Endokrine Orbitopathie 2014 Aus der Sicht des Ophthalmologen



Universitätsklinik für Augenheilkunde & Optom Medizinische Universität Wien

Endokrine Orbitopathie

1. Allgemeines, Diagnostik, Therapie

2. Fallbeispiele

1. Fall 2. Fall





Endokrine Orbitopathie

M. Basedow und Augenbeteiligung

50% keine Augenbeteiligung

45% leichte EO, kaum Behandlung notwendig

3 - 5% Therapie der EO notwendig





Hintergrund

Autoimmun mediierte Entzündung



- aktiviert Fibroblasten
- Sekretion von Hyaluronsäure (Glykosaminglykan)

Hyaluronsäuregehalt x 2 erhöht den osmotischen Gradient 5 fach Muskel- und Fettgewebsödem bindegewebiger Umbau Fettvermehrung und Muskelfibrose





Diagnostik - Anamnese

Unser Fragenkatalog bei V. a. endokrine Orbitopathie:

betreffen Aspekte über bisherigen

Verlauf und Therapie der Schilddrüsenfehlfunktion

Verlauf und Therapie der endokrinen Orbitopathie



Diagnostik: Ophthalmologische Untersuchungmöglichkeiten

Block A:

immer

Block B:

angepasst

Visus

Biomikroskopie mit Spaltlampe

Klinischen Aktivitätsscore der EO

Fundusskopie (Papillen)

Augendruck

Schielstatus (Motilität, Schielwinkel,...)

Exophthalmometer (Hertel)

Orbita MRT

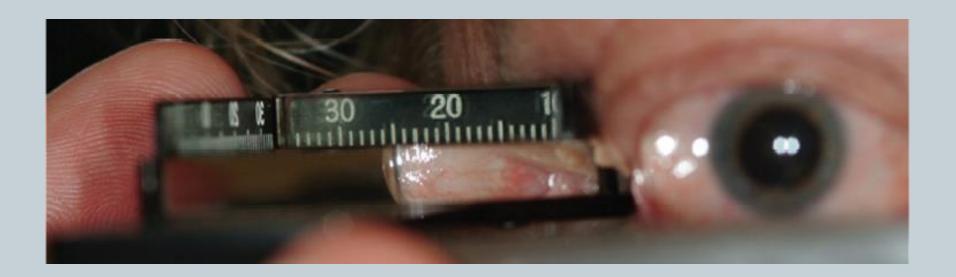
Orbita CT

Ultraschall Augenmuskeln

Gesichtsfeld (Perimetrie)



