

INTERDISZIPLINÄRE THERAPIE DER ENDOKRINEN ORBITOPATHIE

- 1 **Fachübergreifendes Management der endokrinen Orbitopathie durch Kompetenzzentrum**
- 1 **Standardisierte Abklärungs- und Behandlungsprotokolle**
- 1 **Möglichst früher Behandlungsbeginn**
- 1 **Konsequente Behandlung zur Prävention schwerer Formen**

Die endokrine Orbitopathie (EO) ist eine häufig vorkommende, potenziell zur Erblindung führende Erkrankung der Augenhöhlen. Diese das Gesicht entstellende und daher oft invalidisierende Krankheit entsteht als Folge einer entzündlichen Autoimmunerkrankung der Schilddrüse und der Augenhöhlen. In der Schweiz gibt es ca. 200 000 Patienten und 8000 Neuerkrankungen pro Jahr. Bei 60% der Patienten besteht die Ursache in einer Autoimmundysthyreose vom Typ Morbus Basedow. Von den Patienten mit Autoimmundysthyreose, die dem Autor zugewiesen werden, zeigen etwa 25% mittelschwere klinische Zeichen der EO, und von diesen entwickeln ca. 50% eine schwere Form (Abb. 1). Bei sorgfältiger Untersuchung können fast immer Zeichen einer EO nachgewiesen werden.



Abb. 1
Schwere, aktive endokrine Orbitopathie bei 68-jährigem Patienten.

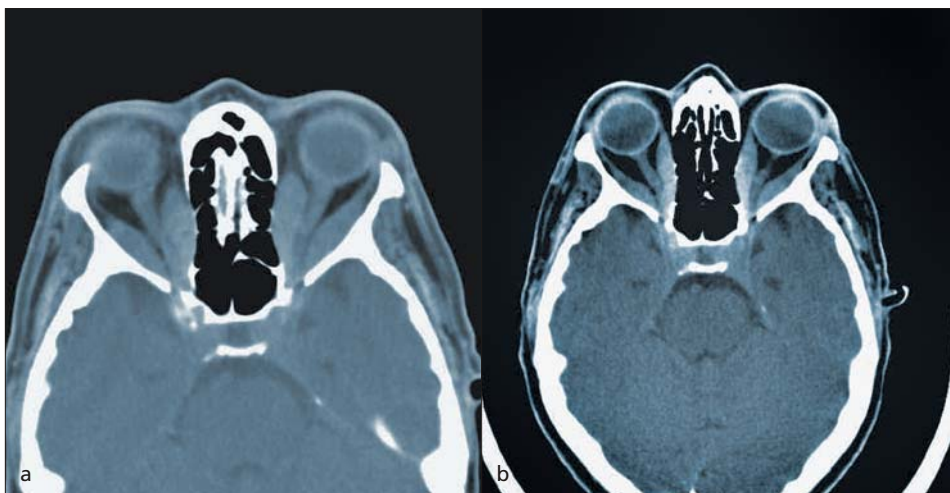


Abb. 2
Kompression des Nervus opticus durch die entzündlich verdickten extraokulären Augenmuskeln in der Orbitaspitze bei 57-jähriger Patientin. Vor Behandlung (a) und nach hochdosierter i. v. Immunsuppression und antiproliferativer Bestrahlung der Orbitae (b).

Die EO entsteht durch entzündliche Veränderungen der Augenhöhlen mit Ödem und Vermehrung der interzellulären Grundsubstanz, was eine Volumenzunahme in der Orbita zur Folge hat. Die aus der Entzündung resultierende fibrotische Umwandlung der orbitalen Gewebe (Muskeln) führt zu Motilitätsstörungen mit Doppelbildern und Verlust des binokularen Einfachsehens. In der aktiven Phase der EO sind die Augenmuskeln geschwollen (Abb. 2) und der Druck in den Augenhöhlen ist erhöht. Die entsprechenden Symptome sind Druckgefühl hinter den Augen, Doppelbilder, hervorstehende Augen (Exophthalmus), Blendungsgefühl, tränende, brennende, schmerzhaft rote Augen und Lidretraktion (Abb. 3). Im schlimmsten Fall verschlechtert sich das Sehvermögen wegen der Kompression der Sehnerven (Abb. 4), oder die Hornhaut wird infolge des unvollständigen Lidschlusses geschädigt (Keratopathia e lagophthalmo). Risikofaktoren für einen ungünstigen Verlauf sind sehr hohe Schilddrüsenwerte (insbesondere T3), hohe Antikörpertiter, Rezidive unter/nach Absetzen der thyreostatischen Therapie, persistierend supprimiertes TSH unter Therapie sowie insbesondere hypothyreote Phasen unter/nach Therapie.

