

Fallbericht: Perforierende Keratoplastik konnte aufgeschoben werden

Visuelle Rehabilitation mit Sklerallinsen bei granulärer Hornhautdystrophie

Dieser Fallbericht beschreibt eine erfolgreiche visuelle Rehabilitation mit Sklerallinsen bei granulärer Hornhautdystrophie Typ 1 (GCD1) nach phototherapeutischer Keratektomie (PTK). Ein männlicher Patient mit GCD1 wurde vom Ophthalmologen zugewiesen, um eine Visussteigerung mit weichen Linsen vor einer Keratoplastik zu prüfen. Er klagte seit der PTK über massive Sehbeschwerden und Doppelbilder. Aufgrund der unregelmäßigen Hornhautoberfläche konnten diese wie erwartet nur mit Sklerallinsen eliminiert werden.

Die perforierende Keratoplastik wurde vorerst aufgeschoben.

Ein 55-jähriger kaukasischer Mann wurde vom Ophthalmologen für den Versuch zugewiesen, mit weichen Kontaktlinsen die Sehschärfe (Visus) zu verbessern. Nach Meinung des Ophthalmologen, der auf eine sehr unregelmäßige Epithelschicht hinwies, sei ein Hornhauttransplantat unvermeidbar, um die aktuelle

Sehkraft angemessen zu verbessern. Bei dem Patienten wurde vor etwa zwanzig Jahren eine granuläre Hornhautdystrophie Typ 1 (GCD1) diagnostiziert. Aktuell wurde bei ihm eine phototherapeutische Keratektomie (PTK) zur Verbesserung des Visus durchgeführt. Die Sehleistung war jedoch nach der PTK schlechter als vor-

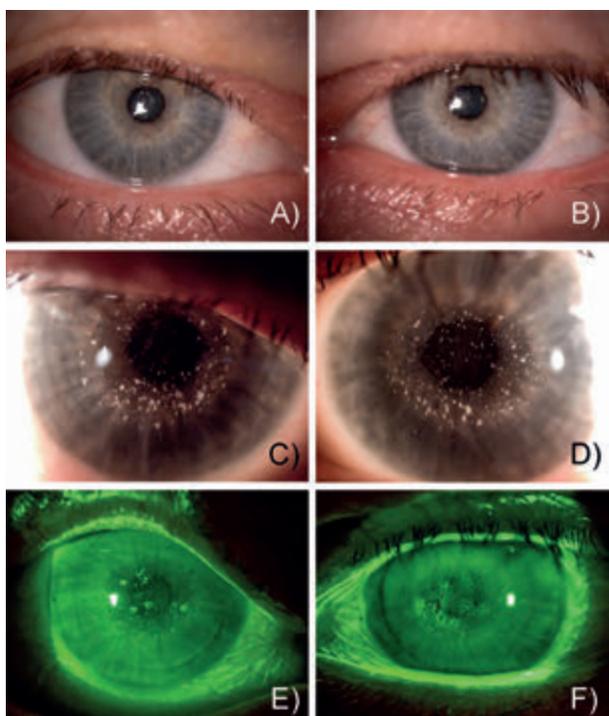


Abb. 1: A und B sind Spaltlampenbilder des vorderen Augenabschnitts vor der Anpassung; C und D zeigen die Trübungen in der Hornhaut bei skleraler Streubeleuchtung; E und F zeigen die unregelmäßige Cornea Oberfläche und den PTK-Ring mit Fluoreszein-Anfärbung.

her, obwohl die Hornhaut weniger Granula im Stroma aufwies. Der bestkorrigierte Visus betrug OD 0,5p und OS 0,4p (Brillenverordnung: OD: -4,50 -1,25 150° OS: -4,00). Unkorrigiert war der Visus OD 0,2 und OS 0,2p. Vor der PTK lag der Visus mit formstabilen Corneallinsen OD bei 0,7 und OS bei 0,8.

