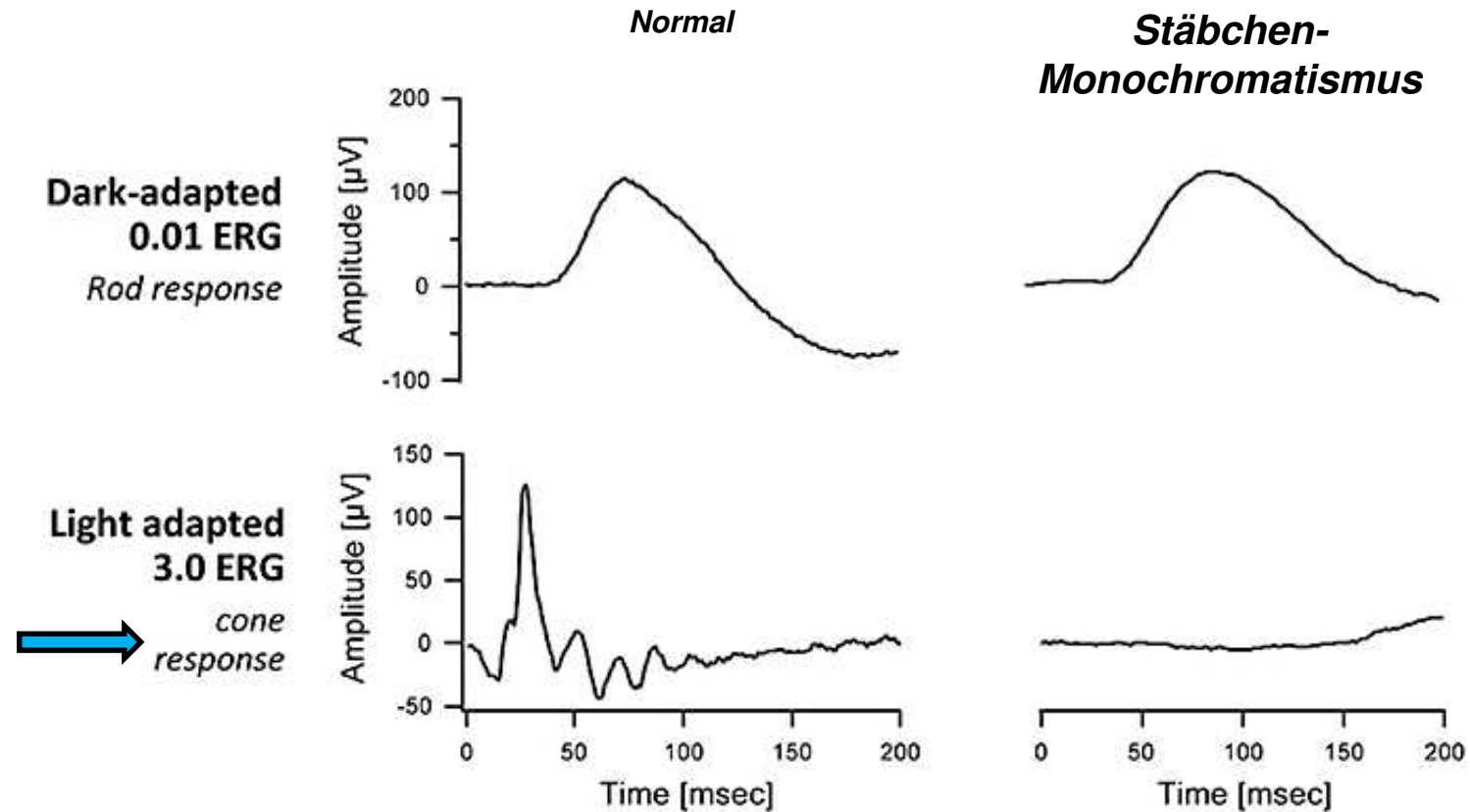






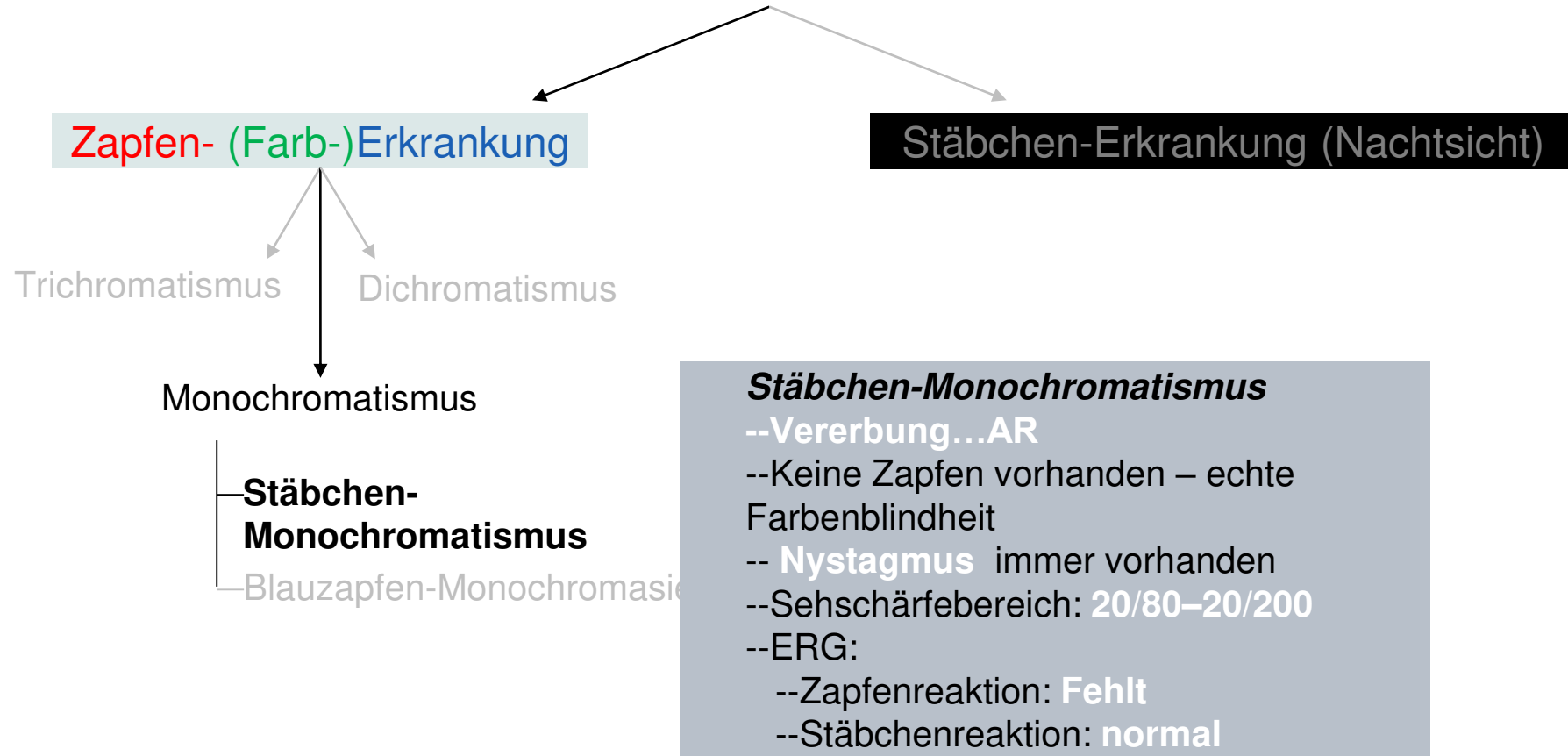
Beim Stäbchen-Monochromatismus ist die Stäbchenreaktion (relativ) normal

Stäbchenmonochromatismus:
ERG



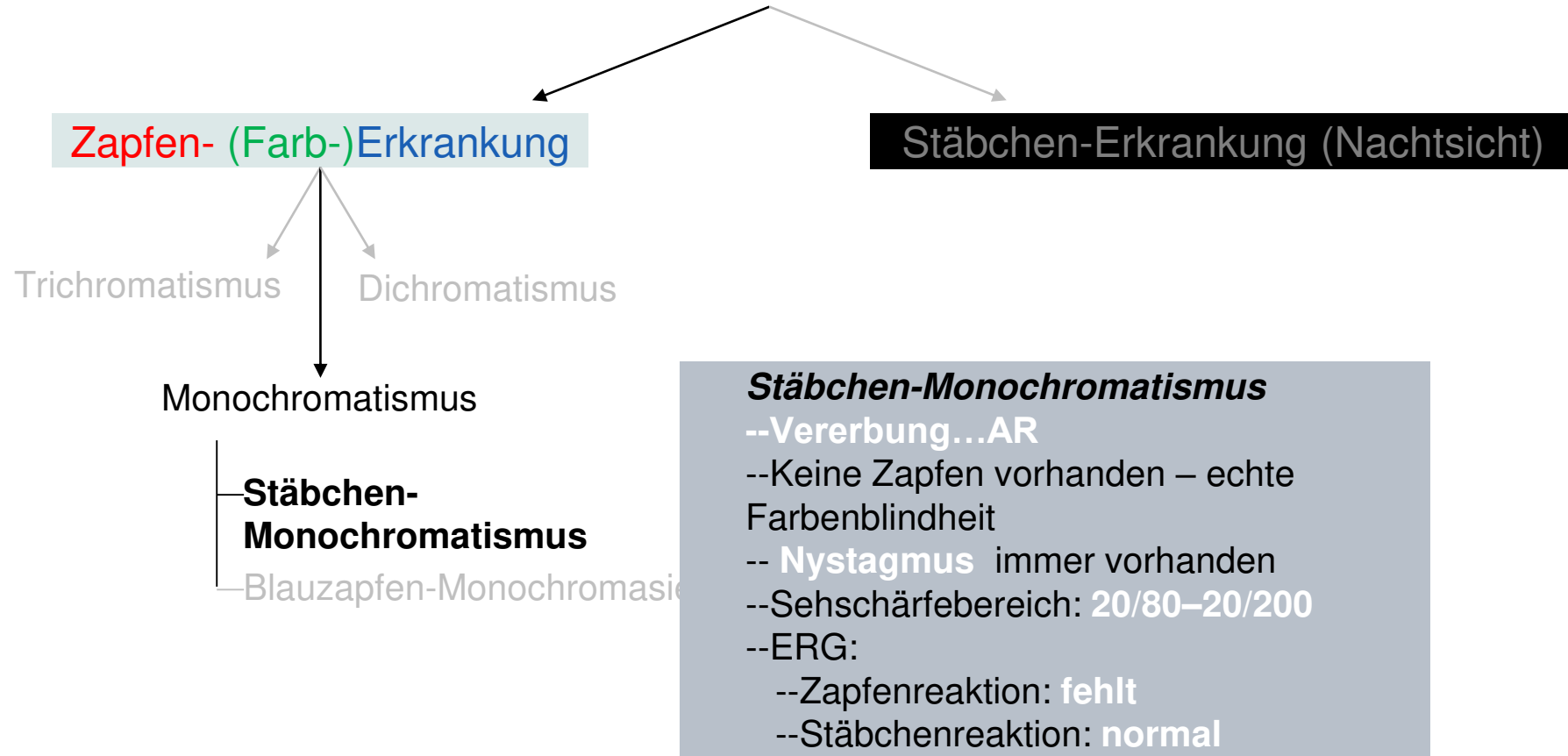
Die Zapfenreaktion ist jedoch, wie erwartet, praktisch nicht vorhanden

Stäbchenmonochromatismus:
ERG



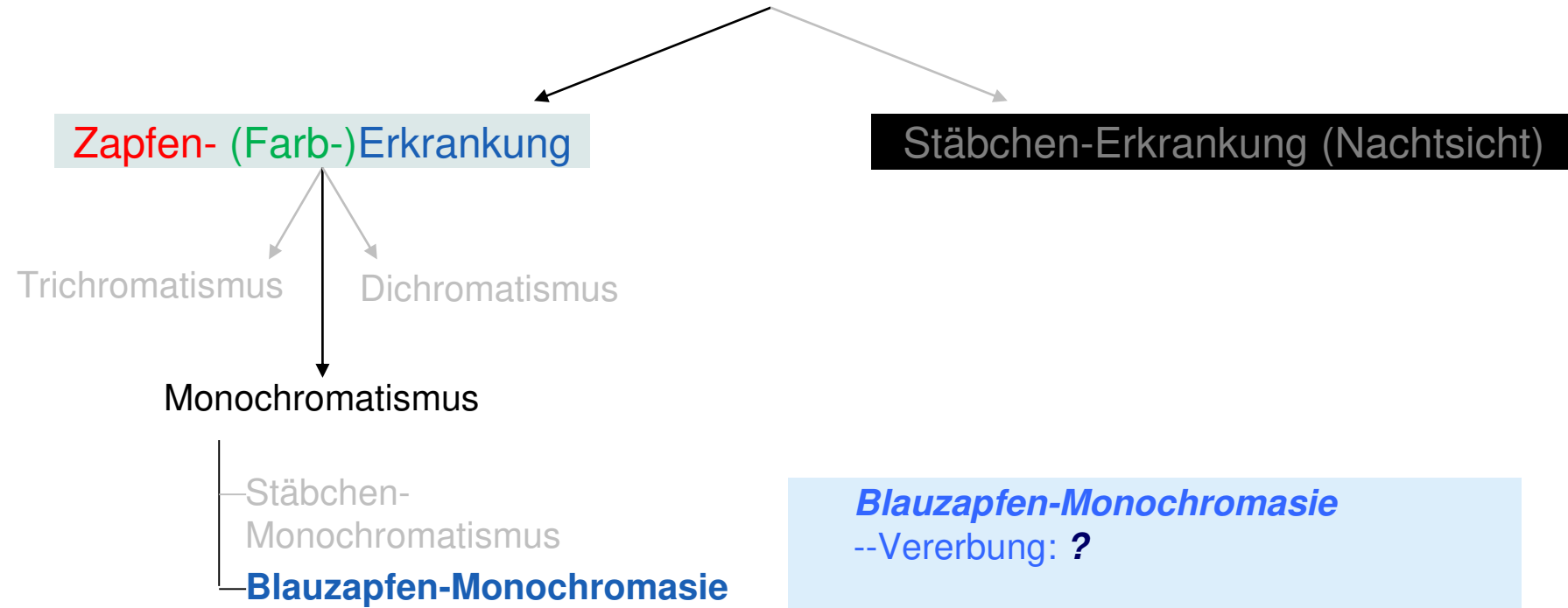
Klassisches Erscheinungsbild eines Stäbchen-Monochromatismus:

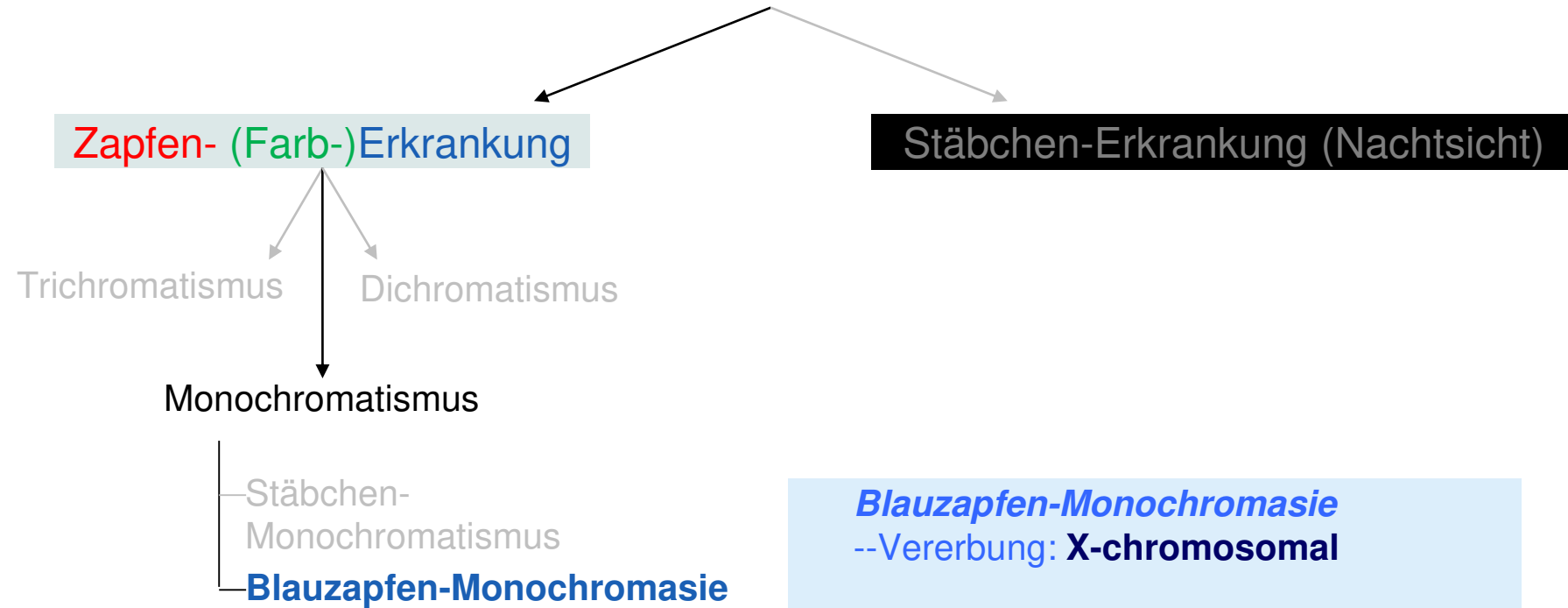
zwei Wörter und
und

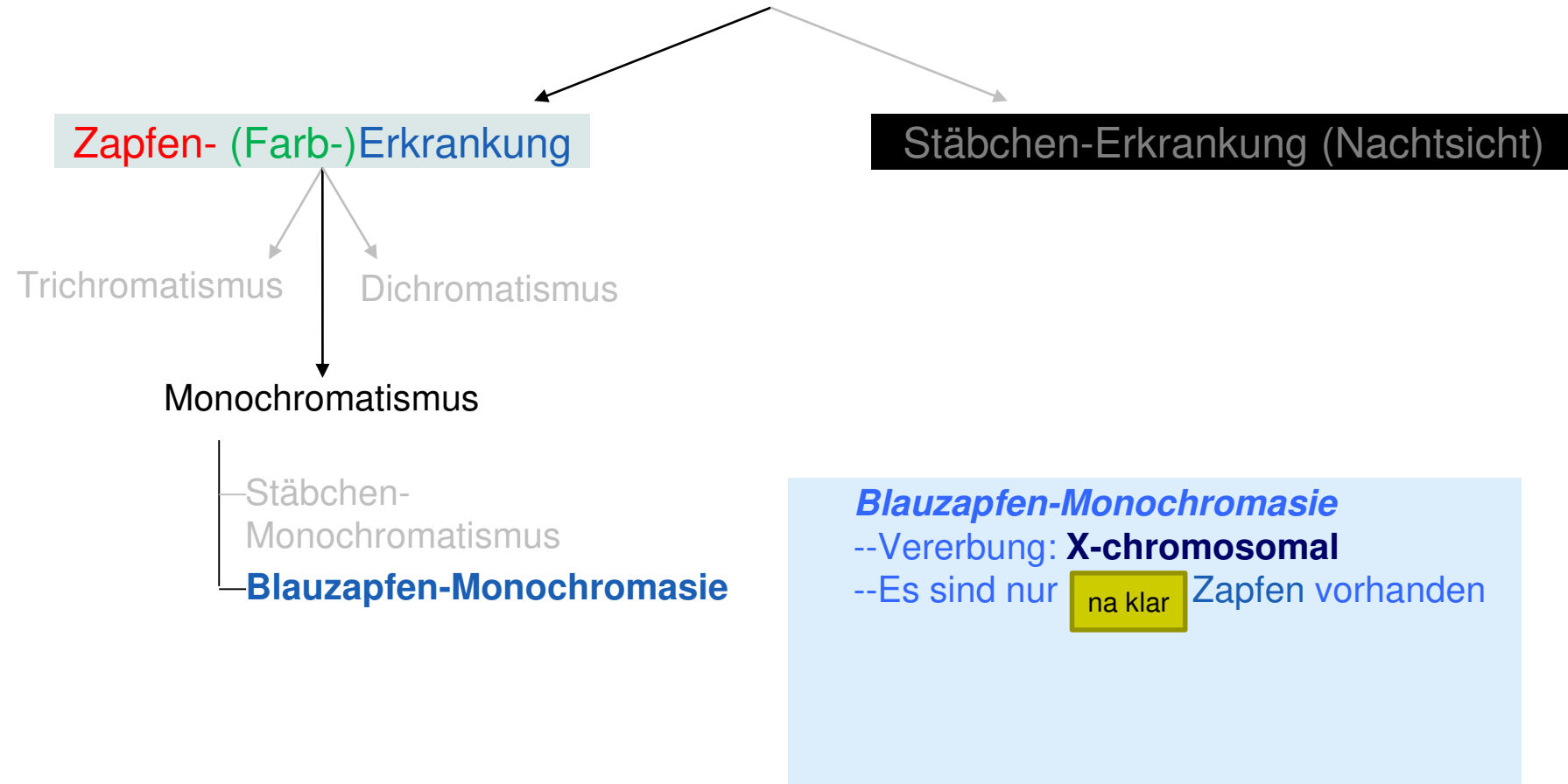


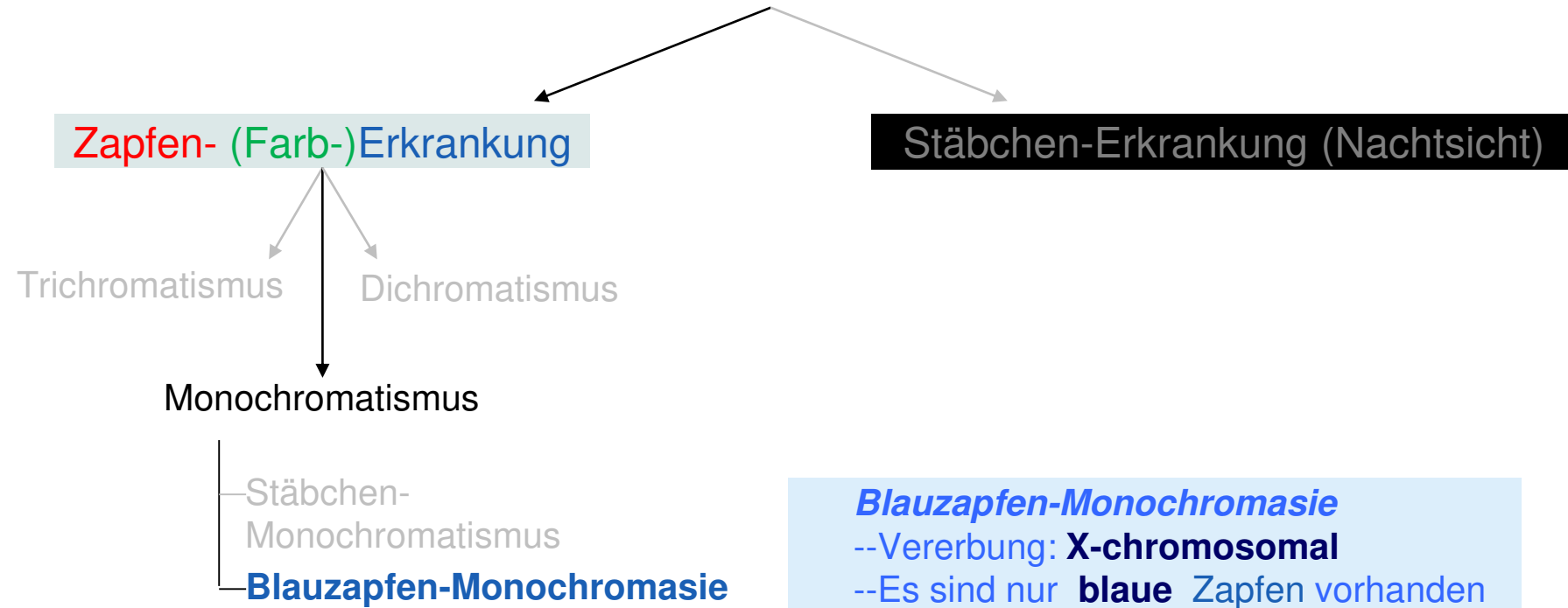
Klassisches Erscheinungsbild eines Stäbchen-Monochromatismus:

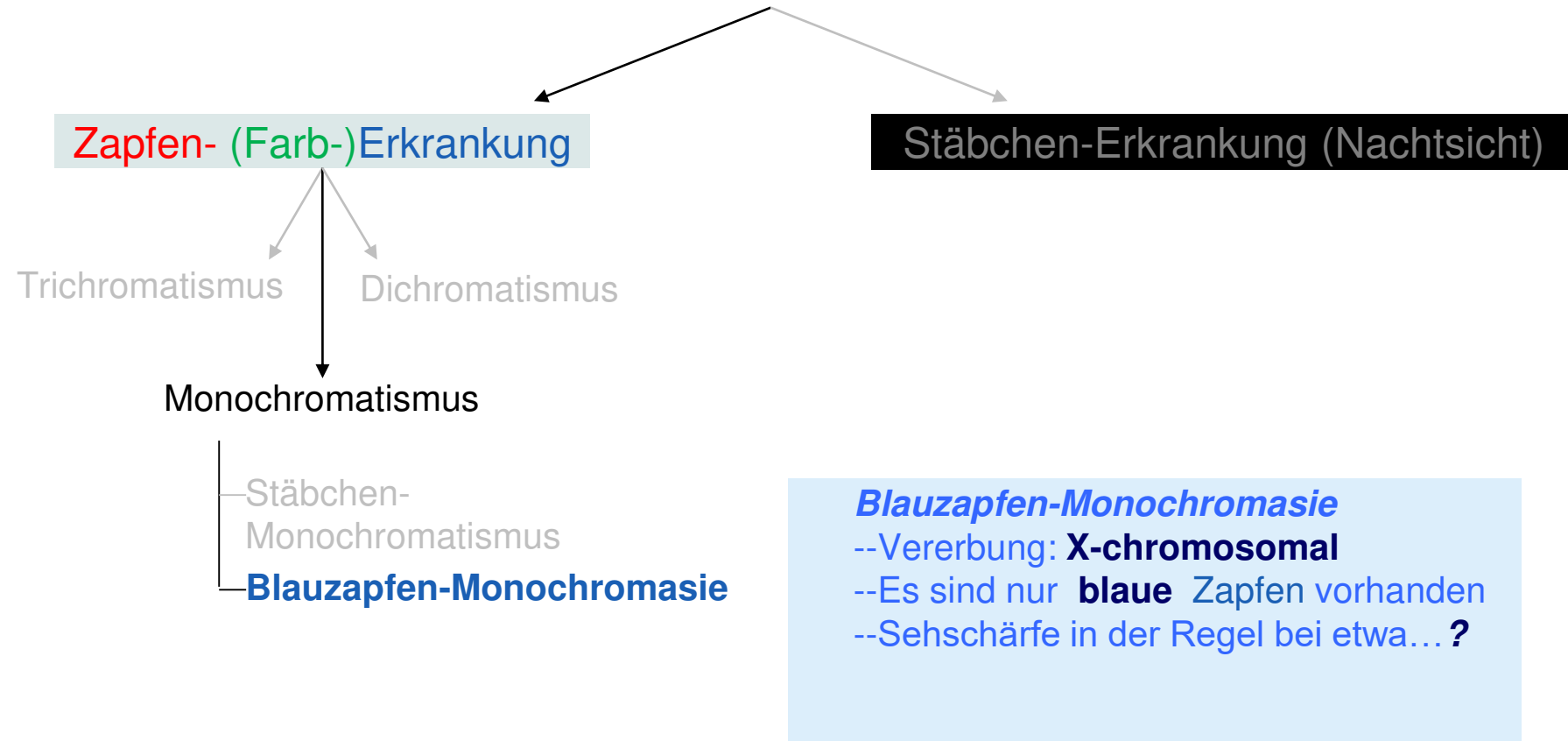
- Schlechte Sehschärfe und
- Nystagmus und
- Lichtempfindlichkeit

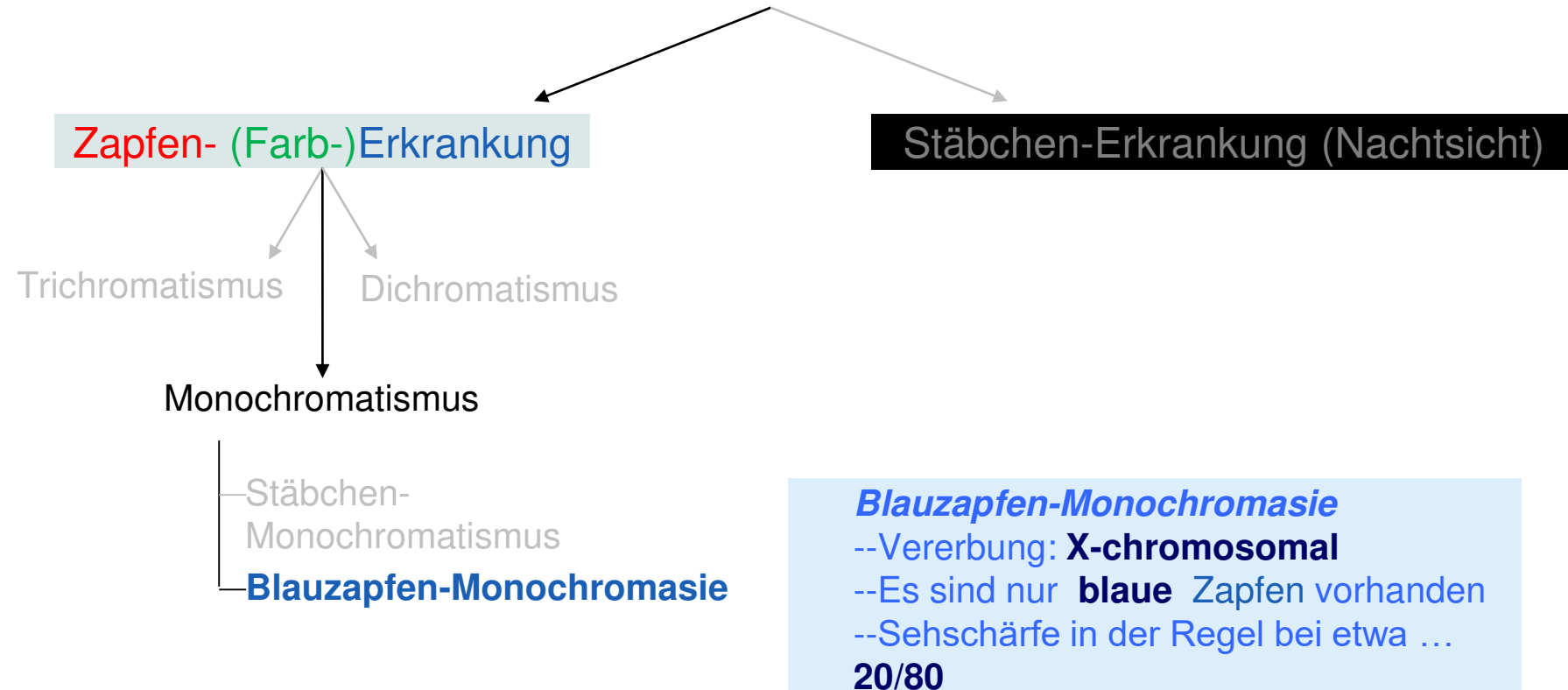


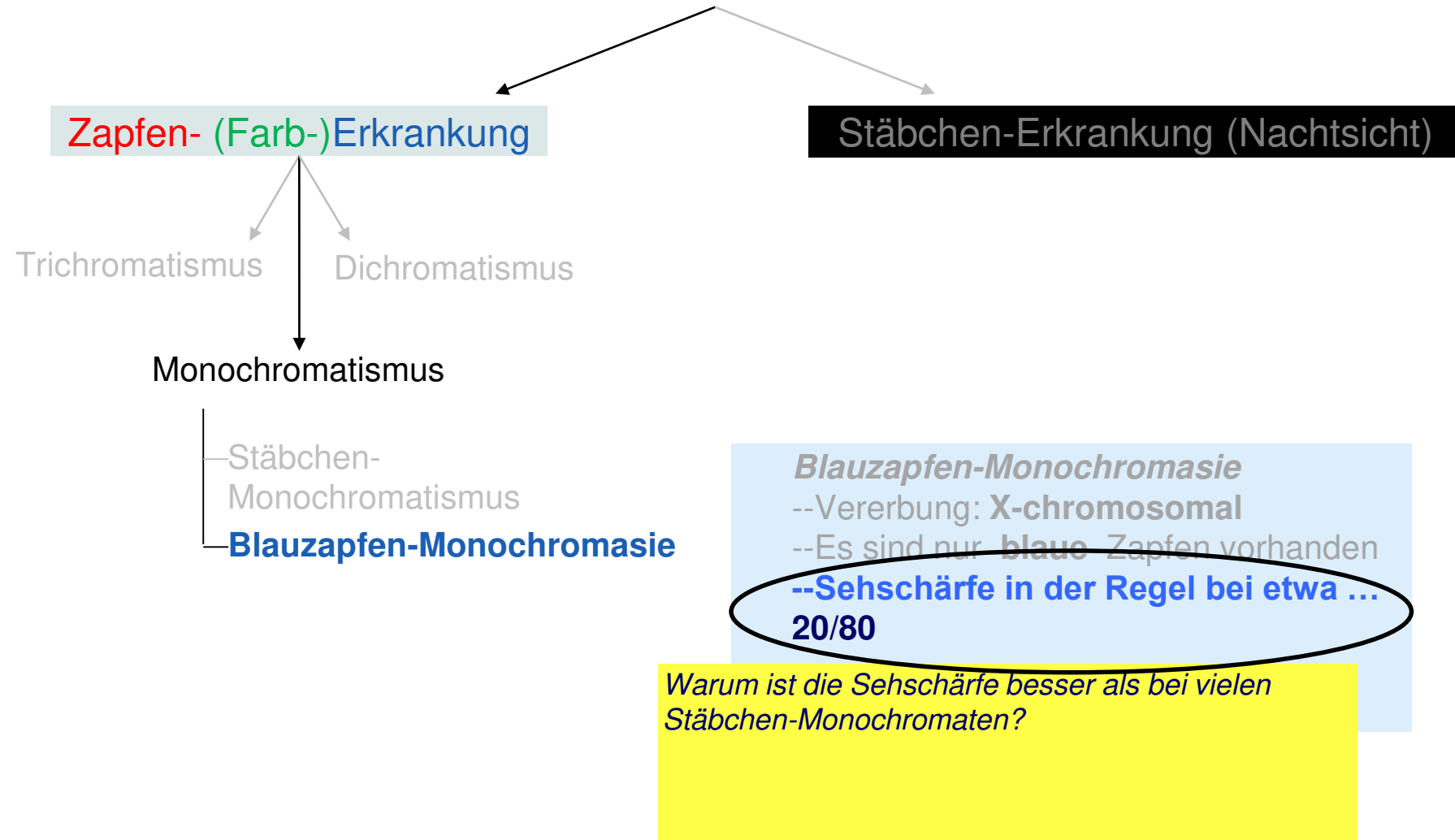


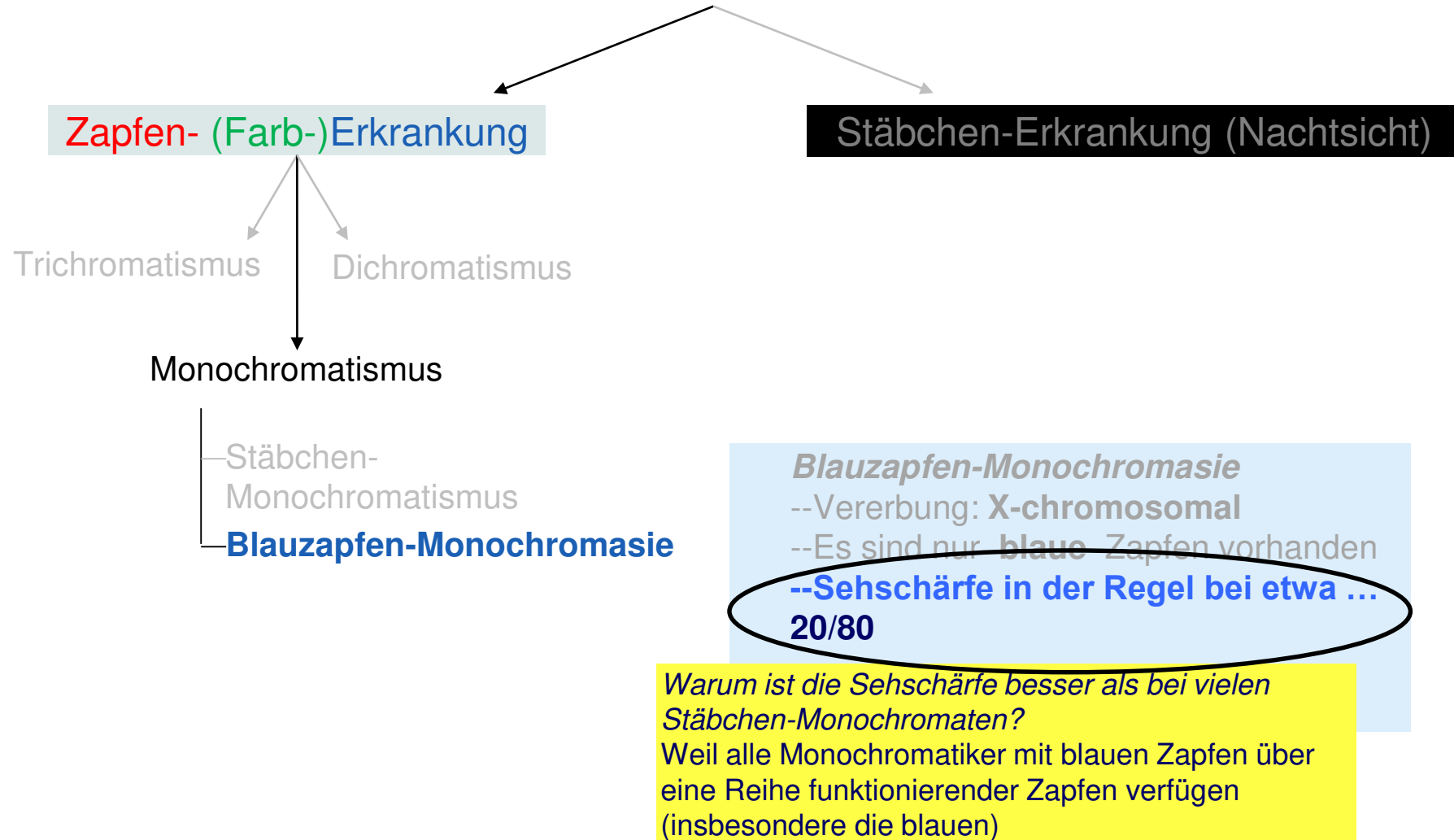


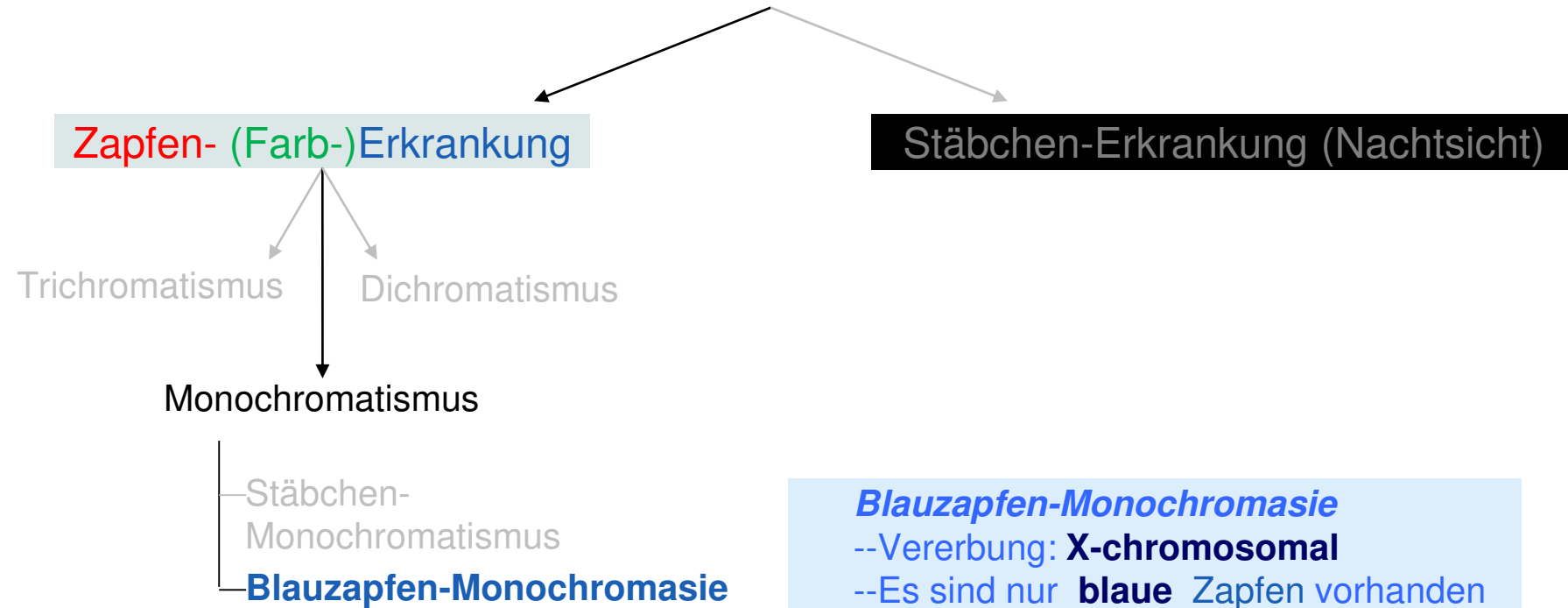












Blauzapfen-Monochromasie

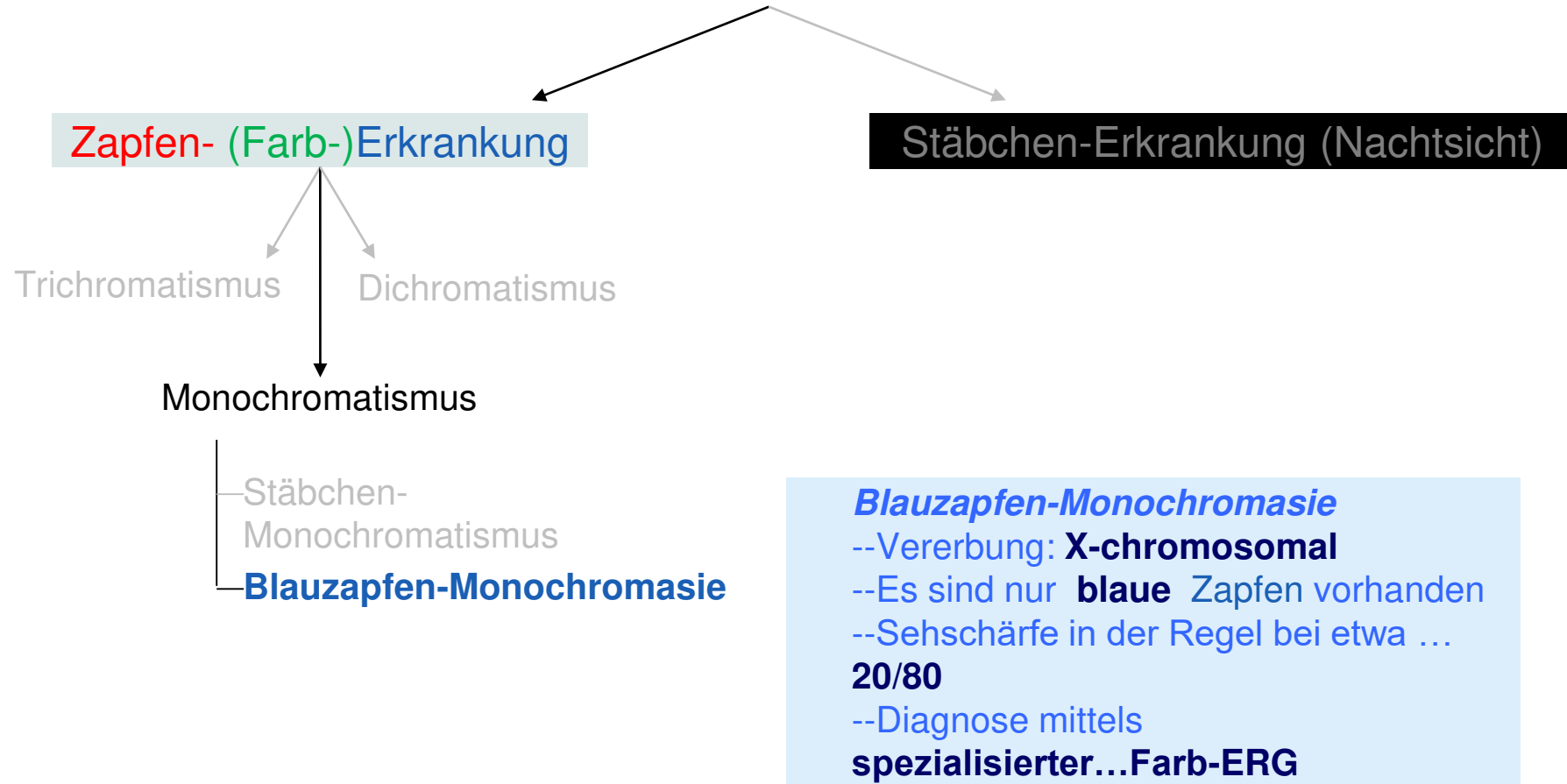
--Vererbung: **X-chromosomal**

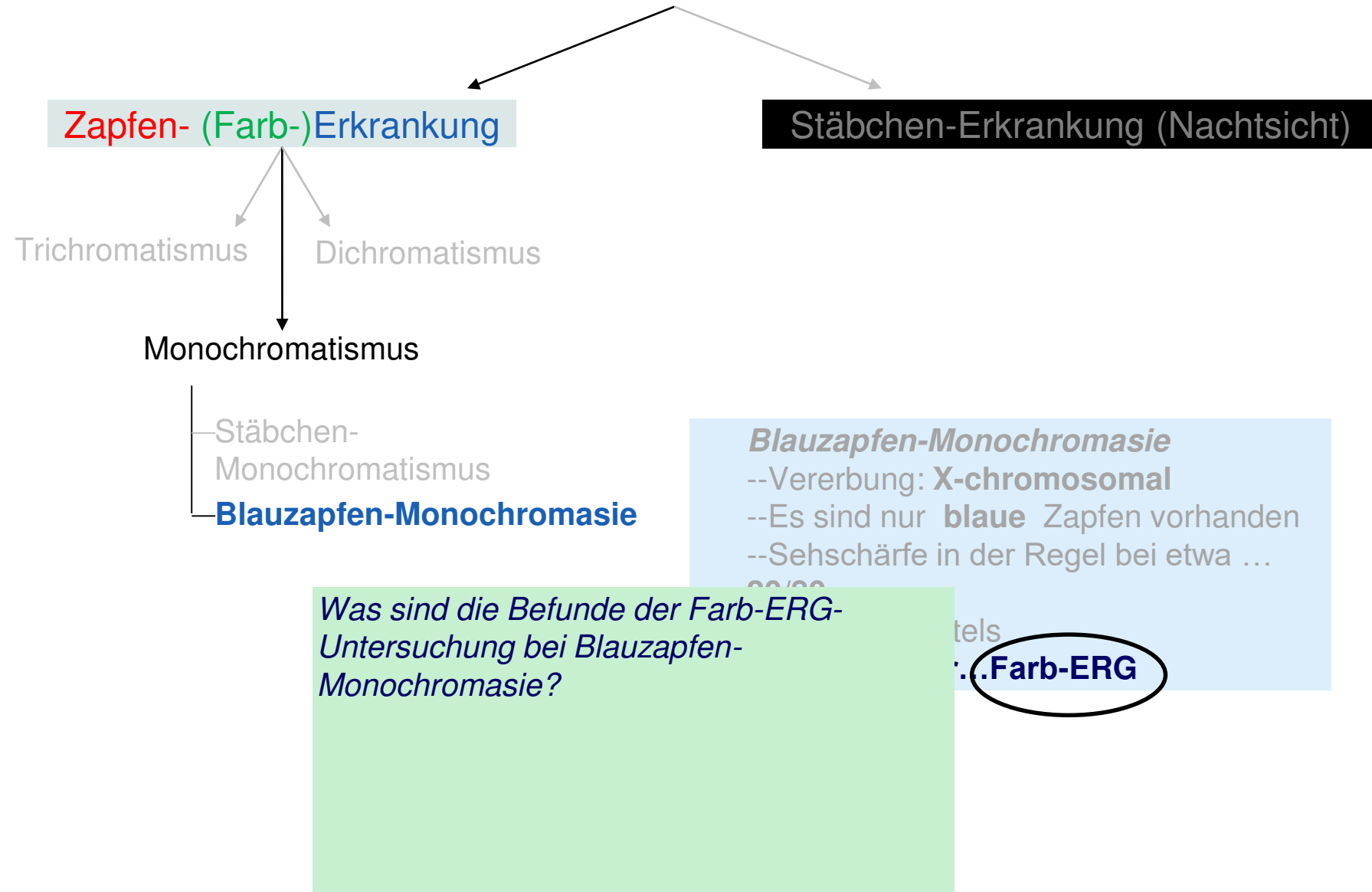
--Es sind nur **blaue** Zapfen vorhanden

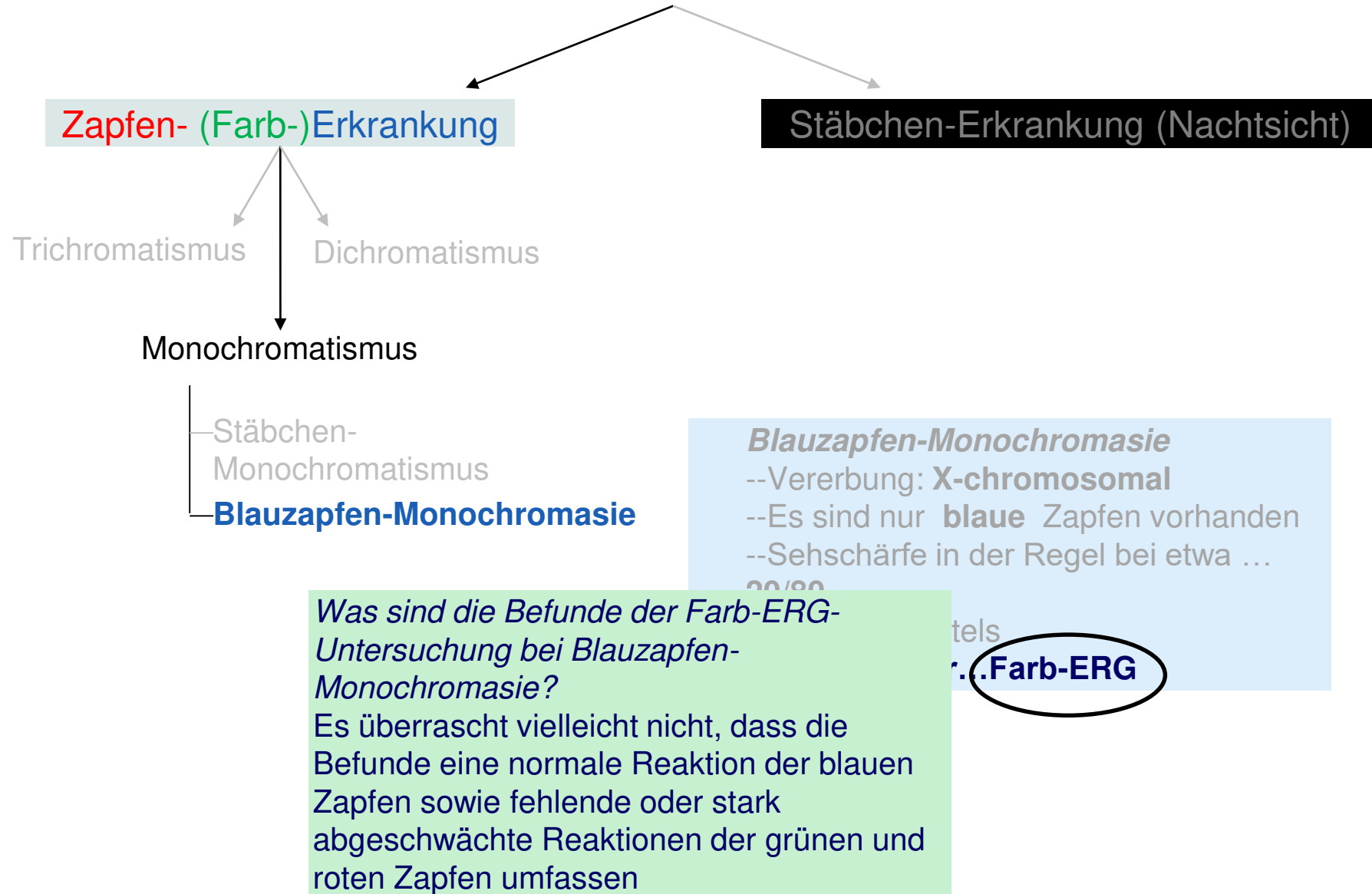
--Sehschärfe in der Regel bei etwa ...

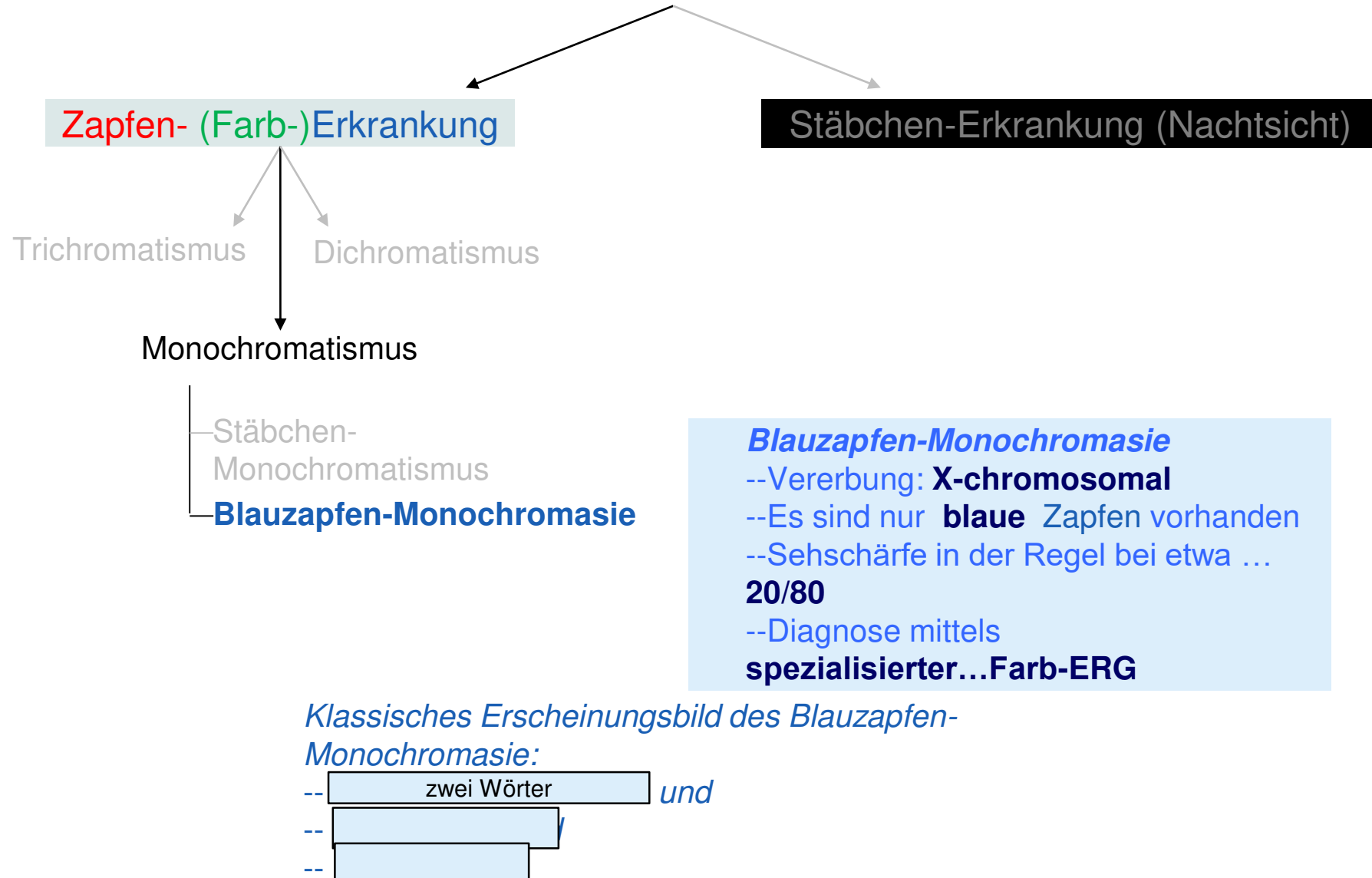
20/80

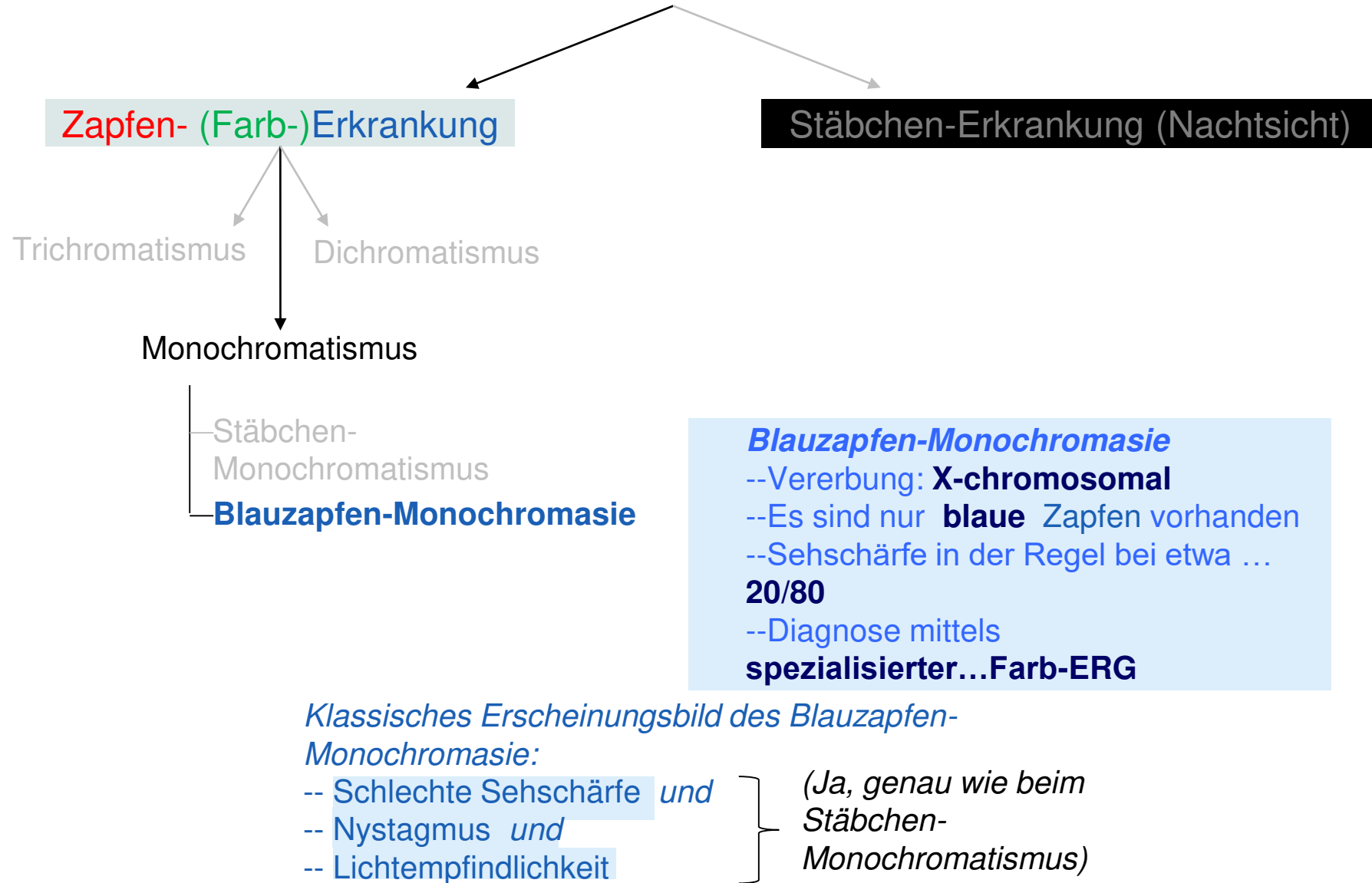
--Diagnose mittels spezieller ...

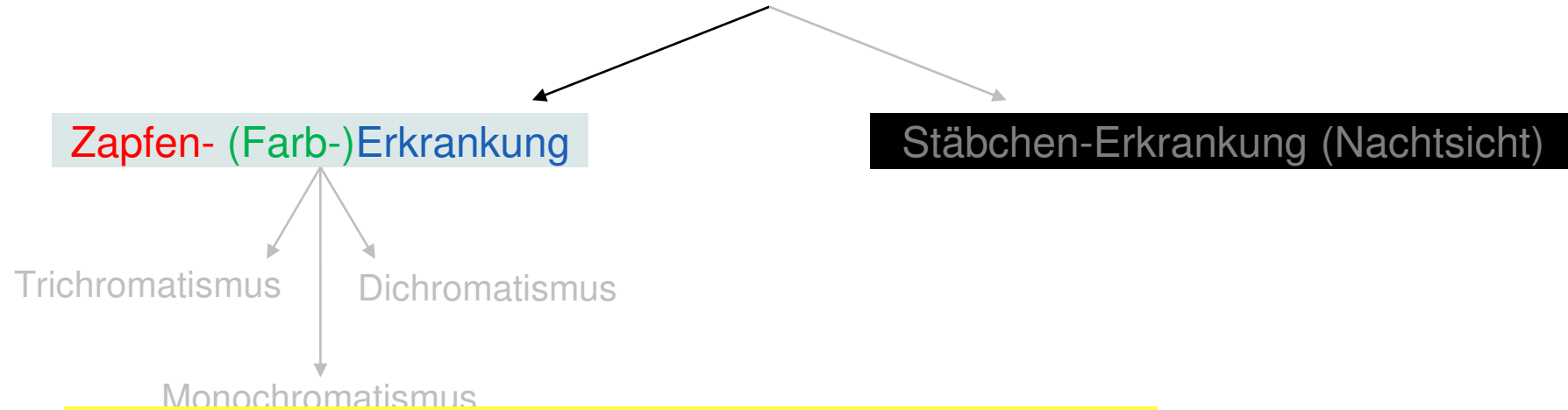












Apropos Erkrankungen, die sich sehr früh im Leben mit schlechter Sehschärfe, Nystagmus und Photophobie zeigen... Es gibt zwar viele, aber welche anderen fallen Ihnen als Erstes ein?

- Stäbchen-Monochromatismus
- Blauzapfen-Monochromasie
- ?
- ?
- ?

chromasie

omosomal

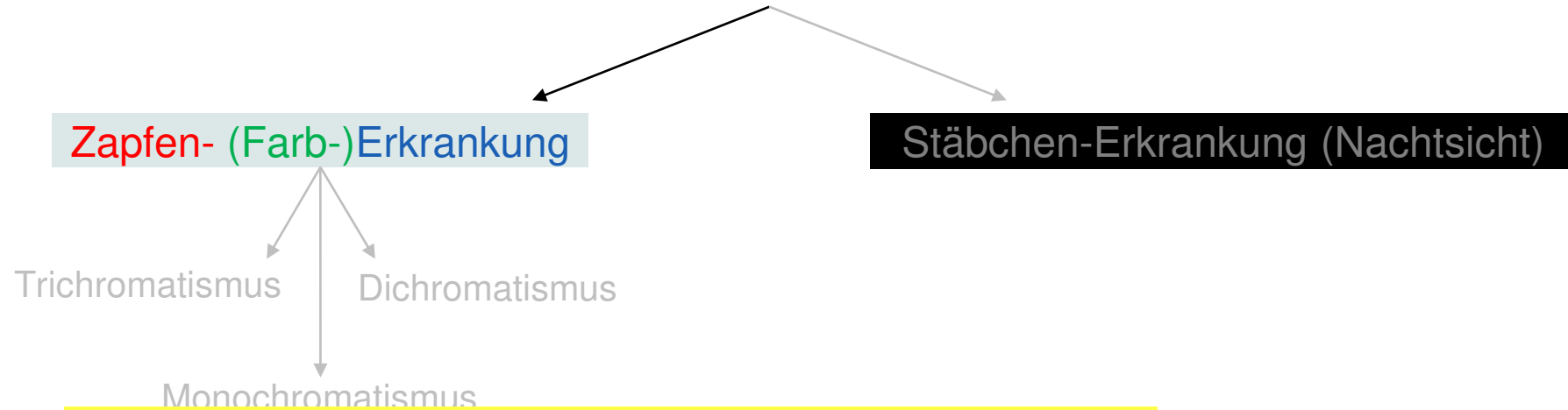
e Zapfen vorhanden

Regel bei etwa ...

Spezialisierte Farb-ERG

Klassisches Erscheinungsbild des Blauzapfen-Monochromasie:

- Schlechte Sehschärfe und
- Nystagmus und
- Photophobie



Apropos Erkrankungen, die sich sehr früh im Leben mit schlechter Sehschärfe, Nystagmus und Photophobie zeigen... Es gibt zwar viele, aber welche anderen fallen Ihnen als Erstes ein?

- Stäbchen-Monochromatismus
- Blauzapfen-Monochromasie
- Albinismus**
- Aniridie**
- Leber'sche kongenitale Amaurose**

chromasie

omosomal

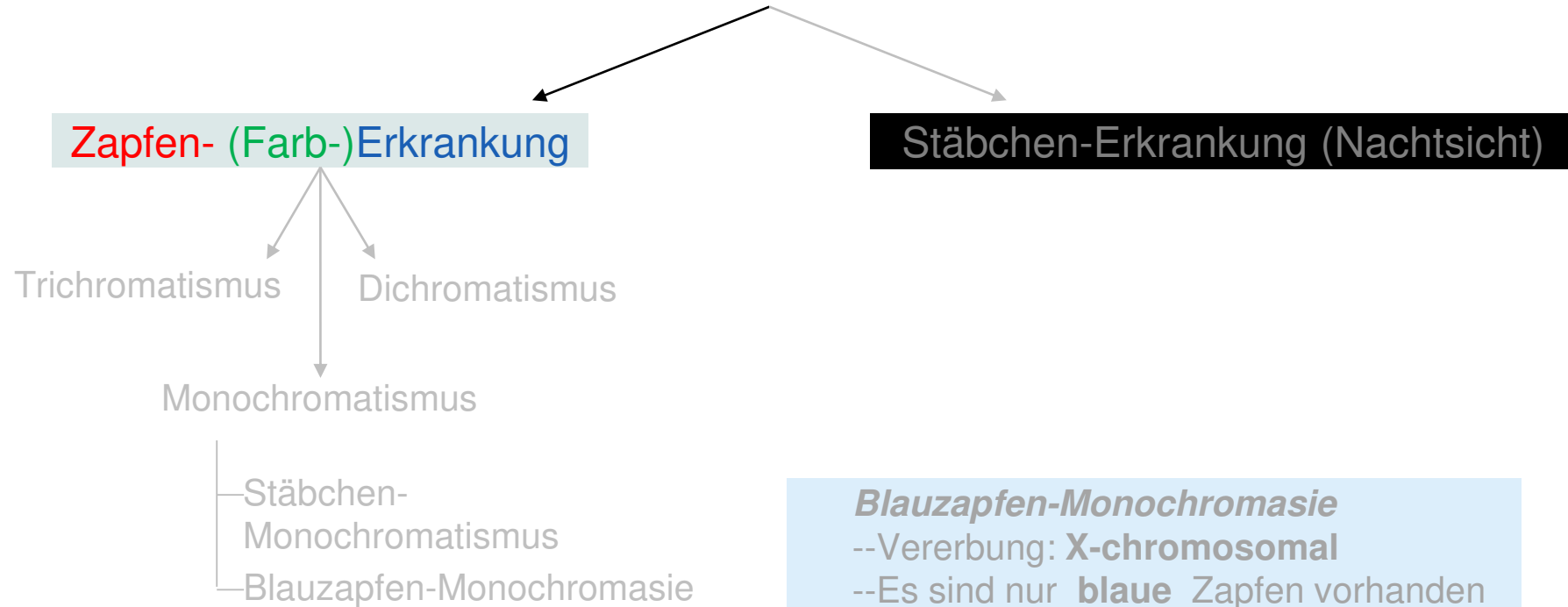
e Zapfen vorhanden

Regel bei etwa ...

Spezialisierte Farb-ERG

Klassisches Erscheinungsbild des Blauzapfen-Monochromasie:

- **Schlechte Sehschärfe und**
- **Nystagmus und**
- **Photophobie**



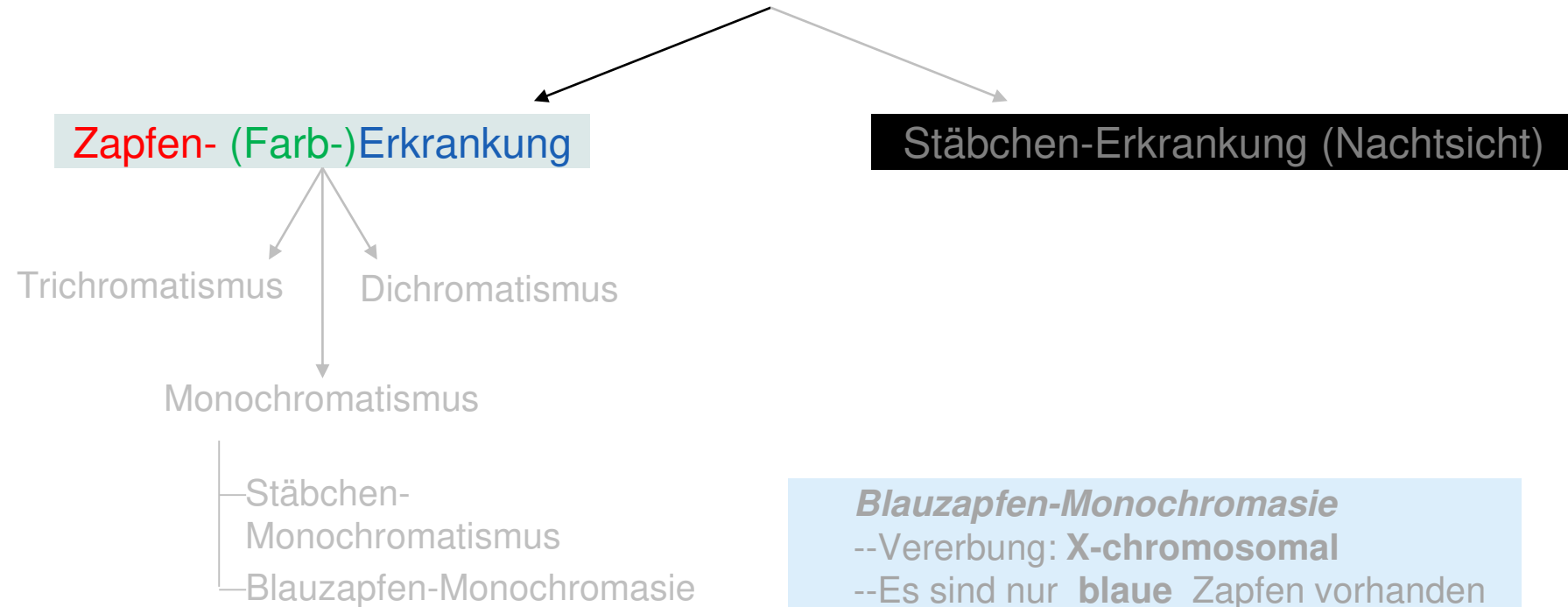
Blauzapfen-Monochromasie

- Vererbung: **X-chromosomal**
- Es sind nur **blaue** Zapfen vorhanden
- Sehschärfe in der Regel bei etwa ...
20/80
- Diagnose mittels
spezialisierte...Farb-ERG

Klassisches Erscheinungsbild des Blauzapfen-Monochromasie:

- **Gute** Sehschärfe und
- **Nystagmus** und
- **Lichtempfindlichkeit**

Wenn ein Patient Nystagmus und eine gute Sehkraft aufweist, an welcher Erkrankung leidet er/sie dann höchstwahrscheinlich?



