

Aus der Augenklinik und Poliklinik der Ludwig-Maximilians-
Universität Direktor: Prof. Dr.med. Siegfried Priglinger,
FEBO

**Langzeitergebnisse nach Kataraktoperation im
Kindesalter bei bilateral vorliegender
kongenitaler Katarakt**

Dissertation

**zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin an der
Medizinischen Fakultät der Ludwig-Maximilians-Universität zu
München**

vorgelegt von

Imad Hakim

aus

Aleppo

2021

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. med. Armin Wolf

Mitberichterstatter: PD Dr.med.habil. Carl-Arnold Lackerbauer

Mitbetreuung durch den promovierten Mitarbeiter: Prof.Dr.med. Wolfgang J. Mayer

Dekan: Prof. Dr. med. dent. Reinhard Hickel

Tag der mündlichen Prüfung: 11.03.2021

Inhaltsverzeichnis

1 Einleitung.....	6
DieKatarakt.....	6
DiekongenitaleKatarakt.....	9
Die chirurgische Therapie dersenilenKatarakt.....	10
KorrekturderAphakie.....	11
DieIntraokularlinsen.....	11
KorrekturmittelsBrillengläser.....	13
Kontaktlinsen.....	14
Die operative Behandlung derkongenitalenKatarakt.....	14
DerPars-Lama-Zugang.....	15
LimbalerZugang.....	15
Besonderheiten der Katarakt OperationimKindesalter.....	16
DieAmblyopie.....	16
DieVisusentwicklung.....	16
BerücksichtigungderAchsenlänge.....	17
EntwicklungderRefraktion.....	17
Komplikationen derkongenitalenKatarakt.....	18
2 ZielerArbeit.....	19
3 PatientenundMethoden.....	20
Patienten.....	20
Ein-undAusschlusskriterien.....	20
Operationsmethoden.....	24
Extrakapsuläre Kataraktextraktion undKunstlinsenimplantation(ECCE/IOL).....	24
Pars planaLentektomie(PPL).....	25
Biometrie- Intraokularlinsensvs.Kontaktlinse.....	27
Korrektur der Fehlsichtigkeit nach Katarakt -ExtraktionimKindesalter.....	31
KlinischeUntersuchungen.....	34
Fixationsprüfung.....	34
Untersuchung der vorderen undhinterenAugenabschnitte.....	35
Verlaufskontrollen.....	35
OrthoptischerStatus.....	35
Sicherheitsprofil.....	36
Statistik.....	37
4 Ergebnisse.....	38
Studiendaten.....	38
4.2. Binokularsehen.....	40
Effektivität.....	40

Sehschärfe/Fixation.....	40
Refraktionsentwicklung.....	43
Sicherheit.....	46
5 Diskussion.....	48
6 Zusammenfassung.....	63
Deutsch.....	63
English.....	65
7 Literatur.....	67
8 Anhang.....	69
Abbildungsverzeichnis.....	69
Tabellenverzeichnis.....	70
9 Danksagung.....	71
10 Lebenslauf.....	72

Abkürzungen

IOL	Intraokularlinse
KL	Kontaktlinse
dpt	Dioptrien
ECCE	extrakapsuläre Katarakt Extraktion
VKL	Vorderkammerlinse
HKL	Hinterkammerlinse
OP	Operation
PPL	Pars-Plana-Lentektomie
A-Scan	Amplituden Scan
BSS	Balanced Salt Solution(Balancierte Kochsalzlösung)
n	Anzahl („Number“)
SD	Standardabweichung
logMAR	Logarithm of the minimum Angle of Resolution

1. Einleitung

DieKatarakt

Als Katarakt wird die generelle Eintrübung der physiologischen Linse des Auges bezeichnet.

Mit zunehmendem Alter tritt beim Menschen eine altersbedingte Trübung der Linse (grauer Star, Cataracta senilis, kurz die Katarakt) auf. Die Folgen sind eine schleichende Reduktion der Sehschärfe, sowie eine Erhöhung der Blendempfindlichkeit. Das Kontrastsehen der Patienten ist zudem reduziert und wird oftmals "wie durch einen Nebel sehen" beschrieben. Die einzige Therapieform der altersbedingten Linsentrübung ist letztlich die Chirurgie mit der Entfernung der getrübten Linse und der Implantation einer Intraokularlinse (IOL) um das Sehvermögenwiederherzustellen.

Eine Linsentrübung kann selten auch angeboren (kongenital) sein und stellt für die Sehentwicklung im Kindesalter ein erhöhtes Risiko dar. Ursachen hierfür sind Gendefekte, Stoffwechselstörungen aber auch andere Erkrankungen des ungeborenen Kindes im Mutterleib.

Das Management angeborener Linsentrübungen, die kongenitale Katarakt stellt durch die Wahl des richtigen Zeitpunktes der operativen Behandlung, und der anschließenden Nachsorge.im Vergleich zu den standardisierten Operationsverfahren bei Erwachsenen, eine große Herausforderung für den operativen Augenarzt dar. Nicht nur der operative Eingriff an sich ist maßgebend, ebenfalls entscheidend ist die Korrektur des Sehfehlers nach dem erfolgten chirurgischen Eingriff, da auch eine mögliche Schwachsichtigkeit (Amblyopie) am betroffenen Auge auftreten kann. Zur Korrektur der Aphakie, der

Linsenlosigkeit des operierten Auges, werden Brille, Kontaktlinsen (KL) oder Intraokularlinsen (IOL) eingesetzt.

Anatomie und Embryologie der Linse

Die kristalline (=natürliche) Augenlinse ist bikonvex geformt und wird von einer dünnen Kapsel umschlossen. Die menschliche Linse ist fähig ihre Form und Dicke und damit ihre Brechkraft zu verändern, dieser Vorgang wird als Akkommodation bezeichnet. Diese ermöglicht physiologisch die scharfe Abbildung von Objekten in unterschiedlichen Entfernungen. Bei Erwachsenen beträgt die Brechkraft bei der Fernakkommodation ca. 20 Dioptrien, bei Kindern wird eine Brechkraft von bis zu 30 Dioptrien erreicht.

Bei Neugeborenen hat die Linse einen Durchmesser von ca. 6,5 mm. Dieser Durchmesser nimmt bis zum Erwachsenenalter auf ca. 8-10mm zu. (1)

Die Linse befindet sich zwischen der Iris und dem Glaskörper und ist über die Zonulafasern am Ziliarkörper aufgelegt (Iris-Linsen-Diaphragma) (Abb.1).

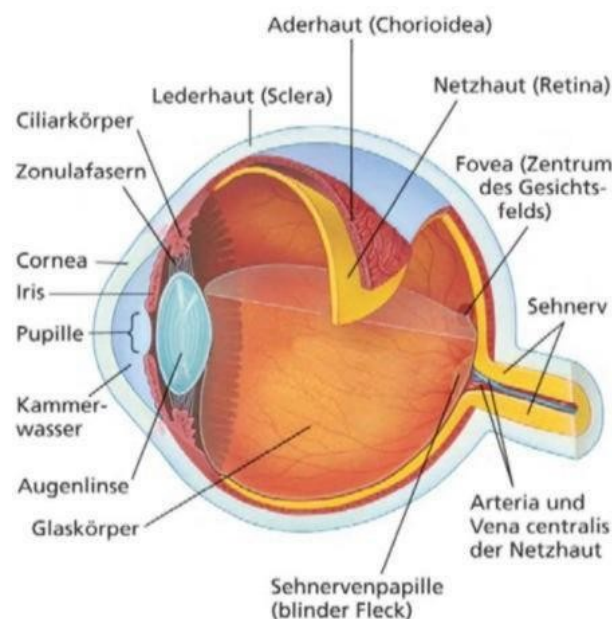


Abbildung.1: Aufbau des Auges.

Quelle: Wilhelm T., Auge und Sehen im Schülerlabor. Internet: <http://www.thomas-wilhelm.net/arbeiten/LaborAuge.pdf> (Abruf: 15.9.2019)

Anatomisch besteht die Linse aus der Kapsel, der Rinde und dem Kern. Sie besitzt keine Nerven oder Gefäße, enthält etwa 65% Wasser und besteht zu 33% aus unterschiedlichen Proteinen (American Academy of Ophthalmology 2012-2013).

Die menschliche Linse stammt aus dem ektodermalen Keimblatt des Embryos. Im ersten Schwangerschaftsmonat befindet sich eine Einbuchtung des oberflächlichen Ektoderms in der primitiven Blase, die aus dem Neuroektoderm besteht. In der Mitte dieser Blase wird die Linse abgeklemmt, so dass die Basalmembran des Ektoderms die nach außen gerichtete Linsenkapsel bildet. Die Innenseite der Kapsel ist mit einschichtigen zylindrischen Zellen, dem sogenannten Linsenepithel beschichtet. Das Linsenepithel differenziert sich weiter zu den Linsenfasern, die den Embryonalkern bilden. Auf der Ebene des Linsenäquators differenzieren sich weitere Epithelzellen in die sekundären Linsenfasern.

Diese umschließen den inneren Embryonalkern und bilden im Laufe des kindlichen und ab der 3. Lebensdekade den Erwachsenen kern. Aus den Epithelzellen der Linsenblase bildet sich eine strukturlose Kortikularhülle, die Linsenkapsel (Kortex) (Abb.2). (2)

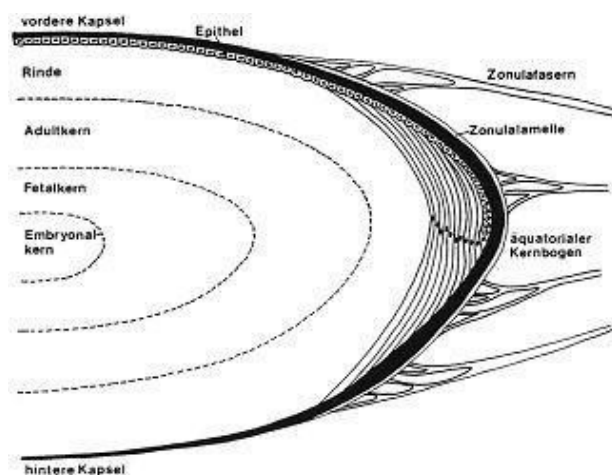


Abbildung.2: Histologische Abbildung der Linse

Quelle: Naumann O., Pathologie des Auges (Buchtitel), Verlag (Springer Verlag), 1997.

Die kongenitale Katarakt

Die kongenitale Katarakt unterscheidet sich vor allem in Prognose, chirurgischer Therapie und Rehabilitation von der Katarakt bei den Erwachsenen.

Die Entwicklung des Sehvermögens schreitet in den ersten zwei bis vier Lebensmonate voran. Wenn die an das Gehirn übertragenen visuellen Informationen in der Folge gestört werden, verlieren ca. 90% der kortikalen Binokularneurone die Verbindung zum betroffenen Auge (3), die kongenitale Katarakt könnte die sensorische-Entwicklung des Sehens stören und zu irreversibler Sehschwäche (Amblyopie) führen. Die Entwicklung des Sehvermögens ist ein dynamischer Lernprozess, der bis zum siebten Lebensjahr andauert.

Die Ursache der bilateralen kongenitalen Katarakt ist in den Industrieländern meist idiopathisch, mindestens 25% ist genetisch bedingt, die unilaterale tritt meist sporadisch auf.(4) Die Genetik stellt sich mit derzeit 30 identifizierten Genen sehr heterogen dar. Am häufigsten sind die autosomal-dominante beschrieben worden, aber auch autosomal-rezessive und X-chromosomale Formen kommen vor. Deshalb sind die genaue Stammbaumerhebung und Familienuntersuchung für die korrekte humangenetische Beratung essenziell. Metabolische Formen werden laborchemisch diagnostiziert. Eine molekulargenetische Untersuchung wird derzeit routinemäßig nur für wenige Gene angeboten.(5)

Verschiedene Stoffwechselerkrankungen wie die Galaktosämie, Diabetes mellitus, Morbus Fabry, Hypokalzämie begünstigen die frühe Kataraktentwicklung.

Gefährlich sind Intrauterineinfektionen wie Herpes Simplex, Varizella Zoster (Windpocken), Röteln, Zytomegalie, Toxoplasmose, Hepatitis, Syphilis, Toxoplasmose, Masern und Mumps, die durch die Linsenkapsel eine Entwicklungsstörung der Linse verursachen können.

Auch Medikamente können eine frühe Kataraktentwicklung begünstigen.

Auch Fehlbildungen anderer Augenteile können sekundäre Kataraktformen beeinflussen.

Dazu gehören der persistierende hyperplastische primäre Glaskörper (PHPV),

Kolobomen, Mikrophthalmus, Atrophie des Sehnervs und Aniridie.

Der Grund für die unilaterale (einseitige) Kongenitale Katarakt ist meistens idiopathisch. (6)

Die chirurgische Therapie der senilen Katarakt

Die moderne Kataraktchirurgie bei Erwachsenen erfasst heutzutage vor allem die extrakapsuläre Katarakt Extraktion (ECCE) mit Implantation einer künstlichen Hinterkammerlinse in den belassenen Kapselsack. 1967 führte Charles Kelman die Ultraschalltechnologie (Phakoemulsifikation) ein, um die Kristalline Linsen zu zertrümmern.

(1)

Goldstandard ist bis heute die Phakoemulsifikation des Linsenkerns mit minimal-invasiven Zugängen im geschlossenen Bulbus. Der intraokulare Druck wird durch ein spezielles Fluidiksystem gesteuert.

Korrektur der Aphakie

Die Intraokularlinsen

Die induzierte Aphakie (Linsenlosigkeit) durch die Kataraktoperation war ein großes, postoperatives Problem. Die Aphakie wurde zunächst mit einer dicken Starbrille, mit einer hohen Brechkraft von 10-20 Dpt korrigiert. Die erste Intraokularlinse (IOL) wurde 1949 von dem britischen Arzt Sir Harold Ridley aus Acrylglas konzipiert und am 29. November 1949 in London implantiert. (7)

Nach Auffarth und Apple wird die zwischen 1949 und Mitte der 50er Jahre verwendete IOL als Intraokularlinsen der I. Generation bezeichnet.

Die Intraokularlinse (IOL) der II. Generation waren Vorderkammerlinsen, ausgestattet mit einem elastischen Befestigungsbügel, dieser Bügel wurde im Kammerwinkel fixiert, diese Linsen wurden Anfang der 50er bis Anfang der 60er Jahre eingesetzt.

Die Intraokularlinsen der III. Generation (1953-1973) wurden an der Iris fixiert und von Edward Eppstein in Johannesburg, Südafrika konzipiert und implantiert. Diese an der Iris fixierten Linsen wurden stetig über 20-25 Jahre weiterentwickelt, genauso wie die generelle Implantation der Vorderkammerlinse.

Die Intraokularlinsen der IV. Generation (1963-1992) mussten laut den beiden Wissenschaftlern Auffarth und Apple in zwei Teile unterteilt werden: In die Generation IVa, als eine Vorderkammerlinse (VKL) mit einem starren bzw. Halbstarren Linsenkörper und sogenannten geschlossenen Haptikschlaufen und der Generation IVb, mit der flexiblen VKL und den offenen und auch offenen radiären Haptikschlaufen, die den Übergang zu den modernen Vorderkammerlinsen darstellen. (8)

Mit der V. Generation (1977-1992) wurde zum einen aus Polymethylmethacrylat (PMMA) die Hinterkammerlinse (HKL) eingeführt. Doch entstanden noch weitere Untergruppen der

Generation V: Generation Vb stellt die ersten weichen Linsen aus Silikon da und Generation Vc beschreibt diverse Spezialentwicklungen, die teilweise in die Technik der IOL-Transplantation ihren Platz fanden, teilweise aber noch in der Entwicklung gestoppt wurden. Anfang der 80er Jahre entstanden die ersten einteilige („one-piece“) PMMA-Hinterkammerlinsen. (8)

In den 90er Jahre hat sich die Kataraktchirurgie signifikant verbessert, durch die optimierte Phakoemulsifikationstechniken und die Durchführung der vorderen Kapsulorhexis durch T. Neuhann und H. Gimbel unterstützt von der neuen VI. Generation (1992-2000) Linsen. Als VII. Generation (2005-heute) Linsen sind die modernen flexiblen IOLs zu nennen.

