

Publiziert bei:



AWMF-Registernummer:

045-013

Leitlinien-Klasse:

S2e

Retinale arterielle Verschlüsse (RAV)

Synonym: Zentralarterienverschluss (ZAV), Arterienastverschluss (AAV), Verschluss einer zilioretinalen Arterie und Amaurosis fugax

Englische Begriffe: Central retinal artery occlusion (CRAO), branch retinal artery occlusion (BRAO), cilioretinal artery occlusion (CLRAO), amaurosis fugax (AF)

S2e-Leitlinie

von

Deutsche Ophthalmologische Gesellschaft (DOG)

Retinologische Gesellschaft (RG)

Berufsverband der Augenärzte Deutschlands (BVA)

Aktualisierte Version vom 7.10.2022

A. Einleitung

Der Verschluss einer Netzhautarterie ist ein seltenes Ereignis, welches meist zu einer drastischen und dauerhaften Seheinschränkung am betroffenen Auge führt. In den vergangenen Jahrzehnten wurden verschiedene Behandlungsstrategien versucht, um sowohl eine Rekanalisierung, als auch eine Visusverbesserung zu erzielen. Bisher konnte in keiner prospektiven Studie der Nachweis eines signifikanten Behandlungseffekts belegt werden, zum Teil verschlechterte die jeweilige Anwendung die Gesundheit der Patienten weiter. Trotzdem finden einige Behandlungsversuche noch immer eine weite Verbreitung und werden in der ophthalmologischen Notfallsituation empfohlen. Zudem existiert bisher kein national einheitliches Vorgehen bei der Diagnostik vaskulärer Risikofaktoren. Die konsequente und standardisierte Abklärung von Risikofaktoren muss vor dem Hintergrund der erhöhten Schlaganfall - und Mortalitätsrate nach retinalem Arterienverschluss als obligat eingestuft werden. Das Ziel dieser Leitlinie ist es, die unterschiedlichen Behandlungsversuche zu bewerten und ein einheitliches diagnostisches Vorgehen zu formulieren.

B. Ziele der Leitlinie/ Fragestellungen

Die vorliegende Leitlinie formuliert folgende Ziele

- Festlegung des diagnostischen Vorgehens bei retinalen arteriellen Verschlüssen
- Festlegung des therapeutischen Vorgehens bei retinalen arteriellen Verschlüssen
- Erkennung einer vaskulären Grundkrankheit zur Prävention eines weiteren Organbefalls bzw. einer weiteren Embolie (Schnittstelle Kardiologie, ggfs. Angiologie, Hausarzt, Neurologe)

Vor diesem Hintergrund formulieren unter dem Dach der Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e.V. (AWMF) die delegierten Experten folgender Gesellschaften und Verbände

Deutsche Ophthalmologische Gesellschaft e.V. (DOG)

Retinologische Gesellschaft e.V. (RG)

Berufsverband der Augenärzte Deutschlands e.V. (BVA)

sowie die Patientenvertreterin des Deutschen Blinden- und Sehbehindertenverbandes (DBSV) die vorliegende Leitlinie.

Systematik und methodische Grundlagen der Erstellung dieser Leitlinie sind im Leitlinienreport hinterlegt.

Leitlinienexpertengruppe:

Prof. Dr. med. Nicolas Feltgen (federführend) DOG, RG, BVA

Prof. Dr. med. Bernd Bertram (Koordinator) DOG, RG, BVA

Dr. med. Daniela Claessens (Leitlinienreport) DOG, RG, BVA

Prof. Dr. med. Alexander Schuster (systematische Literaturrecherche) DOG, BVA

Prof. Dr. med. Hansjürgen Agostini, DOG, RG

Prof. Dr. med. Lars-Olof Hattenbach DOG, RG, BVA

Prof. Dr. med. Horst Helbig DOG, RG, BVA

Prof. Dr. med. Hans Hoerauf DOG, RG, BVA

Prof. Dr. med. Frank Holz DOG, RG, BVA

Angelika Ostrowski, DBSV

Prof. Dr. med. Martin Spitzer DOG, RG, BVA Prof. Dr. med. Focke Ziemssen, DOG, RG, BVA

Bedanken möchten wir uns außerdem für die Durchsicht und die sehr hilfreichen Kommentare bei Frau Dr. Monika Nothacker und Frau Dr. Susanne Blödt, AWMF, Herrn Prof. Dr. med. Hans-Christoph Diener, Leitlinienkommission der Deutschen Gesellschaft für Neurologie, Herrn Prof. Dr. med. Peter Arthur Ringleb, Leitlinienkommission der Deutschen Gesellschaft für Neurologie, Herrn Prof. Dr. med. Karl Werdan, Leitlinienkommission der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie (DGK) und Frau Prof. Dr. med. Christiane Tiefenbacher, Deutsche Gesellschaft für Kardiologie (DGK).

C. Methodik**C.1 Entwicklungsstufe**

Die Leitlinie wurde nach dem System der AWMF entwickelt. Diese klassifiziert 3 Entwicklungsstufen (S1, S2, S3), wobei S3 die höchste Entwicklungsstufe darstellt. Für die vorliegende Leitlinie wird die Entwicklungsstufe **S2e** angestrebt. Dabei handelt es sich um eine evidenzbasierte S2 Leitlinie mit systematischer Recherche, Auswahl und Bewertung wissenschaftlicher Belege („Evidenz“) zu der relevanten klinischen Fragestellung (**S2e**). Die Schlüsselempfehlungen wurden in Anwesenheitssitzungen und beim Update in Videokonferenzen innerhalb des Redaktionskomitees konsentiert, der Langtest wurde auch zunächst im Redaktionskomitee und dann im Gesamtpräsidium der DOG, dem RG-Vorstand und im BVA-Vorstand mit der Möglichkeit zur Kommentierung verteilt. Einzelheiten zum Verfahren werden im Leitlinienreport beschrieben.

C.2 Literatursuche

Evidenzanalysen zur Therapie des retinalen arteriellen Verschlusses – Recherche von Quellleitlinien, randomisierten kontrollierten Studien, Metaanalysen und größeren Fallserien. Systematische Literaturrecherche, Auswahl der Datenbanken und Studien sind im Methodenreport beschrieben.

Details zur Literatursuche werden im Leitlinienreport beschrieben.

C.3 Finanzierung

Die Erstellung der Leitlinie wurde aus Mitteln von DOG und BVA finanziert. Durch diese finanzierenden Organisationen erfolgte keine inhaltliche Beeinflussung. Eine externe Finanzierung erfolgte nicht, insbesondere auch nicht durch die Industrie oder durch Krankenkassen.

Evidenzgrad

Die Bewertung der Studien erfolgte nach der Methodik des Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN) (1). Diese Methodik sieht eine Einstufung der einzelnen Studien in Evidenzklassen vor. Die Evidenzklassifikation orientiert sich dabei am Design der Studie (Übersichtsarbeit, RCT, Fall-Kontrollstudie etc.) und am Verzerrungsrisiko der einzelnen Arbeit. Die Evidenzklassen nach SIGN sind in Tabelle 1 aufgeführt.

