

Chirurgische Sanierung bei endokriner Orbitopathie

**cand. med. Katharina A. Ponto¹, PD Dr. Susanne Pitz², Prof. Dr. Wolf J. Mann³
und Prof. Dr. George J. Kahaly¹**

Interdisziplinäres Orbitazentrum (I. Med. Klinik¹, Augenklinik², Hals- Nasen- und Ohrenklinik³) der Johannes Gutenberg Universität Mainz

für das **Forum Schilddrüse e. V.**

Einleitung

Die endokrine Orbitopathie (EO) zählt zu den organspezifischen Autoimmunerkrankungen und geht in der Regel mit einem Morbus Basedow einher. In seltenen Fällen erkranken auch Patienten mit einer Hashimoto-Thyreoiditis oder ohne eine begleitende Schilddrüsenerkrankung. Die Immunreaktion innerhalb der Augenhöhle verursacht eine entzündliche Schwellung und Gewebsumwandlung der äußeren Augenmuskeln, sowie des Binde- und Fettgewebes. Die Volumenzunahme führt zwangsläufig dazu, dass das Auge in die Richtung des geringsten Widerstandes – also nach vorne – ausweicht. Bezeichnet wird das Phänomen der für die Erkrankung typischen hervorstehenden Augen als Exophthalmus. Gefährlich wird die Erkrankung dann, wenn es zur Drucksteigerung im hinteren Bereich kommt, wo die Augenhöhle spitz zuläuft. An dieser Stelle tritt der Sehnerv ein und kann folglich bei Volumenzunahme in diesem Bereich eingeklemmt werden. Eine Einklemmung des Sehnervs äußert sich in Gesichtsfeldausfällen und in einer Verschlechterung der Sehkraft. Die Veränderungen an den Augenmuskeln können dazu führen, dass die Augen durch den vermehrten Zug aus ihrer ursprünglichen Achse in eine Schielstellung geraten und die Patienten doppelt sehen. Dadurch entsteht bei einigen Patienten eine Kopfwangshaltung, das heißt, sie versuchen zum Beispiel durch das ständige Legen des Kopfes in den Nacken diejenige Blickrichtung zu vermeiden, in der sie die Doppelbilder wahrnehmen. Ein weiteres Symptom der EO ist, dass die Augen weit aufgerissen werden, was als Lidretraktion bezeichnet wird.

Der Verlust des „normalen“ Aussehens bedeutet für viele Patienten eine massive Minderung ihrer Lebensqualität. Das häufig als entstellend empfundene Äußere und vor allem auch die Doppelbilder können zu sozialem Rückzug und zu funktionellen Einschränkungen sowohl im privaten als auch im beruflichen Bereich führen. Am Orbitazentrum Mainz wurden aktuell sozioökonomische Daten von 250 Patienten mit EO ausgewertet. Ca. 30 % waren oder sind

arbeitsunfähig aufgrund der EO und über 20 % nahmen psychotherapeutische Hilfe in Anspruch oder planen eine Therapie.

Die Behandlung soll dem psychischen und physischen Leidensdruck, dem sich die Patienten ausgesetzt fühlen, gerecht werden. Ziel ist folglich nicht allein die Verbesserung der Funktion, sondern auch die Reintegration. Die bestmögliche Wiederherstellung des ursprünglichen Aussehens der Patienten ist hierzu eine wesentliche Voraussetzung. Ist die EO konservativ-medikamentös ausbehandelt, so beginnt die Rehabilitation mit einer knöchernen Entlastungsoperation, die dazu führt, dass innerhalb der Augenhöhle Platz geschaffen wird und somit das Auge wieder zurück tritt.

Knöcherne Entlastungsoperation

Für die Orbitadekompression bestehen drei wesentliche Indikationen. Nach Ausschöpfung der konservativ-medikamentösen Strategien, sowie im Notfall, also bei akuter Sehnervinklemmung, stellt die operative Entlastung der Augenhöhle den Goldstandard des interdisziplinären Behandlungskonzeptes der EO dar. Weiterhin kann die Entlastungsoperation als kosmetisch-ästhetischer Eingriff auch dann durchgeführt werden, wenn die Erkrankung stabil und entzündungsfrei ist, aber noch ein störender Exophthalmus besteht. Die Entlastung ist dann die wirkungsvollste Methode zur optimalen Wiederherstellung eines die Patienten zufriedenstellenden Aussehens.

