

Marfan-Syndrom und Kontaktlinsen

Wolfgang Cagnolati*

Ein 29 jähriger Mann wurde an unser Institut zwecks Versorgung mit einer Kontaktlinse für das linke Auge verwiesen. Am rechten Auge lag eine Amblyopie vor. Es handelte sich um einen Patienten mit einem Marfan-Syndrom und den hierfür klassischen systemischen und okulären Veränderungen. Infolge mehrerer beidseitiger Netzhautablösungen und hiermit verbundener chirurgischer Eingriffe (operative Skleraeindellung) in Verbindung mit einer beidseitig subluxierten Linse (Ectopia lentis), welche im Jahre 2003 zusammen mit dem Glaskörper an beiden Augen entfernt wurde, wurde auf beiden Augen eine Iris Clip Linse (Artisan®) implantiert. Ein im Januar 2004 zuletzt aufgetretenes Netzhautforamen am rechten Auge wurde unter anderem mit Hilfe der Kryotherapie behandelt. Parallel zu diesen komplexen augenspezifischen Veränderungen wurde bei dem Patienten im Jahre 2002 eine Herzoperation durchgeführt und hierbei eine künstliche Herzklappe eingesetzt.

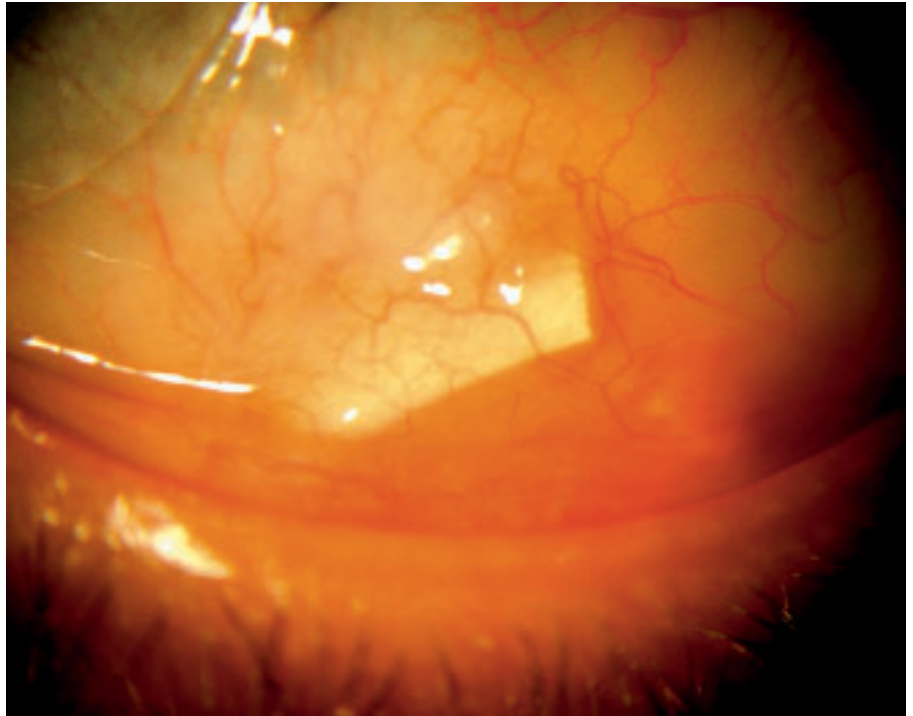


Bild 1: Skleraeindellung mit Hilfe einer Plombe

Augenbefund

Die objektive und subjektive Refraktion des rechten Auges ergab eine Emmetropie mit einem Visus von 0,05; auf dem linken Auge lag ein Myopie kombiniert mit einem Astigmatismus inversus (-0,75 cyl -1,75 Achse 81) vor. Der Visus mit Korrektur betrug links 0,4⁺³.