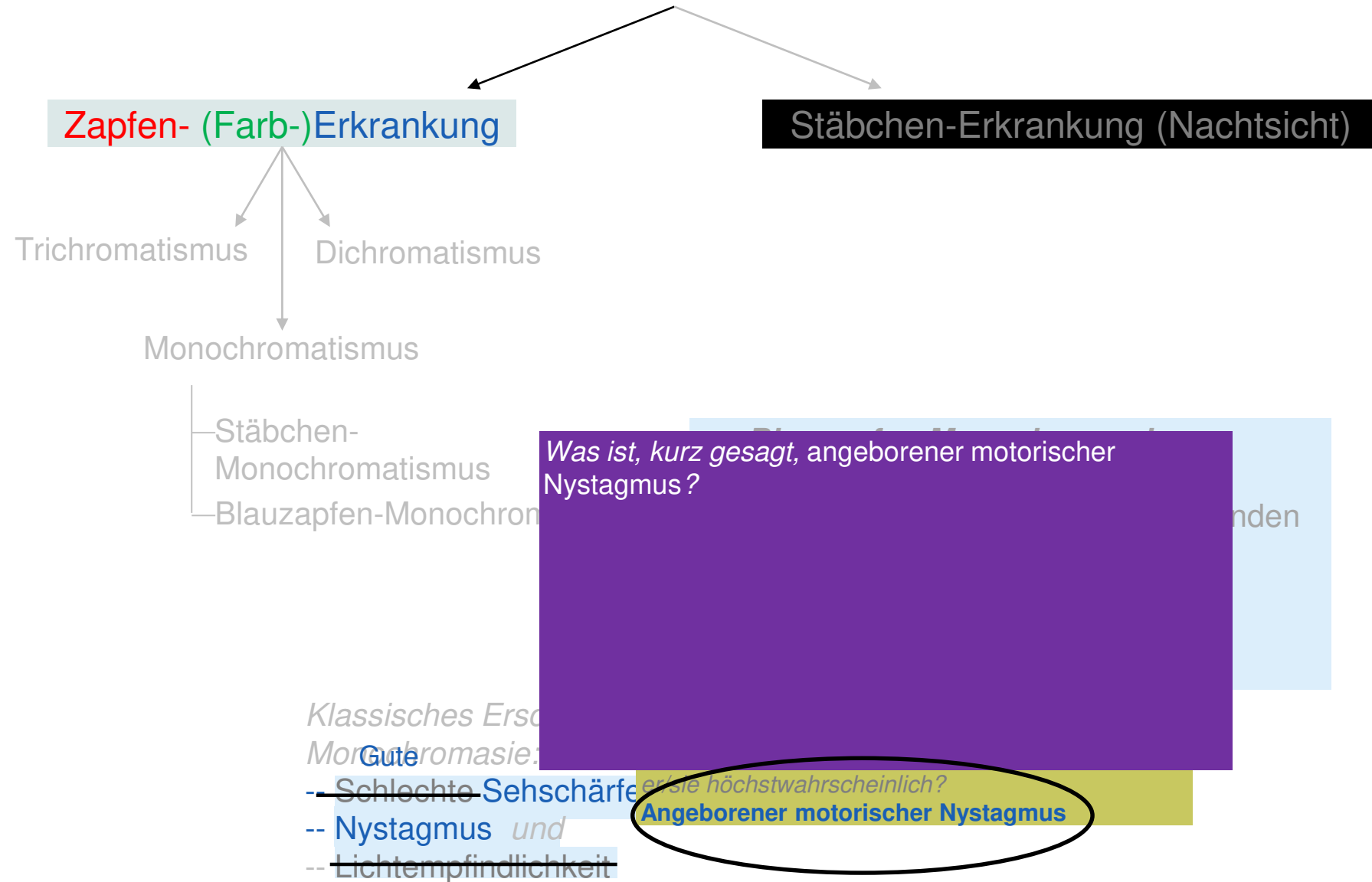
Blauzapfen-Monochromasie

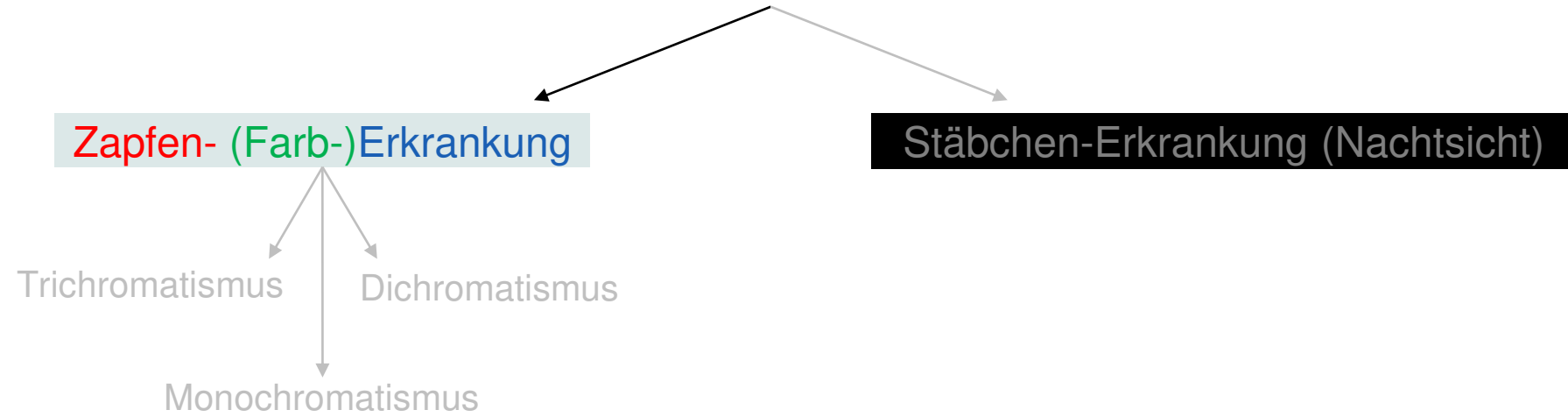
- Vererbung: **X-chromosomal**
- Es sind nur **blaue** Zapfen vorhanden
- Sehschärfe in der Regel bei etwa ...
20/80
- Diagnose mittels
spezialisierte...Farb-ERG

Klassisches Erscheinungsbild des Blauzapfen-Monochromasie:

- **Gute** Sehschärfe und
- **Nystagmus** und
- **Lichtempfindlichkeit**

Wenn ein Patient Nystagmus und eine gute Sehkraft aufweist, an welcher Erkrankung leidet er/sie dann höchstwahrscheinlich?
Angeborener motorischer Nystagmus





Stäbchen-
Monochromatismus
Blauzapfen-Monochrom

Was ist, kurz gesagt, angeborener motorischer Nystagmus?

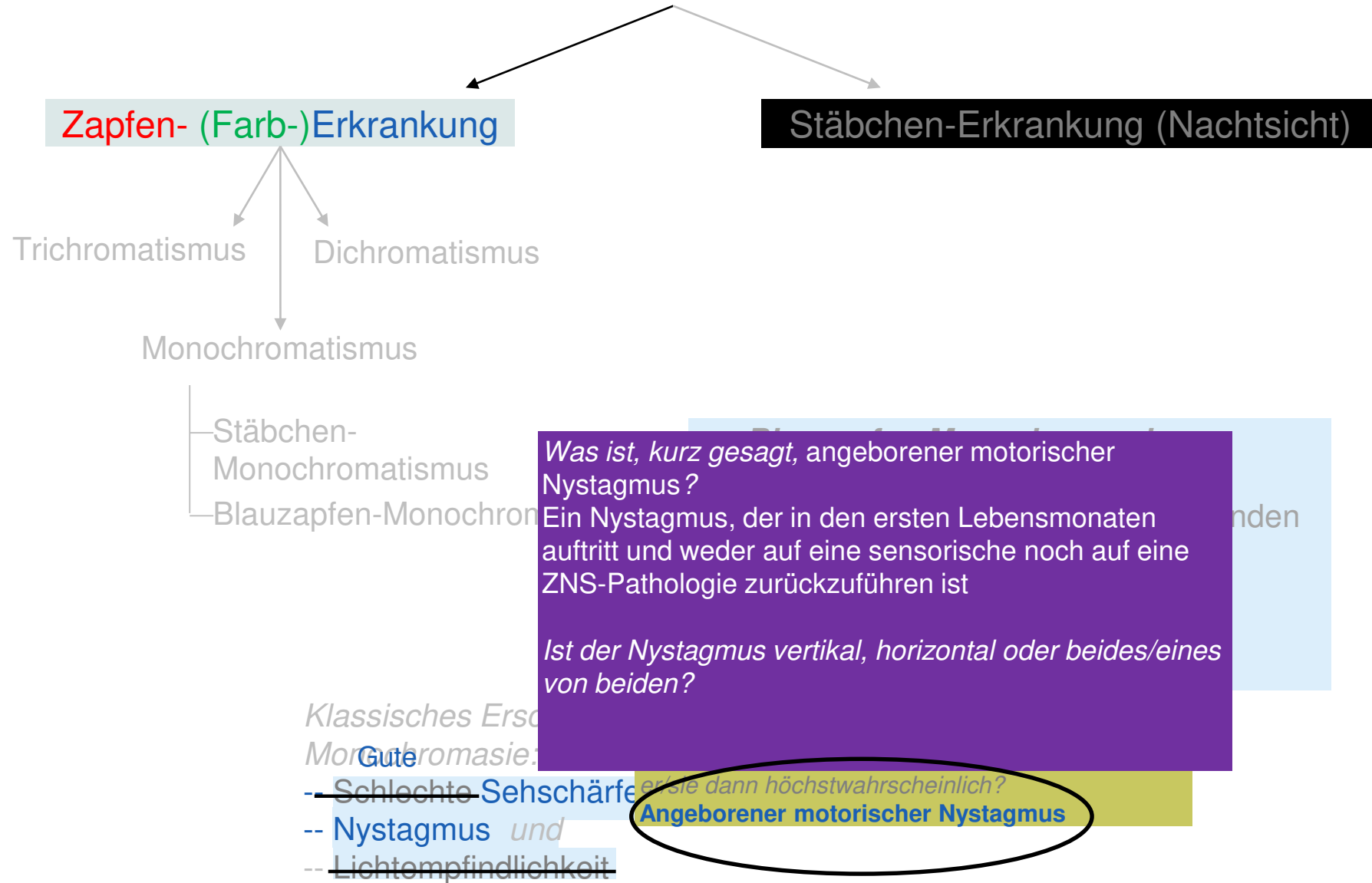
Ein Nystagmus, der in den ersten Lebensmonaten auftritt und weder auf eine sensorische noch auf eine ZNS-Pathologie zurückzuführen ist

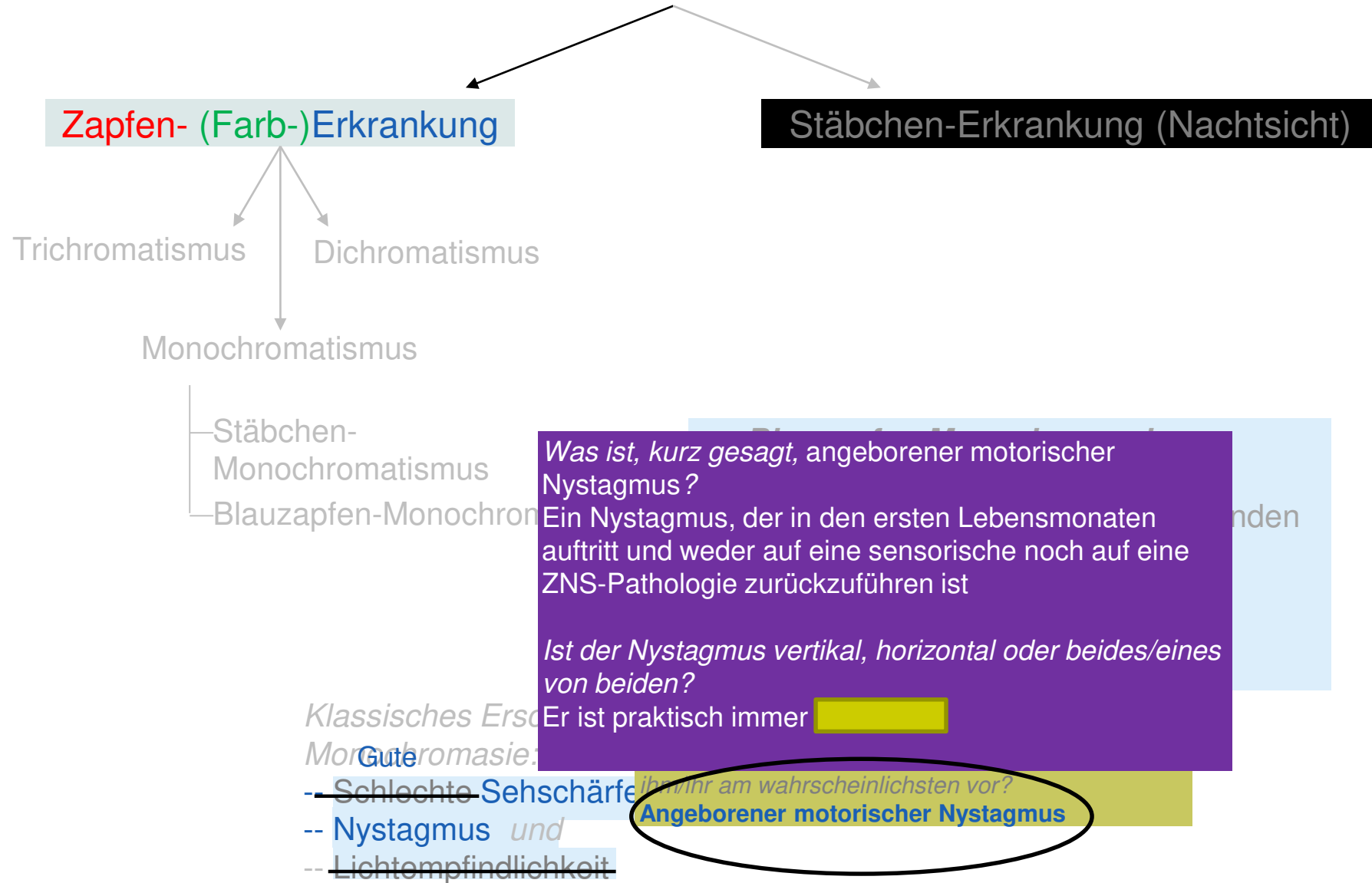
Klassisches Erscheinungsbild

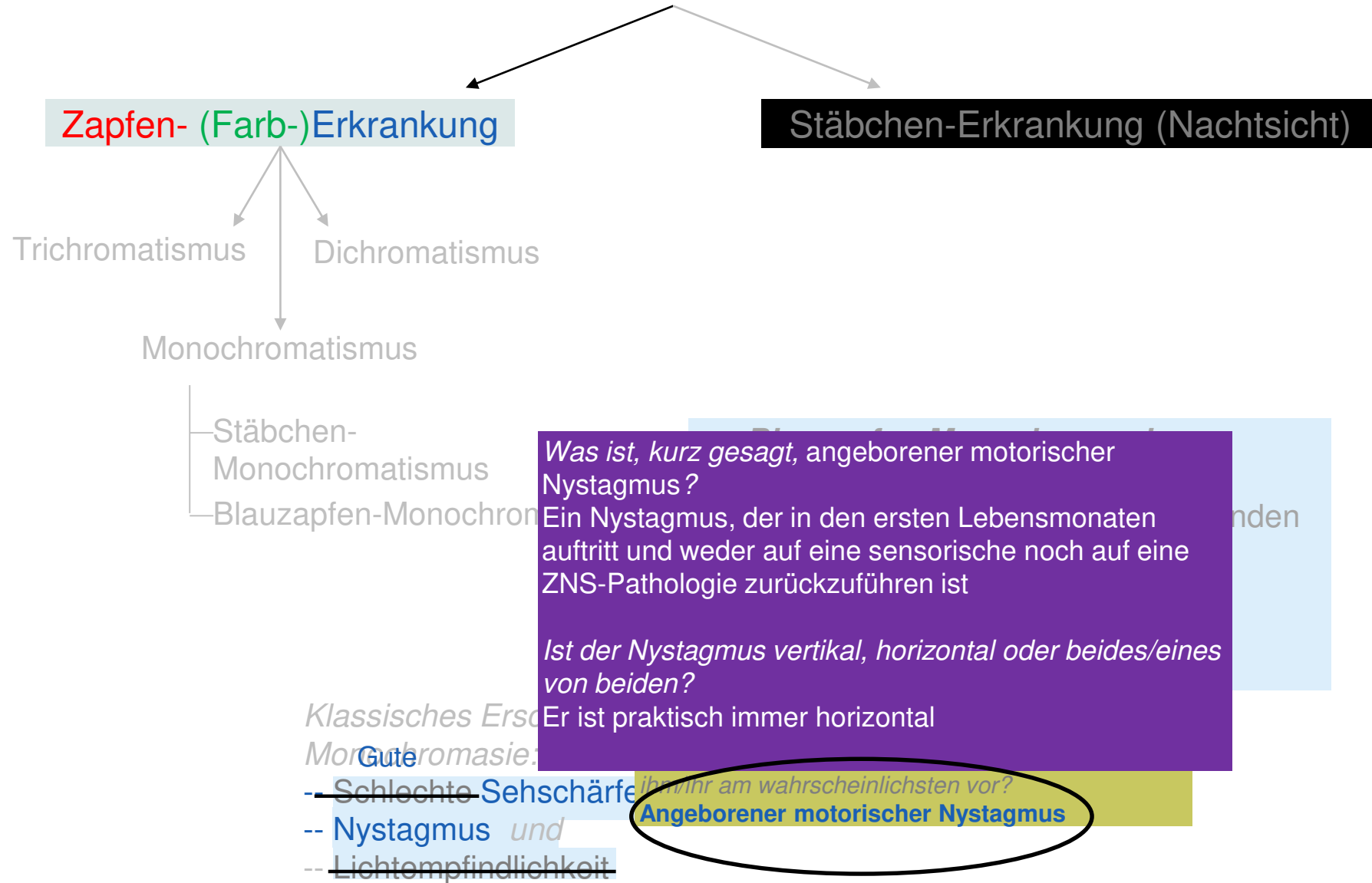
Morgue-Monochromasie:

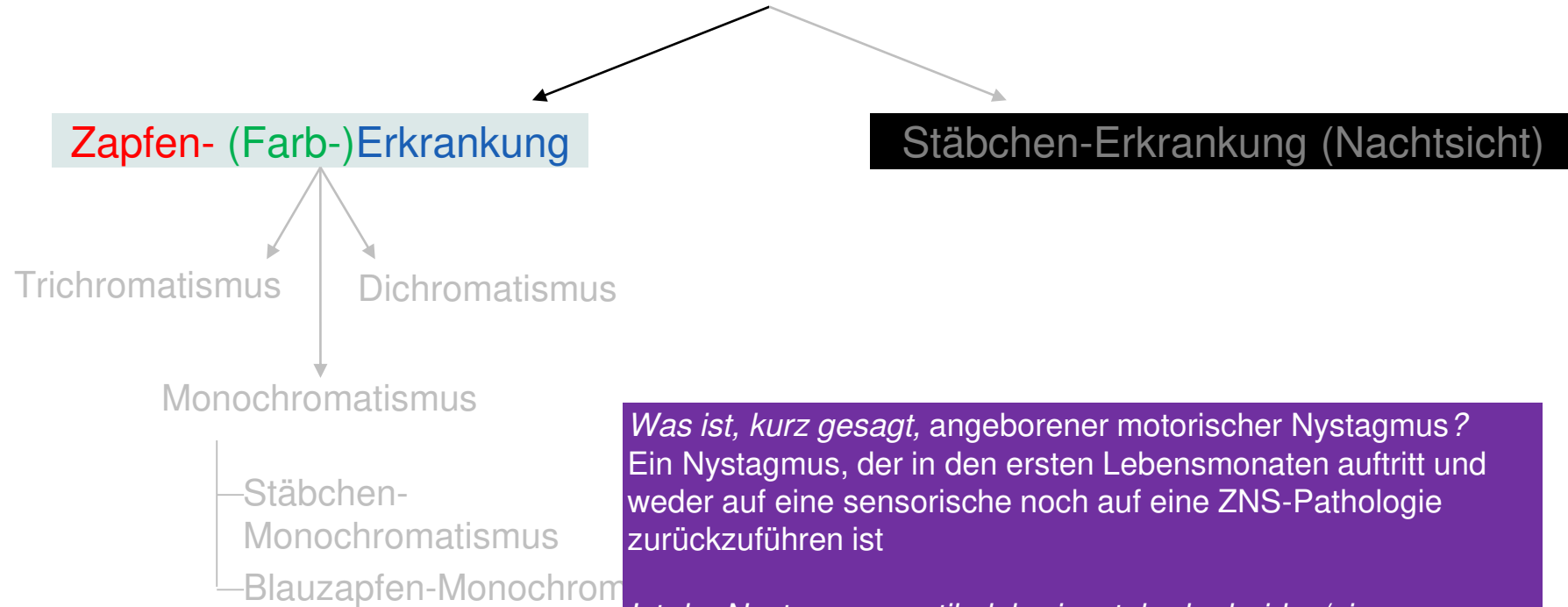
- Schlechte Sehschärfe
- Nystagmus
- Lichtempfindlichkeit

Welche dann höchstwahrscheinlich?
Angeborener motorischer Nystagmus









Was ist, kurz gesagt, angeborener motorischer Nystagmus?
Ein Nystagmus, der in den ersten Lebensmonaten auftritt und weder auf eine sensorische noch auf eine ZNS-Pathologie zurückzuführen ist

Ist der Nystagmus vertikal, horizontal oder beides/eines von beiden?

Er ist praktisch immer horizontal

Faustregel: Wenn ein Patient Nystagmus und eine gute Sehschärfe aufweist, handelt es sich um einen angeborenen motorischen Nystagmus

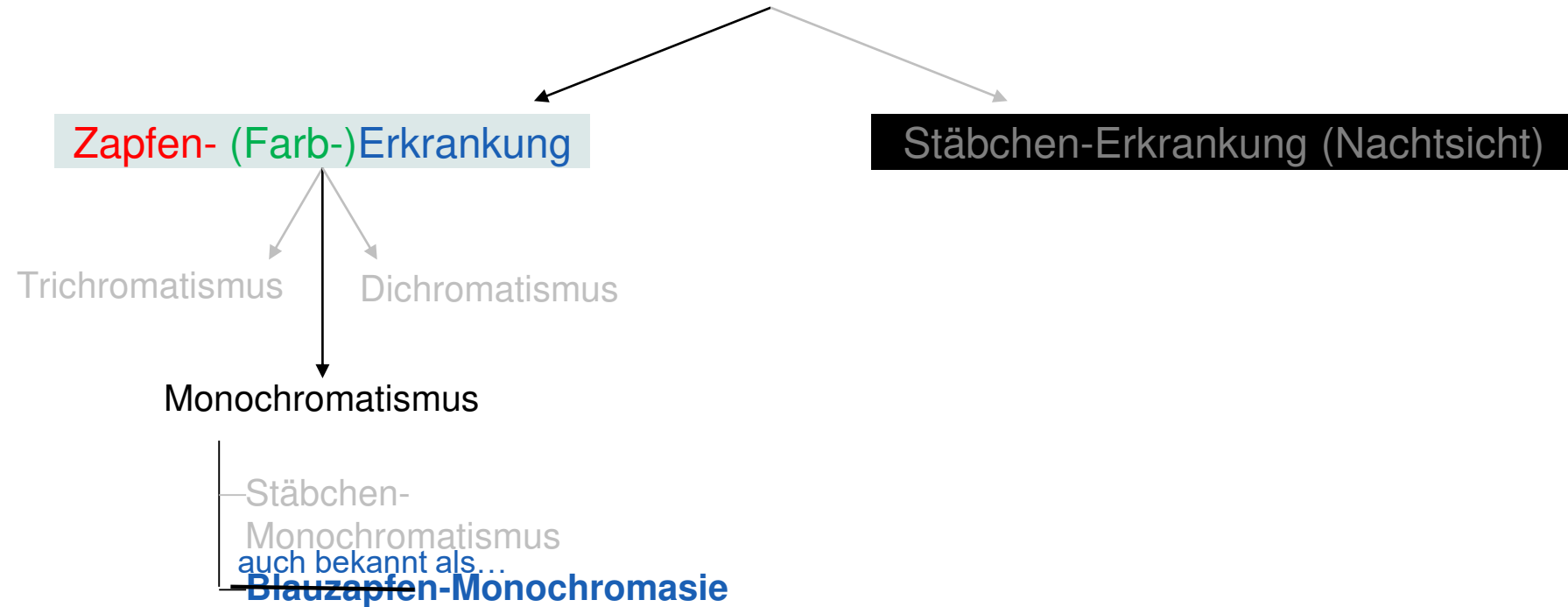
Klassisches Erscheinungsbild:

Gute Monochromasie:

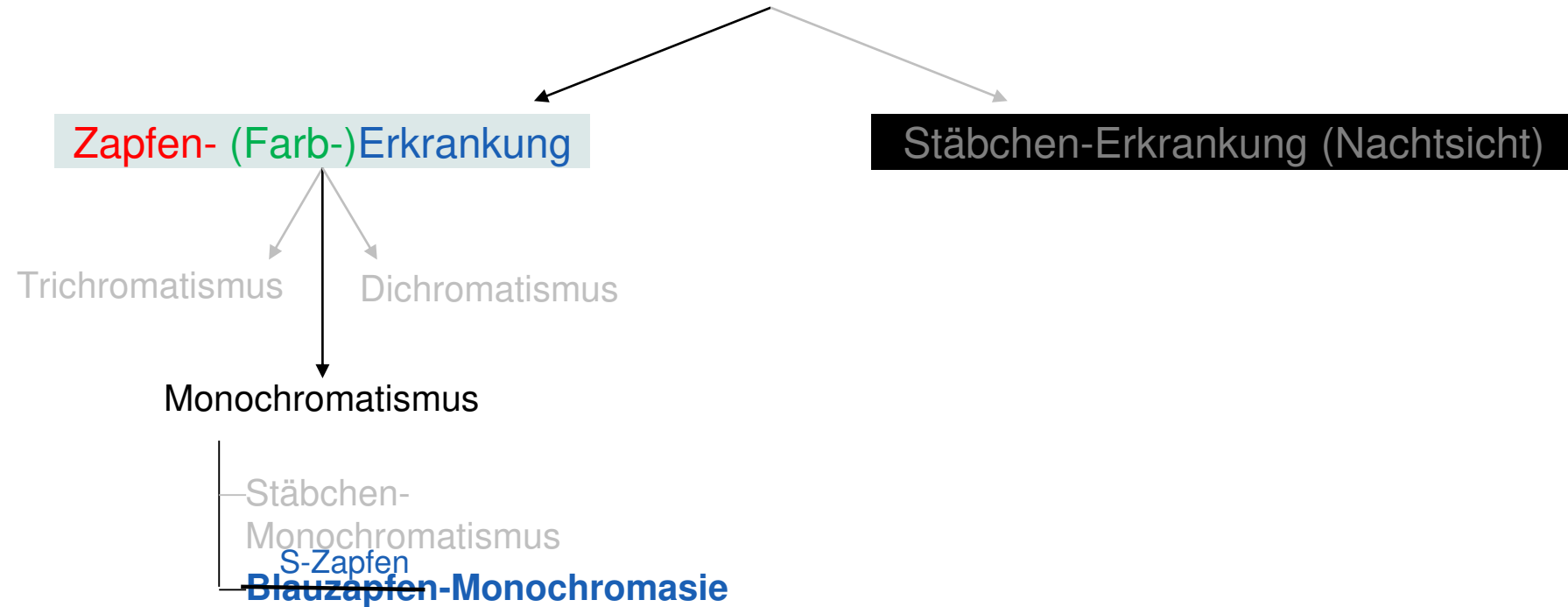
- Schlechte Sehschärfe
- Nystagmus und
- Lichtempfindlichkeit

Genital angesetzt, an welcher Erkrankung leidet er/sie dann höchstwahrscheinlich?

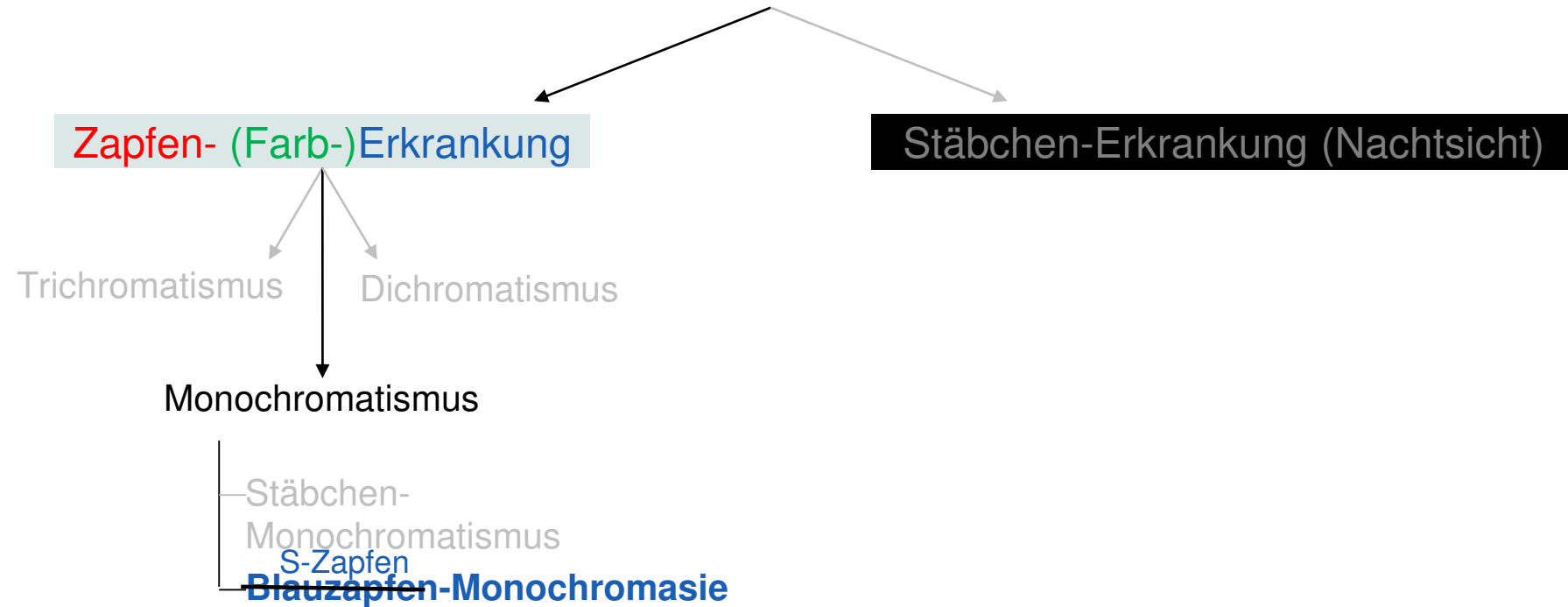
Angeborener motorischer Nystagmus



Abschließend sei angemerkt, dass der Blauzapfen-Monochromasie auch als -Monochromasie



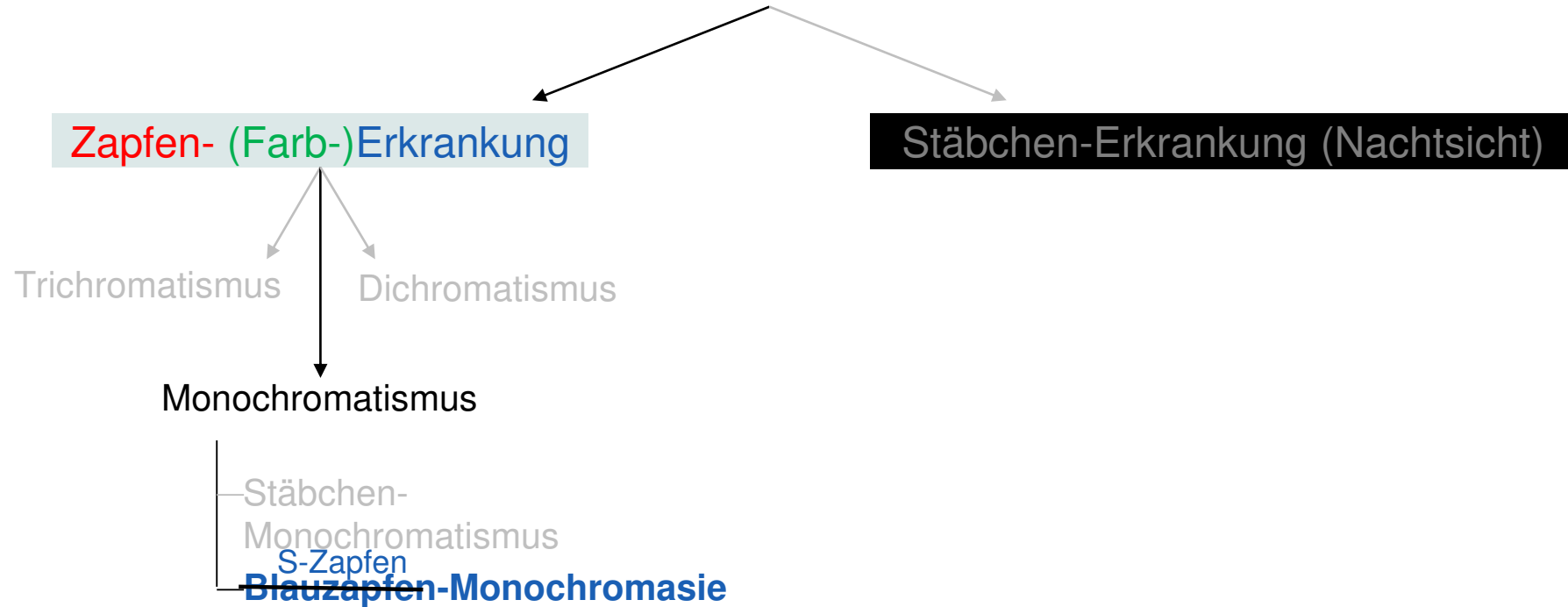
Abschließend sei angemerkt, dass der Blauzapfen-Monochromasie auch als S-Zapfen-Monochromasie



Abschließend: Beachten Sie, dass der Blauzapfen-Monochromasie auch als

S-Zapfen-Monochromasie

Warum wird er auch als S-Zapfen-Monochromasie bezeichnet? Wofür steht das „S“?

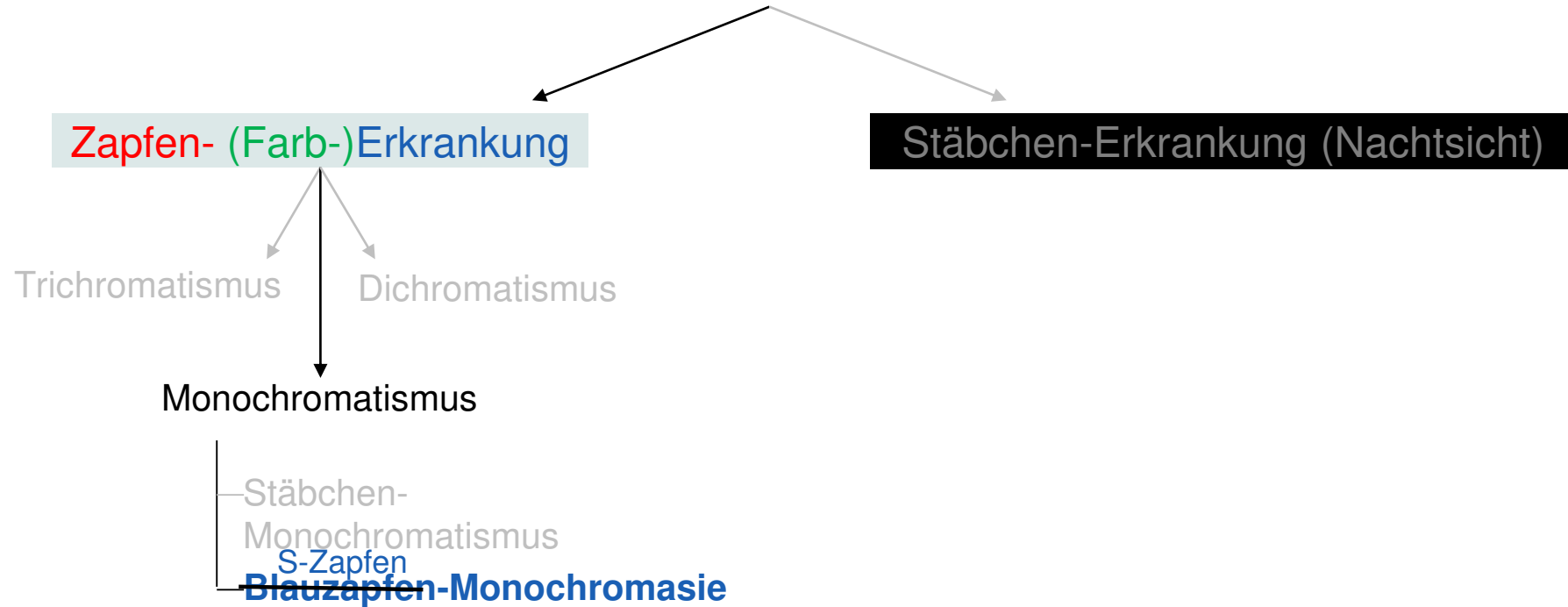


Abschließend: Beachten Sie, dass der Blauzapfen-Monochromasie auch als

S-Zapfen-Monochromasie

Warum wird er auch als S-Zapfen-Monochromasie bezeichnet? Wofür steht das „S“?

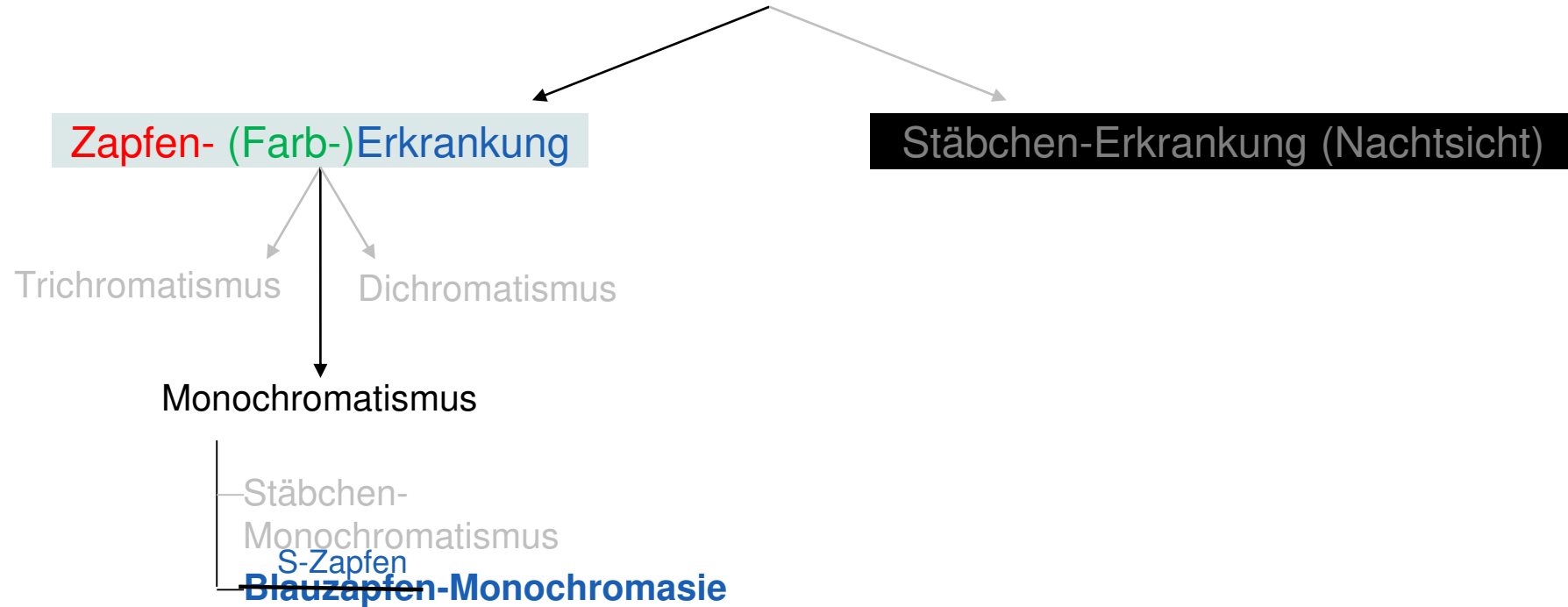
Wie bereits in der Folienreihe erwähnt, hat blaues Licht eine kurze Wellenlänge, daher werden Blauzapfen auch als *kurzwellige Zapfen* bezeichnet – kurz S-Zapfen



Abschließend: Beachten Sie, dass der Blauzapfen-Monochromasie auch als

W
be
Wie
kurz
dah
bez

Gibt es außer der Tatsache, dass diese Erkrankung zwei Namen hat, noch einen weiteren Grund, warum die Kenntnis des Begriffs S-Zapfen-Monochromasie bemerkenswert ist?



Abschließend: Beachten Sie, dass der Blauzapfen-Monochromasie auch als

W
be
Wie
kurz
dah
bez

Gibt es außer der Tatsache, dass diese Erkrankung zwei Namen hat, noch einen weiteren Grund, warum die Kenntnis des Begriffs S-Zapfen-Monochromasie bemerkenswert ist?
Ja, den gibt es, und zwar diesen: Um sicherzustellen, dass der S-Zapfen-Monochromasie nicht mit dem ähnlich benannten, aber völlig anderen Zustand, dem *Enhanced S-Cone-Syndrom*, verwechselt wird



Apropos Erkrankungen mit zwei Namen... Wie lautet die andere Bezeichnung für das „Enhanced S-Cone-Syndrom“?

V
b
W
kurz
dah
bez

Zapfen-Monochromasie nicht mit dem ähnlich benannten, aber völlig anderen Zustand, **dem Enhanced S-Cone-Syndrom**, verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei Namen... Wie lautet die andere Bezeichnung für das „Enhanced S-Cone-Syndrom“?
Goldmann-Favre-Syndrom

V
b
W
kurz
dah
bez

Zapfen-Monochromasie nicht mit dem ähnlich benannten, aber völlig anderen Zustand, dem **Enhanced S-Cone-Syndrom**, verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei Namen... Wie lautet die andere Bezeichnung für das „Enhanced S-Cone-Syndrom“?

Goldmann-Favre-Syndrom

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?

W
b
W
kurz
dah
bez

Zapfen-Monochromasie nicht mit dem ähnlich benannten, aber völlig anderen Zustand, **dem Enhanced S-Cone-Syndrom**, verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

*Apropos Erkrankungen mit zwei Namen... Wie lautet die andere Bezeichnung für das „Enhanced S-Cone-Syndrom“?
Goldmann-Favre-Syndrom*

*Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?
Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP*

V
b
W
kurz
dah
bez
Zapfen-Monochromasie nicht mit dem ähnlich benannten, aber
völlig anderen Zustand, **dem Enhanced S-Cone-Syndrom,**
verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei M...
für das „Enhanced S-Cone-Syndr...
Goldmann-Favre-Syndrom

Inwiefern sind die Photorezeptoren betroffen?

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?
Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

V...
b...
W...
k...
dan...
bez...
Zapfen-Mensch... nicht...
völlig anderen Zustand, dem **Enhanced S-Cone-Syndrom**,
verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei M...
für das „Enhanced S-Cone-Syndr...
Goldmann-Favre-Syndrom

Inwiefern sind die Photorezeptoren betroffen?
– Stäbchen: ?

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?
Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

W...
b...
W...
k...
dan...
bez...
Zapfen-Monochromasie nicht mit dem allgemein bekannten... aber
völlig anderen Zustand, dem **Enhanced S-Cone-Syndrom**,
verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei M...
für das „Enhanced S-Cone-Syndr...
Goldmann-Favre-Syndrom

Inwiefern sind die Photorezeptoren betroffen?
– Stäbchen: Nicht funktionsfähig

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?
Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

W...
b...
W...
k...
dan...
bez...
Zapfen-Mengenreduktion nicht nur der ansonsten bekannten, aber
völlig anderen Zustand, dem **Enhanced S-Cone-Syndrom**,
verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei M...
für das „Enhanced S-Cone-Syndr...
Goldmann-Favre-Syndrom

Inwiefern sind die Photorezeptoren betroffen?

- Stäbchen: Nicht funktionsfähig
- Rot-/Grün-Zapfen: ?

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?
Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

W...
b...
W...
k...
dan...
bez...
Zapfen-Monochromasie nicht nur der annähernd normalen, aber
völlig anderen Zustand, dem **Enhanced S-Cone-Syndrom**,
verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei M...
für das „Enhanced S-Cone-Syndr...
Goldmann-Favre-Syndrom

Inwiefern sind die Photorezeptoren betroffen?

- Stäbchen: Nicht funktionsfähig
- Rot-/Grün-Zapfen: Verringerte Anzahl

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?

Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

V...
b...
W...
k...
dan...
bez...
Zapfen-Monochromasie nicht mit dem allgemein bekannten... aber
völlig anderen Zustand, dem **Enhanced S-Cone-Syndrom**,
verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei M...
für das „Enhanced S-Cone-Syndr...
Goldmann-Favre-Syndrom

Inwiefern sind die Photorezeptoren betroffen?

- Stäbchen: Nicht funktionsfähig
- Rot-/Grün-Zapfen: Verringerte Anzahl
- Blaue Zapfen: ?

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?

Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

V...
b...
W...
k...
dan...
bez...
Zapfen-Mengen... nicht...
völlig anderen Zustand, dem **Enhanced S-Cone-Syndrom**,
verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei M...
für das „Enhanced S-Cone-Syndr...
Goldmann-Favre-Syndrom

Inwiefern sind die Photorezeptoren betroffen?

- Stäbchen: Nicht funktionsfähig
- Rot-/Grün-Zapfen: Verringerte Anzahl
- Blaue Zapfen: **Erhöhte** Anzahl

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?

Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

W...
b...
W...
k...
dan...
bez...
Zapfen-Monochromasie nicht mit dem allgemein bekannten... aber
völlig anderen Zustand, dem **Enhanced S-Cone-Syndrom**,
verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei M...
für das „Enhanced S-Cone-Syndr...
Goldmann-Favre-Syndrom

Inwiefern sind die Photorezeptoren betroffen?

- Stäbchen: Nicht funktionsfähig
- Rot-/Grün-Zapfen: Verringerte Anzahl
- Blaue Zapfen: **Erhöhte** Anzahl

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?
Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

Wie sehen die ERG-Befunde aus?

W...
b...
W...
k...
dan...
bez...
Zapfen-Monochromasie nicht mit dem allgemein bekannten... aber
völlig anderen Zustand, dem **Enhanced S-Cone-Syndrom**,
verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei M...
für das „Enhanced S-Cone-Syndr...
Goldmann-Favre-Syndrom

Inwiefern sind die Photorezeptoren betroffen?

--Stäbchen: Nicht funktionsfähig

--Rot-/Grün-Zapfen: Verringerte Anzahl

--Blaue Zapfen: **Erhöhte** Anzahl

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?

Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

Wie sehen die ERG-Befunde aus?

– Stäbchenreaktion: ?

W...
b...
W...
k...
dan...
bez...
Zapfen-Mengen... nicht...
völlig anderen Zustand, **dem Enhanced S-Cone-Syndrom**,
verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei M...
für das „Enhanced S-Cone-Syndr...
Goldmann-Favre-Syndrom

Inwiefern sind die Photorezeptoren betroffen?

--Stäbchen: **Nicht funktionsfähig**

--Rot-/Grün-Zapfen: Verringerte Anzahl

--Blaue Zapfen: **Erhöhte** Anzahl

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?

Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

Wie sehen die ERG-Befunde aus?

– Stäbchenreaktion: Nicht nachweisbar

V...
b...
W...
k...
d...
be...

Zapfen-Mengenreduktion nicht nur der roten/grünen Zapfen, aber
völlig anderen Zustand, **dem Enhanced S-Cone-Syndrom**,
verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei M...
für das „Enhanced S-Cone-Syndr...
Goldmann-Favre-Syndrom

Inwiefern sind die Photorezeptoren betroffen?

- Stäbchen: Nicht funktionsfähig
- Rot-/Grün-Zapfen: Verringerte Anzahl
- Blaue Zapfen: **Erhöhte** Anzahl

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?

Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

Wie sehen die ERG-Befunde aus?

- Stäbchenreaktion: nicht nachweisbar
- Reaktion der Rot-/Grün-Zapfen:

W...
b...
W...
k...
dan...
bez...
Zapfen-Mengen... nicht nur der... sondern, aber...
völlig anderen Zustand, **dem Enhanced S-Cone-Syndrom**,
verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei M...
für das „Enhanced S-Cone-Syndr...
Goldmann-Favre-Syndrom

Inwiefern sind die Photorezeptoren betroffen?

--Stäbchen: Nicht funktionsfähig

--**Rot-/Grün-Zapfen: Verringerte Anzahl**

--Blaue Zapfen: **Erhöhte** Anzahl

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?

Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

Wie sehen die ERG-Befunde aus?

– Stäbchenreaktion: Nicht nachweisbar

– Reaktion der **Rot-/Grün-Zapfen**:

abgeschwächt

W...
b...
W...
k...
dan...
bez...
Zapfen-Mengen... nicht...
völlig anderen Zustand, **dem Enhanced S-Cone-Syndrom**,
verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei M...
für das „Enhanced S-Cone-Syndr...
Goldmann-Favre-Syndrom

Inwiefern sind die Photorezeptoren betroffen?

- Stäbchen: Nicht funktionsfähig
- Rot-/Grün-Zapfen: Verringerte Anzahl
- Blaue Zapfen: **Erhöhte** Anzahl

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?

Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

Wie sehen die ERG-Befunde aus?

- Stäbchenreaktion: Nicht nachweisbar
- Reaktion der Rot-/Grün-Zapfen: abgeschwächt
- Blaue Zapfen:

W...
b...
W...
k...
dan...
bez...
Zapfen-Monochromasie nicht mit dem allgemein bekannten... aber
völlig anderen Zustand, dem **Enhanced S-Cone-Syndrom**,
verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei M...
für das „Enhanced S-Cone-Syndr...
Goldmann-Favre-Syndrom

Inwiefern sind die Photorezeptoren betroffen?

- Stäbchen: Nicht funktionsfähig
- Rot-/Grün-Zapfen: Verringerte Anzahl
- Blaue Zapfen: Erhöhte Anzahl**

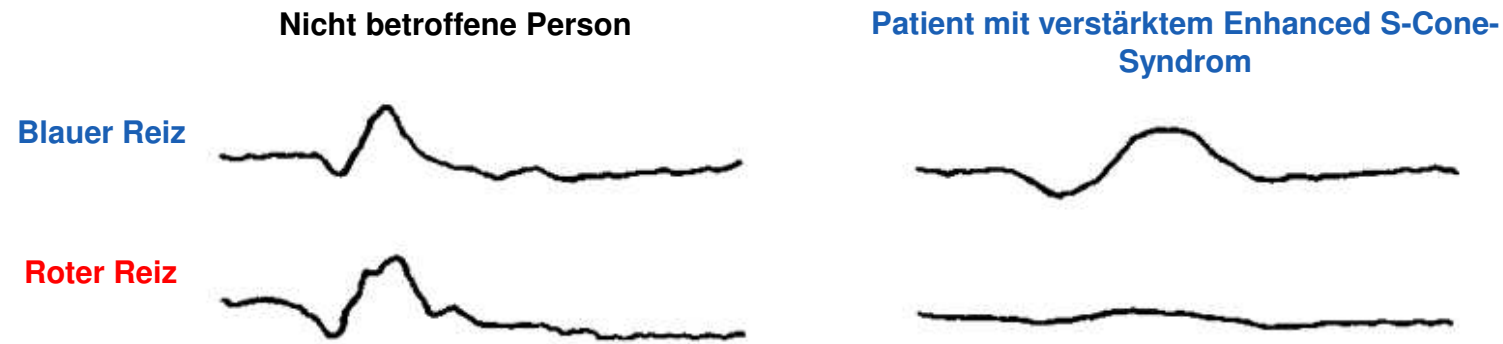
Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?

Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

Wie sehen die ERG-Befunde aus?

- Stäbchenreaktion: Nicht nachweisbar
- Reaktion der Rot-/Grün-Zapfen: abgeschwächt
- **Blaue Zapfen: verstärkt** (daher der Name des Syndroms)

W...
b...
W...
k...
dan...
bez...
Zapfen-Mengen... nicht...
völlig anderen Zustand, **dem Enhanced S-Cone-Syndrom**,
verwechselt wird



Full-field-ERG als Reaktion auf Farbreize bei einer nicht betroffenen Person und einem Patienten mit **verstärktem Enhanced S-Cone-Syndrom**. Beachten Sie, dass bei dem Patienten die Reaktionen auf blaue Reize **stärker** sind als bei der nicht betroffenen Person. Beachten Sie ferner, dass die Reaktion des Patienten auf den roten Reiz praktisch nicht vorhanden ist.



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei Namen... Wie lautet die andere Bezeichnung für das „Enhanced S-Cone-Syndrom“?
Goldmann-Favre-Syndrom

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?
Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

Wie äußert sich diese Erkrankung?

...völlig anderen Zustand, **dem Enhanced S-Cone-Syndrom**, verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei Namen... Wie lautet die andere Bezeichnung für das „Enhanced S-Cone-Syndrom“?
Goldmann-Favre-Syndrom

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?
Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

Wie äußert sich diese Erkrankung?
Mit verminderter Sehschärfe sowie Nachtblindheit

...völlig anderen Zustand, **dem Enhanced S-Cone-Syndrom**, verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei Namen... Wie lautet die andere Bezeichnung für das „Enhanced S-Cone-Syndrom“?
Goldmann-Favre-Syndrom

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?
Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

Wie äußert sich diese Erkrankung?
Mit verminderter Sehschärfe sowie Nachtblindheit

Wie sieht das Enhanced-S-Cone-Syndrom in der Funduskopie aus?

...völlig anderen Zustand, **dem Enhanced S-Cone-Syndrom,** verwechselt wird



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsicht)

Trichromatismus

Dichromatismus

Apropos Erkrankungen mit zwei Namen... Wie lautet die andere Bezeichnung für das „Enhanced S-Cone-Syndrom“?
Goldmann-Favre-Syndrom

Um welche Art von Erkrankung handelt es sich dabei?
Das BCSC-Retina-Buch bezeichnet es als „diffuse Photorezeptordystrophie“ à la RP

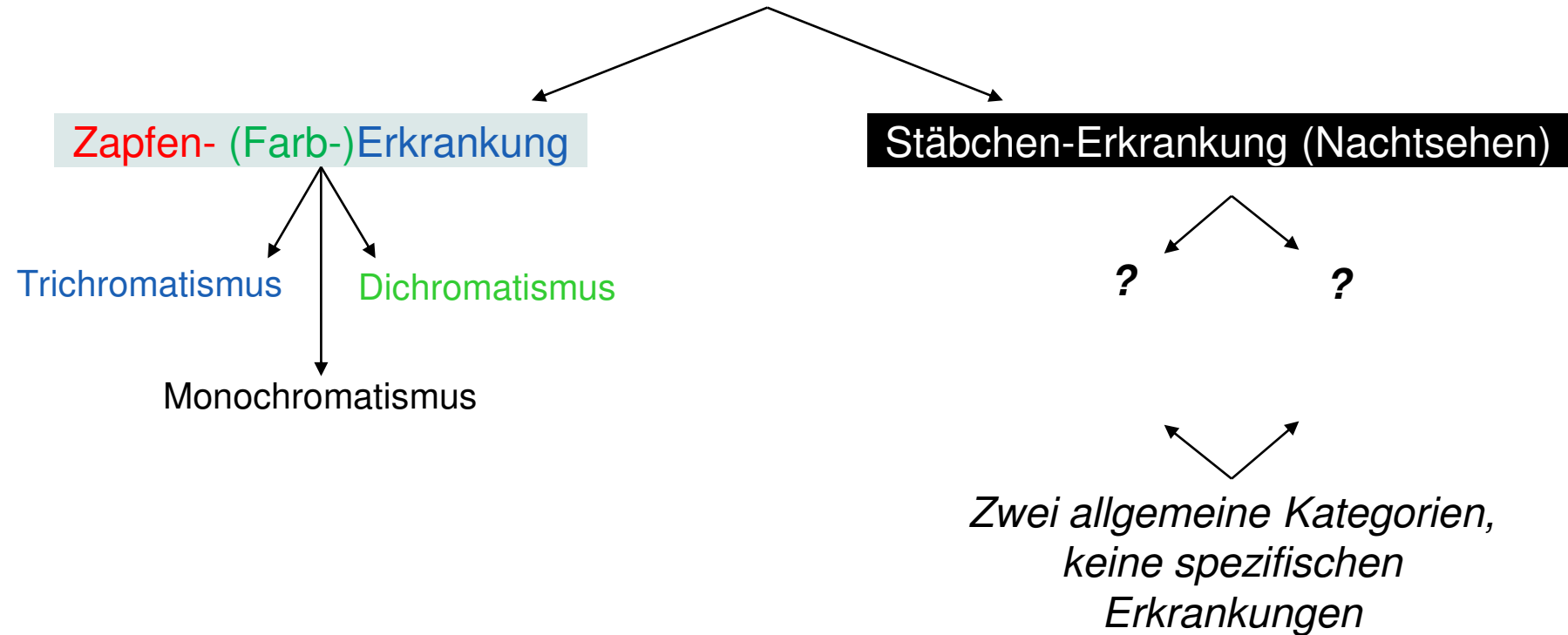
Wie äußert sich diese Erkrankung?
Mit verminderter Sehschärfe sowie Nachtblindheit

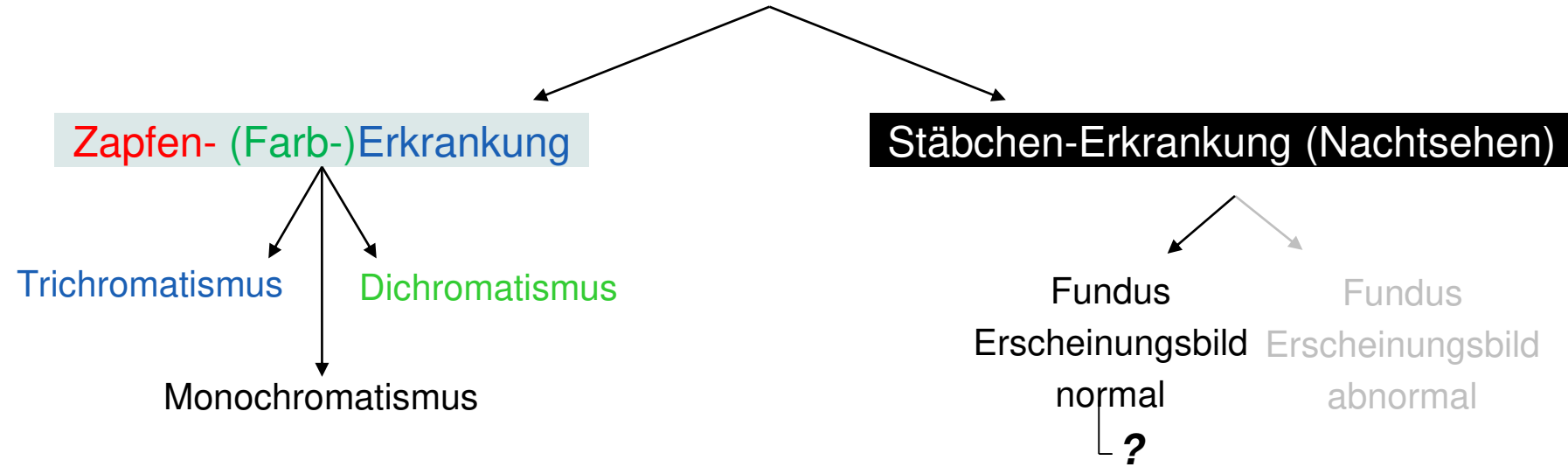
Wie sieht das Enhanced-S-Cone-Syndrom im FF aus?
Im Gegensatz zum relativ normalen Erscheinungsbild des hinteren Pols beim S-Zapfen-Monochromasie ist der hintere Pol beim Enhanced-S-Cone-Syndrom eindeutig abnormal – Retinoschisis sowie RP-ähnliche Veränderungen sind die Regel

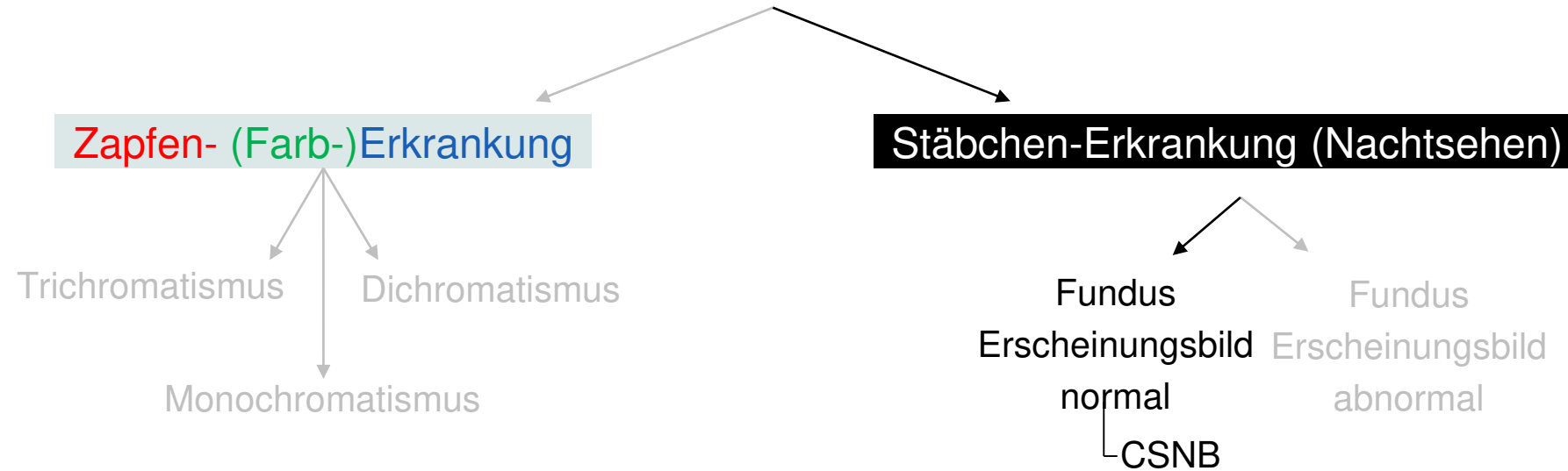
völlig anderen Zustand, **dem Enhanced S-Cone-Syndrom**, verwechselt wird

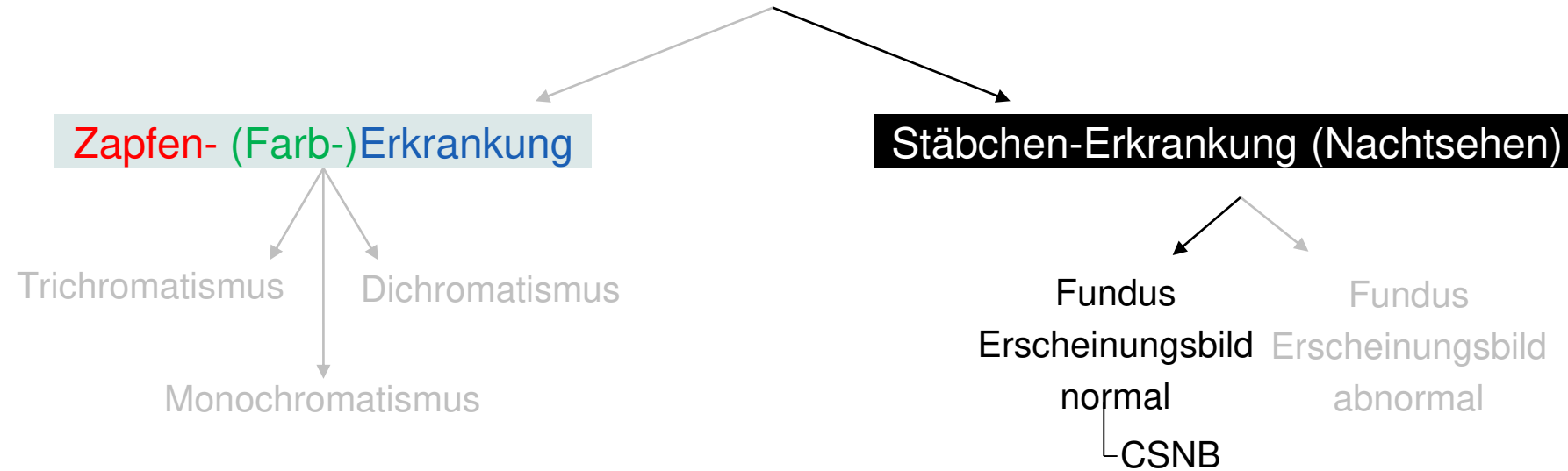


Enhanced S-Cone-Syndrom

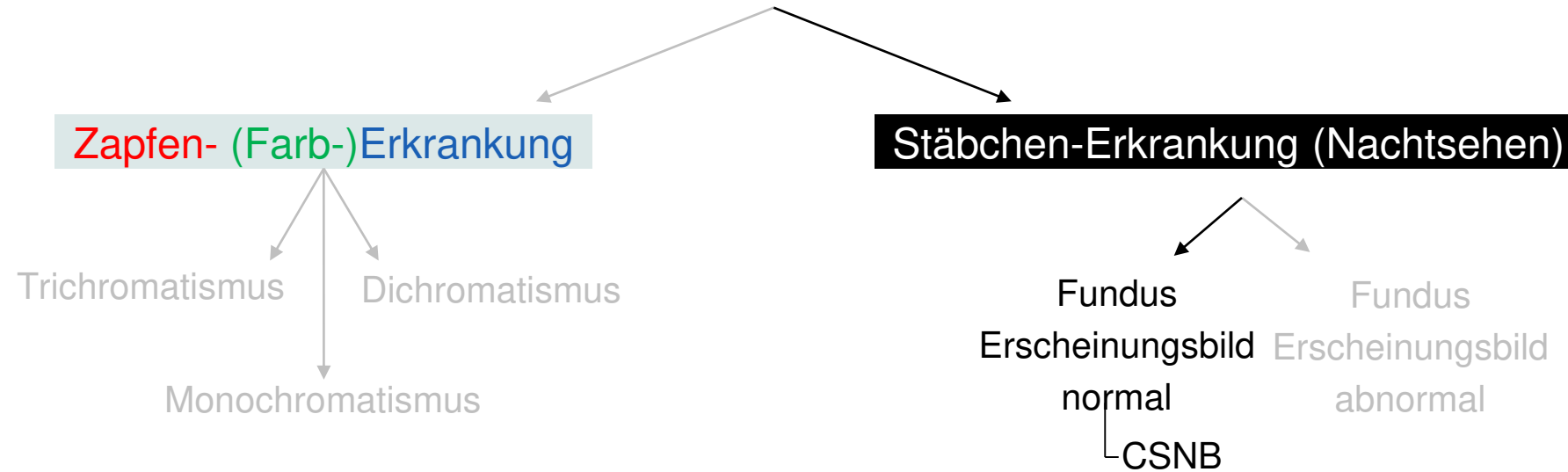




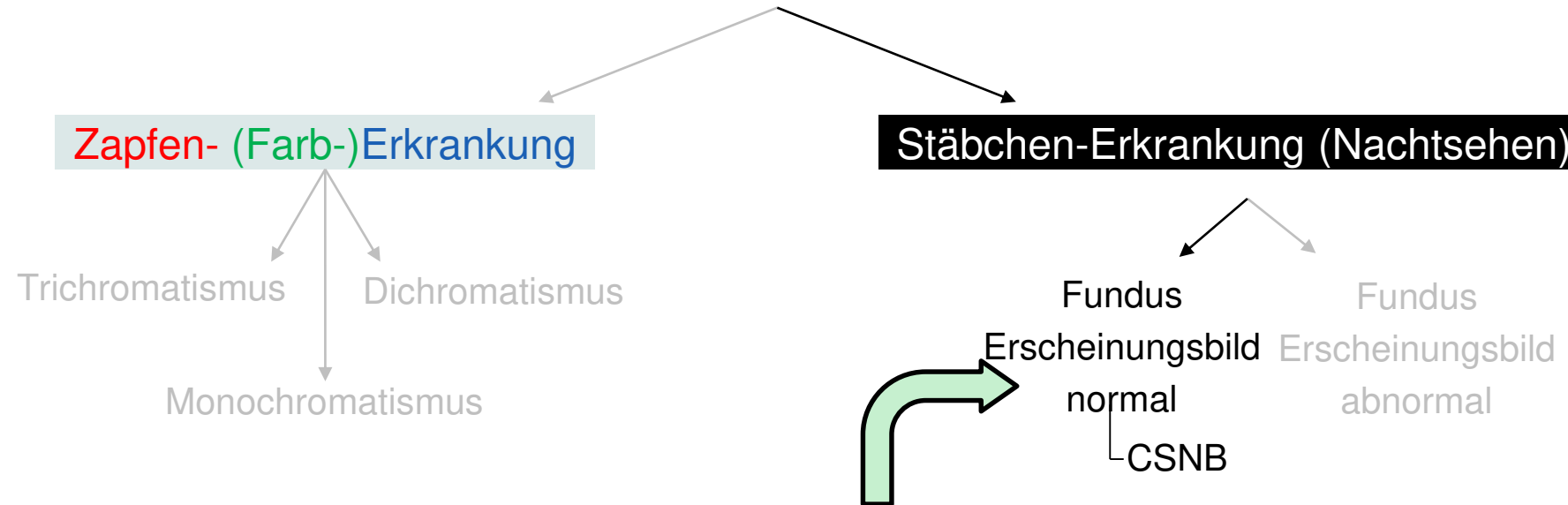




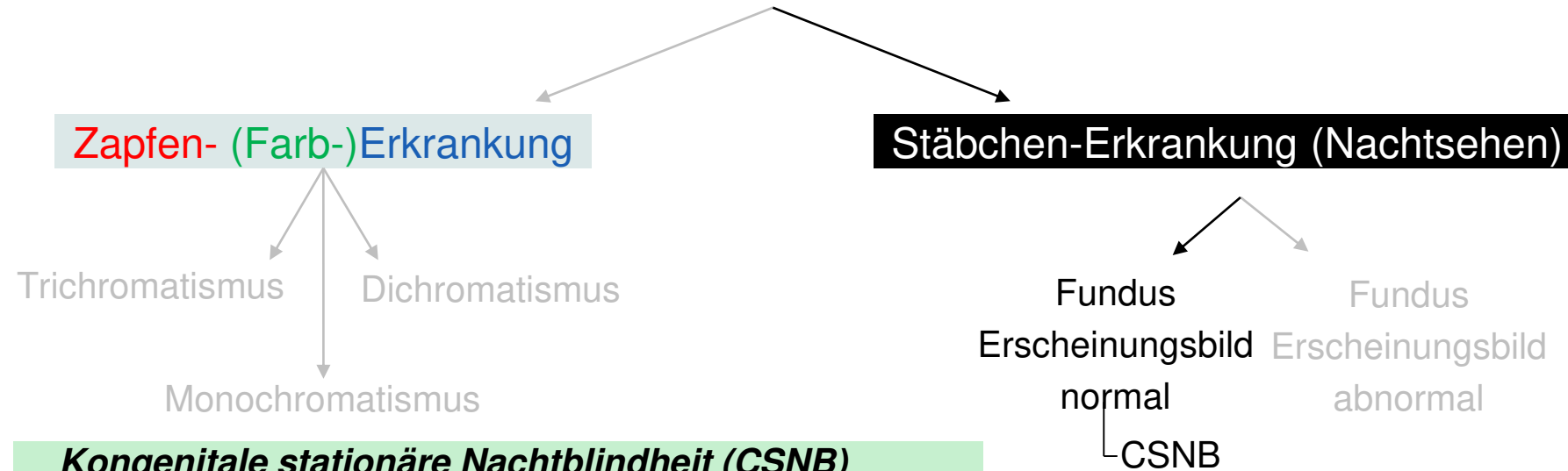
Wofür steht CSNB in diesem Zusammenhang?