Tabelle 1: Schema der Evidenzgraduierung und Empfehlungsgrade nach SIGN:

Evidenzgraduierung	
Grad	Beschreibung
1++	Qualitativ hochwertige Metaanalysen, systematische Übersichten von RCTs oder RCTs mit sehr geringem Risiko systematischer Fehler (Bias)
1+	Gut durchgeführte Metaanalysen, systematische Übersichten von RCTs oder RCTs mit geringem Risiko systematischer Fehler (Bias)
1-	Metaanalysen, systematische Übersichten von RCTs oder RCTs mit hohem Risiko systematischer Fehler (Bias)
2++	Qualitativ hochwertige systematische Übersichten von Fall-Kontroll- oder Kohortenstudien oder qualitativ hochwertige Fall-Kontroll- oder Kohortenstudien mit sehr niedrigem Risiko systematischer Verzerrungen (Confounding, Bias, „Chance“) und hoher Wahrscheinlichkeit, dass die Beziehung ursächlich ist
2+	Gut durchgeführte Fall-Kontroll-Studien oder Kohortenstudien mit niedrigem Risiko systematischer Verzerrungen (Confounding, Bias, „Chance“) und moderater Wahrscheinlichkeit, dass die Beziehung ursächlich ist
2-	Fall-Kontroll-Studien oder Kohortenstudien mit einem hohen Risiko systematischer Verzerrungen (Confounding, Bias, „Chance“) und signifikantem Risiko, dass die Beziehung nicht ursächlich ist
3	Nicht-analytische Studien, z. B. Fallberichte, Fallserien

4	Expertenmeinung
----------	-----------------

Graduierung von Empfehlungen

Während mit der Darlegung der Qualität der Evidenz (Evidenzstärke) die Belastbarkeit der Studienergebnisse und damit das Ausmaß an Sicherheit / Unsicherheit des Wissens ausgedrückt wird, ist die Darlegung der Empfehlungsgrade Ausdruck des Ergebnisses der Abwägung erwünschter / unerwünschter Konsequenzen alternativer Vorgehensweisen und drückt die Einschätzung der Leitliniengruppe aus, wie eine Maßnahme generell aufgrund von Evidenz und klinischer Erfahrung empfohlen werden kann. Somit können Evidenz- und Empfehlungsstärken in begründeten Fällen voneinander abweichen. Eine Begründung anhand der genannten Kriterien ist jeweils im Hintergrundtext zur Empfehlung dokumentiert.

Empfehlungsgrad

- **Grad A (↑↑/↓↓):** „Soll/ soll-nicht“-Empfehlung: zumindest eine randomisierte kontrollierte Studie von insgesamt guter Qualität und Konsistenz, die sich direkt auf die jeweilige Empfehlung bezieht und nicht extrapoliert wurde (Evidenzstufen 1++ bis 2+)
- **Grad B (↑/↓):** „Sollte/ sollte-nicht“-Empfehlung: gut durchgeführte, aber nicht randomisierte klinische Studien mit direktem Bezug zur Empfehlung (Evidenzstufen 2+ bis 3) oder Extrapolation von Evidenzebene 1, falls der Bezug zur spezifischen Fragestellung fehlt
- **Grad 0 (↔):** „Kann“-Empfehlung: Berichte von Expertenkreisen oder Expertenmeinung und/oder klinische Erfahrung anerkannter Autoritäten (Evidenzkategorie 4) oder Extrapolation von Evidenzebene 2 oder 3, wenn keine direkt anwendbaren klinischen Studien von guter Qualität verfügbar waren

1. Einteilung

Der retinale arterielle Verschluss (RAV) wird nach Ursache, Ausprägung und Persistenz unterschieden (2–4).

Bei der Unterteilung in die verschiedenen **Ursachen** gibt es die beiden Gruppen der thromboembolischen, nicht-arteriitischen (ca. 95%) und der arteriitischen (ca. 5%) Verschlüsse.

Bei der **Ausprägung** wird die betroffene Netzhautfläche beurteilt:

- Zentralarterienverschluss (ZAV) **ohne** zilioretinale Arterie
- Zentralarterienverschluss (ZAV) **mit** zilioretinaler Arterie
- Hemi-Zentralarterienverschluss (Hemi-ZAV)
- Arterienastverschluss (AAV)
- Isolierter Verschluss einer zilioretinalen Arterie (ZL-RAV)

Zudem wird der retinale arterielle Verschluss nach der **Persistenz** beurteilt.

- Amaurosis fugax (funduskopisch keine Zeichen eines RAV)
- Transienter Verschluss mit spontaner und kompletter Rekanalisierung in der Fluoreszeinangiografie (FAG), funduskopisch oder in der OCT aber mit den Zeichen eines RAV
- Persistierender Verschluss mit verzögerter oder ohne Rekanalisierung

2. Epidemiologie

Der RAV ist eine Erkrankung des älteren Erwachsenen und weist einen Häufigkeitsgipfel zwischen 65 und 70 Jahren auf. 90% der Patienten sind über 40 Jahre alt, Männer sind häufiger betroffen als Frauen (2/3 zu 1/3) (2,4,5). Die Inzidenz des neu diagnostizierten ZAV beträgt in der Literatur zwischen 1 und 15/ 10.000 ophthalmologischer Patienten (6). Frische Verschlüsse bis zu 48 Stunden sind seltener, hier liegt die Inzidenz bei 0,85/100.000 Einwohner pro Jahr (7,8). In Deutschland dürfte die Inzidenz aufgrund der Altersstruktur höher liegen und weiter steigen. Am häufigsten wird ein ZAV diagnostiziert (55%), am zweithäufigsten ist ein AAV (40%) (4,9).

3. Klinische Zeichen

Beim RAV ist eine plötzliche, schmerzlose, einseitige und meist ausgeprägte Sehverschlechterung mit Gesichtsfeldausfall typisch. Bei Erstvorstellung beträgt der Visus beim ZAV in 90% zwischen Lichtscheinwahrnehmung und Handbewegung (5,9–11), beim AAV ist er wesentlich variabler und beträgt bei ca. 75% der Betroffenen über 0,5 (11). Das Krankheitsbild des RAV ist nur wenigen Menschen bekannt (ca. 5% (12)), weshalb sich die meisten Patienten nicht unmittelbar nach den ersten Symptomen beim Augenarzt vorstellen (13).

Die Arterien sind im betroffenen Areal typischerweise dünn, es können Fibrinklumpen, stehende Blutsäulen oder Emboli sichtbar sein. Eine weißliche, intrazelluläre Schwellung

der Nervenfaserschicht entwickelt sich innerhalb weniger Stunden. Dann erst wird der charakteristische ‚kirschrote Fleck‘ sichtbar, der bei wenig pigmentiertem Fundus, bei myopen Augen oder bei einem Aderhautinfarkt nicht immer zu erkennen ist. Retinale Emboli werden bei einem Drittel aller Patienten mit RAV gefunden (14,15). Im Gegensatz dazu sind retinale Emboli bei augengesunden Menschen über 40 Jahren in bis zu 1% beschrieben (16).

Eine relevante Versorgung der Makula lutea ganz oder in Teilen liegt in ca. 15-30 % der Personen mit zilioretinaler Arterie vor, die der Chorioidea entstammt (17). Bei einem ZAV mit erhaltener Makuladurchblutung durch eine zilioretinale Arterie kann eine gute Sehschärfe trotz nahezu komplett erloschenem Gesichtsfeld resultieren. Ein isolierter Verschluss einer zilioretinalen Arterie hingegen kann auch ohne retinalen Arterienverschluss auftreten und dann einen entsprechenden zentralen Sehverlust mit Gesichtsfelddefekt verursachen.

Eine Amaurosis fugax geht einem RAV in bis zu 15% voraus (18–20).

