

## 4.2 Epitheliale und stromale Hornhautdystrophien

Patienten mit epithelialen und stromalen Hornhautdystrophien leiden seltener ab der ersten, häufiger ab der zweiten Lebensdekade unter rezidivierenden Hornhauterosionen mit zunehmender Sehverschlechterung und einer zunehmenden Blendungsempfindlichkeit. Ab der zweiten Lebensdekade entwickeln sie, je nach Form der Dystrophie, multiple, unscharf begrenzte hauptsächlich oberflächliche, zum Teil aber auch tief im Hornhautstroma gelegene Trübungen mit einer progredienten Sehverschlechterung. Für die Kontaktlinsenversorgung ausschlaggebend ist die entstandene irreguläre Hornhautoberfläche mit nachfolgendem irregulärem Astigmatismus.

Es ist möglich, eine phototherapeutische Keratektomie (PTK) an diesen Augen durchzuführen. Diese ist besonders Erfolg versprechend bei epithelialen Dystrophieformen, da die abzutragenden Trübungen hier häufiger subepithelial und im vorderen Stromanteile liegen. Patienten mit stromalen Dystrophien profitieren in einem geringeren Umfang von einer PTK. Entscheidend für das Visusergebnis ist die Form der Dystrophie. Eine suffiziente Klassifizierung wird am besten durch eine molekulargenetische Untersuchung erreicht. Wenn es durch die PTK nicht gelingt, die Oberfläche der Hornhaut zu glätten, lässt sich die irreguläre Hornhautoberfläche mit Kontaktlinsen gut ausgleichen und in vielen Fällen eine zusätzliche Visussteigerung erreichen.

### Flexible Kontaktlinsen

Die irreguläre Vorderfläche wird mit einer flexiblen Kontaktlinse nur mangelhaft ausgeglichen, die deshalb keine Alternative zu formstabilen Kontaktlinsen darstellt.

Um rezidivierende Hornhauterosionen zu vermindern, können flexible Kontaktlinsen als **Verbandskontaktlinsen** eingesetzt werden. Diese werden aus einem Material, welches zum Tragen rund um die Uhr geeignet ist, hergestellt und entsprechend den gemessenen Hornhautradien angepasst. Der Patient bekommt für ein Auge zwei Kontaktlinsen, welche im wöchentlichen Rhythmus ausgetauscht und anschließend gereinigt werden. Wichtig hierbei ist, dass zwischen dem Austausch der Kontaktlinsen kein Lidschlag stattfindet, der die Hornhaut wieder reizt. So kommt es zur Beruhigung der Hornhaut. Zwischenzeitlich sollte bei stabilem Befund das Kontaktlinsentragen ausgesetzt werden, um das erhöhte Risiko für eine kontaktlinsenassoziierte Keratitis oder Neovaskularisation zu verringern.

### Formstabile Kontaktlinsen

Das Mittel der Wahl ist auch hier die feste gasdurchlässige Kontaktlinse. Sie verbessert die Sehschärfe und korrigiert den irregulären und regulären Astigmatismus. In der Regel liegen bei Patienten mit einer Hornhautdystrophie reguläre Hornhautbedingungen in Bezug auf die Hornhautradien und Exzentrizitäten vor. Es werden Rückflächendesigns entsprechend der Hornhauttopographien angepasst und führen zur bestmöglichen visuellen Rehabilitation.

Folgende Geometrien stehen zur Verfügung:

- dreikurviges Design (rotationssymmetrisch oder torisch),
- asphärisches Design (rotationssymmetrisch oder torisch).

## Analyse durch den Keratographen

### Übersichtsdarstellung und zentrale Hornhautradien

Bei Augen mit Hornhautdystrophien erkennt man eine große Unregelmäßigkeit der Hornhautoberfläche (Abb. 4.18 a–f), die in den meisten Fällen zentral liegt.

### Fourier-Analyse

Mit den Messungen der Fourier-Analyse findet sich bei diesen Augen ein erhöhter zentraler oder regulärer Astigmatismus (Abb. 4.19) der sich strudelförmig ausbreitet und dessen peripherer Astigmatismus sich um bis zu 90° drehen kann (Abb. 4.20), sowie meistens ein erhöhter irregulärer Astigmatismus (Dezentration und/oder Irregularität außerhalb der Norm).

Liegt ein regulärer Astigmatismus vor, dessen zentraler Anteil deutlich höher ist als der periphere, passt man eine rotationsymmetrische Kontaktlinse an.

Liegt jedoch ein regulärer Astigmatismus vor, der sich bis in die Peripherie erhöhend fortsetzt und in der Achslage stabil verläuft, ist die Korrektur mit einer rückflächentorischen Kontaktlinse zu empfehlen.

### Zernike-Analyse

Bei der Wellenfrontanalyse haben die meisten Augen nach PTK bei Hornhautdystrophie eine erhöhte Aberration (HOA-RMS-Wert), und bei diesen Augen ist der Aberrationskoeffizient  $> 1$ .

Die farbkodierte Darstellung des Höhenprofils der Hornhaut anhand der Zernike-Koeffizienten gibt den Peak als höchsten Punkt der Hornhaut an.

An dieser Stelle findet sich bei der Anpassung eine Auflage der Kontaktlinse (Abb. 4.21).

### Klassierung durch den Videokeratographen und Hornhautindizes der topographischen Berechnungen

Die Hornhautdystrophie wird bei der Klassierung fälschlicherweise als abnorme Kornea oder Zustand nach Hornhautchirurgie bezeichnet. Generell ist hier die Klassierung vernachlässigbar, da eine genaue Diagnose durch das klinische Bild und die Anamnese bereits vorliegt.

