

Anpassung und Materialwahl von protektiv, therapeutisch und visuell rehabilitierend wirksamen Kontaktlinsen bei Epidermolysis bullosa

Michael Baertschi¹ | Agnes Schwieger-Briel²

Die Epidermolysis bullosa (EB) umfasst eine Gruppe seltener angeborener Hauterkrankungen, die durch eine erhöhte Hautfragilität charakterisiert sind. Je nach genetischem Defekt ist auch die Augenoberfläche dieser Patienten betroffen, wodurch es zu rezidivierenden schmerzhaften Hornhautverletzungen und Vernarbungen mit langfristiger Einschränkung der Sehfähigkeit kommen kann. Prophylaktisch werden v.a. benetzende und pflegende Augentropfen/-salben eingesetzt. Bezüglich der Verwendung von Kontaktlinsen besteht hingegen aufgrund der bestehenden Hautfragilität bisher noch eine gewisse Unsicherheit. In diesem Artikel soll anhand einer Fallbeschreibung aufgezeigt werden, wie protektive Schutzverbandslinsen helfen können, die Häufigkeit der Erosionen zu reduzieren und damit die Lebensqualität der Betroffenen nachhaltig und effektiv zu verbessern.

Schlüsselwörter | Epidermolysis bullosa, Korneaerosionen, Schutzverbandslinsen, Prävention, Protektion, Rehabilitation

The term Epidermolysis bullosa (EB) describes a group of rare genetic disorders presenting with skin blistering and wounds. Depending on the underlying genetic defect, the ocular surfaces can be affected leading to recurrent and painful corneal erosions, scarring, and reduced vision. As an attempt to reduce the occurrence of these erosions, moisturizing eye drops and creams are being employed. However, contact lenses are only hesitantly used as the skin fragility is thought to be a contraindication. In this article, we present a patient with EB where the use of protective lenses helped to minimize superficial corneal lesions and consequently increasing the patient's quality of life sustainably and effectively.

Keywords | Epidermolysis bullosa, recurrent erosions of the cornea, therapeutic contact lenses, prevention, protection, rehabilitation

¹ PhD (Biomedicine), Eyeness AG, Bern, Schweiz

² Dr. med. Universitäts Kinderspital Zürich, Abt. pädiatrische Dermatologie, Zürich, Schweiz

Die Epidermolysis bullosa (EB) beschreibt eine Gruppe angeborener Dermatosen, die durch Blasen und Wunden der Haut sowohl spontan als auch durch Bagateltraumata charakterisiert sind. Der Erkrankung liegen Mutationen in Genen zugrunde, die Ankerproteine in der Epidermis und der dermoepidermalen Junktionszone kodieren.¹ Die EB wird nach Lage der Blasenbildung innerhalb der Epidermis und dem genetischen Defekt in vier Untergruppen unterteilt: EB simplex, junctionale EB (JEB), dystrophische EB (DEB) und Kindler Syndrom.¹ Der Erbgang ist autosomal dominant oder rezessiv. Das klinische Bild präsentiert sich sehr variabel. Bei einigen Betroffenen sind die Wunden generalisiert über den ganzen Körper verteilt, bei anderen liegen die Blasen nur an wenigen Lokalisationen vor. Neben der Haut können auch die Schleimhäute der

Speiseröhre, der Luftwege, des Magen- und Darmtrakt oder der Harnwege beteiligt sein, wodurch es zu weiteren Komplikationen kommt.² Die geschätzte Inzidenz für EB in Europa und den USA liegt bei ca. 19: 1'000'000. EB ist weltweit verbreitet und kommt bei allen Rassen vor.³

Augenbeteiligung bei Epidermolysis bullosa

Eine Augenbeteiligung ist bei der EB simplex in 12 % der Fälle, bei der junctionalen EB in 40 % der Fälle sowie bei der EB dystrophica in sogar 51 % der Fälle beschrieben.⁴ Dabei leiden die Betroffenen meist unter chronisch- rezidivierenden äußerst schmerzhaften Hornhauterosionen, stark schwankenden, transienten und auch permanenten Irregularitäten der Hornhautoberfläche, oberflächlichen oder tiefgehenden Vernarbungen,

