

Ophthalmologie 2021 · 118:1267–1271  
<https://doi.org/10.1007/s00347-020-01266-4>  
 Eingegangen: 11. September 2020  
 Überarbeitet: 30. Oktober 2020  
 Angenommen: 3. November 2020  
 Online publiziert: 25. November 2020  
 © Der/die Autor(en) 2020



J. Jakob-Girbig · L. Hahner · D. Meller

Universitätsklinikum Jena, Jena, Deutschland

## Very-late-onset-Irvine-Gass-Syndrom

### Falldarstellung

**Das Irvine-Gass-Syndrom ist eine bekannte Komplikation nach Kataraktchirurgie, die meist in relativ engem zeitlichen Zusammenhang mit der Operation auftritt. In wenigen Fällen kann dies auch noch Jahre später passieren. Aus diesem Grund sollte bei einem zystoiden Makulaödem im pseudophaken Auge auch diese Differenzialdiagnose im Rahmen einer Ausschlussdiagnostik überprüft werden.**

### Anamnese

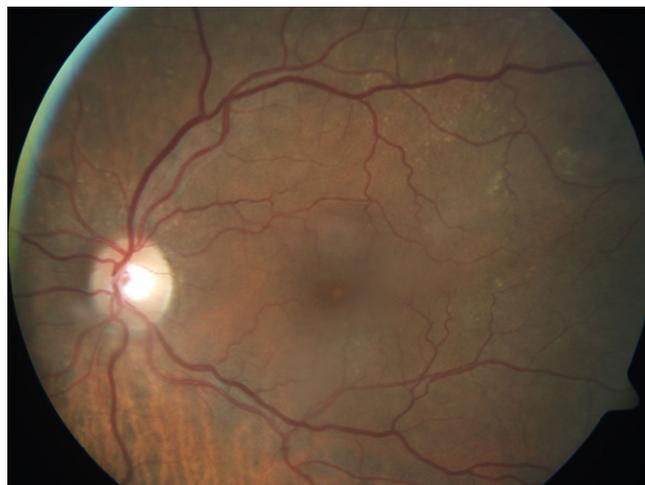
Eine 69-jährige Patientin klagte über seit 10 Tagen bestehende Sehstörungen auf dem linken Auge. Bis auf eine Kataraktoperation an diesem Auge, die 11 Jahre zuvor erfolgte, gab es bis dahin anamnestisch keine okulären Vorerkrankungen. Eine Lokaltherapie wurde verneint. An allgemeinen Diagnosen bestanden ein mit Apixaban antikoaguliertes Vorhof-

flimmern, ein Diabetes mellitus Typ II (letzter HbA<sub>1c</sub> 6,2%) sowie ein arterieller Hypertonus.

### Klinischer Befund

#### Klinische Untersuchung

Es konnte am rechten Auge ein Visus von 0,2 LogMAR und am linken Auge von 0,6 LogMAR bei beidseitig normwertiger Tensionslage ermittelt werden. Der Vorderabschnitt gestaltete sich beidseitig reizfrei bei provokter Katarakt am rechten Auge. Am linken Auge zeigte sich eine intrakapsulär sitzende Intraokularlinse bei intakter Hinterkapsel und ohne Glaskörperprolaps. Eine Kapsulotomie war nicht durchgeführt worden. Der fundoskopische Befund rechts war unauffällig. Am linken Auge zeigten sich ein Makulaödem und wenige disseminierte harte Drusen entlang der Gefäßböden bei sonst unauffälligem Fundusbefund ( **Abb. 1**) ohne Pigmentverschiebungen, retinale Blutungen, Exsudate, Gefäßanomalien, Glaskörpertrübungen/-zellen



