

Indikation und Technik der Optikusscheidenfensterung

Die Optikusscheidenfensterung (OSF) ist eine seltene Operation. Sie ist dann indiziert, wenn es bei Stauungspapillen (STP) zu einer progressiven Sehverschlechterung kommt und eine kausale Behandlung des erhöhten Hirndrucks nicht möglich ist. Diese seltene Konstellation tritt meist nur bei idiopathischer intrakranieller Hypertension (IIH, auch Pseudotumor cerebri genannt) auf. Im Folgenden wird zunächst auf die IIH eingegangen, dann das chirurgische Vorgehen erläutert, und zum Schluss werden die Behandlungseffekte diskutiert.

Idiopathische intrakranielle Hypertension

Die STP gehört zu den häufigeren Erkrankungen des Sehnervs [9]. Sie betrifft beide Augen, kann aber asymmetrisch ausgeprägt sein. Typische Differenzialdiagnosen sind z. B. Drusen oder Pseudo-STP, oft bei höherer Hyperopie. Die STP ist dadurch charakterisiert, dass zunächst keine Sehstörungen bestehen. Die initial gute Sehfunktion darf aber nicht darüber hinwegtäuschen, dass Axone bei länger bestehender STP zugrunde gehen und sich dann eine Optikusatrophie mit Visusminderung und Gesichtsfeldausfällen einstellt. Daher ist eine rasche Identifikation und Beseitigung der Ursache notwendig. Der erste diagnostische Schritt ist eine neuroradiologische Untersuchung mittels MRT. In ca. 75% der Fälle wird sich dabei eine intrakranielle Raumforderung zeigen, und der Patient wird in neurochirurgische Behandlung überwiesen. Diskretere Ursachen von intrakranieller Hypertension, wie z. B. eine Sinusvenenthrombose, dürfen im MRT nicht

übersehen werden. Zeigt die MRT keine pathologischen Befunde, eine „empty sella“ oder aufgedehnte Optikusscheiden, wird eine Lumbalpunktion durchgeführt. Sind im Liquor keine entzündlichen Veränderungen zu sehen und liegt der Öffnungsdruck über 20 cm Wassersäule, lautet die Diagnose IIH [12].

Die IIH wurde 1893 von Quincke erstbeschrieben. Es handelt sich um eine Erkrankung, deren Ursache nach wie vor unbekannt ist. Ihre Inzidenz liegt bei 1/100.000 pro Jahr. Jüngere, übergewichtige Frauen haben jedoch ein 19-fach erhöhtes Risiko, an IIH zu erkranken [7]. Ebenso können auch Kinder von IIH betroffen sein [10]. Die häufigsten Symptome der IIH sind Kopfschmerzen, entweder intermittierend oder dauerhaft. Ihre Intensität nimmt meist in den Morgenstunden oder in liegender Position zu. Oft berichten die Patienten über ein- oder beidseitige visuelle Obskurationen, bei denen das Sehvermögen für wenige Sekunden nachlässt. Diese Sehstörungen werden typischerweise bei Änderungen der Körperlage wahrgenommen, meistens beim Aufrichten aus einer sitzenden oder liegenden Position. Ferner können als Ausdruck der intrakraniellen Druckerhöhung ein- oder beidseitige Funktionsstörungen des VI. Hirnnervs resultieren, was zu horizontalen Doppelbildern schwankenden Ausmaßes führen kann. Die anschließende Fundusuntersuchung zeigt Stauungspapillen, die das entscheidende klinische Zeichen bei IIH sind. Nicht selten finden sich in ausgeprägten Fällen peripapilläre Einblutungen in die Nervenfaserschicht, Nervenfaserninfarkte und im weiteren Verlauf der Erkrankung Papillenblässe, d. h. Optikusatrophie. Funktionelles Korrelat sind Visusminderung und Gesichtsfeldausfälle. Der Verlauf der Erkrankung ist keinesfalls gutartig. Die IIH stellt eine ernsthafte Bedrohung für das Sehvermögen dar [18]. Dieser Sachverhalt sowie die Diagnose IIH sind nicht immer bekannt, sodass Betroffene oftmals zu spät behandelt werden.

