

Aus der Augenklinik und Poliklinik  
der Universität Würzburg  
Direktor: Professor Dr.med. Franz Grehn

**Visuelle und chirurgische Ergebnisse beim kindlichen Glaukom**

Inaugural – Dissertation  
zu Erlangung der Doktorwürde der  
Medizinischen Fakultät  
der  
Bayerischen Julius-Maximilians-Universität zu Würzburg

Vorgelegt von  
Ali Alsheikheh  
aus Würzburg

Würzburg, Juli 2005

Referent: Prof. Dr.med. F. Grehn

Korreferent: PD. Dr. W. Shehata-Dieler

Dekan: Prof. Dr. G. Ertl

Tag der mündlichen Prüfung: 01.08.2005

Der Promovend ist Arzt.

## **Inhaltverzeichnis**

1. Einleitung.....	1
1.1. Grundlagen der kindlichen Glaukome .....	2
1.1.1. Primäres kongenitales Glaukom.....	2
1.1.2. Axenfeld-Rieger-Syndrom.....	4
1.1.3. Sturge-Weber-Syndrom.....	6
2. Material und Methoden.....	7
3. Ergebnisse.....	11
3.1. Patientengut.....	11
3.1.1. Alter.....	11
3.1.2. Symptome.....	13
3.1.3. Die Glaukom-Familienanamnese.....	14
3.1.4. Die assoziierte Fehlbildungen.....	14
3.2. Operationen und Komplikationen.....	15
3.2.1. Operationen.....	15
3.2.2. Komplikationen.....	16
3.3. Studienparameter.....	17
3.3.1. Intraokularer Druck.....	17
3.3.2. Achsenlänge.....	21
3.3.3. Hornhautdurchmesser.....	26
3.3.4. Visus.....	30
3.3.5. Refraktionsfehler.....	35
3.3.6. orthoptischer Status.....	38
3.3.6.1. Strabismus.....	38
3.3.6.2. Okklusion.....	38
3.3.6.3. Stereosehen.....	38
3.4. Verhältnis zwischen den Studienparametern.....	39
3.4.1. Intraokularer Druck und Achsenlängenwachstum .....	39
3.4.2. Achsenlänge und Hornhautdurchmesser .....	40
3.4.3. Achsenlänge und Visus.....	42
3.4.4. Achsenlänge und Refraktionsfehler .....	43

3.4.5. Hornhautdurchmesser und Visus.....	44
3.4.6. Visus und Refraktionsfehler.....	45
3.4.7. Hornhautdurchmesser und intraokularer Druck.....	46
3.4.8. Hornhautdurchmesser und Refraktionsfehler.....	47
3.4.9. Refraktionsfehler und intraokularer Druck.....	48
4. Diskussion.....	49
5. Zusammenfassung.....	58
6. Verzeichnis der Abkürzungen.....	60
7. Literaturverzeichnis.....	61

## **1. Einleitung**

Ziel der folgenden Studie ist die Erfassung funktioneller Ergebnisse und morphologischer Parameter nach operativer Behandlung des kindlichen Glaukoms.

Die Studienparameter waren intraokularer Druck (IOD), Achsenlänge, Hornhautdurchmesser, Visus, Refraktion und orthoptischer Status.

Diese Parameter wurden bei allen Glaukomaugen mit altersentsprechenden Normwerten verglichen. Bei den unilateralen Glaukomen wurden sie zusätzlich mit den gesunden Partneraugen verglichen, um den Unterschied zwischen Glaukomaugen und Normaugen zu bestimmen.

Schließlich wurde die Korrelation der einzelnen Studienparameter ausgewertet.

## 1.1. Grundlagen der kindlichen Glaukome

Die meisten Formen der kindlichen Glaukome resultieren aus einer Behinderung des Kammerwasserabflusses, die durch eine Fehlentwicklung des Kammerwinkels, durch intraokulare Entzündungen oder Trauma entsteht.

Tabelle.1 erklärt die Klassifikation der kindlichen Glaukome (45).

### Tab.1: Klassifikation der kindlichen Glaukome

Primär: - kongenitales Glaukom

- juveniles Glaukom

Sekundär: - Axenfeld-Rieger-Syndrom

- Aniridie

- Entzündung

- Trauma

- Phakomatose

- Stoffwechselerkrankungen

-systemische kongenitale Syndrome und chromosomale Anomalien

Im Folgenden beschreiben wir nur die Formen, die in unsere Studie eingeschlossen sind.

### 1.1.1 Primäres kongenitales Glaukom

Obwohl das primäre kongenitale Glaukom (PKG) das häufigste der kongenitalen Glaukome darstellt, ist es dennoch eine sehr seltene Erkrankung, die 1 von 10000 Geburten betrifft (23, 27). Es kommt häufiger bei Jungen (65%) vor. Die meisten Fälle mit PKG treten sporadisch auf. In etwa 10% der Fälle ist die Vererbung autosomal rezessiv mit inkompletter Penetranz (12, 18, 27).

Klinische Veränderungen: Sie hängen vom Beginn und der Höhe des intraokularen Drucks (IOD) ab. In 75% der Fälle sind beide Augen betroffen, aber häufig asymmetrisch.

1- Eine Hornhauttrübung ist oft das erste von den Eltern wahrgenommene Zeichen. Sie wird durch ein Epithel- und Stromaödem bei erhöhtem IOD

verursacht und kann mit Augentränen, Photophobie und Blepharospasmus verbunden sein.

2- Ein großes Auge wird als Buphthalmus bezeichnet, das bei hohem IOD vor dem Alter von 3 Jahren durch Dehnung entsteht. Die Eltern bemerken den Buphthalmus meistens nicht, so lange er nicht unilateral und fortgeschritten ist. Wenn sich die Sklera dehnt, wird sie dünner und durchscheinend. Das Auge erhält damit eine blaue Färbung, da die darunter liegende Uvea durchscheint. Die Zunahme der Achsenlänge führt zu einer Myopie, die eine Amblyopie bei Anisometropie nach sich ziehen kann. Bei Hydrophthalmie besteht eine etwa lineare Korrelation zwischen Hornhautvergrößerung und Achsenlänge des Bulbus (27, 49). Die Hornhautvergrößerung wird im horizontalen Durchmesser mit dem Meßzirkel bestimmt. Sie gilt als erwiesen, wenn sie im 1. Lebensjahr 9,5 bis höchstens 10 mm, vom 1. bis 2. Lebensjahr 11,5 – 12 mm und mit 3 Jahren 12,5 mm überschreitet (18, 51).

3- Risse in der Descemet-Membran als Folge der Hornhautdehnung können mit einem plötzlichen Einströmen von Kammerwasser in das Stroma assoziiert sein. Ein chronisches Hornhautödem kann zu einer permanenten Hornhautnarbe führen. Haab-Linien stellen verheilte Risse in der Descemet-Membran dar und erscheinen als horizontale gewellte Linien.

4- Die Papillenexkavation kann bei Kindern zurückgehen, wenn sich der IOD normalisiert hat. Die meisten gesunden Kinder haben keine offensichtliche Exkavation, sehr wenige haben eine Cup-/Disc-Ratio  $>0,3$ , im Gegensatz zu Kindern mit PKG (27).

#### Differentialdiagnose:

- Bei starkem Tränen: Tränenwegsverschluß (dann ist gewöhnlich auch eitrig-schleimiges Sekret beigemischt)
- Bei Hornhauttrübungen (evtl. auch mit Lichtscheu und Blepharospasmus verbunden):
  - Entwicklungsanomalien (Peters)
  - Dystrophien
  - Stoffwechselstörungen (Mukopolysaccharidose, Zystinose)
  - Endotheliitis (CMV, Röteln)
- Bei Hornhautvergrößerung: - Megalokornea. - hochgradige Myopie.

Therapie:

*Medikamente:* Eine medikamentöse Therapie kann beim PKG höchstens als eine vorübergehende Maßnahme eingesetzt werden. Gewöhnlich ist die Wirksamkeit unzureichend. Eine regelmäßige, effektive Medikamentenapplikation wäre zudem schwierig. Gegen eine Dauerbehandlung mit Medikamenten spricht vor allem auch die Tatsache, dass kunstgerecht ausgeführte Operationen in den meisten Fällen gut und dauerhaft wirksam sind.

*Operationen:*

- Eine Trabekulotomie wird bevorzugt, wenn die Hornhauttrübung den Einblick auf den Kammerwinkel verdeckt, wenn eine wiederholte Goniotomie versagt hat oder als Primäreingriff.
- Eine Goniotomie stellt in einigen Situationen eine Alternative zur Trabekulotomie dar. Voraussetzung ist, dass die Hornhaut klar genug ist und der Kammerwinkel eingesehen werden kann. Obwohl es sein kann, dass diese Verfahren wiederholt werden müssen, liegt die Gesamterfolgsrate bei ca. 85%. In Augen mit einem Hornhautdurchmesser von 14 mm oder mehr, wird eine Goniotomie wahrscheinlich nicht mehr empfohlen, da der Schlemm-Kanal in solchen Augen verschlossen ist (27).
- Eine Trabekulektomie ist als Wiederholungsoperation häufig erfolgreich, insbesondere wenn sie mit Antimetaboliten (5-Fluorouracil, Mitomycin C) kombiniert wird.
- Künstliche filtrierende Shunts stellen eine wichtige alternative Behandlungsmöglichkeit dar, wenn das Glaukom refraktär gegenüber anderen Verfahren ist (23).
- Zyklodestruktive Verfahren: als Alternative bei refraktären Glaukomen.

**1.1.2. Axenfeld-Rieger-Syndrom:**

Das Axenfeld-Rieger-Syndrom ist ein Spektrum seltener entwicklungsbedingter Veränderungen, in der derzeitigen Nomenklatur mit folgenden Eponymen belegt:



- **Axenfeld-Anomalie:** Die Gonioskopie zeigt eine prominente und anterior verlagerte Schwalbe-Linie (Embryotoxon posterius), an der Streifen der peripheren Iris haften.

- **Rieger-Anomalie:** Diese ist eine autosomal dominante Veränderung mit hoher Penetranz. Meistens sind beide Augen betroffen, aber nicht immer symmetrisch. Bei Spaltlampenuntersuchung bemerken wir

- Embryotoxon posterius.
- Die Schwalbe-Linie kann sich zur Vorderkammer hin ablösen.
- Irisstromahypoplasie, Korektopie, Pseudopolykorie und Ectropium uveae.

Die Gonioskopie zeigt in geringgradigen Fällen eine Axenfeld-Anomalie, in schweren Fällen haften breite Irisstromabänder anterior der Schwalbe-Linie an der Hornhaut.

- **Rieger-Syndrom** ist durch eine Rieger-Anomalie in Assoziation mit einer der folgenden extraokulären Missbildungen charakterisiert:

- 1- Zahnanomalien als Hypodontie und Mikrodontie.
- 2- Gesichtsanomalien als Maxillahypoplasie, breiter Nasenrücken, ein Telekanthus und Hypertelorismus.
- 3- Andere Anomalien sind überschüssige periumbilikale Haut und Defekt im Hypophysengebiet.

Das Axenfeld-Rieger-Syndrom ist in 60% der Fälle mit einem Glaukom verbunden. Es kommt zur Drucksteigerung in der Kindheit, gewöhnlich erst nach dem 5. - 10. Lebensjahr, aber frühere Manifestationen sind häufig, so dass sich eine Bulbusvergrößerung und Descemetrupturen entwickeln können (18). Ein chirurgischer Eingriff ist in der Regel erforderlich. Die Trabekulotomie dürfte die besten Erfolgschancen haben, wenn der Schlemmsche Kanal eindeutig identifiziert werden kann. Nur bei einer beträchtlichen Drucksteigerung kommt ein fistulierender Eingriff ( Goniotrepanation, Trabekulektomie ) in Betracht. Bei Kindern und Jugendlichen ist die Vernarbungstendenz des Sickerkissens hoch.

### **1.1.3. Sturge-Weber-Syndrom (enzephalotrigeminale Angiomatose):**

Klinisch zeigt sich ein fast immer einseitiger Naevus flammeus, auch mit epileptischen Anfällen, nicht selten auch Oligophrenie. Wenn Lider, Tarsus und Konjunktiva befallen sind, kommt ein Glaukom in etwa 30% vor. Bei einem Angiom des Oberlids ist in der Regel auch mit einer okulären Beteiligung zu rechnen (18). Diese Glaukome sind meist kongenital. Eine Drucksteigerung kann aber auch später auftreten. Bei Kindern kann eine isolierte Trabekulodysgenese die Ursache sein, während bei älteren Patienten ein erhöhter episkleraler Venendruck mit einer arteriovenösen Kommunikation in einem episkleralen Angiom zugrunde liegen kann. Häufig ist die Ursache jedoch unklar. Das Glaukom beginnt bei 60% der Patienten innerhalb der ersten beiden Lebensjahre mit einem Buphthalmus. Die übrigen Patienten können zu jedem Zeitpunkt von der Kindheit bis ins Erwachsenenalter klinisch auffällig werden. Die medikamentöse Therapie mit Latanoprost kann erfolgreich sein, eine Goniotomie kann in Augen mit einer Kammerwinkel-anomalie zum Erfolg führen. Eine kombinierte Trabekulotomie-Trabekulektomie führt bei Erkrankungen mit frühem Beginn zu guten Ergebnissen. Ziel dabei ist es, mit der Trabekulotomie die Kammerwasser-Abflussbarriere durch die kongenitale Kammerwinkel-anomalie zu beseitigen, während die Trabekulektomie die episkleralen Venen umgeht. Ein chirurgischer Eingriff ist mit einem hohen Risiko einer choroidalen Effusion und einer suprachoroidalen Blutung assoziiert.

## 2. Material und Methoden.

Ausgewertet wurden 68 Augen bei 43 Patienten, die von 1990 – 2002 an der Universitätsaugenklinik operiert und bis September 2004 kontrolliert wurden. Für die Studie wurden ausschließlich Kinder mit kindlichem Glaukom und Manifestation vor dem 18. Lebensmonat rekrutiert. Hornhauterkrankungen, Katarakt, Uveitis, frühkindlicher Strabismus, Netzhauterkrankungen und andere nicht-glaukomatöse Ursachen für eine Sehverschlechterung waren Ausschlusskriterien.

Bei 36 Kindern (83,7%) lautete die Diagnose: primär kongenitales Glaukom. 7 Kinder (16,3%) hatten ein Sekundärglaukom, 5 davon mit einem Axenfeld-Rieger-Syndrom assoziiert, bei 2 Kindern manifestierte sich das Sekundärglaukom im Rahmen eines Sturge-Weber Syndroms. 25 Patienten (58,1%) waren männlich, 18 Patienten (41,9%) waren weiblich. Bei 27 Patienten (62,8%) lag ein bilaterales Glaukom vor und bei 16 Patienten (37,2%) ein unilaterales Glaukom. 2 Augen von 2 Patienten mit bilateralem Glaukom wurden ausgeschlossen, weil sie spätere Komplikationen hatten (bei einem Auge mußte eine Pars Plana Vitrektomie (PPV) und bei einem weiteren Auge eine PPV mit Lentektomie durchgeführt werden) (Tab.2).

Seitigkeit	Bilateral	Unilateral	Zusammen
Patienten	27(62,8%)	16 (37,2%)	43
Augen	52*(76,5%)	16(23,5%)	68

Tab.2: Seitigkeit (\* 52 Augen von 27 Patienten, weil 2 Augen ausgeschlossen sind).

Vergleiche von Glaukomaugen mit dem Partnerauge wurden bei 15 von 16 Patienten durchgeführt (ein Patient jünger als 1 Jahr alt bei der letzten Untersuchung wurde ausgeschlossen).

Die Verlaufsuntersuchung der Kinder wurde in der Regel unter Ketanest-Sedierung durchgeführt, um den Augeninnendruck möglichst nicht durch Narkose zu senken. Bei einigen wenigen Kindern war eine Inhalationsnarkose erforderlich. Bei älteren kooperativen Kindern wurde die Untersuchung ohne Narkose durchgeführt.

Die komplette Untersuchung umfasste:

1.) Visusbestimmung mit einer der folgenden Methoden:

1.1. Der Preferential-looking-Test kann bereits bei Säuglingen angewendet werden. Er basiert auf der Tatsache, dass ein Kind es vorzieht, auf ein Muster zu blicken, statt auf eine homogene Fläche gleicher mittlerer Leuchtdichte. Das Kind wird mit einem Stimulus konfrontiert und der Untersucher beobachtet, ob die Augen Fixationsbewegungen ausführen. Zwei Beispiele für den Preferential-looking-Test sind die Teller-Sehschärfe-Karten (in der folgenden Studie häufiger benutzt), die aus schwarzen Streifen verschiedenen Durchmessers bestehen und die Cardiff-Sehschärfe-Karten, die Formen mit unterschiedlichen Konturen zeigen. Gitter niedriger Frequenz oder Formen mit groben Konturen werden leichter gesehen als solche mit feineren Konturen und entsprechend wird die Sehschärfe eingeschätzt (27). Mittels einer Tabelle ist die Umrechnung in Perioden pro Grad in Abhängigkeit von der Prüfdistanz möglich (20).

1.2. LH (Lea Hyvärinen) Tests: ist für Kinder ab 3 Jahre gut geeignet. Die Sehzeichen dieses Tests sind absichtlich einander sehr ähnlich (Kreis, Quadrat, Apfel, Haus). Die Sehzeichen können an der Schwelle schließlich nicht mehr von einander unterschieden werden. Der Test ist nach dem Snellen-Prinzip konstruiert: Die Sehzeichen sind je nach Visusstufe verschieden weit voneinander entfernt. Gemessen wird daher eine Mixtur zwischen Einzeltypen- und Reihentypensehschärfe. Die Prüferentfernung von 3 m sollte bevorzugt werden, da Kinder bei weiteren Entfernungen eher unaufmerksam werden (19, 20).

1.3. Snellenhaken- (E), Zahlen- und Landoltring- (C) Test: können bei Kindern ab einem Alter von etwa 4 Jahren durchgeführt werden.

Viele Autoren (9, 19, 35) haben die Normsehschärfeentwicklung studiert; wir haben die Sehschärfe bei diesen Kindern mit altersentsprechenden Normwerten verglichen. Danach wurde die Sehschärfe als LogMAR-Äquivalent notiert (5) und ausgewertet (24, 25)

Weiterhin wurde der orthoptische Status erhoben. Zum Nachweis eines Strabismus wurde der Cover-Test (simultan and alternierend) durchgeführt oder bei jüngeren Kindern die Augenstellung nach Hornhautreflex geprüft. Das

Stereosehen wurde mit dem Lang I-Test (550 - 1200 Bogensekunden), der häufig schon bei unter Einjährigen durchgeführt werden kann, überprüft.

2.) Der intraokulare Druck wurde mittels Perkins-Handapplanationstonometrie unter Narkosebedingungen oder mittels Goldmann-Applanationstonometrie bei älteren kooperativen Kindern ohne Narkose gemessen.

3.) Der horizontale Hornhautdurchmesser wurde mit dem Meßzürkel oder Meßlehre bestimmt.

4.) Die Bulbusachsenlänge wurde mittels Grieshaber Biometrie System oder Tomey (Bio & Pachymeter) AL 2000 unter Narkosebedingungen oder mittels Zeiss IOL Master bei älteren kooperativen Kindern ohne Narkose bestimmt.

5.) bei trüben Medien oder um eine Raumforderung auszuschließen, wurde B-Scan Ultraschall I<sup>3</sup> (Innovative Imaging, Inc) System-ABD benutzt.

6.) Der refraktive Fehler wurde mittels Skiaskopie oder Retinomax bestimmt. Bei der Auswertung wurde das sphärische Äquivalent verrechnet, dabei ergab: Emmetropie =  $0 \pm 1,0$  Dioptrien, Myopie  $> -1,0$  Dioptrien, Hyperopie  $> +1,0$  Dioptrien.

7.) allgemeine ophthalmologische Untersuchung (vorderer und hinterer Augenabschnitt).

8.) Gonioskopie.

Nach der Operation wurden Kontrollen in regelmäßigen Abständen (1, 2, 4, 6 Woche, 3, 6, 9, 12, 18, Monate, 2, 3 und mehrere Jahre) durchgeführt.

In den Tabellen und Grafiken, die die Veränderung der Studienparameter mit zunehmendem Alter zeigt, wurden die Veränderungen unabhängig von Operationen ausgewertet.

In den Tabellen und Grafiken wurden die Mittelwerte mit ihren Standardabweichungen (Mittel  $\pm$  Stabw) angegeben. In Grafiken, die die Veränderungen der Studienparameter mit zunehmendem Alter zeigen, wurden die Zahlen der Beobachtungen für jeden Zeitpunkt über die X – Achse angegeben. Bei Box-Plot Grafiken wurde der Median (Linie in der Box), die 25% - 75% Perzentile (untere und obere Grenze der Box), die 10% - 90% Perzentile (Whiskers -Fehler- Strich) und alle Werte, die Außerhalb der 10% - 90%

Perzentile liegen, als Symbole dargestellt. Wenn ein Unterschied zwischen Median und Mittelwert existierte, wurde der Mittelwert zusätzlich als gestrichelte Linie im Box-Plot hinzugefügt. Zur Testung der Signifikanzen beim Vergleich der Studienparameter wurde der Student-t-Test durchgeführt. Für die statistische Auswertung wurde SPSS 12.0 (für Windows) benutzt. P-Werte unter 0,05 wurden als signifikant bezeichnet und als wesentlich interpretiert.

### 3. Ergebnisse:

#### 3.1. Patientengut:

##### 3.1.1. Alter:

Das durchschnittliche Alter bei Erstmanifestation betrug  $3,7 \pm 4,3$  Monate (0 – 18,0), bei Erstvorstellung  $5,9 \pm 5,7$  Monate (0,25 – 28,0), bei Erstoperation  $6,0 \pm 5,3$  Monate (0,7 – 28,0). Die Zeit zwischen Erstmanifestation und Erstoperation betrug  $2,3 \pm 2,4$  Monate (0,2 – 13,0). Die mittlere Nachbeobachtungszeit lag bei  $57,3 \pm 36,8$  Monate (6,0 – 161,0). (Tab.3 u Abb. 1).

