

# Retinoschisis: Formen, Manifestation, Therapiemöglichkeiten

(Retinoschisis: Types, Morphological Characteristics,  
Therapeutic Options)

Agnes B. Renner, Horst Helbig  
Univ.-Augenklinik Regensburg  
(Direktor: Prof. Dr. med. Horst Helbig)



Schlüsselwörter: Retinoschisis,  
neurosensorische Netzhaut,  
OCT

Key words: Retinoschisis,  
neurosensoric retina, OCT

**Zusammenfassung:** Eine Retinoschisis, d.h. eine Spaltung innerhalb der neurosensorischen Netzhaut, kann in frühester Kindheit oder im hohen Lebensalter auftreten, kann isoliert oder sekundär bei verschiedenen Augenerkrankungen vorkommen, sowohl in der Fovea als auch in der Netzhautperipherie lokalisiert und sehr dezent oder markant ausgeprägt sein. Die optische Kohärenztomographie hat die Diagnose vor allem einer zentralen Retinoschisis erheblich erleichtert. Die therapeutischen Möglichkeiten sind oft limitiert und beschränken sich meist auf ein Abwarten und Beobachten. In einigen Sonderfällen oder beim Übergang in eine progrediente Schisisablatio ist eine Operation indiziert.

Z. prakt. Augenheilkd. 29: 459-469 (2008)

**Summary:** A schisis of the neurosensoric retina may present in early childhood or in adults. It can be isolated or secondary caused by various eye diseases, and may be found in the fovea or peripheral retina. The schisis can be discreet or prominent. With the availability of OCT, the diagnosis of a macular retinoschisis has become easy and reliable. Therapeutic options are often limited. In most cases, regular follow-ups are recommended and treatment is not necessary. However, in some special situations or in cases of a progressive detachment of the neurosensoric retina from the retinal pigment epithelium (schisisablatio), an operation is indicated.

Z. prakt. Augenheilkd. 29: 459-469 (2008)

Der Begriff Retinoschisis beschreibt eine Spaltung innerhalb der neurosensorischen Netzhaut, die sowohl die inneren als auch die äußeren Netzhautschichten betreffen kann (Abbildung 1). Eine Retinoschisis kann bereits in frühester Kindheit oder erst im hohen Lebensalter auftreten, kann ohne zusätzliche Funduspathologien vorliegen oder sekundär bei verschiedenen Augenerkrankungen beobachtet werden. Sowohl Fovea als auch Netzhautperipherie können betroffen sein. Die Retinoschisis kann unter-

schiedlich stark ausgeprägt sein. Im Falle einer nur diskreten Ausprägung kann die Retinoschisis bei einer Funduskopie leicht übersehen werden. Seit Einführung der optischen Kohärenztomographie (OCT) können jedoch die geringsten Irregularitäten der makulären Netzhautarchitektur dargestellt werden, was die Diagnose vor allem einer zentralen Retinoschisis erheblich erleichtert. Die therapeutischen Möglichkeiten bei einer Retinoschisis sind wegen oft fehlender Erfolge z.B. einer Netzhautlaser-



Unabhängigkeitserklärung der Autoren: Der korrespondierende Autor versichert, dass er keine Verbindungen zu einer der Firmen, deren Namen oder Produkte in dem Artikel aufgeführt werden, oder zu einer Firma, die ein Konkurrenzprodukt vertreibt, unterhält. Der Autor unterlag bei der Erstellung des Beitrages keinerlei Beeinflussung. Es lagen keine kommerziellen Aspekte bei der inhaltlichen Gestaltung zugrunde

Bei Übergang der Retinoschisis in eine progrediente Schisisablatio, d.h. zusätzlich eine Abhebung der neurosensorischen Netzhaut vom retinalen Pigmentepithel, ist ebenfalls eine Operation indiziert.

koagulation oder Vitrektomie eher limitiert und beschränken sich meist auf ein Abwarten und Beobachten. Einige Sonderformen der Retinoschisis sind allerdings gut chirurgisch zu therapieren. Bei Übergang der Retinoschisis in eine progrediente Schisisablatio, d.h. zusätzlich eine Abhebung der neurosensorischen Netzhaut vom retinalen Pigmentepithel (RPE), ist ebenfalls eine Operation indiziert.

**Formen der Retinoschisis:  
Angeboren oder erworben, degenerativ oder  
als Komplikation**

Eine Retinoschisis kann hereditär bedingt sein. Hierzu gehört die X-chromosomale kongenitale Retinoschisis. Als senile, bzw. degenerative Retinoschisis bezeichnet man eine mit dem Alter erworbene degenerative Netzhautspaltung.

Des weiteren kann eine Retinoschisis als Komplikation im Sinne einer sekundären Retinoschisis bei hoher Myopie, Grubenpapille oder Traktionen auftreten.

Eine Retinoschisis kann zusätzlich Innen- und/oder Außenschichtforamina aufweisen und bei gleichzeitigem Vorliegen beider Foraminaformen in eine progrediente Ablatio retinae übergehen.

**Hereditäre Retinoschisis**

**X-chromosomale kongenitale Retinoschisis:  
Betrifft fast ausschließlich  
das männliche Geschlecht**

Die X-chromosomale kongenitale Retinoschisis, auch als X-chromosomale juvenile Retinoschisis bezeichnet, ist durch Mutationen im RS1-Gen bedingt und betrifft fast ausschließlich das männliche Geschlecht [27]. Die Prävalenzdaten schwanken zwischen 1:5000 und 1:25000.

Das vom RS1-Gen kodierte Protein Retinoschisin wird von den Photorezeptoren und Bipolarzellen in den Interzellularraum sezerniert und ist für die Zell-Zell-Interaktion und Zelladhäsion in der neurosensorischen Netzhaut verantwortlich [18]. Liegt eine Funktionsstörung des Proteins vor, kommt es zu einer Schisis. Histologische Studien lokalisierten die Schisis vorwiegend in der Nervenfaserschicht [7]. Jüngere Untersuchungen mit dem OCT zeigen, dass die Schisis im Bereich der Fovea vorwiegend innerhalb der äußeren plexiformen Schicht und in der perifovealen Region vorwiegend in der inneren Körnerschicht liegt [4, 19].