Liegt keine Einklemmung des Sehnervs vor, so sollte die Operation grundsätzlich erst dann stattfinden, wenn die EO inaktiv, also nicht mehr entzündlich ist und der Zustand der Augen innerhalb des letzten halben Jahres stabil war. Weiterhin sollte der Endokrinologe innerhalb dieses Zeitraums keinen Auslassversuch der thyreostatischen Therapie vornehmen, da ansonsten ein Rezidiv der Schilddrüsenüberfunktion zu einer Reaktivierung der EO führen und damit das Operationsergebnis unnötigerweise negativ beeinflussen könnte.

Die operative Entlastung der Augenhöhle ist über unterschiedliche Zugangswege möglich. Prinzipiell gelingt bei allen Methoden die Entlastung durch eine teilweise Entfernung der knöchernen Begrenzungen der Augenhöhle, so dass überschüssiges Fett- und Bindegewebe in die Nasennebenhöhlen ausweichen kann. Je nachdem wie viel Raum geschaffen werden muss, können theoretisch bis zu vier Wände entfernt werden. Trotzdem wird das Dach der Augenhöhle aufgrund der Gefahr der Nähe zum Schädelinneren nur sehr selten entfernt. Die Entlastung des Sehnervs gelingt vor allem durch Entfernung der inneren, also zur Nase gewandten Wand der Augenhöhle, wodurch im Bereich der trichterförmig zulaufenden Augenhöhlenspitze Raum geschaffen wird.

Mögliche Zugangswege zur Augenhöhle

An der Universitätsklinik Mainz wird seit mehreren Jahren die so genannte „swinging-eyelid-“ Operation erfolgreich bei Patienten mit EO durchgeführt. Der Zugang erfolgt hier über einen ca. 5 mm langen Hautschnitt im äußeren Lid. Es folgt die Mobilisierung des Unterlids mit anschließendem Bindehautschnitt in der unteren Übergangsfalte zwischen Lid und Bindehaut. Dieser Schnitt kann dann beliebig in Richtung Nase entlang der Plica semilunaris, der „Nickhaut“, verlängert werden. Dies gewährleistet eine gute Sicht auf den Operationsbereich und erlaubt die Entfernung von seitlicher und innerer Augenhöhlenwand, sowie des Bodens unter Schonung des dort verlaufenden Gefäß- Nervenbündels. Indem eine Knochenleiste stehen gelassen wird, behält der Augapfel noch etwas anatomische Unterstützung und ein zu tiefes Absinken wird vermieden. Im weiteren Verlauf der Operation wird die Periorbita, das Augenhöhlenperiost, geschlitzt. Diese Schlitzung ist die Voraussetzung dafür, dass das Weichteilgewebe nun in den neu geschaffenen Raum ausweichen kann. Durch leichten Druck mit den Handflächen auf die geschlossenen Augen unterstützt der Operateur anschließend das Zurückweichen der hervorstehenden Augen. Diese Methode gewährleistet eine wirkungsvolle Reduktion des Exophthalmus bei kaum sichtbarer Narbe. Eine Verschlechterung der Augenbeweglichkeit bzw. neu auftretende Doppelbilder kommen nur selten vor. Lediglich eine Sensibilitätsstörung im Versorgungsgebiet des sensiblen Nervs, der im Boden der Augenhöhle verläuft, wird bei fast allen Patienten beobachtet. Dieses Phänomen kommt jedoch bei allen Dekompressionsmethoden vor, die den Orbitaboden einschließen und bildet sich spontan im Verlauf in aller Regel zurück.

Die HNO-Chirurgen erreichen die Augenhöhle über die Nasennebenhöhlen entweder über den Mund durch die Kieferhöhle oder mit einem Endoskop durch Nase und Siebbeinzellen. An der Mainzer HNO-Universitätsklinik werden seit 1997 konsequent zwei Operationsschritte kombiniert, einerseits die knöcherne Entlastung durch die Nase und andererseits die Entfernung von Fettgewebe, um ein optimales Operationsergebnis und eine effektive Druckentlastung besonders an der Augenhöhlen spitze zu erreichen. Im ersten Schritt wird das Operationsendoskop in die Nase eingebracht und durch den mittleren Nasengang vorgeschoben. Der Operateur eröffnet die Keilbeinhöhle und räumt die Siebbeinzellen aus, um Platz für das später hervorquellende Gewebe zu schaffen. Nun werden Anteile der inneren Augenhöhlenwand reseziert. Schließlich wird die bindegewebige Periorbita geschlitzt, so dass sich der Inhalt in die ausgeräumten Siebbeinzellen schiebt. Der zweite Teil der Operation besteht in der Resektion orbitalen Fettgewebes. Über Hautschnitte im Bereich der Oberlidfurche bzw. am Unterlid wird Fettgewebe im Bereich des Ober- und Unterlids entfernt. Nachteil des Zugangswegs durch die Nase ist, dass durch die Entfernung von Knochenteilen vor allem zur Nase hin, neu auftretende Doppelbilder, bzw. eine

Verschlechterung bestehender Bewegungseinschränkungen der Augen häufiger vorkommen. Trotzdem kann dieser Zugangsweg in bestimmten Fällen- trotz der beschriebenen Nachteile- die Methode erster Wahl sein.