Der Patient klagte beim Erstgespräch über verschwommenes Sehen in der Ferne und beschrieb monokulare Doppelbilder, Reflexionen und Schatten um Lichtquellen. Die Arbeit als Brandstiftungsermittler setzt eine nächtliche Fahrtauglichkeit voraus, die seit dem Eingriff nicht mehr gegeben war. Die okuläre Familienvorgeschichte war positiv: Der Vater, zwei der drei Geschwister des Patienten und er selbst hatten die gleiche Erkrankung. Bei den beiden Geschwistern war bereits eine Hornhauttransplantation erfolgt. Die allgemeine Krankheitsvorgeschichte des Patienten war unauffällig.

Okuläre Befunde

Beidseits zeigten sich unregelmäßige schneeflockenförmige zentrale Trübungen im vorderen Hornhautstroma, zudem nasal ausgeprägte Pingueculae mit deutlicher Elevation (Abb. 1, A-D). Die Vorderkammer war frei von Zellen. Die Augenlinse, der vordere Glaskörper sowie der hintere Augenabschnitt waren unauffällig. Die Fluoreszein-Beurteilung war negativ, zeigte jedoch eine falsch-positive Färbung über oberflächliche Trübungen und eine ausgeprägte unregelmäßige Hornhautoberfläche. Die ringförmige PTK-Zone konnte ebenso mit Fluoreszein sichtbar gemacht werden (Abb. 1, E, F).

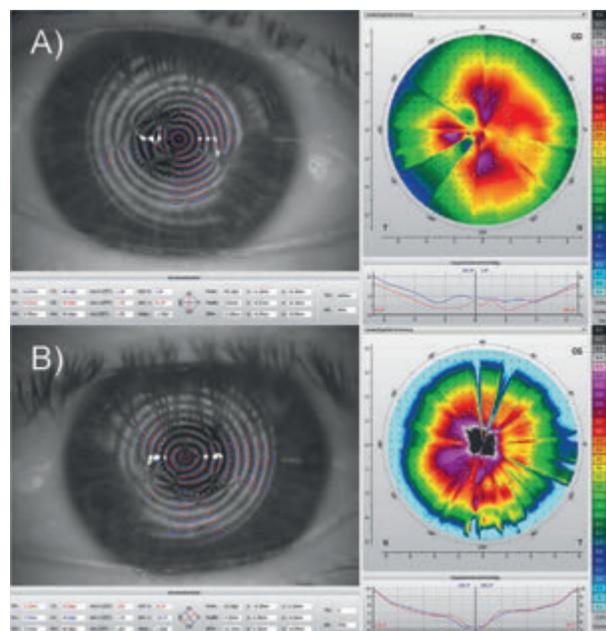


Abb. 2: Oculus-Topographie mit beidseits starken Verzerrungen der Placido-Ringe.

Die zentrale Pachymetrie, mittels OCT gemessen, war OD 479 μm und OS 505 μm . Die Topographie war nicht automatisch messbar und das Bild der Placido-Ringe zeigte beidseits starke Verzerrungen und Unregelmäßigkeiten im Zentrum der Hornhaut (Abb. 2). In der Skiaskopie zeigten sich starke Unregelmäßigkeiten im Reflexbild.

Brillenrefraktion:

OD: -4,75 -1,50 147° Vis 0,5

OS: -3,75 -0,50 20° Vis 0,4

Add 1.75 (Vis bino 0.6p in 40 cm)

Mit einer 1-mm-Lochblende stieg der monokulare Fern-Visus beidseits auf 0,9 partiell an.

Therapie mit Sklerallinsen

Aufgrund der Befunde und Untersuchungen lag die Ursache der Doppelbilder, Spiegelungen, Schatten und des schlechten Sehens in der unregelmäßigen Hornhautoberfläche. Eine Verbesserung des Sehvermögens mit weichen Linsen wurde nicht erwartet. Ein kurzer Test mit Air Optix for Astigmatism von Alcon zeigte nach fünf Minuten einen Visus von OD 0,5 und OS 0,4, binokular 0,7pp mit weiterhin störenden, monokularen Doppelbildern.

Von cornealen formstabilen Linsen wurde abgesehen, da die Hornhauterhebungen über den Granula zu mechanischen Reizungen hätten führen können. Stattdessen wurde die Anpassung von Sklerallinsen

gewählt, um ein optimales visuelles Ergebnis aufgrund des formstabilen Linsenmaterials zu erzielen sowie die unregelmäßige Hornhautoberfläche nicht zu berühren.

