

# Aufklärung und Versorgung bei Aphakie nach kongenitaler Katarakt

von Ute Gilles

**D**ie kongenitale Katarakt stellt eine besondere Herausforderung für Eltern, Patienten und das Behandlungsteam (Augenarzt/Orthoptistin) dar. Der folgende Beitrag zeigt den postoperativen Behandlungsverlauf bei einseitiger und beidseitiger kongenitaler Katarakt auf. Orthoptistinnen kommt aufgrund ihrer refraktiven und orthoptischen Kenntnisse dabei eine Schlüsselrolle zu. Informationen zu Ätiologie, Epidemiologie und Operationstechniken sowie Ergebnisse und Komplikationen wurden kürzlich aus unserer Klinik ausführlich berichtet [1]. Ein Link zu dem Artikel ist auf der Homepage der Klinik unter [www.uniklinik-freiburg.de/augenklinik/bereiche/nks.html](http://www.uniklinik-freiburg.de/augenklinik/bereiche/nks.html) zu finden.

Wird eine kongenitale Katarakt in den ersten Lebenstagen oder -wochen im Rahmen der kinderärztlichen Voruntersuchungen oder auch durch die gute Beobachtung der Eltern festgestellt, ist die Planung einer Lentektomie in der 4. – 10. Lebenswoche angezeigt. Bei dieser Op-Technik erfolgt der Zugang über die Sklera, die Hornhaut wird dabei nicht berührt. Je früher der intraokulare Eingriff erfolgt, desto höher ist das Risiko für die

Entstehung eines Aphakieglaukoms. Zum Risiko des Aphakieglaukoms wurden von der Universitätsaugenklinik Freiburg kürzlich Daten einer Langzeitstudie publiziert [2]. Dabei zeigte sich literaturkonform ein Risiko von zirka 15% in den ersten Jahren nach Operation. Nach 10 Jahren stieg das Risiko der Entwicklung eines Aphakieglaukoms jedoch auf fast 50% an. Diese Komplikation ist schwerwiegend und verstärkt die Gefahr, dass der Patient eine Amblyopie entwickelt. Je später der Eingriff erfolgt, desto höher sind das Risiko und das Ausmaß einer Amblyopie, speziell bei einseitiger Katarakt.

## Aphakie nach beidseitiger Katarakt

Nach Erstdiagnose und Aufklärung der Eltern des Patienten wird die Lentektomie geplant. Vor dem Eingriff werden Hornhautradien, Bulbuslänge und Hornhautdurchmesser in Narkose gemessen. Wenige Tage nach der beidseitigen Lentektomie sollte die Kontaktlinsenanpassung erfolgen (in der Freiburger Universitätsaugenklinik wird dies durch Orthoptistinnen durchgeführt). Die Refraktion wird mit dem Skiaskop über eine formstabile,

hochgradig gasdurchlässige Probekontaktlinse ermittelt und der Sitz sowie der passende Kontaktlinsendurchmesser über das Fluorescein-Bild bewertet.

Die Eltern werden direkt in das Auf- und Absetzen der Kontaktlinsen und die hygienischen Aspekte inklusive der Reinigung eingewiesen. Sie bekommen die Möglichkeit, dies mit ihrem Kind zu üben, da sie zuhause die Kontaktlinsen täglich wechseln sollen. Liegen ein Nystagmus oder andere organische Veränderungen (z. B. Mikrophthalmus) vor, kann dies auf eine eingeschränkte Visusprognose hinweisen. In ausgewählten Fällen ist daher eine Einbindung einer Frühförderstelle sinnvoll, die die Eltern bei der Nachbehandlung unterstützen. Die Eltern sind für diese Unterstützung oft sehr dankbar.

In den ersten 12 Lebensmonaten tragen die Kinder nur Kontaktlinsen, die für den Nahbereich, also auf 30–40 cm, angepasst sind. Ab dem Laufalter tragen sie eine Bifokalbrille (Fernteil -3 dpt und Nahteil plan), die auch für den Fernbereich eine scharfe Abbildung ermöglicht. Ab dem Vorschulalter empfiehlt es sich, die Kontaktlinsen auf 1 m zu korrigieren und dazu eine Bifokalbrille (Fernteil -1

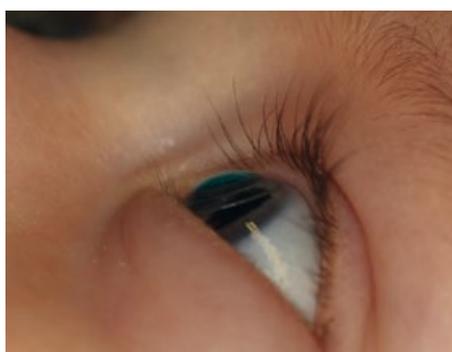


Abbildung 1: Formstabile Kontaktlinse beim Säugling vor der Anfärbung mit Fluorescein



