

Uveitis bei Kindern mit Arthritis

Iridozyklitis “

Prof. Dr. med. Arnd Heiligenhaus, Frau Dr. med. Anne Mingels

Augenabteilung am St. Franziskus Hospital, Hohenzollernring 74, 48145 Münster

Der Aufbau des Auges und der Augenhöhle

Das ausgewachsene Auge ist nur etwa 2,4 cm lang und wiegt nur etwa 7,5 Gramm. Es befindet sich in der knöchernen Augenhöhle und ist von einem flexiblen Bindegewebe umgeben. In der Augenhöhle selbst befindet sich Binde- und Fettgewebe. Die Bewegung des Auges wird von 4 geraden und 2 schrägen Augenmuskeln ausgeführt. Das Auge hat eine komplizierte Blutversorgung (Arterien) und -entsorgung (Venen). Die Augenlider mit den Wimpern schützen das Auge vor äußeren Umwelteinwirkungen.

Die Lederhaut stellt die feste Hülle des Auges dar. Sie gibt dem Auge seine Form und schützt die sehr feinen Strukturen des Augeninneren vor Verletzungen. Die vordere Augenbegrenzung stellt die klare Hornhaut dar, die für die Abbildung des Bildes auf der Netzhaut ganz besonders wichtig ist. Eine dünne Schicht der Bindehaut bedeckt die äußere Oberfläche der Lederhaut. Gemeinsam mit den Tränendrüsen bildet die Bindehaut den Tränenfilm, der die Augenoberfläche benetzt. Hinter der Hornhaut befindet sich die Linse des Auges. Sie wird vom Kammerwasser umspült. Die Linse ermöglicht, dass sowohl die Bilder aus der Ferne als auch die aus der Nähe scharf auf der Netzhaut abgebildet werden. Innerhalb der Lederhaut befindet sich die Gefäßhaut (Uvea), die für die Ernährung der Strukturen der Lederhaut und des Augeninneren verantwortlich ist. Die Netzhaut befindet sich wiederum darunter im hinteren Teil des Auges. In der Netzhaut wird das gesehene Bild in elektrische Impulse umgewandelt. Am hinteren Augenpol befindet sich die Stelle des schärfsten Sehens (=Makula). Etwas seitlich davon befindet sich der Sehnerv, der nach dem Verlassen des Auges durch die Augenhöhle hindurch zum Gehirn zieht (Abbildung 1). Der größere Raum zwischen der Linse und der Netzhaut wird vom Glaskörper ausgefüllt. Er besteht aus einer Gel-artigen Flüssigkeit, die von wenigen Zellen und Fasern durchsetzt ist.

Die Uvea ist die gefäßreichste Struktur im Auge. Sie besteht aus zwei Schichten und umfasst die Regenbogenhaut (Iris), den Strahlenkörper (Ziliarkörper) und die Aderhaut (Chorioidea).

Die Iris befindet sich unmittelbar vor der Linse und ihre Farbgebung prägt die Augenfarbe. In der Mitte der Iris ist die Pupille, die als Blende fungiert. Bei starkem Lichteinfall verengt sie sich, während sie sich in der Dunkelheit erweitert. Hinter der Regenbogenhaut befindet sich der Strahlenkörper. Er befindet sich an der Innenwand der Lederhaut und hat viele strahlenförmige Ausläufer nach innen, wo die Aufhängefasern für die Linse angeheftet sind. Zu den Aufgaben des Strahlenkörpers zählen die Beeinflussung der Fern- und Naheinstellung der Linse und die Produktion des Kammerwassers. Das Gleichgewicht aus Kammerwasserproduktion und Abfluss im Kammerwinkel in der vorderen Augenkammer bestimmt den Augeninnendruck. Die Aderhaut befindet sich im hinteren Augenabschnitt zwischen der Lederhaut und der Netzhaut. Sie ernährt die äußeren Netzhautschichten und ist für den Abtransport der Stoffwechselprodukte zuständig. Die gesamte Uvea ist eine sehr wichtige Barriere gegen Krankheitserreger und verhindert viele Entzündungen und Infektionen (Abbildung 2).

Uveitis ist eine Entzündung der Uvea

Die Entzündung der Uvea wird als Uveitis bezeichnet. Meist ist nicht die gesamte Uvea betroffen, sondern ein umschriebener Anteil. Ist die Regenbogenhaut (Iris) betroffen, spricht man von einer Regenbogenhautentzündung (=Iritis). Eine Entzündung des Strahlenkörpers wird als Zykklitis bezeichnet. Oftmals werden Regenbogenhaut und Strahlenkörper gleichzeitig betroffen, so dass man von einer Iridozyklitis spricht. Eine Entzündung der Aderhaut wird als Chorioiditis bezeichnet. Bei einer Entzündung der Netzhaut spricht man von einer Retinitis. Wegen der engen Verbindung von Netzhaut und Aderhaut sind meistens beide betroffen, so dass man von einer Chorioretinitis spricht. Eine entzündliche Miterkrankung des Glaskörpers wird als Vitritis bezeichnet. Steht die Entzündung der Gefäße im Vordergrund, spricht man von einer Vaskulitis.

In der international gebräuchlichen Uveitis-Klassifikation wird der Schwerpunkt der Augenentzündung beschrieben. Damit werden einige der oben genannten Entzündungsformen in Gruppen zusammengefasst:

Anteriore (vordere) Uveitis:

Iritis (Vorderkammerentzündung) und Iridozyklitis (überwiegende Vorderkammerentzündung und begleitende Entzündung im vorderen Glaskörper)

Intermediäre (mittlere) Uveitis:

vorrangig Glaskörperentzündung ohne Beteiligung der Aderhaut, ggf. mit geringem bis mäßigem Vorderkammerzellbefund oder begleitender Vaskulitis der Netzhaut.

