

Winkelblockglaukome

Jörg Stürmer

Die Gruppe der Winkelblockglaukome beinhaltet verschiedene akute und chronische Zustände, bei denen eine intermittierende und/oder dauerhafte Obstruktion des Trabekelwerkes durch die Iris zu einem verringerten Kammerwasserabfluß und damit zu einem erhöhten Augeninnendruck führt. Dieses Kapitel faßt die wichtigsten Fakten zur Diagnose und Therapie der häufigsten primären und sekundären Winkelblockglaukome zusammen.

Die wichtigsten Formen der Winkelblockglaukome sind

- das akute primäre Winkelblockglaukom („Glaukomanfall“)
- der oft subakut verlaufende Winkelblock bei Iris en plateau
- das Winkelblockglaukomstadium des Neovaskulären Glaukoms
- das glücklicherweise seltene Ziliarblockglaukom („malignes“ Glaukom).

Akutes primäres Winkelblockglaukom (Pupillarblockglaukom)

Das akute primäre Winkelblockglaukom ist eine schon seit dem Altertum bekannte Augenerkrankung. Die Inzidenz ist bei der weißen Rasse gegenüber dem primär chronischem Offenwinkelglaukom um einen Faktor 4 bis 10 geringer; Frauen sind häufiger betroffen als Männer.

Prädisponierende Faktoren

Hypermetrope Augen mit einem eher kleinen vorderen Segment (flachere Vorderkammer) neigen zur Ausbildung eines Pupillarblockes und damit zum akuten Winkelblockglaukom. Biometrisch zeigen die Augen von Patienten mit akutem primärem Winkelblockglaukom im Vergleich zu normalen Augen kleinere Hornhautdurchmesser sowie kleinere vordere und hintere Hornhauradien, flachere Vorderkammern, eine dickere, weiter anterior liegende Linse und eine kleinere Achsenlänge. Mit zunehmenden Alter kommt es einerseits zur allmählichen Zunahme der Linsendicke und andererseits durch die Abnahme der Zonulaspannung zu einer nach Vorverlagerung des Linsen-Irismiaphragma, beides Faktoren, die zur Abflachung der Vorderkammer und damit Verengung des Kammerwinkels führen. Zusätzlich nimmt die Pupillenweite mit dem Alter ab, wodurch der physiologische Pupillarblock allmählich zunimmt.

Der typische Patient mit akutem Winkelblockglaukom ist aus diesen Gründen leicht bis mäßig hypermetrop und 60 bis 80 Jahre alt (meist weiblichen Geschlechts). Entspricht der Patient mit Verdacht auf akutes primäres Winkelblockglaukom vom Alter oder von der Refraktion diesem Bild nicht, sollte unbedingt nach anderen häufigen Ursachen des Win-

kelblockes wie Iris en plateau, Neovaskuläres Glaukom nach inaperzeptem Gefäßverschluss oder nach kombinierten Mechanismen (phakomorphe Winkelblockkomponente bei Kapselhäutchenglaukom mit dicker Linse) gesucht werden.

Pathophysiologie

Schon physiologisch führt der Kontakt zwischen Iris und Linse zu einer Obstruktion des von der Hinter- in die Vorderkammer fließenden Kammerwassers; der resultierende höhere Druck in der Hinterkammer drückt die Iris nach vorne. Dieses Phänomen wird relativer Pupillarblock genannt. Beim akuten Winkelblockglaukomanfall führen in prädisponierten Augen eine mittelweite Pupille – ausgelöst durch schwaches Licht, emotionaler Stress mit maximaler Stimulation des Sympathikus oder Behandlung mit Parasympathikolytika und/oder Sympathikomimetika – zu einer Maximierung der Pupillarblockkomponente, einer Vorwölbung der Iris in die Vorderkammer (Iris bombata) und einer sekundären Blockade des Kammerwinkels. Neben den Mydriatika können jedoch auch Miotika durch Intensivierung des Pupillarblockes wegen vergrößerter Apposition der Iris auf der Linse und der Vorverlagerung des Linsen-Irisdiaphragma zu einem akuten Glaukomanfall führen.

Symptome

Die Patienten mit einem akuten primären Winkelblockglaukomanfall klagen typischerweise über

- einen plötzlich einsetzenden
- einseitigen Schmerz
- gerötete Augen einhergehend mit einer
- Visusverminderung sowie
- regenbogenartigen Ringen um Lichtquellen („Halo“).