4. Diagnostik

4-1 Empfehlungen/Statements	Empfehlungsgrad
<p>Bei einem retinalen Arterienverschluss oder einer Amaurosis fugax soll die augenärztliche Erstuntersuchung umfassen:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Anamnese (u.a. arterielle Hypertonie, Schlaganfall, Koronare Herzerkrankung, Vorhofflimmern, rheumatische Erkrankungen insbesondere Riesenzellarteriitis, Medikation) • Prüfung auf afferente/efferente Pupillenstörung • Sehschärfenprüfung ggf. mit bekannter Korrektur (falls erforderlich Ausmessen vorhandener Sehhilfen) • Spaltlampenuntersuchung der vorderen Augenabschnitte • Untersuchung des zentralen Augenhintergrundes (möglichst binokular) • Inspektion und Palpation der Temporalarterie • Dokumentation • Befundbesprechung und Beratung 	<p>↑↑↑</p>
Expertenkonsens	

4-2 Empfehlungen/Statements	Empfehlungsgrad
<p>Bei einem retinalen Arterienverschluss oder einer Amaurosis fugax sollte die augenärztliche Erstuntersuchung fakultativ umfassen:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Untersuchung der gesamten Netzhaut in Mydriasis (möglichst binokular) • SD-OCT z.B., wenn die Ermittlung des Ausmaßes der Schädigung der inneren Netzhautschichten für die Diagnosestellung oder Therapieentscheidung relevant ist • Fluoreszeinangiographie z. B. wenn in der Funduskopie die Durchblutungssituation oder das Ausmaß der Ischämie nicht eindeutig erkennbar ist • Perimetrie • Augeninnendruckmessung • Weitere Untersuchung der altersentsprechenden Basisdiagnostik (z.B. bei durch den Lokalbefund nicht zu erklärender Visusminderung oder bei Patienten, die sich erstmals oder nach einem Intervall von über einem Jahr seit der letzten augenärztlichen Basisdiagnostik vorstellen, siehe Leitlinie Nr. 4 (augenärztliche Basisdiagnostik bei Patienten ab dem 7. Lebensjahr) (21)) 	↑
Expertenkonsens	

4-3 Empfehlungen/Statements	Empfehlungsgrad
<ul style="list-style-type: none"> • Das Vorliegen einer Riesenzellarteriitis soll anhand von Anamnese, Klinik und Laborwerten (z.B. BSG, C-reaktives Protein) geprüft werden (22). Evidenzgrad 2++ 	↑↑
Bei verdächtigen Befunden, die eine Riesenzellarteriitis vermuten lassen, sollte die Diagnose durch weiterführende Untersuchungen (z.B. Duplexsonografie oder MRT mit Kontrastmittel) gesichert werden (22,23). Evidenzgrad 2++	↑
Empfehlungsgrad A/B, Evidenzgrad 2++	

4.1. Anamnese

Bei der augenärztlichen Anamnese ergibt sich der Verdacht eines retinalen Arterienverschlusses aus der Konstellation eines einseitigen, akuten, schmerzlosen Visus- und/oder Gesichtsfeldausfalls vor allem bei typischem Patientenalter. Die Anamnese sollte auch die Frage nach einer vorausgegangenen Amaurosis fugax (ca. 15%), nach bestehenden kardiovaskulären Risikofaktoren und nach einer möglichen Emboliequelle beinhalten. Dazu gehört insbesondere die Frage nach Nikotinkonsum, einer arteriellen Hypertonie, einem Diabetes mellitus, erhöhten Blutfetten, Herzrhythmusstörungen, Herzklappenfehlern, abgelaufenem Herzinfarkt oder Schlaganfall, einer bekannten Karotisstenose/-verschluss und einer bekannten tiefen Beinvenenthrombose (wichtig bei bisher unbekanntem offenem Foramen ovale).

In der Anamnese soll auch eine mögliche Riesenzellarteriitis berücksichtigt werden. Dazu sollen die Patienten nach Schmerzen (z.B. Druckschmerz über der Arteria temporalis, spontaner Kopfschmerz, Schmerzen beim Kauen oder Kämmen, Zungenschmerz, Polymyalgie), Doppelbildern, nach einer Polymyalgia rheumatica (mit Schmerzen in Gelenken und Muskeln und nach einer B-Symptomatik (Abgeschlagenheit/Schwäche, subfebrile Temperaturen, Gewichtsverlust) in den vergangenen Wochen befragt werden (22,23).

4.2. Diagnostik

Die Diagnostik ist unabhängig von der Ausprägung und der Persistenz des arteriellen Verschlusses. Sie umfasst die Prüfung der Pupillenfunktion zum Nachweis eines relativen afferenten Pupillendefizits, die Sehschärfenprüfung ggf. mit bekannter Korrektur, die Spaltlampenuntersuchung der vorderen Augenabschnitte und die möglichst binokulare Untersuchung des zentralen Augenhintergrundes. Außerdem soll zumindest bei der Erstuntersuchung eine Inspektion und Palpation der Temporalarterie erfolgen. Eine Blutuntersuchung zum Ausschluss einer Riesenzellarteriitis (RZA) (z.B. BSG, C-reaktives Protein; 4% negative Blutbefunde (BSG und CRP) trotz aktiver Erkrankung (24,25)) soll ebenfalls bei Erstvorstellung initiiert werden. Falls diese nicht selbstständig durchgeführt werden kann, soll der Patient zeitnah an eine Klinik oder Hausarzt bzw. Internisten/Kardiologen weitergeleitet werden. Die empfohlenen diagnostischen Schritte sollen dazu beitragen, möglichst schnell das Ausmaß der Grunderkrankung zu erkennen und den thromboembolischen vom arteriitischen Verschluss abzugrenzen, wie in Empfehlung 4.1 und 4.3 dargestellt wurde.

Im Einzelfall können weitere Untersuchungen erforderlich werden, um den arteriellen Verschluss von gemischten Verschlussformen abzugrenzen, sowie das Ausmaß und das Alter der Schädigung abzuschätzen oder zu dokumentieren. Hierzu können folgende diagnostische Verfahren eingesetzt werden:

1. Medikamentöse Mydriase: Um die Diagnostik nicht unnötig zu verzögern, ist die medikamentöse Mydriase vor allem bei einem ZAV initial häufig nicht erforderlich, da die retinale Rezeption reduziert ist und die Pupille in der Folge bei der Untersuchung mittelweit bleibt. Hilfreich ist die Untersuchung im abgedunkelten Raum, um die konsensuelle Lichtreaktion nicht zu stimulieren. Bei kleinflächigen oder frühzeitig rekanalisierten (transienten) Verschlüssen ist die diagnostische Mydriase hingegen empfehlenswert und sollte erfolgen, da sich die Pupille nicht ausreichend erweitert. Bei der Funduskopie ist neben der Ödemausdehnung auch auf retinale Emboli und mittelperiphere Blutungen zu achten, wie sie bei einem okulären Ischämiesyndrom typisch sind (20,26). Abzugrenzen sind auch gemischte Verschlüsse, die Zeichen eines retinalen Venenverschlusses zeigen (3,27).

2. Spectral-Domain-Optische Kohärenztomographie (SD-OCT): Eine OCT-Diagnostik kann sinnvoll sein, um das Ausmaß der Schädigung der inneren Netzhautschichten zu ermitteln. In der SD-OCT-Untersuchung ist bereits kurz nach Verschlussereignis eine deutliche Verdickung der inneren Netzhautschichten erkennbar (28–32). Zudem kann man früh eine Demarkationslinie an der Grenze der retinalen und chorioidalen Blutversorgung in Höhe

der äußeren plexiformen Schicht sehen (33). Aufgrund der typischen Veränderungen der inneren Netzhautschichten kann die OCT-Diagnostik auch bei klinisch zunächst nicht eindeutigen Fällen hilfreich sein. Bei älteren Verschlüssen kann mithilfe der OCT zwischen einem ZAV und einer anterioren ischämischen Optikoneuropathie unterschieden werden (34). Zudem kann die zeitliche Dynamik der Erkrankung anhand der Schwellung in der OCT abgeschätzt werden, wie in zwei retrospektiven Studien aufgezeigt (31,32).