**Symptome zeigen sich meist im Schulalter**

Die retinalen Veränderungen bestehen wahrscheinlich ab Geburt. Das jüngste in der Literatur beschriebene Kind mit ausgeprägter Retinoschisis war bei Diagnosestellung 3 Monate alt [21]. Kommt es in den ersten Lebensjahren zu den seltenen Komplikationen wie Glaskörperblutung oder Netzhautablösung, können diese die ersten Hinweise auf eine Retinoschisis

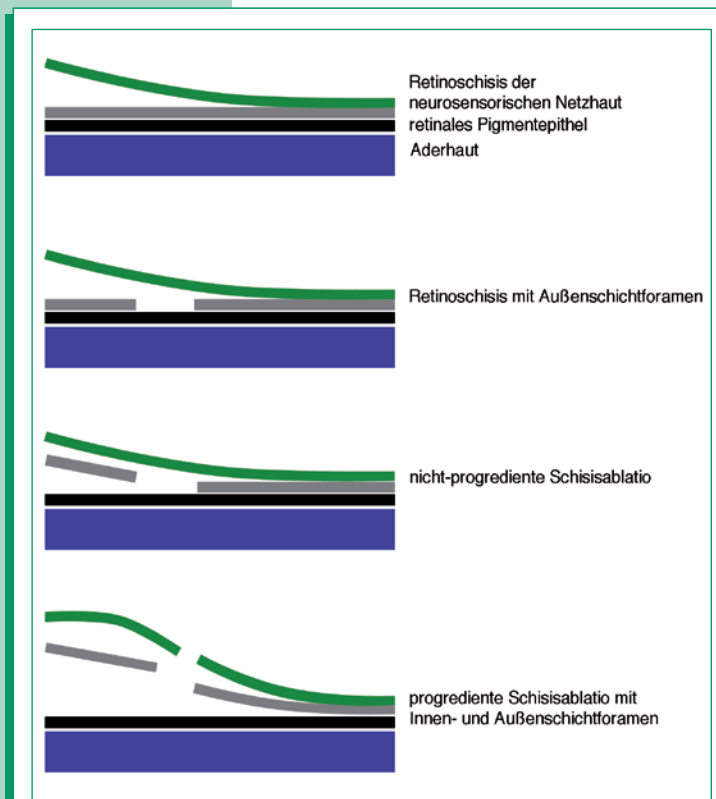


Abbildung 1: Schematische Darstellung von Retinoschisis und Schisisablatio

sein. Am häufigsten wird die Retinoschisis jedoch erst im Schulalter diagnostiziert, wenn den Eltern oder Lehrern ein reduzierter Visus auffällt, der wegen fehlender Progredienz von den Betroffenen selbst eher nicht bemerkt wird. Nahezu alle Betroffenen weisen eine foveale Retinoschisis auf, die charakteristischerweise eine Stern- bzw. Radspeichenfigur bildet (Abbildung 2). Bei zirka 50% der Patienten findet sich zusätzlich eine periphere, meist temporal inferior gelegene Retinoschisis [14]. Im Alter kann die foveale Retinoschisis verschwinden und unspezifische RPE-Alterationen bis hin zu RPE-Defekten hinterlassen, einhergehend mit einer Visusminderung.

**Bei Verdacht auf X-chromosomale Retinoschisis Familienstammbaum sorgfältig erheben**

Eine Hyperopie ist häufig. Das Farbsehen kann gestört sein. Die Perimetrie kann einen Normalbefund oder Zen-

tralskotome aufweisen. Im Falle einer peripheren Retinoschisis können die Außengrenzen des Gesichtsfeldes entsprechend eingeengt sein. Zusätzlich zur Funduskopie sind OCT und Fundusautofluoreszenz (FAF) wertvolle diagnostische Verfahren. Mit dem OCT können funduskopisch nicht sichtbare diskrete foveale Schisisveränderungen detektiert werden. Die foveale FAF ist leicht verstärkt und lässt, bedingt durch die Schisis, oft eine Radspeichenfigur erkennen (Abbildung 2) [21, 32]. Ein Ganzfeld-Elektroretinogramm (ERG) sollte bei bestehendem Verdacht auf Retinoschisis immer durchgeführt werden. Unter skotopischen Ableitungsbedingungen zeigt sich oft ein sogenanntes negatives ERG (b:a Welle <1,0), was als charakteristisches Zeichen einer Retinoschisis gilt. Zu beachten ist aber, dass in der Literatur auch Fälle beschrieben worden sind, bei denen kein negatives ERG vorlag [2, 21].

Nahezu alle Betroffenen weisen eine foveale Retinoschisis auf, die charakteristischerweise eine Stern- bzw. Radspeichenfigur bildet.

Unter skotopischen Ableitungsbedingungen zeigt sich oft ein sogenanntes negatives ERG, was als charakteristisches Zeichen einer Retinoschisis gilt.

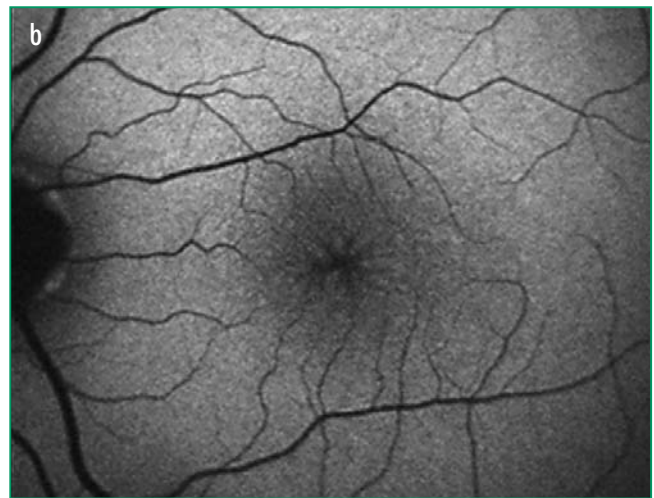


Abbildung 2a: 33-jähriger Mann mit X-chromosomaler kongenitaler Retinoschisis. Die foveale Retinoschisis weist typischerweise eine Radspeichen- bzw. Sternfigur auf, die sich auch in der Fundusautofluoreszenz darstellen lässt.

Abbildung 2b: Die foveale Retinoschisis geht mit einer leicht verstärkten Autofluoreszenz einher.

Abbildung 2c: Das OCT, hier mit einem horizontalen Scan durch die Makula, zeigt die genaue Lokalisation der Aufspaltung der Netzhaut.

Differenzialdiagnostisch muss bei Visuseinschränkung und negativem ERG an eine kongenitale stationäre Nachtblindheit gedacht werden.

Die senile Retinoschisis betrifft beide Geschlechter gleichermaßen. Die Inzidenz liegt bei 4–5% bei der Gruppe der 60– bis 80-Jährigen.

Des Weiteren können auch die zapfenabhängigen Antworten im ERG reduziert sein. Das multifokale ERG weist eine zentrale Amplitudenreduktion auf. Bei Verdacht auf eine X-chromosomale Retinoschisis sollte der Familienstammbaum sorgfältig erhoben werden und den Betroffenen eine molekulargenetische Analyse des RS1-Gens angeboten werden.

Differenzialdiagnostisch muss bei Visuseinschränkung und negativem ERG an eine kongenitale stationäre Nachtblindheit gedacht werden. Bei der Retinoschisis besteht aber keine Nachtblindheit und die Dunkeladaptation ist normal.

#### Therapie:

##### **Prophylaktische Laserkoagulation kontraindiziert – Operation bei Ablatio**

Eine kausale Therapie bei X-chromosomaler Retinoschisis existiert nicht. Erfolgreiche gentherapeutische Tiermodelle wurden beschrieben [15, 17], eine klinische Anwendung ist aber noch nicht in Sicht. Eine prophylaktische Laserkoagulation bei peripherer Retinoschisis ist kontraindiziert, da die Retinoschisis nicht effektiv abgeriegelt werden kann und das Risiko einer Netzhautablösung erhöht wird. Im Falle einer Netzhautablösung oder persistierenden Glaskörperblutung ist eine vitreoretinale Chirurgie notwendig. Die Erfolge bei einer Ablatio-Operation sind aber eher limitiert. Eine neuere Studie berichtet von erfolgreichen Vitrektomien in 5 Augen mit fovealer und peripherer Retinoschisis bei denen im Rahmen einer Vitrektomie eine hintere Glaskörperabhebung induziert, ein Peeling der Membrana limitans interna durchgeführt und anschließend Gas appliziert wurde [12]. Die Indikation zur Operation sollte sehr sorgfältig abgewogen werden, da bei Persistenz der Schisis oder erneuter Schisis häufig Folgeoperationen erforderlich sind [12]. Eine optimale Brillenkorrektur der Hyperopie sollte grundsätzlich erfolgen und bei Bedarf eine Anpassung von vergrößernden Sehhilfen.

