

Aus den

<sup>1</sup> HELIOS Kliniken Schwerin, Augenklinik

<sup>2</sup> Department für Augenheilkunde der Universitätsklinik Tübingen

## **Pupillenstörung – Diagnostik und Konsequenz\***

Thomas Wermund <sup>1</sup>, Helmut Wilhelm <sup>2</sup>

---

### **Zusammenfassung**

Die Untersuchung der Pupille ermöglicht eine Beurteilung der vorderen Sehbahn und der vegetativen Leitungsbahnen zum Auge. Funktionsstörungen der Pupille können Ausdruck einer schwerwiegenden ophthalmologischen, neurologischen oder allgemeinen Grunderkrankung sein. Augenarzt wie Orthoptistinnen sollten deshalb mit den Untersuchungsmöglichkeiten vertraut sein, die in kurzer Zeit ausgeführt sind.

### **Schlüsselwörter:**

Pupille, Swinging-Flashlight-Test, Horner Syndrom, N. oculomotorius

### **Pupillary disorder – Diagnostic and Consequence**

#### **Summary**

Examination of the pupil offers an objective evaluation of the anterior visual pathway and the vegetative innervation of the eye. Pupillary dysfunctions are often caused by severe ophthalmological, neurological and general medical diseases. Therefore ophthalmologists and orthoptists should be familiar with the examination of the pupils which can be performed within a short time.

#### **Keywords:**

Pupil, swinging flashlight test, Horner syndrome, oculomotor nerve

---

### **Einleitung**

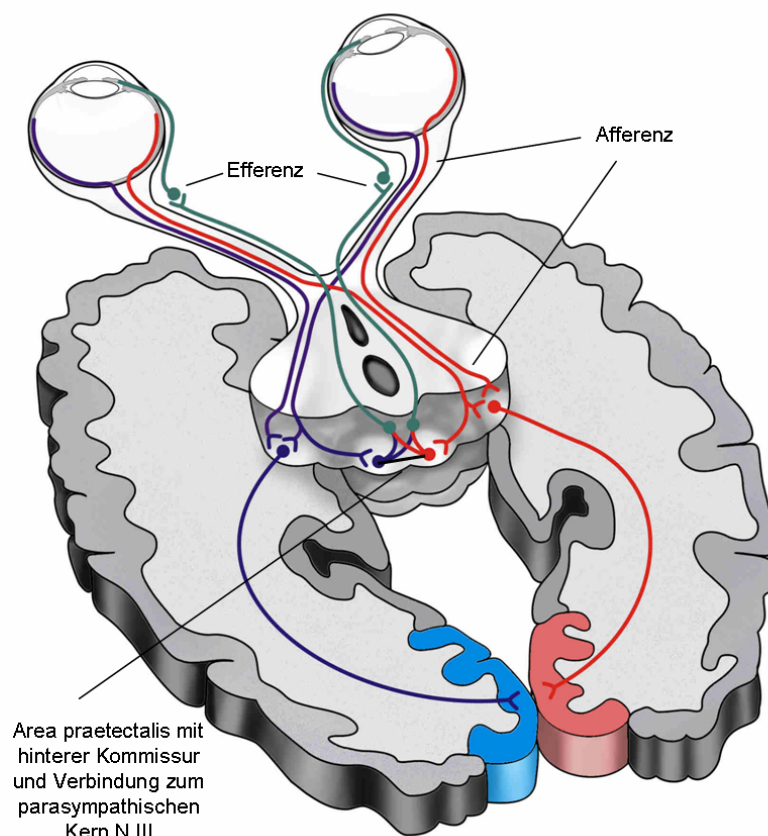
Die Pupillendiagnostik ist ein wertvoller Bestandteil der ophthalmologischen Untersuchung. Sie ermöglicht in kurzer Zeit eine objektive Information über die Sehfunktion und das Erfassen einer Leitungsstörung des vegetativen Bahnsystems zum Auge. Die Nähe der Pupillenbahnen zu anderen anatomischen Strukturen macht ihre Fehlfunktion zu einem wegweisenden Indikator verschiedener Erkrankungen.