Wichtigste Untersuchung zur Verlaufsbeurteilung der Erkrankung sind regelmäßige Lumbalpunktionen und Gesichtsfelduntersuchung, am Besten in Form einer statischen Perimetrie der zentralen 30°. Die zu erwartenden Gesichtsfelddefekte sind Nervenfaserbündeldefekte, die denen bei Glaukom entsprechen. Weil sich eine STP bei erhöhtem Hirndruck zwar rasch ausbilden kann, jedoch nach Normalisierung des Hirndrucks noch viele Monate bestehen bleibt, ist die alleinige Funduskopie kein verlässliches Zeichen zur Einschätzung des Hirndrucks [17]. Die Ophthalmodynamometrie ist ein durchaus valides Verfahren zur Schätzung des Hirndrucks [14]. Da sie aber ein indirektes Messverfahren ist, wird sie die Lumbalpunktion nicht ersetzen können.

Die IIH ist eine Erkrankung, die unbehandelt ein bis mehrere Jahre andauert [6]. Bei übergewichtigen Patienten besteht die kausale Therapie darin, das Körpergewicht durch diätetische Maßnahmen zu reduzieren. Es wurde gezeigt, dass eine 15%ige Körpergewichtsabnahme zu einem Verschwinden der IIH führen kann [13]. Da solche Maßnahmen allerdings nicht leicht umzusetzen sind und alleine nicht immer ausreichen, wird häufig eine ergänzende Therapie notwendig. Diese besteht zunächst in einer medikamentösen Gabe von Acetazolamid, einem Karboanhydrasehemmer und wirksamen Hirndrucksenker. Die tägliche Dosis liegt zwischen 1 und 2 g [16]. Nebeneffekte dieser The-

Das therapeutische Prinzip

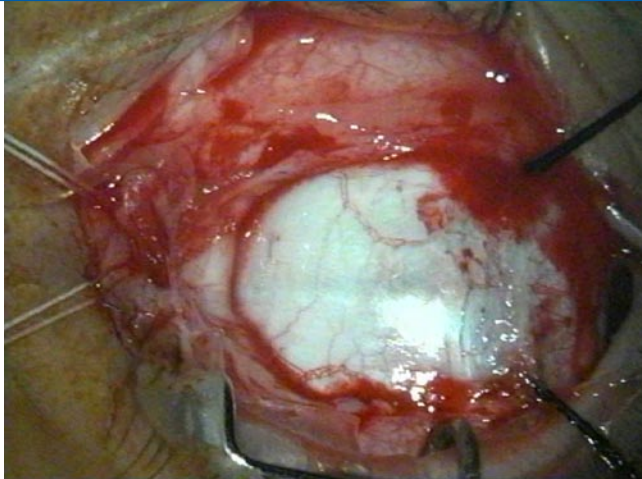


Abb. 1 ▲ Optikuscheidenfenestration: Nach Bindeeröffnung ist der M. rectus medialis abgesetzt und das Auge an Zügeläden maximal abduziert

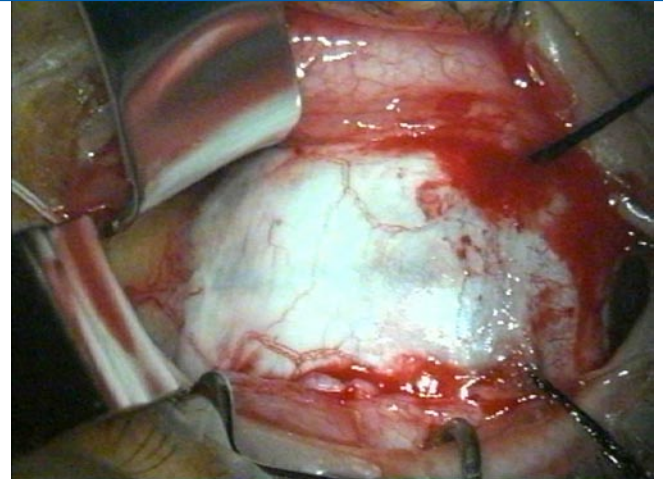


Abb. 2 ▲ Optikuscheidenfenestration: Zwei Orbitaspatel werden in die mediale Orbita eingeführt