Abbildung 2a: Mobile Blaulichtlampe



Abbildung 2b: Beurteilung des Sitzes der Kontaktlinse mit mobiler Blaulichtlampe

dpt und Nahteil +2 dpt) zu tragen. Ab dem Schulalter werden bevorzugt Gleitsichtgläser verordnet. Liegt ein alternierender Strabismus vor, kann auf die Bifokalbrille verzichtet werden, indem man ein Auge für die Ferne und ein Auge für die Nähe mit Kontaktlinse korrigiert. Bei fehlender alternierender Fixation ist eine Amblyopietherapie unverzichtbar. Statt der Pflasterokklusion kann die Kontaktlinse des Führungsauges für einige Stunden weggelassen werden, was oft zum Fixationswechsel führt. Der erreichbare Visus liegt im Median und im Mittelwert bei 0,5, in Einzelfällen aber durchaus auch bei 0,8 [2].

### Aphakie nach einseitiger Katarakt

Bei einer einseitigen Katarakt wird die Lentektomie einige Wochen früher vorgenommen. Erschwerend kommt bei der einseitigen Katarakt hinzu, dass der Patient neben einer Deprivationsamblyopie eine Suppressionsamblyopie entwickelt, die die Visusprognose erheblich einschränken kann. Die überwiegende Zahl der Patienten mit einer einseitigen Katarakt entwickelt folglich auch einen manifesten Strabismus, nur in Ausnahmefällen besteht eine Heterophorie mit grobem Binokularsehen. Auch hier wird wenige Tage nach der Lentektomie die formstabile Kontaktlinse angepasst. Zeitgleich beginnt man eine Pflasterokklusion des ge-

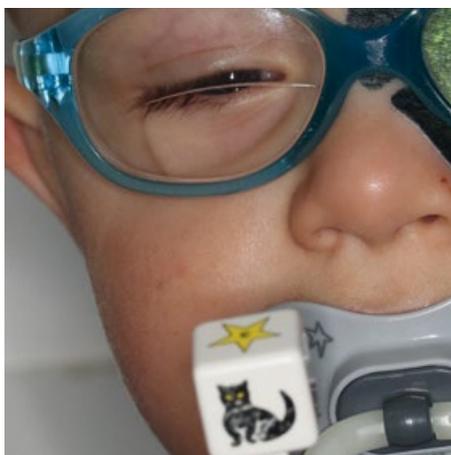


Abbildung 3: Kleinkind mit Kontaktlinse rechts nutzt den Brillennahteil mit dem aphaken Auge während der Okklusionstherapie

sunden Auges für die Dauer der halben Wachzeit des Kindes. Leider sind nicht alle organischen Veränderungen vor der Lentektomie ersichtlich. Bei Funktionseinschränkungen durch z. B. Mikrophthalmus sollte dennoch ein Okklusionsversuch erfolgen, auch wenn das erreichbare Sehvermögen noch nicht abgeschätzt werden kann. Hier kann im Einzelfall eine Beratung durch die Frühförderstelle hilfreich sein, um den Eltern weitere Tipps für die Gestaltung der Okklusionszeit an die Hand zu geben. Beobachtet man in den ersten Wochen, dass das Kind unter der Okklusion keine Fixation aufnimmt oder eine außergewöhnlich starke Abwehr bis hin zu Verhaltensauffälligkeiten zeigt, muss u. U. zugunsten des Allgemeinwohls des Kindes in manchen Fällen auf eine Okklusionstherapie verzichtet werden.

Im zweiten Lebensjahr wird bei guter Visusprognose auch bei diesen Patienten ein Bifokalglas für das aphake Auge angepasst. Das gesunde Auge muss bei erhaltener Akkommodation lediglich für die Ferne korrigiert sein. Die Brille sollte mindestens zu Okklusionszeiten getragen werden. Darüber hinaus aber bietet sie auch einen Schutz für das gesunde Auge, sodass dem ganztägigen Tragen nichts entgeht.

Die Okklusionstherapie wird bis zum Einschulungsalter durchgeführt. Die Visusergebnisse bei einseitiger Katarakt und frühzeitiger Lentektomie liegen bei den Patienten der Freiburger Universitätsaugenklinik im Median bei 0,2 [2]. Nach Beendigung der Okklusionstherapie kann das Tragen der Kontaktlinse weniger streng gehandhabt werden. Viele Patienten tragen die Kontaktlinse im Schulalltag, nicht aber beim Sport. Ein weiterer Grund kann sein, dass eine Schielstellung mit Kontaktlinse weniger auffällig ist.