Eine andere Strategie der knöchernen Entlastung ist der koronare Zugang, bei dem die Augenhöhle über einen Bügelschnitt von Ohr zu Ohr ca. 2-3 cm hinter der Haargrenze erreicht wird. Vorteil dieser Methode ist die gute Übersicht und das gute Erreichen aller Orbitawände. Nachteil sind eine sichtbare Narbe im Haaransatzbereich und eine längere Hospitalisierungszeit mit mehr Komplikationen als zum Beispiel bei der „swinging-eyelid“-Methode.

Die Entscheidung, welches Entlastungsverfahren zu wählen ist, sollte sich an den individuellen anatomischen Gegebenheiten innerhalb der Augenhöhle orientieren und sowohl die besonderen Fähigkeiten des Chirurgen als auch Präferenzen des Patienten einschließen. So werden am Mainzer Orbitazentrum Patienten durch die Nase operiert, wenn sie zusätzlich zur EO unter einer chronischen Entzündung der Nasennebenhöhlen leiden. In diesen Fällen können dann die Nebenhöhlen gleichzeitig zum Eingriff an der Augenhöhle mitsaniert werden. Auch anatomische Gegebenheiten, wie eine sehr enge Augenhöhle können dazu führen, dass abgewägt werden muss, welcher Zugangsweg die wirkungsvollste Entlastung erreicht. Voraussetzung für dieses strategische Vorgehen ist die enge Kooperation der Spezialisten unterschiedlicher Fachdisziplinen im Rahmen eines Orbitazentrums.

Ergänzende Eingriffe

Falls zusätzlich ein Schielen der Augen mit manifesten Doppelbildern und/oder eine Lidretraktion besteht, können zur funktionellen und ästhetischen Rehabilitation zusätzlich eine Schiel- und/oder Lidoperation erwogen werden. Die zwingende Reihenfolge der operativen Eingriffe ist jedoch folgendermaßen: zuerst Entlastungsoperation, dann Schieloperation und abschließend Lidkorrektur. Zwischen den Eingriffen sollten mehrere Monate liegen, um eine Erholung des traumatisierten Gewebes zu ermöglichen. Vorübergehend können Doppelbilder häufig durch Prismenfolien ausgeglichen werden, eine kurzfristige Minderung der Lidretraktion kann durch Injektionen von Botulinumtoxin in den Lidhebemuskel erreicht werden. Durch diese Maßnahmen wird auch im Behandlungsintervall ein bestmögliches Maß an Lebensqualität gewährleistet.

Schielopration

Die Schieloperation erfolgt mit dem Ziel, eine bestmögliche Beweglichkeit des Auges, eines großen Feldes des beidäugigen Einfachsehens (BES-Feld) und einer Eliminierung der Kopfwangshaltung zu erreichen. Die Schielwinkel, also die Winkel, um die die

Augenstellung von der physiologischen Augenstellung abweicht, werden durch Rücklagerung und/oder Verkürzung der betroffenen Muskeln korrigiert. Die Schwierigkeit in der Operationsplanung liegt speziell für die EO darin, dass durch die erkrankungsbedingten Veränderungen an den Augenmuskeln die Dosierung nicht der von „normalen“ Schieloperationen an gesunden Muskeln entspricht. Folge ist, dass eine vorsichtige Dosierung erfolgen muss, um vor allem Überkorrekturen zu vermeiden. Es kann deshalb vorkommen, dass mehrere Eingriffe nacheinander durchgeführt werden müssen, bis ein optimales Ergebnis erreicht ist.