Literatur

- 1 ISO, Ophthalmic optics – Contact lenses – Part 1: Vocabulary, classification system and recommendations for labelling specifications. 2006, Europäisches Komitee für Normung.
- 2 McMahon, T.T. and R.A. Krefman (1984) A four year retrospective study of the prosthetic hydrogel use. *Int Contact Lens Clin* 11: 146–155.
- 3 Port, M.J.A., Cosmetic and prosthetic contact lenses, in *Contact Lenses*, A.J. Phillips and L. Speedwell, Editors. 1997, Butterworth-Heinemann: Oxford.
- 4 Ruben, M., Kontaktlinsenanpassung. 1978, Stuttgart: Gustav Fischer Verlag.
- 5 Meshel, L.G., Weiche, farbige Kontaktlinsen, in *Kontaktlinsen-anpassung in Klinik und Praxis*, F.J. Weinstock, Editor H.W. Roth, Translator. 1990, Gustav Fischer Verlag: Stuttgart.
- 6 Sekar, P., P.J. Dixon, and A. Chauhan (2019) Pigmented contact lenses for managing ocular disorders. *Int J Pharm* 555: 184–197.
- 7 Mutilab, H.A., K. Sharanjeet, L.K. Keu, et al. (2012) Special tinted contact lens on colour-defects. *Clin Ter* 163: 199–204.
- 8 Schelle, H., Kontaktlinsen. 2000, Stuttgart: Georg Thieme Verlag.
- 9 Kanemoto, M., H. Toshida, I. Takahiro, et al. (2007) Prosthetic soft contact lenses in Japan. *Eye Contact Lens* 33: 300–303.
- 10 Jacobs, D.S. and P. Rosenthal (2007) Boston scleral lens prosthetic device for treatment of severe dry eye in chronic graft-versus-host disease. *Cornea* 26: 1195–1199.
- 11 Jacobs, D.S. (2008) Update on scleral lenses. *Curr Opin Ophthalmol* 19: 298–301.
- 12 Buckley, R.J., Therapeutic applications, in *contact lens practice*, N. Efron, Editor. 2002, Butterworth-Heinemann: Oxford.
- 13 Bretschneider, N., Irislinsen – hangemalt, gedruckt oder getönt, in *Galifa Handbuch der Kontaktlinsenanpassung*, O. Hoppe, et al., Editors. 2010, Biermann Verlag GmbH: Köln.
- 14 Collins, R.S., M.E. McChesney, C.A. McCluer, et al. (2008) Occlusion properties of prosthetic contact lenses for the treatment of amblyopia. *J Aapos* 12: 565–568.
- 15 Garcia-Romo, E., C. Perez-Rico, I. Roldan-Diaz, et al. (2018) Treating amblyopia in adults with prosthetic occluding contact lenses. *Acta Ophthalmol* 96: e347–e354.
- 16 Eustis, H.S. and D. Chamberlain (1996) Treatment for amblyopia: results using occlusive contact lens. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 33: 319–322.
- 17 Joslin, C.E., T.T. McMahon, and L.M. Kaufman (2002) The effectiveness of occluder contact lenses in improving occlusion compliance in patients that have failed traditional occlusion therapy. *Optom Vis Sci* 79: 376–380.
- 18 Tsubota, K. and M. Yamada (1994) Treatment of amblyopia by extended-wear occlusion soft contact lenses. *Ophthalmologica* 208: 214–215.
- 19 Bucci, F.A., Jr., R.E. Evans, K.J. Moody, et al. (1997) The annular tinted contact lens syndrome: corneal topographic analysis of ring-shaped irregular astigmatism caused by annular tinted contact lenses. *Clao J* 23: 161–167.
- 20 Voetz, S.C., M.J. Collins, and B. Lingelbach (2004) Recovery of corneal topography and vision following opaque-tinted contact lens wear. *Eye Contact Lens* 30: 111–117.
- 21 Phillips, A.J. (1994) Surface deposition and cracking of a tinted hydrogel contact lens. *Clin Expl Optom* 77: 210–214.