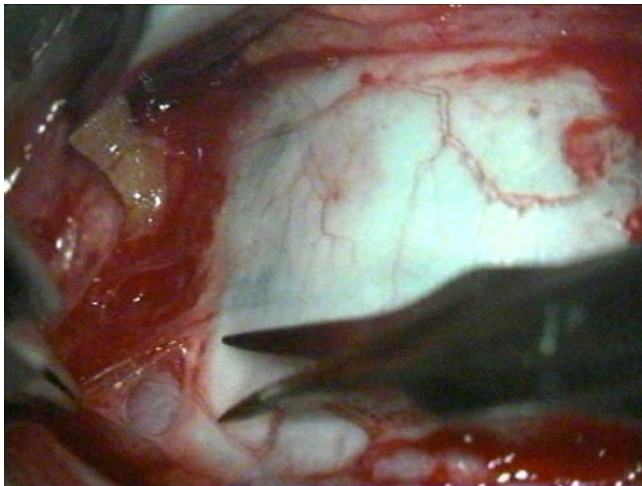


Abb. 3 ◀ Optikuscheidenfenestration: Mit einer Schere wird der retrobulbäre Sehnerv freipräpariert

rapie beinhalten initial gesteigerte Diurese, Müdigkeit, Appetitverlust und Parästhesien. Im Rahmen der Therapie müssen die Blutelektrolyte regelmäßig bestimmt und ggf. diätetisch Kalium und Magnesium ergänzt werden (z. B. in Form von Bananen und Orangensaft). Orale Kortikosteroide senken ebenfalls den Hirndruck, auch bei nicht entzündlicher Genese. Die hierbei empfohlene Dosis liegt bei täglich 1 mg/kg Körpergewicht Prednison [3]. Allerdings eignet sich die Therapie nicht für längere Behandlungen.

Ist die Erkrankung trotz dieser medikamentösen Maßnahmen progredient, ist der nächste Schritt ein chirurgischer. Stehen bei der IIH Kopfschmerzen und andere neurologische Funktionsstörungen im Vordergrund, wird man sich für eine Shuntanlage entscheiden. Früher wurden nicht selten lumboperitoneale Shunts angelegt, welche jedoch oft keine befrie-

digende Langzeitergebnisse zeigten. Daher werden heutzutage häufiger ventilgesteuerte, ventrikuloatriale oder ventrikuloperitoneale Shunts neurochirurgisch implantiert. Stehen nicht Kopfschmerzen, sondern ein progredienter Visusverlust im Vordergrund, ist die Indikation zu einer OSF gegeben.

Technik der Optikuscheidenfenestration

Die Operation wird in Vollnarkose durchgeführt. Wenn sie indiziert ist, können beide Augen in einer Sitzung operiert werden. Wir bevorzugen einen medialen Zugang, da sich der retrobulbäre Sehnerv über diesen am besten erreichen lässt. Entscheidend ist, dass das Auge während der OSF maximal, d. h. annähernd um 90° abduziert wird, damit der Sehnerv nach medial und anterior rotiert wird

und somit besser zugänglich ist. Dazu ist erforderlich, dass die Sehne des M. rectus medialis während der Operation temporär abgetrennt wird und das Auge durch Zügelnähte nach außen geführt wird. Es ist sinnvoll, am OP-Tisch z. B. einen Metallring um den Kopf des Patienten herum anzubringen, an dem diese Zügeläden intraoperativ mit Klemmen fixiert werden können. Die Operation muss mit einem versierten Assistenten durchgeführt werden, da dieser die Orbitaspatel zu halten und zu führen hat.

Zunächst erfolgt ein medialer Bindehautflügelschnitt, analog einer Augenmuskeloperation. Bei den radiären Schnitten ist darauf zu achten, dass diese weit in den Bindehautfornix hineinreichen. Anschließend wird mit einem Haken die Sehne des M. rectus medialis aufgenommen, dieser mit resorbierbaren Fäden an seinem Ansatz angeschlungen und dann an der Sklera abgetrennt. Die Sehne wird mit den Fäden nach nasal gelegt. Am Skleraansatz der Sehne werden zwei 4-0-Seidenfäden fixiert, mit denen das Auge unter deutlichem Zug abduziert wird (■ **Abb. 1**). Anschließend wird ein Operationsmikroskop eingeschwenkt, welches neben der Vergrößerung auch den notwendigen, konfokalen Strahlengang ermöglicht. Der Operationsassistent führt nun zwei Orbitabodenspatel in das Operationsfeld ein (■ **Abb. 2**), um damit das retrobulbäre Fettgewebe ober- und unterhalb des Sehnervs beiseite zu drängen. Die Spatel sollten sich an der dem Bulbus abgewandten Seite berühren, damit ein quasi dreieckiger Kanal resultiert. Der Opera-

