

Leitthema

Ophthalmologe 2010 · 107:708–712
 DOI 10.1007/s00347-010-2147-2
 Online publiziert: 10. Juni 2010
 © Springer-Verlag 2010

V. Sturm¹ · R. Michels¹ · M.N. Menke^{1,2} · K. Landau¹

¹ Augenklinik, Universitätsspital Zürich

² Augenklinik, Inselspital Bern

Diagnose und Therapie okulomotorischer Defizite bei Patienten mit Möbius-Sequenz

Auch mehr als 120 Jahre nach den frühen Beschreibungen durch Graefe [1] und Möbius [2] stellt das diagnostische und therapeutische Management betroffener Patienten noch immer eine medizinische Herausforderung dar. Gerade das breite klinische Spektrum erschwert die Handhabung. Mögliche augenmuskelchirurgische Eingriffe bedürfen einer sorgfältigen Strategie, die das subjektive Beschwerdebild des Patienten genauso berücksichtigt wie die objektive Befundkonstellation aus Motilität, Stellung, Fixations- und Binokularverhalten sowie eventueller Kopfzwangshaltung.

Die diagnostischen Minimalkriterien der Möbius-Sequenz schließen die kongenitale Fazialisparese und eine Abduktions-

lähmung ein [3]. Die Möbius-Sequenz wird heute eher als eine embryonale Hypoplasie des Hirnstamms denn als reine Aplasie von Hirnnervenkernen verstanden [3]. Sie wird den angeborenen kranialen Fehlinnervationssyndromen zugeordnet [4, 5]. Andere Vertreter sind die kongenitalen Fibrosesynndrome, das Retraktionssyndrom nach Stilling-Türk-Duane, die kongenitale Fazialisparese, die horizontale Blickparese und die angeborene Ptosis [4, 5, 6]. Als gemeinsame Ursache wird eher eine während der Embryogenese fehlgeleitete Aussprossung okulomotorischer Motorneurone angenommen als eine primäre Fehlentwicklung extraokulärer Muskeln [4, 7]. Jedoch scheint es ein breites genotypisches und phänotypisches Spektrum sowie entsprechende Überschneidungen zu geben [8]. So wurden beispielsweise auch Pa-

tienten mit normaler Hirnstammanatomie und ausgeprägter Aplasie/Hypoplasie der extraokulären Muskeln berichtet [7, 9, 10]. Diese Befunde legen alternativ zumindest bei einem Teil der Patienten eine mesodermale Komponente nahe.

Diagnose der Motilitätsstörungen

Bei der Möbius-Sequenz liegt eine Störung im Abduzens- und Fazialiskerngebiet vor. Das Kardinalsymptom aus augenärztlicher Sicht stellt somit die Abduktionslähmung dar. Eine bilaterale Ausprägung überwiegt bei weitem, die jedoch beide Seiten asymmetrisch involvieren kann. Allerdings liegt sehr häufig auch eine zusätzliche Adduktionseinschränkung vor. Diese wird meistens durch eine horizontale Blickparese ( **Abb. 1**) infolge Beteiligung der internukleären Neurone des Abduzenskerns (Fasciculus longitudinalis medialis) verursacht.

Die bislang größte Studie zu den Motilitätsstörungen wurde in den Niederlanden durchgeführt, wobei die 37 eingeschlossenen Patienten z. T. über die holländische Möbius-Gesellschaft und z. T. durch die betreuenden Ärzte zugewiesen wurden [3]. 32 Patienten (97%) zeigten eine bilaterale Abduktionslähmung, in einem Fall war diese nur einseitig ausgeprägt, 4 Betroffene mit einer Exotropie wurden nicht berücksichtigt [3]. Eine Abduzensparese lag in 3 Fällen vor (9%), 17 Patienten (48%) hatten eine konjugierte Blickparese, weitere 12 Patienten (34%) wiesen typische Merkmale des Retraktionssyndroms nach Stilling-Türk-Duane auf und 3 Betroffene (9%) zeigten Charakteristika der kongenitalen Fibrosesyn-

