

Der Praxisfall: Optometrische Augenglasbestimmung bei PXE Degeneration

Anamnese

Ein 65-jähriger Mann stellte sich aufgrund einer Empfehlung der PXE Selbsthilfegruppe Südbaden vor. Es handelt sich um das so genannte Grönland-Strandberg-Syndrom, auch bekannt als Pseudoxanthoma elasticum (PXE Degeneration). Der Patient klagte über eine reduzierte Sehleistung, die sich seit Jahren stetig verschlechterte. Des Weiteren klagte er über eine starke Blendungsempfindlichkeit, die er bisher mit verschiedenen Sonnenbrillen aus dem Sporthandel zu bekämpfen versuchte.

Befund

Eine optometrische Untersuchung von sehbehinderten Menschen stellt eine Herausforderung für Patient und Untersucher dar. Dabei ist die einfühlsame Erläuterung und Durchführung aller Messungen hervorzuheben. Eventuell muss von der klassischen Augenglasbestimmung an Optotypen im Refraktionsraum abgewichen werden. Es können hierzu größere Strukturen im Verkaufsraum, wie z. B. Werbeplakate mit großer Schrift, verwendet werden. Die Netzhauterkrankung lässt nur ein peripheres Sehen mit groben Strukturen zu. Die subjektive Fernrefraktion ergab im vorliegenden Fall folgende Werte:

Rechtes Auge: sph $-2,50$ cyl $+0,5$ A 65° V_{cc} $0,1$

Linkes Auge: sph $-2,00$ cyl $+0,5$ A 15° V_{cc} $0,1$

Das Sehen in die Nähe konnte mit einer Addition $2,75$, in Kombination mit einer beleuchteten Handlupe, nur leicht unterstützt werden. Die Prüfung des Gesichtsfeldes zeigte das ganze Ausmaß der Netzhautveränderungen und erklärte die ermittelte Sehleistung.

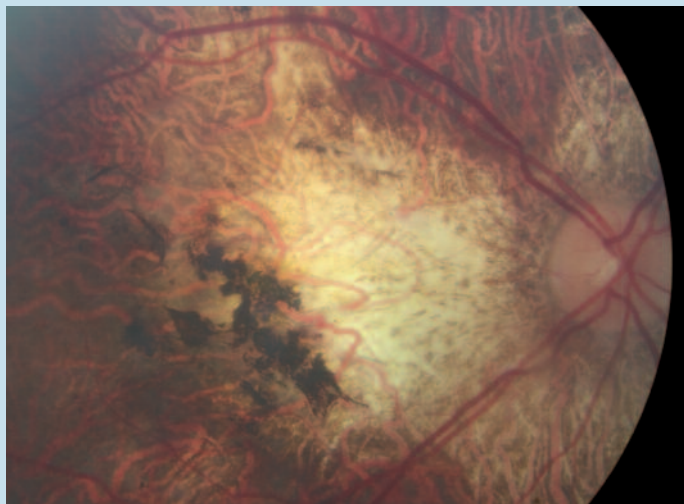


Abb. 1: Retina des rechten Auges.

Diagnose

Der Patient leidet am Grönland-Strandberg-Syndrom, auch bekannt als Pseudoxanthoma elasticum (PXE Degeneration). Auf den Fundusbildern sind ausgeprägte angioider Streifen zu erkennen. Diese unregelmäßigen, rötlich-braunen Linien verlaufen strahlenförmig vom Sehnervenkopf unter die Netzhaut. Diese Streifen sind bilateral und variieren in der Breite von $50-100$ Mikrometer bis zum Drei- bis Vierfachen der durchschnittlichen Weite der Netzhautgefäße. Ihre Abgrenzungen sind unregelmäßig, gezackt und manchmal unscharf. Ihre Anzahl und ihr Umfang können ebenfalls variieren, genauso wie der Zeitpunkt ihrer Entstehung. Ihr Verlauf ist gewöhnlich gewundener und eckiger als der normaler retinaler Blutgefäße.

Bei dem Patienten sind mehrere Familienmitglieder an der PXE Degeneration erkrankt. Und so wurde vor Jahren bei der Verdachtsuntersuchung die Erkrankung ebenfalls diagnostiziert. Seither wurde der Patient mehrfach am Herzen operiert; er ist auf die Einnahme verschiedener Medikamente angewiesen.