Natürlich Sehen
ohne Drum und Dran

seefree®

Die perfekte
Ortho-K-Korrektur

Sicherheit durch:

Präzise Anpassung mit
 **Z OCULUS®** Keratograph
und Anpasssoftware **APEX®**

Kompetenz in der Wahl
der passenden Contactlinse

Langfristige, nachhaltige
Kundenbeziehung



verbunden mit Sehstörungen, Epiphora und Lichtempfindlichkeit.⁵ Subjektive Symptome sind variabler Schmerz, Sehstörungen oder -schwankungen, häufiger Tränenfluss und Blendung. Objektive Symptome sind konjunktivale Hyperämie, Blepharospasmus, Epiphora, rezidivierende korneale Erosionen und Läsionen, corneale Vaskularisationen, kleine bis großflächige corneale Narbenbildung, sowie Adnexe mit rezidivierenden Blasen und Wunden (Bild 1).

Zur einfachen Erhebung der subjektiven Symptomatik wie Schmerzhäufigkeit, Schmerzintensität, Sehen und Tränenfluss in der Eingangsanamnese kann man den kürzlich neu entwickelten EB-Eye-Fragebogen anwenden (Bild 5), der der einfachen unkomplizierten Erfassung objektiver Symptome dient. Typischerweise werden im Rahmen der klinischen Behandlung der rezidivierenden Hornhautläsionen bei EB vorwiegend benetzende und pflegende Augentropfen, -gele und -salben unterschiedlichster Konsistenz empfohlen, im akuten Fall einer Korneaerosion werden topische Antibiotika eingesetzt. Schutzverbandslinsen (auch „therapeutische Kontaktlinsen“ genannt) zum Zwecke der Protektion, der Therapie und der visuellen Rehabilitation kamen aus Respekt vor der erhöhten Hautfragilität bisher nur selten zum Einsatz.^{6,7}

Schutzverbandslinsen

Schutzverbandslinsen werden im klinischen Alltag seit Jahrzehnten für eine Vielzahl von Hornhauterkrankungen eingesetzt.⁸⁻¹⁰ Sie dienen dem Schutz der Hornhautoberfläche durch Reduktion der mechanischen Belastung und des Austrocknens, fördern die Epithelialisierung und die Stabilität der Hornhaut und dienen der visuellen Rehabilitation.^{7,8,10-12}

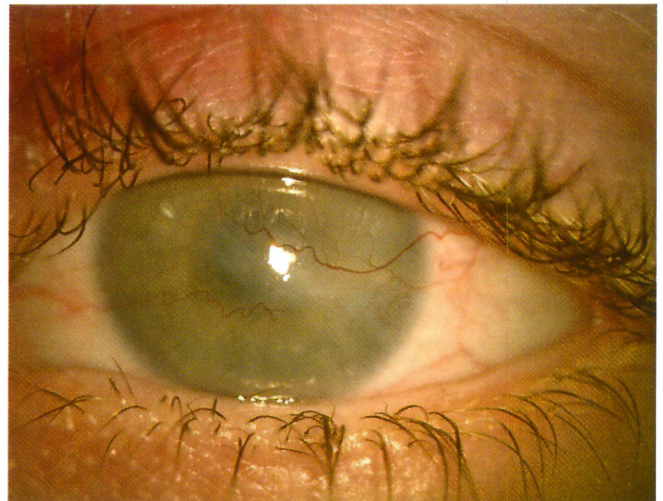
Hierfür eignen sich nach unserer Erfahrung insbesondere höchst sauerstoffdurchlässige und austrocknungsresistente Kontaktlinsenmaterialien aus der Gruppe der Silikon-Hydrogele am besten.^{7,8} Besonders bei rezidivierenden Läsionen während und nach der Schlafphase entwickeln die Schutzverbandslinsen ihre protektive Wirkung am nachhaltigsten und effektivsten.^{6,7}

Fallbeschreibung

Eine 9 Jahre alte Patientin präsentierte sich mit dem typischen klinischen Bild einer schweren rezessiv dystrophen Epidermolysis bullosa. Grund der Vorstellung waren rezidivierende schmerzhafte Erosionen der Cornea (EB-Eye-Fragebogen Schmerzhäufigkeit 7 von 10, Schmerzintensität 4 von 10) und eine deutliche Verminderung der Sehkraft v.a. auf dem linken Auge (EB-Eye 8 von 10). Es wurde gelegentliche Epiphora angegeben (EB-Eye 3 von 10).

