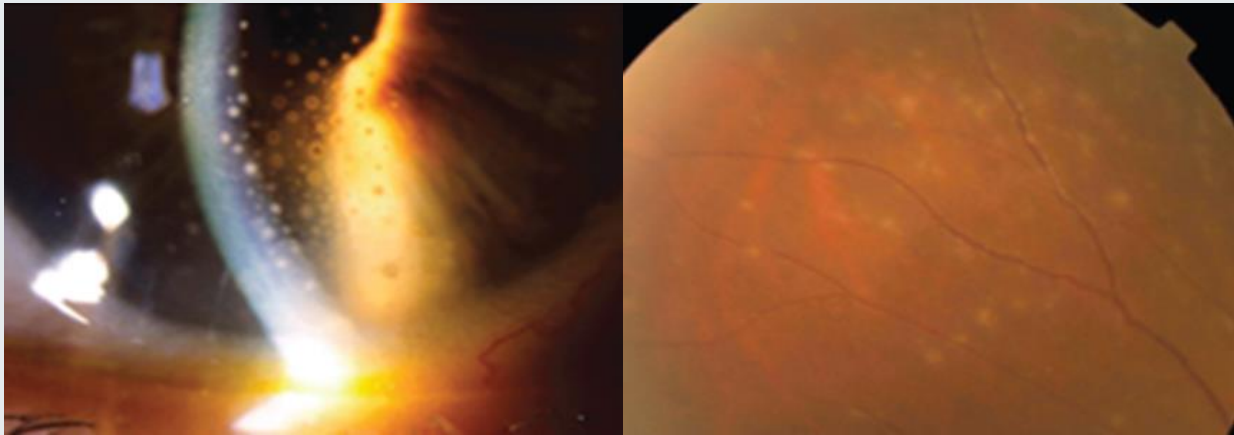


Wenn die Sarkoidose ins Auge geht



Christian Böni
Oberarzt, Augenklinik
Universitätsspital Zürich
Universität Zürich



UniversitätsSpital
Zürich

Uveitis Nomenklatur

PERSPECTIVES

Standardization of Uveitis Nomenclature for Reporting Clinical Data. Results of the First International Workshop

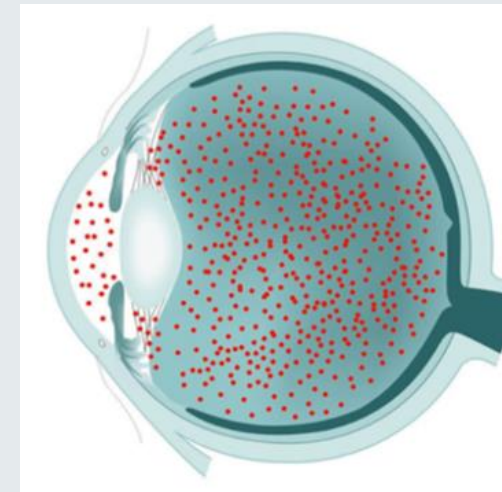
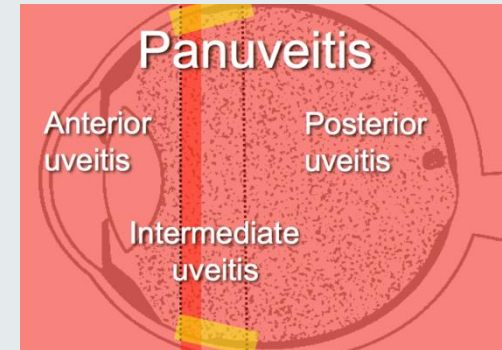
THE STANDARDIZATION OF UVEITIS NOMENCLATURE (SUN) WORKING GROUP

- **PURPOSE:** To begin a process of standardizing the methods for reporting clinical data in the field of uveitis.
- **DESIGN:** Consensus workshop.
- **METHODS:** Members of an international working group were surveyed about diagnostic terminology, inflammation grading schema, and outcome measures, and the results used to develop a series of proposals to better standardize the use of these entities. Small groups employed nominal group techniques to achieve consensus on several of these issues.

J Ophthalmol 2005;140:509-516. © 2005 by Elsevier Inc. All rights reserved.)

