

Redaktion
F. Grehn, Würzburg

Unter ständiger Mitarbeit von:
H. Helbig, Regensburg
A. Kampik, München
U. Pleyer, Berlin
B. Seitz, Homburg/Saar



Online teilnehmen

3 Punkte sammeln auf CME.SpringerMedizin.de

Teilnahmemöglichkeiten

Die Teilnahme an diesem zertifizierten Kurs ist für 12 Monate auf CME.SpringerMedizin.de möglich. Den genauen Teilnahmeschluss erfahren Sie dort.

Teilnehmen können Sie:

- als Abonnent dieser Fachzeitschrift,
- als e.Med-Abonnent.

Zertifizierung

Diese Fortbildungseinheit ist zertifiziert von der Ärztekammer Nordrhein gemäß Kategorie D und damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig. Es werden 3 Punkte vergeben.

Anerkennung in Österreich und der Schweiz

Gemäß Diplom-Fortbildungs-Programm (DFP) werden die auf CME.SpringerMedizin.de erworbenen Fortbildungspunkte von der Österreichischen Ärztekammer 1:1 als fachspezifische Fortbildung angerechnet (§26(3) DFP Richtlinie).

Die Schweizerische Gesellschaft für Ophthalmologie vergibt 1 Credit für die Zertifizierte Fortbildung in *Der Ophthalmologie*.

Kontakt

Springer Medizin Kundenservice
Tel. 0800 77 80 777
E-Mail: kundenservice@springermedizin.de

CME Zertifizierte Fortbildung

C. Tappeiner^{1,2} · K. Walscheid² · A. Heiligenhaus^{2,3}

¹ Universitätsklinik für Augenheilkunde, Inselspital, Universität Bern, Bern, Schweiz

² Augenabteilung am St. Franziskus Hospital, Münster, Deutschland

³ Universität Duisburg-Essen, Essen, Deutschland

Diagnose und Therapie der Episkleritis und Skleritis

Zusammenfassung

Die Episkleritis ist eine benigne Erkrankung mit oftmals rezidivierendem, aber selbstlimitierendem Verlauf, die meist junge Erwachsene betrifft. In weniger als einem Drittel der Fälle ist eine assoziierte Systemerkrankung nachweisbar. Die Skleritis tritt hingegen bevorzugt in der 4. bis 6. Lebensdekade auf, kann zu schweren lokalen Komplikationen am Auge führen und ist häufig eine Manifestation bei rheumatischen Grunderkrankungen. Diffuse, noduläre und nekrotisierende Verlaufsformen müssen differenziert werden. Nekrotisierende und posteriore Skleritiden neigen häufig zu Komplikationen und weisen eine schlechte Visusprognose auf. In den meisten Fällen lassen bereits Anamnese und Spaltlampenuntersuchung eine Unterscheidung von Episkleritis und anteriorer Skleritis zu. Während Episkleritiden meist nur symptomatisch mit Tränenersatzmitteln, topischen Kortikosteroiden und evtl. mit systemischen nichtsteroidalen Antiphlogistika behandelt werden, benötigen Skleritiden eine frühzeitige und aggressive entzündungshemmende Therapie nach einem Stufenschema.

Schlüsselwörter

Diagnose · Therapie · Systemerkrankung · Komplikationen · Prognose

Eine sichere Abgrenzung von Episkleritiden und Skleritiden ist essenziell

Eine frühzeitige Behandlung der Skleritis kann schwere Komplikationen abwenden

Die Entzündungsreaktionen in der Sklera werden durch Aktivierung des Komplementsystems initiiert

Lernziele

Nach der Lektüre dieses Beitrags ...

- sind Sie in der Lage, eine Episkleritis und Skleritis zu erkennen und die unterschiedlichen Skleritisformen zu differenzieren,
- können Sie eine entsprechende diagnostische Abklärung in die Wege leiten,
- haben Sie sich die Grundlagen der Therapie von Episkleritiden und Skleritiden angeeignet,
- kennen Sie die Bedeutung der interdisziplinären Zusammenarbeit im Management der Skleritisabklärung und -therapie,
- sind Ihnen die Grundkonzepte des Komplikationsmanagements bekannt.

Hintergrund

Episkleritiden und insbesondere Skleritiden sind im klinischen Alltag seltenere Krankheitsbilder. Aufgrund des rezidivierenden Verlaufs und aufgrund der teilweise schweren Symptomatik bei den Skleritiden ist der Leidensdruck für die Patienten oft enorm. Eine sichere Abgrenzung beider Erkrankungen ist essenziell, da Episkleritiden in der Regel einen benignen Verlauf aufweisen, während Skleritiden zu schwerwiegenden Komplikationen führen können. In dieser Übersichtsarbeit sollen Hilfestellungen zur Differenzierung der beiden Krankheitsbilder für die ophthalmologische Untersuchung gegeben werden und auch die Grundlagen zur **interdisziplinären Diagnostik** von assoziierten Systemerkrankungen und zur antientzündlichen Therapie vermittelt werden. Die publizierten Erfahrungen belegen eindeutig, dass eine frühzeitige Behandlung der Skleritis nicht nur am Auge schwere Komplikationen abwenden kann, sondern auch schwere Verläufe in anderen Organen verhindert. Insbesondere bei (okkulten) okklusiven Vaskulitiden kann somit die Mortalitätsrate nachweislich gesenkt werden.

Anatomie, Pathophysiologie und Immunologie

Die **Episklera** liegt unterhalb der Konjunktiva und Tenonkapsel und besteht v. a. aus Fibroblasten, locker angeordneten Kollagenbündeln und einem dichten episkleralen Gefäßnetz [1]. Die **Sklera** besteht ebenfalls aus Fibroblasten und deutlich dickeren Kollagenbündeln [1]. Da die Sklera keine eigenen Blutgefäße hat, wird sie durch die Choroidea und den tiefen episkleralen Gefäßplexus versorgt. Die Entzündungsreaktionen in der Sklera werden durch Aktivierung des Komplementsystems entweder durch Immunkomplexe initiiert oder auch direkt durch Mikroorganismen. In der Folge können Sklerafibroblasten dann HLA-II-Moleküle und die Komplementfaktoren

Diagnosis and treatment of episcleritis and scleritis

Abstract

Episcleritis is a benign and self-limiting disease, often with a recurrent course, manifesting mainly in young adults. In less than a third of patients, an associated systemic disease can be found. In contrast, scleritis is observed mainly in patients between the 4th and 6th decade of life, may lead to severe ocular complications, and is often associated with a systemic rheumatological disease. Diffuse, nodular, and necrotizing forms of scleritis can be differentiated. Necrotizing and posterior scleritis have a higher risk of complications and worse visual outcome. In most cases, medical history and slit lamp examination allow differentiation of episcleritis and scleritis. Whereas episcleritis is treated mainly symptomatically with artificial tears, topical corticosteroids, and potentially with systemic nonsteroidal anti-inflammatory drugs, scleritis requires early and aggressive anti-inflammatory treatment in a stepwise approach.

Keywords

Diagnosis · Treatment · Systemic disease · Complications · Prognosis

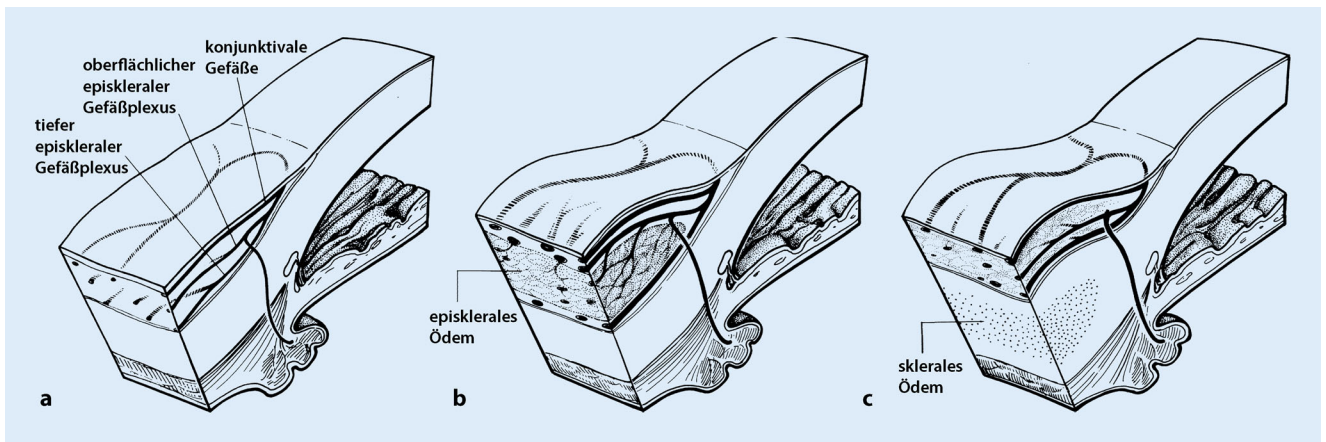


Abb. 1 ▲ Betroffene Strukturen bei Episkleritis und Skleritis [1]. a) Gesund, b) Episkleritis (erweiterter oberflächlicher episkleraler Gefäßplexus mit episkleralem Ödem), c) Skleritis (erweiterter tiefer Gefäßplexus mit skleralem Ödem)

C1, C2 und C4 exprimieren. Im entzündlichen Gewebe werden nachfolgend Immunkomplexe abgelagert, und es infiltrieren daraufhin Makrophagen und T-Lymphozyten (v. a. T-Helferzellen).

