AUGEN BEI SCHWERER REZESSIV DYSTROPHER EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Inhaltsverzeichnis:

1. Das Auge
2. Augenbeschwerden bei schwerer rezessiv dystropher Epidermolysis bullosa
3. Vorbeugung von Augenbeschwerden
4. Behandlung von Augenbeschwerden
5. Fehlsichtigkeit

Diese Informationen ersetzen nicht eine Behandlung durch Ärztinnen/Ärzte und anderes medizinisches Personal!

1. Das Auge

Das Auge ist von zwei wichtigen schützenden Schichten bedeckt: der Hornhaut und der Bindehaut. Die Hornhaut ist eine durchsichtige Schicht, die Pupille und Iris überdeckt. Durch sie fällt Licht ins Auge, was uns befähigt, zu sehen. Die Bindehaut bedeckt den weißen Teil des Auges sowie die Innenseite der Augenlider. Sie schützt das Auge und verhindert, dass es austrocknet. Bei vielen Betroffenen mit Epidermolysis bullosa ist nicht nur die Haut empfindlicher als bei hautgesunden Personen, sondern auch die Horn- und Bindehaut. Wie stark diese Empfindlichkeit ausgeprägt ist, hängt von der jeweiligen EB-Form ab. Generell kann es jedoch bei allen Formen von EB durch Reibung zu Blasenbildung und Verletzungen an der Horn- oder Bindehaut kommen.

2. Augenbeschwerden bei schwerer rezessiv dystropher Epidermolysis bullosa

Bei schwerer rezessiv dystropher EB (RDEB) sind die Augen sehr häufig mitbetroffen und können sehr empfindlich sein. Verletzungen und Blasen an der Horn- und Bindehaut treten bei vielen Betroffenen regelmäßig auf. Sie können durch Reiben oder Kratzen des Auges, durch Fremdkörper wie Staub oder Sand oder durch Reizungen des Auges (z.B. durch Trockenheit, Hitze, Wind oder Rauch) entstehen. In manchen Fällen treten sie auch spontan und ohne erkennbaren Grund auf. Verletzungen am und im Auge können sehr schmerzhaft und störend sein. Besonders die Hornhaut ist sehr empfindlich, weshalb Verletzungen dort meist stärker schmerzen als an der Bindehaut. Zusätzlich zu den Schmerzen machen sich Blasen im Auge durch Rötung, verstärkte Lichtempfindlichkeit, eingeschränkte Sehschärfe und vermehrten Tränenfluss bemerkbar. Manchmal, jedoch nicht immer, ist die Blase oder Verletzung von außen sichtbar. Bei Verletzungen des Auges ist meist eine Schonung von einigen Tagen notwendig. In dieser Zeit sind ein Schulbesuch sowie die Ausübung beruflicher Tätigkeiten oder Freizeitaktivitäten vorübergehend nicht möglich.

Bei Betroffenen mit schwerer RDEB kann es außerdem zu Vernarbungen oder Verwachsungen im Augenbereich kommen. In selteneren Fällen können dadurch Beschwerden wie eingeschränkte Sehfähigkeit, eingeschränkte Beweglichkeit der Augen oder der Lider, unvollständiger Lidschluss oder eine Auswärtswendung des Unterlids auftreten. Treten solche Veränderungen auf, müssen Sie sich augenärztlich beraten lassen.

Das Wichtigste in Kürze

Verletzungen und Blasen am Auge sind häufig
Reibung und ein Austrocknen der Augen sollten vermieden werden
Bei Beschwerden müssen die Augen geschont werden – am besten halten Sie sie geschlossen
Verletzungen heilen in der Regel innerhalb weniger Tage ab

3. Vorbeugung von Augenbeschwerden

Um Verletzungen des Auges vorzubeugen, sollte Reibung möglichst vermieden werden. Besonders bei Babys und Kleinkindern ist dies häufig schwer umzusetzen. Eine besonders wichtige Schutzfunktion des Auges gegen Reibung ist die Benetzung mit Tränenflüssigkeit. Die Tränendrüse produziert Tränenflüssigkeit, die über die Tränenkanäle ins Auge weitergeleitet und dort bei jedem Lidschlag über das gesamte Auge verteilt wird. Solange das Auge ausreichend mit Tränenflüssigkeit benetzt ist, wird Reibung automatisch reduziert und das Auge vor Verletzungen geschützt. Bei Betroffenen mit EB ist dieser Schutz zwar nicht immer ausreichend, dennoch kann eine ausreichende Benetzung die Verletzungsgefahr deutlich verringern. Eine wichtige Maßnahme ist es daher, darauf zu achten, dass die Augen nie zu trocken werden. Äußere Umstände, die zu Augentrockenheit führen, sollten möglichst minimiert werden. Dazu zählen trockene Luft durch Heizung, Klimaanlage oder Aufenthalte in trockenem Klima, Wind oder zu seltenes Blinzeln, wie es bei längerer Computerarbeit auftreten kann.



