- Ist das Horner-Syndrom von ipsilateralen radikulären Ausfällen an der oberen Extremität begleitet, dann ist eine *geburtstraumatische untere Armplexusparese* anzunehmen. Nicht selten besteht dann auch eine Anisochromie der Iris, mit hellerer Iris auf der pathologischen Seite.
- Ist das Horner-Syndrom isoliert, aber von Schweißsekretionsstörungen des Gesichts begleitet, dann ist eine *Grenzstrangschädigung* im Bereich des Ganglion stellatum oder eine Schädigung des sympathischen Geflechts um die A. carotis interna anzunehmen (z. B. Hämatom bei Dissektion der A. carotis interna, typischerweise begleitet von ipsilateralen temporalen-frontalen Kopfschmerzen).

► **Ptose wechselnd deutlich ausgeprägt.** Ist die Ptose wechselnd deutlich ausgeprägt, kommen folgende Situationen infrage:

- Das Winking-Jaw-Phänomen (*Marcus-Gunn-Zeichen*) besteht in einer kongenitalen Ptose, welche beim Mundöffnen und besonders beim Lateralbewegen des Unterkiefers verschwindet (► Abb. 23.22). Ursache ist eine (kongenital) anomale neuronale Verbindung zwischen Okulomotorius- und Trigeminuskernen.
- Ebenfalls auf einer kongenitalen Anomalie mit Fehlverbindungen zwischen Abduzens- und Okulomotoriuskernen beruht das *Duane-Syndrom* (Retraktionssyndrom): Man nimmt eine angeborene Schädigung des N. abducens an, einhergehend mit einer Fehlinnervation des M. rectus lateralis durch Neuronen des N. oculomotorius. Bei einer beabsichtigten Bewegung des befallenen Auges zur Nase hin (Adduktion) kommt es zu dem charakteristischen Zurückziehen (Retraktion) des Augapfels in die Augenhöhle mit sekundärer Verengung der Lidspalte. Horizontale Blickbewegungen, auch die Bewegung des betroffenen Auges in Richtung Schläfe (Abduktion), sind – je nach Typ mehr oder weniger massiv – eingeschränkt.

Einseitige Ptose zu späterem Zeitpunkt

► **Ptose progredient bzw. dauernd vorhanden oder von anderen Anomalien begleitet.** Wenn die einseitige Ptose erst zu einem späteren Zeitpunkt aufgetreten ist, wird der nächste Schritt sein zu klären, ob sie progredient bzw. dauernd vorhanden ist und ob sie von anderen Anomalien am Auge oder am Nervensystem begleitet ist.

► **Ptose konstant, evtl. progredient, isoliert.** Die einseitige Ptose ist konstant oder gar progredient und ist völlig isoliert. Diese Konstellation kann gesehen werden bei:

- einem intraorbitalen Prozess bzw. bei Liderkrankungen (s. o.),
- einer völlig isolierten Läsion des glatten M. tarsalis superior oder der ihn versorgenden sympathischen Endäste, wie sie gelegentlich nach rezidivierenden Infekten des Konjunktivalsackes, aber auch ohne fassbare Ursache vorkommt; die Ptose kann durch einen Tropfen 10-prozentiges Phenylephrin in den Konjunktivalsack behoben werden;
- einer Läsion des quergestreiften M. levator palpebrae bzw. der ihn versorgenden Okulomotoriusendäste; in praxi ist dies als isoliertes Symptom sehr selten.

► **Ptose konstant, evtl. progredient, von anderen Anomalien begleitet.** Bei der einseitigen konstanten oder gar progredienten Ptose, die von anderen Anomalien begleitet ist, können diese am Auge selbst oder im übrigen Neurostatus nachweisbar sein.

- Die einseitige Ptose ist Folge einer *Okulomotoriusläsion*. Sie ist dann stets begleitet von einer Störung der Augenmotilität (s. Kap. 23.1.2 und ► Tab. 23.3), außerdem ► Abb. 3.3, ► Abb. 3.4, ► Abb. 23.4 und ► Abb. 23.5) sowie evtl. von einer Mydriase. Unter Umständen fehlen Doppelbilder, weil eben wegen der vollständigen Ptose das betroffene Auge nicht sieht. Die (partielle) Ptose bei Okulomotoriusläsion wird beim Blicken nach oben im

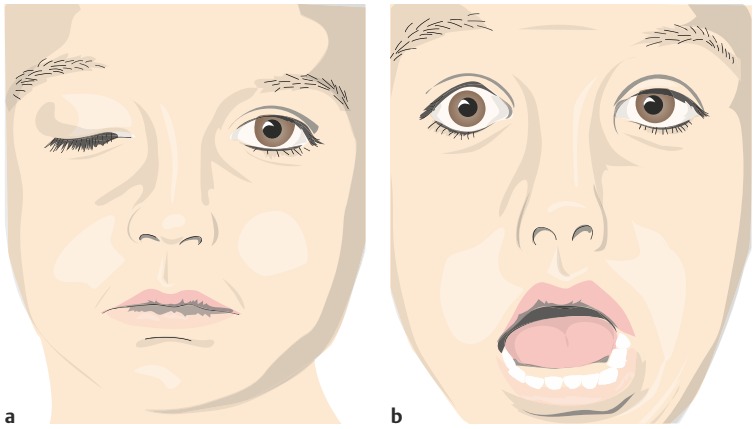


Abb. 23.22 Marcus-Gunn-Phänomen (Winking-Jaw-Phänomen, Mandibulopalpebrale Synkinese. (Quelle: Kommerell G, Lagrèze W. Mandibulopalpebrale Synkinese (Marcus-Gunn-Phänomen). In: Steffen H, Kaufmann H, Hrsg. Strabismus. 5. Auflage. Stuttgart: Thieme; 2020)

a Die rechtsseitige Ptose beruht auf einer anlagemäßigen Fehlverbindung im Hirnstamm. Dadurch wirken sich motorische Trigeminusimpulse auf die sonst ungenügende Okulomotoriusinnervation des M. levator palpebrae aus.

b Die Ptose verschwindet schon beim Mundöffnen.

aus: Bassetti u.a., Neurologische Differenzialdiagnostik (ISBN 9783132416109) © 2027 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart • New York

Gegensatz zum Horner-Syndrom deutlicher (s. a. ▶ Abb. 23.28). Ursachen einer Okulomotoriusparese s. ▶ Tab. 23.3. Bei peripherer Okulomotoriusläsion ist die Ptose im Allgemeinen ein Frühsymptom, bei Läsion im Kerngebiet folgt sie erst auf progrediente Augenmuskelparesen („Am Schluss fällt der Vorhang").