Das Alter bei der letzten Untersuchung betrug  $64,3 \pm 39,5$  Monate (10,0 - 164,5). Von diesen Patienten war nur ein Patient jünger als 1 Jahr. Abb.2 zeigt die Verteilung des Alters der Patienten. Bei 2 Patienten betrug die Nachbeobachtungszeit weniger als 1 Jahr. Die Abb.3 zeigt die Anzahl der Patienten pro Jahr Nachbeobachtungszeit.

Alter (Monat)	Mittel $\pm$ Stabw	Mini – Maxi
Alter bei Erstmanifestation	$3,7 \pm 4,3$	0 - 18,0
Alter bei Erstvorstellung	$5,9 \pm 5,7$	0,25 - 28,0
Alter bei Erstoperation	$6,0 \pm 5,3$	0,7 - 28,0
Zeit zwischen Erstoperation und. Erstmanifestation	$2,3 \pm 2,4$	0,2 - 13,0
Nachbeobachtungszeit	$57,3 \pm 36,8$	6,0 – 161,0
Alter bei letzter Vorstellung	$64,3 \pm 39,5$	10,0 – 164,5

*Tab.3: Alter der Patienten bei Erstmanifestation, Erstvorstellung, Erstoperation, und letzter Vorstellung. Zeit zwischen Erstoperation und Erstmanifestation und Nachbeobachtungszeit.*

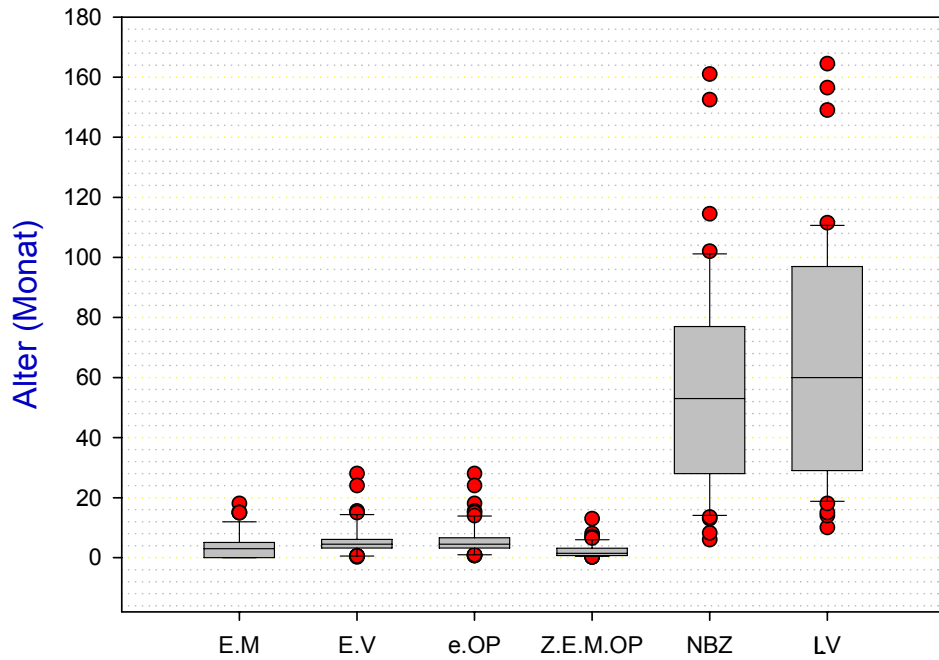


Abb.1: Alter der Patienten bei Erstmanifestation (EM), Erstvorstellung (EV) Erstoperation (EOP), und letzter Vorstellung (LV). Die Zeit zwischen Erstoperation und Erstmanifestation (Z.E.M.OP) und auch Zeit der Beobachtung (NBZ).

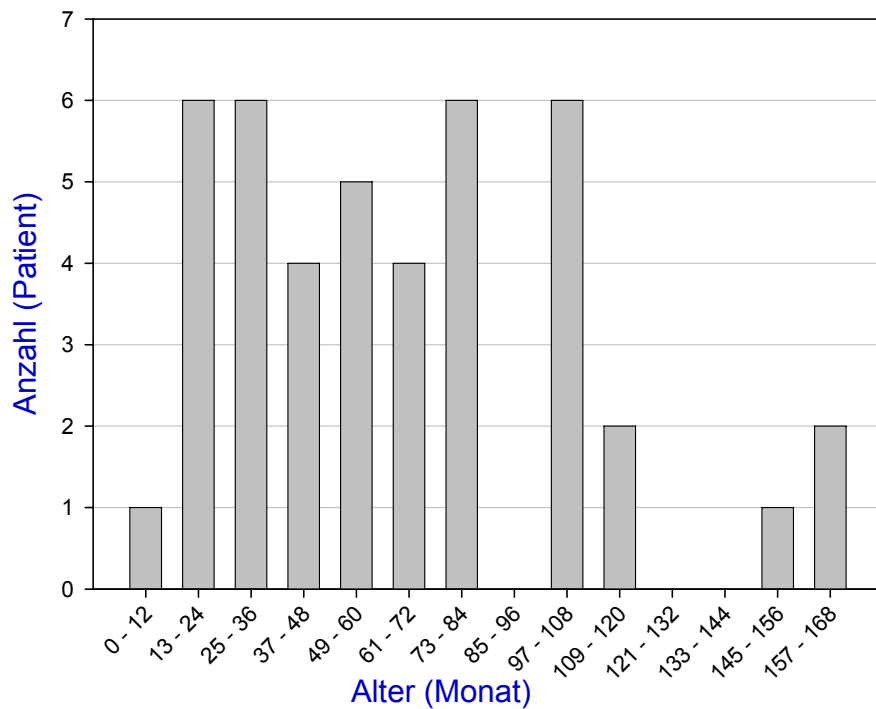


Abb.2: Alter der Patienten bei der letzten Vorstellung.



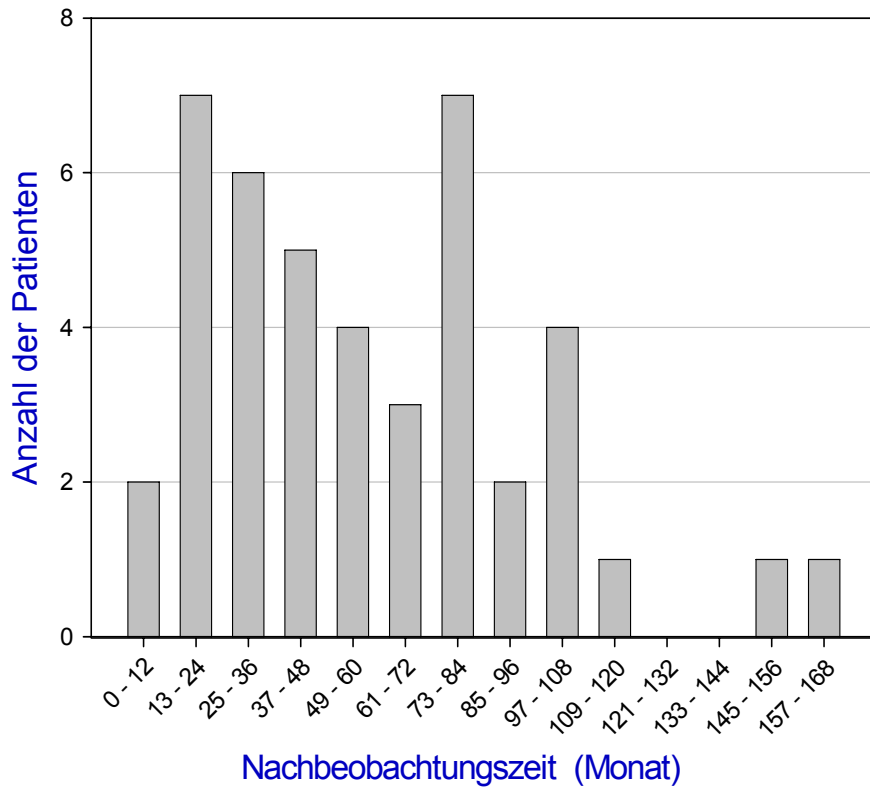


Abb.3: Verteilung der Anzahl der Patienten in Nachbeobachtungszeit.

### 3.1.2. Symptome:

Die häufigsten drei Symptome bei Erstvorstellung waren Hornhautvergrößerung (55,8%), Hornhauttrübung (51,2%) sowie Epiphora (23,3%) (Tab.4).

Symptome	Patienten	Prozent (%)
H.H.Vergrößerung	24	55,8
H.H.Trübung	22	51,2
Epiphora	10	23,3
Photophobie	6	14
Iris Atrophie (A-R-Syndrom)	2	4,7

Tab.4: Die Symptome der Patienten.

25 Patienten (58,1%) hatten nur ein Symptom, 15 Patienten stellten sich mit zwei Symptomen vor, 3 Patienten mit drei Symptomen (Tab.5).

Symptome	Patienten	Prozent (%)
Ein Symptom	25	58,1
Zwei Symptome	15	34,9
Drei Symptome	3	7

Tab.5: Häufigkeit der Symptome bei den Patienten.

### 3.1.3. Glaukom-Familienanamnese:

Die Anamnese des Glaukoms bei den Familien dieser Patienten war bei 12 Patienten (27,9%) positiv (Tab.6).

Familienanamnese	Patienten	Prozent (%)
Positiv	12	27,9
Negativ	31	72,1

Tab.6: Die Glaukom-Familienanamnese.

### 3.1.4. Assoziierte Fehlbildungen:

Bei 12 Patienten (27,9%) war das kindliche Glaukom mit anderen Fehlbildungen assoziiert (Tab.7). Tränenwegstenose bei 3 Patienten, Nävus flammeus bei 2, Vorhof Septum Defekt bei 1, Ventrikel Septum Defekt bei 1, Ductus arteriosus Botalli bei 1, Nierenzyste bei 1, Hypospadias bei 1, Mikrozephalie bei 1 und Makrozephalie bei 1 Patient.

Die Fehlbildungen	Patienten	Prozent (%)
Assoziiert mit Fehlbildungen	12	27,9
Nicht assoziiert mit Fehlbildungen	31	72,1

Tab.7: Assoziierte Fehlbildungen.

## 3.2. Operationen und Komplikationen

### 3.2.1. Operationen:

Im Durchschnitt wurden pro Auge  $2,5 \pm 2,4$  (1 – 11) Operationen durchgeführt. Die häufigste Operation war die Trabekulotomie (TO) [allein oder mit Trabekulektomie (TET)]. Im Vergleich zur Goniotomie ( $1,9 \pm 0,7$  Operation pro Auge) und zu zyklodestruktiven Eingriffe ( $2,8 \pm 1,9$ ) waren bei der TO und / oder TET wenige Wiederholungseingriffe notwendig (Tab.8). 17 Augen in 9 Patienten waren bereits extern einmal voroperiert worden.

Art der Operation	Mittel $\pm$ Stabw	Mini - Maxi	Anzahl der OP	Augen
Alle	$2,5 \pm 2,4$	1,0 - 11,0	170	68
Goniotomie	$1,9 \pm 0,7$	1,0 - 3,0	33	17
TO*	$1,1 \pm 0,3$	1,0 - 2,0	45	42
TO + TET**	$1,3 \pm 0,5$	1,0 - 2,0	41	32
TET***	$1,5 \pm 0,5$	1,0 - 2,0	12	8
Zyklodestruktiv	$2,8 \pm 1,9$	1,0 - 8,0	39	14

*Tabelle.8: Art und Anzahl der Operationen (\*2 TO Operationen waren mit Iridektomie kombiniert. \*\* 11 TO +TET Operationen mit MMC und 4 Operationen mit 5FU. \*\*\* 4 TET Operationen mit MMC, 2 TET Operationen waren mit Zyklodialyse kombiniert, 3 TET Operationen beinhalteten eine Skleradeckelrevision).*

Bei 35 Augen (51,5%) wurde nur eine Operation (25 Augen nach Trabekulotomie, 10 Augen nach Trabekulotomie und Trabekulektomie mit oder ohne Mitomycin-C) durchgeführt, und bei 14 Augen (20,6%) zwei Operationen. Somit wurden 72,1% von kindlichen Glaukomaugen nur ein- oder zweimal operiert. Das Zeitintervall zwischen den Operationen schwankt stark (Tab.9).

Operations- Anzahl	Operations- Nummer	Zeitintervall zwischen den Operationen (M)		Augen
		Mittel $\pm$ Stabw	Mini - Maxi	
2	1.- 2. Op	7,7 $\pm$ 11,3	0,1 - 55,5	33
3	2. – 3. Op	13,4 $\pm$ 21,5	0,5 - 73,0	19
4	3. – 4. Op	5,9 $\pm$ 7,1	0,5 - 24,5	14
5	4. – 5. Op	11,9 $\pm$ 19,3	1,0 - 69,0	11
6	5. – 6. Op	8,4 $\pm$ 10,5	0,5 - 27,5	7
7	6. – 7. Op	6,1 $\pm$ 6,7	0,3 - 17,5	6
8	7. – 8. Op	6,6 $\pm$ 7,7	0,5 - 16,0	5
9	8. – 9. Op	3,8 $\pm$ 3,2	0,3 - 6,5	3
10	9. -10. Op	8,25 $\pm$ 3,2	6,0 - 10,5	2
11	10. -11. Op	10,25 $\pm$ 2,5	8,5 - 12	2

Tab.9: Zeitintervall zwischen den Operationen.

### 3.2.2. Komplikationen:

Eine Vorderkammerblutung, die sich nach 2 - 5 Tagen spontan resorbierte, war die häufigste Komplikation bei 39 von 170 Operationen (22,9%). Schwere Komplikationen (Aderhautblutung, Iridodialyse, Netzhautblutung) traten selten auf (Tab.10).

Komplikation	Anzahl	Prozent von 68 Augen	Prozent von 170 Operationen
V.K.Blutung	39	57,4	22,9
Hypotonie	4	5,9	2,4
AH.Amotio	4	5,9	2,4
AH.Blutung	1	1,5	0,6
Iridodialyse	1	1,5	0,6
NH.Blutung	1	1,5	0,6

Tab.10: Komplikationen.

### 3.3. Studienparameter.

#### 3.3.1. Intraokularer Druck (IOD):

Der mittlere präoperative IOD betrug  $31,0 \pm 7,9$  mmHg (17,5 -52). Bei der Erstuntersuchung (EU) wurden 20,6% der Augen mit antiglaukomatöser Medikation behandelt (1-2 Medikamente). Bei der letzten Untersuchung (LU) war der mittlere IOD  $15,0 \pm 3,9$  mmHg (7 -28). Eine antiglaukomatöse Medikation war noch bei 27,9% der Augen erforderlich (1-3 Medikamente) (Tab.11, Abb.4).

IOD (mmHg)	Mittel $\pm$ Stabw	Mini - Maxi	Augen	P
bei EU	$31,0 \pm 7,9$	17,5 – 52,0	68	< 0.0001
bei LU	$15,0 \pm 3,9$	7,0 – 28,0	68	

Tab.11: IOD-Vergleich zwischen der ersten und letzten Untersuchung.

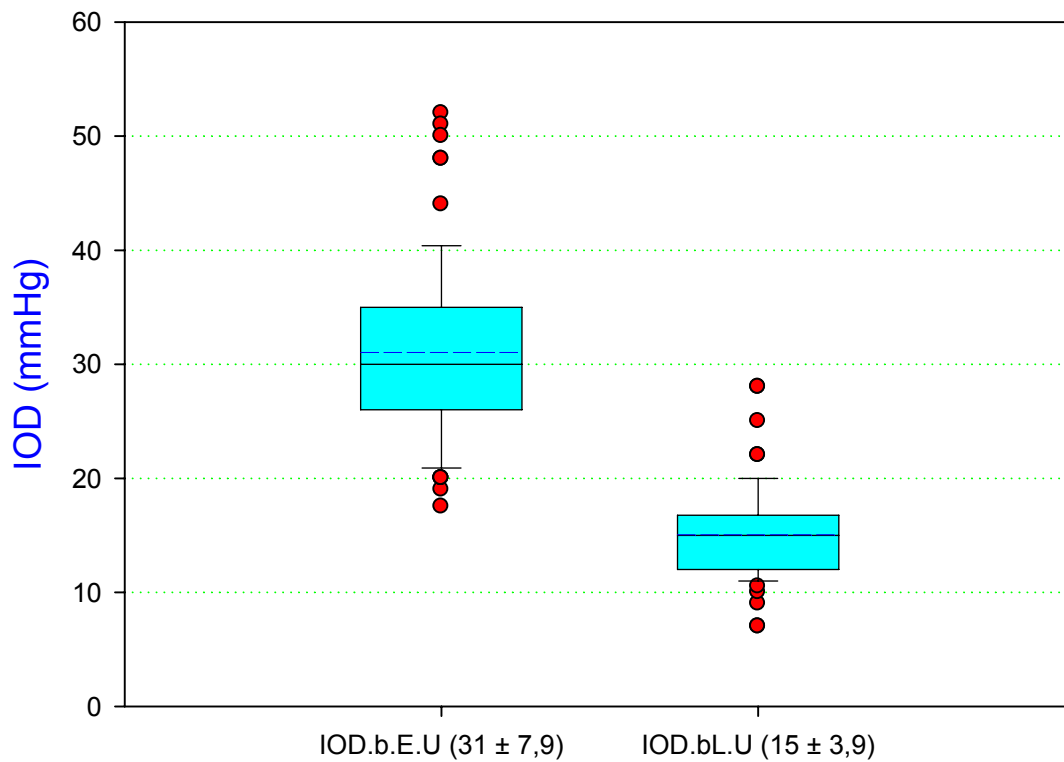


Abb.4: IOD-Vergleich zwischen der ersten und letzten Untersuchung

Die mittlere Senkung des IOD zwischen vor- und nach den Operationen betrug  $16,0 \pm 8,8$  mmHg (0,5 – 45). Bei 14 von 68 Augen wurde präoperativ eine antiglaukomatöse Therapie verabreicht, am Ende der Nachbeobachtungszeit (NBZ) bei 19 Augen (Tab.12). Die Zunahme der Anzahl der Augen, die bei der letzten Untersuchung zusätzlich mit antiglaukomatöser Therapie behandelt wurden, hängt nicht mit Zunahme der Anzahl der Medikamente, die bei der letzten Untersuchung benutzt wurden, zusammen, weil bei der letzten Untersuchung nur ein Medikament bei 16 von 19 Augen und zwei Medikamente bei 2 Augen sowie 3 Medikamente bei 1 Auge gegeben wurden, hingegen bei Erstuntersuchung nur ein Medikament bei 8 von 14 und zwei Medikamente bei 6 von 14 Augen (Tab.13).

Medikamente	Mittel $\pm$ Stabw	Mini - Maxi	Augen	Prozent(%)	P
bei EU	$0,3 \pm 0,6$	0 - 2	14 von 68	20,6	0,7
bei LU	$0,34 \pm 0,6$	0 - 3	19 von 68	27,9	

Tab.12: Vergleich der Medikamente bei der ersten und letzten Untersuchung.

Augen	1 Medikament	2 Medikament	3 Medikament
bei EU (14 Augen)	8	6	0
bei LU (19 Augen)	16	2	1

Tab.13: Verteilung der Medikamenten auf die behandelte Augen.

Bei der letzten Untersuchung hatten 49 von 68 Augen (72,1%) einen IOD < 21 mmHg ohne Medikamente. Mit Medikamenten hatten 63 Augen (92,6%) einen IOD < 21 mmHg, dabei 61 Augen (89,7%) einen IOD  $\leq$  18 mmHg.

Bei 35 Augen (51,5%), die nur einmal operiert wurden, konnte der IOD auf  $14,1 \pm 3,2$  mmHg (7 - 22) in Vergleich zu  $33,8 \pm 8,2$  mmHg (20 - 52) vor der Operation gesenkt werden. Von diesen erhielten 6 Augen (17,1%) eine antiglaukomatöse Medikation ( $0,17 \pm 0,4$  Medikation pro Auge) vor der Operation. Postoperativ blieb diese Zahl unverändert.

Wichtig ist die Frage, ob der Unterschied zwischen dem IOD der Glaukomaugen und der gesunden Augen bei der letzten Untersuchung signifikant war oder nicht?

Um diese Frage zu beantworten wurde die Veränderung des IOD bei den Patienten mit einem unilateralem Glaukom (15 Patienten) ausgewertet.

Der mittlere präoperative IOD der Glaukomaugen betrug  $31,8 \pm 10,3$  mmHg (17,5 - 51,0). Bei der Erstuntersuchung wurden 3 Augen (20,0%) mit antiglaukomatösen Augentropfen behandelt (1 AT pro Auge). Bei der letzten Untersuchung war der mittlere IOD  $14,9 \pm 2,6$  mmHg (11,0 - 20,0). Antiglaukomatöse Augentropfen war nur bei einem Auge (6,7%) erforderlich. Die mittlere Senkung des IOD zwischen vor- und nach den Operationen war  $16,9 \pm 9,9$  mmHg (0,5 – 36). Diese Senkung ist hoch signifikant ( $P < 0.0001$ ).

Der mittlere IOD der gesunden Partneraugen bei der Erstuntersuchung betrug  $14,1 \pm 4,9$  mmHg (6,0 - 22,0), und bei der letzten Untersuchung  $14,9 \pm 2,3$  mmHg (10,0 - 19,0). Die mittlere Veränderung des IOD der Partneraugen bei der ersten und letzten Untersuchung betrug  $-0,8 \pm 4,3$  mmHg (-7 – 8), aber diese Veränderung ist nicht signifikant ( $P= 0,57$ ). Trotz des signifikanten Unterschieds ( $P < 0.0001$ ) des IOD zwischen Glaukomaugen und den Partneraugen bei Erstuntersuchung fand sich bei der letzten Untersuchung kein signifikanter Unterschied ( $P=1,0$ ) (Tab.14, Abb.5 u 6).