Diese IOLs werden je nach Implantationsstelle in drei Gruppen eingeteilt:

- Hinterkammerlinsen(HKL)
- Vorderkammerlinsen(VKL)
- IrisfixierteLinsen.

Außerdem wird zwischen faltbaren und nicht-faltbaren IOLs unterschieden, und auch zwischen einstückigen („one-piece“) IOLs und dreistückigen IOLs („three-piece“, Abb.3)



One-pieceIOL.



Three-pieceIOL.

Abbildung.3: IOL-Design

Quelle: Johnson&Johnson Vision. Internet: <https://www.iol-finder.de/webapp/index.php/manufacturer/johnson-johnson-vision-amo> (29.9.2019).

Die Intraokularlinse besteht aus dem zentralen optischen Teil (Optik) und den anschliessenden Apparate (Haptik), die das optische Teil (Optik) fixiert.

Die faltbaren Intraokularlinsen werden aus Silikon, hydrophobem Acrylat, oder aus hydrophilem Acrylat (Hydrogel) gefertigt. Diese Linsen können gefaltet und durch einen wesentlich kleineren Schnitt in das Auge implantiert werden. (9)

Die meisten IOL's haben heutzutage eine optische Zone von 6mm und einen Durchmesser zwischen 10-13 mm.

Die IOLs können je nach Konfiguration der Optik als monofokal, multifokal oder torisch eingestuft werden. Der Wunsch nach Brillenfreiheit, aber auch die Behandlung der Altersweitsichtigkeit (Presbyopie) nach einer Kataraktoperation, hat zur Entwicklung von multifokalen IOLs geführt. Torische IOLs können, neben der Sphäre, auch die Hornhautverkrümmung (Astigmatismus) korrigieren.

Zurzeit beginnt sich die Intraokularelinsen Chirurgie von der klassischen Katarakt Chirurgie zu lösen, die klare Linse im Rahmen der refraktiven Operationen zu operieren.

Bei den Kindern werden seit Jahren die Intraokularenlinsen zur Aphakiekorrektur nach eine Katarakt-Operation, primär oder sekundär eingesetzt.

Korrektur mittels Brillengläser

Die Aphakiekorrektur mittels Brillengläser zeigt bei bilateralen Aphakie ohne Anisometropie gute Ergebnisse. (4)

Die schlechte optische Qualität der Plus-Gläser und der kosmetische Zustand sind Nachteile für kleine Kinder, insbesondere im Nahbereich.

Kontaktlinsen

Bei Kindern sind gerade in den ersten Lebensjahren die Kontaktlinsen noch die gängige Wahl der Therapie zur Korrektur der Aphakie.

Als Vorteile der Kontaktlinsen lassen sich vor allem die optisch bedingte bessere Abbildungsqualität gegenüber einer Brille aufführen, sowie die Tatsache, dass Kontaktlinsen je nach Refraktionsänderung immer wieder neu angepasst werden können. Nachteile der Kontaktlinsen sind jedoch auf der anderen Seite gerade die häufigen Neuanpassungen und Kontrollen, die viel Disziplin und natürlich gute Zusammenarbeit zwischen Kind und Eltern erfordern. Hinzukommt eine gewisse Infektionsgefahr der Hornhaut, der Verlust der Kontaktlinsen, und natürlich die hohen Kosten.(10)

Die operative Behandlung der kongenitalen Katarakt

Die Operation der kongenitale Katarakt ist aufgrund der anatomischen Umstände eine besondere Herausforderung für die Ophthalmochirurgen. Dieser Eingriff sollte von einem sehr erfahrenen Operateur durchgeführt werden. Die Entscheidungen bezüglich der Wahl des operativen Zugangs, der Nachstarprophylaxe und des Zeitpunktes einer Intraokularlinsen Implantation (IOL) sind weitreichend. Vor der Operation sollte generell entschieden werden, ob eine Linsenimplantation durchgeführt wird oder nicht. Die Intraokularlinsen werden meist nicht vor den ersten 12 Lebensmonaten eingesetzt, auch wenn hier zum gegenwärtigen Zeitpunkt ein gewisser Wandel in der Lehrmeinung stattfindet. So wird bei der einseitigen Katarakt auch zum Teil deutlich früher eine IOL eingesetzt.

Im Fall einer Operation gibt es prinzipiell zwei Wege zur Entfernung der kongenitalen Katarakt: Der eine führt über einen Pars-plana-Zugang, der andere über einen kornealen, bzw. limbalen Zugang.

Der Pars-plana-Zugang

Durch die Sklerotomien wird eine Lentektomie und vordere Vitrektomie durchgeführt. Der eine periphere Ring an vorderer und hinterer Kapsel sollte erhalten bleiben, damit im späteren Verlauf eine sekundäre Hinterkammerlinse in den Sulkus Ziliaris eingesetzt werden kann. Bei diesem Zugangsweg könnte ein erhöhtes Risiko eines Glaskörperprolapses bestehen und nach der Operation zu vorderen Glaskörpertraktionen führen, die wiederum bis hin zur Netzhautablösung voranschreiten könnten. Der Vorteil dieser Methode ist jedoch die Vermeidung von Limbokornealer Vernarbung. (11)

Limbaler Zugang

Eine „clear cornea Inzision“ erfolgt durch die Hornhaut am Limbus. Zusätzlich werden zwei Parazenthesen, kombiniert mit der Tunnelinzision, angelegt. Die Vorderkapsel wird eröffnet (Kapsulorhexis) und das Linsenmaterial wird aspiriert, dabei wird in seltenen Fällen der Ultraschall eingesetzt. Die Mehrheit der Ophthalmochirurgen führt eine Nachstarprophylaxe mit Eröffnung der Hinterkapsel kombiniert mit vorderer Vitrektomie durch.(5)

Eine Arbeit von 2006 (12) zeigt, dass in der Altersgruppe vom zweiten. bis zum fünften Lebensjahr eine deutlich niedrigere Nachstarrate hatte, als bei denen, die zusätzlich zur hintere Kapseleröffnung noch eine vordere Vitrektomie bekamen.

Besonderheiten der Katarakt Operation im Kindesalter

Die Amblyopie

Der Begriff „Aphakie“ beschreibt den Zustand, nach der Entfernung der kristallinen Linse, wenn keine Intraokularlinse in das operierte Auge implantiert wurde. Die aphaken Kinder (ohne primäre IOL-Implantation) werden postoperativ mittels Brillen und Kontaktlinsen versorgt. Die Refraktion der Kontaktlinsen und Brillen erfolgt überwiegend auf die Nähe. In den letzten Jahren kam es zu einer Zunahme von Implantationen der primären Intraokularenlinsen bei Kindern mit kongenitaler Katarakt, die jünger als zwei Jahre sind. (13) Vor dem 18. Lebensmonat wird durch viele Ophthalmochirurgen jedoch weiterhin keine primäre IOL implantiert. Bei der unilateralen Katarakt droht eine tiefe Amblyopie. Die bilateralen Kataraktfälle sind bezüglich der Versorgung mit Kontaktlinsen und der Amblyopiebehandlung etwas einfacher zu behandeln als die unilaterale Katarakt. Regelmäßige orthoptische Untersuchungen und Kontrollen sind sehr wichtig. Die Behandlung der Schwachsichtigkeit (Amblyopie) erfordert eine aufwändige Okklusionsbehandlung. Diese muss konsequent durchgeführt werden.(14)

Die Visusentwicklung

Die kritische Phase der Entwicklung des Sehens im Kindesalter sind in den ersten Lebensmonate. In dieser Zeit werden die wichtigsten Nervenfasern für das ein- und beidäugige Sehen vom Auge zum Gehirn geschaltet. Tritt in diesem Zeitraum eine Störung auf, können sich die monokularen und binokularen Nerven-Verbindungen zwischen dem Auge und dem laterale Corpus geniculatum und der cerebralen Sehrinde nur unvollständig entwickeln. Wenn keine Stimulation erfolgt, verlieren ca. 90% der kortikalen binokularen Neuronen die Verbindung zum betroffenen Auge.(15) Das Gehirn ist nun nicht mehr in der

Lage die Qualität des Seheindrucks zu erlernen und dies führt zu einer Sehstörung, der sogenannten Schwachsichtigkeit(Amblyopie).

Bei der unilateralen Katarakt scheint es ein Zeitfenster zu geben. Beginnend bei der Geburt bis zu den ersten sechs bis acht Lebenswochen, ist das Zeitfenster für die Kataraktextraktion offen. Studien unterstützen die Vermutung, dass nur die direkten Auswirkungen der visuellen Deprivation in beiden Fällen, uni- und bilateral, während der ersten acht Lebenswochen aktiv sind. (16,17)

Berücksichtigung der Achsenlänge

In den ersten 18 Lebensmonaten des Menschen vollzieht sich das größte Bulbuswachstum mit ca. vier mm, zwischen dem zweiten und fünften sowie dem sechsten und 18. Lebensjahr ändert sich die Achsenlänge des Auges um etwa je einen Millimeter. (18)

Entwicklung der Refraktion

Die Prognose der postoperativen Refraktionsänderung des Auges ist eine Herausforderung. Durch das noch stetige Bulbuswachstum wird das operierte Auge mit den Jahren kurzsichtig (myop), so dass ein sogenannter „Myopic shift“ entsteht.

(Refraktionänderung Richtung Kurzsichtigkeit). Naturgemäß ist dieser umso größer, je früher die Operation erfolgte.

Mit zunehmendem Alter wird der „Myopic shift“ kleiner, und das Bulbuswachstum nimmt bis zum fünften Lebensjahr ab. Damit wird die Refraktionseinstellung zuverlässiger als noch im ersten Lebensjahr.(19) Die Studie von Thoumazet et al.(20) lieferte den Hinweis,dass

eine primäre IOL Implantation mittelfristig eine bessere Sehschärfe bieten kann als die aphake Kontaktlinsekorrektur nach der kongenitalen Kataraktoperation.

Komplikationen der kongenitalen KataraktOperation

Bei der kindlichen Katarakt-Operation können Komplikationen wie Blutungen, Verletzungen der Hornhaut, Verletzungen der Iris oder Verwachsungen der Iris mit der implantierten Linse (hintere Synechien) entstehen. Eine Manipulation am Irisgewebe könnte eine fibrinöse Uveitis auslösen. Auch postoperative Entzündungen, wie beispielsweise eine Endophthalmitis, können durch das Einwandern von Bakterien entstehen.(21)

Ein Glaskörperprolaps in die Vorderkammer, nach einer hinteren Linsenkapseleröffnung, kann zu einer Netzhautablösung führen.(21)

Ein hoher Risikofaktor für die Entstehung eines sekundären Glaukoms ist offensichtlich das Alter bei der Operation: Je jünger das Kind ist, desto höher ist das Risiko.

Die häufigste Komplikation ist die Entstehung des postoperativen Nachstars. Der Nachstar wächst bei einem zehnjährigen Kind dreimal schneller als bei Erwachsenen.(22)

Eine hintere Kapselöffnung beim Kind wird mittels Neodymium: YAG-Laser-Kapsulotomie oder – bei reduzierter oder auch nicht vorhandener, kindlicher Compliance – meist chirurgisch durchgeführt.

2. Ziel der Arbeit

In der vorliegenden Arbeit wird der Langzeitverlauf nach Operation der bilateralen kongenitalen Katarakt in Abhängigkeit der OP-Methode und des Alters der Patienten zum Zeitpunkt der Operation im klinischen Langzeitverlauf ausgewertet. Diese Standard-OP Methoden waren:

- Die Pars-plana-Lentektomie (PPL) und
- die extrakapsuläre Kataraktextraktion mit Intraokularlinsenimplantation (ECCE+IOL).

Die Patienten, die mit der PPL-Technik operiert wurden, erhielten im weiteren Verlauf eine Kontaktlinsenanpassung, um den postoperativen Refraktionsfehler (Linsenlosigkeit) auszugleichen. Im späteren Alter erfolgte bei einigen diesen Kindern eine weitere Operation mit Implantation einer Intraokularlinse (sekundäre Linsenimplantation). In der ECCE+IOL Gruppe erhielten die Kinder im gleichen Operationsschritt eine Intraokularlinse. Ziel der Arbeit ist die Evaluierung der langfristigen Visusentwicklung und das refraktive Ergebnis nach Achsenlängenwachstum-basierter Biometrie, sowie die Feststellung der Sicherheit der chirurgischen Therapie.

Es erfolgte eine Auswertung der Studiendaten von Kindern mit primär beidseitiger Katarakt vor dem operativen Eingriff, um eine visusentwicklungsrelevante Deprivationsamblyopie (Schwachsichtigkeit durch andere angeborene organische Störungen- z.B. eine einseitige Katarakt) auszuschließen.

3. Patienten und Methoden

Patienten

In dieser retrospektiven, nicht-randomisierten, konsekutiven Fallserie wurden Patienten, die im Zeitraum von 1993 bis 2003 an der Augenklinik der Ludwig-Maximilians-Universität (LMU) in München mit einer bilateralen kongenitalen Katarakt behandelt wurden, eingeschlossen.

Insgesamt wurden 138 Augen, von insgesamt 69 Patienten, mit klinisch geprüfter Linsentrübung (Katarakt) von einem erfahrenen Operateur, in all diesen hier diskutierten Fällen, war dies Herr Prof. Dr. med. A. Kampik, operiert. Bei allen Kindern lag keine Systemerkrankung vor. Die Einschlusskriterien richteten sich nach dem ophthalmologischen Status mit Vorliegen einer beidseitig angeborenen Katarakt.

Ein- und Ausschlusskriterien:

Die primären Einschlusskriterien für diese Studie waren:

- Vorliegen einer bilateralen kongenitalen Katarakt (klinisch gesichert) mit klinisch gesicherter relevanter funktioneller Trübung.
- Dokumentierte Verlaufskontrolle von mindestens 5 Jahren postoperativ (mindestens 3 Kontrollen).

Als Ausschlusskriterien wurden zum Zeitpunkt der Operation folgende Faktoren festgelegt:

Ophthalmologische Kriterien:

- traumatische Genese der Katarakt
- jegliche Form einer entzündlichen Augenerkrankung
- Glaukom zum Zeitpunkt der Operation
- andere Anomalien des vorderen/hinteren Augenabschnittes wie z.B. Mikrophthalmus, definiert durch die alterskorrelierte Achsenlänge, gemessen in der Ultraschalluntersuchung, persistierender hyperplastischer Glaskörper, persistierende A-hyaloidea, Vorderabschnittsdygenesien, wie Axenfeld-Rieger-Anomalie o.ä.
- Voroperationen am Auge
- Makulopathien
- Weitere Ausschlusskriterien:
 - eine gesicherte geistige Retardierung, sowie genetisch determinierte Systemerkrankungen
 - Frühgeborene mit Gestationsalter < 38 Schwangerschaftswoche

Alle Eingriffe fanden in Vollnarkose unter standardisierten Operationsbedingungen statt. Zu diesen standardisierten OP-Bedingungen zählen:

- die Operation erfolgt durch einen erfahrenen Operateur (Prof. Dr. A. Kampik)
- Operation an nur einem Auge pro Eingriff
- Zweiteingriff am Partnerauge innerhalb von maximal zwei Wochen

Das postoperative Therapieschema beinhaltet, unabhängig vom Eingriff, ein standardisiertes Therapie-Schema (im Text folgend).

Es wurden zwei OP-Methoden angewandt (siehe Tab. 1), die in zwei Gruppen hier aufgeschlüsselt und dargestellt werden:

Gruppe 1: Die Patienten in dieser Gruppe wurden mit der ECCE-Methode mit primärer Intraokularlinsen-Implantation versorgt.

Gruppe 2: Alle Kinder über 18 Monate erhielten eine PPL mit anschließender Versorgung durch eine formstabile Kontaktlinse.

	Gruppe 1 (ECCE+IOL)	Gruppe 2 (PPL)
Patienten	18	29
Weiblich/männlich	7/11	16/13

Tabelle 1. Gruppenübersicht

Die vorliegenden Daten beziehen sich im Wesentlichen auf folgende Untersuchungszeitpunkte, zu denen allen Patienten in der Klinik untersucht wurden:

- präoperativ
- 6-12 Monatepostoperativ
- 12-24 Monatepostoperativ
- und mindestens fünf Jahrepostoperativ.