teur präpariert zunächst stumpf die Sehnervampulle frei (■ Abb. 3). Hierbei ist Sorge zu tragen, dass die kurzen hinteren Ziliararterien nicht verletzt werden. Diese lassen sich leicht darstellen. Danach wird mit einem 30°-Messers die Optikussehne geschlitzt (■ Abb. 4). Normalerweise ergießt sich dann eine größere Menge klaren Liquors (■ Abb. 5), der mit einem Mikroauger abgesaugt wird. Daraufhin kann der Schlitz durch einen zweiten Einschnitt V-förmig ergänzt und ein dreieckiges Durastück entfernt werden, damit die Öffnung möglichst lange offen bleibt (■ Abb. 6). Im Anschluss werden die Zügelfäden von der Sklera gelöst und der M. rectus medialis wieder an seinem Ansatz readaptiert. Zuletzt erfolgt der Bindehautverschluss.

Mögliche Komplikationen sind orbitale Einblutungen, posteriore Ischämie und axonale Optikusverletzung. Nicht selten berichten die Patienten postoperativ über Doppelbilder, auch, weil die Fusionsfläche bei größeren Gesichtsfeldausfällen eingeschränkt ist.

Der genaue Funktionsmechanismus der Operation ist nicht vollständig geklärt [15]. Denkbar ist zum einen, dass die Liquorfistel dauerhaft offen bleibt. Allerdings ließ sich dieses neuroradiologisch bisher nicht beweisen. Dass die OSF zumindest einen gewissen Effekt auf den intrakraniellen Druck hat, drückt sich darin aus, dass manche Patienten nach OSF eine Abnahme ihrer Kopfschmerzen berichten und in einigen Fällen gezeigt wurde, dass die STP des kontralateralen Auges nach unilateraler OSF geringer wurde. Alternativ wird angegeben, dass die Dura durch die chirurgische Manipulation am retrobulbären Sehnerv mit der Arachnoidea verklebt, sodass der erhöhte Liquordruck nicht mehr zur Papille weitergeleitet wird [1].

Ergebnisse

Eine Metanalyse der Cochrane Collaboration kommt zu dem Schluss, dass es bisher bei IIH nur insuffiziente Informationen und keine randomisierten Studien zur Entwicklung einer evidenzbasierten Behandlungsstrategie gibt und unklar ist, welche Behandlung nützlich und welche schädlich ist [11]. Dennoch existieren ei-

nige wertvolle Publikationen, welche Anhaltspunkte für Behandlungseffekte geben. In einer Fallserie an 51 Augen zeigte sich im Mittel 6 Monate nach OSF eine signifikante Verbesserung der mittleren Defekttiefe des Gesichtsfelds. Das Odds Ratio für eine Verbesserung war höher, wenn die präoperativen Defekte weniger stark ausgeprägt waren [5]. Das lässt den Schluss zu, mit einer OSF nicht so lange zu warten, bis bereits massive Ausfälle bestehen. Entsprechend kommt Acheson [1] nach einer Analyse eigener Daten zu dem Schluss, dass eine OSF nur bei akuter STP mit Funktionsminderung, jedoch nicht bei länger bestehender STP mit Teilatrophie sinnvoll ist. Feldon publizierte 2007 eine Metanalyse zum Effekt operativer Maßnahmen bei IIH. Insgesamt wurden 344 Fälle mit einer Nachbeobachtungszeit von 21 Monaten erfasst. Nach ventrikuloperitonealem Shunt kam es in 39% (n=31) zu einer Sehverbesserung, nach lumboperitonealem Shunt in 45% (n=44), nach Sinusvenenstent in 47% (n=17) und nach OSF in 80% (n=252) [8]. Eine vergleichbare Erfolgsquote nach OSF berichten Argwal und Yoo [2].

Neben einer Sehverbesserung berichten einige Patienten nach OSF eine Besserung ihrer Kopfschmerzen. Entsprechend wurden Hirndrucksenkungen nach OSF beschrieben [1]. Zur primären Senkung des Hirndrucks kann eine OSF jedoch nicht empfohlen werden, da hierbei andere, neurochirurgische Verfahren überlegen sind. Die OSF wurde auch bei anderen Indikationen durchgeführt, wie z. B. nach anteriorer ischämischer Optikusneuropathie. Hierbei zeigte sich in einer randomisierten, prospektiven Studie jedoch kein Nutzen [4].

