



Organ der
Deutschen
Ophthalmologischen
Gesellschaft

Schriftleitung

Gerhard K. Lang, Ulm
Gabriele E. Lang, Ulm

Herausgeber

N. Bornfeld, Essen
G. I. W. Duncker, Halle
G. Grabner, Salzburg
H. Kaufmann, Gießen
G. Eckert, Senden
(Aktuelle Augenheilkunde)
S. Orgül, Basel

Wissenschaftlicher Beirat

M. Becker, Zürich
W. Behrens-Baumann, Magdeburg
M. Blum, Erfurt
J. J. De Laey, Gent
C. Erb, Berlin
J. Esser, Essen
G. Goerling, Würzburg
F. Grehn, Würzburg
R. Grewe, Münster
S. Grisanti, Lübeck
R. Guthoff, Rostock
H. Hoerauf, Göttingen
A. Jousen, Köln
A. Kampik, München
K. U. Löffler, Bonn
C. H. Meyer, Bonn
D. Mojon, St. Gallen
D. Pauleikhoff, Münster
T. Reinhard, Freiburg
J. M. Rohrbach, Tübingen
K. P. Steuhl, Essen
Z. Zagórski, Lublin

Editor emeritus

G. O. H. Naumann, Erlangen

Verlag

Georg Thieme Verlag KG
Rüdigerstraße 14
D-70469 Stuttgart
Postfach 30 11 20
D-70451 Stuttgart

Sonderdruck für private Zwecke des Autors

1863 von Karl Wilhelm v. Zehender im Zusammenwirken mit Theodor Sämisch und Albrecht von Graefe gegründet, um den Bedürfnissen des am Patienten tätigen Augenarztes in Klinik und Praxis zu dienen. Die Leser werden seitdem fortlaufend über Ergebnisse und Probleme der klinischen Forschung durch die Publikation von Originalarbeiten, Beobachtungen und Übersichtsartikeln unterrichtet.

Gelistet im Journal Citation Report:
aktueller Impact Factor (2007) = 0,576

Die Behandlung der Katarakt im Kindesalter

The Management of Cataract in Childhood

Autor

W. A. Lagrèze

Institut

Universitäts-Augenklinik, Freiburg

Schlüsselwörter

- Katarakt
- Grauer Star
- Kind
- Intraokularlinse
- Lentektomie
- Amblyopie
- Kontaktlinse

Key words

- cataract
- child
- intraocular lens
- lensectomy
- amblyopia
- contact lens

Zusammenfassung

Die angeborene und frühkindliche Katarakt gehören zu den häufigsten organischen Ursachen kindlicher Sehstörungen. Ca. eines von 3000 Kindern hat eine optisch signifikante Linsentrübung und bedarf einer Operation. Bis zum 2. Lebensjahr wird eine Lentektomie mit anschließender Kontaktlinsenversorgung und Bifokalbrille durchgeführt. Ab dem 2. Lebensjahr kann eine IOL implantiert werden. Dabei sind prophylaktische Maßnahmen gegen Nachstar notwendig. Die Operation sollte so früh erfolgen, dass keine Amblyopie resultiert. Eine zu früh terminierte Operation geht jedoch mit dem erhöhten Risiko eines Sekundärglaukoms einher. Daher wird bei angeborener Katarakt heute empfohlen, eine einseitige Katarakt bis zur 6. Lebenswoche, eine beidseitige bis zur 10. Lebenswoche zu operieren. Eine gut abgestimmte Zusammenarbeit von Ophthalmologen, Orthoptistinnen und Eltern ist Voraussetzung für gute funktionelle Ergebnisse. Diese Übersichtsarbeit befasst sich mit den wichtigsten Fragen zum Operationszeitpunkt, OP-Techniken, funktionellen Ergebnissen, Komplikationen sowie zur visuellen Rehabilitation.

Abstract

Congenital and juvenile cataracts are one of the leading causes of childhood blindness. About one out of 3000 children has or develops optically significant lens opacities that need surgery early in life. Up to the age of two years, the eyes remain aphacic and are corrected with contact lenses and bifocal glasses following surgery. Beyond the age of two years, IOL implantation is safe and sufficiently precise, but requires surgical measures to prevent secondary cataract. In congenital cases, surgery should be performed early enough to prevent amblyopia, but not too early in order to reduce the likelihood of secondary glaucoma. Hence, unilateral cataracts should be operated on in the sixth week of life, bilateral ones in the tenth week. Optimal interaction between surgeons, orthoptists and parents are prerequisites for good functional outcomes. This review covers the most important aspects of the timing of surgery, surgical techniques, visual outcomes, complications and postsurgical visual rehabilitation.

Einleitung

Schätzungen zufolge sind weltweit 1,4 Millionen Kinder blind oder bis zum 16. Lebensjahr erblindet. Ursache ist in ca. 20% eine Katarakt, welche damit weltweit die 1. Ursache vermeidbarer Sehbehinderung darstellt [9, 26]. Dieser Anteil ist in Europa geringer. In Deutschland entfallen auf die Behandlung einer angeborenen oder kindlichen Katarakt ca. 1000 Kataraktoperationen Erwachsener. Aufgrund der wesentlich höheren Lebenserwartung der jungen Patienten sind die Konsequenzen für das Individuum allerdings gravierender.

Da bei Kindern die Erkrankung und ihre Behandlung in die sensitive Phase der Sehtwicklung fallen, sind die Indikationsstellung und Behandlungsspielräume komplexer als in der Kataraktchirurgie des älteren Menschen. Sie bieten mehr Raum für Fehlerquellen, da verbindliche Richtlinien, richtungweisende Studienergebnisse sowie eine sichere Früherkennung weitestgehend fehlen. Dass die kindliche Katarakt für die Betroffenen und Familien nicht nur ein visuelles Problem darstellt, sondern auch die Lebensqualität deutlich beeinflusst, zeigten Chak et al. [4]. So wurde bei Kindern mit Katarakt eine ähnlich starke krankheitsbedingte Ein-

eingereicht 15.10.2008
akzeptiert 21.10.2008

Bibliografie

DOI 10.1055/s-2008-1027946
Klin Monatsbl Augenheilkd
2009; 226: 15–21 © Georg
Thieme Verlag KG Stuttgart ·
New York · ISSN 0023-2165

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Wolf A. Lagrèze
Universitäts-Augenklinik
79106 Freiburg
mail@lagreze.de

schränkung der Lebensqualität nachgewiesen wie bei Kindern mit Systemerkrankungen (z.B. rheumatoide Arthritis oder bestimmte onkologische Erkrankungen).