Interdisziplinäre Behandlung

Die Behandlung dieser systemischen Krankheit ist sehr schwierig und erfordert eine koordinierte, fachübergreifende Zusammenarbeit. Dies auch deshalb, weil oft weitere Autoimmunerkrankungen assoziiert sind, beispielsweise Diabetes mellitus, perniziöse Anämie, Myasthenie, Erkrankungen aus dem rheumatischen Formenkreis, Vitiligo etc.

Die Therapie beginnt zwingend mit der Normalisierung der Schilddrüsenüberfunktion. Das Ziel ist, das TSH in den unteren Normbereich zu bringen (0,5–1,5 mU/l). Die Therapiemöglichkeiten in Form von Medikamenten (Thyreostatika), Radiochemie (Radiojod) oder Chirurgie (Entfernung der

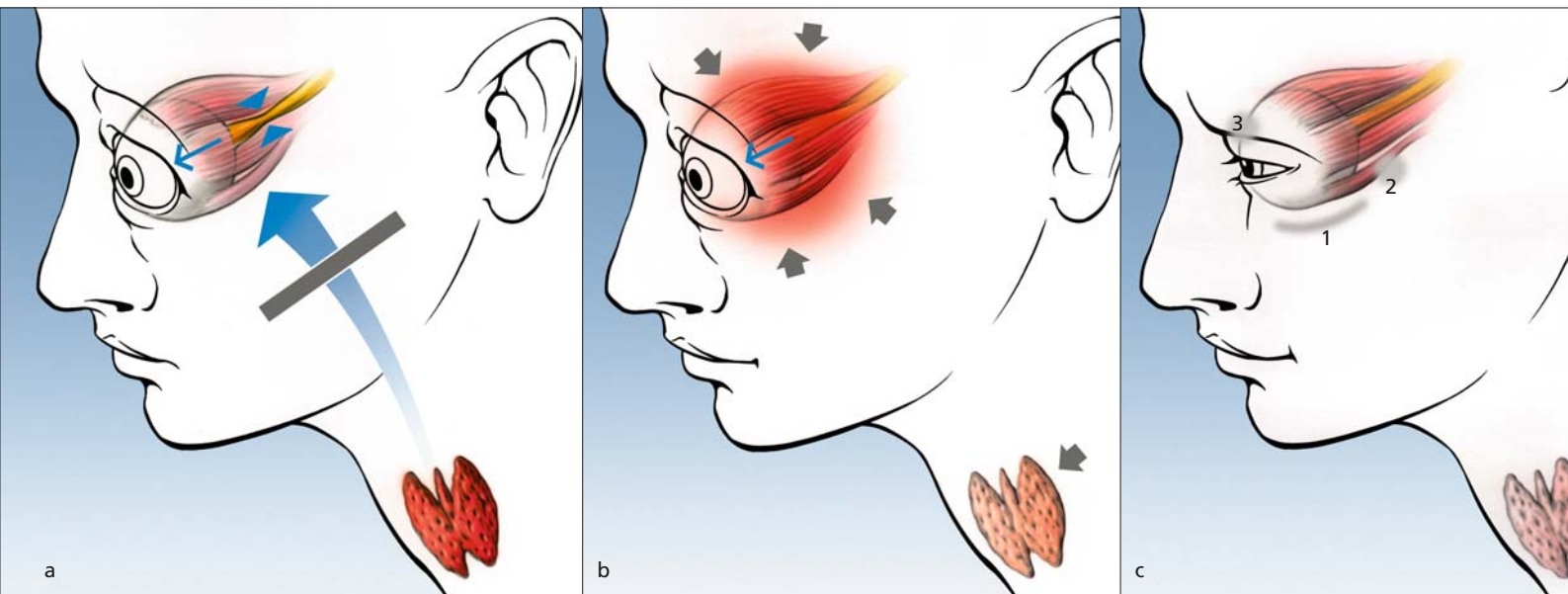


Abb. 5

- a: Behebung der Schilddrüsenüberfunktion (grau) durch
- Thyreostatika
 - Radiojod
 - Thyroidektomie
- b: Immunsuppression. Behebung der Orbitaeentzündung durch
- Cortison
 - antiproliferative Bestrahlung
- c: Funktionelle und ästhetische Wiederherstellung durch Ophthalmochirurgie:
1. Orbitaerweiterung
 2. Schieloperation
 3. Lidoperation

Schilddrüse) müssen der jeweiligen Situation der Betroffenen entsprechend ausgewählt und individuell angepasst werden (Abb. 5). Die thyreostatische Behandlung sollte durch einen erfahrenen Endokrinologen und über einen Zeitraum von 12 bis 18 Monaten durchgeführt und gegebenenfalls mit zusätzlicher Hormongabe kombiniert werden (Block-and-Replace).

Bei Autoimmunhyperthyreose mit aktiver EO ist eine totale Ablation der Schilddrüse mittels Thyroidektomie und Radiojodbehandlung anzustreben. Im Falle der Radiojodbehandlung ist eine ablativ Dosis zu empfehlen, welche zur weitgehenden Zerstörung der Schilddrüse mit konsekutiver Hypothyreose führt. Diese Patienten werden nach erfolgter Radiojodgabe ausserdem