In **Abb. 1a** sind der konjunktivale sowie der oberflächliche und tiefe episklerale **Gefäßplexus** dargestellt. Bei einer Episkleritis (**Abb. 1b**) kommt es im Rahmen der Entzündung zu einem Ödem im Bereich der Episklera und einer Dilatation der radiär orientierten oberflächlichen episkleralen Gefäße. Hingegen ist bei einer Skleritis (**Abb. 1c**) der tiefe netzartige Gefäßplexus dilatiert. Das stromale Gewebe der Sklera ist betroffen und entzündlich geschwollen, wobei die unmittelbar aufliegende Episklera häufig auch mit beteiligt sein kann. Die entzündliche Skleraschwellung ist an der Spaltlampe oft in Form einer Vorwölbung sowohl des tiefen als auch oberflächlichen Gefäßplexus sichtbar.

Ursachen

Obwohl mehr als zwei Drittel der Episkleritiden idiopathisch sind, kann bei etwa 27 % eine **assoziierte Systemerkrankung** gefunden werden [1]. Mögliche Assoziationen stellen Konnektiviten oder Vaskulitiden, Infektionen (z. B. Varicella-Zoster-Virus), Rosazea und selten auch eine Atopie dar [1, 2, 3]. Als mögliche **Triggerfaktoren** für das Auftreten von Episkleritisrezidiven werden emotionaler Stress, menstruationsabhängige Faktoren, Allergenexposition (z. B. saisonale Pollenexposition oder Nahrung) und erhöhte Harnsäurespiegel (Hyperurikämie) diskutiert [1].

Skleritiden sind oft (bis zu 50 %) mit einer systemischen Autoimmunerkrankung assoziiert [4, 5]. Typische Beispiele sind rheumatoide Arthritis, Granulomatose mit Polyangiitis (sog. Wegener-Granulomatose oder Morbus Wegener), Polychondritis, chronisch entzündliche Darmerkrankungen, der systemische Lupus erythematoses (SLE), eine Panarteriitis nodosa oder andere Vaskulitiden [6, 7, 8, 9, 10]. Auch die Hyperurikämie (Gicht) als autoinflammatorische Erkrankung wurde als mögliche Ursache einer Skleritis beschrieben, scheint aber bei den Episkleritiden relevanter zu sein. Infektiös getriggerte Skleritiden, entweder als Folge einer direkten Erregerinvasion oder als fehlgeleitete oder überschießende Immunantwort auf eine früher stattgefunden Infektion, sind seltener (4–18 %) [1, 2, 3, 11]. Als mögliche Erreger kommen Herpes-Viren, *Pseudomonas aeruginosa*, Akanthamoeben, Mykobakterien, Treponemen und Aspergillen infrage. Selten, aber teilweise mit dramatischem Verlauf, sind chirurgisch induzierte Skleritiden („surgical induced necrotizing scleritis“, SINS), bei denen in den ersten Wochen nach einer Augenoperation – initiiert durch die in der Operationswunde freigesetzten Autoantigene – eine immunvermittelte Skleranekrose einsetzt. Patienten mit einer systemischen Autoimmunerkrankung scheinen hierfür ein höheres Risiko zu haben [12].

Von den Skleritiden differenzialdiagnostisch abzugrenzen sind sog. Masquerade-Syndrome, die vom klinischen Bild eine Skleritis imitieren können, wie z. B. ein mukoepidermoides Karzinom, ein Non-Hodgkin-Lymphom, ein nekrotisierendes Melanom oder ein multiples Myelom.

Bei einer Skleritis ist der tiefe netzartige Gefäßplexus dilatiert und das stromale Gewebe entzündlich geschwollen

Skleritiden sind oft mit einer systemischen Autoimmunerkrankung assoziiert

Von den Skleritiden differenzialdiagnostisch abzugrenzen sind sog. Masquerade-Syndrome

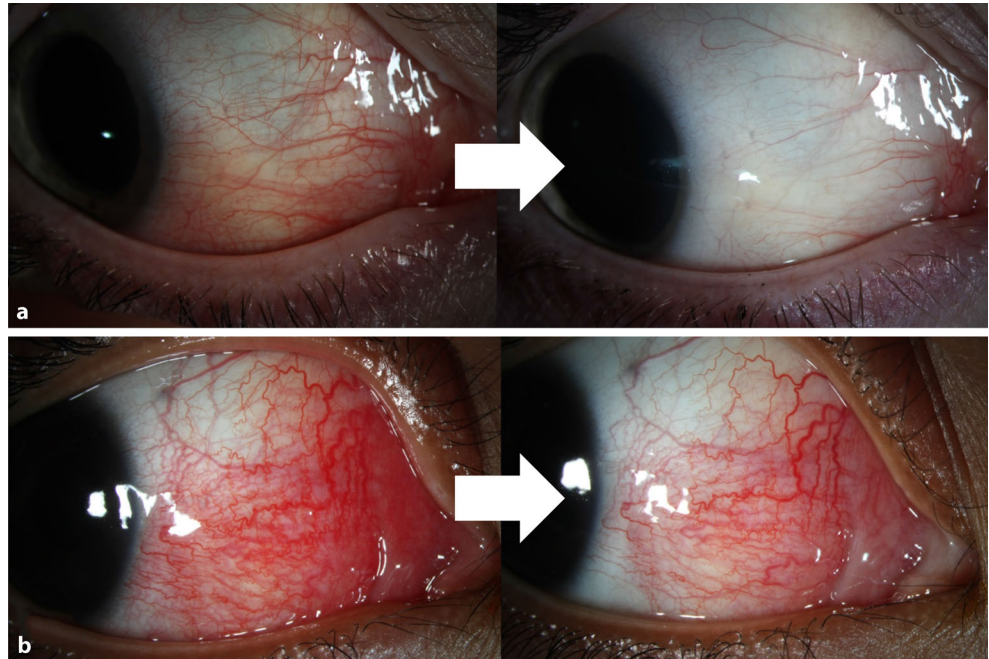


Abb. 2 ▲ Phenylephrin-Test. a Episkleritis, b Skleritis

Auch degenerative Skleraveränderungen – wie z. B. senile Skleraplaques – dürfen nicht mit der transparenten, ausgedünnten Sklera nach einer abgelaufenen Skleritis verwechselt werden.

Diagnostik

Ophthalmologische Diagnose

Einen großen Stellenwert in der Diagnose einer Episkleritis und Skleritis hat zweifelsohne eine gründliche **Anamnese**. Die Frage nach der Schmerzcharakteristik ist zentral und oft bereits richtungsweisend. Während Episkleritiden häufig für den Patienten durch den milden Schmerz und Tränenträufeln unangenehm sind und auch einen gewissen Leidensdruck verursachen können, sind die Schmerzen bei Skleritiden in der Regel deutlich stärker ausgeprägt. Die Schmerzen strahlen unter Umständen bis in die Stirn oder Schläfe aus. Skleritiden weisen bei Palpation in der Regel einen ausgeprägten Druckschmerz auf. Bei der Anamnese haben auch die Fragen nach bereits vorbekannten Systemerkrankungen (s. unten), früheren Infektionen (z. B. Zoster ophthalmicus) oder nach kürzlich durchgeführten Operationen (im Hinblick auf eine operationsinduzierte Skleritis) einen hohen Stellenwert.