Posteriore (hintere Uveitis) Uveitis:

Chorioretinitis ohne oder mit Entzündung im Sehnerveneintritt.

Panuveitis:

Entzündung der gesamten Uvea. Kombination aus schwerer Iritis und Chorioretinitis.

Eine Uveitis mit einem Verlauf von unter 3 Monaten wird als akut bezeichnet, mit einem Verlauf von 4 Monaten oder mehr als chronisch. Bei einigen Patienten besteht die Entzündung fortwährend (chronisch persistierende Uveitis), bei anderen wechseln sich neue Schübe und reizfreie Phasen ab (chronisch rezidivierende Uveitis).

Der Augenbefall kann einseitig oder beidseitig sein.

Welche Beschwerden haben Patienten mit Uveitis

Die unterschiedlichen Uveitisformen weisen einen sehr unterschiedlichen klinischen Verlauf auf. Uveitisschübe können mit Symptomen einhergehen (symptomatisch), aber auch ohne (asymptomatisch). Viele Patienten bemerken eine Sehinderung. Diese kann sehr diskret sein, gelegentlich können aber sogar Orientierungssehen oder Lichtempfindung verloren gehen. Viele Kinder, und insbesondere Vorschulkinder, bemerken eine einseitige Sehinderung überhaupt nicht. Es ist eher die Regel, dass Kleinkinder selbst eine beidseitige Sehinderung nicht bewusst feststellen und schon gar nicht äußern. Dies ist besonders bei den schleichend beginnenden Verläufen typisch. Bei Trübungen im Glaskörper werden bewegliche Punkte, Trübungen, Striche oder Fliegen beobachtet. Bei anderen Patienten treten Uveitisschübe abrupt auf und führen zu Schmerzen, Druckgefühl, Tränenträufeln und Lichtscheu (symptomatischer Schub). Dies ist für Patienten mit anteriorer Uveitis typisch, die das genetische Merkmal HLA B27 tragen.

Bei den häufigen chronischen Verläufen, z.B. bei Oligoarthritis oder Rheuma Faktor-negativer Polyarthritis geht ein Uveitisschub typischerweise weder mit äußerlich erkennbaren

Veränderungen (Rötung etc.) einher, noch mit Schmerzen (asymptomatischer Schub). Da die Kinder die Sehverschlechterung meist auch gar nicht bemerken, bleibt der Schub ohne eine augenärztliche Untersuchung daher nicht selten unerkannt!

Einige der Uveitis-Komplikationen werden von typischen Beschwerden begleitet. Ein hoher Augeninnendruck kann zu Schmerzen, Tränenfluss, Nebelsehen und Regenbogenfarbensehen führen. Bei Linsentrübungen verschlechtert sich das Sehvermögen, das Kontrastsehen und Farbsehen und die Betroffenen werden blendempfindlich. Für Netzhautablösungen sind Blitze-, Schatten-, Vorhang- sowie Russregensehen typisch.

Welche Veränderungen können die Eltern bei ihren Uveitiskindern beobachten?

Bei den sehr abrupt auftretenden Uveitisschüben ist das betroffene Auge gerötet, druckschmerzhaft und tränt. Bei den meisten Kindern mit Oligoarthritis oder Polyarthritis zeigen die betroffenen Augen äußerlich keine Auffälligkeiten.

Eine regelmäßige Kontrolle der Augen durch die Eltern kann bei schwerem Uveitisverlauf sinnvoll sein. Dabei sollten die Eltern ihre Kinder nach Beschwerden fragen. Das Sehvermögen kann grob orientierend für jedes Auge getrennt mithilfe von Spielsachen im Kinderzimmer überprüft werden. Mit der Taschenlampe können nach dem Einträufeln von pupillenerweiternden Tropfen (Mydriatika) neue Verklebungen zwischen der Regenbogenhaut und der Linse (Synechien) früh erkannt werden. Bei Durchführen des Testes unmittelbar vor dem Schlafengehen unter Verwendung von kurzwirksamen Mydriatika werden Sehprobleme während der Wachzeiten vermieden. Fällt der Strahl der Taschenlampe gerade von vorn auf das Auge, wird er am Augenhintergrund zurückgespiegelt und kann bei klarer Linse und klarem Glaskörper als Rotlicht durch die Pupille beobachtet werden. Nur sehr dichte Trübungen in Linse (Katarakt) oder Glaskörper können zur Verschattung führen und mit der Taschenlampe festgestellt werden. Der Augeninnendruck kann bei Blick nach unten durch das Oberlid hindurch unter vorsichtigem Druck der Zeigefinger auf den Augapfel orientierend ermittelt werden. Die Methode erfordert sehr viel Übung und ist sehr ungenau.

Es muss noch einmal betont werden, dass bei vielen Uveitisaugen äußerlich überhaupt keine Auffälligkeiten zu beobachten sind. Die allermeisten der wichtigen Befunde können nur durch den Augenarzt festgestellt werden. Selbst unter Verwendung von Mydriatika und mit viel Übung können in der Regel selbst starke Vorderkammerreizungen mit dem Taschenlampentest nicht festgestellt werden. Die Augeninnendrucke können nur mit den speziellen Messgeräten beim Augenarzt exakt ermittelt werden. Die sehr wichtige

Augenhintergrunduntersuchung kann von den Eltern gar nicht durchgeführt werden. Von der Anschaffung der speziellen augenärztlichen Untersuchungsgeräte für den privaten Haushalt ist abzuraten, da die oftmals sehr diskreten Veränderungen nur nach einer mehrjährigen augenärztlichen Weiterbildung diagnostiziert werden können.