Während die Visusprognose nach Operation einer einseitigen Katarakt aufgrund der meist späteren Diagnosestellung und des Wettstreits mit dem besseren Auge mäßig ist, zeigen die Augen beidseitig Betroffener bei optimaler Behandlung oftmals befriedigende Visusergebnisse. Themenschwerpunkte dieser Übersichtsarbeit sind die klinischen Erscheinungsformen, Ursachen, Häufigkeiten, Indikationsstellung, OP-Techniken und die postoperative Versorgung insbesondere im Hinblick auf die Amblyopieprophylaxe, die Refraktionentwicklung und das nicht seltene Sekundärglaukom.

Häufigkeit

Ca. eines von 200 Kindern weist eine Linsentrübung auf [26]. Die Zahl optisch störender Trübungen ist jedoch deutlich geringer. In Europa liegt laut Literatur die Häufigkeit der optisch relevanten Katarakt im ersten Lebensjahr bei ca. 3/10 000 Geburten. Zwischen dem 2. und 15. Lebensjahr entwickelt noch einmal 1/10 000 Kindern eine Trübung [9, 12, 35]. Wenn man diese Häufigkeiten mit den aktuellen Geburtenzahlen in Deutschland verrechnet und berücksichtigt, dass zwei Drittel der Kinder eine beidseitige Linsentrübung haben, würden in Deutschland theoretisch pro Jahr ca. 450 Lentektomien im Säuglingsalter durchgeführt. Diese Zahl entspricht in der Tat der, die wir im Rahmen einer deutschlandweiten Umfrage im Jahr 2006 erhoben haben. Hierbei wurden 433 Lentektomien angegeben [33]. Im selben Jahr wurden 331 Intraokularlinsen-Implantationen (IOL-Implantationen) bei Kindern durchgeführt.

Klinisches Erscheinungsbild

Die morphologische Ausprägung der Linsentrübungen im Kindesalter ist vielfältig und hängt mit der Embryonalentwicklung der Linse zusammen. Für die Operationsindikation sind die Relation von Pupillenweite, Ort und Ausdehnung der Trübung bedeutsam. Am häufigsten findet sich eine Trübung des Linsenkerns. Diese Kernkatarakt ist oft beidseitig und kann progredient sein. Ist die Trübung auf die Grenzzone zwischen Kern und Rinde beschränkt, spricht man von einer lamellären Katarakt. Polstare manifestieren sich in der vorderen oder hinteren Rinde. Im letzteren Fall finden sich zusätzlich manchmal eine Trübung der Hinterkapsel und Reste der Art. hyaloidea als Ausdruck einer mangelhaften Rückbildung des fetalen, vitrealen Gefäßsystems. Da der optische Knotenpunkt des Auges im Bereich der hinteren Rinde liegt, sind Trübungen dort besonders störend. Linsentrübungen fallen bereits bei der Untersuchung des roten Fundusreflexes auf. Auf den Wert und die Notwendigkeit dieser einfachen Untersuchung (Brückner-Test) muss immer wieder hingewiesen werden, gerade im Rahmen der U-Untersuchungen durch die pädiatrischen Kollegen [13]. Okulomotorische Begleitsymptome wie Nystagmus und Strabismus geben Hinweise auf das Ausmaß der visuellen Deprivation. Ein Nystagmus ist bei beidseitiger Katarakt Ausdruck einer schweren beidseitigen visuellen Deprivation und ist mit einer reduzierten Visusprognose assoziiert. Ein neu aufgetretener Strabismus ist Hinweis auf eine Störung des Binokularsehens bei ein- oder beidseitiger Katarakt.

Ursachen

Bei einseitiger Katarakt lässt sich nur selten eine Ursache eruieren. Bei älteren Kindern ist sie manchmal Folge anderer Augenerkrankungen oder Therapien, wie z.B. Steroidgabe bei Uveitis. Bei beidseitiger Katarakt lassen sich in ca. der Hälfte der Fälle Ursachen identifizieren. Diese umfassen genetische Ursachen, Syndrome und Stoffwechselerkrankungen sowie seltener intrauterine Infektionen. Die Liste der Ursachen ist lang und kann in einschlägigen Publikationen eingesehen werden [15, 21, 25]. **Tab. 1** fasst die Wichtigsten zusammen. Ca. ein Viertel der beidseitigen Katarakte sind erblich, häufig autosomal dominant, seltener autosomal rezessiv oder X-chromoso-

Tab. 1 Ursachen der kindlichen Katarakte.

Erblich	Autosomal dominant Autosomal rezessiv X-chromosomal
Intrauterine Infektion	Röteln Varizella Toxoplasmose Herpes Simplex
Uveitis	Pars planitis Juvenile idiopatische Arthritis Toxocara
Medikamente	Steroide Chlorpromazin
Stoffwechselstörungen	Galaktosämie Galaktokinase-mangel Hypokalzämie Hypoglykämie Diabetes Mannosidose Hyperferritinämie
Trauma	Mechanisch Laserkoagulation
Augenerkrankungen	Mikroophthalmus Aniridie Retinitis pigmentosa PHPV ROP
Chromosomal	Trisomie 13, 18, 21 Turner-Syndrom Cri du chat-Syndrom
Nierenerkrankungen	Lowe-Syndrom Alport-Syndrom Hallermann-Streiff-Francois-Syndrom
Skeletterkrankungen	Smith-Lemli-Opitz-Syndrom Conradi-Syndrom Weill-Marchesani-Syndrom Stickler-Syndrom Bardet-Biedl-Syndrom Rubenstein-Taybi-Syndrom Myotonie COFS-Syndrom
Neurometabolisch	Zellweger-Syndrom Meckel-Gruber-Syndrom Marinesco-Sjögren-Syndrom Zeroid-Lipofuszinose
Hauterkrankungen	Cockayne-Syndrom Rothmund-Thomson-Syndrom Atopische Dermatitis Inkontinentia pigmenti Progeri Ichthyose Werner-Syndrom

mal. Familienmitglieder sollten daher mituntersucht werden. Bei autosomal dominanter Form besteht nicht selten ein die Visusprognose einschränkender Mikrophthalmus. Inzwischen ist eine zunehmende Zahl von zumeist die Linsenkrystalline betreffenden Gendefekten bekannt [25]. Aufgrund der hohen phänotypischen und genotypischen Varianz kann allerdings bis heute keine Routine-Molekulardiagnostik angeboten werden. Bei Verdacht auf eine Stoffwechselstörung oder syndromale Ursache, wie z.B. ein Lowe-Syndrom, sollte ein Säugling oder Kleinkind dem Pädiater vorgestellt werden. Die oft zitierte Galaktosämie wird heutzutage als Ursache der sog. Öltröpfchen-Katarakt fast nicht mehr gesehen.