## Erworbene Retinoschisis

### **Senile Retinoschisis: Bei 50% der Patienten im temporal unteren Quadranten**

Die senile Retinoschisis wird auch degenerative Retinoschisis genannt. Die Ursache dieser Retinoschisisform ist unklar. Es wird vermutet, dass die Netzhautspaltung durch ein Zusammenfließen von zystoiden Räumen entsteht, da peripher der Retinoschisis oft Areale mit (mikro-)zystoiden Netzhautdegenerationen vorliegen. Diese sogenannten Blesig-Iwanoff-Zysten sind bei nahezu allen älteren Menschen vorhanden, nahe der Ora serrata, bilateral und am häufigsten temporal peripher gelegen.

Die senile Retinoschisis betrifft beide Geschlechter gleichermaßen. Die Inzidenz liegt bei 4–5% bei der Gruppe der 60– bis 80-Jährigen [11]. Ungefähr 70% der Betroffenen sind hyperop. Die Retinoschisis liegt bei 50% der Patienten im temporal unteren Quadranten, weniger temporal oben und selten nasal. Bei 60% der Patienten sind beide Augen betroffen. Typisch ist, dass die Betroffenen asymptomatisch sind und die Retinoschisis daher oft ein Zufallsbefund im Rahmen einer Routineuntersuchung ist.

#### Typische und retikuläre Form

Je nach Lokalisation der Netzhautspaltung kann die senile Retinoschisis in die häufiger vorkommende typische (83%) und in die seltenere retikuläre (17%) Form unterschieden werden. Bei der typischen senilen Schisis tritt die Spaltung in der äußeren plexiformen Schicht auf, d.h. in dem Bereich der synaptischen Verbindungen zwischen den Photorezeptoraxonen und den Axonen der Bipolar- und Horizontalzellen. Die Schisis findet sich in der Regel zwischen Ora serrata und Äquator.

Bei der retikulären senilen Schisis tritt die Spaltung im Bereich der Nervenfaserschicht auf, d.h. innerhalb der Bündel

nicht myelinisierter Ganglienzellaxone. Diese Schisisform kann sich auch bis über den Äquator hinaus nach posterior ausdehnen. Eine eindeutige Trennung dieser beiden Schisisformen allein mit Funduskopie ist sehr schwierig. Hier kann das OCT, soweit periphere Bilder möglich sind, helfen.

**Kennzeichen:**

**Innen- und Außenschichtforamina**

Eine senile Retinoschisis hat im Gegensatz zur typischen Ablatio retinae ein dünnes, transparentes Erscheinungsbild, ist oft von kuppelförmiger Gestalt und in der Regel immobil (Abbildung 3). Der Bereich

zwischen äußerem und innerem Blatt der Retinoschisis kann weißliche Gewebsbrücken enthalten. An der Unterseite der inneren Schicht können multiple kleine weiße Pünktchen, sogenannte „Schneeflocken“ auftreten, die histologisch aus Resten degenerierter Müller-Zellen bestehen. In der inneren Schicht finden sich immer retinale Gefäße, die stellenweise obliteriert sein können und dann ein „Silberdraht“-artiges Bild darbieten.

Sowohl in der Innen- als auch Außenschicht der Retinoschisis können Löcher entstehen, sogenannte Innen- oder Außenschichtforamina, die isoliert, multipel oder kombiniert auftreten können

Sowohl in der Innen- als auch Außenschicht der Retinoschisis können Löcher entstehen, sogenannte Innen- oder Außenschichtforamina.

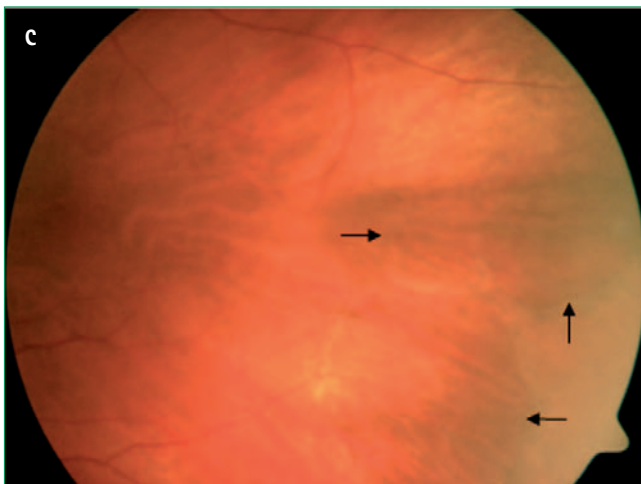
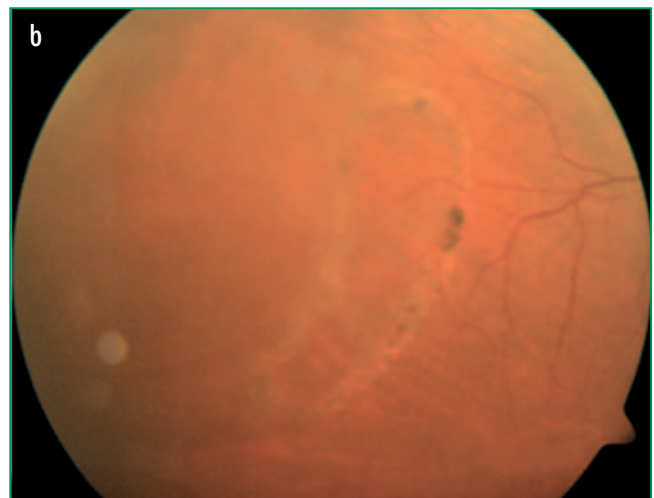
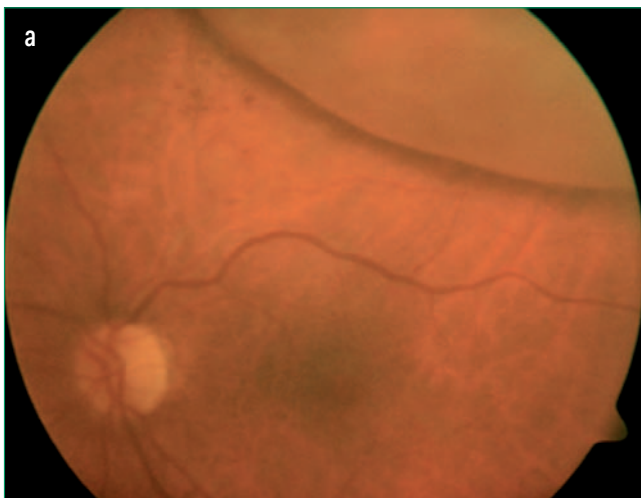


Abbildung 3a: 85-jähriger Mann mit seniler Retinoschisis am linken Auge temporal oben.

