

# Kontaktlinsen und Pelluzidale Marginale Hornhautdegeneration (PMCD)

Ulrike Kloevekorn-Fischer<sup>1</sup>

## Zusammenfassung:

Die Pelluzidale Marginale Hornhautdegeneration (PMCD) ist eine ektatische Hornhauterkrankung, die deutlich seltener auftritt als ein Keratokonus.

Bei Augen mit Pelluzidaler Marginaler Hornhautdegeneration (PMCD) kommt es nicht zu einer parazentralen Vorwölbung der Hornhaut mit Myopisierung, sondern zu einer Ansteilung im unteren Segment mit Verdünnung der Hornhaut zwischen 4 und 8 Uhr und einer Abflachung im oberen Segment mit starker Astigmatismuszunahme. Die Hornhaut weist eine schmetterlingsartige Aufteilung („Kissing Birds“ / „Moustache“ / „Claw“ / „Butterfly“) auf. Die zentralen Hornhautradialien liegen weit auseinander, nicht selten mit einer zentralen Radiendifferenz von mehr als 2mm. Beide Augen können in unterschiedlichem Ausmaß betroffen sein.

Aufgrund der komplizierten Hornhautsituation ist es nicht möglich, eine Brille oder weiche Kontaktlinsen anzupassen. Lediglich formstabile Kontaktlinsen mit einem speziellen Rückflächendesign führen zu einem befriedigendem Anpassergebnis und einer Visussteigerung. Sie werden in der Regel toleriert, da der Seherfolg zu einer starken Motivation führt.

## Abstract:

Pellucid Marginal Corneal Degeneration (PMD) is a bilateral progressive ectatic corneal disorder –rarer than Keratoconus- characterized by a noninflammatory inferior peripheral band of thinning extending from the 4-o'clock position to the 8-o'clock position and increase of astigmatism. The cornea shows typical „Kissing Birds“ / „Moustache“ / „Claw“ / „Butterfly“ pictures. Both radii of cornea show a big difference, mostly more than 2mm . Both eyes can suffer different.

Especially in those patients with PMCD sufficient visual rehabilitation can not be achieved with spectacles or soft contact lenses.

The eyes are fitted with RGP contact lenses with special back surface that was designed for optical rehabilitation in patients with sophisticated corneal conditions.

Contact lenses with special back surface design can improve visual results and lens tolerance because of high motivation.

## 1. Einleitung

Bei Augen mit Pelluzidaler Marginaler Hornhautdegeneration (PMCD) kommt es zu einer Ansteilung im unteren Segment mit Verdünnung der Hornhaut zwischen 4 und 8 Uhr und einer Abflachung im oberen Segment mit starker Astigmatismuszunahme. Die Hornhaut weist eine schmetterlingsartige Aufteilung („Kissing Birds“ / „Moustache“ / „Claw“ / „Butterfly“) auf. Die zentralen Hornhautradialien liegen weit auseinander, nicht selten mit einer zentralen Radiendifferenz von mehr als 2 mm.

Aufgrund des hohen zentralen Astigmatismus inversus bei normaler Hornhautdicke und im Bereich der Verdünnung eines Astigmatismus rectus mit reversen Eigenschaften der Hornhaut ist es nicht möglich, weiche Kontaktlinsen anzupassen. Das Mittel der Wahl ist hier die formstabile Kontaktlinse. Dabei ist eine einfache geometrische Form nicht ausreichend. Die Lösung liegt in der Einzelanfertigung.

Durch die in Tabelle 1 aufgeführten Kriterien kann ein Keratokonus von einer PMCD unterschieden werden.

## 2. Aufbau und Methoden

### 2.1. Analyse durch den Keratographen

#### 2.1.1. Übersichtsdarstellung und zentrale Hornhautradialien

Man findet im videokeratographischen Bild einen Astigmatismus gegen die Regel mit einer inferioren, schmetterlingsartigen Aufteilung („kissing birds“ / „moustache“ / „claw“ / „butterfly“) (Bild 1). Die grundlegenden topographischen Verhältnisse werden aufgrund der zentralen und sagittalen Radien berechnet.