Operationsindikation und Ergebnisse

Eine Indikation zur Operation besteht dann, wenn der Funduseinblick oder das skioskopische Bild relevant getrübt sind. Ein weiterer Hinweis auf optisch relevante Deprivation ist ein neu aufgetretener Strabismus. Die Entscheidung über den Zeitpunkt der Operation ist das Ergebnis einer Nutzen-Risiko-Abwägung. Ein spät durchgeführter Eingriff geht mit einem erhöhten Amblyopierisiko einher. Das betrifft aufgrund des binokularen Wettstreits insbesondere die einseitige Katarakt. Bei beidseitiger Katarakt kann daher etwas länger gewartet werden. Im eigenen Krankengut korrelierte der Visus in einer Nachuntersuchung nach Abschluss des 3. Lebensjahrs signifikant mit dem Alter bei Operation. Nach Lentektomie bei beidseitiger Katarakt wurden Visuswerte von 0,8 und höher nur dann erzielt, wenn die Operation innerhalb der ersten 4 Lebensmonate erfolgte [11]. Wird eine Operation bei angeborener Linsentrübung sehr früh, insbesondere innerhalb des ersten Lebensmonats durchgeführt, steigt das Risiko des sekundären Aphakieglaukoms beträchtlich an. Dieses Glaukom ist gefürchtet, weil es therapeutisch nur schwer zu kontrollieren ist und einen initialen Erfolg zunichte machen kann. Ca. 17% aller aphaken Kinder sind davon betroffen [36]. Das mittlere OP-Alter betroffener Kinder liegt bei 1,6 Monaten, das nicht Betroffener bei 2,4 Jahren [31]. Aufgrund der jetzigen Datenlage zur Amblyopie- und Glaukomprävalenz sollten Kinder mit einseitiger Katarakt bis zur 6. Lebenswoche, beidseitig betroffene Kinder bis 10. Lebenswoche operiert werden [22]. Im eigenen Krankengut erzielten wir im Median bei Lentektomie im 1. Lebensjahr eine Sehschärfe von 0,32 bei beidseitiger und 0,18 bei einseitiger Katarakt, gemessen frühestens nach Ende des 3. Lebensjahrs [11]. Dies deckt sich weitestgehend mit den Ergebnissen anderer Autoren [6, 10, 28, 29], soll aber den Blick auf den Einzelfall nicht verschleiern, der bei rechtzeitiger Operation und optimaler Nachsorge annähernd normale Sehschärfe erreichen kann [11]. Die überragende Bedeutung der termingerechten Operation und Qualität der postoperativen Betreuung und Compliance wurde kürzlich anhand einer Faktorenanalyse deutlich aufgezeigt [6]. Stärkster prädiktiver Faktor für einen schlechten Visus war eine geringe Okklusions-Compliance.

In der Interpretation von Studien zu funktionellen Ergebnissen der kindlichen Kataraktchirurgie muss immer bedacht werden, dass die Kohorten sehr heterogen sind, da selten bekannt ist, ab wann die Katarakt bestand und zu welchem Zeitpunkt sie wie dicht, d.h. wie amblyogen, war. An dieser Stelle sei darauf hingewiesen, dass Augen mit zusätzlichen Veränderungen wie beispielsweise Mikrophthalmus eine schlechtere Visusprognose aufweisen [11].

Lentektomie

In der kindlichen Kataraktchirurgie werden in Abhängigkeit vom Alter des Kindes 2 unterschiedliche chirurgische Strategien verfolgt, welche in sich vielfältig modifiziert werden können. Nicht selten spielt die chirurgische Prägung und Erfahrung des Operateurs hierbei eine Rolle. Vergleichende, systematische Untersuchungen zu den Vor- und Nachteilen bestimmter Techniken gibt es nur wenige [1, 27]. Üblicherweise wird bei Säuglingen und Kindern in den ersten beiden Lebensjahren eine Lentektomie durchgeführt und das Auge aphak belassen. Hierbei werden die Linse, die zentrale Vorder- und Hinterkapsel und der vordere Glaskörper in einem geschlossenen System entfernt. Dieser Eingriff kann über einen sklerokornealen oder kornealen Zugang durch die Vorderkammer oder über einen skleralen Zugang durch die Pars plicata erfolgen.

Unserer Ansicht nach überwiegen die Vorteile des skleralen Zugangs, da man die Linse und ihre Kapsel leichter in allen Meridianen erreicht, Undichtigkeiten von Zugängen am Limbus sowie ästhetisch auffällige Hautvernarbungen im Zugangsbereich vermeidet und insbesondere keine Astigmatismus induzierenden Hornhautnähte benötigt. Vorteile des vorderen Zugangs sind, dass möglicherweise vitreoretinale Komplikationen seltener vorkommen, da anteriore vitreale Traktionen im Bereich der Sklerotomien entfallen. Hierzu gibt es jedoch nur wenig belastbare Daten, auch deswegen, weil eine Ablatio retinae in diesem Krankengut erst recht spät auftritt, im Mittel nach 30 Jahren [40], und eine Kausalität dann schwer zu beurteilen ist. Ältere Arbeiten geben eine Ablösungsrate von 1,5% innerhalb von 6 Jahren nach Kataraktoperation an [7].

Häufig wird die Frage nach dem Erhalt der peripheren Linsenkapsel gestellt. In o.a. Umfrage aus dem Jahr 2006 gaben 94% der Operateure an, diese zu erhalten. Auch wir bevorzugen dieses Vorgehen, da eine sekundäre IOL-Implantation danach weniger aufwendig ist und auf eine Einnähung verzichtet werden kann. Jedoch können hintere Synechien die Implantation erschweren. Aus zurückgebliebenen Linsenepithelien kann sich ein Sömmerringscher Nachstarring ausbilden, welcher nach sekundärer IOL-Implantation akut quellen und eine ergänzende Vitrektomie nach sich ziehen kann. Das Belassen der peripheren Kapsel gestaltet die Operation technisch einfacher, da ein peripheres Eindellen nicht notwendig ist. Zurzeit sammeln wir Daten im Rahmen einer monozentrischen Vergleichsstudie, in welcher der Kapselring über einen Zeitraum von 10 Jahren komplett entfernt wurde und in einem anschließenden Zeitraum von 10 Jahren erhalten wurde. Bezüglich des technischen Vorgehens werden präoperativ die Hornhautradien in Narkose zur postoperativen Kontaktlinsenanpassung gemessen. Intraoperativ legen wir nach limbalen Bindehauteröffnung 2 Sklerotomien an, je nach Alter des Kindes 2–2,5 mm vom Limbus entfernt. Durch die eine Öffnung wird eine handgehaltene Kanüle in die Linse vorgeschoben und Ringlösung dauerinfundiert (☛ Abb. 1). Über die andere Sklerotomie wird ein 20-Gauge-Vitrektom in die Linse eingeführt und diese dann abgesaugt. Erst danach werden die Kapselblätter auf ca. 7 mm eröffnet und sorgfältig darauf geachtet, dass keine Linsenanteile in den Glaskörper sinken (☛ Abb. 2). Zum Schluss erfolgen die vordere Vitrektomie und anschließend der Wundverschluss mit Viracyl-Fäden. Bei assoziierten mesodermalen Dysgenesien oder Mikrophthalmus kann die Lentektomie aufgrund mangelnder Irisdilatation schwierig sein. Vor Abschluss der Operation wird ein Steroid-Antibiotikum-Gemisch subkonjunktival injiziert. Postoperativ geben wir lokale Steroide 5 × pro

