

# Ungewöhnlich heller Reflex im rechten Auge eines zehn Monate alten Mädchens

Diagnostische und therapeutische Überlegungen

von Katharina Wall,  
Philipp Möller und  
Bettina Wabbels

## Anamnese

Ein zehn Monate altes Mädchen wurde von ihren Eltern zur Mitbeurteilung in unserer kinderophthalmologischen Sprechstunde erstmalig vorgestellt. Die Mutter berichtete, dass die Tochter bereits seit Geburt auf dem rechten Auge ein intermittierendes Innenschielen habe. Zudem sei ihr bei guter Beleuchtung ein heller Reflex des rechten Auges aufgefallen (siehe Abbildung 1).

Die Schwangerschaft sowie Geburt verliefen komplikationslos, und die bisherige Entwicklung zeigte sich laut pädiatrischen Befunden altersentsprechend und unauffällig.

## Ophthalmologischer Untersuchungsbefund (siehe Abbildung 1)

### Spaltlampembionmikroskopie

R/L: Bindehaut blass; Hornhaut glatt und klar; Vorderkammer tief und reizfrei  
RA: weißlich-gräulicher Reflex hinter der Pupille  
LA: optische Medien klar

### Funduskopie in Mydriasis

RA: Funduseinblick eingeschränkt; lediglich peripher Fundusrot und regelrechte Netzhautstrukturen erkennbar  
LA: Papille randscharf und vital; Macula mit juvenilen Reflexen; Netzhaut allseits anliegend

### Orthoptischer Befund

**Hornhaut-Reflexbild:** Parallel-Stand bis zeitweise Esotropie

**Cardiff-Test:** kein Interesse (Visus-Äquivalent)

## Laborbefunde des erweiterten Neugeborenen Screenings

Hypothyreose	neg.
Adrenogenitales Syndrom (AGS)	neg.
Biotinidasemangel	neg.
Galaktosämie	neg.
Phenylketonurie (PKU) und Hyperphenylalaninämie (HPA)	neg.
Ahornsirupkrankheit (Maple Sirup Urine Disease, MSUD)	neg.
Medium-Chain-Acyl-CoA-Dehydrogenase (MCAD)-Mangel	neg.
Long-Chain-3-Hydroxy-Acyl-CoA-Dehydrogenase (LCHAD)-Mangel	neg.
Very-Long-Chain-Acyl-CoA-Dehydrogenase (VLCAD)-Mangel	neg.
Carnitinzklusdefekte	neg.
Glutarazidurie Typ I (GA I)	neg.
Isovalerialanazidurie (IVA)	neg.
Tyrosinämie Typ I	neg.
Schwere kombinierte Immundefekte (SCID) 15. Sichelzellerkrankheit	neg.
5q-assozierte spinale Muskelatrophie (SMA)	neg.

### Fixation:

**binokular:** sichere Fixation, angefangen von Lichtquelle,

**monokular:** Abwehr bei Okklusion des linken Auges stärker als bei Okklusion des rechten Auges. **RA**

**Katharina Wall** ist Assistenzärztin und arbeitet an der Universitäts-Augenklinik Bonn. **Philipp Möller** arbeitet als Facharzt für Augenheilkunde in der gleichen Klinik. **Professor Dr. Bettina Wabbels**, FEBO, leitet an der Augenklinik die Abteilung für Orthoptik, Neuro- und pädiatrische Ophthalmologie.

**Professor Dr. Malte Ludwig** ist ambulant als Angiologe am Zentrum für Kardiologie am Klinikum Starnberg tätig. Er koordiniert und begleitet die Reihe inhaltlich.



Abbildung 1: Zehn Monate alte Patientin mit hellem Reflex in der rechten Pupille.

Foto: Ambulanz der Universitäts-Augenklinik Bonn.



Abbildung 2: Cardiff-Karten: Der Cardiff-Test basiert auf dem Preferential-looking-Prinzip und ist für die Sehschärfeprüfung bei Kindern unter drei Jahren oder Kindern und Erwachsenen mit geistiger Behinderung geeignet.

Foto: Ambulanz der Universitäts-Augenklinik Bonn.