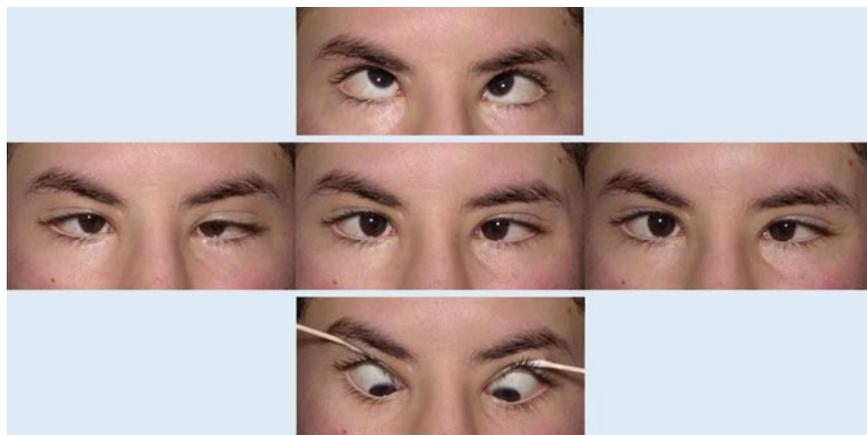


Abb. 1 ▲ Bei dem Patienten besteht eine großwinklige Esotropie. Es zeigt sich eine massive Einschränkung der Motilität infolge beidseitiger horizontaler Blickparese. Die vertikale Beweglichkeit ist erhalten. Auf dem linken Auge kommt es zur Lidspaltenverengung in Adduktion als Zeichen eines Retraktionssyndroms

drome (für 2 der eingeschlossenen Patienten waren die Informationen bezüglich der Augenbewegungen unvollständig). Fünf der Duane-Patienten wurden als Typ I und 7 als Typ III klassifiziert. Eine Abduktionseinschränkung fand sich entsprechend in allen Fällen, das Ausmaß der Adduktionslähmung und der Retraktion bzw. der Lidspaltenverengung in Adduktion war variabel (■ **Abb. 1**). In einer schwedischen Studie zeigten 22 von 25 Patienten (88%) sowohl eine Abduktions- als auch eine Adduktionseinschränkung auf beiden Seiten, wobei erstere zumeist deutlicher ausgeprägt war [11]. In 2 Fällen lag nur eine bilaterale Abduktionseinschränkung vor und bei 1 Patienten war keine Beurteilung möglich. Auch in dieser Arbeit zeigten einige Patienten eine Lidspaltenverengung in Adduktion. Momtchilova et al. hingegen fanden eine bilaterale Einschränkung der Abduktion und Adduktion nur bei 12 (50%) ihrer 24 Patienten [12]. In einer weiteren Arbeit war die Adduktion nur in 6 Fällen (25%) mitbetroffen, die

Abduktionslähmung war bei 5 Patienten (21%) nur einseitig ausgeprägt [8]. In einer anderen Fallserie hatten 9 Patienten (50%) eine komplette horizontale Blickparese [13].

Die Konvergenz ist meistens intakt. Interessanterweise dokumentierten bereits Graefe [1] und Möbius [2] eine intakte Adduktion auf Nahstimuli. Möbius lokalisierte bereits damals unter Berücksichtigung der typischen Ausfallmuster supranukleäre, internukleäre und nukleäre Schädigungsorte und schrieb der Konvergenz einen separaten Innervationstrakt zu [1].

◉ Gelegentlich kommen Hebungs- und Senkungseinschränkungen vor

Auch Hebungs- und Senkungseinschränkungen kommen gelegentlich vor, ohne zwingend einem paretischen Muster zu folgen [3, 11]. Bei Verzijl et al. traten diese im Rahmen der kongenitalen Fibrosesyn-

drome auf [3]. Auch Graefe [1] und Möbius [2] beschrieben bereits ein Senkungsdefizit.

Diese sehr unterschiedlichen Motilitätsbefunde haben Miller et al. [14] dazu bewogen, eine Subklassifizierung vorzuschlagen (■ **Tab. 1**).