Fazit für die Praxis

Durch eine rechtzeitige Optikussehnenfenestration kann ein Visusverlust bei idiopathischer intrakranieller Hypertension (Pseudotumor cerebri) vermieden werden. Die Operation ist dann indiziert, wenn sich die Sehfunktion durch medikamentöse Hirndrucksenkung mit Acetazolamid nicht stabilisieren lässt. Die Früherkennung und regelmäßige Kontrolle gefährdeter Patienten ist wichtig.

Zusammenfassung · Abstract

Ophthalmologe 2009
DOI 10.1007/s00347-009-1922-4
© Springer Medizin Verlag 2009

W.A. Lagrèze

Indikation und Technik der Optikussehnenfenestration

Zusammenfassung

Eine Optikussehnenfenestration ist dann indiziert, wenn bei Stauungspapillen trotz vorheriger, konservativer Maßnahmen ein Sehverlust droht und die Ursache des erhöhten Hirndrucks nicht identifiziert und eliminiert werden kann. Diese Konstellation ist selten. Sie tritt meist bei idiopathischer intrakranieller Hypertension auf. Die Optikussehnenfenestration erfolgt in Vollnarkose über einen transkonjunktivalen Zugang. Stehen nicht Sehstörungen, sondern Kopfschmerzen oder andere neurologische Symptome im Vordergrund, ist ein ventrikulärer Shunt vorzuziehen. Diese Übersichtsarbeit informiert über das Krankheitsbild der idiopathischen intrakraniellen Hypertension, die Operationstechnik und ihre Ergebnisse.

Schlüsselwörter

Idiopathische intrakranielle Hypertension · Optikussehnenfenestration · Stauungspapille

Indications and technique of optic nerve sheath fenestration

Abstract

An optic nerve sheath fenestration is indicated when papilloedema leads to progressive visual loss despite previous, conservative measures and when no cause of increased intracranial pressure can be identified and eliminated. This rather rare constellation usually occurs in idiopathic intracranial hypertension. The procedure is performed via a medial transconjunctival orbitotomy. If headaches and neurologic symptoms other than visual deterioration prevail, the placement of a ventricular shunt is preferred. This review covers the symptoms of idiopathic intracranial hypertension and optic nerve sheath fenestration with its technical aspects and results.

Keywords

Idiopathic intracranial hypertension · Optic nerve sheath fenestration · Papilloedema

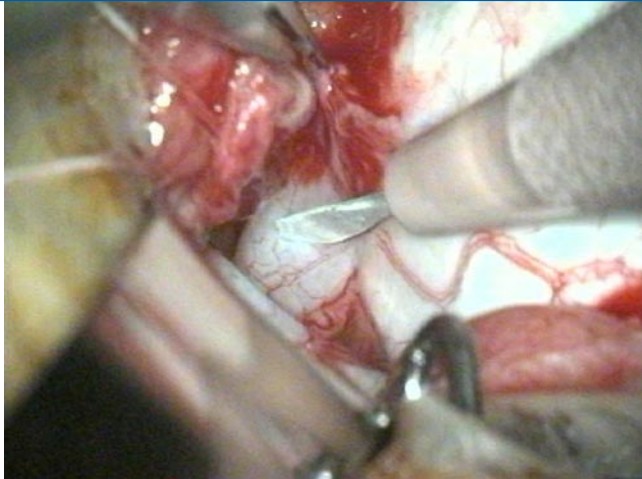


Abb. 4 ▲ Optikuscheidenfenestration: Mit einem 30°-Messer wird die Optikus-scheide eröffnet

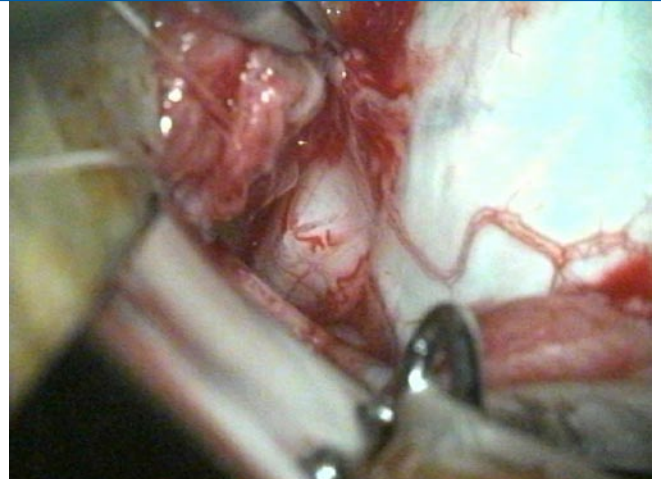


Abb. 5 ▲ Optikuscheidenfenestration: Klarer Liquor tritt aus der Optikus-scheide aus