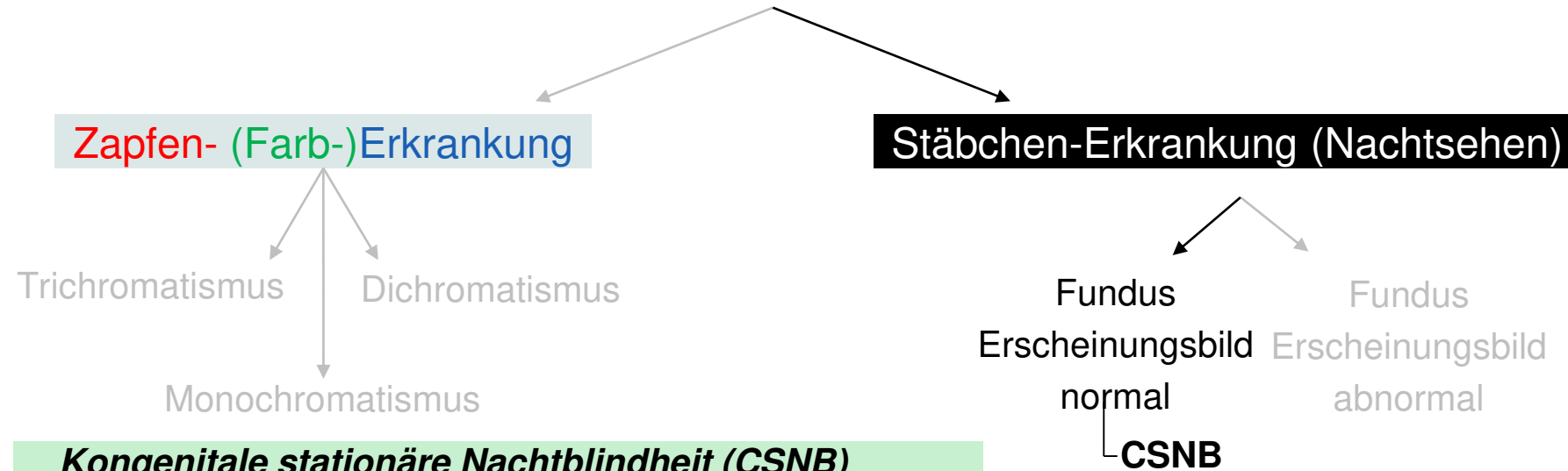
Wofür steht CSNB in diesem Zusammenhang?
Kongenitale stationäre Nachtblindheit



Vorwarnung: Wir werden bald sehen, dass der *Fundus* bei CSNB zwar streng genommen normal erscheint, der *hintere Pol* jedoch möglicherweise nicht!

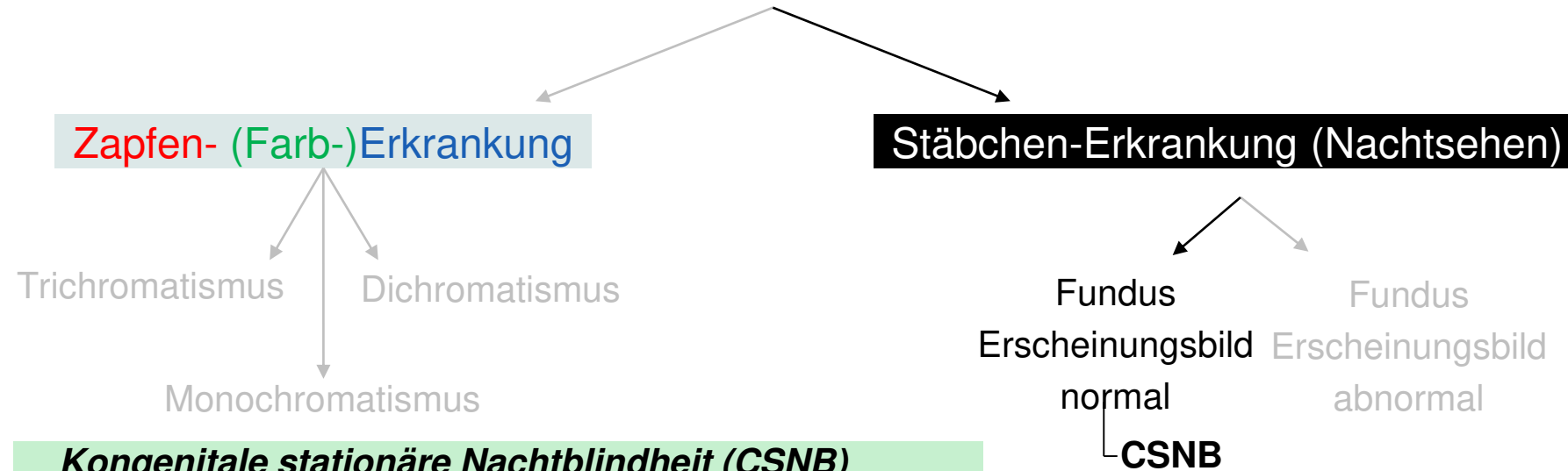


Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)
--Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten =



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

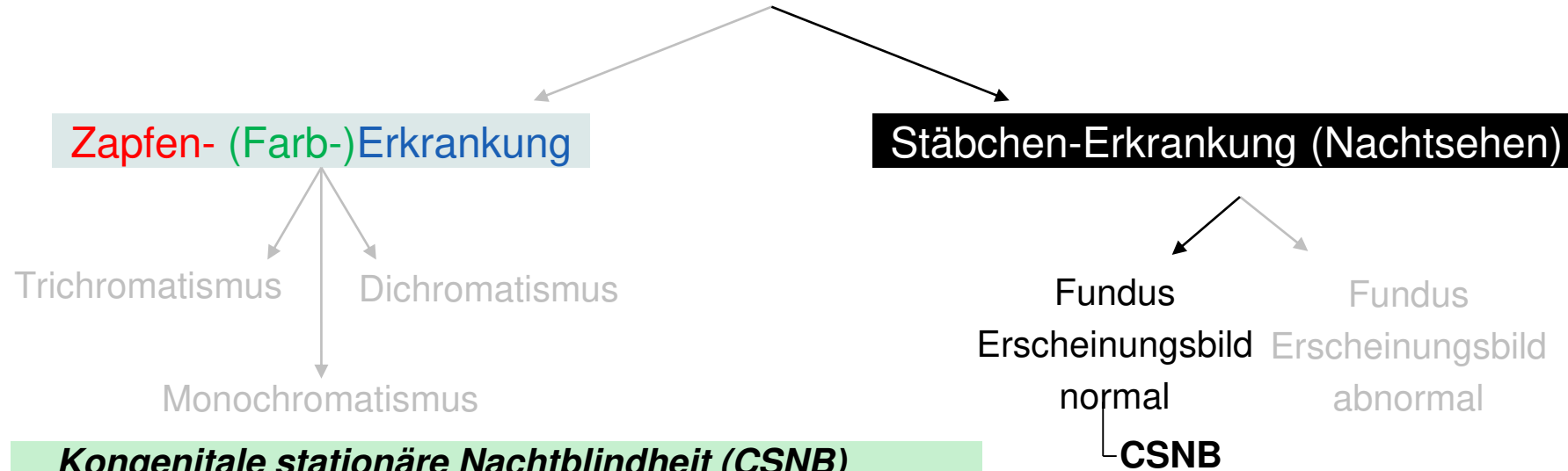
--Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

--Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal

--Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen...
[zwei Zelltypen]



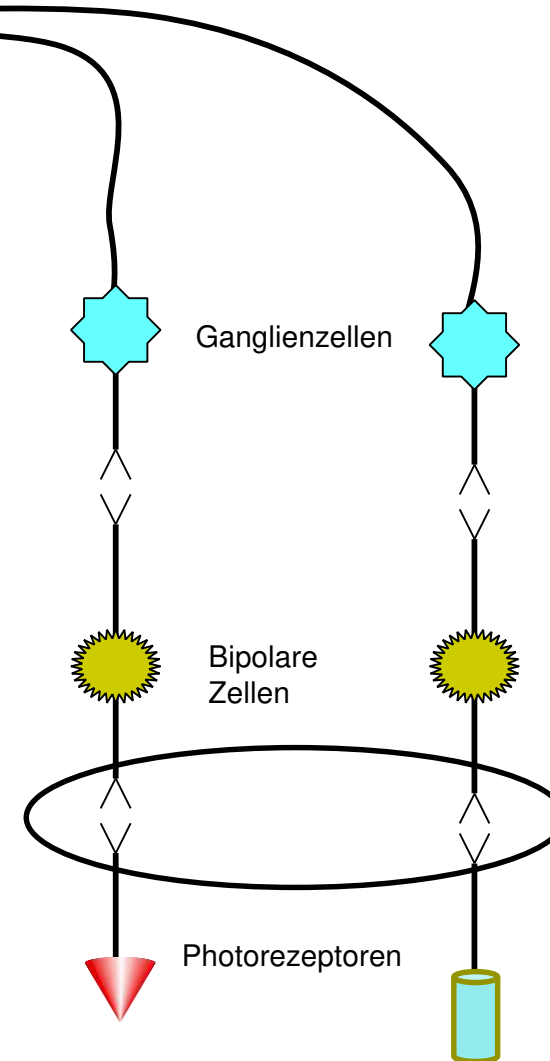
Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

--Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal

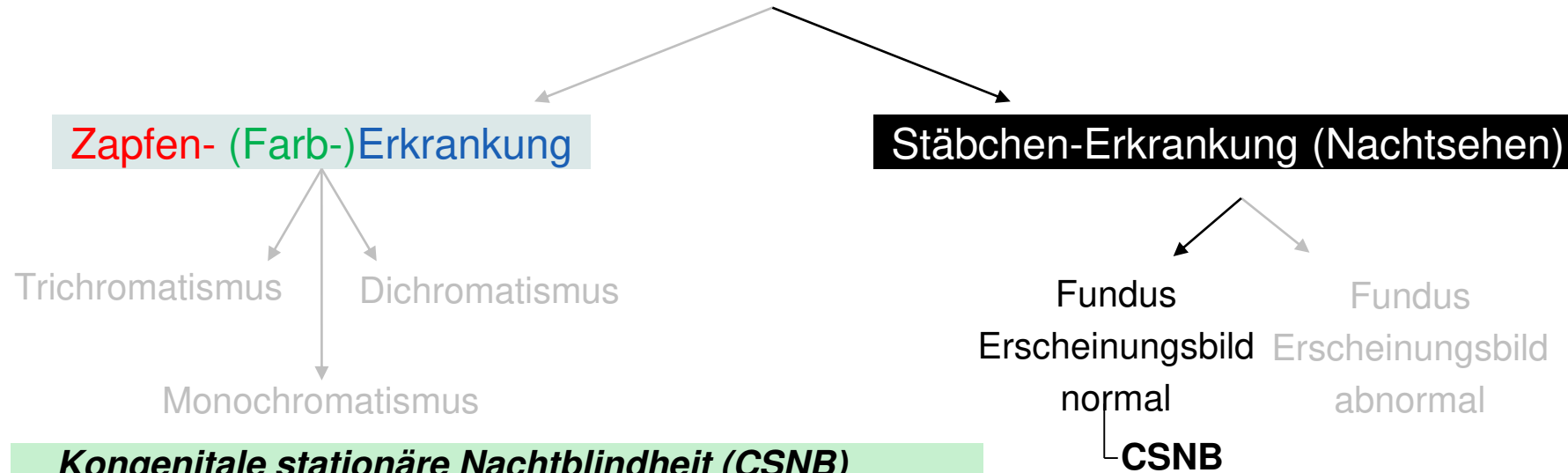
--Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen...
Photorezeptoren und Bipolarzellen

- **Schichten der Netzhaut**
 - Innere Begrenzungsmembran
 - Nervenfaserschicht
 - Ganglienzellschicht
 - Innere plexiforme Schicht
 - Innere Kernschicht
 - Äußere plexiforme Schicht (Henle-Schicht)
 - Äußere Kernschicht
 - Äußere Begrenzungsmembran
 - Innen- und Außensegmente der Stäbchen und Zapfen
- **RPE**
- **Bruchsche Membran**

Die Pathologie der CSNB liegt an der Schnittstelle zwischen PR- und Bipolarzellen

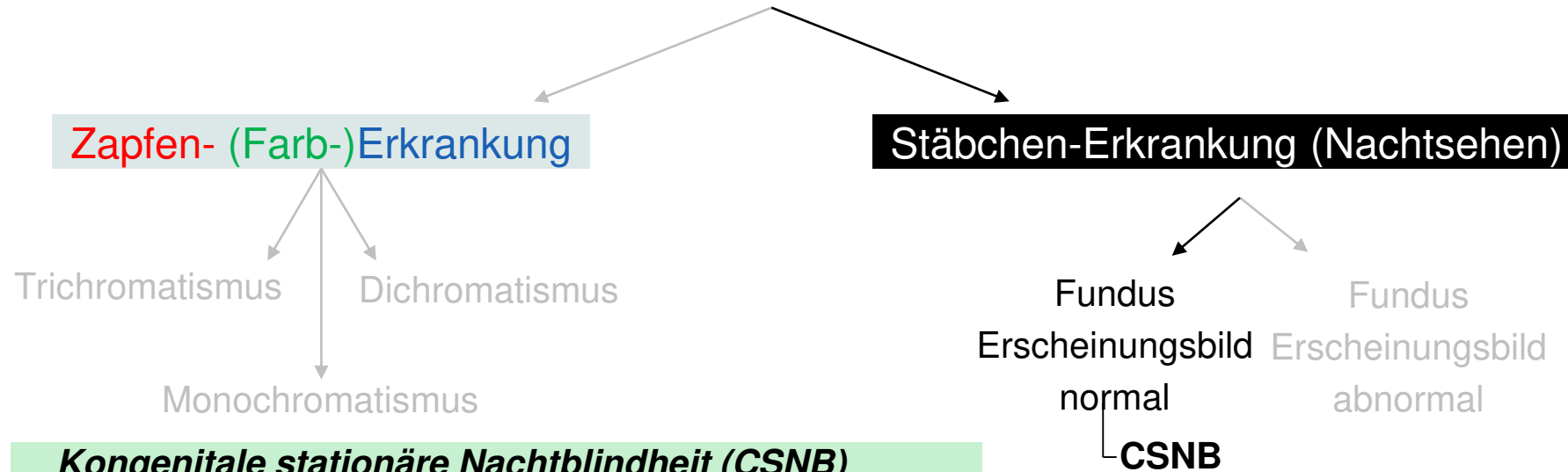


Die **Photorezeptoren**, **Bipolar**- und **Ganglienzellen** bilden den vertikalen Netzhautpfad – *vertikal* in dem Sinne, dass es sich um den direkten Weg von der Lichtstimulation zu den Verarbeitungszentren des Zentralnervensystems handelt.



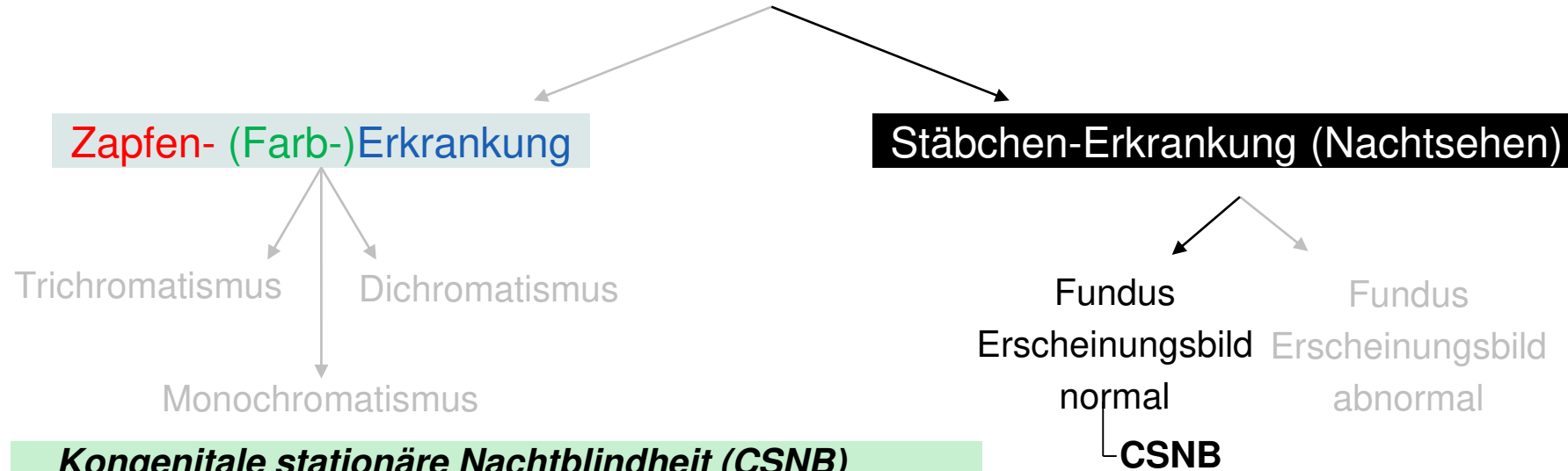
Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... Photorezeptoren und Bipolarzellen
- Sehschärfebereich: ?



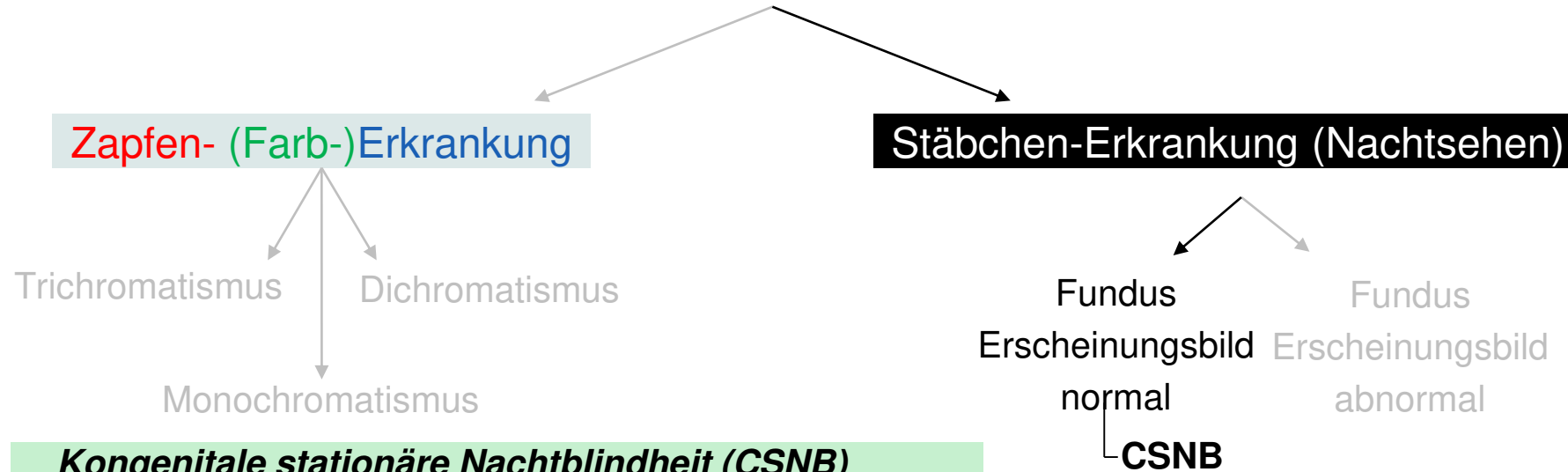
Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... Photorezeptoren und Bipolarzellen
- Sehschärfebereich: 20/20 – 20/200



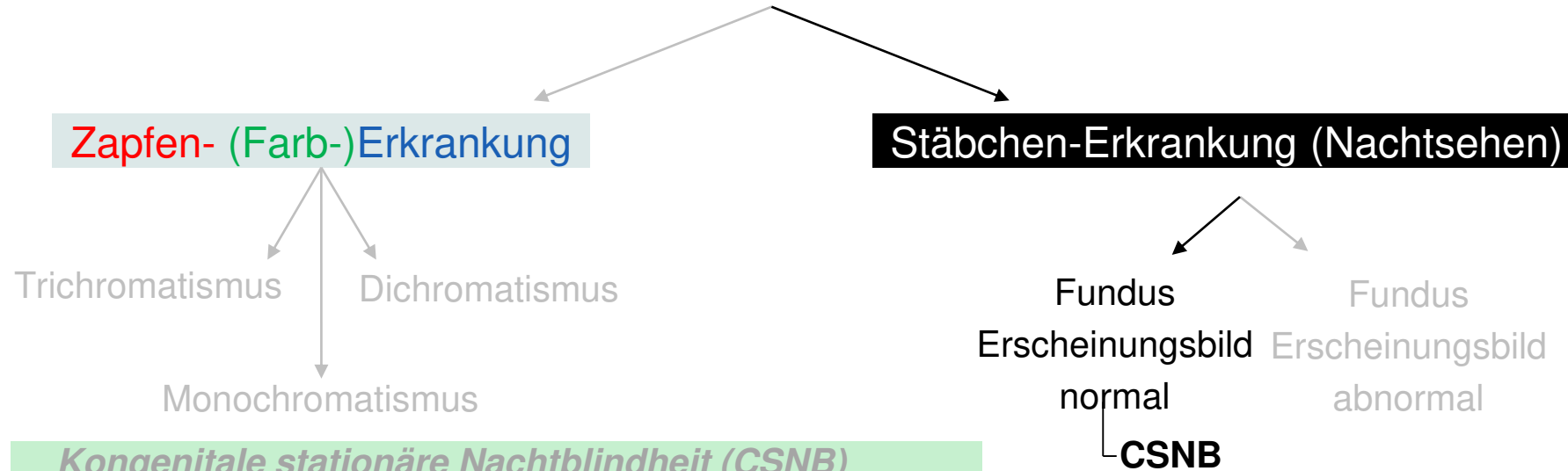
Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... Photorezeptoren und Bipolarzellen
- Sehschärfebereich: 20/20 – 20/200
- Refraktionsfehler: In der Regel... ?



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

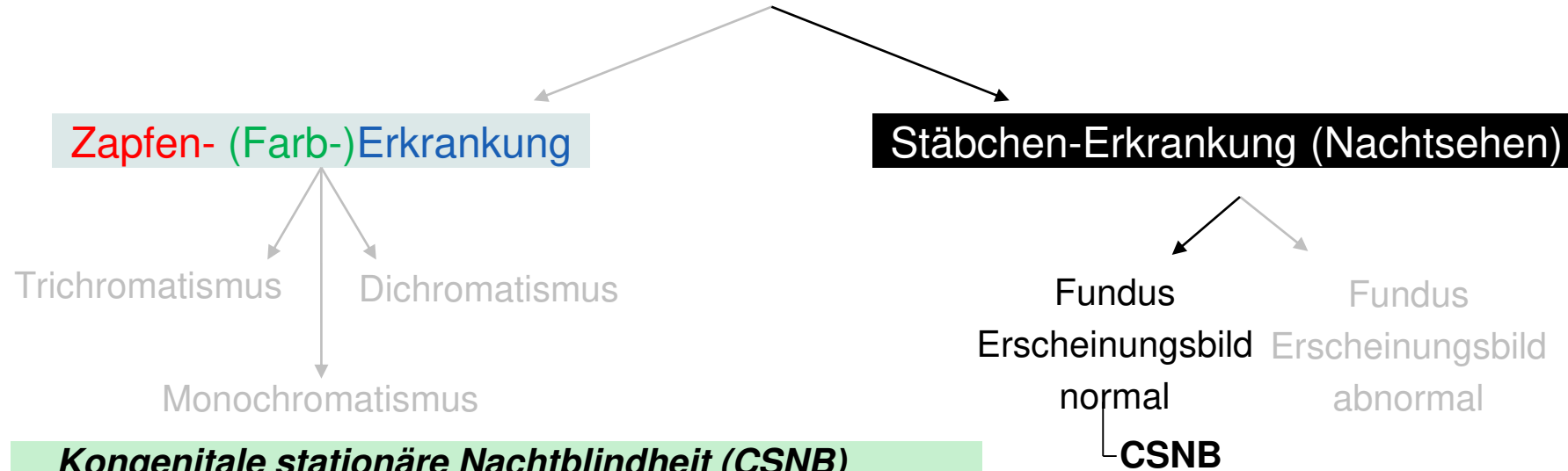
- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = **X-chromosomal**
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen...
Photorezeptoren und Bipolarzellen
- Sehschärfebereich: **20/20 – 20/200**
- Refraktionsfehler: In der Regel ... **Kurzsichtigkeit**



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

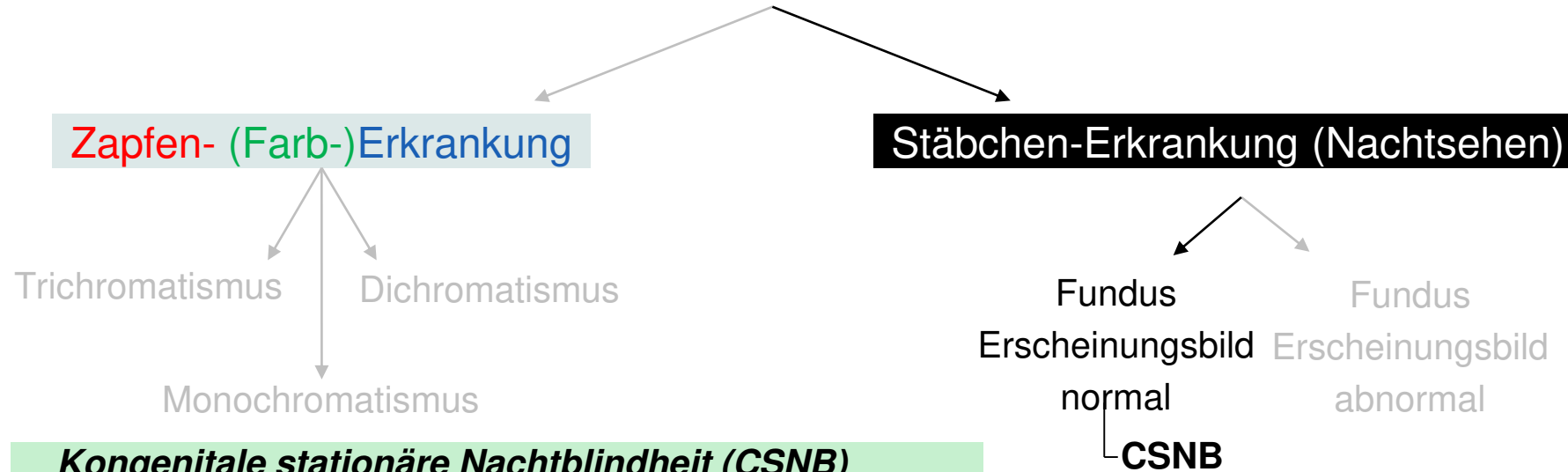
- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... Photorezeptoren und Bipolarzellen
- Sehschärfebereich: 20/20 – **20/200**
- Refraktionsfehler: In der Regel ... **Kurzsichtigkeit**

Wenn die Sehschärfe bei CSNB schlecht ist, liegt dies in der Regel an der (starken) Kurzsichtigkeit und nicht an den Photorezeptoren



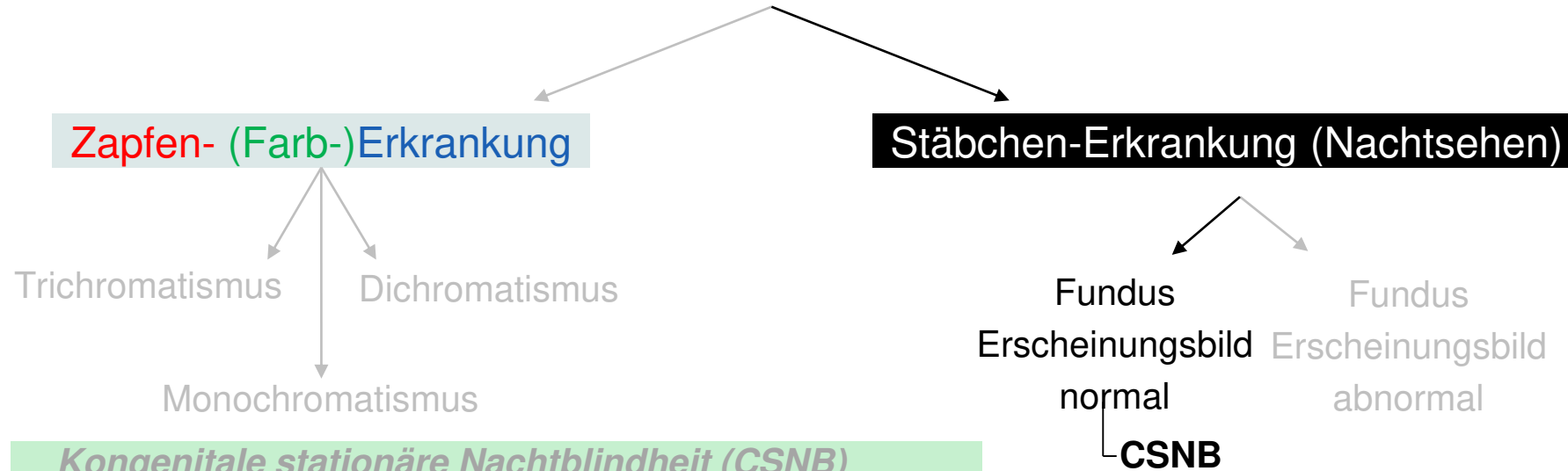
Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = **X-chromosomal**
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen...
Photorezeptoren und Bipolarzellen
- Sehschärfebereich: **20/20 – 20/200**
- Refraktionsfehler: In der Regel ... **Kurzsichtigkeit**
- Tritt im Kindesalter auf mit:
 - ?
 - ?
 - ?



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

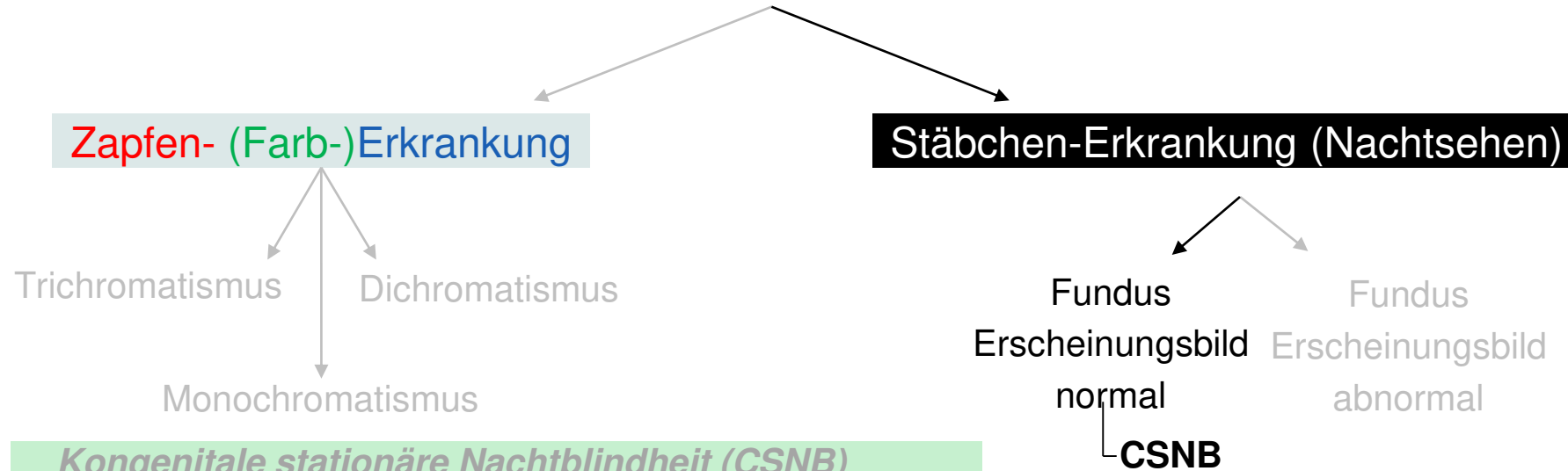
- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = **X-chromosomal**
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... **Photorezeptoren und Bipolarzellen**
- Sehschärfebereich: **20/20 – 20/200**
- Refraktionsfehler: In der Regel ... **Kurzsichtigkeit**
- Tritt im Kindesalter auf mit:
 - Nystagmus**
 - Verminderte Sehkraft**
 - Nyktalopie**



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... Photorezeptoren und Bipolarzellen
- Sehschärfebereich: 20/20 – 20/200
- Refraktionsfehler: In der Regel ... Kurzsichtigkeit
- Tritt im Kindesalter auf
- Nystagmus
- Verminderte Sehschärfe
- Nyktalopie**

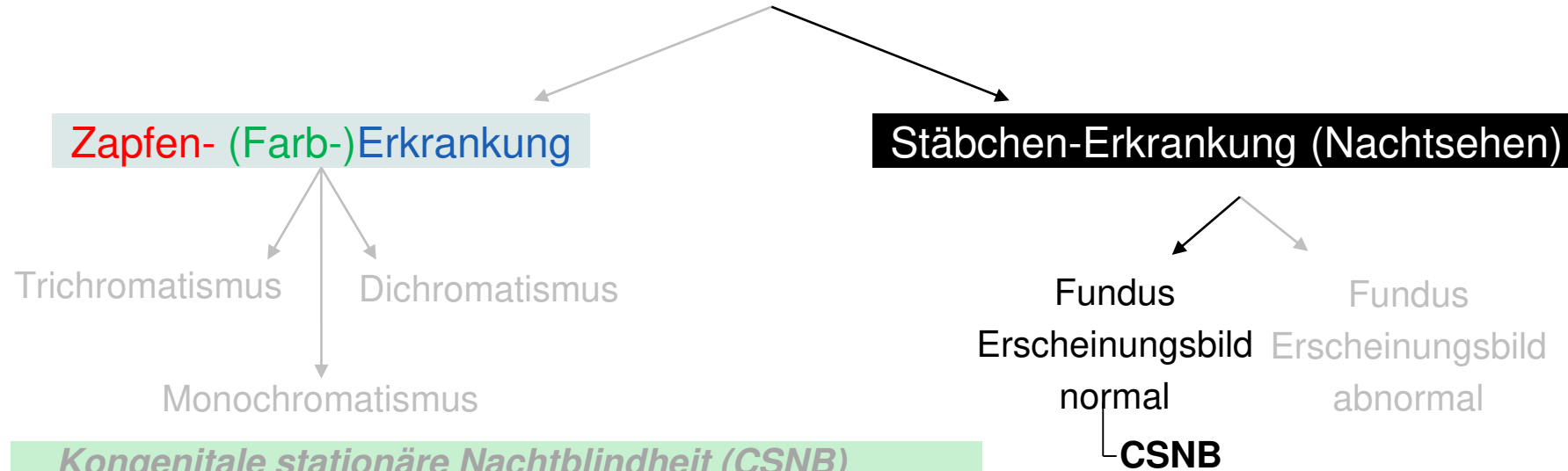
Was ist Nyktalopie?



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... Photorezeptoren und Bipolarzellen
- Sehschärfebereich: 20/20 – 20/200
- Refraktionsfehler: In der Regel ... Kurzsichtigkeit
- Tritt im Kindesalter auf
- Nystagmus
- Verminderte Sehschärfe
- Nyktalopie**

Was ist Nyktalopie?
Nachtblindheit



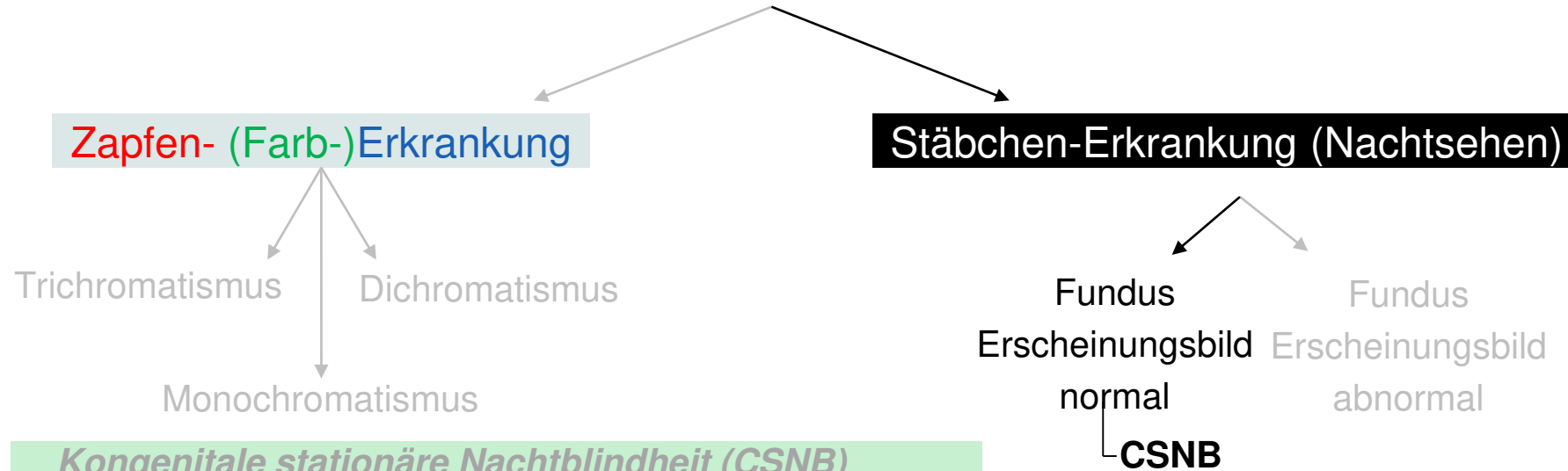
Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... Photorezeptoren und Bipolarzellen
- Sehschärfebereich: 20/20 – 20/200
- Refraktionsfehler: In der Regel ... Kurzsichtigkeit
- Tritt im Kindesalter auf
- Nystagmus
- Verminderte Sehschärfe

--Nyktalopie

Was ist Nyktalopie?
Nachtblindheit

*Viele Kinder mit CSNB klagen **nicht** über Nyktalopie.
Warum nicht?*



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... Photorezeptoren und Bipolarzellen
- Sehschärfebereich: 20/20 – 20/200
- Refraktionsfehler: In der Regel ... Kurzsichtigkeit
- Tritt im Kindesalter auf

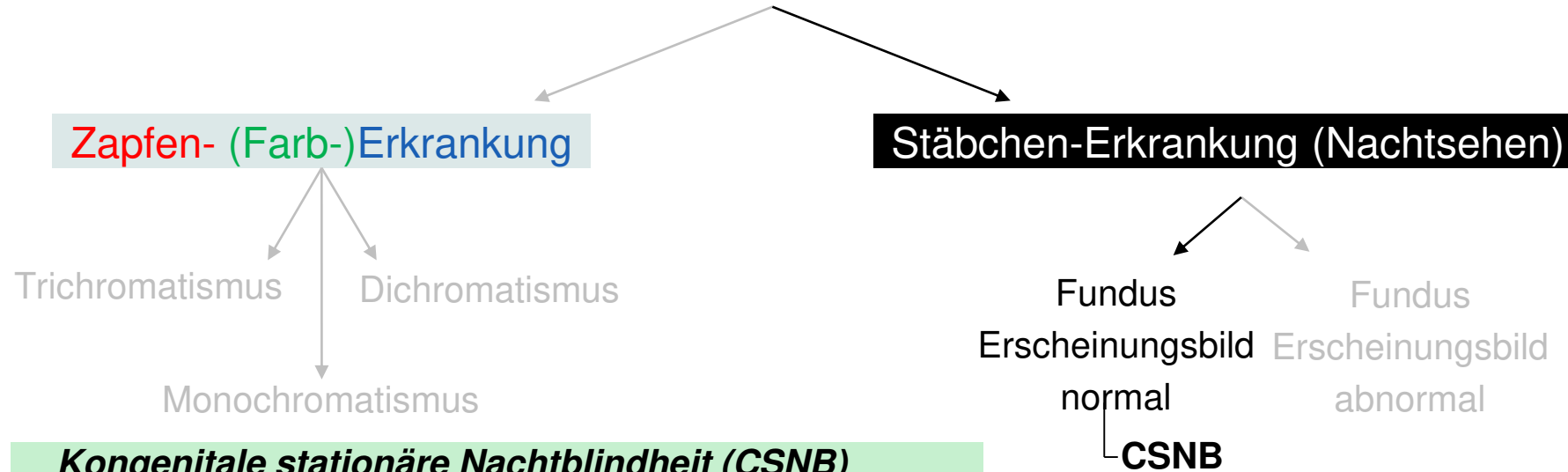
- Nystagmus
- Verminderte Sehschärfe

--Nyktalopie

Was ist Nyktalopie?
Nachtblindheit

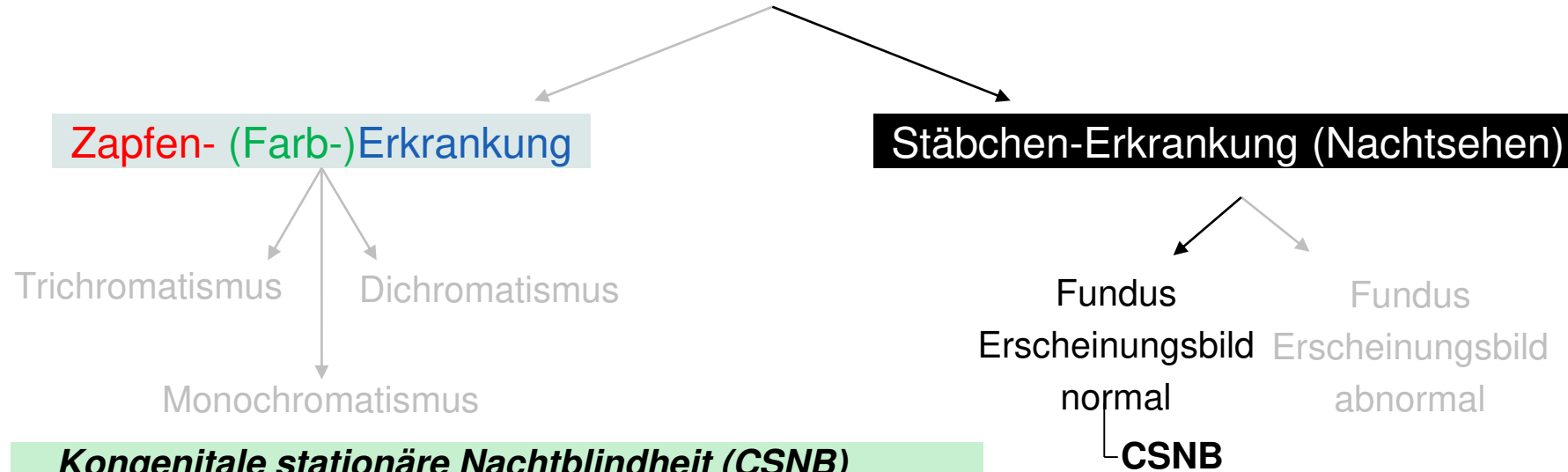
*Viele Kinder mit CSNB klagen **nicht** über Nyktalopie.
Warum nicht?*

*Da sie ihr ganzes Leben lang eine extrem schlechte Nachtsicht hatten,
erscheint es ihnen normal – sie kennen es nicht anders*



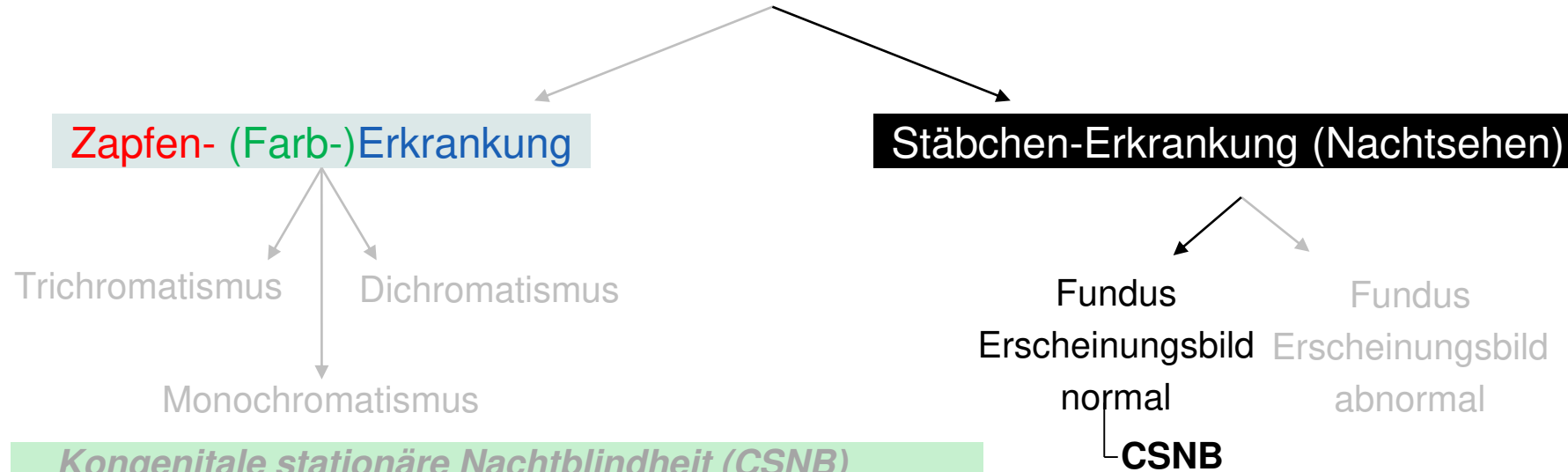
Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = **X-chromosomal**
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen...
Photorezeptoren und Bipolarzellen
- Sehschärfebereich: **20/20 – 20/200**
- Refraktionsfehler: In der Regel ... **Kurzsichtigkeit**
- Tritt im Kindesalter auf mit:
 - Nystagmus**
 - Verminderte Sehkraft**
 - Nyktalopie**
- Klassifiziert nach... [**Psychophysikalischer Test**]



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = **X-chromosomal**
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... **Photorezeptoren und Bipolarzellen**
- Sehschärfebereich: **20/20 – 20/200**
- Refraktionsfehler: In der Regel ... **Kurzsichtigkeit**
- Tritt im Kindesalter auf mit:
 - Nystagmus**
 - Verminderte Sehkraft**
 - Nyktalopie**
- Klassifiziert nach... **dem skotopischen ERG-Muster**

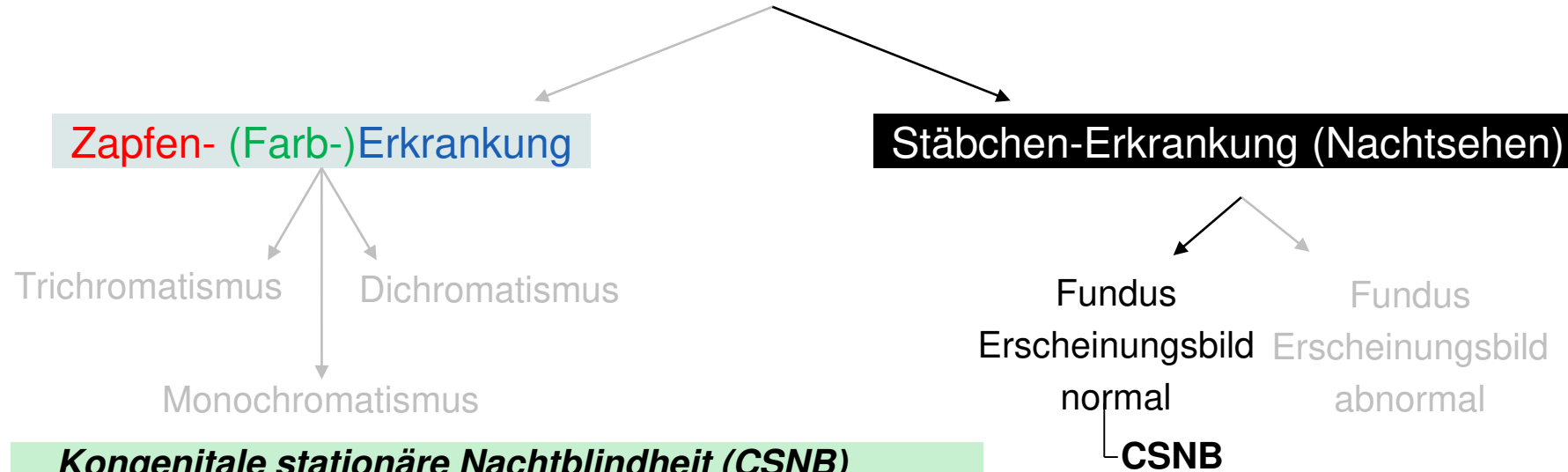


Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... Photorezeptoren und Bipolarzellen
- Sehschärfebereich: 20/20 – 20/200
- Refraktionsfehler: In der Regel ... Kurzsichtigkeit
- Tritt im Kindesalter auf mit:
 - Nystagmus
 - Verminderte Sehkraft
 - Nyktalopie
- Klassifiziert nach... **dem skotopischen ERG-Muster**

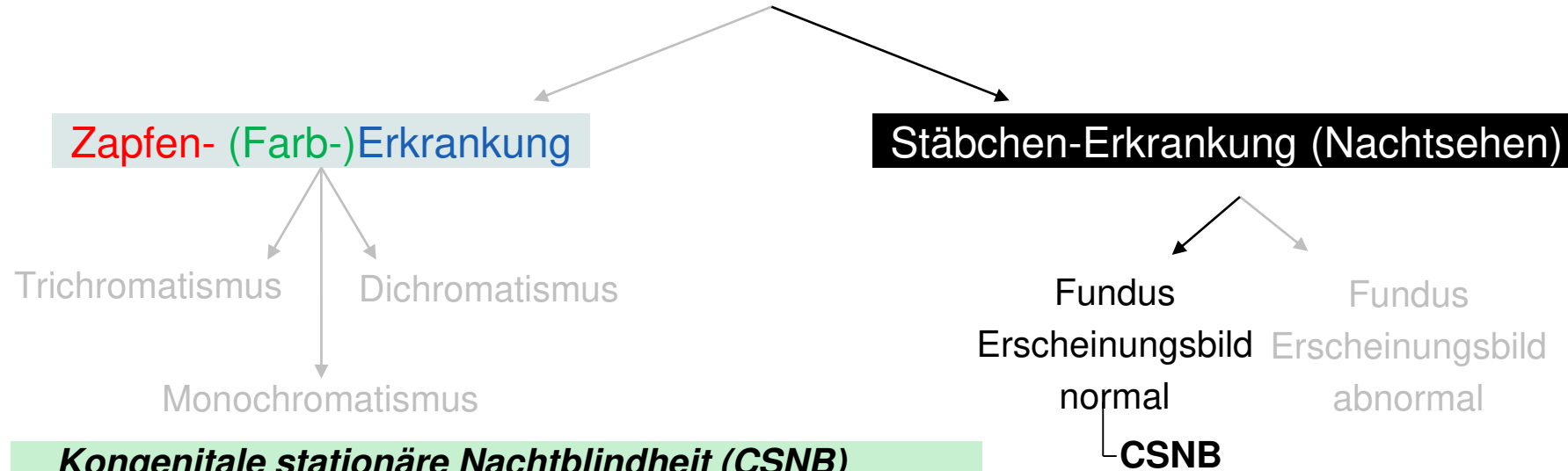
Mit anderen Worten: das *an Dunkelheit angepasste* ERG. (Denken Sie daran, dass CSNB-Patienten gerade im Dunkeln Schwierigkeiten haben.)

Anomalien des photopischen oder an Licht angepassten ERG treten bei CSNB ebenfalls auf, sind jedoch wesentlich subtiler.



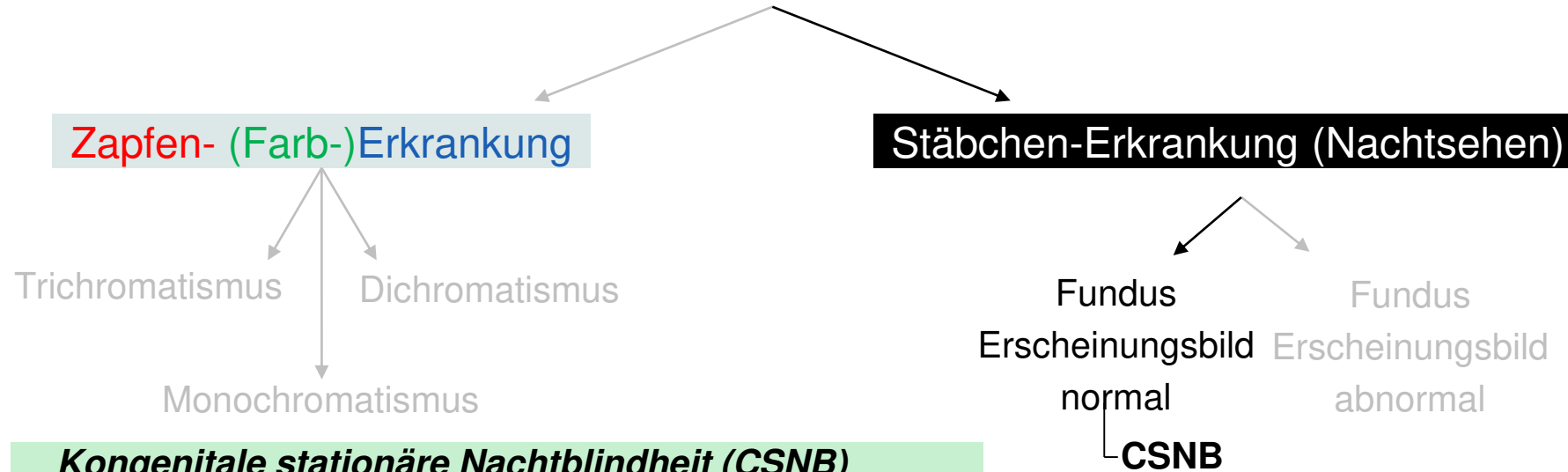
Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = **X-chromosomal**
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... **Photorezeptoren und Bipolarzellen**
- Sehschärfebereich: **20/20 – 20/200**
- Refraktionsfehler: In der Regel ... **Kurzsichtigkeit**
- Tritt im Kindesalter auf mit:
 - Nystagmus**
 - Verminderte Sehkraft**
 - Nyktalopie**
- Klassifiziert nach... **dem skotopischen ERG-Muster**
- Häufigstes Muster: **?**



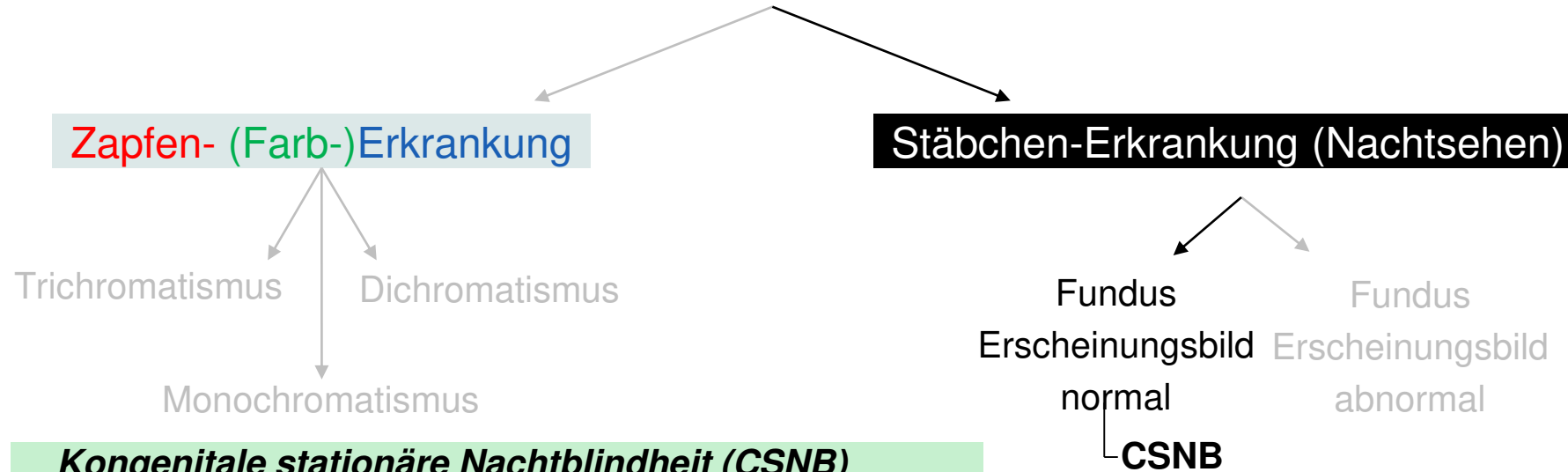
Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = **X-chromosomal**
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... **Photorezeptoren und Bipolarzellen**
- Sehschärfebereich: **20/20 – 20/200**
- Refraktionsfehler: In der Regel ... **Kurzsichtigkeit**
- Tritt im Kindesalter auf mit:
 - Nystagmus**
 - Verminderte Sehkraft**
 - Nyktalopie**
- Klassifiziert nach... **dem skotopischen ERG-Muster**
- Häufigstes Muster: **Negatives ERG**



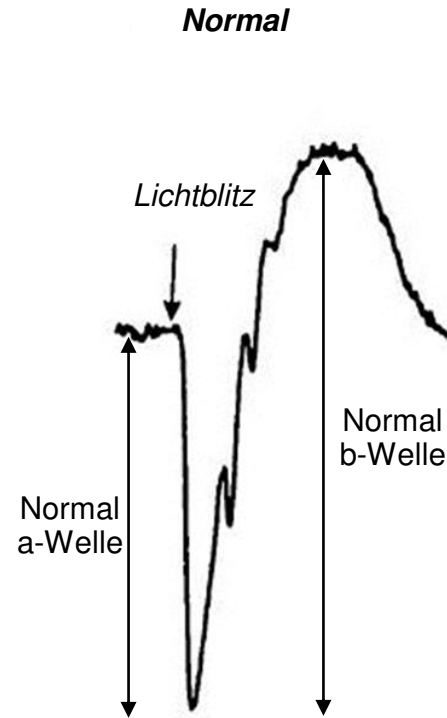
Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = **X-chromosomal**
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... **Photorezeptoren und Bipolarzellen**
- Sehschärfebereich: **20/20 – 20/200**
- Refraktionsfehler: In der Regel ... **Kurzsichtigkeit**
- Tritt im Kindesalter auf mit:
 - Nystagmus**
 - Verminderte Sehkraft**
 - Nyktalopie**
- Klassifiziert nach... **dem skotopischen ERG-Muster**
- Häufigstes Muster: **Negatives ERG**
- Negatives ERG =**

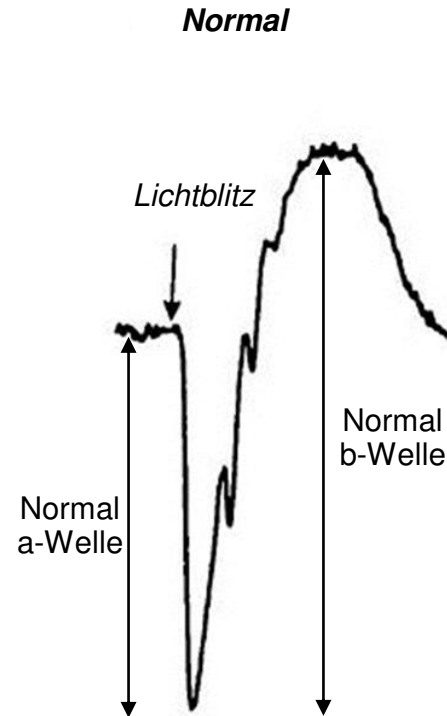


Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

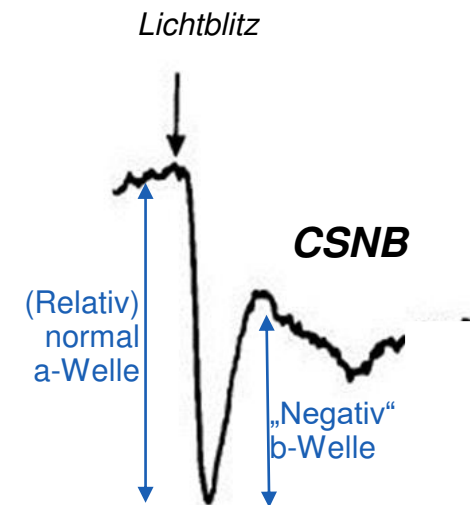
- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = **X-chromosomal**
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... **Photorezeptoren und Bipolarzellen**
- Sehschärfebereich: **20/20 – 20/200**
- Refraktionsfehler: In der Regel ... **Kurzsichtigkeit**
- Tritt im Kindesalter auf mit:
 - Nystagmus**
 - Verminderte Sehkraft**
 - Nyktalopie**
- Klassifiziert nach... **dem skotopischen ERG-Muster**
- Häufigstes Muster: **Negatives ERG**
 - Negatives ERG = große a-Welle, kleinere b-Welle**



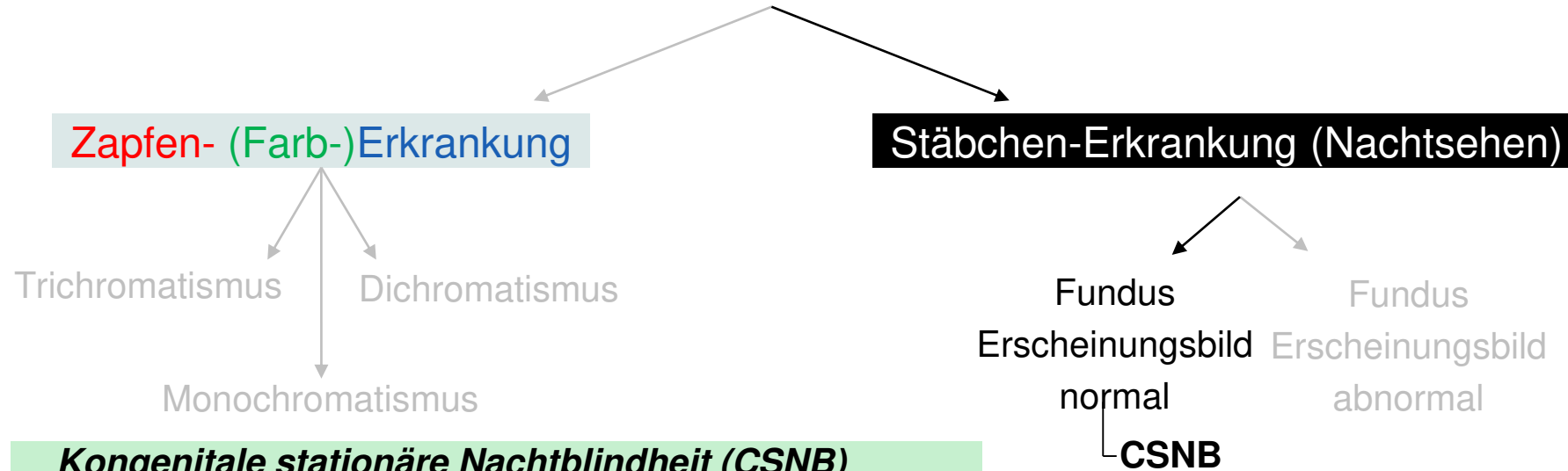
Bei einem normalen ERG ist die B-Welle deutlich größer als die A-Welle



Bei einem normalen ERG ist die B-Welle deutlich größer als die A-Welle



Die b-Welle wird als „negativ“ bezeichnet, wenn sie kleiner ist als die a-Welle, wie es bei CSNB der Fall ist



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

--Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal

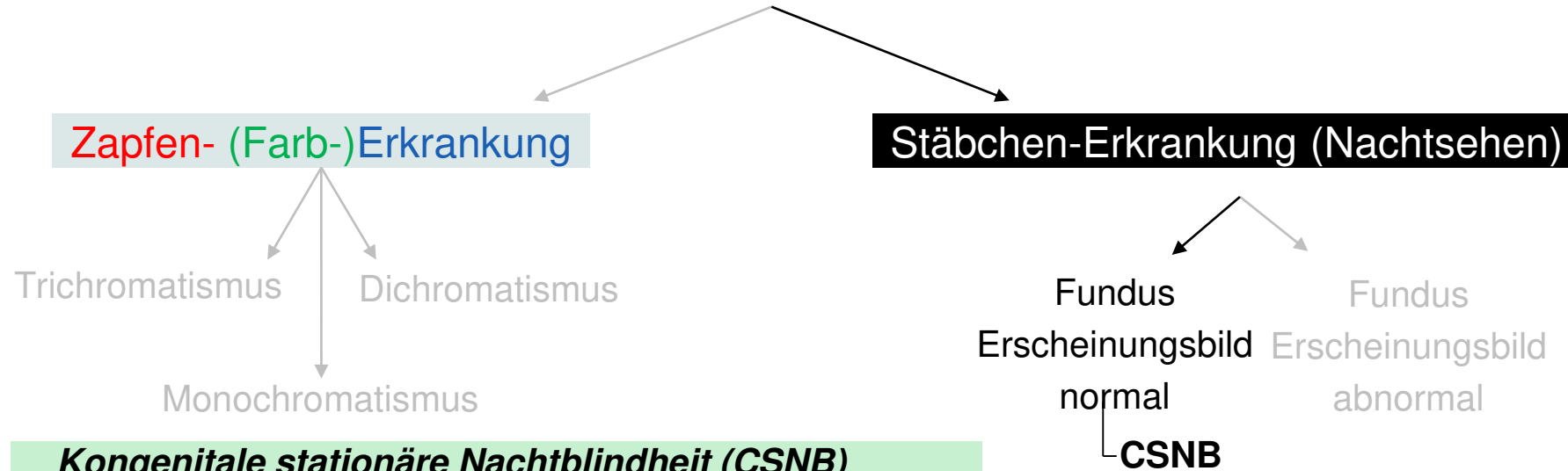
--Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen

Eine weitere Erkrankung – zwar nicht häufig, aber häufiger als CSNB – zeigt ebenfalls ein negatives ERG. Um welche Erkrankung handelt es sich?

...kennzeichnet nach dem elektrophysischen ERG-Muster

--Häufigstes Muster: **Negatives ERG**

--**Negatives ERG** = große a-Welle, kleinere b-Welle



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

--Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal

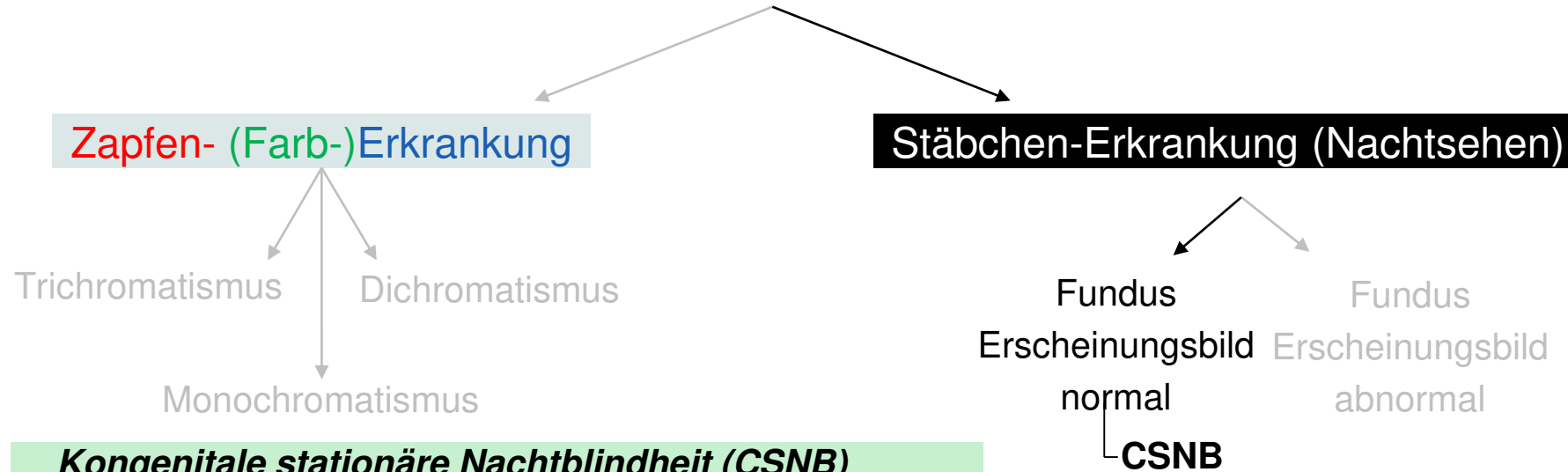
--Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen

Eine weitere Erkrankung – zwar nicht häufig, aber häufiger als CSNB – zeigt ebenfalls ein negatives ERG. Um welche Erkrankung handelt es sich?
XLR

--Klassifiziert nach... dem skotopischen ERG-Muster

--Häufigstes Muster: **Negatives ERG**

--**Negatives ERG** = große a-Welle, kleinere b-Welle



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

--Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal

--Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen

Eine weitere Erkrankung – zwar nicht häufig, aber häufiger als CSNB – zeigt ebenfalls ein negatives ERG. Um welche Erkrankung handelt es sich?