Als nächster Schritt empfiehlt sich eine gründliche **Inspektion** des Auges, idealerweise zuerst makroskopisch (möglichst bei Tageslicht und nicht im meist abgedunkelten Untersuchungszimmer), und dann an der **Spaltlampe**. Während bei Episkleritiden dilatierte radiär und oberflächlich verlaufende Gefäße in einem rötlichen Farbton das Bild prägen, ist bei anterioren Skleritiden ein netzartiges Muster von tiefer liegenden Gefäßen zu beobachten, die eher eine bläulich-violette Farbe aufweisen. An der Spaltlampe kann auch versucht werden, die Lage des Ödems zu beurteilen: Bei einer Episkleritis ist die Episklera ödematös geschwollen, bei einer anterioren Skleritis betrifft die Schwellung primär die Sklera und begleitend ggf. auch die Episklera (■ **Abb. 1**). Noduli in der Episklera und Sklera müssen abgegrenzt werden. In der Spaltlampenuntersuchung sollte auch nach nekrotischen (weißliche Areale mit umliegender Rötung) oder ausgedünnten (gräulich oder bräunlich) Skleraarealen Ausschau gehalten werden. Es empfiehlt sich, hierfür alle Skleraquadranten sorgfältig zu untersuchen, um z. B. nicht ein kleineres Nekroseareal unter dem Oberlid zu übersehen. Bei Skleritiden sollte auch auf eine Mitbeteiligung der Hornhaut (z. B. peripher ulcerative Keratitis), Uveitis, Sekundärglaukom oder Katarakt geachtet werden.

Skleritiden weisen bei Palpation in der Regel einen ausgeprägten Druckschmerz auf

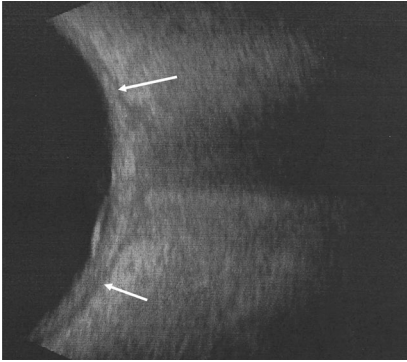


Abb. 3 ▲ T-Zeichen. Flüssigkeitseinlagerung in der Tenonkapsel (episkleraler Raum; Pfeile) und erweiterte Optikusnervenscheide

In der Differenzialdiagnose der Episkleritis und Skleritis ist ein sog. **Phenylephrin-Test** enorm hilfreich und richtungsweisend, bei dem ca. 20–30 min nach Eintropfen von Phenylephrin 5 oder 10 % bei Episkleritiden die Augenrötung deutlich zurückgeht (durch Konstriktion des oberflächlichen episkleralen Gefäßplexus; **Abb. 2a**), während bei einer Skleritis kaum eine Veränderung nach der Tropfengabe zu beobachten ist (**Abb. 2b**). Nach Applikation von Phenylephrin kann der Schweregrad der Entzündung (Grad 0 bis 4) entsprechend der Einteilung von Sen et al. [13] beschrieben werden. Für Studien bietet sich auch das von McCluskey et al. [14] vorgeschlagene Punktesystem an, in das die Anzahl der entzündeten Quadranten, Vorhandensein von Druckdolenz, Noduli, Skleranekrose, Netzhautablösung, Beteiligung der Hornhaut, Vorder-

kammer- und Glaskörperreiz einfließen. Zur Beurteilung einer posterioren Skleritis ist die Fundoskopie essenziell. Typische Befunde sind Aderhautfalten und ggf. sklerale Noduli, Papillen- und/oder ein Makulaödem.

Als **bildgebende Verfahren** sind bei der anterioren Skleritis im Einzelfall die Vorderabschnittsangiographie (Fluoreszein- und Indozyaningrünangiographie) und Ultraschallbiomikroskopie (UBM) hilfreich [15]. Hiermit können Nekroseareale frühzeitig sicher identifiziert werden. Eine Vorderabschnittsaufnahme mittels optischer Kohärenztomographie (OCT) kann in der Differenzierung einer Episkleritis von einer Skleritis hilfreich sein [16, 17]. Bei der posterioren Skleritis ist die B-Scan-Ultraschalluntersuchung ein wichtiges Untersuchungsinstrument, insbesondere bei dichter Glaskörperinfiltration und Begleitablätio [18, 19, 20]. Das typische Bild mit Flüssigkeitseinlagerung in der Tenonkapsel (episkleraler Raum) und erweiterter Optikusnervenscheide (sog. **T-Zeichen**, **Abb. 3**), teilweise zusammen mit einer serösen Netzhautabhebung, sind hierbei charakteristisch und nahezu pathognomonisch für eine posteriore Skleritis. Die Beurteilung der Dicke des Sklera-Choroidea-Komplexes sollte immer im Seitenvergleich stattfinden. So lässt sich eine Seitendifferenz am besten beurteilen. Mit der Ultraschalluntersuchung können auch Masquerade-Syndrome ausgeschlossen werden, z. B. ein Aderhautmelanom mit seröser Netzhautablösung, das eine posteriore Skleritis imitieren kann. Eine MRT-Untersuchung kann bei atypischen Befunden hilfreich sein, um beispielsweise eine intraorbitale Entzündung oder einen intraokularen oder intraorbitalen Tumor auszuschließen. Eine Biopsie der Sklera ist in der Regel nicht erforderlich und sollte absoluten Einzelfällen vorbehalten sein, da eine Biopsie immer auch die Gefahr einer Nekroseinduktion (Perforationsgefahr) mit sich bringt. Bei atypischen Verläufen bzw. fehlendem Ansprechen auf eine antientzündliche Therapie kann hingegen aber durch eine Biopsie ein Masquerade-Syndrom [21] oder eine infektiöse Ursache ausgeschlossen werden. Eine Biopsie sollte nur unter angemessener antiinflammatorischer Therapie durchgeführt werden.

Nachweis von assoziierten Systemerkrankungen

Insbesondere Skleritiden sind häufig mit einer systemischen Grunderkrankung (**Tab. 1**) assoziiert, sodass sich eine gründliche Abklärung in enger interdisziplinärer Zusammenarbeit mit einem **Rheumatologen** empfiehlt. In der Anamnese haben die Fragen nach Gelenksschmerzen (rheumatoide Arthritis, Spondylarthritis), Hautveränderungen (SLE), Haarverlust (SLE), respiratorischen Symptomen (Granulomatose mit Polyangiitis, SLE, Tuberkulose), kardialen Problemen (Vaskulitiden), gastrointestinalen Symptomen (SLE, Polyarteriitis nodosa, chronisch entzündliche Darmerkrankungen, reaktive Arthritis), neurologischen Problemen (SLE, Vaskulitis, ZNS-Infektionen), Schwellungen/Rötungen im Bereich der Ohren (Polychondritis) und nach oralen/urogenitalen Aphten (Morbus Behçet) einen wichtigen Stellenwert. Ausgehend von der Anamnese, sollte bei Skleritiden eine **gezielte Labordiagnostik** zum Ausschluss einer Systemerkrankung durchgeführt werden (**Tab. 2**). Hier empfehlen sich neben einer Basisdiagnostik (Differenzialblutbild, Leber- und Nierenparameter), die Bestimmung von Rheumafaktor und von antizyklischen Citrullin-Peptid-Antikörpern (Anti-CCP; rheumatoide Arthritis), antinukleären Antikörpern (ANA; SLE),

In der Differenzialdiagnose der Episkleritis und Skleritis ist der Phenylephrin-Test richtungsweisend

Zur Beurteilung einer posterioren Skleritis ist die Fundoskopie essenziell

Bei der posterioren Skleritis ist die B-Scan-Ultraschalluntersuchung ein wichtiges Untersuchungsinstrument

Eine Biopsie sollte absoluten Einzelfällen vorbehalten sein und nur unter angemessener antiinflammatorischer Therapie durchgeführt werden

Ausgehend von der Anamnese, sollte bei Skleritiden eine Labordiagnostik zum Ausschluss einer Systemerkrankung durchgeführt werden

antineutrophilen zytoplasmatischen Antikörpern (ANCA; Granulomatose mit Polyangiitis), ggf. HLA-Typisierung (HLA-B27-assoziierte Spondylarthritiden bzw. HLA-B51 assoziierter Morbus Behçet) und ggf. ein Quantiferon-Test (γ -Interferon-release-Assay; Tuberkulose). Die Bestimmung von Angiotensin konvertierendem Enzym (ACE), Lysozym und/oder Interleukin-2-Rezeptor ist bei der Suche nach einer Sarkoidose hilfreich. Anhand der vorhandenen Symptome, Anamnese und Laborbefunde muss dann auch über die Notwendigkeit weiterer Abklärungen entschieden werden, und es müssen gezielt **Konsilien** bei weiteren Fachkollegen eingeholt werden, z. B. in der Dermatologie bei Hautveränderungen mit Verdacht auf einen SLE oder in der Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde bei Verdacht auf das Vorliegen einer Granulomatose mit Polyangiitis. Auch kann dann gezielt eine Bildgebung für spezifische Fragestellungen durchgeführt werden (Thoraxröntgenaufnahme, Computertomographie der Nasennebenhöhlen, Röntgen der Wirbelsäule und des ileosakralen Übergangs).