Folgende Untersuchungen wurden zu den jeweiligen Untersuchungsterminen, an beiden Augen standardisiert durchgeführt:

Präoperativ:

- Untersuchung der vorderen Augenabschnitte
- Funduskopie bei erweiterter Pupille
- Fixationsprüfung
- Erhebung eines orthoptischen Status
- Skiaskopie zur Refraktionsbestimmung in Zykloplegie. (Bestimmung der Refraktion nach Lähmung des Ziliarmuskels durch Cyclopentolat 1% Augentropfen oder Tropicamid 1% Augentropfen, Fa. Alcon Ophthalmika)
- Nach der stationären Aufnahme erfolgt im Operationssaal eine Narkoseuntersuchung mit Messung des Augeninnendrucks, sowie die Bestimmung der Hornhautradien (Keratometrie), eine Messung der Vorderkammertiefe und der Achsenlänge des Auges mittels Ultraschall A-Scan.
- Zusätzlich erhielten alle Patienten eine Ultraschalluntersuchung, um eine persistierende Arteria hyaloidea (die unter Umständen eine Einschränkung des Gesichtsfeldes zur Folge hätte, oder auch Blutungen im Glaskörper hervorrufen könnte) auszuschließen, und regelrechte intraokulare Verhältnisse im hinteren Augenabschnitt zuzusichern.
- Evaluation der Narkosefähigkeit und Erfüllung der Kriterien für eine Operation in Vollnarkose.

Postoperativ erhalten alle Patienten eine topische, antibiotische Therapie bis zur Entlassung in die ambulante Betreuung, sowie eine antiphlogistische Therapie mit Kortison Augentropfen über einen Zeitraum von ca. sechs Wochen.

Zeitpunkt der ersten Korrektur der Refraktion:

Innerhalb einer Woche nach Operation des zweiten Auges wird den Patienten, in einer ambulanten Kontrolle, eine refraktive Korrektur angepasst, so dass keine weitere Refraktionsamblyopie entstehen kann.

Operationsmethoden

Als Operationsmethoden wurden die zwei oben genannten anerkannten Verfahren gewählt. Diese werden im Folgenden noch genauer erläutert.

Extrakapsuläre Kataraktextraktion und Kunstlinsenimplantation

(ECCE /IOL):

Bei dieser Operationsart erfolgt der Zugang zur Linse über einen Hornhautschnitt am Limbus (korneale Inzision) oder über einen sklerokornealen Tunnel. Anschließend wird der anteriore Teil des Kapselsackes eröffnet (Kapsulorhexis), um Zugang zur Linse zu bekommen. Da bei Kindern die vordere Kapsel sehr spezifische Eigenschaften bezüglich der Kapsulorhexis aufweist, wurde in den meisten Fällen abweichend von der Operation bei Erwachsenen, eine Diathermie- assistierte Kapsulorhexis durchgeführt.

Die natürliche (phake) getrübe Linse wird im Linsenkapselfeld mittels Ultraschalltechnik (Phakoemulsifikation) zerkleinert und abgesaugt. Bei Kindern stellt sich die Linse häufig sehr weich dar, so dass meist keine, oder nur sehr wenig Ultraschallenergie verwendet wird. Nach vollständiger Entfernung der getrüben Linse erfolgt die Implantation einer Kunstlinse in den Kapselsack, in der Regel über ein vorgeladenes

Linsenimplantationssystem. Anschließend wird die Linse im Kapselsack ausgerichtet und

zentriert und die kornealen Zugänge durch Hydratation und Induktion eines Stromaödems mit steriler Flüssigkeit (BSS) abgedichtet. Im Fall einer schlechten Abdichtbarkeit der Zugänge erfolgte entweder eine Übernähung des Zugangs oder eine Vorderkammer-Luft-Tamponade.

In keinem der Fälle erfolgte eine posteriore Rhexis. Eine Exzision von Glaskörperanteilen bei primärer Operation wurde nur im Ausnahmefall durchgeführt (Abb. 4). (12, 23)

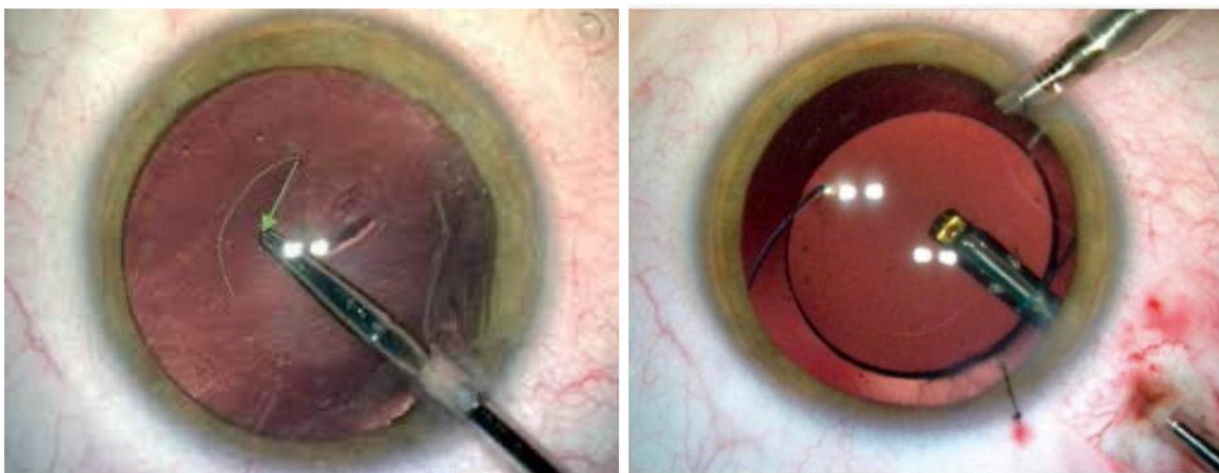


Abbildung 4: Extrakapsuläre Kataraktextraktion und Kunstlinsenimplantation (ECCE / IOL)

Bild links: Eröffnung des vorderen Kapselblattes. Bild rechts: Eröffnung der hinteren Kapsel nach Linsenimplantation. Quelle: W. A. Lagreze, Die Behandlung der Katarakt im Kindesalter (Thieme Verlag, 2009).

Pars plana Lentektomie(PPL):

Bei dieser Methode erfolgt der instrumentelle Zugang zur Linse über die Pars plana Region (ein Areal zwischen Ziliarkörper und Ora serrata) Anatomisch befindet sich diese Region bis zum dritten Lebensjahr ca. 1,5 mm limbusfern. Hierbei wurden zwei sklerale 20

Augeninzisionen durchgeführt mit Aufnähung der Infusionsleitung an einer Inzision, die andere Inzision dient als Instrumentenzugang.

Im ersten Schritt erfolgte eine Exzision von anterioren Glaskörperanteilen und der Entfernung der zentralen vorderen Glaskörpergrenzmembran.

Im Weiteren erfolgte die zentrale Eröffnung der hinteren Linsenkapsel mit Absaugung des Linsenmaterials.

Nach kompletter Absaugung der Linse wird die vordere Linsenkapsel eröffnet.

Bei dieser Operationsart wird zunächst auf eine Kunstlinsenimplantation verzichtet. Die refraktive Korrektur der Linsenlosigkeit erfolgt nach diesem Eingriff durch eine Anpassung einer formstabilen Kontaktlinse. Zu einem späteren Zeitpunkt kann dann eine weitere Operation mit sekundärer Linsenimplantation in den Sulkus zwischen Iris und vorderem Kapselblatt- durchgeführt werden (Abb. 5). (24-26)

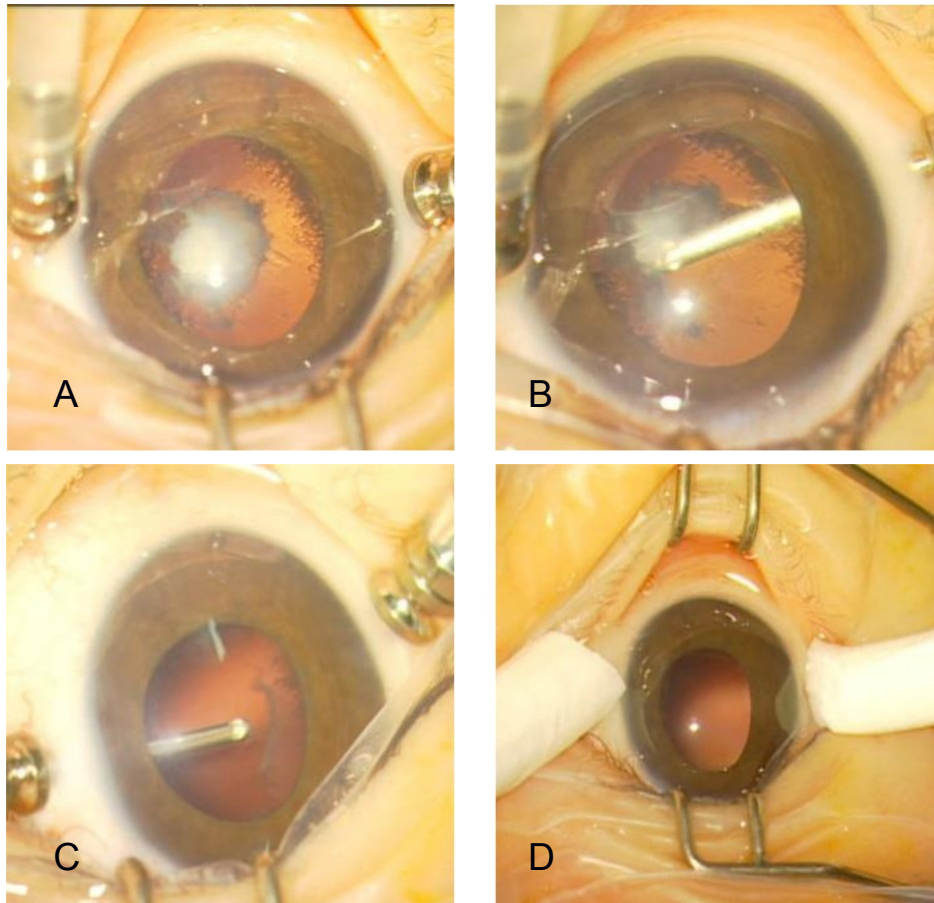


Abbildung. 5: Ablauf der Pars plana Lentektomie (PPL). (A) Anlegern der Zugänge (Trokarsystem) an der Pars plana. (B) Entfernen der Katarakt mit dem Vitrektom nach Eröffnen der hinteren Kapsel. (C) Eröffnen der vorderen Kapsel und Entfernen von Cortexresten. (D) Tonisierung des Bulbus und Abdichtung der Zugänge. Quelle: Mit freundlicher Genehmigung von A. Wolf, Universität Augenklinik München (LMU).

Biometrie – Intraokularlinse vs. Kontaktlinse

Ziel der Biometrie ist die Kalkulation der Kunstlinse für den Ausgleich der Aphakie (Linsenlosigkeit) nach Entfernung der getrübten eigenen Linse.

Die Berechnung beruht auf verschiedenen Kalkulationsformeln, deren Grundlage wesentliche anatomische Parameter sind: Hornhautradien, Achsenlänge des Auges,

Vorderkammertiefe (Abb. 5). Die Messung erfolgte im Falle einer pädiatrischen Katarakt-Operation mit einem Ultraschallgerät (Achsenlänge, Vorderkammertiefe im Immersionsbadverfahren, Abb. 6) und mit einem handgehaltenem Keratometer (Hornhautradien). Nur in seltenen Fällen ist eine optische Biometrie möglich, da hierzu ein Minimum an Mitarbeit des Patienten notwendig ist.

Bei Kindern ergibt sich aufgrund des wachsenden Auges eine Ungenauigkeit in Folge der Alterung: Die Berechnung der Linsenstärke für eine Intraokularlinse ist schwierig, da sich die Achsenlänge durch das Wachstum des Auges während der ersten Lebensjahre verändert. Damit ist die Linsenkalkulation bei Kindern im Vergleich zum Erwachsenen unterschiedlich. So ist die Achsenlänge kürzer, die Hornhaut steiler und die Vorderkammer flacher.

Um eine Zielrefraktion im wachsenden Auge angeben zu können werden zwei unterschiedliche Methoden angewandt:

1. Die refraktive Methode: ausgehend von der Biometrie wird eine alterskorrigierte Refraktion berechnet, sodass auf eine Zielrefraktion von 0 dpt bis 4 dpt erzielt wird. Basierend auf dieser Zielrefraktion (das ist die Refraktion, die das Auge nach der Linsenoperation haben sollte) wird dann anhand empirischer Formeln die Stärke der Intraokularlinse berechnet.

2. Die Kalkulation basierend auf dem Wachstum der Achsenlängen:

Basierend auf den Durchschnittswerten des Achsenlängenwachstums werden nach einer Formel die zu erwartende Achsenlänge im 16. Lebensjahr der kleinen Patienten berechnet (Tab. 2). Hierfür wird die aktuelle Achsenlänge gemessen. Basierend auf den Wachstumskurven des Auges wird dann die durchschnittliche Zunahme der Achsenlänge bis zum 16. Lebensjahr hinzugerechnet. Nach dem 16.

Lebensjahr wird nicht mehr von einer wesentlichen Zunahme der Achsenlänge ausgegangen.

In der Augenklinik der LMU wurde das zweite Verfahren angewandt, so dass sämtliche Biometriedaten auf ein Achsellängen-Wachstum basierte Biometrie abzuleiten sind.

Unabhängig vom Verfahren entsteht im Kindesalter eine Hyperopie in der Refraktion nach einer Kataraktoperation.

Mit zunehmender Achsenlänge verändert sich die Refraktion in Richtung Kurzsichtigkeit.

Diese Veränderung bezeichnet man als „myopic shift“. Das Wachstum des Bulbus endet beim Menschen ungefähr mit dem 16 Lebensjahr. Im Durchschnitt kommt es zwischen dem sechsten u. 16. Lebensjahr zu einer Veränderung der Refraktion von etwa zwei Dioptrien. (27)

Die Erhebung der Parameter zur Linsenberechnung, wie oben genannt, erfolgt in Vollnarkose durch eine Keratometrie und mittels Ultraschallmessung (A-Scan, Abb. 6, Abb.7). (28)

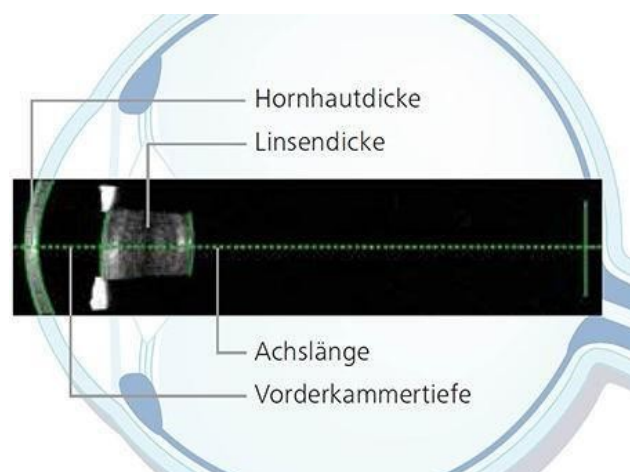


Abbildung 6: Die wesentlichen Biometrie-Parameter zur Linsenberechnung. Quelle: Zeiss, IOL-Master. Internet: [https://applications.zeiss.com/C1257A290053AE30/0/FCAAC808831CFB6CC1257D8D005ECC1F/\\$FILE/iolmaster_700_brochure_de_32_010_0009iv_scr.pdf](https://applications.zeiss.com/C1257A290053AE30/0/FCAAC808831CFB6CC1257D8D005ECC1F/$FILE/iolmaster_700_brochure_de_32_010_0009iv_scr.pdf) (Abruf: 10.10.2019).