#### 2.1.2. Fourier-Analyse

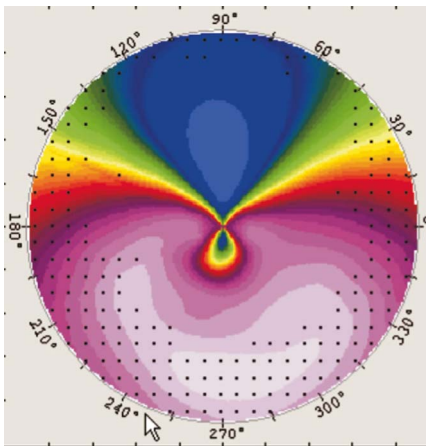
Im Vergleich zum Keratokonus zeigen Patienten mit PMCD ein zum Teil anderes Verhalten der Daten der Fourier-Analyse. Es kommt nicht zu einer Abnahme des sphärischen Äquivalentes, jedoch findet sich ein höherer regulärer zentraler und peripherer Astigmatismus. Häufig ist der periphere kleiner als der zentrale Astigmatismus.

Die farbkodierte Darstellung des regulären Astigmatismus der Fourieranalyse ist bei der Differentialdiagnose der PMCD im Vergleich zum Keratokonus ein entscheidendes Kriterium. Man findet bei Patienten mit PMCD eine typische Kleeblattform im Gegensatz zu Patienten mit Keratokonus, bei denen die bereits beschriebene Strudelform mit Rotation der peripheren Astigmatismusachse im Vergleich zur Achse des zentralen Astigmatismus zu sehen ist (Bild 2).

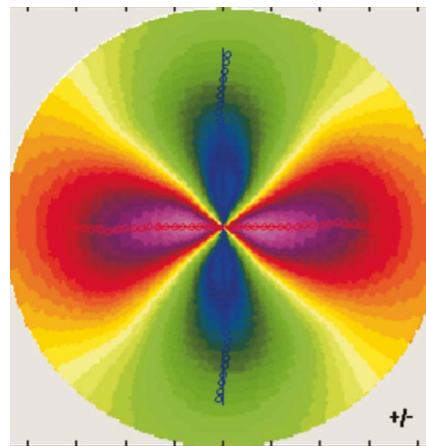
#### 2.1.3. Zernike-Analyse

Durch die zunehmende Irregularität können bei einem Teil der Patienten die Zernike-Koeffizienten höherer Ordnung außerhalb des Normbereiches liegen. Hierbei handelt es sich um einen zusätzlichen Hinweis auf eine irreguläre Hornhautoberfläche. Die Diagnosesicherung kann mit diesen Daten nicht erfolgen. Bei der farbkodierten Darstellung des Höhenprofils der Hornhaut anhand der Zernike-Koeffizienten liegt der Peak (Apex) im unteren Drittel der Hornhaut und kann sogar den Limbus erreichen. Das Höhenprofil ist

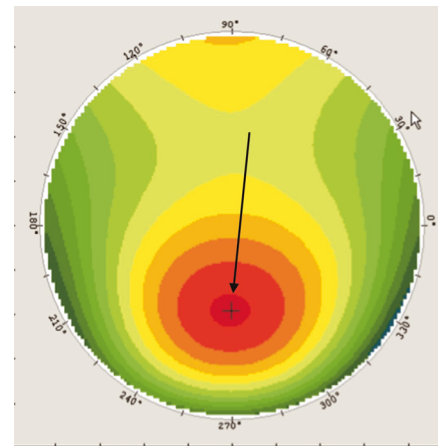
<sup>1</sup>Dipl. Ing. (FH) Augenoptik



**Bild 1:** Farbkodierte Darstellung des Höhenprofils Astigmatismus gegen die Regel mit einer inferioren Ansteilung (kissing birds) entlang des nasalen und des temporalen Hemimeridians



**Bild 2:** Farbkodierte Darstellung des regulären Astigmatismus der Fourier-Analyse von Augen mit PMCD



**Bild 3:** Farbkodierte Darstellung der Zernike-Koeffizienten mit Peak (Pfeil) im unteren Drittel

deutlich symmetrischer als bei Patienten mit Keratokonus (Bild 3).