### Nachsorge bei einseitiger und beidseitiger Katarakt

Bereits vor der Operation erhalten die Eltern der Patienten ein Informationsblatt

über „Angeborene einseitige oder beidseitige Linsentrübung“, da die Informationen, die die Eltern bei der Erstvorstellung in der Klinik erhalten, oft sehr umfangreich sind. Mit der schriftlichen Information können die Eltern sich zuhause nochmals in Ruhe mit der Operation und der weiteren Behandlung befassen. Sie ist auch auf der Homepage unserer Klinik hinterlegt. Die Kontrollen nach der Kontaktlinsenanpassung erfolgen zunächst nach 1 Monat, dann vierteljährlich und nach dem ersten Jahr etwa halbjährlich. Die Stärke, Sitz und Durchmesser der Kontaktlinsen ändern sich in den ersten Lebensmonaten und -jahren bei den Kindern erheblich und auch der Verlust von Kontaktlinsen kommt relativ häufig vor. Pro Auge muss mit bis zu 10 Kontaktlinsen pro Jahr gerechnet werden.

Augeninnendruckkontrollen (vorzugsweise mit dem i-Care-Tonometer) und die Papillenbeurteilung in Mydriasis sind halbjährlich angezeigt, um ein Aphakieglaukom frühzeitig zu erkennen. Aufgrund der eingangs erwähnten Prävalenzraten wird jedem Patienten lebenslang zu einer jährlichen Kontrolle des Augeninnendrucks.

Eine plötzliche Refraktionsänderung (Abnahme des Pluswertes) kann u. a. ein Hinweis auf einen erhöhten Augeninnendruck (IOD) sein. Eltern kann eine leicht gräuliche Hornhaut als Hinweis auf eine IOD-Erhöhung auffallen. Eine sofortige IOD-Messung ist zwingend notwendig. Liegt eine IOD-Erhöhung vor, kann eine medikamentöse IOD-Senkung mit bzw. bei ausbleibendem Effekt eine IOD-senkende Operation erforderlich sein.

Erste Prüfungen des Sehvermögens erfolgen mit dem Cardiff-Test (Sehschärfeäquivalent), später wird der Visus mit dem Lea-Test geprüft. Zu beachten ist, dass die Prüfdistanz an den Korrektionsabstand der Kontaktlinsen/Brille angepasst sein muss. Der orthoptische Befund bis zum Schulalter enthält die Überprüfung des Reihenvisus, des Binokularsehens und des Fixationsverhaltens bei Strabismus.

Bei auffälligem Schielen kann über eine Augenmuskeloperation vor der Einschulung diskutiert werden.

Die selbstständige Handhabung der Kontaktlinsen lernen die Kinder etwa ab dem 7. Lebensjahr. In den folgenden Jahren stellt sich die Frage einer sekundären Linsenimplantation in den Sulcus ciliaris, wenn bei der Lentektomie der periphere Kapselring erhalten blieb. Dadurch lässt sich eine Linseneinnähung vermeiden. Nur bei Wunsch der Eltern oder Patienten, was meist die Ausnahme statt die Regel ist, kommt eine sekundäre Linsenimplantation frühestens ab dem 2. Lebensjahr in Betracht. Aber auch dann ist zusätzlich eine Mehrstärkenbrille erforderlich. Bei gutem Therapieverlauf tragen die Patienten die Kontaktlinsen oft bis ins Erwachsenenalter. Natürlich gibt es einzelne Fälle, in denen man die Kontaktlinsenversorgung wegen fehlender Compliance des Kindes beim Auf- und Absetzen, häufigem Herausreiben der Kontaktlinsen oder Okklusionsabwehr nicht längerfristig durchsetzen kann.

Das funktionelle Ergebnis nach der Operation einer kongenitalen Katarakt wird weniger durch die Operationstechnik oder deren Zeitpunkt, als vielmehr durch die Qualität der orthoptisch-refraktiven Nachsorge bestimmt. Dies hat eine Untersuchung der „British Congenital Cataract Interest Group“ ergeben (Odds ratio 7,9) [3].

