

**Netzhaut-
degenerationen**



**PRO RETINA
Deutschland e.V.**

Selbsthilfevereinigung von Menschen
mit Netzhautdegenerationen



Das Leben ist wie ein Puzzle

**Informationsschrift
und Ratgeber**

Herausgeber

PRO RETINA Deutschland e. V.
Selbsthilfevereinigung von Menschen
mit Netzhautdegenerationen

Geschäftsstelle

Mozartstraße 4 - 10
53115 Bonn

Tel. (0228) 227 217-0

Fax (0228) 227 217-29

info@pro-retina.de

www.pro-retina.de

facebook.com/proretina

Bankverbindung

IBAN: DE39 3905 0000 0000 0041 50

BIC: AACSD33XXX

Steuer-Nr. 205/5783/3312

Das Leben ist wie ein Puzzle

Informationsschrift
und Ratgeber

Liebe Leserin, lieber Leser,

durch Ihre Netzhauterkrankung müssen Sie sich Ihr Bild von der Umwelt wie ein Puzzle zusammensetzen. Aus vielen kleinen Einzelteilen formen Sie sich ein ganzes Bild und ergänzen Fehlendes aus Ihrer Erfahrung heraus. Wie ein Puzzle erleben Sie auch meist Ihren Alltag, in dem Sie sich Stück für Stück neu einrichten müssen. Das wollen wir mit dem Titel dieser Broschüre verdeutlichen.

Dieses Heft ist von ehrenamtlich Aktiven der PRO RETINA und aus der Sicht von Menschen, die selbst von einer Netzhautdegeneration betroffen sind, geschrieben worden. Wir freuen uns, wenn wir Ihnen damit eine Hilfestellung geben können. Gemeinsam arbeiten wir in der größten Selbsthilfevereinigung für Menschen mit Netzhauterkrankungen daran, Lebensqualität und Lebensfreude für uns alle zu erhalten und zu erhöhen. Auch Sie können mitmachen, sich mit Ihren Ideen und Aktivitäten einbringen und unsere Arbeit für Menschen mit Netzhautdegenerationen durch Ihre Spende unterstützen. Vielen Dank!

Ihre PRO RETINA

Inhaltsverzeichnis

Klassifizierung der Netzhauterkrankungen	04
---	-----------

So funktioniert unser Sehen	06
--	-----------

Was ist Retinitis pigmentosa (RP)?

Forschung und Therapie bei RP.....	11
------------------------------------	----

Generalisierte Netzhaut- Aderhautdystrophien	13
---	----

Syndrome mit Netzhaut- Aderhautdystrophien	15
---	----

Was ist eine Makula- Degeneration (MD)?

Was ist eine Makula-Degeneration?	19
--	----

Sehtest mit Amsler-Gitter	27
---------------------------------	----

Simulator für Sehbehinderungen	28
---	-----------

Alltagshilfen	29
----------------------------	-----------

Soziale Hilfestellungen	30
--------------------------------------	-----------

PRO RETINA Deutschland e. V.	32
--	-----------

Klassifizierung der Netzhauterkrankungen

Sehverlust hat viele Ursachen. Auch die sensible Netzhaut bietet viele Angriffspunkte für Störungen. Es gibt mehr als 30 Formen oder Syndrome unter den Netzhauterkrankungen. Deren Symptome, Ausprägungen und Verläufe sind so verschieden, wie wir Menschen. Eines haben alle Netzhauterkrankungen aber gemeinsam: Sie gelten bislang als schwer oder in den meisten Fällen nicht heilbar und führen meist schleichend zu starken Beeinträchtigungen des Sehens oder gar zur Erblindung.

Typische Zeichen der Sehverschlechterung können sein:

- verlangsamte Hell-Dunkel-Anpassung
- Nachtblindheit
- hohe Blendempfindlichkeit
- Gesichtsfeldausfall
- gestörtes Kontrastsehen
- verzerrte Linienwahrnehmung

Die Symptome können einzeln, aber auch in Kombination auftreten (Syndrom). Menschen mit Usher-Syndrom beispielsweise sind von einer Sehbehinderung und von einer Hörbeeinträchtigung betroffen. Somit können zahlreiche Kriterien zur Klassifizierung der erblichen Netzhauterkrankungen verwendet werden: der Erkrankungsbeginn, die klinische Symptomatik, der Erbgang bzw. die zugrunde liegenden Genveränderungen (soweit bekannt). Erstrebenswert ist letztendlich eine genetische Differenzierung. Im klinischen Alltag ist eine Einteilung aufgrund der klinischen Symptome sinnvoll, wie sie auch in dieser Broschüre zumindest angestrebt wird.

Netzhaut-Aderhautdystrophien

Generalisierte Netzhaut-Aderhautdystrophien mit eher peripherem Beginn (RP, LCA, Chorioideremie und Atrophia gyrata) oder eher zentralem Beginn (ZSD) und Syndrome mit Netzhaut-Aderhautdystrophien (Usher, Bardet-Biedl, Refsum) sind unter „Was ist RP?“ (ab Seite 8) aufgeführt.

Makuladystrophien

Makuladystrophien mit auf die Netzhautmitte begrenzter Degeneration (Morbus Stargardt, Morbus Best, Altersabhängige Makula-Degeneration, ZSCR, MacTel und LHON) sind unter „Was ist MD?“ (ab Seite 19) zu finden.

So funktioniert unser Sehen

Gesunde Augen verarbeiten eine hohe Menge an Seheindrücken, erkennen eine Vielzahl von Farben sowie Formen und können sich an verschiedenste Helligkeiten anpassen. Um etwas sehen zu können, braucht das Auge eine Lichtquelle. Wenn Lichtstrahlen auf einen Gegenstand fallen, beispielsweise einen Blumenstrauß, wirft dieser das Licht zurück. Die Lichtstrahlen gelangen ins Auge und passieren dort verschiedene Abschnitte, bis sie als Lichtbündel auf die Netzhaut (Retina) mit Millionen von Sehzellen treffen. In der Mitte der Netzhaut befindet sich der gelbe Fleck (Makula) – der Bereich des schärfsten Sehens mit besonders vielen Sehzellen (Photorezeptoren).