IOD (mmHg)	Glaukomaugen	Partneraugen	P
bei EU	$31,8 \pm 10,3$ (17,5 - 51,0)	$14,1 \pm 4,9$ (6,0 - 22,0)	<0.0001
bei LU	$14,9 \pm 2,6$ (11,0 - 20,0)	$14,9 \pm 2,3$ (10,0 - 19,0)	1,0
P	< 0.0001	0,57	

*Tab.14: Vergleich des IOD bei der ersten und letzten Untersuchung in Glaukomaugen und den Partneraugen.*

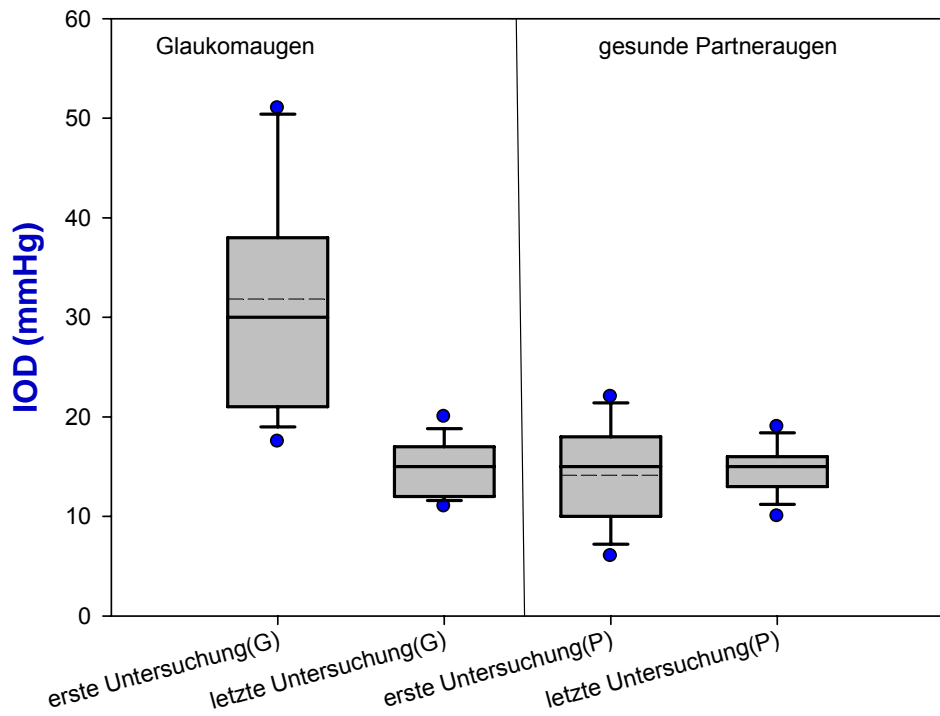


Abb.5:IOD bei der ersten und letzten Untersuchung in glaukomatösen und nicht glaukomatösen Partneraugen

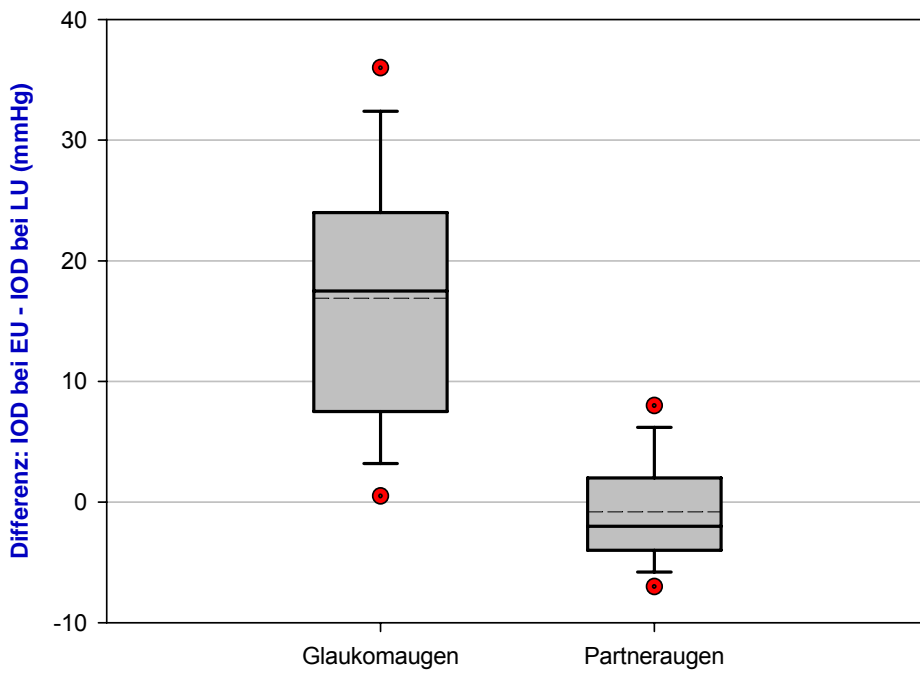


Abb.6:Senkung des IOD nach Operationen bei glaukomatösen Augen, und Veränderung des IOD bei nicht glaukomatösen Augen



### 3.3.2. Achsenlänge (AL):

Die mittlere Achsenlänge betrug bei Erstuntersuchung  $22,6 \pm 1,8$  mm (altersentsprechender Normwert  $20,3 \pm 0,7$  mm), und bei der letzten Untersuchung  $24,4 \pm 2,0$  mm (altersentsprechender Normwert  $22,2 \pm 0,6$  mm). Der Unterschied zwischen der Achsenlänge der Glaukomaugen bei der ersten und letzten Untersuchung ist signifikant ( $P < 0,0001$ ), und ebenso im Vergleich mit dem altersentsprechenden Normwert (Tab.15).

Achsenlänge (mm)	Glaukomaugen	altersentsprechender Normwert	P
bei EU (66 Augen)	$22,6 \pm 1,8$ (18,3 – 27,3)	$20,3 \pm 0,7$ (18,5 – 22,0)	$< 0,0001$
bei LU (66 Augen)	$24,4 \pm 2,0$ (21,3 – 31,8)	$22,2 \pm 0,6$ (20,7 – 23,2)	$< 0,0001$
P	$< 0,0001$	$< 0,0001$	

Tab.15: Achsenlänge bei Erstuntersuchung und letzter Untersuchung in Glaukomaugen im Vergleich mit den altersentsprechenden Normwerten.

Der mittlere Unterschied zwischen der Achsenlänge der Glaukomaugen und den altersentsprechenden Normwerten bei der Erstuntersuchung betrug  $2,3 \pm 1,5$  mm (-1,1 bis 6,0), und bei den letzten Untersuchung  $2,2 \pm 2,0$  mm (-0,7 bis 9,1). Dieser Unterschied zwischen der Erstuntersuchung und der letzten Untersuchung ist nicht signifikant ( $P= 0,6$ ) (Abb.7). Im Mittel ist das Glaukomauge ca. 2 mm länger als ein altersentsprechendes „Normalauge“. Obwohl bei 11 von 66 Augen die Achsenlänge bei der letzten Untersuchung im Vergleich zur ersten Untersuchung abgenommen hat, blieb sie bei 10 von diesen Augen  $2,0 \pm 1,6$  mm länger als altersentsprechende Normwerte. Bei Auswertung der Veränderung der Achsenlänge in der Nachbeobachtungszeit (1, 3, 6, 9, 12, 18 Monate, 2, 3, 4, 5, .....Jahre) wird deutlich, dass die Achsenlängenkurve bei den operierten Glaukomaugen ungefähr parallel zur Normkurve verläuft (Tab.16, Abb.8).

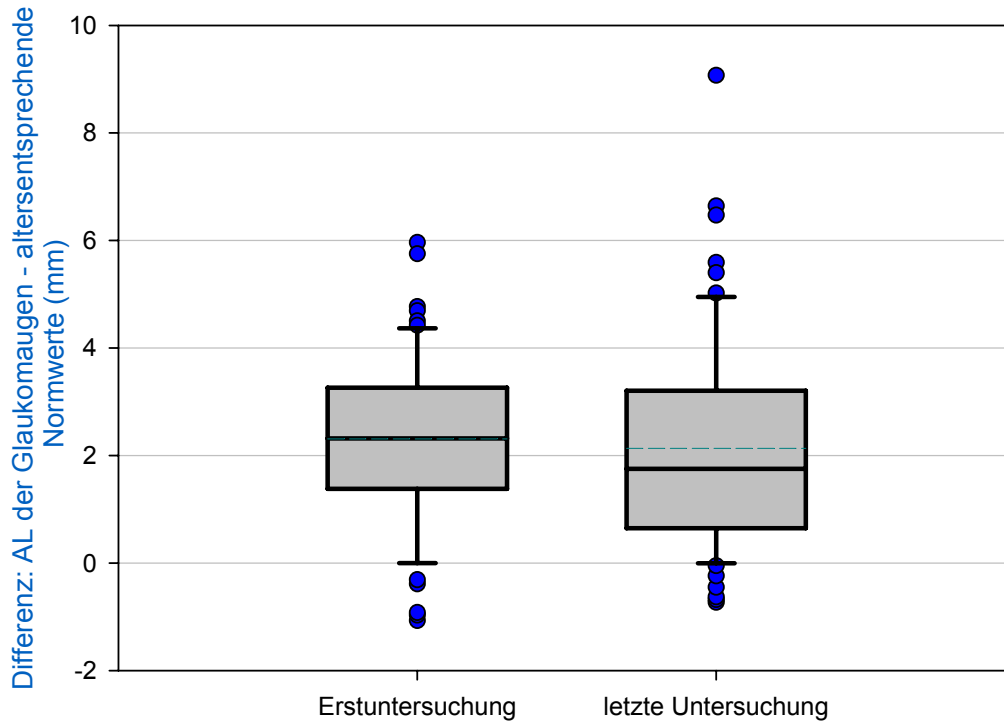


Abb.7: Achsenlängeveränderungen der Glaukomaugen bei der ersten und letzten Untersuchung

Alter	Mittel $\pm$ Stabw (mm)	Mini - Maxi (mm)	Augen
1,0 Monate	19,8 $\pm$ 1,5	18,8 - 21,4	5
3,0 Monate	21,9 $\pm$ 1,7	20,0 - 25,8	29
6,0 Monate	22,9 $\pm$ 1,4	19,7 - 26,3	55
9,0 Monate	23,1 $\pm$ 1,5	19,9 - 27,3	57
1,0 Jahr	23,7 $\pm$ 1,27	20,7 - 27,6	60
1,5 Jahr	24,0 $\pm$ 1,8	20,9 - 28,9	59
2,0 Jahr	24,1 $\pm$ 1,9	21,3 - 29,3	55
3,0 Jahr	24,2 $\pm$ 2,0	21,2 - 29,6	46
4,0 Jahr	24,6 $\pm$ 2,2	29,7 - 30,8	33
5,0 Jahr	24,9 $\pm$ 2,6	22,0 - 31,8	25
6,0 Jahr	25,5 $\pm$ 2,2	22,2 - 29,5	12
7,0 Jahr	25,4 $\pm$ 2,7	22,4 - 29,6	7

Tabelle.16: Veränderung der Achsenlänge mit zunehmendem Alter beim kindlichen Glaukom

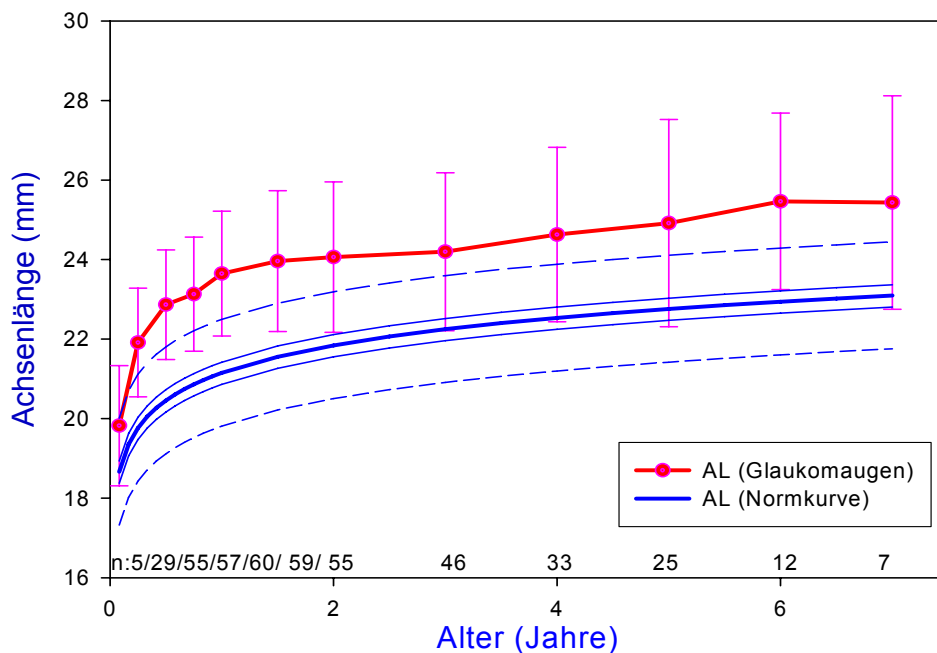


Abb.8: Achsenlängenkurve mit zunehmendem Alter beim kindlichen Glaukom im Vergleich zu altersentsprechenden Normmittelwerten.

Diese Vergleiche wurden zwischen Glaukomaugen und Normmittelwerten durchgeführt. Der Vergleich zwischen der Achsenlänge der Glaukomaugen und den gesunden Partneraugen beim unilateralen kindlichen Glaukom ( $n = 15$ ) ergab folgende Ergebnisse:

Der mittlere Unterschied zwischen der Achsenlänge der Glaukomaugen und ihren gesunden Partneraugen bei der Erstuntersuchung betrug  $2,4 \pm 1,2$  mm (0,6 - 4,7) und bei der letzten Untersuchung  $1,6 \pm 1,0$  mm (-0,3 - 3,4). Dieser Unterschied zwischen der Erstuntersuchung und der letzten Untersuchung ist nicht signifikant ( $P = 0,08$ ) (Abb.9). Bei Auswertung des Unterschieds zwischen der Achsenlänge der Glaukomaugen und ihren Partneraugen in allen Werten (89 Messungen), die in der Verlaufskontrolle des unilateralen kindlichen Glaukoms gemessen wurden, war der mittlere Unterschied  $1,82 \pm 1,2$  mm (Median = 1,92 mm).

Bei Auswertung der Veränderung der Achsenlänge der Glaukomaugen und Partneraugen während der Nachbeobachtungszeit (1, 3, 6, 9, 12, 18 Monate, 2, 3, 4, 5 Jahre) zeigt sich, dass die Achsenlängenkurve bei den operierten

Glaukomaugen auch parallel mit der Achsenlänge der Partneraugen verläuft (Tab.17, Abb.10).

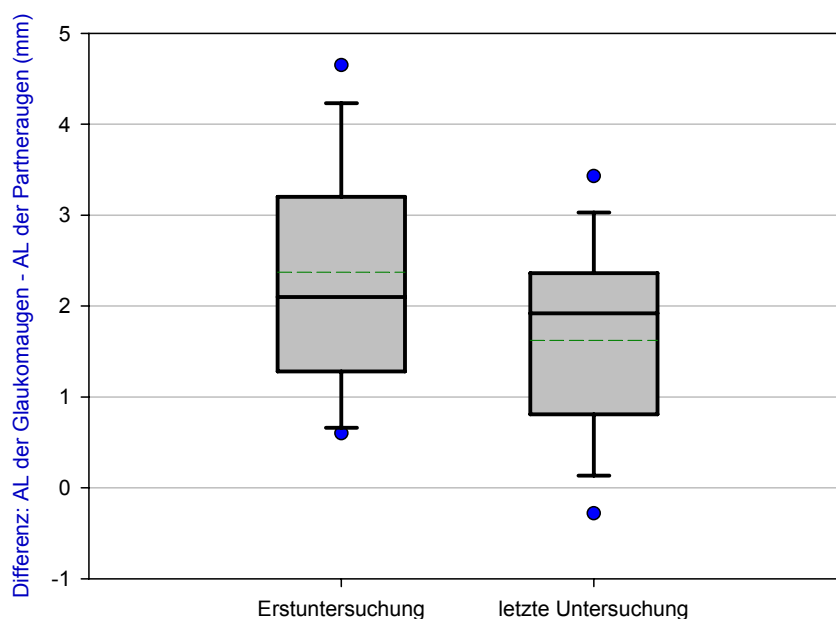


Abb.9: Unterschied der Achsenlänge zwischen Glaukomaugen und Partneraugen bei der ersten und letzten Untersuchung

Alter	Glaukomaugen	Partneraugen	Patienten
1,0 Monat	20,6 ± 1,2 (19,7 - 21,4)	17,7 ± 0,2 (17,5 - 17,7)	2
3,0 Monate	21,5 ± 1,1 (20,0 - 23,2)	19,9 ± 1,4 (18,0 - 21,5)	6
6,0 Monate	22,6 ± 1,0 (20,6 - 24,7)	20,6 ± 0,9 (19,0 - 21,8)	11
9,0 Monate	22,7 ± 0,9 (20,9 - 24,8)	20,9 ± 0,9 (19,5 - 22,2)	12
1,0 Jahr	23,3 ± 1,7 (21,4 - 27,3)	21,7 ± 1,4 (20,0 - 25,2)	11
1,5 Jahre	23,6 ± 1,6 (22,0 - 27,1)	22,1 ± 1,3 (20,5 - 25,2)	10
2,0 Jahre	24,0 ± 1,9 (21,5 - 27,1)	22,2 ± 1,1 (21,0 - 25,2)	12
3,0 Jahre	24,1 ± 1,4 (22,2 - 25,8)	22,2 ± 0,7 (21,3 - 23,3)	9
4,0 Jahre	24,4 ± 1,5 (22,3 - 26,4)	22,5 ± 0,8 (21,5 - 23,4)	7
5,0 Jahre	24,3 ± 1,8 (22,3 - 26,4)	22,5 ± 0,8 (21,6 - 23,6)	4
6,0 Jahre	26,1 ± 0,9 (25,4 - 26,7)	23,3 ± 1,0 (22,6 - 24,0)	2
7,0 Jahre	25,3	22,8	1
8,0 Jahre	25,2	23,0	1
9,0 Jahre	25,1	23,1	1

Tab.17: Veränderung der Achsenlänge mit zunehmendem Alter beim unilateralen kindlichen Glaukomaugen im Vergleich zu den gesunden Partneraugen.

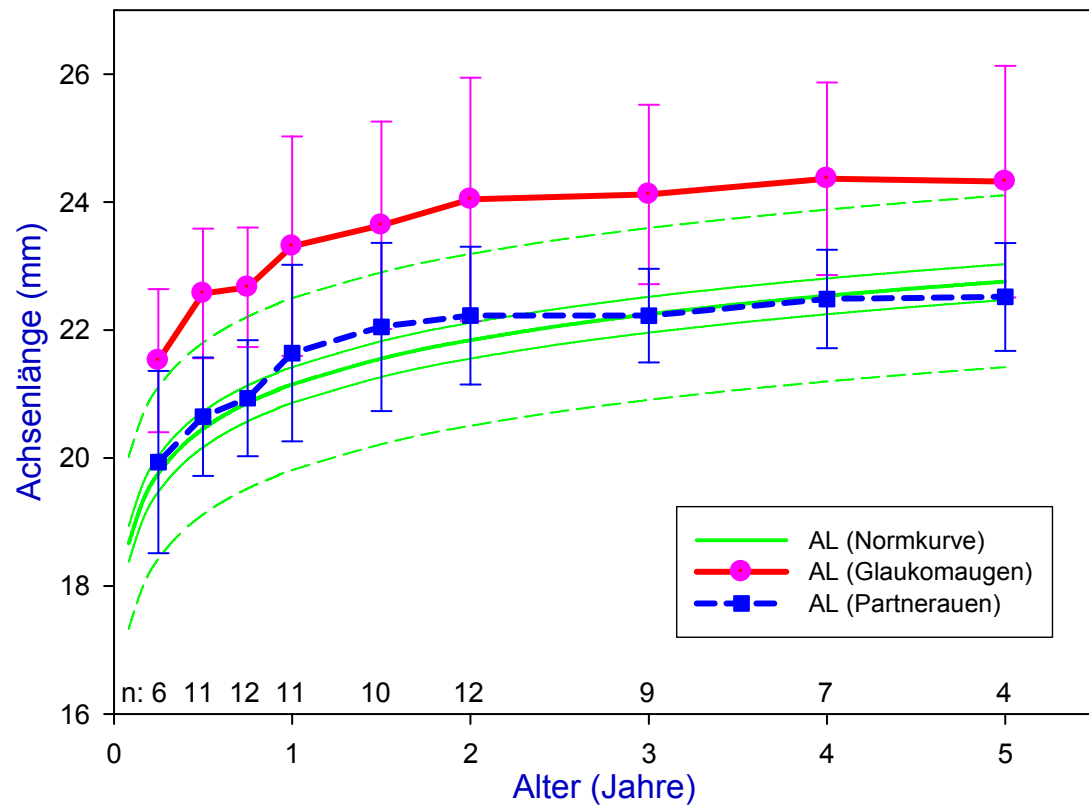


Abb.10: Achsenlängenkurve mit zunehmendem Alter bei den unilateralen kindlichen Glaukomaugen im Vergleich zu den gesunden Partneraugen.

### 3.3.3. Hornhautdurchmesser:

Die Veränderungen des Hornhautdurchmessers waren im Beobachtungszeitraum gerade nicht signifikant ( $P= 0,06$ ). Der Hornhautdurchmesser der 68 Glaukomaugen betrug bei Erstuntersuchung  $13,1 \pm 0,9$  mm (10,5 - 15,0) und bei der letzten Untersuchung  $13,4 \pm 0,8$  mm (11,1 - 14,9 mm). Die Veränderung des Hornhautdurchmessers mit zunehmendem Alter zeigt eine nahezu lineare Kurve insbesondere nach dem ersten Lebensjahr (Tab.18, Abb.11).