**2.1.4. Exzentrizität**

Bei den Patienten mit PMCD ist die Gesamtexzentrizität <0,3 oder negativ. Entscheidend ist jedoch die Darstellung der Exzentrizitäten in den einzelnen Quadranten. Die Exzentrizität ist in mindestens einem Quadranten (inferior und/ oder su-

perior) negativ mit einer hohen Abweichung der superioren und/ oder inferioren Exzentrizität von der nasalen und temporalen Exzentrizität. Entweder ist  $\epsilon_{inf}$  oder  $\epsilon_{sup}$  negativ; in einigen Fällen können beide Werte negativ sein. Die temporale und nasale Exzentrizität ist nahezu identisch.

$$\epsilon_{nasal} = \epsilon_{temporal}$$

Die Exzentrizitäten sind ein weiteres wichtiges Entscheidungskriterium zur Diffe-

rentialdiagnostik von Keratokonus und PMCD.

**2.2. Anpassung bei PMCD**

**2.2.1. Anpassparameter**

Aufgrund der komplizierten Hornhautsituation ist es nicht möglich, eine rotations-symmetrische asphärische Kontaktlinse anzupassen. Lediglich Kontaktlinsen mit einem speziellen Rückflächendesign führen zu einem befriedigenden Anpassergebnis. Folgende Rückflächendesigns ermöglichen die beste Anpassung einer Kontaktlinse bei PMCD.

1. Keratokonusdesign
2. Bitorisches dreikurviges oder reverses Design
3. Quadrantenspezifisches Design

Durch die spezielle Form der Hornhautvorderfläche bei PMCD mit der breiten Varianz ihrer Exzentrizitäten kann sich eine Kontaktlinsenanpassung mit einer suffizienten Korrelation von Hornhautvorderfläche und Kontaktlinsenrückfläche besonders schwierig gestalten. Diese Korrelation ist jedoch für einen optimalen Visusanstieg und eine gute Kontaktlinsentoleranz entscheidend.

Wichtige Faktoren der Kontaktlinsenanpassung sind

- Messung der Exzentrizitäten in den 4 Quadranten
- Gesamtexzentrizität
- Zentrale Hornhautradien
- Lage des Peak (Zernike-Analyse)
- Lage des regulären senkrechten Astigmatismus (Fourier-Analyse)
- Irregularität

	Keratokonus	Pelluzidale marginale Hornhautdegeneration
Beginn	2. Lebensdekade	3.-4. Lebensdekade
Häufigkeit	1:2000	deutlich seltener als Keratokonus
Dünnstelle	Rund-oval, parazentral inferior	Bandförmig peripher, meist inferior
Protrusion	An der dünnsten Stelle	Oberhalb des verdünnten Bandes
Vogt-Striae	Häufig	Selten
Narbenbildung	Häufig	Nach Hydrops oder im Bandbereich
Cornea-Exzentrizität $\epsilon_{sup}$ und/ oder $\epsilon_{inf}$	Immer positiv	Immer negativ
Farbkodierte Darstellung der Sagittalradien	Aufteilung parazentral inferior	Astigmatismus inversus
Farbkodierte Darstellung des regulären Astigmatismus in der Fourier-Analyse	Wirbelartig	Kleeblattartig (treefoil)

**Tabelle 1:** Differentialdiagnostik von Keratokonus und PMCD

**Beispiel zur Auswertung der farbcodierten Darstellungen (Tabelle 2)** ►

Unsere Patientin, 58 Jahre alt, kam vor 10 Jahren das erste Mal zu uns. Sie erreichte mit dem bestmöglichen Brillenglas mit folgender Refraktion  $-9,0 +10,0 13^\circ$  auf dem linken Auge einen Visus von 0,4. Die Patientin war in ihrem Beruf als Lehrerin und beim Autofahren vollkommen unzufrieden. Das Ziel war eine Visussteigerung.

**1. Keratokonusdesign im Anfangsstadium**

In Fällen einer beginnenden PMCD, bei denen die Differenz der Zentralradien der Hornhaut geringer ist (3/10 mm bis 6/10 mm), kann durch die Wahl eines Keratokonusdesigns die Anpassungssituation verbessert werden.