3. Fluoreszeinangiographie (FAG): Seit Einführung der OCT-Diagnostik ist der Stellenwert der Fluoreszeinangiographie gesunken. Die Durchführung einer FAG ist nicht obligat. Sie kann hilfreich sein bei gemischten Verschlüssen mit venöser Komponente, bei einem zugrundeliegenden okulären Ischämiesyndrom und zur Bestimmung der Arm-Retina-Zeit bzw. der arteriovenösen Passagezeit um die Persistenz, die Rekanalisierung des Verschlusses oder die betroffene Fläche nachzuweisen. Bei älteren Verschlüssen dient die FAG zum Nachweis ischämischer Areale und von Proliferationen (26,35–37).

4. Perimetrie: Die perimetrische Untersuchung ist ebenfalls eine fakultative Untersuchung, die an Bedeutung verloren hat. Sie kann beim AAV mit erhaltenem Fixationsvermögen hilfreich sein, um den Verlauf des ischämischen Skotoms zu dokumentieren. Beim ZAV sollte die Sehschärfe mindestens Handbewegung betragen, um eine Reproduzierbarkeit der Gesichtsfelduntersuchung zu gewährleisten (4,11,38,39).

5. Beurteilung der A. temporalis: Da die Laborwerte bei der Diagnosestellung einer RZA eine hohe Sensitivität und Spezifität besitzen, die in Kombination mit dem klinischen Befund nochmals erhöht wird, bleibt die Biopsie der Temporalarterie mittlerweile den nicht eindeutigen Situationen vorbehalten (40). Die bildgebende Diagnostik sollte rasch nach Therapiebeginn (1-3 Tage) erfolgen (40). Die bildgebende Diagnosesicherung der Riesenzellarteriitis sollte vorwiegend nicht-invasiv erfolgen, dazu gehören die Duplex-Sonografie und die Magnetresonanztomographie mit Kontrastmittel, sowie weitere bildgebende Maßnahmen (40). Obwohl bei klinisch eindeutiger Konstellation die bioptische Diagnosesicherung nicht mehr obligat ist, wird sie in der aktuellen S2k-Leitlinie zum Management der Großgefäßvaskulitiden noch immer als ‚geeignet‘ eingestuft und kann deshalb weiterhin durchgeführt werden (40).

6. Weitere Untersuchung der altersentsprechenden Basisdiagnostik z.B. bei durch den Lokalbefund nicht zu erklärender Visusminderung oder bei Patienten, die sich erstmals oder nach einem Intervall von über einem Jahr seit der letzten augenärztlichen Basisdiagnostik vorstellen, siehe **Leitlinie Nr. 4** (38)

7. Abklärung der vaskulären Risikofaktoren: Die Einschätzung des zerebro- und kardiovaskulären Risikos soll in jedem Fall erfolgen. Hierzu bedarf es der Zusammenarbeit mit einem Kardiologen, ggfs. Angiologen und einem Neurologen zum Ausschluss einer Emboliequelle oder einer entzündlichen Erkrankung. Aus Registerstudien ist bekannt, dass das Risiko, einen Schlaganfall zu erleiden, nach einem RAV um den Faktor 2 bis 4 erhöht ist (je älter der Patient, desto höher das Risiko)(43,44). Auch bei einer rein zerebralen

Ischämie wie der Transitorisch-Ischämischen Attacke (TIA) oder einem gering ausgeprägten ischämischen Insult ist die Rezidivquote mit 7% innerhalb des ersten Jahres erhöht (45). Über die Dringlichkeit und den Umfang der Untersuchung ist viel diskutiert worden. Während der Umfang der internistisch-neurologischen Untersuchung von den vorbestehenden Erkrankungen abhängt und letztlich in der Verantwortung des betreuenden Spezialisten liegt, gibt es mittlerweile Daten zur Dringlichkeit der Abklärung. In Registerstudien wurde ein 9 bis 15-fach erhöhtes Risiko detektiert, innerhalb der ersten 4 Wochen nach RAV einen Schlaganfall oder Herzinfarkt zu erleiden (Ereignishäufigkeit: ischämischer Schlaganfall > zerebrale Blutung > Herzinfarkt) (44,46). Besonders hoch war das Risiko innerhalb der ersten 7 Tage (35 von 87 Patienten; Faktor 44,5) (46). Dies wird auch durch neuere systematische Übersichtsarbeiten und Kohortenstudien bestätigt (47–56). Diese Zahlen rechtfertigen auch eine stationäre Behandlung bei einem frischen retinalen Arterienverschluss oder einer Amaurosis fugax. Die beiden häufigsten vaskulären Risikofaktoren, die bei RAV-Patienten gefunden werden, sind die arterielle Hypertonie und die klinisch relevante Stenose der Arteria carotis (57–61). Je nach Befund sollte die diagnostische Abklärung neben der 24-h Blutdruckmessung und der Duplex-Sonografie der A. carotis auch weiterführende Untersuchungen anderer Fachbereiche enthalten (z.B. MR, MR-Angiografie).

Notwendig ist laut gemeinsamer Leitlinie der Deutschen Gesellschaften für Kardiologie und Neurologie aber auch ein Elektrokardiogramm (EKG) inklusive einer Langzeit-EKG Untersuchung und eine transösophageale Echokardiographie zum Ausschluss einer Endokarditis, eines persistierenden Foramen ovale oder anderer Emboliequellen. Bei Verdacht auf Vorhofflimmern sollte auch die Indikation zur Implantation eines Ereignisrekorders geprüft werden.

Notwendig ist ferner eine Untersuchung des Blutbilds, des Blutzuckers und der Blutfette (14,57,59). Mit Hilfe dieser Basisdiagnostik konnten in Fallserien mit ZAV-Patienten neue vaskuläre Risikofaktoren in 60-80% nachgewiesen werden (57,59,62).

4-4 Empfehlungen/Statements	Empfehlungsgrad
Bei einem retinalen Arterienverschluss oder einer Amaurosis fugax soll unverzüglich erfolgen: <ul style="list-style-type: none"> • der Abklärung einer Riesenzellarteriitis und ggf. deren Therapie • die Abklärung einer Emboliequelle und ggf. deren Therapie • die Abklärung kardiovaskulärer Risikofaktoren und ggf. deren Therapie 	↑↑↑
Expertenkonsens auf der Grundlage von (22,23,25,63)	

5. Therapie

5.1 Zeitfenster eines Therapieversuches

Obwohl es bisher keine Therapie gibt, deren Effektivität in einer prospektiven und randomisierten Studie nachgewiesen wurde, ist das Zeitfenster, in der eine mögliche Therapie sinnvoll wäre anhand von tierexperimentellen Studien an Rhesus-Affen hinreichend untersucht: bereits 4,5 Stunden nach Zentralarterienverschluss entsteht eine ausgeprägte und irreversible Ischämie der inneren Netzhautschichten. Eine experimentelle Gefäßokklusion bis zu 105 Minuten hinterlässt hingegen noch keine Dauerschäden (64). Das Zeitfenster, in dem ein Therapieversuch erwogen werden kann, ist also klein. Wenn ein „kirschroter Fleck“ sichtbar ist, müssen bereits dauerhafte Schäden vermutet werden. Daraus kann abgeleitet werden, dass eine frühe Rekanalisierung funktionelle Dauerschäden reduzieren kann.