Patienten mit Möbius-Sequenz werden häufig mit einer Esotropie assoziiert (■ **Abb. 1**), auch wenn die frühen Fallbeschreibungen von Graefe [1] und Möbius [2] keine Horizontalabweichung in Primärposition zeigten. Eine genauere Analyse vorliegender Studien zeigt, dass die Augenstellung in Primärposition unterschiedlich sein kann. Diese Fallserien belegen insbesondere, dass eine Exotropie selten auftritt, Esotropie und Orthostellung jedoch häufig sind. Die Studie mit der bislang größten Fallzahl zeigte folgende Stellungen in Primärposition: 19 Patienten (54%) hatten eine beidseitige Esotropie, 4 Fälle (11%) eine einseitige Esotropie, 7 Patienten wiesen eine Orthostellung auf, 3 Patienten

Hier steht eine Anzeige.

Ophthalmologie 2010 · 107:708–712
 DOI 10.1007/s00347-010-2147-2
 © Springer-Verlag 2010

V. Sturm · R. Michels · M.N. Menke ·
 K. Landau

Diagnose und Therapie okulomotorischer Defizite bei Patienten mit Möbius-Sequenz

Zusammenfassung

Der Artikel gibt einen Überblick über das Spektrum möglicher Motilitätseinschränkungen und Stellungsanomalien der Augen bei Patienten mit Möbius-Sequenz. Die augenmuskelchirurgischen Behandlungsoptionen werden diskutiert und es wird ein operatives Stufenschema vorgestellt.

Schlüsselwörter

Möbius-Sequenz · Abduzensparese · Blickparese · Hirnnervenparese · Angeborene Störung

Diagnosis and treatment of oculomotor deficits in Möbius sequence

Abstract

This article reviews the spectrum of possible motility disorders and ocular misalignment in patients with Möbius sequence. The various options for strabismus surgery are discussed and a stepwise algorithm is presented.

Keywords

Möbius sequence · Abducens nerve palsy · Gaze palsy · Cranial nerve palsy · Congenital disorder

Tab. 1 Motilitätsmuster bei Möbius-Sequenz. (Nach [14])

Patientengruppe	Motilitätsmuster
1	Beidseitige Abduktionseinschränkung ohne signifikante Adduktionseinschränkung oder Lidspaltenverengung
2	Beidseits deutliche Abduktions- und Adduktionseinschränkung. Diese Patienten haben gewöhnlich eine Blickparese. Die Adduktion auf Konvergenzstimuli ist meistens gut
3	Beidseitige Abduktionseinschränkung, reduzierte Adduktion und Retraktion in Adduktion (Stilling-Türk-Duane-Typ)
4	Asymmetrische oder einseitige Motilitätsstörungen
5	Deutliche Einschränkung der horizontalen und vertikalen Motilität (kongenitaler Fibrosesyndrome-Typ)

(9%) zeigten eine bilaterale Exotropie und 2 Fälle (6%) eine monolaterale Exotropie (in einem Fall kombiniert mit einer Hypotropie) [3]. In der schwedischen Fallserie zeigte sich bei den Patienten ohne vorangegangene Schieloperation folgende Verteilung: 11 Betroffene waren orthotrop oder zumindest grob parallel, 7 Patienten wiesen eine Esotropie auf, 2 hatten eine Exotropie und 1 Patient zeigte ein Höhenschielen [11]. In einer anderen Studie hatten 8 Patienten (33,3%) eine Orthotropie, 11 Patienten (45,9%) eine Esotropie, 3 (12,5%) eine Exotropie und 2 Betroffene (8,3%) ein Höhenschielen [12]. Bei Amaya et al. überwog eine konvergente Stellung (14 Patienten, 78%), 2 Patienten (11%) zeigten eine Exotropie und 2 (11%) waren orthotrop [13]. Zwei der Einwärtsschieler wiesen zusätzlich eine Höhenkomponente auf. In einer weiteren Studie, die augenmuskelchirurgische Korrekturen bei Patienten mit Möbius-Sequenz untersuchte, hatten sämtliche 10 Patienten eine Esotropie, die in 8 Fällen von einem Höhenschielen begleitet wurde [15]. Die betroffenen Einwärtsschieler weisen oft große Winkel auf (30–85 Prismendioptrien) [10, 15, 16, 17].