**Abb. 1** ◀ Fundusfoto mit deutlich sichtbarem Makulaödem

J. Jakob-Girbig und L. Hahner teilen sich die Erstautorenschaft.

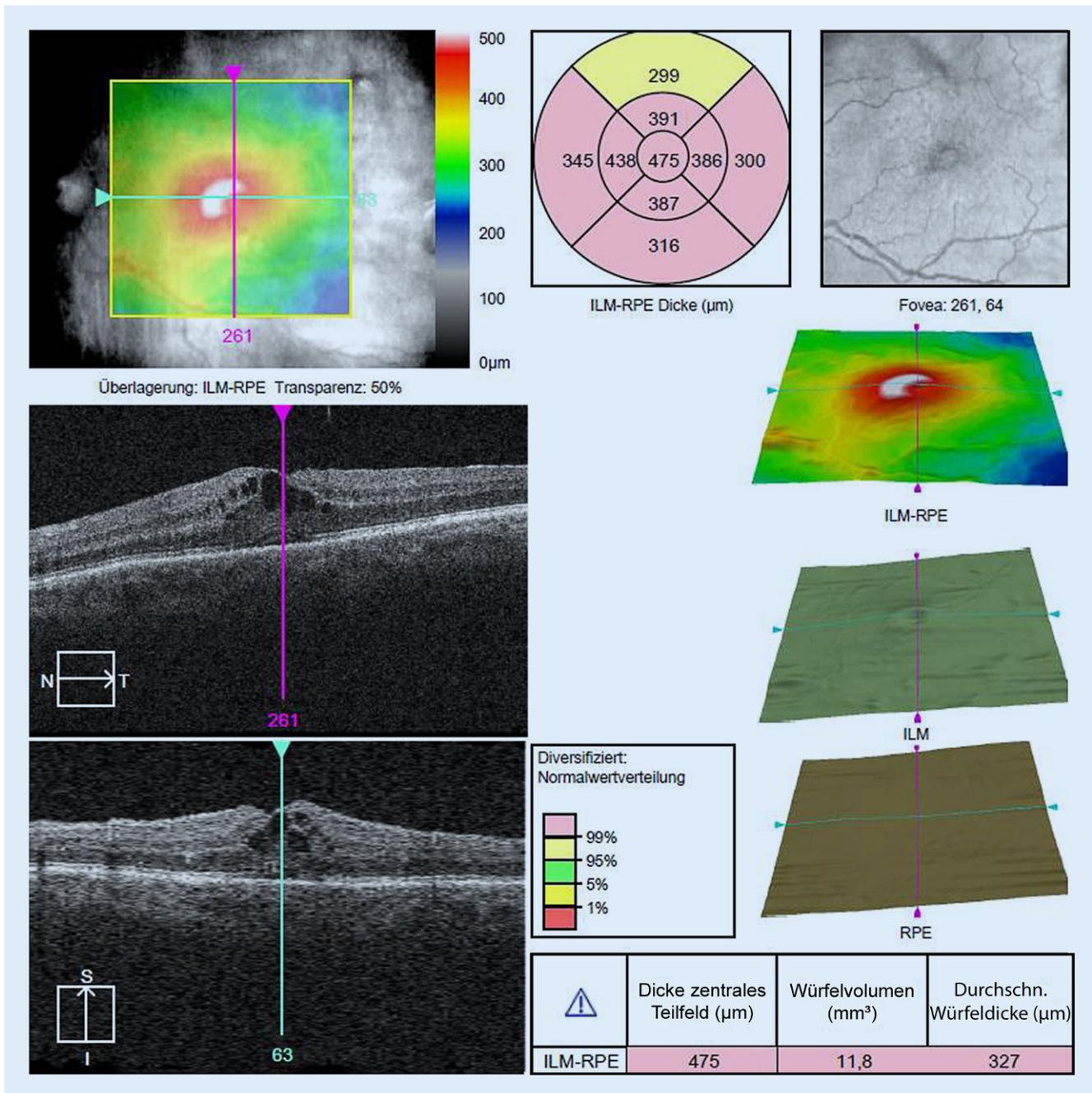


Abb. 2 ▲ Makula-OCT zur Erstvorstellung

oder entzündliche Infiltrate der Netzhaut.

**Optische Kohärenztomographie**

Im daraufhin durchgeführten SD-OCT der Makula ergab sich rechts ein regelhafter Makulabefund ohne Auffälligkeiten und am linken Auge der Befund eines zystoiden Makulaödems mit intraretinalen Zysten und einer deutlichen Netzhautverdickung zentral (Abb. 2).