---

\* als Vortrag gehalten auf der Strabologischen Seminarwoche in Schneverdingen 2011

## Die Pupillenbahn

In der Beurteilung der Pupillenfunktion ist zwischen Afferenz und Efferenz zu unterscheiden. Die afferente Leitungsbahn hat ihren Ursprung an lichtempfindlichen Rezeptoren der Netzhaut. Wie die Nervenfasern der Sehbahn kreuzen die nasalen Anteile im Chiasma opticum zur Gegenseite, wogegen die temporalen Fasern der Pupillenbahn ungekreuzt das Chiasma passieren. Über den Tractus opticus kommend, verlässt die subkortikale Pupillenbahn die Sehbahn im Corpus geniculatum, um schließlich die Area praetectalis des dorsalen Mittelhirns zu erreichen. Die Commissura posterior verbindet die Area praetectalis beider Seiten und es verlaufen Interneurone gekreuzt und ungekreuzt zum parasymphatischen, paarig angelegten Edinger-Westphal-Kern. Von hier aus gelangen die efferenten Fasern als Teil des Nervus oculomotorius in den Sinus cavernosus und weiter in die Orbita. Nach Umschaltung im Ganglion ciliare erreicht das zweite Neuron über die Nn. ciliares breves den M. sphincter pupillae des Auges (Abb. 1). Die Verschaltung der subkortikalen Pupillenbahn im Mittelhirn führt dazu, dass bei Beleuchtung eines Auges beide parasymphatischen Kerne des N. oculomotorius nahezu gleichermaßen aktiviert werden und sich somit beide Pupillen annähernd gleich verengen. Verschiedene Untersuchungen weisen darauf hin, dass die Pupillenweite nicht allein durch den subkortikalen reflektorischen Regelkreis gesteuert wird, sondern auch unter dem Einfluss einer kortikalen Leitungsbahn steht (SKORKOVSKA et al. 2009).



**Abb. 1:** Die Afferenz, die Verschaltung im Mittelhirn und die Efferenz der subkortikalen Pupillenbahn und ihre Abgrenzung zur Sehbahn

## Pupillendiagnostik

### *Die normale Pupillenfunktion*

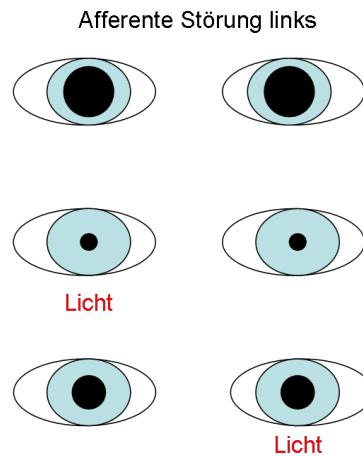
Normalerweise ist die Pupillenweite unabhängig von der Beleuchtung seitengleich, also isokor. Man weiß, dass sich die Pupille des beleuchteten Auges minimal, d. h. um wenige Zehntelmillimeter mehr verengt als die unbeleuchtete Pupille. Dies ist aber beim bloßen Betrachten nicht zu erkennen. Wichtig für die Beurteilung der Pupillenfunktion ist die Information der Isokorie und der Fähigkeit auf Licht zu reagieren. Diese Information hilft dem Untersucher, die Funktion des afferenten und efferenten Schenkels der Pupillenbahn zu beurteilen.

### *Die afferente Störung*

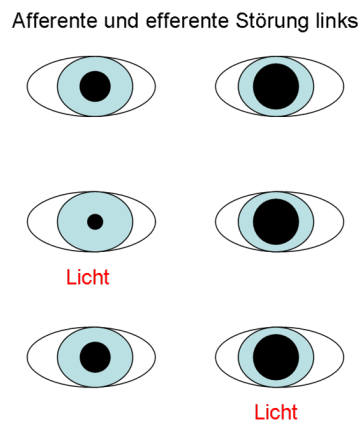
Die afferente Leitungsbahn wird mit dem Swinging-Flashlight-Test untersucht. Man beleuchtet das Auge für ca. zwei Sekunden von schräg unten, schwingt die Lichtquelle danach rasch zum Gegenauge und wechselt nach zwei Sekunden erneut die Seite. Dabei beobachtet man stets die direkte Pupillenlichtreaktion, die normalerweise beidseits gleichermaßen ausgeprägt ist. Führt die Beleuchtung eines Auges zu einer geringeren Verengung der Pupille als bei Beleuchtung des Gegenauges oder sogar zu einer Erweiterung der Pupille, besteht ein relativer afferenter Pupillendefekt (RAPD) (Abb. 2). Die Ursache des RAPD ist eine Veränderung der Aktivität in den parasympathischen Okulomotoriuskernen beim Beleuchtungswechsel der Augen, meistens in Folge einer einseitigen afferenten Leitungsstörung.