## Kurzanleitung zur „Zertifizierten Kasuistik“

**Hinweis:** Die 2 Fortbildungspunkte können über das System des Einheitlichen Informationsverteilers (EIV) Ihrem Punktekonto bei der Ärztekammer gutgeschrieben werden. Es werden Ihre Einheitliche Fortbildungsnummer, die Veranstaltungsnummer und die Anzahl der Punkte übermittelt.

### via Rheinisches Ärzteblatt

Im ersten *Rheinischen Ärzteblatt* des Quartals werden jeweils veröffentlicht: der einführen-

de Artikel zum Thema, der Fragenkatalog und die Lernerfolgskontrolle mit Bescheinigung.

Ausführliche Informationen zur Differenzialdiagnostik werden im Internet unter [www.aekno.de/cme](http://www.aekno.de/cme) veröffentlicht.

Zum Erwerb der Fortbildungspunkte müssen mindestens 70 Prozent der Fragen richtig beantwortet werden. In dem Fall können die Fortbildungspunkte über den Elektronischen Informationsverteiler (EIV) dem elektronischen Punktekonto des Arztes bei seiner Ärztekammer automatisch gutgeschrieben werden, falls die Einheitliche Fortbildungsnummer/Barcode auf die Lernerfolgskontrolle aufgeklebt und die Einverständniserklärung zur Datenübermittlung unterschrieben ist.

**Einsendeschluss:** Die Lernerfolgskontrolle muss spätestens bis **Donnerstag, 30. März 2023** per Fax oder per Post eingegangen sein (Poststempel). **Fax: 0211 4302-5808**, Postanschrift: Ärztliche Akademie für medizinische Fort- und Weiterbildung in Nordrhein, Tersteegenstr. 9, 40474 Düsseldorf.

**Auflösung:** im *Rheinischen Ärzteblatt 4/2023* in der Rubrik Magazin.

via [www.aekno.de](http://www.aekno.de)

Die Zertifizierte Kasuistik findet sich auf der Homepage der Ärztekammer Nordrhein unter [www.aekno.de/cme](http://www.aekno.de/cme).

**Anmeldung:** Erstmalige Registrierung mit Nachnamen, Arztnummer, Einheitlicher Fort-

bildungsnummer (falls vorhanden) und einer aktuellen E-Mail-Adresse. An diese werden die Zugangsdaten geschickt. Die zukünftige Anmeldung erfolgt über die angegebene E-Mail-Adresse und das selbst gewählte Passwort.

In dem geschlossenen Bereich finden sich

- der einführende Artikel zum jeweiligen Thema,
- die ausführlichen medizinischen Informationen und
- der Fragekatalog.

Die bisher veröffentlichten Kasuistiken der Reihe finden sich zu Übungszwecken unter [www.aekno.de/cmetest](http://www.aekno.de/cmetest).

## Fragenkatalog zur Zertifizierten Kasuistik „Ungewöhnlich heller Reflex im rechten Auge eines zehn Monate alten Mädchens“

### 1. Wie lautet Ihre Diagnose?

- a) Kongenitales Glaukom
- b) Uveitis
- c) Netzhautablösung
- d) Einseitige kongenitale Katarakt
- e) Morbus Stargardt

### 2. Was ist keine Differentialdiagnose der Leukokorie?

- a) Primärer hyperplastischer Glaskörper
- b) Retinoblastom
- c) Morbus Coats
- d) Retinopathia praematorum
- e) Iriskolobom

### 3. Wie hoch ist die Geburtenrate, bei der die Erkrankung eine klinische Relevanz hat?

- a) 1:200
- b) 1:3.000
- c) 1:10.000
- d) 1:50.000
- e) 1:120.000

### 4. In welchem Alter sollte die operative Versorgung bei einseitigem Auftreten frühestens erfolgen?

- a) Nach wenigen Tagen
- b) Ab der zweiten Lebenswoche
- c) Ab der vierten Lebenswoche
- d) Ab dem zwölften Lebensmonat
- e) Nicht vor dem zweiten Lebensjahr

### 5. Welche Stoffwechselerkrankung, die über das Neugeborenen-Screening abgebildet wird, kann zu diesem Befund führen?

- a) Galaktosämie
- b) Hypothyreose
- c) Adrenogenitales Syndrom
- d) Middle-Chain-Acyl-CoA-Dehydrogenase (MCAD) – Mangel
- e) Phenylketonurie