Abbildung 3b: 75-jähriger Mann mit seniler Retinoschisis am rechten Auge temporal. Mehrere retinale Gefäße überkreuzen das große Außenschichtforamen, das am Randsaum einzelne Pigmentverklumpungen aufweist.

Abbildung 3c: 68-jährige Frau mit seniler Retinoschisis am linken Auge und mehreren großen Außenschichtforamina (Pfeile), die von retinalen Gefäßen überkreuzt werden.

Eine chirurgische Behandlung der Schisis ist nicht indiziert. Hier sind Abwarten und Kontrolle angesagt.

(Abbildung 3). Die Angaben zur Prävalenz der Foramina schwanken in der Literatur zwischen 11% und 56% [5, 10]. Die Innenschichtforamina sind rund und sehr klein und daher oft schwer zu identifizieren. Sie entstehen meistens in stark verdünnten Innenschichten. Die Außenschichtforamina sind dagegen sehr groß und weisen eingerollte, teilweise pigmentierte Ränder auf. Sie sind nicht selten posterior des Äquators gelegen. Wenn gleichzeitig Innen- und Außenschichtforamina vorliegen, besteht das Risiko, dass Glaskörperflüssigkeit durch die Foramina in den subretinalen Raum gelangen kann und eine Ablatio retinae entsteht. Allerdings wurde auch in histologischen und klinischen Studien berichtet, dass in Fällen einer schisisbedingten Ablatio retinae bei 58% der Patienten zwar Außenschichtforamina, aber keine Innenschichtforamina vorlagen [5, 10]. Eine symptomatische, progressive Ablatio retinae ist generell aber nur eine sehr seltene Komplikation der senilen Retinoschisis und tritt bei ungefähr 0,05% der Retinoschisis-Patienten auf [5].

#### **Therapie:**

##### **Kontrolluntersuchungen, keine Laserprophylaxe**

Eine Sehinderung im Verlauf einer senilen Retinoschisis ist nicht zu erwarten, es sei denn, dass die Retinoschisis fortschreitet und die Makula mitbetrifft, was aber nur extrem selten vorkommt [6]. Eine Progression der Retinoschisis tritt nur bei einem sehr kleinen Prozentsatz (zirka 2%) auf. Dennoch sind Kontrolluntersuchungen zu empfehlen: engmaschig nach Erstdiagnose und bei stabilem Befund dann in größeren zeitlichen, z. B. jährlichen Abständen. Zudem muss der Patient über Warnsymptome einer Ablatio retinae aufgeklärt werden. Eine prophylaktische Laser- oder Kryokoagulation oder eine Markierung der zentralen Begrenzung der Schisis zur Verlaufsbeurteilung, wie früher durchaus üblich, ist heutzutage obsolet, da die Narbenbildung traktive Kräfte freisetzen

und somit eine Ablatio retinae induzieren kann. Eine chirurgische Behandlung der Schisis ist nicht indiziert. Hier sind Abwarten und Kontrolle angesagt. Auch im Falle einer kleinen, innerhalb des Schisisgebietes lokalisierten Ablatio retinae bei Schisis mit Außenschichtforamen wird eher empfohlen abzuwarten und zu kontrollieren, anstatt sofort chirurgisch zu intervenieren, da diese Ablatioform meistens asymptomatisch und nicht progredient ist [6]. Das Verhältnis der Häufigkeit von dieser asymptomatischen Ablatioform zu einer progressiven, symptomatischen und behandlungsbedürftigen Ablatio retinae wird mit 178:1 angegeben [5]. Nur im Falle einer symptomatischen, progressiven Ablatio retinae wird sofortiges chirurgisches Handeln empfohlen. Ob dann eine Buckelchirurgie oder eine Vitrektomie erfolgen sollte, hängt vom Befund ab.

#### **Makuläre Retinoschisis bei hoher Myopie: Das OCT ermöglicht richtiges Erkennen und Einordnen des Krankheitsbildes**

Eine hohe Myopie (-6 dpt und mehr) und das gleichzeitige Vorliegen eines posterioren Staphyloms bergen das Risiko in sich, dass sich eine Retinoschisis im Bereich der Makula ausbildet (Abbildung 4). Mit Zunahme der Bulbuslänge wird die Netzhaut vermehrt gedehnt. Bei zusätzlicher Ausbildung eines posterioren Staphyloms wird die Netzhaut, um der Krümmung der Bulbuswand folgen zu können, noch weiter gedehnt. Der eigentliche Pathomechanismus, der in dieser speziellen Situation dann zur Ausbildung einer Schisis, Ablatio oder eines Makulaforamens führt, ist aber noch unklar. Diskutiert werden mehrere auslösende Faktoren wie eine Inflexibilität der retinalen Blutgefäße, tangentielle Traktionen vom Glaskörper, Rigidität der Membrana limitans interna (ILM) eventuell durch kräftige pathologische Adhäsion einer veränderten Glaskörpergrenzmembran oder epiretinale Membranen im Staphylombereich [8, 20, 23, 24, 26].

Die Retinoschisis kann funduskopisch sehr schwer erkennbar sein, so dass davon auszugehen ist, dass diese vor Einführung des OCT sehr häufig nicht erkannt und somit nicht diagnostiziert wurde. Erst mit der Verfügbarkeit des OCT kann dieses Krankheitsbild richtig erkannt und eingeordnet werden. So sollte im Falle einer Visusminderung bei myopen Patienten ein OCT durchgeführt werden, um eine mögliche makuläre Retinoschisis erkennen oder ausschließen zu können.

Das Risiko für eine Retinoschisis ist bei höherer Achsenlänge, chorioretinalen Atrophie im Makulabereich und bei dem vitreoretinalen Zusammenspiel von epiretinaler Membran, posteriorer Vitreoschisis und vitreomakulärer Traktion erhöht [33].

Die makuläre Retinoschisis kann über viele Jahre stabil bleiben, ebenso der Visus [8]. Eine isolierte Schisis wurde in einer Gruppe von Myopen bei 14% vorgefunden, wobei aber vermutet werden kann, dass die Anzahl der Betroffenen höher ist, da die Patienten oft keine Symptome haben und daher nicht beim Augenarzt vorstellig werden [8]. Die Prävalenzdaten schwanken in der Literatur und Schisis und Ablatio werden oft zusammengefasst. Die Angaben liegen für Schisis oder Ablatio bei hoher Myopie mit hinterem Staphylom, aber ohne Foramen, zwischen 8% und 34% [1, 30, 33].

**Mögliche Komplikationen:**

**Makuläre Ablatio oder Makulaforamen**

Die Retinoschisis kann in einigen Fällen zur Ausbildung einer makulären Netzhautablösung oder eines Makulaforamens führen. Auch hier gibt es noch Unklarheiten über den genauen Pathomechanismus. Es wird angenommen, dass die auslösenden Faktoren von Makulaforamina bei Myopie andere sind als bei idiopathischen Makulaforamina [8]. Tangentiale Kräfte auf die sehr dünne Netzhaut im Staphylombereich werden vermutet [8]. Eine erst kürzlich

erschienene Studie versuchte mittels engmaschiger OCT-Untersuchungen bei Myopen, den Übergang von einer Schisis in eine Ablatio zu klären und postulierte für die Ausbildung einer makulären Ablatio retinae folgende in Stadien ablaufende Veränderungen:

- Irregularitäten der Dicke der äußeren Netzhautschicht,
- Entwicklung eines Außenschichtforamens mit folgender Größenzunahme,
- Traktionen auf die Netzhautschichten durch Strukturen innerhalb der Retinoschisissschichten,
- Zustrom von Flüssigkeit in den subretinalen Raum [26].