Behandlung

Der Kunde erhielt eine helle Fernbrille mit Kunststoffgläsern. Für die Unterstützung seines Gesichtsfeldes wurde eine nicht zu kleine Brille angefertigt. Zur Verminderung der erkrankungsbedingten Blendungsempfindlichkeit wurde eine spezielle Kantenfilterbrille mit Seitenschutz angepasst. Der Seitenschutz besteht aus einem durchsichtigen Kunststoff, der ebenfalls Kantenfiltereigenschaften besitzt. Für den mobilen Leseeinsatz wurde ihm ein elektronisches Handlesegerät vermittelt. Seit einem Jahr hat

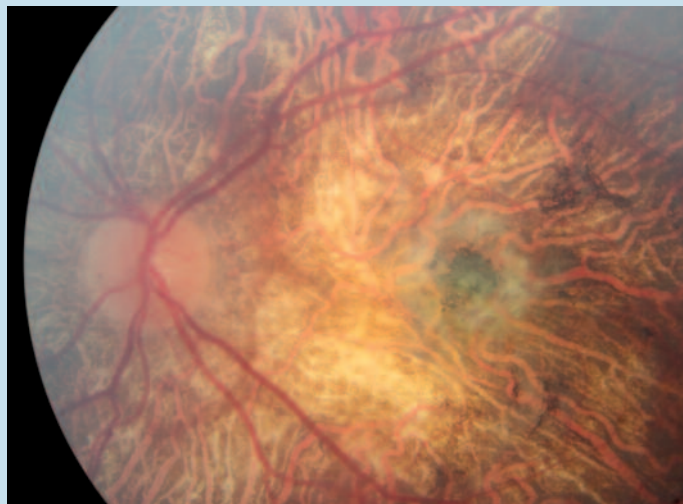


Abb. 1: Retina des linken Auges.



Abb. 3: Kantenfilterbrille mit Seitenschutz.

sich der Visus weiter reduziert. Daraufhin hat in Zusammenarbeit mit den niedergelassenen Augenärzten und dem Sehbehindertenverein, Freiburg, ein mobiles Alltagstraining stattgefunden. Heute ist der Kunde wieder in der Lage mit einem kompaktem Vorlesegerät sein Lesegut selbstständig wahrzunehmen.

Diskussion

Es handelt sich hierbei um eine vererbare Erkrankung, die zur Verkalkung der elastischen Fasern im Körpergewebe führt. Die meisten Patienten leiden an Hautveränderungen und brüchigen Blutgefäßen, die durch Verkalkung ihre Dehnbarkeit verloren haben. Häufig kommt es zu Blutungen im Bereich der Netzhaut. Durch die Kalkeinlagerung in den Blutgefäßen leiden viele Patienten außerdem an Bluthochdruck und an der sogenannten Schaufensterkrankheit.

Die Erkrankungssymptome der PXE Degeneration können durch „oxidativen Stress“ weiter begünstigt werden und dadurch zu Blutungen im Magen-Darm-Bereich oder zu lebensbedrohlichen Komplikationen des Herz-Kreislaufsystems führen.

Die seltene Erbkrankheit Pseudoxanthoma elasticum (PXE) wird zurzeit noch von verschiedenen Instituten erforscht. Langfristiges Ziel ist dabei das detaillierte Verständnis der Zusammenhänge der Erkrankung, um so die Ursachen für PXE zu ergründen und effektiv zu bekämpfen.

Fazit

Für den versorgten Kunden erwies sich die Einweisung in die Funktion des flexiblen Vorlesesystems und mp3-Player (Reinecker), das mobile Alltagstraining und die Brillenversorgung als echte Lebenshilfe. Sehen ist eine grundlegende Voraussetzung für eine angemessene Lebensqualität; reduziert sich die Sehleistung, verliert sich schnell die Lebensfreude. Dann müssen die sozialen Kompetenzmöglichkeiten ausgeschöpft werden.

Randy Freitag, EurOptom, Freiburg

Die DOZ veröffentlicht unter der Rubrik Optometrie Beiträge, die vom Wissenschaftlichen Beirat der DOZ begutachtet, auf ihre fachwissenschaftliche Tragfähigkeit überprüft und freigegeben wurden. Nähere Auskünfte erteilt Dr. Andreas Berke (andreas_berke@yahoo.de) oder die Chefredaktion unter hoeckmann@doz-verlag.de

Anzeige 1/2 Seite