Photorezeptoren

Zu den Photorezeptoren zählen als spezialisierte Sinneszellen des Auges die Stäbchenzellen und die Zapfenzellen der Netzhaut sowie fotosensitive Ganglienzellen. Die Stäbchen und Zapfen übernehmen verschiedene Funktionen des Sehvorgangs.

Sie sehen im Dunkeln: Die Stäbchen

Die Stäbchen, die vorwiegend im mittleren und äußeren Bereich (der Peripherie) der Netzhaut liegen, ermöglichen die Orientierung im Raum und sind für das Nacht- und

Dämmerungssehen verantwortlich. In der Netzhaut sind über 100 Millionen Stäbchen angesiedelt.

Sie bringen Farbe ins Spiel:

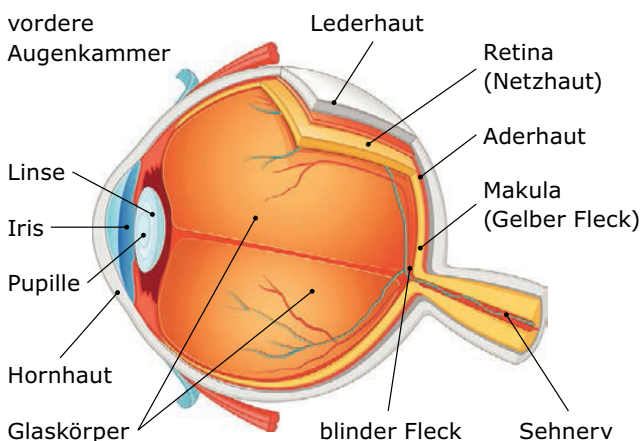
Die Zapfen

Die Zapfen, die hauptsächlich im Zentrum der Netzhaut zu finden sind, nehmen ihre Funktion bei Tageslicht auf. Sie ermöglichen es, Farben zu erkennen und scharf zu sehen. Daran sind über 7 Millionen Zapfen beteiligt.

Die Verbindung zum Gehirn:

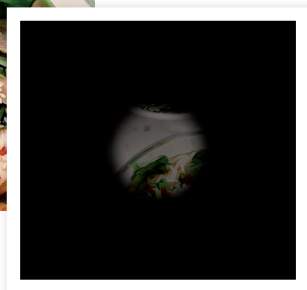
Ganglienzellen

Die ungefähr 1,2 Millionen Ganglienzellen stellen den Teil der Netzhaut dar und leiten elektrische Impulse in ihren Fortsätzen (Axonen) weiter. Diese vereinigen sich im Sehnervkopf und leiten die von den Stäbchen und Zapfen aufgenommenen Reize weiter ins Gehirn.





**Normales
Gesichtsfeld
und Tunnel-
blick bei fort-
geschrittener
RP**



Was ist Retinitis pigmentosa (RP)?

Retinitis pigmentosa (auch Retinopathia pigmentosa) ist die Bezeichnung für eine Gruppe von erblichen Augenerkrankungen, die eine Zerstörung der Netzhaut (Retina) zur Folge hat. Die Netzhaut ist das sehfähige Gewebe am Augenhintergrund. Typischerweise kommt es durch fortschreitende Einengung des Gesichtsfeldes zum so genannten „Tunnelblick“ (auch: Röhrengesichtsfeld). Weltweit leiden etwa drei Millionen Menschen – in Deutschland etwa 40.000 – an einer der verschiedenen Formen der RP. Diese Erkrankung ist eine der häufigsten Ursachen des Sehverlustes im Erwachsenenalter. RP ist eine Erbkrankheit mit verschiede-

nen Erbgängen, die an die Nachkommen weitergegeben werden kann. Schätzungsweise jeder 80. Mensch trägt ein „ungünstig“ verändertes RP-Gen in sich, also eine Erbfehlinformation, die die Entwicklung dieser Netzhauterkrankung in Gang setzen kann. Die Tatsache, dass jemand von einer Erbkrankheit betroffen ist, bedeutet keineswegs, dass auch dessen Kinder diese Erkrankung bekommen müssen.

Der ganze Prozess verläuft schleichend und erstreckt sich meistens über Jahrzehnte. Ursache dieser Symptome ist ein allmähliches Absterben der Lichtsinneszellen (Photorezeptoren) der Netzhaut, zunächst der für Nacht- und Dämmerungssehen verantwortlichen Stäbchen. Später auch der für das Lesen und das Farbsehen wichtigen, im Zentrum der Netzhaut (Makula) befindlichen Zapfen. Je nachdem, welcher Bereich der Netz-

Symptome der RP:

- gestörtes Dämmerungssehen und Nachtblindheit
- Einengung und Ausfälle des Gesichtsfeldes („Tunnelblick“, auch „Röhrengesichtsfeld“)
- Störungen des Farb- und Kontrastsehens
- Blendungsempfindlichkeit

haut abgestorben ist, sind unterschiedliche Funktionsverluste die Folge. Sie können in verschiedener Reihenfolge und Ausprägung auftreten. Das Gesichtsfeld des augengesunden Menschen beträgt ca. 180°. Es vermittelt eine Panoramasicht, wobei aber nicht alle Zonen funktionell gleichwertig sind. Die Gesichtsfeldmitte, der Bereich der Blicklinie, verfügt über die beste Sehschärfe. Sie ist besonders wichtig für das Erkennen von Details, so z. B. auch für das Lesen und das Erkennen von Gesichtern. Die Außenzonen des Gesichtsfeldes (Peripherie) ermöglichen die Orientierung im Raum.

Der Tunnelblick

Beim klassischen Verlauf der RP beginnt sich das Gesichtsfeld von den Außenzonen her einzuengen. Es bleibt nur noch ein kleiner Sehrest im Zentrum übrig, der so genannte Tunnelblick.