Die rasche Drucksteigerung führt zu einer Stimulation des autonomen Nervensystems mit Brechreiz und Erbrechen sowie Bradykardie. Bei der Untersuchung findet sich eine gemischte Injektion, die Hornhaut zeigt sowohl ein epitheliales als auch ein stromales Ödem mit Descemetfalten. Die Vorderkammer ist abgeflacht, typischerweise peripher stärker als zentral; die peripher nach vorne vorgewölbte Iris („bombata“) kann das Endothel berühren. Normalerweise besteht eine Vorderkammerreizung mit ausgeprägtem Tyndall-Phänomen sowie gelegentlich einer sichtbaren Pigmentausschwemmung. Die Pupille ist mittelweit (3.5 bis 6 mm), zeigt praktisch keine Lichtreaktion und ist wegen sektorieller Ischämie des Sphinkters normalerweise hochoval entrundet. Die Linse zeigt wegen der druckbedingten Nekrose des Linsenepithels anteriore subkapsuläre Trübungen („Glaukomflecken“). Der Augeninnendruck ist deutlich erhöht, meist auf Werte zwischen 50 und 70 mmHg. Gonioskopisch ist der Kammerwinkel verschlossen, wobei man ihn durch Indentationsgonioskopie (z. B. mit dem Zeiss 4-Spiegel Gonioskop) öffnen kann, falls er nicht schon durch periphere anteriore Synechien (Kammerwinkelsynechien) verschlossen ist. Wegen des Hornhautödems ist die Gonioskopie meist erschwert bis unmöglich, wobei dieses durch die Applikation von Glycerin-Augentropfen (Glyceron 85%; unbedingt vorher topische

Anästhesie) kurzzeitig reduziert werden kann, oder mit der Gonioskopie gewartet wird, bis sich das Hornhautödem nach medikamentöser Drucksenkung bessert. Während des Anfalles kann die Papille normal sein, wobei jedoch eine Hyperämie und ein Papillenödem oft beobachtet wird. Sie kann jedoch auch Zeichen einer einfachen Optikusatrophie (Blässe ohne Exkavation) aufweisen (wahrscheinlich wegen einer während der Druckspitze durchgemachten anterioren ischämischen Optikusneuropathie) oder wegen früher durchgemachten intermittierenden Winkelblockattacken typisch glaukomatös verändert sein. Die Gesichtsfelduntersuchung zeigt oft eine unspezifische Empfindlichkeitsreduktion vor allem der oberen Gesichtsfeldhälfte, es können jedoch auch typische glaukomatöse Bogenskotome vorhanden sein. Differentialdiagnostisch ist meistens auch die Untersuchung des Partnerauges hilfreich, das oft eine ebenfalls abgeflachte Vorderkammer und einen engen Kammerwinkel aufweist. Ist dies nicht der Fall, sollte unbedingt eine andere Ursache für eine akute Drucksteigerung in Betracht gezogen werden.

Differentialdiagnose

Klinisch ist das typische Bild eines akuten primären Winkelblockglaukomes leicht zu erkennen. Differentialdiagnostisch kommen verschiedene Ursachen einer akuten Drucksteigerungen mit und ohne Pupillarblock in Frage: Uveitisches Sekundärglaukom, Posner-Schlossmann-Syndrom, Offenwinkelglaukome mit massiver Drucksteigerung (z.B. Kapselhäutchenglaukom oder traumatisches Glaukom mit recessio

anguli), Irido-korneo-endotheliales Syndrom (ICE), sowie alle in diesem Kapitel behandelten primären und sekundären Winkelblockglaukome.

Therapie

Die primäre Behandlung des akuten Winkelblockglaukomes ist bis zur Überwindung der akuten Anfall medikamentös, gefolgt von einer chirurgischen Therapie zur dauerhaften Verhinderung des Pupillarblockes. Später muß dann je nach Ausmaß der residuellen Drucksteigerung (Kammerwinkelsynechien) eine dauerhafte medikamentöse Therapie und/oder eine fistulierende Operation durchgeführt werden. Zur Prophylaxe des Pupillarblockes am Partnerauge (50 bis 75% innerhalb von 5-10 Jahren unter Dauertherapie mit Miotika) sollte eine YAG-Laser Iridotomie durchgeführt werden.

Die initiale medikamentöse Therapie des akuten Winkelblockglaukomes besteht aus der Gabe von

- 1-4 Tropfen Pilocarpin 1-2% innerhalb von 30 Minuten um die Pupille zu verengen und den Anfall zu brechen
- 1-2 Tropfen eines Betablockers sowie
- 250-500 mg Acetazolamid per os oder intravenös zur Drucksenkung.
- Falls der Anfall damit nicht innerhalb einer Stunde durchbrochen werden kann, sollte zusätzlich eine orale Osmotherapeutikum (2g/Kg Körpergewicht 50% Glycerin (cave Diabetiker) oder 45% Iso-sorbit) oder 250-400 mg 20% Mannitol intravenös eingesetzt werden.
- Später besteht die medikamentöse Therapie aus einem Miotikum (auch am Partnerauge), einem topischen Betablocker so-

wie lokal applizierten Steroiden (z.B. 4x1 Tropfen Dexamethason 0,1%) zur Reduktion des intraokulären Reizzustandes.