mittels i. v. Steroiden immunsuppressiv behandelt, damit es nicht zur (Re-)Aktivierung der EO kommt. Bei der Thyroidektomie ist wenn möglich die totale Thyroidektomie zu bevorzugen. Je häufiger es zu Rezidiven der EO kommt, desto schlechter ist die Prognose bezüglich Erhaltung oder Wiedererlangen der normalen visuellen Funktionen.

Die TSH-Rezeptor-Antikörper (TRAK) geben Auskunft über den Aktivitätsgrad der autoimmunen Grunderkrankung und sollten daher regelmässig kontrolliert werden. Ist eine stabile euthyreote Stoffwechsellage erreicht und sind die entzündlichen Veränderungen in den Augenhöhlen abgeklungen, werden zur funktionellen Rehabilitation bei ca. 75% aller Patienten Eingriffe in den Au-

genhöhlen, an den äusseren Augenmuskeln und an den Augenlidern nötig. Wenn erst in diesem Stadium der inaktiven Fibrose operiert wird, so sind die Resultate hervorragend (Abb. 3). Während der aktiv entzündlichen Phase der EO sollten hingegen keine Eingriffe durchgeführt werden. In dieser Phase müssen mit immunsuppressiver und/oder immunmodulatorischer Therapie zunächst die autoimmune Grunderkrankung und die Entzündung unter Kontrolle gebracht werden.

Eigene Resultate der Ophthalmochirurgie

In einer eigenen Serie von 87 Patienten konnte eine durchschnittliche Reduktion des Exophthalmus um 6 mm mit einem residuellen Seitenunterschied von weniger als 1 mm erreicht werden. In keinem Fall kam es zu einer Überkorrektur oder gar zu einem Enophthalmus. Der korrigierte Fernvisus war postoperativ in allen Fällen mindestens gleich gut wie vor der Operation; in einzelnen Fällen stieg der Visus durch die bessere Befeuchtung der Hornhaut bei weniger weiter Lidspalte sogar an. Bei 9 Patienten (10,3%) mit präoperativen Doppelbildern