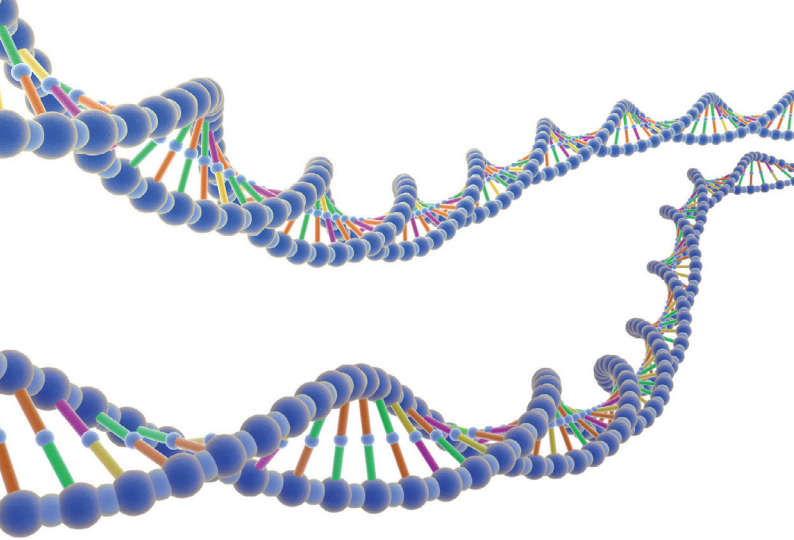
Häufig wird den Betroffenen die Einschränkung ihres Gesichtsfeldes erst nach einem Sturz bewusst; denn die abgestorbenen Zonen erscheinen nicht als schwarze Flecken, sondern das Gehirn passt diesen Ausfall in diffuser Weise an die wahrgenommene Umgebung an. Im Endstadium der RP verschwindet oftmals noch der zentrale Sehrest und die Betroffenen sind voll erblindet; sie können nur noch „hell/dunkel“ ohne jegliche Konturen erkennen.

Forschung und Therapie bei RP

Leider gibt es bisher noch keine Möglichkeit, den Prozess des Absterbens der Sehzellen zum Stillstand zu bringen. Seit Kenntnis der Erkrankung wurde eine Vielzahl von Therapieversuchen unternommen, die von ernsthaften Ansätzen bis hin zur Quacksalberei reichten. Nur bei einigen sehr seltenen Sonderformen der RP ist es bisher gelungen, Behandlungsmöglichkeiten zu finden, die den Prozess mit gezielten Maßnahmen zum Stillstand bringen können. Es wird deutlich, dass es sehr unterschiedliche Therapieansätze geben wird, je nachdem, um welche Unter- oder Sondergruppe (z. B. dominante RP, Usher etc.) und um welches Stadium der Erkrankung es sich handelt.

Die Molekulargenetik hat in den letzten Jahren erhebliche Fortschritte gemacht. Sie schafft die Grundlage, um die Veränderungen der Gene besser zu verstehen.

Die Art der Therapie wird auch entscheidend davon mitbestimmt werden, ob Ursachen und Schadenskettten vollständig aufgeklärt sind. Wichtige Erkenntnisse liegen heute schon über molekulargenetische und zellbiologische Ursachen für das Absterben der Netzhaut vor. So können wir hoffen, dass bald wenigstens für einige Krankheitsformen Therapiemöglichkeiten zur Verfügung stehen werden.



Doppelhelix

Genersatztherapie

In der Forschung der Netzhauterkrankungen ist nun ein Meilenstein erreicht. Die erste Genersatztherapie ist in der EU zugelassen worden. Bei einer Genersatztherapie wird das veränderte „krankmachende“ Gen durch ein intaktes Gen ausgetauscht. Der Wirkstoff Voretigen Neparvovec ist für RP Betroffene mit dem Defekt im Gen RPE65 zugelassen. Vorherige Studien zeigten, dass bei Patienten nach Injektion des Wirkstoffs eine bessere Orientierung bei schlechten Lichtverhältnissen möglich war.



Ausführliche Informationen über RP finden Sie in unserer Broschüre „Leben mit Retinitis pigmentosa“ und unter www.pro-retina.de/rp

Generalisierte Netzhaut Aderhautdystrophien

Atrophia gyrata

In Deutschland sind ca. 80 Menschen von dieser Erkrankung betroffen. Durch eine genetische Veränderung kommt es zu einem gestörten Abbau der Aminosäure Ornithin, welche eine Stäbchen-Zapfen-Dystrophie zur Folge hat.

Bei Atrophia gyrata zeigen sich zuerst Gesichtsfeldausfälle in der mittleren Netzhautperipherie. Diese schreiten nach außen und innen fort. Die Sehschärfe wird erst im Spätstadium der Erkrankung eingeschränkt. Als Therapie kann durch eine Diät und die Einnahme von Vitamin B6 die Erkrankung stabilisiert werden.

➡ www.pro-retina.de/gyrata

Chorioideremie

Die Chorioideremie (CHM) wird durch eine genetische Veränderung auf dem X-Chromosom verursacht, so dass in der Regel nur die männlichen Nachkommen betroffen sind. In Deutschland sind ca. 1.000 Menschen von dieser Erkrankung betroffen. Die Frauen können als Überträgerinnen die Chorioideremie weiter vererben, bleiben in der Regel aber ohne Sehbeeinträchtigung.

➡ www.pro-retina.de/chm

Lebersche kongenitale Amaurose

Die Lebersche kongenitale Amaurose (LCA) ist eine sehr uneinheitliche Erkrankung, die durch verschiedene Gene verursacht wird. Sie tritt häufig als Stäbchen-Zapfen-Dystrophie auf, kann aber auch eine Zapfen-Stäbchen-Dystrophie ausbilden. Bereits bei Neugeborenen wird eine starke Einschränkung der Sehfähigkeit festgestellt.

In der Forschung der Netzhauterkrankungen ist nun ein Meilenstein erreicht. Die erste Genersatztherapie ist in der EU zugelassen worden. Bei einer Genersatztherapie wird das veränderte „krankmachende“ Gen durch ein intaktes Gen ausgetauscht. Der Wirkstoff Voretigen Neparvovec ist für LCA Betroffene mit dem Defekt im Gen RPE65 zugelassen. Vorherige Studien zeigten, dass bei Patienten nach Injektion des Wirkstoffs eine bessere Orientierung bei schlechten Lichtverhältnissen möglich war.

Auch für LCA10-Patienten, mit der Mutation im CEP290-Gen besteht Grund zur Hoffnung. In Studien wurden Patienten mit einem Medikament behandelt, welches den Fehler im Spleißen der RNA beheben soll.