Die klinische Untersuchung ergab eine chronische bulbäre Hyperämie und teils vernarbte, teils verwundete, Adnexe. Die Hornhäute beider Augen wiesen einen Mix aus klaren und vernarbten Zonen auf (Bild 2), wobei zusätzlich vor allem das linke Auge mit starken Vaskularisationen und Vernarbungen betroffen war. (Bild 1) Die Hornhautoberflächen beidseitig waren generalisiert irregulär und wiesen eine Vielzahl von Fluoreszein positiven Läsionen, sowie mehrere benetzungsgestörte Areale auf. (Bild 3)

Die Skiaskopie ergab eine altersgerechte leichte Hyperopie von OD +0,75 (Vcc 0,25) und OS +1,25 dpt (Vcc-Lichtwahrnehmung). Auf die Blendung bei der Skiaskopie reagierte sie abweisend, was auf ein erhöhtes Maß an Photophobie schließen ließ.



▲ Bild 1 | Überdeckende Vaskularisation und tiefe Vernarbung der Cornea in Folge chronischer cornealer Läsionen



▲ Bild 2 | Hornhautläsionen und -irregularitäten



▲ Bild 3 | Fluoreszein positive und negative Vitalfärbung der Cornea in Folge von Erosionen und lokalen Benetzungsstörungen

Aufgrund der Befunde wurde auf 30-tägiges Dauertragen von höchst sauerstoffdurchlässigen Silikon-Hydrogellinsen entschieden. Somit konnten auch die stark verletzungsgefährdeten Augenlider besser vor häufiger Berührung geschont werden. Es wurde primär eine nachhaltig protektive Wirkung der Verbandslinsen zwecks Schmerzlinderung und Minderung der Epithelläsionen angestrebt.

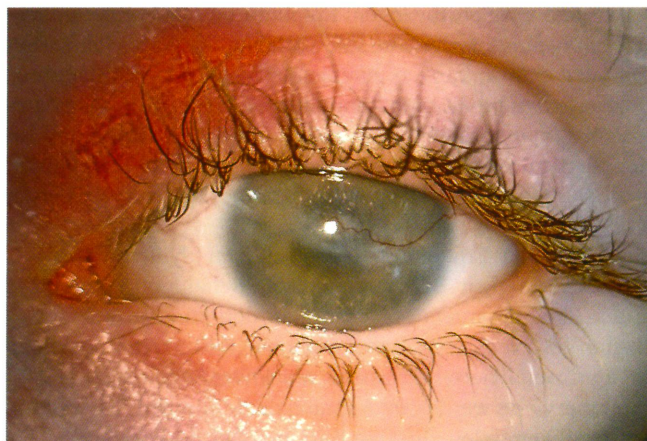
ANPASSPROZEDERE

Entworfen für DEBRA International und cure-eb

1. Anamnese und EB-Eye-Fragebogen (siehe Bild 5)
2. Freie Sehschärfe und korrigierte Sehschärfe mit aktueller Brillenkorrektur
3. Subjektive Brillenglasbestimmung, Autorefraktometer oder Skiaskopie (nur wenn Blendempfindlichkeit nicht zu stark)
4. Topographie oder Keratometer
5. Biomikroskopische Evaluation (wenn möglich Fotodokumentation)
6. Fluoreszein Vital-Färbung der Hornhautoberfläche (wenn möglich Fotodokumentation)
7. Entscheidung zur Tragemodalität (Tagestragen, Verlängertes Tragen oder Dauertragen)
8. Entscheidung zum Kontaktlinsenmaterial in Abhängigkeit der Tragemodalität, des hohen Sauerstoffbedarfs, geringstmöglicher Dehydratation (besonders während des Dauertragens nachts) und der zu erwartenden Ablagerungen (vor allem Proteine, Lipide und Muzine)
9. Berechnung und Entscheidung zum Kontaktlinsentyp gemäß technischer Verfügbarkeit (steile Basiskurve, kleine Durchmesser und Korrektur)
10. Einsetzen der Probelinse mit unkonservierter Kochsalzlösung