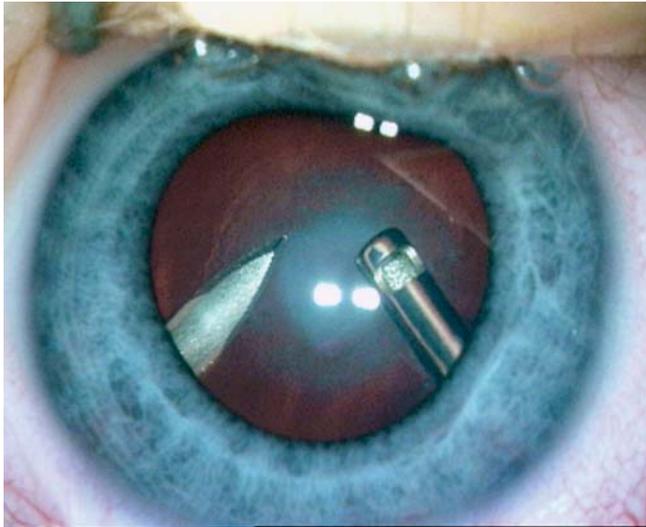


Abb. 1 Lentektomie, Frühphase: Zu sehen sind links die Infusionskanüle und rechts das Vitrektom.

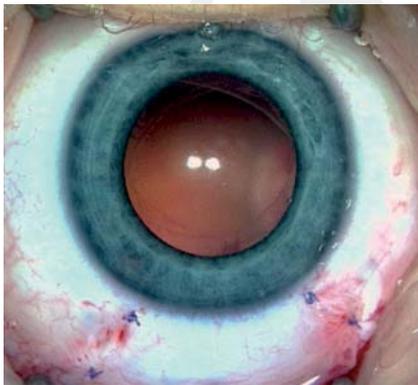


Abb. 2 Lentektomie, Ende: Die Linse ist entfernt, die Kapselblätter sind eröffnet und die Bindehaut wieder verschlossen.

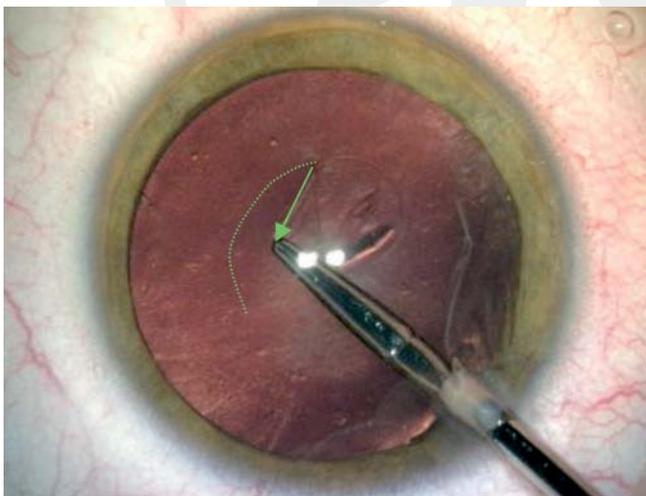


Abb. 3 IOL, Rhexis: Durch Zug nach zentral resultiert unter hochviskösem Viskoelastikum eine nicht zu große, runde Vorderkapseleröffnung.

Tag über eine Woche und danach über 2 Wochen ausschleichend. Manche Autoren empfehlen zusätzlich eine lokale Antibiotikatherapie [16] und wenige eine systemische Steroidgabe [39]. Meist am Folgetag oder kurz darauf erfolgt die erste Kontaktlinsenanpassung.

Intraokularlinsen

Das kindliche Auge unterscheidet sich von dem des Erwachsenen in folgenden Eigenschaften: Es ist kleiner und nähert sich bezüglich der Bulbuslänge innerhalb der ersten 5 Lebensjahre asymptotisch der Länge des erwachsenen Auges [11, 30]. Sein Gewebe ist elastischer und weicher, was sich zum einen in einem anderen Verhalten der Vorderkapsel während der Rhexis ausdrückt, zum anderen darin, dass die Linse so weich ist, dass keine Phakoemulsifikation notwendig ist.

Bereits 2002 implantierten 72% der amerikanischen Kollegen hydrophobe, faltbare Acryllinsen [38], ein Trend, der sich weiter fortsetzt und auch in Deutschland zu einem Standard geworden ist. Seit einer vergleichenden Studie von Kühle et al. [18], in welcher faltbare IOL gegen starre PMMA-Linsen verglichen wurden, finden sich in der Datenbank PubMed bis zum Jahr 2007 insgesamt 15 klinische Studien, welche Kinder nach Implantation einer hydrophoben Faltilinse nachuntersucht haben. Insgesamt wurden damit 642 Augen erfasst. Keine Publikation rät von hydrophoben Faltilinsen ab. Abgesehen von Glistening wurden keine Eintrübungen des Linsenmaterials beschrieben. Als klarer Vorteil zeigte sich im Vergleich zu PMMA weniger postoperative Entzündung und bei den Kindern, die keine primäre Hinterkapseleröffnung erhielten, eine geringere Rate der Kapsel-fibrose. Leider liegt die mittlere Nachbeobachtungszeit dieser Studien bei lediglich 2,5 Jahren. Auch wir haben nach der Umstellung von PMMA-Linsen auf Faltilinsen vor einigen Jahren quasi ein Ausbleiben der postoperativen Fibrinreaktion beobachtet. Weiterer Vorteil ist der aufgrund des kleineren kornealen Tunnels geringere postoperative Astigmatismus. Allerdings legen wir zur Sicherheit und aufgrund der höheren Gewebelastizität immer eine nicht zu feste 10-0-Nylonnaht auf den 3,2 mm breiten Tunnel. Weiterer Unterschied zur Operation des Erwachsenen ist, dass die Rhexis der Vorderkapsel ungewollt nach außen laufen kann, wenn der Druck in der Vorderkammer während der Rhexis zu gering ist. Dem Auslaufen der Rhexis nach peripher kann dadurch begegnet werden, indem man die Vorderkammer durch eine einzige Parazentese mit einem hochviskösen Viskoelastikum füllt, sodass sich die Linsenvorderfläche konkav wölbt. Dann kann unter hohem Druck in der Vorderkammer mit einer speziellen Pinzette, ähnlich einer Glaskörperpinzette, die Vorderkapsel unter Zug nach zentral eröffnet werden und die Linse anschließend abgesaugt werden (● **Abb. 3**).