**2. Bitorisches Design bei fortgeschrittener PMCD**

Nach unserer Erfahrung erreicht man bei Patienten mit fortgeschrittener PMCD und einer zentralen Radiendifferenz von mehr als 6/10mm durch die Wahl einer rückflächentorischen Kontaktlinse einen guten Kontaktlinsensitz und reduziert dadurch die Anzahl der Anpassversuche. Zu Beginn wird der flache Rückflächenradius der Kontaktlinse dem flachen Meridian der Hornhaut parallel angepasst. Der steile Rückflächenradius ergibt sich aus dem flachen Rückflächenradius minus 2/3 der zentralen Hornhautradiendifferenz. Die Gesamtexzentrizität gilt als Maß zur Auswahl der peripheren Gestaltung der Kontaktlinse.

- Gesamtexzentrizität negativ = reverses torisches Design
- Gesamtexzentrizität positiv und  $<0,3$  = dreikurviges torisches Design

**3. Quadrantenspezifisches Design**

Da es insbesondere bei der fortgeschrittenen PMCD zwischen den horizontalen und vertikalen Exzentrizitäten extreme Unterschiede gibt und zusätzlich hohe zentrale Radiendifferenzen von mehr als 2mm auftreten, kann die quadrantenspezifische Kontaktlinse bei der Versorgung der Patienten von entscheidendem Vorteil sein. In diesem Fall muss man mit einem torischen quadrantenspezifischen Design arbeiten (Bild 4).

Die torische Variante weist zwei zentrale Rückflächenradien  $r_{01}$  und  $r_{02}$  im

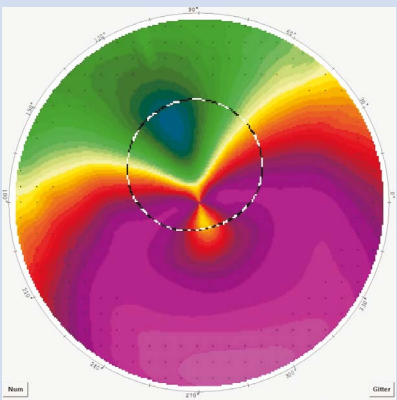
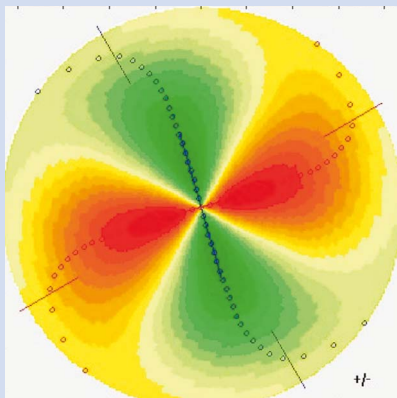
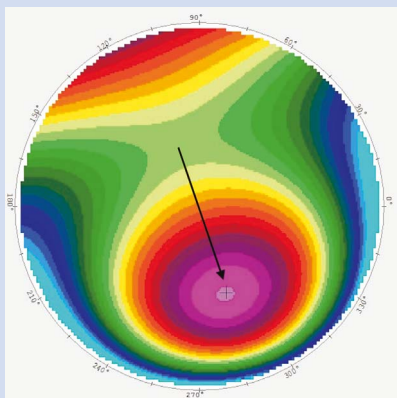
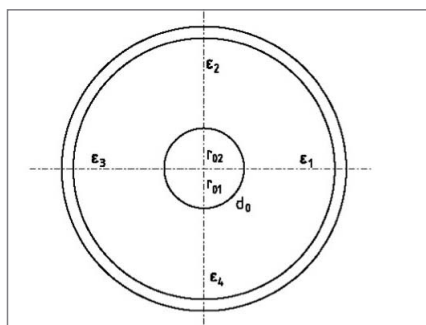
Messparameter der Hornhaut	Farbcodierte Darstellungen/spezielle Messdaten zur Diagnostik und zum Sitz der Kontaktlinse
<p><b>Übersichtsdarstellung/ Hornhautradien</b> Liegt eine PMCD vor?</p>	 <p>Schmetterlingsartige Aufsteilung („kissing birds“) der Hornhaut</p>
<p><b>Fourier-Analyse/ regulärer Astigmatismus</b> Welche Kontaktlinse muß ich wählen (Verhältnis zentralem zu peripherem Astigmatismus)</p>	 <p>Regulärer Astigmatismus: 10,7 dpt  <math>Ast_{zentr} = 1,59\text{mm} / 106^\circ</math> <math>Ast_{per} = 0,46\text{mm} / 120^\circ</math>                      Regulärer Astigmatismus mit einer typischen Kleeblatt-Form, der durch die Kontaktlinsenversorgung gut ausgeglichen wird. Rücktorische Kontaktlinse wird gut stabilisieren.</p>
<p><b>Irregularität</b></p>	<p>Irregularität: 0,066 (Normbereich bis 0,033)                      Dezentration: 1,72mm/ 290° (Normbereich bis 0,45mm)                      Starker regulärer Astigmatismus.                      Gut mit rücktorischer Kontaktlinse zu korrigieren.</p>
<p><b>Zernike-Koeffizienten</b> Wie wird die Kontaktlinse sitzen?</p>	 <p>Peak (Pfeil) der PMCD im unteren Drittel. Anpasshilfe für die Kontaktlinse: Abstehen der Kontaktlinse im unteren Segment erwartet. Gute Stabilisierung aufgrund der Regularität.</p>
<p><b>Abberationskoeffizient</b></p>	<p><b>3,0</b> – Eine Irregularität liegt vor. Eine Visussteigerung um mindestens 3 Zeilen kann erfolgen.</p>