(c) Schwesternblicke Fotografie

Bei windigen Bedingungen kann das Tragen einer Sonnen- oder Schutzbrille hilfreich sein. In Innenräumen kann ein Luftbefeuchter verwendet werden, insbesondere während der Heizperiode oder bei Nutzung einer Klimaanlage. Zusätzlich können feuchtigkeitsspendende Augentropfen (auch Tränenersatzmittel oder künstliche Tränen genannt) und Augensalben helfen, die Augen feucht zu halten. Da Augensalben zu verschwommener Sicht führen können, werden diese meist abends aufgetragen, während Augentropfen die Sicht nicht beeinträchtigen und daher auch tagsüber verwendet werden können. Durch die regelmäßige Anwendung solcher Tropfen oder Salben kann die Entstehung von Blasen im Auge deutlich reduziert werden.

Rauch, starke Luftverschmutzung und kosmetische Sprays (z.B. Haarspray, Deospray, Parfum) können das Auge reizen und seine Empfindlichkeit erhöhen. Sie sollten daher möglichst vermieden oder die Augen geschützt und der Raum nach Verwendung sofort gelüftet werden. Auch manche Medikamente können Reizungen oder Trockenheit der Augen verursachen. Treten nach Beginn einer neuen Medikation plötzlich vermehrt Trockenheit oder Verletzungen im Auge auf, sollten Sie eine augenärztliche Beratung in Anspruch nehmen.

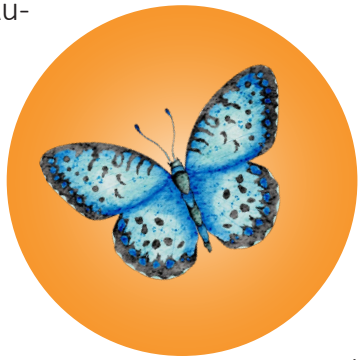
Bei manchen Betroffenen mit RDEB ist der Lidschluss unvollständig, das Auge kann also nicht vollständig geschlossen werden. Die Tränenflüssigkeit kann dadurch nicht über den gesamten Augapfel verteilt werden, und ein Teil des Auges wird nicht ausreichend befeuchtet. Eine vermehrte Anwendung von feuchtigkeitsspendenden Augentropfen kann hier hilfreich sein; in manchen Fällen ist eine operative Korrektur des Lidschlusses sinnvoll. Sollten Sie einen unvollständigen Lidschluss bemerken, ist eine augenärztliche Beratung notwendig.

Leider sind den vorbeugenden Maßnahmen Grenzen gesetzt, und Verletzungen der Augen können nicht immer vermieden werden. Treten sie auf, ist eine Schonung und gezielte Behandlung notwendig.

4. Behandlung von Augenbeschwerden

Am besten suchen Sie bereits eine augenärztliche Praxis auf, bevor Augenbeschwerden auftreten. Dort können Sie die Erkrankung schildern, sich beraten lassen und Empfehlungen für ein Augen-Notfallpaket erhalten. Stellen Sie sicher, dass Sie die wichtigsten Produkte bereits zu Hause vorrätig haben, bevor Beschwerden auftreten.

Die wichtigste Maßnahme bei Augenverletzungen ist eine Schonung der Augen. Halten Sie die Augen möglichst geschlossen; die Augenlider fungieren dabei als eine Art Schutzverband, unter dem die Verletzung abheilen kann.



Versuchen Sie, die Augen so wenig wie möglich zu bewegen, um weitere Reibung zu vermeiden. Üblicherweise schmerzt eine Bewegung der Augen ohnehin, und Sie werden dies automatisch zu vermeiden versuchen. Häufig ist es außerdem angenehm, die Augen etwas zu kühlen, beispielsweise indem ein feuchtes Tuch oder eine kühlende Maske über die geschlossenen Augen gelegt wird. Achten Sie unbedingt darauf, dass Tuch oder Maske sauber sind, um Infektionen vorzubeugen.