- Sollte die medikamentöse Therapie die Anfall nicht durchbrechen, kann mittels Indentationsgonioskopie oder Wattestäbchen die zentrale Hornhaut applaniert und so durch das Pressen von Kammerwasser in die periphere Vorderkammer versucht werden, den Winkelblock zu lösen.

- Nachdem die medikamentöse Therapie eingeleitet wurde, sollte eine YAG-Laser-Iridotomie oder eine chirurgische Iridektomie zur definitiven Sanierung des Pupillarblockes durchgeführt werden. Die YAG-Laser-Iridotomie ist jedoch wegen des Hornhautödems und des Reizzustandes der Vorderkammer oft schwierig (vor allem bei dunklen Irides), zusätzlich ist die Blutungsgefahr groß, so daß die Iridotomie oft erst nach einigen Tagen durchgeführt werden kann. Eine chirurgische Iridektomie kann auch bei schlechtem Einblick durchgeführt werden und so rasch den Pupillarblock durchbrechen. Sollte der akute Glaukomanfall nicht innerhalb weniger Stunden zu durchbrechen sein, was insbesondere bei protrahiertem Winkelblock mit Ausbildung von peripheren anterioren Synechien der Fall sein kann, ist die filtrierende Operation mit hinterer Sklerotomie die Methode der Wahl.

Andere primäre Winkelblockglaukome

Vom Patienten angegebene Episoden von Verschwommensehen, Halos und Kopfweh bei engem Kammerwinkel (mit oder ohne periphere anteriore Synechien) sind eindeutige Hinweise für ein subakutes

Winkelblockglaukom, dessen Attacken spontan durch licht- oder schlafinduzierte Miosis oder durch lokale Ischämie des Spinkters gebrochen wurden. Je nach Ausmaß der peripheren anterioren Synechien brauchen diese Patienten nach der Laseriridotomie noch eine dauernde medikamentöse Therapie. Kommt es asymptomatisch zum appositionellen Verschluß des Kammerwinkels mit oder ohne Ausbildung von peripheren anterioren Synechien (meistens oben > unten) und einer permanenten Drucksteigerung, spricht man von chronischem Winkelblockglaukom. Die bei uns häufigste Ursache dieser Form des Winkelblockglaukomes ist die langdauernde Miotikatherapie bei älteren Patienten (dicke Linse) mit primären Offenwinkelglaukomen.

Winkelblockglaukom bei Iris-en-plateau

Die Iris-en-plateau-Konfiguration ist eine anatomische Variation, bei der die Iriswurzel nach vorne abgewinkelt ist und dann erst nach zentral (flach) verläuft. Resultate der Untersuchung mittels Ultraschallbiomikroskopie zeigten grosse und weit vorne positionierte Ziliarzotten als mögliche Ursache dieser anatomischen Variation. Typischerweise ist die Vorderkammer zentral normaltief, es besteht keinerlei Zeichen eines Pupillarblockes, der Kammerwinkel ist jedoch eng und verschließbar. Kommt es bei dieser Situation spontan (akut oder subakut) oder iatrogen (diagnostische Mydriase) zu einem Winkelblockglaukom, spricht man von Iris-en-

plateau-Syndrom. Die Diagnose der Iris-en-plateau-Konfiguration erfordert die Indentationsgonioskopie mit dem Zeiss-Gonioskop: Zum Öffnen des Kammerwinkels durch Verdrängung von Kammerwasser in die periphere Vorderkammer braucht es bei Patienten mit Iris-en-plateau viel mehr Kraft als bei einem normalen appositionellen Winkelblock. Ein indirekter Hinweis auf eine Iris-en-plateau-Syndrom ist das Vorliegen oder die Persistenz eines Winkelblockes trotz durchgängiger YAG-Laser-Iridotomie. Die Patienten mit Iris-en-plateau-Syndrom sind meistens Frauen zwischen 30 und 50 Jahren mit einer für Glaukom positiven Familienanamnese.