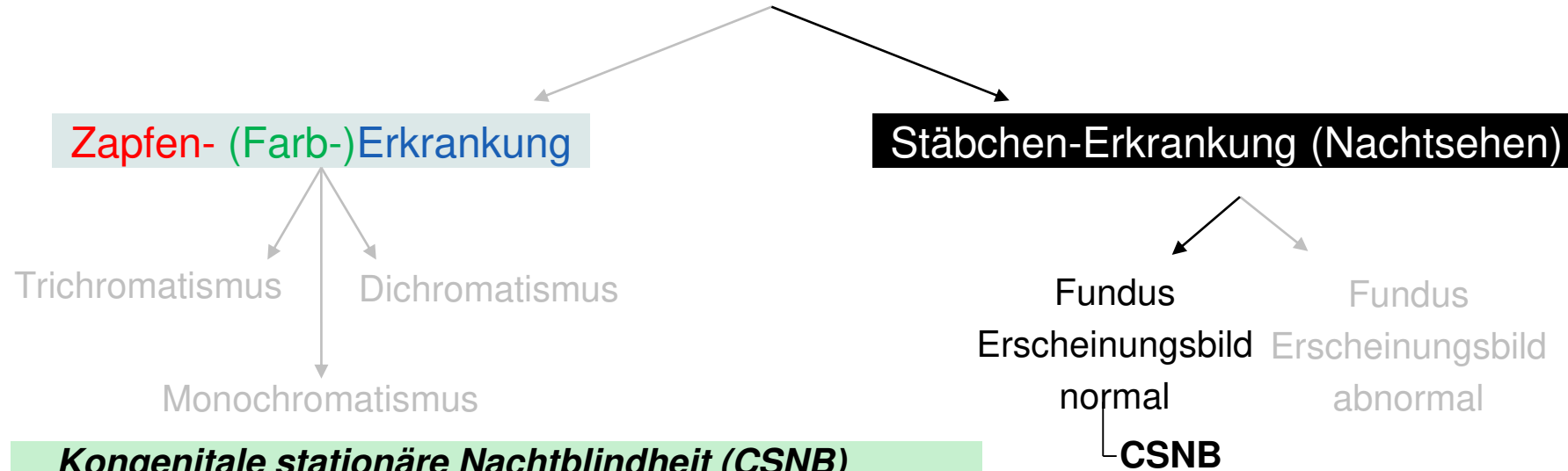
XLR

Wofür steht XLR in diesem Zusammenhang?

--Klassifiziert nach... dem skotopischen ERG-Muster

--Häufigstes Muster: **Negatives ERG**

--**Negatives ERG** = große a-Welle, kleinere b-Welle



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

--Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal

--Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen

Eine weitere Erkrankung – zwar nicht häufig, aber häufiger als CSNB – zeigt ebenfalls ein negatives ERG. Um welche Erkrankung handelt es sich?

XLR

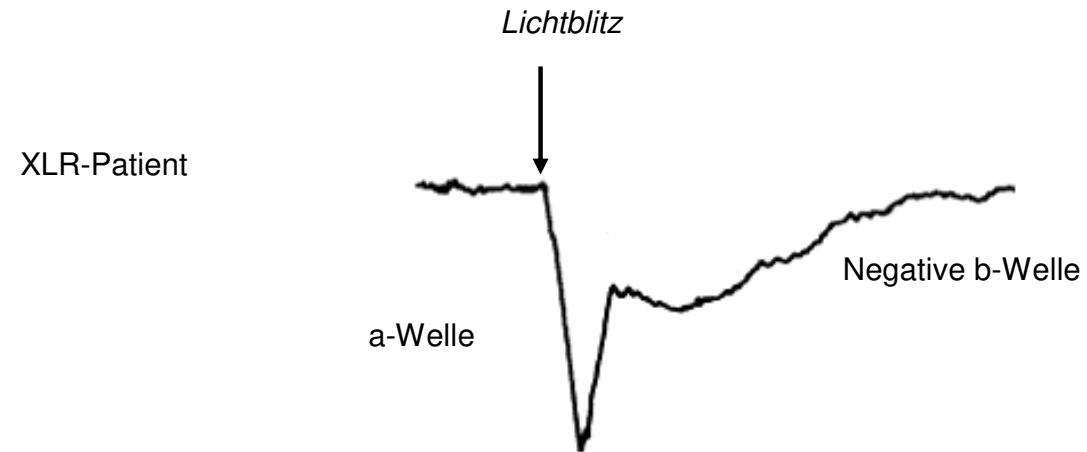
Wofür steht XLR in diesem Zusammenhang?

X-chromosomale Retinoschisis

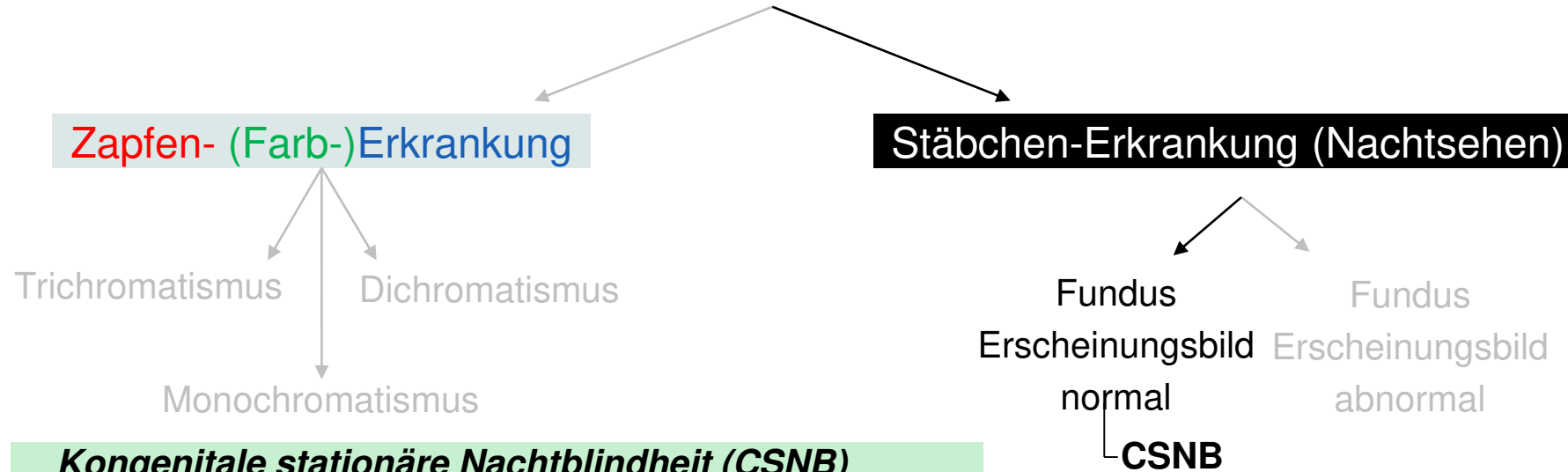
--Klassifiziert nach... dem skotopischen ERG-Muster

--Häufigstes Muster: **Negatives ERG**

--**Negatives ERG** = große a-Welle, kleinere b-Welle



X-chromosomale Retinoschisis: ERG



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

--Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal

--Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen

Eine weitere Erkrankung – zwar nicht häufig, aber häufiger als CSNB – zeigt ebenfalls ein negatives

ERG

Bevor wir tiefer einsteigen – was bedeutet Retinoschisis in diesem Zusammenhang?

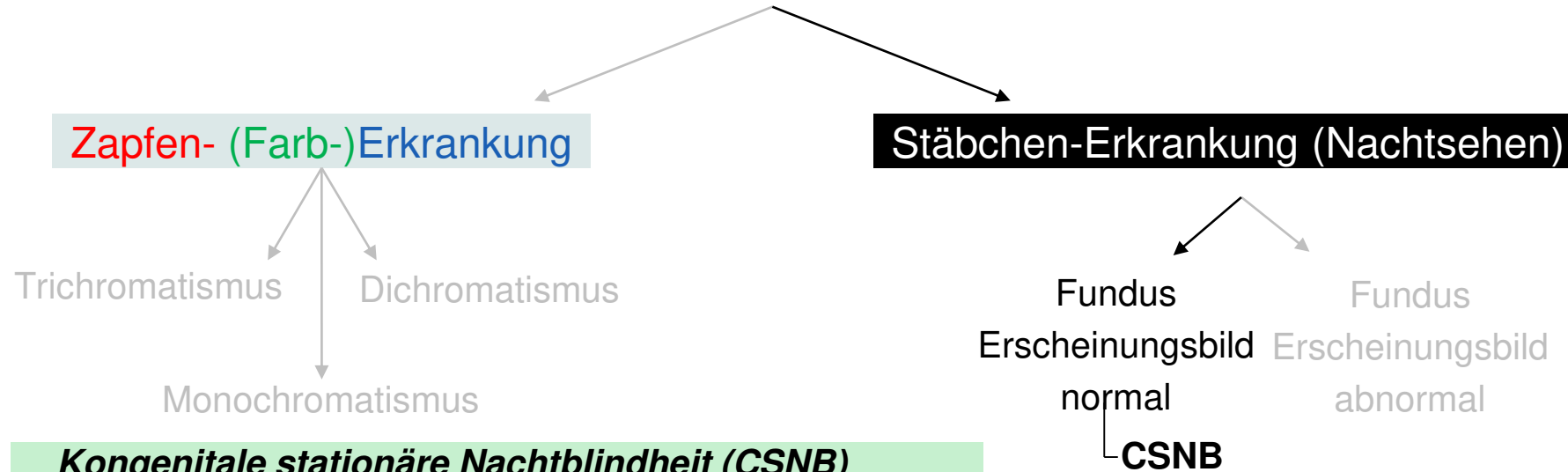
Wofür steht XLR in diesem Zusammenhang?

X-chromosomale **Retinoschisis**

--klassifiziert nach dem skulptischen ERG-Muster

--Häufigstes Muster: **Negatives ERG**

--**Negatives ERG** = große a-Welle, kleinere b-Welle



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

--Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal

--Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen

Eine weitere Erkrankung – zwar nicht häufig, aber häufiger als CSNB – zeigt ebenfalls ein negatives

ERG. Bevor wir tiefer einsteigen – was bedeutet Retinoschisis in diesem Zusammenhang? Eine Spaltung innerhalb der Schichten der neurosensorischen Netzhaut

Wofür steht XLR in diesem Zusammenhang?

X-chromosomale **Retinoschisis**

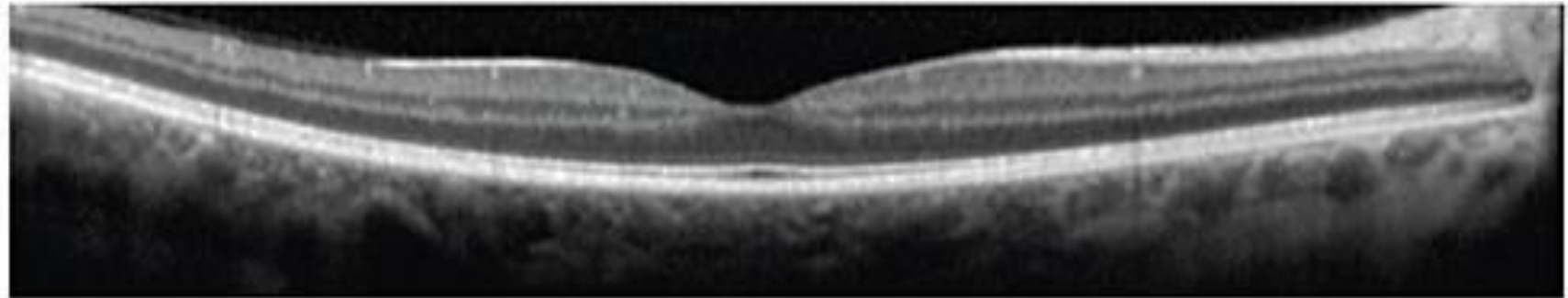
--klassifiziert nach dem skulptischen ERG-Muster

--Häufigstes Muster: **Negatives ERG**

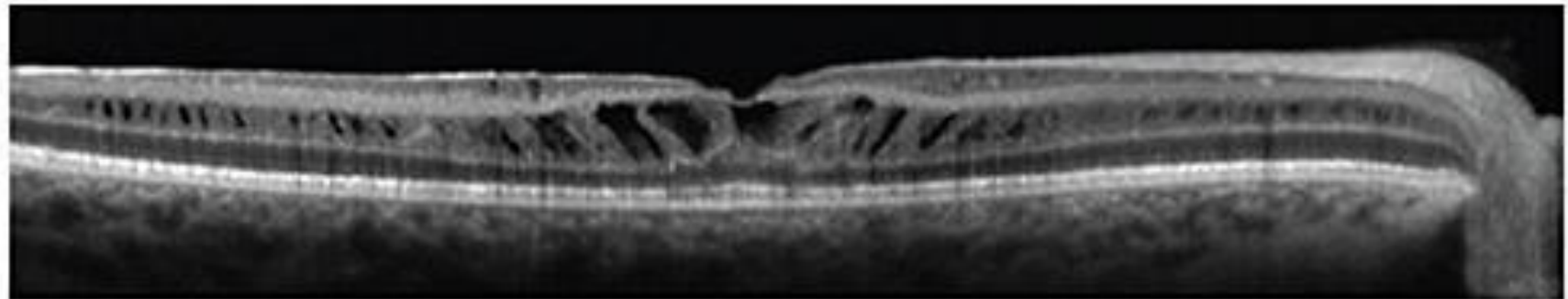
--**Negatives ERG** = große a-Welle, kleinere b-Welle



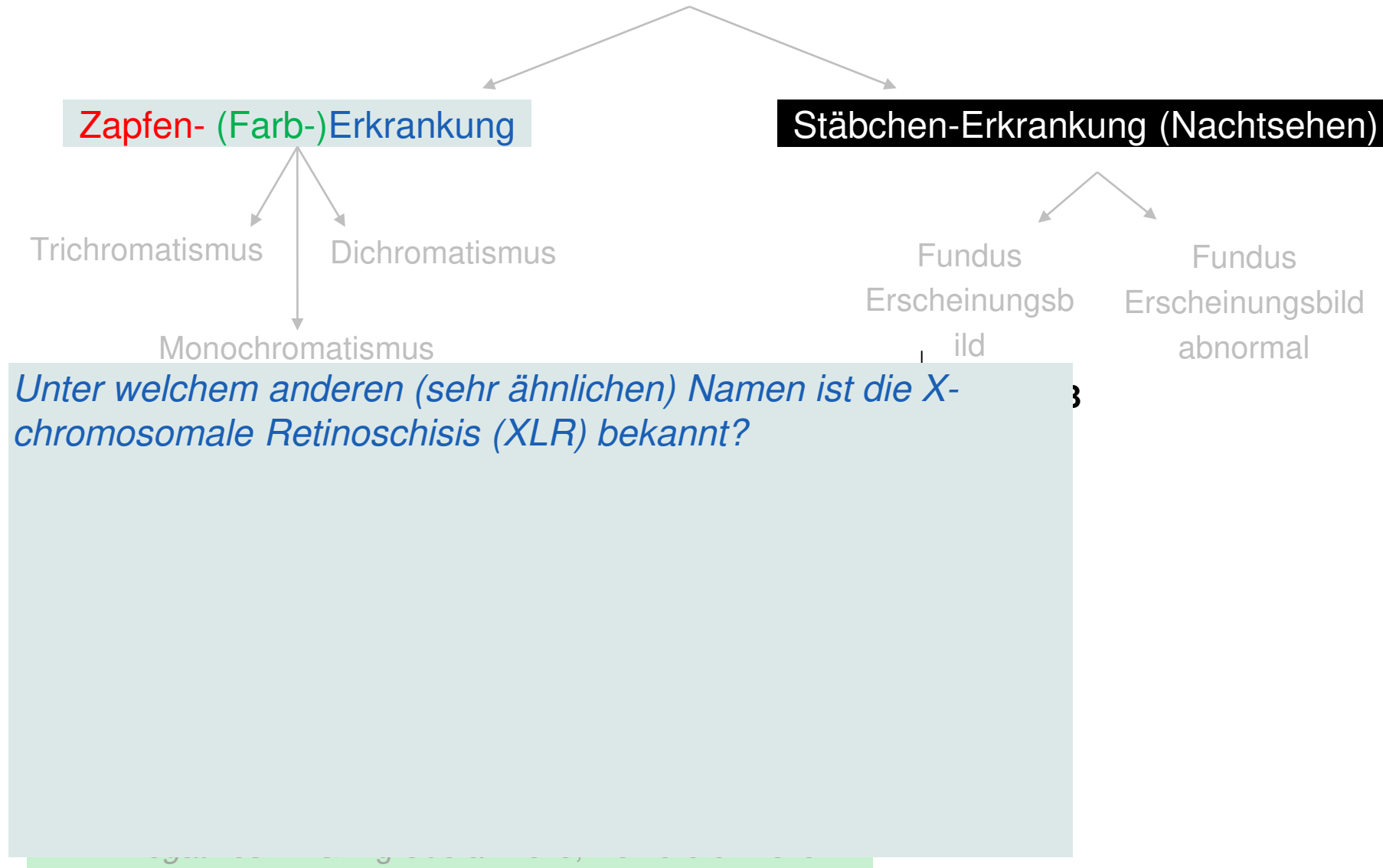
Normal retina

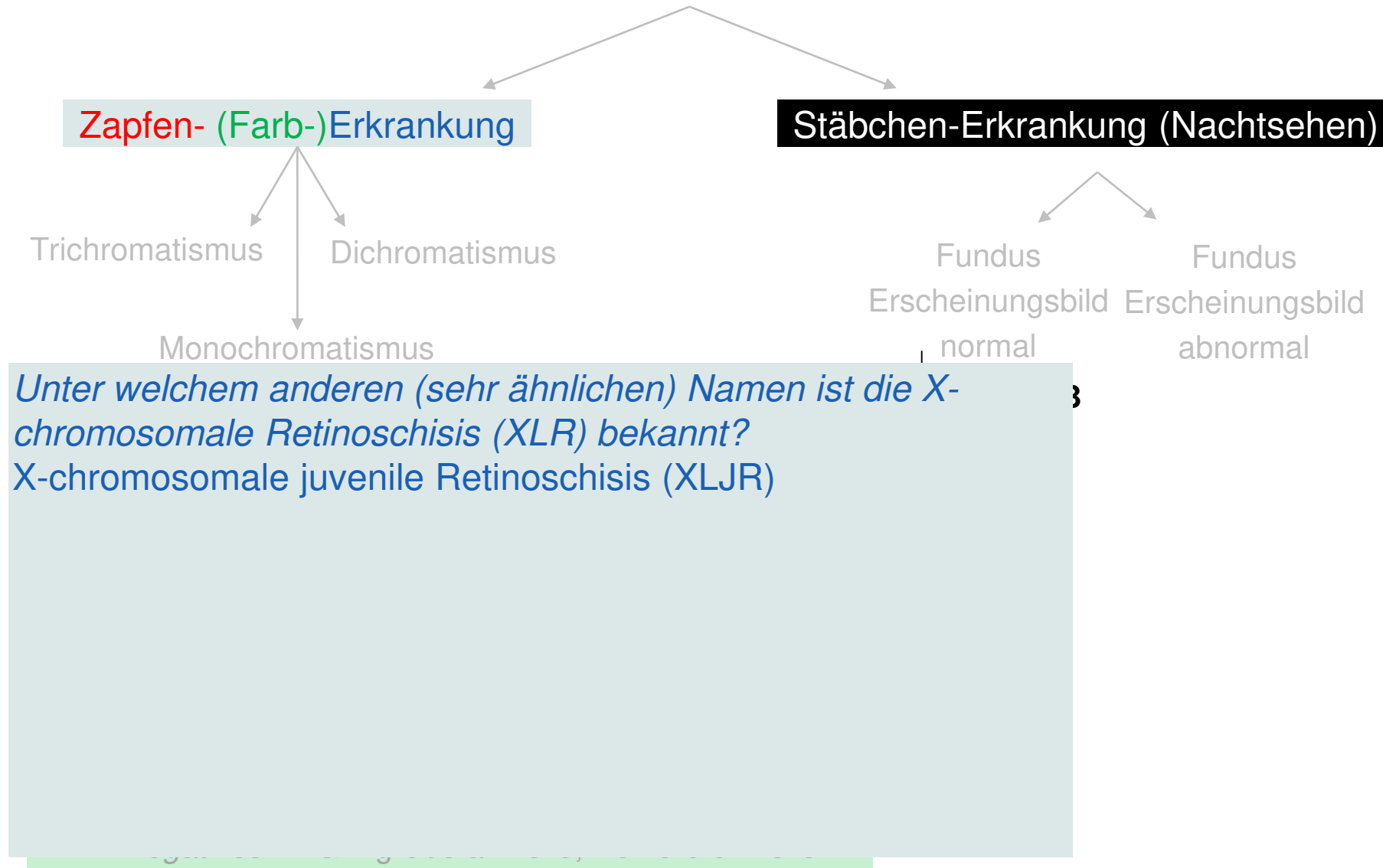


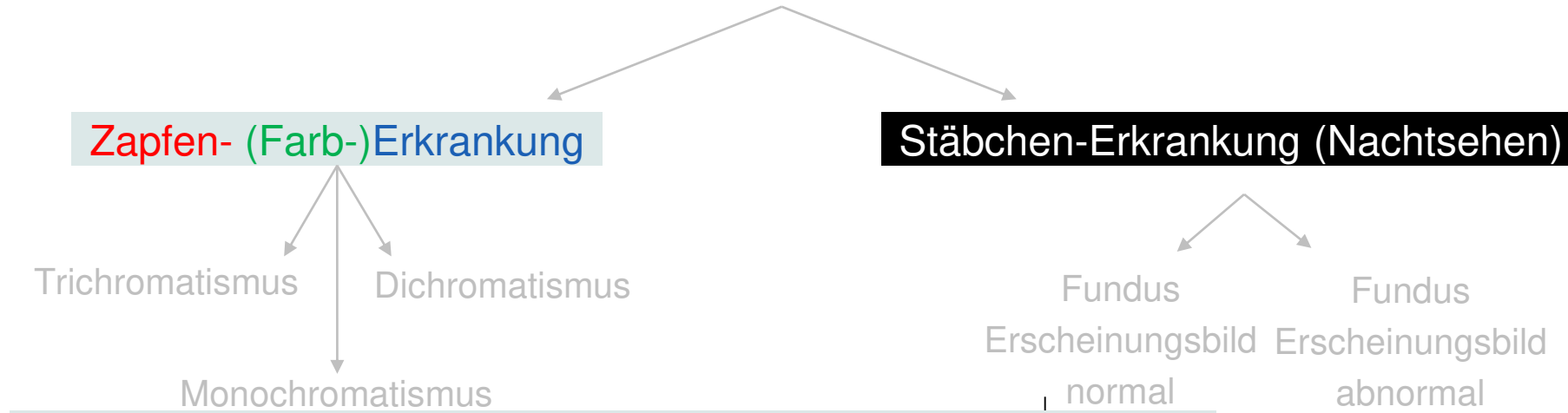
Retina from
patient with XLRS



X-chromosomale Retinoschisis

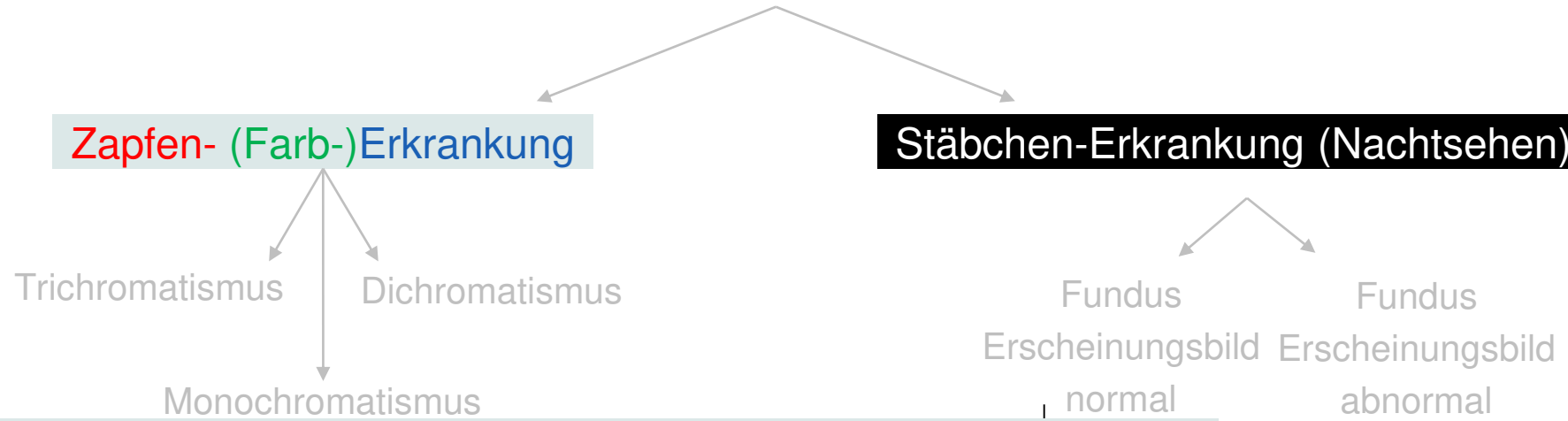






Unter welchem anderen (sehr ähnlichen) Namen ist die X-chromosomale Retinoschisis (XLR) bekannt?

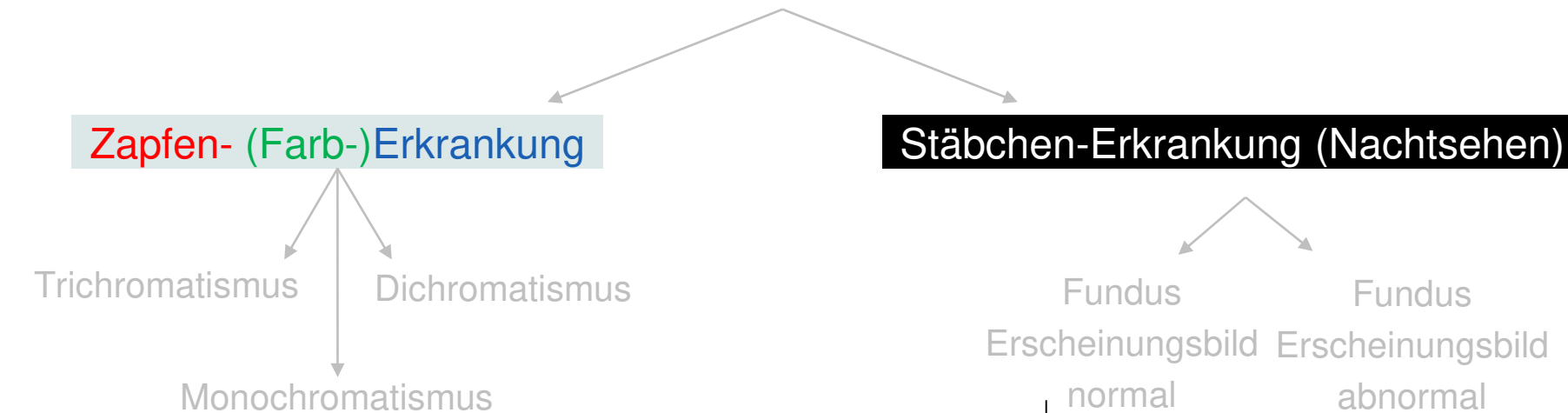
Was wird – zu Recht – mit dem Begriff „juvenil“ oben impliziert?



Unter welchem anderen (sehr ähnlichen) Namen ist die X-chromosomale Retinoschisis (XLR) bekannt?

Was wird – zu Recht – mit dem Begriff „juvenil“ oben impliziert?

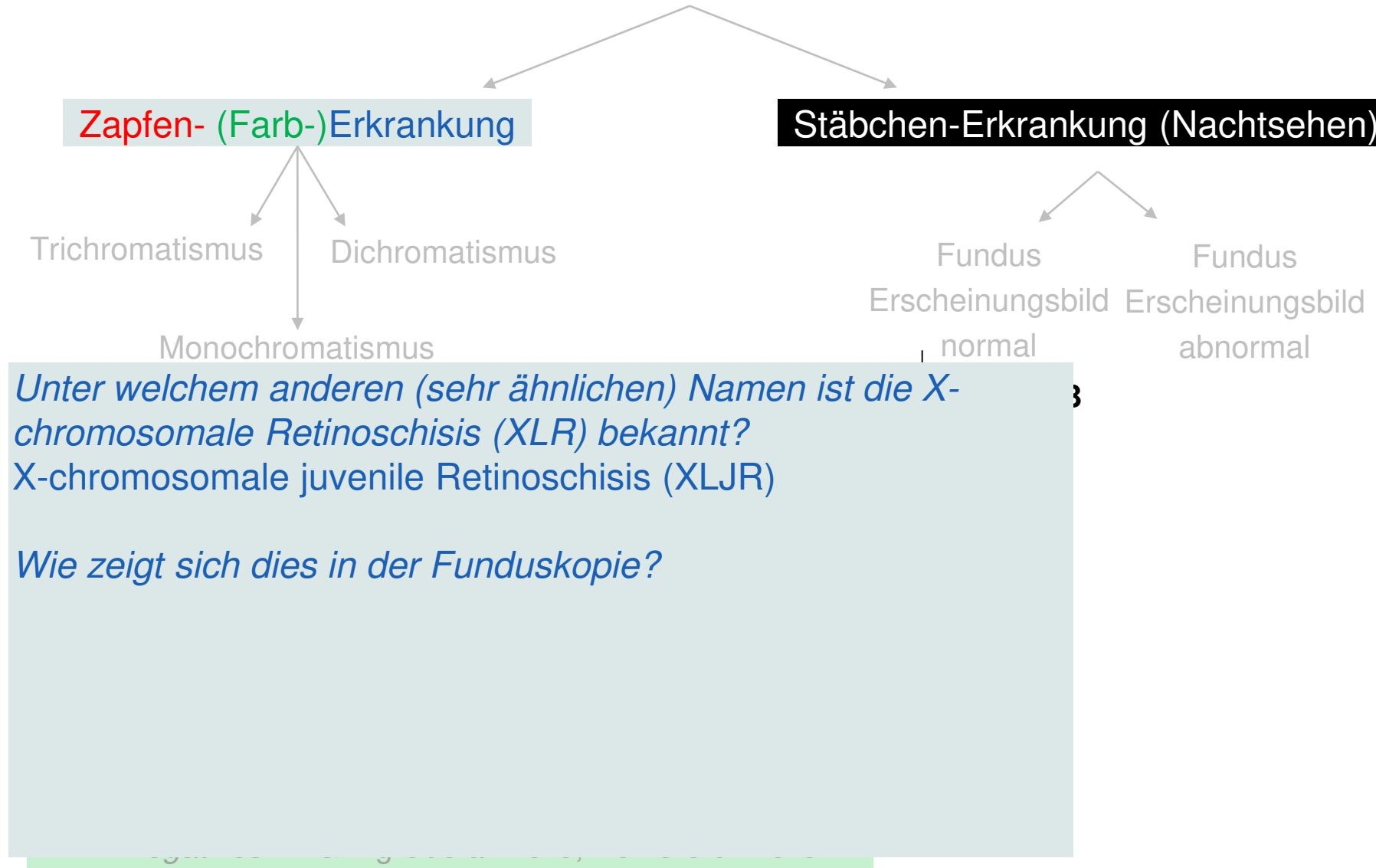
Dass sich die Erkrankung früh im Leben manifestiert (tatsächlich ist sie)

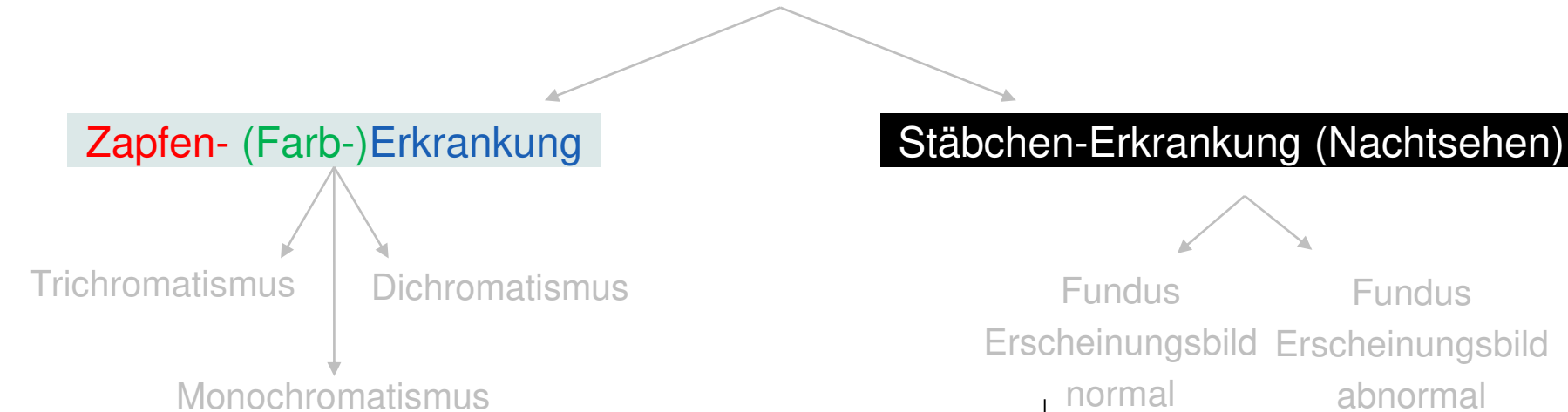


Unter welchem anderen (sehr ähnlichen) Namen ist die X-chromosomale Retinoschisis (XLR) bekannt?

Was wird – zu Recht – mit dem Begriff „juvenil“ oben impliziert?

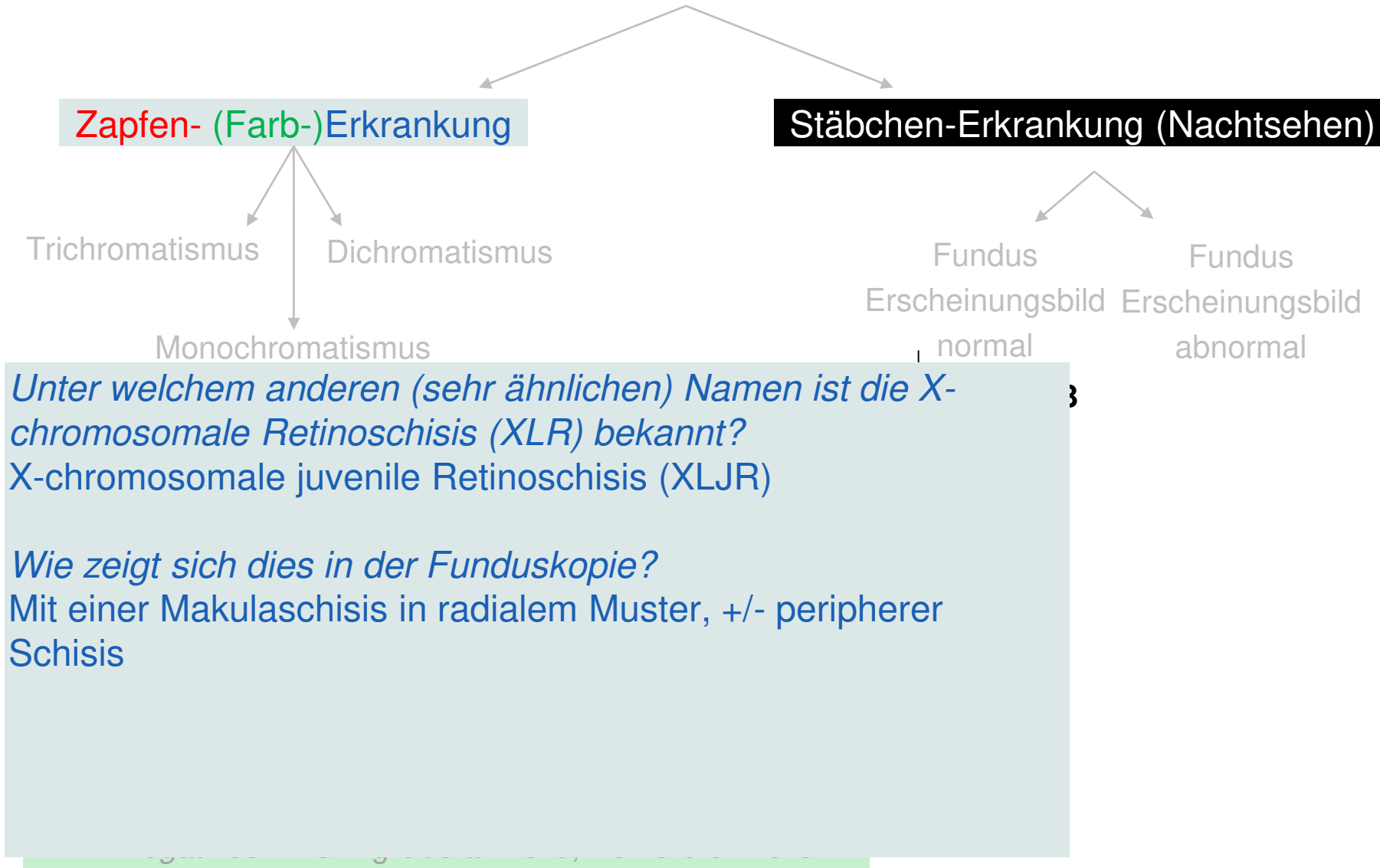
Dass sich die Erkrankung früh im Leben manifestiert (tatsächlich ist sie angeboren)

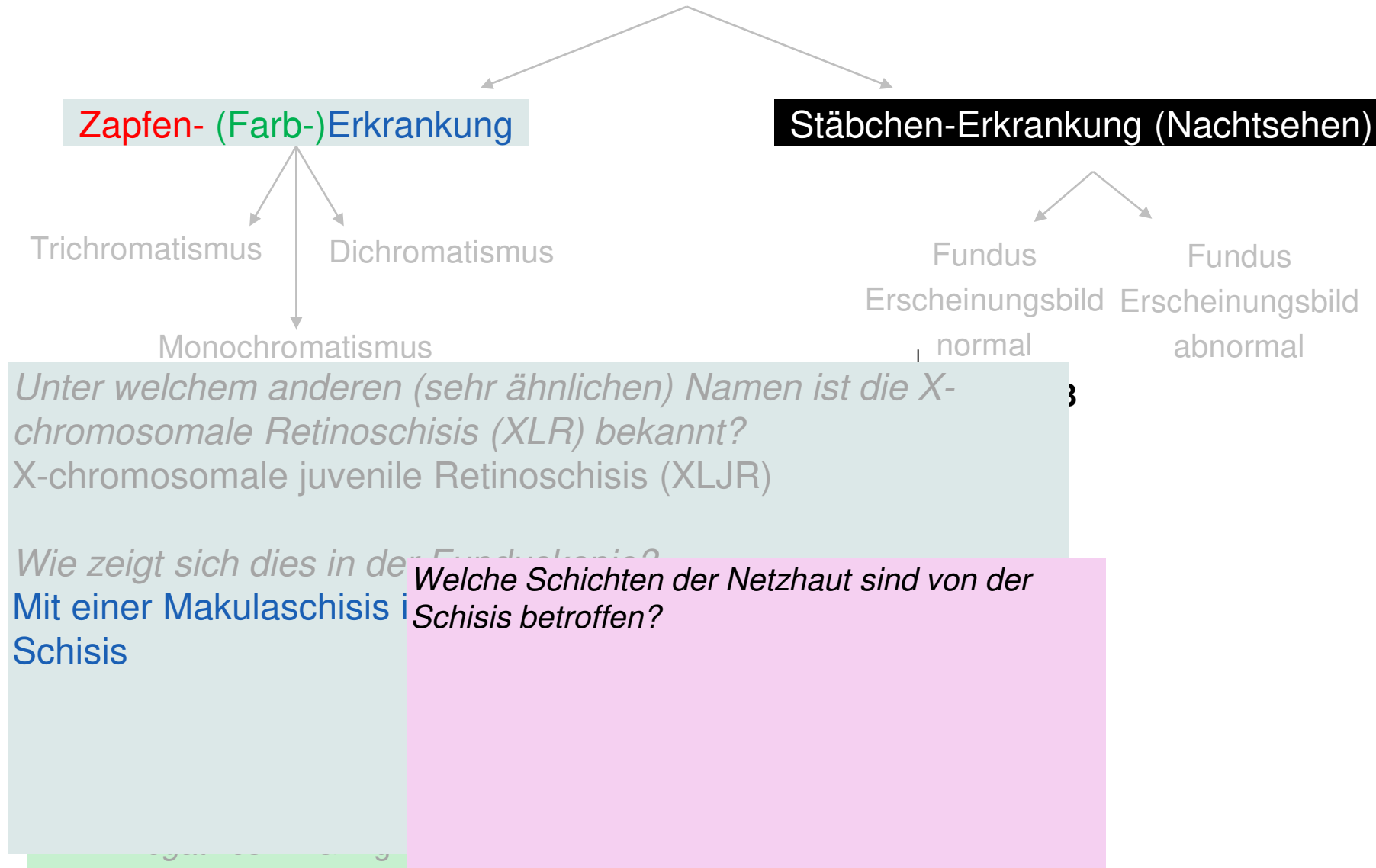


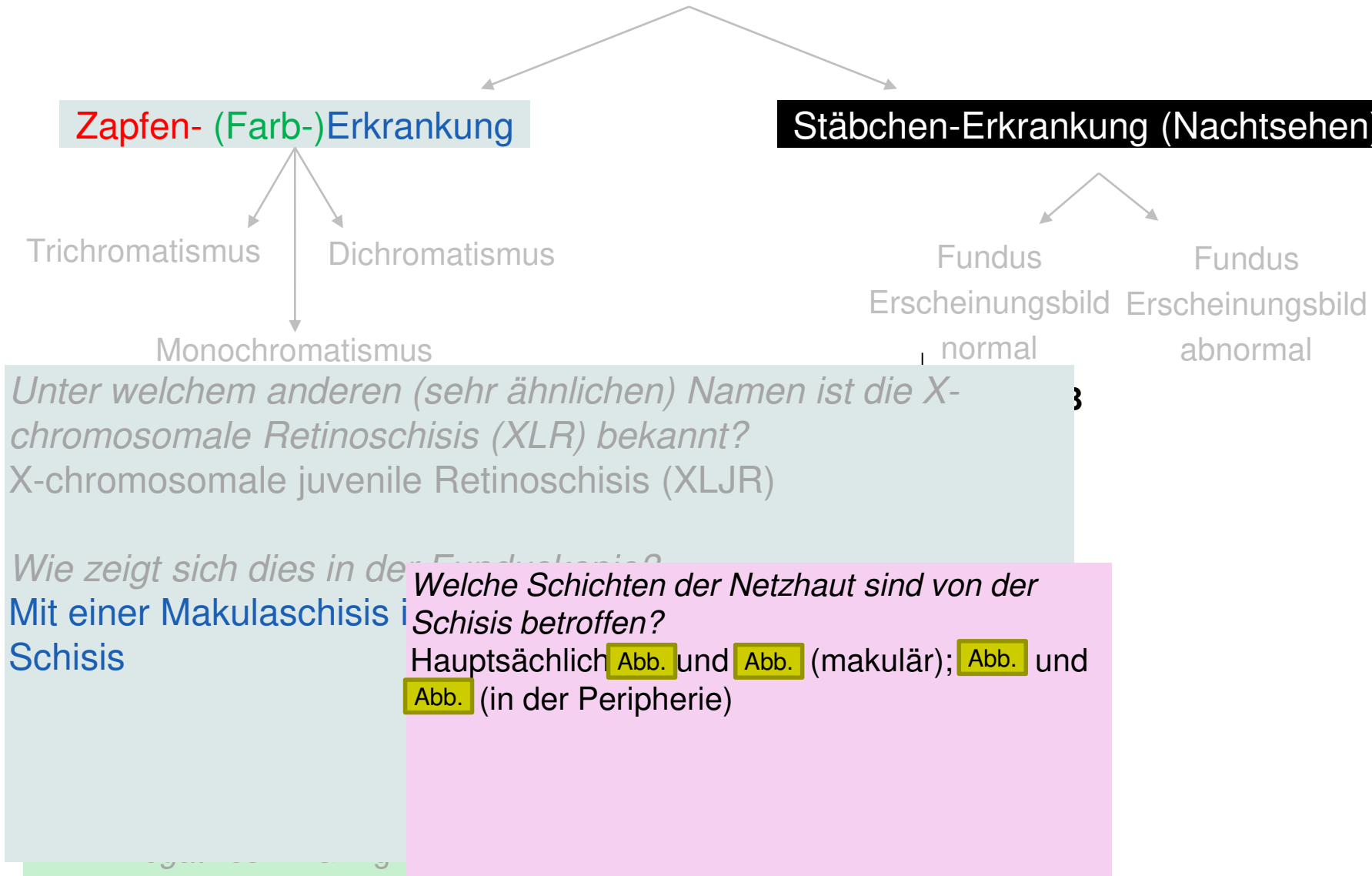


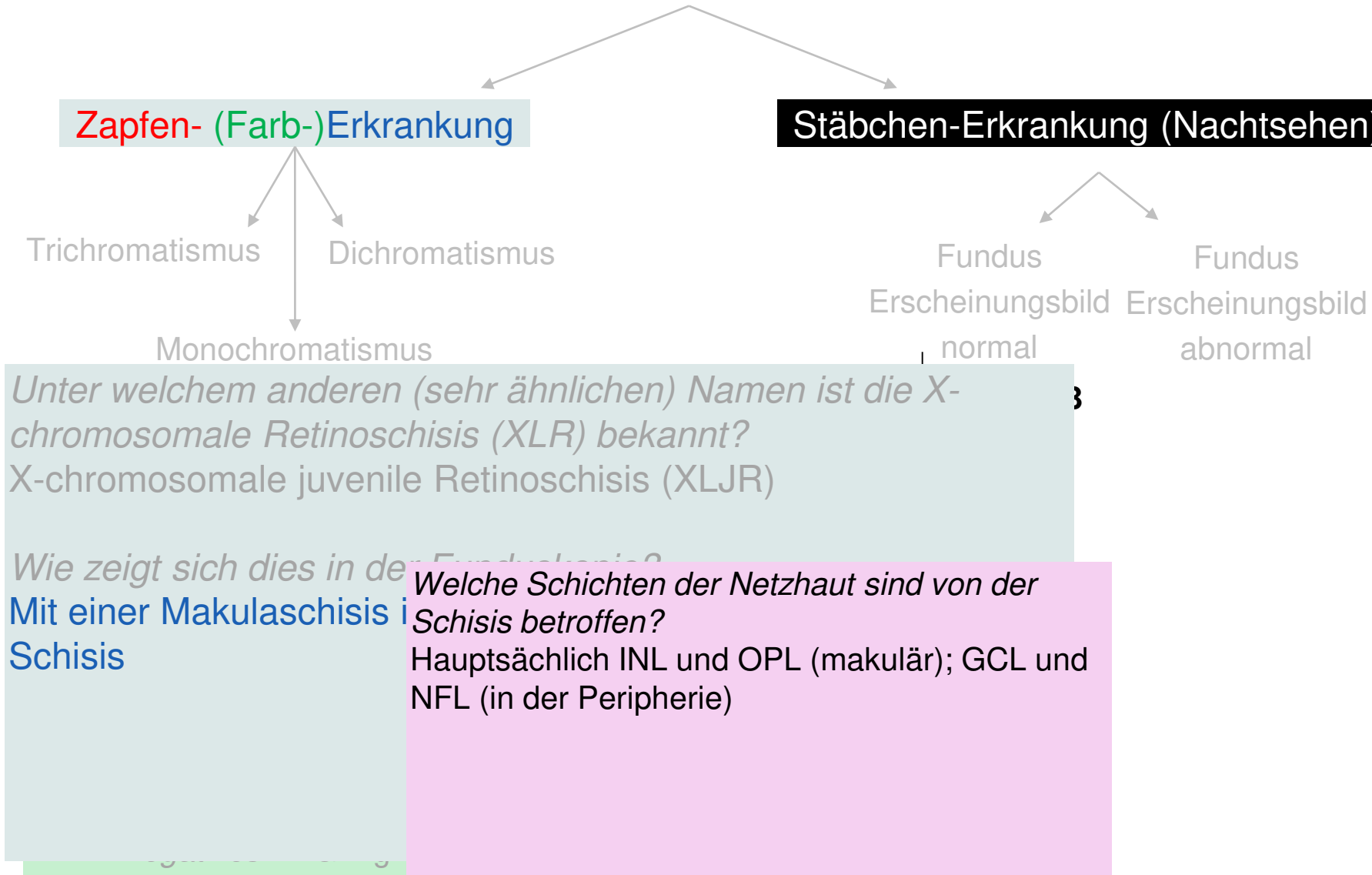
Unter welchem anderen (sehr ähnlichen) Namen ist die X-chromosomale Retinoschisis (XLR) bekannt?
X-chromosomale juvenile Retinoschisis (XLJR)

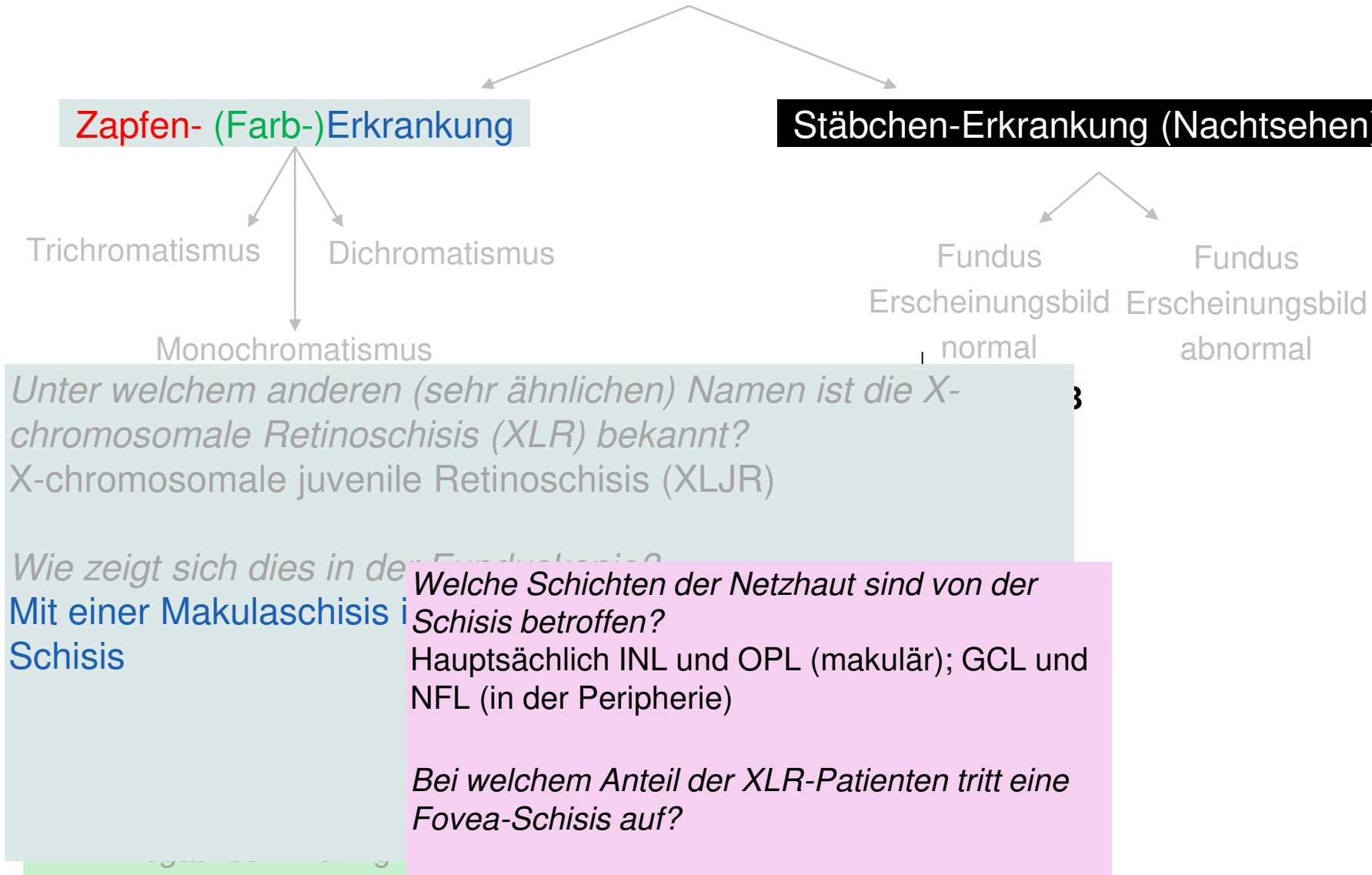
Wie zeigt sich dies in der Funduskopie?
Mit einer Makulaschisis in [] Muster, +/- peripherer Schisis

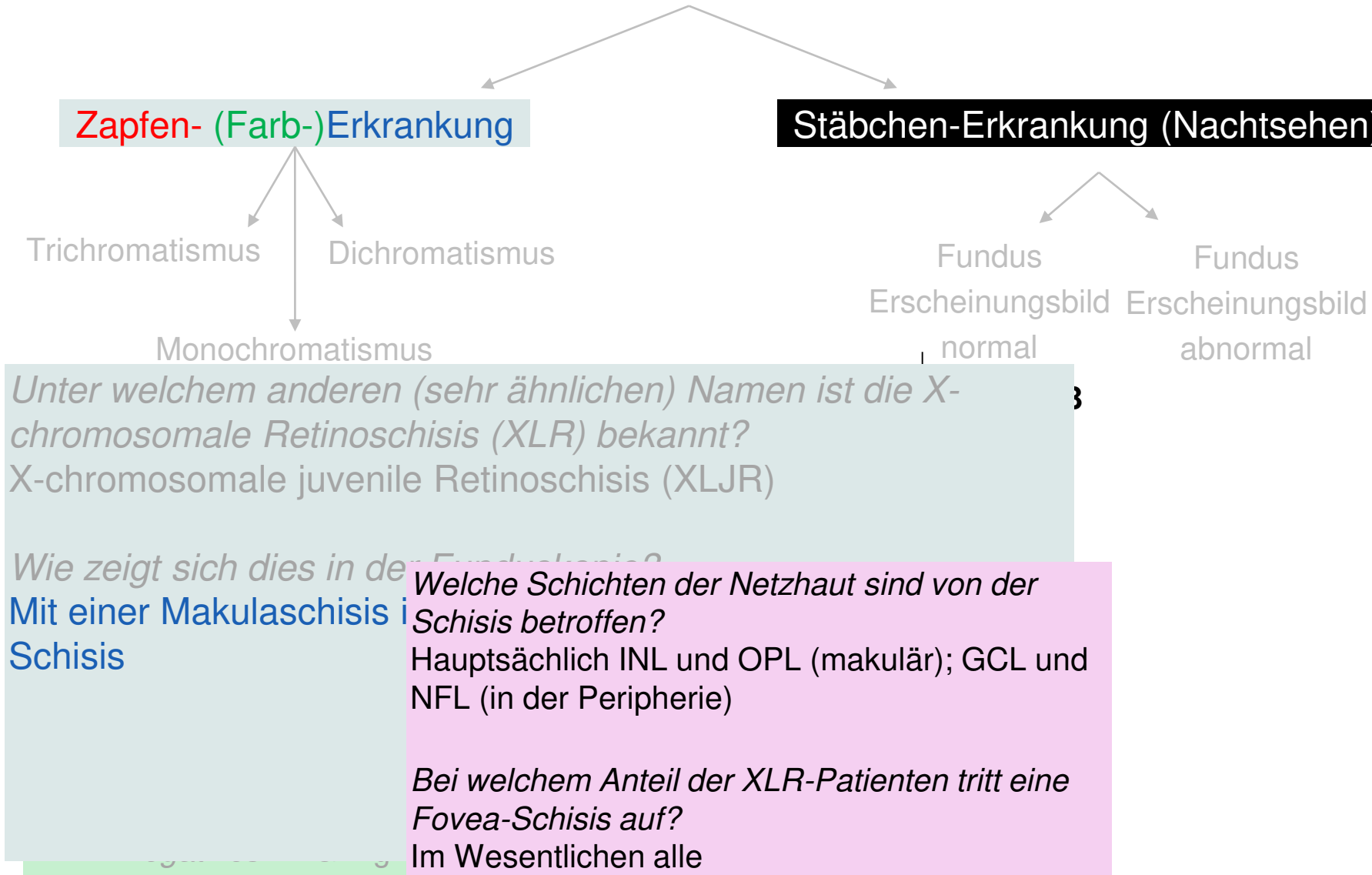


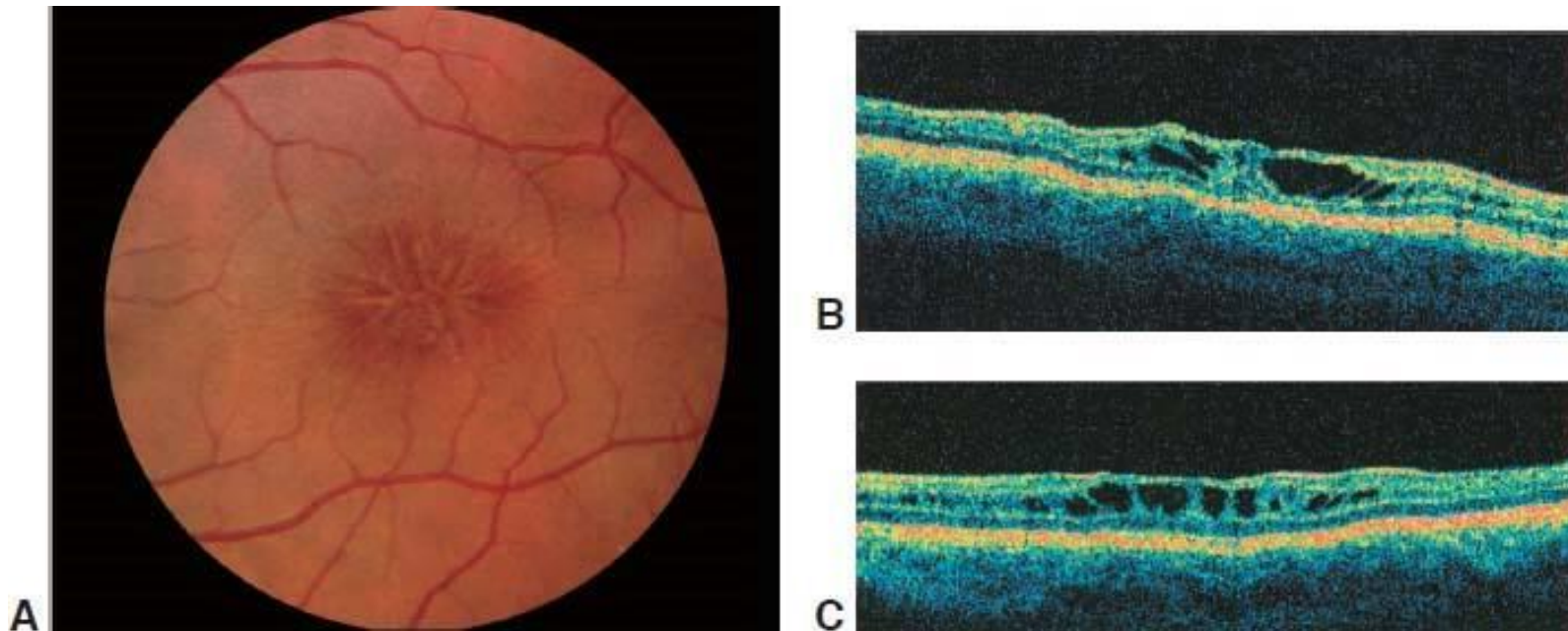






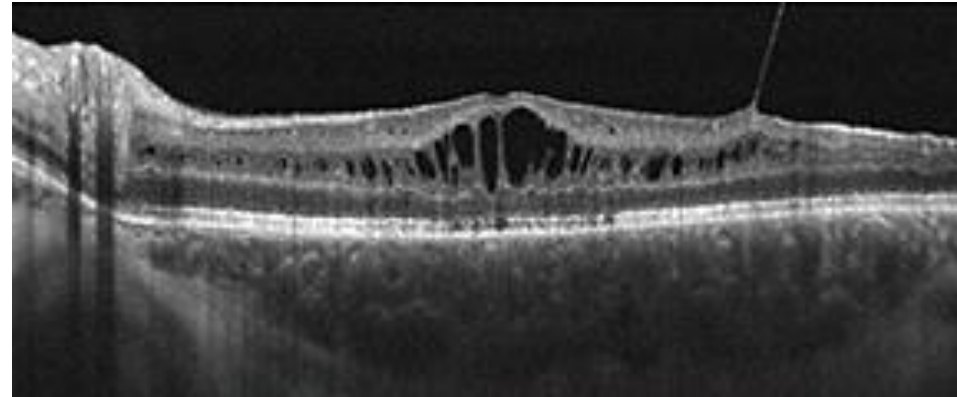
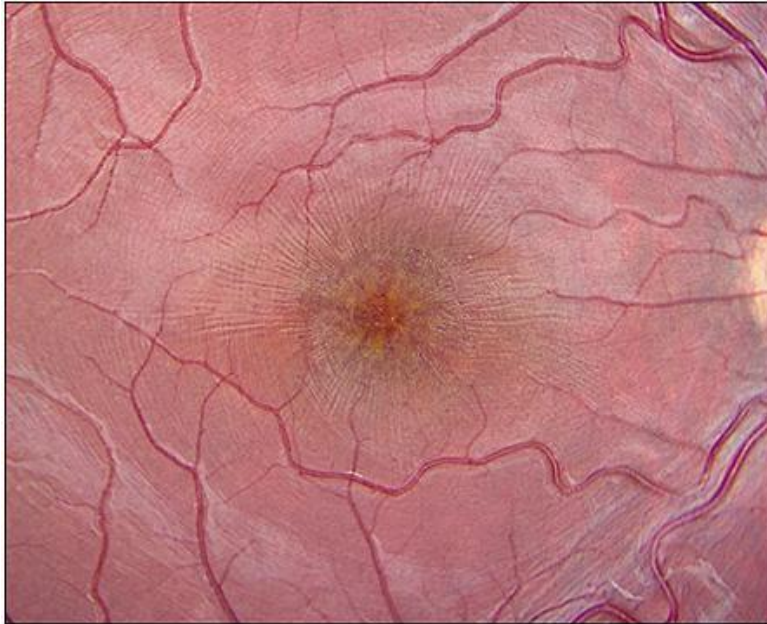




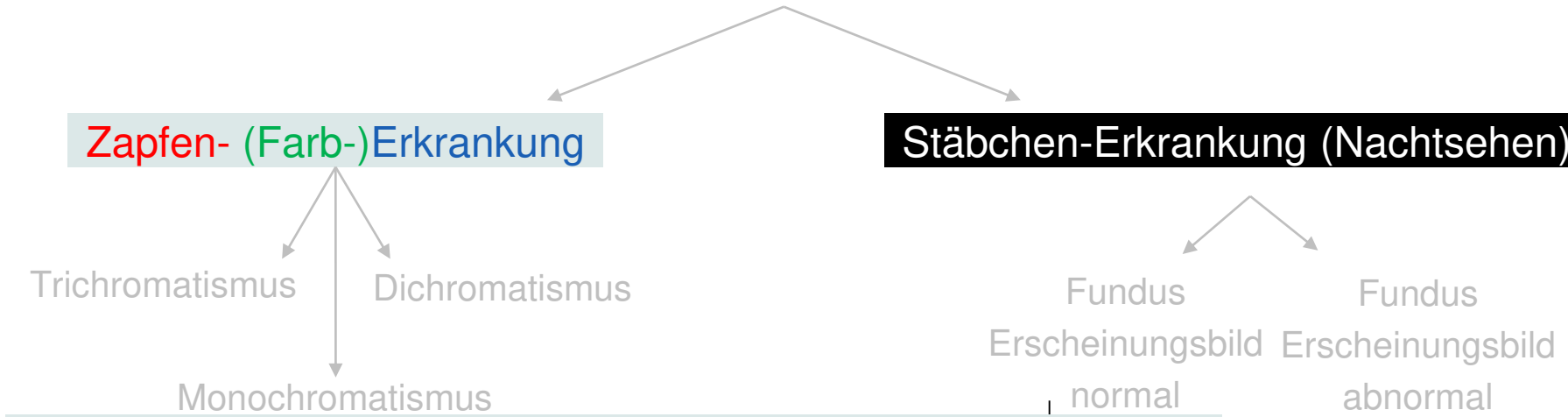


A: Die Farbfundusaufnahme zeigt das charakteristische Muster einer Makulaschisis, ein Befund, der konsistenter ist als periphere Veränderungen. Vertikale (B) und horizontale (C) OCT-Scans zeigen Schisis-Räume in den mittleren Schichten der Makula.