Insofern ersetzen die durchaus empfehlenswerten Selbstuntersuchungen den wichtigen Besuch beim Augenarzt nicht, sondern bieten nur eine gewisse zusätzliche Sicherheit!

Welche Komplikationen können bei einer Uveitis auftreten?

Bei chronischem Verlauf der Uveitis kann in der Lidspalte eine Eintrübung der Hornhautoberfläche (Bandkeratopathie) entstehen (Abbildung 3). Anfänglich wird nur eine Trübung am äußeren Anteil der Hornhaut beobachtet. Gelegentlich schreitet diese bis zur Hornhautmitte fort, was mit einer Schmälerung einhergeht.

In der akuten Phase der Entzündung schlagen sich aus dem Kammerwasser auf der inneren Fläche der Hornhaut Entzündungszellen und Eiweiß nieder, die man als Keratopräzipitate bezeichnet. Es müssen speckige (größere, knötchenförmige) von feinen, und frische von alten Präzipitaten unterschieden werden. Häufig lagern sich die Zellen im unteren Hornhautdrittel (sog. Arlt'sches Dreieck) ab.

Im Entzündungsschub werden in der Vorderkammer Entzündungszellen beobachtet, wobei die Zahl mit der Schwere der Entzündung steigt. Im Kammerwasser kann oft ein erhöhter Eiweißgehalt beobachtet werden (sog. Tyndall Effekt), wobei der Lichtstrahl der Spaltlampe dann im Kammerwasser klar sichtbar wird. Bei Patienten mit dem HLA-B27 Gen-Merkmal und bei sehr schweren Schüben bei den Oligo- oder seronegativen Polyarthritiden-Patienten kann sich Eiweiß (so. Fibrin) in der Vorderkammer und an der Pupille niederschlagen.

Zu den sehr häufigen Folgen einer Uveitis zählt die Ausbildung von Verklebungen zwischen der Regenbogenhaut und der Linse (sog. hintere Synechien; Abbildung 4). Diese können sich an einer oder mehreren Stellen ausbilden. Bei Gabe von pupillenerweiternden Augentropfen erweitert sich die Pupille an diesen Stellen nicht mehr, was die Verklebungen deutlicher macht. Bei mehreren Verklebungen entsteht unter Umständen ein Bild wie bei einem Kleeblatt. Bei rechtzeitiger Therapie können die Verklebungen wieder gelöst werden, ansonsten verbleiben sie. Sind die Verklebungen hinter der ganzen Pupille, ist der normale Flüssigkeitsaustausch zwischen der hinteren und der vorderen Augenkammer unterbrochen

und dann wölbt sich die Iris hinter der Pupille napfkuchenartig nach vorn, was als Iris bombata bezeichnet wird und was zur akuten Augendrucksteigerung führen kann.

Gelegentlich bildet sich auf der Vorderfläche der Regenbogenhaut ein unregelmäßiges Gefäßnetz aus (sog. Rubeosis iridis), dem Synechien im Kammerwinkel mit einer Augennendruckerhöhung folgen können.

Bei bestimmten Uveitisformen bilden sich in der Regenbogenhaut mehr oder weniger große Knötchen, die je nach Lokalisation auf der Regenbogenhaut als Köpfe-Knötchen (am Pupillarsaum) oder Bussaca-Knötchen (an anderer Stelle) bezeichnet werden.

Häufig werden auf der Linsenvorderfläche abgelagerte Entzündungszellen (sog. Deposits) beobachtet, woraus sich gelegentlich mehr oder weniger dichte Häutchen ausbilden (sog. Pupillarmembranen), die das Sehvermögen mindern.

Die häufigste Komplikation ist die Linsentrübung (sog. Katarakt, Abbildung 5). Beschränkt sie sich auf den Bereich der Synechien, bleibt sie nicht selten auch über viele Jahre stabil. Die typische Katarakt durch die Uveitis (Sekundärkatarakt) wird aber an der hinteren Linsenkapsel (sog. hintere Schalenstrübung) beobachtet. Durch die sehr ungünstige Lage dieser Trübung in der optischen Achse verschlechtert sich das Sehvermögen oft schon früh. Während die Katarakt bei manchen Patienten sehr lange stabil bleibt, schreitet sie bei anderen jedoch innerhalb von wenigen Wochen so rasch fort, dass sie operativ behandelt werden muss.

Entzündungszellen, Eiweiß und Fibrin werden unter Umständen auch im Glaskörper eingelagert (Glaskörperinfiltration) und können sich als Glaskörpertrübungen bemerkbar machen (Abbildung 6). Gelegentlich verdichten sich die Trübungen insbesondere hinter der Linse so sehr, dass sie das Sehvermögen dadurch stark herabsetzen.

Eine schwer wiegende Komplikation ist auch die entzündliche Schwellung der Netzhautmitte, (Makulaödem, Abbildung 7). Bei längerem Bestehen kann sich die Netzhaut davon nicht mehr erholen und geht in ein Narbenstadium (Atrophie) über.

An der Grenzfläche zwischen der Netzhaut und dem Glaskörper können elastische Häutchen (Gliose, Membranen) entstehen, die sich verkürzen und die Netzhaut in Falten legen können. Bilden sie sich über der Netzhautstelle des schärfsten Sehens aus (Makula-Pucker), kann das Sehen unangenehm verzerrt wirken (Metamorphopsien). Das Verzerrtsehen wird mithilfe einer Testkarte mit einem zentralen Punkt und sich überkreuzenden geraden Linien überprüft (Amsler Karte).