Die Therapie des akuten Winkelblockglaukomes bei Iris-en-plateau-Syndroms ist ähnlich wie beim akuten primären Winkelblockglaukom. Da jedoch kein Pupillarblock vorliegt, ist die Durchführung einer YAG-Laser-Iridotomie wenig sinnvoll, das Anlegen von 1-2 breiten, basalen chirurgischen Iridektomien (besser via korneoskleralem Schnitt) ist indiziert. Sollte der Druck nach diesem Eingriff nicht adäquat reguliert sein, kann wegen der zentral tiefen Vorderkammer eine konventionelle filtrierende Operation ohne Gefahr des malignen Glaukomes durchgeführt werden.

Winkelblockstadium des neovaskulären Glaukomes

Diese schwere Glaukomform ist durch die Neovaskularisation des vorderen Segmentes gekennzeichnet, die schlußendlich zu einem irreversiblen Verschuß des Kam-

merwinkels führt. Das neovaskuläre Glaukom wird meistens durch eine Ischämie der Netzhaut bei proliferativer diabetischer Retinopathie oder retinalen Gefäßverschlüssen (Zentralvenenthrombose, Zentralarterienverschluss) oder Bulbusischämie bei Karotisch-pathologie hervorgerufen. Die hypoxische Netzhaut (Stadium I des neovaskulären Glaukoms) produziert vasoproliferative Faktoren, die auf der Iris zur Gefäßneubildung (Rubeosis iridis; Stadium II) führt, insbesondere in aphaken/pseudophaken sowie vitrektomierten Augen, da die Barrierefunktion der Linse und des Glaskörpers wegfällt. Auf der Irisoberfläche entsteht eine fibrovaskuläre Membran, die langsam vom Pupillarsaum über die Iris bis in den Kammerwinkel wächst. Diese Membran ist quasi wasserdicht und führt wegen der fehlenden Filtration zu einem Offenwinkelglaukom (Stadium III). Die sich kontrahierende fibrovaskuläre Membran führt am Ende zu einem irreversiblen Verschuß des Kammerwinkels (Stadium IV). Die kausale Therapie des neovaskulären Glaukoms besteht in der ablativen Therapie ischämischer Netzhaut mittels panretinaler Laserkoagulation oder Kryotherapie. Neben einer Stabilisierung der Blut-Kammerwasserschranke mit topischen Steroiden ist eine medikamentöse Drucksenkung mit topischen Betablockern sowie lokalen oder systemischen Karboanhydrasehemmern nur im Offenwinkelglaukomstadium längerfristig erfolgreich. Im Winkelblockglaukomstadium kann nur eine chirurgische Therapie zu einer dauerhaften Drucksenkung führen, wobei konventionelle filtrierende Operationen auch mit dem Einsatz fibrosehemmender Substanzen (Mitomycine C) keine

gute Prognose zeigen. Bei Patienten mit proliferativer diabetischer Retinopathie zeigen kombinierte Eingriffe mit pars-plana-Vitrektomie, panretinaler Laserkoagulation und Implantation eines Drainage-Implantates (z.B. nach Molteno) erfreuliche Langzeitresultate. In Augen mit eingeschränktem visuellen Potential oder beim Versagen anderer Therapiemodalitäten kommen noch Zyclodestruktive Verfahren in Frage, wobei die YAG- oder Diodenlaser Zyklphotokoagulation gegenüber der Zyklokryotherapie den Vorteil der geringeren Phthisisrate aufweist.

Ziliarblockglaukom (Malignes Glaukom)

Das Ziliarblockglaukom stellt eine seltene Form des Winkelblockglaukomes dar, bei dem in prädisponierten Augen das Kammerwasser in Richtung Glaskörperraum fehlgeleitet wird. Wegen des schlechten Ansprechens auf herkömmliche Therapie und der schlechten Prognose wurde es auch als „malignes“ Glaukom bezeichnet.

Pathophysiologie

Pathophysiologisch führt in kleinen, hypermetropen Augen mit kleinem („crowded“) vorderen Segment eine durch die Druckentlastung während der Operation entstandene uveale Schwellung und/oder die Rotation der Ziliarzotten nach vorne im Zusammenhang mit einer verdickten vorderen Glaskörpergrenzmembran zu ei-