Alter	Mittel $\pm$ Stabw	Mini - Maxi	Augen
3,0 Monate	$12,9 \pm 0,8$	11,0 - 14,0	31
6,0 Monate	$13,1 \pm 0,7$	11,5 - 15,0	49
9,0 Monate	$13,2 \pm 0,7$	11,5 - 15,0	50
1,0 Jahr	$13,4 \pm 0,7$	11,5 - 14,9	60
2,0 Jahre	$13,6 \pm 0,7$	12,0 - 15,0	61
3,0 Jahre	$13,6 \pm 0,9$	11,8 - 15,5	47
4,0 Jahre	$13,6 \pm 0,9$	11,1 - 15,0	31
5,0 Jahre	$13,6 \pm 0,8$	12,5 - 15,5	20
6,0 Jahre	$14,4 \pm 0,6$	14,0 - 14,8	2
7,0 Jahre	$14,0 \pm 0,1$	13,9 - 14,0	2
8,0 Jahre	$14,0 \pm 0,1$	13,9 - 14,0	2

*Tab.18: Veränderung des Hornhautdurchmessers mit zunehmendem Alter beim kindlichen Glaukom.*

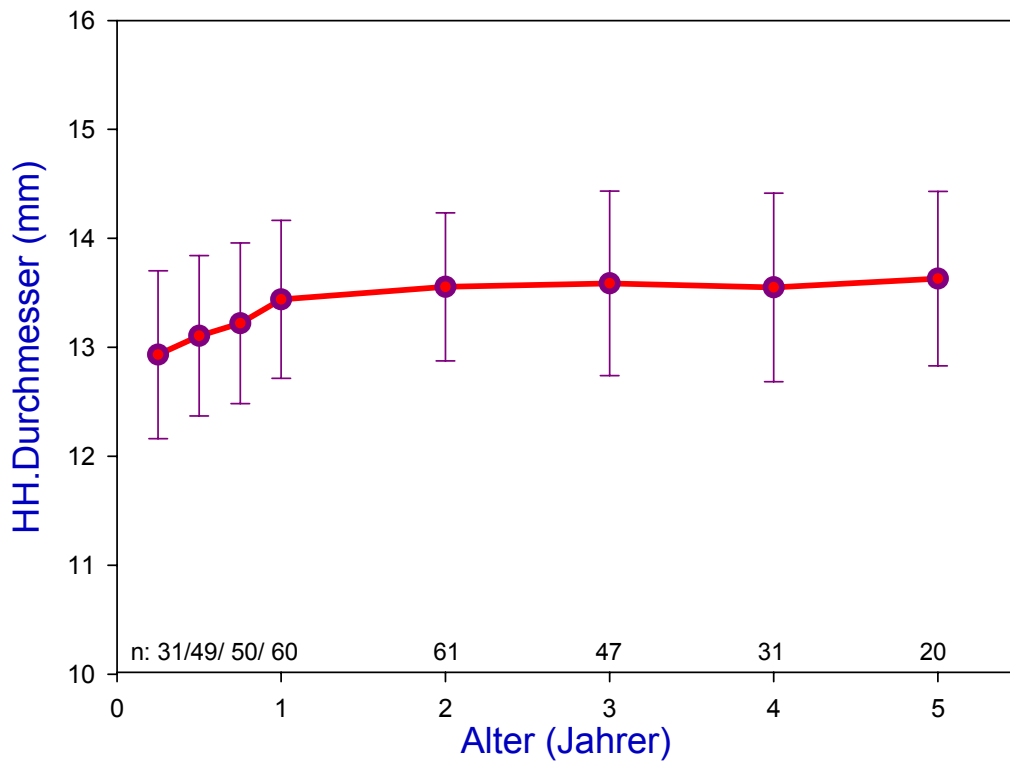


Abb. 11: Veränderungskurve des Hornhautdurchmessers mit zunehmendem Alter beim kindlichen Glaukom.

Die Veränderungen des Hornhautdurchmessers waren auch bei unilateralem kindlichen Glaukoms bei Glaukomaugen und ihren Partneraugen im Beobachtungszeitraum nicht signifikant unterschiedlich ( $P=0,53$ ,  $P= 0,21$ ). Der Unterschied zwischen Glaukomaugen und ihren Partneraugen bei den ersten und letzten Untersuchung blieb deutlich signifikant ( $P= 0,0004$ ,  $P= 0,0002$ ) (Tab.19). Dieser Unterschied betrug  $1,3 \pm 0,5$  mm (0 - 2,1) bei der Erstuntersuchung und  $1,1 \pm 0,8$  mm (0 - 2,3) bei der letzten Untersuchung, aber die Differenz zwischen diesen Werten ist nicht signifikant ( $P= 0,35$ ) (Abb.12).

H.H.Durchmesser (mm)	Glaukomaugen	Partneraugen	P
Bei EU (15Augen)	13,1 ± 0,8 (11,6 – 14,5)	11,8 ± 1,0 (10,0 – 13,5)	0,0004
Bei LU (15 Augen)	13,3 ± 0,8 (11,5 – 14,5)	12,2 ± 0,6 (11,00 – 13,5)	0,0002
P	0,53	0,21	

Tab.19: Hornhautdurchmesser der Glaukomaugen und Partneraugen des unilateralen kindlichen Glaukoms bei der ersten und letzten Untersuchung.

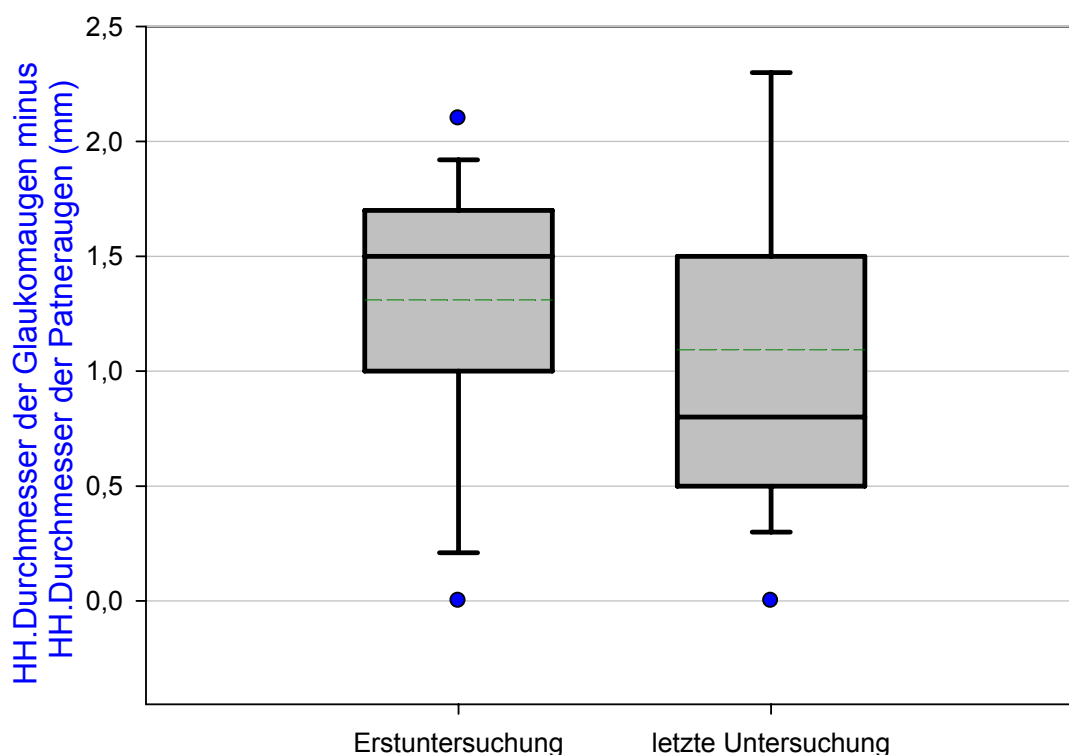


Abb.12: Der Unterschied des Hornhautdurchmessers zwischen Glaukomaugen und Partneraugen bei der ersten und letzten Untersuchung.

Die Veränderungen des Hornhautdurchmessers mit zunehmendem Alter verlaufen bei unilateralen kindlichen Glaukomaugen etwa parallel zu den Veränderungen des Hornhautdurchmessers der Partneraugen (Abb.13). Bei Auswertung der Differenz zwischen Hornhautdurchmesser der Glaukomaugen und ihrer Partneraugen ergibt sich bei allen Werten (73 Messungen), die während der Verlaufskontrolle des unilateralen kindlichen Glaukoms gemessen wurden, ein Unterschied von  $1,0 \pm 0,6$  mm (Median = 1,0mm).



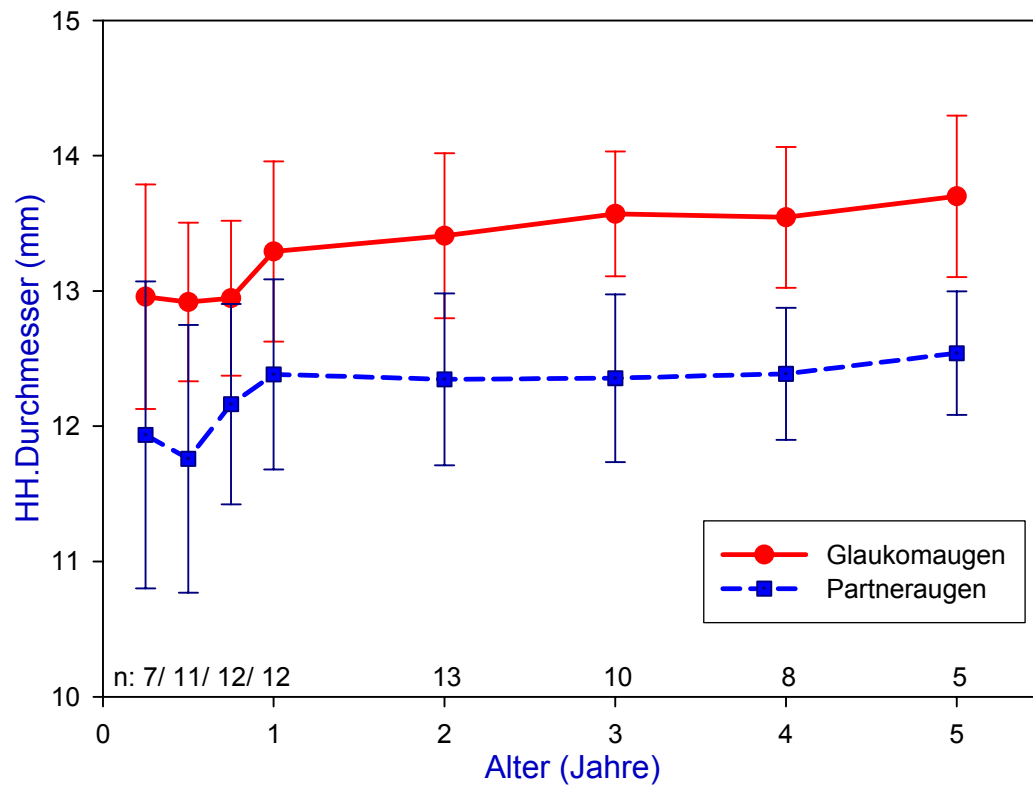


Abb.13: Veränderung des Hornhautdurchmessers mit zunehmendem Alter beim unilateralen kindlichen Glaukom

### 3.3.4. Visus:

Der Visus der Glaukomaugen bei Erstuntersuchung betrug  $0,05 \pm 3,7$  Visusstufen (altersentsprechende Normwerte von  $0,04 \pm 1,8$  bis  $0,125 \pm 1,7$ ), bei letzter Untersuchung  $0,25 \pm 4,6$  Visusstufen (altersentsprechende Normwerte von  $0,4 \pm 4,0$  bis  $0,8 \pm 3,0$ ) (Tab.20). Diese Verbesserung der Sehschärfe nach den Glaukomoperationen ist hoch signifikant ( $P < 0,0001$ ), bleibt aber im unteren Normbereich. Bei Erstuntersuchung zeigte sich kein signifikanter Unterschied ( $P= 0,12$ ) zwischen dem Visus der Glaukomaugen und dem unteren Normbereich des altersentsprechenden Visus, wohl aber im Vergleich mit dem oberen Normbereich des altersentsprechenden Visus ( $P < 0,0001$ ). Bei der letzten Untersuchung ist der Unterschied im Vergleich mit unterem und oberem Normbereich signifikant ( $P= 0,01$ ,  $P < 0,0001$ ).

Visus	Glaukomaugen	altersentsprechender Normwert
Bei EU (41 Augen)	$0,05 \pm 3,7$ Visusstufen	von $0,04 \pm 1,8$ bis $0,125 \pm 1,7$ Visusstufen
Bei LU (66 Augen*)	$0,25 \pm 4,6$ Visusstufen	von $0,4 \pm 4,0$ bis $0,8 \pm 3,0$ Visusstufen

*Tab.20: Visus der Glaukomaugen bei den ersten und letzten Untersuchungen im Vergleich zum altersentsprechenden Normkollektiv (\*An 2 Augen konnte keine Sehschärfeuntersuchung durchgeführt werden wegen ungenügender Kooperation).*

Die Verlaufskurve des Visus mit zunehmendem Alter beim kindlichen Glaukom zeigt, dass der mittlere Visus in den ersten drei Jahren besser als der untere Normbereich des altersentsprechenden Visus ist, nach dem 3. Lebensjahr ist er unterhalb dieses Normbereiches (Tab. 21, Abb. 14).

Bei 26 von 66 Augen (39,4%) war der Visus bei der letzten Untersuchung 0,5 oder besser. Bei 35 Augen (53,0%) war der Visus 0,32 oder besser. Lediglich bei 10 Augen (15,2%) war der Visus  $< 0,1$  (Tab.22).

Alter	Visus (Log MAR)	Visus (Dezimal)	Augen
3,0 Monate	1,6 ± 0,43 (2,2 - 0,8)	0,025 ± 4,3 (0,006 - 0,1)	16
6,0 Monate	1,2 ± 0,28 (1,7 - 0,6)	0,063 ± 2,8 (0,02 - 0,2)	38
9,0 Monate	1,1 ± 0,33 (2,1 - 0,6)	0,08 ± 3,3 (0,008 - 0,2)	43
1,0 Jahr	1,0 ± 0,34 (1,9 - 0,3)	0,11 ± 3,4 (0,013 - 0,5)	50
2,0 Jahre	0,7 ± 0,34 (1,6 - 0,0)	0,2 ± 3,4 (0,025 - 1,0)	59
3,0 Jahre	0,6 ± 0,4 (1,5 - 0,0)	0,25 ± 4,0 (0,032 - 1,0)	47
4,0 Jahre	0,6 ± 0,42 (1,3 - 0,1)	0,27 ± 4,2 (0,05 - 0,8)	39
5,0 Jahre	0,6 ± 0,48 (1,5 - 0,1)	0,27 ± 4,8 (0,032 - 0,8)	35
6,0 Jahre	0,6 ± 0,48 (1,5 - -0,1)	0,28 ± 4,8 (0,032 - 0,8)	25
7,0 Jahre	0,6 ± 0,58 (1,7 - 0,0)	0,27 ± 5,8 (0,02 - 1,0)	18
8,0 Jahre	0,8 ± 0,58 (1,7 - 0,25)	0,18 ± 5,8 (0,02 - 1,0)	13
9,0 Jahre	0,9 ± 0,61 (1,6 - 0,1)	0,13 ± 6,1 (0,025 - 0,8)	7
10,0 Jahre	1	0,1	1
11,0 Jahre	1	0,1	1
12,0 Jahre	1	0,1	1
13,0 Jahre	0,4 ± 0,42 (1,0 - 0,0)	0,4 ± 4,2 (0,1 - 1,0)	4

Tab.21: Veränderung des Visus mit zunehmendem Alter beim kindlichen Glaukom

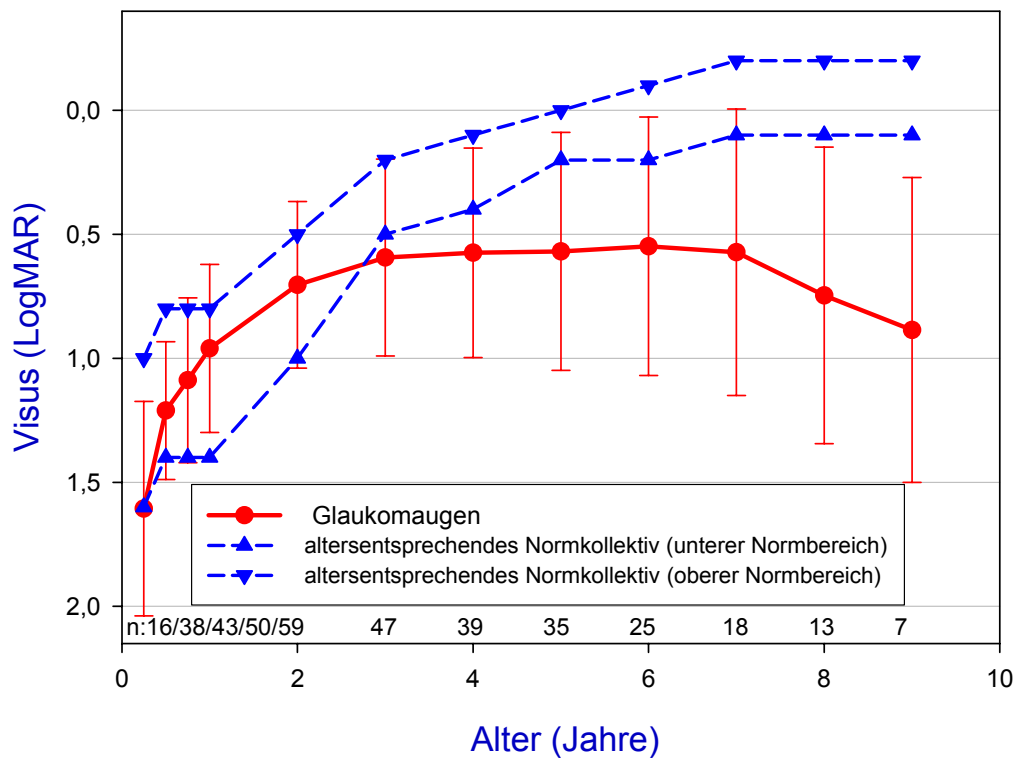


Abb. 14: Veränderung des Visus mit zunehmendem Alter beim kindlichen Glaukom im Vergleich zu den altersentsprechenden Normmittelwerten

Visus (Dezimal)	Augen	Prozent (%)
$\geq 0,8$	16	24,2
$\geq 0,5 - < 0,8$	10	15,2
$\geq 0,32 - < 0,5$	9	13,6
$\geq 0,1 - < 0,32$	21	31,8
$< 0,1$	10	15,2
	66	100

Tab. 22: Der Visus der Glaukomaugen bei der letzten Untersuchung.

Der Unterschied zwischen Glaukomaugen und Normaugen ist bei Vergleich der unilateralen Glaukomaugen mit ihren gesunden Partneraugen deutlicher:

Trotz der signifikanten Verbesserung des Visus der Glaukomaugen bei der letzten Untersuchung im Vergleich mit dem Visus bei Erstuntersuchung ( $P = 0,0003$ ), bleibt der Unterschied zwischen Glaukomaugen und ihren

Partneraugen bei der ersten und letzten Untersuchung signifikant ( $P = 0,01$ ,  $P = 0,007$ ) (Tab. 23).

Visus	Glaukomaugen	Partneraugen	P
Bei EU (12 Augen)	0,02 ± 8,6 Visusstufen	0,11 ± 4,4 Visusstufen	0,01
Bei LU (15 Augen)	0,27 ± 5,3 Visusstufen	0,74 ± 2,1 Visusstufen	0,007
P	0,0003	< 0,0001	

Tab. 23: Visus der Glaukomaugen und Partneraugen bei der ersten und letzten Untersuchung bei unilateralem kindlichen Glaukom.

Die Verlaufskurve des Visus beim unilateralen kindlichen Glaukom zeigt einem Unterschied zwischen Glaukomaugen und ihren Partneraugen in allen Altersstufen (Tab. 24, Abb. 15).

Alter \ Visus	Glaukomaugen (Dezimal)	Partneraugen (Dezimal)	Augen
3,0 Monate	0,02 ± 3,5 (0,01 – 0,05)	0,032 ± 4,4 (0,01 – 0,063)	3
6,0 Monate	0,025 ± 7,6 (0,001 – 0,1)	0,11 ± 1,0 (0,1 – 0,2)	10
9,0 Monate	0,063 ± 4,0 (0,008 – 0,25)	0,17 ± 1,8 (0,1 – 0,3)	11
1,0 Jahr	0,15 ± 3,1 (0,05 – 0,5)	0,24 ± 2,0 (0,1 – 0,5)	12
2,0 Jahre	0,16 ± 7,5 (0,001 – 1,0)	0,46 ± 1,7 (0,25 – 1,0)	12
3,0 Jahre	0,18 ± 8,4 (0,001 – 1,0)	0,66 ± 1,5 (0,4 – 1,0)	11
4,0 Jahre	0,22 ± 7,3 (0,003 – 1,0)	0,77 ± 1,1 (0,5 – 1,0)	11
5,0 Jahre	0,22 ± 7,2 (0,004 – 1,0)	0,9 ± 0,7 (0,63 – 1,0)	11
6,0 Jahre	0,24 ± 7,8 (0,013 – 1,0)	0,95 ± 0,4 (0,8 – 1,0)	7
7,0 Jahre	0,22 ± 8,2 (0,02 – 1,0)	1,0 (1,0)	5
8,0 Jahre	0,16 ± 8,5 (0,02 – 1,0)	0,97 ± 0,6 (0,9 – 1,25)	4
9,0 Jahre	0,25 ± 8,7 (0,025 – 1,0)	0,96 ± 0,3 (0,9 – 1,0)	3

Tab. 24: Veränderung des Visus der Glaukomaugen und ihren Partneraugen mit zunehmendem Alter beim unilateralen kindlichen Glaukom.