- Bei der seltenen Hemiatrophia faciei ist neben anderen hemifazialen Symptomen auch eine Ptose häufig.

▶ **Ptose nur zeitweise vorhanden bzw. wechselnd ausgeprägt.** Wenn die einseitige Ptose nur zeitweise vorhanden bzw. wechselnd ausgeprägt ist, können ähnliche Ursachen wie bei der intermittierenden beidseitigen Ptose vorliegen:

- Vor allem kann die Myasthenia gravis zu einer einseitigen intermittierenden Ptose Anlass geben (s. oben).
- Als Teil eines intermittierenden Horner-Syndroms kann eine Ptose im Rahmen eines Anfalls von Migräne oder von Clusterkopfschmerz auftreten. Bei einigen Patienten mit Clusterkopfschmerz kann eine Ptose bzw. ein Horner-Syndrom auch außerhalb der Kopfwehattacken bestehen.

▶ **Okulomotorikstörung bei Myasthenia gravis.** Die Myasthenie wird auch Chamäleon oder „great imitator" bezeichnet.

Praxis

Es gibt den Spruch: „Wenn man eine Okulomotorikstörung nicht zuordnen kann, dann ist es eine Myasthenie".

Es sollte aber immer bedacht werden, dass die Myasthenie gewisse Symptome nie verursacht bzw. deren Vorhandensein eine Myasthenie unwahrscheinlich macht: z. B. sensible Störungen, oder im Bereich der Augen: Pupillenanomalien oder Akkomodationsstörungen.

Die Myasthenie beginnt in vielen Fällen mit einer Okulomotorikstörung (Augenmuskelparesen), vom Patienten als Diplopie und/oder Ptose wahrgenommen, bevor sie extraokuläre Muskelgruppen befällt (s. ▶ Tab. 23.9). Da jeder einzelne Augenmuskel isoliert oder in beliebiger Kombination mit anderen befallen werden kann, ist das Muster der zu beobachtenden Okulomotorikstörung sehr bunt (s. ▶ Abb. 23.23).

Ganz typisch für die Myasthenie ist der *Wechsel der Okulomotorikstörung im zeitlichen Verlauf*: z. B. Abduktionsschwäche am linken Auge; 12 Tage später: Adduktionsschwäche am linken Auge und Abduktionsschwäche rechts. Oder es zeigt sich auch der kombinierte Befall von Augenmuskeln, die von unterschiedlichen Augenmuskelnerven innerviert sind (z. B. Mm. rectus superior links und rectus lateralis links).

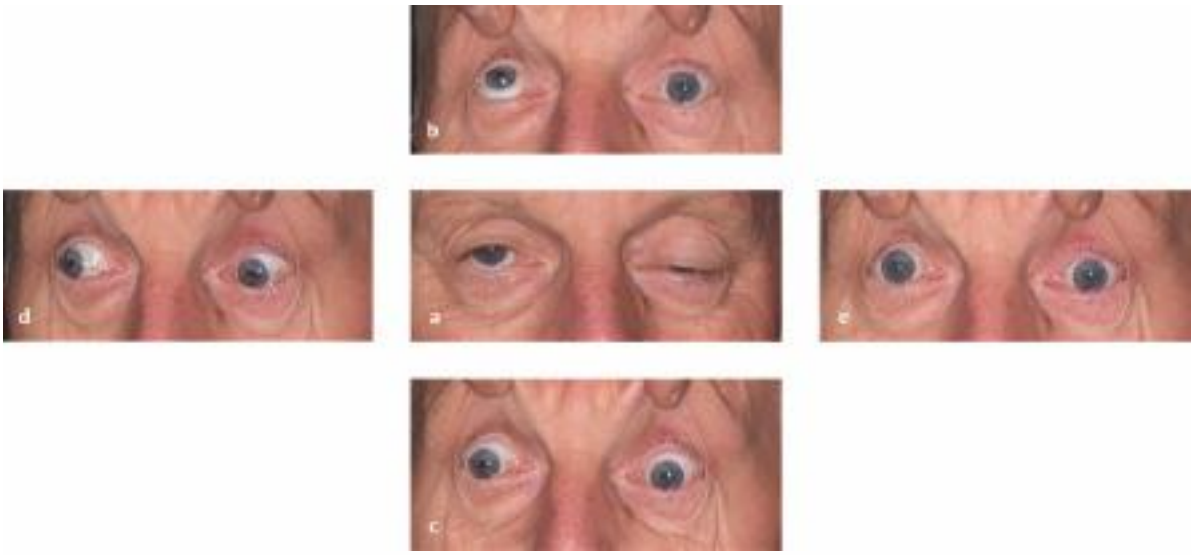


Abb. 23.23 Gestörte Augenmotilität bei Myasthenia gravis. Variable Bewegungseinschränkung an den beiden Augen und je nach Blickrichtung.

a Blick geradeaus: hier bilaterale, deutlich linksbetonte Ptose.
b Blick nach oben: Blickheberparese vor allem am linken Auge.
c Blick nach unten: beidseitig hochgradige Einschränkung.
d Blick nach rechts: Einschränkung v. a. am linkem Auge.
e Blick nach links: beidseitig hochgradige Einschränkung.

aus: Bassetti u.a., Neurologische Differenzialdiagnostik (ISBN 9783132416109) © 2027 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart • New York

Tab. 23.9 Myasthenie gravis; Häufigkeit des Befalls verschiedener Muskelgruppen.

Muskelgruppen	Häufigkeit Erstsymptom	Häufigkeit im Verlauf
Augenmuskeln • Ptose • Diplopie	50–80 %	90 %
	30–67 %	
	30–50 %	
bulbär (Dysphagie, Dysarthrie, Rhinolalie, Kau- und Gesichtsmuskelschwäche)	10–30 %	80–90 %
proximale Extremitätenmuskeln	12–20 %	70–80 %
Atemmuskulatur/Abdominalmuskulatur	1–14 %	50–60 %
generalisiert	10–40 %	90 %



Abb. 23.24 Effekt einer i. v.-Injektion von 10 mg Tensilon (Tensilon-Test). Nach 2 Minuten zeigt sich eine deutliche Verbesserung der beidseitigen, rechtsbetonten Ptose (positiver Tensilon-Test).