Bei der Therapieentscheidung ist zu berücksichtigen, dass es bei der augenärztlichen Erstuntersuchung von retinalen Arterienverschlüssen nicht selten zu einer Reperfusion, allerdings oft noch mit vermindertem Blutfluss, gekommen ist (62).

Die Betroffenen kommen meist erst relativ spät zur Erstuntersuchung, in der Literatur wird der Anteil der Patienten mit einem frischen Verschluss (innerhalb von 6 Stunden) zwischen 10 und 40% angegeben (8,13). Das Wissen um die Erkrankung ist in der Bevölkerung nur wenig verbreitet (ca. 5%) (12).

5.2 Spontanverlauf der Sehschärfe nach RAV

In Ermangelung prospektiver, randomisierter Therapiestudien mit vergleichender Beobachtungsgruppe muss auf den Spontanverlauf nach RAV nochmals gesondert eingegangen werden. Hierbei nehmen der ZAV und der AAV einen unterschiedlichen Verlauf.

5.2.1 Visusentwicklung beim ZAV

90-95% der Patienten mit ZAV haben am betroffenen Auge bei Erstvorstellung eine Sehschärfe unter 0,1, was in mehreren Kohorten belegt werden konnte (9,10,39,65,66). Besteht eine durchblutete zilioretinale Arterie kann die zentrale Sehschärfe noch vollständig erhalten sein. Innerhalb der ersten Woche nach ZAV ist eine spontane Verbesserung auf einen Visus von mindestens 0,1 in bis zu 8% beschrieben worden, in den entsprechenden Arbeiten wurde aber nicht nach der retinalen Durchblutung bei Indikationsstellung unterschieden (9,11,65,67). Bei einem kompletten Verschluss ist die Prognose schlechter. Eine Woche nach Verschlussereignis ist keine Besserung mehr zu erwarten.

Evidenzgrad 2+

5.2.2 Visusentwicklung beim AAV

Die Visusprognose beim AAV ist deutlich besser als beim ZAV. Auch beim AAV kann zwischen einem transienten und persistierenden Verschluss unterschieden werden. Beim häufigeren persistierenden Verschluss beträgt die initiale Sehschärfe bei 75-90% der Betroffenen über 0,5 (38,68). Die abschließende Sehschärfe betrug in zwei Kohorten in 90% der Fälle mindestens 0,5 (38,68). Evidenzgrad 2+

5-1 Statements
<ul style="list-style-type: none"> • Je früher die verschlossene retinale Arterie reperfundiert, umso geringer ist der funktionelle Dauerschaden. • Bereits nach 4,5 Stunden Verschlussdauer treten ausgeprägte irreversible Schäden der inneren Netzhaut auf. • Bei vielen retinalen Arterienverschlüssen ist es bei der augenärztlichen Erstuntersuchung schon zu einer Reperfusion, allerdings oft noch mit vermindertem Blutfluss, gekommen. • Bei einem retinalen Arterienverschluss aufgrund einer Riesenzellarteriitis kommt es zum Befall des zweiten Auges ohne Therapie bei 60% und mit Therapie bei 15%.
Evidenzgrad 2+

5.3 Therapiemöglichkeiten

Eine Standardtherapie eines retinalen arteriellen Verschlusses (RAV), deren Wirksamkeit im Vergleich zu einer Placebo- oder Scheinbehandlung in Bezug auf Verbesserung von Visus und Gesichtsfeld in einer Studie mit hohem Evidenzgrad nachgewiesen wäre, ist nicht bekannt (2,69,70). Kontrollierte Studien sind rar und meist bleibt mangels einer Kontrollgruppe unklar, ob der Spontanverlauf nicht genauso gut oder schlecht ausgefallen wäre (3,4). Insgesamt ist das Evidenzniveau der vorhandenen Daten niedrig. Da kein anerkanntes Therapieschema existiert, besteht bezüglich der Verbesserung der retinalen Durchblutung ausdrücklich keine Behandlungspflicht (2,70–72). Dies fällt oft schwer, weil der Erwartungsdruck aufgrund der meist starken Sehbeeinträchtigung und des plötzlichen Eintretens verständlicherweise hoch ist. Trotzdem gilt, dass eine rationale Behandlung auf anatomischen Studien, tierexperimentellen Ergebnissen und, soweit verfügbar, klinischen Studien aufbauen muss. Der Augenarzt soll aber anregen, dass die Abklärung kardiovaskulärer Risikofaktoren zeitnah erfolgt.

Seit der Erstbeschreibung des ZAV durch Albert von Graefe 1859 wurden sehr viele Vorschläge zur Therapie veröffentlicht. Dabei handelt es sich meist um Empfehlungen Einzelner oder kleiner Gruppen, die auf kleinen, zumeist retrospektiv erhobenen Fallzahlen basieren. Eine genaue Angabe der Ausprägung und Persistenz des RAV fehlt in der Regel, was die Qualität der Datenlage deutlich reduziert (3). In die vorliegende Analyse werden nur Publikationen eingeschlossen, deren Evidenzgrad eine Berücksichtigung erlaubt.

5.3.1 Wiederherstellung/Verbesserung der retinalen Durchblutung: Fibrinolyse, Antikoagulation, Antiaggregation

5-2 Empfehlungen/Statements	Empfehlungsgrad
<ul style="list-style-type: none"> • Bei retinalen Arterienverschluss kann auf eine Behandlung bezüglich der Verbesserung der retinalen Durchblutung verzichtet werden. 	⇔
<ul style="list-style-type: none"> • Bei einem retinalen Zentral- oder Astarterienverschluss mit Makulabeteiligung und jeweils ohne erkennbare Reperfusion kann bei einer Verschlusszeit bis zu 4,5 Stunden unter Beachtung möglicher Kontraindikationen eine intravenöse Lysetherapie erwogen werden (73–76). Evidenzgrad 3 	⇔
<ul style="list-style-type: none"> • Bei Verschlusszeit von über 4,5 Stunden oder Vorliegen von Kontraindikationen soll eine Lysetherapie nicht durchgeführt werden (62,74,75,77–79). Evidenzgrad 2++ 	↓↓↓

<ul style="list-style-type: none"> Eine Therapie des akuten retinalen Arterienverschlusses ohne Nachweis einer Emboliequelle soll mit Antikoagulation (z. B. Vitamin-K-Antagonisten oder Nicht Vitamin K abhängige Orale Antikoagulantien (NDOAK)) nicht erfolgen. Evidenzgrad 4 	↓↓↓
Evidenzgrad 2++ bis 4	

5-3 Empfehlungen/Statements	Empfehlungsgrad
<ul style="list-style-type: none"> Nach der Diagnosestellung des RAV sollte eine Behandlung mit einem Thrombozytenfunktionshemmer (z.B. ASS 100mg/ Tag) begonnen werden, sofern keine Kontraindikation vorliegt. 	↑↑
<ul style="list-style-type: none"> Im Rahmen der Sekundärprävention sollen Patienten mit nicht-arteriischem RAV oder Amaurosis fugax mit einem Thrombozytenfunktionshemmer (z.B. ASS 100mg/ Tag) über einen längeren Zeitraum behandelt werden, sofern keine Kontraindikation vorliegt. 	↑↑↑
<ul style="list-style-type: none"> Zur Behandlung potentieller Emboliequellen können spezifischere Behandlungen (z.B. Vitamin-K-Antagonisten oder Nicht Vitamin K abhängige Orale Antikoagulantien (NDOAK)) je nach Ergebnis der Diagnostik erforderlich sein. 	↔
Expertenkonsens auf der Grundlage von [64(80–82)]	