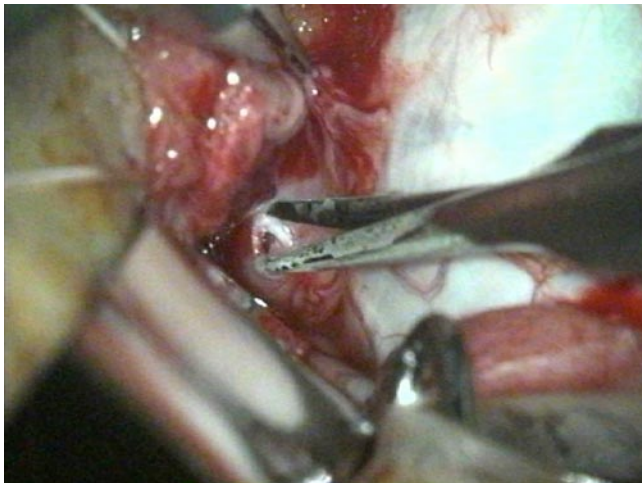


Abb. 6 ◀ Optikus-scheidenfenestration: Die Öffnung der Optikus-scheide wird zum Schluss erweitert

15. Seiff S, Shah L (1990) A model for the mechanism of optic nerve sheath fenestration. *Arch Ophthalmol* 108:1326–1329
16. Sergott R (1986) Diagnosis and management of vision-threatening papilledema. *Semin Neurol* 6:176–184
17. Steffen H, Eifert B, Aschoff A et al (1996) The diagnostic value of optic disc evaluation in acute elevated intracranial pressure. *Ophthalmology* 103:1229–1232
18. Thambisetty M, Lavin P, Newman NJ et al (2007) Fulminant idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 68:229–232

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. W.A. Lagrèze
 Universitäts-Augenklinik Freiburg
 Killianstraße 5, 79106 Freiburg
 wolf.lagreze@uniklinik-freiburg.de

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Acheson J (2004) Optic nerve disorders: role of canal and nerve sheath decompression surgery. *Eye* 18:1169–1174
2. Agarwal M, Yoo J (2007) Optic nerve sheath fenestration for vision preservation in idiopathic intracranial hypertension. *Neurosurg Focus* 23:E7
3. Ahlskog J, O'Neill B (1982) Pseudotumor cerebri. *Ann Intern Med* 97:249–256
4. na (2000) Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial: twenty-four-month update. *Arch Ophthalmol* 118:793–798
5. Chandrasekaran S, McCluskey P, Minassian D et al (2006) Visual outcomes for optic nerve sheath fenestration in pseudotumor cerebri and related conditions. *Clin Experiment Ophthalmol* 34:661–665
6. Corbett J, Savino P, Thompson H et al (1982) Visual loss in pseudotumor cerebri. Follow-up of 57 patients from five to 41 years and a profile of 14 patients with permanent severe visual loss. *Arch Neurol* 39:461–474
7. Durcan F, Corbett J, Wall M (1988) The incidence of pseudotumor cerebri. Population studies in Iowa and Louisiana. *Arch Neurol* 45:875–877
8. Feldon S (2007) Visual outcomes comparing surgical techniques for management of severe idiopathic intracranial hypertension. *Neurosurg Focus* 23:E6
9. Lagrèze W (2001) Differentialdiagnose der Papillenschwellung. *Ophthalmologie* 98:417–431
10. Lessell S (1992) Pediatric pseudotumor cerebri (idiopathic intracranial hypertension). *Surv Ophthalmol* 37:155–166
11. Lueck C, McIlwaine G (2005) Interventions for idiopathic intracranial hypertension. *Cochrane Database Syst Rev*:CD003434
12. Mathews M, Sergott R, Savino P (2003) Pseudotumor cerebri. *Curr Opin Ophthalmol* 14:364–370
13. Newborg B (1974) Pseudotumor cerebri treated by rice reduction diet. *Arch Intern Med* 133:802–807
14. Querfurth H, Arms S, Lichy C et al (2004) Prediction of intracranial pressure from noninvasive transocular venous and arterial hemodynamic measurements: a pilot study. *Neurocrit Care* 1:183–194