X-chromosomale
Retinoschisis



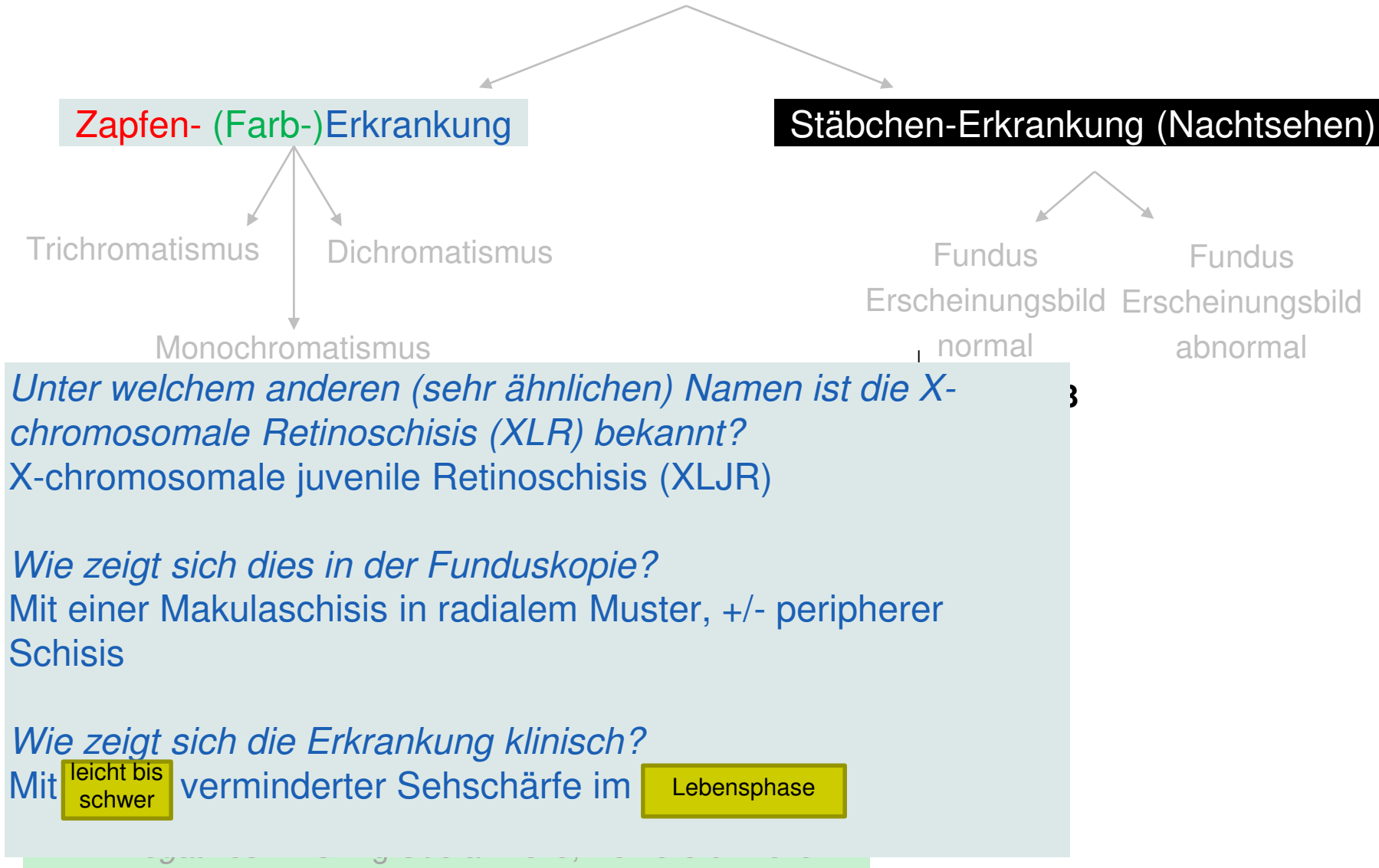
X-chromosomale juvenile Retinoschisis: Foveale Zysten

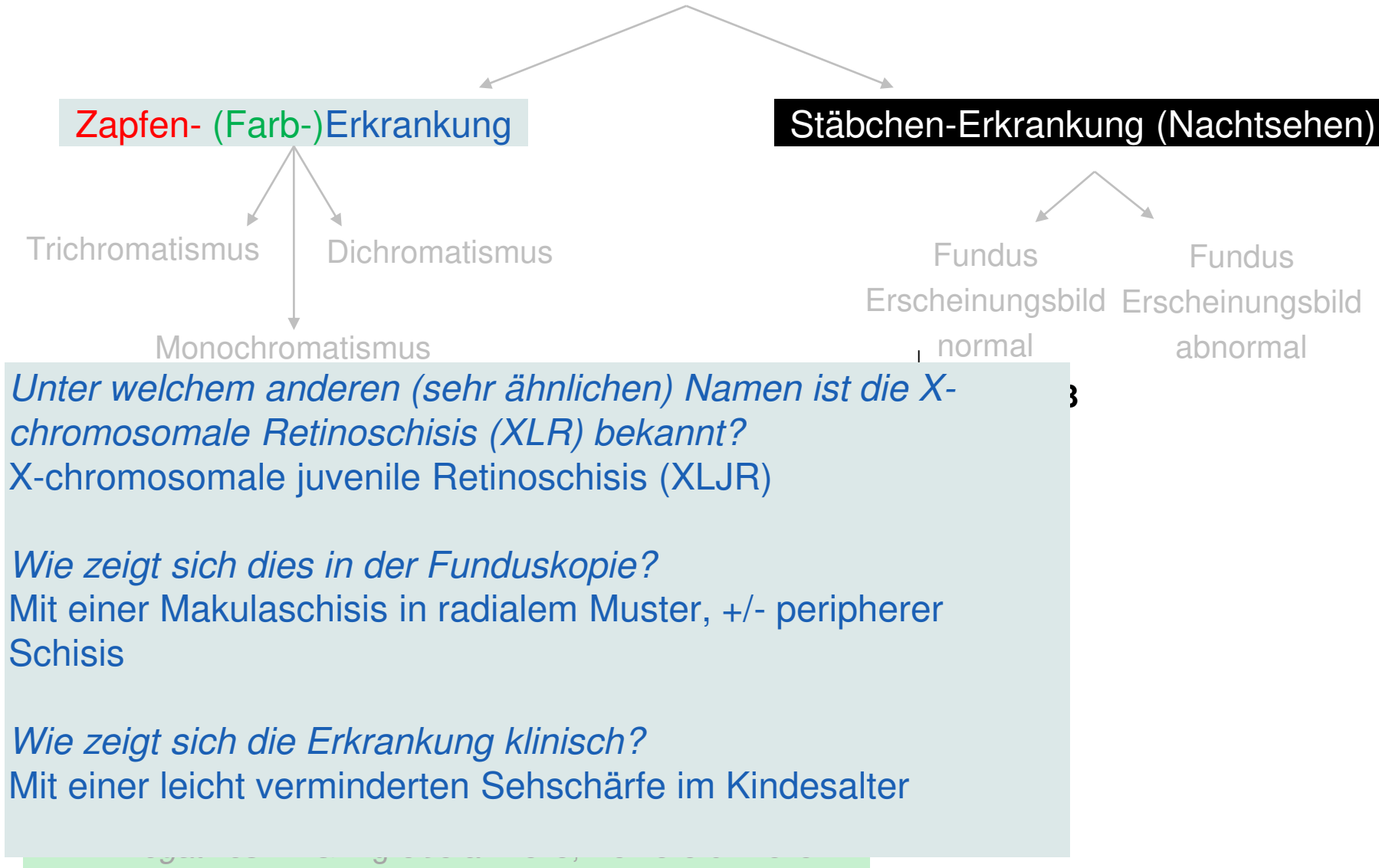


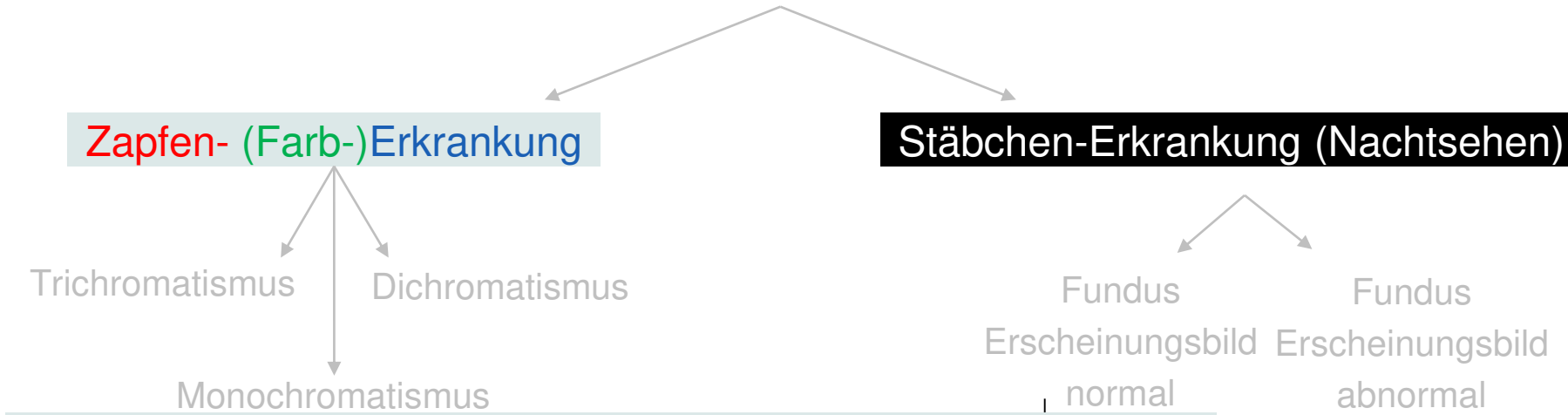
Unter welchem anderen (sehr ähnlichen) Namen ist die X-chromosomale Retinoschisis (XLR) bekannt?
X-chromosomale juvenile Retinoschisis (XLJR)

Wie zeigt sich dies in der Funduskopie?
Mit einer Makulaschisis in radialem Muster, +/- peripherer Schisis

Wie zeigt sich die Erkrankung klinisch?



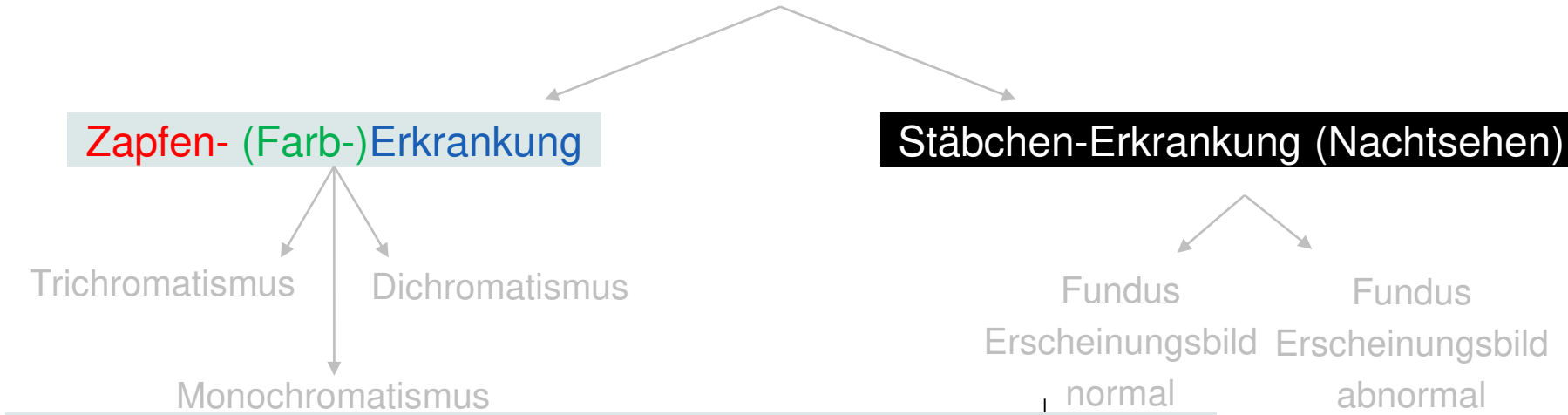




Unter welchem anderen (sehr ähnlichen) Namen ist die X-chromosomale Retinoschisis (XLR) bekannt?
X-chromosomale juvenile Retinoschisis (XLJR)

Wie zeigt sich dies in der Funduskopie?
Mit einer Makulaschisis in radialem Muster, +/- peripherer Schisis

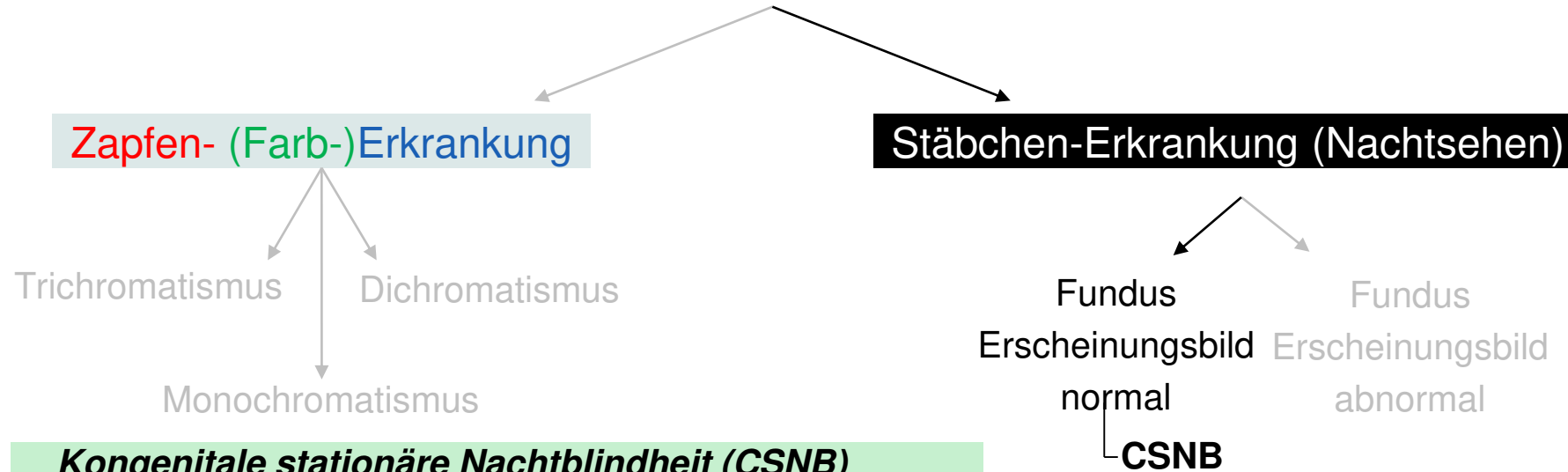
Wie zeigt sich die Erkrankung klinisch?
Mit einer leicht verminderten Sehschärfe im Kindesalter. Im Laufe der Zeit sinkt die Sehschärfe auf etwa **Snellen**



Unter welchem anderen (sehr ähnlichen) Namen ist die X-chromosomale Retinoschisis (XLR) bekannt?
X-chromosomale juvenile Retinoschisis (XLJR)

Wie zeigt sich dies in der Funduskopie?
Mit einer Makulaschisis in radialem Muster, +/- peripherer Schisis

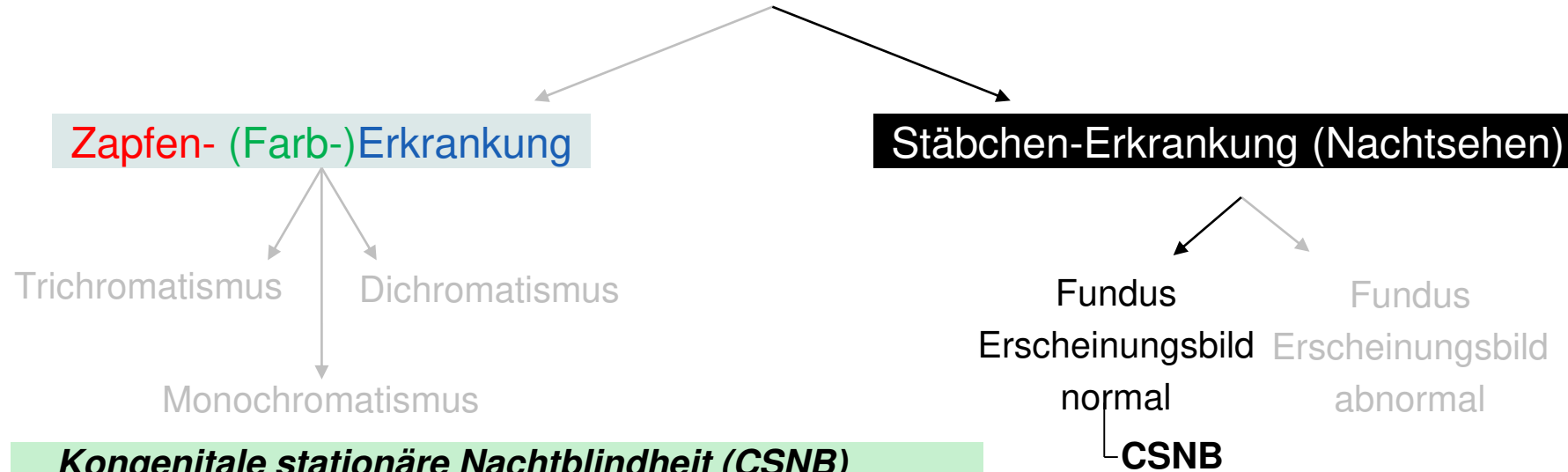
Wie zeigt sich die Erkrankung klinisch?
Mit einer leicht verminderten Sehschärfe im Kindesalter. Im Laufe der Zeit sinkt die Sehschärfe auf etwa 20/200.



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Eine weitere Erkrankung äußert sich durch Nachtblindheit, und das ERG zeigt Muster, die mit denen der CSNB identisch sind. Daher steht diese Erkrankung ganz oben auf der Differentialdiagnose für CSNB. Um welche Erkrankung handelt es sich?

- Nyktalopie
- Klassifiziert nach... dem skotopischen ERG-Muster
- Häufigstes Muster: **Negatives ERG**
- Negatives ERG** = große a-Welle, kleinere b-Welle



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Eine weitere Erkrankung äußert sich durch Nachtblindheit, und das ERG zeigt Muster, die mit denen der CSNB identisch sind. Daher steht diese Erkrankung ganz oben auf der Differentialdiagnose für CSNB. Um welche Erkrankung handelt es sich?

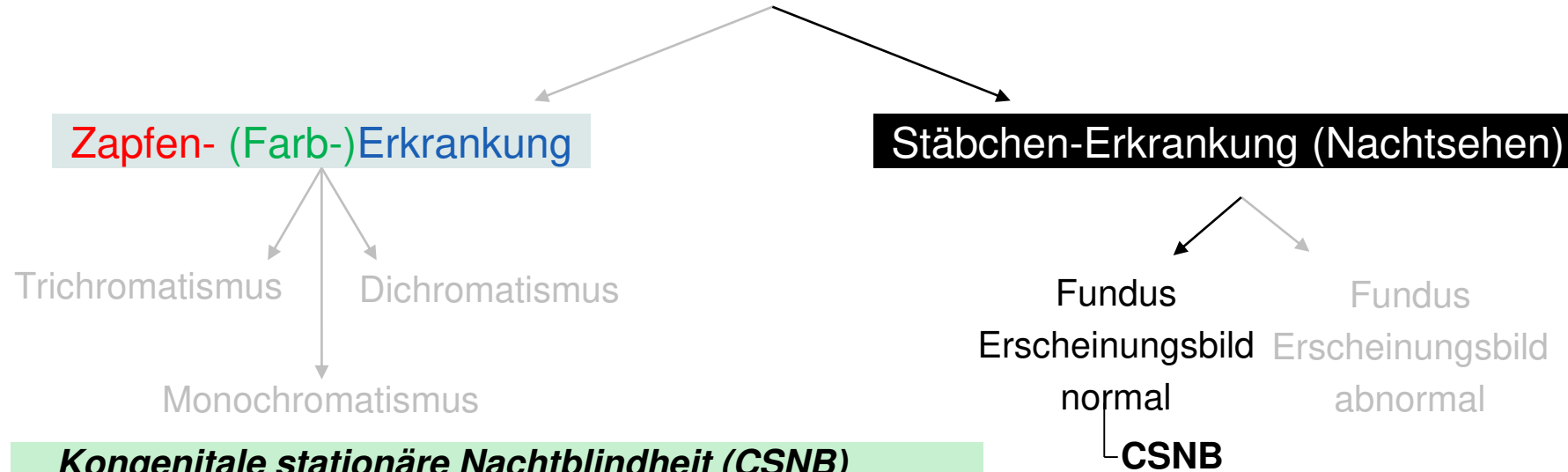
MAR

--Nyktalopie

--Klassifiziert nach... dem skotopischen ERG-Muster

--Häufigstes Muster: **Negatives ERG**

--**Negatives ERG** = große a-Welle, kleinere b-Welle



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Eine weitere Erkrankung äußert sich durch Nachtblindheit, und das ERG zeigt Muster, die mit denen der CSNB identisch sind. Daher steht diese Erkrankung ganz oben auf der Differentialdiagnose für CSNB. Um welche Erkrankung handelt es sich?

MAR

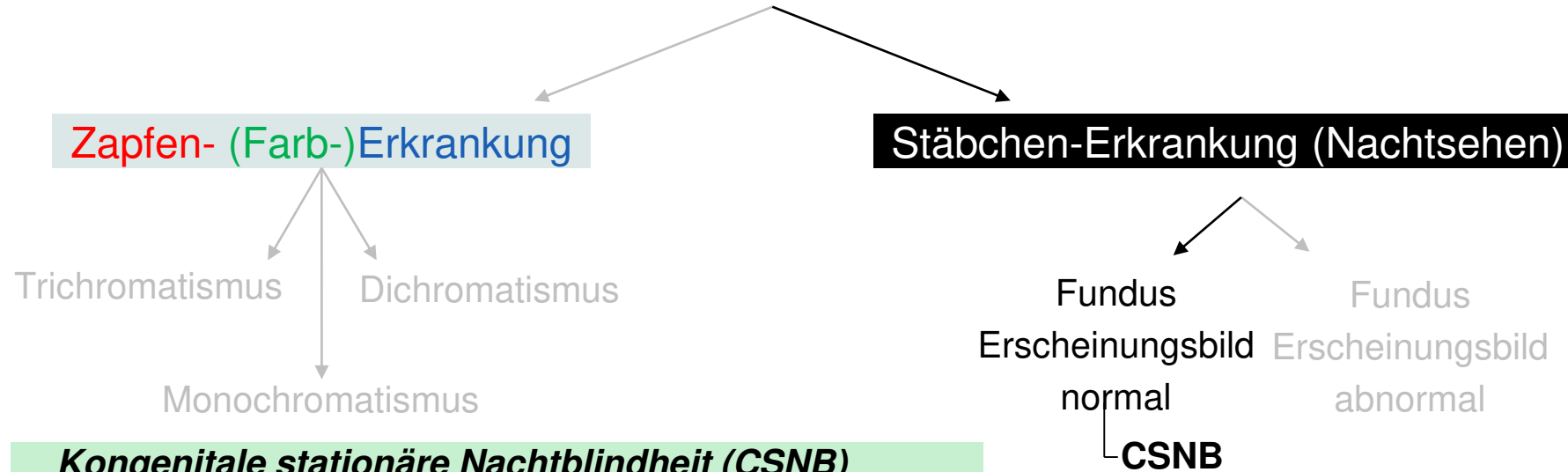
Wofür steht MAR in diesem Zusammenhang?

--Nyktalopie

--Klassifiziert nach... dem skotopischen ERG-Muster

--Häufigstes Muster: **Negatives ERG**

--**Negatives ERG** = große a-Welle, kleinere b-Welle



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Eine weitere Erkrankung äußert sich durch Nachtblindheit, und das ERG zeigt Muster, die mit denen der CSNB identisch sind. Daher steht diese Erkrankung ganz oben auf der Differentialdiagnose für CSNB. Um welche Erkrankung handelt es sich?

MAR

Wofür steht MAR in diesem Zusammenhang?

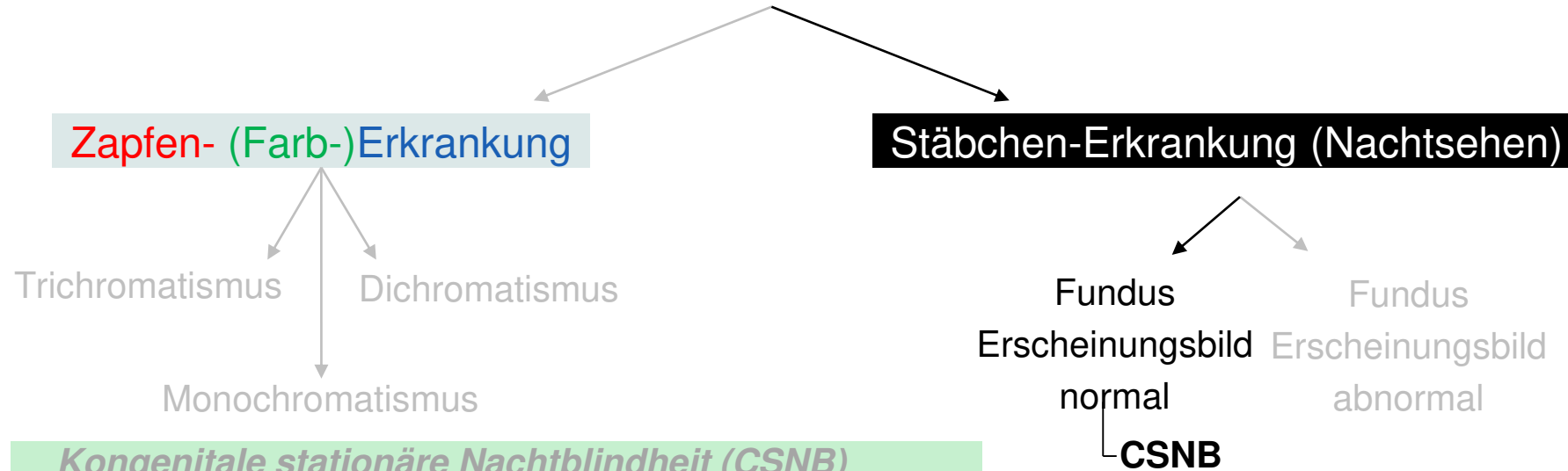
Melanom-assoziierte Retinopathie

--Nyktalopie

--Klassifiziert nach... dem skotopischen ERG-Muster

--Häufigstes Muster: **Negatives ERG**

--**Negatives ERG** = große a-Welle, kleinere b-Welle



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Eine weitere Erkrankung äußert sich durch Nachtblindheit, und das ERG zeigt Muster, die mit denen der CSNB identisch sind. Daher steht diese Erkrankung ganz oben auf der Differentialdiagnose für CSNB. Um welche Erkrankung handelt es sich?

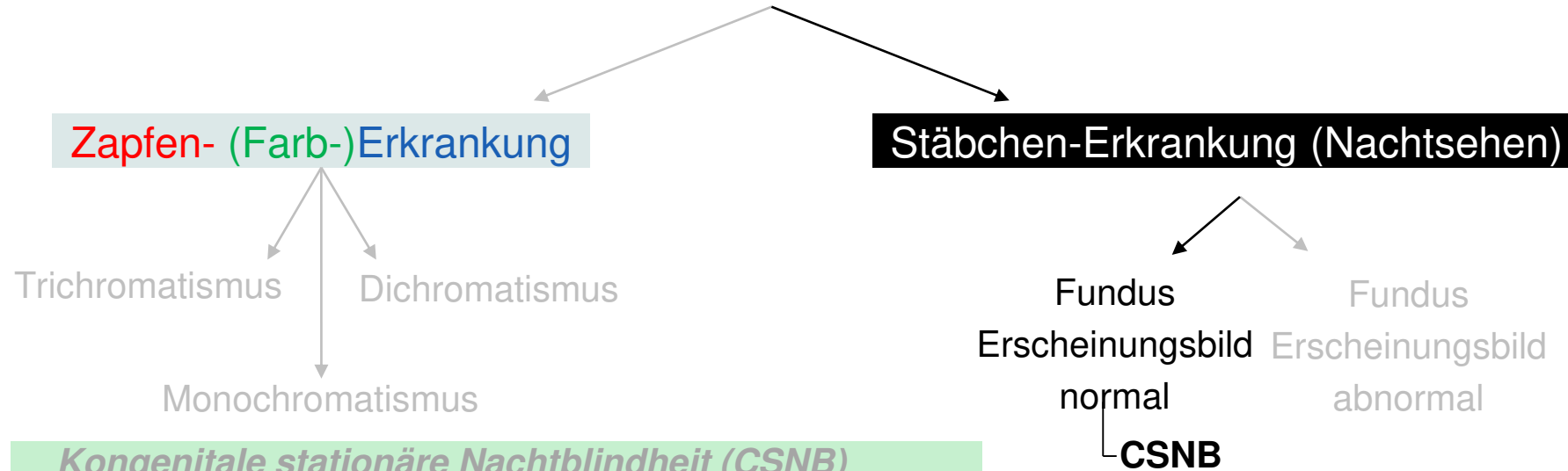
- MAR

- Wofür steht MAR in diesem Zusammenhang?

Melanom-assoziierte Retinopathie

- Nyktalopie

Was ist eine Melanom-assoziierte Retinopathie?



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Eine weitere Erkrankung äußert sich durch Nachtblindheit, und das ERG zeigt Muster, die mit denen der CSNB identisch sind. Daher steht diese Erkrankung ganz oben auf der Differentialdiagnose für CSNB. Um welche Erkrankung handelt es sich?

MAR

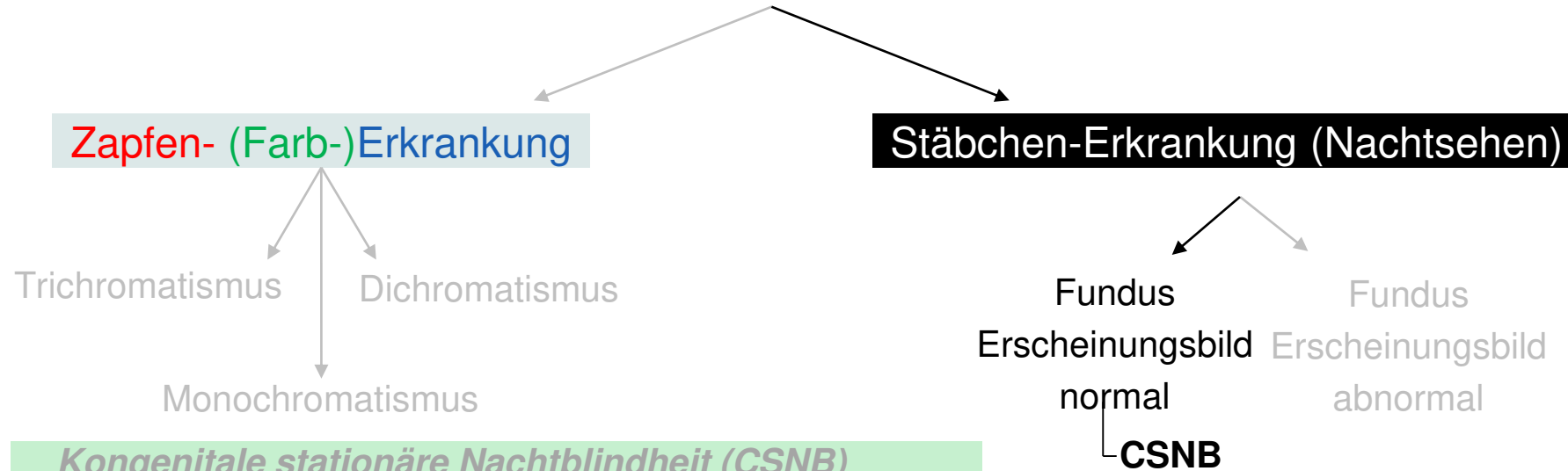
Wofür steht MAR in diesem Zusammenhang?

Melanom-assoziierte Retinopathie

Nyktalopie

Was ist eine Melanom-assoziierte Retinopathie?

Ein paraneoplastischer Prozess, bei dem Netzhautzellen Antigene aufweisen, die mit Melanomzellen im Körper identisch sind oder mit diesen kreuzreagieren



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Eine weitere Erkrankung äußert sich durch Nachtblindheit, und das ERG zeigt Muster, die mit denen der CSNB identisch sind. Daher steht diese Erkrankung ganz oben auf der Differentialdiagnose für CSNB. Um welche Erkrankung handelt es sich?

MAR

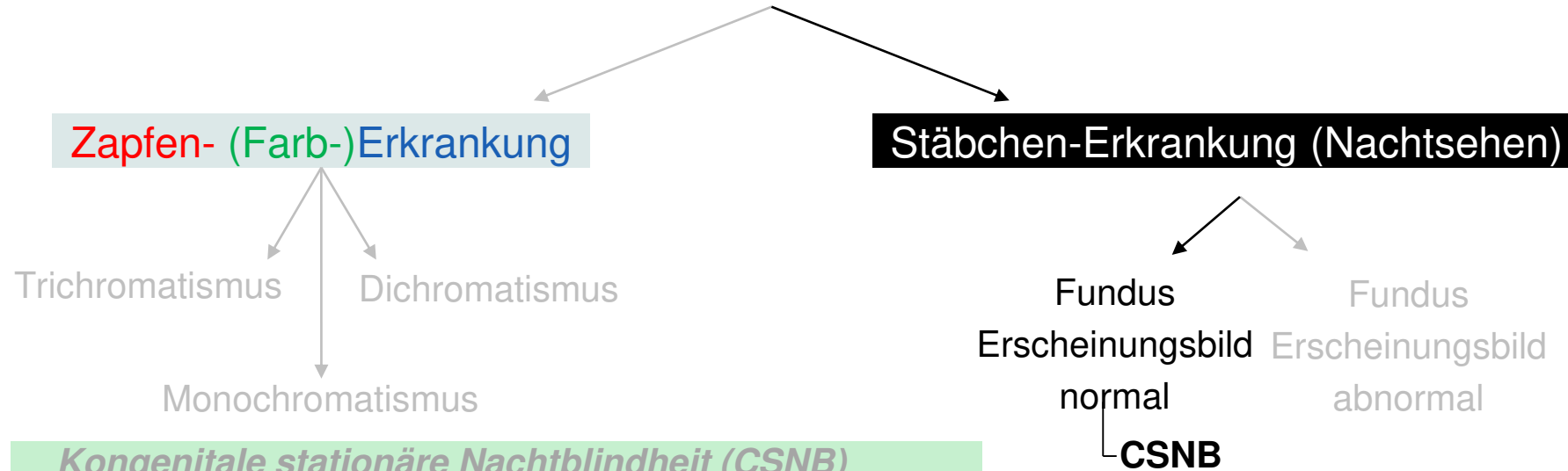
Wofür steht MAR in diesem Zusammenhang?

Melanom-assoziierte Retinopathie

Nyktalopie

Was ist eine Melanom-assoziierte Retinopathie?

Ein paraneoplastischer Prozess, bei dem Netzhautzellen Antigene aufweisen, die mit Melanomzellen im Körper identisch sind oder mit diesen kreuzreagieren. Nach einer Sensibilisierung gegenüber diesen Antigenen auf den Melanomzellen greift das Immunsystem die gleichen oder ähnliche Antigene in der Netzhaut an.



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

- Eine weitere Erkrankung äußert sich durch Nachtblindheit und das ERG zeigt Muster, die mit denen der CSNB identisch sind. Daher steht diese Erkrankung ganz oben auf der Differentialdiagnose für CSNB. Um wie unterscheidet sich die Nachtblindheit bei MAR entscheidend von der bei CSNB?
- MAR

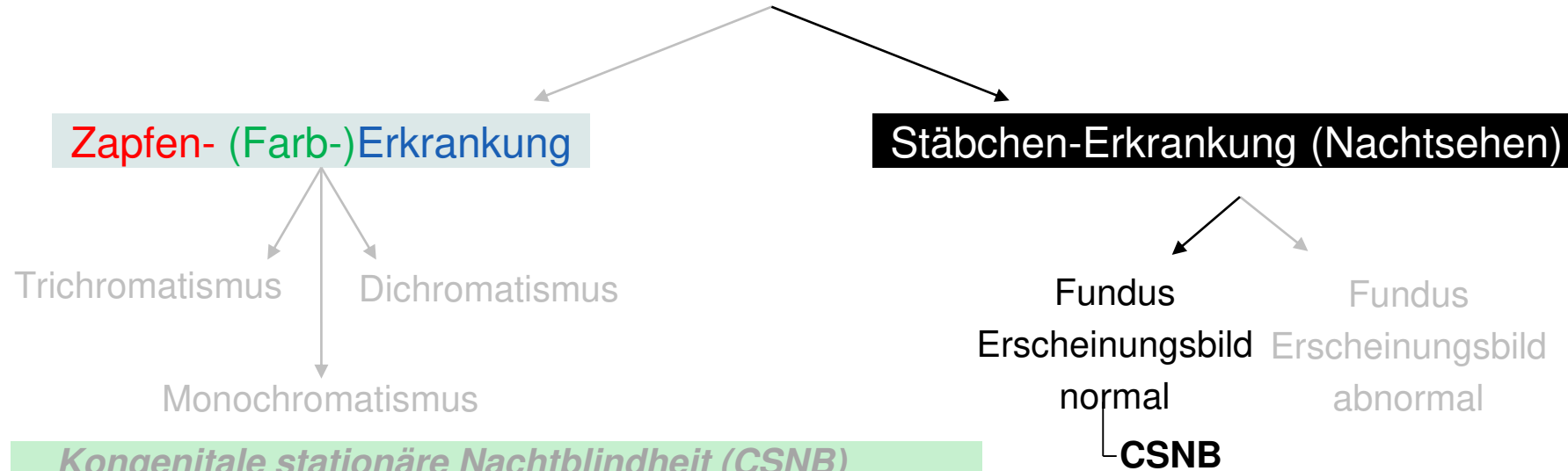
Was für stent MAR in diesem Zusammenhang?

Melanom-assoziierte Retinopathie

- Nyktalopie

Was ist eine Melanom-assoziierte Retinopathie?

Ein paraneoplastischer Prozess, bei dem Netzhautzellen Antigene aufweisen, die mit Melanomzellen im Körper identisch sind oder mit diesen kreuzreagieren. Nach einer Sensibilisierung gegenüber diesen Antigenen auf den Melanomzellen greift das Immunsystem die gleichen oder ähnliche Antigene in der Netzhaut an.



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Eine weitere Erkrankung äußert sich durch Nachtblindheit und das ERG zeigt Muster, die mit denen der CSNB identisch sind. Daher steht diese Erkrankung ganz oben auf der Differentialdiagnose für CSNB. Um wie unterscheidet sich die Nachtblindheit bei MAR von der bei CSNB?

MAR

Was für steht MAR in diesem Zusammenhang?

Melanom-assoziierte Retinopathie

Nyktalopie

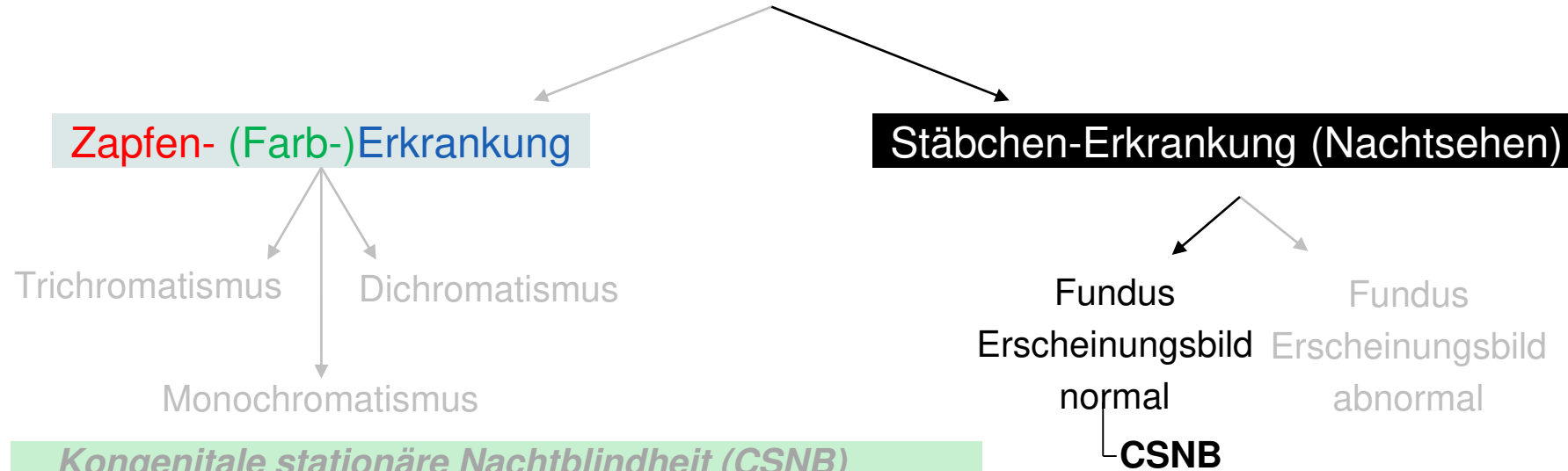
Was ist eine Melanom-assoziierte Retinopathie?

Ein paraneoplastischer Prozess, bei dem Netzhautzellen Antigene aufweisen, die mit Melanomzellen im Körper identisch sind oder mit diesen kreuzreagieren. Nach einer Sensibilisierung gegenüber diesen Antigenen auf den Melanomzellen greift das Immunsystem die gleichen oder ähnliche Antigene in der Netzhaut an.

durch Nachtblindheit

Inwiefern unterscheidet sich die Nachtblindheit bei MAR von der bei CSNB?

Die Nachtblindheit bei MAR ist **erworben**, nicht angeboren



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Eine weitere Erkrankung äußert sich durch Nachtblindheit und das ERG zeigt Muster, die mit denen der CSNB identisch sind. Daher steht diese Erkrankung ganz oben auf der Differentialdiagnose für CSNB. Um wie handelt es sich?

MAR

Wofür steht MAR in diesem Zusammenhang?

Melanom-assoziierte Retinopathie

Nyktalopie

Was ist eine Melanom-assoziierte Retinopathie?

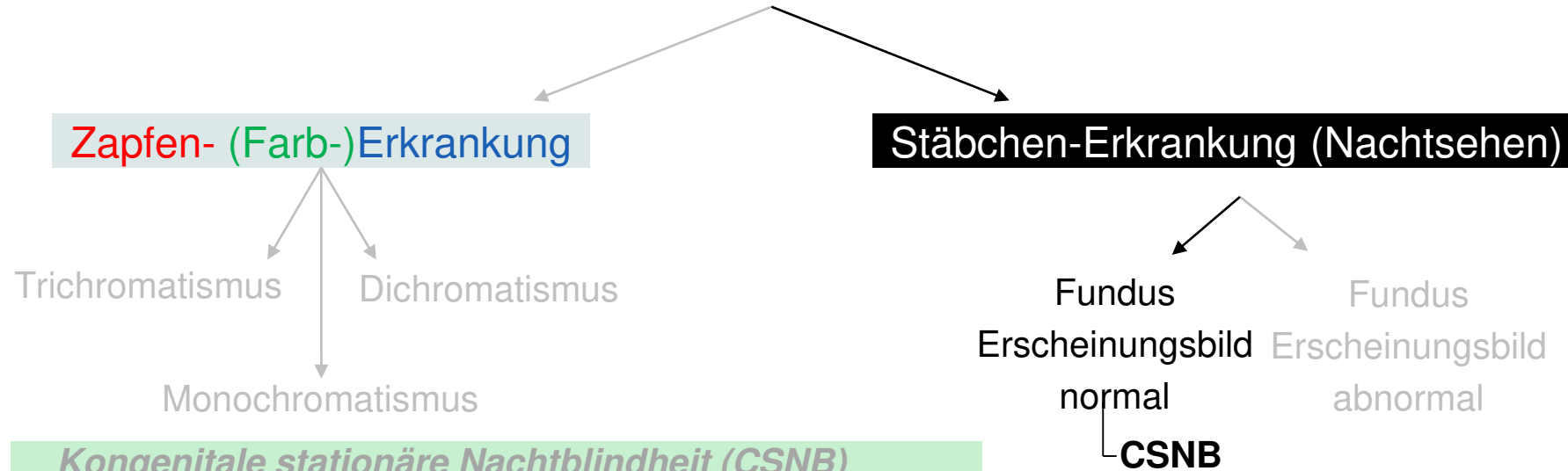
Ein paraneoplastischer Prozess, bei dem Melanomzellen im Körper identisch sind oder mit diesen kreuzreagieren. Nach einer Sensibilisierung gegenüber diesen Antigenen auf den Melanomzellen greift das Immunsystem die gleichen oder ähnliche Antigene in der Netzhaut an.

durch Nachtblindheit

Inwiefern unterscheidet sich die Nachtblindheit bei MAR entscheidend von der bei CSNB?

Die Nachtblindheit bei MAR ist **erworben**, nicht angeboren

Neben der Nachtblindheit gibt es ein weiteres Symptom, das klassisch für MAR ist. Welches ist das?



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Eine weitere Erkrankung äußert sich durch Nachtblindheit und das ERG zeigt Muster, die mit denen der CSNB identisch sind. Daher steht diese Erkrankung ganz oben auf der Differentialdiagnose für CSNB. Um wie unterscheidet sich die Nachtblindheit bei MAR von der bei CSNB?

MAR

Was für steht MAR in diesem Zusammenhang?

Melanom-assoziierte Retinopathie

Nyktalopie

Was ist eine Melanom-assoziierte Retinopathie?

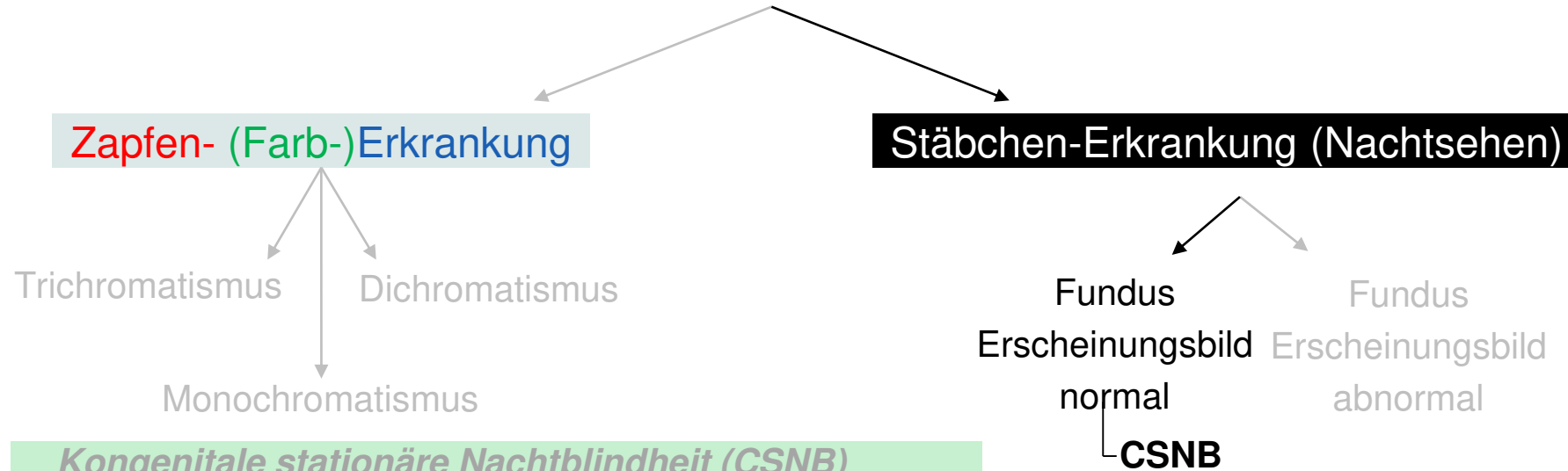
Ein paraneoplastischer Prozess, bei dem Melanomzellen im Körper identisch sind oder mit diesen kreuzreagieren. Nach einer Sensibilisierung gegenüber diesen Antigenen auf den Melanomzellen greift das Immunsystem die gleichen oder ähnliche Antigene in der Netzhaut an.

Inwiefern unterscheidet sich die Nachtblindheit bei MAR von der bei CSNB?

Die Nachtblindheit bei MAR ist **erworben**, nicht angeboren

Neben der Nachtblindheit gibt es ein weiteres Symptom, das klassisch für MAR ist. Welches ist das?

Photopsien, oft als **flashes** beschrieben



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Eine weitere Erkrankung äußert sich durch Nachtblindheit und das ERG zeigt Muster, die mit denen der CSNB identisch sind. Daher steht diese Erkrankung ganz oben auf der Differentialdiagnose für CSNB. Um wie unterscheidet sich die Nachtblindheit bei MAR von der bei CSNB?

MAR

Was für steht MAR in diesem Zusammenhang?

Melanom-assoziierte Retinopathie

Nyktalopie

Was ist eine Melanom-assoziierte Retinopathie?

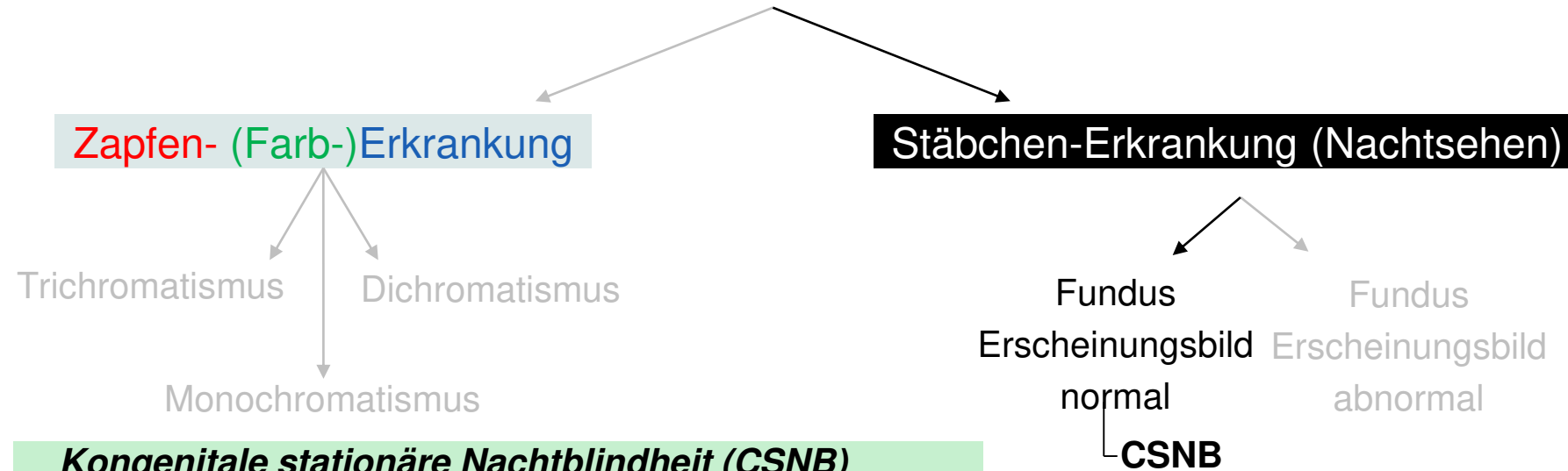
Ein paraneoplastischer Prozess, bei dem Melanomzellen im Körper identisch sind oder mit diesen kreuzreagieren. Nach einer Sensibilisierung gegenüber diesen Antigenen auf den Melanomzellen greift das Immunsystem die gleichen oder ähnliche Antigene in der Netzhaut an.

Inwiefern unterscheidet sich die Nachtblindheit bei MAR von der bei CSNB?

Die Nachtblindheit bei MAR ist **erworben**, nicht angeboren

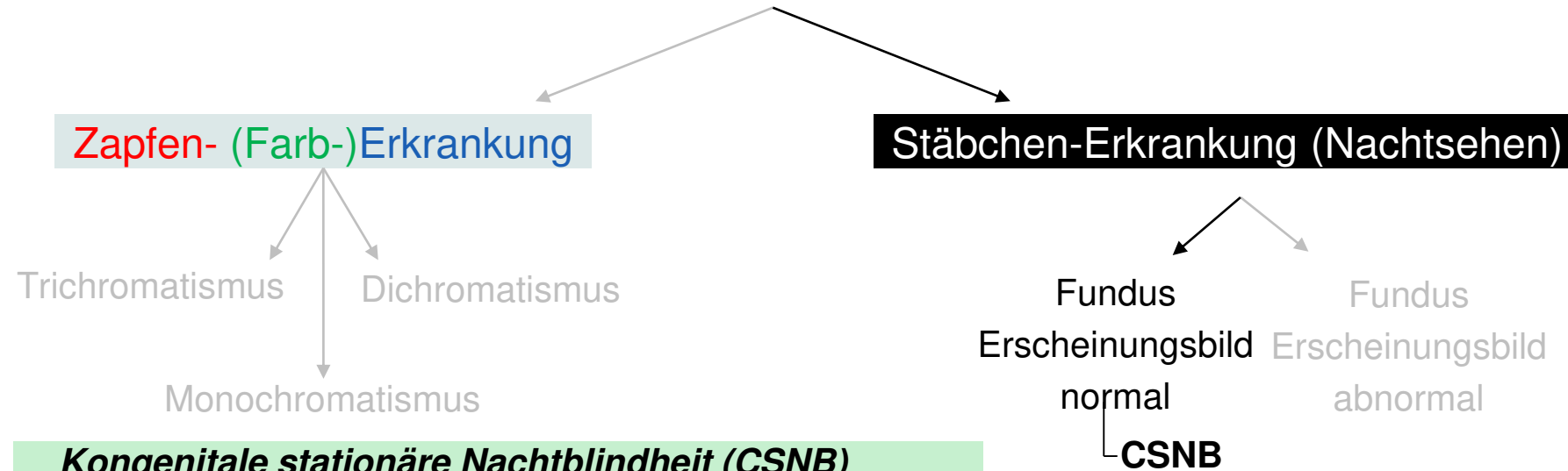
Neben der Nachtblindheit gibt es ein weiteres Symptom, das klassisch für MAR ist. Welches ist das?

Photopsien, oft als „Schimmern“ beschrieben



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

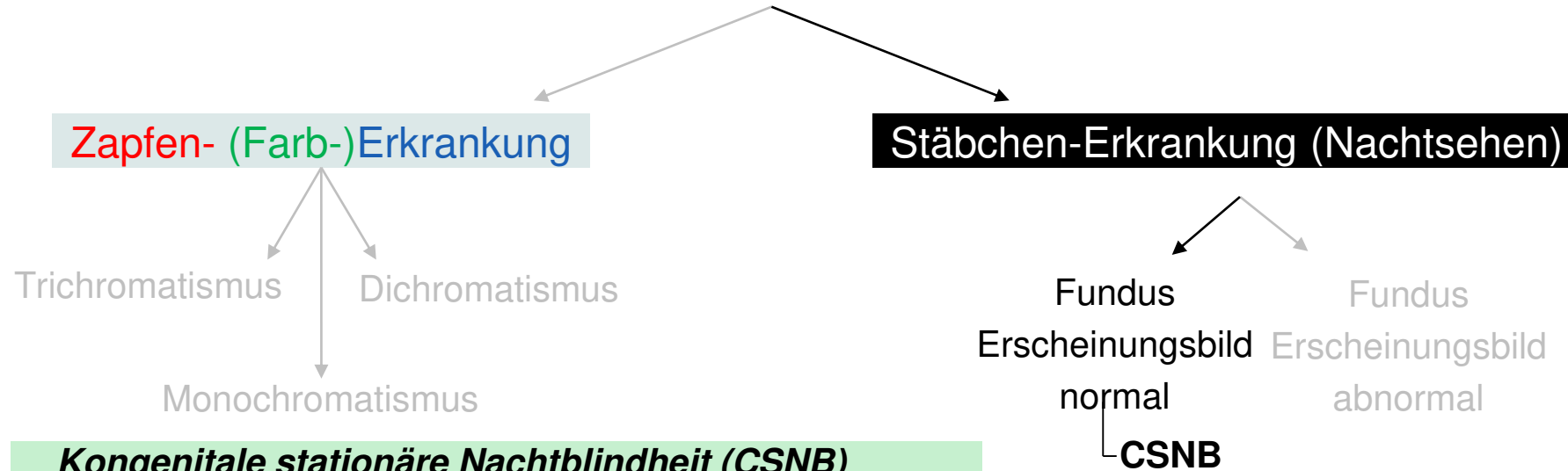
Welcher andere psychophysische Test ist bei CSNB stets auffällig?



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

--\ Welcher andere psychophysische Test ist bei CSNB stets auffällig?

--f Dunkeladaptometrie



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

--\ Welcher andere psychophysische Test ist bei CSNB stets auffällig?

--f Dunkeladaptometrie

--S Was wird bei der Dunkeladaptometrie untersucht?

--f

--T

--h

--h

--h

--h

--h

--h

--h

--h

--h

--h

--h

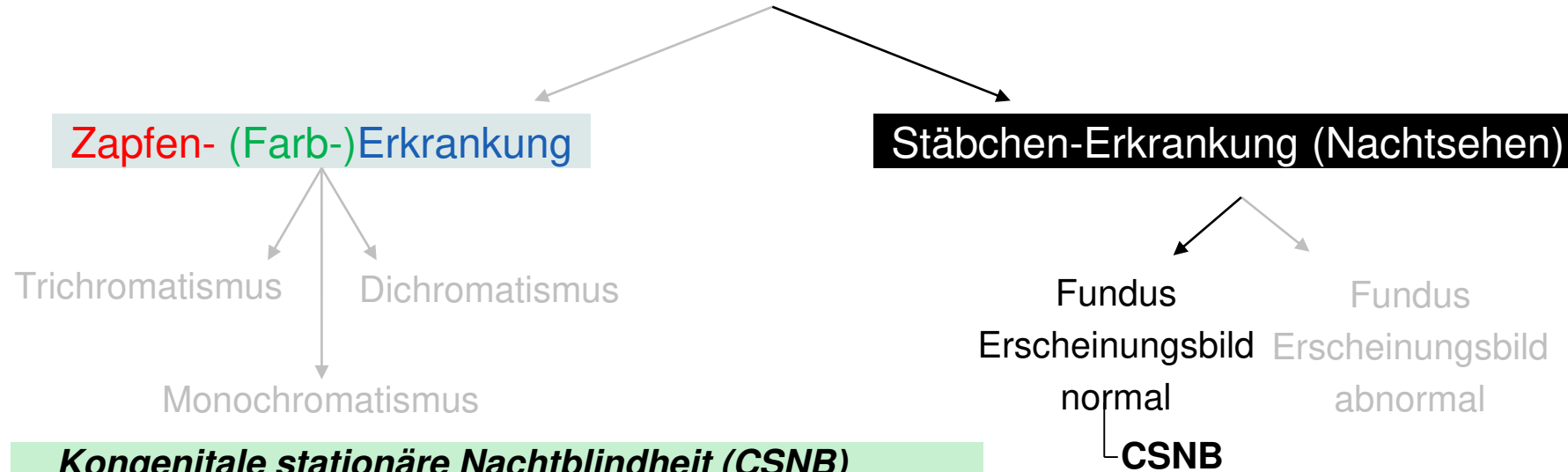
--h

--h

--h

--h

--h



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

--\ Welcher andere psychophysische Test ist bei CSNB stets auffällig?

--f Dunkeladaptometrie

--f

--S Was wird bei der Dunkeladaptometrie untersucht?

--f Die Zunahme der Empfindlichkeit, die bei geringer

--f Hintergrundbeleuchtung auftritt. Das heißt, je länger sich ein Auge im Dunkeln befindet, desto schwächeres Licht kann es wahrnehmen (bis zu einem gewissen Grad).

--f

--f

--f

--f

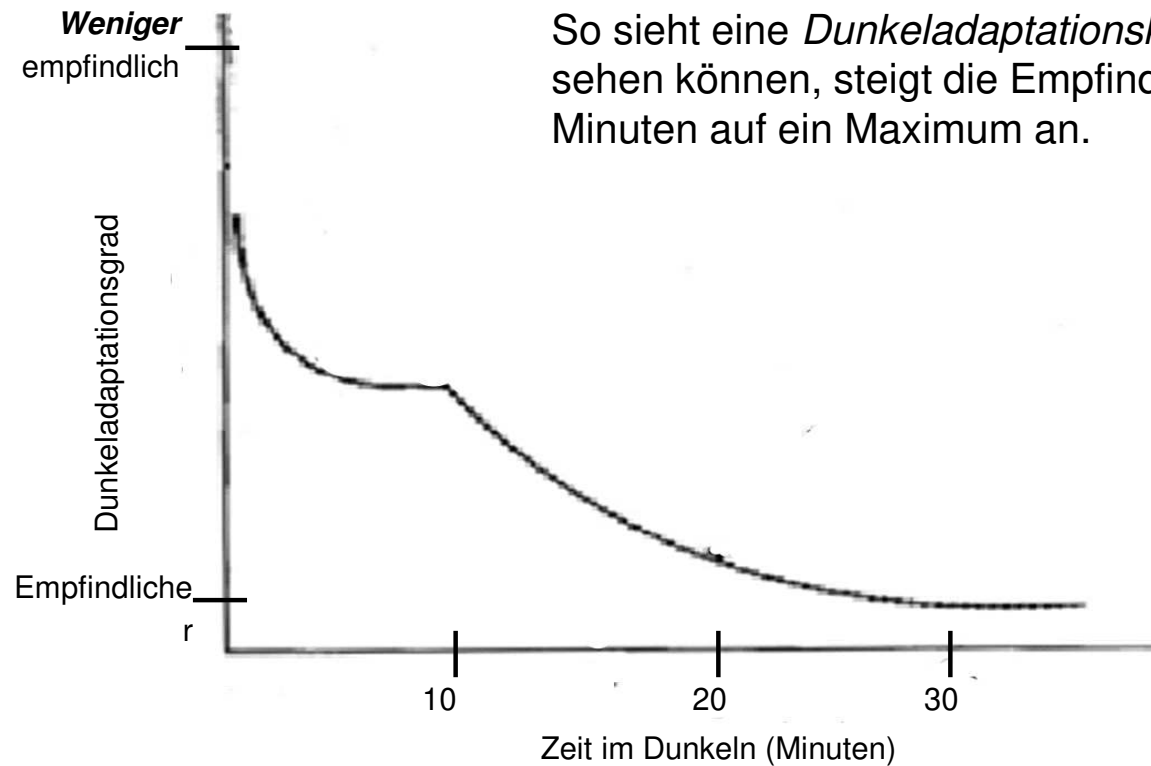
--f

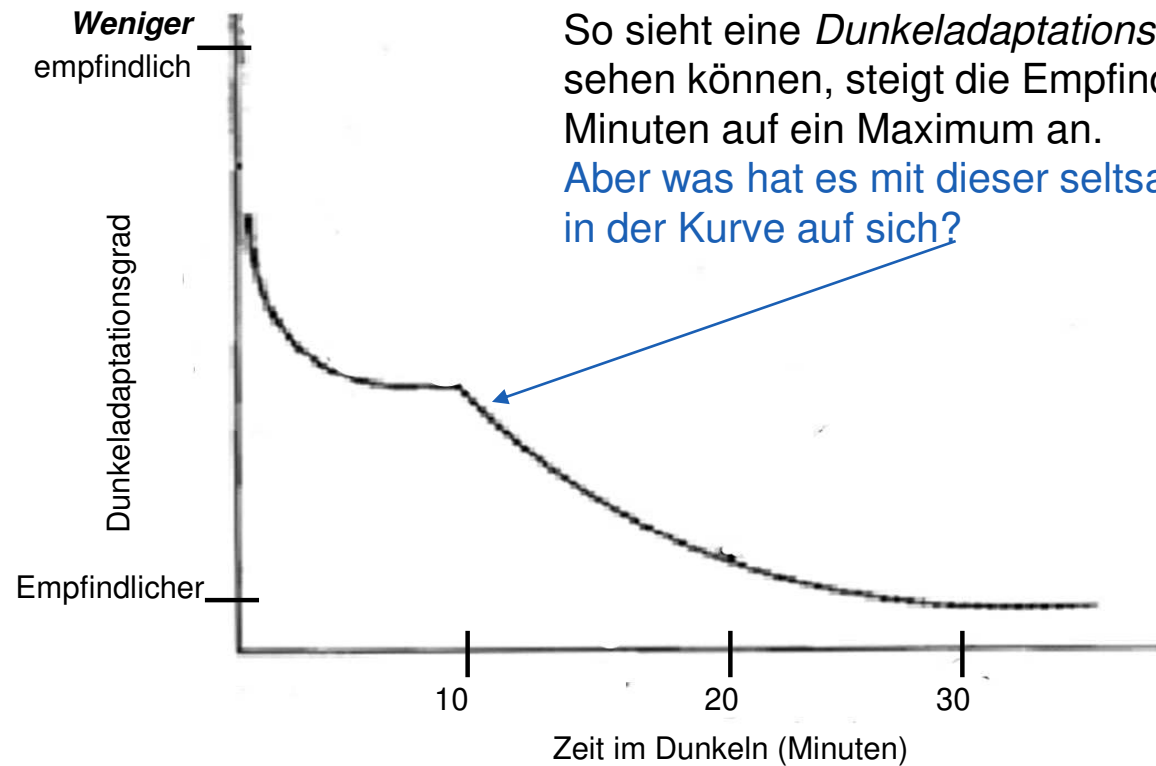
--f

--f

--f

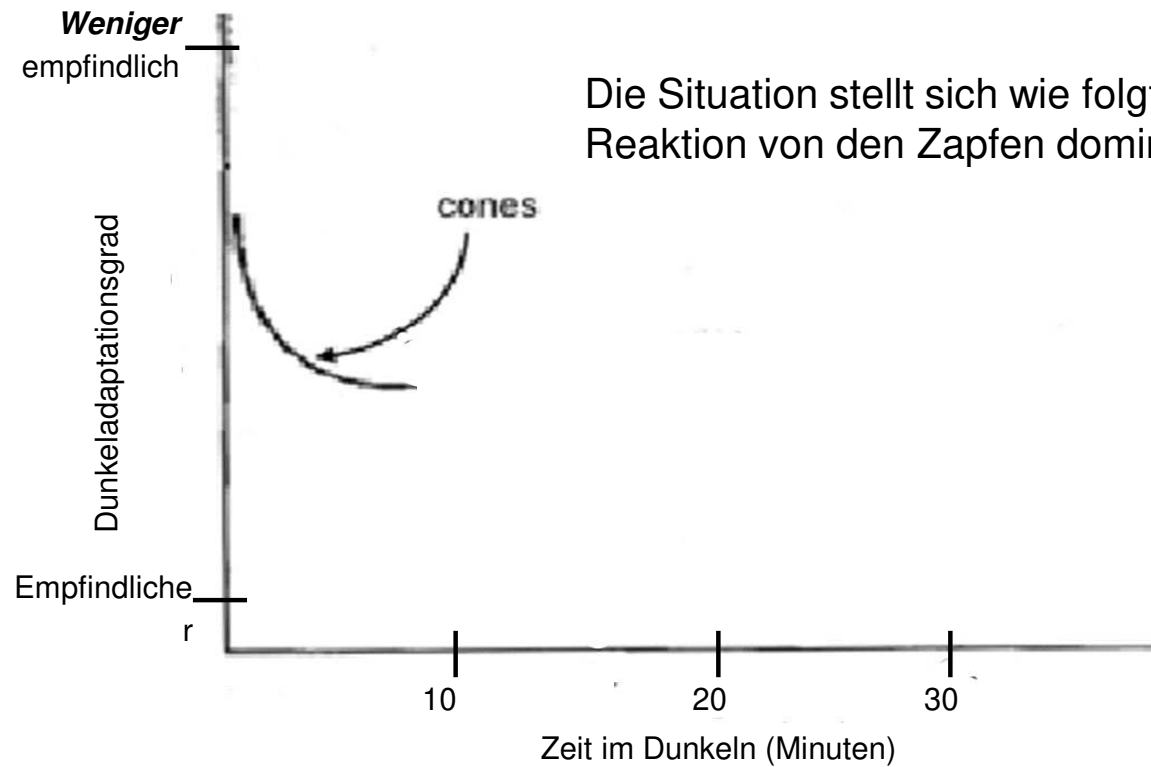
--f

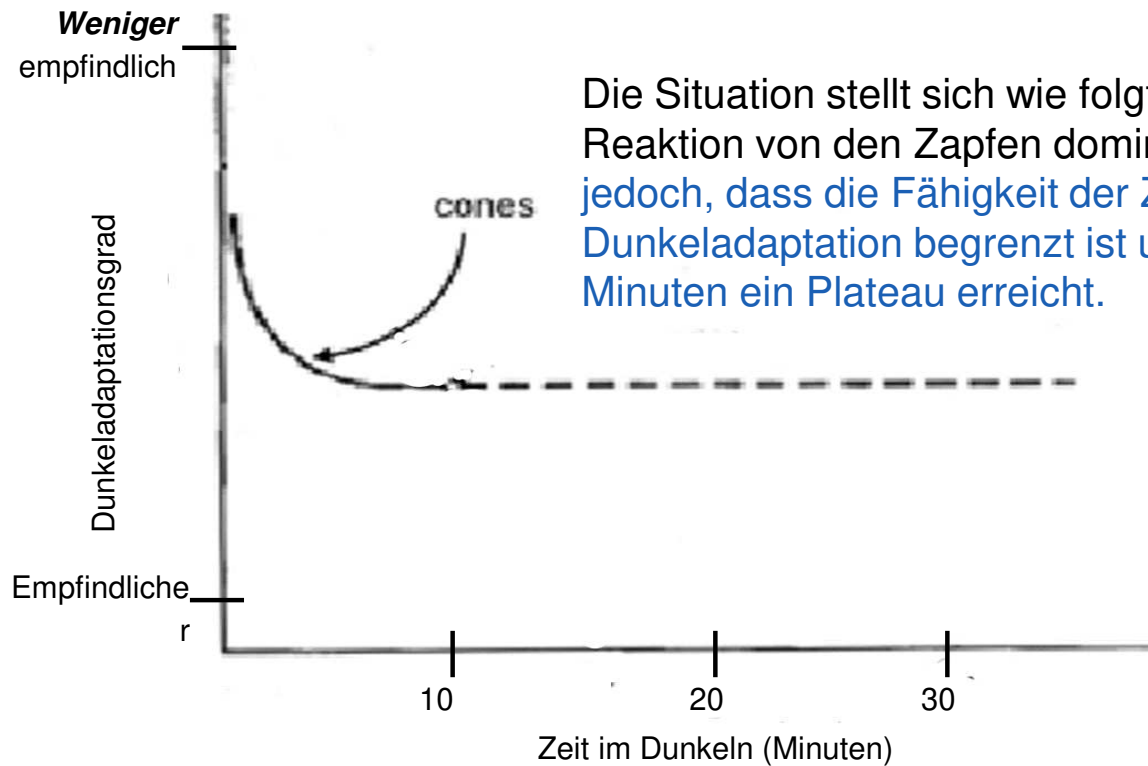




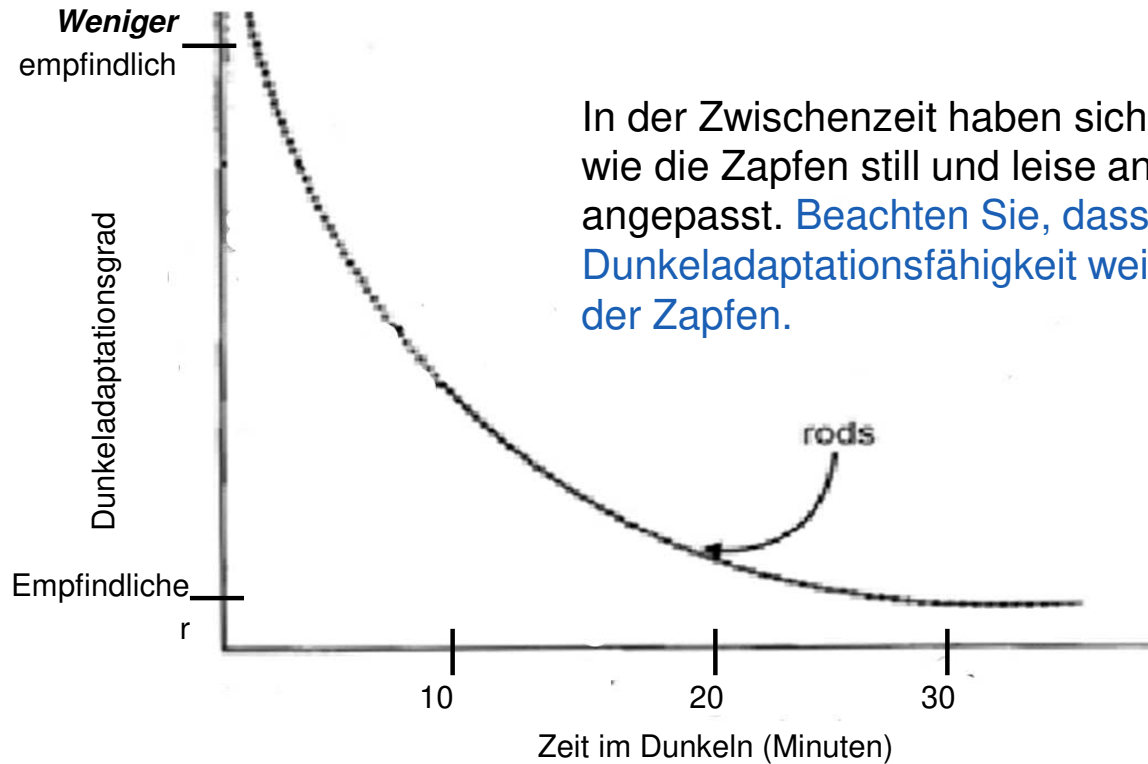
So sieht eine *Dunkeladaptationskurve* aus. Wie Sie sehen können, steigt die Empfindlichkeit nach etwa 30 Minuten auf ein Maximum an.