Mit dem Nachweis eines RAPD bei Beleuchtung eines Auges kann man nicht auf eine intakte Afferenz der Gegenseite schließen. Sie ist lediglich weniger gestört und in der Praxis eben meistens normal. Ein fehlender RAPD schließt eine afferente Leitungsstörung auch nicht aus, sondern besagt lediglich, dass kein Unterschied im Aktivitätsniveau der beiden afferenten Leitungsbahnen bei wechselnder Beleuchtung vorliegt. In der Regel weist aber ein fehlender RAPD auf eine intakte Afferenz hin, denn eine beidseitige gleichmäßige afferente Leitungsstörung ist selten. Eine prächiasmale Läsion, also ein Defekt des Nervus opticus, aber auch der Makula, bedingt einen RAPD bei Beleuchtung des Auges der erkrankten Seite. Eine postchiasmale Leitungsstörung, also ein Defekt des Tractus opticus, führt zu einem RAPD bei Beleuchtung des Auges auf der Gegenseite der Läsion. Auch eine Chiasmaläsion kann mit einem RAPD einhergehen, wenn mehr Nervenfasern eines Auges von dem Defekt betroffen sind. Der RAPD kann mithilfe von Lichtfiltern quantifiziert werden, die vor das Auge mit normaler Pupillenlichtreaktion gehalten werden. Man schwächt die einfallende Lichtmenge mittels zunehmender Filterstärke solange ab, bis beide Pupillen im Swinging-Flashlight-Test gleich reagieren. Findet sich ein RAPD, dann lässt sich mit der Gesichtsfelduntersuchung der Ort des prägenikulären Defektes genauer eingrenzen. Der Nachweis eines relativen afferenten Pupillendefektes hat seine klinische Relevanz zur Objektivierung einer einseitigen Sehminderung insbesondere dann, wenn die fundoskopische Untersuchung die Visusreduktion nicht erklärt. Gelegentlich besteht die Situation, dass die Pupille einer Seite erweitert wurde oder wegen einer efferenten Leitungsstörung keine intakte Lichtreaktion aufweist (z. B. nach einer Bulbuskontusion). In diesem Fall kann man den modifizierten Swinging-Flashlight-Test durchführen, indem man die intakte Pupille kontinuierlich mit einer Lichtquelle so beleuchtet, dass sie gerade zu erkennen ist und mit einer zweiten Leuchte den Swinging-Flashlight-Test ausführt. Man betrachtet nur die intakte Pupille und beurteilt erst deren direkte Lichtreaktion und danach ihre

konsensuelle Lichtreaktion bei Beleuchtung des Partnerauges im Swinging-Flashlight-Test. Ein RAPD würde sich dann auf der Seite zeigen, welche bei Beleuchtung zu einer Pupillenerweiterung des betrachteten Auges führt (Abb. 3).



**Abb. 2:** Vor dem Swinging-Flashlight-Test sind beide Pupillen gleich weit und reagieren gut auf Licht. Bei Beleuchtung des rechten Auges verengen sich beide Pupillen, bei Beleuchtung des linken Auges erweitern sich beide Pupillen in Folge der afferenten Leitungsstörung links.



**Abb. 3:** Vor dem modifizierten Swinging-Flashlight-Test zeigt die linke Pupille in Folge einer efferenten Störung (medikamentöse Mydriasis oder Pupillensphinkterschaden) keine Lichtreaktion, es besteht eine Anisokorie. Unter einer schwachen, dauerhaften, direkten Beleuchtung wird nur das rechte Auge beobachtet. Mit einer zweiten Lampe wird erst das rechte Auge beleuchtet, die rechte Pupille wird eng, dann wird das linke Auge beleuchtet, die rechte Pupille wird weit: RAPD links.