Tab. 1 Übersicht der häufigen mit Episkleritis und Skleritis assoziierten Systemerkrankungen

Rheumatoide Arthritis
Granulomatose mit Polyangiitis (sog. Morbus Wegener)
Polychondritis
Panarteriitis nodosa
Systemischer Lupus erythematoses (SLE)
Chronisch entzündliche Darmerkrankungen (Morbus Crohn, Colitis ulcerosa)
Sarkoidose
Infektionskrankheiten (z. B. Herpesviren, Tuberkulose)

Klinik

Episkleritis

Episkleritiden treten v. a. bei jungen Erwachsenen auf. Frauen sind 3-mal häufiger betroffen als Männer, was mit der genetischen Prädisposition zu Autoimmunerkrankungen in Zusammenhang stehen kann [1]. Rezidive treten oft über Jahre (1 Monat bis 38 Jahre) auf, die Rezidivhäufigkeit scheint langfristig aber abzunehmen. In der Regel sind nicht beide Augen und nicht immer dasselbe Areal am Auge betroffen. Die Patienten bemerken eine lokale Irritation, allenfalls ein leichtes Druckgefühl und/oder Schmerzen am betreffenden geröteten Auge. Leichte Epiphora und/oder Photophobie sind durchaus möglich. Während eine Episkleritis nur selten in eine Skleritis übergeht, ist eine „Begleitepiskleritis“ bei Skleritiden recht häufig. Episkleritiden werden aufgrund ihres klinischen Bildes eingeteilt in eine einfache und in eine noduläre Form (■ **Tab. 3**). Bei der **einfachen Episkleritis** (■ **Abb. 4a**) kommt es zu einer diffusen Schwellung der involvierten Areale (daher auch „diffuse Episkleritis“ genannt) und in der Regel zu einem spontanen Abklingen der Symptomatik innerhalb von 5 bis 10 Tagen (maximal 2 Monate), daher die Bezeichnung „Episkleritis fugax“. Die Wahrscheinlichkeit einer zugrunde liegenden Systemerkrankung scheint bei Patienten mit sehr langer Schubdauer höher zu sein [1]. Bei der **nodulären Episkleritis** (■ **Abb. 4b**) besteht eine lokalisierte runde oder ovale Knotenbildung im Bereich der geschwollenen Episklera. Die Bindehaut ist darüber verschieblich, die darunter liegende Sklera ist nicht mit betroffen. Differenzialdiagnostisch muss die noduläre Episkleritis von konjunktivalen Phlyktänen und auch von einer nodulären Skleritis abgegrenzt werden.

Skleritis

Skleritiden manifestieren sich meist in einem späteren Lebensalter als Episkleritiden, nämlich mit einem Schwerpunkt in der 4. bis 6. Lebensdekade. Frauen sind häufiger betroffen als Männer. Auch bei Skleritiden ist keine direkte hereditäre Komponente bekannt. Bei etwa 70 % der Patienten kommt es zu Rezidiven, in der Regel in einem Zeitraum von 3 bis 6 Jahren (1 Monat bis 30 Jahre). Bis zu 40 % der Skleritiden treten bilateral auf [1]. Die Patienten haben einen deutlich höheren Leidensdruck als Episkleritispatienten, im Vordergrund stehen häufig Schmerzen. Die Schmerzen haben teilweise einen „zerstörerischen“ und „penetrierenden“ Charakter mit Ausstrahlung in Stirn und Schläfe, sprechen oft schlecht auf Analgetika an und wecken den Patienten nachts aus dem Schlaf. Gelegentlich werden diese Schmerzen initial als Migräne, Sinusitis oder Zosterschmerz fehlinterpretiert. Als Ursache der Schmerzen wird eine massive Reizung bis hin zur Destruktion der sensorischen Nervenfasern in der Sklera angenommen. Auch Skleritiden ohne bzw. mit

Während eine Episkleritis nur selten in eine Skleritis übergeht, ist eine Begleitepiskleritis bei Skleritiden recht häufig

Im Vordergrund stehen häufig Schmerzen

Tab. 2 Empfohlene und je nach Anamnese fakultative Abklärungen bei Episkleritiden und Skleritiden

Untersuchung	Systemerkrankung
<i>Labor</i>	
Rheumafaktor, Anti-CCP	Rheumatoide Arthritis
ANCA	Granulomatose und Polyangiitis (sog. Morbus Wegener)
ANA	Systemischer Lupus erythematodes
ACE, Lysozym, IL-2-Rezeptor	Sarkoidose
HLA-B27 ^a	Spondylarthritiden
HLA-B51 ^a	Morbus Behçet
Quantiferon-Test	Tuberkulose
Harnsäure	Hyperurikämie
<i>Bildgebung</i>	
Thoraxröntgenaufnahme	
CT-Schädel ^a	
MRT-Schädel ^a	
Röntgenaufnahme der Wirbelsäule ^a	
<i>Konsilien</i>	
Rheumatologie	
HNO ^a	
Dermatologie ^a	
Pneumologie ^a	
<i>Anti-CCP</i> antizyklische Citrullin-Peptid-Antikörper, <i>ANCA</i> antineutrophile zytoplasmatische Antikörper, <i>ANA</i> antinukleäre Antikörper, <i>ACE</i> Angiotensin konvertierendes Enzym, <i>IL-2</i> Interleukin 2, <i>HLA</i> humanes Leukozytenantigen ^a Fakultative Abklärungen	

Tab. 3 Klinische Einteilung von Episkleritis und Skleritis

Episkleritis		
	Einfach/diffus	
	Nodulär	
Skleritis		
Anterior	Diffus	
	Nodulär	
	Nekrotisierend	Mit Entzündung
		Ohne Entzündung („Scleromalacia perforans“)
Posterior		

nur wenig Schmerzen sind möglich, insbesondere bei posterioren oder nichtinflammatorischen nekrotisierenden (sog. Scleromalacia perforans) Verlaufsformen. Skleritiden werden anhand der anatomischen Lokalisation in eine anteriore und posteriore Skleritis eingeteilt (Tab. 3).

Anteriore Skleritiden sind deutlich häufiger, gelegentlich ist zusätzlich eine posteriore Skleritis vorhanden, sodass immer auch eine entsprechende Untersuchung des hinteren Augenabschnitts notwendig ist. Die anterioren Skleritiden werden in eine diffuse, noduläre und in eine nekrotisierende Skleritis eingeteilt (Tab. 3). Weniger als 10 % der Skleritiden gehen im Verlauf von einer Form in eine andere über [10]. Patienten mit der nekrotisierenden Form sind in der Regel älter und Patienten mit posteriorer Skleritis jünger als Patienten mit diffuser oder nodulärer Skleritis [1]. Bei der diffusen anterioren Skleritis (Abb. 5a) ist die ge-

samte Sklera oder ein größeres Areal betroffen. Übergänge in eine noduläre und seltener auch in eine nekrotisierende Form sind beschrieben worden [10]. Bei der nodulären Skleritis (Abb. 5b) bilden sich ein oder mehrere sklerale Verdickungen, sog. Noduli. Diese sind häufig in der Lidspalte gelegen und können nach Abklingen der Entzündung zur Ausdünnung der Sklera führen, durch die dann die gräulich-bläulich schimmernde Choroidea sichtbar wird. Auch hier ist selten ein Übergang in eine nekrotisierende Form möglich [10]. Die nekrotisierende Skleritis (Abb. 5c) ist die schwerste Form der anterioren Skleritiden, da sie zur Perforation und zum Augenverlust führen kann. Die Schmerzen sind typischerweise massiv. In der klinischen Untersuchung finden sich weiße, nicht vaskularisierte Areale, in der Regel auch mit umschriebenem Verlust des Bindehautepithels. Oft schimmert die Choroidea durch oder wölbt sich im Verlauf auch vor.