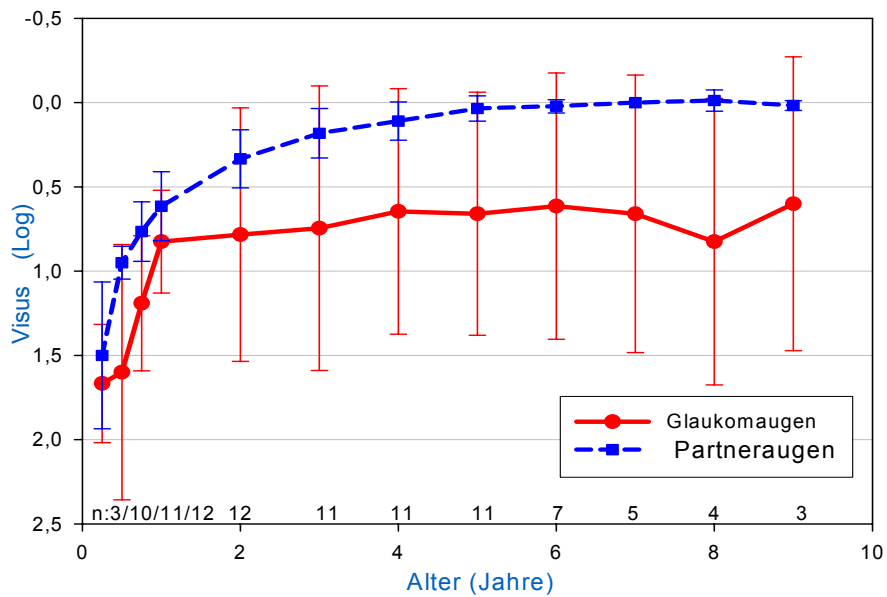


Abb. 15: Veränderung des Visus mit zunehmendem Alter bei Glaukomaugen im Vergleich zu ihren Partneraugen beim unilateralen kindlichen Glaukom..

Bei 4 von 15 Glaukomaugen (26,7%) war der Visus bei der letzten Untersuchung 0,8 oder besser im Vergleich zu 10 Partneraugen mit Visus  $\geq 0,8$  (66,6%). Bei 7 Glaukomaugen (46,7%) war der Visus 0,32 oder besser im Vergleich zu 14 Partneraugen (93,3%). Bei 8 Glaukomaugen (53,3%) war der Visus  $< 0,32$  im Vergleich zu 1 Partnerauge (6,7%) (Tab. 25). Definiert man die Amblyopie als Unterschied von zwei Visusstufen oder mehr zwischen Glaukomaugen und gesunden Partneraugen, dann fanden wir eine Amblyopie von 2 - 4 Visusstufen bei 6 Augen (40%) und massive Amblyopie von 5 Visusstufen oder mehr bei 4 Augen (26,7%).

Visus (Dezimal)	Glaukomaugen		Partneraugen	
	Augen	Prozent (%)	Augen	Prozent (%)
$\geq 0,8$	4	26,7	10	66,6
$\geq 0,5 - < 0,8$	2	13,3	1	6,7
$\geq 0,32 - < 0,5$	1	6,7	3	20
$\geq 0,1 - < 0,32$	6	40,0	1	6,7
$< 0,1$	2	13,3	0	0
	15	100	15	100

Tab. 25: Der Visus der Glaukomaugen und ihren Partneraugen bei der letzten Untersuchung bei unilateralen kindlichen Glaukomaugen.

### 3.3.5. Refraktionsfehler:

Der häufigste Refraktionsfehler (mittleres sphärisches Äquivalent) war die Myopie bei 35 von 61 Augen (57,4%) in einer Größenordnung von  $-6,1 \pm 3,9$  Dioptrien ( $-1,25$  bis  $-16,25$ ). Eine Hyperopie fand sich bei 7 von 61 Augen (11,5%) in einer Größenordnung von  $+4,3 \pm 1,8$  Dioptrien ( $+2,0$  bis  $+6,25$ ). Emmetropie war bei 19 von 61 Augen (31,1%) vorhanden.

Der mittlere Refraktionsfehler bei der letzten Untersuchung allen Augen betrug  $-3,1 \pm 4,9$  dpt ( $-16,25$  bis  $+6,25$ ). Die Refraktionsfehler verändern sich mit zunehmendem Alter meist Richtung Myopie (Tab. 26, Abb.16).

Alter	Refraktionsfehler (Mittel $\pm$ Stab)	Mini - Maxi	Augen
3,0 Monate	$-2,0 \pm 2,4$	$-4,75$ bis $+2,0$	7
6,0 Monate	$-4,8 \pm 3,4$	$-13,0$ bis $-0,75$	15
9,0 Monate	$-2,8 \pm 5,2$	$-13,0$ bis $+0,75$	22
1,0 Jahr	$-3,4 \pm 4,6$	$-12,0$ bis $+7,5$	33
1,5 Jahre	$-3,2 \pm 4,0$	$-13,25$ bis $+7,0$	43
2,0 Jahre	$-3,4 \pm 4,3$	$-15,0$ bis $+6,0$	50
3,0 Jahre	$-3,0 \pm 5,0$	$-18,5$ bis $+7,0$	48
4,0 Jahre	$-3,3 \pm 5,2$	$-18,5$ bis $+7,5$	39
5,0 Jahre	$-3,2 \pm 5,8$	$-16,5$ bis $+7,0$	35
6,0 Jahre	$-3,3 \pm 5,5$	$-15,5$ bis $+6,5$	23
7,0 Jahre	$-2,4 \pm 5,5$	$-15,0$ bis $+7,5$	18
8,0 Jahre	$-4,0 \pm 6,6$	$-16,25$ bis $+5,75$	11
9,0 Jahre	$-5,8 \pm 5,7$	$-16,25$ bis $+0,5$	8
10,0 Jahre	$-1,6 \pm 2,7$	$-5,25$ bis $+0,5$	4
11,0 Jahre	$-1,6 \pm 2,7$	$-5,0$ bis $+0,5$	4
12,0 Jahre	$-1,6 \pm 2,7$	$-5,0$ bis $+0,5$	4
13,0 Jahre	$-2,1 \pm 3,4$	$-6,75$ bis $+0,5$	4

Tab. 26: Veränderung des Refraktionsfehlers mit zunehmendem Alter beim kindlichen Glaukom.

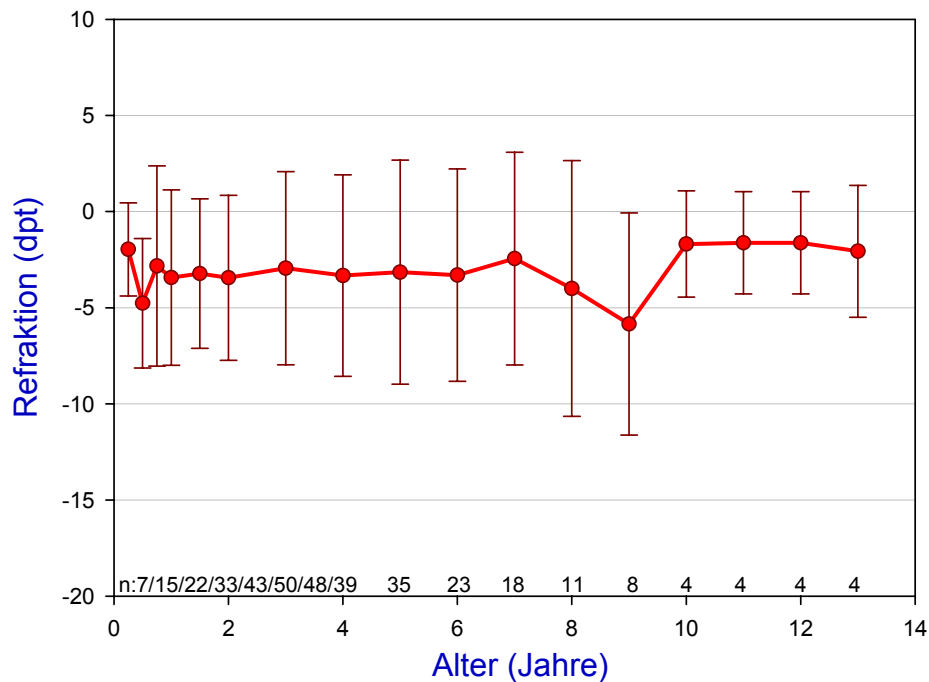


Abb. 16: Veränderung des Refraktionsfehlers mit zunehmenden Alter beim kindlichen Glaukom.

Der Vergleich der Glaukomaugen mit ihren Partneraugen bei unilateralem kindlichen Glaukom ergibt bei der letzten Untersuchung eine deutliche Myopisierung der Glaukomaugen. Die Myopie lag bei 6 von 12 Glaukomaugen (50,0%) in einer Größenordnung von  $-7,1 \pm 2,8$  Dioptrien im Vergleich zu  $-2,5 \pm 1,8$  Dioptrien bei 2 von 12 Partneraugen (16,7%) (Tab.27, u, 28). Dieser Unterschied wird auch in der Verlaufskurve des Refraktionsfehlers mit zunehmendem Alter bei den Glaukomaugen und ihren Partneraugen deutlich (Abb. 17).

Refraktionsfehler*	Glaukomaugen (12 Augen)		Partneraugen (12Augen)	
	Augen	Prozent (%)	Augen	Prozent (%)
Myopie	6	50,0	2	16,7
Hyperopie	2	16,7	1	8,3
Emmetropie	4	33,3	9	75,0

Tab.27: Häufigkeit des Refraktionsfehlers bei Glaukomaugen und ihren Partneraugen beim unilateralen kindlichen Glaukom (\*keine Angabe bei 3 von 15 unilateralen Glaukomaugen).



Refraktionsfehler	Glaukomaugen	Partneraugen
Myopie	$-7,1 \pm 2,8$ (-3,75 bis -10,25)	$-2,5 \pm 1,8$ (-1,25 bis -3,75)
Hyperopie	$+2,6 \pm 0,2$ (+2,5 bis +2,75)	+3
Emmetropie	$0,4 \pm 0,9$ (-1 bis +1)	$0,1 \pm 0,7$ (-1 bis +1)

Tab. 28: Refraktionsfehlerwerte bei Glaukomaugen und ihren Partneraugen beim unilateralen kindlichen Glaukom.

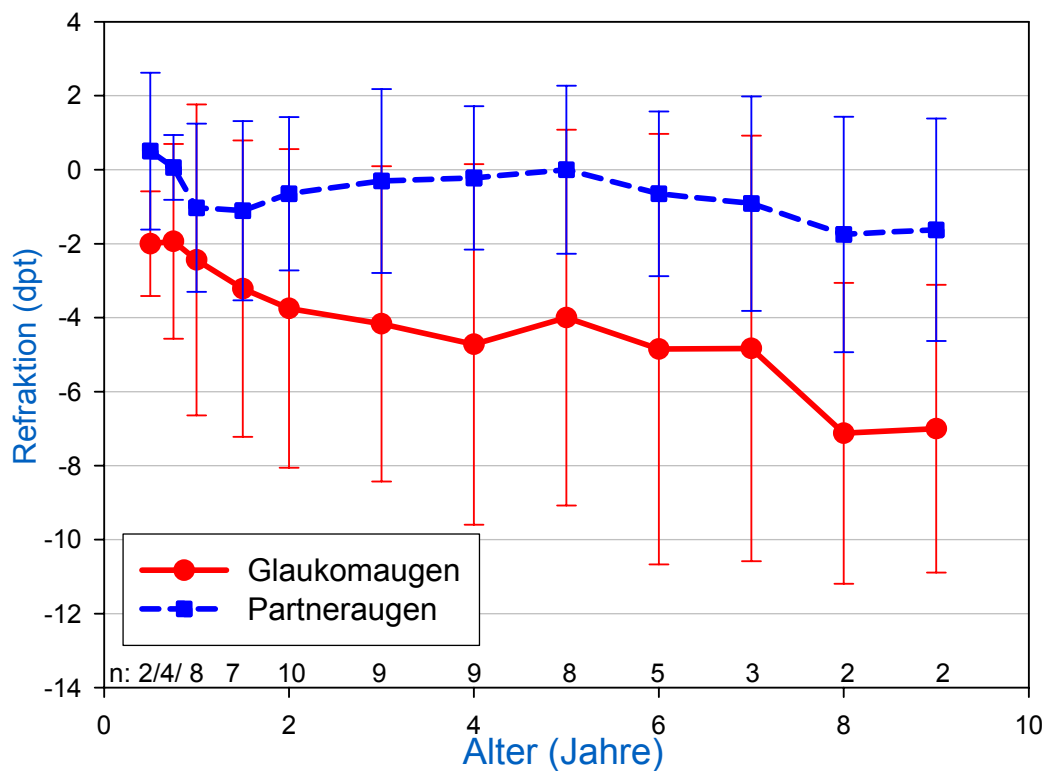


Abb. 17: Veränderung des Refraktionsfehlers mit zunehmendem Alter bei Glaukomaugen und Partneraugen beim unilateralen kindlichen Glaukom

### 3.3.6. Orthoptischer Status:

#### 3.3.6.1. Strabismus:

Fünfzehn von 43 Patienten (34,9%) entwickelten ein sekundären Strabismus (11 Patienten eine Exotropie und 4 Patienten eine Esotropie). 7 von diesen Patienten (6 mit Exotropie und 1 mit Esotropie) hatten ein unilaterales Glaukom (Tab. 29).

Strabismus	Patienten	Prozent (%)
All	15	34,9
Exotropie	11	25,6
Esotropie	4	9,3

Tab. 29: Strabismus beim kindlichen Glaukom.

#### 3.3.6.2. Okklusion:

22 von 43 Patienten (51,2%) wurden mit einer Dauer von  $32,2 \pm 19,7$  Monaten (3 – 67) im Beobachtungszeitraum okkludiert.

Der Grund der Okklusion waren Anisometropie bei 12 Patienten, Anisometropie und Strabismus bei 8 Patienten, und Strabismus ohne Anisometropie bei 2 Patienten. 5 Patienten mit Strabismus wurden nicht okkludiert, weil sie alternieren konnten und die beidäugige Sehschärfe im Beobachtungszeitraum gleich war.

#### 3.3.6.3. Stereosehen:

Intaktes Stereosehen (Lang 1) war bei 17 von 30 Patienten (56,7%) nachweisbar (Tab. 30).

Lang I	Patient	Prozent (%)
Positiv	12 bilaterales Glaukom	17
	5 unilaterales Glaukom	
Negativ	7 bilaterales Glaukom	13
	6 unilaterales Glaukom	
Keine Angabe	13	

Tab. 30: Lang I Stereotest bei Glaukmpatienten.

### 3.4. Verhältnis zwischen den Studienparametern:

#### 3.4.1. Intraokularer Druck und Achsenlängenwachstum:

Das Achsenlängenwachstum (Achsenlänge bei der letzten Untersuchung *minus* Achsenlänge bei der ersten Untersuchung bezogen auf die Differenz zwischen den altersentsprechenden Normwerten der Achsenlänge bei der letzten und ersten Untersuchung) zeigt eine signifikante Korrelation ( $R = 0,48$ ;  $P < 0,0001$ ) mit dem postoperativen IOD bei der letzten Untersuchung (Abb.18). Der Wert 1,0 bedeutet, dass, die Achsenlänge bei Glaukomaugen gleich der Normaugen zunimmt. Werte  $> 1,0$  bedeuten eine Progression der Achsenlänge bei Glaukomaugen mehr als bei Normaugen. Werte zwischen 0 - 1,0 bedeuten, dass das Wachstum der Achsenlänge bei Glaukomaugen langsamer ist als bei Normaugen. Negative Werte zeigen eine Abnahme der Achsenlänge mit zunehmendem Alter an, die nur bei IOD-Werten  $\leq 17$  mmHg gefunden wurde. Bei einigen Patienten mit kontrolliertem IOD nimmt die Achsenlänge zu, bei diesen Patienten wurde der IOD nach mehreren Operationen oder mit antiglaukomatösen Medikamente bei der letzten Untersuchung kontrolliert.

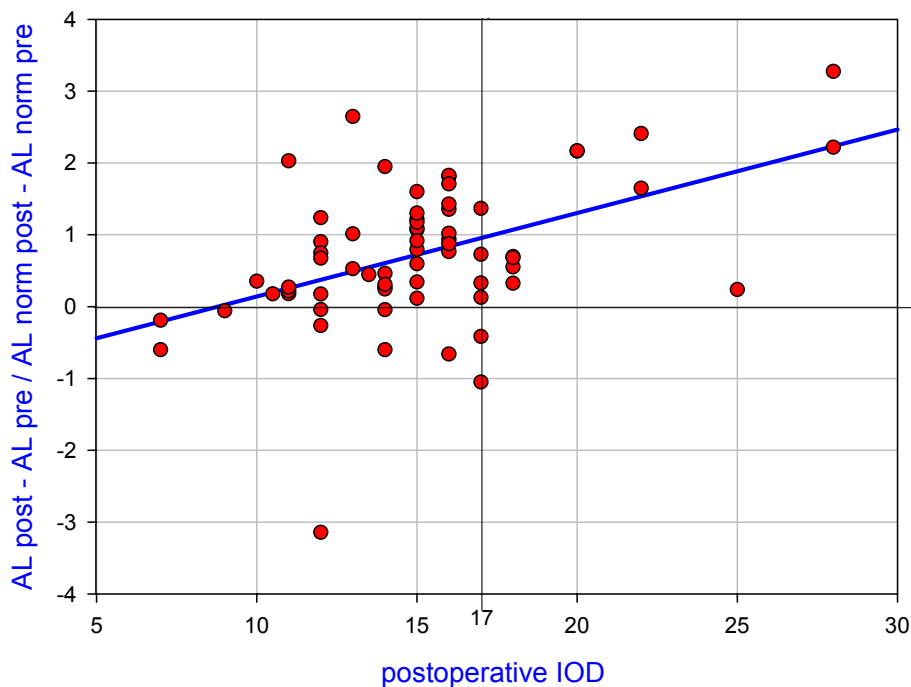


Abb.18: Lineare Regression zwischen Achsenlängenwachstum und postoperativem IOD

### 3.4.2. Achsenlänge und Hornhautdurchmesser:

Im Diagramm auf Abb. 19-a sind Hornhautdurchmesser und Achsenlänge bei der letzten Untersuchung aufgetragen. Betrug die Achsenlänge weniger als 24,5 mm, wurde der Hornhautdurchmesser selten größer als 14 mm gemessen. Diese Korrelation ist im Gesamtverlauf nicht signifikant (Abb. 19-a), war aber bei Erstuntersuchung deutlich signifikant (Abb. 19-b). Bei einer Achsenlänge von  $\leq 21$  mm trat ein Hornhautdurchmesser  $> 13$  mm nicht auf (Abb. 19-b).

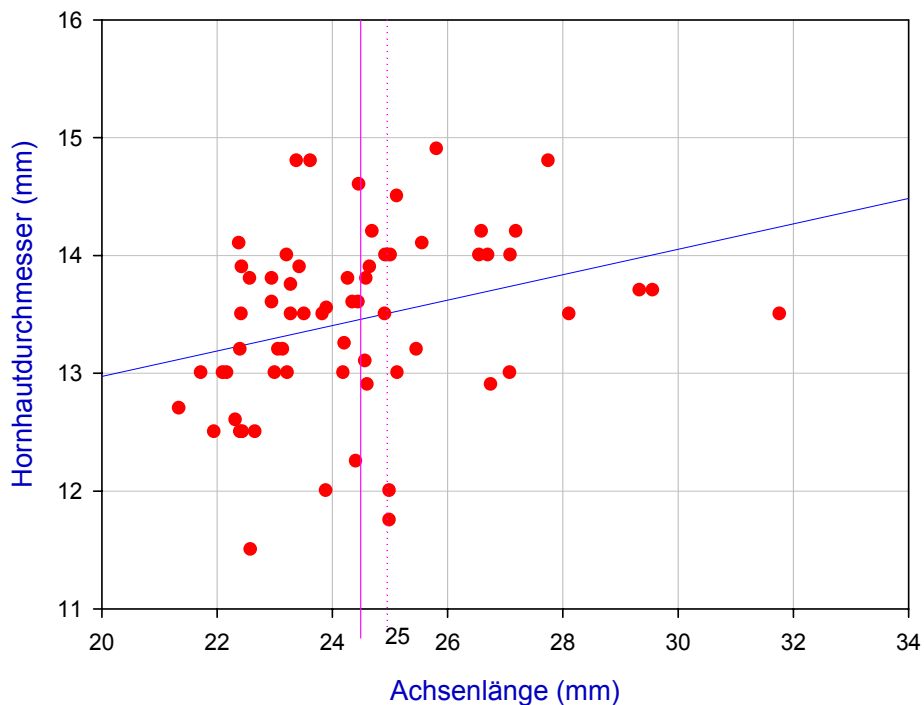


Abb. 19-a: Verhältnis zwischen Achsenlänge und Hornhautdurchmesser ( $R = 0,3$ ;  $P = 0,06$ ) bei der letzten Untersuchung.