Die Spaltlampenuntersuchung des vorderen Augenabschnittes zeigte mit Ausnahme beider Vorderkammerlinsen und einer dezenten Hyperämie keine Auffälligkeit. Die Skleraeindellung mit Hilfe einer Plombe (operative Skleraeindellung) war gut zu erkennen (Bild 1). Der Tränenmeniskus war beidseitig größer als 0,2 mm und die Tränenqualität war normal. Der horizontale Hornhautdurchmesser betrug 11,1 mm.

*MS (USA), MCOptom, FAAO

Keratometrie

Die zentralen Keratometerwerte betragen am linken Auge 7,85 mm in 175° und 8,08 mm in 85°; die Keratometermiren waren klar und regelrecht.

Linsenparameter

Ausgehend von den ermittelten Augenparametern passten wir unter der Berücksichtigung des Corneo-Skleralprofils eine torische weiche Kontaktlinse mit einer 2-kurvigen Rückfläche und einer lenticular prismatischen Vorderfläche (Bild 2) des Herstellers Techno-Lens mit den folgenden Spezifikationen an:

- TH.P G5x es
- Basiskurve: 8,4 mm
- Durchmesser: 13,5 mm
- Stärke: -0,25 cyl -1,5 Achse 95°
- Material: 41% HEMA/GMA 59% H₂O nicht ionisch

Kontaktlinsenhygiene

Als Kontaktlinsenhygienesystem wurde ein Peroxid-System (Oxysept Comfort) in Verbindung mit einem Oberflächenreiniger (Ultraclean) und einem Enzymreiniger (Ultrazym) verordnet.

Visus und Nahkorrektur

Der mit der Kontaktlinse erzielte Visus betrug am linken Auge 0,6⁻²; für die Nah- und PC Arbeit wurde eine zusätzliche Gleitsichtbrille für Raumaktivitäten (Add 3,0 dpt) verordnet. Anlässlich der nach zehn sowie 30 Tagen durchgeführten Nachkontrollen zeigte sich der Patient bezüglich der Trageigenschaften der Kontaktlinse sehr zufrieden. Der ermittelte Visus korrespondierte mit dem Ausgangsvisus.

Die Spaltlampenuntersuchung des vorderen Augenabschnittes zeigte eine gute Akzeptanz der Kontaktlinse.

Diskussion

Bei dem Marfan-Syndrom handelt es sich um eine autosomal dominant vererbte Bindegewebserkrankung, die von dem Pariser Pädiater Antoine Marfan (1858–1942) erstmalig im Jahre 1896 beschrieben wurde. Es ist charakterisiert durch einen Defekt der Mikrofibrillen des Bindegewebes und einer hiermit verbundenen Schwäche der elastischen Fasern aufgrund der schon erwähnten autosomal dominant vererbten Mutation im Fibrillin-1 Gen auf dem Chromosom 15 (Wormington, 1996). Die Prävalenz des Marfan-Syndrom liegt bei 1:10 000. Es liegt keine geschlechtsspezifische oder geografische Prävalenz vor (Raghunath *et al.*, 1997; Rausche *et al.*, 2001).

In der Regel werden beim Marfan-Syndrom drei Organsysteme klinisch auffällig. Hierzu gehören Augen, Muskulo-/Skelettsystem sowie Herz/Aorta.

Als Folge dieser Bindegewebserkrankung sind Marfan-Kranke in der Regel hochgewachsen und weisen lange und spinnenartige Finger auf (Bild 3); gleichzeitig sind Brustkorbdeformationen (Kiel- oder Trichterbrust) sowie eine Überstreckbarkeit aller Gelenke und ein gotischer Gaumen zu finden. Zu den diagnostischen Hauptkriterien des Marfan Syndroms zählt unter anderem auch auch das sogenannte positive Daumen-/Handgelenkszeichen (Raghunath *et al.*, 1997).