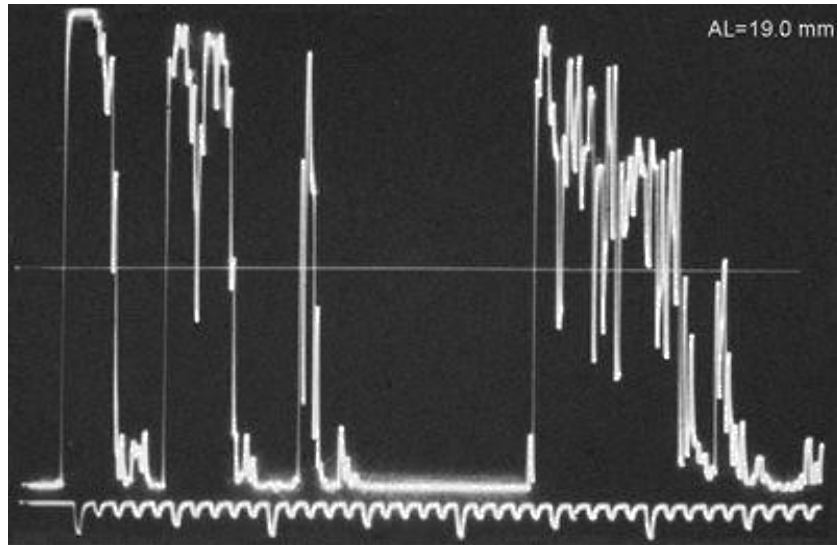


Abbildung 7: Ultraschall-basierte Achsenlängenbestimmung für die IOL-Kalkulation. Quelle: Haigis W, IOL-Kalkulation bei hohen Ametropien (Der Ophthalmologe, 2008)

Die gemessene Achsenlänge wurde darauf hin – basierend auf einem Achsenlängenwachstum – Normkurve auf das 16. Lebensjahr (Sistieren des physiologischen Augenwachstums) festgelegt: (siehe Tab 2)

Die gemessenen Daten (Keratometrie und berechnete Achsenlänge wurden anschließend i für die Berechnung der Linse anhand einer vorderkammer-unabhängigen 4. Generation Formel, der SRK-T Formel, berechnet. (Tab. 2).

Achsenlänge Wachstum in gesunden Augen		
Lebensalter	Achsenlängenzunahme	
	Pro Monat	Pro Jahr
Frühgeborene 6-8 Monate	2,5 mm	
1. Lebensjahr		3,2-3,5 mm
2. Lebensjahr		0,9-1,0 mm
3. Lebensjahr		0,5 mm
4. Lebensjahr		0,3 mm
5. Lebensjahr		0,1 mm

Tabelle 2. Achsenlängen-Korrelation bezogen auf das Lebensalter. Schema nach Augenklinik der LMU – standardisierte Echographie. Mit Zunahme der Lebensjahre müssen die Werte pro Jahr addiert werden.

Korrektur der Fehlsichtigkeit nach Katarakt-Extraktion im

Kindesalter:

Kontaktlinsen

Bei hoher Fehlsichtigkeit, wie sie bei der Aphakie auftritt, sind Kontaktlinsen auch im Säuglingsalter die Korrekturmöglichkeit der Wahl. Sie werden in der Regel nach Einübung durch Eltern und Kinder gut akzeptiert und weisen nur wenige Komplikationen auf.

Somit wurden die Kinder in der PPL Gruppe mit Kontaktlinsen versorgt (Abb. 8-10).

Die benötigten Kontaktlinsen wurden von einem Optikermeister im Klinikum angepasst.

Die Kontrolle der Messlinse und die Bestellung der ersten Linse, das ist zunächst eine Probelinse, erfolgt erst eine Woche post-operativ. Zwei bis vier Wochen später wird die Probelinse überprüft und die Stärke kontrolliert. Nach ca. Vier bis sechs- Wochen erfolgt die nächste Kontrolle. Die Folgetermine finden vierteljährlich statt und ca. nach dem vierten Lebensjahr halbjährlich. Die Kontaktlinsen werden in den jeweiligen Kontrollen immer wieder angepasst, sodass eine optimale Refraktion trotz des Bulbuslängenwachstums während der kindlichen Entwicklung vorliegt.

Ab etwa dem dritten Lebensjahr könnte eine zusätzliche „Starbrille“ als Ergänzung zu den Kontaktlinsen angepasst werden. (29)



Abbildung 8: Darstellung einer formstabilen Kontaktlinse.

Quelle: Kontaktlinsenambulanz der Universität Augenklinik München (LMU). Mit freundlicher Genehmigung von Herrn Emminger.



Abbildung 9: Überprüfung des Kontaktlinsensitzes mit Hilfe einer Farbstoffdarstellung

Quelle: Kontaktlinsenambulanz der Universität Augenklinik München (LMU).

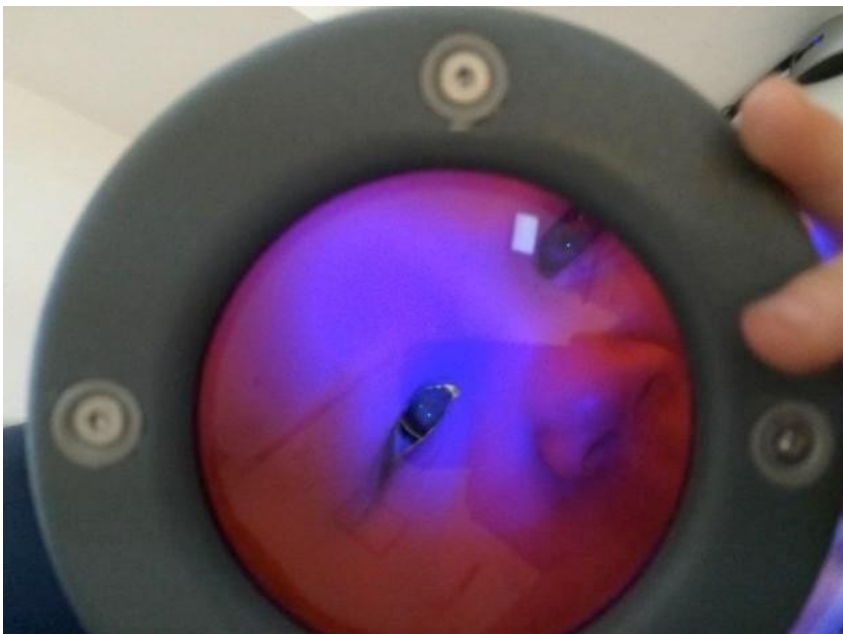


Abbildung 10: Überprüfung des Kontaktlinsensitzes (Vergrößerung).

Quelle: Kontaktlinsenambulanz der Universität Augenklinik München (LMU).

Klinische Untersuchungen

Fixationsprüfung

In den ersten Lebensjahren ist eine subjektive Visuserhebung, die auf der Zusammenarbeit und dem Feedback des Patienten basiert, nicht möglich. Hier dient die Fixationsprüfung als optische Referenz für die visuelle Leistung. Die Fixationsprüfung erfolgt mittels an beiden Augen. Dabei wird eine helle, scharf begrenzte Lichtquelle im Abstand von ca. einem Meter binokular auf das Kind gerichtet und die Fixierung der Lichtquelle durch das Kind beobachtet; erfolgt eine Fixationsaufnahme und Fixationsfolge hin zu der Bewegung der Lichtquelle, so wird dies als positive visuelle Leistung dokumentiert. Präoperativ wird auf diese Art die Fixation erhoben.

Eine Möglichkeit die binokulare Sehschärfe zu prüfen kann mit dem Stereotest nach Lang erfolgen:

Dieser Test überprüft das Stereosehen, das Sehen mit beiden Augen, oder auch das Binokularesehen. Dabei sind auf einer kleinen Tafel drei Bilder, eine Katze, ein Stern und ein Auto (das ist der sog. Lang I Test), in unterschiedlicher Disparität von 1200 bis 200 Bogensekunden abgebildet, die im Abstand von ca. 40 cm gezeigt werden und erkannt werden müssen. Durch den visuellen Reiz findet auch im Säuglingsalter meist eine Fixierung auf das Objekt statt. Im besten Fall kommt es zu einem „danach Greifen“. Durch die Reaktion auf die optisch-neurologisch wahrgenommenen Bilder, kann auf ein räumliches Sehen rückgeschlossen werden.

Werden alle Bilder erkannt, so ist der Test positiv bestanden. Eine Angabe einer Sehschärfe erfolgt bei sehr subjektiver Bewertung nicht.

Untersuchung der vorderen und hinteren Augenabschnitte Mittels

Biomikroskopie erfolgt nach medikamentöser Erweiterung der Pupillen die Beurteilung der Hornhaut, der Vorderkammer, der Linse und des hinterenPols (Fundusskopie).

Auffällige Befunde werden dokumentiert und mit den bereits genannten Einschlusskriterien abgeglichen.

Verlaufskontrollen

Im Rahmen der Verlaufskontrollen wird die Refraktion mittels der Skiaskopie überprüft.

Abhängig vom Patientenalter wird die Sehschärfe (Visus) bei den Kindern mit Zahlen, E-Haken oder Kinderbildern bestimmt. Bei den größeren Kindern ist dies teilweise mit projizierten Zahlen möglich. Es erfolgt bei allen Kindern die Bestimmung der objektiven Refraktion mittels Refraktometer oder durch die Skiaskopie in Zykloplegie (das ist die medikamentöse Lähmung des Musculus Sphinkter pupillae und folgender Mydriasis), um die sphärische und zylindrische Refraktion zu bestimmen. Zur Bestimmung der subjektiven Refraktion werden Plus- oder Minusgläser vor das Auge gehalten.

In der Gruppe 1, der ECCE-Gruppe, wurden alle Kinder mit einer Brille versorgt, um den bestkorrigierten Visus zu erreichen. In der Gruppe 2, der PPL-Gruppe, wurden immer wieder neue Kontaktlinsen angepasst. Das waren in den ersten zwei Lebensjahren eine durchschnittliche Zahl von ca. drei bis vier Linsen pro Auge und Jahr.

Orthoptischer Status

Der orthoptische Status dient der Erkennung von potentiell Schielen (Strabismus), einer Schwachsichtigkeit (Amblyopie) oder einer Augenbewegungsstörung (Nystagmus). Lag eine Amblyopie vor, wurde bei den Kindern eine Okklusionsbehandlung durchgeführt, bei

der das bessere Auge angeklebt wird, um eine Deprivation des schlechteren Auges vorzubeugen.

Bei den Verlaufskontrollen beinhaltet die orthoptische Untersuchung auch die Prüfung der Stereopsis des räumlichen Sehens, die Überprüfung des Simultansehens und das Erkennen eines manifesten oder latenten Schielens. Eine Überprüfung erfolgt unter anderem durch Auswertung der Hornhautreflexbilder (Parallelstand). (30)

Folgende Tests wurden in diesem Zusammenhang angewandt:

Der Bagolini-Test ist eine Untersuchung zur Prüfung des Simultansehens und der Fusion mittels einer speziellen Brille. Mit diesem Test sind alle Formen von Simultansehen, Diplopie und Fusion nachweisbar.(30)

Lang-Test:

Die Dokumentation des Lang 1 Tests erfolgte binär als positiv/negativ, da eine spezifische graduelle Auswertung in Bezug auf die Gegenstände im Kindesalter zu abhängig von der Einschätzung durch den Untersucher ist.

Sicherheitsprofil

Bei allen Patienten erfolgt, neben der Effektivitätsbeurteilung, eine Analyse des Sicherheitsprofils. Dabei erfolgte auch die Überprüfung des OP-Berichts nach intraoperativ aufgetretenen Komplikationen oder Nebenwirkungen. Zusätzlich wurde jeder Befund im Rahmen der Kontrolluntersuchungen hinsichtlich folgender Sekundärveränderungen überprüft:

- Bildung eines Nachstars mit Eintrübung der optischen Achse
- Sekundärglaukom
- Vitreoretinale Veränderungen
- Schielen

Statistik

Alle gesammelten Daten wurden in einer Excel-Tabelle aufgearbeitet und mit dem Statistikprogramm SPSS für Windows, Version 19 (IBM Corp.) ausgewertet. Die Gruppen wurden mittels Student-t Test verglichen und die einzelnen Variablen mittels Wilcoxon Rangsummentest im Vergleich auf Signifikanzniveau geprüft. Das Signifikanzniveau wurde bei $p < 0,05$ als statistisch signifikant gewertet.

4 Ergebnisse

Studiendaten

Insgesamt konnten 69 Patienten (138 Augen) mit einer bilateralen Katarakt identifiziert werden. Nach Berücksichtigung der Ausschlusskriterien und des Mindestdokumentationsnachweises von 5 Jahren konnten 47 Patienten (94 Augen) in die Studiauswertung eingeschlossen werden.

In der *Gruppe 1* (ECCE + IOL, n=18) wurden Kinder mit einem Alter von 15 Monate bis 72 Monaten operiert. Der Mittelwert des Alters zum Zeitpunkt der Operation betrug 41,0 Monate (Median von 42 Monaten, Bereich von 15-72 Monate, Standardabweichung (SD) von 18,0).

Die präoperative Bulbuslänge wurde in *Gruppe 1* (n=18) durchschnittlich mit 22,16 mm (Minimum 19,33; Maximum 26,0, SD 1,4) gemessen, der Median lag bei 22,42 mm.

Der operative Zugang erfolgte bei 11 Kindern über eine clear cornea Inzision und bei 7 Kindern über einen sklerokornealen Tunnel.

In der *Gruppe 2* (PPL, n=29) war der jüngste Patient 0,25 Monate, und der älteste 24 Monate alt. Der Mittelwert des Operationsalters lag bei 5,4 Monaten (Median 3,5 Monate, Bereich von 0,25-24 Monate, SD 6,3)

Die präoperative Bulbuslänge in *Gruppe 2* (n=29) lag im Mittel bei 17,9mm (Minimum 16,6; Maximum 24,0; SD 2,5) der Median lag bei 17,4mm (Tab. 3).

	Gruppe 1(ECCE+IOL)	p-werte	Gruppe 2(PPL)
Patienten/Augen	18/36		29/58
Mittleres Alter bei der Op (Monate)	41,0 +/- 18,0	p>0,001	5,4 +/- 6,3
Alter bei der Operation - Range (Monate)	15-72		0,25-24
Fixation prä-Op ja (n=)	13		13
Präoperative Achsenlänge (mm)	22,16 +/- 1,4	p>0,001	17,19 +/- 2,5
OP- Zugang	11 clear cornea Inzision 7 sklerocornealen Tunnel		Pars plana Sklerotomie
Durchschnittliche Nachbeobachtungszeit (Jahre)	8,9	8,5	

Tabelle. 3: Patienten Charakteristik der verschiedenen Behandlungsgruppen.

Zum Zeitpunkt der Operation war folgende Fixationsprüfung möglich:

Gruppe 1: 13 Kinder mit Fixation und 5 Kinder ohne Fixation (72%, 27%)

Gruppe 2: 13 Kinder mit Fixation, 16 Kinder ohne Fixation (44%, 56%)

Die Auswertung ergibt keinen signifikanten Unterschied zwischen den Gruppen (p>0,05).

In *Gruppe 1* zeigte sich zwischen den beiden operativen Zugangswegen ebenfalls kein signifikanter Unterschied im postoperativen refraktiven Ergebnis (p>0,05).

Binokularsehen

Bei der letzten Untersuchung (im Durchschnitt fünf Jahren nach den Operationen, siehe oben), konnten insgesamt mehr als 65% der Patienten beider Gruppen eine nachweisbare, binokulare Funktion mittels Bagolini-Test und Lang-I-Test erreichen. Mehr als 50% der Patienten erzielten ein gutes Stereosehen mittels Lang-I-Test (Tab. 4). Im Vergleich zwischen den beiden Gruppen konnte kein signifikanter Unterschied statistisch festgestellt werden ($p > 0,05$).

	Gruppe 1(ECCE/IOL)	Gruppe 2 (PPL)
Patienten	18	29
positiver Bagolini Test	12 (66,6%)	20 (68,9%)
Positive Stereopsis (Lang Test)	10 (55,5%)	14 (48,2%)

Tabelle 4: Orthoptik Status bei der letzten Kontrolle. $P > 0,05$ nicht signifikant zwischen den Gruppen.

Effektivität

Sehschärfe / Fixation

Die Messung der präoperativen Sehschärfe war aufgrund des Alters und der fehlenden Compliance nicht bei allen Kindern sicher valide zu erheben. Hier konnte nur eine Prüfung der Fixation erfolgen. Postoperativ war je nach Alter des Patienten bereits eine Visusbestimmung mittels Kindersehzeichen, möglich. Demzufolge erfolgte nur die Auswertung des Endvisus in der letzten Kontrolluntersuchung.