➡ www.pro-retina.de/lca

Zapfen-Stäbchen-Dystrophie

Die Zapfen-Stäbchen-Dystrophie (ZSD) kann in zwei Kategorien eingeteilt werden. ZSD, die auf die Augen begrenzt ist

und eine syndromale Form, bei denen weitere Organe betroffen sind. Schätzungsweise die Hälfte der nicht syndromalen ZSD werden durch Veränderungen im ABCA4-Gen verursacht. Die zusätzliche Einnahme von Vitamin A kann bei diesen Patienten negativen Einfluss auf den Verlauf der Erkrankung haben. Bei der ZSD sind am stärksten die Zapfen der Netzhaut betroffen, wodurch bereits zu Beginn der Erkrankung eine starke Verminderung der zentralen Sehfähigkeit festzustellen ist, die sich im weiteren Verlauf bis in die äußeren Bereiche ausweitet. In Deutschland sind ca. 2.000 Menschen von dieser Erkrankung betroffen.



Informationen finden Sie in unserer Broschüre „ZSD – Was ist das?“ und unter www.pro-retina.de/zsd

Syndrome mit Netzhaut-Aderhautdystrophien

Bardet-Biedl-Syndrom

Das Bardet-Biedl-Syndrom (BBS) ist gekennzeichnet durch 6 Hauptsymptome wie Netzhautdystrophie, überzählige Finger und/oder Zehen, krankhaftes Übergewicht, Unterentwicklung der Geschlechtsteile, geistige Entwicklungsverzögerung

und Nierenerkrankungen. Die Netzhautdystrophie entwickelt sich häufig als Stäbchen-Zapfen-Dystrophie, kann aber auch eine Zapfen-Stäbchen-Dystrophie ausbilden. Es können noch weitere Symptome mit geringerer Häufigkeit auftreten (Nebensymptome, u. a. Schwerhörigkeit, Zahnanomalien, Herzfehler). Wichtig ist die regelmäßige Kontrolle der Nierenfunktion und des Blutdrucks, Ernährungsberatung bei Adipositas und logopädische Therapie. In Deutschland sind rund 500 Menschen betroffen.

Seit 2022 ist der Wirkstoff Setmelanotid zur Behandlung von Adipositas und zur Kontrolle des Hungergefühls im Zusammenhang mit BBS zugelassen.



Informationen erhalten Sie in unserer Broschüre „Bardet-Biedl-Syndrom – Was ist das?“ und unter www.pro-retina.de/bbs



Blick ins Licht

Refsum-Syndrom

Beim Refsum-Syndrom ist die Stäbchen-Zapfen-Dystrophie, welche die Symptome einer Retinitis pigmentosa aufweist, mit Schwerhörigkeit, Beeinträchtigung des Geschmacks- und Ge-

ruchssinns, Bewegungs- und Gleichgewichtsstörungen oder Hautproblemen sowie einer Zurückbildung der Muskeln verbunden. Bei dieser Erkrankung führen Genveränderungen zu einem fehlerhaften Fettstoffwechsel, wodurch die Phytansäure nicht mehr ausreichend abgebaut werden kann. Dies kann durch eine Blutuntersuchung nachgewiesen werden. Die strenge Einhaltung einer phytansäurearmen Diät kann den Erkrankungsverlauf verlangsamen. In einigen Fällen kann auch eine Plasmaseparation (Blutwäsche) vorgenommen werden. In Deutschland sind schätzungsweise 80 Menschen von dieser Erkrankung betroffen.

➡ www.pro-retina.de/refsum

Usher-Syndrom

Beim Usher-Syndrom tritt neben einer Netzhauterkrankung eine angeborene Schwerhörigkeit oder Taubheit auf. Sie ist bedingt durch Schädigungen bestimmter Nervenzellen wie der Photorezeptoren der Netzhaut und der Haarzellen in der Schnecke des Innenohres. In Deutschland sind ca. 3.000 bis 5.000 betroffen. Je nach Verlauf und Schweregrad unterscheidet man 3 Typen:

Typ 1

- angeborene Taubheit und Gleichgewichtsstörung im Kindesalter
- eine Stäbchen-Zapfen-Dystrophie mit den typischen Symptomen einer RP

Typ 2

- bei Neugeborenen wird eine unterschiedlich ausgeprägte Innenohrschwerhörigkeit festgestellt
- Symptome einer RP treten erst im frühen Erwachsenenalter auf

Typ 3

- sehr seltene Form der Erkrankung
- hochgradige Schwerhörigkeit in der Kindheit und Verschlechterung der Hör- und Sehfähigkeit im frühen Erwachsenenalter



Informationen finden Sie in unserer Broschüre „Usher-Syndrom – Was ist das?“ und unter www.pro-retina.de/usher

Pathologische Myopie (krankhafte Kurzsichtigkeit)

Die pathologische Myopie (PM) ist eine seltene, schwere Form der Kurzsichtigkeit. Sie tritt meist erst ab einer Stärke von -6,0 Dioptrien oder einer Länge des Augapfels von mehr als 24 mm auf. Bei der PM kann es durch das kontinuierliche oder schubweise, übermäßige Längenwachstum des Augapfels zu Dehnungen der Netzhaut und Aderhaut kommen.

Folgen der Kurzsichtigkeit

Als Folge treten gehäuft Risse in den feinen Netzhautschichten auf, so genannte Lacksprünge. Lacksprünge sind Risse in der Bruch'schen Membran (zwischen der

Netzhaut und der sie versorgenden Aderhaut gelegen). Sie führen zu einer verminderten Durchblutung des Netzhautgewebes. Hierdurch können sich meist an der Stelle des schärfsten Sehens (Makula) neue, krankhafte Blutgefäße bilden, die chorioidale Neovaskularisation (CNV). Sie wachsen unter oder in die Netzhaut hinein. Im Verlauf dieses Prozesses kommt es zum Austritt von Flüssigkeit und Blut, was zu einem Untergang der Sinneszellen in der Netzhaut und zu Vernarbungen führt.



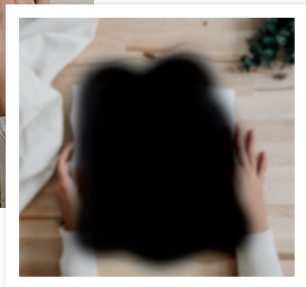
Informationen finden Sie in unserer Broschüre „Kurzsichtigkeit (K) Eine Gefahr für das Augenlicht?“ und unter www.pro-retina.de/myopie

Was ist eine Makula-Degeneration?