#### Die efferente Störung...

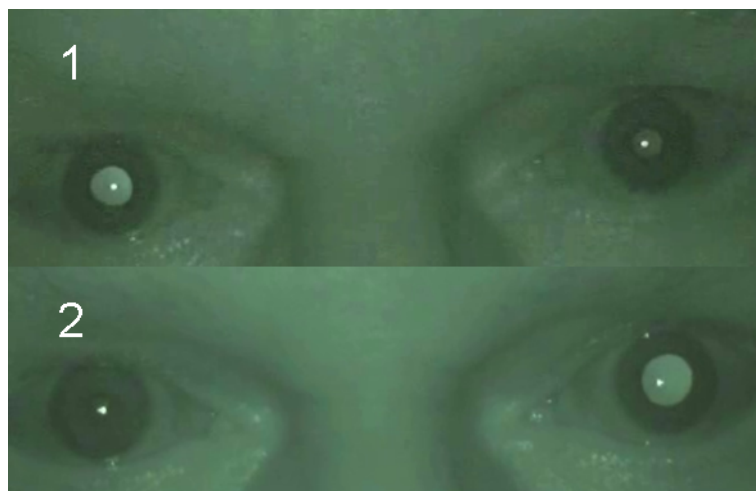
Eine efferente Pupillenstörung, also eine Leitungsstörung vom Mittelhirn zum Auge, hat Einfluss auf die Pupillenweite und ist in der Regel durch eine Anisokorie charakterisiert. Ausnahme wäre eine beidseitig symmetrische efferente Störung, die aber selten ist. Stellt sich ein Patient mit einer Seitendifferenz der Pupillenweite vor, sollte man sich am besten die Frage stellen: Ist die engere oder die weitere Pupille pathologisch, oder besteht eine harmlose physiologische Anisokorie? Als wesentliche Differentialdiagnose ist zu klären, ob das mydriatische Auge eine Okulomotoriusparese oder das miotische Auge ein Horner-Syndrom aufweist, denn diese Diagnosen können ernste Konsequenzen haben.

*... der parasympathischen Bahn*

Eine einseitige Mydriasis lenkt den Verdacht auf eine Läsion im Kerngebiet oder im Verlauf des Nervus oculomotorius. Sie bestätigt sich bei einer Ptosis durch die Parese des Musculus levator palpebrae und einer Schwäche der vom N. oculomotorius innervierten externen Augenmuskeln (Abb. 4). Bei Nachweis einer kompletten Okulomotoriusparese ist an eine Kompression des Nerven zu denken und insbesondere ein Aneurysma mittels MRT und MR-Angiographie ohne Zeitverzug auszuschließen. Die isolierte Mydriasis durch eine Okulomotoriusläsion ohne Augenbewegungsstörung ist sehr selten. Eine wurmartige, segmentale, träge Lichtreaktion der Pupille, der Nachweis einer Licht-Nah-Dissoziation und eine Verengung der betroffenen Pupille auf Pilocarpin 0,1% um ein Drittel ihrer Ausgangsweite weisen auf eine Überempfindlichkeit des Irissphinkters gegenüber Cholinergika und somit auf eine Pupillotonie hin (Abb. 5) (WILHELM 1991). Begleitende Störungen wie eine allgemeine Hyporeflexie (Adie-Syndrom), vegetative Störung (Ross-Syndrom, Shy-Drager-Syndrom), eine Störung des Ganglion ciliare oder ein Botulismus erschließen sich dann in der Regel aus der Begleitsymptomatik. Eine weite lichtstarre Pupille durch die pharmakologische Blockade mit pflanzlichen Anticholinergika verengt sich nicht auf Pilocarpin 2%, womit der Nachweis erbracht ist.



**Abb. 4:** *Komplette Okulomotoriusparese links: Ptosis, Augenfehlstellung nach außen und unten, Mydriasis*



**Abb. 5:** *Pupillotonie: vor Applikation von Pilocarpin 0,1% AT ist die Pupille (1) rechts weiter als links (mit schlechter Reaktion auf Licht und guter Verengung bei Akkommodation im Nahblick – nicht abgebildet), nach Applikation von Pilocarpin 0,1% AT deutliche Verengung der rechten Pupille (kein Infrarotreflex mehr) bei fehlender Verengung links, d. h. Hyperreagibilität des Pupillensphinkters bei Pupillotonie*