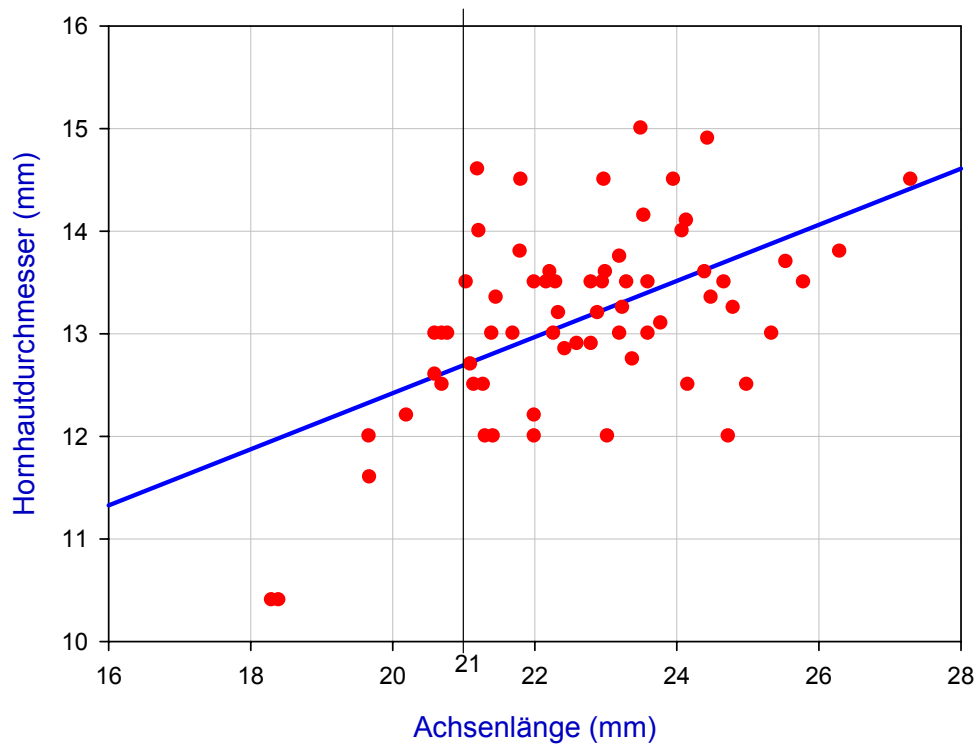


Abb. 19-b: Verhältnis zwischen Achsenlänge und Hornhautdurchmesser  
( $R = 0,73$ ;  $P < 0,0001$ ) bei der Erstuntersuchung.

### 3.4.3. Achsenlänge und Visus:

Abb. 20 zeigt das Verhältnis von Achsenlänge und Sehschärfe in LogMAR bei der letzten Untersuchung ( $R = 0,36$ ;  $P = 0,004$ ). Bei einer Achsenlänge von 24,5 mm oder weniger wurde ca. ein Visus 0,16 oder besser (LogMAR 0,8) bei allen außer einem Auge erreicht. Der Visus war 1,0 (LogMAR 0) oder besser wurde nur erreicht, wenn die Achsenlänge auch 24,5 mm oder weniger betrug.

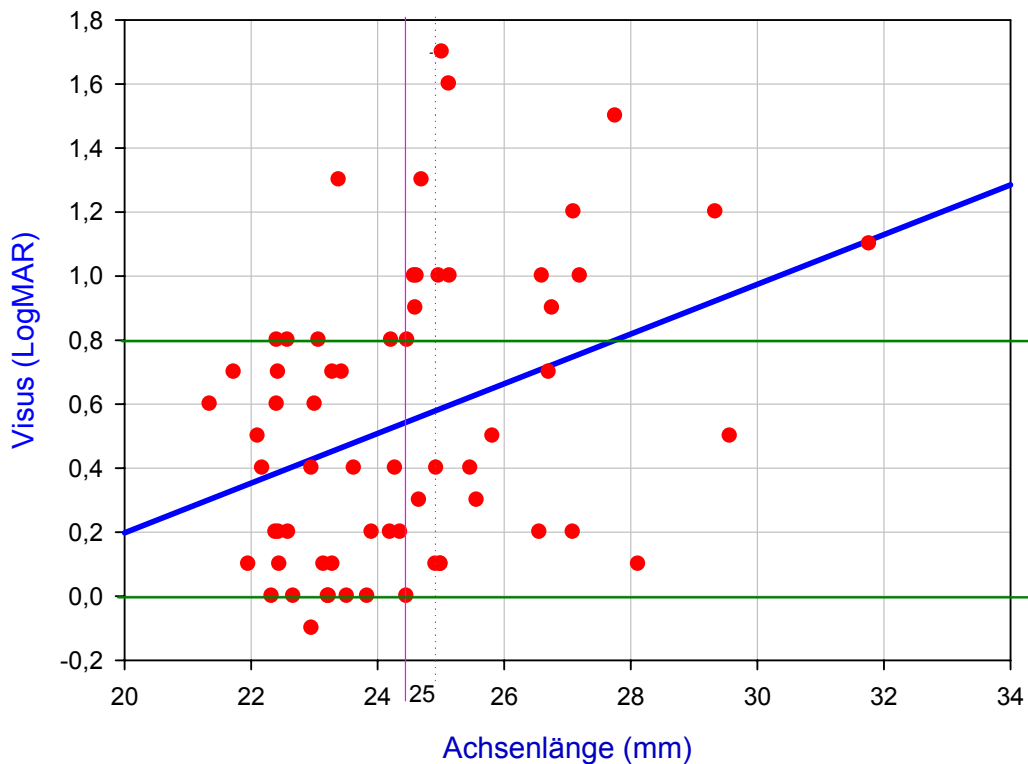


Abb. 20: Verhältnis von Achsenlänge und Visus (LogMAR) bei der letzten Untersuchung.

### 3.4.4. Achsenlänge und Refraktionsfehler:

Das Verhältnis von Achsenlänge und Refraktionsfehler bei der letzten Untersuchung zeigt eine signifikante lineare Korrelation ( $R = 0,82$ ;  $P < 0,0001$ ). Dieses Verhältnis zeigt sich deutlicher zwischen Achsenlänge und Myopie ( $R = 0,76$ ;  $P < 0,0001$ ) als mit Hyperopie ( $R = 0,0$ ;  $P = 0,97$ ) und mit Emmetropie ( $R = 0,2$ ;  $P = 0,31$ ). Bis zu einer Achsenlänge von 24,5 mm wurde eine normale Refraktion, nämlich Hyperopie oder geringe Myopie gefunden, bei größerer Achsenlänge entwickelte sich eine mittlere bis höhergradige Myopie (Abb. 21).

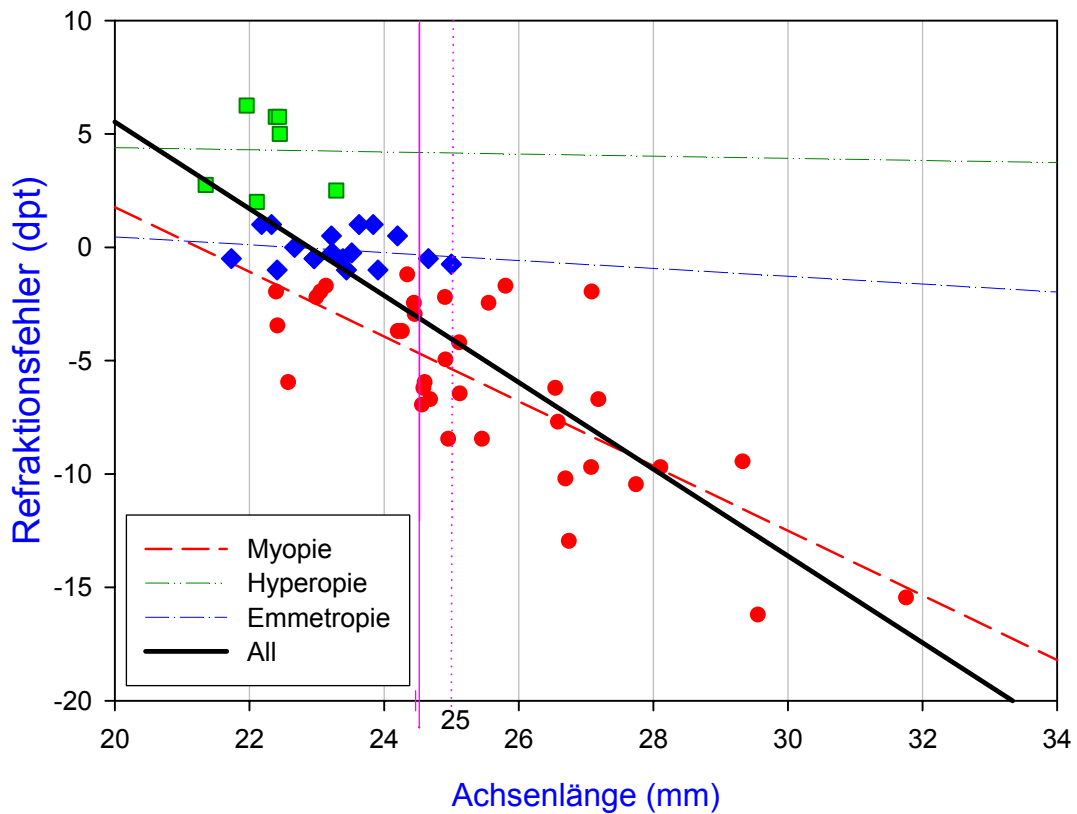


Abb. 21: Verhältnis von Achsenlänge und Refraktionsfehler bei der letzten Untersuchung

### 3.4.5. Hornhautdurchmesser und Visus:

Es besteht kein statistischer Zusammenhang ( $R = 0,26$ ;  $P = 0,27$ ) zwischen Hornhautdurchmesser und Visus (Abb. 22).

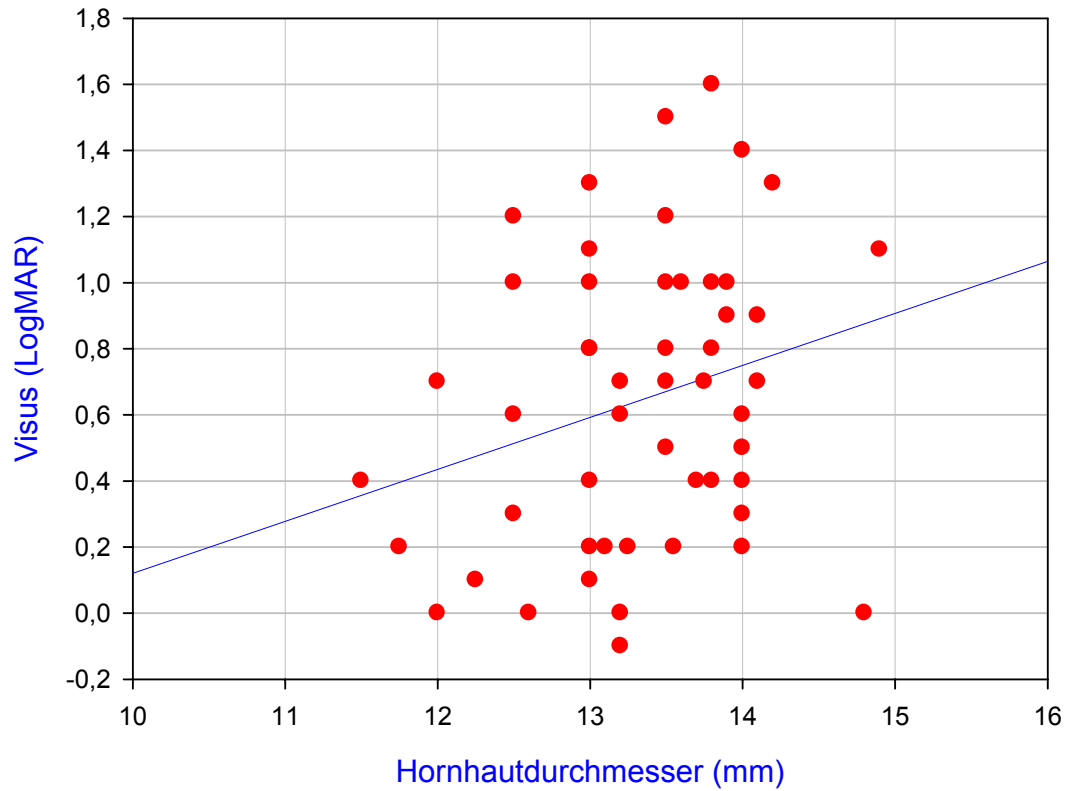


Abb. 22: Verhältnis von Hornhautdurchmesser und Visus bei der letzten Untersuchung



### 3.4.6. Visus und Refraktionsfehler:

Das Verhältnis zwischen korrigiertem Visus und Refraktionsfehler bei der letzten Untersuchung zeigt eine signifikante Korrelation ( $R = 0,5$ ;  $P < 0,0001$ ). Visuswerte von 0,16 (LogMAR 0,8) oder schlechter waren meist mit einer mittleren bis höhergradigen Myopie assoziiert (Abb. 23).

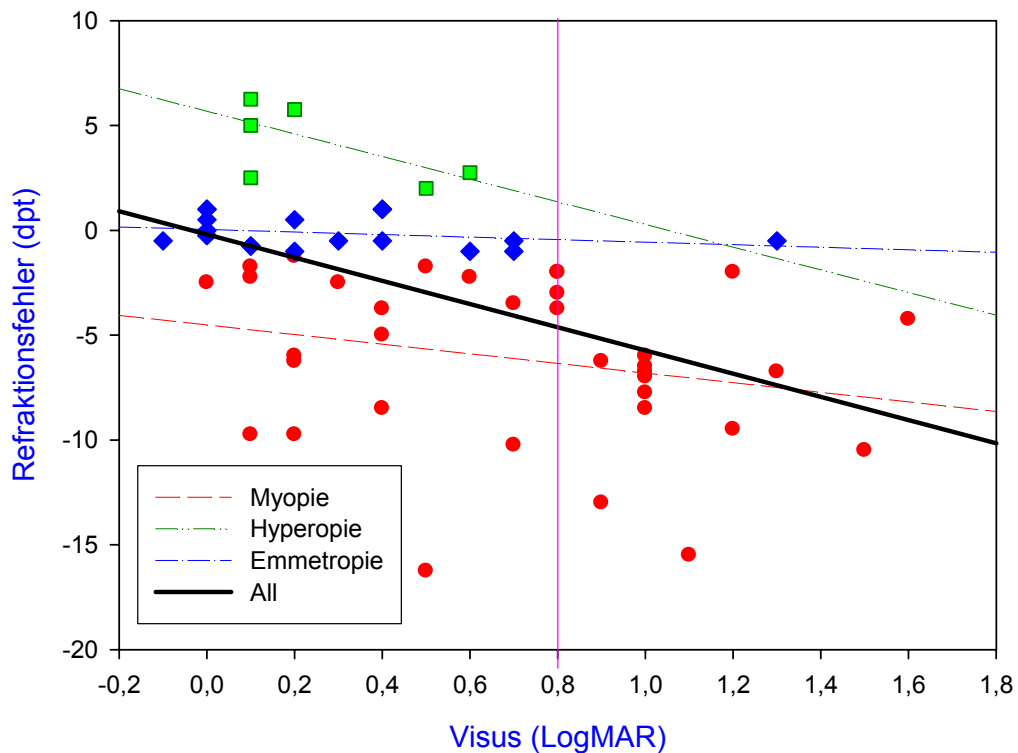


Abb. 23: Verhältnis zwischen korrigiertem Visus (LogMAR) und Refraktionsfehler bei der letzten Untersuchung.

### 3.4.7. Hornhautdurchmesser und Intraokularer Druck:

Es zeigt sich keine Korrelation ( $R = 0,03$ ;  $P = 0,78$ ) zwischen Hornhautdurchmesser und intraokularem Druck bei der letzten Untersuchung (Abb. 24).

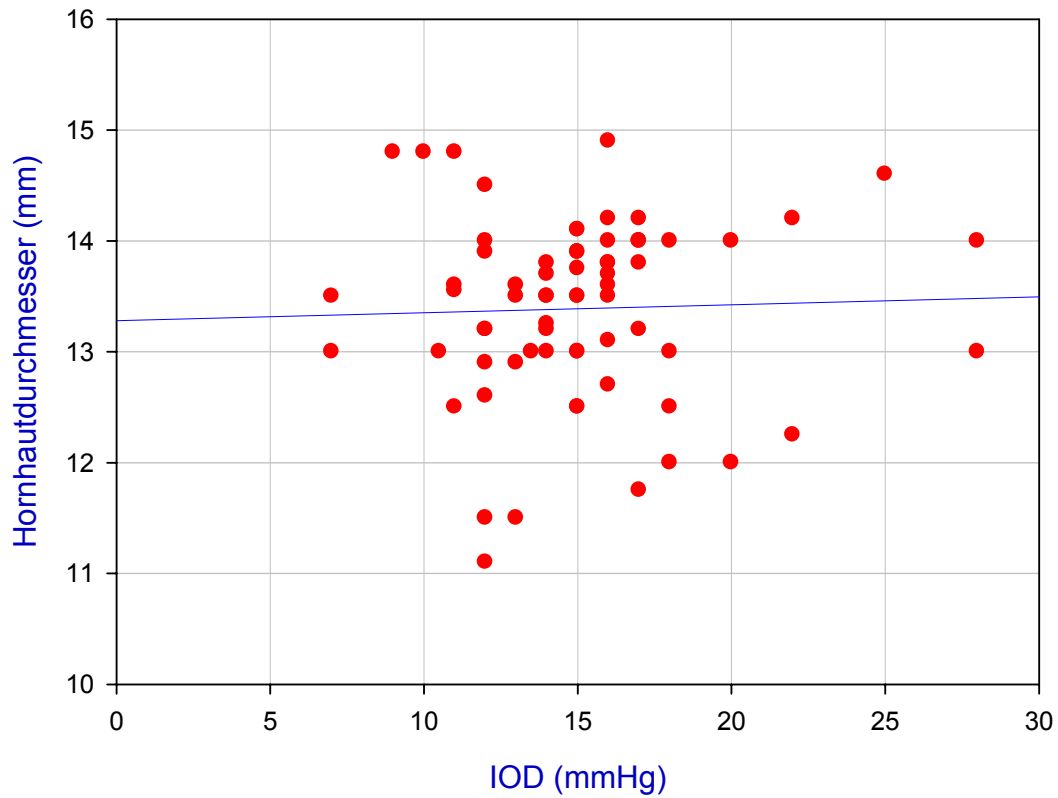


Abb. 24: Verhältnis zwischen intraokularem Druck und Hornhautdurchmesser bei der letzten Untersuchung.

### 3.4.8. Hornhautdurchmesser und Refraktionsfehler:

Das Verhältnis zwischen Hornhautdurchmesser und Refraktionsfehler bei der letzten Untersuchung war nicht signifikant ( $R = 0,16$ ;  $P = 0,23$ ) (Abb. 25).

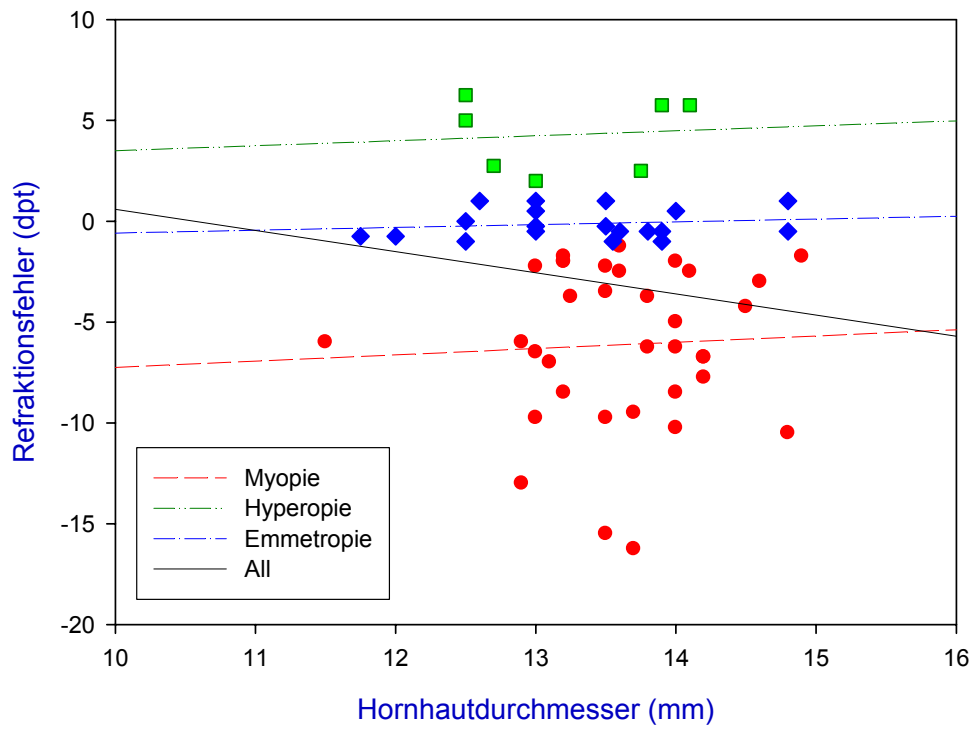


Abb. 25 : Verhältnis zwischen Hornhautdurchmesser und Refraktionsfehler bei der letzten Untersuchung.



#### 4. Diskussion:

Das von uns nachuntersuchte Kollektiv ist zahlenmäßig begrenzt ist. Der Grund hierfür liegt in der Seltenheit des kindlichen Glaukoms und unseren besonderen Ein- und Ausschlusskriterien. Der Wert der Ergebnisse besteht jedoch in der langen Nachbeobachtungsdauer und in der Möglichkeit, die Veränderung der Studienparameter mit zunehmendem Alter zu untersuchen und diese Veränderungen mit dem altersentsprechenden Normmittelwert sowie den Partneraugen (beim unilateralen kindlichen Glaukom) zu vergleichen. Eine solche detaillierte Auswertung über einen so langen Zeitraum ist bisher nicht publiziert worden.