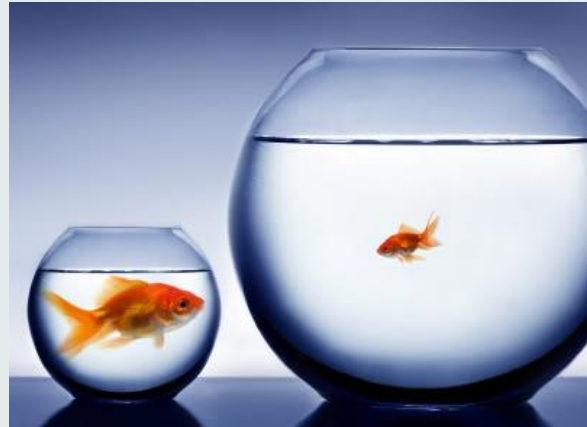
THE FIELD OF UVEITIS DEALS WITH MULTIPLE DISEASE entities, some of which are caused directly by infectious agents and others of which appear to be immune-mediated. Many uveitic entities are associated with systemic immune-mediated diseases, such as sarcoidosis, the HLA-B27-associated spondyloarthropathies, and

Am J Ophthalmol 2005; 140: 509



Ursache: Infektiös oder Nicht-infektös - Was ist hier die Frage?!

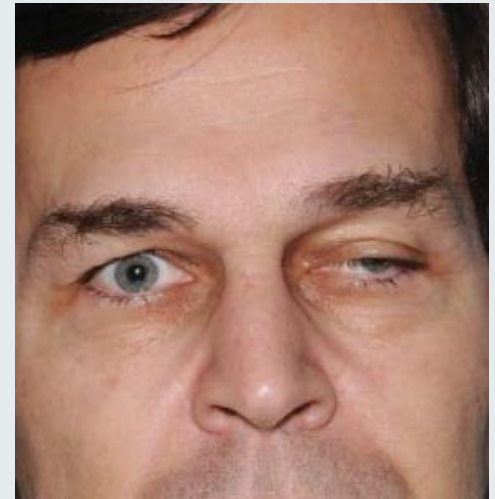
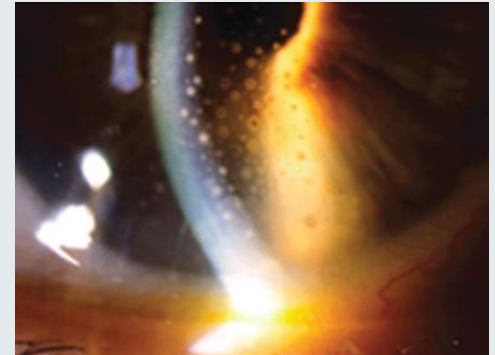
HSV, VZV, CMV, EBV
Rubella
Measles
West Nil Virus
Ocular Histoplasmose Syndrom
Candidiasis
Aspergillose
Cryptococcose
Coccidiomycosis
Toxoplasmosis
Toxocariasis
Cysticercosis
DUSN
Onchocerciasis
Lues
Lyme
Leptospirosis
Ocular Nocardiosis
Tuberculosis
Bartonella
Whipple



Akute anteriore Uveitis
HLA B27 assoziierte Uveitis
JIA assoziierte Uveitis
Sarcoidose
Intermediäre Uveitis
Pars Planitis
MS-assoziierte Uveitis
Sympathische Ophthalmie
Vogt-Koyanagi Harada Disease
Morbus Behcet
Masqueradesyndrom
Lupus
Granulomatose mit Polyangiitis
Fuchs Uveitis Syndrom
TINU Syndrom
Birdshot Chorioretinopathie
MCP
MEWDS
AMPPE
PIC
AZOOR

Sarkoidose im und ums Auge:

- **30-60% aller Sarkoidose Patienten**
- **Uveitis 20-30%**
- Tränendrüsenbefall, Siccasymptomatik 15-30%
- Orbitaler Befall: Ptose, Augenmotilitätsstörung, Doppelbilder
- Hirnnervenbeteiligung
- Lider und Bindehaut: Konjunktivitis, Granulome
- Sklera: Skleritis
- Hornhaut: Interstitielle Keratitis
- Optikopathie



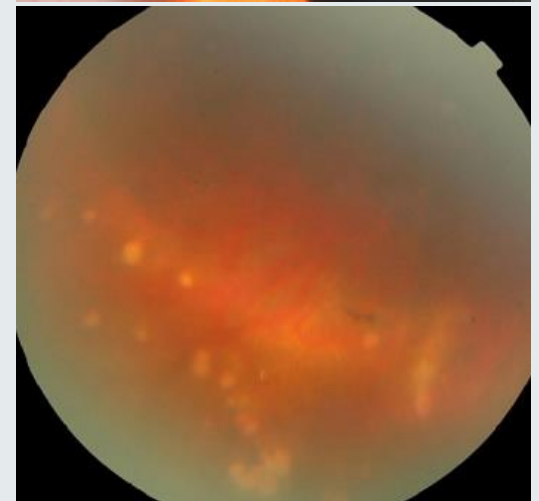
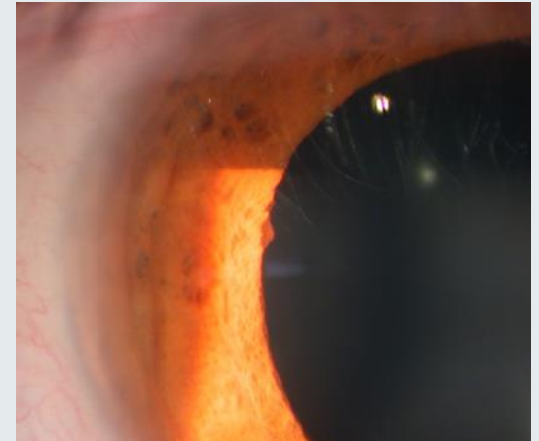
Kana et al, 2016