Die nekrotisierende Skleritis kann zur Perforation und zum Augenverlust führen

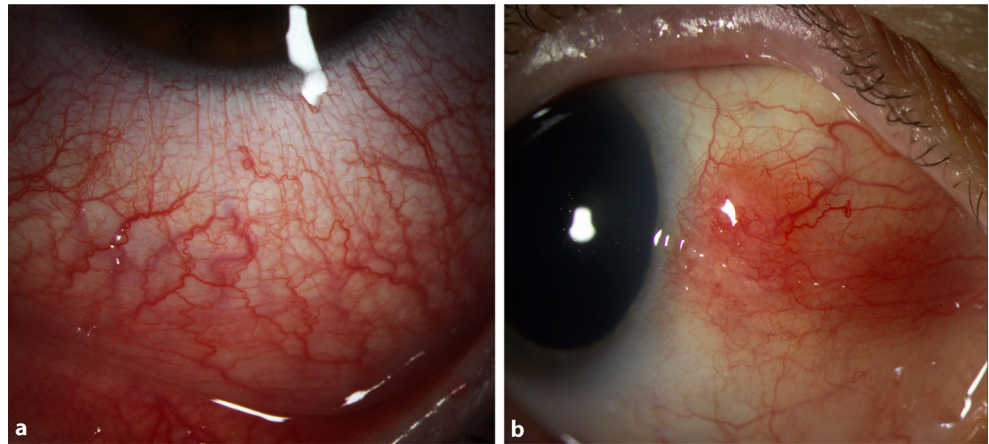


Abb. 4 ▲ Episcleritis. **a** Einfach/diffus, **b** nodulär

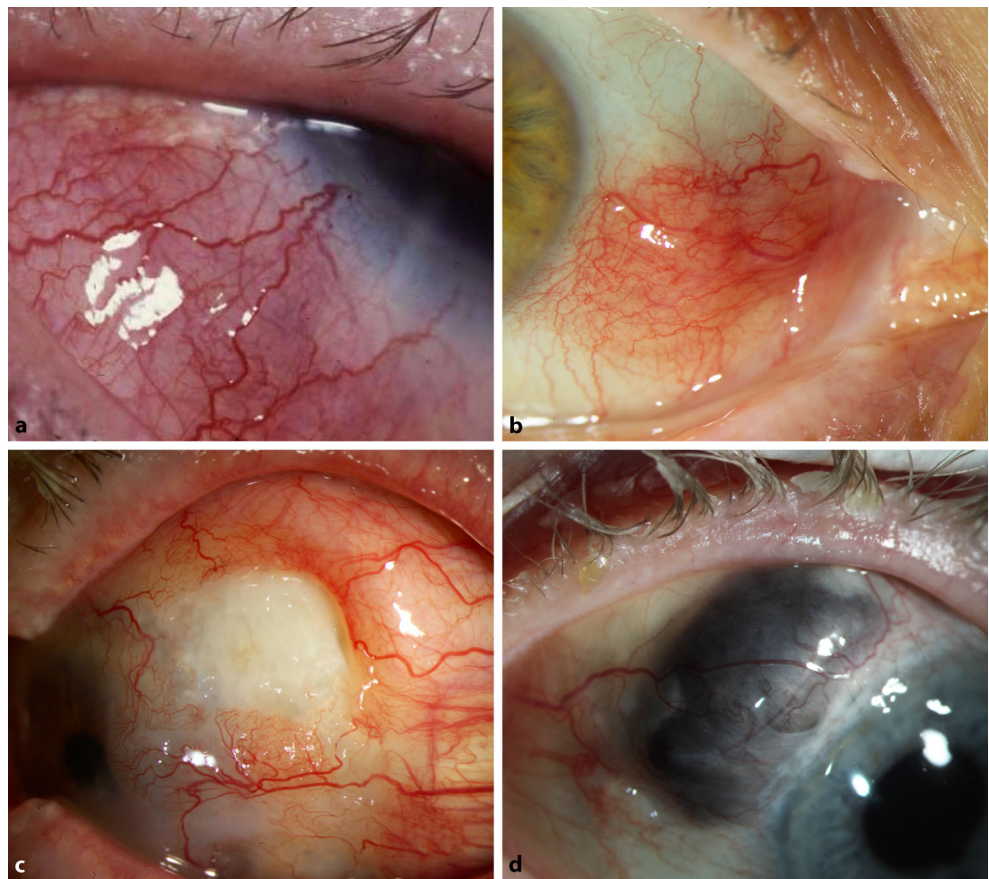


Abb. 5 ▲ Anteriore Skleritis. **a** Diffus, **b** nodulär, **c** nekrotisierend, **d** Scleromalacia perforans

Nach Abklingen der Entzündung reepithelialisiert der Defekt oftmals. Schreitet die Entzündung hingegen weiter fort oder kommt auch noch ein Sekundärglaukom oder ein Trauma hinzu, kann eine spontane Perforation der Sklera mit teils infauster Prognose resultieren. Eine Sonderform der nekrotisierenden Skleritis ist die Scleromalacia perforans, die eine schleichende Form der Skleranekrose ohne auffällige entzündliche Komponente ist. Über Jahre kommt es zu einer langsam fortschreitenden Ausdünnung der Sklera (**Abb. 5d**). Als Ursache wird eine milde okklusive Vasculitis vermutet. Entgegen ihrem Namen ist das Risiko für eine Spontanperforation extrem gering. Betroffen sind v. a. Patienten mit einer schweren rheumatoiden Arthritis.

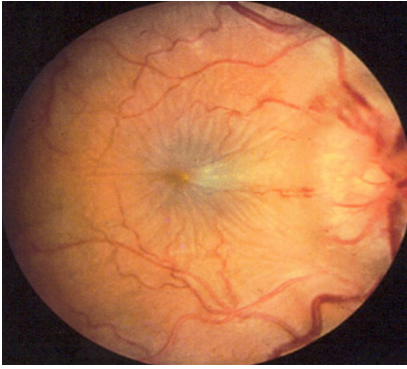


Abb. 6 ▲ Posteriore Skleritis. Fundoskopie mit exsudativer Netzhautablöbung, Papillenschwellung und choroidalen Falten

Die **posteriore Skleritis** befällt die Lederhaut hinter der Ora serrata (▣ **Abb. 6**). Benachbarte Strukturen wie Choroidea, Retina und Sehnerv können mit betroffen sein. Ein Drittel der Patienten weist eine beidseitige Augenbeteiligung auf [19]. Differenzialdiagnostisch müssen choroidale oder orbitale Tumoren und andere Entzündungserkrankungen abgegrenzt werden, wie z. B. ein uveales Effusionssyndrom, eine Netzhautablösung, ein Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom, eine Chorioretinitis centralis serosa, eine Optikusneuritis, und eine idiopathische intraorbitale Entzündung. Typische Symptome sind Schmerzen, ein Visusabfall bei bis zu 90 % der Patienten und evtl. auch eine Hyperopisierung durch die begleitende Aderhautschwellung und ggf. auch seröse Netzhautablösung. Möglich sind auch subretinale Skleranoduli. Auch ein Papillen- und/oder Makulaödem sind häufige Begleitbefunde bei der posterioren Skleritis [22].

Therapie

Medikamentöse Therapie

Eine Episkleritis muss aufgrund des selbstlimitierenden Verlaufs nicht zwangsläufig therapiert werden. Je nach Leidensdruck ist eine **symptomatische Therapie** sinnvoll. So haben z. B. kühlende Umschläge oder gekühlte Tränenersatzmittel häufig eine lindernde Wirkung. Der Nutzen von topischen nichtsteroidalen Antirheumatika (NSAR) ist ebenso wie jener aller übrigen Lokaltherapien nicht durch prospektive randomisierte Studien belegt [23]. Topische Steroide sollten aufgrund der medikamentösen Nebenwirkungen, des fehlenden oder limitierten Nutzens und des möglichen Rebound-Effekts nach dem Absetzen nur befristet verwendet werden. Bei höherem Leidensdruck und insbesondere bei nodulären Episkleritiden wird der Einsatz von **systemischen NSAR** über einen längeren Zeitraum (ungefähr 6 Monate) mit ausschleichender Dosierung empfohlen [1]. Es hat sich gezeigt, dass bei fehlendem Ansprechen auf ein bestimmtes NSAR-Medikament der Wechsel auf einen anderen NSAR-Wirkstoff oder COX-II-Hemmer gelegentlich den gewünschten Effekt erzielt. Oft hilft auch die Therapie einer ggf. zugrunde liegenden Systemerkrankung, um weitere Episkleritisrezidive abzuwenden.