Mit Testlinsen aus dem Sklerallinsen-Anpass-Set SKV-SMT (Falco Linsen AG) wurde ein Visus von OD 1,0p und 0,8p erreicht. Um eine regelmäßige Auflage an der Sklera und im Limbus zu erreichen, wurde ein limbal- und skleraltorisches Rückflächendesign ermittelt. Eine zentrale Überbrückung von etwa 150 – 200 μm nach normalem Einsenken der Linse in der Bindehaut wurde angestrebt. Die ersten Linsen wurden mit Contamac Optimum Infinite in einem Gesamtdurchmesser von 15,5 mm bestellt und mit sorgfältiger Pflege- und Handhabungseinweisung abgegeben. Eine Tragedauer von sechs Stunden pro Tag wurde bis zur ersten Anpasskontrolle angeordnet.

Nach zwei Wochen mit den Sklerallinsen berichtete der Patient über eine enorme Verbesserung seines Sehvermögens und besseres Kontrastsehen. Es traten weder monokulare Doppelbilder noch Reflexe auf. Das Sehen in der Nacht war so gut wie seit Jahrzehnten nicht mehr. Der Tragekomfort war wesentlich besser als mit den formstabilen Corneallinsen, die er vor der PTK getragen hatte. Nach einigen Stunden Tragezeit wurde beidseits eine leichte Rötung im nasalen Quadranten bemerkt, die sich objektiv als Kompression der Pingueculae durch den Linsenrand bestätigte (Abb. 3 E, F).

Der Visus mit Linsen betrug OD 1,0p und OS 0,9p und stieg mittels Zusatzrefraktion rechts auf 1,2p und links auf 1,0 an. Zum Lesen wurde eine Nahaddition von +1,75 D gemessen und eine Lese- und Computerbrille mit +1,75 D verschrieben. Von simultan bifokalen oder multifokalen Sklerallinsen wurde abgesehen, da das Kontrastsehen durch die verbleibenden Granula bereits reduziert war. Um die nasale Kompression am Pinguecula zu vermeiden, wurde ein zweites Linsenpaar mit optimierter Korrektur und einer Aussparung im Bereich des Pingueculas bestellt. Dem Patienten wurde geraten, die Tragezeit auf bis zu 14 Stunden zu erhöhen.

Nach drei Wochen Tragezeit mit den definitiven Linsen (Tabelle 1) war die Sicht weiter überwältigend klar, der Tragekomfort sehr hoch. Die nasalen Rötungen waren behoben. Der Patient konnte die Tragezeit an fünf Tagen der Woche auf 15 Stunden erhöhen, ohne die Linsen tagsüber abzunehmen. An den Wochenenden wurden die Linsen reduziert für sieben bis acht Stunden getragen.

Die Beurteilung der Kontaktlinsen erfolgte nach acht Stunden Tragezeit. Der Visus war OD 1,2 und OS 1,0+. Beide Linsen zeigten eine regelmäßige Auflage in allen Quadranten ohne relevante Irritation im nasalen Quadranten (Abb. 3). Das Tränenreservoir unter beiden Linsen war klar und lag zentral im OCT bei 180 bis 200 μm . Die Fluoreszein-Färbung nach