5-3 Empfehlungen/Statements	Empfehlungsgrad
<ul style="list-style-type: none"> Bei retinalem Arterienverschluss sollte keine Augeninnendrucksenkung durch Parazentese erfolgen (65,83,84). 	↓
<ul style="list-style-type: none"> Eine Augeninnendrucksenkung mit Bulbusmassage oder medikamentös kann versucht werden, allerdings fehlt für deren Nutzen ein wissenschaftlicher Beleg (2,7,69,85–87). 	↔
Evidenzgrad 3	

Maßnahmen zur Verbesserung der Fließeigenschaften des Blutes werden seit Jahrzehnten in der Vorstellung eingesetzt, die verbliebene Zirkulation im Bereich des RAVs könnte dadurch verbessert oder ein Thrombus aufgelöst werden. Da ein Teil der Emboli aus Cholesterin oder Plaque bestehen, dürften diese einer Antikoagulation (z. B. Vitamin-K-Antagonisten (VKA) oder Nicht Vitamin K abhängige orale Antikoagulantien (NDOAK)), Antiaggregation (z.B. mit Acetylsalizylsäure), Hämodilution oder einer Lyse (z. B. mit rtPA) nicht zugänglich sein (5,88–90). Es wurde aber diskutiert, dass in diesen Fällen auch angelagertes Fibrinmaterial durch eine Behandlung reduziert werden kann und damit durch die Therapie der Blutfluss schließlich doch verbessert wird (77,78,86,91–97). Zudem ist die Situation am Auge mit einem ischämischen Schlaganfall vergleichbar, bei dem die systemische Thrombolyse in frühen Stadien erfolgreich eingesetzt wird und bundesweit in Stroke Units jederzeit verfügbar ist (82). Bisher fehlt allerdings der Nachweis aus

randomisierten klinischen Studien, dass diese Behandlungen eine positive Wirkung auch beim RAV entfalten.

Lysetherapie

Eine randomisierte kontrollierte multizentrische Studie zur selektiven intraarteriellen Lyse wurde wegen fehlender Wirksamkeit bei ernsten Komplikationen nach 84 Patienten abgebrochen (78). Eine prospektive und randomisierte Studie zur intravenösen Fibrinolyse wurde mangels nachhaltiger Wirksamkeit bereits nach wenigen Patienten abgebrochen (77,98). Beide Studien hatten eine Einschlusszeit bis zu 24 Stunden nach Verschluss, was aus pathophysiologischen Überlegungen als zu lang erachtet werden muss. Prospektive Fallserien zeigten nach intravenöser Thrombolyse mit niedrigdosiertem rt-PA ausschließlich in solchen Fällen eine funktionelle Verbesserung, bei denen die Therapie innerhalb der ersten Stunden erfolgt war (73,75). Schrag und Koautoren ermittelten im Rahmen einer Metaanalyse einen Vorteil der frühzeitigen Fibrinolyse im Vergleich zum natürlichen Verlauf mit einem Odds Ratio von 4,7 (74); die absolute Risikoreduktion betrug 32%, die number needed to treat 4. Zwei neuere Metaanalysen sehen ebenfalls positive Effekte einer frühzeitigen intravenösen Lysetherapie (99,100). In die Metaanalyse von Huang et al. konnten 316 Patienten aus 8 Studien aufgenommen werden, von denen 157 mit iv-rtPA behandelt worden waren (100). Eine Verbesserung des Sehens wurde in 47% der rtPA behandelten Patienten beobachtet, im Vergleich zu 12% bei den Patienten ohne Lysetherapie (Odds-Ratio 5,97; 95%CI 2,77-12,86). Zwei Patienten (1,3%) erlitten eine symptomatische intrakranielle Blutung nach Lysetherapie. Die Schwierigkeit in der Beurteilung der bisher beschriebenen Erfolge nach frühzeitiger Fibrinolyse besteht darin, dass hierbei nicht angiographisch nachgewiesen wurde, ob der Verschluss bereits wieder rekanalisiert war oder nicht, ob es sich also um einen persistierenden oder transienten Verschluss handelte. Der Nachweis eines persistierenden Verschlusses mittels FAG ist im Fall eines Behandlungsversuchs der Zeitersparnis unterzuordnen. Es bleibt bisher eine Einzelfallentscheidung, ob bei einem RAV-Patienten eine intravenöse Lysetherapie durchgeführt werden sollte. Sie sollte – wenn überhaupt – nur bis zu einer Latenz $\leq 4,5$ Stunden eingesetzt werden. Zur Abschätzung des Verschlusszeitpunkts kann eine OCT hilfreich sein. Neuere Arbeiten belegen einen linearen Zusammenhang zwischen Verschlussdauer und Netzhautdicke (31,32,101). Die Lysetherapie und anschließende klinische Überwachung für mindestens 24 Stunden sollte grundsätzlich in einer hierfür geeigneten medizinischen Fachabteilung erfolgen (z.B. medizinische Liegendaufnahme mit Monitorüberwachung oder Stroke-Unit). Evidenzgrad 2+

Von einer **intraarteriellen** Fibrinolyse wird nach heutigem Wissensstand abgeraten. Zum einen schränken die gesundheitlichen Voraussetzungen der Betroffenen die in Frage kommende Patientengruppe stark ein (z.B. Alter > 75 Jahre, Einnahme von VKA (102)) zum anderen kam es bei der einzigen prospektiven und randomisierten Studie zur intraarteriellen Lyse zu vermehrten Komplikationen in der Lysegruppe im Vergleich zur konservativen Therapie (62,78). Trotz dieser kritischen Daten beurteilt eine Arbeit mithilfe von aggregierten Daten aus fünf Primärstudien die intraarterielle Lyse in dieser Sekundäranalyse als wirksam (103).

5-4 Zusammenstellung der interventionellen Studien mit rt-PA bei RAV								
Studie	Jahr	Studien-design	Therapie	Anzahl Patient en	Zeit bis Therapie (h)	Visus-änderung (Zeilen)	Anteil signifikante Visusänderung (%)	Nebenwirkungen; Kommentar
Schumacher (78)	2010	P und R	Intra-arterielle Lyse mit rt-PA	84	Max. 24 (MW: 12,8)	+4,5	57,1	13 von 44, Studie abgebrochen
Chen (77)	2011	P und R	Intra-venöse Lyse mit rt-PA	16	Max. 24 (MW: 9,1)	+ 1	0	2 von 8, Studie abgebrochen
Hattenbach (73)	2008	P	Intra-venöse Lyse mit rt-PA	28	Max 12 (MW: 6,5)	+4,9	53	Keine Nebenwirkungen; 17 Augen besser als 0,4 wenn Lyse innerhalb 6,5 Stunden
Schultheiß (75)	2018	P	Intra-venöse Lyse mit rt-PA	20	Max 4,5 (MW: 3)	+8,6	55	Therapie unter 4,5 Stunden. Nach 30 Tagen 5 Patienten konstant besser
Kein Evidenzgrad bei abgebrochener Studie (87, 88) bzw. Evidenzgrad 3 (89)								