In der *Gruppe 1* (n=18) kamen die Kinder nach fünf Jahren auf einer mittleren bestkorrigierten Sehschärfe von 0,2 logMAR (Minimum 0,1, Maximum 1,0, Standardabweichung 0,30, Median 0,2).

In der *Gruppe 2* (n=29) lag der mittlere, bestkorrigierte Visus nach fünf Jahren bei 0,31 logMAR (Minimum 0,1, Maximum 0,5, Standardabweichung 0,15, Median 0,3). Abbildung 10 zeigt eine Übersicht aller zu letzt dokumentierten Visuserhebungen (Endvisus) in den jeweiligen Gruppen in Korrelation mit dem Alter zum Operationszeitpunkt. Unabhängig vom Alter zeigte *Gruppe 1* einen besseren Endvisus, der jedoch in der statistischen Prüfung nicht statistisch signifikant war ($p > 0.05$, Abb.11).

Zusätzlich konnte innerhalb der Gruppen (*Gruppe 1* oder *Gruppe 2*) keine Korrelation zwischen erreichtem Endvisus und Lebensalter bei Operation gezeigt werden ($r = 1,24$).

Der Mittlere, maximal erreichte Visus (logMAR) in der *Gruppe 1* (ECCE/IOL) von Kindern, deren Ausgangs Visus ohne sichere präoperative Fixation war, lag bei 0.16 ± 0.18 im Vergleich zu 0.36 ± 0.35 mit Fixation. In der *Gruppe 2* (PPL) lag der mittlere maximal erreichte Visus, gemessen in logMAR, bei den Augen ohne präoperative Fixation, bei 0.53 ± 0.33 im Vergleich zu 0.36 ± 0.23 mit Fixation (Abb. 12).

War die Fixation präoperativ nicht vorhanden, so war dies innerhalb der Gruppen ein ungünstiger Faktor:

Der Visusgewinn war bei präoperativ nicht vorhandener Fixation innerhalb der Gruppen statistisch signifikant schlechter ($p < 0,05$).

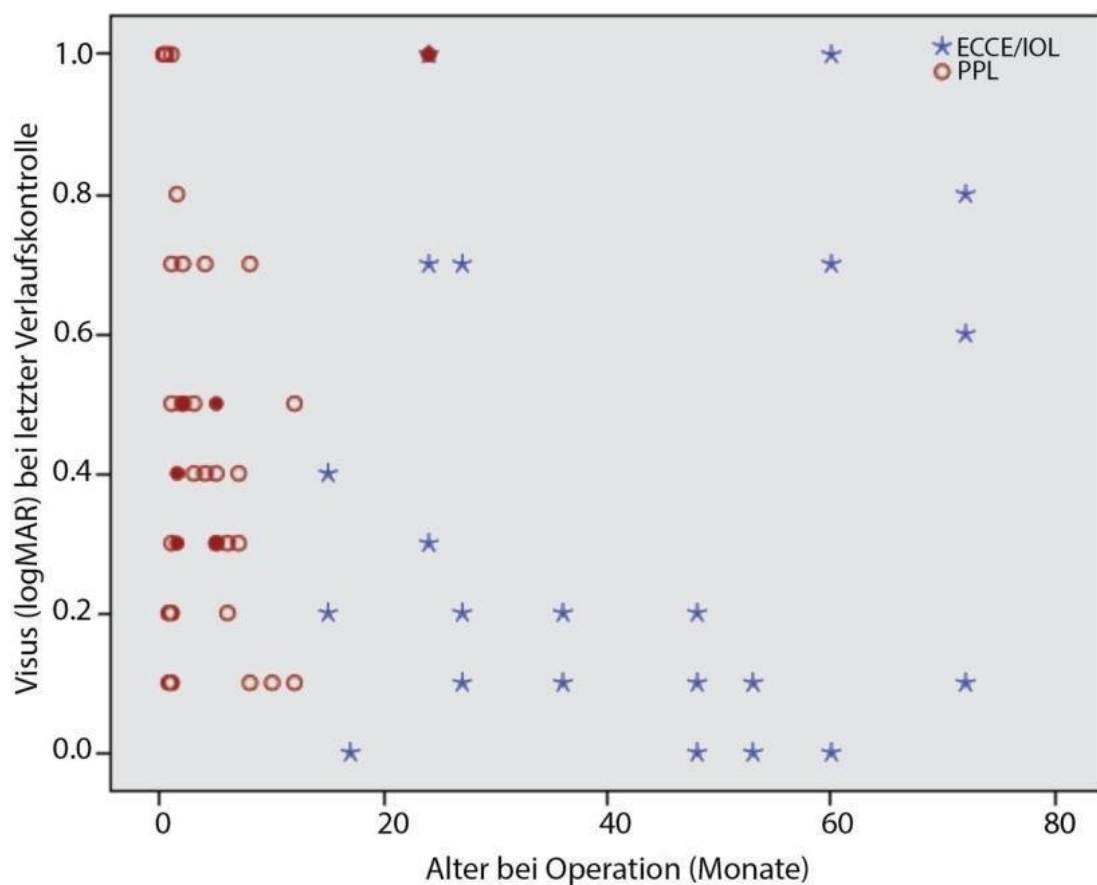


Abbildung 11: Visusgewinn in den jeweiligen Gruppen korrelierend mit dem Alter zum Operationszeitpunkt.

Unabhängig vom Alter zeigte Gruppe 1 einen postoperativ nicht signifikant besseren Visusgewinn ($p > 0,05$).

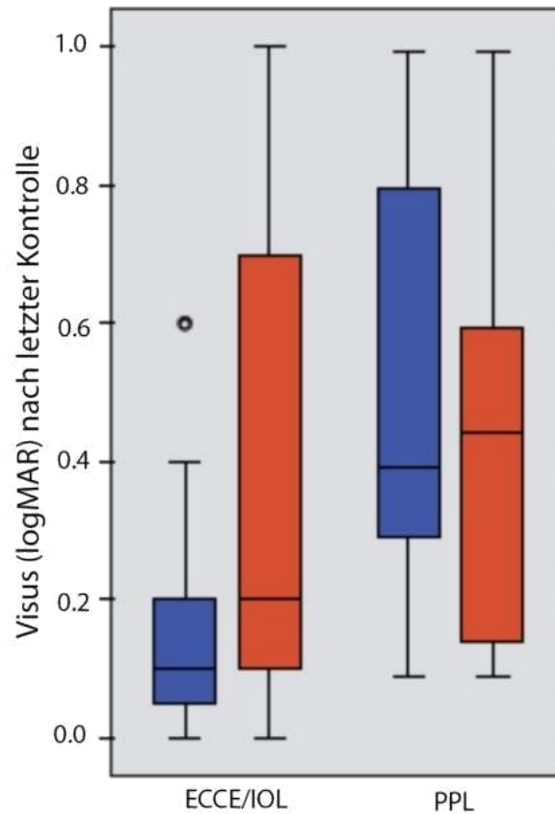


Abbildung 12: Visus in den einzelnen Gruppen abhängig von der präoperativen Fixation. Blau = mit Fixation präOP, Rot = keine Fixation präOP. Der Visusgewinn war bei präoperativ nicht vorhandener Fixation innerhalb der Gruppen statistisch signifikant schlechter ($p < 0,05$).

Refraktionsentwicklung

Gruppe 1 (ECCE+IOL)

In der *Gruppe 1* ($n=18$) lag die postoperative Refraktion, das sphärische Äquivalent, nach drei bis sechs Monaten bei 1.0 ± 1.6 Dioptrien. Nach der letzten Verlaufskontrolle (Median zwischen acht und neun Jahren) betrug die postoperative Refraktion im Mittel -3.0 ± 4.0 Dioptrien (Abb.13).

Gruppe 2 (PPL)

In dieser Gruppe (n=29) wurde im Verlauf der Nachbeobachtungszeit immer wieder eine neue Kontaktlinse angepasst. Die Werte für die objektive Refraktion ohne Kontaktlinse wurden bei vorliegender Aphakie nur in den wenigsten Fällen dokumentiert. In der Regel erfolgte die Prüfung der Refraktion mit der Kontaktlinse.

Die Datenanalyse zeigte eine Brechkraft der angepassten Kontaktlinse im Mittel von 30 ± 7.6 Dioptrien in der ersten postoperativen Anpassung (Brechkraftspanne insgesamt von 14 bis 45 Dioptrien). Nach der letzten Verlaufskontrolle (Median von 8,5 Jahren) lag die Brechkraft der Kontaktlinse im Mittel bei 14 ± 5.5 Dioptrien (Abb.14).

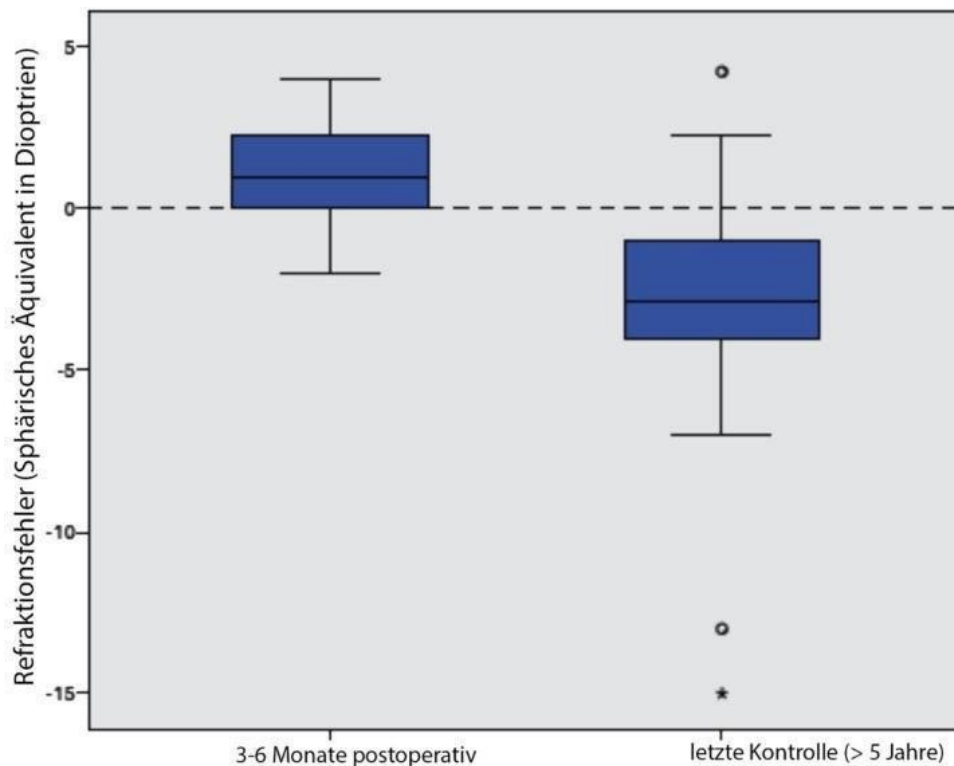


Abbildung 13: Refraktionsfehler als sphärisches Äquivalent in Gruppe 1 postoperativ. Hier erfolgte ein weiterer „myoper Shift“ (Änderung Richtung Kurzsichtigkeit) nach 5 Jahren.

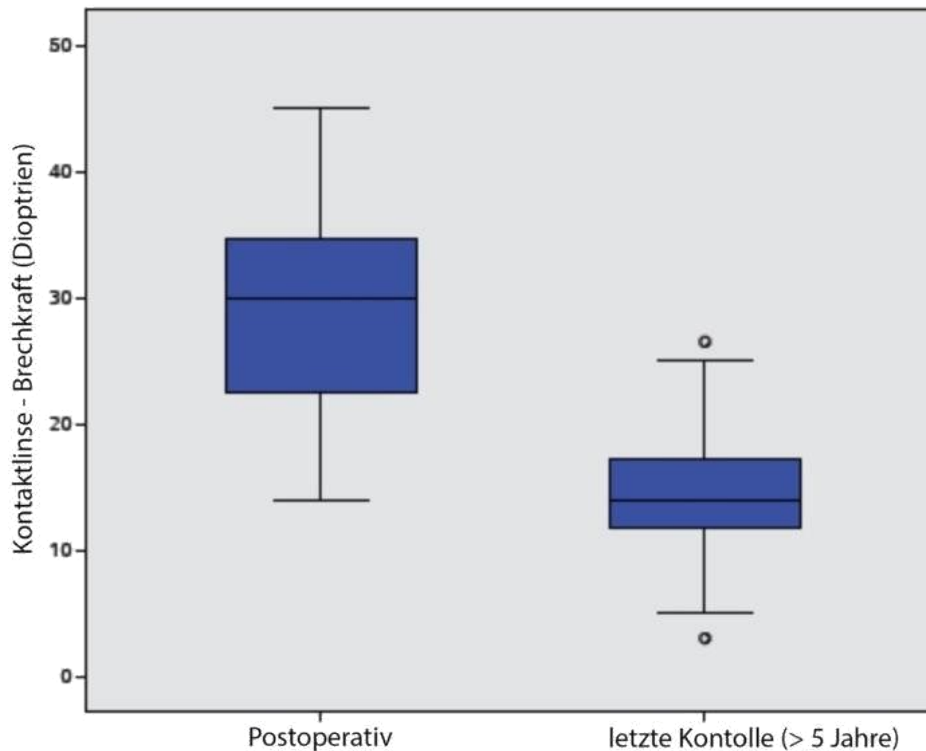


Abbildung 14: Brechkraft der Kontaktlinse als Maß des Refraktionsdefizits in Gruppe 2 postoperativ. Hier erfolgte ein weiterer „myoper shift“ (Änderung Richtung Kurzsichtigkeit) nach 5 Jahren.

„Myoper shift“

Man erkennt in *Gruppe 1* (ECCE / IOL) die Verlagerung des sphärischen Äquivalents in Richtung kurzsichtiger Werte. Diese Änderung in Richtung Kurzsichtigkeit über die Zeit ist nur für *Gruppe 1* (ECCE / IOL) analysierbar, da die Refraktionsdaten auf die direkte Berechnung der Intraokularlinsenstärke zurückzuführen sind und mit dem Wachstum des Auges (Achsenlängenzunahme) korrelieren, da sie sich im Laufe des Alters entsprechend ändern.

Die Berechnung der IOL-Stärke ist nur empirisch auf das 16. Lebensjahr festgelegt worden. Hier nimmt man keine weitere wesentliche Zunahme des Achsenlängenwachstums mehr an. Mit Zunahme des Lebensalters zum Zeitpunkt der Operation fällt der „myopic shift“ kleiner aus. In der *Gruppe 2* (PPL) erfolgte eine Versorgung des Refraktionsdefizits, unabhängig von der Achsenlänge, mittels Kontaktlinsen, die direkt abhängig von der Refraktion bestimmt und jährlich angepasst wurden.

Die Abnahme der durchschnittlichen Kontaktlinsenstärke in *Gruppe 2* (PPL), kann zwar ebenfalls als eine Verlagerung des Brechkraftfehlers in Richtung Myopie bewertet werden, kann jedoch per definitionem nicht als „myopic shift“ (d.h. ein Abweichen der Zielrefraktion über die Zeit Richtung Myopie) bezeichnet werden. Ein Vergleich zwischen den Gruppen hinsichtlich „myopic shift“ ist somit nicht sinnvoll möglich.

4.4 Sicherheit

Die häufigste postoperative Komplikation in allen Gruppen war die Entstehung von regenerativem Nachstar.

In der *Gruppe 1* (ECCE/IOL) musste eine chirurgische Entfernung des Nachstars bei 100% der Patienten erfolgen. Diese konnte bei sechs von 18 Augen mittels YAG-Laser-Kapsulotomie erfolgen. Bei 12 Augen war eine chirurgische Nachstarexzision notwendig. Im Mittel wurde der Nachstar nach 16,4 Monaten nach dem Ersteingriff entfernt.

Die Kinder waren zum Zeitpunkt dieses Eingriffs 56,1 Monate alt, das sind ca. vier Jahre und sechs Monate, alt.