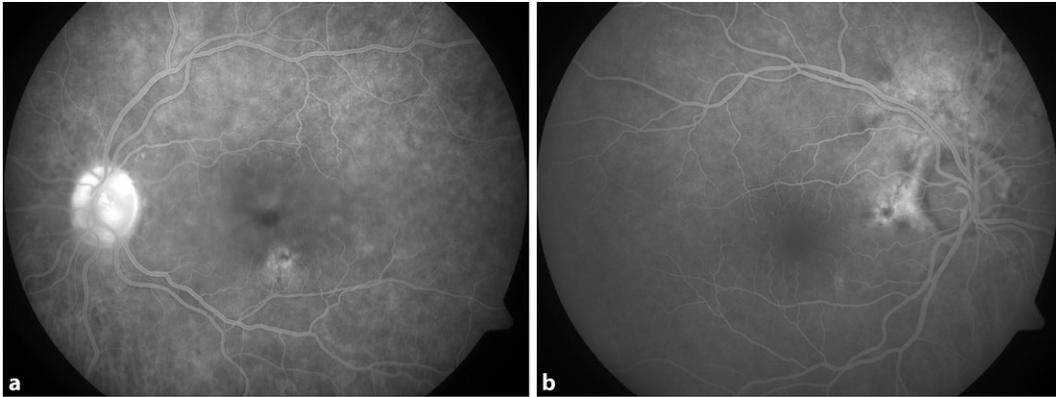
**Fluoreszenzangiographie**

In der Fluoreszenzangiographie zeigte sich am linken Auge eine regelhafte arterielle und venöse Füllung. In der Spätphase waren eine Hyperfluoreszenz/Leckage der Papille, die Füllung zystoider Räume im Bereich der Fovea und diskrete Fensterdefekte unterhalb der Fovea zu erkennen (Abb. 3a). Am Partnerauge lagen ebenfalls Fensterdefekte (peripapillär) vor, aber keine Papillenleckage und kein Makulaödem (Abb. 3b).

pillär) vor, aber keine Papillenleckage und kein Makulaödem (Abb. 3b).

**Verlauf**

Fluoreszenzangiographisch ergaben sich keine Hinweise für diabetische Veränderungen, retinale Verschlussgeschehen oder choroidale Neovaskularisationen. Im OCT (und fundoskopisch) kam keine epiretinale Gliose zur Darstellung. Eine



**Abb. 3** ◀ **a** Fluoreszenzangiographie mit zystoidem Makulaödem. **b** Fluoreszenzangiographie Partnerauge

Uveitis des hinteren Augenabschnittes konnte bei fehlenden Entzündungszeichen in der Fluoreszenzangiographie und der Abwesenheit von Glaskörperzellen ausgeschlossen werden. Ohne Glaukom und fehlender topischer Medikation (Prostaglandinanaloga) kam ein Makulaödem bei Pseudophakie unter perioperativer Lokalthherapie ebenfalls nicht in Betracht. Bei vor 11 Jahren erfolgter Kataraktoperation und Vorliegen eines einseitigen zystoiden Makulaödems wurde die Diagnose eines „Very-late-onset-Irvine-Gass-Syndroms“ am linken Auge gestellt.

Nach der initialen Vorstellung der Patientin wurden keine therapeutischen Maßnahmen eingeleitet. Eine Verlaufskontrolle erfolgte, später als geplant, erst nach 1 Jahr. Hierbei zeigte sich ein vollständig regredienter Befund am linken Auge mit fundoskopisch und OCT-morphologisch (▣ **Abb. 4**) trockener Makula mit einem Visusanstieg auf 0,2 LogMAR bei subjektiver Beschwerdefreiheit der Patientin.

## Diskussion

Das zystoide Makulaödem ist kein eigenständiges Krankheitsbild, sondern eine unspezifische Komplikation (sekundäre pathologische Entität unterschiedlicher Ätiologie). Aufgrund von Schädigungen im Bereich der Aderhaut bzw. Netzhaut kommt es zu einer intraretinalen Flüssigkeitsansammlung im Gebiet der Makula, die mit Metamorphopsien, Visusminderung, Mikropsie, Störungen des Farbsehens und Skotomen assoziiert sein kann [1].

Für die Entstehung des zystoiden Makulaödems am pseudophaken Auge scheint auf molekularer Ebene v. a. eine entzündlich bedingte Störung der Blut-Retina-Schranke ausschlaggebend zu sein [2]. Als mögliche Ursachen dessen sind Faktoren zu nennen wie Diabetes, Makuladegeneration, arterielles oder venöses Verschlussgeschehen, Lokalthherapie (v. a. Prostaglandine) oder Netzhautablösung [3].