Abb. 23.25 Horner-Syndrom bei Wallenberg-Syndrom. Horner-Syndrom rechts bei einem 38-jährigen Patienten. Die rechte Pupille und der rechte Lidspalt sind deutlich enger als links. Zu beachten ist auch das höher stehende Unterlid rechts. Es liegt ein Verschluss der rechten A. cerebelli posterior inferior rechts mit einem Wallenberg-Syndrom (Ischämie der dorsolateralen medulla oblongata) vor.

Ein weiteres sehr charakteristisches Zeichen ist das Auftreten der Parese (bzw. der Diplopie) bei Belastung des Muskels bzw. die Zunahme bei anhaltender Belastung (dieses Phänomen wird auch als *abnorme Ermüdbarkeit* bezeichnet). Das kann bei der Untersuchung gezielt provoziert werden: Zunahme der Ptose bei anhaltender forcierter Blickwendung nach oben (*Simpson-Test* (s. ▶ Abb. 23.21)); Zunahme der Diplopie und der Bulbusdivergenzstellung bei anhaltendem Seitwärtsblick, z. B. nach rechts bei einer Abduktionsschwäche am rechten Auge.

Nicht nur der Befund, sondern auch die Anamnese *fluktuierender, evtl. sogar wechselseitiger Ptose und/oder Diplopie* sind typische, zu erfragende, Angaben; ebenso bereits früher erlittene Episoden von Diplopie oder Ptose, z. B. provoziert durch einen Infekt oder gewisse Medikamente. Eine im zeitlichen Verlauf wechselseitige Ptose („*ptose à bascule*“) ist für die Myasthenie nahezu pathognomonisch.

Immer müssen bei der Prüfung von Kraft (bzw. an den Augen der Positionshaltung) Provokationstests (wie der Simpson-Test zur Provokation der Ptose) angewendet werden.

Der klinische Verdacht kann durch zusätzliche Untersuchungen erhärtet werden:

- Injektion eines kurzwirkenden Cholinesterasehemmers (z. B. Tensilon): Kommt es nach 1–2 min zu einer passageren, ca. 1–2 min anhaltenden, deutlichen Verminderung bis Aufhebung der Paresen (Ptose und/oder Diplopie) (sog. positiver *Tensilontest*) (s. ▶ Abb. 23.24), so ist dies für die Diagnose Myasthenie nahezu beweisend. Ein negativer Test schließt diese Diagnose aber nicht aus! Gerade bei der isoliert okulären Myasthenie fällt der Test nicht selten (30–50 %) negativ aus; bei diskreten oder inkonstanten Augenmuskelparesen kann die Testbeurteilung schwierig sein.
- Elektromyografie, Okulografie und die Bestimmung der Antikörper gegen den Acetylcholinrezeptor bzw. dessen Subeinheiten sind weitere diagnostische wichtige Tests.

▶ **Ptose als Teil eines Horner-Syndroms.** Als Teil eines Horner-Syndroms ist die Ptose kombiniert mit einer ipsilateralen *Miose*, einer vermehrten Injektion der Konjunktiva (oft kaum erkennbar) und evtl. einer Hypo-/Anhidrose (je nach Läsionslokalisation) und evtl. weiteren Zusatzsymptomen (s. ▶ Abb. 23.25 und ▶ Tab. 23.10). Es ist Ausdruck einer gestörten sympathischen Innervation des

aus: Bassetti u.a., Neurologische Differenzialdiagnostik (ISBN 9783132416109) © 2027 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart • New York

Auges. Zum anatomischen Substrat (s. ▶ Abb. 23.20 und ▶ Abb. 23.27). Die ätiologische Klärung wird sich immer auf die Anamnese und/oder die übrigen neurologischen Ausfälle stützen müssen (s. Syndrom-Box sowie ▶ Tab. 23.10).

Syndrome

Horner-Syndrom

Hauptzeichen
- Miosis (im Dunkeln ausgepräger)
- Ptose (inkomplett)
- Enophthalmus (nicht immer klar erkennbar)
- evtl. vermehrte Injektion der Konjunktiva (oft kaum erkennbar)
- evtl. ipsilaterale Hypo-Anhidrose des Gesichtes (je nach Topografie der Läsion, s. ▶ Tab. 23.10, ▶ Abb. 37.3)
- evtl. Heterochromie der Iris (bei frühkindlicher Läsion)
- evtl. weitere Zusatzsymptome

Differenzialdiagnose
- isolierte Ptose (s. ▶ Tab. 23.7)
- isolierte Miosis: physiologische Anisokorie, Medikamente
- Purfour-du-Petit Syndrom*: Irritation der sympathischen Fasern mit Mydriase, Lidretraktion und Exophtalmus (bei Läsionen der Sympathikusbahn wie beim M. Horner)

Ursachen

Läsionen
- im Hirnstamm (Wallenberg-Syndrom (s. Box S. 45), Multiple Sklerose)
- im Halsmark (Syringomyelie)
- im Plexus (Pancoast-Tumor)
- im Hals (Karotisdissektion, Trauma)
- intrakraniell/im Sinus cavernosus (Tumor, Aneursyma)
- in der Orbita (Phlegmon, Trauma)