### *... der sympathischen Bahn*

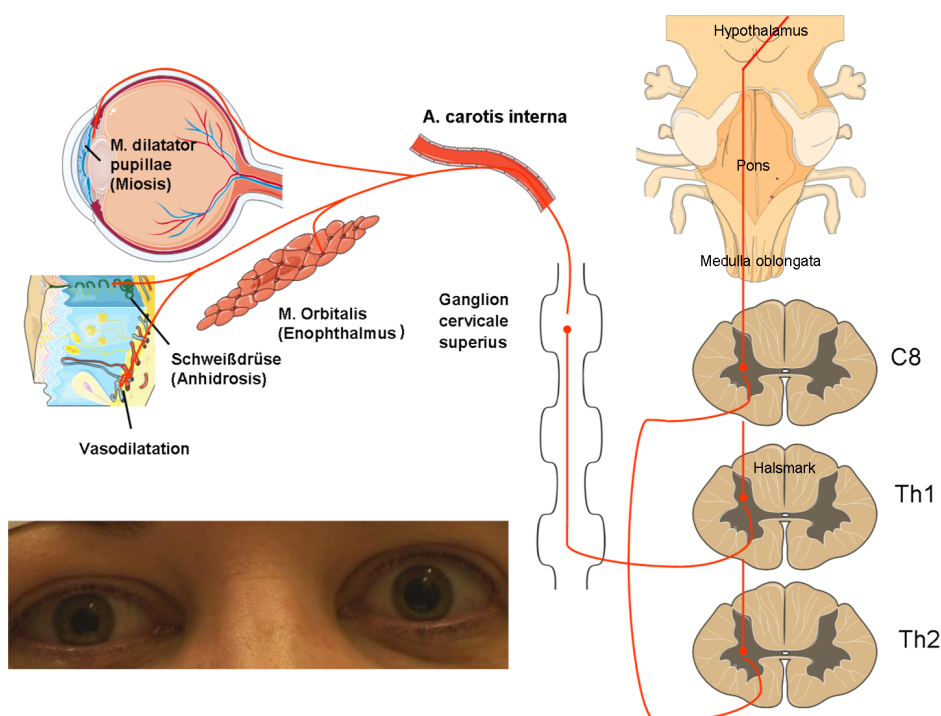
Die Miosis eines Auges, verbunden mit einer leichten Ptosis und seltener einem Enophthalmus sowie einer Rötung der Stirnregion lässt an ein Horner-Syndrom denken. Das Problem besteht in der reduzierten Aktivierung der sympathischen Leitungsbahn, die über drei hintereinander geschaltete Neuronen einen langen Weg vom Hypothalamus zum M. dilatator pupillae des Auges (Abb. 6) nimmt und von einer Reihe sehr relevanter Erkrankungen geschädigt sein kann. Das Problem besteht in einer gestörten Erweiterung der betroffenen Pupille, wogegen die Reaktion auf Licht und die Naheinstellung völlig ungestört sind. Das Redilatationsdefizit kann man mit einer Infrarotkamera gut nachweisen (Abb. 7). Im abgedunkelten Raum stellt man sich die Augenpartie in der Kamera ein und gibt einen kurzen Lichtreiz. Darauf verengen sich erst die Pupillen und werden danach wieder weit. Auf der Seite des Horner-Syndroms erweitert sich die Pupille langsamer als auf der Gegenseite. Leider ist dieses Phänomen, insbesondere bei einem gering ausgeprägten Horner-Syndrom, nicht immer so deutlich zu erkennen. Genauer ist die medikamentöse Untersuchung der Pupille mit Kokain 5% Augentropfen (Abb. 8). Ein Horner-Syndrom ist wahrscheinlich, wenn die Pupillenweite eine Stunde nach Applikation der Tropfen um 1 mm oder mehr differiert und sich die betroffene Pupille um weniger als 1 mm erweitert. Beträgt die Differenz der Pupillenweite nach Applikation der Kokain 5% Augentropfen weniger als 0,3 mm und erweitert sich die engere Pupille auf Kokain Augentropfen um mehr als 1,5 mm, ist ein Horner-Syndrom unwahrscheinlich. Der alleinige Nachweis eines Horner-Syndroms ist zwar hilfreich, doch interessant für den Untersucher ist die genauere Lokalisation der Störung. Die Differenzierung einer Schädigung entlang des peripheren Neurons einerseits und dem intermediären bzw. zentralen Neuron andererseits gelingt mit dem Hydroxyamphetamin-Test. Auch hier wird die Pupillenweite beidseits vor und nach Applikation der Augentropfen bestimmt. Der Wirkstoff setzt Noradrenalin aus den sympathischen Nervenendigungen frei und führt so zur Pupillenerweiterung. Bleibt diese Wirkung aus oder ist sie deutlich reduziert, kann man davon ausgehen, dass das dritte Neuron keine Überträgersubstanz freisetzen kann, also defekt ist. Bewertet wird das Ausmaß der Pupillenerweiterung 45-60 Minuten nach Applikation der Augentropfen. Beträgt die Differenz der Pupillenerweiterung zur gesunden Seite über 0,5 mm, nimmt also das Ausmaß der Anisokorie um mehr als 0,5 mm zu, ist ein postganglionäres Horner-Syndrom (peripheres Neuron) wahrscheinlich. Liegt die Differenz der Pupillenerweiterung zur gesunden Seite unter 0,5 mm bzw. erweitert sich die „Horner-Pupille“ nahezu genauso oder sogar deutlicher als die Pupille der gesunden Seite, ist ein präganglionäres Horner-Syndrom (zentrales oder intermediäres Neuron) wahrscheinlich (Abb. 9). Leider sind Hydroxyamphetamin AT nur noch als Restposten in manchen Kliniken verfügbar, so dass die Diagnostik dadurch eingeschränkt ist (WILHELM 1991; WILHELM et al. 1994).