Demgegenüber bedürfen Skleritiden einer angemessenen antiinflammatorischen Therapie, um die Schmerzen zu lindern sowie die Gefahr von okulären Sekundärkomplikationen und von Komplikationen durch assoziierte entzündliche Systemerkrankungen abzuwenden. In der Therapie der nicht nekrotisierenden Skleritis empfiehlt sich ein **stufenweises Vorgehen**. Als erster Schritt kann ein **systemisches NSAR** eingesetzt werden, das in ausreichender Dosierung bei bis zu der Hälfte der Patienten bereits ausreichend ist [1]. Eine solche Therapie sollte für mindestens 1 Jahr in ausschleichender Dosierung fortgesetzt werden. Im Einzelfall sind auch COX-II-Inhibitoren eine sinnvolle Alternative. Topische Kortikosteroidmonotherapien sind unzureichend und sollten nur als Begleitmedikation einer entzündungshemmenden Systemtherapie eingesetzt werden [24]. Wenn mit systemischen NSAR nicht innerhalb weniger Tage/Wochen ein ausreichender Effekt erzielbar ist, sollten im nächsten Schritt **systemische Kortikosteroide** eingesetzt werden (z. B. Prednison initial 1 mg/kg Körpergewicht (KG) mit einem langsamen Ausschleichtschemata und anschließend einer niedrigen ($\leq 0,1$ mg/kg KG) Erhaltungsdosis, ggf. zusätzlich Magenschutz und Kalzium-/Vitamin-D-Substitution). Bei fehlendem Ansprechen, bei Hinweisen für einen hohen oder längerfristigen Steroidbedarf, beim Auftreten von medikamentösen Nebenwirkungen oder schwerer assoziierter Systemerkrankung sollte frühzeitig überlappend mit einer steroidsparenden immunsuppressiven/-modulierenden Basistherapie begonnen werden. Hierzu können konventionelle **Immunsuppressiva** wie Methotrexat, Azathioprin, Cyclosporin oder Mycophenolat-Mofetil in enger Zusammenarbeit mit einem Rheumatologen und Hausarzt eingesetzt werden [25, 26, 27, 28]. Bei sehr aggressiven Verläufen (insbesondere nekrotisierende oder posteriore Skleritis,

Die posteriore Skleritis befällt die Lederhaut hinter der Ora serrata

Je nach Leidensdruck ist bei Episkleritiden eine symptomatische Therapie sinnvoll

Skleritiden benötigen eine angemessene antiinflammatorische Therapie

Bei sehr aggressiven Verläufen ist evtl. bereits initial ein „aggressives“ und rasch wirksames Therapieregime notwendig

begleitet von schwerer Systemvaskulitis mit anderen Organbeteiligungen, ggf. mit hoher Letalität) ist evtl. bereits initial ein „aggressives“ und rasch wirksames Therapieregime notwendig, um einen Funktionsverlust des Auges oder anderer Organe abzuwenden. Hier können z. B. eine hoch dosierte Kortikosteroidstoßtherapie (z. B. Methylprednisolon 20–30 mg/kg KG intravenös) und dann immunmodulatorische Medikamente wie Cyclophosphamid oder Biologika (z. B. TNF-Inhibitoren oder Rituximab) zum Einsatz kommen [29, 30, 31, 32]. Bei umschriebenen nichtinfektiösen und nichtnekrotischen Skleritiden kann unterstützend auch die subkonjunktivale Injektion von **Triamcinolon** durchgeführt werden. Zu den Risiken zählen die potenzielle Nekroseinduktion und die Augendrucksteigerung bei Steroidrespondern. Bei einer infektiösen Ätiologie der Skleritis sind eine dem verursachenden Mikroorganismus entsprechende antimikrobielle oder virostatika (z. B. Tuberkulostatika bei Tuberkulose, antivirale Medikamente bei Herpes-Infektion, antiparasitische Therapie bei Acanthamoeben) und antientzündliche Therapie zu kombinieren.

Chirurgische Therapie

Eine chirurgische Intervention ist bei aktiven Episkleritiden nicht und bei Skleritiden sehr selten indiziert. Bei anterioren nekrotisierenden Skleritiden mit drohender oder bereits stattgehabter Perforation (z. B. der peripheren Hornhaut oder Sklera) kann mittels **Amnionmembrantransplantation** eine Reepithelialisierung erreicht oder mit Transplantation von allogener Sklera oder autologer Fascia lata eine Defektdeckung der perforierten Sklera erzielt werden [33]. In ausgewählten Einzelfällen kann auch eine Resektion nekrotischen Bindehaut- oder Skleragewebes sinnvoll sein, um die Abheilung zu beschleunigen. Da die Gefahr einer nachfolgenden Bulbuseinschmelzung durch jegliches Operationstrauma jedoch groß ist, sollten grundsätzlich alle Eingriffe an Skleritisaugen nur nach kritischer Indikationsstellung und unter additiver antiinflammatorischer Medikation (z. B. Prednison 1 mg/kg KG, ausschleichend oder subkonjunktival Triamcinolonacetamid) durchgeführt werden, so auch bei elektiven Katarakt- oder Glaukomeingriffen.

Prognose

Okuläre Komplikationen und Prognose

Im Gegensatz zur Episkleritis, die in aller Regel auf das betroffene episklerale Gewebe beschränkt bleibt, kommt es bei Skleritiden häufig zum Einbezug von benachbarten Augenstrukturen [2, 34, 35, 36]. Insbesondere bei nekrotisierenden Skleritiden kann in der angrenzenden Kornea eine periphere ulzerative Keratitis (PUK) entstehen, und es sind Sekundärkomplikationen wie eine Uveitis (30–60 %), ein Sekundärglaukom (12–22 %), eine Katarakt und viele weitere Komplikationen typisch [1, 37]. Bei posterioren Uveitiden sind auch eine seröse Netzhautabhebung und ein Papillen- und/oder Makulaödem häufig [22]. Während eine diffuse anteriore Skleritis selten zu einem Visusverlust führt (9 %), ist dies bei nodulären (26 %) oder nekrotisierenden Skleritiden (50–74 %) und insbesondere bei posterioren Skleritiden (84 %) deutlich häufiger [10].

Prognose der Systemerkrankungen

Eine Skleritis – insbesondere die nekrotisierende Verlaufsform – kann auf eine nicht bzw. unzureichend therapierte assoziierte systemische Autoimmunerkrankung mit schwerem Verlauf hinweisen. Ungefähr 80 % der Patienten mit nekrotisierender Skleritis haben eine zugrunde liegende Systemerkrankung, davon versterben ca. 27 % ohne ausreichende immunsuppressive Therapie innerhalb von 5 Jahren. Beispielsweise liegt die 5-Jahres-Mortalität bei nekrotisierender Skleritis aufgrund einer Granulomatose und Polyangiitis ohne Therapie bei bis zu 95 %, bei einer Polyarteriitis nodosa untherapiert bei bis zu 87 % und bei einer unbehandelten nekrotisierenden Skleritis im Rahmen einer rheumatoiden Arthritis bei bis zu 50 % [1]. Verantwortlich für diese hohe Mortalität sind die Folgen der Systemerkrankung (v. a. aggressive Verlaufsformen von okklusiven Vaskulitiden und Mikroangiopathien) in anderen Organsystemen (Myokardinfarkt, Pleuritis, Nephritis, zerebrovaskuläre Insulte etc.). **Neuere Immunsuppressiva** (z. B. TNF- α -Inhibitoren und Rituximab) sind vielversprechende Therapieoptionen, welche die Prognose der

Eingriffe an Skleritisaugen sollten nur nach kritischer Indikationsstellung und unter antiinflammatorischer Medikation durchgeführt werden

Insbesondere bei nekrotisierenden Skleritiden kann in der angrenzenden Kornea eine PUK entstehen

Ungefähr 80 % der Patienten mit nekrotisierender Skleritis haben eine zugrunde liegende Systemerkrankung

Skleritis als auch der Systemerkrankung (Remission, Morbiditäts- und Mortalitätsreduktion) in ansonsten therapieresistenten Fällen verbessern [38, 39].

Schlussfolgerung

Mit einer sorgfältigen Anamnese und ophthalmologischen Untersuchung lassen sich Episkleritiden und die unterschiedlichen Skleritisformen meist gut voneinander abgrenzen. Episkleritiden bedürfen oft keiner medikamentösen Behandlung. Das Erkennen und die frühzeitige Therapie einer Skleritis sind essenziell, um sekundäre Komplikationen und einen Visusverlust sowie den potenziell letalen Verlauf der assoziierten entzündlichen Systemerkrankung abzuwenden. Bei allen Skleritispatienten sind auch Masquerade-Syndrome auszuschließen. Dem behandelnden Augenarzt kommt die verantwortungsvolle Aufgabe zu, die interdisziplinäre Diagnostik einzuleiten und die Therapie zu planen. Neben NSAR und Kortikosteroiden sind konventionelle immunsuppressive Medikamente und Biologika Erfolg versprechende Optionen bei therapieresistenten oder aggressiv verlaufenden Skleritiden. Skleritiden mit schwerem Verlauf sollten in interdisziplinären Schwerpunktzentren versorgt werden.