Kindliche, pseudophake Augen entwickeln fast immer einen Nachstar, wenn die Hinterkapsel und der vordere Glaskörper nicht entfernt werden. Hierzu existiert eine Vielzahl von Untersuchungen. In einer der umfangreicheren von Vasavada et al. [37] wurden 103 Kinder 4 Jahre nach Implantation hydrophober, faltbarer Acryllinsen nachuntersucht. Es zeigte sich, dass innerhalb dieser Zeit 84% der Kinder eine signifikante Trübung der Hinterkapsel entwickeln, wenn diese nicht eröffnet wurde. Wenn jedoch nur diese eröffnet, nicht aber der vordere Glaskörper entfernt wurde, lag die Nachstarrate immer noch bei 38%. Daher ist die Entfernung beider Strukturen notwendig. Die Techniken zur Nachstarprophylaxe im Rahmen einer primären

IOL-Implantation unterscheiden sich in der Reihenfolge der Schritte sowie in der Wahl des Zugangs. Meist wird eine der 3 folgenden Vorgehensweisen gewählt: 1. Über einen kornealen oder korneoskleralen Zugang wird eine hintere Kapsulorhexis und anschließend eine vordere Vitrektomie mit nachfolgender IOL-Implantation durchgeführt. 2. Über einen ebenfalls vorderen Zugang erfolgt zunächst die IOL-Implantation, um dann durch leichte Luxation der Linse an ihr vorbei die hintere Kapsulorhexis und mit dem Vitrektom die vordere Vitrektomie durchzuführen. 3. Hier wird über einen vorderen Zugang die IOL implantiert und anschließend über einen Pars-plana-Zugang eine hintere Kapsulorhexis und eine vordere Vitrektomie durchgeführt. Der Vorteil der ersten und in der zuvor erwähnten Umfrage [33] am häufigsten durchgeführten Technik ist, dass man im Gegensatz zum vorderen und hinteren Zugang bei 3. nur einen Zugang benötigt und die hintere Kapsulorhexis mit vorderer Vitrektomie im Vergleich zu 2. unkomplizierter ist. Allerdings besteht ein Risiko eines Glaskörperprolaps. Zudem ist die Implantation der IOL in den hinten eröffneten Kapselsack schwieriger. Die zweite Alternative, d. h. erst die IOL bei intakter Hinterkapsel zu implantieren und anschließend an der etwas luxierten Linse vorbei die hintere Kapsulorhexis und vordere Vitrektomie durchzuführen, ist bei unsicherem Sitz der IOL riskant. Technik 3 vermeidet das Risiko des Glaskörperprolaps, da bei intakter Hinterkapsel implantiert wird. Die anschließende Hinterkapseleröffnung mit vorderer Vitrektomie durch die Pars plana ist gut zu kontrollieren. Das Risiko für vitreoretinale Komplikationen ist hierbei gering. Alexandrakis et al. [2] beobachteten bei 74 Augen nach durchschnittlich 30 Monaten keine retinalen Komplikationen. Wir bevorzugen nach IOL-Implantation einen separaten Pars-plana-Zugang und schneiden mit dem 20-Gauge-Vitrektom die Hinterkapsel aus und entfernen dabei den vorderen Glaskörper. Dies geschieht unter Tonisierung des Auges durch einen in den Hornhauttunnel gelegten Vorderkammerport (● **Abb. 4**). Die postoperative Tropfenbehandlung entspricht im Wesentlichen der nach Lentektomie. Hinsichtlich des Zeitpunkts, ab welchem IOL bei Kindern implantiert werden sollen, besteht Unsicherheit. In der Literatur zeigt sich in den letzten Jahren ein eindeutiger Trend zur frühen Implantation, was sicherlich zum Teil auf technische Neuentwicklungen, wie faltbaren IOL, zurückzuführen ist. Es gibt jedoch zu der Frage der Altersschwelle keine Leitlinien oder belastbaren Studienergebnisse. In der Umfrage im Jahr 2006 [33] lag der Mittelwert der Altersschwelle bei 3,2 Jahren, der Median lag bei 2 Jahren. Die Vorteile der IOL-Implantation liegen auf der Hand: Die Kontaktlinse ist entbehrlich, die Belastung für Kind und Familie ist geringer. Dem steht entgegen, dass man eine adäquate Nachstarprophylaxe intraoperativ sicherstellen muss und insbesondere die Refraktionsentwicklung des Auges über die folgenden Jahre nicht präzise vorhersagen kann. Zur postoperativen Refraktionsentwicklung gibt es viele Publikationen [8, 24] und Tabellenwerke [30, 39], an denen man sich orientieren kann, um die postoperative Myopisierung abzuschätzen. Problematisch ist dabei jedoch die interindividuelle Varianz der Myopisierung [34], welche daher nicht verlässlich vorhergesagt werden kann. Um zu große Abweichungen zu vermeiden, empfehlen wir daher, IOL erst ab dem Ende des 2. Lebensjahrs zu verwenden, auch wenn dies technisch früher möglich wäre. In den USA wurden im Rahmen einer kleinen Pilotstudie 13 Kinder bei Operation innerhalb des 1. Lebenshalbjahrs mit einer Kontaktlinse versorgt, 12 erhielten eine IOL. Nach 4 Jahren war die Sehschärfe in beiden Gruppen gleich, die Zahl der notwendigen

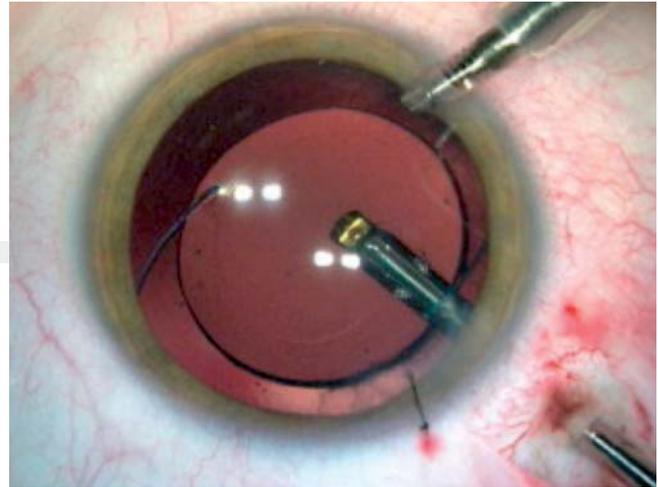


Abb. 4 IOL, Nachstarprophylaxe: Die IOL ist bereits implantiert und der korneale Tunnel vernäht. Über die Pars plana werden die Hinterkapsel und der vordere Glaskörper unter Dauerinfusion in die Vorderkammer entfernt.