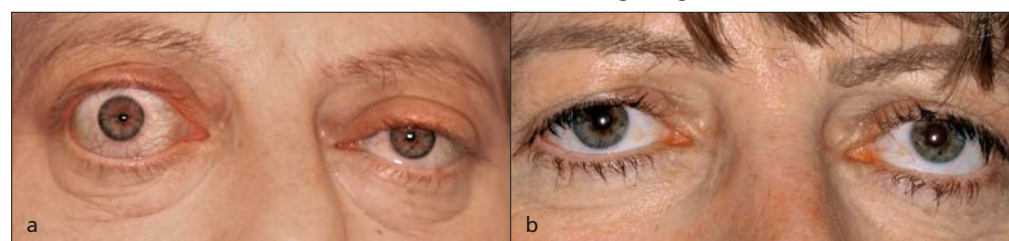


Abb. 3

Aktive, asymmetrische EO bei 43-jähriger Patientin. Vor Behandlung (a) und nach Behandlung (b; totale Thyroidektomie > i. v. Immunsuppression > antiproliferative Bestrahlung der Orbitae > Orbitadekompression > Schieloperation > Lidverlängerung).

Redaktionskommission

Dr. Rainer Hoffmann, Chefredaktor,
Prof. Dr. Max Aebi, Dr. Dominik Böhlen,
Dr. Markus Flepp, Dr. Thomas Froesch,
Dr. Gerda Hajnos, PD Dr. Andreas
Himmelman, Dr. Roland Knöpfli,
Dr. Jean-Pierre Müller, Prof. Dr. Pius Wyss-
Desserich, Prof. Dr. Kaspar Z'graggen,
Agnes Jenowein

Schriftleitung

Dr. Eva Ebnöther

Grafische Gestaltung

heusser.biz, Zürich

Illustrationen

Marius Ott Illustration, Zürich

Herausgeber

Privatlinikgruppe Hirslanden
Seefeldstrasse 214
CH-8008 Zürich
T +41 (0)44 388 85 85
F +41 (0)44 388 85 88
E-Mail info@hirslanden.ch
www.hirslanden.ch

aktuelle medizin erscheint zwei- bis dreimal jährlich und steht interessierten Kreisen kostenlos zur Verfügung. Die Verantwortung für den Inhalt der Artikel liegt beim jeweiligen Autor.

Bestellungen und Zuschriften an die obige Adresse

Nachdruck, Vervielfältigung und jegliche Reproduktion des Inhaltes (ganz oder teilweise) nur mit Quellenangabe und schriftlicher Erlaubnis von Hirslanden gestattet.

Hirslanden-Kliniken

Hirslanden Klinik Aarau
Klinik Beau-Site, Bern
Klinik Permanence, Bern
Salem-Spital, Bern
AndreasKlinik, Cham Zug
Klinik Am Rosenberg, Heiden
Clinique Bois-Cerf, Lausanne
Clinique Cecil, Lausanne
Klinik St. Anna, Luzern
Klinik Birshof, Münchenstein Basel
Klinik Belair, Schaffhausen
Klinik Hirslanden, Zürich
Klinik Im Park, Zürich

aktuelle medizin als PDF im Internet:
www.hirslanden.ch/aktuellemedizin
www.hirslandenprofessional.ch

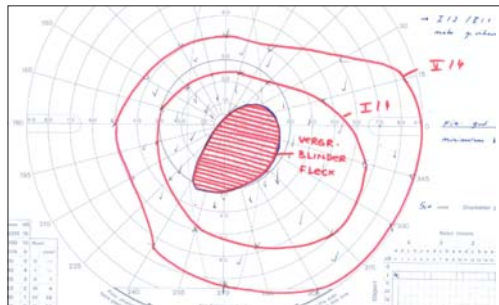


Abb. 4a
32-jähriger Patient mit zentralem Gesichtsfeldausfall rechts in der Goldmannperimetrie durch Optikusneuropathie bei aktiver endokriner Orbitopathie.