*ein Horner Syndrom wird irrtümlicherweise beim gesunden Auge diagnostiziert

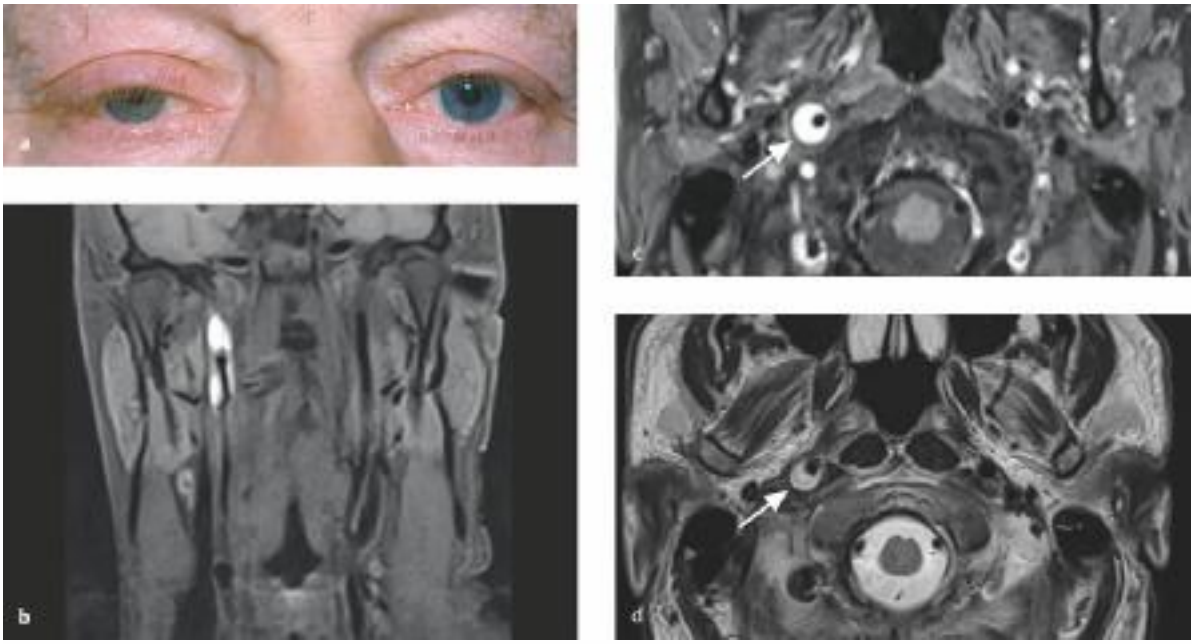


Abb. 23.26 Horner-Syndrom bei spontaner Karotisdissektion. 51-jähriger Patient mit Horner-Syndrom rechts mit Ptose und Miose (a), sowie rechtsseitigen Hals- (perikarotideales Syndrom) und temporalen Kopfschmerzen. Das MRT vom Hals (T 1 fettsupprimierte Sequenz in b (koronar) und c (axial); T 2 Sequenz in d (axial)).
a Ptose und Miose rechts.
b Hyperintenses Wandhämatom (weißes Signal) in der Wand der A. carotis interna.
c Sichelförmiges Wandhämatom (weiß, Pfeil), das das eingeengte Gefäßlumen (schwarz, „flow void") der A. carotis interna umgibt.
d Sichelförmiges Wandhämatom im T 2 Bild (Pfeil) (analog c).

aus: Bassetti u.a., Neurologische Differenzialdiagnostik (ISBN 9783132416109) © 2027 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart • New York