P: Prospektiv; R: Randomisiert; re-PA: rekombinater tissue Plasminogenaktivator

Isovolämische Hämodilution

Die isovolämischen Hämodilution (IHD) reduziert zwar den Anteil der Erythrozyten im Blut, führt aber durch die insgesamt verbesserte Fließeigenschaft an der Netzhaut zu einem messbar erhöhten Sauerstoffangebot (104–106). Die Datenlage zur IHD beim RAV ist unbefriedigend, da lediglich kleinere Fallserien ohne Vergleichsgruppen existieren (107–110). Trotzdem wurde sie in zwei Metaanalysen als Behandlungsoption empfohlen (2,85) und in einer prospektiv, randomisierten Studie im Kontrollarm als Teil eines konservativen Therapieschemas eingesetzt (78). Da die Anwendung von Plasmaexpandern durch sog. Rote Hand Briefe deutlich eingeschränkt wurde, spielt die IHD in der Behandlung arterieller retinaler Gefäßverschlüsse heute keine Rolle mehr (111,112). Evidenzgrad 3

Antikoagulation

In Analogie zum ischämischen Schlaganfall sollte ohne Nachweis einer Emboliequelle keine Therapie mit Antikoagulation (z. B. VKA oder Nicht Vitamin K abhängige Orale Antikoagulantien (NDOAK) erfolgen. Wird im Rahmen der internistisch-neurologischen Ursachenabklärung eine behandlungsbedürftige (mögliche oder wahrscheinliche) Emboliequelle gefunden (z.B. Vorhofflimmer), wird in der Regel eine Antikoagulation zu empfehlen sein (98,113–115). Aktuelle Studien zur Schlaganfallbehandlung lassen vermuten, dass der befundabhängige schnelle Einsatz von NDOAK die Ergebnisse verbessert, weshalb die Entscheidung über eine NDOAK-Behandlung in der Regel von den mitbehandelnden Neurologen/Kardiologen gestellt (113–115). Evidenzgrad 1-

Thrombozytenaggregationshemmer

Aufgrund der Vergleichbarkeit von ischämischem Schlaganfall und retinalem Arterienverschluss kann eine Empfehlung zur prophylaktischen Gabe von Thrombozytenaggregationshemmern bei nicht-arteriitischem RAV abgeleitet werden (siehe S3-Leitlinie Schlaganfall (98)(2,80)). Diese Maßnahme hat wahrscheinlich keinen Einfluss auf die retinale Zirkulation, sie soll aber weitere thromb-embolische Ereignisse verhindern und ist auch ohne bisherigen Nachweis zusätzlicher Emboliequellen aufgrund der geringen Nebenwirkungen vertretbar. In Analogie zum ischämischen Schlaganfall wird eine in der Regel lebenslange Behandlung mit Aspirin (ASS) 100mg/Tag begonnen (98). Da in neurologischen Studien bei Schlaganfallpatienten die Risikoreduktion für einen erneuten ischämischen Insult innerhalb der ersten 3 Tage über 80% beträgt, sollte auch beim RAV mit ASS umgehend begonnen werden (81). Eine aktuelle retrospektive Registerstudie aus Dänemark mit 6628 RAV-Patienten fand keinen protektiven Effekt einer antithrombotischen Therapie (116). Allerdings kann von einer Registerstudie keine abweichende Empfehlung abgeleitet werden, die ja sonst für alle Stromgebiete peripherer Arterien gilt. Hierzu sind randomisierte klinische Studien zu fordern. Evidenzgrad 1-

5.3.2 Augeninnendrucksenkung

Eine verbreitete Behandlungsempfehlung zielt auf die Senkung des Augeninnendruckes (IOD) ab. Dies basiert auf der Überlegung, dadurch die arterielle Durchblutung zu verbessern und/oder aufgrund des reduzierten intraokularen Widerstandes einen Embolus in periphere Gefäße zu verlagern.

Parazentese

Die stärkste und schnellste Augeninnendrucksenkung auf bis zu 0 mmHg kann durch eine Parazentese erreicht werden. Retrospektive Studien mit Vergleichsgruppe konnten unabhängig vom Zeitpunkt nach Auftreten eines RAV keinen positiven Effekt einer Parazentese nachweisen (65,83,84). Weil eine Parazentese mit dem Risiko einer Endophthalmitis bzw. Verletzung von Strukturen des vorderen Augenabschnittes, besonders der Linse (83), einhergehen kann, wird eine Parazentese bei fehlendem Beleg eines Nutzens zu keinem Zeitpunkt nach einem RAV empfohlen.

Bulbusmassage

Eine Bulbusmassage kann nach anfänglicher Erhöhung des IOD zu einer vorübergehenden Senkung des IOD führen (2,7,69,85–87). Die IOD-Senkung ist jedoch deutlich geringer ausgeprägt als bei einer Parazentese. Ein funktionsverbessernder Effekt einer Bulbusmassage wurde bisher in keiner prospektiven und randomisierten Studie explizit nachgewiesen. Evidenzgrad 4

Medikamentöse IOD-Senkung

Eine Senkung des IOD mit Azetazolamid per os oder intravenös ist ebenfalls schwächer ausgeprägt als der Effekt einer Parazentese und hat zusätzlich den Nachteil, über eine Blutdrucksenkung und eine Eindickung des Blutes die Fließfähigkeit des Blutes in den retinalen Arterien möglicherweise zu verschlechtern. Auch andere den Augeninnendruck senkende Substanzen wie Mannitol oder lokale Antiglaukomatosa wurden nach RAV verwendet (85). Für den Augeninnendruck senkende Medikamente fehlt bisher der Nachweis eines positiven Effektes auf die Sehfunktion. Bei deren Einsatz ist auch zu beachten, dass die Gabe von IOD-Senkern mit Komplikationen verbunden sein kann.

Evidenzgrad 3

Hyperbare Sauerstofftherapie (HBOT)

Die hyperbare Sauerstoffanwendung wurde in der Literatur vielfach beschrieben (117–124). Es existieren sowohl tierexperimentelle Untersuchungen als auch Daten von Patienten, die mittels HBOT behandelt wurden. Im Tierexperiment konnten geringere Zellschäden gesehen werden, wenn sofort im Anschluss an einen künstlich-induzierten Arterienverschluss eine 100% hyperbare Sauerstoffgabe mit 2 bar täglich für jeweils 90 Minuten über 2 Wochen gegeben wurde (125). In Fallserien wurde ein positiver Effekt der HBOT bei einer Anwendung bis zu 20 Stunden nach RAV beschrieben (119,121,124,130). Allerdings fehlt in allen Studien eine Kontrollgruppe, die Diagnostik vor der Behandlung ist unterschiedlich, so dass der Effekt der Behandlung beim Menschen bisher nicht bewiesen werden kann. In Analogie zur Fibrinolysebehandlung sollte auch die HBOT nur innerhalb der ersten 4,5 Stunden erfolgen, da es danach zu schweren irreversiblen Schäden gekommen ist. Die geringe Verbreitung der für die HBO erforderlichen Druckkammern ist ein zusätzliches Problem, denn selbst im Fall eines Behandlungseffekts, wären Druckkammern in Deutschland innerhalb des kurzen Behandlungszeitfensters nur in wenigen Fällen verfügbar. Insgesamt reichen die verfügbaren Daten nicht aus, um eine Empfehlung für den Einsatz der HBOT auszusprechen. Solange keine anerkannte Behandlung existiert, kann nur in Einzelfällen bei sehr frischen Verschlüssen bis zu 4,5 Stunden und bei Abwesenheit von Risikofaktoren eine HBOT versucht werden.