Tabelle 2



**Bild 4:** Kontaktlinsenrückflächenprofil für das quadrantenspezifische torische Design. Zentrale torische Zone mit Rückflächenradius  $r_{01}$  und  $r_{02}$  und Durchmesser  $d_0$ . Exzentrizitäten in den vier Meridianen  $\epsilon_1$ ,  $\epsilon_2$ ,  $\epsilon_3$  und  $\epsilon_4$

zentralen optischen Bereich auf, deren Exzentrizitäten sich entlang des Meridians anpassen.

Die zentrale Radiendifferenz der Hornhaut ist bei vielen Patienten mit fortgeschrittener PMCD so groß, daß eine torische quadrantenspezifische Kontaktlinse eingesetzt werden muss.

Es muß ein Modul zur Berechnung im Keratographen vorhanden sein, der die entsprechende quadrantenspezifische Kontaktlinse als Rückflächendesign errechnet und vorschlägt. Damit legt man die Rückfläche der Kontaktlinse fest. Der Hersteller liefert eine personalisierte Anpasskontaktlinse mit den entsprechenden Daten. Nun überprüft man den Sitz und mit der entsprechenden Überrefraktion und Angabe der Stabilisierungsrichtung erhält man die Daten, die der Hersteller zur Berechnung der optischen Daten der quadrantenspezifischen endgültigen Kontaktlinse benötigt. Es ist jedoch zu bedenken, dass die Anpassung einer hochkomplexen quadrantenspezifischen Kontaktlinse nur in solchen Fällen zu empfehlen ist, bei denen ein weniger aufwendiges Kontaktlinsendesign nicht zum gewünschten Erfolg geführt hat. Tabelle 3 zeigt ein Anpassbeispiel einer torischen quadrantenspezifischen Kontaktlinse bei unserer Patientin am linken Auge. Die Gegenüberstellung einer dreikurvigen bitorischen mit einer torischen quadrantenspezifischen Kontaktlinse am gleichen Auge der oben genannten Patientin sind in Bild 5 und Bild 6 dargestellt.

Die Auflage der quadrantenspezifischen torischen Kontaktlinse im rechten Bild ist bei homogener Auflagefläche und weich unterspültem Rand deutlich besser als die der dreikurvigen torischen Kontaktlinse. Im unteren Bereich gibt es aufgrund der

negativen Exzentrizität in der quadrantenspezifischen Kontaktlinse kein Absteigen des unteren Segmentes. Beide Kontaktlinsen stabilisieren im flachen Meridian wie erwartet.

### 3. Ergebnisse und Schlussfolgerung

#### 3.1. Überrefraktion und Visus

Generell erreicht man durch die Anpassung formstabiler Kontaktlinsen einen deutlichen Visusanstieg im Vergleich zum brillenkorrigierten Visus.