Lidoperation

Eine operative Lidkorrektur sollte dann erfolgen, wenn die Retraktion von Ober- und/oder Unterlid entweder den Patienten kosmetisch-ästhetisch stört oder vor allem dann, wenn die Hornhaut durch einen unvollständigen Lidschluss gefährdet ist. Im Rahmen der EO kann es aus unterschiedlichen Gründen zur Entstehung einer vergrößerten Lidspalte kommen. Zum einen können die hervorstehenden Augen die Lider nach oben und unten verdrängen. In diesem Fall wirkt die oben beschriebene knöcherne Entlastungsoperation nicht nur auf den Exophthalmus, sondern auch auf die Lidsymptomatik. Der Patient kann auch dann ein zu hoch stehendes Oberlid haben, wenn seine äußeren Augenmuskeln so verändert sind, dass er nicht mehr nach oben blicken kann. Bei seiner Anstrengung, den Blick zu heben, hebt sich gleichzeitig das Oberlid, da dessen Muskel mitaktiviert wird. Diese Symptomatik wird durch eine Schieloperation, genauer durch eine Rücklagerung des unteren geraden Augenmuskels, effektiv behoben. Von „echter“ Lidretraktion spricht man dann, wenn sich die Lider auch im Blick nach unten nicht senken, sondern weit geöffnet bleiben. In der Regel wird hier der Lidhebemuskel geschwächt. Im Falle einer Unterlidkorrektur werden Interponate (=Überbrückungstransplantate) eingesetzt, die zusätzlich die Stabilität des Lids verbessern.

Literatur

Balázs E, Nagy EV, Tóth K et al. Erfahrungen mit transpalpebraler Lippektomie. *Der Ophthalmologe* 2006; 6; 517-22.

Boulos PR, Hardy I. Thyroid-associated orbitopathy: a clinicopathologic and therapeutic review. *Curr Opin Ophthalmol* 2004; 15; 389-400.

Eckstein A, Schulz S, Esser J. Is combined surgical correction of horizontal and vertical squint of value in graves' ophthalmopathy? [Klin Monatsbl Augenheilkd](#). 2004 Sep;221(9):769-75.

Esser J, Eckstein A. Ocular muscle and eyelid surgery in thyroid-associated orbitopathy. *Exp Clin Endocrinol Diabetes* 1999; 107 Suppl 5:S214-21.

Feldon SE, Levin L. Graves' ophthalmopathy: V. Aetiology of upper eyelid retraction in Graves' ophthalmopathy. *Br J Ophthalmol*. 1990 Aug;74(8):484-5.

Fichter N, Schittkowski MP, Vick HP, Guthoff RF. Laterale knöchernen Orbitadekompression bei endokriner Orbitopathie - Indikation, Operationstechnik, Behandlungserfolg. *Ophthalmologie* 2004; 101: 339-49.

Garrity JA, Fatourechhi V, Bergstralh EJ, Bartley GB, et al. Results of transantral orbital decompression in 428 patients with severe Graves' ophthalmopathy. *Am J Ophthalmol* 1993; 116: 533-47.

Gilbert J, Dailey RA, Christensen LKE. Characteristics and outcomes of strabismus surgery after orbital decompression for thyroid eye disease. *J AAPOS*.2005 Feb;9(1):26-30

Graham SM, Brown CL, Carter KD, Song A, Nerad JA. Medial and lateral orbital wall surgery for balanced decompression in thyroid eye disease. *Laryngoscope* 113: 1206-9.

Kahaly GJ, Bumb P, Pitz S, Scheurle C, Ponto KA, Lingl K, Hommel G, Müller-Forell W, Weber MM, Mann WJ. Decompression surgery for endocrine orbitopathy. *Med Klin* .2007;102(9):714-9

Kahaly GJ, Hardt J, Petrak F, Egle UT. Psychosocial factors in subjects with thyroid-associated ophthalmopathy. *Thyroid* 2002; 12: 437-39.

Kahaly GJ, Petrak F, Hardt J, Pitz S, Egle UT. Psychosocial morbidity of Graves' orbitopathy. *Clin Endocrinol* 2005; 63:395-402

Kalmann R, Mourits MP, van der Pol JP, Koornneef L. Coronal approach for rehabilitative orbital decompression in Graves' ophthalmopathy. *Br J Ophthalmol* 1997; 81: 41-5.

Liao SL, Shih MJ, Chang TC, Lin LL. Transforniceal lateral deep bone decompression--a modified technique to prevent postoperative diplopia in patients with disfiguring exophthalmos due to dysthyroid orbitopathy. *J Formos Med Assoc*. 2006 Aug;105(8):611-6.

Mann W, Kahaly G, Lieb W, Rothoff T, Springborn S, Orbital decompression for endocrine ophthalmopathy: the endonasal approach. *Dev Ophthalmol*. 1993; 25:142-147

Mann WJ, Kahaly GJ, Pitz S, Bumb P, Muller - Forell W, Krummenauer F, Goerzen N, Mewes T, Pfeiffer N. Decompression surgery for thyroid-associated orbitopathy- a ten year experience. *Exp Clin Endocrinol Diabetes*. 1999; 107 Suppl 5:S212-3

May A, Zubcov A, Fries U, Reimold I, Weber A. Ancillary procedures in microscopic endonasal orbital decompression for thyroid-associated ophthalmopathy. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2001; 63: 137-40.