Da eine Progression innerhalb weniger Monate beobachtet wurde (im Mittel 4 Monate), werden engmaschige Kontrollen mit dem OCT empfohlen [26].

Defekte der Innen- und Außensegmente der Photorezeptoren bei Myopen werden aber auch als Bereiche angesehen, durch die intraretinale Flüssigkeit in den subretinalen Raum gelangen kann [22]. Bei chorioretinalen Atrophie im Staphylomge-

Die Retinoschisis kann funduskopisch sehr schwer erkennbar sein.

Die Retinoschisis kann in einigen Fällen zur Ausbildung einer makulären Netzhautablösung oder eines Makulaforamens führen.

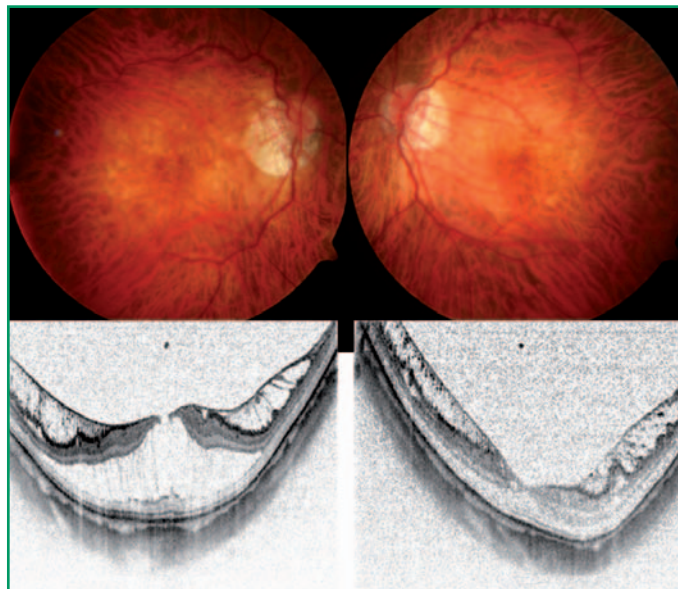


Abbildung 4: Fundusfoto und OCT (senkrechter Scan durch Makula) von einer 44-jährigen Frau mit Myopia magna und posteriorem Staphylom an beiden Augen sowie zusätzlich einer fovealen Retinoschisis am rechten Auge.

Die makuläre Retinoschisis ist oft symptomlos. Visusminderung und/oder Metamorphopsien treten oft erst bei Ausbildung einer Ablatio retinae oder eines Makulaforamens auf.

**Retinoschisis bei Grubenpapille:**  
Klinisch ist eine kleine, meistens ovale, gräuliche Vertiefung im temporalen Bereich der Papille sichtbar. Sehstörungen treten erst bei sekundären Netzhautveränderungen auf.

biet kann die Adhärenz zwischen neurosensorischer Netzhaut und RPE deutlich gestört sein, und ebenso kann im Atrophiegebiet das RPE nicht mehr suffizient subretinale Flüssigkeit wegpumpen, wodurch das Risiko für den Übergang der Schisis in eine Ablatio erhöht ist [33]. Bei Auftreten einer pathologischen Myopie (-8 dpt und mehr) wurden mittels OCT bei 9,4% der Patienten eine peripapilläre Ablatio um und innerhalb des Konus festgestellt sowie Gefäße am Konusrand mit Mikrofalten und begleitender Retinoschisis, die sich entlang der Gefäße in Richtung Makula fortsetzte [25].

**Therapie:**

**Vitrektomie mit oder ohne ILM-Peeling**

Die makuläre Retinoschisis ist oft symptomlos. Visusminderung und/oder Metamorphopsien treten oft erst bei Ausbildung einer Ablatio retinae oder eines Makulaforamens auf. Unklar ist der ideale Zeitpunkt der Operation, d.h. ob die Schisis allein eine Operationsindikation darstellt oder erst das Auftreten einer Ablatio oder eines Makulaforamens. Eine Vitrektomie mit oder ohne ILM-Peeling

und anschließender Gas- oder Silikonöltamponade ist das derzeitige operative Vorgehen, aber noch nicht Standardverfahren. Als postoperative Komplikation kann ein Makulaforamen auftreten [8].

**Retinoschisis bei Grubenpapille:  
Meist liegen gleichzeitig eine Retinoschisis sowie eine Ablatio retinae vor**

Wenn eine schisisähnliche Netzhautveränderung am hinteren Pol vorliegt, die sich vom temporalen Papillenrand in Richtung Fovea ausdehnt, ist an eine Retinoschisis bei Grubenpapille zu denken. Die Grubenpapille ist eine meistens unilateral vorkommende kongenitale Anomalie des Sehnervenkopfes, bedingt durch einen inkompletten Verschluss des superioren Endes der embryonalen Fissur. Klinisch ist eine kleine, meistens ovale, gräuliche Vertiefung im temporalen Bereich der Papille sichtbar (Abbildung 5, 6). Die Prävalenz wird mit 1:10000 angegeben. Sehstörungen treten erst bei sekundären Netzhautveränderungen auf, d.h. bei Ausbildung einer zentralen Retinoschisis, makulären se-

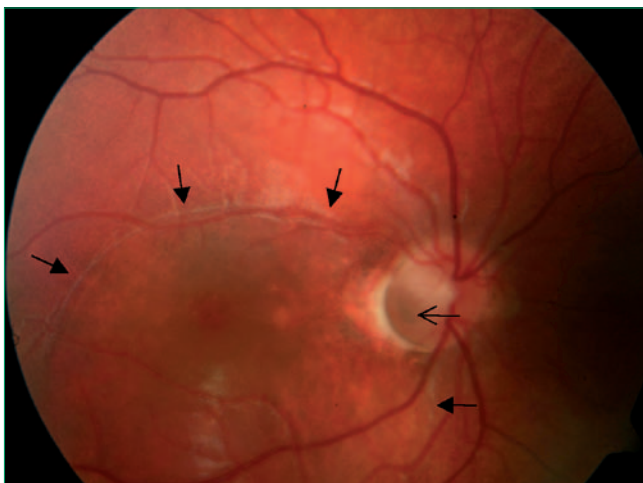


Abbildung 5: 5-jähriger Junge mit Grubenpapille (Pfeil) und ausgeprägter seröser Ablatio retinae (Pfeile) am hinteren Pol.