Betrachten wir die okulären Veränderungen so kennen wir hier die in rund 60 Prozent (Raghunath *et al.*, 1997) bilateral auftretende Linsen(sub)luxation (Bild 4). Sie ist symmetrisch, nicht progressiv und nach oben gerichtet. Aufgrund der Tatsache, dass die Zonulafasern häufig noch intakt sind, ist die Akkommodation hiervon nicht betroffen. Desweiteren weisen einige Marfan-Kranke

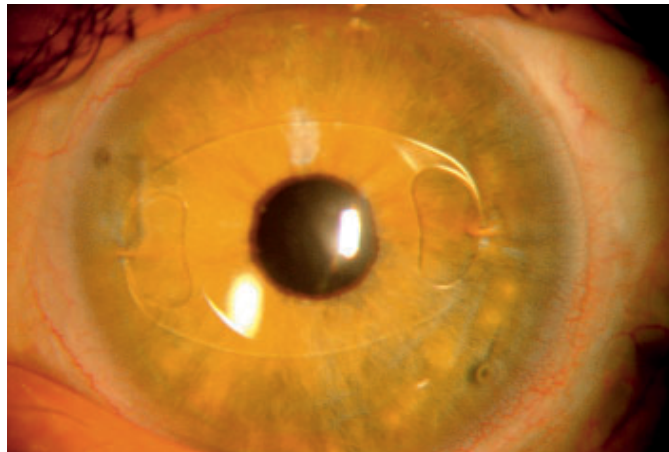


Bild. 2: Iris Clip Linse und Kontaktlinse OS

eine Mikrosphärophakie auf (Kanski, 1996).

Weitere Veränderungen am Auge sind:

- eine monokulare Diplopie
- eine blaue Sklera
- eine moderate bis hohe Myopie (Verlängerung der Bulbusachse)
- eine flache Cornea
- ein erhöhtes Cataract Risiko
- ein erhöhtes Risiko für eine Netzhautablösung
- ein erhöhtes Glaukomrisiko infolge einer Linsensubluxation oder einer Kammerwinkelanomalie, welche in 75 % aller Fälle infolge dichter Irisfortsätze und verdickter Trabekel auftritt (Kanski, 1996)

Patienten mit einem Marfan-Syndrom müssen aufgrund der Vielzahl und der Möglichkeit lebensbedrohender Komplikationen regelmäßig fachärztlich kontrolliert werden. Bei Verdacht auf ein Marfan-Syndrom sollten Patienten aufgrund der Gefahr einer Aortendissektion unbedingt auch kardiologisch überprüft werden (Raghunath, 1997).

Literatur

- Kanski J. J. (1996). *Lehrbuch der klinischen Ophthalmologie*, 2. deutsche Auflage, Georg Thieme Verlag, Stuttgart.
- Raghunath M., Nienaber C. und von Kodolitsch Y. (1997). 100 Jahre Marfan-Syndrom-Bestandsaufnahme. *Deutsches Ärzteblatt* 94:33–42.
- Rausche T., Schröder F., Herrmann G., Alexander H., Lins M. und Simon R. (2001). Zwei Jahre Marfan-Ambulanz an der Uni Kiel. *Schleswig-Holsteinisches Ärzteblatt* 9:24–26.
- Wormington C. (1996). *Biochemistry and Molecular Biology*. Handout Pennsylvania College of Optometry, USA.

Der Autor

Wolfgang Cagnolati, MS (USA)
Am Buchenbaum 21
47051 Duisburg



Bild. 3: Marfan-Syndrom

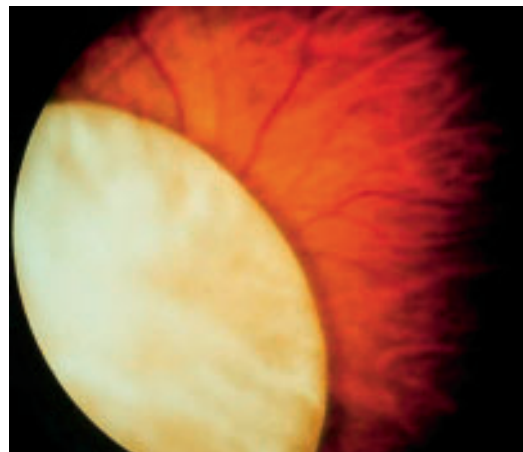


Bild. 4:
Linsensubluxation
(Mit freundlicher Genehmigung Dr. Andreas Berke)