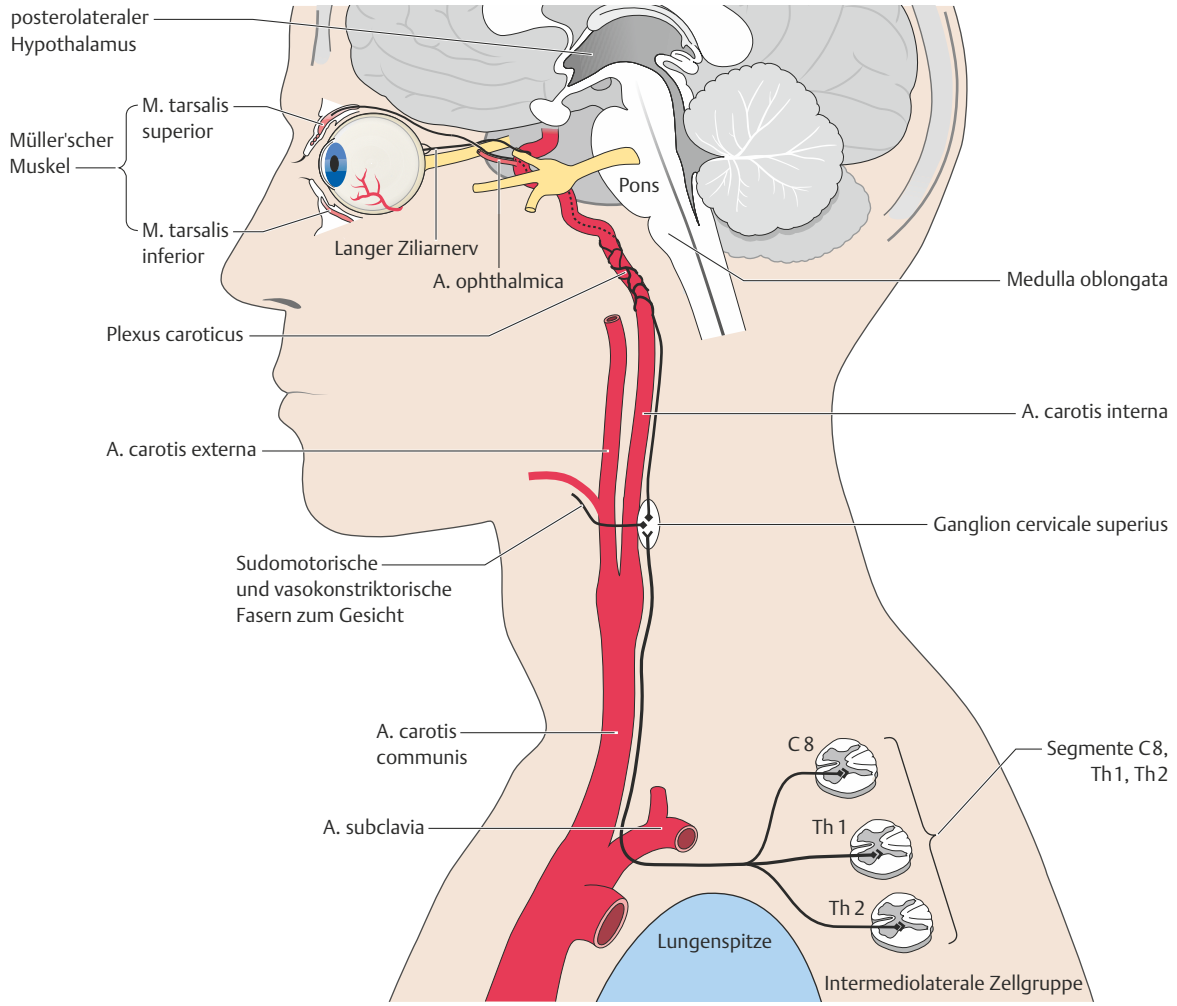


Abb. 23.27 Horner-Syndrom. Das Horner-Syndrom kann aus einer Läsion irgendwo auf der Strecke der sympathischen Neuronen resultieren, die das Auge versorgen. Das 1. Neuron entspringt im Hypothalamus und zieht abwärts zum ziliospinalen Zentrum im zervikalen Rückenmark (C 6-Th 2). Das 2. Neuron verlässt das Rückenmark bei Th 1, zieht durch den Plexus brachialis, dann im Hals-Grenzstrang durch das Ganglion stellatum zum Ganglion cervicalis superius, welches sich in der Nähe der Bifurkation der A. carotis communis befindet. Hier erfolgt die Umschaltung auf das dritte sympathische Neuron. Dieses steigt entlang der A. carotis interna auf (Plexus caroticus), dringt in den Sinus cavernosus ein, wo es dem N. abducencs benachbart verläuft und. Es tritt mit dem N. trigeminus (Ast V1) in die Orbita ein. Es endet in den langen Ziliarnerven, die den Irisdilatator (M. dilatator pupillae) und den Müller-Muskel (Musculus tarsalis superior et inferior) versorgen (s. auch ▶ Abb. 23.20).

Praxis

Beim Horner-Syndrom ist die Ptose beim Blick nach unten deutlicher als beim Blick nach oben (im Gegensatz zur partiellen Okulomotoriusparese) bzw. kann beim Blick nach oben sogar verschwinden, weil der M. levator palpebrae intakt ist (▶ Abb. 23.28).

Beim Horner-Syndrom steht zusätzlich das Unterlid höher als auf der gesunden Gegenseite (Lähmung des M. tarsalis inferior; s. ▶ Abb. 23.25 und ▶ Abb. 23.28).

Der gute/geübte Beobachter kann bei der sympathischen Ptose (im Rahmen des Horner-Syndroms) auch einen wichtigen Unterschied zur somatomotorischen Ptose (speziell z. B. bei einer partiellen Okulomotoriusparese) erkennen: Weil der Sympathikus nicht nur den M. tarsalis superior (Oberlidheber), sondern auch den M. tarsalis inferior (Unterlidsenker) versorgt, findet sich bei der viszeromotorischen Ptose auch ein höher stehendes Unterlid (zusätzlich zum tiefer stehenden Oberlid; s. ▶ Abb. 23.25, ▶ Abb. 23.28). Meistens ist beim Horner-Syndrom zudem der Oberlidrand nach unten konkav begrenzt (s. ▶ Abb. 23.25, ▶ Abb. 23.28), bei der Okulomotoriuspa-

aus: Bassetti u.a., Neurologische Differenzialdiagnostik (ISBN 9783132416109) © 2027 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart • New York

Tab. 23.10 Topische Differenzialdiagnose des Horner-Syndroms.

Neuron*		Läsionsort	Läsionsart	Befunde
zentral	1. Neuron	Hirnstamm ipsilateral: dienzephal bis Medulla	Hirnstammgliome Insulte (Wallenberg-Syndrom) Entzündung (Multiple Sklerose, Listeriose) traumatisch: Contusio	Anhidrose ipsilaterale Körperhälfte ipsilaterale Hemiataxie kontralateral dissoziierte Sensibilitätsstörung ipsilaterale Hirnnervenparesen u. a.
zentral	1. Neuron (2. Neuron)	Halsmark	Syringomyelie Gliome	segmentale Muskelatrophie Reflexabschwächung, dissoziierte Sensibilitätsstörung
peripher	2. Neuron	Wurzelläsion (C 8–Th 2)	traumatisch Diskushernie Neurinom	Anhidrose homolateraler Arm sensomotorische radikuläre Ausfälle evtl. zusätzlich Zeichen der langen Bahnen
	2. Neuron	Plexus brachialis (proximal)	Tumor (Pancoast-Tumor) Trauma lokal Aortenaneurysma	Anhidrose Arm, Hals, Gesicht ipsilateral sensomotorisches pluriradikuläres Defizit
	2. Neuron	Ganglion stellatum	Trauma iatrogen (Blockade)	Anhidrose Arm, Hals, Gesicht ipsilateral
peripher	3. Neuron	Truncus sympathicus (Hals)	Trauma Karotisdissektion Operation/Tumor in Larynx oder Schilddrüse	Anhidrose Hals und Gesicht ipsilateral evtl. kontralaterale Hemiparese (CVI)
	3. Neuron	intrakraniell/Sinus cavernosus	Tumor, Aneurysma Thrombose	Horner-Syndrom ohne Anhidrose Ausfälle N. III/IV/VI/V1
	3. Neuron	Orbita	Tumor Entzündung (Phlegmone) Trauma (Gesichtsschädel, Schädelbasis)	Horner-Syndrom ohne Anhidrose Exophthalmus

* *s. ▶ Abb. 23.20 und ▶ Abb. 23.27*

rese oder Myasthenie aber nach unten konvex (s. ▶ Abb. 3.3, ▶ Abb. 23.5, ▶ Abb. 23.21).

Das Horner-Syndrom ist kombiniert mit *zentralen zerebralen Ausfällen*, wenn die zentrale Sympathikusbahn durch einen pathologischen Prozess mitbetroffen ist (▶ Abb. 23.25, ▶ Tab. 23.10). Die zentrale Sympathikusbahn nimmt ihren Ursprung im Hypothalamus und in der Formatio reticularis, zieht dann ipsilateral direkt ventral vom Aquädukt und IV. Ventrikel durch Mittelhirn und Brücke, dann etwas weiter lateral durch die dorsalen Anteile der Oblongata und in das Rückenmark hinunter. Ein zum Herd homolaterales Horner-Syndrom kann eine oft auch den Thalamus betreffende Erweichung im ventralen Mittelhirn mit kontralateralen motorischen Ausfällen begleiten. Interessanterweise kann es homolateral zum Horner zu einer Verminderung und kontralateral dazu zu einer Verstärkung der Schweißsekretion kommen (sog. *Hemiplegia vegetativa alternans*). Klassisch ist ein Horner-Syndrom als Teil des *Wallenberg-Syndroms* (Erweichung in der dorsolateralen medulla oblongata, s. Kap. 1.5.4 und ▶ Abb. 1.11 und ▶ Abb. 1.12).