Einen genauen Wert kann man nach einer Stunde Probetragen ermitteln. Durch die gute Visussteigerung sind die Angaben der Patienten in der Regel sehr sicher und zügig. Ein endgültiges Ergebnis erreicht man nach 4–6 Wochen Kontaktlinsentragen. In unserem Beispiel erreichten wir einen Visus von 1,0. Die Patientin ist damit sehr zufrieden und trägt seit 10 Jahren die form-

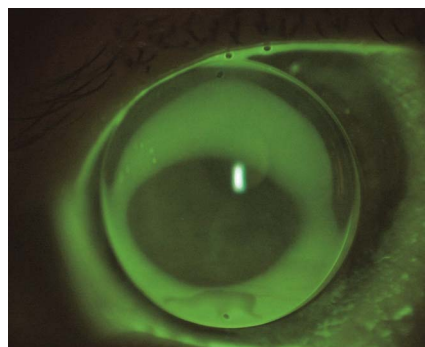
stabile torische quadrantenspezifische Kontaktlinse.

Da es sich bei einer PMCD um einen reinen Hornhautastigmatismus handelt, ist in der Regel bei allen Kontaktlinsentypen eine bitorisch kompensierte (es wird nur der induzierte Astigmatismus auf der Vorderfläche aufgebracht, die Kontaktlinse hat eine sphärische Wirkung) notwendig. Das entspricht einer sphärischen Überrefraktion über die Kontaktlinse.

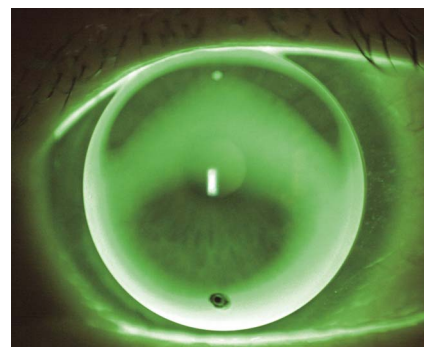
Besteht jedoch ein intraokularer Astigmatismus – das entspricht einer torischen Überrefraktion –, muss dieser auf die Vorderfläche der Kontaktlinse aufgebracht werden. Hierbei werden die Messwerte der Anpasskontaktlinse und die torische Überrefraktion inklusive Stabilisation der Kontaktlinse zur endgültigen Berechnung dem Hersteller zugeschickt. Dieser berechnet nun die endgültigen Werte der bitorischen Kontaktlinse.

Messparameter der Hornhaut	Kontaktlinsenparameter
Zentrale Hornhautradien:  Bsp: $r_{Hor} = 8,28 \text{ mm}$ $r_{Ver} = 6,56 \text{ mm}$	Der flache zentrale Hornhautradius und 2/3 der Hornhautradiendifferenz als Differenz vom flachen Radius ergeben die Rückflächenradien einer torisch quadrantenspezifischen Kontaktlinse Bsp: $r_{01} = 8,20 \text{ mm}$ $r_{02} = 7,10 \text{ mm}$
Exzentrizitäten in den 4 Quadranten werden berechnet $\epsilon_{tem} = 0,84$ $\epsilon_{sup} = -0,96$ $\epsilon_{nas} = 0,99$ $\epsilon_{inf} = -1,08$  Gesamtexzentrizität $\epsilon_{ges} = -0,05$	Aufgrund der unterschiedlichen Exzentrizitäten in den vier Quadranten ergibt sich ein quadrantenspezifisches Rückflächendesign.  1.Quadrant: $\epsilon_1 = AS 8$ 2.Quadrant: $\epsilon_2 = AS 5$ 3.Quadrant: $\epsilon_3 = AS 8$ 4.Quadrant: $\epsilon_4 = AS -7$ oblong

**Tabelle 3:** Anpassbeispiel



**Bild 5:** Fluoreszeinbild mit einer dreikurvigen bitorischen Kontaktlinse Rückflächenradiendifferenz: 8,20mm/7,10mm



**Bild 6:** Fluoreszeinbild mit einer quadrantenspezifischen torischen Kontaktlinse. Rückflächenradiendifferenz: 8,20mm/7,10mm. Periphere Abflachungen wie oben beschrieben

### 3.2. Nachkontrollen

Die erste Nachkontrolle sollte nach einer Woche, die zweite wieder im Abstand von zwei Wochen erfolgen.