Exophthalmometer nach Hertel



4 Punkte, die sich heute jeder merkt!

Von Graefe Zeichen

Vigouroux Zeichen

Dahlrymple Zeichen

Stellwag Zeichen

Möbius Zeichen

Ballet Zeichen

seltener Lidschlag

1. geschwollene Augenlider

2. Oberlidretraktion

3. inkomplette Abdeckung der Bindehaut/Sklera

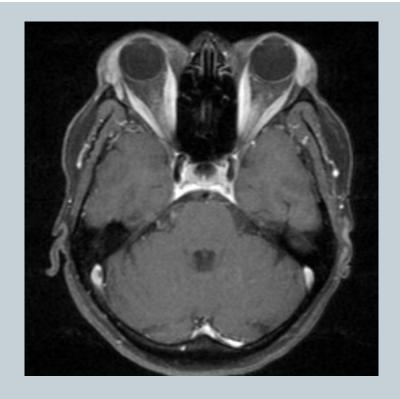
durch Lider

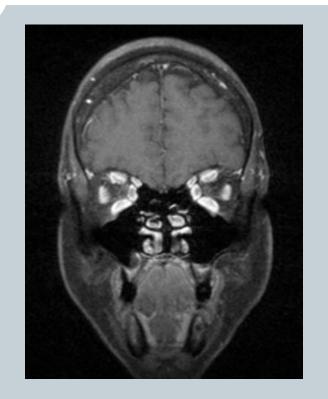
Konvergenzdefizit

4. Restriktion der Augenmuskeln



MRT: Muskelverdickung







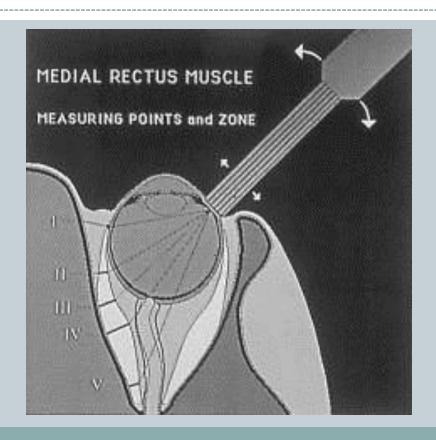
CT: Muskelverdickung, es wird eng im Orbitatrichter!

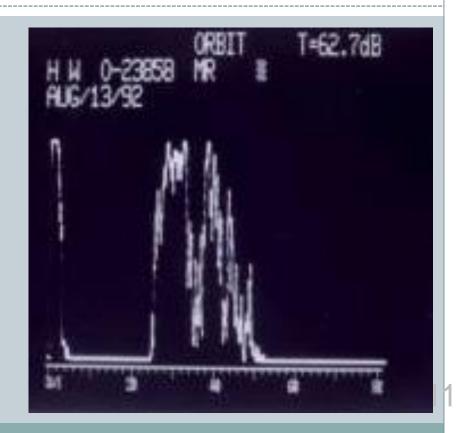






Standardisierte Echographie (A-Bild: SNI, MI, Breite der Sehnervenscheiden) CAVE: SNI > 7,0







Diagnostik - Stadium der Erkrankung

Zeichen und Symptome der EO variieren stark mit dem jeweiligen Stadium in dem sich der Patient befindet.

akut - subakut : akute entzündliche Aktivität

Endstadium: Fibrosierung

Unterschiedliche Beurteilungen:

Aktivität (CAS) und Schweregrad (NOSPECS) der EO



Diagnostik - Aktivität

Beurteilung der entzündlichen Aktivität – CAS

Rubor: Liderythem

Bindehautinjektion

Tumor: Lidödem

Chemosis,

Exophthalmuszunahme

Dolor: retrobulbärer Schmerz

Bewegungsschmerz

Functio laesa: Visusabnahme

Motilitätsverschlechterung

≥ 4 Punkten brennts!



Diagnostik - Schweregrad

NOSPECS – Score:

0 N o signs or symptoms

O nly signs (Dahlrymple und Möbius Zeichen)

II S oft tissue involvement (Symptome und Zeichen)

III P roptosis (Exophthalmus)

IV E xtraocular muscle involvement

V C orneal involvement

VI S ight loss (visual acuity)



Diagnostik - Differentialdiagnosen

"ophthalmologische Abklärung"

- Exophthalmus
- Doppelbilder
- Lidretraktion
- Lidschwellung
- retrobulbäre Schmerzen

Es gibt nämlich auch:

- entzündliche Prozesse, Myositis
- Carotis Sinus-cavernosus Fistel
- orbitaler Pseudotumor
- · Sarkoidosen, Metastasen, Lymphome,...



Therapie



- 1. Einstellung der Schilddrüsenfunktion medikamentös, RIT, chirurgisch
- 2. okuläre Manifestation medikamentös, chirurgisch

Therapie - Patientenaufklärung

Viele Patienten empfinden die okuläre Mitbeteiligung störender als die Schilddrüsenprobleme

Lidretraktion – Proptose – Chemose – periorbitales Ödem – Bewegungsstörungen der Augen !! enorme funktionelle und kosmetische Konsequenzen !!

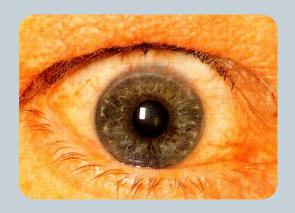
EO ist selbst limitierend, mit einem längeren Verlauf von mindestem einem Jahr, ohne sofortige Heilung.