### Aberrationskoeffizient

Der Aberrationskoeffizient als Messzahl der Zernike-Koeffizienten der 1.–8. Ordnung, liegt hier deutlich über 1,0. Aufgrund der vorliegenden pathologischen Hornhautveränderungen (zentrale Trübungen), kann man damit rechnen, dass durch die Kontaktlinsenversorgung nur mit einem Visusanstieg um 1–2 Zeilen zu rechnen ist. Es erfolgt hier nur der Ausgleich des visuslimitierenden irregulären Astigmatismus an der Hornhautoberfläche.

### Exzentrizität

Die Berechnung der Exzentrizitäten ist bei diesen Augen Voraussetzung für die richtige Kontaktlinsenwahl und liegt in der Regel zwischen 0,4 und 0,8.

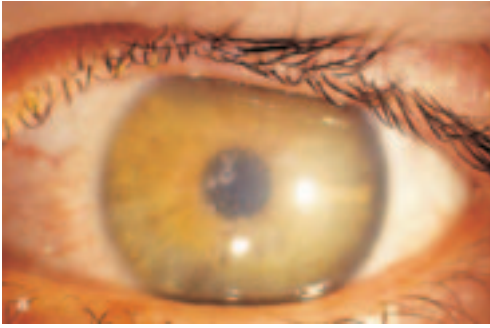
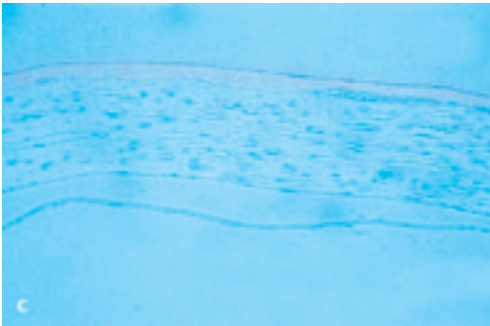
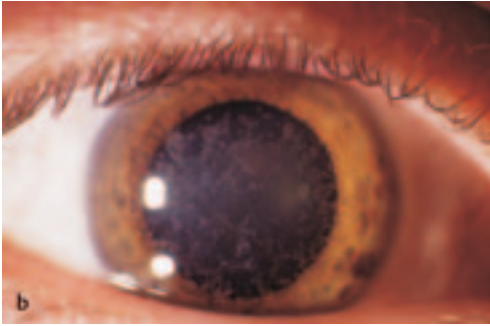
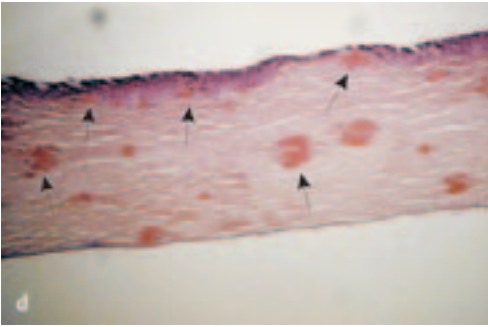


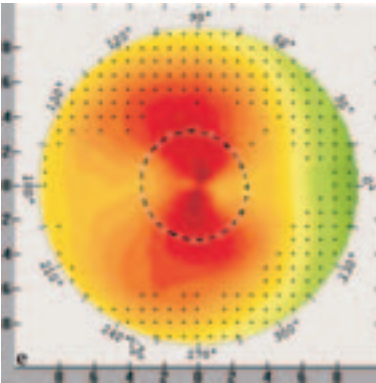
Abb. 4.18a bis f

- a Makuläre Hornhautdystrophie mit autosomal-rezessivem Erbgang (Mutation im CHST6-Gen). Die Trübungen liegen im Hornhautstroma und sind bis in die Hornhautperipherie verteilt.
- b Granuläre Hornhautdystrophie Groenouw mit autosomal-dominantem Erbgang (Mutation im TGFB1-Gen).
- c Histologisches Schnittbild eines Hornhautscheibchens bei makulärer Hornhautdystrophie. Das Epithel ist regelmäßig geschichtet. Die Trübungen (blau) sind diffus im gesamten Hornhautstroma verteilt und erreichen die Peripherie. Alcian-Blau-Färbung, Vergrößerung 100-fach.

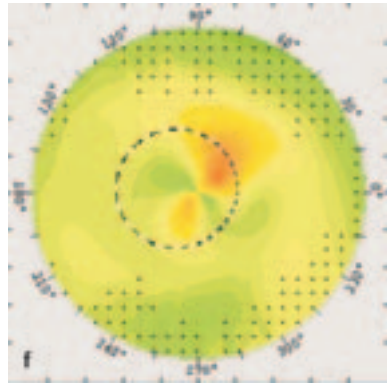




**d** Histologisches Schnittbild eines Hornhautscheibchens bei granulärer Hornhautdystrophie Groenouw. Das Epithel ist unregelmäßig geschichtet. Die Trübungen (dunkelrot, Pfeile) liegen subepithelial und im Hornhautstroma und erreichen nicht die Hornhautperipherie. HE-Färbung, Vergrößerung 100-fach.



**e** Farbkodierte Darstellung bei Hornhautdystrophie mit zentraler Unregelmäßigkeit. Starke Unregelmäßigkeit der Hornhautoberfläche mit daraus resultierendem Astigmatismus.



**f** Unregelmäßigkeiten der Hornhautoberfläche.