Durch entzündliche Gefäßverschlüsse kann es zu Gefäßneubildungen (Neovaskularisationen) kommen. Zudem können besondere Uveitisformen zu einer sehr variablen, aber für die einzelne Erkrankung sehr charakteristischen Narbenbildung der Uvea und Netzhaut führen. Typisch ist auch eine Schwellung des Sehnervenkopfes (Papillenödem). Diese kann mit oder ohne eine Beteiligung der anderen Sehnervenanteile einhergehen und mit und ohne Sehinderung oder Gesichtsfelddefekte verlaufen.

Eine der folgenschwersten Komplikationen ist das Glaukom. Wahrscheinlich ist die dafür typische Erhöhung des Augeninnendruckes eine Folge des verminderten Abflusses des Kammerwassers im Kammerwinkel. Gelegentlich sind die Druckspitzen für den Patienten spürbar. Tückisch ist aber, dass sie von vielen Patienten nicht wahrgenommen werden. Durch den erhöhten Augeninnendruck kommt es zu einer sehr typischen Schädigung am Sehnerven (Glaukompapille) und zu irreversiblen Defekten im Gesichtsfeld, was unbehandelt zum Sehverlust führt.

Aufgrund der Glaskörpertrübungen und -infiltration bilden sich gelegentlich Stränge zur Netzhautoberfläche aus, die zu einer zugbedingten (traktiven) oder lochbedingten (rhegmatogenen) Netzhautablösung (Ablatio retinae) führen können. Durch die entzündliche Schädigung der Gefäße kann entzündliche Flüssigkeit (Exsudat) auch unter die Netzhaut gelangen, was man als exsudative Ablatio bezeichnet. In dieser letzten Situation bilden sich gehäuft auch entzündliche Stränge (Membranen) unter der Netzhaut aus, die zu einer Netzhautablösung führen können.

Die gesteigerte Durchlässigkeit der Aderhautgefäße kann eine teilweise auch dramatische Schwellung und Anhebung der Aderhaut zur Folge haben (Uveale Effusion). Dies kann zu einer Abhebung auch des Strahlenkörpers führen, was zur Minderung oder auch zu einer Steigerung des Augeninnendruckes führen kann.

Bei einer Entzündung des Strahlenkörpers kann es zum Erliegen der Kammerwasserproduktion und damit zu einer gefährlichen Senkung des Augeninnendruckes (okuläre Hypotonie) kommen. Sollte der Strahlenkörper sich narbig umbauen (Atrophie) oder durch Membranen angehoben bleiben, kann eine Schrumpfung des Auges (Phthisis) mit Erblindung folgen.

Die Entwicklung des Sehens stellt einen flexiblen Lernprozess des Auges mit dem Gehirn dar. Dies setzt klare optische Medien, ein Fehlen von Trübungen im Auge und intakte Augengewebe voraus. Dieser Lernprozess spielt sich im Wesentlichen innerhalb der ersten frühen Lebensjahre ab und ist mit dem 7ten Lebensjahr fast abgeschlossen. Eine früh

auftretende Uveitis mit ihren sehmindernenden Komplikationen und eine längere Störung in der Lernphase können schwere Störungen in der Sehentwicklung zur Folge haben, was Schwachsichtigkeit (Amblyopie) genannt wird. Besonders problematisch ist in diesem Zusammenhang, dass die chronische Iridozyklitis bei Oligo- oder Polyarthritiden aufgrund des asymptomatischen Verlaufes oft erst spät erkannt wird, wenn bereits 30% der Kinder Trübungen der optischen Achse entwickelt haben. Dies geht häufig mit einer hochgradigen Amblyopie einher und ist für das nicht selten unerfreulich schlechte Sehvermögen verantwortlich. Eine konsequente Sehschulbetreuung rückt dann in den Mittelpunkt der Therapie.

Schließlich sind noch eine Reihe von medikamentenbedingten Komplikationen am Auge zu betrachten. Eine langfristige und hochdosierte lokale und / oder systemische Kortisonanwendung kann zur Steigerung des Augeninnendruckes, zur Kataraktentwicklung und gelegentlich Bandkeratopathie (bei Phosphaten) führen. Bei der systemischen Verwendung von hohen Dosen von Chloroquin oder Hydroxychloroquin können Schäden der Netzhaut entstehen.

Zusammenfassend müssen bei der Konzeption der Therapie immer die Komplikationen durch die unzureichend eingestellte Entzündung den möglichen Nebenwirkungen durch die Medikamente gegenüber gestellt werden.

Wodurch kann eine Uveitis ausgelöst werden?

Bei den meisten Uveitispatienten heilt die Erkrankung nach einem einmaligen Schub komplett und folgenlos aus. Bei anderen Patienten kommt es hingegen immer wieder zu neuen Schüben oder bleibt über lange Zeit aktiv, womit es dann zu Komplikationen und zum Sehverlust kommen kann.

Eine Uveitis kann durch unterschiedliche Erkrankungen verursacht werden. Bei den meisten Patienten besteht keine Grunderkrankung, so dass man von einer idiopathischen Uveitis spricht. Bei anderen Patienten bestehen entzündlich-rheumatische Erkrankungen. Zu diesen zählen auch die Rheumafaktor negative Polyarthritiden, die Rheumafaktor positive Polyarthritiden, die systemische Arthritis, die Oligoarthritiden, die Psoriasis Arthritis, die Enthesitis assoziierte Arthritis, die juvenile ankylosierende Arthritis, die reaktive Arthritis einschließlich Reiter Syndrom, entzündliche Darmerkrankungen, Sarkoidose, M. Behçet, systemische Vaskulitiden und die Kollagenosen. Andererseits müssen eine Vielzahl von Infektionserkrankungen ausgeschlossen werden, wie z.B. eine Borreliose, Tuberkulose und andere bakterielle

Uveitiden, herpetische und andere virale Uveitiden, Toxoplasmose, Toxokariasis und andere parasitäre Uveitiden.