### 6. Welches diagnostische Mittel kann bei der klinischen Untersuchung, auch beim Kinderarzt, primär wegweisend sein?

- a) Hornhaut-Topografie
- b) Brückner-Test
- c) Visusprüfung
- d) Fundusautofluoreszenz
- e) Alternierender Cover-Test

### 7. Zu welcher der folgenden syndromalen Erkrankungen besteht keine Assoziation?

- a) Down-Syndrom
- b) Marfan-Syndrom
- c) Trisomie 13
- d) WAGR-Syndrom
- e) Beckwith-Wiedemann-Syndrom

### 8. Ab welchem Alter sollte in der Regel frühestens eine sekundäre Intraokularlinsen-Implantation erfolgen?

- a) vier bis sechs Wochen
- b) drei Monate
- c) zwei Jahren
- d) zehn Jahre
- e) nach der Pubertät

### 9. Was ist eine schwerwiegende und häufige Komplikation der sekundären Intraokularlinsen-Implantation?

- a) Aphakieglaukom
- b) Konjunktivitis
- c) Hornhauttrübung
- d) Strabismus
- e) Panuveitis

### 10. Was ist nicht regelhaft Teil der Nachsorge?

- a) Kontaktlinsenanpassung
- b) Regelmäßige kinderophthalmologische Kontrollen
- c) Okklusionstherapie
- d) Optische Kohärenztomografie
- e) Skiaskopien

## Lernerfolgskontrolle und Bescheinigung der Zertifizierten Kasuistik zum Thema „Ungewöhnlich heller Reflex im rechten Auge eines zehn Monate alten Mädchens“



★ 2 7 6 0 5 1 2 0 2 3 0 3 5 3 6 0 0 1 5 ★

\_\_\_\_\_  
Titel, Vorname und Name (Bitte Druckbuchstaben)

\_\_\_\_\_  
Straße, Hausnummer

\_\_\_\_\_  
PLZ, Ort

Bitte füllen Sie die Lernerfolgskontrolle aus und unterzeichnen Sie die Erklärung.  
**Einsendeschluss:** Donnerstag, 30. März 2023 per Fax oder Post (Poststempel)

**Faxnummer: 0211 4302-5808**

Postadresse: Nordrheinische Akademie, Tersteegenstr. 9, 40474 Düsseldorf

### Lernerfolgskontrolle

Zertifizierte Kasuistik „Ungewöhnlich heller Reflex im rechten Auge eines zehn Monate alten Mädchens“  
(*Rheinisches Ärzteblatt 2/2023*)

Bitte nur eine Antwort pro Frage ankreuzen

Fragen	Antwort a)	Antwort b)	Antwort c)	Antwort d)	Antwort e)
1.					
2.					
3.					
4.					
5.					
6.					
7.					
8.					
9.					
10.					

**Erklärung:** Ich versichere, dass ich die Fragen selbst und ohne fremde Hilfe beantwortet habe.

\_\_\_\_\_  
Ort, Datum, Unterschrift

### Bescheinigung (wird von der Ärztekammer Nordrhein ausgefüllt)

- Hiermit wird bescheinigt, dass bei der Lernerfolgskontrolle mindestens 70 % der Fragen richtig beantwortet wurden. Für die Zertifizierte Kasuistik werden 2 Fortbildungspunkte angerechnet.
- Die Fortbildungspunkte können nicht zuerkannt werden, da weniger als 70 % der Fragen richtig beantwortet wurden.

Auflösung im *Rheinischen Ärzteblatt* April 2023 in der Rubrik Magazin.

Düsseldorf, den \_\_\_\_\_  
(Datum, Stempel, Unterschrift) Diese Bescheinigung ist nur mit Stempel gültig.

### Einverständniserklärung zur Datenverarbeitung

Hiermit erkläre ich mich einverstanden, dass die Ärztekammer Nordrhein meine personenbezogenen Daten im Rahmen der Fortbildung „Zertifizierte Kasuistik“ speichert und verarbeitet.  
Informationen zur Datenverarbeitung unter [www.aekno.de/Datenschutz](http://www.aekno.de/Datenschutz)

\_\_\_\_\_  
Ort, Datum, Unterschrift

Hier Teilnehmer EFN-Code aufkleben

(Eine Weitergabe der erworbenen Punkte ist nur bei aufgeklebtem Barcode möglich.)