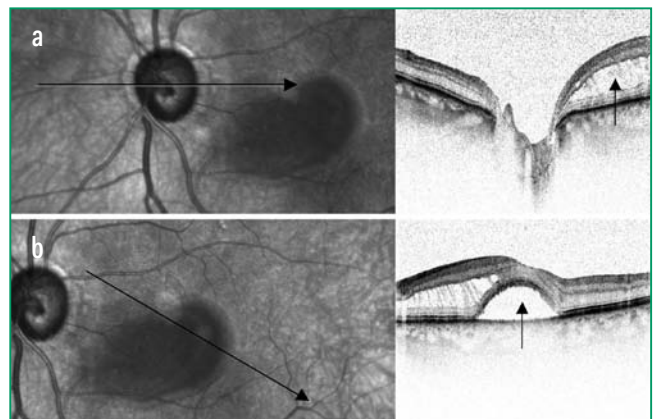


Abbildung 6: 70-jähriger Mann mit Grubenpapille und bereits am Papillenrand beginnender Retinoschisis (Pfeil) (a), die sich bis zur Fovea fortsetzt, wo gleichzeitig eine seröse Ablatio retinae besteht (Pfeil) (b). Die Scan-Ausrichtung im OCT ist mit dem großen Pfeil in dem jeweils linken Bild dargestellt.



rösen Ablatio retinae oder Ausbildung eines Makulaforamens. Die Visusprognose ist in solchen Fällen limitiert. In den meisten Fällen liegen Retinoschisis und Ablatio gleichzeitig vor [13]. Die Prävalenz der sekundären Makulopathie bei Grubenpapille liegt zwischen 25% und 75% [16, 28].

#### **Pathomechanismus:**

##### **Bisher noch nicht abschließend geklärt**

Das Manifestationsalter liegt in den ersten 4 Lebensdekaden. Der genaue Pathomechanismus der Netzhautmitbeteiligung bei Grubenpapille ist bisher unbekannt, jedoch existieren verschiedene theoretische Überlegungen. Man vermutet, dass durch Zug des Glaskörpers der obere Anteil der Grube eröffnet wird und somit eine Verbindung zwischen dem Glaskörperraum und der subretinalen Flüssigkeit besteht. Andere Überlegungen gehen von einer Verbindung zwischen dem Glaskörperraum und dem Subarachnoidalraum aus. Es wird vermutet, dass Flüssigkeit aus dem Glaskörperraum via Ventilmeechanismus angesaugt wird und sekundär unter die Netzhaut gelangt. Seit Einführung des OCT in den Klinikalltag konnte eine retinoschisisartige Aufspaltung der Netzhaut festgestellt werden, die wiederum die Ausbildung eines Makulaforamens beschleunigen kann. Detaillierte Untersuchungen mit dem OCT zeigen Glaskörperanomalien wie vitreomakuläre Traktionen (beginnend an der Papille und bis zum Dach der Makulaelevation ziehend), dichte präpapilläre Glaskörperstränge und eine partielle oder komplette hintere Glaskörperabhebung, die wichtige Bestandteile des Pathomechanismus der Makulopathie bei Grubenpapille sein sollen [31].

#### **Therapie:**

##### **Silikonöl sollte vermieden werden**

Aufgrund der Seltenheit des Krankheitsbildes und der Unklarheit des Pa-

thomechanismus verwundert es nicht, dass eine Vielzahl von Therapieoptionen bisher ausprobiert wurden [9]: von Bettruhe, Steroiden, über Buckelchirurgie, Laserkoagulation, Kryokoagulation, bis hin zur Vitrektomie. Die besten Ergebnisse hinsichtlich Visus und Ablatio-Behandlung konnten mittels Kombination von Vitrektomie, hinterer Glaskörperabhebung, Gas-Endotamponade und gegebenenfalls Laserkoagulation am temporalen Papillenrand erzielt werden [9]. Silikonöl und Perfluor-Carbone sollten vermieden werden, da beobachtet wurde, dass sie in den subretinalen und gegebenenfalls auch in den subarachnoidalen Raum gelangen können.

Eine spontane Wiederanlegung der makulären Ablatio retinae wurde bei zirka 25% der unbehandelten Patienten beobachtet, jedoch einhergehend mit zystischen Netzhautveränderungen, Makulaforamenbildung oder RPE-Atrophie, was die Visuserholung limitiert [28].

#### **Weitere Formen:**

##### **Auch bei proliferativer diabetischer Retinopathie an Retinoschisis denken**

Bei der proliferativen diabetischen Retinopathie kann es aufgrund von vitreoretinalen Traktionen zu schisisartigen Veränderungen der Netzhaut kommen, nicht selten kommt es dann auch zu einer traktionsbedingten Ablatio retinae (Abbildung 7).

Auch bei Shaken Baby Syndrom wurden (hämorrhagische) makuläre Retinoschisis-Veränderungen beobachtet [3, 29].

Eine foveale Retinoschisis tritt des Weiteren bei der extrem seltenen familiären fovealen Retinoschisis auf. Hierbei handelt es sich um eine autosomal rezessiv vererbte Makuladystrophie. Foveale schisisähnliche Veränderungen können auch beim seltenen, autosomal rezessiven Enhanced S-Cone-Syndrom vorliegen.

Bei der proliferativen diabetischen Retinopathie kann es aufgrund von vitreoretinalen Traktionen zu schisisartigen Veränderungen der Netzhaut kommen.

Eine makuläre Ablatio ist am besten mit dem OCT von einer makulären Retinoschisis abzugrenzen.

### Differenzialdiagnose: Retinoschisis oder Ablatio retinae?

Eine makuläre Ablatio ist am besten mit dem OCT von einer makulären Retinoschisis abzugrenzen. Des Weiteren sind Befunde wie Myopie oder Grubenpapille von Bedeutung. Bei männlichen Patienten sollte immer an die Möglichkeit einer X-chromosomalen Retinoschisis gedacht werden.

In der Netzhautperipherie kommen sowohl Retinoschisis als auch Ablatio relativ häufig vor, wobei aber nur zirka 3% aller Ablationes durch eine Retino-

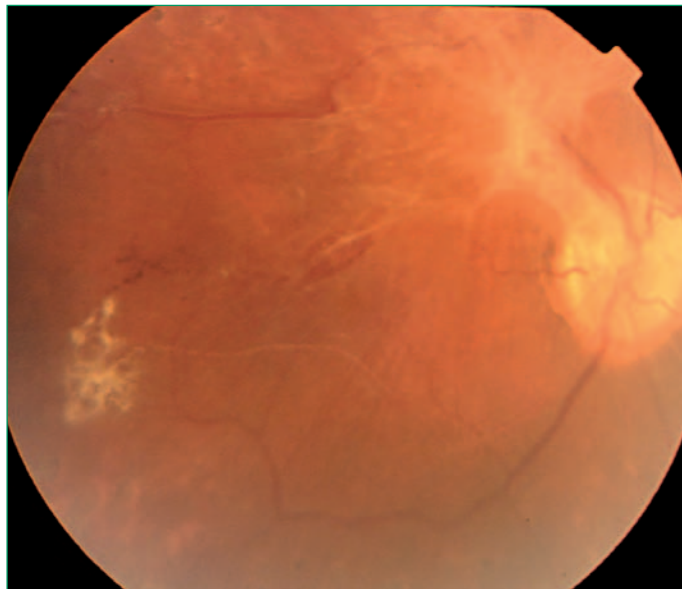


Abbildung 7: Fundusfoto von einem Patienten mit kombinierter traktiver Retinoschisis und Traktionsablatio bei proliferativer diabetischer Retinopathie.

schisis bedingt sind. Die Differenzierung ist von großer klinischer Bedeutung, da eine Ablatio eine rasche Operation erfordert, eine Retinoschisis in der Regel nur Kontrolluntersuchungen. Erste Hinweise finden sich schon vor der eigentlichen augenärztlichen Untersuchung. Junge myope Patienten haben eher eine Ablatio, bei älteren und hyperopen Patienten ist primär an eine Retinoschisis zu denken. Zur Differenzierung helfen weiter eine gezielte Anamnese (Symptome, Vorbefunde, Familienanamnese etc.) und eine sorgfältige Funduskopie. Eine Retinoschisis zeichnet sich aus durch:

- Fehlen von Symptomen,
- flache oder bullöse Form.