Im Weiteren wollen wir uns mit der Iridozyklitis bei Patienten mit juveniler idiopathischer Arthritis befassen.

Welche Arthritispatienten entwickeln wie häufig welche Uveitis?

Die unterschiedlichen Arthritisformen sind mit einem sehr unterschiedlichen Risiko für eine Uveitis und mit einem unterschiedlichen Uveitisverlauf verbunden. Der symptomatischen Uveitis (rotes, schmerzhaftes Auge, Lichtscheu) wird ein asymptomatischer Verlauf ohne Rötung, Schmerz, Tränenfluss oder Lichtempfindlichkeit (weißes Auge) gegenübergestellt.

<i>Gruppe</i>	<i>Erkrankung</i>	<i>Uveitis Häufigkeit</i>	<i>Marker</i>	<i>Klinische Symptomatik</i>
I	RF-negative Polyarthritis	5-10%	ANA 30%	asymptomatisch
II	RF-positive Polyarthritis	sehr selten	IgM RF	
III	systemische Arthritis	sehr selten	keine	
IV	Oligoarthritis	15-40%	ANA 70-90%	asymptomatisch
V	Psoriasis- Arthritis	Kleinkind 20% Schulkind ?%	ANA 60-70% ANA 10%	asymptomatisch a- / symptomatisch
VI	Enthesitis- Arthritis	10%	HLA-B27	symptomatisch
VII	andere			

Welche Untersuchungen wird der Augenarzt durchführen

Im Allgemeinen umfasst eine augenärztliche Untersuchung eine Krankenbefragung, eine Bestimmung des Sehvermögens (Visusbestimmung), eine Spaltlampenuntersuchung ohne und mit Pupillenerweiterung, eine Augennendruckbestimmung (Tonometrie) und eine Augenhintergrunduntersuchung mit Pupillenerweiterung. Nicht bei jeder Untersuchung müssen alle der genannten Untersuchungen durchgeführt werden, insbesondere bei sehr häufigen Kontrollen. Von besonderem Vorteil ist, wenn die Betreuung bei einem Augenarzt des Vertrauens erfolgt, damit Veränderungen möglichst früh festgestellt und die Therapie mit den Kinderärzten und den Eltern möglichst gut koordiniert werden kann. Bei chronischem und kompliziertem Verlauf können zwischenzeitliche Mitbetreuungen in einem spezialisierten Uveitis-Zentrum und kinderrheumatologischen Zentrum sinnvoll sein.

Visusbestimmung: Einschätzung der Einschränkung der Sehfähigkeit, bei Kindern werden Kinderbilder oder E-Haken verwandt, im Schulalter dann Zahlen oder Buchstaben.

Spaltlampenuntersuchung: Nachweis der Uveitis, Schweregrad der Entzündung (Bestimmung der Zellzahl in der Vorderkammer), Bestimmen von Komplikationen (Synechien, Bandkeratopathie, Katarakt, Glaskörpertrübungen).

Ophthalmoskopie: Nachweis der Beteiligung des Glaskörpers, der Aderhaut und der Netzhaut und Bestimmen von Komplikationen wie z.B Papillen- oder Makulaödem.

Tonometrie: frühzeitiges Erkennung eines Glaukoms oder einer Hypotonie (auch Phthisis bulbi); die Messung kann applanationstonometrisch (erfolgt an der Spaltlampe mit einem Messkopf) oder mit dem Non-Kontakt Tonometer (mittels Druckluft) erfolgen.

Fluoreszenzangiographie: Nachweis eines zystoiden Makulaödems mittels Einspritzen von Kontrastmittel in die Vene. Alternativ kann dies auch mit einem OCT (Optical Coherence Tomography) erfolgen.

Elektrookulogramm, Elektro-Retinogramm: Erkennung von Veränderungen durch vaskuläre Prozesse (Chorioretinitis) oder durch toxische Schädigungen (z.B. Chloroquin) von Netzhaut und Aderhaut.

Echographie: Ultraschalluntersuchung zum Nachweis von Glaskörperveränderungen (Trübung oder Blutung), Tumoren oder Netzhautveränderungen (Membranen, Ablösung). Erfolgt insbesondere dann, wenn durch die Entzündung getrübe vordere Augenabschnitte den Einblick auf den Augenhintergrund beeinträchtigen.

Diagnostische Pupillenerweiterung (Mydriasis): Darstellung der durch Synechien entrundeten Pupille und Verbesserung des Einblickes auf die äußeren Netzhaut- und Aderhautstrukturen.

Wie wird eine Iridozyklitis bei JIA Patienten behandelt

Ein akuter Schub einer Iridozyklitis wird mit Kortisonaugentropfen behandelt. Zu Beginn der Behandlung ist in der Regel eine höhere Kortisondosis erforderlich. Bei mäßigem Zellgehalt in der Vorderkammer werden 5 Gaben am Tag gegeben, bei starkem Entzündungsreiz nicht selten auch stündliche Tropfengaben. Bei Fibrinbildung in der Vorderkammer und neuer Synechienbildung kann eine 5-minütliche Tropfengabe in der ersten Stunde sinnvoll sein. Nach dem Verschwinden der Vorderkammerzellen wird die Dosis in den folgenden Tagen langsam reduziert. Oft umfasst eine Therapie eines akuten Schubes einen Zeitraum von 4-6 Wochen. Bei erneutem Auftreten von Zellen ist eine geringe Erhaltungsdosis sinnvoll, unter Umständen auch über Monate bis Jahre. Bei Komplikationen im hinteren Augenabschnitt ist gelegentlich eine Spritzengabe neben das Auge sinnvoll, was bei kleineren Kindern in der Regel in einer Kurznarkose erfolgt.