Eine Reihe von erblichen und nichterblichen degenerativen Netzhauterkrankungen schädigt vor allem das Sehzentrum, die Makula. Die Makula – auch „gelber Fleck“ genannt – ist die Stelle des schärfsten Sehens auf der Netzhaut. Sie ermöglicht das Lesen und das Erkennen feiner Details. Bei eingeschränkter Funktion der Makula „verschwimmt“ die Mitte des Gesichtsfeldes. Die Betroffenen bekommen Probleme beim Lesen und können z. B. Gesichter nicht mehr erkennen. Blendempfindlichkeit, Kontrast-



Normales Gesichtsfeld und Sicht von Betroffenen einer fortgeschrittenen Makula-Degeneration



schwäche und Störungen der Farbwahrnehmung können auftreten. Da nur die Netzhautmitte betroffen ist, bleibt das Gesichtsfeld an den Seiten, die so genannte Peripherie, erhalten. Üblicherweise führt die Makula-Degeneration (MD) nicht zur vollständigen Erblindung. Dadurch, dass die Randzonen der Netzhaut erhalten bleiben, bleibt die Möglichkeit der Orientierung bestehen.

Bei der MD gilt es zu unterscheiden zwischen der häufig vorkommenden Altersabhängige Makula-Degeneration (AMD) und den juvenilen Makuladystrophien. Eine juvenile Makuladystrophie kann bereits im 10. bis 20. Lebensjahr auftreten und ist der Sammelbegriff für verschiedene Erkrankungen mit ähnlichen Merkmalen. Die meisten Formen

der juvenilen MD führen zu einer progressiven Verschlechterung der zentralen Sehfähigkeit. Meist wird anfangs im Sehzentrum, d. h. in Blickrichtung, ein Fleck wahrgenommen, die Sehschärfe nimmt ab, Blendempfindlichkeit tritt auf; es kommt zu Störungen bei der Farbwahrnehmung, teilweise kann es auch zu peripheren Gesichtsfeldausfällen kommen. Auch Nachtblindheit kann auftreten. Bei der juvenilen MD handelt es sich um genetisch bedingte Erkrankungen mit unterschiedlichen Erbgängen, das heißt, sie beruhen auf „ungünstiger“ Veränderung (so genannte Mutationen) in verschiedenen Erbanlagen des Menschen.



Informationen zu den verschiedenen Makuladystrophien erhalten Sie in unserer Broschüre „Juvenile Makuladystrophien“ und unter www.pro-retina.de

Einige Formen der juvenilen MD sind:

- Morbus Stargardt
- Morbus Best

Es gibt weitere sehr selten auftretende Formen.

Zentrale seröse Chorioretinopathie (ZSCR)

ZSCR (früher RCS/ CCS) ist eine idiopathische Erkrankung, das heißt, genau und sicher kennt man die Ursachen der Erkrankung nicht. Als Risikofaktoren gelten unter anderem Stress (sowohl beruflich als auch emotional). Die Symptome ähneln den ersten Anzeichen einer feuchten altersabhängigen Makula-Degeneration. Auch die RCS betrifft die Stelle des schärfsten Sehens, die Makula. Meist führen eine plötzliche Sehverschlechterung (Weitsichtigkeit) und Metamorphopsien (Verzerrungen) zu einem Besuch des Augenarztes. Auch das Auftreten eines Flecks im Sehzentrum ist möglich. Es gibt akute und chronische Formen, beide können einseitig oder beidseitig auftreten.



Informationen zur ZSCR
finden Sie unter
www.pro-retina.de/zscr

Diabetisches Makulaödem

Das diabetische Makulaödem ist eine Folgeerkrankung des Diabetes mellitus (Zuckerkrankheit). Die Blutgefäße im Auge können porös werden, Blut und Flüssigkeit können in die Netzhaut entweichen. Betreffen die Veränderungen den Bereich der Makula spricht man von einem „Makulaödem“. Die Netzhaut hebt

sich an dieser Stelle ab und die Makula verliert Teile ihrer wichtigen Funktionen. Die Patienten leiden unter einer Verschlechterung des zentralen Sehens, was sich vor allem beim Lesen bemerkbar macht. Es wird auch ein verzerrtes Bild oder ein reduziertes Kontrastsehen beschrieben. Weitere häufige Ursachen für ein Makulaödem sind der Verschluss einer Netzhautvene und eine Netzhautschwellung nach Linsenoperation (Kataraktoperation). Auch bei der Retinitis pigmentosa kann es zu einem Makulaödem kommen. Eine erfolgreiche Therapie sind Injektionen von Substanzen, die das Wachstum von undichten Blutgefäßen verhindern. Verschiedene Präparate sind mittlerweile zugelassen.

➡ www.pro-retina.de/dmö

Lebersche Hereditäre Optik-Neuropathie (LHON)

Bei dieser seltenen erblichen Erkrankung kommt es in kürzester Zeit, meist bei jungen Männern, zu einer schmerzlosen an einem Auge beginnenden Sehverlust. Die Zellen der Netzhaut werden ständig erneuert. Bei LHON Patienten ist die Erneuerung der Zellen fehlerhaft und die Zellen werden nicht ausreichend mit Energie versorgt und verkümmern. Zusätzlich sammeln sich vermehrt aggressive freie Radikale in den Zellen an. Dadurch kommt es innerhalb weniger Wochen zu schweren Sehbeeinträchtigung.

gungen. Eine mögliche Therapieoption ist ein Medikament, welches die Energieversorgung der Netzhautzellen sichert.

➔ www.pro-retina.de/lhon

Makuläre Teleangiektasien (MacTel)

Bei MacTel kommt es zu Veränderungen kleinster Netzhautgefäße sowie der sensorischen Netzhaut. Die Erkrankung kann zu einer langsam fortschreitenden Reduzierung der Sehschärfe und/oder zu einer veränderten Wahrnehmung der Umgebung führen. Typische Symptome sind Leseschwierigkeiten oder springende oder fehlende Buchstaben. Therapieoptionen stehen für die Erkrankung bislang keine zur Verfügung.