Die Operationstechnik sowie der Operationsverlauf haben einen maßgeblichen Einfluss auf die Wahrscheinlichkeit der Entstehung eines zystoiden Makulaödems. Flach et al. beschreiben durch die intrakapsuläre Technik eine höhere Inzidenz verglichen mit der extrakapsulären Technik [4]. Bei intraoperativen Komplikationen wie Hinterkapselruptur, Glaskörperverlust, Iristrauma oder Bildung von Glaskörpersträngen am Wundspalt ist die Inzidenz laut Bradford et al. ebenfalls erhöht [5].

Der Zeitpunkt des Auftretens ist unterschiedlich. Typischerweise bildet sich ein zystoides Makulaödem 3 bis 12 Wochen postoperativ und bei 80 % der Patienten kommt es innerhalb von 3 bis 12 Monaten zur spontanen Flüssigkeitsresorption mit Visusanstieg [6]. Bei fehlender Spontanremission kommen v. a. nichtsteroidale Antiphlogistika, Steroide und Carboanhydrasehemmer zum Einsatz [8]. In der gegenwärtigen Literatur sind nur wenige Fälle des zystoiden Makulaödems beschrieben, die als „late onset“ (mehr als 3 Monate nach Operation) oder „very late onset“ (mehr als 5 Jahre nach Operation) aufgetreten sind [3, 7].

Im vorliegenden Fall konnten andere mögliche Ursachen eines zystoiden Ma-

kulaödems ausgeschlossen werden. So zeigten sich keine diabetischen oder entzündlichen Veränderungen im Bereich der übrigen Netzhaut der Patientin. Auch ein Verschlussgeschehen oder eine chorooidale Neovaskularisation konnte angiographisch ausgeschlossen werden. Eine Lokalthherapie mit Prostaglandinen wurde zu keinem Zeitpunkt von der Patientin angewendet.

Aufgrund des langen Zeitraumes zwischen Operation und Auftreten des Ödems bei überschrittener gesetzlich verpflichtender Aufbewahrungsfrist konnte der Operationsbericht nicht mehr eingesehen werden, sodass diesbezüglich nur die Aussage getroffen werden kann, dass sich klinisch kein Hinweis auf eine intraoperative Komplikation bei gut sitzender Hinterkammerlinse ohne Kapseldefekt ergab.

Patienten mit stattgehabtem Irvine-Gass-Syndrom sollten bei einer Kataraktoperation am kontralateralen Auge engmaschig kontrolliert werden, da ein erhöhtes Risiko für das Auftreten eines zystoiden Makulaödems am anderen Auge besteht. Neben der strengen Indikationsstellung sollte eine komplikationslose und atraumatische Operation angestrebt werden, ein leitliniengerechtes prophylaktisches Therapieschema mit Antiphlogistika (NSAID) besteht hingegen nicht [10].

Der hier beschriebene Fall ist als einer der wenigen Very-late-onset-Fälle eines Irvine-Gass-Syndroms zu kennzeichnen und beschreibt zugleich einen Spontanverlauf mit kompletter Remission innerhalb von 12 Monaten. Auch dies stellt eine Besonderheit dar, da in den meisten Fallbeschreibungen thera-