Reoperationen in der IOL-Gruppe jedoch höher [23]. Diese Pilotstudie wurde im Vorfeld der Infant Aphakia Treatment Study (IATS) durchgeführt, welche ein vergleichbares Design bei höheren Fallzahlen aufweist. Das Ergebnis steht noch aus. Die in dieser Studie verwendeten OP-Techniken entsprechen den oben empfohlenen.

Aufgrund der durch das Bulbuswachstum zu erwartenden postoperativen Myopisierung sollte bis zum ca. 10. Lebensjahr in der Auswahl der IOL-Brechkraft eine Hyperopisierung des zu operierenden Auges angestrebt werden – je kleiner das Kind, desto mehr. So beträgt der mittlere „Myopic shift“ bei Operation im 2. Lebensjahr ca. 6 dpt, im 4. Lebensjahr ca. 4 dpt und im 8. Lebensjahr noch ca. 2 dpt [8]. Zu bedenken ist, dass die Angaben in der Literatur variieren und solche Angaben nur grobe Richtwerte für die zu erwartende Refraktion sein können. Einseitige Katarakte sind hier problematischer als beidseitige. Hierbei muss abgewogen werden, ob eine Anisometropie direkt postoperativ zugunsten einer späteren, relativen Isometropie vorzuziehen ist. Dabei muss die Refraktion des Partnerauges und ihre zu erwartende Entwicklung mitberücksichtigt werden. Einfacher ist die Auswahl bei beidseitiger Katarakt. Hierbei können beide Augen ohne Induktion einer Anisometropie hyperopisiert werden. Allerdings ist nicht sicher, ob sich beide Augen gleichermaßen emmetropisieren. Zumeist wird man die Biometrie präoperativ in Vollnarkose durchführen müssen. Wir verwenden die SRK/T-Formel. Im Vergleich schneidenden Formeln recht ähnlich ab [3, 32], zeigen aber Schwächen bei sehr kurzen Augen. Möglicherweise ist hier die Holladay-II-Formel überlegen [27]. Bezüglich der häufig gestellten Frage, ob gelbe IOL bei Kindern sinnvoll seien, gibt es in diesem Kollektiv noch weniger belastbare Studien als bei Erwachsenen. Ob Kinder von gelben IOL aufgrund des Herausfilterns von blauem Licht profitieren, ist offen. Wir implantieren ungefärbte IOL. Jedoch scheinen gelbe IOL die Farb- und Kontrastwahrnehmung auch bei Kindern nicht relevant zu beeinträchtigen. Unserer Auffassung nach sind bei Kindern Multifokallinsen nicht sinnvoll, da eine amblyogene Wirkung der kontrastreduzierten Foci nicht auszuschließen ist und die Kinder in jedem Fall eine Brille benötigen. Die Wahrscheinlichkeit, bei einem Kind einen brillenfreien, brauchbaren Nah- und Fernvisus zu erzielen, ist in Anbetracht der postopera-

tiven Refraktionsänderung denkbar gering. Vorderkammerlinsen oder irisfixierte Climplinsen sind bei Kindern keine dauerhafte Alternative, da diese mit einer erhöhten Rate chronischer Komplikationen behaftet sind.

Besondere Vorsicht und ggf. Zurückhaltung ist bei Katarakt im Rahmen einer Uveitis geboten. Hier kann eine IOL zur Reaktivierung der Entzündung bzw. zur Verschlimmerung führen. In 2 kleineren Fallserien wurden Kinder mit juveniler rheumatoider Arthritis nach IOL-Implantation nachuntersucht. Die Autoren kommen zu dem Schluss, dass in der Mehrzahl befriedigende Resultate unter der Bedingung zu erzielen sind, dass die Uveitis gut kontrolliert und die Kinder perioperativ systemisch und lokal immunsuppressiv behandelt werden [17, 20].

Das Spektrum der Komplikationen entspricht teilweise dem der Eingriffe an Linse und Glaskörper Erwachsener. Aufgeklärt werden muss vor einer Operation einer kindlichen Katarakt über: Endophthalmitis, intraokulare Blutungen, Sekundärglaukom, Myopie, Anisometropie, Verlust der Akkommodation mit Notwendigkeit einer Bifokalbrille und Erhöhung des Risikos einer Netzhautablösung. Für die Aufklärung der Eltern sollte man sich ausreichend Zeit nehmen und ggf. mehrere Gespräche vor der Operation führen, damit sich der Erwartungshorizont den zuvor beschriebenen Möglichkeiten angleicht.

Sekundärglaukom

Die Ursache dieses Glaukoms ist bisher unklar. Folgende Mechanismen werden diskutiert: Da angeborene Linsentrübungen nicht selten mit weiteren Entwicklungsfehlbildungen assoziiert sind, könnten Anomalien des Kammerwinkels über eine Behinderung des Kammerwasserabflusses zu einer Drucksteigerung führen. Neben dieser angeborenen Anomalie des Kammerwinkels ist auch eine postoperative Verengung der Kammerwinkelstruktur durch Nachlassen der Zonulaspaltung und Änderungen im Bereich des Ziliarkörpers und -sporns denkbar. Darüber hinaus ist nicht auszuschließen, dass auf molekularer Ebene Entzündungsmediatoren oder freigesetzte Linsen kristalline die Funktion des Trabekelwerks beeinflussen.

Michaelides et al. fanden in den 5 Jahren nach OP in 16% ein Sekundärglaukom. Der Prozentsatz stieg auf knapp 50%, wenn die OP innerhalb des 1. Lebensmonats erfolgte [31]. Risikofaktor für dieses Glaukom sind neben dem Alter bei OP eine Eröffnung der Hinterkapsel [31], eine Kerntrübung der Linse sowie eine positive Familienanamnese hinsichtlich eines Aphakieglaukoms bei Verwandten ersten Grades [19]. Trivedi et al. fanden eine generelle Glaukomprävalenz von 17% bei Aphakie und 4% bei Pseudophakie. Erfolgte eine OP vor dem Alter von 4,5 Monaten, lagen die Häufigkeiten bei 19% und 24% [36]. Haargaard et al. bestimmten das Glaukomrisiko innerhalb von 10 Jahren nach Lentektomie. Bei den Kindern, die bis zum 8. Lebensmonat operiert wurden, lag es nach einem Jahr bei 5% und stieg dann innerhalb von 10 Jahren recht kontinuierlich auf 32% an. Bei OP ab dem 9. Lebensmonat lag es im 1. Jahr bei 1% und stieg innerhalb von 10 Jahren auf 4% [14]. Möglicherweise sinkt durch zunehmend schonendere OP-Techniken zukünftig die Glaukomprävalenz.