Welche Erkrankungen kann man bei einem Horner-Syndrom erwarten? Wichtig sind die Angaben des Patienten, wann und unter welchen Umständen es zur Anisokorie kam. Eine zentrale Läsion im Hirnstamm oder Rückenmark (erstes Neuron) ist in der Regel mit weiteren neurologischen Ausfällen verbunden und meistens Folge einer Durchblutungsstörung oder einer Verletzung. Hier hilft die Bildgebung (MRT) weiter.

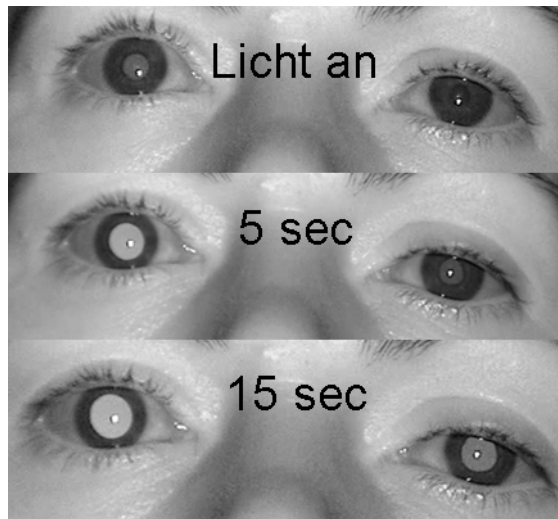
Das zweite (intermediäre) Neuron kann durch degenerative Wirbelsäulenerkrankungen, nach Punktion der V. jugularis oder A. carotis oder anderen Eingriffen im zervikothorakalen Übergangsbereich, durch Lungenspitzenprozesse, große

retrosternale Strumen oder andere Raumforderungen im Grenzstrangbereich beeinträchtigt sein. Hier helfen die neurologische Untersuchung weiter zur Beurteilung der Nervenfunktion von Hand und Arm und erneut die bildgebende Diagnostik. Hervorzuheben ist das Horner-Syndrom bei Kindern vor dem 1. - 2. Lebensjahr. Häufig ist die Ursache ein Geburtstrauma. Allerdings muss hier ein Neuroblastom ausgeschlossen werden, ein heilbarer Tumor, der unbehandelt zum Tod führt. Wichtig ist dann die rasche Überweisung an den Kinderarzt, der mittels Bildgebung und Nachweis von Katecholaminen im Urin Sicherheit in der Diagnostik bringen kann.