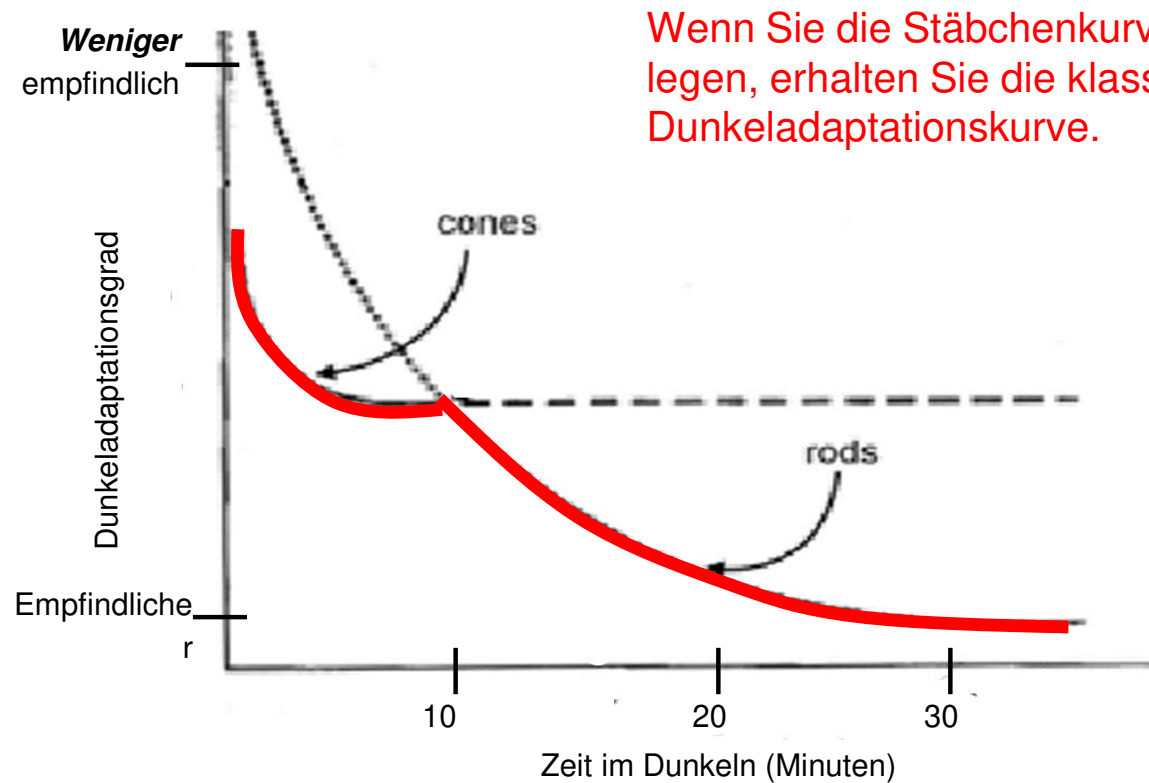
Aber was hat es mit dieser seltsamen Unregelmäßigkeit in der Kurve auf sich?

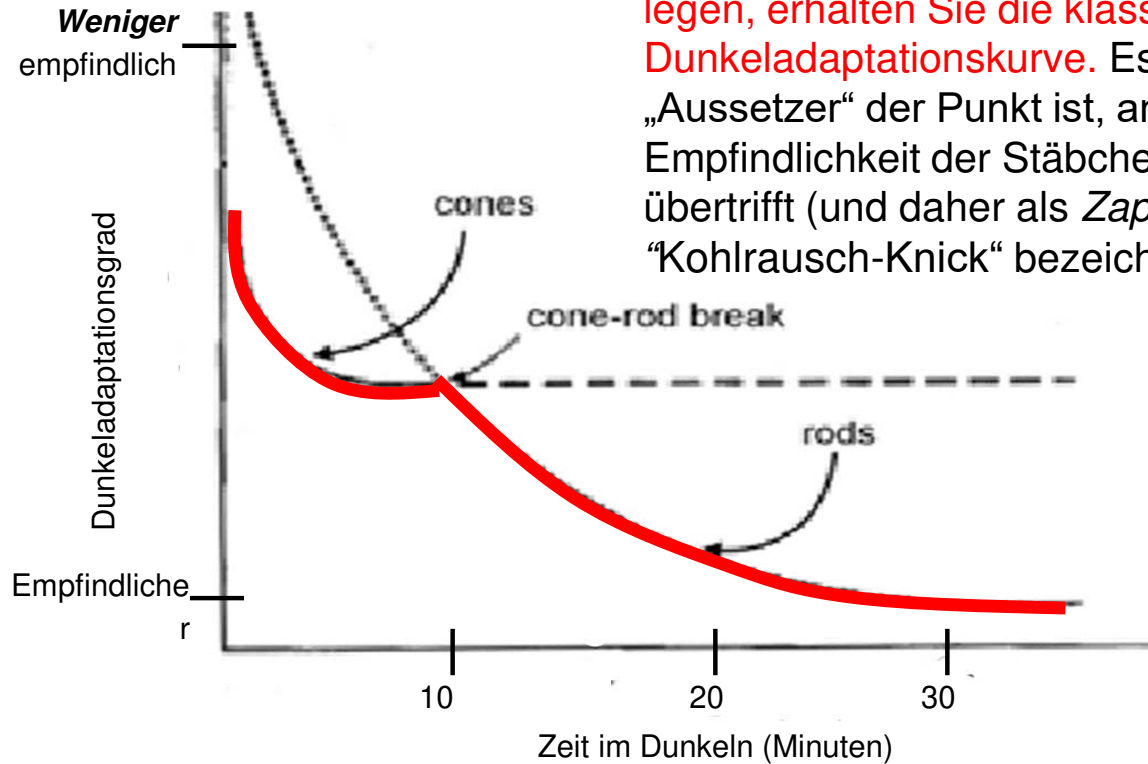




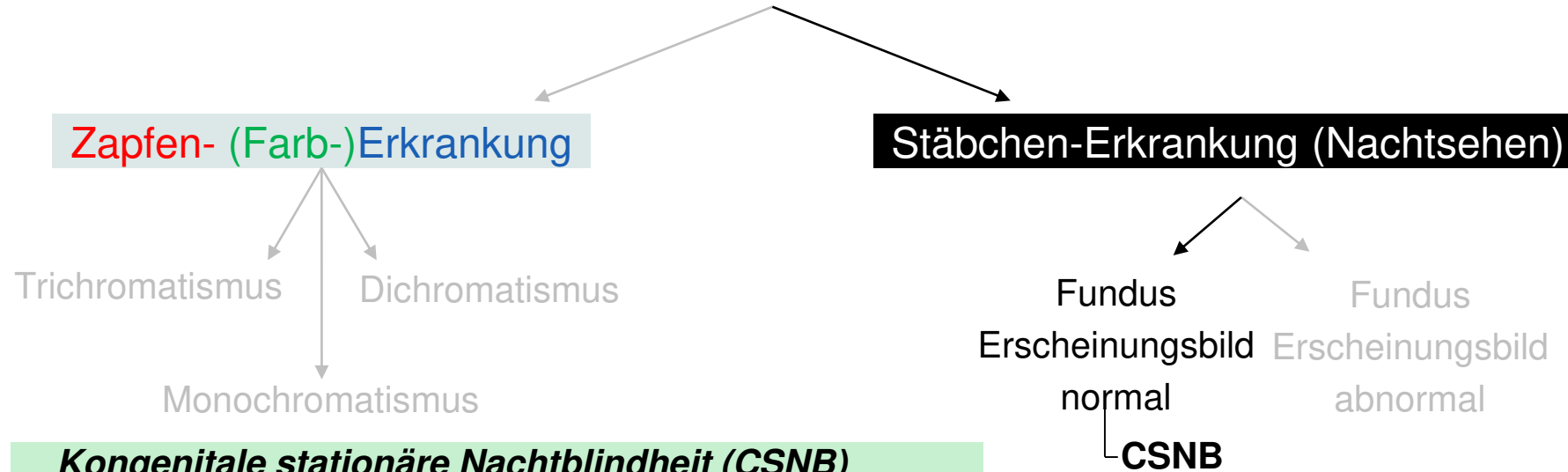








Wenn Sie die Stäbchenkurve über die Zapfcurve legen, erhalten Sie die klassische Dunkeladaptationskurve. Es zeigt sich, dass der „Aussetzer“ der Punkt ist, an dem die Empfindlichkeit der Stäbchen die der Zapfen übertrifft (und daher als *Zapfen-Stäbchen-Bruch* „Kohlrausch-Knick“ bezeichnet wird).



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

--\ Welcher andere psychophysische Test ist bei CSNB stets auffällig?

--f Dunkeladaptometrie

--f

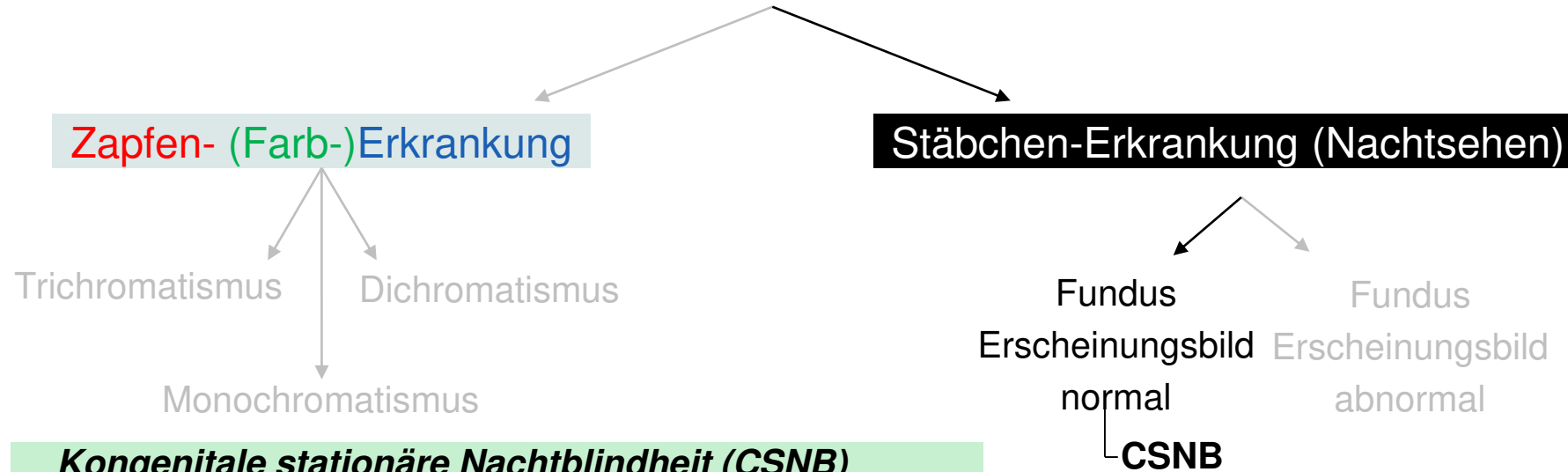
--S Was wird bei der Dunkeladaptometrie untersucht?

--f Die Zunahme der Empfindlichkeit, die bei geringer Hintergrundbeleuchtung auftritt. Das heißt, je länger sich ein Auge im Dunkeln befindet, desto schwächeres Licht kann es wahrnehmen (bis zu einem gewissen Grad).

--f

--\ Inwiefern ist die Dunkeladaptometrie bei CSNB auffällig?

Nächste Frage



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

--\ Welcher andere psychophysische Test ist bei CSNB stets auffällig?

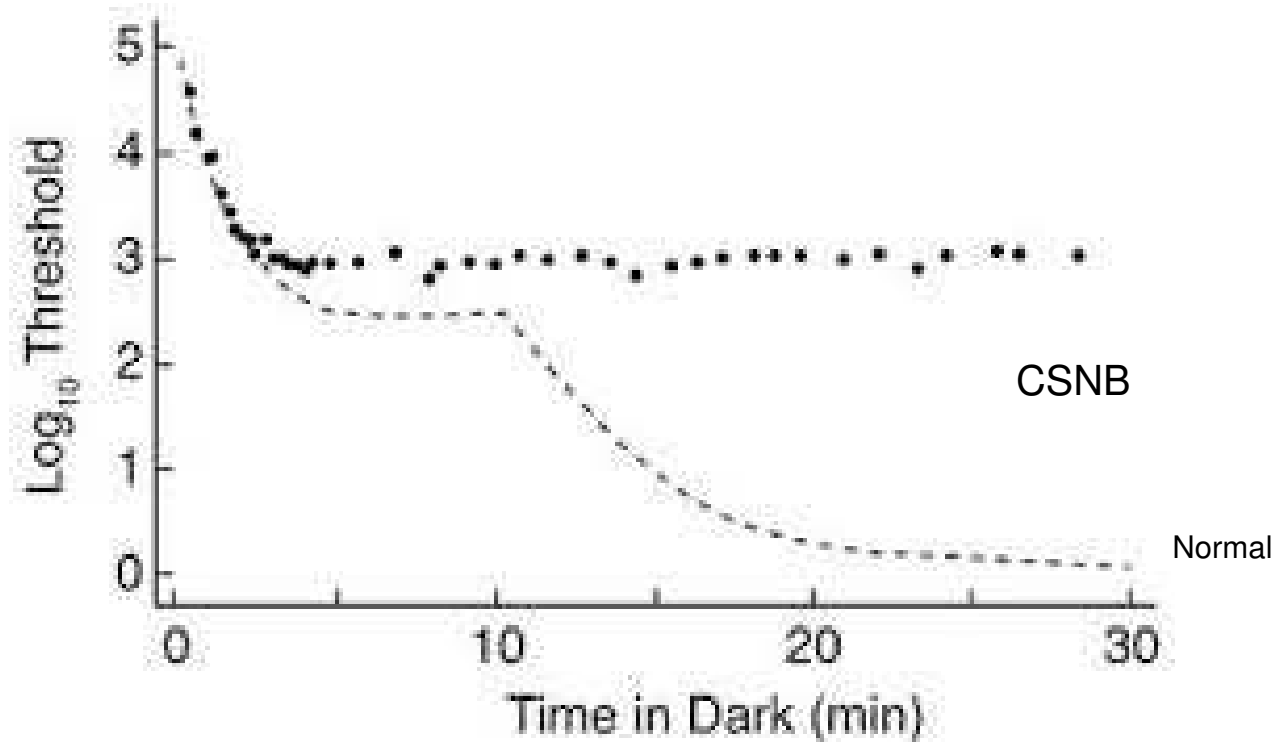
--f Dunkeladaptometrie

--S Was wird bei der Dunkeladaptometrie untersucht?

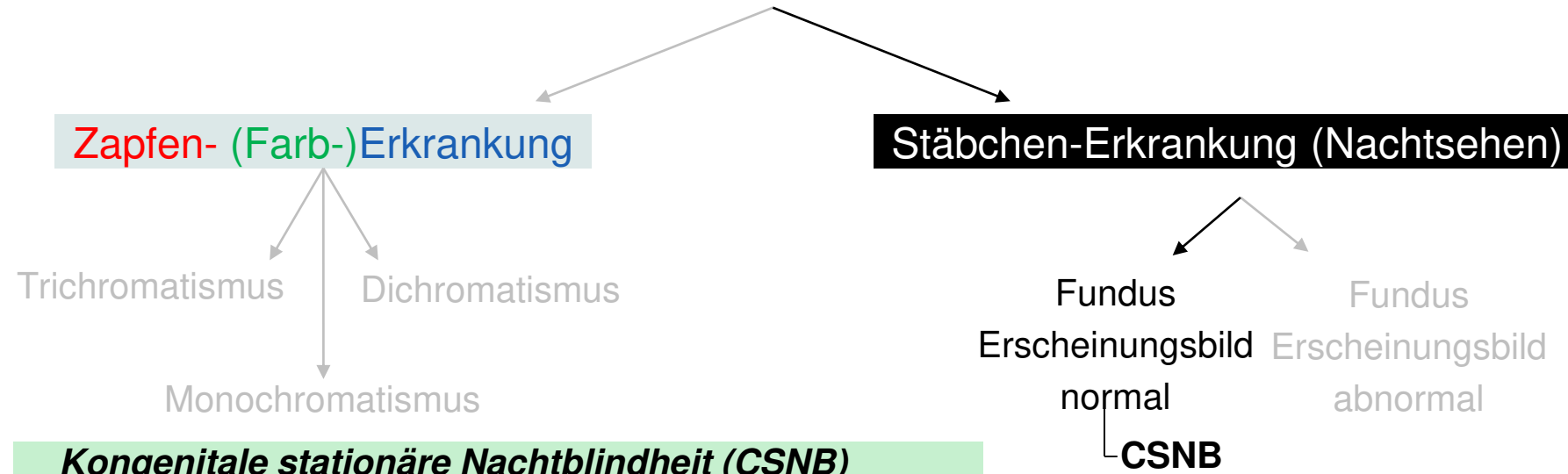
--f Die Zunahme der Empfindlichkeit, die bei geringer Hintergrundbeleuchtung auftritt. Das heißt, je länger sich ein Auge im Dunkeln befindet, desto schwächeres Licht kann es wahrnehmen (bis zu einem gewissen Grad).

--h Inwiefern ist die Dunkeladaptometrie bei CSNB auffällig?

- Aufgrund des Mangels an funktionierenden Stäbchen setzt der Stäbchen-Zapfen-Übergang nie ein – die Anpassung bleibt auf dem Zapfenmaximum stehen, was zu einer schlechten Sehleistung unter sehr schwachen Lichtverhältnissen führt



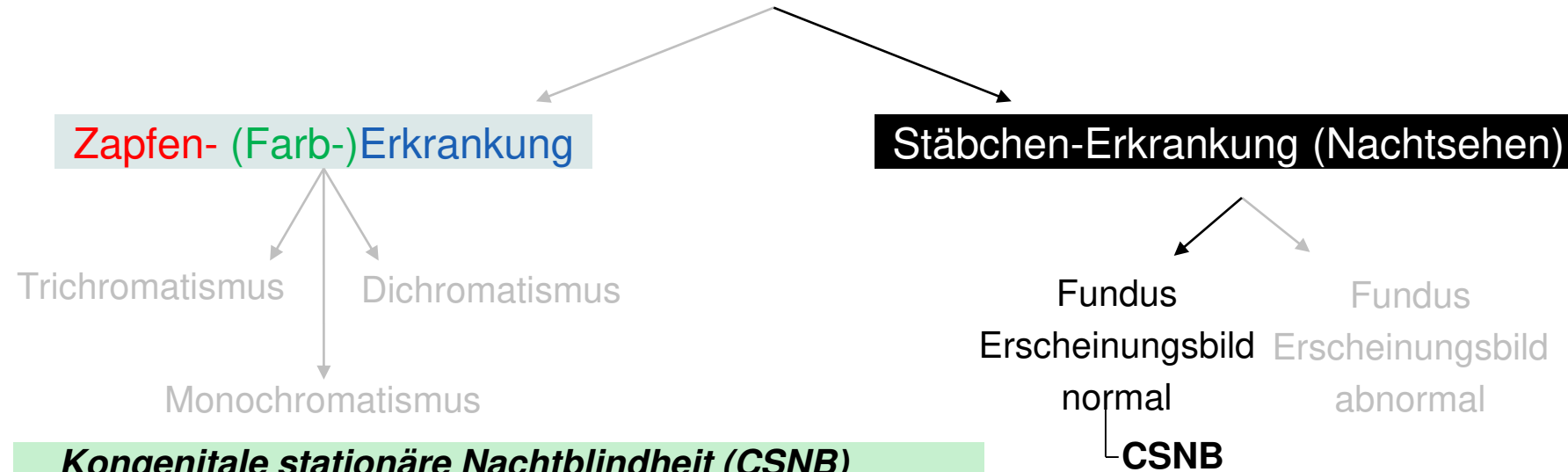
Dunkeladaptationskurve bei CSNB (gefüllte Kreise). Beachten Sie das Fehlen einer Stäbchenadaptation (d. h., sie sieht genauso aus wie die Kurve für die Zapfen auf den vorherigen Folien).



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

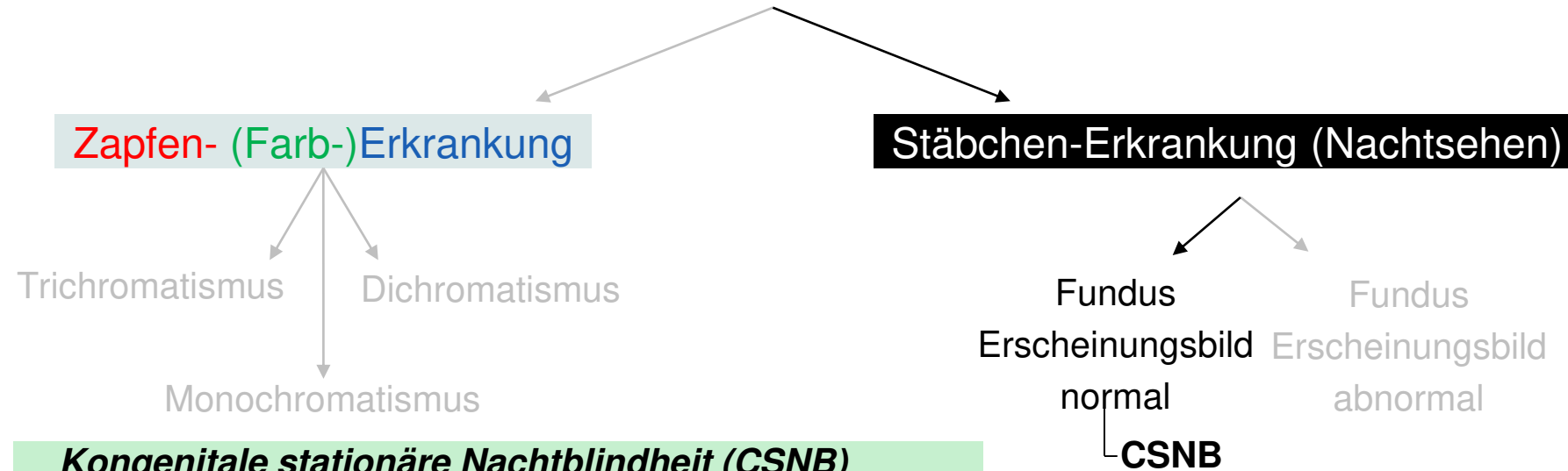
Erinnern Sie sich daran, dass wir zuvor erwähnt haben, dass die Untersuchung des hinteren Augenpols möglicherweise nicht normal ausfällt.

(Noch keine Frage – weitermachen)



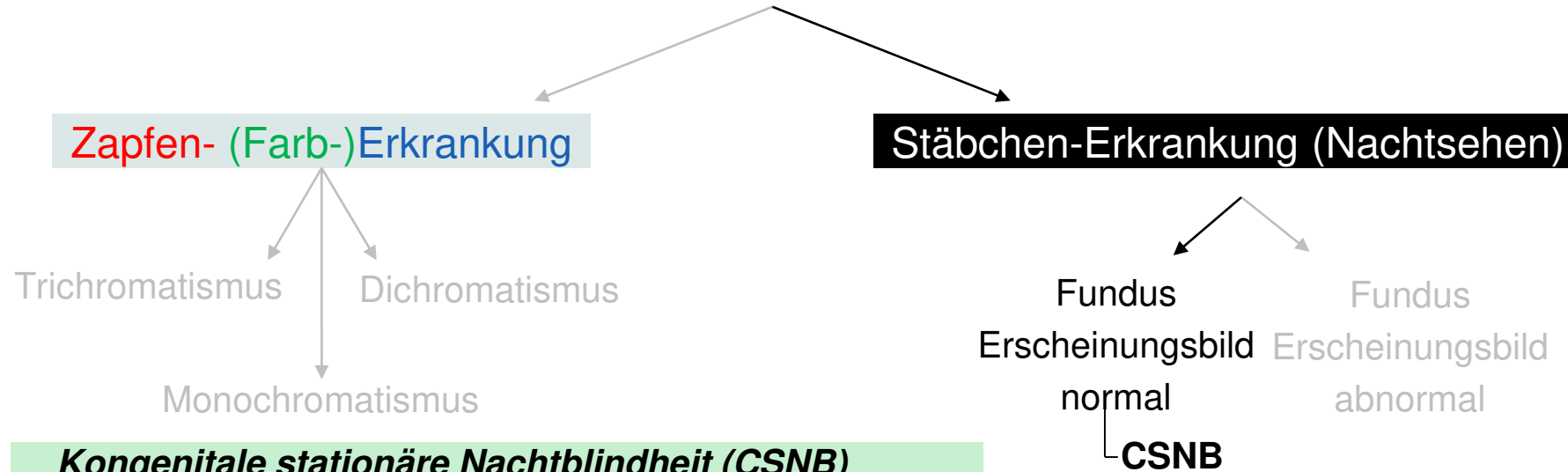
Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Erinnern Sie sich daran, dass wir zuvor erwähnt haben, dass die Untersuchung des hinteren Augenpols möglicherweise nicht normal ausfällt. *Welche Struktur könnte insbesondere ein abnormales Erscheinungsbild aufweisen?*



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Erinnern Sie sich daran, dass wir zuvor erwähnt haben, dass die Untersuchung des hinteren Augenpols möglicherweise nicht normal ausfällt. *Welche Struktur könnte insbesondere ein abnormales Erscheinungsbild aufweisen?*
Der Sehnervenkopf

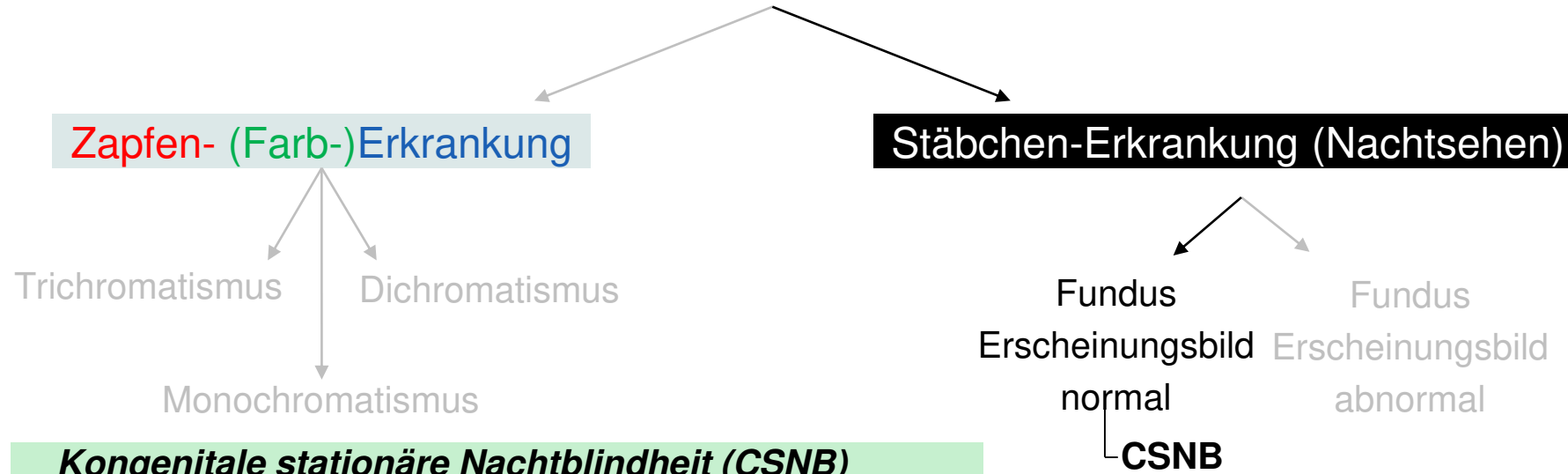


Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Erinnern Sie sich daran, dass wir zuvor erwähnt haben, dass die Untersuchung des hinteren Augenpols möglicherweise nicht normal ausfällt. *Welche Struktur könnte insbesondere ein abnormales Erscheinungsbild aufweisen?*

Der Sehnervenkopf

In welcher Weise ist der Sehnervenkopf bei CSNB wahrscheinlich abnormal?



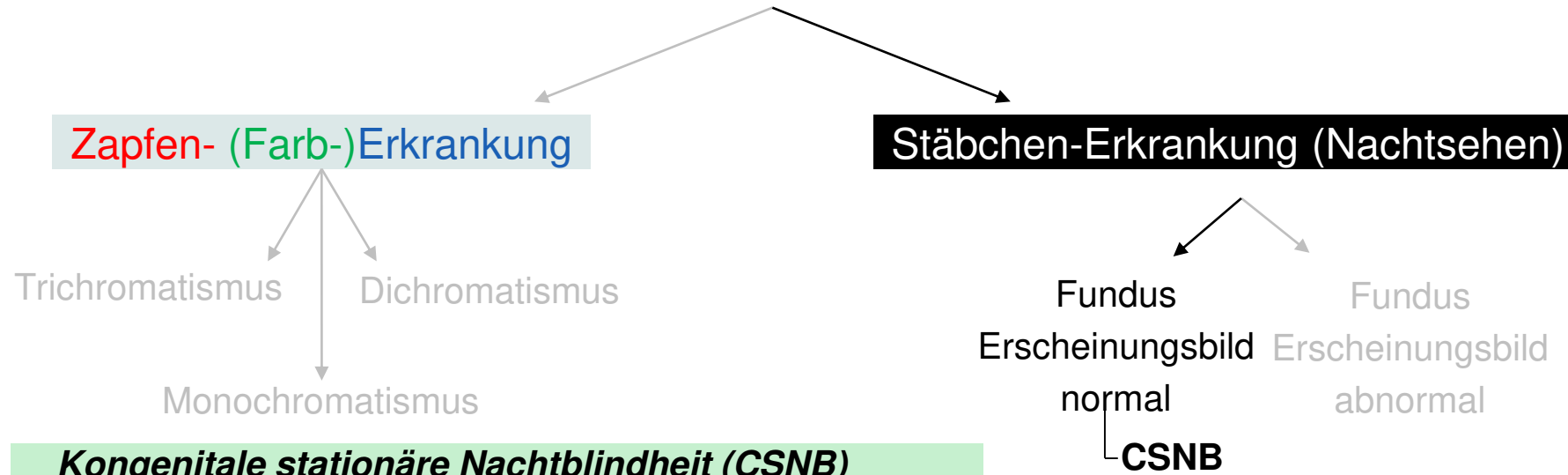
Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Erinnern Sie sich daran, dass wir zuvor erwähnt haben, dass die Untersuchung des hinteren Augenpols möglicherweise nicht normal ausfällt. *Welche Struktur könnte insbesondere ein abnormales Erscheinungsbild aufweisen?*

Der Sehnervenkopf

In welcher Weise ist der Sehnervenkopf bei CSNB wahrscheinlich abnormal?

Er kann eine **zwei Wörter** aufweisen



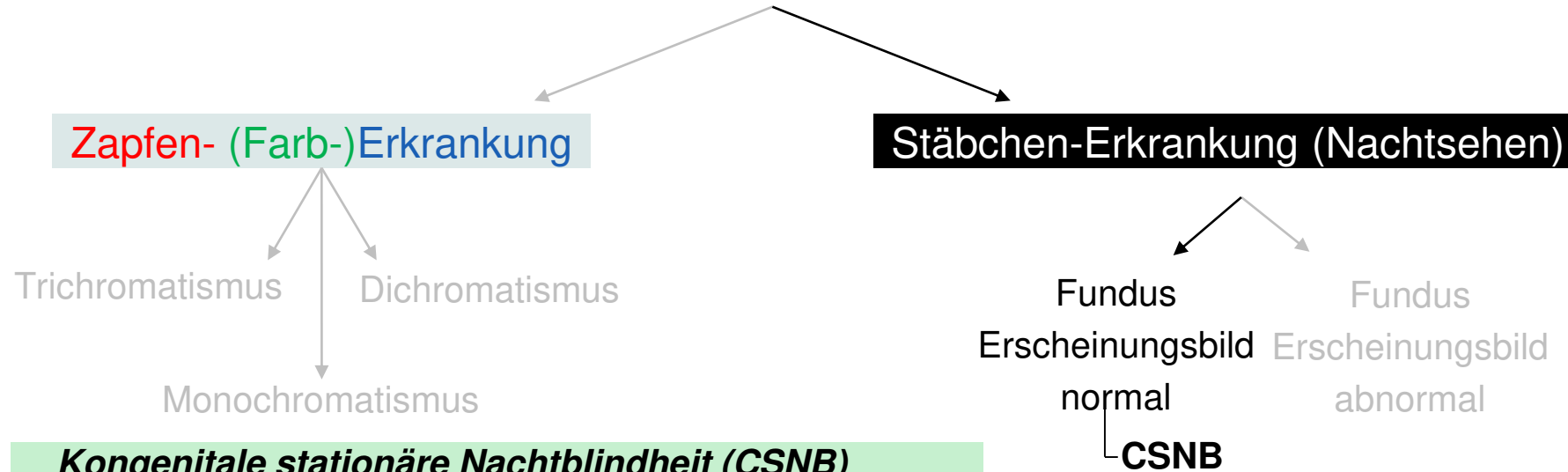
Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Erinnern Sie sich daran, dass wir zuvor erwähnt haben, dass die Untersuchung des hinteren Augenpols möglicherweise nicht normal ausfällt. *Welche Struktur könnte insbesondere ein abnormales Erscheinungsbild aufweisen?*

Der Sehnervenkopf

In welcher Weise ist der Sehnervenkopf bei CSNB wahrscheinlich abnormal?

Er kann eine myopische Neigung aufweisen



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

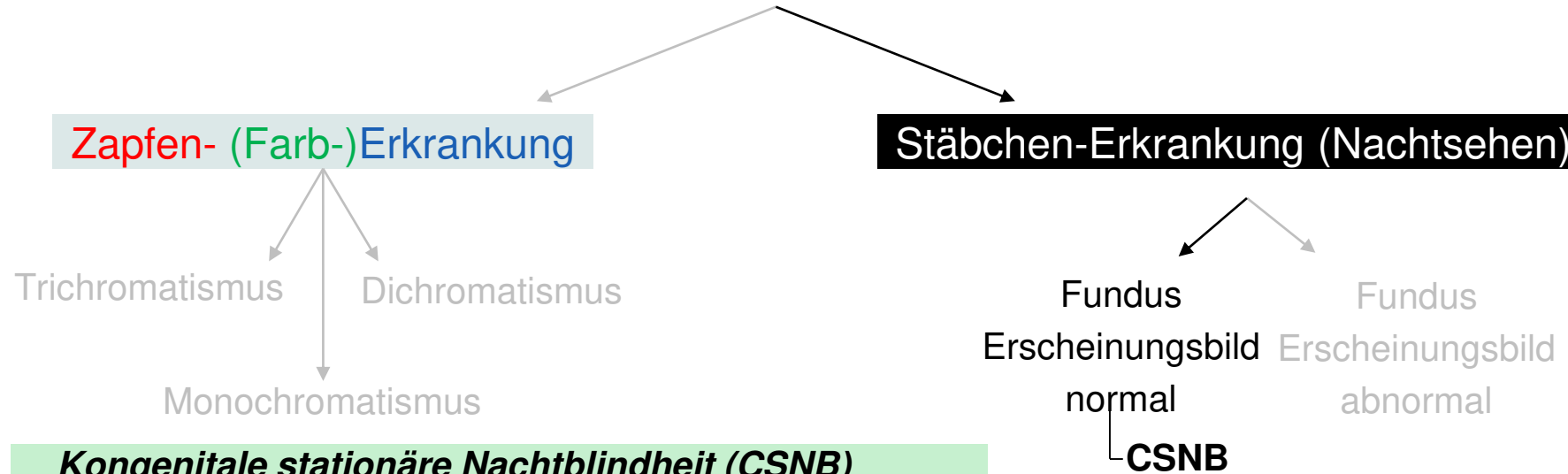
- Verschiedene Vererbungsmuster; am häufigsten = X-chromosomal
- Pathologie: Kommunikationsstörung zwischen... Photorezeptoren und Bipolarzellen
- Sehschärfebereich: 20/20 – 20/200
- Refraktionsfehler: In der Regel ... **Kurzsichtigkeit**

Erinnern Sie sich daran, dass wir zuvor erwähnt haben, dass die Untersuchung des hinteren Augenpols möglicherweise nicht normal ausfällt. Welche Struktur könnte insbesondere in abnormalem Erscheinungsbild aufweisen? Der Sehnervenkopf.

Wenn Sie sich an eine dieser Tatsachen erinnern können, sollte Ihnen das helfen, sich auch an die andere zu erinnern

In welcher Weise ist der Sehnervenkopf bei CSNB wahrscheinlich abnormal?

Er kann eine **myopische Neigung** aufweisen



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

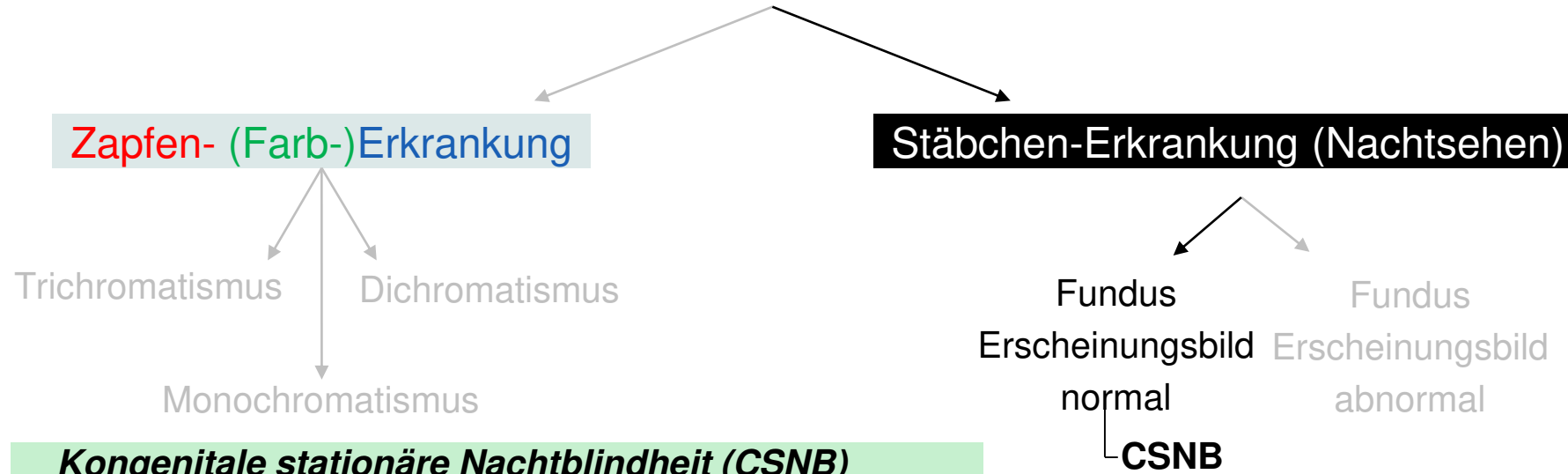
Erinnern Sie sich daran, dass wir zuvor erwähnt haben, dass die Untersuchung des hinteren Augenpols möglicherweise nicht normal ausfällt. *Welche Struktur könnte insbesondere ein abnormales Erscheinungsbild aufweisen?*

Der Sehnervenkopf

In welcher Weise ist der Sehnervenkopf bei CSNB wahrscheinlich abnormal?

Er kann eine myopische Neigung aufweisen, und sein Bereich kann blass sein

nasal vs. temporal



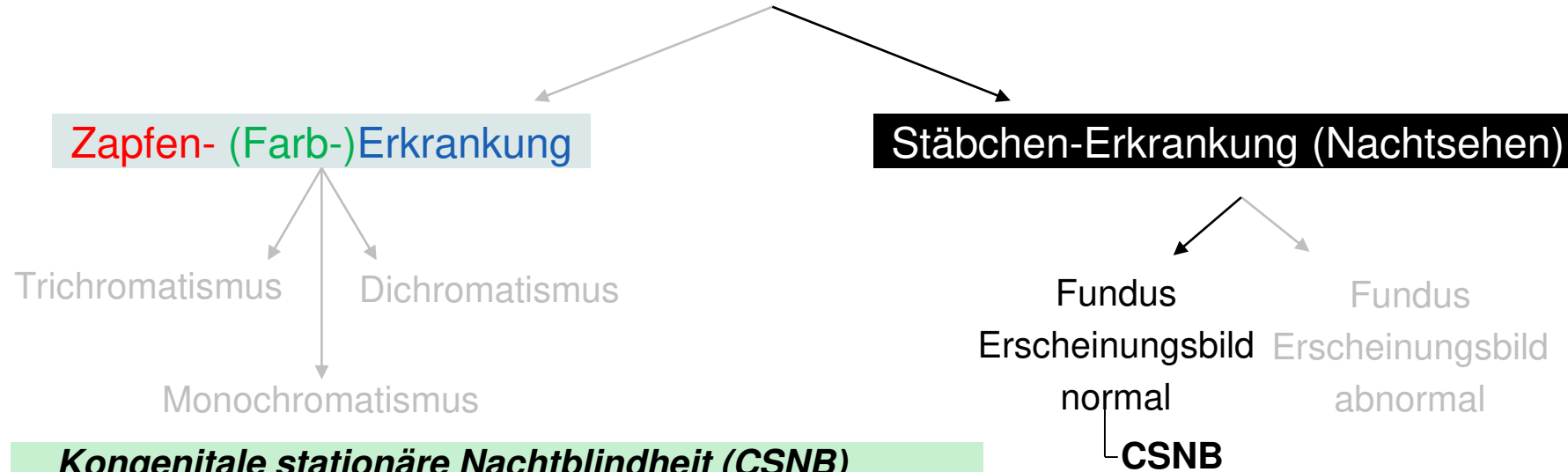
Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Erinnern Sie sich daran, dass wir zuvor erwähnt haben, dass die Untersuchung des hinteren Augenpols möglicherweise nicht normal ausfällt. *Welche Struktur könnte insbesondere ein abnormales Erscheinungsbild aufweisen?*

Der Sehnervenkopf

In welcher Weise ist der Sehnervenkopf bei CSNB wahrscheinlich abnormal?

Er kann eine myopische Neigung aufweisen, und sein temporaler Bereich kann blass sein



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

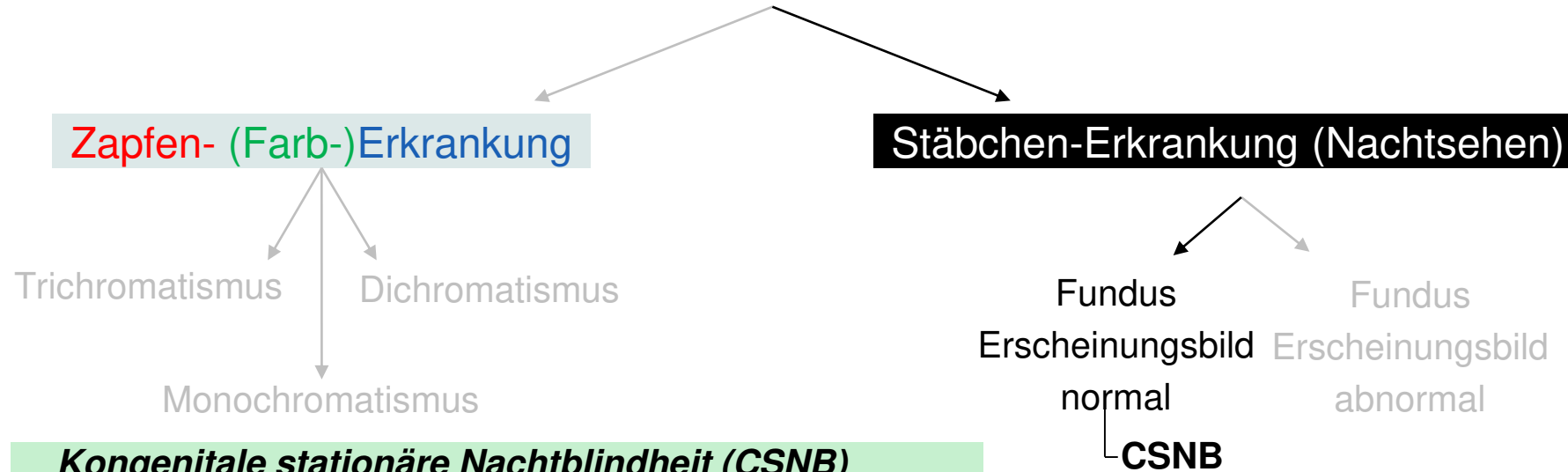
Erinnern Sie sich daran, dass wir zuvor erwähnt haben, dass die Untersuchung des hinteren Augenpols möglicherweise nicht normal ausfällt. *Welche Struktur könnte insbesondere ein abnormales Erscheinungsbild aufweisen?*

Der Sehnervenkopf

In welcher Weise ist der Sehnervenkopf bei CSNB wahrscheinlich abnormal?

Er kann eine myopische Neigung aufweisen, und sein temporaler Bereich kann blass sein

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Erinnern Sie sich daran, dass wir zuvor erwähnt haben, dass die Untersuchung des hinteren Augenpols möglicherweise nicht normal ausfällt. *Welche Struktur könnte insbesondere ein abnormales Erscheinungsbild aufweisen?*

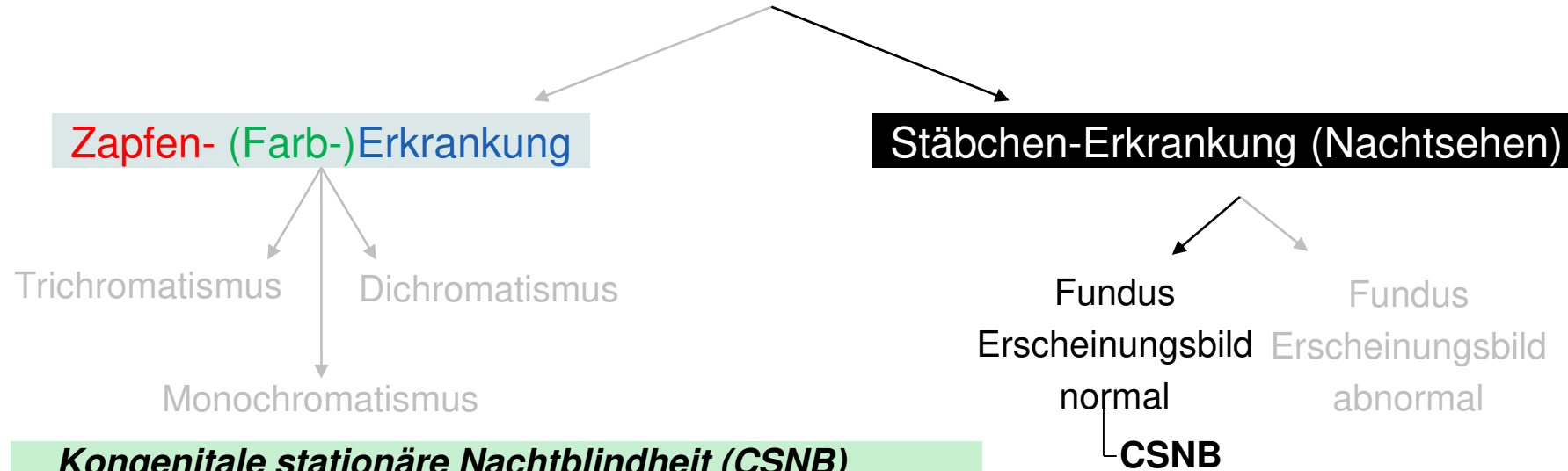
Der Sehnervenkopf

In welcher Weise ist der Sehnervenkopf bei CSNB wahrscheinlich abnormal?

Er kann eine myopische Neigung aufweisen, und sein temporaler Bereich kann blass sein

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom



Kongenitale stationäre Nachtblindheit (CSNB)

Erinnern Sie sich daran, dass wir zuvor erwähnt haben, dass die Untersuchung des hinteren Augenpols möglicherweise nicht normal ausfällt. *Welche Struktur könnte insbesondere ein abnormales Erscheinungsbild aufweisen?*

Der Sehnervenkopf

In welcher Weise ist der Sehnervenkopf bei CSNB wahrscheinlich abnormal?

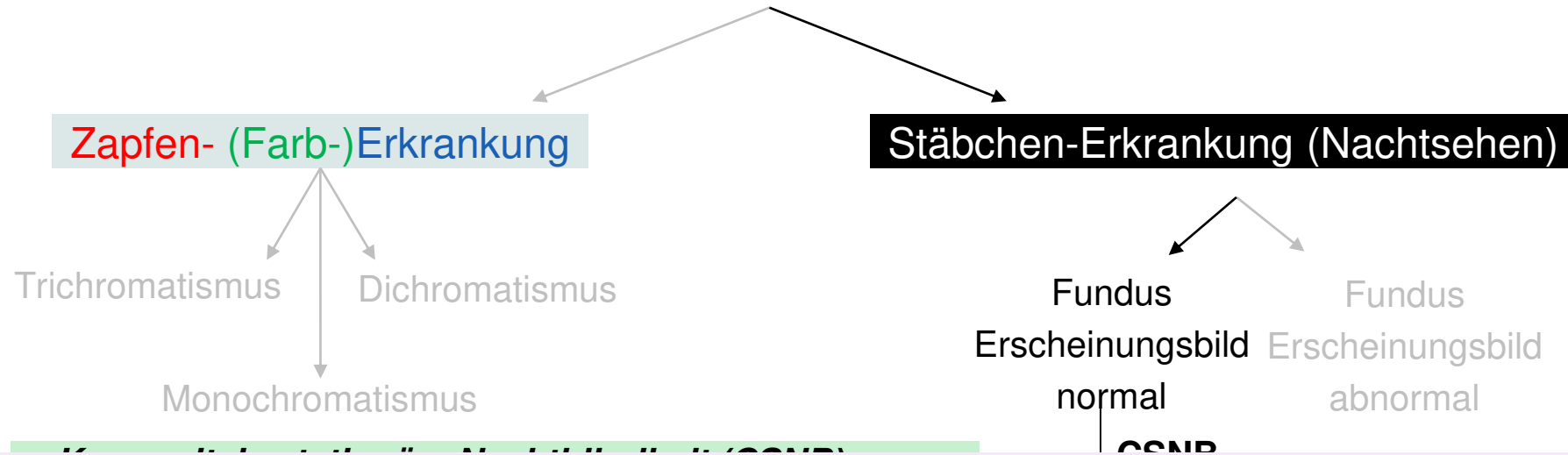
Er kann eine myopische Neigung aufweisen, und sein temporaler Bereich kann blass sein

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Ernst Fuchs
1851–1930



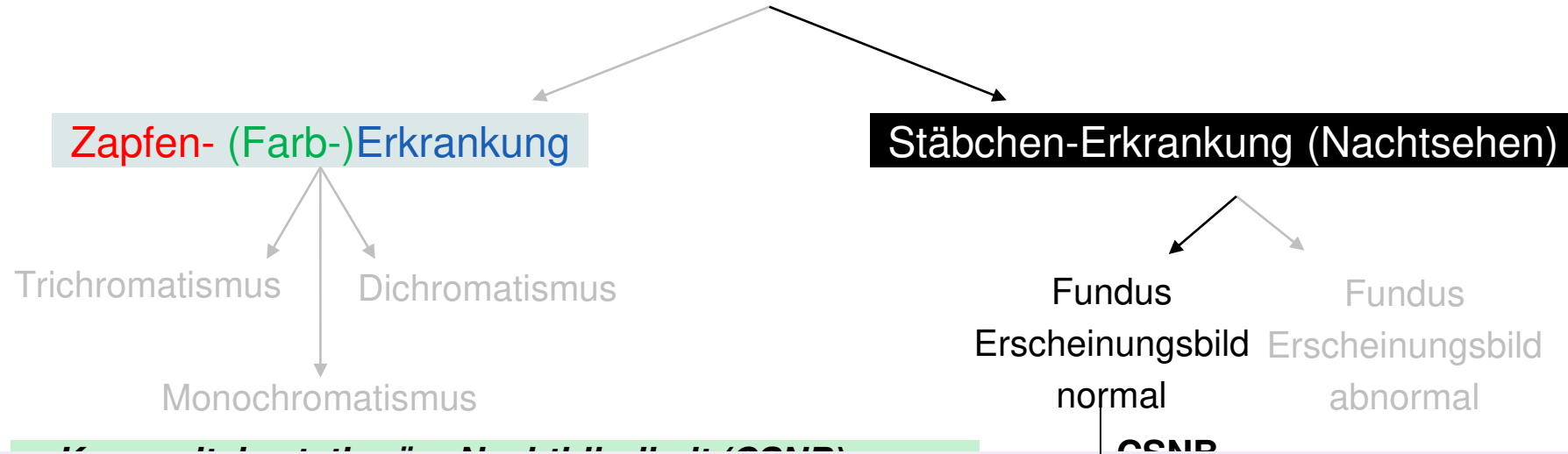
Was bedeutet es, wenn man sagt, der Sehnervenkopf sei „geneigt“?

abnormal?

Er kann eine myopische **Neigung** aufweisen, und sein temporaler Bereich kann blass sein

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Was bedeutet es, wenn man sagt, der Sehnervenkopf sei „geneigt“?

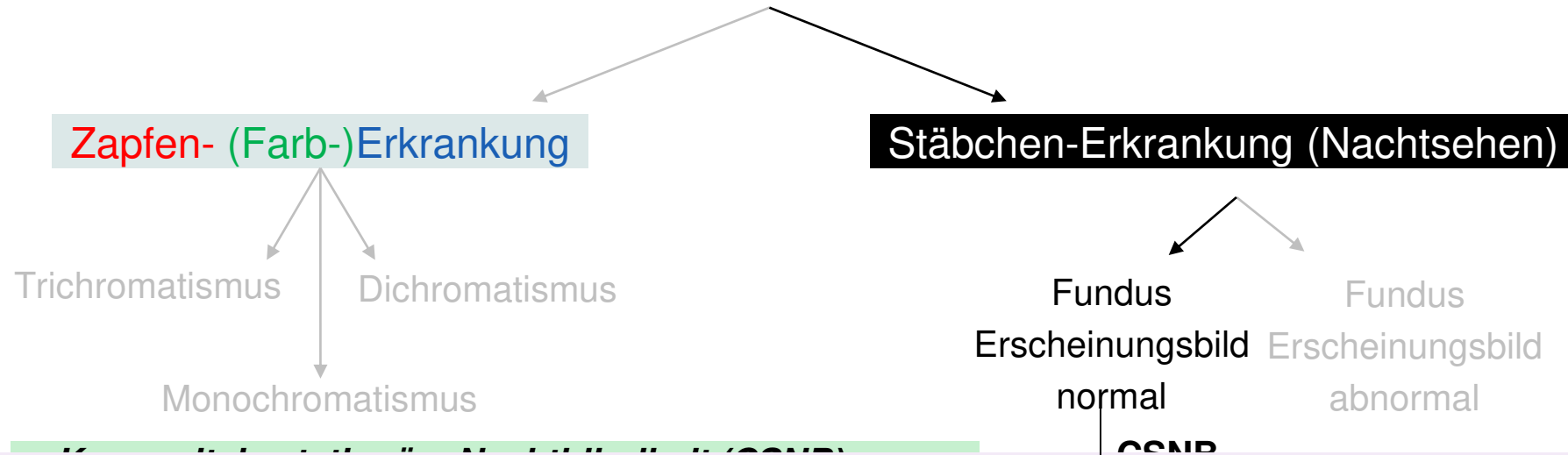
Es bedeutet, dass sein **inferior vs. superior** Pol angehoben und sein **inferior vs. superior** Pol nach hinten verschoben ist (d. h. staphylomartig).

In welcher Weise ist der Sehnervenkopf bei CSNB wahrscheinlich abnormal?

Er kann eine myopische **Neigung** aufweisen, und sein temporaler Bereich kann blass sein

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Was bedeutet es, wenn man sagt, der Sehnervenkopf sei „geneigt“?

Es bedeutet, dass sein oberer Pol angehoben und sein unterer Pol nach hinten verschoben ist (d. h. staphylomartig).

In welcher Weise ist der Sehnervenkopf bei CSNB wahrscheinlich abnormal?

Er kann eine myopische **Neigung** aufweisen, und sein temporaler Bereich kann blass sein

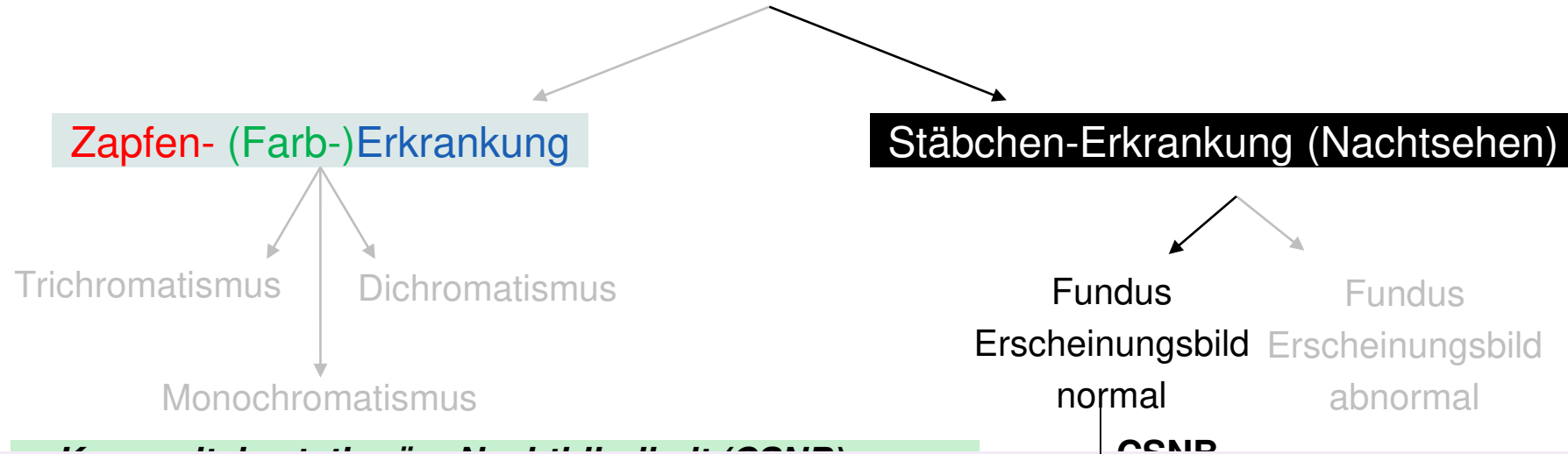
Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



EyeRounds.org

Schrägstehende
Papille



Was bedeutet es, wenn man sagt, der Sehnervenkopf sei „geneigt“?

Es bedeutet, dass sein oberer Pol angehoben und sein unterer Pol nach hinten verschoben ist (d. h. staphylomartig).

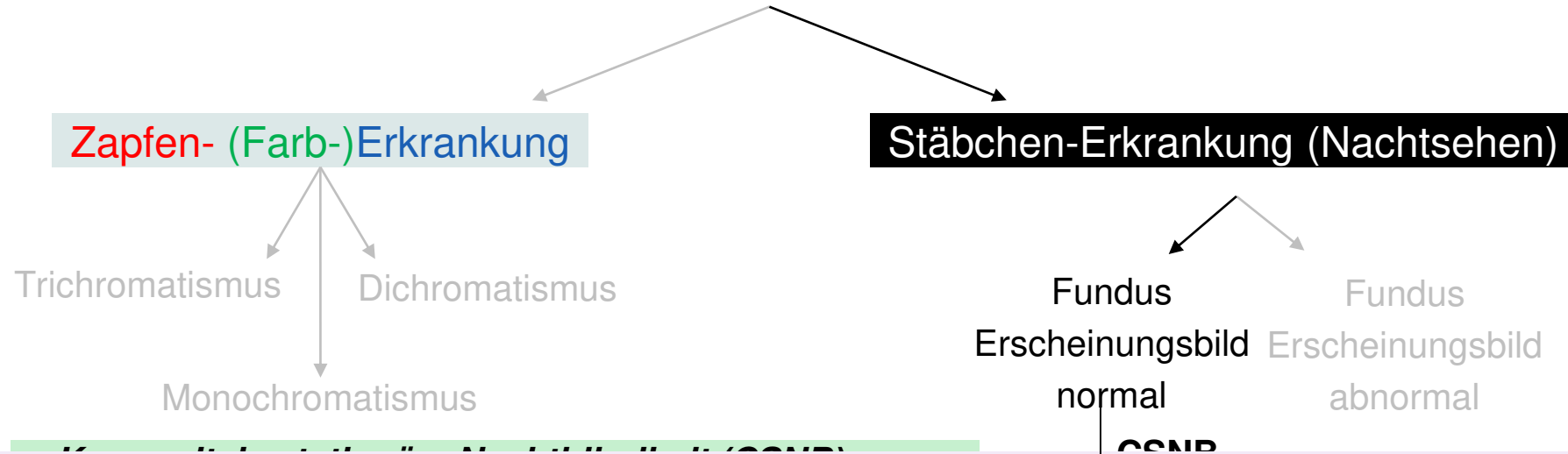
Die Gefäße auf einer geneigten Papille können in einem ungewöhnlichen Muster verlaufen. Wie lautet die aus zwei Wörtern bestehende Bezeichnung für dieses Muster?

In welcher Weise ist der Sehnervenkopf bei CSNB wahrscheinlich abnormal?

Er kann eine myopische **Neigung** aufweisen, und sein temporaler Bereich kann blass sein

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Was bedeutet es, wenn man sagt, der Sehnervenkopf sei „geneigt“?

Es bedeutet, dass sein oberer Pol angehoben und sein unterer Pol nach hinten verschoben ist (d. h. staphylomartig).

Die Gefäße auf einer geneigten Papille können in einem ungewöhnlichen Muster verlaufen. Wie lautet die aus zwei Wörtern bestehende Bezeichnung für dieses Muster?

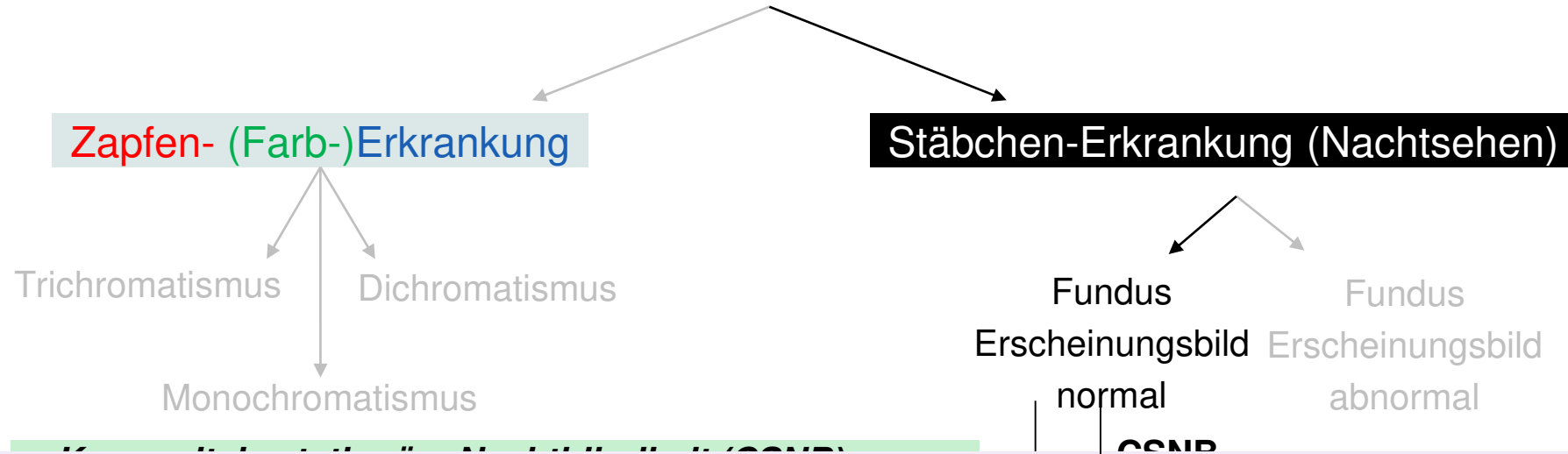
„Situs inversus“

abnormal?

Er kann eine myopische **Neigung** aufweisen, und sein temporaler Bereich kann blass sein

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Was bedeutet es, wenn man sagt, der Sehnervenkopf sei „geneigt“?

Es bedeutet, dass sein oberer Pol angehoben und sein unterer Pol nach hinten verschoben ist (d. h. staphylomartig).

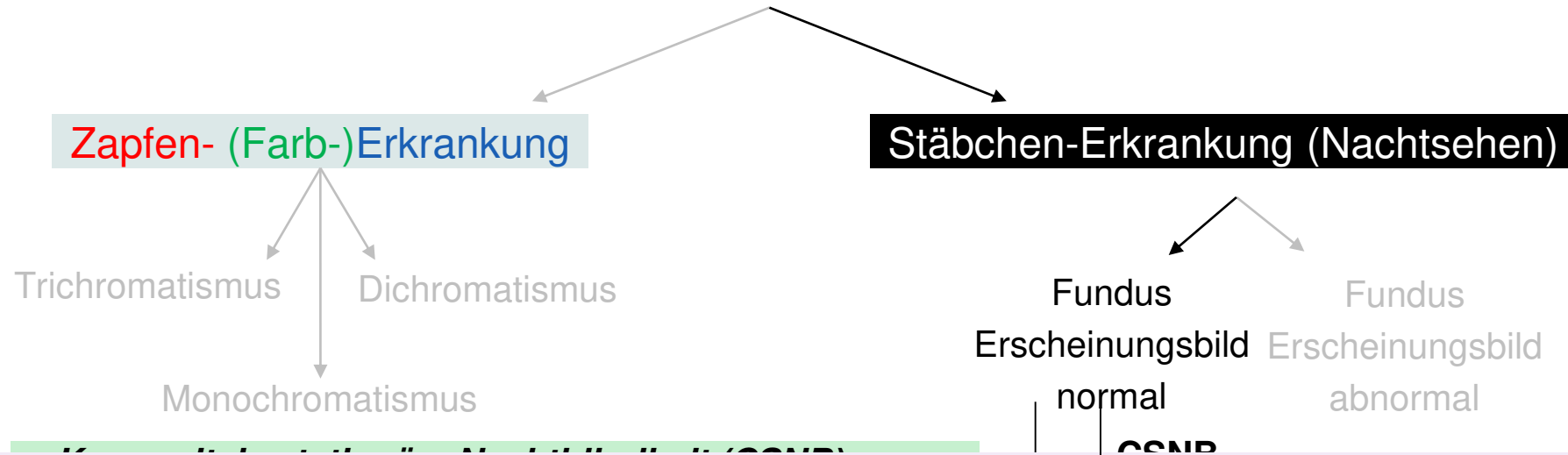
Die Gefäße auf einer geneigten Papille können in einem ungewöhnlichen Muster verlaufen. Wie lautet die aus zwei Wörtern bestehende Bezeichnung für dieses Muster?

„**Situs inversus**“

abnormal?

Er kann eine myopische **Neigung** aufweisen, und sein temporaler Bereich kann blass sein

Hm? Ich dachte, „Situs inversus“ bedeute, dass sich alle Organe auf der falschen Seite des Körpers befinden, oder so etwas. Was bedeutet es in diesem Zusammenhang?



Was bedeutet es, wenn man sagt, der Sehnervenkopf sei „geneigt“?

Es bedeutet, dass sein oberer Pol angehoben und sein unterer Pol nach hinten verschoben ist (d. h. staphylomartig).

Die Gefäße auf einer geneigten Papille können in einem ungewöhnlichen Muster verlaufen. Wie lautet die aus zwei Wörtern bestehende Bezeichnung für dieses Muster?

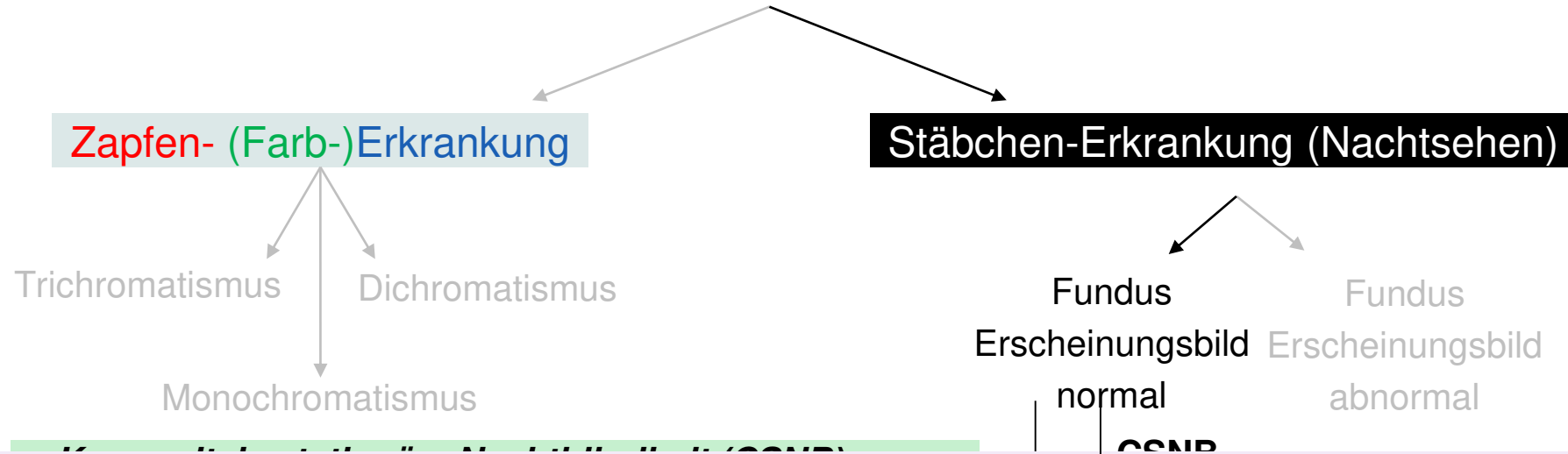
„Situs inversus“

abnormal?

Er kann eine myopische **Neigung** aufweisen, und sein temporaler Bereich

Hm? Ich dachte, „Situs inversus“ bedeute, dass sich alle Organe auf der falschen Seite des Körpers befinden, oder so etwas. Was bedeutet es in diesem Zusammenhang?

Es bedeutet, dass die **nasal v temporal** Gefäße für einen kurzen Abschnitt **Richtung** verlaufen, bevor sie in die richtige Richtung abbiegen



Was bedeutet es, wenn man sagt, der Sehnervenkopf sei „geneigt“?

Es bedeutet, dass sein oberer Pol angehoben und sein unterer Pol nach hinten verschoben ist (d. h. staphylomartig).

Die Gefäße auf einer geneigten Papille können in einem ungewöhnlichen Muster verlaufen. Wie lautet die aus zwei Wörtern bestehende Bezeichnung für dieses Muster?

„**Situs inversus**“

abnormal?

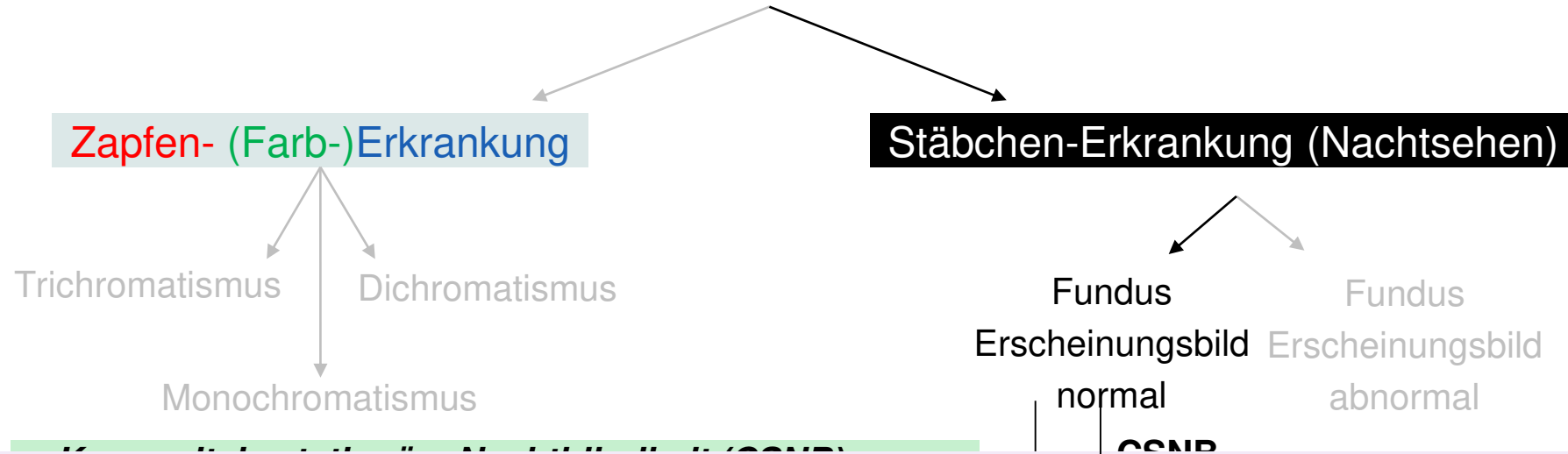
Er kann eine myopische **Neigung** aufweisen, und sein temporaler Bereich kann blass sein

Hm? Ich dachte, „Situs inversus“ bedeute, dass sich alle Organe auf der falschen Seite des Körpers befinden, oder so etwas. Was bedeutet es in diesem Zusammenhang?