Um Verklebungen zwischen der Iris und der Linse zu vermeiden, ist eine therapeutische Pupillenerweiterung (Mydriatika) dringend anzuraten. Es werden häufig mittelstarke Mydriatika (Boro-Scopol®) gegeben, mit denen die Pupille in einer gewissen Bewegung bleibt. Vorteilhaft an diesen Medikamenten ist auch, dass sie zusammen mit dem Kortison das weitere Einströmen von Entzündungszellen in das Auge reduzieren und den Schmerz lindern.

Bei sehr starker Entzündung oder entzündlichen Komplikationen im hinteren Augenabschnitt ist meist eine systemische Kortisongabe erforderlich. Im Allgemeinen wird mit einer hohen Dosis in Tablettenform begonnen, die in den nächsten Wochen langsam reduziert wird. Bei sehr starken Entzündungen kann eine Kortison-Infusionsbehandlung (sog. Kortison-Stoss) erforderlich sein.

Bei Überschreiten einer kritischen Langzeitdosis von lokalem oder systemischem Kortison oder beim Auftreten von medikamentenbedingten Nebenwirkungen muss über die Verwendung von Immunsuppressiva entschieden werden. Insbesondere haben sich hier Methotrexat, Azathioprin (Imurek®) oder Cyclosporin A (Sandimmun®) bewährt. Es erfolgt je nach dem Scheregrad der Uveitis und dem Ansprechen auf die Behandlung eine Monotherapie oder eine Kombination miteinander oder mit Kortisonpräparaten. Welche dieser Medikamente oder Kombinationen gewählt wird, muss im Einzelfall unter Würdigung der anderen Krankheitszeichen, der möglichen Nebenwirkungen und der Erfahrung der

betreuenden Ärzte mit den einzelnen Präparaten entschieden werden. Eine enge Zusammenarbeit mit dem Augenarzt und Kinderarzt ist immer erforderlich, um Nebenwirkungen zu vermeiden. Dazu sind regelmäßige Kontrollen (kinderärztliche und Blutuntersuchungen etc.) erforderlich.

Warum werden bei einer Uveitis Immunsuppressiva eingesetzt?

Die Uveitis bei juveniler idiopatischer Arthritis zählt nach dem heutigen Kenntnisstand zu den Autoimmunerkrankungen. Diesen Erkrankungen liegen Störungen der Immunreaktion zu Grunde. Daraus folgt, dass das Immunsystem bestimmte körpereigene Gewebe nicht mehr als Selbst erkennt und toleriert, sondern es kommt zu einer Entzündungsreaktion gegen die körpereigenen Strukturen. Bedauerlicherweise weisen solche Uveitisformen nach dem ersten Auftreten häufig einen chronischen Verlauf mit immer wiederkehrenden Schüben auf. Ziel der Therapie ist das Abschwächen der Entzündungsaktivität, das Vermeiden weiterer Schübe und weiterer Komplikationen, die Stabilisierung des Sehvermögens und die Minderung der Kortisondosis.

Nach Beginn der Behandlung tritt die Wirkung häufig erst nach 6-12 Wochen auf. Daher erfolgt anfangs meist eine Kombination mit einem Kortisonpräparat. Häufig ist der Effekt der Immunsuppression erst nach einem Jahr zu beurteilen. Nach einem längeren reizfreien Zeitraum (sog. Remission), wird die Dosis dann unter Kontrolle der Entzündungsaktivität langsam reduziert und möglichst auch abgesetzt. Die Therapie wird bei vielen Patienten meist vorerst einmal für 2 Jahre geplant. Weitere Immunsuppressiva sind in der Erprobung, wie z.B. CellCept®, Rapamune®, Arava® und andere.

In den letzten wenigen Jahren nimmt der Stellenwert von Biologika, welche die Wechselwirkungen zwischen den Entzündungszellen und den Geweben gezielter als Kortison und Immunsuppressiva beeinflussen, zu. Zu diesen zählen Enbrel®, Remicade®, Humira® und andere. Derzeit ist aber noch unklar, wann sie von besonderem Nutzen sind und mit welchen Langzeitnebenwirkungen sie verbunden sind.

Wie werden die etwaigen Komplikationen behandelt

Eine dichte Bandkeratopathie wird mit einer EDTA-Lösung aus der Hornhaut gelöst. Neue Synechien können mit einer kombinierten Gabe von Mydriatica (unter Umständen auch mit dem Sprengcocktail) und Kortison Tropfen gelöst werden. Bei Zunahme der Katarakt muss

über eine Katarakt-Operation entschieden werden. Während bei anderen Uveitisformen eine Phakoemulsifikation (Ultraschall-Technik) mit Einsetzen einer Kunstlinse in das Auge erfolgen kann, muss bei Patienten mit juveniler idiopathischer Arthritis und Uveitis in aller Regel eine komplette Entfernung der Linse erfolgen und nach der Operation eine Kontaktlinse oder Starbrille getragen werden. Das Glaukom wird anfangs mit augeninnendrucksenkenden Augentropfen behandelt. Dabei ist eine regelmäßige Gabe unter engmaschigen Kontrollen durch den Augenarzt erforderlich. Bei einigen Patienten muss der Augeninnendruck operativ gesenkt werden. Das operative Spektrum umfasst dabei Lasertechniken, filtrierende und nicht-filtrierende Operationen sowie Shunt-Implantat-Operationen. Das Makulaödem muss sehr konsequent antiinflammatorisch behandelt werden. Zur Behandlung werden auch Carboanhydrasehemmer, Kortisonspritzen oder bestimmte Glaskörperoperationen eingesetzt. Dichte Glaskörpertrübungen lassen sich gelegentlich mit Kortison aufhellen oder machen eine operative Entfernung (Pars plana Vitrektomie) erforderlich.