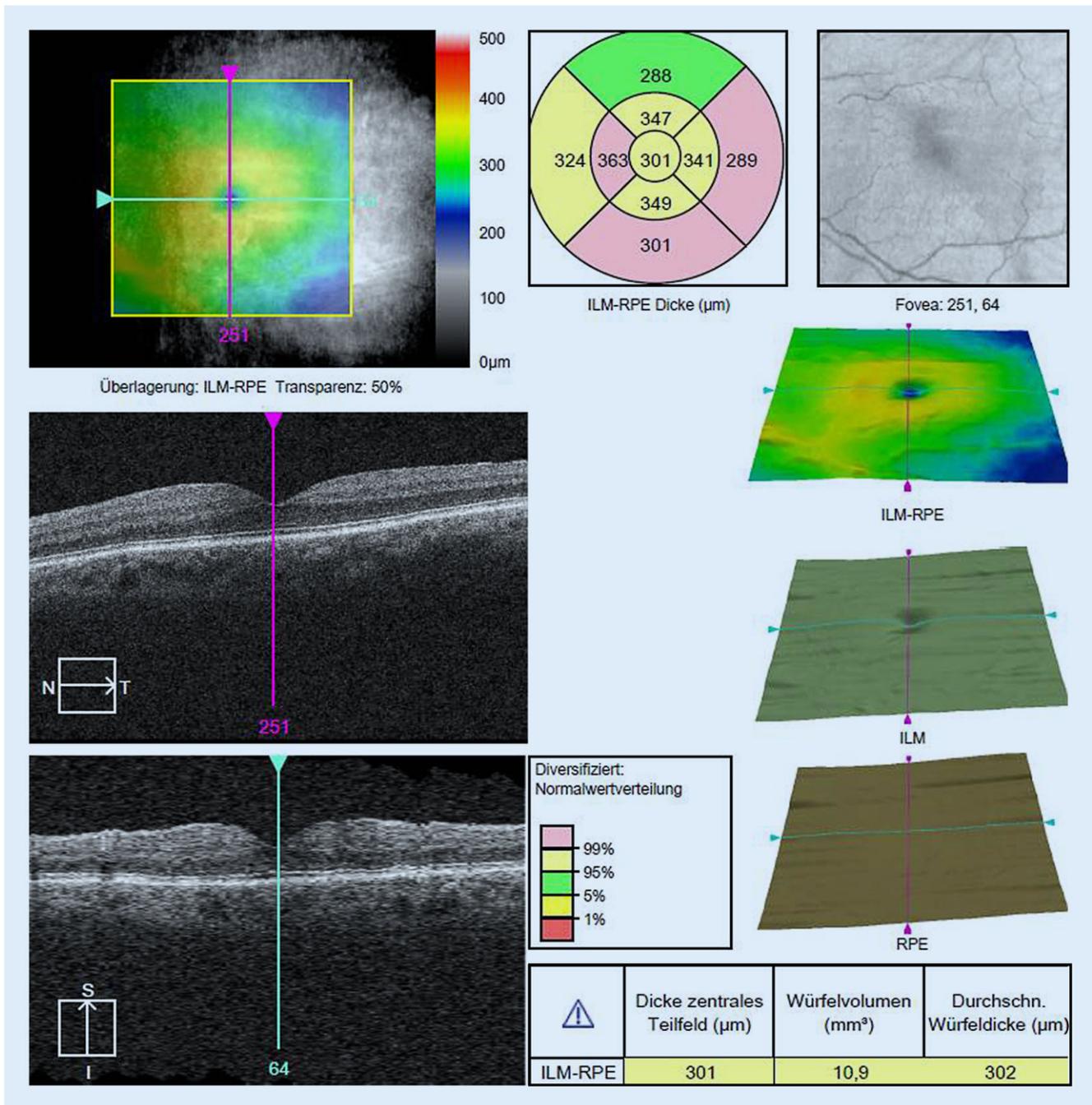


Abb. 4 ▲ Makula-OCT zur Verlaufskontrolle nach 1 Jahr

peutische Interventionen erfolgt sind und bisher nur wenige Spontanverläufe dokumentiert wurden [9]. Radeck et al. vermuten weitergehend eine hohe Dunkelziffer eines günstigen Spontanverlaufs, der durch die Therapie maskiert sein könnte [10].

### Fazit für die Praxis

- Das Very-late-onset-Irvine-Gass-Syndrom ist ein seltenes Krankheitsbild mit bisher nur wenigen Fallbeschreibungen.
- Es stellt eine Ausschlussdiagnose beim zystoiden Makulaödem am pseudophaken Auge dar.

- Patienten mit Irvine-Gass-Syndrom gelten bei einer Kataraktoperation am kontralateralen Auge als Risikopatienten.
- Zur Diagnosestellung ist eine umfassende diagnostische Abklärung notwendig.
- Eine spontane Remission ist möglich.