Uveitis und Sarkoidose

- 5-15% aller Uveitis Patienten
- ‚**Presenting sign**‘ der Sarkoidose bei **10-20%** (12% in ACCESS Study, 727 Pat, prospektiv, histologisch bestätigt)

Präsentation:

- 40% **Anteriore Uveitis**: granulomatös oder nicht-granulomatös
- 10% **Intermediäre Uveitis**
- 30% **Posteriore Uveitis**
- 20% **Panuveitis**



Kriterien für intraokuläre Sarkoidose

Ocular Immunology & Inflammation, 17, 160–169, 2009
Copyright © Informa Healthcare USA, Inc.
ISSN: 0927-3948 print / 1744-5078 online
DOI: 10.1080/09273940902818861

informa
healthcare

International Criteria for the Diagnosis of Ocular Sarcoidosis: Results of the First International Workshop on Ocular Sarcoidosis (IWOS)

- 2/3 Mehrheit für Konsensus
- Kontrovers
- Nur validiert in japanischer Kohorte

IWOS: Unterstützt Diagnose 'Okuläre Sarkoidose'

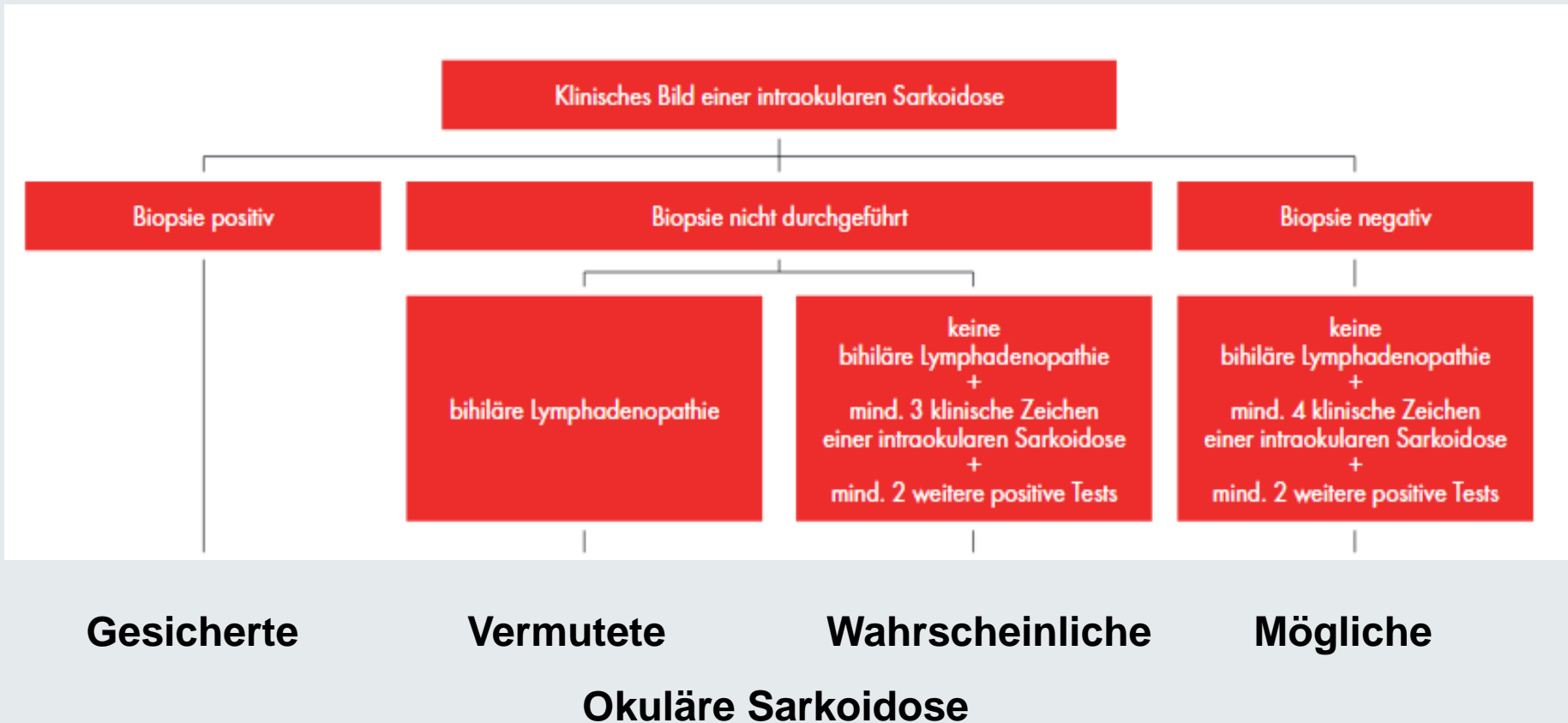
- Negative tuberculin/Quantiferon test.
- Elevated serum angiotensin converting enzyme (ACE) and/or elevated serum lysozyme.
- Chest x-ray; look for bilateral hilar lymphadenopathy (BHL)
- Abnormal liver enzyme tests (any two of alkaline phosphatase, ASAT, ALAT, LDH or γ -GT)