Bei einer (spontanen) *Dissektion einer A. carotis interna* kann ein homolateraler Horner (wegen Läsion des (peripheren) periarteriellen Sympathikus) mit einer kontralateralen Hemiparese (infolge des konsekutiven Schlaganfalls) kombiniert sein.

Das Horner-Syndrom ist kombiniert mit *radikulären Ausfällen*. Es liegt dann eine Läsion der Wurzeln C 8–Th 2 vor (z. B. traumatisch bei Wurzelausriss nach Schultertrauma, bei paravertebraler Neubildung, etc.; s. ▶ Tab. 23.10). Es fehlt dann allerdings eine Störung der Schweißsekretion (s. S. 622 „Bereich der Spinalwurzeln C 1–C 8“ und ▶ Abb. 37.1)

Das Horner-Syndrom ist kombiniert mit einer *unteren Armplexusparese*. Zugegebenermaßen ist dies nicht immer leicht von einer Wurzelläsion zu unterscheiden. Es liegt dann meist ein Tumor der Lungenspitze (z. B. Pancoast-Tumor) vor (s. Kap 28.8.2, S. 464 „mit Schmerzen einhergehend“; und ▶ Abb. 17.12) und das Horner-Syndrom beruht dann auf einer Mitläsion des Sympathikusgrenzstranges (s. ▶ Abb. 23.20 und s. S. 623 „Schulterbereich, Arm und Gesicht“). Dann ist aber der Horner immer auch

aus: Bassetti u.a., Neurologische Differenzialdiagnostik (ISBN 9783132416109) © 2027 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart • New York

Tab. 23.11 Pharmaka und toxische Substanzen mit Auswirkungen auf die Weite der Pupillen.

Pupillenverengerung		Pupillenerweiterung	
Cholinergika:	**Sympathikolytika:**	**Parasympathikolytika:**	**Adrenergika:**
Acetylcholin	Guanethedin	Atropin	Cocain
Nicotin	Bretylium	Scopolamin	Paradryl
Tetraethylammonium	Reserpin	Hemicholin	Ephedrin
Bromide	Alphamethyldopa	Pentolonium	Adrenalin
Physiostigmin	(Aldomet)	Homatropin	Neosynephrin
Neostigmin	Phenoxybenzamin	Banthin	Thyramin
Pyrophosphate	(Dibenzyline)	Na-Pentobarbital	Amphetamine
Carbachol (Doryl)	Regitin	Tofranil	
Mecholyl	Tolazolin (Priscol)	Pertofran	
Pilocarpin		Sinquan	
Opiate		Benedryl	
		Meprobamat und	
		Benactyzin	
		Chlorpheniraminmaleat	
		Compoz	
		Fliegenpilztoxin	
		Botulinustoxin	
		Salbei	

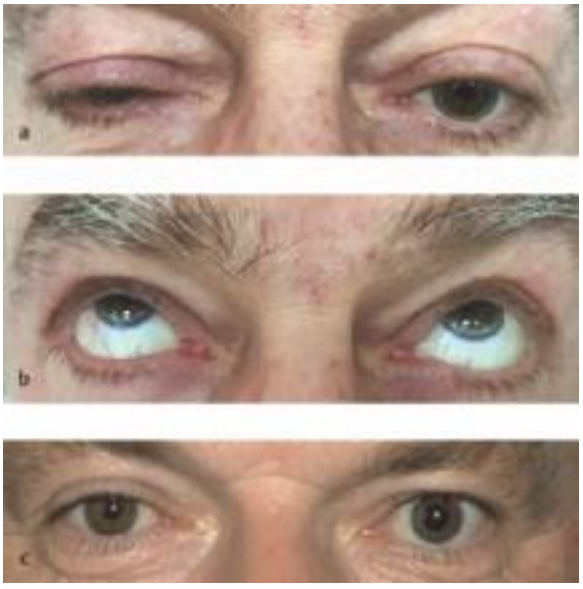


Abb. 23.28 Ptose und Unterlidstellung bei Horner-Syndrom. Rechtsseitiges Horner-Syndrom bei zwei Patienten mit rechtsseitiger spontaner Dissektion der A. carotis interna.

a Engere Lidspalte rechts im Seitenvergleich und nach unten konkave Begrenzung des Oberlids.

b Eindrücklich zu sehen ist, wie die rechtsseitige Ptose (vgl. ▶ Abb. 23.28a) beim Blick nach oben weitgehend verschwindet.

c Engere Lidspalte rechts und breiterer Oberlidsaum/leicht „hängendes" Oberlid im Seitenvergleich und nach unten konkave Begrenzung des Oberlids; Miose eindeutig erkennbar. Der Höherstand des Unterlids rechts im Seitenvergleich ist zu erkennen anhand des fehlenden weißen Sklerasaums zwischen Unterlidrand und Iris.

von einer Störung der Schweißsekretion begleitet, homolateral im Gesicht und im oberen Körperviertel, die bei Wurzelläsion C 8 bis T 2 (s. o.) nicht nachweisbar ist.

Das Horner-Syndrom ist lediglich mit Zeichen einer Läsion des *sympathischen Grenzstranges* kombiniert. Hierzu gehören Störungen der Schweißsekretion, der Vasomotorenregulation, und der Piloarrektion. Die diesbezügliche Differenzierung ergibt sich aus ▶ Tab. 37.1. Ursächlich kommen Tumorinfiltration, traumatische Hämatome oder entzündliche Prozesse infrage.