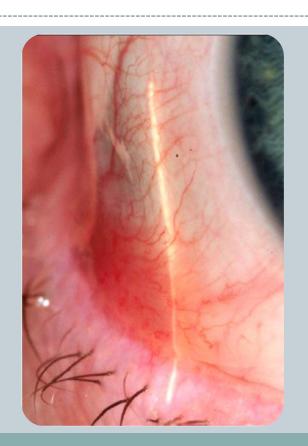
Zusammenhang Schilddrüsenfunktion - Entzündung Rauchen: Risikofaktor!



Diagnostik - Aktivität

Beurteilung der klinischen Aktivität







Therapie: akutes Stadium – milde EO

CAS1-3

Zuwarten bis zum Erreichen der Euthyreose symptomatische, konservative Therapie (Sicca Therapie: befeuchtende Augentropfen, nachts Vita POS AS) ärztliches Gespräch Raucherentwöhnung Verlaufskontrollen



Therapie: akutes Stadium – mäßige EO

CAS 3 - 4

kurzfristige ophthalmologische Kontrollen Kortisontherapie besprechen und bei Progredienz beginnen

> CAS 4

Glucocorticoide i.v. (Kahaly Schema, ambulant)

0.5g Methylprednisolon 1 x Woche für 6 Wochen dann 0.25g, 6 x Summe (4.5 bis 6g)

+/- Radiatio der Orbita

bei Motilitätsstörungen, synergistische Wirkung mit Steroiden



Therapie: akutes Stadium – schwere EO

akutes Stadium - schwere EO, NOSPECS V und VI

Glucocorticoide

stationär: Pulstherapie

dann ambulant: wöchentlich (Schema nach Kahaly)

Orbita- und Optikusdekompression MKG Chirurgie, Neurochirurgie



Therapie: Steroide

entzündungshemmende, immunsuppressive Wirkung bei

oraler Gabe: 51% - 63%

i.v. Gabe: 77% - 88%

Wenige prospektive, verblindete, randomisierte Studien

Marcocci, Bartalena: J Clin Endocrinol Metabol, 2001

Kahaly, Pitz: J Clin Endocrinol Metabol, Sep 2005

Therapie: Steroide oral vs i.v.

Lebensqualität

Restaktivität nach Therapieende

Bedarf an weiteren Therapien

Marcocci, Bartalena: J Clin Endocrinol Metabol, 2001

Kahaly, Pitz: J Clin Endocrinol Metabol, Sep 2005

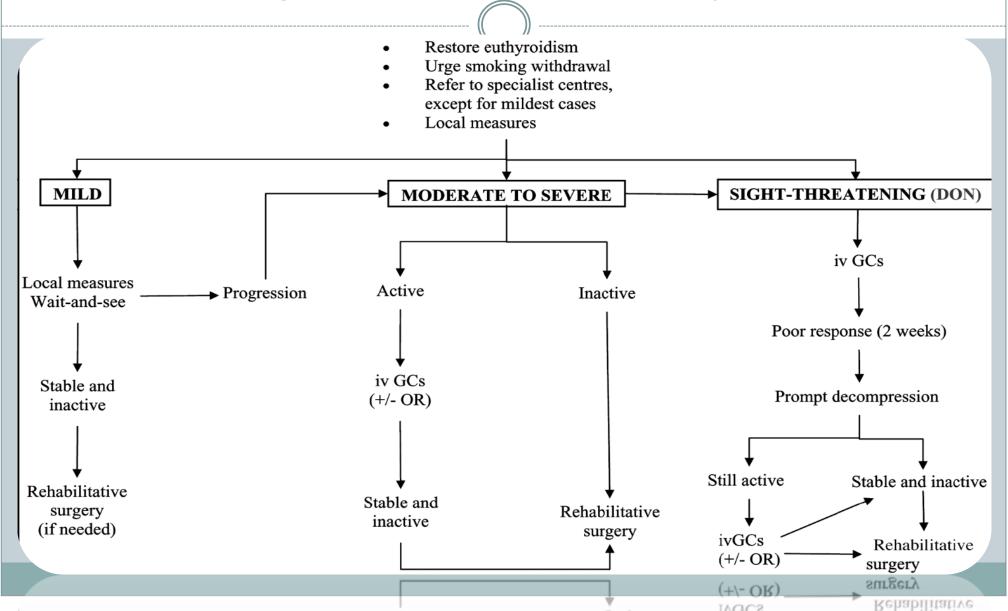
Therapie – Strahlentherapie Literaturübersicht:

- Kumulative Dosen von 20 Gy/Orbita 10 Bestrahlungen über 2 Wochen
 alternativ 1 Gy/Woche über 20 Wochen gleich effektiv besser toleriert
- höhere Dosen nicht effektiv
- niedrigere Dosierung mit 10 Gy waren gleich effektiv als das Standardregime mit 20 Gy
- Ansprechrate liegt in offenen Studien bei 60%
- Ansprechen auf Strahlentherapie war ähnlich zur oralen Kortisontherapie
- Effektiv bezüglich Verbesserung einer Diplopie und Augenmotilität
- Die Wirkung wird trotzdem noch kontrovers diskutiert

Therapie – Strahlentherapie Literaturübersicht:

- Nebenwirkungen: generell gut toleriert
 - o durch gleichzeitige Gabe einer Kortisontherapie reduzierbar
 - Kombination mit oraler Kortisontherapie effektiver
 - Daten über Langzeitnebenwirkungen sind sehr gut theoretisch: karzinogenes Risiko bei jungen Patienten < 35 a
 - früheres Auftreten einer Katarakt
 - retinale Mikroangiopathie: vor allem bei starker Hypertonie, diabetischer Retinopathie (Kontraindikationen)
 - Diabetes (relative Kontraindikation)

Consensus Statement (EUGOGO) Management of Graves' Orbitopathy



Komplikationen

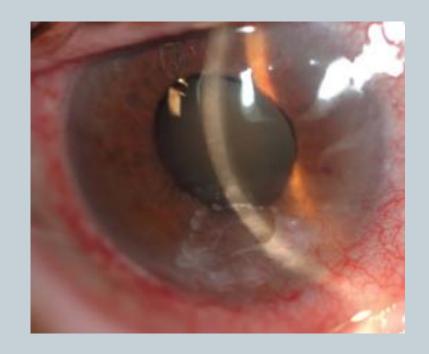
Hornhaut:

- + Exophthalmus + Lidretraktion
- + verminderter Lidschlag
- + Benetzungsstörung

Hornhautulcus

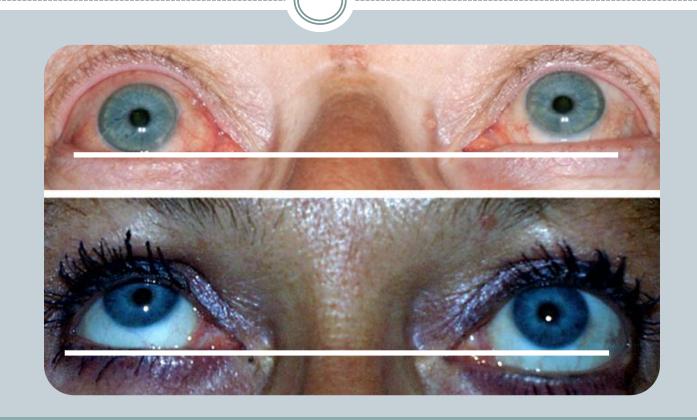
Therapie:

benetzende Augentropfen, Pflegesalben, Uhrglasverband, DekompressionsOP



Komplikationen - Doppelbilder

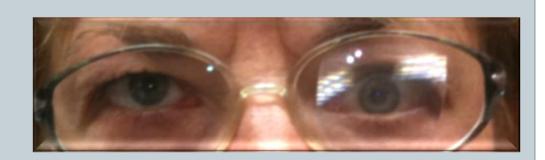
Doppelbilder durch Fibrose der extraokularen Augenmuskeln



Doppelbildbehandlung

Prismenfolien





Komplikationen: Optikuskompression

schon bei offensichtlich milder EO möglich!!!