Evidenzgrad 3

5.3.3 Behandlung der Verschlussursache

Wichtig ist die Abklärung einer Emboliequelle, der kardio- und zerebrovaskulären Risikofaktoren, sowie der Nachweis einer eventuell zugrundeliegenden Riesenzellarteriitis.

Mittlerweile konnte für den ZAV gezeigt werden, dass das Risiko zerebrovaskulärer Komplikationen wie Schlaganfall innerhalb von 3 Jahren nach Verschluss zwischen 2 bis 4-fach erhöht ist (43,44). Auch bei Patienten mit Vorhofflimmern scheint ein retinaler Gefäßverschluss in der Vorgeschichte das Schlaganfall-Risiko zu erhöhen. In einer Auswertung von fast 90.000 Patienten mit Vorhofflimmern über einen Zeitraum von 12 Jahren war das Schlaganfall-Risiko um den Faktor 1,4 erhöht, wenn in der Vorgeschichte ein RAV bekannt war (131). In verschiedenen Studien wurden als Hauptrisikofaktoren für RAV der Nikotinabusus, die Hypercholesterinämie, die arterielle Hypertonie und die Stenose der A. carotis interna beschrieben, wobei die letzten beiden am häufigsten nachgewiesen werden können. Ein besonderes Augenmerk muss auf Patienten ohne oder

mit nur wenigen kardiovaskulären Risikofaktoren in der Anamnese gelegt werden, da bei diesen Patienten überdurchschnittlich häufig relevante Risikofaktoren gefunden werden (57). Insbesondere bei jungen Patienten (<50 J.) ohne bekannte kardiovaskuläre Risikofaktoren und/oder Vorliegen einer auffälligen Eigen- oder Familienanamnese für thromboembolische Ereignisse kann eine spezielle Thrombophiliediagnostik zum Ausschluss von Gerinnungsstörungen sinnvoll sein (132,133). Evidenzgrad 3

5-5 Empfehlungen/Statements	Empfehlungsgrad
<ul style="list-style-type: none"> Bei RAV und Verdacht auf Riesenzellarteriitis oder nachgewiesener Riesenzellarteriitis soll umgehend eine hochdosierte Steroidgabe erfolgen (250-1000mg täglich für 3-5 Tage, danach 40-60mg tgl. oral mit weiterer Reduktion) (22,23,40,134). Evidenzgrad 2+ 	↑↑
<ul style="list-style-type: none"> Im Verlauf können andere Immunsuppressiva zum Einsatz kommen. 	↔
Expertenkonsens	

Es ist deshalb elementar, die Patienten zeitnah bei einem mit arteriellen Verschlüssen vertrauten Arzt (z. B. Internist, Kardiologen, Neurologen oder Hausarzt) vorzustellen, um zugrundeliegende Erkrankungen/ Emboliequellen zu entdecken und ggf. zu behandeln. Obwohl anders als bei der anterioren ischämischen Optikoneuropathie (AION) eine Riesenzellarteriitis bei RAV seltener (ca. 5%) zugrunde liegt, soll diese möglichst schnell wegen der hohen Gefahr des Befalls auch des Partnerauges oder anderer Organe ausgeschlossen werden. Bei Hinweisen auf eine Riesenzellarteriitis oder bei Nachweis einer Riesenzellarteriitis soll umgehend hochdosiert mit Steroiden (initial 250-1000mg Prednison-Äquivalent i.v.) zur Vermeidung einer beidseitigen Erblindung oder von Gefäßverschlüssen anderer Lokalisation behandelt werden (22,40). Evidenzgrad 2+

6. Ambulant/Stationär

6-1 Empfehlungen/Statements	Empfehlungsgrad
<ul style="list-style-type: none"> Bei einem akuten RAV soll eine zeitnahe internistisch-neurologische Abklärung einer vaskulären Emboliequelle und einer Riesenzellarteriitis gewährleistet sein. 	↑↑
Expertenkonsens	

Da das Risiko von ZAV-Patienten, in den Tagen bis Wochen nach dem Verschlussereignis einen Schlaganfall oder einen Herzinfarkt zu erleiden, erhöht ist, soll eine zeitnahe Ursachenabklärung erfolgen. Dies ist meist am besten stationär zu gewährleisten. Einer koreanischen Registerstudie folgend, ist das Risiko weiterer vaskulärer Komplikationen innerhalb der ersten 7 Tage besonders hoch (Faktor 44,5 (46)). Es gibt keine klare zeitliche Grenze zwischen stationärer und ambulanter Abklärung, entscheidend ist die zeitnahe und umfangreiche internistisch-neurologische Abklärung der kardialen und zerebralen Emboliequellen, eine Einschätzung des allgemeinen vaskulären Risikoprofils und der Nachweis oder Ausschluss einer zugrundeliegenden Riesenzellarteriitis.

Wird bei einem RAV-Patienten eine Emboliequelle nachgewiesen, erfolgt die Behandlung nach Maßgabe des Facharztes des betroffenen Fachgebietes. Ebenso wird bei einer

vaskulitischen Genese die Entscheidung der ambulanten oder stationären Behandlung von den Internisten/Kardiologen getroffen.

7. Kontrollintervalle

7-1 Empfehlungen/Statements	Empfehlungsgrad
<ul style="list-style-type: none"> Augenärztliche Kontrolluntersuchungen sollten bei RAV je nach Befund und Verlauf, aber mindestens nach ungefähr einer Woche, einem Monat und drei Monaten erfolgen. 	↑↑
<ul style="list-style-type: none"> Bei RAV mit Riesenzellarteriitis sollen Kontrollen beider Augen auch kurzfristiger innerhalb der ersten Tage nach dem Verschlussereignis durchgeführt werden. 	↑↑↑
Expertenkonsens	

Als Komplikation eines RAV können bei den seltenen Fällen ohne Reperfusion nach Tagen bis Wochen Neovaskularisationen der Netzhaut oder eine Rubeosis iridis mit hämorrhagischem Sekundärglaukom auftreten. Die Gefahr besteht besonders bei gemischten Verschlüssen und beim okulären Ischämiesyndrom. Deshalb sollen regelmäßig und in größer werdenden Abständen eine Spaltlampenuntersuchung des Vorderabschnittes und eine Fundusuntersuchung erfolgen. Ggf. muss der ischämische Netzhautbereich mit Laserkoagulation behandelt werden.

Bei einem RAV mit Riesenzellarteriitis ist das Kontrollintervall enger zu fassen.

Leitlinien sind Orientierungshilfen im Sinne von "Handlungs- und Entscheidungskorridoren", von denen in begründeten Fällen abgewichen werden kann oder sogar muss. Sie beschreiben, was Augenärzte für eine angemessene Patientenversorgung in der Praxis für geboten halten. Dies entspricht in vielen Fällen nicht dem Leistungsniveau der gesetzlichen Krankenversicherung in Deutschland. Die augenärztliche Basisdiagnostik wird aus Vorsorgegründen empfohlen. Die gesetzliche Krankenversicherung in Deutschland gewährt derzeit keinen primären Anspruch auf augenärztliche Vorsorge von Sehstörungen und Erkrankungen des Sehorgans (siehe Präambel).

Versionsnummer: 2.0

Letzte inhaltliche Bearbeitung: März 2022

Nächste Überprüfung geplant: März 2027

Verantwortlicher Ansprechpartner für die Aktualisierung der Leitlinie:

Prof. Bernd Bertram, bernd@bertram-ac.de