23.4 Pupillenanomalien

Es besteht vor allem oder ausschließlich eine Pupillenanomalie. Zur Beurteilung der Pupille beurteilt man

- den Ruhezustand bei Blick gerade aus in die Ferne,
- eine eventuelle Seitendifferenz,
- die Form der Pupille,
- Form, Farbe und Oberfläche der Iris,
- die Reaktion auf beiden Seiten bei jeweils direkter und indirekter Belichtung,
- die Reaktion bei Nahfixation (Konvergenz; s. ▶ Abb. 23.29).

aus: Bassetti u.a., Neurologische Differenzialdiagnostik (ISBN 9783132416109) © 2027 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart • New York

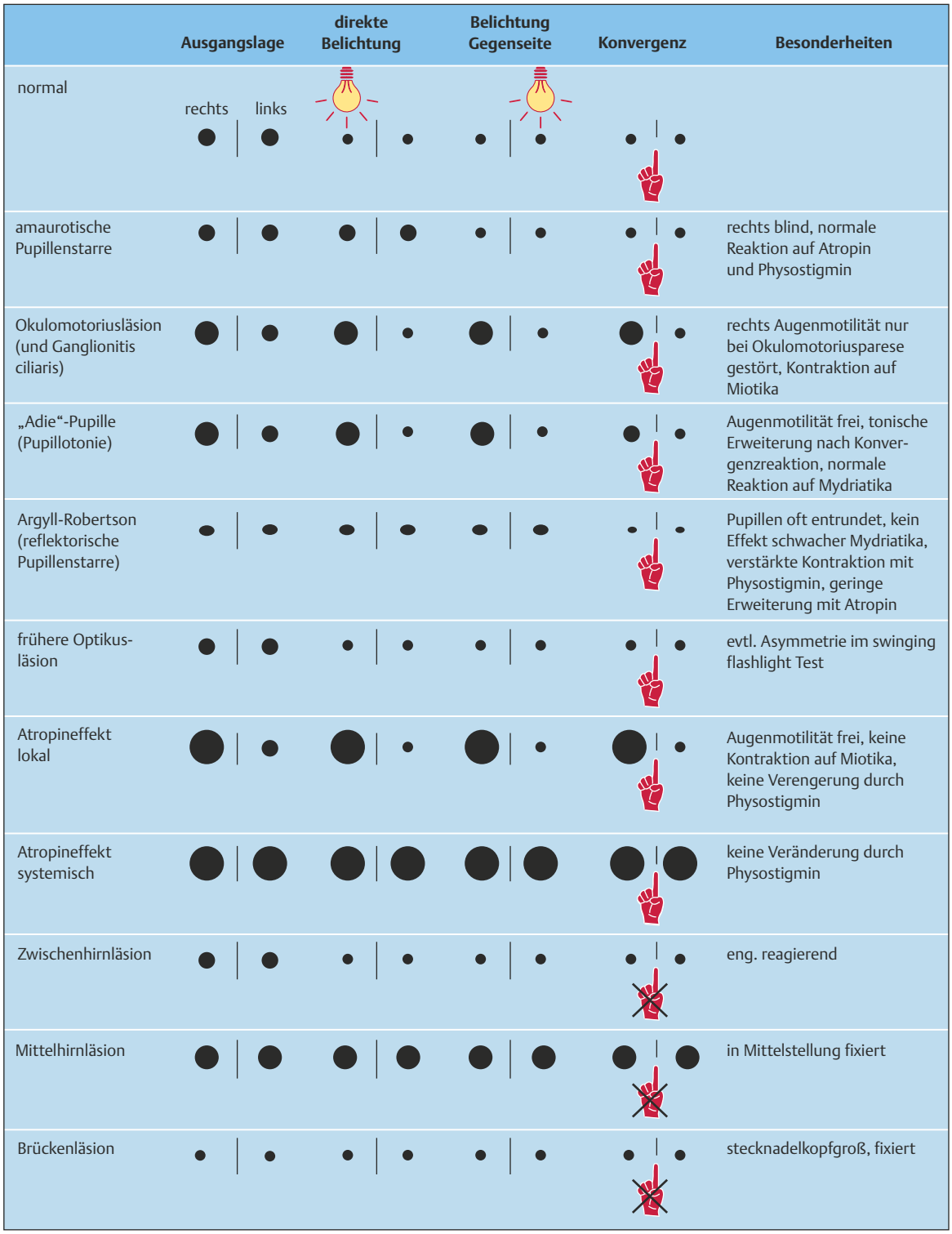


Abb. 23.29 Pupillenanomalien. Einseitige und beidseitige Anomalien der Pupillenweite und der Pupillenreaktionen bei einseitiger Läsion (rechts pathologisch).

aus: Bassetti u.a., Neurologische Differenzialdiagnostik (ISBN 9783132416109) © 2027 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart • New York

Isolierte Pupillenanomalien ohne sonstige anamnestische oder klinische Auffälligkeiten sind selten. Es sollte immer eine genaue Anamnese erhoben werden. Lokale toxische konjunktivale Einwirkungen, z. B. Blütenstaub von Datura stramonium, oder von Antiemetikapflaster (Scopolamin-haltig) von den Fingern ins Auge gebracht (s. ▶ Tab. 23.11), führen meist zu einseitiger Pupillenanomalie; systemische toxisch-medikamentöse Einwirkungen (Giftpilze, Opiate) können zu beidseitigen Pupillenanomalien führen. Der sog. swinging flashlight Test wird zwar nicht bei Pupillenanomalien angewendet; er erlaubt jedoch an Hand einer asymmetrischen Pupillenreaktion bei abwechselnder Beleuchtung der re/li Pupille einen sog. relativen afferenten Pupillendefekt (RAPD) aufzuzeigen als gewichtiger Hinweis auf eine einseitige Optikusläsion.

23.4.1 Abnorme Pupillengröße und Pupillenform

Beide Pupillen eng (Miose)

Beide Pupillen sind ungewöhnlich eng:

▶ **Patient im Koma.** Wenn der Patient im Koma ist, liegt eine Läsion im Zwischenhirn vor (geringe Lichtreaktion) und vor allem in der Brücke (keine Lichtreaktion; Kap. 8.4). Dann finden sich meist auch Zeichen der Schädigung langer Bahnen.

▶ **Patient bei klarem Bewusstsein.** Wenn der Patient bei klarem Bewusstsein ist, können vorliegen:
- systemische pharmakologische Einwirkung, z. B. Opiate/Opioide (s. ▶ Tab. 23.11),
- selten gewordene Affektionen wie eine Lues (Argyll-Robertson-Pupille, s. u.).

Beide Pupillen weit (Mydriase)

Beide Pupillen sind ungewöhnlich weit:

▶ **Patient im Koma.** Der Patient ist im Koma: Mittelhirnläsion (in Mittelstellung).