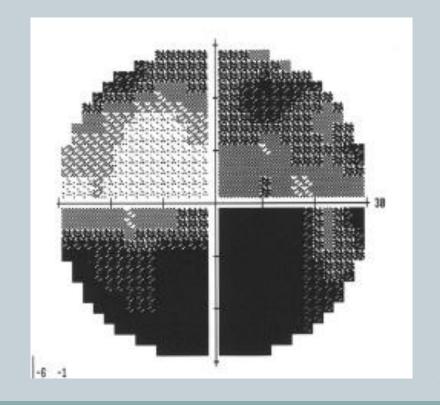
Patienten merken es sehr spät!!!

CAVE: Wenn sich die Orbita nicht durch fortschreitende Protrusio

entlastet!!

Visus ↓
Kontrastsehen ↓
Gesichtsfeld ↓ Dyschromatopsie

jährlich 6-10 Fälle

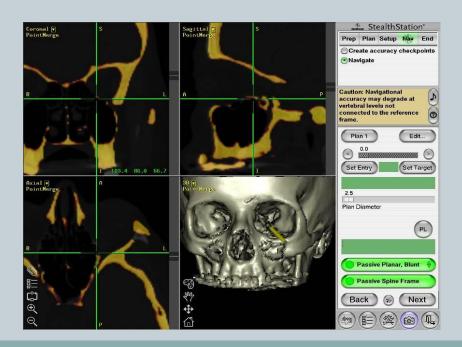


Chirurgische Therapie **Dekompressionsoperation** an den Orbitawänden



Therapie

- Knöcherne Dekompression mit CT-Navigation (Prof. Dr. A. Baumann, MKG-Chirurgie, MEDUNIWIEN)
- Bei akuter Optikuskompression mit Visusbedrohung
- Zur Exophthalmusreduktion bei inaktiver EO





Knöcherne Dekompression mit CT-Navigation

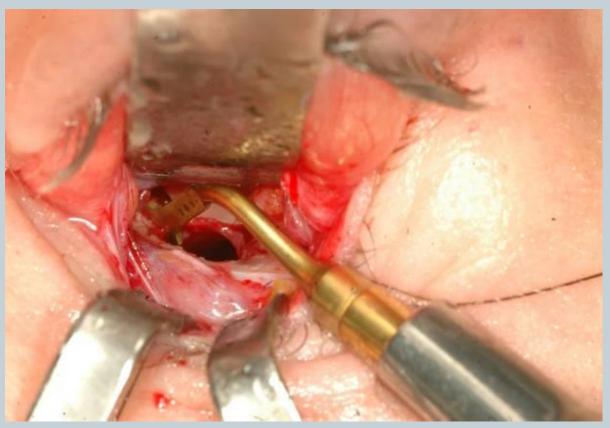




Eichung

Knöcherne Dekompression mit CT-Navigation





Osteotomie (Boden und mediale Wand)





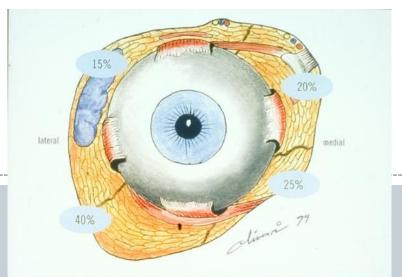




Navigation des Sägeblattes Laterale Orbitawandosteotomie

Chirurgische Therapie

Periorbitale Fettgewebsentfernung





30

Therapie

Chirurgische Lidkorrektur



Therapie



vorher

Botox



nachher

Anamnese



Frau, 74a

Morbus Basedow

Thyroidektomie vor 6 Monaten...Hypothyreose...

Verschlechterung des Augenbefundes, seit 4 Mo in Behandlung in einem anderen KH, orale Kortisontherapie, massive Sehverschlechterung seit mehreren Wochen undDoppelbilder

It. Pat. "haben Augen schon schlimmer ausgesehen"