In der *Gruppe 2* (PPL) war die Nachstarrate geringer: Hier waren nur 12 Augen (20,6%) betroffen. Doch auch hier erfolgte die Nachstarexzision in allen Fällen chirurgisch, im Schnitt 5,2 Monate postoperativ. Im Mittel waren die Patienten in dieser Gruppe, zum Zeitpunkt der Nachstar-Operation 8,3 Monate alt.

Die zweit-häufigste Komplikation dieser Gruppe stellte das Sekundärglaukom dar.

Insgesamt wurde ein Sekundärglaukom in fünf Fällen (das sind 17,2%) im beobachteten Zeitraum dokumentiert. Diese traten nur in *Gruppe 2* (PPL) auf.

Strabologische Auffälligkeiten, die mit einer Folgebehandlung (chirurgisch oder konservativ) therapiert wurden, traten bei vier Kindern in *Gruppe 1* und bei fünf Kindern in *Gruppe 2* (PPL) auf. Ursache für eine notwendige Therapie war in allen Fällen eine Esotropie (Innenschielen). Vitreoretinale Komplikationen, wie zum Beispiel eine Netzhautablösung (Ablatio retinae), wurde bei keinem Patienten in beiden Gruppen dokumentiert.

5 Diskussion

Die Katarakt ist grundsätzlich eine altersbedingte Eintrübung der Linse im Auge, kann aber bereits auch im Kindesalter auftreten, dann ist sie meistens angeboren. Die Untersuchung der Kinder mit angeborener Katarakt, gestaltet sich im Vergleich zu den Erwachsenen, als schwierig und die erfassten Daten streuen stark durch die teilweise ungenügende Mitarbeit der kleinen Kinder. Vor diesem Hintergrund ist diese Studie kein direkter Effektivitäts-Vergleich zwischen den Gruppen, sondern eine Beschreibung der funktionellen Ergebnisse mit Fokus auf die Sicherheit der beschriebenen operativen Verfahren.

In der vorliegenden Studie wurden Daten von 47 kindlichen Patienten (insgesamt 94 Augen) mit beidseitiger Katarakt ausgewertet:

Gruppe1 erhielt eine primäre Intraokularlinsen-Implantation (ECCE/IOL, n=18), während die Patienten aus *Gruppe2* ohne künstliche Intraokularlinse, aber mit einer formstabilen Kontaktlinse versorgt wurden (PPL, n=29). Die Ergebnisse der Studie waren:

- Mehr als 65% der Patienten mit kongenitaler bilateraler Katarakt erreichten Binokularität und die Operation führte bei mehr als 50% der Patienten im Langzeitverlauf zu einer guten Stereopsis.

Das bessere funktionelle Ergebnis in der *Gruppe1* (ECCE / IOL) könnte auf das Alter der Patienten zum Operationszeitpunkt, oder die Ausprägung der Linsentrübung vor der Operation zurückgeführt werden, da eine weniger stark ausgeprägte Linsentrübung einen späteren OP Zeitpunkt zulässt.

Insgesamt sind diese Ergebnisse, als sehr zufriedenstellend auch im Vergleich mit der internationalen Literatur, als sehr zufriedenstellend zu bewerten. (29, 31)

- Die maximal erreichte, bestkorrigierten Sehschärfe (im Folgenden genannt Endvisus) war bei präoperativ nicht vorhandener Fixation innerhalb der Gruppen statistisch signifikant schlechter. War die Fixation präoperativ nicht vorhanden, so war dies innerhalb der Gruppen ein eindeutig ungünstiger Faktor. Dies unterstützt die oben erwähnte Überlegung, dass eine stärkere Linsentrübung zum OP-Zeitpunkt einen Einfluss auf das Alter zum Zeitpunkt der Operation und konsekutiv auf die Visusentwicklung haben könnte. Allerdings kann eine fehlende Fixation auch auf eine neurologische Entwicklungsstörung hinweisen. Dies stellt eine generelle Unschärfe bei Auswertungen frühkindlicher Fehlbildungen des Auges dar, da diese sehr häufig mit neurologischen Defiziten assoziiert sind. Ferner ist eine defekte visuelle Entwicklung häufig auch eine Beeinträchtigung bei sonstiger psychomotorischer und sozialer Entwicklung, so dass dies die Differenzierung zwischen visueller und neurologischer Unterentwicklung gerade im Kindesalter schwierig abzugrenzen sein kann.

In dieser Studie wurden bekannte neurologische Störungen ausgeschlossen, damit wurde die Zahl der auswertbaren Patienten reduziert. Vorteilhaft erhöht sich dadurch jedoch die Aussagekraft der erhobenen Daten.
- Eine Refraktionsänderung im Sinne eines „Myopic Shift“ (Abweichung der vorberechneten Refraktion zum späteren Lebensalter Richtung Kurzsichtigkeit) ist nur für *Gruppe 1* (ECCE / IOL) analysierbar, da die Refraktionsdaten auf die direkte Berechnung der Intraokularlinsenstärke zurückzuführen sind. In der *Gruppe 2* (PPL) erfolgte eine Versorgung des

Refraktionsdefizits, unabhängig von der Achsenlänge mit Kontaktlinse, die wiederum direkt abhängig von der Refraktion ist. Diese hier vorliegenden Langzeitdaten zeigen günstige Ergebnisse in Bezug auf die Entwicklung der Sehschärfe in beiden Gruppen - trotz starker Abweichung von der Zielrefraktion. Das funktionelle Ergebnis belegt die Effektivität beider Operationsmethoden im Kindesalter bei der kindlichen kongenitalen Katarakt. Diese hier zu Grunde liegende Studie zeigt aber auch kritische Besonderheiten, die eine genauere Betrachtung erzwingen: Wie bereits unter den Methoden dargestellt, wurde in unserer Patientenkollektion nur eine Achsenlängen-Wachstumsbasierte Formel angewendet. Mittlerweile gibt es andere optimierte Formeln, die einen „Myopic Shift“ einkalkulieren und je nach Alter auf eine bestimmte Refraktion zielen. (siehe Kapitel „Methoden“ dieser Arbeit). In unserem Kollektiv wurde die Berechnung auf der IOL Achsenlänge basierend durchgeführt. Bisher gab es hierzu keine veröffentlichten Auswertungen. Vergleicht man diese hier neu erhobenen unsere Ergebnisse mit der internationalen Literatur, so liegt zumindest der Schluss nahe, dass eine, auf die Refraktion-basierende Biometrie ein refraktives Ergebnis hat, das näher an der Emmetropie liegt. (32)

- Beide Operationsmethoden zeigten ein relativ geringes Nebenwirkungsspektrum. Die häufigste Nebenwirkung war die Entstehung eines Nachstars, die Trübung der hinteren Linsenkapsel, unabhängig von der gewählten Operationsmethode, gefolgt vom Auftreten eines postoperativen Glaukoms. Die Entwicklung eines Glaukoms trat in 5 Fällen der Patienten in der *Gruppe 2 (PPL)* auf.

Auffällig ist die Tatsache, dass Glaukome nur in der *Gruppe 2* (PPL) dokumentiert wurden. Hauptgrund ist hier das frühe Alter beim Operationszeitpunkt. (19)

Es muss an dieser Stelle angeführt werden, dass der Stellenwert der posterioren Kapsulorhexis und der vorderen Vitrektomie erst in den letzten Jahren in den Fokus der Chirurgie der kindlichen Katarakt mit Linsenimplantation gekommen ist, da sich die Operationsmethoden kontinuierlich verbessert haben.

So wird aktuell auch in bei primärer IOL-Implantation eine posteriore Rhexis, eine Eröffnung der hinteren Kapsel, durchgeführt.

Es ist vor diesem Hintergrund davon auszugehen, dass die Rate an Nachstar-Operationen durch die verbesserte Methode deutlich reduziert ist.

Inwieweit die Entwicklung der Operationsmethoden auch Auswirkungen auf andere Sekundärfolgen wie das Glaukom o.ä. hat, kann zum jetzigen Zeitpunkt nicht abgeschätzt werden.

Die dieser Arbeit zu Grunde liegende Studie wurde retrospektiv ausgewertet, dies bewirkt naturgemäß Einschränkungen: In den Auswertungen wurden die Nachuntersuchungen in einigen Zeitabschnitten zusammengestellt.

Allerdings gibt es eine deutliche Streuung im Untersuchungsintervall.

Insbesondere ab fünf Jahren postoperative Kontrolle aufwärts. Als primäre Endkontrolle wurde deswegen ein Untersuchungszeitpunkt von mindestens fünf Jahre festgelegt. Ein weiterer Nachteil von retrospektiven Daten findet sich in den teils inkompletten Daten. Insgesamt konnten für diese Auswertungen jedoch auf eine erfreulich gute Dokumentation zurückgegriffen werden, was sich in der, vergleichsweise hohen Zahl der auswertbaren Datensätze zeigt. Am

deutlichsten zeigte sich der Nachteil, der retrospektiven Daten jedoch in der teilweise unvollständig dokumentierten Linsenstärke der Intraokularlinse in *Gruppe 1*, und der nicht dokumentierten Refraktion der aphaken Patienten.

Trotz Limitationen lassen sich unsere die gewonnen Ergebnisse gut mit der aktuellen internationalen Literatur vergleichen. Hier zeigen sich im internationalen Vergleich zum Teil sehr gute Erfolge im Vergleich, insbesondere für Kinder über drei Jahre,(33) während die Ergebnisse zum Zeitpunkt der Operation bei unter 12 Monate alten Kindern mit kongenitaler Katarakt, tendenziell schlechter sind, als die hier vorgestellten Daten. (31) Generell lässt sich aber festhalten, dass, verglichen mit den meisten anderen Arbeiten, in der hier vorliegenden Auswertung, eines der größten Kollektive von bilateralen kongenitalen chirurgisch versorgten Linsentrübungen ausgewertet wurde. Viele Arbeiten untersuchen das Ergebnis bei unilateralen Linsentrübungen. Dies ist jedoch von der funktionellen Entwicklung – und wahrscheinlich auch von der Pathogenese- strikt von der bilateralen Katarakt zu trennen.

Funktionelles Ergebnis: Stereopsis

Zubcov AA et al.(34) untersuchte 39 Augen, davon sieben Augen mit einer kongenitalen Katarakt. Das Ergebnis: Nur 14% der Kinder erreichten nach drei Jahren ein Stereosehen. Ing MR et al.(35) berichtet über 21 Kinder mit bilateraler IOL Versorgung nach ca. zehn Jahren Beobachtungszeit. Davon wiesen 15 Kinder eine Stereopsis auf. C. Kuhli-Hattenbach, M. Fronius, T. Kohnen (31) werteten retrospektiv die Daten von 52 Augen, von (26 Kindern) mit bilateraler, kongenitalern Katarakt ohne Linsenimplantation

aus.; Davon wurden 16 Augen innerhalb der ersten 10 Wochen (Gruppe A) und die restlichen 36 Augen nach der 10. Lebenswoche (Gruppe B) bis zum 12. Lebensmonat (Gruppe B) operiert. Die Ergebnisse dieser Studie deuten darauf hin, dass die Kataraktoperation innerhalb der ersten 10 Lebenswochen eine niedrigere Amblyopierate (Schwachsichtigkeit) aufweist.

Im Vergleich dazu zeigt die hier vorliegende Auswertung andere, tendenziell bessere Ergebnisse: So konnten in dem Kollektiv der Daten der LMU mehr als 65% der Patienten in allen Gruppen Binokularität erreichen und auch mehr als 50% der Patienten zeigten eine nachweisbare Stereopsis.

Potenziell könnte dies an der größeren Patientenzahl der vorliegenden Studie liegen, die dadurch die Ausreißer besser kompensiert. Zum anderen könnten auch Eigenschaften innerhalb der unterschiedlichen Patientenkollektive eine ausschlaggebende Rolle spielen: So könnte ein durchschnittlich höheres Alter zum Operationszeitpunkt ein günstigeres Ergebnis bewirken.

Innerhalb der Auswertung konnte in den Gruppen keine Korrelation des Stereosehens mit dem Alter zum Zeitpunkt der Operation festgestellt werden.

Dies kann statistisch begründet sein, da in dem dieser Arbeit zu Grunde liegendem Kollektiv eine sehr große Spannweite des Alters zum Operationszeitpunkt vorhanden war.

Funktionelles Ergebnis: Entwicklung der Sehschärfe:

Im Bereich der Sehschärfe haben Studien gezeigt, dass eine Kataraktoperation während der ersten fünf bis acht Lebenswochen mit einem besseren visuellen Ergebnis bei Kindern

mit bilateral kongenitaler Katarakt assoziiert ist. Gelbart et al.(36) berichteten bereits 1982, dass über 60% der Kinder eine postoperative Sehschärfe von über 0,5 Dezimal erreichen, dass allerdings die besten Ergebnisse für Kinder mit Operationszeitpunkt vor der achten Lebenswoche dokumentiert wurden. In der Arbeitsgruppe um Hing S et al.(37) erreichten Kinder, die innerhalb der ersten acht Wochen Ihres Lebens operiert wurden, eine mittlere Sehschärfe von 0,32 Dezimal.

In der bisher größten publizierten Studie untersuchte Lambert SR et al.(38) 43 Kinder mit bilateraler kongenitaler Katarakt. Die Operation wurde in einem Alter von durchschnittlich elfeinhalb Wochen durchgeführt. Ein Großteil der Kinder wies ca. fünf Jahre nach der Operation eine Sehschärfe von mindestens 0,5 Dezimal auf. In einer Auswertung in Bezug auf das Alter zum Operationszeitpunkt legt diese Studie nahe, dass bei Kindern die älter als zehn Lebenswochen zum Operationszeitpunkt waren, eine Versorgung der bilateralen Katarakt mit häufig schlechterem Ergebnis assoziiert war.

In der, dieser Arbeit vorliegenden Studie, konnte keine Korrelation zwischen bestkorrigiertem Visus nach fünf Jahren oder mehr, und dem Lebensalter zum Zeitpunkt der Operation gezeigt werden. Allerdings muss für eine differenzierte Betrachtung sowohl das Alter der Patienten als auch die Ausprägung der Katarakt, sowie potenzielle Begleiterkrankungen, mitbetrachtet werden. Ein Vergleich der OP-Methoden, bezogen auf das Alter, ist nicht möglich, da die Patienten aus *Gruppe 2* im Mittel jünger waren als aus *Gruppe 1*, die bekanntlich bereits eine Intraokularlinsenversorgung erhielten.

Das chirurgische Vorgehen ist, im internationalen Vergleich, wie bereits erwähnt, je nach Alter der Kinder unterschiedlich. Eine Erkenntnis, die auch eine Studie von Sukhija J et al(14) belegt: die Autoren berichten über 26 Augen von 13 Kindern mit bilateraler Katarakt,

die zum Zeitpunkt der Operation vor dem zweiten Lebensjahr mit einer Implantation einer Intraokularlinse versorgt wurden. Durchschnittlich waren die Kinder zum Zeitpunkt der Operation 14 Monate alt. Zum Vergleich dazu waren die Patienten, die in dem Kollektiv, der an der LMU erhobenen Studie vorliegen, mit dieser Methode (*Gruppe 1*) behandelt wurden durchschnittlich 41 Monate alt. Ein Fakt, der die Vergleichbarkeit der Daten insgesamt schwierig macht und nicht nur, weil ein jüngeres Alter mit einer besseren Visusprognose assoziiert sein könnte, sondern auch weil die Ausprägung und die OP-Indikation in den jeweiligen Zentren unterschiedlich ist.

Neben dem Alter zum Zeitpunkt der Operation und der Operationsmethode, wird insbesondere die Fixationsfähigkeit des Kindes vor der Operation als prognostischer Marker für die Entwicklung der Sehschärfe angesehen. So konnte Lambert SR (38) feststellen, dass insbesondere in der Gruppe der frühen bilateralen Katarakt Operationen die präoperativ fehlende Fixationsfähigkeit, dokumentiert als präoperativer Nystagmus, einen besonders schlechten Einfluss auf die Visusentwicklung hat.