▶ **Hirntod.** Bei Hirntod sind die Pupillen extrem weit. Areflexie auf Licht.

▶ **Patient bei klarem Bewusstsein, neurologisch unauffällig.** Wenn der Patient bei klarem Bewusstsein und neurologisch unauffällig ist:
- keine Lichtreaktion: Atropineffekt, atropinähnliche Toxine lokal beidseitig (Scopolamin-Pflaster, Datura [Stechapfel], Hyosciamus [Bilsenkraut]) in die Augen gebracht via Finger (Augenreiben),
- normale Lichtreaktion: extreme Vagotonie als Normvariante,
- beidseitige Adie-Pupille, Pupillotonie (s. ▶ Abb. 23.29),
- Lues
- ophthalmologische Ursachen, z. B. beidseitiges Glaukom, beidseitige Blindheit durch Läsion des N. opticus.

▶ **Patient bei klarem Bewusstsein, neurologische Ausfälle.** Wenn der Patient bei klarem Bewusstsein ist und andere neurologische Ausfälle hat:
- beidseitige Okulomotoriusläsion (Licht-Areflexie, Ptose und Augenmotilitätsstörung),
- akute Pandysautonomie (orthostatische Hypotonie, fehlende Schweißsekretion, Obstipation),
- der Patient zeigt ein anticholinerges Syndrom (trockene gerötete Haut und Schleimhäute, Fieber, Mydriasis, Tachykardie, Delir): Verdacht auf systemische Intoxikation (Fliegenpilz, Tollkirsche, Stechapfel, Bilsenkraut) oder medikamentöse Überdosierung von Anticholinergika,

Anisokorie

Nennenswerte Seitendifferenz in der Pupillenweite (Anisokorie); s. ▶ Abb. 23.29).

> ✔ **Merke**
> Eine Anisokorie ist immer beunruhigend, vor allem, wenn sie neu aufgetreten ist. Man denkt immer an eine externe Okulomotoriuskompression am Tentoriumschlitz bei einseitiger supratentorieller Raumforderung; solche Patienten haben aber in der Regel eine entsprechende Anamnese (SHT, Hirnblutung) oder zusätzliche neurologische Symptome und Befunde. Eine konjunktivale „pharmakologische Applikation“ (evtl. ungewollt oder unbemerkt) sollte bei beschwerdefreien Patienten immer genau erfragt werden (s. ▶ Tab. 23.11).

▶ **Weitere Pupille reagiert nicht auf Licht.** Wenn die weitere Pupille nicht oder fast nicht auf Licht reagiert:
- Okulomotoriusparese (Augenmotilitätsstörung und Ptose),
- Adie-Pupille (nur sehr träge/verzögert auf starkes Licht reagierend, tonische Erweiterung, gelegentlich Areflexie und/oder chronisches Husten und andere dysautonome Zeichen),
- einseitige Atropin- oder Scopolamin-Wirkung (Salbe, Pflaster in Augennähe etc.),
- einseitige ophthalmologische Ursache (z. B. Glaukom, Synechien).

▶ **Weitere Pupille reagiert gut auf Licht.** Wenn die weitere Pupille gut auf Licht reagiert:
- vorübergehende Mydriase bei Migräne (die engere Pupille der Gegenseite ist die pathologische).

aus: Bassetti u.a., Neurologische Differenzialdiagnostik (ISBN 9783132416109) © 2027 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart • New York

Lage- und Formanomalie der Pupillen

Bei Lage- und Formanomalie der Pupillen liegt vor:
- Ectopia pupillae, meist mit Linsenanomalie und anderen Bulbusanomalien,
- angeborene Anirie,
- Folge einer Iritis.

► **Hippus der Pupille.** Hier handelt es sich um spontane rhythmische Kontraktionen der Pupille:
- kommt als spontane Normvariante bei Gesunden vor,
- findet sich aber auch bei ophthalmologischen Erkrankungen, z. B. beginnendem Katarakt und
- selten bei gewissen neurologischen Affektionen: Multiple Sklerose, Meningitis oder einseitig nach Okulomotoriusparese.

23.4.2 Anomalien der Pupillenreaktion

Keine (oder fast keine) Lichtreaktion

► **Beidseitig keine Lichtreaktion, weite Pupillen.** Ursachen für beidseitig weite Pupillen können sein:
- mesenzephale Läsion (mit Koma)
- beidseitige Blindheit (bedingt durch Erkrankungen von Auge, N. optici oder Tracti optici),
- beidseitige Okulomotoriusparese (mit Ptose und Augenmuskelparese),
- beidseitiges **Adie-Syndrom** (stark verzögerte Reaktion auf starke Belichtung, gute Konvergenzreaktion, tonische Erweiterung),
- beidseitige Ganglionitis ciliaris acuta (intakte Augenmotilität, Akkomodationsstörung),
- medikamentös/toxisch (lokale beidseitige Einwirkung: Atropin, Scopolamin, Pflanzen: Tollkirsche, Stechapfel, Bilsenkraut).

► **Beidseitig keine Lichtreaktion, enge Pupillen.** Ursachen für beidseitig sehr enge Pupillen können sein:
- Ponsläsion (mit Koma),
- **Argyll-Robertson-Pupille** bei Lues (kann aber auch weit sein),
- Opiate oder andere Intoxikation (s. ▶ Tab. 23.11).

► **Einseitig keine Lichtreaktion, normal weite Pupille.** Eine einseitige fehlende LR bei beidseitig normal weiter Pupille weist hin auf:
- einseitige Blindheit (jedoch Kontraktion der Pupille bei Beleuchtung der Gegenseite),
- verminderte Reaktion nach Retrobulbärneuritis (Marcus-Gunn-Pupillenzeichen).

► **Einseitig keine Lichtreaktion bei einseitig abnorm weiter Pupille.** Eine einseitige Anomalie bei einseitig abnorm weiter Pupille weist hin auf:
- einseitige Adie-Pupille,
- chronische Okulomotoriusläsion,
- einseitige Ganglionitis ciliaris,
- einseitig toxische lokale Einwirkung (Atropin, Scopolamin, Pflanzen: Tollkirsche, Stechapfel, Bilsenkraut).

aus: Bassetti u.a., Neurologische Differenzialdiagnostik (ISBN 9783132416109) © 2027 Georg Thieme Verlag KG Stuttgart • New York