Es bedeutet, dass die temporalen Gefäße für einen kurzen Abschnitt nasal verlaufen, bevor sie in die richtige Richtung abbiegen



Schrägstehende Papille: Situs inversus



Was bedeutet es, wenn man sagt, der Sehnervenkopf sei „geneigt“?

Es bedeutet, dass sein oberer Pol angehoben und sein unterer Pol nach hinten verschoben ist (d. h. staphylomartig).

Die Gefäße auf einer geneigten Papille können in einem ungewöhnlichen Muster verlaufen. Wie lautet die aus zwei Wörtern bestehende Bezeichnung für dieses Muster?

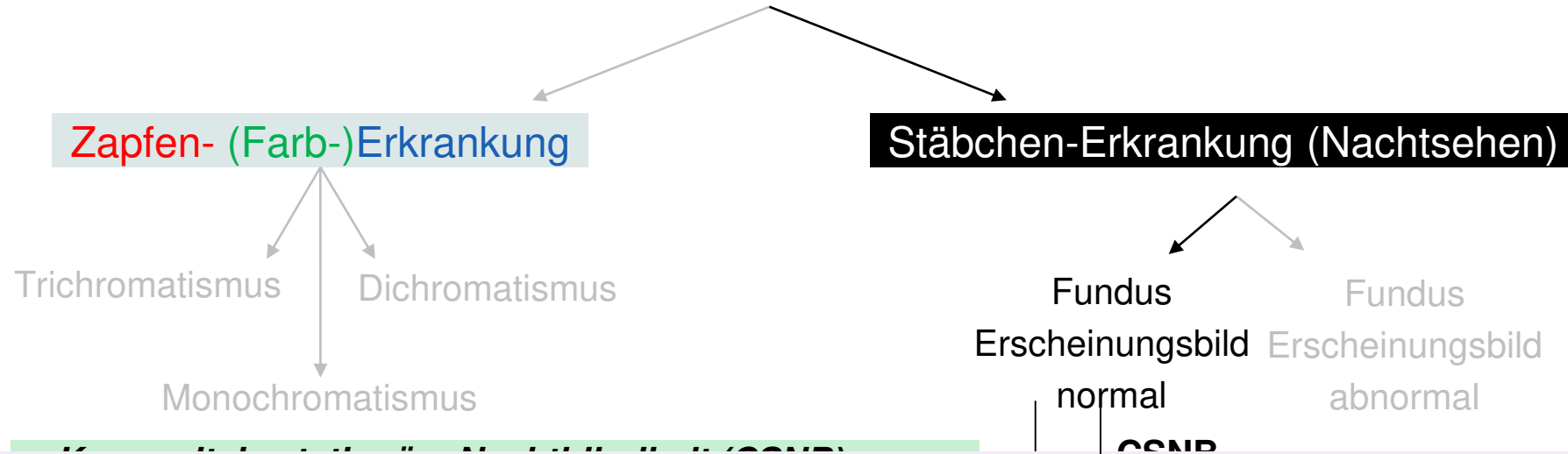
„Situs inversus“

Hat dies Auswirkungen auf das Sehvermögen?

Er kann eine myopische **Neigung** aufweisen, und sein temporaler Bereich kann blass sein

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Was bedeutet es, wenn man sagt, der Sehnervenkopf sei „geneigt“?

Es bedeutet, dass sein oberer Pol angehoben und sein unterer Pol nach hinten verschoben ist (d. h. staphylomartig).

Die Gefäße auf einer geneigten Papille können in einem ungewöhnlichen Muster verlaufen. Wie lautet die aus zwei Wörtern bestehende Bezeichnung für dieses Muster?

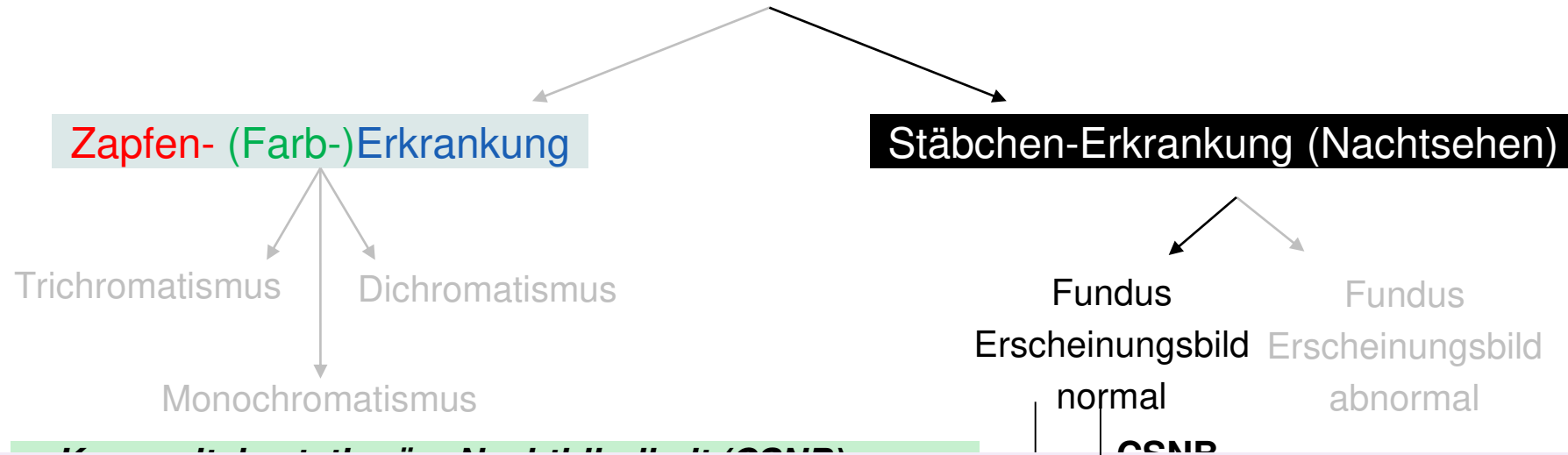
„Situs inversus“

Hat dies Auswirkungen auf das Sehvermögen?

Ja, das tut es – die Neigung des Sehnervenkopfes kann einen **drei Wörter** verursachen

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Was bedeutet es, wenn man sagt, der Sehnervenkopf sei „geneigt“?

Es bedeutet, dass sein oberer Pol angehoben und sein unterer Pol nach hinten verschoben ist (d. h. staphylomartig).

Die Gefäße auf einer geneigten Papille können in einem ungewöhnlichen Muster verlaufen. Wie lautet die aus zwei Wörtern bestehende Bezeichnung für dieses Muster?

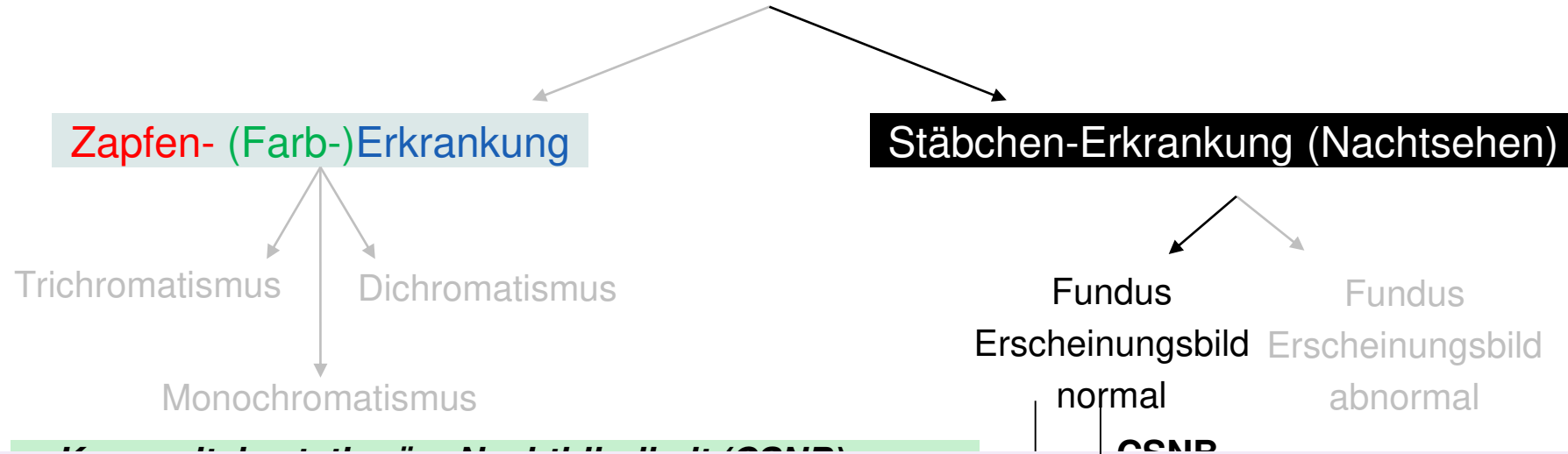
„Situs inversus“

Hat dies Auswirkungen auf das Sehvermögen?

Ja, das tut es – die Neigung des Sehnervenkopfes kann einen Gesichtsfeldausfall verursachen

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Was bedeutet es, wenn man sagt, der Sehnervenkopf sei „geneigt“?

Es bedeutet, dass sein oberer Pol angehoben und sein unterer Pol nach hinten verschoben ist (d. h. staphylomartig).

Die Gefäße auf einer geneigten Papille können in einem ungewöhnlichen Muster verlaufen. Wie lautet die aus zwei Wörtern bestehende Bezeichnung für dieses Muster?

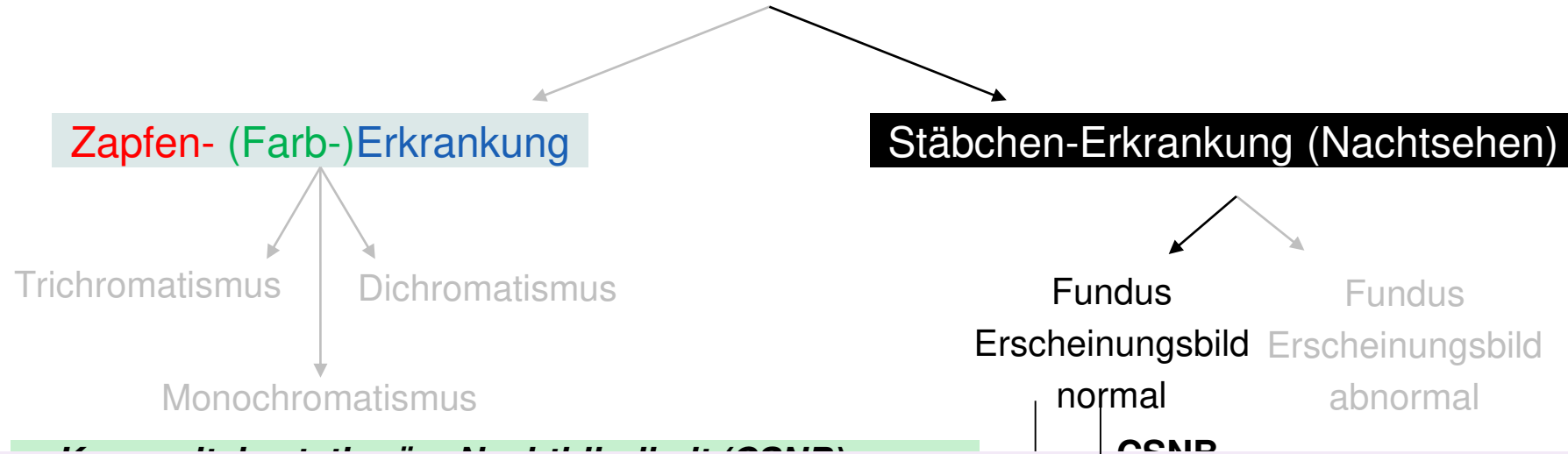
„Situs inversus“

Hat dies Auswirkungen auf das Sehvermögen?

Ja, das tut es – die Neigung des Sehnervenkopfes kann einen Gesichtsfeldausfall verursachen (klassischerweise einen **Beschreibung** Ausfall).

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Was bedeutet es, wenn man sagt, der Sehnervenkopf sei „geneigt“?

Es bedeutet, dass sein oberer Pol angehoben und sein unterer Pol nach hinten verschoben ist (d. h. staphylomartig).

Die Gefäße auf einer geneigten Papille können in einem ungewöhnlichen Muster verlaufen. Wie lautet die aus zwei Wörtern bestehende Bezeichnung für dieses Muster?

„Situs inversus“

Hat dies Auswirkungen auf das Sehvermögen?

Ja, das tut es – die Neigung des Sehnervenkopfes kann einen Gesichtsfeldausfall verursachen (typischerweise einen bitemporalen Ausfall)

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Zapfen- (Farb-) Erkrankung

Trichromatismus

Dichromatismus

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsehen)

Fundus

Erscheinungsbild

Fundus

Erscheinungsbild

Wie um Himmels willen verursacht eine geneigte Papille einen bitemporalen Gesichtsfeldausfall?

bitemporalen Ausfall

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Zapfen- (Farb-) Erkrankung

Trichromatismus

Dichromatismus

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsehen)

Fundus

Erscheinungsbild

Fundus

Erscheinungsbild

Wie um Himmels willen verursacht eine geneigte Papille einen bitemporalen Gesichtsfeldausfall? Das ist eigentlich ganz einfach.

Erinnern Sie sich daran, dass der Bereich, der den unteren Pol des Sehnervenkopfes umfasst und an diesen angrenzt, staphylomatös ist. Das bedeutet, dass die „Axiallänge“ der Photorezeptoren in diesem Bereich größer ist als die des restlichen hinteren Pols. Aufgrund dieser zusätzlichen Axiallänge ist die bei der Gesichtsfelduntersuchung verwendete Korrektur (die auf der Refraktion der nicht-staphylomatösen Fovea basiert) für den unteren peripapillären Bereich nicht myopisch genug.

bitemporalen Ausfall

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Zapfen- (Farb-) Erkrankung

Trichromatismus

Dichromatismus

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsehen)

Fundus

Fundus

Erscheinungsbild

Erscheinungsbild

Wie um Himmels willen verursacht eine geneigte Papille einen bitemporalen Gesichtsfeldausfall?

Das ist eigentlich ganz einfach.

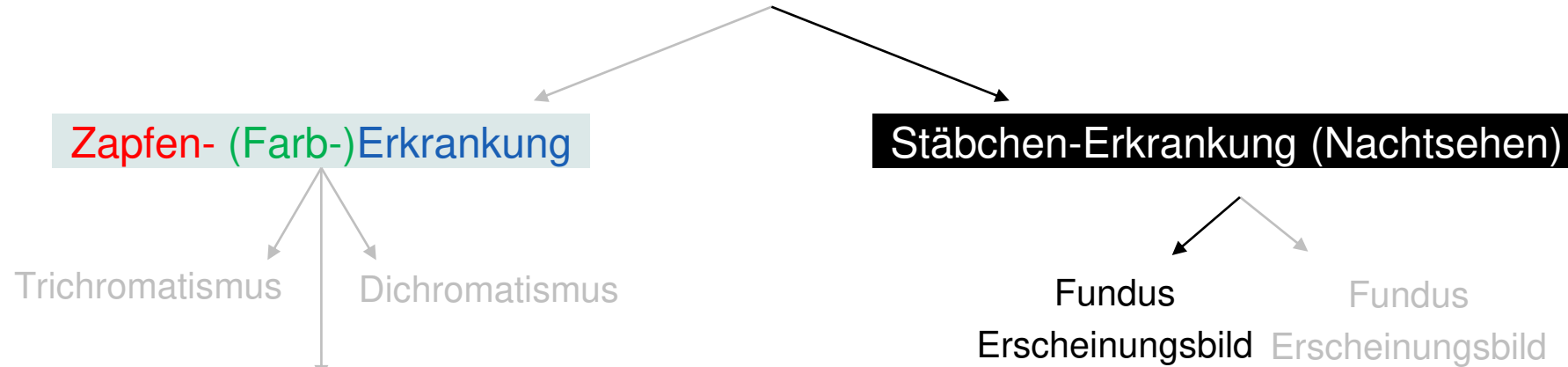
Erinnern Sie sich daran, dass der Bereich, der den unteren Pol des Sehnervenkopfes umfasst und an diesen angrenzt, staphylomatös ist. Das bedeutet, dass die „Axiallänge“ der Photorezeptoren in diesem Bereich größer ist als die des restlichen hinteren Pols. Aufgrund dieser zusätzlichen Axiallänge ist die bei der Gesichtsfelduntersuchung verwendete Korrektur (die auf der Refraktion der nicht-staphylomatösen Fovea basiert) für den unteren peripapillären Bereich nicht myopisch genug. Da dieser Bereich unscharf ist, zeigt sich bei der Untersuchung ein *refraktives Skotom*.

Und da die von diesem Skotom betroffene Netzhaut **inferonasal** zur Fovea liegt, folgt daraus, dass der resultierende Gesichtsfeldausfall **superotemporal** zur Fixation auftritt

bitemporalen Ausfall

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Wie um Himmels willen verursacht eine geneigte Papille einen bitemporalen Gesichtsfeldausfall?

Das ist eigentlich ganz einfach.

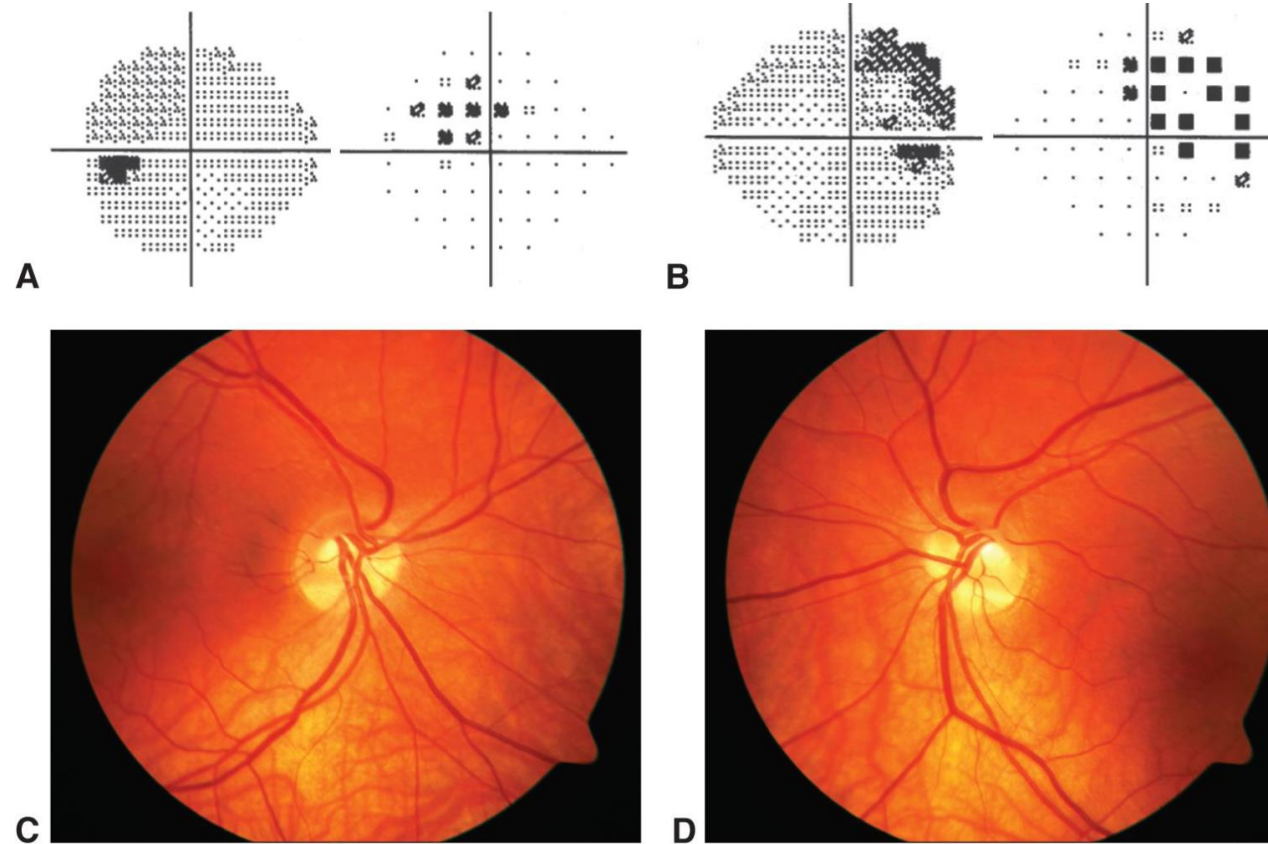
Erinnern Sie sich daran, dass der Bereich, der den unteren Pol des Sehnervenkopfes umfasst und an diesen angrenzt, staphylomatös ist. Das bedeutet, dass die „Axiallänge“ der Photorezeptoren in diesem Bereich größer ist als die des restlichen hinteren Pols. Aufgrund dieser zusätzlichen Axiallänge ist die bei der Gesichtsfelduntersuchung verwendete Korrektur (die auf der Refraktion der nicht-staphylomatösen Fovea basiert) für den unteren peripapillären Bereich nicht myopisch genug. Da dieser Bereich unscharf ist, zeigt sich bei der Untersuchung ein *refraktives Skotom*.

Und da die von diesem Skotom betroffene Netzhaut **inferonasal** zur Fovea liegt, folgt daraus, dass der resultierende Gesichtsfeldausfall **superotemporal** zur Fixation auftritt. Und da das Fuchs-Kolobom praktisch immer bilateral auftritt, sind diese superotemporalen Gesichtsfeldausfälle *beidseitig* vorhanden.

bitemporalen Ausfall

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Schrägstehende Papille: Defekte im oberen bitemporalen Gesichtsfeld



Zapfen- (Farb-) Erkrankung

Trichromatismus

Dichromatismus

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsehen)

Fundus

Fundus

Erscheinungsbild

Erscheinungsbild

Wie um Himmels willen verursacht eine geneigte Papille einen bitemporalen Gesichtsfeldausfall? Das ist eigentlich ganz einfach.

Erinnern Sie sich daran, dass der Bereich, der den unteren Pol des Sehnervenkopfes umfasst und an diesen angrenzt, staphylomatös ist. Das bedeutet, dass die „Axiallänge“ der Photorezeptoren in diesem Bereich größer ist als die des restlichen hinteren Pols. Aufgrund dieser zusätzlichen Axiallänge ist die bei der Gesichtsfelduntersuchung verwendete Korrektur (die auf der Refraktion der nicht-staphylomatösen Fovea basiert) für den unteren peripapillären Bereich nicht myopisch genug.

Da dieser Bereich unscharf ist, können die Gesichtsfeldausfälle nicht durch eine myopische Korrektur gehoben werden. Dies bedeutet, dass sich die Gesichtsfeldausfälle beheben lassen, wenn die richtige refraktive Korrektur vorgenommen wird. Ist dies tatsächlich der Fall?

praktisch immer bilateral auftritt, sind sie

bitemporalen Ausfall

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Zapfen- (Farb-) Erkrankung

Trichromatismus

Dichromatismus

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsehen)

Fundus

Fundus

Erscheinungsbild

Erscheinungsbild

Wie um Himmels willen verursacht eine geneigte Papille einen bitemporalen Gesichtsfeldausfall? Das ist eigentlich ganz einfach.

Erinnern Sie sich daran, dass der Bereich, der den unteren Pol des Sehnervenkopfes umfasst und an diesen angrenzt, staphylomatös ist. Das bedeutet, dass die „Axiallänge“ der Photorezeptoren in diesem Bereich größer ist als die des restlichen hinteren Pols. Aufgrund dieser zusätzlichen

Axiallänge ist die bei der Gesichtsfelduntersuchung verwendete Korrektur (die auf der Refraktion der nicht-staphylomatösen Fovea basiert) für den unteren peripapillären Bereich nicht kurzsichtig genug. Da dieser Bereich unscharf ist, können die Gesichtsfeldausfälle nicht korrigiert werden.

Dies bedeutet, dass sich die Gesichtsfeldausfälle beheben lassen, wenn die richtige refraktive Korrektur vorgenommen wird. Ist dies tatsächlich der Fall?

In der Tat tun sie das, und dies bestätigt die Diagnose eines **bitemporalen Ausfalls**.

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Zapfen- (Farb-) Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsehen)

Wenn ich „superiorer bitemporaler Gesichtsfeldausfall“ höre, kommen mir zwei Begriffe in den Sinn, und das **ist nicht** das Fuchs-Kolobom – es ist **ein Tumor**

Wenn diesem Skotom betroffene Netzhaut **inferonasal** zur Fovea liegt, folgt daraus, dass der resultierende Gesichtsfeldausfall **superotemporal** zur Fixation auftritt. Und da das Fuchs-Kolobom praktisch immer bilateral auftritt, **sind diese superotemporalen Gesichtsfeldausfälle beidseitig vorhanden.**

bitemporalen Ausfall

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Zapfen- (Farb-) Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsehen)

Wenn ich „superiorer bitemporaler Gesichtsfeldausfall“ höre, kommen mir zwei Begriffe in den Sinn, und das **ist nicht** das Fuchs-Kolobom – es ist **ein Hypophysentumor**.

diesem Skotom betroffene Netzhaut **inferonasal** zur Fovea liegt, folgt daraus, dass der resultierende Gesichtsfeldausfall **superotemporal** zur Fixation auftritt. Und da das Fuchs-Kolobom praktisch immer bilateral auftritt, **sind diese superotemporalen Gesichtsfeldausfälle beidseitig vorhanden.**

bitemporalen Ausfall

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Zapfen- (Farb-) Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsehen)

Wenn ich „superiorer bitemporaler Gesichtsfeldausfall“ höre, kommen mir zwei Begriffe in den Sinn, und das **ist nicht** das Fuchs-Kolobom – es ist **ein Hypophysentumor**. Wie soll ich wissen, ob ein bitemporaler Gesichtsfeldausfall auf einen Hypophysentumor zurückzuführen ist und nicht auf ein Fuchs-Kolobom?

Wenn diesem Skotom betroffene Netzhaut **inferonasal** zur Fovea liegt, folgt daraus, dass der resultierende Gesichtsfeldausfall **superotemporal** zur Fixation auftritt. Und da das Fuchs-Kolobom praktisch immer bilateral auftritt, **sind diese superotemporalen Gesichtsfeldausfälle beidseitig vorhanden.**

bitemporalen Ausfall

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Zapfen- (Farb-) Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsehen)

Wenn ich „superiorer bitemporaler Gesichtsfeldausfall“ höre, kommen mir zwei Begriffe in den Sinn, und das **ist nicht** das Fuchs-Kolobom – es ist **ein Hypophysentumor**. *Wie soll ich wissen, ob ein bitemporaler Gesichtsfeldausfall auf einen Hypophysentumor zurückzuführen ist und nicht auf ein Fuchs-Kolobom?*
Sie meinen, abgesehen von der Tatsache, dass die Sehnervenköpfe bei einem Fuchs-Patienten stark geneigt sind und einen Situs inversus aufweisen, während die Sehnervenköpfe eines Patienten mit Hypophysentumor ödematös sind? (Denken Sie daran: Wenn alles andere fehlschlägt, untersuchen Sie den Patienten.)

Wenn diesem Skotom betroffene Netzhaut **inferonasal** zur Fovea liegt, folgt daraus, dass der resultierende Gesichtsfeldausfall **superotemporal** zur Fixation auftritt. Und da das Fuchs-Kolobom praktisch immer bilateral auftritt, **sind diese superotemporalen Gesichtsfeldausfälle beidseitig vorhanden.**

(**bitemporalen Ausfall**)

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Zapfen- (Farb-) Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsehen)

Wenn ich „superiorer bitemporaler Gesichtsfeldausfall“ höre, kommen mir zwei Begriffe in den Sinn, und das **ist nicht** das Fuchs-Kolobom – es ist **ein Hypophysentumor**. *Wie soll ich wissen, ob ein bitemporaler Gesichtsfeldausfall auf einen Hypophysentumor zurückzuführen ist und nicht auf ein Fuchs-Kolobom?*

Sie meinen, abgesehen von der Tatsache, dass die Sehnervenköpfe bei einem Fuchs-Patienten stark geneigt sind und einen Situs inversus aufweisen, während die Sehnervenköpfe eines Patienten mit Hypophysentumor ödematös sind? (Denken Sie daran: Wenn alles andere fehlschlägt, untersuchen Sie den Patienten.)

OK, einverstanden. (Unnötig unhöflich, aber einverstanden.) Aber gibt es eine Möglichkeit, dies anhand des Gesichtsfeldes selbst zu erkennen?

Wenn diesem Skotom betroffene Netzhaut **inferonasal** zur Fovea liegt, folgt daraus, dass der resultierende Gesichtsfeldausfall **superotemporal** zur Fixation auftritt. Und da das Fuchs-Kolobom praktisch immer bilateral auftritt, **sind diese superotemporalen Gesichtsfeldausfälle beidseitig vorhanden.**

(**bitemporalen Ausfall**)

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Zapfen- (Farb-) Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsehen)

Wenn ich „superiorer bitemporaler Gesichtsfeldausfall“ höre, kommen mir zwei Begriffe in den Sinn, und das **ist nicht** das Fuchs-Kolobom – es ist **ein Hypophysentumor**. Wie soll ich wissen, ob ein bitemporaler Gesichtsfeldausfall auf einen Hypophysentumor zurückzuführen ist und nicht auf ein Fuchs-Kolobom?

Sie meinen, abgesehen von der Tatsache, dass die Sehnervenköpfe bei einem Fuchs-Patienten stark geneigt sind und einen Situs inversus aufweisen, während die Sehnervenköpfe eines Patienten mit Hypophysentumor ödematös sind? (Denken Sie daran: Wenn alles andere fehlschlägt, untersuchen Sie den Patienten.)

OK, einverstanden. (Unnötig unhöflich, aber einverstanden.) Aber gibt es eine Möglichkeit, dies anhand des Gesichtsfeldes selbst zu erkennen?

In der Tat gibt es einen – ein bitemporaler Gesichtsfeldausfall infolge eines Hypophysentumors respektiert immer die vertikale Mittellinie, während dies bei einem Ausfall infolge eines Fuchs-Koloboms nicht der Fall ist. Anders ausgedrückt: Bei einem Hypophysentumor, nicht jedoch bei einem Fuchs-Kolobom, ist mit einem bitemporalen **hemianopischen** Gesichtsfeldausfall zu rechnen.

Wenn diesem Skotom betroffene Netzhaut **inferonasal** zur Fovea liegt, folgt daraus, dass der resultierende Gesichtsfeldausfall **superotemporal** zur Fixation auftritt. Und da das Fuchs-Kolobom praktisch immer bilateral auftritt, **sind diese superotemporalen Gesichtsfeldausfälle beidseitig vorhanden.**

(bitemporalen Ausfall)

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Zapfen- (Farb-) Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsehen)

Wenn ich „superiorer bitemporaler Gesichtsfeldausfall“ höre, kommen mir zwei Begriffe in den Sinn, und das **ist nicht** das Fuchs-Kolobom – es ist **ein Hypophysentumor**. Wie soll ich wissen, ob ein bitemporaler Gesichtsfeldausfall auf einen Hypophysentumor zurückzuführen ist und nicht auf ein Fuchs-Kolobom?

Sie meinen, abgesehen von der Tatsache, dass die Sehnervenköpfe bei einem Fuchs-Patienten stark geneigt sind und einen Situs inversus aufweisen, während die Sehnervenköpfe eines Patienten mit Hypophysentumor ödematös sind? (Denken Sie daran: Wenn alles andere fehlschlägt, untersuchen Sie den Patienten.)

OK, einverstanden. (Unnötig unhöflich, aber einverstanden.) Aber gibt es eine Möglichkeit, dies anhand des Gesichtsfeldes selbst zu erkennen?

In der Tat gibt es einen – ein bitemporaler Gesichtsfeldausfall infolge eines Hypophysentumors respektiert immer die vertikale Mittellinie, während dies bei einem Ausfall infolge eines Fuchs-Koloboms nicht der Fall ist.

Wenn diesem Skotom betroffene Netzhaut **inferonasal** zur Fovea liegt, folgt daraus, dass der resultierende Gesichtsfeldausfall **superotemporal** zur Fixation auftritt. Und da das Fuchs-Kolobom praktisch immer bilateral auftritt, **sind diese superotemporalen Gesichtsfeldausfälle beidseitig vorhanden.**

(bitemporalen Ausfall)

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)



Zapfen- (Farb-)Erkrankung

Stäbchen-Erkrankung (Nachtsehen)

Wenn ich „superiorer bitemporaler Gesichtsfeldausfall“ höre, kommen mir zwei Begriffe in den Sinn, und das **ist nicht** das Fuchs-Kolobom – es ist **ein Hypophysentumor**. Wie soll ich wissen, ob ein bitemporaler Gesichtsfeldausfall auf einen Hypophysentumor zurückzuführen ist und nicht auf ein Fuchs-Kolobom?

Sie meinen, abgesehen von der Tatsache, dass die Sehnervenköpfe bei einem Fuchs-Patienten stark geneigt sind und einen Situs inversus aufweisen, während die Sehnervenköpfe eines Patienten mit Hypophysentumor ödematös sind? (Denken Sie daran: Wenn alles andere fehlschlägt, untersuchen Sie den Patienten.)

OK, einverstanden. (Unnötig unhöflich, aber einverstanden.) Aber gibt es eine Möglichkeit, dies anhand des Gesichtsfeldes selbst zu erkennen?

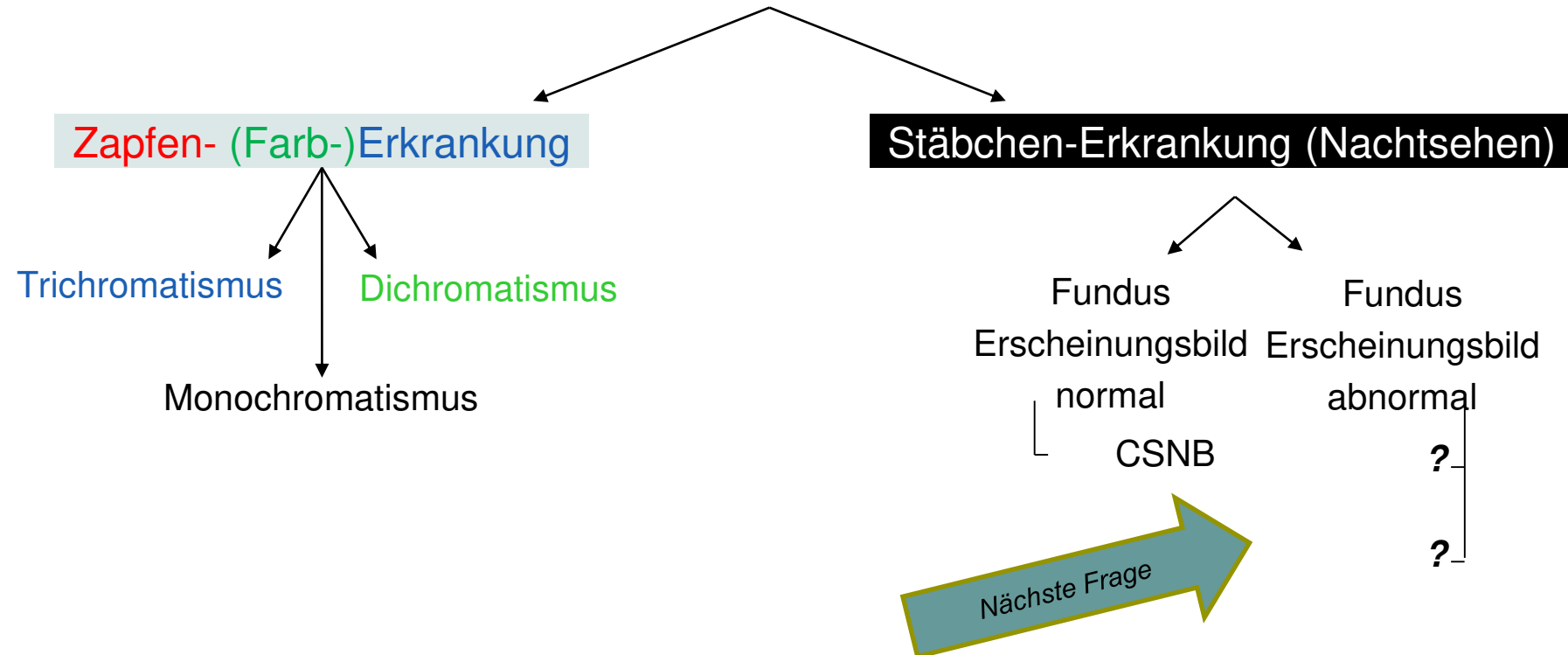
In der Tat gibt es einen – ein bitemporaler Gesichtsfeldausfall infolge eines Hypophysentumors respektiert immer die vertikale Mittellinie, während dies bei einem Ausfall infolge eines Fuchs-Koloboms nicht der Fall ist. Anders ausgedrückt: Bei einem Hypophysentumor, nicht jedoch bei einem Fuchs-Kolobom, ist mit einem bitemporalen **hemianopischen** Gesichtsfeldausfall zu rechnen.

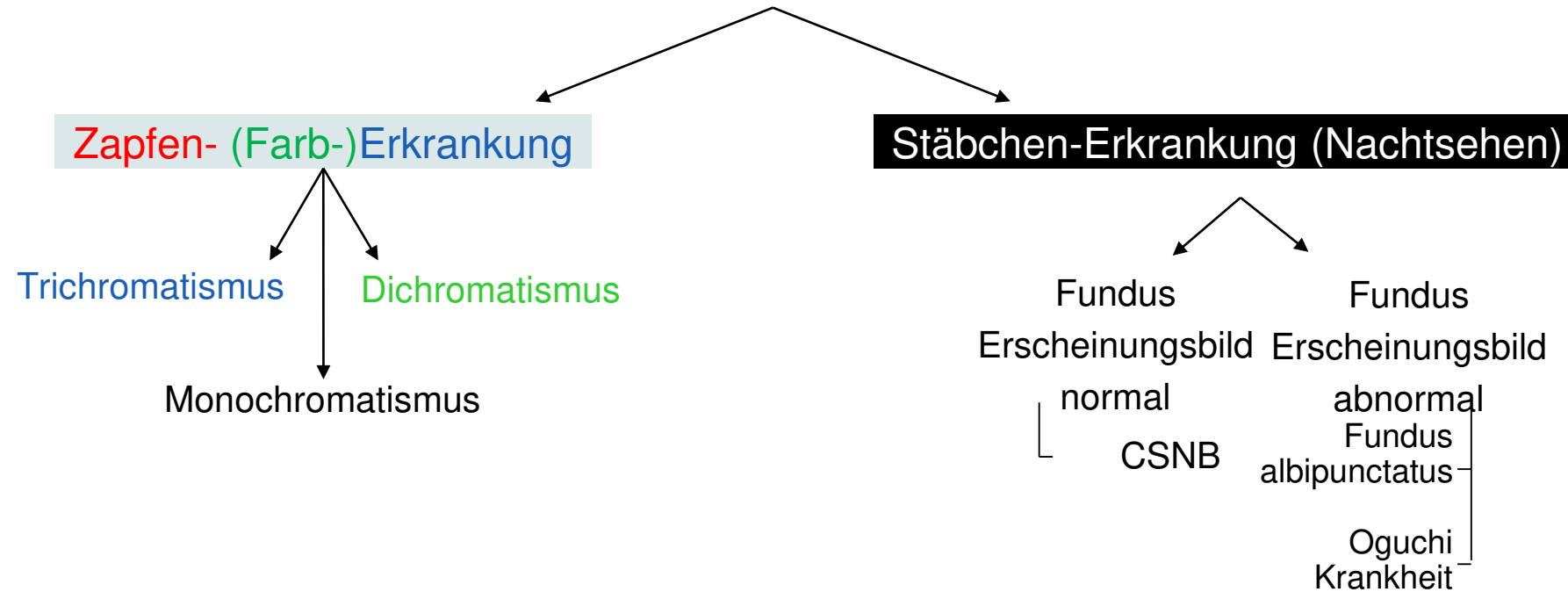
Wenn diesem Skotom betroffene Netzhaut **inferonasal** zur Fovea liegt, folgt daraus, dass der resultierende Gesichtsfeldausfall **superotemporal** zur Fixation auftritt. Und da das Fuchs-Kolobom praktisch immer bilateral auftritt, **sind diese superotemporalen Gesichtsfeldausfälle beidseitig vorhanden.**

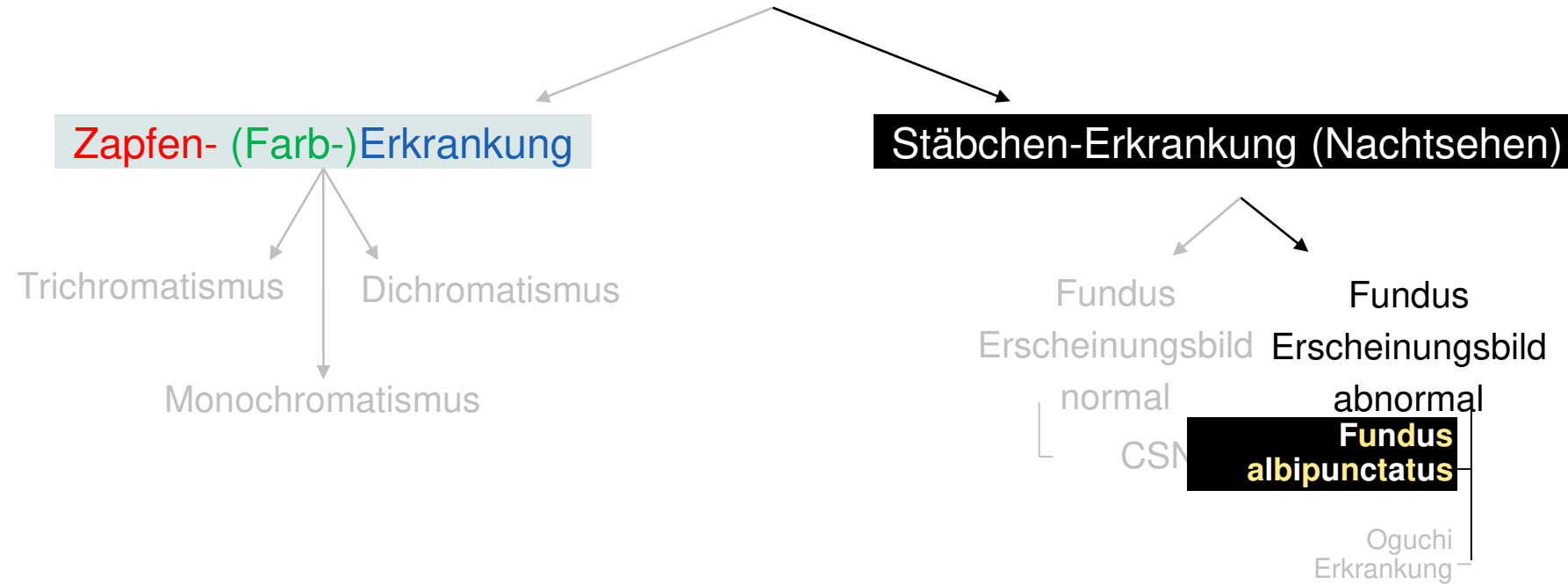
(bitemporalen Ausfall)

Wie lautet die namensgebende Bezeichnung für eine derart geneigte Papille?

Fuchs-Kolobom (Dr. Fuchs schlägt wieder zu)

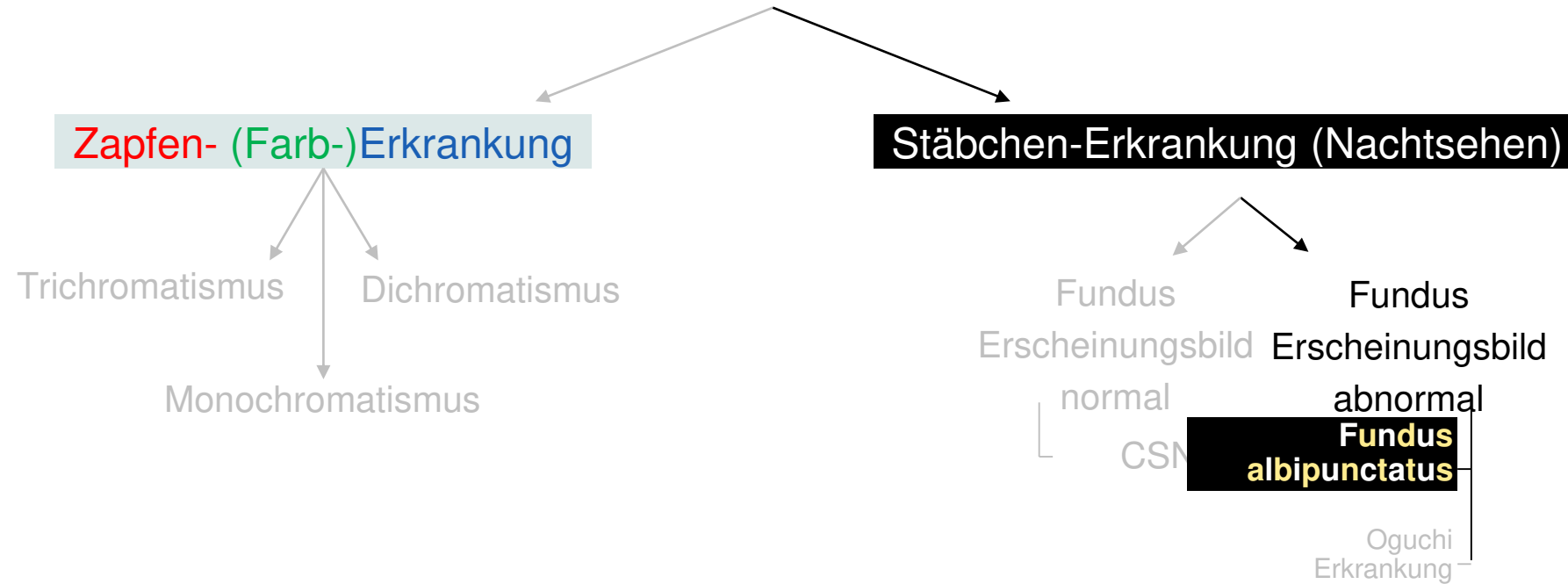






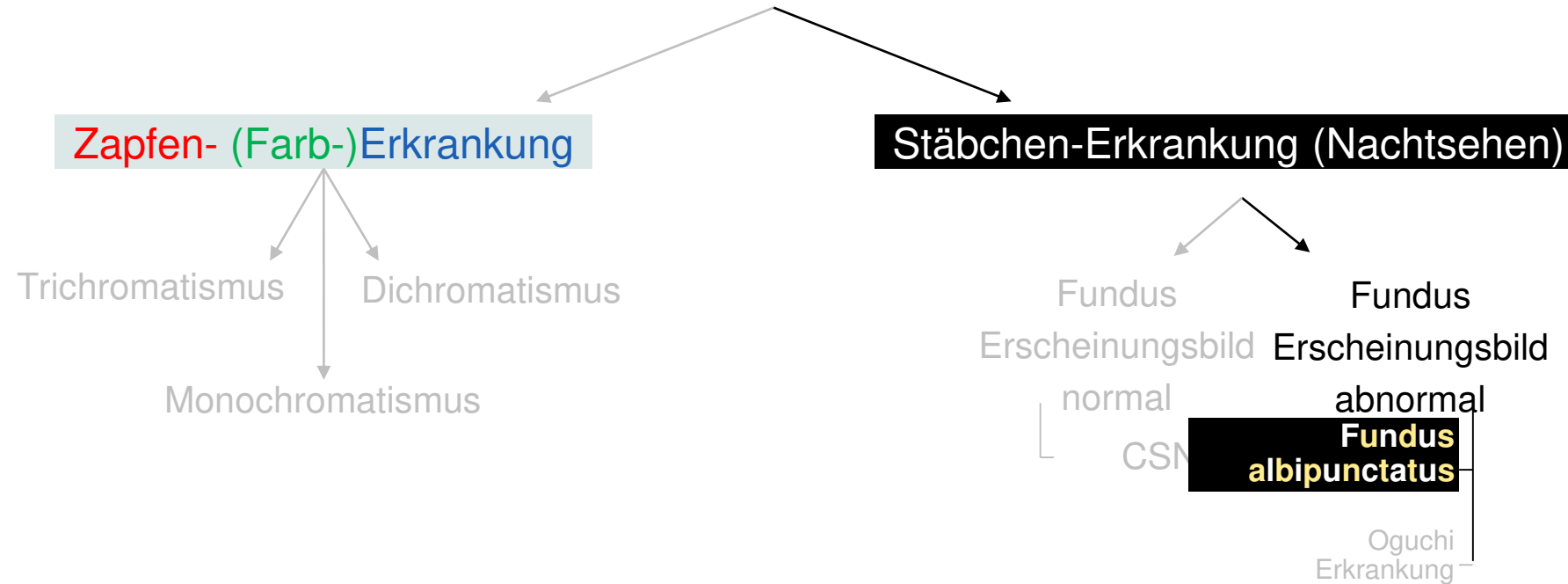
Fundus albipunctatus

--Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ...



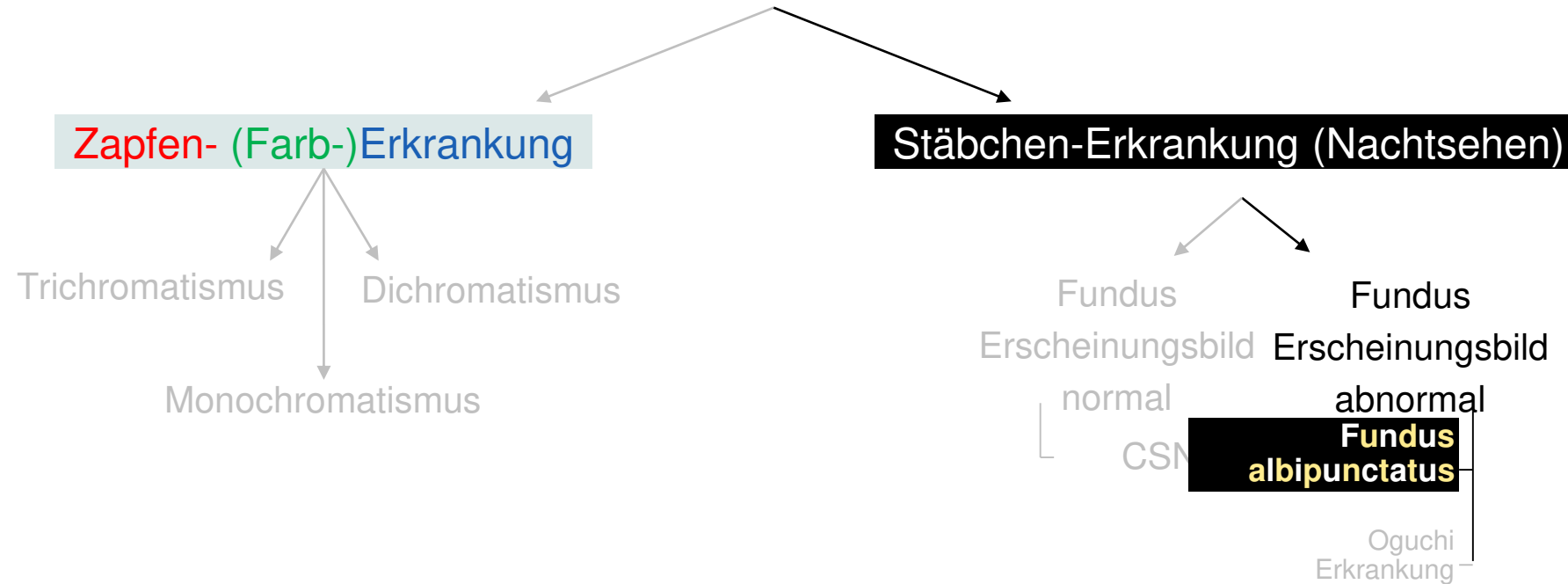
Fundus albipunctatus

--Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin



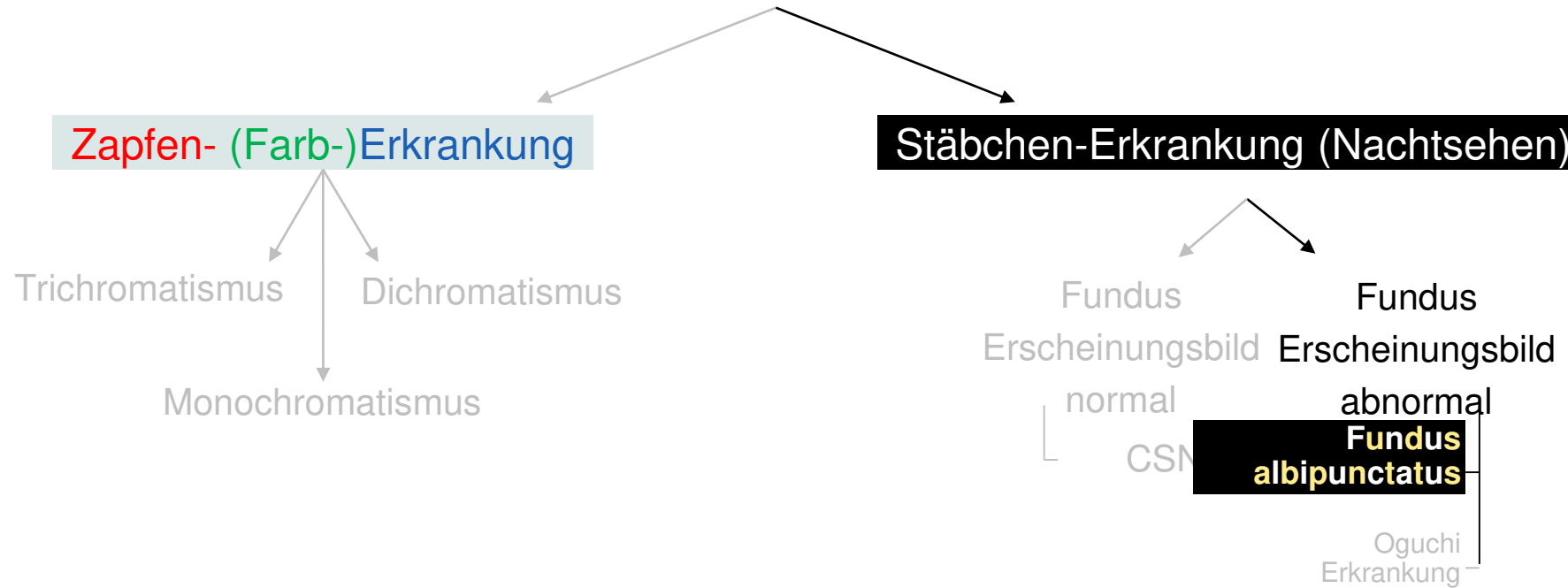
Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten [Zustand] , mit [Test]



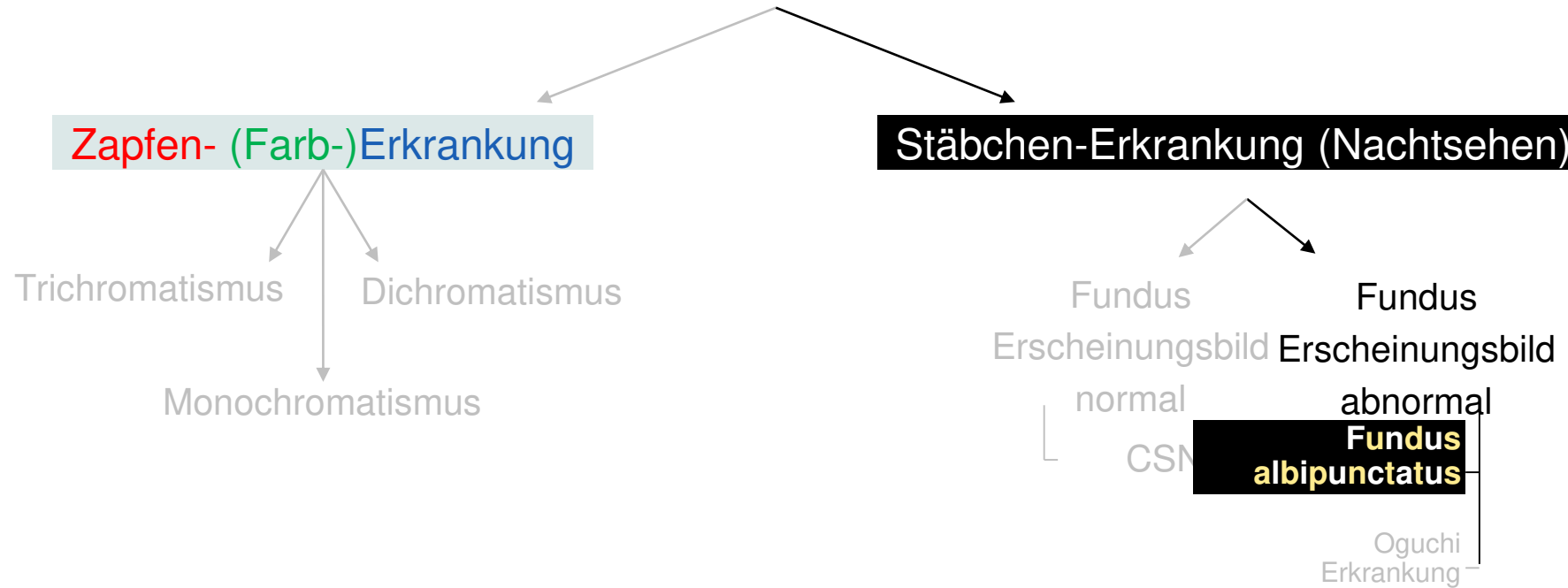
Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG



Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich



Fundus albipunctatus

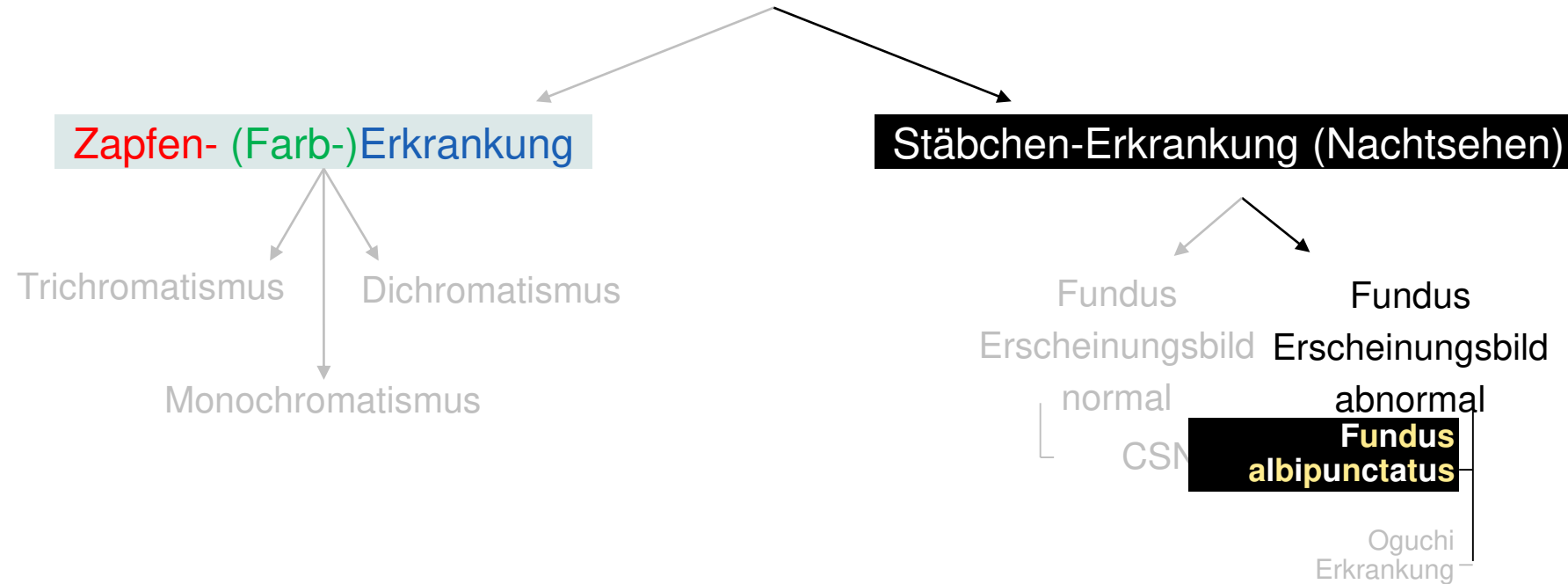
--Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin

--Die Dunkeladaptation ist gestört:

--Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG

--Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, mit normalisiertem Stäbchen-ERG

Um wie viel Zeit handelt es sich?



Fundus albipunctatus

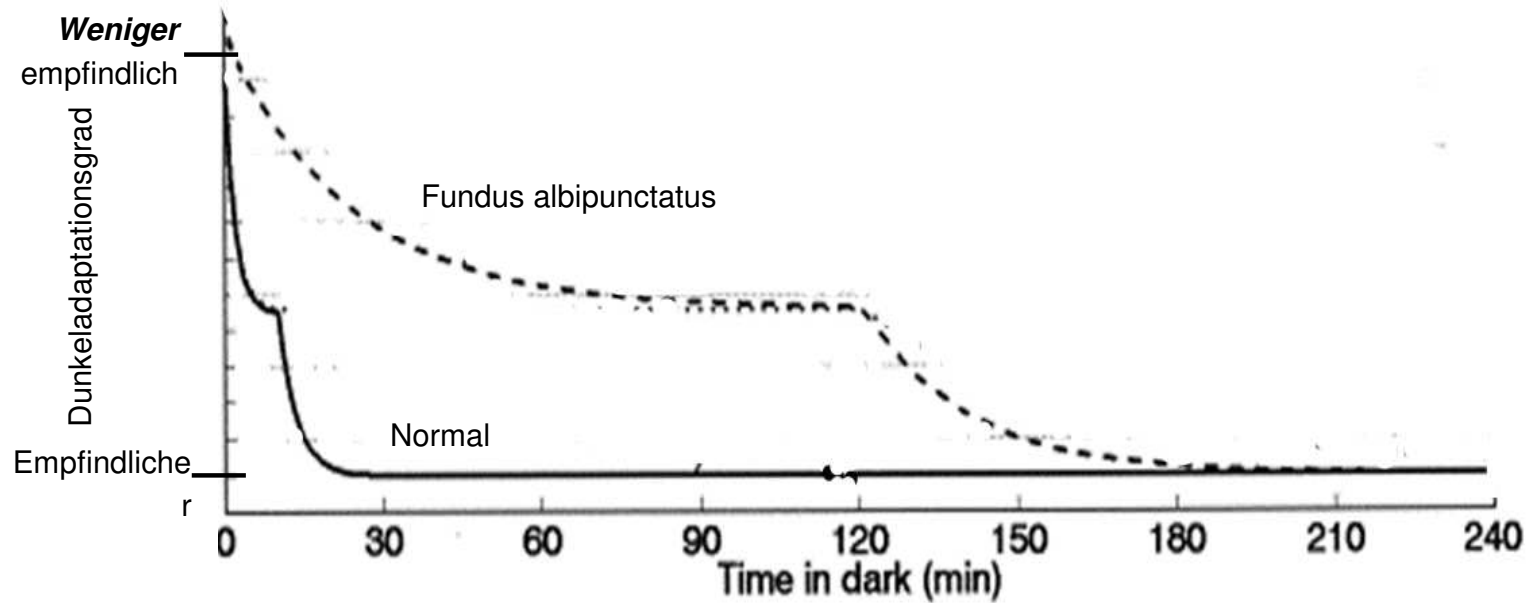
--Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin

--Die Dunkeladaptation ist gestört:

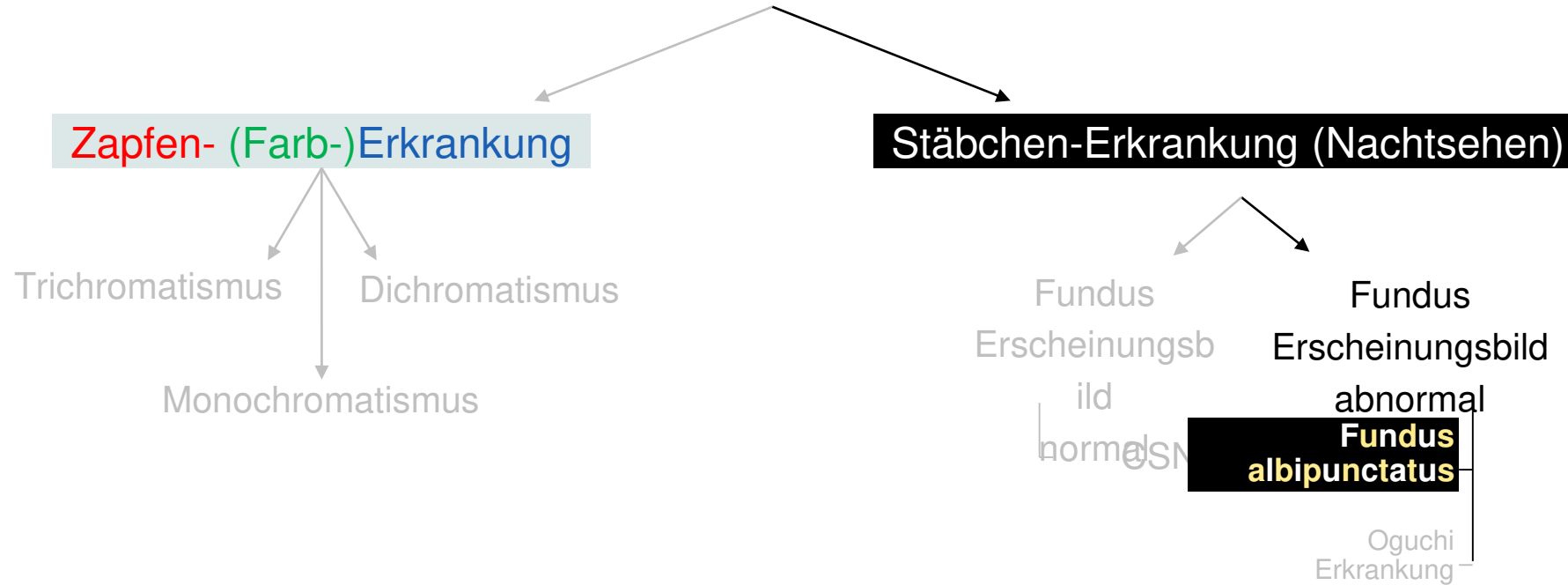
--Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG

--Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, mit normalisiertem Stäbchen-ERG

Um wie viel Zeit handelt es sich?
Mindestens mehrere Stunden

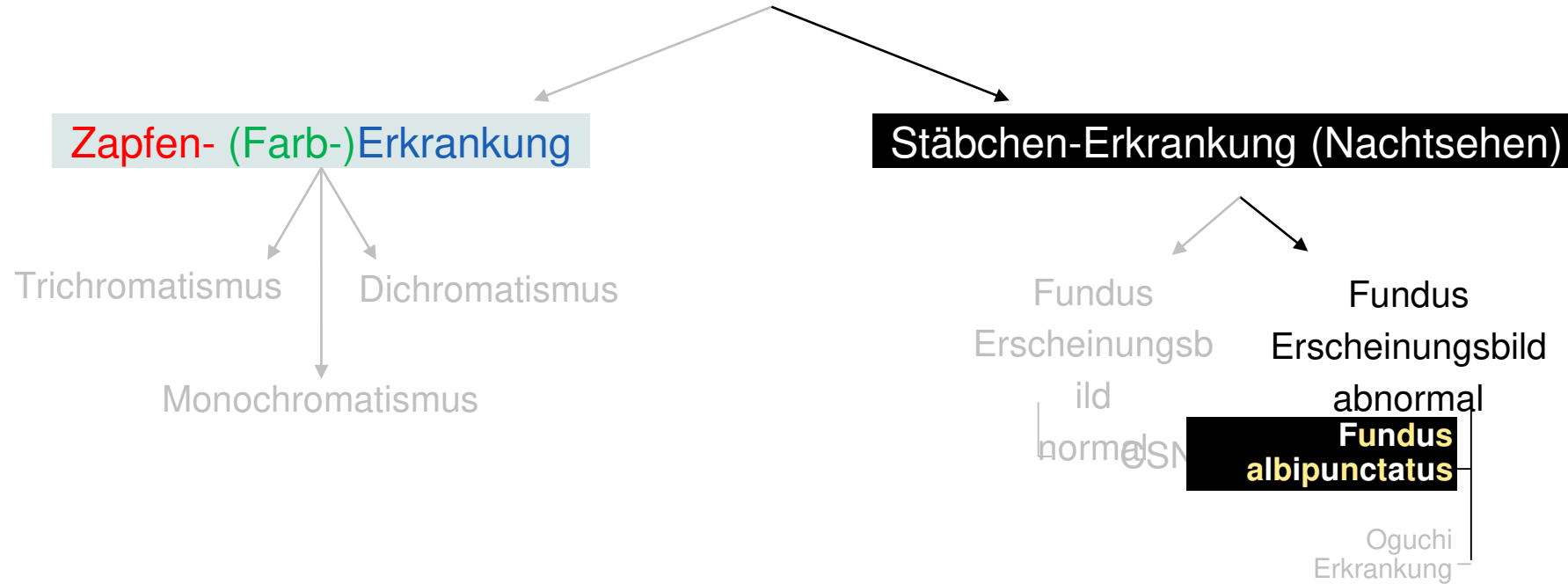


Verzögerte Dunkeladaptation bei Fundus albipunctatus



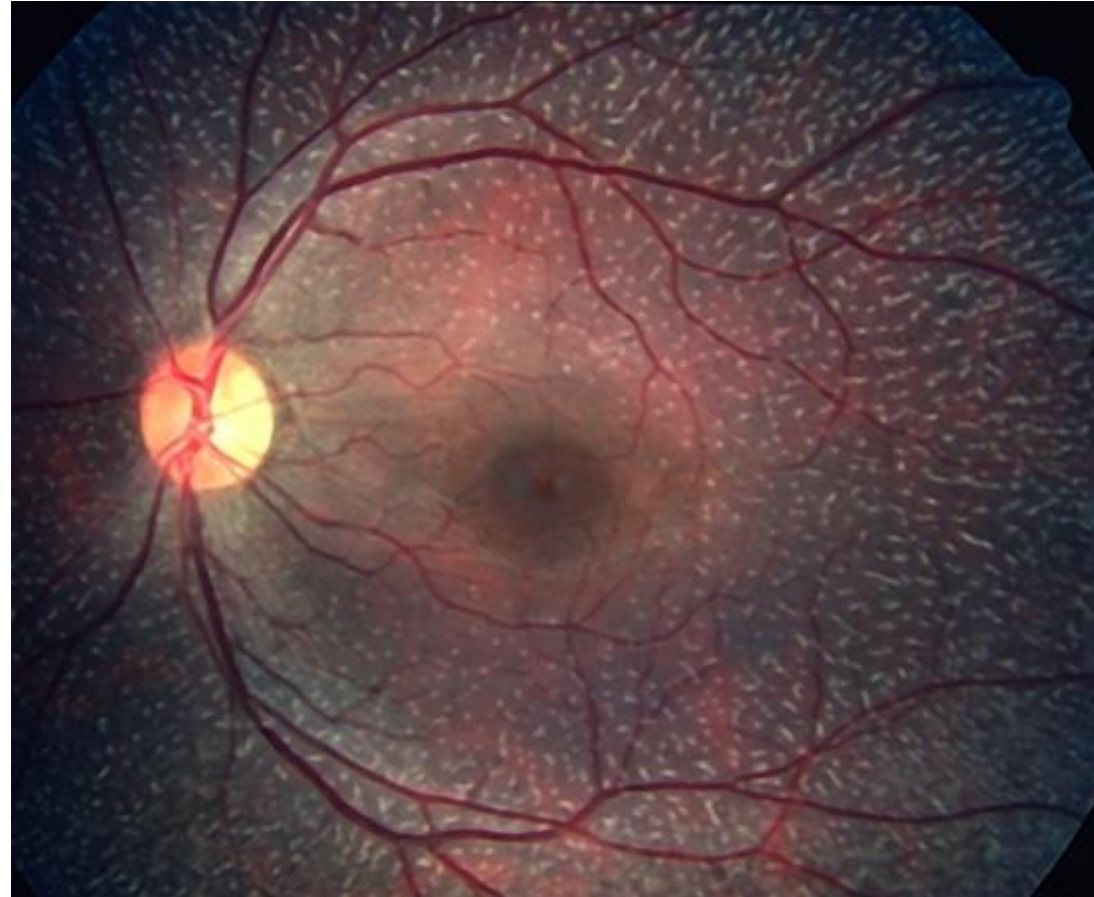
Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich
- funduskopisch: Auffällige Anordnung von...?