Trägt der Patient die Kontaktlinse über diesen längeren Zeitraum, kann noch einmal eine abweichende Überrefraktion festgestellt werden. Es muß dabei darauf geachtet werden, daß sich die Kontaktlinse gleichmäßig bewegt und stabilisiert, gut unterspült wird, nicht dezentriert und sich aufgrund der Dicke und des Gewichtes nicht im unterem Drittel der Hornhaut eingräbt. Ein Kontaktlinsenwechsel ist dann unter Umständen erforderlich.

*Eine Dezentrierung oder „Eingraben“ der Kontaktlinse im unteren Hornhautdrittel kann durch die Reduzierung des Gesamtdruchmessers der Kontaktlinse gut behoben werden.*

Regelmäßige Nachkontrollen sind bei der PMCD – zweimal pro Jahr – empfohlen. Die PMCD entwickelt sich ebenso wie der Keratokonus schubweise. Deshalb muß bei jeder Nachkontrolle eine Keratographenaufnahme gemacht werden, um einen Vergleich zum vorhergehenden Stadium zu haben.

Für den Patienten ist das Tragen formstabiler Kontaktlinsen beim Vorliegen einer PMCD oftmals die einzige Möglichkeit zur visuellen Rehabilitation. Deshalb haben wir eine sehr hohe Motivation der Kontaktlinsenträger.

### Literatur

- Bruinsma GM, van der Mei HC, Busscher HJ: Bacterial adhesion to surface hydrophilic and hydrophobic contact lenses . Biomaterials. 2001; 22: 3217–24
- Cheng KH, Leung SL, Hoekman HW, Beekhuis WH, Mulder PG, Geerards AL, Kijlstra A: Incidence of contact-lens-associated microbial keratitis and its related morbidity. Lancet. 1999; 354 (9174): 181–5
- Kramer A, Rudolph P, Werner HP: Antimicrobial efficacy of contact lens care products and critical comment in ISO/ FDIS 14729. Dev Ophthalmol. 2002; 33: 343–61
- Auffahrth GU, Wang L, Volcker HE: Keratokonus evaluation using the Orbscan Topography System. J Cataract Refract Surg. 2000; 26: 222–8
- Grünauer-Kloevekorn C, Duncker GI: Keratokonus: Epidemiologie, Risikofaktoren und Diagnostik. Klin Monatsbl Augenheilkd. 2006; 223: 493–502
- Grünauer-Kloevekorn C, Fischer U, Kloevekorn-Norgall K, Duncker GI: Pellucid marginal corneal degeneration: Quantitative evaluation of the corneal surface and management of contact lens fitting. Br J Ophthalmol. 2006; 90: 318–323
- Grünauer Kloevekorn C, Kloevekorn-Fischer U, Kloevekorn-Norgall K, Duncker GI: Quantitative Evaluierung topographischer Parameter zur Differenzierung von Keratokonus und pelluzidaler marginaler Hornhautdegeneration. Klin Monatsbl Augenheilkd. 2005; 222: 874–82
- Grünauer-Kloevekorn C, Kloevekorn-Fischer U, Kloevekorn-Norgall K, Duncker GI: Kontaktlinsenanpassung bei komplizierten Hornhautsituationen. Thieme Verlag 2007; 55–60 und 77–89
- Bürki E: Quantifizierung von Hornhautaberrationen mithilfe eines Aberrationskoeffizienten. Klein Monatsbl Augenheilkd. 2003; 220: 103–5
- Langenbacher A, Gusek-Schneider GC, Kus MM, Huber D, Seitz B: Topographiegestützte Berechnung der Keratokonus-Dimensionen. Klin Monatsbl Augenheilkd. 1999; 214: 217–23
- Rabinowitz YS Garbus J, McDonnell PJ: Computer-assisted corneal topography in family members of patients with keratoconus. Arch Ophthalmol. 1990; 108: 365–71

#### Ulrike Kloevekorn-Fischer



Dipl.-Ing. (FH) Augenoptik seit 1995  
Trothe-Optik OHG  
Große Steinstraße 10  
06108 Halle an der Saale

#### Die Autorin

Ulrike Kloevekorn-Fischer  
E-Mail: u.kloevekorn@trothe.de  
www.trothe.de