ner Fehlleitung der Kammerwassersekretion in den Glaskörperraum. Durch die Volumenzunahme des Glaskörperraumes kommt es durch die Vorverlagerung des Linsen-Irisdiaphragma zum Winkelblock und schlußendlich zum Druckanstieg. Eine dicke Linse mit kleinem Abstand zu den Ziliarzotten, schlaaffe Zonulafasern und ein Ziliarspasmus als Folge einer Miotikatherapie prädisponieren zum Ziliarblock. Eine intraokulare Operation bei subakutem oder chronischem Winkelblock mit dem Vorliegen von peripheren anterioren Synchieen ist die häufigste Ausgangssituation für ein Ziliarblockglaukom; es kann allerdings auch spontan, nach einer YAG-Laser – Iridotomie oder nach einer extrakapsulären Kataraktoperation mit Implantation einer Hinterkammerlinse vorkommen. Typischerweise findet sich eine trotz durchgängiger Iridotomie flache oder aufgehobene Vorderkammer bei erhöhtem Druck. Im Gegensatz zum Pupillarblock, bei dem die Vorderkammer zentral tief und nur peripher flach ist, ist bei Ziliarblockglaukom die ganze Vorderkammer flach. Differentialdiagnostisch muß eine postoperative suprachoroidale Blutung (verzögerte expulsive Blutung) mit plötzlichen Schmerzen, flacher oder aufgehobener Vorderkammer und häufig einem erhöhten Druck durch eine Fundusuntersuchung (dunkle chorioidale Abhebungen) ausgeschlossen werden.

Therapie

Die Behandlung des Ziliarblockglaukomes ist initial medikamentös: durch eine maximalen Zykloplegie mit Atropin 1% 3x sowie eventuell der „zykloplegischer

Cocktail 3x3x3“ (3 Tropfen Cyclogyl 1%, 3 Tropfen Phenylephrine 5% sowie 3 Tropfen Mydriatikum jeweils 3x täglich) und Sistierung sämtlicher Miotika wird eine maximale Entspannung des Ziliarkörpers erreicht. Zusätzlich werden topische Beta-blocker und Acetazolamid (4 x 250 mg p.o.) zur Drucksenkung sowie topische Steroide eingesetzt. Eine Therapie mit hyperosmolaren Substanzen (Dosis wie beim akuten Winkelblockglaukom) ist ebenfalls indiziert. Die Hälfte der Fälle wird innert 3-5 Tagen auf diese medikamentöse Therapie ansprechen, die dann langsam abgebaut werden kann, wobei die Zykloplegie mit Atropin in vielen Augen weitergeführt werden muß.

Kann das Ziliarblockglaukom mit medikamentöse Mitteln nicht beherrscht werden, muß chirurgisch vorgegangen werden: Während der Vordersegmentchirurg nach einer hinteren Sklerotomie soviel verflüssigten Glaskörper wie möglich entfernt und die Vorderkammer mit einem Viskoelastikum reformiert, führt der in Glaskörperchirurgie erfahrene Chirurg eine vollständige pars-plana-Vitrektomie durch. Stellt sich dadurch nicht der gewünschte Erfolg ein, muß in phaken Augen eine extrakapsuläre Kataraktextraktion (eventuell mit primärer hinterer Kapsulotomie) durchgeführt werden. In Augen mit pseudophakem malignen Glaukom kann die Kapsulotomie sowie Eröffnung der vorderen Glaskörpergrenzmembran mit dem YAG-Laser zur Lösung des Ziliarblockes führen.

Andere sekundäre Winkelblockglaukome

Beim uveitischen Sekundärglaukom kann es durch die Ausbildung von zirkulären hinteren Synechien zu einem Pupillarblock kommen. Beim phakomorphen Winkelblockglaukom kommt es wegen zunehmender Linsendicke sowie durch die Vorverlagerung des Linsen-Irisdiaphragma – vor allem bei lockeren Zonulafasern (Kapselhäutchen) – und den zunehmenden Pupillarblock zu einer progressiven Verengung des Kammerwinkels, was zu einem subakuten oder chronischen Winkelblock führen kann. Kugellinsen bei Weill-Marchesani-Syndrom oder subluzierte Linsen bei Marfan-Syndrom können ebenfalls zu einem akuten Pupillarblock führen. In aphaken oder pseudophaken Augen kann prolabierter Glaskörper die Pupille oder die Iridektomie verstopfen und so einen Pupillarblock auslösen. Seltene Ursachen für einen Winkelblock sind Krankheiten aus dem Formenkreis des Irido-corneo-endothelialen Syndroms (ICE), Winkelblock wegen Schwellung des Ziliarkörpers nach eindellender Amotiochirurgie, nach panretinaler Photokoagulation, nach einer Zentralvenenthrombose, bei Patienten mit einer Frühgeborenenretinopathie (ROP) sowie durch Tumoren oder Zysten. Augen mit sehr kleiner Achsenlänge (Nanophthalmus) neigen wegen einer im Verhältnis zum intraokularen Volumen grossen Linse, wegen einer Mikrokornea und wegen spontaner Choroidaleffusion ebenfalls zu spontanem Winkelblock.