➔ www.pro-retina.de/mactel

Altersabhängige Makula-Degeneration (AMD)

Einer neuen Studie zufolge sind in Deutschland etwa 7 Mio. Menschen von Frühstadien der AMD betroffen. Die Bezeichnung „altersabhängige“ Makula-Degeneration kommt daher, dass die Netzhautveränderungen und die ersten Symptome in der Regel ab dem 60. Lebensjahr auftreten. Die Wahrscheinlichkeit zu erkranken wächst mit zunehmendem Alter. Die Ursachen für die AMD sind noch nicht vollständig geklärt. Genetische Faktoren, Umwelteinflüsse, Rauchen, unausgewogene Ernährung,

mit dem Alter zunehmende Ablagerungen unterhalb der Netzhaut und daraus resultierende Stoffwechselstörungen spielen eine Rolle. Bluthochdruck und erhöhte Blutfettwerte können das Risiko, an einer AMD zu erkranken, erhöhen.

Bei der AMD unterscheidet man zwei verschiedene Verlaufsformen – die „trockene“ und die „feuchte“ AMD.



Informationen zur AMD finden Sie in unseren weiterführenden Broschüren und unter www.pro-retina.de/amd

Trockene AMD

Sehr häufig liegt das Frühstadium einer trockenen Form vor. Dabei sieht der Augenarzt bei der Netzhautspiegelung am Augenhintergrund so genannte „Drusen“. Diese Veränderungen sind in der Regel lange nicht mit nennenswerter Sehbeeinträchtigung verbunden. In einem Spätstadium der „trockenen“ Form, das nur bei einem kleinen Teil der Betroffenen auftritt, entwickelt sich ein Zelluntergang in der Netzhaut, der mit einem Sehverlust verbunden ist. Dieses Endstadium nennt man „geographische Atrophie“, weil es zu Landkarten ähnlichen Ausfällen kommt. Für die „trockene“ AMD ist ein Wirkstoff in den USA zugelassen. Eine Zulassung in Europa wird angestrebt.

Feuchte AMD

Bei der feuchten Makula-Degeneration (neovaskuläre AMD) kommt es zu einer Flüssigkeitsansammlung unter der Makula, meist aus eingewachsenen Aderhautgefäßen. Diese Gefäße sind undicht, wodurch es zum Austritt von Flüssigkeit und zur Schwellung der Netzhaut kommt. Dies ist der Grund für den zunehmenden Sehverlust, der sich anfangs meist in einem Verzerren (gerade Linien erscheinen gewellt oder unvollständig) bemerkbar macht. Solche Veränderungen kann man mit Hilfe des „Amsler-Gitters“ feststellen. (Machen Sie den Test auf der folgenden Seite.)

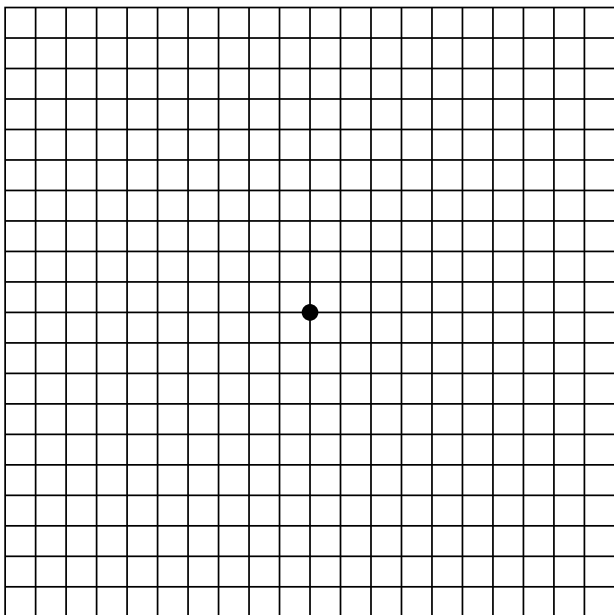
Die Beschwerden können sehr unterschiedlich sein; manchmal ist auch für viele Jahre nur ein Auge betroffen, gelegentlich kommt es auch zu einem längeren Stillstand der Erkrankung.

Therapie

Derzeit erfolgreichste Therapie bei der feuchten AMD sind Injektionen von Substanzen, die das Wachstum von undichten Blutgefäßen verhindern (VEGF-Hemmern).

Verschiedene Präparate sind mittlerweile zugelassen.

Das Amsler-Gitter



Machen Sie den Test!

Falls Sie eine Brille (Lesebrille) oder Kontaktlinsen tragen, benutzen Sie diese bitte. Halten Sie das Amsler Gitter auf Leseabstand (30-40 cm). Halten Sie ein Auge zu. Konzentrieren Sie sich auf den Punkt in der Mitte.

Sehen Sie die Linie wellenförmig, verschwommen oder verzerrt, könnte es ein Hinweis auf eine krankhafte Veränderung der Netzhaut sein. Sie sollten unbedingt innerhalb weniger Tage ihren Augenarzt konsultieren.

Simulation von Augenerkrankungen und Sehbehinderungen

Mit unserem Simulator möchten wir Ihnen einen Eindruck davon vermitteln, wie Menschen mit Netzhauterkrankungen die Welt sehen und wie sich Netzhauterkrankungen auf die Wahrnehmung von Betroffenen auswirken.

Folgende Sehbehinderungen werden für Sie vom Simulator visualisiert dargestellt:

- Retinitis pigmentosa (RP)
- Makula-Degeneration (MD und AMD)
- Grauer Star (Katarakt)
- Grüner Star (Glaukom)
- Diabetische Retinopathie
- Netzhautablösung
- Glaskörpertrübung
- Zapfen-Stäbchen-Dystrophie
- LHON

➡ www.pro-retina.de/leben/simulation



Alltagshilfen

Es gibt vielfältige Rehabilitationsmaßnahmen, die Sie in Ihrem alltäglichen Leben unterstützen. Wichtig ist nach unserer Erfahrung der Austausch der Betroffenen untereinander. Hierzu dienen unsere Regionalgruppen und Patientenveranstaltungen.