International Criteria for the Diagnosis of Ocular Sarcoidosis: Results of the First International Workshop on Ocular Sarcoidosis (IWOS)



Frühere IWOS Diagnosekriterien

International Criteria for the Diagnosis of Ocular Sarcoidosis: Results of the First International Workshop on Ocular Sarcoidosis (IWOS)



Kontroverse – aktuell:

Distinguishing Features of Ocular Sarcoidosis in an International Cohort of Uveitis Patients

*Nisha R. Acharya, MD, MS,^{1,2} Erica N. Browne, MS,¹ Narsing Rao, MD,³ Manabu Mochizuki, MD, PhD,⁴ for the International Ocular Sarcoidosis Working Group**

- **884 Pat, 264 mit Vd.a. okuläre Sarkoidose**
- **Nur 63% erfüllten frühere IWOS Kriterien**
54% definitiv, 38% vermutet, 6% wahrscheinlich, 2% möglich
- **37% erfüllten Kriterien nicht**
40% davon wegen nicht-erfüllten Labor-/Rx-Kriterien

Komplikationen und Prognose

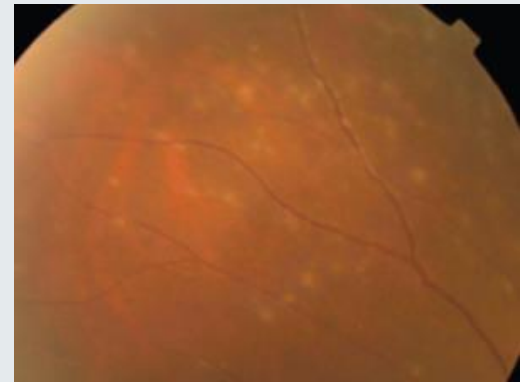
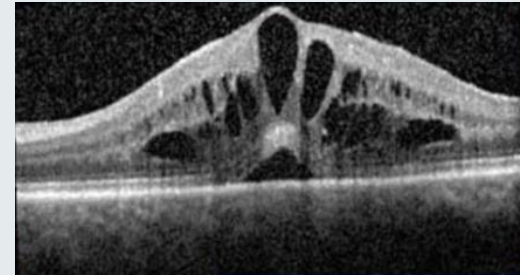
- 10% der Pat erblinden in mindestens 1 Auge

Komplikationen:

- Entzündliches Makulaödem, Glaukom, Retinale Ischämie, Cataract, Bandkeratopathie, Neovaskularisationen, Floaters

Risikofaktoren für schlechte Prognose:

- Chronische Aktivität, Beteiligung des posterioren Segmentes, Dunkelhäutig, Frauen



Schlüssel zur Uveitis Behandlung

- Anatomischer Ort
- Anamnese und systemische Symptome
- Untersuchung und Work-up

Stufenschema

Behandlung hängt ab von:

- **Pathophysiologie** der assoziierten Erkrankungen
- **Aktivität/Ausmass** okulärer und systemischer Befunde
- **Frühere Behandlungen**
- **Dosis** und **Dauer** der Behandlung
- **Komorbiditäten, Reproduktiven Plänen**



Okuläre Sarkoidose

- **Breites Spektrum der Präsentation**
- **Diagnose oft unbestätigt**
- **Therapie individuell, abhängig von Lokalisation und Schweregrad**
- **Steroidsparend: meist günstiges Risiko-Benefit-Profil**



Vielen Dank

Christian.boeni@usz.ch