Bei einseitiger Katarakt spielt vor allem die Compliance bei der Okklusionstherapie eine entscheidende Rolle. Hier ist es wichtig, die Eltern darüber aufzuklären, dass das Ziel der Therapie ein orientierungs- und lesefähiges Reserveauge ist, um für den Fall vorzusorgen, dass der Patient im Laufe seines Lebens auf dem gesunden Auge einen Sehverlust erleidet. Wichtig für die Führung und Betreuung der Familien ist ein Bewusstsein dafür, wie die Erkrankung die Lebensqualität beeinflusst. Die „British Congenital Cataract Interest Group“ hat dazu eine Befragung von Patienten und Eltern veröffent-

licht [4]. Erfragt wurde die „Health-related quality of life“ (HRQOL) von Kindern mit kongenitaler Katarakt verglichen mit einer Gruppe von Kindern mit systemischen Erkrankungen (z.B. Tumoren oder Rheuma). Diese wurde anhand von getrennten Fragebögen für die Kinder und die Eltern nach den Vorgaben von PedsQL 4.0 zusammengestellt. Faktoren wie physische Gesundheit, psychosoziale Belastungen (in Zusammenhang mit Schule, Krankenhausaufenthalten, sozialen und emotionalen Aspekten) sollten bewertet werden. Es zeigte sich, dass die HRQOL bei kongenitaler Katarakt und bei systemischen Erkrankungen ähnlich belastend bewertet wurden – und das sowohl von den Eltern als auch von den Kindern. Interessant ist ferner eine Untersuchung zu den Ängsten der Eltern hinsichtlich der Therapie; Der sogenannte „Parental stress index“ (PSI) lag in der Gruppe der mit Kontaktlinsen versorgten Kindern signifikant niedriger als in der Gruppe der Kinder, die mit Intraokularlinsen versorgt wurden [5]. Erklärt werden kann dies wahrscheinlich dadurch, dass bei der Versorgung mit Intraokularlinse das Risiko für Komplikationen (meist Nachstar) höher ist und mehrere Folgeoperationen nach sich ziehen kann. In einer weiteren Arbeit wurden die Eltern gebeten, auf einer visuellen Analogskala von 1–5 ihre Ängste bezüglich der Behandlungselemente wie Operation, Okklusion und Kontaktlinse anzugeben [6]. Es zeigte sich, dass die Operation mehr Ängste auslöst (4,03) als die Okklusion (2,4) und die Anpassung der Kontaktlinse (1,08).

### Zusammenfassung

Die Versorgung aphaker Kinder nach kongenitaler Katarakt bedeutet einen hohen Aufwand, den Eltern und Behandler schultern müssen. Aber die intensive therapeutische Intervention führt oft zu erfreulichen Langzeitergebnissen und trägt zur Vermeidung von Blindheit bei. Die Behandlung der beidseitigen Katarakt

führt meist zu einem besseren Visusergebnis als die der einseitigen Katarakt, dennoch sind auch hier in manchen Fällen Ergebnisse bis zu einem Visus von 0,8 möglich, die ebenfalls den hohen Aufwand rechtfertigen.

Erfreulich ist, dass in der überwiegenden Zahl der betreuten Kinder die Eltern die Handhabung mit Kontaktlinsen gut erlernen und hoch motiviert sind. Damit steigt die Chance auf ein gutes Visusergebnis.

**Danksagung:** Die Autorin dankt ihren Kolleginnen Heike Link, Carolin Wolf, Sarah Schwan sowie Prof. Dr. Wolf Lagrèze für die kritische Durchsicht des Manuskripts und hilfreiche Tipps. Die Abbildungen stammen aus der Universitätsaugenklinik Freiburg. Herzlichen Dank auch an unseren Fotografen Jan Bollig.

### Literatur

1. Lagrèze WA (2020) Behandlung der kongenitalen und frühkindlichen Katarakt. *Ophthalmologie* 117: 1049–1060
2. Stech M, Grundel B, Daniel M, Böhringer D, Joachimsen L, Gross N, Wolf C, Link H, Giltes U, Lagèze WA (2019) Risk of aphakic glaucoma after pars plana-lensectomy with and without removal of the peripheral lens capsule. *Eye* 33: 1472–1477
3. Chak M, Wade A, Rahi JS, on behalf of the British Congenital Cataract Interest Group (2006) Long-term visual acuity and its predictors after surgery for congenital cataract: Findings of the British Congenital Cataract Study. *IOVS* 10: 4262–4269
4. Chak M, Rahi JS, British Congenital Cataract Interest Group (2007) The health-related quality of life of children with congenital cataract: Findings of the British Congenital Cataract Study. *Br J Ophthalmol* 91: 922–926
5. Celano M, Hartmann EE, Drews-Botsch CD, Infant Aphakia Treatment Study Group (2013) Parenting stress in the infant aphakia treatment study. *J Pediatr Psychol* 38: 484–493
6. Ma JJ, Morad Y, Mau E, Brent HP, Barclay R, Levin AV (2003) Contact lenses for the treatment of pediatric cataracts. *Ophthalmology* 2: 299–300



Ute Gilles, Orthoptistin  
Klinik für Augenheilkunde  
Sektion Neuroophthalmologie,  
Kinderaugenheilkunde  
und Schielbehandlung  
Killianstraße 5, 79106 Freiburg  
ute.gilles@uniklinik-freiburg.de