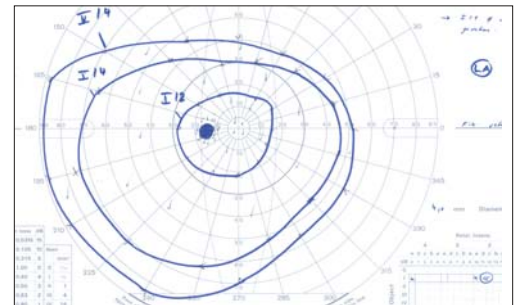


Abb. 4b
Normales Gesichtsfeld links.

nahmen diese postoperativ bereits nach der Orbitadekompression deutlich ab. Bei 4 Patienten (4,6%) traten neu Doppelbilder auf und bei 3 Patienten (3,4%) nahmen die vorbestehenden Doppelbilder zu. Bei allen Patienten konnten mittels Schieloperation eine Vergrößerung des Fusionsblickfeldes und binokulares Einfachsehen ohne Doppelbilder erreicht werden. Alle Patienten waren am Ende der Behandlung mit dem funktionellen und kosmetischen Resultat zufrieden.

Konservative Therapie

Bei den konservativ behandelten Patienten zeigt sich, dass schwere und komplizierte Verläufe der EO hochsignifikant abnehmen. Es kam bisher in der konservativ behandelten Gruppe (n=252) lediglich in einem Fall zu einem komplizierten Verlauf (spontane ischämische Optikusneuropathie ohne Kompressionszeichen des N. opticus) mit bleibendem funktionellem Defizit.

basedow.ch

Unter dem Namen «basedow.ch – Interdisziplinäres Zentrum für Endokrine Orbitopathie» wurde 2004 ein fachübergreifendes Kompetenzteam gegründet (Tab. 1). Seit 2005 ist basedow.ch Mitglied der europäischen Gesellschaft für endokrine Orbitopathie EUGOGO (European Group On Graves' Orbitopathy) und somit schweizerisches Kompetenz- und Referenzzentrum zur Behandlung der EO auf der Basis der Evidence-based Medicine. Bis heute wurden 339 Patientinnen und Patienten behandelt.

Durch kollaborative Grundlagenforschung und angewandte klinische Forschung leistet basedow.ch im Rahmen der Zusammenarbeit mit EUGOGO einen wichtigen Beitrag zum Verständnis der Pathogenese der EO und zur Verbesserung der Behand-

Kompetenzteam von basedow.ch

Ophthalmochirurgie

Dr. med. Georg von Arx, Hirslanden Klinik Aarau

Endokrinologie

Dr. med. Matthias Stahl, Kantonsspital Olten und Bürgerspital Solothurn, Dr. med. Jürg Lareida, Hirslanden Klinik Aarau

Kiefer- und Gesichtschirurgie

Prof. Dr. Dr. med. Beat Hammer, Hirslanden Klinik Aarau

Endokrine Chirurgie

Dr. med. Rainer Hoffmann, Hirslanden Klinik Aarau

Radiologie

PD Dr. med. Eberhard Kirsch, Hirslanden Klinik Aarau, Dr. med. Friedrich Gönner, Kantonsspital Olten

Radiotherapie

Dr. med. Christian von Briel, Hirslanden Klinik Aarau

ORL

Dr. med. Hans Ruedi Briner, Hirslanden Klinik Zürich, PD Dr. med. Andreas Schmelzer, Hirslanden Klinik Aarau

Tab. 1

lung der betroffenen Patienten. Ziel ist die Einführung eines Konsens in der Erfassung und Bestimmung des Schwere- und Aktivitätsgrades der EO, in der Evaluation der Lebensqualität der Patienten sowie in der Qualitätskontrolle der durchgeführten Behandlungen. Zusammen mit EUGOGO erstellt basedow.ch daher eine zentrale Datenbank (EUGOData), in der alle in Europa vorkommenden Patienten mit EO erfasst werden sollen. EUGOData erlaubt eine Verbesserung der Behandlung durch statistische Auswertung der anonymisierten Daten multizentrischer Studien. Voraussetzung für die Teilnahme an solchen Studien ist die Verwendung standardisierter Untersuchungs- und Behandlungsprotokolle.

Dr. med. Georg von Arx
FMH für Ophthalmochirurgie
Hirslanden Klinik Aarau

info@basedow.ch