Im Gegensatz zum primären Offenwinkelglaukom ist die primäre Therapie des kindlichen Aphakieglaukoms eine chirurgische. Lokal applizierte, drucksenkende Medikamente dienen der zeitlichen Überbrückung und Drucksenkung in Phasen hohen Drucks.

Das Spektrum der chirurgischen Möglichkeiten umfasst die Trabekulektomie mit Antimetaboliten, Drainageimplantate und zyklodestruktive Verfahren. Im eigenen Krankengut entsprachen die Ergebnisse nach endoskopisch durchgeführter Laserzyklodestruktion des Ziliarkörpers nicht den anfänglich in diese Technik gesetzten Erwartungen. Generell ist dieses Glaukom schwer zu kontrollieren, bedarf oft mehrerer Eingriffe und birgt die Gefahr der Hypotonie.

Refraktion und Amblyopieprophylaxe

Ihre Qualität ist der entscheidende prädiktive Faktor für den langfristig zu erzielenden Visus [5]. Im Mittel benötigt ein Kind in unserer Klinik nach einer Lentektomie bei unkompliziertem Verlauf bis zum 12. Lebensjahr ca. 40 Behandlungszeitstunden. Hierbei stehen vor allem die postoperative Kontaktlinsen-Erstanpassung, Refraktion, Amblyopiebehandlung und Vorsorge bezüglich Sekundärglaukom im Vordergrund. Entsprechend ist eine enge Zusammenarbeit zwischen Orthoptistin und Augenarzt notwendig und wertvoll.

Nach Lentektomie passen wir formstabile, hochgasdurchlässige Kontaktlinsen mit biasphärischem oder asphärischem Rückflächendesign an. Der zentrale Rückflächenradius wird möglichst parallel zum flachen Hornhautmeridian des Kindes angepasst. Das Rückflächendesign orientiert sich an der Hornhautform. In der Regel wählen wir ein biasphärisches Design, sehr flache Hornhäute können mit einer Asphäre versorgt werden. Ob das Rückflächendesign zur Form der Hornhaut passt, wird im Fluoreszeinbild mit einer „Hand-Fluolupe“ überprüft. Wichtig ist, dass die Linsen sich bei den hohen Pluswerten und der damit zusammenhängenden höheren Mittendicke gut auf dem Auge zentrieren, ohne zu steil angepasst zu werden. In seltenen Fällen können auch torische Linsen eingesetzt werden. Das Linsenmaterial sollte leicht und dünn sein, einen hohen DK-Wert um 100 aufweisen und einen UV-Filter haben.

Die Hornhautradien werden zuvor in Narkose vor Beginn der OP mit einem handgehaltenen Keratometer gemessen. Postoperativ wird eine entsprechende Probelinse eingesetzt, über welche dann skioskopisch die korrekte Refraktion ermittelt wird. Säuglinge werden auf einen Fokus in Armlänge korrigiert. Wichtig ist eine engmaschige Kontrolle von Kontaktlinsensitz und Refraktion sowie ggf. Änderung der Passform oder Linsenstärke, da sich in die Refraktion aufgrund des Bulbuswachstums rasch ändert und weniger stark brechende Kontaktlinsen notwendig werden. Im 1. Jahr nach Lentektomie benötigen unsere Patienten ca. 10 Linsen, teilweise auch deshalb, weil Linsen verloren gehen oder zerbrechen. Idealerweise sollten die Linsen täglich gewechselt werden, können aber aufgrund der verlängerten Tragezeit des Materials (z.B. Boston FSC 200) auch bis zu einigen Tagen auf dem Auge belassen werden. Die Eltern sollten bereits vor der OP darüber aufgeklärt werden, was durch das tägliche Ein- und Aussetzen der Linsen auf sie zukommt. Hier bestehen oft Ängste und Zweifel, welche offen angesprochen werden müssen und dann meist auch auszuräumen sind. Sobald sich die Kinder weiter entfernten Objekten zuwenden, muss zusätzlich zu den Kontaktlinsen eine Bifokalbrille getragen werden. Für das Fernteil wählen wir -3 dpt und belassen das Nahteil plan. Später kann auch eine Gleitsichtbrille verordnet werden. Nach OP einer einseitigen Katarakt ist eine Okklusionstherapie immer erforderlich, nach OP einer beidseitigen Katarakt dann, wenn ein Strabismus vor-

liegt und ein Auge bevorzugt wird. Die Okklusionsdauer liegt meist bei einem höheren Zeitaufwand als jene, die bei Schielamblyopie gewählt werden.

Zusammenfassend ist die Behandlung der kindlichen Katarakt nicht nur eine Herausforderung für die jungen Patienten, sondern auch für Eltern, Orthoptistinnen, Kinderärzte und Augenärzte. Bei sachgerechter Durchführung kann sie zu guten Ergebnissen führen. Wünschenswert wären ein verbessertes Kindersehscreeing, neue klinische Studien zur Beantwortung offener Fragen und die Formierung spezialisierter Zentren.

Danksagung

Der Autor dankt Dr. C. Kuhli-Hattenbach und Dr. C. Pieh für die kritische Durchsicht des Manuskripts.