**Korrespondenzadresse**



**Dr. med. J. Jakob-Girbig**  
 Universitätsklinikum Jena  
 Am Klinikum 1, 07747 Jena,  
 Deutschland  
 Juliane.Jakob@  
 med.uni-jena.de



**Dr. med. L. Hahner**  
 Universitätsklinikum Jena  
 Am Klinikum 1, 07747 Jena,  
 Deutschland  
 Luise.Hahner@  
 med.uni-jena.de

**Funding.** Open Access funding enabled and organized by Projekt DEAL.

**Einhaltung ethischer Richtlinien**

**Interessenkonflikt.** J. Jakob-Girbig, L. Hahner und D. Meller geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien. Für Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts, über die Patienten zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern eine schriftliche Einwilligung vor.

**Open Access.** Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

**Literatur**

1. Inhoffen W (2010) Zystoides Makulaödem. In: Heimann H, Kellner U (Hrsg) Atlas des Augenhintergrundes: Angiografie, OCT, Autofluoreszenz, Ultraschall. Thieme, Stuttgart, S 162

2. Sebag J, Balazs EA (1984) Pathogenesis of cystoid macular edema: an anatomic consideration of vitreoretinal adhesions. *Surv Ophthalmol* 28:493–498

3. Henderson BA, Kim JY, Ament CS, Ferrufino-Ponce ZK, Grabowska A, Cremers SL (2007) Clinical pseudophakic cystoid macular edema. Risk factors for development and duration after treatment. *J Cataract Refract Surg* 33:1550–1558

4. Flach AJ (1998) The incidence, pathogenesis and treatment of cystoid macular edema following cataract surgery. *Trans Am Ophthalmol Soc* 96:557–634

5. Bradford JD, Wilkinson CP, Bradford RH et al (1988) Cystoid macular edema following extracapsular cataract extraction and posterior chamber intraocular lens implantation. *Retina* 8:161–164

6. Bonnet S (1995) Repercussions of cataract surgery on the development of cystoid macular edema in the diabetic patient. *Bull Soc Belge Ophtalmol* 256:127–129

7. Mao LK, Holland PM (1988) “Very late onset” cystoid macular edema. *Ophthalmic Surg* 19:633–635

8. Agostini HT, Hansen LL, Feltgen N (2007) Therapie des zystoiden Makulaödems bei Pseudophakie. *Ophthalmologie* 104:425–430

9. Nehmad L (2014) Late onset cystoid macular oedema presents a diagnostic challenge. *Clin Exp Optom* 97:459–462

10. Radeck V, Märker D, Prahs P et al (2020) Pseudophakes zystoides Makulaödem. *Ophthalmologie* 117:579–590

**Springer Medizin Podcast**

*Medizin für Gesundheitsprofis*

**Der Podcast von SpringerMedizin.de geht seit Juli 2020 spannenden Fragen aus der Welt der Medizin nach – immer freitags erweitert eine neue Folge das bereits bestehende Online-Angebot.**



„Mit unserem Podcast möchten wir all jene ansprechen, die sich auf medizinische Themen in einer ‚gewissen

Flughöhe‘ einlassen möchten“, erklärt Dr. Erik Heintz, Chefredakteur von SpringerMedizin.de das neue Format. „Gemeint sind damit Menschen, die sich nicht mit medizinischem Halbwissen zufrieden geben und gerne mehr wissen möchten. Daher legen unsere Redakteurinnen und Redakteure in München und Heidelberg vor allem auf den inhaltlichen Anspruch großen Wert. Unter Bezugnahme auf neue Studien, neue Erkenntnisse und praxisrelevantes Wissen bereiten wir jeden Podcast gründlich vor. Die Themen drehen sich um Gesundheit, Krankheit, Diagnostik, Therapie und Prävention, zu denen wir unsere Fachexpertinnen und Fachexperten aus verschiedenen medizinischen Fachgebieten hinzuziehen.“

So entstehen abwechslungsreiche Folgen, die sowohl detailliert Leitlinien abarbeiten, der Evidenz von neuen Studienergebnissen auf den Grund gehen, aber auch die Hintergründe zu Erkrankungen und Therapien aufschlüsseln – sodass einerseits die ärztliche Praxis erleichtert und konkrete Tipps für die alltägliche Arbeit vermittelt werden, andererseits aber auch der Horizont über das eigene Fachgebiet hinaus erweitert werden kann.



[www.springermedizin.de/podcast](http://www.springermedizin.de/podcast)