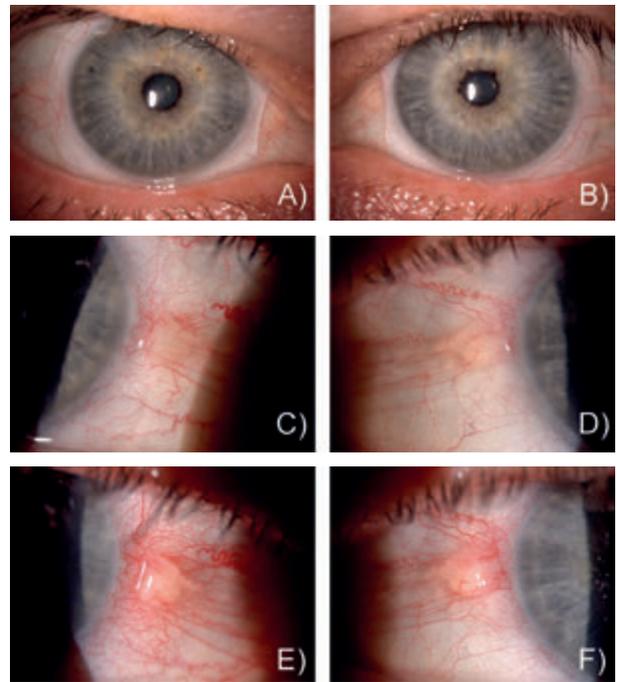


Abb. 3: A und B zeigen die definitiven Sklerallinsen mit Aussparung, C und D nach Absetzen der Linsen mit Aussparung, E und F im Vergleich nach Absetzen der ersten Linsen ohne Aussparung mit nasaler Reizung.

Linsenabnahme war beidseits negativ. Die Anpassung wurde abgeschlossen und die nächste Nachuntersuchung sechs Monate später geplant. Der Augenarzt erhielt einen schriftlichen Bericht mit den Behandlungsergebnissen und dem Nachkontroll-Intervall. Der Patient war sehr froh, dass die Keratoplastik hinausgeschoben werden konnte.

Diskussion

Die granuläre Hornhautdystrophie Typ 1 (GCD1) ist eine seltene, autosomal-dominant vererbte Hornhauterkrankung. [1-4] Sie tritt beidseitig meist im ersten oder zweiten Lebensjahrzehnt auf. [1,5,6] Das Erscheinungsbild sind grau-weiße diskrete unregelmäßige – aber klar abgegrenzte – entweder krümel- und flockenartige, tropfen- oder ringförmige Trübungen im vorderen zentralen Hornhautstroma. [1-6] Mit dem Fortschreiten der Erkrankung nehmen die Granula an Zahl zu und können zusammenwachsen, wobei die peripheren zwei bis drei Millimeter der Hornhaut normalerweise nicht betroffen sind. [1,2,4] Dadurch werden Patienten symptomatisch und beschreiben Sehstörungen wie Lichtstreuung, Blendung und Lichtempfindlichkeit. [1-4,7] Rezidivierende Hornhauterosionen (RCE) sind selten. [1-3,6] GCD1 kann die Bowman-Schicht betreffen, was zu Unregelmäßigkeiten der Epitheloberfläche führt und das Sehvermögen weiter beeinträchtigt. [1,8] Die meisten Patienten weisen eine positive Familienvorgeschichte auf.

Tabelle 1: Definitiv angepasste Sklerallinsen der Falco Linsen AG

Typ	sph	r ₀ (mm)	Ø _t (mm)	Ø _{skl} (mm)	Material	X-Wert	Spezial	
RA	SMT 15/16+s	-1,25	7,80	15,80	13,00	O-Infinite	317	0,9 mm Aussparung in 0°
LA	SMT 13/16+s	-1,12	7,80	15,80	13,00	O-Infinite	318	0,9 mm Aussparung in 170°

Chirurgische Behandlungsformen: Je nach Alter des Betroffenen, Krankheitsstadium, Tiefe der Läsionen und Beeinträchtigung des Sehvermögens stehen verschiedene chirurgische Behandlungsmöglichkeiten zur Verfügung. Der traditionelle Ansatz ist die penetrierende Keratoplastik (pKP), um in fortgeschrittenen Stadien der GCD1 dichte, tiefliegende Läsionen zu entfernen. [1-6] Normalerweise wird die pKP nicht vor dem fünften Lebensjahrzehnt durchgeführt. [1,3] In frühen Stadien oder wenn die Läsionen oberflächlich sind, ist die PTK eine gute Option zur Abtragung von Trübungen im vorderen Stroma bei GCD1. [8-11] Zudem ist die tiefe anteriore lamelläre Keratoplastik (DALK) eine praktikable und effektive Behandlungsoption bei oberflächlicher GCD1. [12,13] Gegenüber der pKP wird bei der DALK ein schnelleres Rezidiv der GCD1 und ein minimal niedrigerer Visus erwartet. [14]