Auch Alphabetsymptome werden bei der Motilitätsuntersuchung oft angetroffen [11, 15, 18, 19]. Abott et al. beobachteten bei 2 ihrer 8 Patienten (25%) eine V-Esotropie [18]. In einer weiteren Fallserie zeigte sich in 4 Fällen (40%) ein V-Symptom und bei 1 Patienten (10%) ein A-Symptom [15]. Miller u. Strömland beobachteten bei 5 Patienten (20%) ein V-Symptom und in 1 Fall (4%) ein fragliches A-Symptom [11]. Gelegentlich gehen die Motilitätseinschränkungen auch mit einer Kopfwangshaltung einher [11, 13].

Augenmuskelchirurgie bei Möbius-Sequenz

Nichtchirurgische Therapieoptionen (Prismen) haben eine geringe Bedeutung in der Behandlung der Patienten mit Möbius-Sequenz. Wie oben dargestellt, liegt bei den meisten Betroffenen, bei denen eine Augenmuskeloperation erwogen wird, eine Esotropie vor. Die nachfolgenden Überlegungen zielen daher auch insbesondere auf die häufige Esotropie ab; analog gelten diese jedoch auch für das Auswärts- und Höhenschielen.

Die chirurgische Stellungskorrektur bei Möbius-Sequenz bedarf einer sorgfältigen Strategie. Es handelt sich keineswegs um *banale* Schielchirurgie, sondern um Eingriffe mit deutlich erhöhtem Schwierigkeitsgrad bei komplexem Strabismus. Meistens erklärt sich die Motilität aus einer Mischform aus Parese und Restriktion; das Konzept zur Korrektur von Paresen hat entsprechend nur bedingt Gültigkeit.

➤ Von entscheidender Bedeutung vor Festlegung der Operationsindikation ist der Traktionstest

Entscheidende Bedeutung vor Festlegung der Operationsindikation kommt daher dem Traktionstest zu, der eine restriktive Komponente aufdeckt und von der bloßen Parese unterscheidet. Meistens wird er – bei den häufig kindlichen Patienten – in Narkose durchgeführt. Ein positiver Traktionstest zeigt eine Restriktion an. Deutliche Restriktionen im Zugbereich des M. rectus medialis werden durch Rücklagerungen des Muskels korrigiert. Dies schafft Freiheitsgrade im Bereich seines Antagonisten.

Die Restriktion, die oft mit einem anatomisch veränderten unelastischen Muskel einhergeht, erschwert das chirurgische Prozedere. Dabei ist der fibröse Umbau der Muskeln gelegentlich ähnlich schwerwiegend ausgeprägt wie beim kongenitalen Fibrosesyndrom [3, 16]. Daher kann das Aufnehmen des Muskels bei in Adduktion fixiertem Augapfel erhebliche Schwierigkeiten bereiten, das Ablösen des Muskels von seiner Insertion sogar mit Skleraverletzung einhergehen. Modifizierte Techniken können daher bei erschwertem Muskelzugang erwogen werden. So kann eine kleine Resektion mit einer Rücklagerung kombiniert werden, um die Gefahr der Skleraverletzung im Bereich der ursprünglichen Insertion zu minimieren. Dabei wird der Muskel hinter dem eigentlichen Ansatz durchtrennt, die anschließende Rücklagerung entsprechend großzügiger dosiert (Dr. S. Kraft und Dr. D. Smith, Augenklinik, Hospital for Sick Children, Toronto, Kanada; persönliche Kommunikation).