Internetadressen und weiterführende Literatur

Übersichtsarbeiten und Buchempfehlungen

- Sainz de la Maza M, Tauber J, Foster CS (2012) The sclera. Springer
- Watson R, Watson PG (2012) The sclera and systemic disorders, JP Medical Ltd
- Wakefield D, Di Girolamo N, Thurau S et al (2013) Scleritis: immunopathogenesis and molecular basis for therapy. *Prog Retin Eye Res* 35:44–62
- Sainz de la Maza M, Molina N, Gonzalez-Gonzalez LA et al (2012) Scleritis therapy. *Ophthalmology* 119(1):51–58

Informationen zur Durchführung und zum Monitoring von immunsuppressiven Therapien

- Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie: <http://dgrh.de/therapieueberwachen.html>
- Schweizer Gesellschaft für Rheumatologie: <http://www.rheuma-net.ch/Richtlinien>

Fazit für die Praxis

- Episkleritis und die anterioren Skleritisformen können bereits anhand von Anamnese (Schmerzcharakteristik, Lokalisation), makroskopischem und Spaltlampenbefund (Beteiligung des oberflächlichen oder tiefen episkleralen Gefäßplexus, Farbe, Lokalisation des Ödems) klar abgegrenzt werden.
- Eine posteriore Skleritis kann mittels Fundoskopie (Aderhautfalten, ggf. sklerale Noduli, Papillen- und/oder Makulaödem) und B-Scan-Ultraschall (T-Zeichen) diagnostiziert werden.
- Episkleritiden haben selten, Skleritiden hingegen häufig eine assoziierte Systemerkrankung. Diagnostik und Therapie sollten interdisziplinär erfolgen.
- Episkleritiden kommen meist allein mit einer symptomatischen Behandlung zur Abheilung.
- Skleritiden werden nach einem Stufenschema aus systemischen NSAR, systemischen Kortikosteroiden und immunsuppressiven Medikamenten behandelt.
- Eine nekrotisierende Skleritis kann ein Indikator für eine assoziierte entzündliche Systemerkrankung mit einem schweren und potenziell letalen Verlauf sein, sodass eine systemische immunmodulierende Therapie notwendig ist.

Der behandelnde Augenarzt hat die Aufgabe, die interdisziplinäre Diagnostik einzuleiten und die Therapie zu planen

Korrespondenzadresse



Priv.-Doz. Dr. C. Tappeiner

Universitätsklinik für Augenheilkunde, Inselspital, Universität Bern
3010 Bern, Schweiz
christoph.tappeiner@insel.ch

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. C. Tappeiner, K. Walscheid und A. Heiligenhaus geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine von den Autoren durchgeführten Studien an Menschen oder Tieren.

Literatur

- Sainz de la Maza M, Tauber J, Foster CS (2012) The sclera doi:10.1007/978-1-4419-6502-8
- Okhravi N, Odufuwa B, McCluskey P, Lightman S (2005) Scleritis. *Surv Ophthalmol* 50:351–363. doi:10.1016/j.survophthal.2005.04.001
- Watson PG (2012) The sclera and systemic disorders. JP Medical Ltd, London
- Rajji VR, Palestine AG, Parver DL (2009) Scleritis and systemic disease association in a community-based referral practice. *Am J Ophthalmol* 148:946–950. doi:10.1016/j.ajo.2009.07.021
- Sainz de la Maza M, Foster CS, Jabbur NS (1995) Scleritis associated with systemic vasculitic diseases. *Ophthalmology* 102:687–692
- Afshari NA, Afshari MA, Foster CS (2001) Inflammatory conditions of the eye associated with rheumatic diseases. *Curr Rheumatol Rep* 3:453–458
- Bullen CL, Liesegang TJ, McDonald TJ, DeRemee RA (1983) Ocular complications of Wegener's granulomatosis. *Ophthalmology* 90:279–290
- Isaak BL, Liesegang TJ, Michet CJ (1986) Ocular and systemic findings in relapsing polychondritis. *Ophthalmology* 93:681–689
- Tappeiner C, Heiligenhaus A (2011) Diagnosis and treatment of scleritis associated to inflammatory systemic diseases. *Klin Monbl Augenheilkd* 228:419–424. doi:10.1055/s-0031-1273325
- Tuft SJ, Watson PG (1991) Progression of scleral disease. *Ophthalmology* 98:467–471
- Hemady R, Sainz de la Maza M, Raizman MB, Foster CS (1992) Six cases of scleritis associated with systemic infection. *Am J Ophthalmol* 114:55–62
- O'Donoghue E, Lightman S, Tuft S, Watson P (1992) Surgically induced necrotizing sclerokeratitis (SINS) – precipitating factors and response to treatment. *Br J Ophthalmol* 76:17–21
- Sen HN, Sangave AA, Goldstein DA et al (2011) A standardized grading system for scleritis. *Ophthalmology* 118:768–771. doi:10.1016/j.ophtha.2010.08.027
- McCluskey P, Wakefield D (1991) Prediction of response to treatment in patients with scleritis using a standardised scoring system. *Aust NZ J Ophthalmol* 19:211–215
- Heiligenhaus A, Schilling M, Lung E, Steuhl KP (1998) Ultrasound biomicroscopy in scleritis. *Ophthalmology* 105:527–534. doi:10.1016/S0161-6420(98)93038-X
- Nieuwenhuizen J, Watson PG, Emmanouilidis-van der Spek K et al (2003) The value of combining anterior segment fluorescein angiography with indocyanine green angiography in scleral inflammation. *Ophthalmology* 110:1653–1666. doi:10.1016/S0161-6420(03)00487-1
- Shouhgy SS, Jaroudi MO, Kozak I, Tabbara KF (2015) Optical coherence tomography in the diagnosis of scleritis and episcleritis. *Am J Ophthalmol* 159:1045–1049.e1. doi:10.1016/j.ajo.2015.03.004
- Calthorpe CM, Watson PG, McCartney AC (1988) Posterior scleritis: A clinical and histological survey. *Eye (Lond)* 2(Pt 3):267–277
- McCluskey PJ, Watson PG, Lightman S et al (1999) Posterior scleritis: Clinical features, systemic associations, and outcome in a large series of patients. *Ophthalmology* 106:2380–2386. doi:10.1016/S0161-6420(99)90543-2
- Singh G, Guthoff R, Foster CS (1986) Observations on long-term follow-up of posterior scleritis. *Am J Ophthalmol* 101:570–575
- Kalka C, Daoud YJ, Paredes I, Foster CS (2005) Masquerade scleritis. *Ocul Immunol Inflamm* 13:479–482. doi:10.1080/09273940591004133
- Sainz de la Maza M, Jabbur NS, Foster CS (1993) An analysis of therapeutic decision for scleritis. *Ophthalmology* 100:1372–1376
- Lyons CJ, Hakin KN, Watson PG (1990) Topical flurbiprofen: An effective treatment for episcleritis? *Eye (Lond)* 4(Pt 3):521–525. doi:10.1038/eye.1990.69
- Jabs DA, Mudun A, Dunn JP, Marsh MJ (2000) Episcleritis and scleritis: Clinical features and treatment results. *Am J Ophthalmol* 130:469–476
- Daniel E, Thorne JE, Newcomb CW et al (2010) Mycophenolate mofetil for ocular inflammation. *Am J Ophthalmol* 149:423–432.e2. doi:10.1016/j.ajo.2009.09.026
- Gangaputra S, Newcomb CW, Liesegang TL et al (2009) Methotrexate for ocular inflammatory diseases. *Ophthalmology* 116:2188–2198.e1. doi:10.1016/j.ophtha.2009.04.020
- Kaçmaz RO, Kempen JH, Newcomb C et al (2010) Cyclosporine for ocular inflammatory diseases. *Ophthalmology* 117:576–584. doi:10.1016/j.ophtha.2009.08.010
- Pasadhika S, Kempen JH, Newcomb CW et al (2009) Azathioprine for ocular inflammatory diseases. *Am J Ophthalmol* 148:500–509.e2. doi:10.1016/j.ajo.2009.05.008
- Doctor P, Sultan A, Syed S et al (2009) Infliximab for the treatment of refractory scleritis. *Br J Ophthalmol* 94:579–583. doi:10.1136/bjo.2008.150961
- Iaccheri B, Androudi S, Bocci EB et al (2010) Rituximab treatment for persistent scleritis associated with rheumatoid arthritis. *Ocul Immunol Inflamm* 18:223–225. doi:10.3109/09273941003739928
- Restrepo JP, Molina MP (2010) Successful treatment of severe nodular scleritis with adalimumab. *Clin Rheumatol* 29:559–561. doi:10.1007/s10067-009-1368-8
- Taylor SRJ, Salama AD, Joshi L et al (2009) Rituximab is effective in the treatment of refractory ophthalmic Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 60:1540–1547. doi:10.1002/art.24454
- Sainz de la Maza M, Tauber J, Foster CS (1989) Scleral grafting for necrotizing scleritis. *Ophthalmology* 96:306–310
- Albini TA, Rao NA, Smith RE (2005) The diagnosis and management of anterior scleritis. *Int Ophthalmol Clin* 45:191–204
- Jabs DA, Rosenbaum JT, Foster CS et al (2000) Guidelines for the use of immunosuppressive drugs in patients with ocular inflammatory disorders: Recommendations of an expert panel. *Am J Ophthalmol* 130:492–513
- Sainz de la Maza M, Jabbur NS, Foster CS (1994) Severity of scleritis and episcleritis. *Ophthalmology* 101:389–396
- Heinz C, Bograd N, Koch J, Heiligenhaus A (2013) Ocular hypertension and glaucoma incidence in patients with scleritis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 251:139–142. doi:10.1007/s00417-012-2108-3
- Aries PM, Lamprecht P, Gross WL (2007) Biological therapies: New treatment options for ANCA-associated vasculitis? *Expert Opin Biol Ther* 7:521–533. doi:10.1517/14712598.7.4.521
- de Fidelix TS, Vieira LA, de Freitas D, Trevisani VF (2015) Biologic therapy for refractory scleritis: A new treatment perspective. *Int Ophthalmol* 35:903–912. doi:10.1007/s10792-015-0124-0