Rezidiv der GCD1: Die granuläre Hornhautdystrophie tritt nach der Behandlung bei PTK durchschnittlich nach 2,7 Jahren und bei DALK nach 3,2 Jahren wieder auf. Das Rezidiv nach pKP ist durchschnittlich nach 13,7 Jahren deutlich verzögert, wobei letztere die längste und PTK die kürzeste visuelle Erholungszeit nach dem Eingriff zeigt. Es können mehrere PTK-Behandlungen nach penetrierender Keratoplastik sicher durchgeführt werden, ohne das Überleben des Transplantats zu gefährden. [9]

Nicht invasive Behandlung mit Sklerallinsen: Die genannten Publikationen und ihre Empfehlungen unterstützen den Ansatz beim Vorgehen in diesem Fall, die zunächst am wenigsten invasive Behandlung zu wählen. Obwohl Sklerallinsen in der Literatur nicht erwähnt werden, sollen diese in jedem Stadium der GCD1 mit Oberflächenunregelmäßigkeiten als erstes zur visuellen Rehabilitation in Erwägung gezogen werden. Mit dem Ziel, invasive chirurgische Behandlungen und Nachbehandlungen aufgrund von den zu erwartenden Rezidiven hinauszuschieben und das Sehvermögen möglichst lange zu erhalten.

Sklerallinsen sind eine anerkannte und sichere Therapie einer unregelmäßigen Hornhautoberfläche. Sie werden zur Korrektur bei irregulärem Astigmatismus nach refraktiver Hornhautchirurgie verwendet. [15-17] Weiter werden Sklerallinsen nach penetrierender Keratoplastik oder nach tiefer anteriorer lamellärer Keratoplastik zur Behandlung eingesetzt. [16,18-20] Bei GCD1 mit verbleibendem irregulärem Astigmatismus sind

Sklerallinsen vor und nach chirurgischen Maßnahmen angezeigt, um die Sehqualität zu verbessern. In Bezug auf das Risiko der seltenen RCE-Ereignisse bei GCD1 sind Sklerallinsen cornealen Linsen vorzuziehen, da sie die Hornhautoberfläche nicht berühren und sogar schützen. Alternativ können weiche Verbandslinsen bei wiederholten Erosionen eingesetzt werden.

Die Nachbetreuung bei GCD1-Patienten nach Diagnose oder nach Interventionen soll jährlich durchgeführt und eine alltagstaugliche Sehleistung sichergestellt werden. Spaltlampen- und OCT-Aufnahmen der Hornhaut sind zudem sinnvoll, um Dichte und Tiefe der Läsionen und den Verlauf der Degeneration zu dokumentieren. Bei Sehverschlechterung können mögliche Behandlungen interdisziplinär geplant werden. Formstabile Kontaktlinsen müssen in Erwägung gezogen und eine Visus-Steigerung mit Testlinsen geprüft werden.

Fazit: Invasive Behandlung hinausschieben

Dieser Fall zeigt, welche visuellen Beeinträchtigungen und Herausforderungen im Leben von Patienten mit GCD1 im Vordergrund stehen und welche Behandlungsmöglichkeiten angewendet werden können. Sklerallinsen sollten bei GCD1 mit Oberflächenunregelmäßigkeiten vor chirurgischen Behandlungen in Betracht gezogen werden, um Blendung, monokulare Doppelbilder, Reflexionen und Verzerrungen zu reduzieren. Besonders bei jüngeren Menschen sollte eine visuelle Rehabilitation mit Sklerallinsen versucht werden, um eine invasive Behandlung so lange wie möglich hinauszuschieben.



Markus Ritzmann

MSc. Optometrist, leitet seit 2009 das Linsencentrum in Frauenfeld in der Schweiz. Mit Leidenschaft setzt er seine Expertise in den optometrischen Augenuntersuchungen und der Anpassung von medizinischen Kontaktlinsen, insbesondere Sklerallinsen, ein. Er teilt seine

Erfahrung in der Speziallinsenanpassung gerne in Vorträgen und Fachberichten. Er ist Fellow der American Academy of Optometry, der Scleral Lens Education Society und des schweizerischen Berufsverbands für Augenoptik und Optometrie SBAO.