Zu den technischen Hilfen zählen, wenn einfache Lupen nicht mehr ausreichen, stark vergrößernde Sehhilfen wie Lupenbrillen, Bildschirmlesegeräte, spezielle Vergrößerungsprogramme und Sprachausgaben für Computer.

Ferner gibt es Großdruckausgaben von Büchern, Hörbüchern und Zeitschriften auf CD oder im Internet. Zudem erleichtern viele andere, einfache Hilfsmittel den Alltag mit einer Sehbehinderung: von Langstöcken bis hin zu tastbaren oder „sprechenden“ Uhren und Waagen und vieles andere mehr.



Unsere „Hilfsmittelbroschüre“
listet eine Vielzahl unterschiedlicher
Hilfsmittel verschiedener Anbieter auf.



Soziale Hilfestellungen

Menschen mit Sehbehinderungen werden viele soziale Hilfen angeboten. Da diese sehr umfangreich und speziell auf Ihren Einzelfall zugeschnitten werden, ist eine persönliche Beratung dringend zu empfehlen.

Weiterführende Informationen finden Sie in der Sozialbroschüre der PRO RETINA oder unter www.pro-retina.de/soziales. Weitere Auskünfte erteilen außerdem die Sozialberaterinnen und -berater der PRO RETINA sowie die Beratenden der EUTB® (Ergänzende unabhängige Teilhabeberatung).



Den richtigen **Kontakt** finden Sie unter www.pro-retina.de/beratung.

Weitere Broschüren und Hörbücher



„66 Tipps“

Infoserie Nr. 66

- 87 Seiten, Dezember 2022
- Reich bebilderte Tipps und Tricks, um den Alltag für sehbehinderte Menschen zu erleichtern



„Sie haben Recht(e)!“

Die Sozialbroschüre der PRO RETINA

Infoserie Nr. 2

- 107 Seiten, DIN A4, Stand Oktober 2020
- Informationen und Überblick über die Rechte von Betroffenen einer Sehbehinderung



„Servicebuch Auge, der Low-Vision-Guide“

Infoserie Nr. 42

- 115 Seiten, DIN A5, Stand September 2019
- Umfassende Informationen rund um das Auge, von A wie AMD bis Z wie Zweitmeinung, Tests, Tabellen und wichtige Adressen



Alles über PRO RETINA Deutschland e. V.

32 Netzhautdegenerationen



Jetzt Mitglied werden!

Mehr erfahren unter:

www.pro-retina.de/mitglied-werden

Wer wir sind

PRO RETINA ist in Deutschland die älteste und größte Selbsthilfevereinigung für Menschen mit Netzhauterkrankungen, die entweder vererbt oder im Laufe des Lebens erworben wurden. In mehr als 40 Jahren konnten wir ein bundesweites Kompetenznetzwerk zu diagnosespezifischen Fragen, Hilfsmitteln, sozialen und Alltagsfragen etablieren. Wir sind anerkannte Partnerorganisation in Medizin, Forschung und Rehabilitation.

Wir bieten fachliche und soziale Kontakte, Beratung und regionalen Austausch in rund 60 Regionen Deutschlands. Über unsere Stiftung zur Verhütung von Blindheit fördern wir unter anderem Forschung für wirksame Therapien, da die Erkrankungen bisher nur in sehr wenigen Fällen behandelbar sind.

Das PRO RETINA Patientenregister

Damit es bald wirksame Therapien geben kann, muss Forschung vorangetrieben werden. PRO RETINA versteht sich in dieser Frage seit langem als Brückenbauerin zu engagierten Medizinern und Wissenschaftlern und vernetzt sich mit Experten ihres Fachs in ganz Deutschland.

Seit 2018 erleichtern wir mit einem eigenen Patientenregister betroffenen Menschen den Zugang zu klinischen Studien, die der wirksamen Therapiefindung bei Netzhauterkrankungen dienen.

PRO RETINA berät dabei und stellt Kontakte her, die Patienten entscheiden über ihre Teilnahme an Studien selbst.



Ausführliche Informationen zum Patientenregister unter:

www.pro-retina.de/patientenregister.
Bei Fragen, schreiben Sie gerne an patientenregister@pro-retina.de oder rufen Sie in unserer Geschäftsstelle an unter (0228) 227 217 0.

Datenschutz

Patientendaten, die zur Registrierung im Register notwendig sind, werden nicht an Dritte weitergegeben.

„Eine für alle“

Unter diesem Grundsatz unterstützt und berät die Ergänzende unabhängige Teilhabeberatung (EUTB®) kostenlos, unabhängig und individuell alle Menschen mit einer Behinderung, von Behinderung bedrohte, chronisch Kranke sowie Angehörige und Interessierte zu allen Fragen der Rehabilitation, Teilhabe und Inklusion. Ziel ist es, Wege und Möglichkeiten zu zeigen und Ratsuchende zu ermutigen, ihren selbstbestimmten Weg zu gehen. Die Beratung erfolgt auf Augenhöhe (von Betroffenen für Betroffene) sowie unabhängig von Leistungsträgern oder -erbringern. Mögliche Themen sind u. a. Umgang mit Behörden/Antragstellung, Schwerbehindertenausweis, Nachteilsausgleiche, Persönliches Budget, Schule, Ausbildung, Beruf, Mobilität, Umgang mit eigener Behinderung.



EUTB® der PRO RETINA Infos und Beratung unter:

Tel. (0228) 227 217 - 20

Mail: eutb@pro-retina.de

www.pro-retina.de/eutb



Gefördert durch:



Bundesministerium
für Arbeit und Soziales

aufgrund eines Beschlusses
des Deutschen Bundestages

Die PRO RETINA Sprechstunden

Die PRO RETINA Sprechstunden sind Anlaufstellen für Makula- und Netzhautpatienten an Augenkliniken und -zentren. Hier beraten selbst betroffene, speziell geschulte Mitglieder der PRO RETINA andere Betroffene und deren Angehörige auf Augenhöhe. Sie geben Rat, Unterstützung und Hilfe zur Selbsthilfe, zum Umgang mit der Erkrankung und informieren über Hilfsmittel, sozialrechtliche Themen sowie vieles mehr.

Das Angebot wurde 2004 von Prof. Frank G. Holz, Direktor der Universitätsaugenklinik Bonn, initiiert und seitdem bundesweit an 12 Augenkliniken und -zentren etabliert.