Dies kann anhand der Daten aus der hier erhobenen retrospektiven Studie bestätigt werden. Bei Kindern mit präoperativ nicht vorhandener Fixation, war die Entwicklung der Sehschärfe postoperativ deutlich schlechter als bei den Kindern mit präoperativ bereits vorhandener Fixation. Anzumerken wäre hier noch, dass in dem Patientenkollektiv der LMU-Augenklinik, neurologische Erkrankungen, die mit einer Unfähigkeit der Fixation einhergehen können, ausgeschlossen waren. Potenziell könnte eine defizitäre neurologische Entwicklung auch die Entwicklung der Sehschärfe beeinflussen. Dies kann definitiv für die Datenanalyse dieser Arbeit ausgeschlossen werden. Insofern zeigen die Daten, dass die Visusentwicklung, mit fehlender präoperativer Fixation, auch ohne neurologische Defizite von Bedeutung ist, auch wenn hier klinisch die Übergänge fließend sein können.

Funktionelles Ergebnis: Entwicklung der Refraktion:

Generell unterscheidet sich die unilaterale kongenitale Katarakt nicht nur in der Versorgungsweise, sondern auch in der Pathogenese und in der postoperativen Entwicklung im Vergleich zur bilateralen kongenitalen Katarakt, wie in der vorliegenden Studie untersucht.

Für die Betrachtung der Refraktionsentwicklung werden im Folgenden jedoch auch die Studien, insbesondere von unilateralen Katarakten hinzugezogen, da die Datenlage für bilaterale kongenitale Katarakte nicht ausreichend ergiebig erscheint.

Koo EB et al. (39) befragten über 125 Ärzte, die kongenitalen Katarakte versorgen (aus Nordamerika: 65 %; Asien: 12 %; Europa: 9 %; und andere: 14 %; davon stammten 55% aus einem universitären Umfeld). Es gab einen starken Konsens darüber, dass eine einseitige Kataraktoperation im Alter von vier bis sechs Wochen durchgeführt werden sollte und dass aphakische Kontaktlinsen zur optischen Korrektur der Augen verwendet werden sollten. Bei der beidseitigen Katarakt waren die Kinder zum Zeitpunkt der Operation deutlich älter. Die meisten Kinderchirurgen führen kongenitale Kataraktoperationen im Alter von vier bis sechs Wochen durch und verwenden aphakische Kontaktlinsen zur ersten optischen Korrektur bei Kindern unter sechs Monaten. Bei Kindern die sechs Monate oder älter zum OP-Zeitpunkt sind, haben Chirurgen die gleiche Präferenz was die Wahl der Versorgung angeht. So wird scheinbar die Versorgung mit einer Intraokularlinse oder postoperativer Kontaktlinse gleich häufig gewählt. Die "Infant Aphakia Treatment Studie" (IATS) war eine multizentrische Studie zur Versorgung der unilateralen Katarakt innerhalb der ersten sechs Lebensmonate. Innerhalb dieser prospektiven randomisierten multizentrischen Studie wurden die Patienten entweder mit einer Intraokularlinse bei der Operation oder mit einer Kontaktlinse nach der Operation versorgt. Für die Analyse der

Refraktionswerte wurden 43 Augen von 56 Augen mit Intraokularlinsenimplantation analysiert. Die Refraktionen wurden nach einem Monat und dann postoperativ alle drei Monate bis zum Alter von fünf Jahren durchgeführt. Diese Auswertung konnte zeigen, dass der „myopic shift“ am schnellsten während der ersten eineinhalb Lebensjahre auftritt. Der mittlere Refraktionsfehler im Alter von fünf Jahren betrug -2,53 Dpt, wenn eine refraktionsgesteuerte Biometrie verwendet wurde (siehe Kapitel Methoden). Insgesamt wiesen die jungen Patienten aber eine deutliche Streuung au. Es fanden sich jedoch kaum Patienten, die nicht eine kurzsichtige Refraktion aufwiesen.

Diese Ergebnisse lassen sich aufgrund der streng unilateralen Versorgung nur bedingt mit den Ergebnissen der *Gruppe 1* (ECCE mit IOL) vergleichen.

In der hier vorliegenden Studie sind in *Gruppe 1* (ECCE / IOL) ebenfalls die Verlagerung des sphärischen Äquivalents in Richtung kurzsichtige Werte festzustellen. In der *Gruppe 1* (ECCE / IOL, n=18) lag die postoperative Refraktion, bzw. das sphärische Äquivalent, bei 1.0 ± 1.6 Dioptrien nach drei bis sechs Monaten postoperativ. Nach der letzten Verlaufskontrolle (im Median mit acht Jahren) betrug die postoperative Refraktion im Mittel -3.0 ± 4.0 Dioptrien.

Auf den ersten Blick scheint sich also die Entwicklung des „myopic shifts“ nicht deutlich von der Form der kongenitalen Katarakt (unilateral/bilateral) zu unterscheiden. Zu diesem Schluss kommt auch Sachdeva V et al(32)

Allerdings muss berücksichtigt werden, dass das durchschnittliche Alter in der Gruppe der Kinder mit unilateraler Katarakt deutlich jünger ist (bis zum sechsten6. Lebensmonat in der IATS). Gerade im jüngeren Lebensalter, respektive in der jungen postoperativen Phase, scheint die Entwicklung des „Myopen Shifts“ am stärksten ausgeprägt zu sein, wie sich dies auch aus den Daten von Weakley ableiten lässt. (27)

Zusätzlich ist das durchschnittliche Alter in dem hier betrachteten Kollektiv deutlich höher, was vor dem Hintergrund des anhaltenden Achsenlängenwachstums einen geringeren „myopen Shift“ in dieser Gruppe bedeuten könnte.

In dem vorliegenden Kollektiv wurde, abweichend von den meisten publizierten Studien, eine Achsenlängen-Wachstum basierte Formel zur Berechnung der zu implantierenden Intraokularlinse verwendet.

Da sich an Hand dieser Studie ein tendenziell stärkerer “myoper Shift” nachweisen lässt, könnte dies auf eine besserer Vorhersagbarkeit der Refraktions-basierten Biometrie hindeuten. Allerdings wäre für einen direkten Vergleich eine große Zahl von kleinen Patienten in randomisierter Studienführung einzuschließen, was angesichts der relativ niedrigen Inzidenz der Erkrankung als unrealistisch bewertet werden muss.

Vor diesem Hintergrund haben wir uns jedoch entschlossen die achsenlängenbasierte Biometrie in unserem Zentrum durch eine refraktionsbasierte Biometrie zu ersetzen.

Die Tatsache, dass sich die refraktiven Werte des kindlichen Auges in den ersten postoperativen Monaten am deutlichsten verändern, konnte Crouch et al bereits 2002 demonstrieren.(19) Die Autoren zeigten einen „myopic shift“ von ungefähr sechs Dioptrien ca. fünf Jahre nach der Operation für die Kinder, die innerhalb der ersten beiden Lebensjahre operiert wurden. Ab dem Alter von drei Jahren war die Änderung des refraktiven Wachstums deutlich geringer. Diese Ergebnisse konnten innerhalb der *Gruppe 1* (ECCE/IOL) bestätigt werden.

Funktionelles Ergebnis: Sicherheit:

Auch bezüglich der Sicherheit soll im Weiteren auf Daten aus der "Infant Aphakia Treatment Studie" (IATS), als eine der wenigen großen prospektiven Studien zum Thema kindliche Katarakte, Bezug genommen werden. Auch hier ist wieder anzumerken, dass sich die Pathogenese und der postoperative Verlauf einer einseitigen Katarakt deutlich von der einer bilateralen Katarakt unterscheidet.

In der "Infant Aphakia Treatment Studie" (IATS) konnten Pögl DA(40) 114 Kinder, (davon waren 57 aphake Kinder, und 57 Kinder mit einer primären IOL-Implantation,) untersuchen. In der Gruppe der aphaken Kinder, versorgt mit (Kontaktlinsen,) trat der Nachstar bei zwei Kindern (das sind in dieser Statistik 4%) auf. Verglichen mit der Gruppe der Kinder, die eine primäre Intraokularlinse (IOL) erhielten, war die Nachstarquote jedoch deutlich niedriger: in dieser Gruppe mit der (IOL) waren 40% der Patienten von einem visus-relevantem Nachstar betroffen. Keinen deutlichen Unterschied ließ sich für die Inzidenz eines Glaukoms nachweisen: bei den primär aphakie-belassenen Augen wurde bei 11% ein Glaukom festgestellt, in der Gruppe der IOL-implantierten Gruppe bei 16% der kleinen Patienten.

Bezüglich der Entwicklung des Nachstars finden sich ähnliche Ergebnisse in einer Studie von Nagamoto T(41), die retrospektiv die Fälle von 29 Zentren darstellt berichtet. Es konnten über 809 Augen von 508 Patienten mit uni- oder bilateralen kongenitalen oder entwicklungsbedingten Katarakten eingeschlossen werden. 359 Augen wurden mit einer Intraokularlinsenimplantation (die Pseudophakiegruppe) versorgt, während 450 Augen aphakie blieben (die Aphakiegruppe)., Bei den pseudophaken Augen trat der Nachstar häufiger auf, auch wenn sowohl die hintere Kapsulotomie, als auch die vordere Vitrektomie durchgeführt wurden., Insbesondere geschah diese Entwicklung bei Patienten, die zum

Zeitpunkt der Operation ein Jahr oder jünger waren. Ein Glaukom entwickelte sich häufiger in der Aphakie-Gruppe (5,8%) als in der Pseudophakie-Gruppe (0,7%)., Jedoch waren die Patienten in der die Gruppe der aAphakie belassenen Patienten deutlich jünger, was die Entwicklung von Komplikationen nicht linear begünstigt.

In der vorliegenden retrospektiven Studie der Augenklinik der LMU, war die Entstehung von regenerativem Nachstar die häufigste postoperative Komplikation in allen Gruppen.

Insbesondere in der *Gruppe 1* (ECCE/IOL) waren nach dem durchschnittlichen Nachbeobachtungszeitraum von 16,4 Monaten 100% betroffen. In der *Gruppe 2* (PPL) war die Nachstarrate geringer, obwohl zum Zeitpunkt der Operation ein durchschnittlich jüngeres Alter vorlag (20,6% mit Nachstar). Hauptursache hierfür stellt mit großer Wahrscheinlichkeit das unterschiedliche chirurgische Vorgehen dar:

Während bei einer pars plana Lentektomie (PPL) prinzipiell immer eine Eröffnung der hinteren und vorderen Linsenkapsel in Kombination mit vorderer Vitrektomie erfolgt, ist dies für eine Extrakapsuläre Kataraktextraktion (ECCE) nicht unbedingt notwendig.

Hier wird – analog der Operation beim Erwachsenen, nur die vordere Linsenkapsel eröffnet und die hintere Linsenkapsel intakt gelassen. Eine posteriore Rhexis, also eine primäre Eröffnung der hinteren Kapsel, oder eine Resektion des unmittelbar hinter der Linse gelegenen Glaskörpers, (vordere Vitrektomie) ist eine neuere chirurgische Technik, die erst in den letzten Jahren Einzug gefunden hat und somit in in dem vorliegenden retrospektiven Kollektiv, dass eine Langzeitbeobachtung darstellt, und daher nicht erfasst ist. Somit kann die Häufigkeit der Nachstarbildung für die aktuelle Operationsmethode für die Operation der kongenitalen Katarakt mit IOL Implantation überbewertet sein.

Kritisch angemerkt werden muss aber auch insbesondere im Hinblick auf die Daten aus der "Infant Aphakia Treatment Studie" (IATS) (38, 40) als prospektive randomisierte Studie,

nicht ausgeschlossen werden kann, dass eine Kunstlinse per se auch einen Nachstar induziert.

Die zweithäufigste Komplikation stellt das Glaukom dar, welches nur in der *Gruppe 2 (PPL)* dokumentiert wurde. Insgesamt waren es fünf Fälle (17,2%), die kann unterschiedliche Ursachen haben:

Zum einen ist bekannt, dass das Alter zum Zeitpunkt der Operation einen wesentlichen Einfluss auf die Wahrscheinlichkeit der Entstehung eines Glaukoms hat. (19) Es ist bis heute noch nicht sicher geklärt, ob hierfür die Operation selbst bei einem jüngeren Patientenalter, oder die deutlichere Ausprägung der Linsentrübung bei den Fällen, die früher operiert werden, Ausschlag gebend ist.

Ferner kann auch die Operationsmethode an sich die Entstehung eines Glaukoms beeinflussen: bei der pars plana Lentektomie (PPL), als Operations-Methode für jüngere Patienten, erfolgt der chirurgische Zugang über die Pars plana und nur am Ende der Operation wird die Vorderkammer eröffnet. Potenziell könnte also der postoperative Reiz mit dieser Methode geringer ausfallen als mit der klassischen Kataraktoperation, bei der über korneale Inzisionen direkt über die Vorderkammer eingegangen wird, was eine Entstehung eines Glaukoms günstig beeinflussen müsste. (19)

Jedoch lässt sich gegenteilig aufführen, dass ein Eingriff in unmittelbarer anatomischer Nähe der pars plicata (als kammerwasser produzierende Einheit) potentiell die Entwicklung eines funktionierenden Ziliarkörpers stärker stören könnte.

Aussagen hierzu sind aber bei sehr heterogenen Fällen und Krankheiten ohne prospektive Evaluierung mit suffizient großer Fallzahl nicht möglich und nur hypothetischer Natur. Hierzu müssten weitere Studien durchgeführt werden.

Zusammenfassend ist festzuhalten, dass unter Berücksichtigung der zu erwartenden Komplikationen, beide Operationsmethoden hinsichtlich der Langzeitentwicklung in punkto der Sehschärfe vergleichbar sind. Das Alter zum Operationszeitpunkt ist neben der Methode der wichtigste Faktor, da dieser auf Sekundärfolgen, insbesondere, auf das Auftreten eines Glaukoms, Einfluss nimmt. Entscheidend ist, dass eine visuelle Rehabilitation, stringent angestrebt werden muss, egal ob mit Kontaktlinse oder Intraokularlinse, um einer langfristig bleibenden Amblyopie vorzubeugen, und dass mit den zur Verfügung stehenden OP-Methoden gute Ergebnisse erzielt werden können.

6 Zusammenfassung

Deutsch

Die Behandlung der kindlichen Katarakt stellt nach wie vor eine Herausforderung dar. Nicht nur für die visuelle Erholung der Kinder, sondern auch für die operativen Augenärzte.

In der vorliegenden Studie erfolgte die retrospektive Auswertung von 69 Patienten (138 Augen) mit einer bilateralen Katarakt im Zeitraum von 1993 bis 2003 an der Augenklinik der Ludwig-Maximilians-Universität (LMU) in München. Der durchschnittliche Nachbeobachtungszeitraum war mindestens fünf Jahre postoperativ.

In der *Gruppe 1* (ECCE + IOL, n=18) wurden Kinder mit einem Alter von 15 Monaten bis 72 Monaten operiert. Es erfolgte hier die direkte Implantation einer Intraokularlinse nach Kataraktentfernung. Der Mittelwert des Alters zum Zeitpunkt der Operation betrug 41,0 Monate (Median von 42 Monaten, Bereich von 15-72 Monate, Standardabweichung (SD) von 18,0).

In der *Gruppe 2* (PPL, n=29) waren die Patienten durchschnittlich deutlich jünger (Median 3,5 Monate, Bereich von 0,25-24 Monate, SD 6,3). Hier erfolgte die Operation über einen skleralen Zugang mit Entfernung der Linse über die Eröffnung der hinteren Linsenkapsel in den Glaskörperraum.

Mehr als 65% der Patienten in allen Gruppen erreichten Binokularität und mehr als 50% der Patienten erreichten eine gute Stereopsis. Der Visusgewinn in der *Gruppe 1* (n=18) nach fünf Jahren lag bei einer mittleren bestkorrigierten Sehschärfe von 0,2 logMAR (Minimum 0,1, Maximum 1,0, Standardabweichung 0,30, Median 0,2).

In der *Gruppe 2* (n=29) lag der mittlere bestkorrigierter Visus nach fünf Jahren bei 0,31 logMAR (Minimum 0,1, Maximum 0,5, Standardabweichung 0,15, Median 0,3).