CME-Fragebogen

Teilnahme am zertifizierten Kurs auf CME.SpringerMedizin.de

- Der Teilnahmezeitraum beträgt 12 Monate, den Teilnahmeschluss finden Sie online beim CME-Kurs.
- Fragen und Antworten werden in zufälliger Reihenfolge zusammengestellt.
- Pro Frage ist jeweils nur eine Antwort zutreffend.
- Für eine erfolgreiche Teilnahme müssen 70% der Fragen richtig beantwortet werden.

? Folgende Aussage zur Ursache von Episkleritiden oder Skleritiden ist korrekt:

- Episkleritiden sind häufiger als Skleritiden mit einer systemischen Grunderkrankung assoziiert.
- Die hereditäre Komponente spielt für das Risiko für Episkleritiden eine große Rolle.
- Nekrotisierende Skleritiden haben häufig eine assoziierte systemische Grunderkrankung.
- Operationsinduzierte Skleritiden (SINS) treten in der Regel erst mehrere Jahre nach einer Operation auf.
- Anhand der Lokalisation der Skleritis (anterior oder posterior) kann die zugrunde liegende Systemerkrankung eindeutig identifiziert werden.

? Welche Untersuchung ist zum Erkennen einer Episkleritis in der Regel wegweisend?

- Schirmer-Test
- Gründliche Inspektion des Auges (makroskopisch und Spaltlampe)
- Bildgebung (Schädel-MRT)
- Nachweis des T-Zeichens in der Ultraschalluntersuchung
- Vorhandensein von Ischämiearealen in der Vorderabschnittangiographie

? Was ist die wichtigste initiale Therapie bei einer nekrotisierenden Skleritis?

- Stündliche Gabe von Kortikosteroidaugentropfen
- Subkonjunktivale Injektion von Triamcinolon
- Beginn einer Therapie mit Methotrexat
- Steroidstoßtherapie intravenös, ggf. Beginn mit Cyclophosphamid oder einer Biologikatherapie

- Steroidtherapie unter der Cushing-Dosis; bei fehlender Besserung innerhalb von 3 Monaten Beginn mit einer immunsuppressiven Basistherapie

? Welches therapeutische Vorgehen ist bei einer Episkleritis sinnvoll?

- Kühlende Umschläge, Tränenersatzmittel, ggf. systemische NSAR
- Beginn einer systemischen Steroidtherapie
- Beginn einer immunsuppressiven Therapie
- Subkonjunktivale Injektion von Steroiden
- Parabulbäre Injektion von Steroiden

? Welchen Stellenwert hat die chirurgische Intervention bei Skleritiden und Episkleritiden?

- Um die Freisetzung von Antigenen zu unterbinden, sollten Nekroseareale bei einer Skleritis, wenn möglich, großflächig operativ abgetragen werden.
- Jegliche chirurgische Intervention bei Skleritiden sollte ausnahmslos unter einer ausreichenden antientzündlichen Therapie erfolgen.
- Das Aufnähen einer Amnionmembran ist bei nekrotisierenden Skleritiden in den meisten Fällen ausreichend, um ein Fortschreiten der Nekrose zu verhindern.
- Beim Ausdünnen der Sklera im Rahmen einer nekrotisierenden Skleritis sollte in der Regel so früh wie möglich ein Sklerapatch aufgenäht werden, um so das Fortschreiten zur Perforation abzuwenden.
- Bei einer Episkleritis mit häufigen Rezidiven ist eine großflächige Resektion der Konjunktiva im betroffenen Areal eine sinnvolle Therapieoption, um weitere Rezidive abzuwenden zu können.

? Die Scleromalacia perforans ...

- führt in der Regel innerhalb weniger Wochen zur Perforation des Auges.
- hat als Ursache eine okklusive Vaskulitis mit geringer entzündlicher Aktivität.
- hat als assoziierte Grunderkrankung häufig eine Herpes-zoster-Infektion.
- ist eine Sonderform der nodulären Skleritis.
- weist als typischen Begleitbefund Aderhautfalten auf.

? Sie haben bei einer Patientin den Verdacht einer posterioren Skleritis. Welche Befunde erwarten Sie?

- Retinitis
- Blutungen in allen Quadranten
- Myopisierung
- Aderhautfalten
- Chorioretinitis centralis serosa

? Der Phenylephrin-Test hilft in der Unterscheidung von ...

- Episkleritis und anteriorer Skleritis.
- nekrotisierender und nicht nekrotisierender Skleritis.
- anteriorer und posteriorer Skleritis.
- nodulärer und einfacher Episkleritis.
- diffuser und nodulärer Skleritis.

? Zu welchen Sekundärkomplikationen kann es bei einer Skleritis kommen?

- Sekundärglaukom
- Konjunktivale intraepitheliale Neoplasie (CIN)
- Keratokonus
- Akute retinale Nekrose
- Rhegmatogene Netzhautablösung

- ? Sie haben bei einer jungen Patientin den Verdacht auf Episkleritis. Welche Befunde erwarten Sie?**
- Seröse Netzhautablösung
 - Starke Schmerzen
 - Erhöhter Augendruck
 - Ausdünnung der Sklera mit Gefahr einer Perforation
 - Ausbleichen („weißes Auge“) nach Applikation von Phenylephrin (Phenylephrin-Test)



CME.SpringerMedizin.de – Automatische Übermittlung Ihrer CME-Punkte an die Ärztekammer

Die auf CME.SpringerMedizin.de erworbenen CME-Punkte können auf Ihren Wunsch hin elektronisch an die Ärztekammer übermittelt werden.

So einfach geht's:

➤ Einheitliche Fortbildungsnummer (EFN) hinterlegen

Möchten Sie Ihre in der CME.SpringerMedizin.de gesammelten CME-Punkte direkt an Ihre Ärztekammer übermitteln lassen, hinterlegen Sie Ihre EFN bitte bei der Registrierung. Wenn Sie bereits registriert sind, können Sie Ihre EFN jederzeit in Ihrem Profil nachtragen. Ihre anschließend erworbenen CME-Punkte werden nun automatisch an Ihre Ärztekammer übermittelt.

Weitere Informationen zur elektronischen Punkteübermittlung der Bundesärztekammer finden Sie unter www.eiv-fobi.de.

Teilnehmen und weitere Informationen unter:
CME.SpringerMedizin.de

Unser Tipp: Noch mehr Fortbildung bietet das e.Med-Kombi-Abo. Hier stehen Ihnen alle CME-Kurse der Fachzeitschriften von Springer Medizin in elektronischer Form zur Verfügung. Auf Wunsch erhalten sie mit dem e.Med-Kombi-Abo darüber hinaus eine gedruckte Fachzeitschrift Ihrer Wahl.

Testen Sie e.Med 30 Tage kostenlos und unverbindlich!

Jetzt informieren unter
www.springermedizin.de/eMed
oder telefonisch unter 0800-77 80 777
(Montag bis Freitag, 10 bis 17 Uhr)