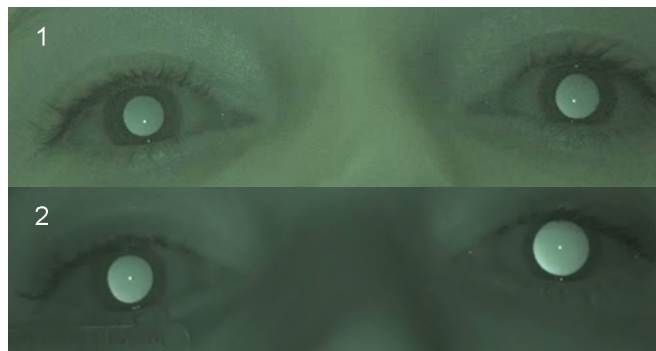
Ein postganglionäres Horner-Syndrom (drittes Neuron) sieht man beim Cluster-Kopfschmerz, ein anfallsartig, meistens nachts beginnender starker Kopfschmerz. Die meist männlichen Patienten sind extrem gequält, laufen unruhig und getrieben umher und beklagen eine Epiphora und Rötung des Auges. Bei einem Raeder-Syndrom besteht neben dem neuralgiformen Schmerz im Versorgungsgebiet des ersten Trigeminasastes regelmäßig ein Horner-Syndrom und gelegentlich eine Störung des II. bis VI. Hirnnerven als Folge eines Prozesses im Bereich des Sinus cavernosus. Die Kompression der sympathischen Fasern durch einen Tumor ist eine Ursache, wie über die Schädelbasis einbrechende Malignome der Kieferhöhle oder ein Keilbeinflügelmeningeom. Eine seltene, aber wichtige Ursache des Horner-Syndroms ist die Karotidisdissektion. Hier wird das sympathische Nervengeflecht durch eine Wandverletzung der A. carotis interna im Halsbereich geschädigt mit Ausbildung eines zweiten Gefäßlumens. Die Patienten beklagen unterschiedlich ausgeprägte Kopf- und Nackenschmerzen. Die Gefäßveränderungen können zu zerebralen Durchblutungsstörungen mit Schlaganfall führen. Die Patienten benötigen deshalb umgehend eine Antikoagulation, weshalb die rasche Diagnose mittels Duplex-Sonografie der Halsgefäße erforderlich ist. Gelegentlich muss auch ein MRT der Halswirbelsäule durchgeführt werden, um das Wandhämatom der A. carotis interna darzustellen. Prozesse im Sinus cavernosus und der Schädelbasis sind ebenfalls durch eine gezielte bildgebende Diagnostik (CT oder MRT) erfassbar.



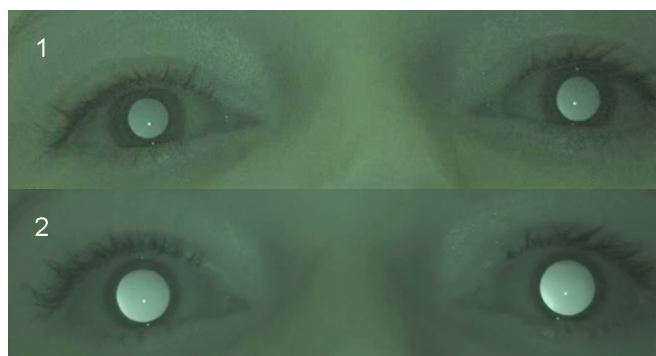
**Abb. 6:** Die sympathische Nervenbahn vom Mittelhirn zum M. dilatator pupillae



**Abb. 7:** Das Redilatationsdefizit beim Horner-Syndrom: Bei Helligkeit fällt eine leichte Anisokorie auf mit engerer Pupille (und auch leichter Ptosis) links. Bei Verdunklung wird die Pupille rechts rasch weit, links nur geringfügig, die Anisokorie nimmt nach 5 Sekunden zu. Je mehr Zeit verstreicht, um so mehr erweitert sich die Pupille, die linke jedoch viel langsamer als rechts, so dass nach 15 Sekunden die Erweiterung der linken Pupille noch immer unvollständig ist.



**Abb. 8:** In (1) ist die Pupille rechts etwas enger als links. Nach Applikation von Kokain 5% AT erweitert sich die Pupille links deutlicher als rechts mit einer Seitendifferenz von mehr als 1 mm, so dass von einem Horner-Syndrom rechts auszugehen ist.