Das operative Management vieler Komplikationen bei Uveitis, insbesondere im Kindesalter, erfordert eine besondere Erfahrung und sollte daher nur an bestimmten Zentren erfolgen.

Was können Eltern für ihre Uveitiskinder tun?

In aller Regel können Uveitiskinder ein ganz normales Leben führen. Ein „Watte packen“ ist in aller Regel nicht von Vorteil.

Auf eine regelmäßige und hochwertige, vitaminreiche Ernährung sollte ebenso geachtet werden wie auf ausreichenden Schlaf.

Die regelmäßigen augenärztlichen Kontrollen und kinderärztlichen Kontrollen sind extrem wichtig.

Die zwischenzeitlichen Selbstuntersuchungen können sehr wertvoll sein.

Ein spielerisches Erlernen der Untersuchungssituation zu Hause kann helfen, um die Untersuchungen in der Augenarztpraxis (z.B. Spaltlampenuntersuchung und Augendruckmessung) zu ermöglichen. Besonders wichtig ist, den Kindern die Angst vor den harmlosen Untersuchungen beim Augenarzt zu nehmen.

Die Medikamente sollten angewandt werden, wie mit den Ärzten besprochen. Etwaige Probleme bei der Durchführung der Therapie sollten mit den betreuenden Ärzten erörtert werden, ebenso wie alle zusätzlichen alternativen Therapiemaßnahmen, da sie den Effekt der Medikamente beeinträchtigen könnten.

Die Kinder sollten von den Eltern hinsichtlich möglicher medikamentenbedingter Nebenwirkungen am Auge und im ganzen Körper beobachtet werden, insbesondere wenn sie unter Immunsuppression stehen. Bei etwaigen Auffälligkeiten sollten der Kinderarzt und / oder der Augenarzt unmittelbar informiert werden.

Bei Sehbehinderungen sollten mit den betreuenden Ärzten die Möglichkeiten einer besonderen Frühförderung (einschließlich der Wahl des Schulsystems) besprochen werden.

Eine gezielte Kontaktaufnahme mit den Lehrern kann sinnvoll sein, insbesondere bei häufiger Medikamenteneinnahme (z.B. häufige Tropfengabe, die auch morgens erfolgen sollte, etc.) oder bei Sehbehinderung (z.B. wo sitzt das Kind in der Klasse, welcher Schulsport ist möglich, etc.).

Viele der angesprochenen Aspekte können in speziellen Schulungsseminaren für Eltern und Uveitiskinder erlernt werden, die an einigen Uveitis-Zentren angeboten werden (siehe: www.uveitis-zentrum.de)