Blasen an den Augen heilen meist innerhalb weniger Tage ab. Wenn man diese Tage mit geschlossenen Augen verbringen muss, kann sich diese Zeitspanne dennoch lang anfühlen. Ablenkung durch Hörbücher, Musik oder Gesellschaft kann die Zeit etwas angenehmer gestalten und Langeweile verringern. Wenn es möglich ist, die Augen oder ein Auge etwas zu öffnen, kann auch Fernsehen als Zeitvertreib genutzt werden. Dabei sollten Sie darauf achten, die Augen möglichst wenig zu bewegen. Beim Bewegen durch die Welt, beim Lesen oder beim Fokussieren auf einen nahen Bildschirm (wie am Handy, Tablet oder Computer) werden die Augen relativ viel bewegt. Diese Tätigkeiten eignen sich daher weniger gut. Die Augen bewegen sich immer synchron, also beide Augen gleichzeitig. Auch wenn Sie nur ein Auge geöffnet haben, bewegt sich daher das geschlossene Auge mit.

Bei Blasen und Wunden am Auge kann es während des Schlafens zu Verklebungen der Verletzung mit dem Lid oder der Bindehaut kommen. Wenn dann versucht wird, die Augen zu öffnen, reißt die Verklebung auf. Dies ist schmerzhaft und kann zu einer erneuten Verletzung des Auges führen. Gehen Sie daher möglichst vorsichtig mit solchen Verklebungen um, sobald Sie sie bemerken.

Augentropfen und -salben können den Heilungsprozess beschleunigen und weitere Reibung verringern. Kann das betroffene Auge nicht geöffnet werden, zum Beispiel weil es verklebt ist oder zu sehr schmerzt, kann oft dennoch etwas Salbe in die Augenwinkel und auf die Lid-

spalte aufgetragen werden. Wir empfehlen, auf schmerzstillende Augentropfen zu verzichten, da diese die Abheilung verzögern und das Auge betäuben, wodurch ein Ruhigstellen des Auges erschwert wird. Andere Formen der Schmerzmedikation, zum Beispiel mit oralen Mitteln, sind jedoch problemlos möglich.


(c) DEBRA Austria

Eine Augenverletzung kann sich, wie jede andere Verletzung auch, infizieren. Um dies zu verhindern, sollten Sie das Auge sauber halten, während die Verletzung heilt. Berühren Sie das Auge möglichst wenig, waschen Sie sich gründlich die Hände, bevor Sie Tropfen oder Salben anwenden, und verwenden Sie keine Kosmetik- oder Make-up-Produkte direkt am Auge. Sollte es dennoch zu einer Infektion kommen, ist die Verwendung von antibiotischen Augentropfen oder -salben notwendig. In manchen Fällen können diese Produkte bei Augenverletzungen auch vorbeugend eingesetzt werden. Kontaktieren Sie Ihre augenärztliche Praxis oder Klinik, wenn Sie eine Infektion vermuten oder wenn eine Augenverletzung langsamer als gewöhnlich heilt.

5. Fehlsichtigkeit

Soll eine Fehlsichtigkeit mit einer Brille korrigiert werden, müssen einige Dinge beachtet werden. An den Stellen, an denen die Brille aufliegt, können Druckstellen entstehen, die zu Blasen oder Wunden führen. Je leichter die Brille ist, desto weniger Druck übt sie aus; daher sind Brillen aus leichten Materialien und mit Kunststoffgläsern häufig besser geeignet. Polsterungen aus Silikon oder anderen weichen Materialien an reibenden Stellen können ebenfalls hilfreich sein. Manche Brillen haben Nasenpads aus Silikon und Silikonüberzüge an den Bügeln – diese können häufig auch nachgerüstet werden. Wichtig ist, dass die Brille gut sitzt. Besonders bei Kindern, die noch wachsen, sollte die Brille außerdem regelmäßig angepasst werden. Treten trotz Vorsichtsmaßnahmen Blasen oder Wunden durch die Brille auf, können die betroffenen Stellen zusätzlich mit schmalen Verbandsstreifen gepolstert werden.

Kontaktlinsen können die Reibung im Auge erhöhen, insbesondere wenn das Auge oder die Linse zu trocken oder verschmutzt sind oder Fremdkörper zwischen Linse und Auge gelangen. Für manche Betroffene ist das Tragen von Kontaktlinsen bei sorgfältigem Gebrauch dennoch möglich. Für Betroffene mit besonders empfindlichen, zu Blasen neigenden Augen kann das Tragen von Kontaktlinsen jedoch ungeeignet sein. Im Idealfall sollten Sie sowohl eine Brille als auch Kontaktlinsen zunächst eine Weile ausprobieren, bevor Sie sich zu einem Kauf entschließen und viel Geld investieren.

OÄ Dr. A. Diem, OÄ Dr. K. Ude-Schoder, B. Sailer, J. Martetschläger
EB-Haus Austria, Universitätsklinik für Dermatologie und Allergologie
Salzburger Landeskliniken (SALK)
Paracelsus Medizinische Privatuniversität Salzburg (PMU)
Salzburg 2025, 2. Auflage
https://www.eb-haus.org/eb-handbuch/