Nach 15–30 Minuten

11. Beurteilung des Spontankomforts, der Zentrierung, des Sitzes, der Beweglichkeit und des Tränen austausches (es gelten die gleichen Anpassungsgrundsätze wie bei jeder Anpassung)
12. Lernen der sicheren Kontaktlinsen Handhabung und der korrekten Hygiene (bei Tagestragen mit unkonserviertem Wasserstoffperoxid System) und Gabe von Augentropfen
13. Abgabe der schriftlichen Handhabungs- und Hygieneinstruktion (Broschüre) mit 24/7 Notfallkontaktdaten
14. Planung der Nachfolgeuntersuchungen abhängig von der Tragemodalität (meist nach 1 Woche, 1 Monat, 3 Monate (Abschluss der Anpassung), anschließend alle 6 Monate oder im Bedarfsfall)
15. Dokumentation des Fortschritts mittels Fotografie und EB-Eyes-Fragebogen
16. Bei Bedarf Anpassung des Kontaktlinsentyps, des Kontaktlinsenmaterials, der Parameter und der Tragemodalität



▲ Bild 4 | Auge nach sechs Monaten Schutzverbandskontaktlinse bei DEB

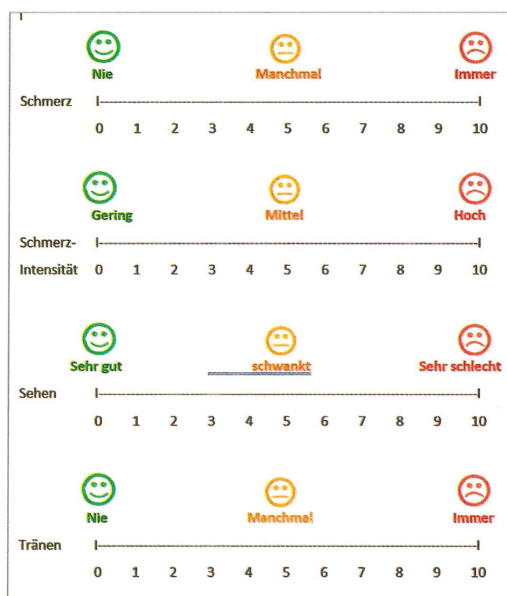
Die geringe Größe der Lidspalte, verbunden mit der hohen Verletzungsanfälligkeit der Lidhaut, stellte sich wie schon in anderen EB-Fällen als Hindernis beim Aufsetzen der 13,8 mm großen Kontaktlinsen heraus. Das Berühren der Lider führt schon bei der kleinsten Berührung zur Ablösung des Epithels mit offensichtlichen Schmerzen für die junge Patientin. Nur äußerst geduldiges und einfühlsames Handhaben der Lider, konstantes beruhigendes Sprechen mit der Patientin und sorgfältigstes Einführen der Kontaktlinsen in die Lidspalte führten schlussendlich zum Erfolg.

Bei der ersten Nachkontrolle nach rund zwanzig Minuten saßen beide Kontaktlinsen zentrisch, mit vermehrter Beweglichkeit und guter Unterspülung. Die Benetzung und der Tragekomfort der Linsen waren nach wenigen Minuten gut und die korrigierte Sehschärfe analog zur vorgängig refraktiv ermittelten. Die Angehörigen wurden ausführlich in der korrekten Handhabung und Hygiene der Kontaktlinsen instruiert. Insbesondere werden jeden Abend vor dem Schlafen und morgens nach dem Erwachen Hyaluronat- und mineralienhaltige Augentropfen großzügig appliziert. Einerseits, um Reststoffe und Mikroben von der Kontaktlinsenoberfläche bestmöglich zu entfernen und ein aktives Aufschwimmen der Kontaktlinsen von der Augenoberfläche zu ermöglichen, andererseits, um eine verbesserte Versorgung des empfindlichen Hornhautepithels mittels Hyaluronsäure und Mineralien wie Natrium und Kalium zu gewährleisten.

Die Nachkontrolle am nächsten Morgen zeigte ein unverändert positives Bild mit gut beweglichen Kontaktlinsen in-situ, eine gute Benetzung bei geringen öligen Ablagerungen auf Grund der Verwendung hoch lipidhaltigen Cremes und reizfreien Binde- und Hornhäuten. Die konjunktivale Hyperämie hatte sich bereits in diesem kurzen Zeitfenster um eine Stufe verringert, die limbalen Gefäße zeigten eine signifikant geringere Gefäßweite und Blutfüllung. Die kornealen Narben und Vaskularisationen waren erwartungsgemäß unverändert.