Bau des Augapfels

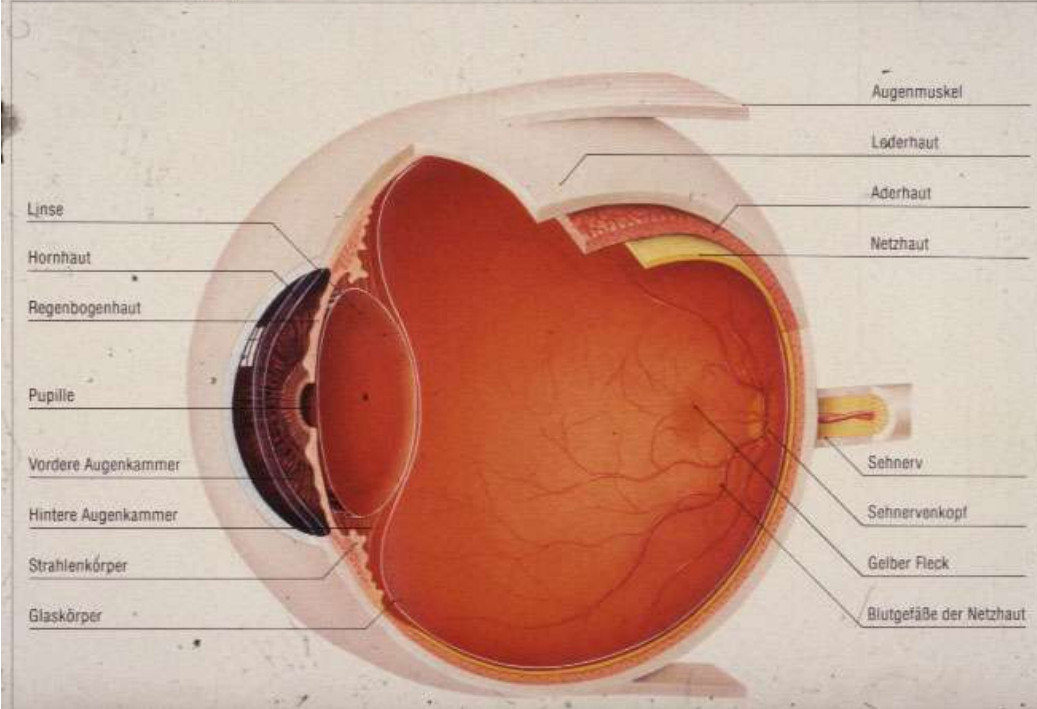


Abbildung 1: Schema vom Auge

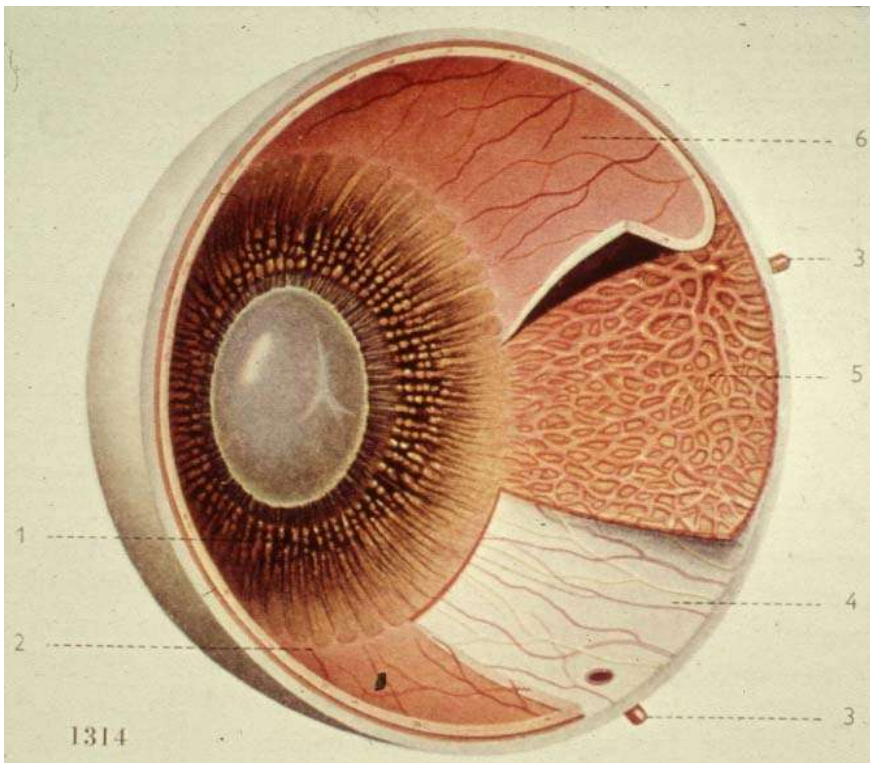


Abbildung 2: Schema der Uvea

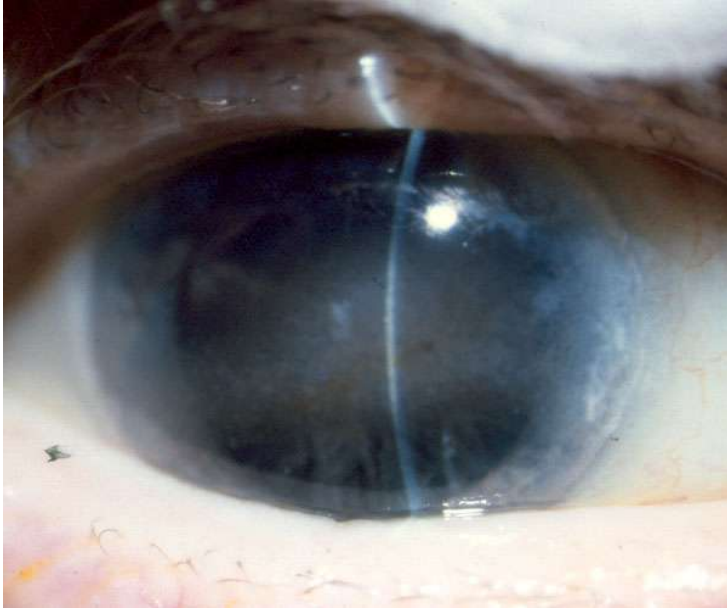


Abbildung 3. Bandkeratopathie bei Uveitis



Abb.4.pdf

Abbildung 4. Hintere Synechien bei chronischer Uveitis.

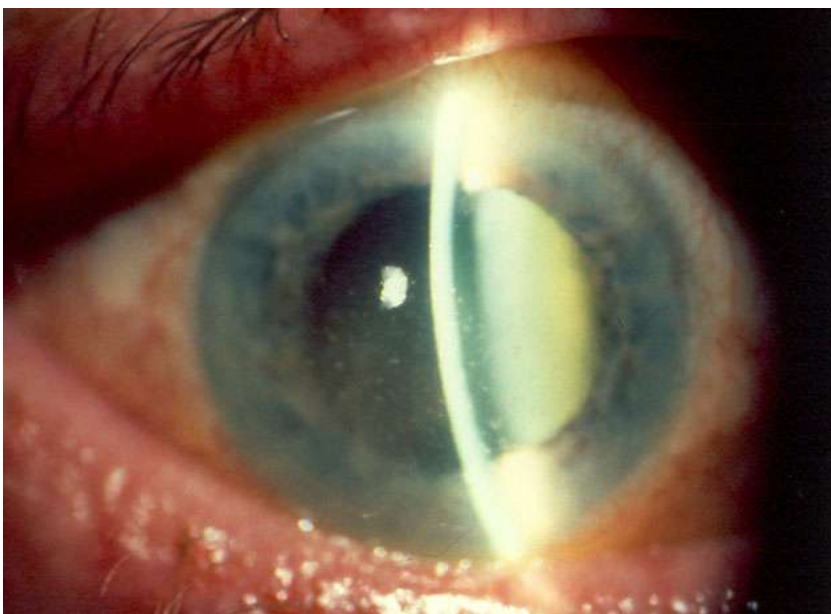


Abbildung 5. Linsentrübung (Katarakt) bei aktiver Uveitis mit Keratopräzipitaten



Abb.6.pdf

Abbildung 6. Glaskörpertrübungen bei Uveitis



Abb.7.pdf

Abbildung 7. Zystoides Makulaödem und Papillenödem bei Uveitis