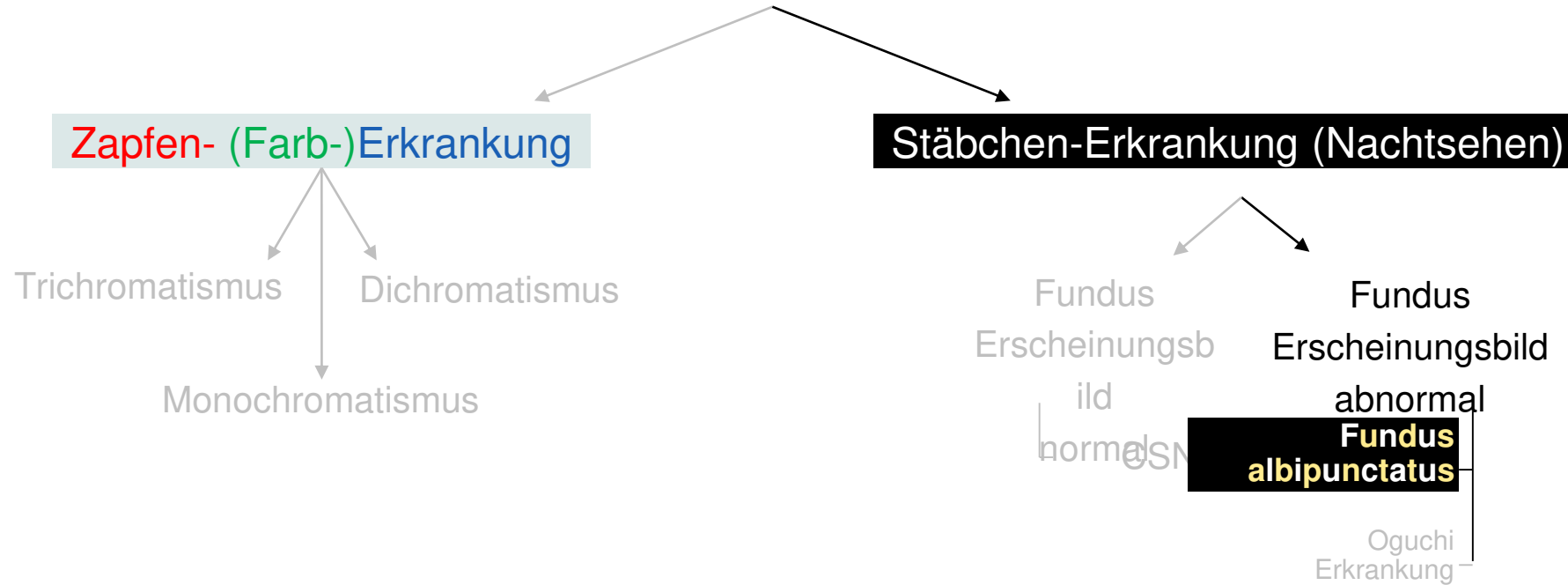


Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich
- funduskopisch: Auffällige Anordnung von...gelb-weißen Punkten

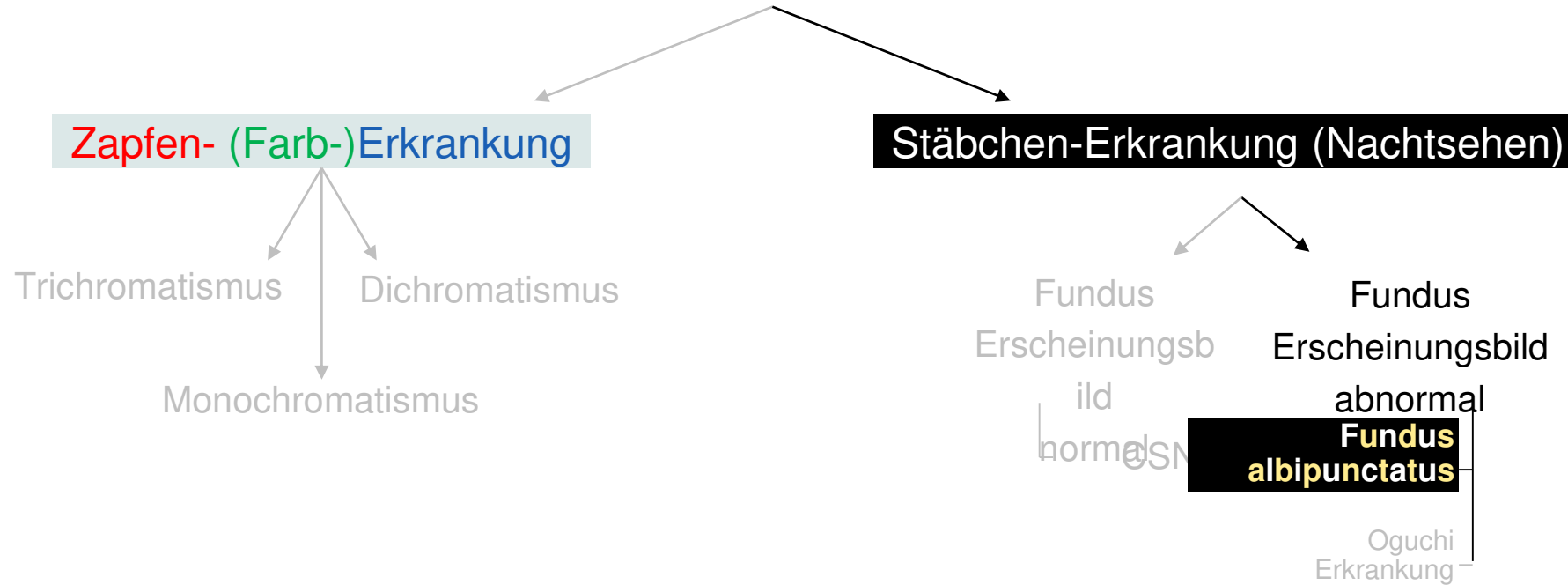


Fundus albipunctatus



Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich
- funduskopisch: Auffällige Anordnung von...gelb-weißen Punkten
- Punkte im gesamten hinteren Pol mit Ausnahme von... ?



Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich
- funduskopisch: Auffällige Anordnung von...gelb-weißen Punkten
- Punkte im gesamten hinteren Pol mit Ausnahme der...Fovea



Welche Erkrankung muss vor allem vom **Fundus albipunctatus** unterschieden werden?

Nachtsehen)

Fundus
scheinungsbild
abnormal
**Fundus
nctatus**
Oguchi
krankung

Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich
- funduskopisch: Auffällige Anordnung von...**gelb-weißen Punkten**
- Punkte im gesamten hinteren Pol mit Ausnahme der...Fovea



Welche Erkrankung muss vor allem vom *Fundus albipunctatus* unterschieden werden?

Retinitis punctata albescens

Nachtsehen)

Fundus

cheinungsbild

abnormal

**Fundus
nctatus**

Oguchi
krankung

Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich
- funduskopisch: Auffällige Anordnung von...**gelb-weißen Punkten**
- Punkte im gesamten hinteren Pol mit Ausnahme der...Fovea



Welche Erkrankung muss vor allem vom *Fundus albipunctatus* unterschieden werden?

Retinitis punctata albescens

Was ist Retinitis punctata albescens?

Nachtsehen)

Fundus

cheinungsbild

abnormal

**Fundus
nctatus**

Oguchi
krankung

Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich
- funduskopisch: Auffällige Anordnung von...gelb-weißen Punkten
- Punkte im gesamten hinteren Pol mit Ausnahme der...Fovea



Welche Erkrankung muss vor allem vom *Fundus albipunctatus* unterschieden werden?

Retinitis punctata albescens

Was ist Retinitis punctata albescens?

Eine **abb.** Variante, die durch weiß-gelbe Punkte gekennzeichnet ist, ähnlich denen des *albipunctatus*

Nachtsehen)

Fundus

cheinungsbild

abnormal

**Fundus
nctatus**

Oguchi
krankung

Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich
- funduskopisch: Auffällige Anordnung von...gelb-weißen Punkten
- Punkte im gesamten hinteren Pol mit Ausnahme der...Fovea



Welche Erkrankung muss vor allem vom *Fundus albipunctatus* unterschieden werden?

Retinitis punctata albescens

Was ist Retinitis punctata albescens?

Eine RP-Variante, die durch weiß-gelbe Punkte gekennzeichnet ist, ähnlich denen des *albipunctatus*

Nachtsehen)

Fundus

cheinungsbild

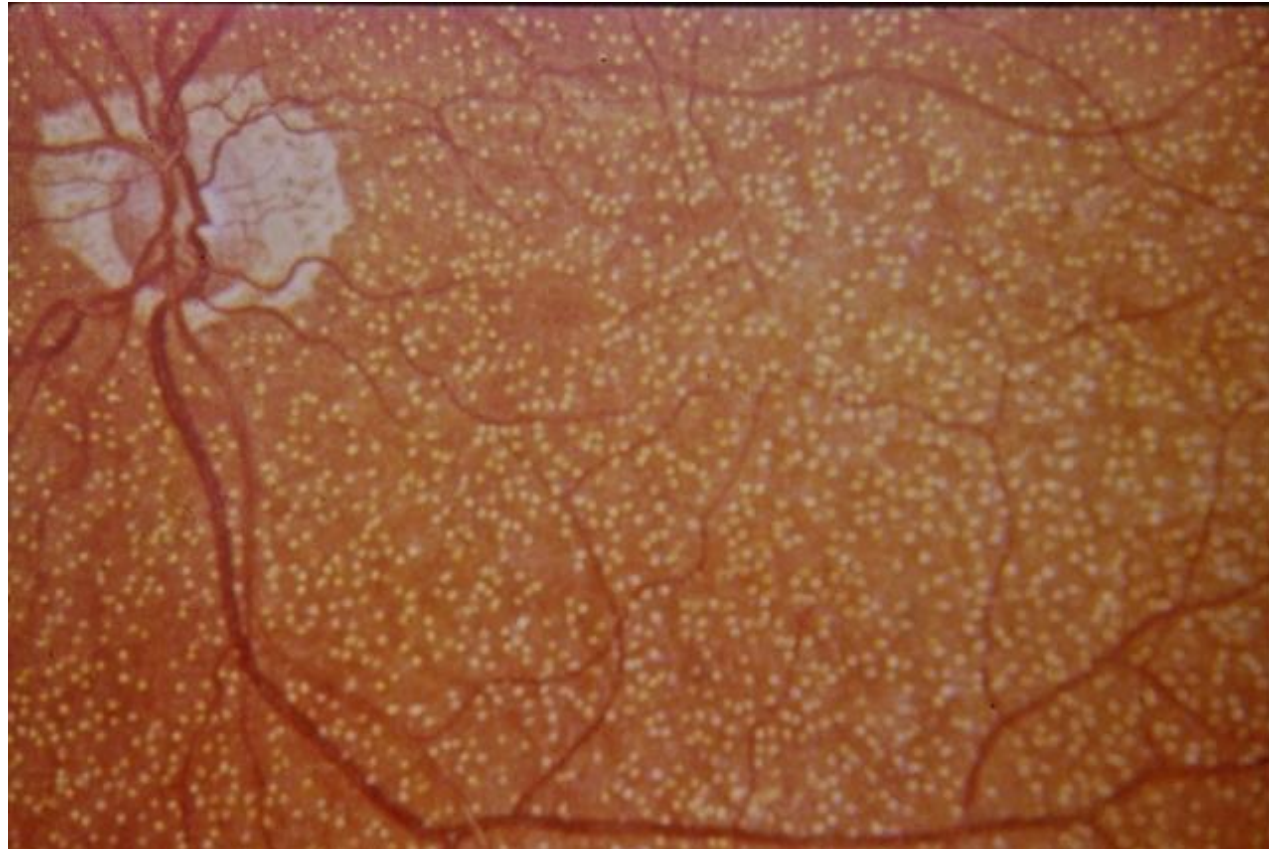
abnormal

**Fundus
nctatus**

Oguchi
krankung

Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich
- funduskopisch: Auffällige Anordnung von...gelb-weißen Punkten
- Punkte im gesamten hinteren Pol mit Ausnahme der...Fovea



Retinitis punctata albescens



Welche Erkrankung muss vor allem vom *Fundus albipunctatus* unterschieden werden?

Retinitis punctata albescens

Was ist Retinitis punctata albescens?

Eine RP-Variante, die durch weiß-gelbe Punkte gekennzeichnet ist, ähnlich denen des *albipunctatus*

Worin unterscheiden sich *Fundus albipunctatus* und Retinitis punctata albescens?

Nachtsehen)

Fundus
scheinungsbild

abnormal

**Fundus
nctatus**

Oguchi
krankung

Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich
- funduskopisch: Auffällige Anordnung von...gelb-weißen Punkten
- Punkte im gesamten hinteren Pol mit Ausnahme der...Fovea



Welche Erkrankung muss vor allem vom *Fundus albipunctatus* unterschieden werden?

Retinitis punctata albescens

Was ist Retinitis punctata albescens?

Eine RP-Variante, die durch weiß-gelbe Punkte gekennzeichnet ist, ähnlich denen des *albipunctatus*

Worin unterscheiden sich *Fundus albipunctatus* und Retinitis punctata albescens?

--funduskopisch: ?

--im ERG:

Nachtsehen)

Fundus

heiningungsbild

abnormal

**Fundus
nctatus**

Oguchi
krankung

Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich
- funduskopisch: Auffällige Anordnung von...gelb-weißen Punkten
- Punkte im gesamten hinteren Pol mit Ausnahme der...Fovea



Welche Erkrankung muss vor allem vom *Fundus albipunctatus* unterschieden werden?

Retinitis punctata albescens

Was ist Retinitis punctata albescens?

Eine RP-Variante, die durch weiß-gelbe Punkte gekennzeichnet ist, ähnlich denen des *albipunctatus*

Worin unterscheiden sich *Fundus albipunctatus* und Retinitis punctata albescens?

--funduskopisch: Wie andere Formen der RP zeigt auch die Retinitis punctata albescens eine Verengung der Arteriolen auf, während dies bei *albipunctatus* nicht der Fall ist
--im ERG:

Nachtsehen)

Fundus

cheinungsbild

abnormal

**Fundus
nctatus**

Oguchi
krankung

Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich
- funduskopisch: Auffällige Anordnung von...gelb-weißen Punkten
- Punkte im gesamten hinteren Pol mit Ausnahme der...Fovea



Welche Erkrankung muss vor allem vom *Fundus albipunctatus* unterschieden werden?

Retinitis punctata albescens

Was ist Retinitis punctata albescens?

Eine RP-Variante, die durch weiß-gelbe Punkte gekennzeichnet ist, ähnlich denen des *albipunctatus*

Worin unterscheiden sich *Fundus albipunctatus* und Retinitis punctata albescens?

--funduskopisch: Wie andere Formen der RP zeigt auch die Retinitis punctata albescens **eine Verengung der Arteriolen auf**, während dies bei *albipunctatus* nicht der Fall ist
--im ERG: ?

Nachtsehen)

Fundus

cheinungsbild

abnormal

**Fundus
nctatus**

Oguchi
krankung

Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich
- funduskopisch: Auffällige Anordnung von...gelb-weißen Punkten
- Punkte im gesamten hinteren Pol mit Ausnahme der...Fovea



Welche Erkrankung muss vor allem vom *Fundus albipunctatus* unterschieden werden?

Retinitis punctata albescens

Was ist Retinitis punctata albescens?

Eine RP-Variante, die durch weiß-gelbe Punkte gekennzeichnet ist, ähnlich denen des *albipunctatus*

Worin unterscheiden sich *Fundus albipunctatus* und Retinitis punctata albescens?

--funduskopisch: Wie andere Formen der RP zeigt auch die Retinitis punctata albescens **eine Verengung der Arteriolen auf**, während dies bei *albipunctatus* nicht der Fall ist
--im ERG: *Fundus albipunctatus* ist eine Erkrankung, die durch eine abnormale Rhodopsinregeneration gekennzeichnet ist, die sich in einer langsamen, aber letztendlich erfolgreichen Dunkeladaptation äußert.

Nachtsehen)

Fundus

cheinungsbild

abnormal

**Fundus
nctatus**

Oguchi
krankung

Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich
- funduskopisch: Auffällige Anordnung von...gelb-weißen Punkten
- Punkte im gesamten hinteren Pol mit Ausnahme der...Fovea



Welche Erkrankung muss vor allem vom *Fundus albipunctatus* unterschieden werden?

Retinitis punctata albescens

Was ist Retinitis punctata albescens?

Eine RP-Variante, die durch weiß-gelbe Punkte gekennzeichnet ist, ähnlich denen des *albipunctatus*

Worin unterscheiden sich *Fundus albipunctatus* und Retinitis punctata albescens?

--funduskopisch: Wie andere Formen der RP zeigt auch die Retinitis punctata albescens **eine Verengung der Arteriolen auf**, während dies bei *albipunctatus* nicht der Fall ist
--im ERG: *Fundus albipunctatus* ist eine Erkrankung, die durch eine **abnormale Rhodopsinregeneration** gekennzeichnet ist, die sich in einer langsamen, aber letztendlich erfolgreichen Dunkeladaptation äußert. Im Gegensatz dazu ist die Retinitis punctata albescens eine **Photorezeptorerkrankung**; daher findet **keine Dunkeladaptation** statt und das ERG **normalisiert sich nie**, egal wie viel Zeit auch verstreichen ist.

Nachtsehen)

Fundus

cheinungsbild

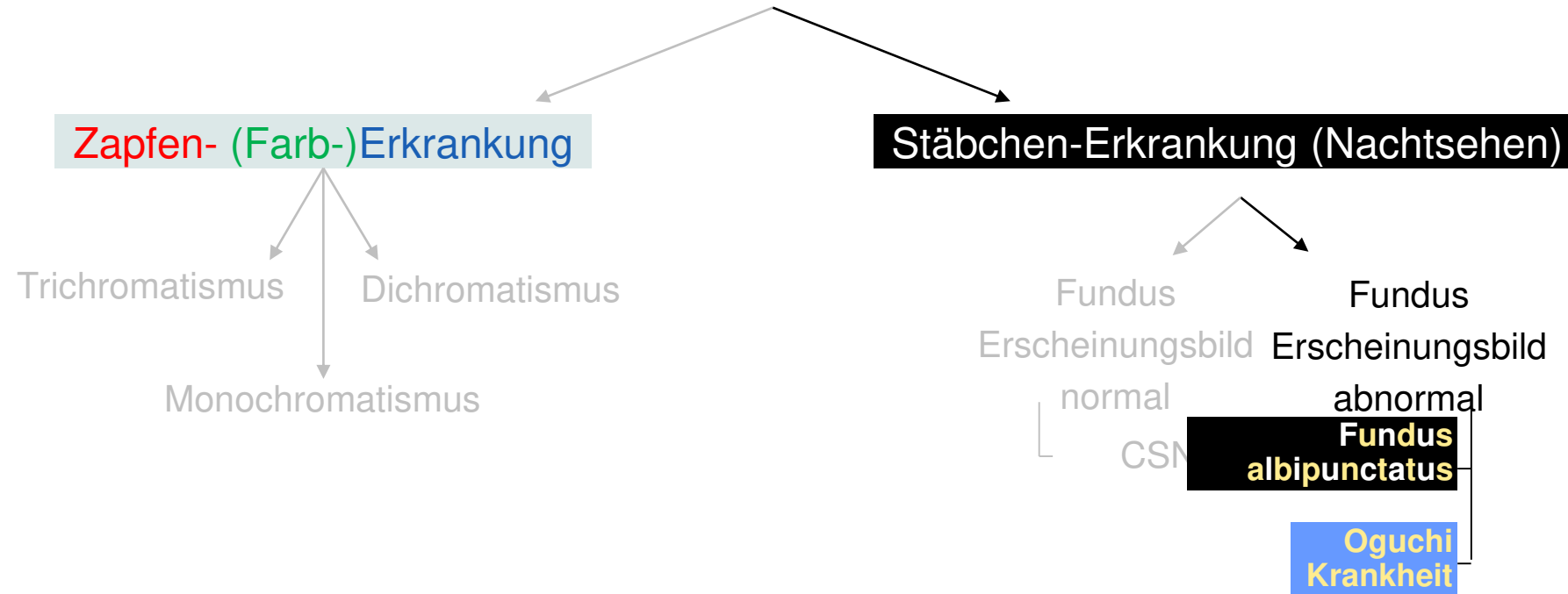
abnormal

**Fundus
nctatus**

Oguchi
krankung

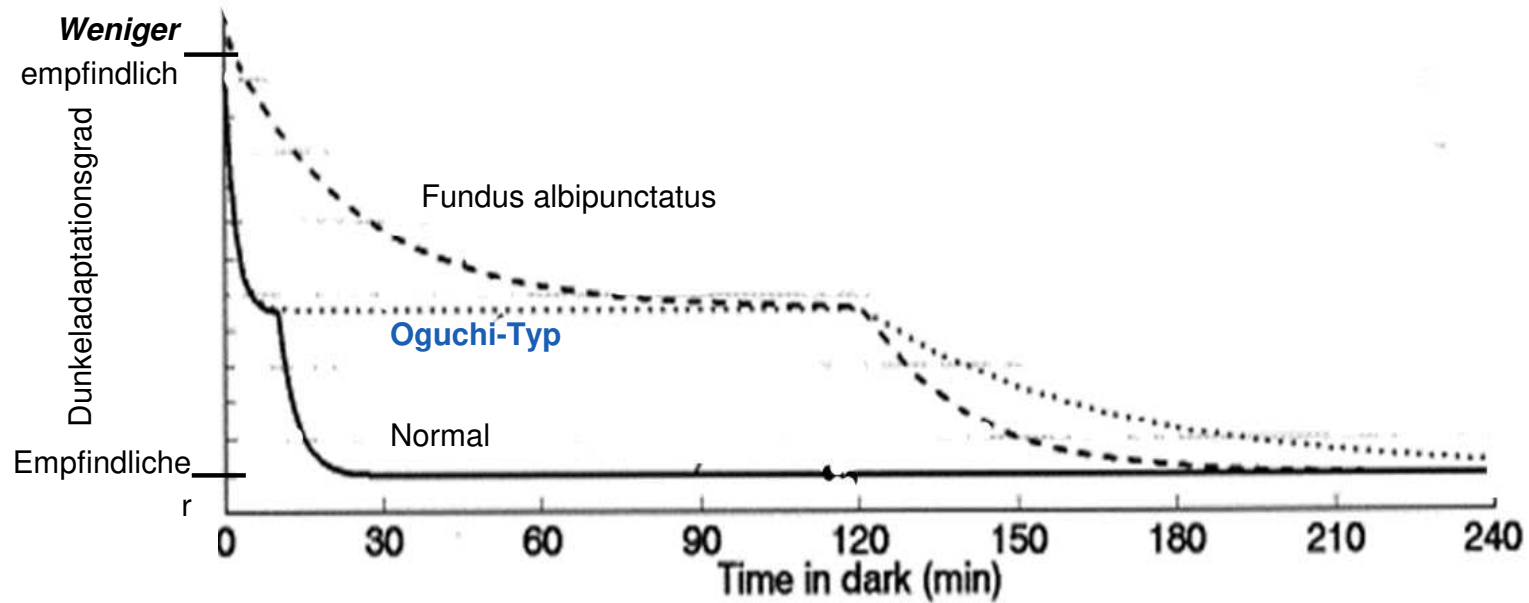
Fundus albipunctatus

- Pathologie: Verzögerte Regeneration des Fotopigments ... Rhodopsin
- Die Dunkeladaptation ist gestört:
 - Anfangs sind die Patienten...nachtblind, mit abnormalem...Stäbchen-ERG
 - Mit der Zeit kommt es zu einer Dunkeladaptation, und das ERG normalisiert sich
- funduskopisch: Auffällige Anordnung von...gelb-weißen Punkten
- Punkte im gesamten hinteren Pol mit Ausnahme der...Fovea

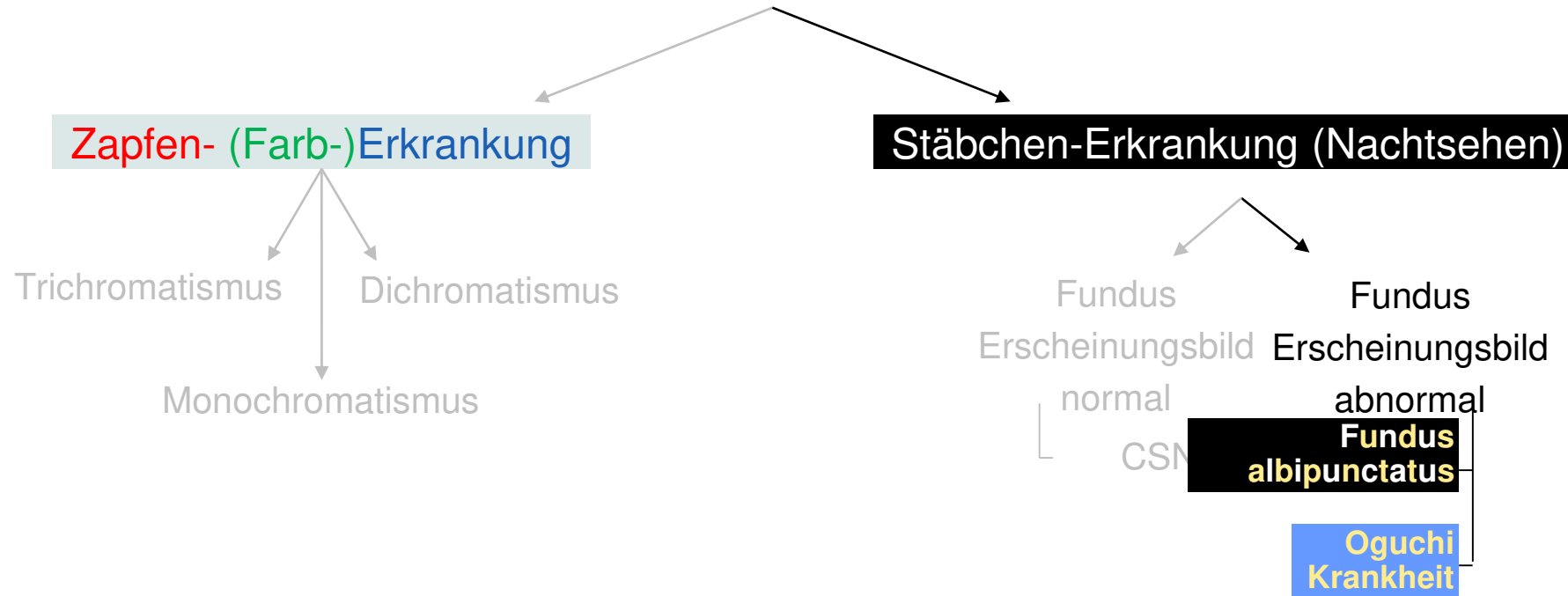


Oguchi-Krankheit

--Weist zudem eine verlangsamte Dunkeladaptation auf (dies ist jedoch *kein* Problem der Pigmentregeneration)

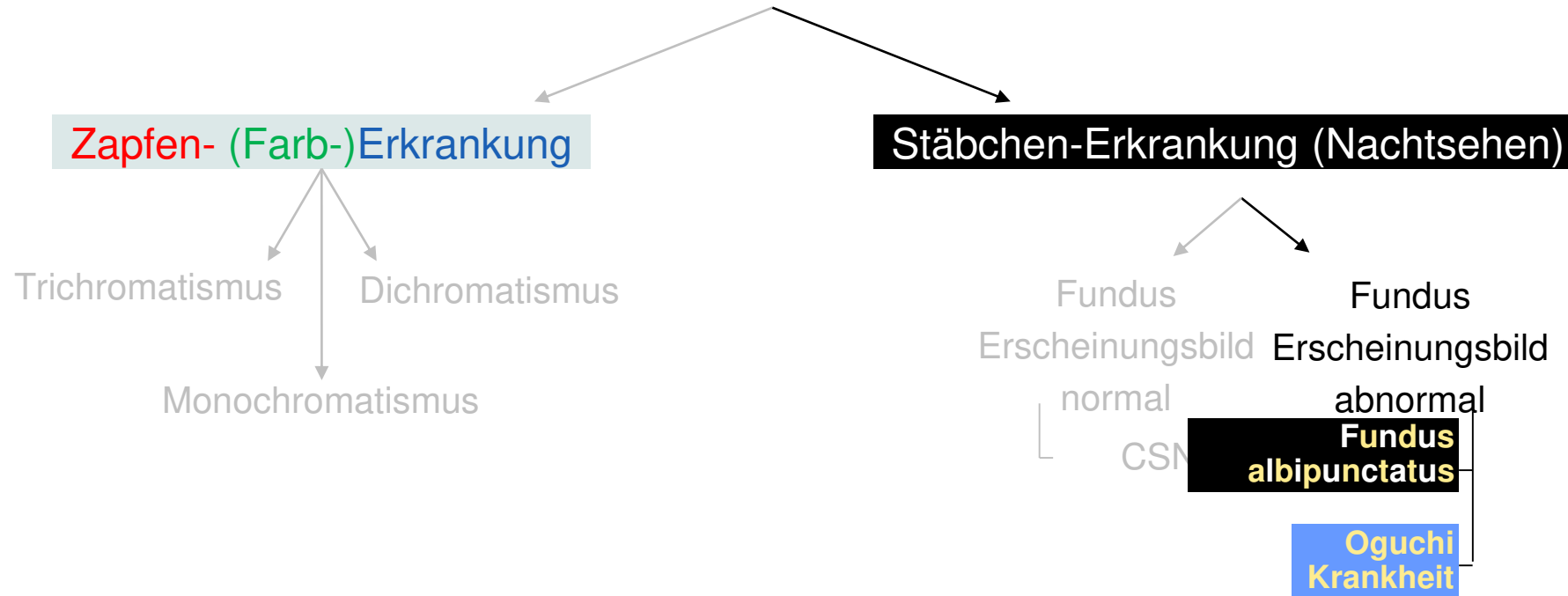


Verzögerte Dunkeladaptation bei Oguchi-Syndrom



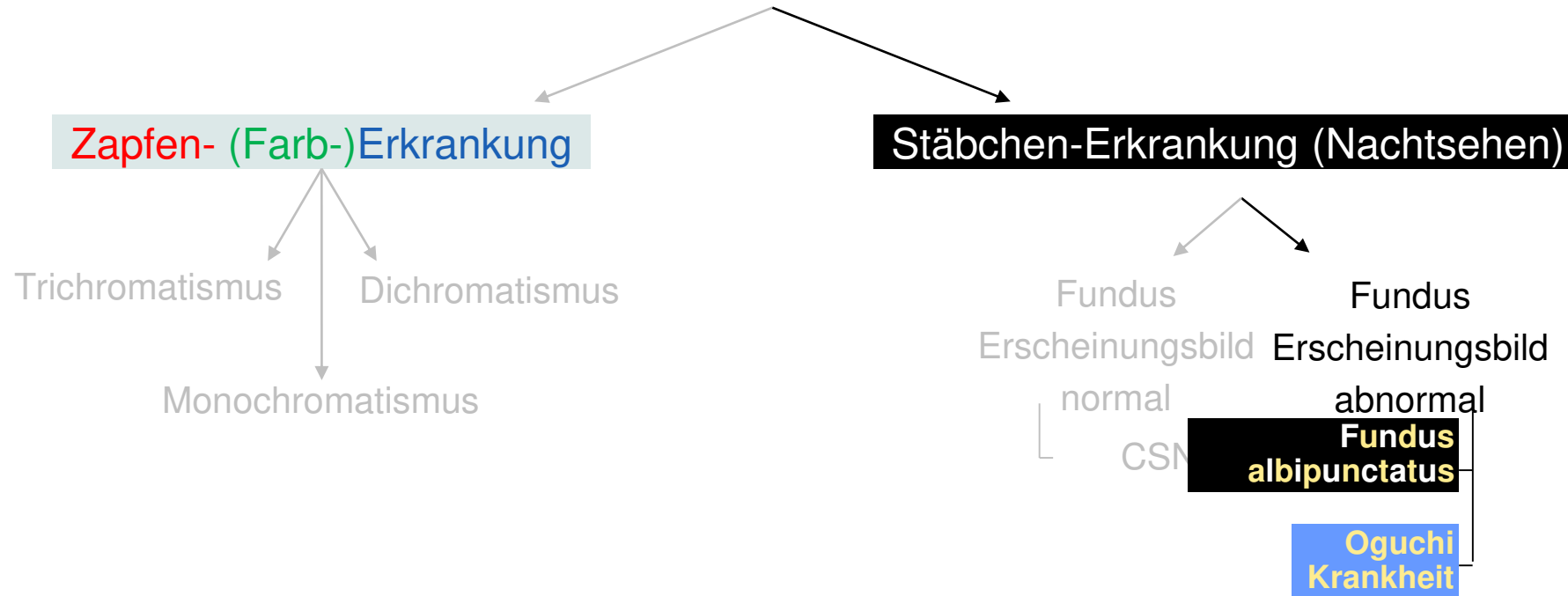
Oguchi-Krankheit

- Weist zudem eine verlangsamte Dunkeladaptation auf (allerdings *handelt es sich dabei nicht um* ein Problem der Pigmentregeneration)
- Nach der Dunkeladaptation geht die Dunkelempfindlichkeit durch ein einziges ... [Ereignis] verloren



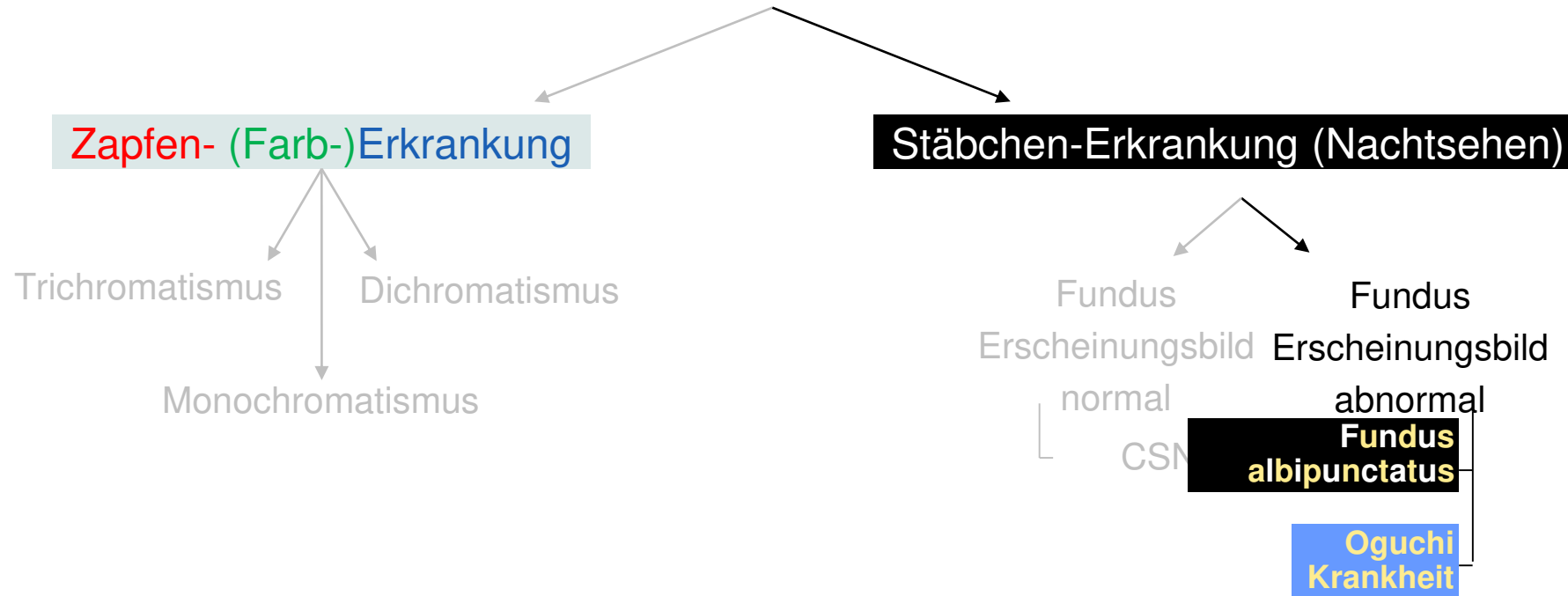
Oguchi-Krankheit

- Weist zudem eine verlangsamte Dunkeladaptation auf (allerdings *handelt es sich dabei nicht um* ein Problem der Pigmentregeneration)
- Nach der Dunkeladaptation geht die Dunkelempfindlichkeit durch einen einzigen...hellen Blitz verloren



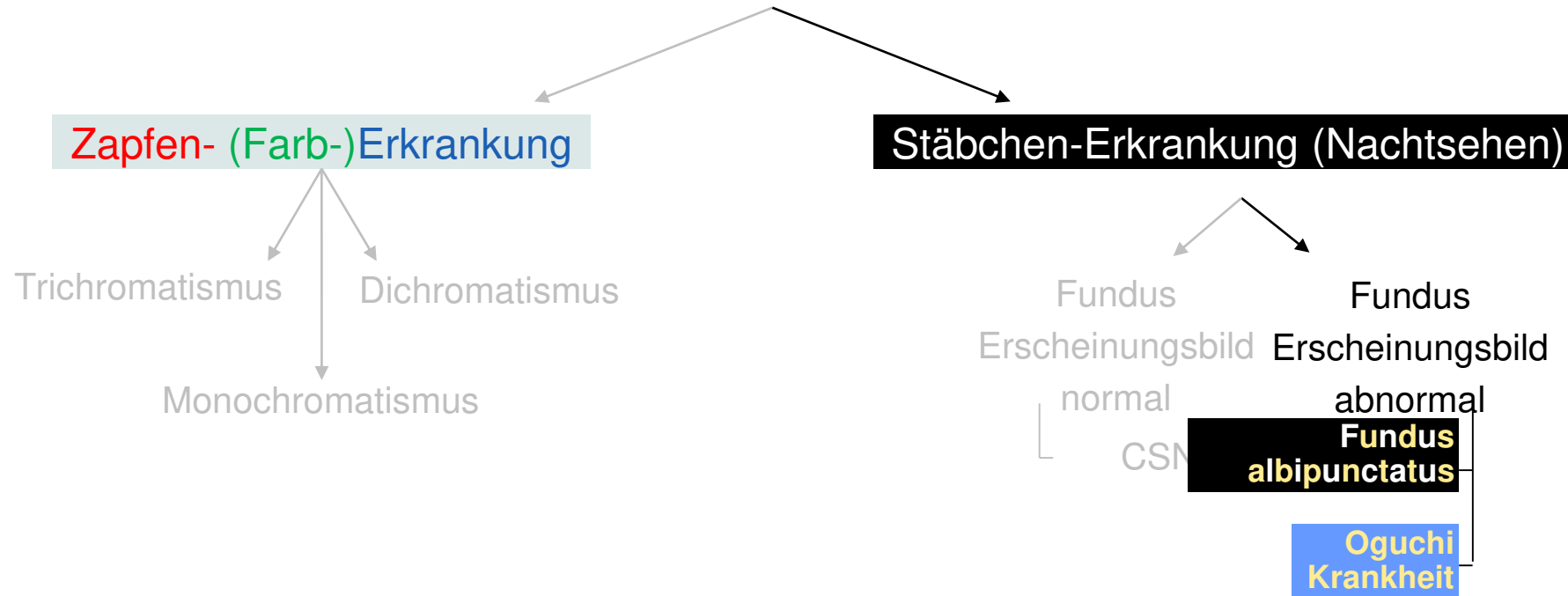
Oguchi-Krankheit

- Weist zudem eine verlangsamte Dunkeladaptation auf (allerdings *handelt es sich dabei nicht um* ein Problem der Pigmentregeneration)
- Nach der Dunkeladaptation geht die Dunkelempfindlichkeit durch einen einzigen...hellen Blitz verloren
- funduskopisch:
 - Normales Erscheinungsbild *bei...[Anpassungszustand]*



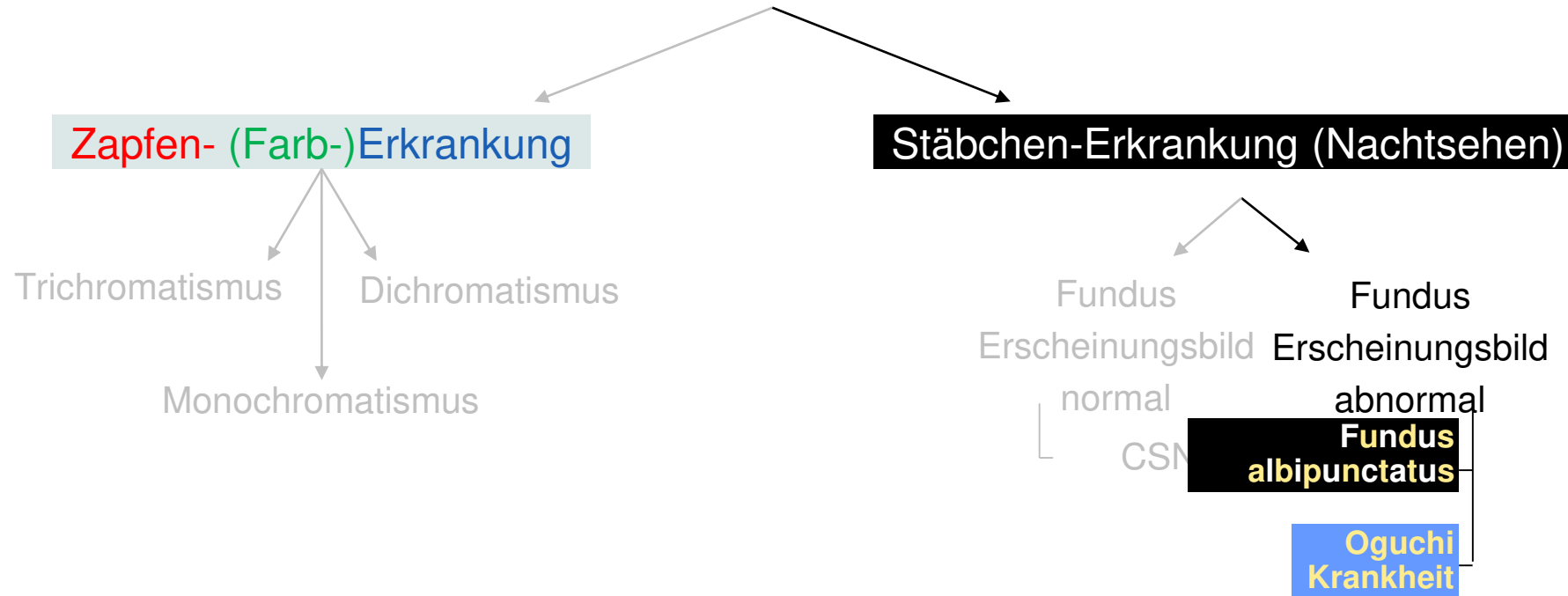
Oguchi-Krankheit

- Weist zudem eine verlangsamte Dunkeladaptation auf (allerdings *handelt es sich dabei nicht um* ein Problem der Pigmentregeneration)
- Nach der Dunkeladaptation geht die Dunkelempfindlichkeit durch einen einzigen...hellen Blitz verloren
- funduskopisch:
 - Normales Erscheinungsbild **bei...Dunkeladaptation**



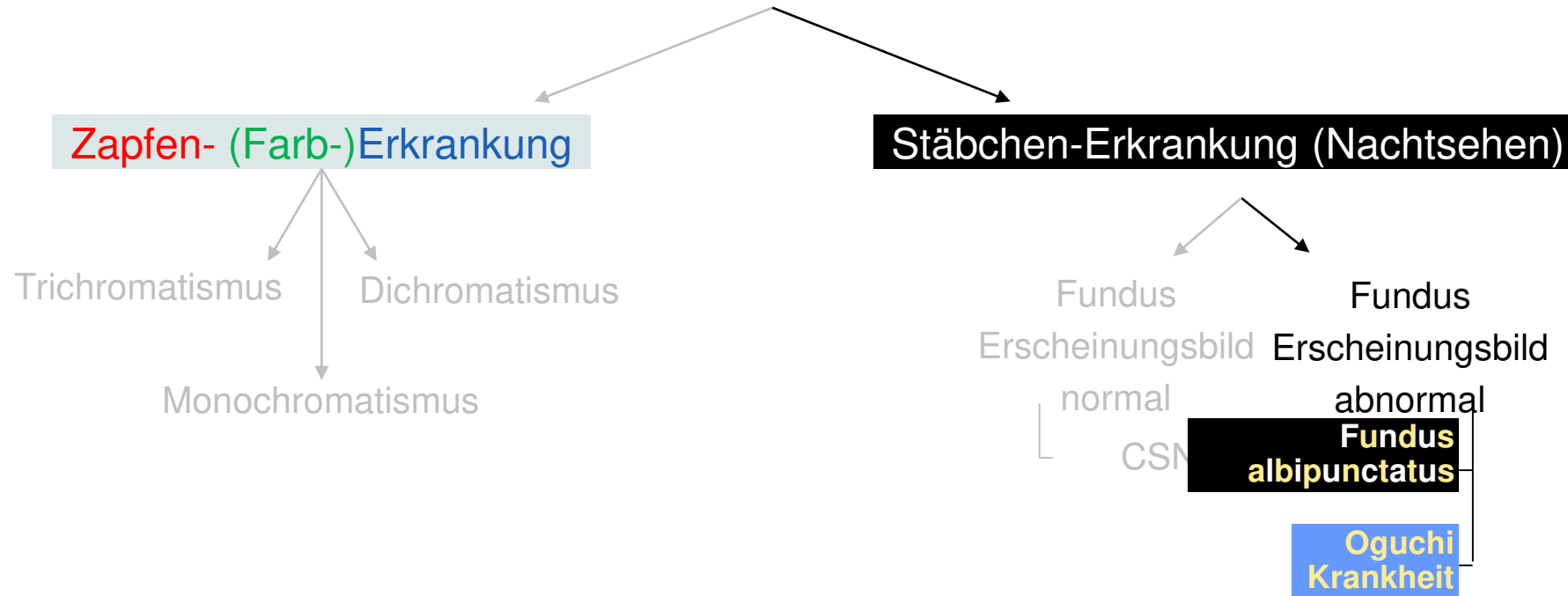
Oguchi-Krankheit

- Weist zudem eine verlangsamte Dunkeladaptation auf (allerdings *handelt es sich dabei nicht um* ein Problem der Pigmentregeneration)
- Nach der Dunkeladaptation geht die Dunkelempfindlichkeit durch einen einzigen...hellen Blitz verloren
- funduskopisch:
 - Normales Erscheinungsbild **bei...Dunkeladaptation**
 - Nach Lichteinwirkung nimmt der hintere Augenpol einen ...[*Aussehen*] mit an



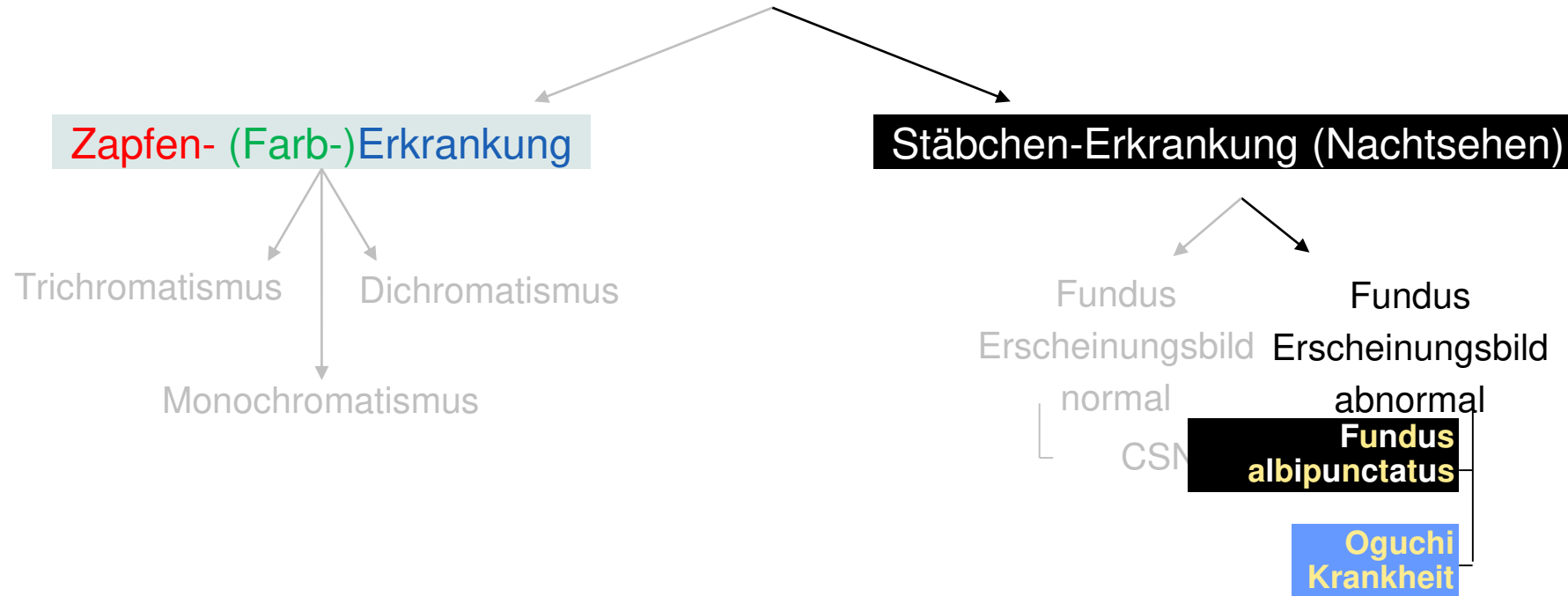
Oguchi-Krankheit

- Weist zudem eine verlangsamte Dunkeladaptation auf (allerdings *handelt es sich dabei nicht um* ein Problem der Pigmentregeneration)
- Nach der Dunkeladaptation geht die Dunkelempfindlichkeit durch einen einzigen...hellen Blitz verloren
- funduskopisch:
 - Normales Erscheinungsbild **bei...Dunkeladaptation**
 - Nach Lichteinwirkung nimmt der hintere Augenpol einen...**gelb schillernden Glanz** an



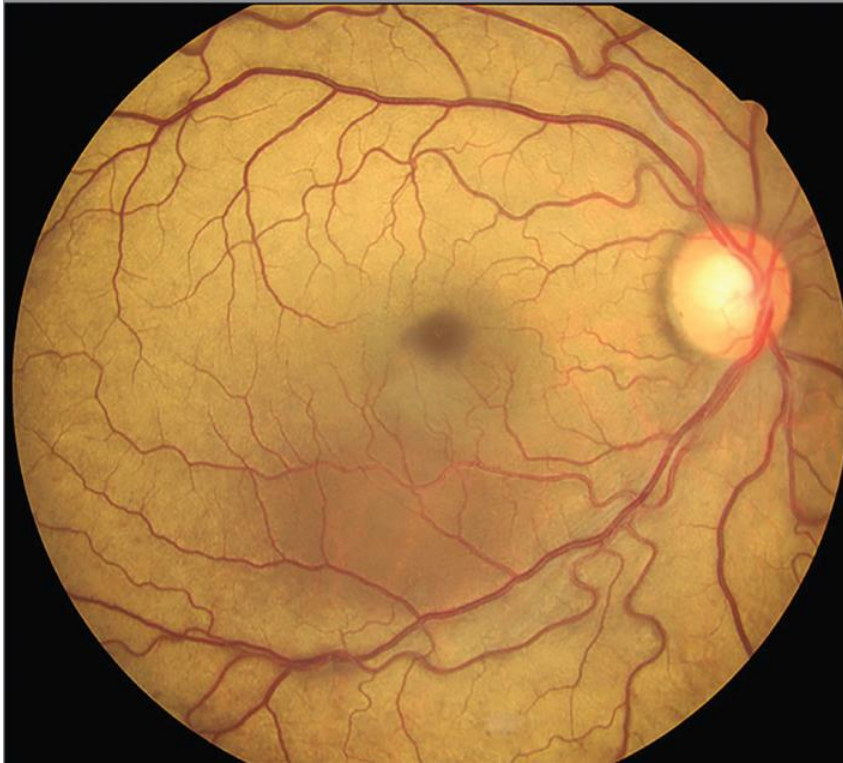
Oguchi-Krankheit

- Weist zudem eine verlangsamte Dunkeladaptation auf (allerdings *handelt es sich dabei nicht um* ein Problem der Pigmentregeneration)
- Nach der Dunkeladaptation geht die Dunkelempfindlichkeit durch einen einzigen...hellen Blitz verloren
- funduskopisch:
 - Normales Erscheinungsbild **bei...Dunkeladaptation**
 - Nach Lichteinwirkung nimmt der hintere Augenpol einen...**gelb schillernden Glanz** an
 - Diese Farbveränderung ist bekannt als ... [*Eponym-Eponym*]



Oguchi-Krankheit

- Weist zudem eine verlangsamte Dunkeladaptation auf (allerdings *handelt es sich dabei nicht um* ein Problem der Pigmentregeneration)
- Nach der Dunkeladaptation geht die Dunkelempfindlichkeit durch einen einzigen...hellen Blitz verloren
- funduskopisch:
 - Normales Erscheinungsbild **bei...Dunkeladaptation**
 - Nach Lichteinwirkung nimmt der hintere Augenpol einen...**gelb schillernden Glanz** an
 - Diese Farbveränderung ist als...**Mizuo-Nakamura-Phänomen** bekannt

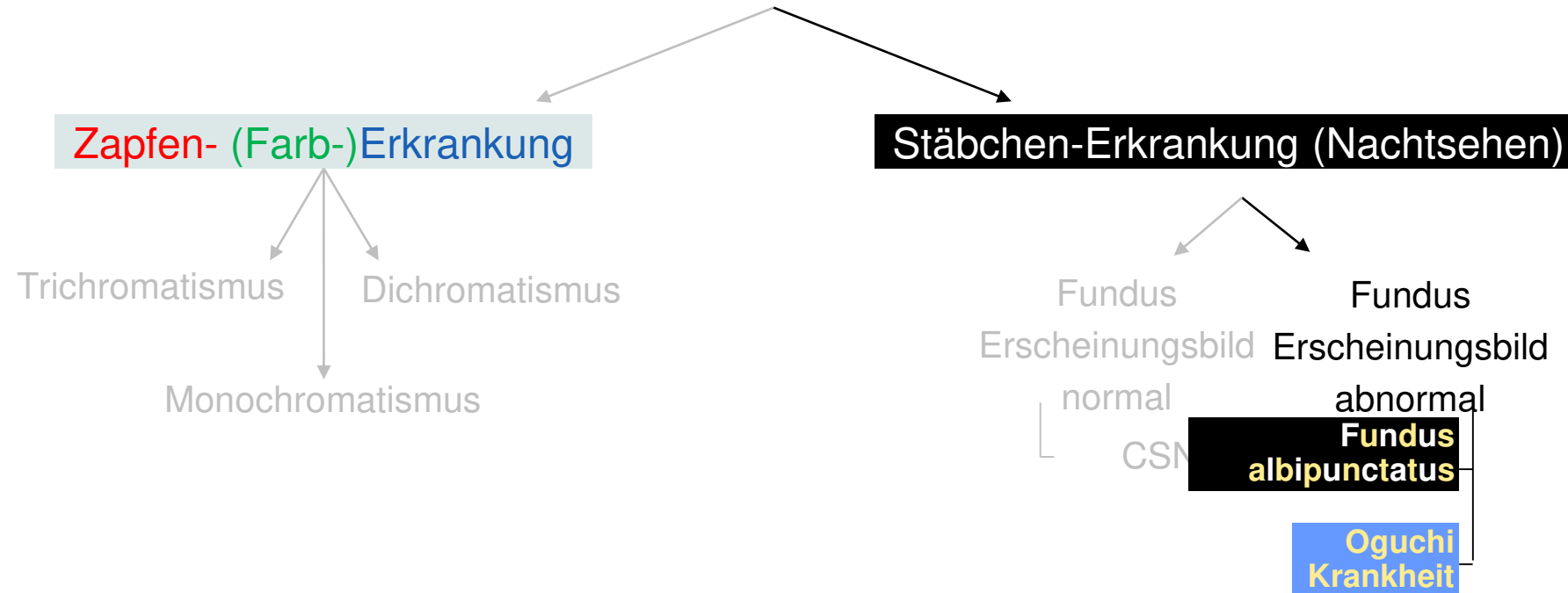


Erscheinungsbild nach Lichteinwirkung



Erscheinungsbild im an die Dunkelheit
angepassten Zustand

Das Mizuo-Nakamura-Phänomen in Oguchi dz



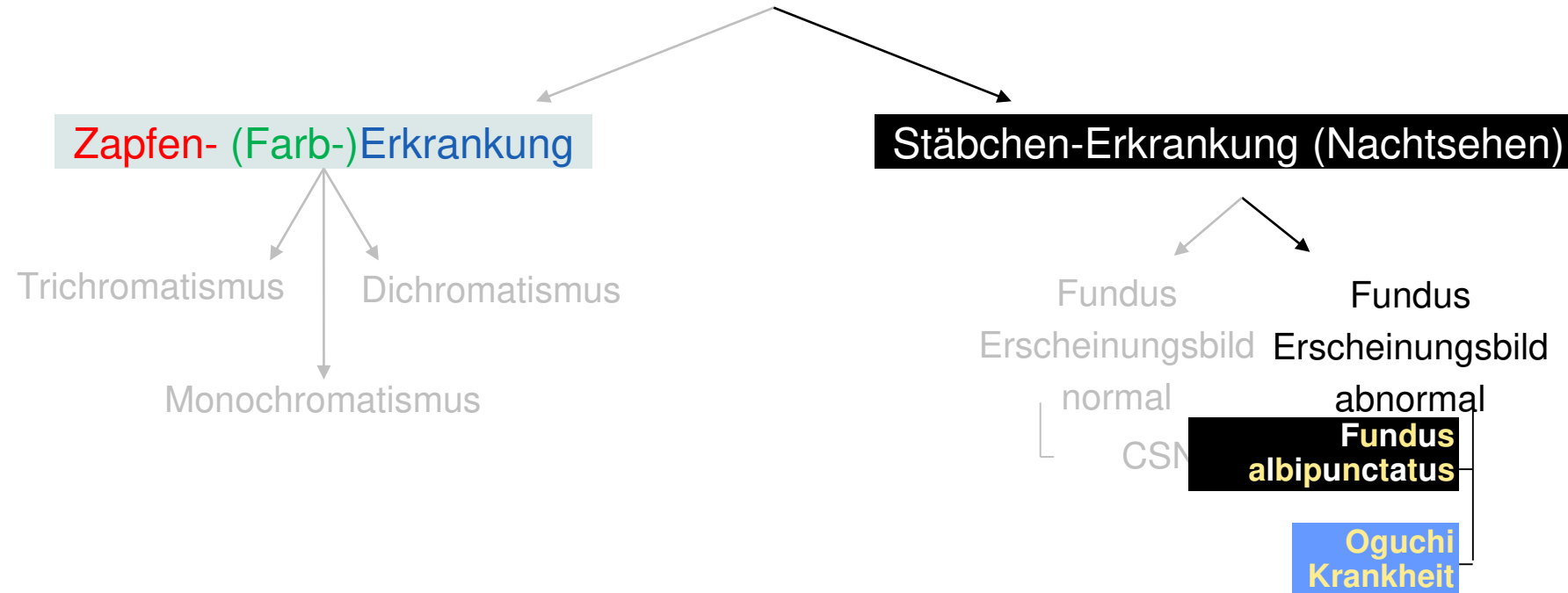
Oguchi-Krankheit

- Weist zudem eine verlangsamte Dunkeladaptation auf (dies ist jedoch *kein* Problem der Pigmentregeneration)
- Nach der Dunkeladaptation hellen sich die Fundusreflexe wieder auf
- funduskopisch:
 - Normales Erscheinungsbild
 - Nach Lichteinwirkung

Schimmer an

- Diese Farbveränderung ist als...**Mizuo-Nakamura-Phänomen** bekannt

Ist Oguchi-Syndrom häufig oder selten?



Oguchi-Krankheit

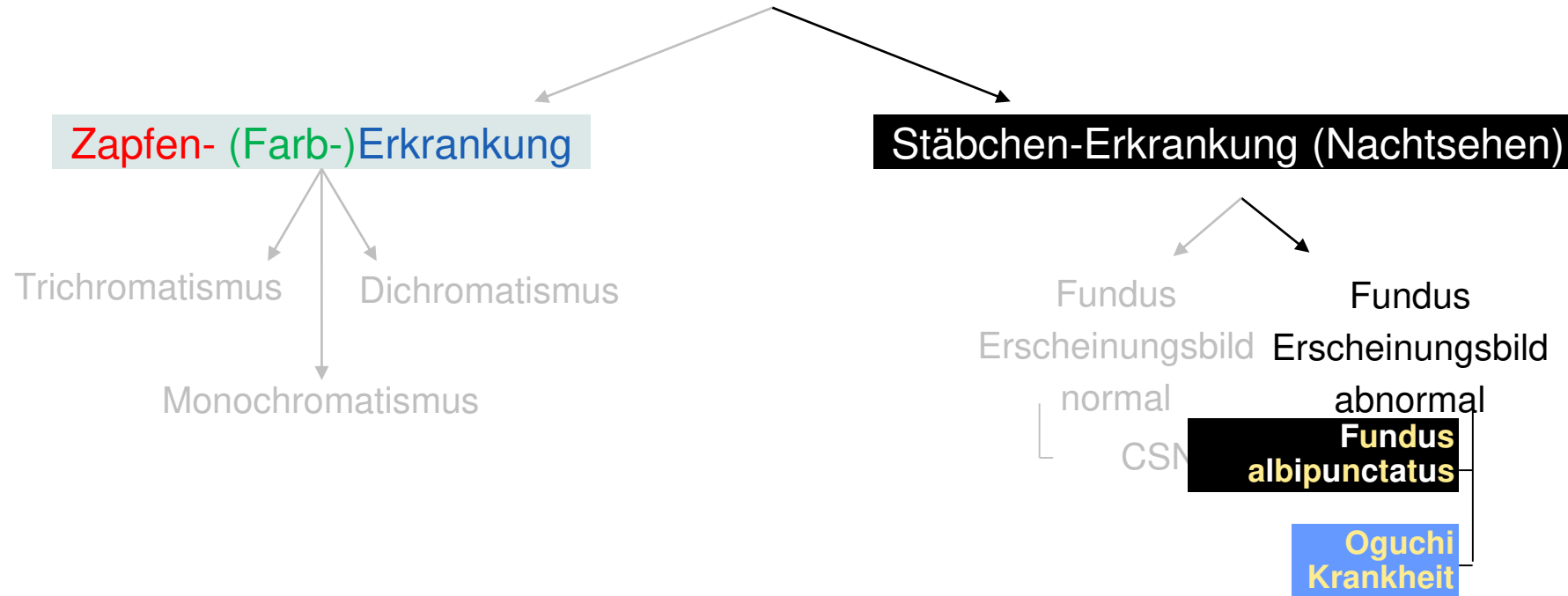
- Weist zudem eine verlangsamte Dunkeladaptation auf (dies ist jedoch *kein* Problem der Pigmentregeneration)
- Nach der Dunkeladaptation hellen sich die Fundusreflexe wieder auf
- funduskopisch:
 - Normales Erscheinungsbild
 - Nach Lichteinwirkung

Schimmer an

- Diese Farbveränderung ist als...**Mizuo-Nakamura-Phänomen** bekannt

Ist Oguchi-Syndrom häufig oder selten?

Es ist sehr selten



Oguchi-Krankheit

- Weist zudem eine verlangsamte Dunkeladaptation auf (allerdings *handelt es sich dabei nicht um ein Problem*)
- Nach der Dunkeladaptation hellen sich die Funduserscheinungen auf
- funduskopisch:
 - Normales Erscheinungsbild
 - Nach Lichteinwirkung Fundus albipunctatus

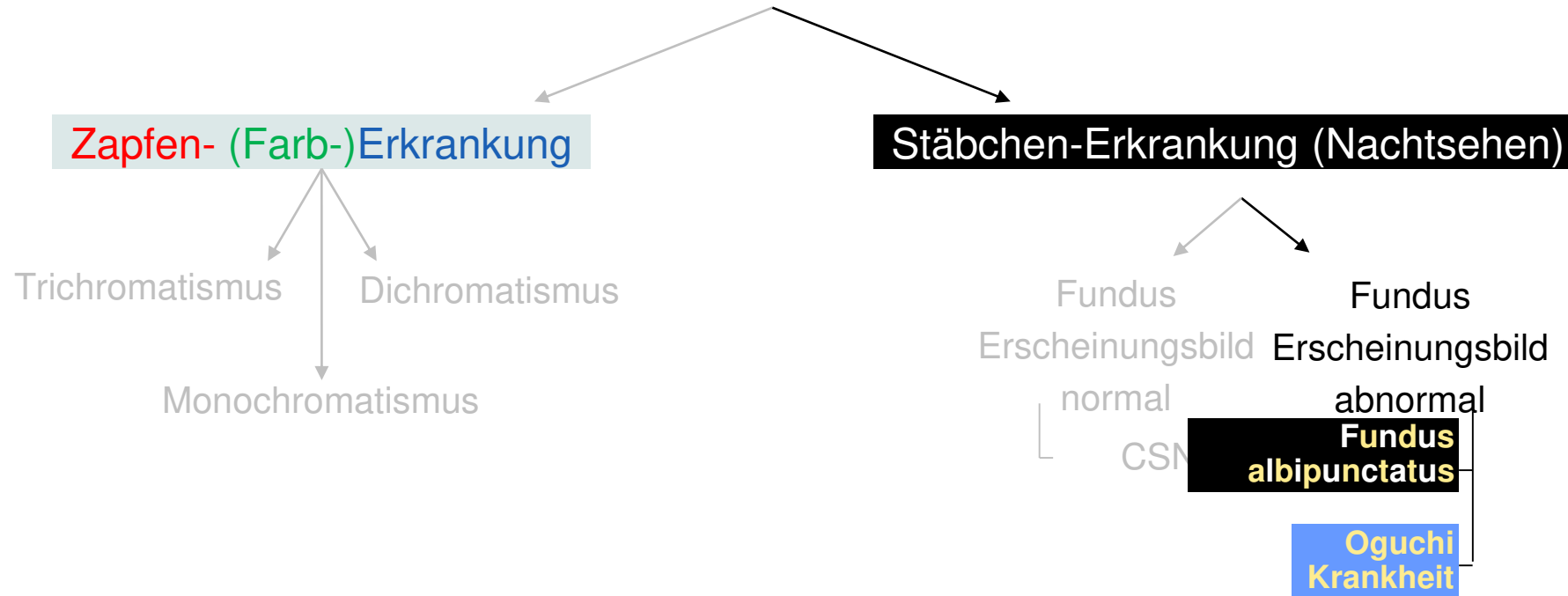
Schimmer an

- Diese Farbveränderung ist als...**Mizuo-Nakamura-Phänomen** bekannt

Ist Oguchi-Syndrom häufig oder selten?

Es ist sehr selten

Mit welcher ethnischen Gruppe ist es eng verbunden?



Oguchi-Krankheit

- Weist zudem eine verlangsamte Dunkeladaptation auf (dies ist jedoch *kein* Problem der Pigmentregeneration)
 - Nach der Dunkeladaptation hellen sich die Fundusreflexe wieder auf
 - funduskopisch:
 - Normales Erscheinungsbild
 - Nach Lichteinwirkung: Fundusreflexe verschwinden
- Schimmer an**

--Diese Farbveränderung ist als...**Mizuo-Nakamura-Phänomen** bekannt

Ist Oguchi-Syndrom häufig oder selten?

Es ist sehr selten

Mit welcher ethnischen Gruppe ist es eng verbunden?

Japaner



Originalfolien

Steven B. Flynn, MD, PhD

Bearbeitung

Dr. med. A. Assaf, Dr. med. W. Alkabouni · Universitätsklinikum Ulm

Fachliche Begutachtung (Retina/Glaskörper)

Prof. A. Wolf · Ärztlicher Direktor der Klinik für Augenheilkunde Ulm