Literatur

- Ahmadi H, Javadi MA, Ahmady M et al. Primary capsulectomy, anterior vitrectomy, lensectomy, and posterior chamber lens implantation in children: limbal versus pars plana. *Journal of cataract and refractive surgery* 1999; 25: 768–775
- Alexandrakis G, Peterseim MM, Wilson ME. Clinical outcomes of pars plana capsulotomy with anterior vitrectomy in pediatric cataract surgery. *J Aapos* 2002; 6: 163–167
- Andreo LK, Wilson ME, Saunders RA. Predictive value of regression and theoretical IOL formulas in pediatric intraocular lens implantation. *Journal of pediatric ophthalmology and strabismus* 1997; 34: 240–243
- Chak M, Rahi JS. The health-related quality of life of children with congenital cataract: findings of the British Congenital Cataract Study. *Br J Ophthalmol* 2007; 91: 922–926
- Chak M, Rahi JS. Incidence of and factors associated with glaucoma after surgery for congenital cataract: findings from the British Congenital Cataract Study. *Ophthalmology* 2008; 115: 1013–1018, e1012
- Chak M, Wade A, Rahi JS. Long-term visual acuity and its predictors after surgery for congenital cataract: findings of the British congenital cataract study. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2006; 47: 4262–4269
- Chrousos GA, Parks MM, O'Neill JF. Incidence of chronic glaucoma, retinal detachment and secondary membrane surgery in pediatric aphakic patients. *Ophthalmology* 1984; 91: 1238–1241
- Crouch ER, Crouch Jr ER, Pressman SH. Prospective analysis of pediatric pseudophakia: myopic shift and postoperative outcomes. *J Aapos* 2002; 6: 277–282
- Foster A, Gilbert C, Rahi J. Epidemiology of cataract in childhood: a global perspective. *Journal of cataract and refractive surgery* 1997; 23 (Suppl 1): 601–604
- Francis PJ, Ionides A, Berry V et al. Visual outcome in patients with isolated autosomal dominant congenital cataract. *Ophthalmology* 2001; 108: 1104–1108
- Gessner B, Wiese S, Lagrèze WA. Results of pars plana lensectomy for childhood cataract. *Ophthalmologie* 2004; 101: 901–906
- Gilbert C, Foster A. Blindness in children: control priorities and research opportunities. *Br J Ophthalmol* 2001; 85: 1025–1027
- Gräf M. Früherkennung von Sehstörungen bei Kindern: Durchleuchtungstest nach Brückner – Ein Muss bei allen Vorsorgeuntersuchungen im Kindesalter. *Dtsch Arztebl* 2007; 104: 724–729
- Haargaard B, Ritz C, Oudin A et al. Risk of glaucoma after pediatric cataract surgery. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2008; 49: 1791–1796
- Hejtmancik JF. Congenital cataracts and their molecular genetics. *Seminars in cell & developmental biology* 2008; 19: 134–149
- Kohnen T, Luchtenberg M. Surgical treatment of congenital cataracts. *Ophthalmologie* 2007; 104: 566–571
- Kotaniemi K, Penttilä H. Intraocular lens implantation in patients with juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *Ophthalmic research* 2006; 38: 318–323
- Küchle M, Lausen B, Gusek-Schneider GC. Results and complications of hydrophobic acrylic vs PMMA posterior chamber lenses in children under 17 years of age. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2003; 241: 637–641
- Kuhli-Hattenbach C, Luchtenberg M, Kohnen T et al. Risk factors for complications after congenital cataract surgery without intraocular lens implantation in the first 18 months of life. *Am J Ophthalmol* 2008; 146: 1–7
- Lam LA, Lowder CY, Baerveldt G et al. Surgical management of cataracts in children with juvenile rheumatoid arthritis-associated uveitis. *Am J Ophthalmol* 2003; 135: 772–778
- Lambert S. Cataract and persistent hyperplastic primary vitreous. In: Taylor D, Hoyt C (Hrsg). *Pediatric ophthalmology and strabismus*. Elsevier Saunders, 2005: 441–457
- Lambert S. Controversies in the management of infantile cataract. In: Lorenz B, Moore TA (Hrsg). *Pediatric ophthalmology, neuroophthalmology, genetics*. Springer, 2006: 81–94
- Lambert SR, Lynn M, Drews-Botsch C et al. Optotype acuity and re-operation rate after unilateral cataract surgery during the first 6 months of life with or without IOL implantation. *Br J Ophthalmol* 2004; 88: 1387–1390
- Leiba H, Springer A, Pollack A. Ocular axial length changes in pseudo-phakic children after traumatic and congenital cataract surgery. *J Aapos* 2006; 10: 460–463
- Lorenz B. Genetic examination in cases of congenital cataract. *Ophthalmologie* 2007; 104: 559–565
- Lüchtenberg M, Kohnen T. Examination methods in the diagnosis of uni- and bilateral cataracts in childhood. *Ophthalmologie* 2007; 104: 552–558
- Lüchtenberg M, Kuhli-Hattenbach C, Fronius M et al. Predictability of Intraocular Lens Calculation Using the Holladay II Formula after in-the-Bag or Optic Captured Posterior Chamber Intraocular Lens Implantation in Paediatric Cataracts. *Ophthalmologica Journal internationale d'ophtalmologie International journal of ophthalmology* 2008; 222: 302–307
- Lundvall A, Kugelberg U. Outcome after treatment of congenital bilateral cataract. *Acta ophthalmologica Scandinavica* 2002; 80: 593–597
- Lundvall A, Kugelberg U. Outcome after treatment of congenital unilateral cataract. *Acta ophthalmologica Scandinavica* 2002; 80: 588–592
- McClatchey SK, Parks MM. Myopic shift after cataract removal in childhood. *Journal of pediatric ophthalmology and strabismus* 1997; 34: 88–95
- Michaelides M, Bunce C, Adams GG. Glaucoma following congenital cataract surgery – the role of early surgery and posterior capsulotomy. *BMC ophthalmology* 2007; 7: 13
- Narvaez J, Zimmerman G, Stulting RD et al. Accuracy of intraocular lens power prediction using the Hoffer Q, Holladay 1, Holladay 2, and SRK/T formulas. *Journal of cataract and refractive surgery* 2006; 32: 2050–2053
- Noack C, Lagrèze WA. The treatment of congenital cataract in Germany – results of a survey. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2008; 225: 80–85
- Plager DA, Kipfer H, Sprunger DT et al. Refractive change in pediatric pseudophakia: 6-year follow-up. *Journal of cataract and refractive surgery* 2002; 28: 810–815
- Rahi JS, Dezateux C. Congenital and infantile cataract in the United Kingdom: underlying or associated factors. *British Congenital Cataract Interest Group. Invest Ophthalmol Vis Sci* 2000; 41: 2108–2114
- Trivedi RH, Wilson Jr ME, Golub RL. Incidence and risk factors for glaucoma after pediatric cataract surgery with and without intraocular lens implantation. *J Aapos* 2006; 10: 117–123
- Vasavada AR, Trivedi RH, Nath VC. Visual axis opacification after AcrySof intraocular lens implantation in children. *Journal of cataract and refractive surgery* 2004; 30: 1073–1081
- Wilson Jr ME, Bartholomew LR, Trivedi RH. Pediatric cataract surgery and intraocular lens implantation: practice styles and preferences of the 2001 ASCRS and AAPOS memberships. *Journal of cataract and refractive surgery* 2003; 29: 1811–1820
- Wilson ME, Trivedi RH, Pandey SK. *Pediatric Cataract Surgery*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2005
- Yorston D, Yang YF, Sullivan PM. Retinal detachment following surgery for congenital cataract: presentation and outcomes. *Eye* 2005; 19: 317–321