Der Visusgewinn war bei präoperativ nicht vorhandener Fixation innerhalb der Gruppen statistisch signifikant schlechter. Die postoperative Refraktion (sphärisches Äquivalent) nach fünf Jahren betrug in der *Gruppe 1* (ECCE+IOL, n=18) 3.0 ± 4.0 Dioptrien, in der *Gruppe 2* (PPL, n=29) lag die Brechkraft der angepassten Kontaktlinse (nach der letzten Kontrolle im Median von 8,5 Jahren) im Mittel bei 14 ± 5.5 Dioptrien. Die Refraktionsänderung „Myopie Shift“ in Richtung Kurzsichtigkeit über die Zeit ist nur für *Gruppe 1* (ECCE / IOL) analysierbar und betrug nach der letzten Verlaufskontrolle (Median 8,9 Jahre) im Mittel -3.0 ± 4.0 Dioptrien, da die Refraktionsdaten auf die direkte Berechnung der Intraokularlinsenstärke zurückzuführen sind. In der *Gruppe 2* (PPL) erfolgte eine Versorgung des Refraktionsdefizits unabhängig von der Achsenlänge mit Kontaktlinsen, welche direkt abhängig von der Refraktion sind. Zu beobachten ist die relativ geringe Hyperopie von +1dpt 3- 6 Monate nach der Operation.

Die häufigste postoperative Komplikation war die Entstehung eines Nachstars (Trübung der hinteren Linsenkapsel) in beiden Gruppen (Gruppe 1 100% betroffen, Gruppe 2 20,6%), gefolgt vom Glaukom. Dies trat allerdings nur in der *Gruppe 2* (PPL) auf.

English

The treatment of childhood cataract remains a challenge, not only for the visual recovery of children, but also for ophthalmologists.

This retrospective study evaluated 69 children (138 eyes) with bilateral congenital cataract between 1993 and 2003 at the Eye Clinic of the Ludwig-Maximilians-University (LMU) in Munich. The mean follow-up period was at least 5 years postoperatively.

In group 1 (ECCE + IOL, n=18) children aged 15 months to 72 months underwent Cataract extraction surgery with primary intraocular lens (IOL) implantation. The mean patient age at the time of surgery was 41.0 months (median of 42 months, range of 15-72 months, standard deviation (SD) of 18.0). In group 2 (PPL, n=29) the youngest patient was 0.25 months old, and the oldest 24 months. The surgical approach was via pars plana with removal of the lens thru opening of the posterior lens capsule in the vitreous cavity. The mean patient age at the time surgery was 5.4 months (median 3.5 months, range 0.25-24 months, SD 6.3). More than 65% of patients in all groups achieved binocularity and more than 50% achieved good stereopsis. The visual acuity in group 1 (n=18) after 5 years was 0.2 logMAR (minimum 0.1, maximum 1.0, standard deviation 0.30, median 0.2).

In group 2 (n=29) the mean best-corrected visual acuity (BCVA) after 5 years was 0.31 logMAR (minimum 0.1, maximum 0.5, standard deviation 0.15, median 0.3).

The visual outcome was statistically significantly worse with preoperatively absent fixation within the groups. The postoperative refraction (spherical equivalent) after 5 years was

3.0

± 4.0 diopters in group 1 (ECCE+IOL, n=18) and 14 ± 5.5 diopters in group 2 (PPL, n=29).

The mean refraction change "myopia shift" in a myopic direction over time can only be analyzed for group 1 (ECCE / IOL) and was -3.0 ± 4.0 diopters on average after the last follow-up (median 8.9 years). In group 2 (PPL) the refraction deficit due to Aphakia was

corrected with contact lenses, the target contact lens power was calculated by using the postoperative refraction at the corneal plane of each eye. The relatively low hyperopia of +1dpt 3-6 months after surgery can be observed.

The preoperative and postoperative complications were documented; the most frequent postoperative complication was the development of visual axis opacification in both groups (group 1 100% affected, group 2 20.6%) necessitating membranectomy, followed by glaucoma. However, this was only found in group 2 (PPL).

7. Literatur

1. F G. Augenheilkunde: Springer;2012.
2. L. O. Anatomy and Embryology of the lens: Lippincott Company;1989.
3. Wiesel TN, Hubel DH. Effects of Visual Deprivation on Morphology and Physiology of Cells in the Cats Lateral Geniculate Body. *J Neurophysiol.*1963;26:978-93.
4. Lorenz B. [Genetic examination in cases of congenital cataract]. *Ophthalmologe.*2007;104(7):559-65.
5. Kohnen T. [The congenital cataract]. *Ophthalmologe.*2007;104(7):550-1.
6. Luchtenberg M, Kohnen T. [Examination methods in the diagnosis of uni- and bilateral cataracts in childhood]. *Ophthalmologe.*2007;104(7):552-8.
7. Auffarth GU, Schmidbauer J, Apple DJ. [The life work of Sir Nicholas Harold Lloyd Ridley]. *Ophthalmologe.*2001;98(11):1012-6.
8. Auffarth GU, Apple DJ. [History of the development of intraocular lenses]. *Ophthalmologe.* 2001;98(11):1017-28.
9. Abela-Formanek C, Amon M, Schild G, Schauersberger J, Heinze G, Kruger A. Uveal and capsular biocompatibility of hydrophilic acrylic, hydrophobic acrylic, and silicone intraocular lenses. *J Cataract Refract Surg.*2002;28(1):50-61.
10. Loudot C, Jourdan F, Benso C, Denis D. [Aphakia correction with rigid contact lenses in congenital cataract]. *J Fr Ophtalmol.*2012;35(8):599-605.
11. Noack C, Lagreze WA. [The treatment of congenital cataract in Germany--results of a survey]. *Klin Monbl Augenheilkd.*2008;225(1):80-5.
12. Vasavada AR, Nihalani BR. Pediatric cataract surgery. *Curr Opin Ophthalmol.*2006;17(1):54-61.
13. Lambert SR, Plager DA, Buckley EG, Wilson ME, DuBois L, Drews-Botsch CD, et al. The Infant Aphakia Treatment Study: further on intra- and postoperative complications in the intraocular lens group. *J AAPOS.* 2015;19(2):101-3.
14. Sukhija J, Ram J, Gupta N, Sawhney A, Kaur S. Long-term results after primary intraocular lens implantation in children operated less than 2 years of age for congenital cataract. *Indian J Ophthalmol.* 2014;62(12):1132-5.
15. Noorden GK. Mechanisms of amblyopia. *Adv Ophthalmol.*1977;34:93-115.
16. Birch EE, Cheng C, Stager DR, Jr., Weakley DR, Jr., Stager DR, Sr. The critical period for surgical treatment of dense congenital bilateral cataracts. *J AAPOS.*2009;13(1):67-71.
17. Birch EE, Stager D, Leffler J, Weakley D. Early treatment of congenital unilateral cataract minimizes unequal competition. *Invest Ophthalmol Vis Sci.*1998;39(9):1560-6.
18. Flitcroft DI, Knight-Nanan D, Howell R, Lanigan B, O'Keefe M. Intraocular lenses in children: changes in axial length, corneal curvature, and refraction. *Br J Ophthalmol.*1999;83(3):265-9.
19. Crouch ER, Crouch ER, Jr., Pressman SH. Prospective analysis of pediatric pseudophakia: myopic shift and postoperative outcomes. *J AAPOS.*2002;6(5):277-82.
20. Thoumazet F, Mauris-Tyson S, Colin J, Mortemousque B. [Congenital cataract removed early: long-term visual acuity outcome and refractive changes]. *J Fr Ophtalmol.*2010;33(6):373-9.
21. Keech RV, Tongue AC, Scott WE. Complications after surgery for congenital and infantile cataracts. *Am J Ophthalmol.*1989;108(2):136-41.
22. Tetz MR, Nimsgern C. Posterior capsule opacification. Part 2: Clinical findings. *J Cataract Refract Surg.* 1999;25(12):1662-74.
23. Kohnen T. Visual axis opacification after pediatric intraocular lens implantation. *J Cataract Refract Surg.*2001;27(8):1141-2.
24. Chee KY, Lam GC. Management of congenital cataract in children younger than 1 year using a 25-gauge vitrectomy system. *J Cataract Refract Surg.*2009;35(4):720-4.
25. Gessner B, Wiese S, Lagreze WA. [Results of pars plana lensectomy for childhood cataract]. *Ophthalmologe.*2004;101(9):901-6.

26. Kampik A, Lund OE, Salbert R. [Pars plana lensectomy--indications and complications]. *Fortschr Ophthalmol*.1985;82(4):312-5.
27. Weakley DR, Jr., Lynn MJ, Dubois L, Cotsonis G, Wilson ME, Buckley EG, et al. Myopic Shift 5 Years after Intraocular Lens Implantation in the Infant Aphakia Treatment Study. *Ophthalmology*. 2017;124(6):822- 7.
28. Wilson ME, Trivedi RH. Axial length measurement techniques in pediatric eyes with cataract. *Saudi J Ophthalmol*.2012;26(1):13-7.
29. Lin AA, Buckley EG. Update on pediatric cataract surgery and intraocular lens implantation. *Curr Opin Ophthalmol*.2010;21(1):55-9.
30. Bagolini B. [Technic for examination of binocular vision without introduction of dissociating elements: the striated glass test]. *Boll Ocul*.1958;37(3):195-209.
31. Kuhli-Hattenbach C, Fronius M, Kohnen T. [Impact of timing of surgery on outcome in children with bilateral congenital cataract]. *Ophthalmologie*.2017;114(3):252-8.
32. Sachdeva V, Katukuri S, Kekunnaya R, Fernandes M, Ali MH. Validation of Guidelines for Undercorrection of Intraocular Lens Power in Children. *Am J Ophthalmol*.2017;174:17-22.
33. Park J, Lee YG, Kim KY, Kim BY. Predicting Factor of Visual Outcome in Unilateral Idiopathic Cataract Surgery in Patients Aged 3 to 10 Years. *Korean J Ophthalmol*.2018;32(4):273-80.
34. Zubcov AA, Stahl E, Rossillion B, Nutzenberger A, Kohnen T, Ohrloff C, et al. Stereopsis after primary in-the-bag posterior chamber implantation in children. *J AAPOS*.1999;3(4):227-33.
35. Ing MR. Binocular function in pseudophakic children. *Trans Am Ophthalmol Soc*.2009;107:112-8.
36. Gelbart SS, Hoyt CS, Jastrebski G, Marg E. Long-term visual results in bilateral congenital cataracts. *Am J Ophthalmol*.1982;93(5):615-21.
37. Hing S, Speedwell L, Taylor D. Lens surgery in infancy and childhood. *Br J Ophthalmol*. 1990;74(2):73- 7.
38. Lambert SR, Lynn MJ, Reeves R, Plager DA, Buckley EG, Wilson ME. Is there a latent period for the surgical treatment of children with dense bilateral congenital cataracts? *J AAPOS*.2006;10(1):30-6.
39. Koo EB, VanderVeen DK, Lambert SR. Global Practice Patterns in the Management of Infantile Cataracts. *Eye Contact Lens*. 2018;44 Suppl2:S292-S6.
40. Plager DA, Lynn MJ, Buckley EG, Wilson ME, Lambert SR, Infant Aphakia Treatment Study G. Complications in the first 5 years following cataract surgery in infants with and without intraocular lens implantation in the Infant Aphakia Treatment Study. *Am J Ophthalmol*.2014;158(5):892-8.
41. Nagamoto T, Oshika T, Fujikado T, Ishibashi T, Sato M, Kondo M, et al. Surgical outcomes of congenital and developmental cataracts in Japan. *Jpn J Ophthalmol*.2016;60(3):127-34.

8 Anhang

Abbildungsverzeichnis

Abb. 1: Aufbau des Auges. Quelle: Wilhelm T., Auge und Sehen im Schülerlabor. Internet: <http://www.thomas-wilhelm.net/arbeiten/LaborAuge.pdf> (Abruf: 15.9.2019)

Abb. 2: Histologische Abbildung der Linse

Abb. 3: IOL-Design. Quelle: Johnson&Johnson Vision. Internet: <https://www.iol-finder.de/webapp/index.php/manufacturer/johnson-johnson-vision-amo> (29.9.2019).

Abb. 4: Extrakapsuläre Kataraktextraktion und Kunstlinsenimplantation (ECCE / IOL)

Bild links: Eröffnung des vorderen Kapselblattes. Bild rechts: Eröffnung der hinteren Kapsel nach Linsenimplantation. Quelle: W. A. Lagreze, Die Behandlung der Katarakt im Kindesalter (Thieme Verlag, 2009).

Abb. 5: Ablauf der Pars plana Lentektomie (PPL). (A) Anlegern der Zugänge (Trokarsystem) an der Pars plana. (B) Entfernen der Katarakt mit dem Vitrektom nach Eröffnen der hinteren Kapsel. (C) Eröffnen der vorderen Kapsel und Entfernen von Cortexresten. (D) Tonisierung des Bulbus und Abdichtung der Zugänge. Quelle: Mit freundlicher Genehmigung von A. Wolf, Universität Augenklinik München (LMU).

Abb. 6: Die wesentlichen Biometrie-Parameter zur Linsen kalkulation. Quelle: Zeiss, IOL-Master. Internet:

[https://applications.zeiss.com/C1257A290053AE30/0/FCAAC808831CFB6CC1257D8D005ECC1F/\\$FILE/iolmaster_700_brochure_de_32_010_0009iv_scr.pdf](https://applications.zeiss.com/C1257A290053AE30/0/FCAAC808831CFB6CC1257D8D005ECC1F/$FILE/iolmaster_700_brochure_de_32_010_0009iv_scr.pdf) (Abruf: 10.10.2019).

Abb. 7: Ultraschall-basierte Achsenlängenbestimmung für die IOL-Kalkulation

Abb. 8: Darstellung einer formstabilen Kontaktlinse. Quelle: Kontaktlinsenambulanz der Universität Augenklinik München (LMU). Mit freundlicher Genehmigung von Herrn Emminger.

Abb. 9: Überprüfung des Kontaktlinsensitzes mit Hilfe einer Farbstoffdarstellung

Abb. 10: Überprüfung des Kontaktlinsensitzes (Vergrößerung)

Abb. 11: Visusgewinn in den jeweiligen Gruppen korrelierend mit dem Alter zum Operationszeitpunkt

Abb. 12: Visus in den einzelnen Gruppen abhängig von der präoperativen Fixation

Abb. 13: Refraktionsfehler als sphärisches Äquivalent in Gruppe 1 postoperativ

Abb. 14: Brechkraft der Kontaktlinse als Maß des Refraktionsdefizits in Gruppe 2 postoperativ

Tabellenverzeichnis

Tab. 1: Gruppenübersicht

Tab. 2: Achsenlängen-Korrelation bezogen auf das Lebensalter

Tab. 3: Patienten Charakteristik der verschiedenen Behandlungsgruppen

Tab. 4: Orthoptik Status bei der letzten Kontrolle

9 Danksagung

Besonders bedanken möchte ich mich bei Herrn Prof. Dr. med. Anselm Kampik für die freundliche Überlassung dieser Arbeit sowie für die Ermöglichung dieser Dissertation.

Ebenfalls bei Herrn Prof. Dr. med. Armin Wolf für die Betreuung meiner Arbeit sowie seine Konstruktive Kritik und die Unterstützung in allen Phasen der Arbeit.

Zu guter letzt bedanke ich mich aufrichtig bei Herrn Prof. Dr.med. Wolfgang J. Mayer für die intensive Wissenschaftliche Mitbetreuung meiner Arbeit und für mehrmaliges Korrekturlesen.

Ich danke meiner Eltern für die Unterstützung während meiner Weiterbildung.



LUDWIG-
MAXIMILIANS-
UNIVERSITÄT
MÜNCHEN

Promotionsbüro
Medizinische Fakultät



Eidesstattliche Versicherung

Hakim, Imad

Name, Vorname

Ich erkläre hiermit an Eides statt,

dass ich die vorliegende Dissertation mit dem Titel

zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

selbständig verfasst, mich außer der angegebenen keiner weiteren Hilfsmittel bedient und alle Erkenntnisse, die aus dem Schrifttum ganz oder annähernd übernommen sind, als solche kenntlich gemacht und nach ihrer Herkunft unter Bezeichnung der Fundstelle einzeln nachgewiesen habe.

Ich erkläre des Weiteren, dass die hier vorgelegte Dissertation nicht in gleicher oder in ähnlicher Form bei einer anderen Stelle zur Erlangung eines akademischen Grades eingereicht wurde.

Dubai, 15.03.2021

Ort, Datum

Imad Hakim

Unterschrift Doktorandin bzw. Doktorand