➔ www.pro-retina.de/beratung/sprechstunden

Spenden Sie Zuversicht!

PRO RETINA setzt sich dafür ein, dass Menschen mit Netzhauterkrankungen und ihre Familien die Erkrankung besser bewältigen können.

Dazu sind wir, wie jeder gemeinnützige Verein, auf Spenden von Mitgliedern, Förderern und Sponsoren angewiesen. Jede Spende ist ein willkommener Beitrag zur Aufklärung, Information und Forschungsförderung auf dem Gebiet der Netzhautdegenerationen.

PRO RETINA bietet viele Möglichkeiten der Zuwendungen, um gemeinsam stark zu sein:

- Spenden Sie sicher und bequem per Überweisung oder über unseren Giro-Code.
- Regelmäßige Spenden setzen wir für Sie dort ein, wo sie am dringendsten benötigt werden.
- Geben Sie uns Anlass zur Freude durch Ihre Jubiläums- und Geburtstagsspenden oder Benefizveranstaltungen.
- Wirken Sie mit uns in die Zukunft durch Ihr Vermächtnis oder über Erträge aus Erbschaft.
- Oder unterstützen Sie unsere Arbeit im Rahmen einer Fördermitgliedschaft.

Wir garantieren einen transparenten und ressourcenschonenden Umgang mit den uns anvertrauten Zuwendungen. Ihre Unterstützung kommt Betroffenen direkt zugute. PRO RETINA wirkt!

Spenden Sie für PRO RETINA Deutschland

Sparkasse Aachen

IBAN: DE39 3905 0000 0000 0041 50

BIC: AACSD33XXX



Mit einer App
Ihrer Bank können
Sie bequem über
GiroCode spenden.

Die PRO RETINA-Stiftung zur Verhütung von Blindheit

Seit 1996 engagieren wir uns als Patientenorganisation für die Netzhautforschung mit einer eigenen Stiftung. Stifterinnen und Stifter sind betroffene Menschen und deren Angehörige. Unser Ziel ist es, Ursachen der Erblindung aufgrund von Netzhautdegenerationen zu erforschen sowie Therapien zu entwickeln oder zu verbessern.

Die PRO RETINA-Stiftung fördert

- Stiftungsprofessuren
- Forschungskolloquien
- Forschungspreise
- Forschungsprojekte
- Promotionsstipendien

Ein Wissenschaftlicher und Medizinischer Beirat unterstützt die Stiftungsarbeit. Er berät und begutachtet Forschungsanträge.



Kontakt

PRO RETINA-Stiftung
zur Verhütung von Blindheit
Am Heideweg 38c
85221 Dachau

www.pro-retina-stiftung.de
info@pro-retina-stiftung.de



**Stärken Sie mit Ihrer Spende unser
Forschungsengagement!**

IBAN: DE51 7005 1540 0000 0793 27
BIC: BYLADEM1DAH



3. Fassung,
Stand Januar 2023

Vervielfältigung, Nachdruck –
auch auszugsweise – nur mit
Genehmigung des Herausgebers.

Anmerkung zur männlichen und weiblichen Anrede

In dieser Broschüre nutzen wir
zumeist die männliche oder plurale
Form der Anrede „Patient“ oder
„Patienten“, weil uns der Text so
flüssiger lesbar scheint.

Redaktion: PRO RETINA Deutschland e. V.
Gestaltung: GA!
Druck: Görres-Druckerei und Verlag GmbH
Bildernachweise: (Titel) alle Shutterstock;
(S. 7) Adobe Stock Bilder; (S. 8) Pexels;
(S. 12) Adobe Stock Bilder; (S. 16) Shutterstock;
(S. 20) Pexels; (S. 29) Shutterstock;
(S. 30) Shutterstock; (S. 32) Costa Belibasakis;
(S. 35) Pexels



**Wir bedanken uns beim
BKK Dachverband**



Die Broschüre wird im Rahmen der Selbsthilfeförderung nach § 20 h Sozialgesetzbuch V finanziert durch den BKK Dachverband. Gewährleistungs- oder Leistungsansprüche gegenüber der Krankenkasse können daraus nicht erwachsen.
Die Inhalte werden von PRO RETINA verantwortet.

Bestellkarte bitte beidseitig
in Druckschrift ausfüllen, abtrennen,
frankieren und absenden. Danke.

Kostenlos bestellen können
Sie unser Infomaterial auch
in unserem Shop unter
www.pro-retina.de/shop.



PRO RETINA
Deutschland e. V.
Selbsthilfevereinigung von
Menschen mit Netzhaut-
degenerationen

Kaiserstraße 1c
53113 Bonn

Absender

**Weitere Antworten und
Informationen zu Makula- und
Netzhauterkrankungen unter:**

(0800) 227 217 1

info@pro-retina.de

www.pro-retina.de



**Bitte senden Sie mir
Ihre Informationen und
Beitrittserklärung zu.**

**Ich bestelle die
Informationsschrift(en):**

„Seltene Netzhauterkrankungen“

☐ Infoserie Nr. 28

„Leben mit Retinitis pigmentosa“

☐ Infoserie Nr. 01 ☐ Hörbuch (CD)

„Was ist AMD?“

☐ Infoserie Nr. 13

„Hilfsmittelbroschüre“

☐ Infoserie Nr. 25

„Jetzt erst recht!

Leben mit der chronischen AMD“

☐ Infoserie Nr. 18 ☐ Hörbuch (CD)

„Trotz alledem! Leben mit der AMD“

☐ Infoserie Nr. 33 ☐ Hörbuch (CD)

Datum Unterschrift

PRO RETINA Deutschland e. V.

Kaiserstraße 1c

53113 Bonn

Tel. (0228) 227 217-0

info@pro-retina.de



Instagram @durchblicke



Facebook @proretina



Twitter @ProRetinaDe



Sie können unsere Arbeit unterstützen

- durch eine Fördermitgliedschaft
- durch Spenden

Spendenkonto

IBAN: DE39 3905 0000 0000 0041 50

BIC: AACSD33XXX

Steuer-Nr. 205/5783/3312

**Forschung fördern
Krankheit bewältigen
selbstbestimmt leben**

Für die
Unterstützung
danken wir:



www.pro-retina.de