Michel O, Oberlander N, Neugebauer P, Neugebauer A, Russmann W. Follow-up of transnasal orbital decompression in severe Graves' ophthalmopathy. *Ophthalmology* 2001; 108: 400-4.

Morgenstern KE, Evanchan J, Foster JA, Cahill, KV, Burns JA, Holck DE, Perry JD, Wulc AE. Botulinum toxin type a for dysthyroid upper eyelid retraction. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2005 (1):81

Mourits MP, Koornneef L, Wiersinga WM, Prummel MF, Berghout A, van der Gaag R. Orbital decompression for Graves' ophthalmopathy by inferomedial, by inferomedial plus lateral, and by coronal approach. *Ophthalmology*. 1990 May;97(5):636-41.

Olivari N. Thyroid-associated orbitopathy: transpalpebral decompression by removal of intraorbital fat. Experience with 1362 orbits in 697 patients over 13 years. *Exp Clin Endocrinol Diabetes* 1999; 107 Suppl 5: S208-11.

Olivari N. Transpalpebrale Dekompressionsoperation bei endokriner Orbitopathie. *Wien Med Wochenschr* 1988; 138: 452-5.

Paridaens DA, Verhoeff K, Bouwens D, van Den Bosch WA. Transconjunctival orbital decompression in Graves' ophthalmopathy: lateral wall approach ab interno. *Br J Ophthalmol*. 2000 Jul;84(7):775-81.

Pitz S, Esch A, Müller Forell WS, Kahaly GJ, Mann W, Pfeiffer N. Is there a relationship between the degree of preoperative motility impairment or the muscle thickness and the outcome of strabismus surgery in patients with graves' orbitopathy after decompression surgery. *Obit.*2005 Sep;24(3):173-6

Sasim IV, de Graaf ME, Berendschot TT, Kalmann R, van Isterdael C, Mourits MP. Coronal or swinging eyelid decompression for patients with disfiguring proptosis in Graves' orbitopathy? Comparison of results in one center. *Ophthalmology.* 2005 Jul;112(7):1310-5.

Schittkowski M, Fichter N, Guthoff R. Strabismus surgery in Graves' disease-dose effect relationships and functional results. *Klein Monatsbl Augenheilkd.*2004 Nov;221(11):941-7

Stemberger K, Kahaly GJ, Pitz S. Update on thyroid eye disease. *Compr Ophthalmol Update* 2006; 7: 287-98

Stiglmaier N, Mladina R, Tomic M, Tojagic M, Juri J, Bubas N, Mrazovac V: Endonasal endoscopic orbital decompression in patients with Graves' ophthalmopathy. *Croat Med J* 2004; 45: 318-22.

Tallstedt L, Lundell G, Torring O, Wallin G, Ljunggren JG, Blomgren H, Taube A. Occurrence of ophthalmopathy after treatment for Graves' hyper-thyroidism. The Thyroid Study Group. *N Engl J Med.* 1992 Jun 25;326(26):1733-8.

Tehrani M, Krummenauer F, Mann WJ, Pitz S, Dick HB, Kahaly GJ. Disease-specific assessment of quality of life after decompression surgery for Graves' ophthalmopathy. *Eur J Ophthalmol.* 2004;14:193-9

Träisk F, Tallstedt L. Thyroid associated ophthalmopathy: botulinum toxin A in the treatment of upper eyelid retraction- a pilot study. *Acta ophthalmol Scand.*2001 Dec; 79(6):585-8

Trokel S, Kazim M, Moore S. Orbital fat removal. Decompression for Graves' orbitopathy. *Ophthalmology* 1993; 100: 674-82.

Werner S. Modification of the classification of eye changes of Graves' disease: recommendations of the committee of the American Thyroid Association. *J Clin Endocrinol Metab* 1977; 44: 203-204.

Yan J, Zhang H. The surgical management of strabismus with large angle in patients with Graves' ophthalmopathy. *Int Ophthalmol.*2007 Jul 5.

Korrespondenz

Prof. Dr. George J. Kahaly,

I. Medizinische Klinik und Poliklinik,

SP Endokrinologie und Stoffwechselkrankheiten,

Klinikum der Johannes Gutenberg-Universität, 55101 Mainz

Fax 06131 - 17 3460

E-Mail: gkahaly@mail.uni-mainz.de