Aufgrund des weit entfernten Wohnortes der Patientin wurde mit den Angehörigen eine Kontaktadresse eines EB-erfahrenen Arztes nahe ihrem Wohnort vereinbart. Zudem wurden präzise Instruktionen zum Vorgehen in Notfällen und alle Informationen zu den verwendeten Kontaktlinsen in mündlicher und schriftlicher Form abgegeben. Nach einer und nach vier Wochen wurde telefonisch und mittels Fotografie via E-Mail, so-

wohl das Befinden wie auch der Aspekt beider Augen nachgeprüft. Die Ergebnisse waren ausnahmslos zufriedenstellend. Die Kontaktlinsen wurden daraufhin alle rund drei Wochen durch die Angehörigen selbstständig gewechselt. Der direkte Kontakt wurde nach drei Monaten wiederholt. Die Nachkontrolle in unserer Praxis nach rund sechs Monaten ergab ein unverändert positives Bild. Beide Kontaktlinsen waren eine Woche zuvor gewechselt worden und nur gering ölig verschmutzt. Beide Linsen saßen zentrisch mit sehr guter Beweglichkeit und Unterspülung. Lidränder und Bindehaut präsentierten sich beidseits reizfrei. Die vormalige chronische Hyperämie war beidseits vollständig verschwunden. Die Adnexe (Lider) wiesen weiterhin beidseits offene und vernarbte Wunden auf, in Bild 4 supra-nasal zu beobachten. Die Hornhaut des rechten Auges war zu 85 % narbenfrei, beide Hornhäute waren signifikant klarer und lichtdurchlässiger geworden. Die Linsen werden aufgrund der Ablagerungen maximal 25 Tage und 24 Nächte dauergetragen und dabei jede Nacht und morgens mittels Augentropfen in-situ großzügig gespült. Mittels Skioskopie konnte auf dem rechten Auge eine Korrekursionsänderung und, damit verbunden, eine markante Sehschärfenverbesserung von Visus cc 0,25 auf 0,5 (log) erreicht werden. Am linken Auge stieg die Sehschärfe von reiner Lichtwahrnehmung immerhin auf Wahrnehmung der Handbewegung an. Eine weiter steigende Sehschärfe auf diesem tief vernarbten Auge bleibt abzuwarten. Bisher gab es keine Nebenwirkungen oder entzündliche Prozesse zu beobachten und auch die Schmerzen und Sehschwankungen sind gemäß Erhebung mittels EB-Eye-Fragebogens fast komplett verschwunden (Schmerzhäufigkeit 1 von 10, Schmerzintensität 0 von 10, Epiphora 0 von 10).



▲ Bild 5 | EB-Eye-Fragebogen (entworfen für DEBRA International und cure-eb).

„Der Fragebogen wurde entworfen, um die aktuelle Schmerz- und Sehsituation besser zu verstehen. Er dient auch zur Dokumentation des weiteren Verlaufs bei Verwendung von Verbandslinsen. Bitte tragen Sie Ihren persönlichen Eindruck in die unten aufgeführte Skala ein“.

i

Empfohlene weiche und stabile Kontaktlinsenmaterialien für Epidermolysis Bullosa Patienten (entworfen für DEBRA International und cure-eb)

Grundlegende Anforderungen an die Eigenschaften des zu verwendenden Kontaktlinsenmaterials:

- Höchstmögliche Sauerstoffpermeabilität für Dauertragen (verlängertes oder konstantes Tragen (EW 24h/7d/30d) bis zu 30 Tage und 29 Nächte. Ideal Dk/t > 100.
- Geringstmögliche Anbindung von Proteinen, Ölen/Fetten und Muzinen um den Aufbau des potentiell pathogen wirksamen „Biofilms“ auf der Kontaktlinsenoberfläche zu minimieren. Fördert die Erhaltung einer guten Augengesundheit.
- Anpassung nach „good-clinical-practice“ Grundsätzen und geringstmögliche Dehydratation um einen nachhaltig optimalen Tragekomfort und einen idealen Tränen-austausch zu gewährleisten.