**Abb. 9:** Gleiche Patientin wie Abb. 8: vor Applikation von Hydroxyamphetamin AT besteht eine Anisokorie mit engerer Pupille rechts (1). Nach Applikation von Hydroxyamphetamin AT sind die Pupillen gleich weit. Nachdem mit dem Kokain-Test ein Horner-Syndrom nachgewiesen wurde, ist das 3. Neuron intakt, es muss also eine Schädigung des 1. oder 2. Neurons vorliegen (Diagnose: Neurinom des Grenzstranges, Z. n. Tumorentfernung).



## Tipps zur Pupillenmessung

Vor den medikamentösen Pupillentests sollten keine Manipulationen an der Hornhaut wie Augendruckmessung, Schirmertest oder Sensibilitätsprüfungen durchgeführt werden. Diese Maßnahmen können die Permeabilität der Hornhaut für den Wirkstoff verändern und so das Untersuchungsergebnis verfälschen. Die letzte medikamentöse Mydriasis sollte einige Tage zurückliegen. Zwischen Kokain- und Hydroxyamphetamin-Test sollten 3 Tage liegen.

Das Ausmessen der Pupille ist nicht immer einfach. Für die Routine ist die Messung im Goldmann-Perimeter vor und nach Tropfenapplikation ausreichend. Ganz genau misst man mit der Infrarot-Videokamera, was technisch aufwendig ist. Gute Ergebnisse kann man auch von Handrefraktometern erwarten, welche die Pupillenweite beider Augen simultan anzeigen. Enge Pupillen werden da nicht immer erkannt. Messen sollte man im leicht abgedunkelten Raum.

## Literatur

SKORKOVSKA K, WILHELM H

Afferente Pupillenstörungen bei postchiasmalen Läsionen der Sehbahn. Klin Monatsbl Augenheilkd, 226: 886-890 (2009)

WILHELM H

Efferente Pupillenstörungen; in Wilhelm H (ed): Pupillenreaktionen - Pupillenstörungen. Stuttgart Berlin Köln, W. Kohlhammer GmbH, 71-122 (1991)

WILHELM H, SCHÄFFER E

Pholedrin zur Lokalisation des Horner-Syndroms. Klin Monatsbl Augenheilkd, 204: 169-175 (1994)

Anschrift der Autoren:

*Dr. med. Thomas Wermund*

*HELIOS Kliniken Schwerin, Augenklinik*

*Wismarsche Straße 393 - 397*

*19049 Schwerin*

*Prof. Dr. med. Helmut Wilhelm*

*Universitäts-Augenklinik Tübingen*

*Department für Augenheilkunde*

*Schleichstraße 12-16*

*72076 Tübingen*

## Fragen zur Zertifizierung

An der Zertifizierung können nur Mitglieder des BOD teilnehmen. Die Fragen können **ausschließlich online** unter [www.orthoptistinnen.de](http://www.orthoptistinnen.de) beantwortet werden.

1. Mit dem Swinging-Flashlight-Test untersucht man meistens:
  - a) eine afferente Störung
  - b) eine efferente Störung
  - c) eine bilaterale symmetrische Störung
  
2. Ein RAPD bedeutet:
  - a) eine intakte Afferenz der Gegenseite
  - b) eine im Verhältnis zur Gegenseite abgeschwächte Erregungsleitung vom Auge zum Mittelhirn
  - c) eine prächiasmale Läsion der nicht erkrankten Seite
  
3. Bei einem Horner-Syndrom sieht man
  - I. eine intakte Naheinstellungsreaktion der Pupille
  - II. einen Exophthalmus
  - III. eine Miosis der betroffenen Pupille
  - a) I. und II. sind richtig.
  - b) II. und III. sind richtig.
  - c) I. und III. sind richtig.
  
4. Die medikamentöse Untersuchung mit Kokain 5 % der Pupille bei einem Horner-Syndrom zeigt typischerweise:
  - a) eine Erweiterung der engeren Pupille um mehr als 1,5 mm
  - b) eine Erweiterung der betroffenen Pupille um weniger als 1 mm
  - c) eine Differenz der Pupillenweite weniger als 0,3 mm
  
5. Kennzeichen einer Pupillotonie sind:
  - I. Pupille reagiert schlecht auf Licht
  - II. Überempfindlichkeit des Irissphinkters bei Gabe von 0,1 % Pilocarpin
  - III. Naheinstellungsmiosis nicht möglich
  - a) I. und III. sind richtig.
  - b) II. und III. sind richtig.
  - c) I. und II. sind richtig.