Die Oberfläche ist glatt, sehr dünn und nahezu transparent. Sie ist immobil bei Bulbusbewegung. Oft sind beide Augen gleichartig betroffen. Pigmentreaktionen fehlen. Außen- und/oder Innenschichtforamina können einzeln oder kombiniert auftreten.

Eine Ablatio retinae ist charakterisiert durch typische Symptome wie:

- Photopsien,
- Rußregen,
- Schlieren,
- Schatten im Gesichtsfeld,
- Visusminderung.

Die Oberfläche ist weniger transparent und leicht wellig bis stark faltig. Sie ist mobil bei Bulbusbewegung. In der Regel ist sie einseitig. Bei längerem Bestehen weist sie Pigmentreaktionen auf. Meist läßt sich ein ursächlicher Netzhautriß identifizieren.

## Literatur

1. *Baba T et al (2003)* Prevalence and characteristics of foveal retinal detachment without macular hole in high myopia. *Am J Ophthalmol* 135: 338-342
2. *Bradshaw K, George N, Moore A, Trump D (1999)* Mutations of the XLR51 gene cause abnormalities of photoreceptor as well as inner retinal responses of the ERG. *Doc Ophthalmol* 98: 153-173
3. *Brown S M, Shami M (1999)* Optic disc neovascularization following severe retinoschisis due to shaken baby syndrome. *Arch Ophthalmol* 117: 838-839
4. *Brucker A J, Spaide R F, Gross N, Klancnik J, Noble K (2004)* Optical coherence tomography of X-linked retinoschisis. *Retina* 24: 151-152
5. *Byer N E (1986)* Long-term natural history study of senile retinoschisis with implications for management. *Ophthalmology* 93: 1127-1137
6. *Byer N E (2002)* Perspectives on the management of the complications of senile retinoschisis. *Eye* 16: 359-364
7. *Condon GP, Brownstein S, Wang N S, Kearns A F, Ewing C C (1986)* Congenital hereditary (juvenile X-linked) retinoschisis. Histopathologic and ultrastructural findings in three eyes. *Arch Ophthalmol* 104: 576-583
8. *Gaucher D et al (2007)* Long-term follow-up of high myopic foveoschisis: natural course and surgical outcome. *Am J Ophthalmol* 143: 455-462
9. *Ghosh Y K et al (2008)* Surgical management of optic disc pit associated maculopathy. *Eur J Ophthalmol* 18: 142-146
10. *Göttinger W (1978)* Senile Retinoschisis. S 8-10, Thieme, Stuttgart
11. *Heimann H (2008)* Degenerative Retinoschisis. In: *Retina. Diagnostik und Therapie der Erkrankungen des hinteren Augenabschnittes.* (Hrsg: Kellner U, Wachtlin J) S 176-177 Thieme, Stuttgart
12. *Ikeda F, Iida T, Kishi S (2008)* Resolution of retinoschisis after vitreous surgery in X-linked retinoschisis. *Ophthalmology* 115: 718-722
13. *Karacorlu S A, Karacorlu M, Ozdemir H, Burumcek E, Esgin H (2007)* Optical coherence tomography in optic pit maculopathy. *Int Ophthalmol* 27: 293-297
14. *Kellner U, Brummer S, Foerster MH, Wessing A (1990)* X-linked congenital retinoschisis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 228: 432-437
15. *Kjellstrom S, Bush R A, Zeng Y, Takada Y, Sieving P A (2007)* Retinoschisis gene therapy and natural history in the Rs1h-KO mouse: long-term rescue from retinal degeneration. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 48: 3837-3845
16. *Krivoy D et al (1996)* Imaging congenital optic disc pits and associated maculopathy using optical coherence tomography. *Arch Ophthalmol* 114: 165-170
17. *Min S H et al (2005)* Prolonged recovery of retinal structure/function after gene therapy in an Rs1h-deficient mouse model of X-linked juvenile retinoschisis. *Mol Ther* 12: 644-651
18. *Molday L L, Hicks D, Sauer C G, Weber B H, Molday R S (2001)* Expression of X-linked retinoschisis protein RS1 in photoreceptor and bipolar cells. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 42: 816-825
19. *Ozdemir H, Karacorlu S, Karacorlu M (2004)* Optical coherence tomography findings in familial foveal retinoschisis. *Am J Ophthalmol* 137: 179-181
20. *Panozzo G, Mercanti A (2004)* Optical coherence tomography findings in myopic traction maculopathy. *Arch Ophthalmol* 122: 1455-1460
21. *Renner A B, Kellner U, Fiebig B, Cropp E, Foerster M H, Weber B H (2008)* ERG variability in X-linked congenital retinoschisis patients with mutations in the RS1 gene and the diagnostic importance of fundus autofluorescence and OCT. *Doc Ophthalmol* 116: 97-109
22. *Sayanagi K, Ikuno Y, Soga K, Tano Y (2008)* Photoreceptor inner and outer segment defects in myopic foveoschisis. *Am J Ophthalmol* 145: 902-908
23. *Sayanagi K, Ikuno Y, Tano Y (2006)* Tractional internal limiting membrane detachment in highly myopic eyes. *Am J Ophthalmol* 142: 850-852
24. *Shimada N, Ohno-Matsui K, Baba T, Futagami S, Tokoro T, Mochizuki M (2006)* Natural course of macular retinoschisis in highly myopic eyes without macular hole or retinal detachment. *Am J Ophthalmol* 142: 497-500
25. *Shimada N, Ohno-Matsui K, Nishimuta A, Tokoro T, Mochizuki M (2007)* Peripapillary changes detected by optical coherence tomography in eyes with high myopia. *Ophthalmology* 114: 2070-2076
26. *Shimada N, Ohno-Matsui K, Yoshida T, Sugamoto Y, Tokoro T, Mochizuki M (2008)* Progression from macular retinoschisis to retinal detachment in highly myopic eyes is associated with outer lamellar hole formation. *Br J Ophthalmol* 92: 762-764
27. *Sikkink S K, Biswas S, Parry N R, Stanga P E, Trump D (2007)* X-linked retinoschisis: an update. *J Med Genet* 44: 225-232
28. *Sobel W M, Blodi C F, Folk J C, Weingeist T A (1990)* Long-term visual outcome in patients with optic nerve pit and serous retinal detachment of the macula. *Ophthalmology* 97: 1539-1542
29. *Sturm V, Landau K, Menke M N (2008)* Optical coherence tomography findings in Shaken Baby syndrome. *Am J Ophthalmol* 146: 363-368
30. *Takano M, Kishi S (1999)* Foveal retinoschisis and retinal detachment in severely myopic eyes with posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol* 128: 472-476
31. *Theodossiadis P G, Grigoropoulos V G, Emfietzoglou J, Theodossiadis G P (2007)* Vitreous findings in optic disc pit maculopathy based on optical coherence tomography. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 245: 1311-1318
32. *Wabbers B, Demmler A, Paunescu K, Wegscheider E, Preising M N, Lorenz B (2006)* Fundus autofluorescence in children and teenagers with hereditary retinal diseases. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 244: 36-45
33. *Wu P C, Chen Y J, Chen Y H, Chen C H, Shin S J, Tsai C L, Kuo H K (2007)* Factors associated with foveoschisis and foveal detachment without macular hole in high myopia. *Eye*: 23: 356-361