Weiche Silikon-Hydrogel Kontaktlinsen Marken mit behördlicher Zulassung für verlängertes und Dauertragen, sowie teilweise zum therapeutischen Gebrauch:

- Air Optix „Night&Day“ (ALCON, USA) sphärisch, zwei verschiedene Basiskurven, kleiner Gesamtdurchmesser für kleinere Augen und schmalere Lidspaltenöffnungen, Monatslinse, Dauertragen geeignet
- Biofinity (COOPER Vision, UK) sphärisch, torisch und multifokal, Monatslinse, Dauertragen geeignet
- Acuvue Oasys (JOHNSON & JOHNSON, USA), sphärisch, torisch und multifokal, 2 verschiedene Basiskurven, Wochenlinse, Dauertragen geeignet

Stabile höchst gasdurchlässige Kontaktlinsenmarken für Skleralkontaktlinsen, nur Tages-tragen empfohlen auch wenn behördlicher Zulassung für verlängertes und Dauertragen vorliegt:

- Optimum Extreme/Infinite (CONTAMAC, UK) sphärisch, torisch und multifokal
- XO/XO2 (BOSTON, USA) sphärisch, torisch und multifokal
- HDS 100 (PARAGON, USA) sphärisch, torisch und multifokal

Diskussion

In dieser Fallbeschreibung wird der Nutzen der Verwendung von Schutzlinsen bei guter Verträglichkeit trotz der Hautfragilität bei der Diagnose einer Epidermolysis bullosa demonstriert. Je nach Hornhautbeschaffenheit kommen bei der EB zwei verschiedene Arten von Kontaktlinsen zur Anwendung. Ist die Oberfläche eher regelmäßig und die Hauptindikation des Linsentrags ist das Verhindern einer erneuten Erosion oder Läsion der Hornhaut, so können spezielle weiche Schutzverbandslinsen aus vornehmlich silikonhydrogelhaltigem Material verwendet werden. Diese lassen sich bei Bedarf im schützenden Dauertragmodus „Extended“ oder „Constant Wear“ anwenden. Hierbei sind neben einer sorgfältigen, fachspezifischen Kontaktlinsenanpassung und regelmäßigen Nachkontrollen und Optimierungen insbesondere eine den Fähigkeiten des Patienten und seiner Angehörigen angepasste, schonende Handhabung und Hygiene anzuwenden. Eine nachhaltige Compliance des Patienten ist zwingend nötig. Dies mindert das Risiko von kontaktlinsenassoziierten Komplikationen nachweislich.^{7,8} Liegen bereits Vernarbungen vor, die zu Unregelmäßigkeiten der Hornhautoberfläche führten, können diese Patienten idealerweise mit modernen stabilen, höchst sauerstoffdurchlässigen Skleralkontaktlinsen versorgt werden. Solche Sklerallinsen zeichnen sich durch ein konstantes, präcorneal liegendes Flüssigkeitsreservoir aus und können damit Hornhautunebenheiten optisch bis zu 90 % neutralisieren.^{8,13} Der Möglichkeit von kontaktlinsenassoziierten Komplikationen ist auch bei stabilen Sklerallinsen unbedingt Rechnung zu tragen. Deshalb ist es ratsam, alle Patienten anfangs engmaschig alle drei bis sechs Monate, später maximal alle zwölf Monate zu kontrollieren und sofern gegeben, mittels medizinisch verordneten topischen Antibiotika abzuschirmen. Zusätzlich oder alternativ zur Versorgung mit adäquaten Schutzverbandskontaktlinsen sind bei Epidermolysis-Bullosa-Patienten auch Augentropfen aus Eigenserum, Hyaluronat oder Polycarboxymethylglucosesulfat eine gute Wahl. Amnionmembrandeckung oder temporäre Tarsorrhaphien sind in äußerst seltenen Extremfällen notwendig.⁶ Das detaillierte Vorgehen bei der Anpassung von Kontaktlinsen bei Patienten mit EB ist im Anpassprozedere genauer beschrieben.

Zusammenfassung

12 bis 51 % aller Patienten mit Epidermolysis bullosa leiden unter einer Augenbeteiligung mit chronisch rezidivierenden Epithelläsionen und -erosionen sowie Vernarbungen der Hornhaut (Erosiones corneae). Die subjektiven Symptome umfassen Episoden von mittlerem bis starken Schmerz, leichter bis starker Photophobie und teilweise chronischer Epiphora. Besonders betroffen sind Individuen mit einer konjunktionalen oder rezessiv dystrophen EB.