Beim kindlichen Glaukom ist die Familienanamnese in 10 – 40 % positiv (12, 23, 46). Primäre kongenitale Glaukome kommen häufiger bei Knaben in Europa und in den USA (3:2) vor, in Japan häufiger bei Mädchen (3:2). Bei 65 – 80% ist das primäre kongenitale Glaukom beidseitig. Mehr als 80% der Fälle präsentieren sich innerhalb des ersten Lebensjahrs (12, 18, 23). Das Glaukom beim Axenfeld-Rieger-Syndrom ist normalerweise bilateral. Es kommt zur Drucksteigerung in der Kindheit, gewöhnlich erst nach dem 5. - 10. Lebensjahr, aber auch frühere Manifestationen sind häufig (18). Das Glaukom beim Sturge-Weber-Syndrom ist bei ungefähr 30% der Patienten zu finden und korrespondiert mit der Seite des Gesichtsangioms. Bei einem Angiom des Oberlids ist in der Regel auch mit okulärer Beteiligung zu rechnen. Der Druckanstieg tritt bei 60% der Patienten innerhalb der ersten beiden Lebensjahre auf und verursacht einen Buphthalmus. Bei den verbliebenen 40% der Patienten, entwickelt sich der Anstieg des intraokulären Drucks nicht vor dem Kleinkindalter oder dem frühen Erwachsenenleben (18, 27). 62,8% von unseren Patienten hatten ein bilaterales Glaukom, 58,1% waren männlich, und die Familienanamnese war bei 27,9% positiv. Die Erstmanifestation ( $3,7 \pm 4,3$  Monate) sowie auch die Erstvorstellung ( $5,9 \pm 5,7$  Monate) waren früh.

Klinische Veränderungen hängen vom Beginn und der Höhe des Augeninnendrucks ab. Patienten mit kindlichem Glaukom zeigten oft eine Hornhauttrübung, die meist das erste von den Eltern wahrgenommene Zeichen war. Sie wird durch ein Epithel- und Stromaödem bei erhöhtem IOD verursacht

und kann mit Augentränen, Photophobie und Blepharospasmus verbunden sein. Als Buphthalmus wird ein großes Auge bezeichnet, das bei hohem IOD vor dem Alter von 3 Jahren durch Dehnung entsteht. Die Eltern bemerken es meistens nicht, so lange es nicht unilateral und fortgeschritten ist (27). Das erklärt die Häufigkeit der Hornhautvergrößerung, Hornhauttrübung, Epiphora und Photophobie bei Erstvorstellung, sowie auch mehrere Symptome (2 oder 3) bei 41,9% unserer Patienten.

Das primäre kongenitale Glaukom wird in der systematischen Beschreibung der Glaukomformen von den kongenitalen Glaukomen mit zusätzlichen Fehlentwicklungen unterschieden. Deren Krankheitszeichen können jedoch so schwach ausgeprägt sein, dass Häufigkeitsangaben mit einer gewissen Unsicherheit behaftet sind. Einige der Patienten mit Axenfeld-Rieger-Syndrom weisen extraokulare Fehlbildungen auf, insbesondere an Schädelknochen und Zähnen, aber Patienten des Sturge-Weber-Syndroms haben fast immer nur eine einseitiges Naevus flammeus, oft auch epileptische Anfälle und nicht selten eine Oligophrenie. Bei 27,9% von unseren Patienten war das kindliche Glaukom mit Fehlbildungen assoziiert.

Die chirurgische Therapie steht beim kindlichen Glaukom entsprechend der morphologischen Befunde und der gemessenen Daten eindeutig im Vordergrund. Sie konzentriert sich auf Verfahren, die das Trabekelmaschenwerk von innen (Goniotomie) oder von außen (Trabekulotomie) eröffnen. Der Erfolg der verschiedenen Operationen wird seit langem diskutiert. Anderson (4), Meyer et al (38) und Quigley (41) sehen entsprechend ihren Daten davon aus, dass Goniotomie und Trabekulotomie (TO) beide gleich effektiv sind. Luntz (32) und McPherson (37) berichteten über mehr Vorteile und Erfolge mit der Trabekulotomie als mit der Goniotomie. Viele Autoren (1, 2, 11, 14, 15, 26, 33, 36, 37, 38, 39, 41) haben beide Operationsverfahren verglichen. Der Erfolg schwankt von 33 - 100% bei Goniotomie und von 73 - 100% bei Trabekulotomie. Al-Hazmi et al (3), Elder (16), Mandal et al (34) und Mullaney et al (40) berichteten über bessere Erfolge mit kombinierter Trabekulotomie-Trabekulektomie (KTT) als mit TO, wohingegen Dietlein et al (14) fanden, dass TO, Trabekulektomie (TET) und

KTT gleich effektiv sind und dass die Prognose eher mit der Schwere der Erkrankung als mit dem Typ der Operation zusammenhängt. Al-Hazmi et al berichteten über bessere Ergebnisse der TET mit Mitomycin-C (MMC) als ohne MMC (3), hingegen fanden Rodrigues et al keinen Unterschied zwischen der TET mit oder ohne MMC (42). Die Zyklokryotherapie bleibt die letzte Wahl beim refraktären Glaukom mit Risiko der massiven Komplikationen (Phthisis bulbi, Netzhautablösung) bei 11% der refraktären kindlichen Glaukoma Patienten (50). In der vorliegenden Studie konzentrierten wir uns auf die Langzeitergebnisse beim kindlichen Glaukom, nicht auf einen besonderen Eingriff. Im Durchschnitt wurden pro Auge  $2,5 \pm 2,4$  Operationen durchgeführt. Ein Erfolg (IOD < 21 mmHg ohne drucksenkende Medikamente) konnte bei 49 von 68 Augen (72,1%) erzielt werden und steigt mit Medikamenten bis 95,6% (mittlere Beobachtungszeit von 57,3 Monaten) an. Die mittlere signifikante Senkung des IOD mit Medikamenten betrug  $16,0 \pm 8,8$  mmHg. Vierzehn von 68 Augen wurden bei Erstuntersuchung antiglaukomatös behandelt, 19 von 68 Augen bei der letzten Untersuchung. Bei der Auswertung des IOD zeigte sich beim unilateralen kindlichen Glaukom ein signifikanter Unterschied zwischen Glaukomaugen und ihren gesunden Partneraugen bei der Erstuntersuchung, jedoch nicht bei der letzten Untersuchung. Der IOD nach erfolgreichen Glaukomoperationen sinkt auf Normwerte. Bei 51,5% der Glaukomaugen wurde nur eine Operation vorgenommen, das bedeutet, dass ungefähr bei der Hälfte der Patienten mit kindlichem Glaukom der IOD durch eine Operation und zusätzlich 0,17 (Mittelwert) drucksenkenden Augentropfen kontrolliert werden konnte. Bei 20,6% der Glaukomaugen zwei Operationen erforderlich. Damit wurden 72,1% der Glaukomaugen ein- oder zweimal operiert. Lediglich 27,9% der Glaukomaugen mussten dreimal oder häufiger operiert werden.

McPherson berichtete über eine Vorderkammerblutung nach Trabekulotomie bei der Hälfte (28 von 57 Trabekulotomie) seiner Operationen (36) und berichtete auch die Häufigkeit der Vorderkammerblutung nach Trabekulotomie und Goniotomie (37). Ein geringes Hyphema trat bei unseren Operationen häufig (22,9%) auf. Die Dauer betrug nicht länger als 2 - 5 Tage. Bei einer Trabekulotomie tritt gewöhnlich eine mäßige Blutung auf. Der Grund ist ein

Reflux der Blutung aus dem Schlemmschem Kanal, der die Fortsetzung der episkleralen Venen darstellt. Dies tritt auf, wenn der IOD während der Operation niedriger als der episklerale Venendruck ist. Zu einer vorübergehenden Hypotonie sowie einer Aderhautamotio kam es nach 4 Operationen. Schwere Komplikationen (Aderhautblutung, Iridodialyse, Netzhautblutung) traten seltener auf.

Buschmann schrieb in seiner Normographie über die Ultraschalluntersuchung (6): „Die echographische Messung erwies sich als wertvolle Ergänzung der Diagnostik und der Verlaufskontrolle. Sie erleichtert die Indikationsstellung für operative Eingriffe und deckt Fälle auf, die trotz normaler Druckwerte (in Narkose) noch nicht befriedigend reguliert sind“. Von mehreren Autoren wurde das Achsenlängenwachstum als wichtiger Parameter für Diagnose und Verlauf der Erkrankung hervorgehoben (13, 43, 49). Das normale Achsenlängenwachstum mit zunehmendem Alter wurde von Sampaolesi (43), Buschmann et al (7) und Haigis et al (21) publiziert. Law et al (31) berichteten über eine Abnahme der Achsenlänge bei 3 von 10 Augen und eine Zunahme der Achsenlänge im Vergleich zur Normkurve bei 7 von 10 Augen. In der vorliegenden Studie, obwohl die Achsenlänge zwischen der ersten und letzten Untersuchung bei 11 von 66 Augen abgenommen hatte, blieb sie bei 10 dieser Augen ca. 2 mm länger als die altersentsprechenden Normwerte.

In dieser Studie zeigte sich bei allen untersuchten Glaukomaugen ein signifikanter Unterschied zwischen der Achsenlänge der Glaukomaugen und dem altersentsprechenden Normwert, und ebenso beim unilateralen kindlichen Glaukom zwischen der Achsenlänge der Glaukomaugen und ihren gesunden Partneraugen. Wie in Abb. 8 und Abb. 10 gezeigt, verläuft die Achsenlänge bei operierten Glaukomaugen mit zunehmendem Alter ungefähr parallel zur Normkurve mit einem mittleren Unterschied von  $1,8 \pm 1,2$  mm. Mit diesem Ergebnis bestätigen wir die Wichtigkeit der Wachstumskurve der Achsenlänge bei der Verlaufskontrolle des kindlichen Glaukoms und den Unterschied zwischen Achsenlänge der Glaukomaugen und gesunden Partneraugen beim unilateralen kindlichen Glaukom.



Kiskis et al (29) berichteten, dass der Hornhautdurchmesser ein zuverlässiger Parameter als die Achsenlänge in der Einschätzung des kongenitalen Glaukoms ist. In unserer Studie fanden wir keinen signifikanten Unterschied zwischen Hornhautdurchmesser der Glaukomaugen zwischen der ersten und letzten Untersuchung und eine horizontale Kurve des Hornhautdurchmessers mit zunehmendem Alter nach erstem Lebensjahr. Bei 3 gesunden Augen von Patienten mit unilateralem Glaukom war der Hornhautdurchmesser über den Beobachtungszeitraum (54, 58 und 47 Monate) größer als normal (2 Augen: 13,0 mm, 1 Auge: 13,5 mm). Die Veränderung des Hornhautdurchmessers mit zunehmendem Alter bei den unilateralen kindlichen Glaukomaugen läuft parallel zur Veränderung des Hornhautdurchmessers des Partnerauges (mittlerer Unterschied  $1,0 \pm 0,6$  mm). Möglicherweise spielt die Größendifferenz eine Rolle in der Verlaufskontrolle des Glaukoms, jedoch sind kleine Veränderungen des Hornhautdurchmessers nicht so genau messbar wie Veränderungen der Achsenlängenmessung. Daher eignet sich die Achsenlänge eher zur Verlaufskontrolle des Glaukoms als der Hornhautdurchmesser.

Dannheim und Haas fanden einen Visus von 0,4 oder besser bei 24 von 60 Augen (44%) nach Trabekulotomie (10), Gramer et al zeigten eine Sehschärfe von 0,4 - 1,25 bei 24 von 43 Augen (55,8%) nach einer Goniotomie, bei 6 von 11 Augen (54,6%) nach zwei und bei 2 von 6 Augen (33,3%) nach drei Goniotomien (17). Auch unsere Studie zeigt einen Visus von 0,3 oder besser bei 35 von 66 Augen (53%) bei der letzten Kontrolluntersuchung und eine Zunahme der Sehschärfe mit zunehmendem Alter. Der Visus der ersten drei Lebensjahre lag zwischen dem unteren und oberen Normbereich und blieb danach nahe dem unteren Normbereich. Es ist anzunehmen, dass diese Veränderungen mit der Art des Sehschärfetests zusammenhängen können, weil der in diesem Alter angewandte Preferential-looking-Test die Sehschärfe überschätzen kann (27). Der Unterschied ist deutlicher beim Vergleich der Glaukomaugen mit ihren gesunden Partneraugen beim unilateralem kindlichen Glaukom. Wie Abb. 15 zeigt, war der Visus der Glaukomaugen meist schlechter als der Visus der Partneraugen. Zwei Drittel dieser unilateralen Glaukomaugen

zeigten bei der letzten Untersuchung eine Amblyopie von 2 Visusstufen oder mehr (eine Amblyopie von 2 - 4 Visusstufen bei 40% und Amblyopie von 5 Visusstufen oder mehr bei 26,7%). Diese Zahl ist erstaunlich hoch im Vergleich mit Schlieter et al, der fand, dass etwa ein Drittel aller sehenden Kindern mit kongenitalem Glaukom ein amblyopes Auge hatten und eine Amblyopiebehandlung insbesondere bei den einseitigen Hydrophthalmien wichtig war (47).

Die Befunde von Dannheim et al (10), Mandel et al (33) Meyer et al (39) und Schlieter et al (47) über den relativ hohen Anteil myoper Augen konnten in unserer Arbeit bestätigt werden. 11,5% der Augen hatten eine Hyperopie in einer Größenordnung von  $+4,3 \pm 1,8$  Dioptrien. Die Hyperopie wurde damit nicht so häufig wie bei Dannheim (22,9%), Mandel (25,6%) und Meyer (33,3%) gefunden, und nicht so selten wie bei Schlieter (keines der 47 Augen war hyperop über +1,0 dpt). Auffallend war aber, dass sich der mittlere Wert des Refraktionsfehlers bei Glaukomaugen mit zunehmendem Alter in Richtung Myopie verändert, wie Abb. 16 und 17 zeigen.

15 von 43 unserer Kinder (34,9%) schielten, davon 11 in Divergenzstellung. Strabismus wurde ebenso häufig bei Schlieter (14 von 42 Patienten) und Meyer (8 von 21 Patienten) gefunden, aber nicht so häufig wie bei Clothier et al, die einen manifesten Strabismus bei 36 von 57 (63%) kongenitalen Glaukomaugen und einen intermittierenden Strabismus bei 5 Fällen (9%) beschrieben (8). Clothier et al bewerteten das Hornhautödem, die Anisometropie (insbesondere mit Unterschied von 7 Dioptrern oder mehr) und den Strabismus als wichtigste Faktoren in der Entwicklung der Amblyopie. Sie folgerten hieraus: Die Okklusion sollte nicht früher als in 2,5 - 3,0 Lebensjahr beginnen, bis die Sehschärfe geprüft werden kann und die Amblyopie sicher identifiziert werden kann. Die gleichen Autoren haben in der Diskussion noch geschrieben: „Aus unserer Erfahrung bedeutet die frühe Okklusion, dass die Behandlung schon früh einsetzen sollte und dann auf nur geringen Widerstand treffen wird“ (8). In unserer Klinik prüfen wir die Sehschärfe jedoch so früh wie möglich, und wenn ein sicherer Unterschied zwischen beiden Augen besteht, wird mit der Okklusion ohne Rücksicht auf das Alter begonnen. Bei der

Mehrheit der Patienten war die Anisometropie der Grund der Okklusion (nur Anisometropie bei 12 von 43 Patienten, Anisometropie mit Strabismus bei 8 und nur Strabismus bei 2). Mehr als die Hälfte der Patienten wurden mit einer mittleren Dauer von 32,2 Monaten okkludiert. Intaktes Stereosehen (Lang 1) war bei 56,7% der Patienten nachweisbar. Dannheim und Haas (10) prüften das binokulare Sehen mit Bagolinigläsern und wiesen eine Fusion bei 44,0% der Patienten nach.

Das Verhältnis zwischen den oben genannten Studienparametern wird seit langem diskutiert. Zwischen IOD und Achsenlängenwachstum zeigt sich eine signifikante lineare Korrelation, deshalb wird die Achsenlänge als wichtiger Parameter für Diagnose und Verlauf der Erkrankung hervorgehoben. Eine rückläufige oder stabile Achsenlänge nach drucksenkender Chirurgie beim kongenitalen Glaukom wurde durch Buschmann (6), Sampaolesi (43, 44) und Tarkkanen et al (48) belegt und teilweise als Erfolgskriterium gefordert. Dietlein et al (13) fanden beim primären kongenitalen Glaukom, dass bei Kindern ab 3 Monaten und einer Achsenlänge über 22 mm eine erfolgreiche Drucksenkung im ersten postoperativen Halbjahr häufig ein Sistieren des Bulbuswachstums bewirkt. Dies geht auch aus den Untersuchungen von Kiefer et al (28) hervor. Nur Koraszewska-Matuszewska und Smochowiec-Donocik (30) fanden keine Korrelation zwischen IOD und Achsenlänge. In unserer Studie ist diese Korrelation signifikant. Die Mehrzahl der Patienten war bei der letzten Untersuchung älter als 4 Jahre. In diesem Alter ist es möglich, den IOD mit der Goldmann-Appplanationstonometrie zu messen. Insofern kann die Progression des Achsenlängenwachstums bei den Augen mit gut kontrolliertem IOD nicht durch den Effekt der Narkose auf IOD begründet werden. Wenn möglich, wurde bei jüngeren Kindern bei uns eine Ketanest-Narkose durchgeführt, um den Einfluss der Narkose auf den IOD zu reduzieren. In dieser Studie werteten wir diese Progression der Achsenlänge mit kontrolliertem IOD als Zeichen der IOD-Schwankung, weil an diesen Augen, die ein Achsenlängenwachstum von mehr als 1,0 mit  $\text{IOD} \leq 17 \text{ mmHg}$  zeigten, mehrere Operationen durchgeführt wurden oder antiglaukomatöse Medikamente bei den letzten Untersuchungen benutzt

wurden. Weiterhin fanden wir, dass eine Abnahme der Achsenlänge während der Verlaufskontrolle nur bei  $IOD \leq 17$  mmHg auftrat.

Vidic und Lerchner fanden eine lineare Korrelation zwischen Achsenlänge und Hornhautdurchmesser (49). Henriques et al berichteten eine signifikante Korrelation zwischen beiden genannten Parametern und der Hornhautdicke festgestellt und gefolgert, dass die Hornhautdicke als zusätzlicher Parameter bei der Bewertung des IOD beim kindlichen Glaukom beachtet werden sollte (22). In unserer Studie war das Verhältnis zwischen Achsenlänge und Hornhautdurchmesser nur bei Erstuntersuchung signifikant, nicht aber bei der letzten Untersuchung. Der Hornhautdurchmesser war bei Erstuntersuchung bei Augen mit Achsenlängen  $\leq 21$  mm nicht größer als 13 mm und bei der letzten Untersuchung selten größer als 14 mm bei Augen mit Achsenlänge  $\leq 24,5$  mm. Vidic und Lerchner haben einen Visus von 0,6 oder besser nur bei einer Achsenlänge von weniger als 27 mm gefunden (49). Das Verhältnis von Achsenlänge und Sehschärfe bei der letzten Untersuchung war in unserer Studie signifikant. Der wichtigste Grenzwert der Achsenlänge ist 24,5 mm, weil ein Visus von 0,16 oder besser meist bei einer Achsenlänge von 24,5 mm oder weniger erreicht wurde und ein Visus  $\geq 1,0$  nur bei Achsenlänge  $\leq 24,5$  mm erreicht wurde.

Die oben genannte Studie hat auch gezeigt, dass sich bei einer Achsenlänge  $> 26$  mm eine mittlere bis höhergradige Myopie entwickelt (49). Das zeigte sich in unserer Studie bereits bei einer Achsenlänge  $> 24,5$  mm durch eine signifikante Korrelation zwischen Myopie und Achsenlänge. Die Achsenlänge wies eine gute Korrelation mit anderen Parametern auf. Wenn die Achsenlänge 24,5 mm überschritt, fanden sich größeren Hornhautdurchmesser, mittlere bis höhergradige Myopie und ein Visus von weniger als 0,16.

Bei unserer Studie und bei Vidic et al konnte kein statistischer Zusammenhang zwischen Hornhautdurchmesser und Visus gefunden werden (49). Wir fanden auch keine Korrelation zwischen Hornhautdurchmesser und intraokularem Druck sowie Refraktionsfehlern. Der Hornhautdurchmesser zeigte keine signifikante Änderung zwischen der ersten und letzten Untersuchung, und keine signifikante Korrelation mit anderen Parametern. Er eignet sich daher als

Verlaufparameter bei der Kontrolle des kindlichen Glaukoms nur wenig. Wir können aber sagen, dass eine Stabilität des Hornhautdurchmessers als günstigen Zeichen beim operierten und kontrollierten kindlichen Glaukom gewertet werden kann.

Das Verhältnis zwischen Refraktionsfehler und korrigiertem Visus bei der letzten Untersuchung war signifikant. Wie oben gezeigt, haben beide eine gute Korrelation mit der Achsenlänge. Es bestand aber keine signifikante Korrelation zwischen dem Refraktionsfehler und IOD.

## 5. Zusammenfassung

Das kindliche Glaukom ist eine seltene Erkrankung. Die Patienten müssen ein ganzes Leben lang beobachtet werden. Eine erfolgreiche Operation verlängert zwar die Kontrollintervalle, kann sie aber nicht ersetzen. Ungefähr drei Viertel der Glaukomaugen wurde ein- oder zweimal operiert, bei den übrigen mussten drei Operationen oder mehr pro Auge durchgeführt werden.

Der intraokulare Druck ist ein wichtiger Parameter für kurzfristige Kontrollen. Nach erfolgreicher Operation sinkt der intraokulare Druck unter 21 mmHg bei 72,1% der Glaukomaugen ohne Medikamente und bei 95,6% mit Medikamenten.