Befunde

Visus RA: cc 0,1 LA: cc 0,16

Massive Chemose, venöse Stauung

Parille rendecharf witel Cefäße o B. Druger

Papille randscharf, vital, Gefäße o.B, Drusen

AT 20/18mmHg

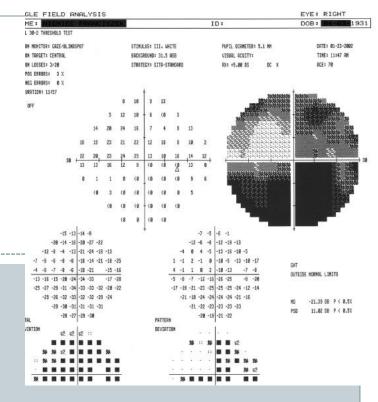
Hertel RA: 32mm LA: 29mm

Motilität: Seit- und Aufblick und Konvergenz kaum möglich

Abblick eingeschränkt, +VD 15°

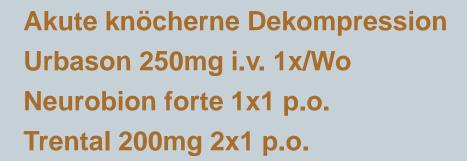
Gesichtsfeld: beidseits massive konzentrische GF-Einschränkungen mit kleinen zentralen GF-Rest

Optikuskompression!



1 Wo postop

Therapie





4 Wo postop

Visusanstieg auf 0,5

Hertel: von 32/29 auf 21/19mm

Motilität: geringe Abduktions- und

Hebungseinschränkung

GF: RA: o.B.

LA: Restskotom temp















Anamnese

Frau, 45a

Raucherin

Morbus Basedow seit 11/2 a bekannt

SD-Entfernung vor 3Mo (unter Kortisonschutz)

Derzeit Hypothyreose, (TRAK u. TSH erhöht)

In letzter Zeit massive Verschlechterung der Augensymptomatik

Ztw. Doppelbilder, Verschwommensehen



Befunde



Bindehaut Chemose, venöse Stauung

Hertel RA: 23mm LA: 23mm

Motilität: Hebung massiv, Abduktion gering eingeschränkt

Farnsworth: Farben nicht unterscheidbar!



Gesichtsfeld

Auge: Links

Geb.: 14-05-1967

Auge: Rechts

Geb.: 14-05-1967

lus: III, WeiB rgrund: 31.5 ASB egie: SITA-Fast Pupillendurchmesser:

Visus:

RX: +1.25 DS

DC X

Datum: 08-02-2013

Zeit: 10:06

Alter: 45

Pupillendurchmesser:

Datum: 08-02-2013

Visus:

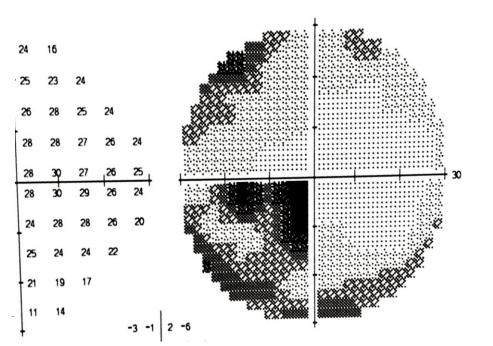
ASB

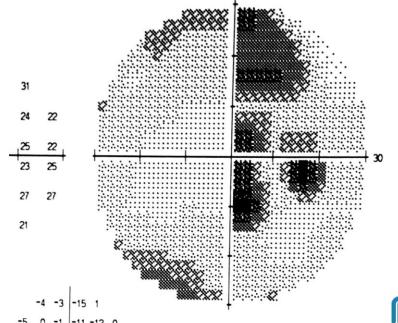
ast

/isus:

Zeit: 09:57

RX: +1.00 DS +0.75 DC X 102 Alter: 45





Therapie - Verlauf

Urbason 500mg i.v. über 3 Tage:

Gesichtsfeld normal, Farbsehen wieder möglich, Visus bds. 0,7

4 Tage später LA: zentraler GF-Defekt, Farbsehen wieder schlecht

Echo: SNI RA: 7,87 LA: 7,09 (ab 7,0 Kompressionsgefahr!)

MRT: Optikuseinengung bds.

- akute knöcherne Dekompression



Therapie - Verlauf

Visus RA: 0,8 LA: 1,0

Farbsehen: o.B. GF: o.B.

Strab. convergens o.d. und Diplopie

Motilität: Hebung, Abduktion und

Senkung eingeschränkt



vor geplanter Schiel-OP:



Therapie - Verlauf

1 Tag nach SchielOP:



Danke