Eine Versorgung mittels protektiv agierender Kontaktlinsen zum Schutz und Stabilisierung des cornealen Epithels kann in diesen Fällen eine sehr gute Therapieoption darstellen. Ziel der Linsenanwendung ist neben einem Schutz vor Traumatisierung die Sehschärfenverbesserung durch das physikalisch-optische Ausgleichen der cornealen Irregularitäten.^{6-8,13}

Korrespondierender Autor:

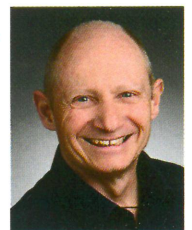
Dr. Michael Bärtschi
mbaertschi@eyeness.ch
Eyeness AG, Hirschengraben 11
3011 Bern/Schweiz

Literatur

- 1 Fine JD, Bruckner-Tuderman L, Eady RA, Bauer EA, Bauer JW, Has C, et al. Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70(6):1103–26.
- 2 Ott H, Eich C, Schriek K, Ludwikowski B. [Hereditary epidermolysis bullosa in school children and adolescents. Clinical picture and interdisciplinary management]. *Hautarzt*. 2016;67(4):279–86.
- 3 Fine JD. Epidemiology of Inherited Epidermolysis Bullosa Based on Incidence and Prevalence Estimates From the National Epidermolysis Bullosa Registry. *JAMA Dermatol*. 2016;152(11):1231–8.
- 4 Tong L, Hodgkins PR, Denyer J, Brosnahan D, Harper J, Russell-Eggitt I, et al. The eye in epidermolysis bullosa. *Br J Ophthalmol*. 1999;83(3):323–6.
- 5 Ramamurthi S, Rahman MQ, Dutton GN, Ramaesh K. Pathogenesis, clinical features and management of recurrent corneal erosions. *Eye (Lond)*. 2006;20(6):635–44.
- 6 Huebner S, Baertschi M, Beuschel R, Wyss M, Itin P, Goldblum D. [Use of Therapeutic Contact Lenses for the Treatment of Recurrent Corneal Erosions due to Epidermolysis Bullosa Dystrophica]. *Klin Monbl Augenheilkd*. 2015;232(4):380–1.
- 7 Rashad R, Weed MC, Quinn N, Chen VM. Extended Wear Bandage Contact Lenses Decrease Pain and Preserve Vision in Patients with Epidermolysis Bullosa: Case Series and Review of Literature. *Ocul Immunol Inflamm*. 2019:1–5.
- 8 Baertschi M. Therapeutische Verbandlinsen zum Schutze der Hornhaut. *die Kontaktlinse*. 2002;10/02:4–11.
- 9 Baertschi M. Trockene Augen und Kontaktlinsen in der täglichen Optometrie-Praxis. *die Kontaktlinse*. 2006;1–2:4–8.
- 10 Wyss M. Therapeutische Kontaktlinsen- Wenn Kontaktlinsen gut tun. *die Kontaktlinse*. 2016;11:26–8.
- 11 Eliacik M, Erdur SK, Gulkilik G, Ozsutcu M, Karabela Y. Compare the effects of two silicone-hydrogel bandage contact lenses on epithelial healing after photorefractive keratectomy with anterior segment optical coherence tomography. *Cont Lens Anterior Eye*. 2015;38(3):215–9.
- 12 Shimazaki J, Shigeyasu C, Saijo-Ban Y, Dogru M, Den S. Effectiveness of bandage contact lens application in corneal epithelialization and pain alleviation following corneal transplantation; prospective, randomized clinical trial. *BMC ophthalmology*. 2016;16(1):174.
- 13 Tappin MJ, Pullum KW, Buckley RJ. Scleral contact lenses for overnight wear in the management of ocular surface disorders. *Eye (Lond)*. 2001;15(Pt 2):168–72.

Dr. Michael Bärtschi

PhD in Biomedicine, MSc.Optom. et
Master of medical Education, FAO,
FEAOO | Medizinwissenschaftler,
Optometrist und Kontaktlinsenspezialist
mit eigener Praxis in Bern (Eyeness AG)



Dr.med. Agnes Schwieger-Briel

Fachärztin für Dermatologie und
Pädiatrie | Oberärztin in der Abteilung
Dermatologie, Kinderspital Zürich
Leiterin der Spezialsprechstunde
für Epidermolysis bullosa, Kinderspital
Zürich