Die Achsenlänge ist ein wichtiger Parameter für die langfristige Kontrolle. Der Unterschied zwischen der Achsenlänge der Glaukomaugen und dem altersentsprechenden Normwert blieb bei allen untersuchten Glaukomaugen signifikant, ebenso beim unilateralen kindlichen Glaukom zwischen Achsenlänge der Glaukomaugen und ihren Partneraugen. Bei operierten Glaukomaugen verläuft die Achsenlänge mit zunehmendem Alter ungefähr parallel zur Normkurve mit einem mittleren Unterschied von  $1,8 \pm 1,2$  mm.

Der Unterschied zwischen dem Hornhautdurchmesser der Glaukomaugen bei der ersten und letzten Untersuchung ist nicht signifikant. Die Werte des Hornhautdurchmessers zeigen mit zunehmendem Alter einen horizontalen Verlauf, insbesondere nach dem ersten Lebensjahr. Beim unilateralen kindlichen Glaukom verläuft der Hornhautdurchmesser parallel zum Hornhautdurchmesser der Partneraugen mit einem mittleren Unterschied von  $1,0 \pm 0,6$  mm.

Trotz eines Visus von 0,32 oder besser bei mehr als der Hälfte der Glaukomaugen blieb die Sehschärfe außerhalb des unteren Normbereichs. Zwei Drittel der unilateralen kindlichen Glaukomaugen zeigten bei der letzten Untersuchung eine Amblyopie von 2 Visusstufen oder mehr. Die Myopie ist der häufigste Refraktionsfehler. Ein Drittel der Glaukomaugen entwickelten einen Strabismus. Die Anisometropie ist der häufigste Grund der Okklusion bei der Mehrzahl der Glaukomaugen mit oder ohne Strabismus. Intaktes Stereosehen ist bei mehr als der Hälfte der Patienten nachweisbar.

Die Korrelation zwischen IOD und Achsenlänge bei der letzten Untersuchung ist deutlich signifikant. Eine Abnahme der Achsenlänge während der Verlaufsbeobachtung wurde nur bei Augen mit  $IOD \leq 17$  mmHg beobachtet. Die Achsenlänge wies eine signifikante Korrelation zu Visus und Myopie auf. Die Korrelation zum Hornhautdurchmesser war nur bei der Erstuntersuchung signifikant. Ein Hornhautdurchmesser  $\geq 14$  mm, eine mittlere bis höhergradige Myopie und ein Visus von weniger als 0,16 wurden häufiger festgestellt, wenn die Achsenlänge 24,5 mm überschritt. Der Visus  $\geq 1,0$  wurde nur bei Achsenlänge  $\leq 24,5$  mm erreicht.

Die Achsenlänge erwies sich gegenüber dem Hornhautdurchmesser als der sicherere Parameter in der Diagnostik und der Verlaufskontrolle des kindlichen Glaukoms.

## 6. Verzeichnis der Abkürzungen

EM: Erstmanifestation

EOP: Erstoperation

EU: Erstuntersuchung

EV: Erstvorstellung

HH: Hornhaut

IOD: Intraokularer Druck

KTT: Kombinierte Trabekulotomie-Trabekulektomie

M: Monat

Maxi: Maximalwert

Mini: Minimalwert

MMC: Mitomycin C

Mittel: Mittelwert

NBZ: Nachbeobachtungszeit

LU: Letzte Untersuchung

LV: Letzte Vorstellung

PKG: Primäres kongenitales Glaukom

PPV: Pars Plana Vitrektomie

Stabw: Standardabweichung

TET: Trabekulektomie

TO: Trabekulotomie

Z.EM.OP: Zeit zwischen Erstmanifestation und Erstoperation



## 7. Literaturverzeichnis

1. Agbeja-Baiyeroju AM, Owoaje ET, Omoruyi M (2002) Trabeculectomy in young Nigerian patients. *Afr J Med Med Sci* 31: 33-35
2. Akimoto M, Tanihara H, Negi A, Nagata M (1994) Surgical results of trabeculotomy ab externo for developmental glaucoma. *Arch Ophthalmol* 112: 1540-1544
3. Al-Hazmi A, Zwaan J, Awad A, Al-Mesfer S, Mullaney PB, Wheeler DT (1998) Effectiveness and complications of mitomycin C use during pediatric glaucoma surgery. *Ophthalmology* 105: 1915-1920
4. Anderson DR (1983) Trabeculotomy compared to goniotomy for glaucoma in children. *Ophthalmology* 90: 805-806
5. Bailey I. Conversion table for visual acuity notations. Internet: [http://books.nap.edu/html/visual\\_impairments/ch2\\_t1.html](http://books.nap.edu/html/visual_impairments/ch2_t1.html)
6. Buschmann W, Bluth K (1974) Regelmäßige echographische Messung der Achsenlänge des Auges zur Kontrolle der Druckregulierung bei Hydrophthalmie. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 165: 878-886
7. Buschmann W, Bluth K (1974) Eine echographische Methode zur Verlaufskontrolle angeborener Glaukome. *Albrecht v. Graefes Arch.klin.exp.Ophthal* 192: 313-329
8. Clothier CM, Rice NSC, Dobinson P, Wakefield E (1979) Amblyopia in congenital glaucoma. *Trans. ophthal. Soc. UK* 99: 427-431
9. Croucher PH, Rebeyre CM. A review of preliterate visual acuity testing and expected visual acuities for the Lea chart in 3 to 6 year old children. Internet: [www.oep.org/Paul%20Croucher.pdf](http://www.oep.org/Paul%20Croucher.pdf), & [www.eyedr4k.com/spuint%20club/programme.htm](http://www.eyedr4k.com/spuint%20club/programme.htm)

10. Dannheim R, Haas H (1980) Sehschärfe und Druckverhalten nach Operation wegen kongenitalen Glaukoms. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 177: 296-303
11. DeLuise VP, Anderson DR (1983) Primary infantile glaucoma (congenital glaucoma). *Surv Ophthalmol* 28: 1-19
12. Dickens CJ, Hoskins HD (1996) Epidemiology and pathophysiology of congenital glaucoma. In: Ritch R, Shields MB, Krupin T (2 eds) *The Glaucomas*. Mosby, St.Louis, pp 729-738
13. Dietlein TS, Jacobi PC, Krieglstein GK (1998) Bulbuswachstum nach erfolgreicher Glaukomchirurgie im 1. Lebensjahr – Verlaufswerte für das primäre kongenitale Glaukom. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 213: 67-70
14. Dietlein TS, Jacobi PC, Krieglstein GK (1999) Prognosis of primary ab externo surgery for primary congenital glaucoma. *Greafes Arch Clin Exp Ophthalmol* 83: 317-322
15. Draeger H, Wirt J, von Domarus D (1982) Langzeitergebnisse nach Goniotomie. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 180: 264-270
16. Elder MJ (1994) Combined trabeculotomy-trabeculectomy compared with primary trabeculectomy for congenital glaucoma. *Brit J Ophthalmol* 78: 745-748
17. Gramer E, Tausch M, Kraemer C (1997) Time of diagnosis, reoperations and longterm results of goniotomy in the treatment of primary congenital glaucoma: a clinical study. *Int Ophthalmol* 20: 117-123
18. Grehn F, Mackensen G (1993) *Die Glaukome*. Verlag W. Kohlhammer, Stuttgart Berlin Köln, S. 174-217
19. Haase W, Rassow B (1995) Sehschärfe. In: Kaufmann H (2 Auflage) *Strabismus*. Ferdinand Enke Verlag, Stuttgart New York, S. 108-110

20. Haase W, Rassow B (2004) Sehschärfe. In: Kaufmann H (3 Auflage) Strabismus. Georg Thieme Verlag, Stuttgart New York, S. 75-97
21. Haigis W, Buschmann W (1987) Computer-assisted recording of eye growth in congenital glaucoma. Euroson 1987, Proc. of the 6<sup>th</sup> Congress of the Europ. Fed. of Soc. f. Ultras. in Med., Helsinki, Finland, Juni 14- 18, 1987 S.Bondestam, A.Alanen, D.Jouppila (eds.) Publ. by the Finnish Soc. for Ultras. In Med. & Biol., 272- 272, 1987
22. Henriques MJ, Vessani RM, Reis FA, de Almeida GV, Betinjane AJ, Susanna R Jr (2004) Corneal thickness in congenital glaucoma. J Glaucoma 13: 185-188
23. Ho CL, Walton DS (2004) Primary congenital glaucoma: 2004 Update. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 41: 271-288
24. Holladay JT, Prager TC (1991) Mean visual acuity. Am. J. Ophthalmol 111: 372-374
25. Holladay JT (1997) Proper method for calculating average visual acuity. J refract Surg 13: 388-391
26. Hoskins HD, Schaffer RN, Hetherington J (1984) Goniotomy vs trabeculotomy. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 21: 153-158
27. Kanski JJ (2004) Klinische Ophthalmologie, 5rd edn. Urban & Fischer, Muenchen, Jena
28. Kiefer G, Schwenn O, Grehn F (2001) Correlation of postoperative axial length growth and intraocular pressure in congenital glaucoma - a retrospective study in trabeculotomy and goniotomy. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 239: 893-899
29. Kiskis AA, Markowitz SN, Morin JD (1985) Corneal diameter and axial length in congenital glaucoma. Can J Ophthalmol 20: 93-97

30. Koraszewska-Matuszewska B, Smochowiec-Donocik E (2002) Eye growth in children with primary congenital glaucoma after trabeculectomy. *Klin Oczna* 104: 211-213
31. Law SK, Bui D, Caprioli J (2001) Serial axial length measurements in congenital glaucoma. *Ophthalmology* 132: 926-928
32. Luntz MH (1984) The advantages of trabeculotomy over goniotomy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 21: 150-152
33. Mandal AK, Gothwal VK, Bagga H, Nutheti R, Mansoori T (2003) Outcome of surgery on infants younger than 1 month with congenital glaucoma. *Ophthalmology* 110: 1909-1915
34. Mandal AK, Bhatia PG, Bhaskar A, Nutheti R (2004) Long-term surgical and visual outcomes in Indian children with developmental glaucoma operated on within 6 months of birth. *Ophthalmology* 111: 283-290
35. Mayer DL, Beiser AS, Warner AF, Pratt EM, Raye KN, Lang JM (1995) Monocular acuity norms for the teller acuity cards between ages one month and four years. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 36: 671-685
36. McPherson SD, McFarland D (1980) External trabeculotomy for developmental glaucoma. *Ophthalmology* 87: 302-305
37. McPherson SD, Berry DP (1983) Goniotomy vs external trabeculotomy for developmental glaucoma. *Am. J. Ophthalmol* 95: 427-431
38. Meyer G, Schwenn O, Grehn F (2000) Trabekulotomie bei kongenitalem Glaukom – Ein Vergleich zur Goniotomie. *Ophthalmologe* 97: 623-628
39. Meyer G, Schwenn O, Pfeiffer N, Grehn F (2000) Trabeculotomy in congenital glaucoma. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 238: 207-213

40. Mullaney PB, Selleck C, Al-Awad A, Al-Mesfer S, Zwaan J (1999) Combined trabeculotomy and trabeculectomy as an initial procedure in uncomplicated congenital glaucoma. *Arch Ophthalmol* 117: 457-460
41. Quigley HA (1982) Childhood glaucoma. Results with trabeculotomy and study of reversible cupping. *Ophthalmology* 89: 219-226
42. Rodrigues AM, Juior AP, Montezano FT, de Arruda Melo PA, Prata J Jr (2004) Comparison between results of trabeculectomy in primary congenital glaucoma with and without the use of mitomycin C. *J Glaucoma* 13: 228-232
43. Sampaolesi R, Caruso R (1982) Ocular echometry in the diagnosis of congenital glaucoma. *Arch Ophthalmol* 100: 574-577
44. Sampaolesi R (1988) Congenital glaucoma: long-term results after surgery. *Fortschr Ophthalmol* 85: 626-631
45. Samples JR (2003) Childhood glaucoma. In: Morrison JC, Pollack IP. *Glaucoma (Science and Practice)*. Thieme, New York Stuttgart, pp 181-196
46. Sarfarazi M, Stoilo I (2000) Molecular genetics of primary congenital glaucoma. *Eye* 14: 422-428
47. Schlieter F, Nathrath P, Nicolai R (1974) Langzeituntersuchungen nach operativer Behandlung angeborener Glaukome. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 164: 317-320
48. Tarkkanen A, Uusitalo R, Mianowicz J (1983) Ultrasonographic biometry in congenital glaucoma. *Acta Ophthalmologica* 61: 618-623
49. Vidic B, Lerchner H (1990) Biometrische Langzeitergebnisse bei Glaukom im Kindesalter. *Fortschr Ophthalmol* 87: 25-27
50. Wagle NS, Freedman SF, Buckley EG, David JS, Biglan AW (1998) Long-term outcome of cyclocryotherapy for refractory pediatric glaucoma. *Ophthalmology* 105: 1921-1927

51. Wilmer HA, Scammon RE (1950) Growth of the components of the human eyeball. Arch Ophthalmol 43: 599-619

## **Danksagung**

Herrn Prof. Dr. med. F. Grehn möchte ich für die Überlassung des Themas und die stetige Unterstützung in der langen Zeit der Entstehung der Arbeit danken.

Für die Übernahme des Korreferates möchte ich mich bei Frau PD. Dr. W. Shehata-Dieler bedanken.

Herrn Prof. Dr. H. Steffen danke ich für die Betreuung der Arbeit.

Frau Dr. J. Klink danke ich für alle Hilfe bei der Organisation der Arbeit.

Für die Unterstützung in jeder Hinsicht möchte ich bei meinen Eltern und meiner Frau bedanken.

## Lebenslauf

### Persönliche Daten:

Name, Vorname: Alsheikheh Ali  
Geburtsdatum/-ort: 10.04.1969 Qutaifeh- Damaskus-Syrien  
Familienstand: Verheiratet  
Staatsangehörigkeit: syrisch

### Schulbildung:

1975-1981: die Elementarschule in Qutaifeh.  
1981-1984: die Vorbereitungsschule in Qutaifeh.  
1984-1987: die Oberschule in Qutaifeh.  
1987: das Abitur.

### Berufsausbildung/Studium:

1987-1993: Fakultät der Medizin- Aleppo Universität-Syrien.  
1994-1999: Magister in Ophthalmologie-Fakultät der Medizin-Damaskus  
Universität-Syrien.  
Okt.2001-bis jetzt Ausbildung an der Julius-Maximilians- Universität Würzburg  
-Deutschland.  
28.06.2005 Facharztanerkennung in Augenheilkunde (Bayerische Landesärztekammer)

### Berufliche Tätigkeiten:

1997-2000: Glaukomklinik-Augenklinik-Mouassat Krankenhaus- Universität  
Damaskus-Syrien.  
2000-2001: Glaukomklinik-"Eye Surgical Hospital"-Damaskus Syrien.

### Fortbildungen/Kurse

03/2002	Düsseldorf	AAD/ Keratoplastik I: Indikationsstellung und Transplantationsallokation (K.123)
03/2002	Düsseldorf	AAD/ Minisymposium „Neues in der Glaukomchirurgie“ (K.140)
03/2002	Düsseldorf	AAD/ Intraokulare Ultraschalldiagnostik (K.151)
03/2002	Düsseldorf	AAD/ Elektrophysiologie I: Grundlagen der Elektoretinographie and der Elektrokulographie sowie ihrer klinischen Anwendung (K.278)
03/2002	Düsseldorf	AAD/ Elektrophysiologie II: Makulafunktionsdiagnostik: Muster-VEP, multifokales ERG, Muster-ERG (K.168)
23.03.2002	Rothenburg	Kontaktlinsenanpassung Seminar (Formstabile, weiche und torische Kontaktlinsen)- Bausch & Lomb
03/2003	Düsseldorf	AAD/Stellung der Ultraschall-Echographie im Rahmen von Diagnostik und Therapiekontrolle orbitaler Erkrankungen / Durchblutungsmessung an Sehnerv und Bulbuswand (K.148)
03/2003	Düsseldorf	AAD/ UBM und Duplexsonographie (K.213)
03/2003	Düsseldorf	AAD/ Augenmuskeloperationen (Aufbaukurs 175)



03/2003	Düsseldorf	AAD/ Neuroophthalmologische Basisdiagnostik (K.124)
03/2003	Düsseldorf	AAD/ Neuroophthalmologische Notfälle (K.274)
03/2003	Düsseldorf	AAD/ Interaktive neuroophthalmologische Falldemonstration (K.239)
03/2003	Düsseldorf	AAD/ Diabetische Retinopathie (K.172)
03/2004	Düsseldorf	AAD/ Kinderophthalmologische Basisdiagnostik, Früherkennung (K.180)
03/2004	Düsseldorf	AAD/ Diagnose und Therapie von neuroophthalmologischen Erkrankungen in Kindesalter (K.211)
03/2004	Düsseldorf	AAD/ Aktuelle Aspekte der diabetische Retinopathie (K.219)
03/2004	Düsseldorf	AAD/ Facharzt-tutorium mit dem Schwerpunkt Vordere Augenabschnitte (Orbita/ Lider/ Bindehaut/ Hornhaut) (K.226)
03/2004	Düsseldorf	AAD/ Sprechstunde „ Strabologische Problemfälle“ (K.251)
03/2004	Düsseldorf	AAD/ Pupillenstörungen (K.294)
03/2004	Düsseldorf	AAD/ Strabologische Untersuchung von Säuglingen und Kleinkindern (K.305)
03/2004	Düsseldorf	AAD/ Grundlagen von Ultraschall-diagnostik und Biometrie einsch. Hochauflösender Techniken und 3-D Verfahren (K.154)
03/2004	Düsseldorf	AAD/ Objektive Prüfmethode des Sehvermögens; Anwendung bei Gutachten (K.146)
14.02 – 19.02.2005	München	Intensivkurs und Praktikum für standardisierte Echographie in der Augenheilkunde (Grund- und Aufbaukurs)
03/2005	Düsseldorf	AAD/ (Interaktiver) Intensivkurs: Kinetische Perimetrie (K.266)
03/2005	Düsseldorf	AAD/ Bimanuelle Phakoemulsifikation mit Kleinstinzisionen und Faltlinsen (K.120)
03/2005	Düsseldorf	AAD/ Klinisch wichtige radiologische Untersuchungen in der Augenheilkunde (K.285)
03/2005	Düsseldorf	AAD/ Differentialdiagnose entzündlicher Hornhauterkrankungen (K.279)
03/2005	Düsseldorf	AAD/ Aufbaukurs: Augenmuskeloperationen, operative Schielbehandlung (K.182)
03/2005	Düsseldorf	AAD/ Wetlab „Phakoemulsifikation für Anfänger, Theoretische Einführung und Wetlab II“ (K.192)
03/2005	Düsseldorf	AAD/ Sprechstunde „Indikationsstellung bei strabismologischen Problemfällen (K.181)
03/2005	Düsseldorf	AAD/ Myogene Störungen der Augen- und Lidmotorik (K.249)

2002-2005: vierteljährlich Würzburger Fortbildungen für Augenärzte

### **Kongressteilnahmen/Tagungen:**

21-22April1997: Anwesenheit des grundlegenden wesenschaftlichen Kurses in der Augenheilkunde-"the Arab Board of Madical Specialization"- Damaskus-Syrien.

2-21Juli1997: Anwesenheit der ORBIS internationalen medizinischen Ausbildung für das Auge in der Welt.-Damaskus- Syrien.

12Sep-30Oct1998: Anwesenheit des "ORBIS International Fighting Blindness Worldwide".

Damaskus-Syrien.

- 1-5April2001: Anwesenheit des internationalen Kongresses der PAACO "Pan Arab African Council of Ophthalmology"-Beirut-Lebanon.
- 1998-2001: Jährliche Anwesenheit der Tagung der libanesischen ophthalmologischen Gesellschaft.
- 1995-2001: Jährliche Anwesenheit der Tagung der syrischen ophthalmologischen Gesellschaft.
- 29.09 – 02.10.2001 Berlin 99.Tagung der deutschen ophthalmologischen Gesellschaft
- 05.03 - 09.03.2002 Düsseldorf Augenärztliche Akademie Deutschland (AAD 2002)
- 13.06 - 16.06.2002 Nürnberg 15.Kongress der deutschen Ophthalmochirurgen
- 26.09 – 29.09.2002 Berlin 100.Tagung der deutschen ophthalmologischen Gesellschaft
- 18.03 - 22.03.2003 Düsseldorf Augenärztliche Akademie Deutschland (AAD 2003)
- 08.06 - 11.06.2003 Nürnberg 16.Kongress der deutschen Ophthalmochirurgen
- 25.09 – 28.09.2003 Berlin 101.Tagung der deutschen ophthalmologischen Gesellschaft
- 16.03 - 20.03.2004 Düsseldorf Augenärztliche Akademie Deutschland (AAD 2004)
- 24.06 - 27.06.2004 Nürnberg 17.Kongress der deutschen Ophthalmochirurgen
- 10.07 – 11.07.2004 München 10.Tagung Bielschowsky- Gesellschaft für Schielforschung
- 23.09 – 26.09.2004 Berlin 102.Tagung der deutschen ophthalmologischen Gesellschaft
- 01.10 – 02.10.2004 Würzburg 2.Interdisziplinären Low Vision-Kongress Diagnostik, Therapie, Rehabilitation
- 01.03 - 05.03.2005 Düsseldorf Augenärztliche Akademie Deutschland (AAD 2005)
- 01.05 – 06.05.2005 Fort Lauderdale ARVO- 2005 (USA)
- 23.06 - 26.06.2004 Nürnberg 18.Kongress der deutschen Ophthalmochirurgen

**Wissenschaftliche Beiträge**

- Alsheikheh A**, Lieb W, Grehn F: Criswick-Schepens syndrome -familial exudative vitreoretinopathy. Report of six cases in two consanguineous families. Ophthalmologe. 2004 Sep; 101 (9):914-8.
- Allen RC, Russell SR, Streb LM, **Alsheikheh A**, Stone EM: Phenotypic heterogeneity associated with a novel mutation (Gly112Glu) in the Norrie disease protein. Eye advance online publication, 2005 Mar 18; doi: 10.1038/sj.eye.6701840