Korrespondenzadresse:  
Dr. med. Agnes B. Renner  
Univ.-Augenklinik  
93042 Regensburg

E-Mail: a.renner@berlin.de

## Fragen zum Artikel „Retinoschisis: Formen, Manifestation, Therapiemöglichkeiten“

Pro Frage ist jeweils nur eine Antwort möglich. An der zertifizierten Fortbildung der ZPA können **ausschließlich Abonnenten** teilnehmen. Im Zweifelsfall ist dies anhand der Kundennummer auf dem Adressaufkleber zu erkennen, die sich zwischen zwei \* über der Adresse befindet. Die Kennzeichnung für Abonnenten ist ein vorangestelltes A. Weitere Einzelheiten können auf der Fortbildungsseite im Internet [cme.kaden-verlag.de](http://cme.kaden-verlag.de) unter der Rubrik „Registrieren“ eingesehen werden.

### 1 Welche Aussagen zur Retinoschisis treffen zu? Formen der Retinoschisis sind:

- I. hereditäre Retinoschisis
- II X-chromosomale kongenitale Retinoschisis
- III. Y-chromosomale Retinoschisis
- IV. sekundäre Retinoschisis z.B. bei hoher Myopie
- V. senile degenerative Retinoschisis

- a) I, II und V sind richtig
- b) I, II, III sind richtig
- c) I, II, IV und V sind richtig
- d) Alle Aussagen sind richtig
- e) Keine der Aussagen ist richtig

### 2 Welche Aussage ist falsch? Für die hereditäre Retinoschisis gilt:

- I. Eine Hyperopie ist selten.
- II. Die Betroffenen weisen in der Regel eine foveale Retinoschisis auf.
- III. Charakteristisch ist im Fundusbefund eine Stern- bzw. Radspeichenfigur.
- IV. Unter skotopischen Ableitungsbedingungen besteht meistens ein negatives ERG.
- V. Es besteht eine regelrechte Dunkeladaptation.

- a) I ist falsch
- b) II ist falsch
- c) III ist falsch
- d) IV ist falsch
- e) V ist falsch

### 3 Welche Aussage zur Therapie der hereditären Retinoschisis ist richtig?

- I. Eine prophylaktische Laserkoagulation ist obligatorisch.
- II. Eine kausale Therapie existiert nicht.
- III. Ein vitreoretinaler chirurgischer Eingriff ist stets kontraindiziert.

### IV. Auf eine Brillenkorrektur sollte verzichtet werden. V. Optional ist eine Gentherapie möglich.

- a) I ist richtig
- b) II ist richtig
- c) III ist richtig
- d) IV ist richtig
- e) V ist richtig

### 4 Welche Aussage zur senilen Retinoschisis trifft zu?

- I. Beide Geschlechter sind gleichermaßen betroffen.
- II. Die Inzidenz bei der Gruppe der über 60-Jährigen bis 80-Jährigen liegt bei 4-5%.
- III. 90% der Patienten sind hyperop.
- IV. Bei 70% sind beide Augen betroffen.
- V. Typisch ist, dass die Betroffenen asymptomatisch sind.

- a) I, II und V sind richtig
- b) II, III und V sind richtig
- c) II, III und IV sind richtig
- d) Alle Aussagen sind richtig
- e) Keine der Aussagen ist richtig

### 5 Welche Aussage ist richtig? Die senile Retinoschisis liegt bei 50% der Patienten:

- I. bei drei Uhr
- II. bei sechs Uhr
- III. im temporal unteren Quadranten
- IV. im temporal oberen Quadranten
- V. außerhalb der Quadranten

- a) I ist richtig
- b) II ist richtig
- c) III ist richtig
- d) IV ist richtig
- e) V ist richtig

→

**6** Kennzeichen der senilen Retinoschisis können sein:

- I. im Gegensatz zur Ablatio retinae ein dünnes, transparentes Erscheinungsbild
- II. eine kuppelförmige Gestalt
- III. in der Regel keine Verschiebbarkeit
- IV. das Vorliegen weißlicher Gewebsbrücken
- V. sogenannte „Schneeflocken“

- a) I, II und IV sind richtig
- b) II und III sind richtig
- c) III, IV und V sind richtig
- d) Alle Aussagen sind richtig
- e) Keine der Aussagen ist richtig

**7** Für die makuläre Retinoschisis ist nicht zutreffend:

- I. Funduskopisch kann die Erkrankung schwer erkennbar sein.
- II. OCT ist ein wichtiges Diagnosemittel.
- III. Sie zeigt einen fulminanten Verlauf.
- IV. Oft haben die Patienten keine Beschwerden.
- V. Die Prävalenzdaten schwanken stark.

- a) I ist falsch
- b) II ist falsch
- c) III ist falsch
- d) IV ist falsch
- e) V ist falsch

**8** Mögliche Komplikationen einer makulären Retinoschisis sind:

- I. Hyperopie
- II. Trockenes Auge
- III. makuläre Ablatio
- IV. altersbedingte Makuladegeneration
- V. Makulaforamen

- a) I, II und V sind richtig
- b) I, III und IV sind richtig
- c) III und V sind richtig
- d) Alle Aussagen sind richtig
- e) Keine der Aussagen ist richtig

**9** Welche Aussagen zur Retinoschisis bei Grubenpapille sind richtig?

- I. Die Grubenpapille ist eine meist unilateral vorkommende Anomalie.
- II. Sie tritt vorwiegend bei Frauen auf.
- III. Im Bereich der Papille imponiert meist eine ovale, gräuliche Vertiefung.
- IV. Meist liegen gleichzeitig eine Retinoschisis sowie eine Ablatio vor.
- V. Die Prävalenz liegt bei 65–75%.

- a) I, II und V sind richtig
- b) II und III sind richtig
- c) I, III und V sind richtig
- d) I, III und IV sind richtig
- e) Alle sind richtig

**10** Welche Aussage ist falsch? Eine Retinoschisis zeichnet sich aus durch:

- I. Photopsien
- II. glatte, sehr dünne Oberfläche
- III. Fehlen von Pigmentreaktionen
- IV. gleichartiges Erkranken beider Augen
- V. kombiniertes Auftreten von Außen- oder Innenschichtforamina

- a) I ist falsch
- b) II ist falsch
- c) III ist falsch
- d) IV ist falsch
- e) V ist falsch

Die Lösungen zu der CME-Fortbildungseinheit aus der Oktober-Ausgabe lauten:  
1c, 2a, 3b, 4a, 5c, 6d, 7c, 8c, 9d, 10a