Generell hat sich zur Behandlung der Esotropie ein chirurgisches Dreistufenschema etabliert (■ **Abb. 2**). Initial wird in der Regel, meistens beidseitig, eine Rücklagerung des M. rectus medialis durchgeführt (■ **Abb. 3**, [10, 15, 17, 19]). Die Dosierung muss natürlich vom individuellen Schielwinkel abhängig gemacht werden, typischerweise werden Rücklagerungen zwischen 4 und 7 mm vorgenommen. Bei einer Reihe von Patienten erweist sich jedoch die beidseitige Rücklagerung als unzureichend. Einige Autoren favorisieren daher eine zusätzliche Stärkung des M. rectus lateralis (Resektion/Faltung) [9, 10, 18]. Dabei kann diese im Ersteingriff kombiniert oder aber als Folgeoperation durchgeführt werden. In besonders schwerwiegenden Fällen kommen Transpositionen zur Anwendung [10, 20, 21]. Eine wesentlich häufigere Indikation für diese Operationstechnik stellt die Abduzensparalyse dar; dabei werden Muskelteile oder die Vertikalmotoren in toto zum M. rectus lateralis verlagert [22]. Die Indikation zur Muskelverlagerung wird bei Möbius-Sequenz nur selten gestellt, im Einzelfall kann ein solches Transpositionsmanöver jedoch nach vorangegangener beidseitiger Rücklagerung des M. rectus medialis und Resekti-

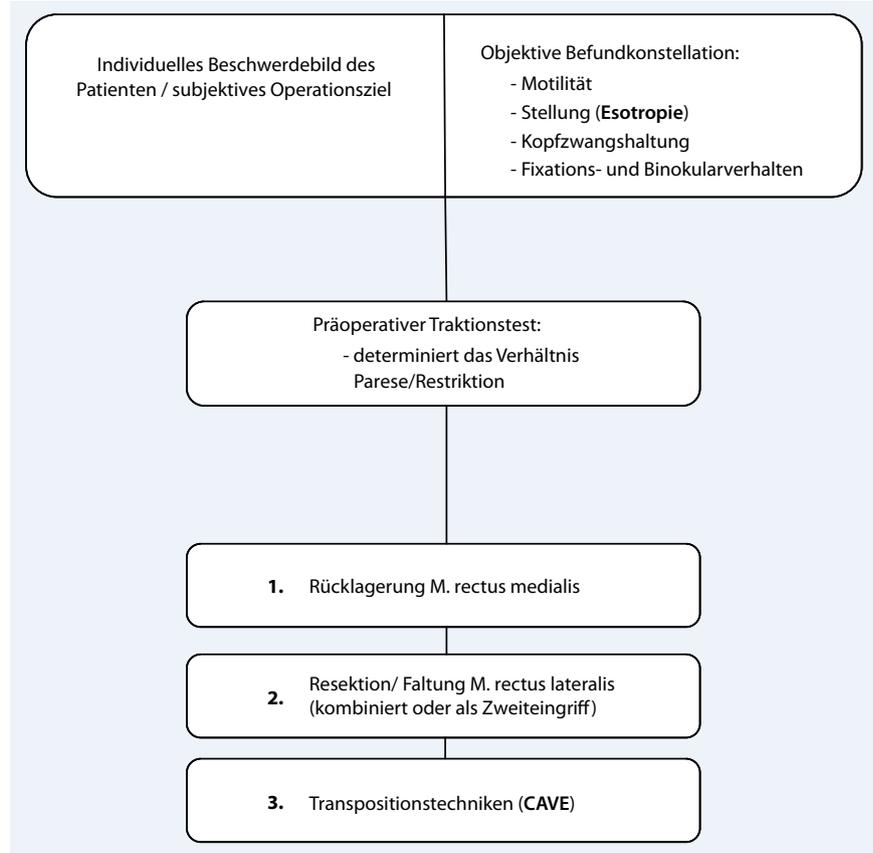


Abb. 2 ▲ Fließschema zur operativen Therapie der Esotropie bei Möbius-Sequenz

Abb. 3 ► Die in **Abb. 1** demonstrierte großwinklige Esotropie konnte bei dem Patienten durch eine beidseitige Rücklagerung des M. rectus medialis beseitigt werden



on des M. rectus lateralis schließlich den Erfolg bringen [10].

Andererseits wird jedoch vor einer potenziellen Überdosierung gewarnt [16].

In sehr komplizierten Situationen können durchaus auch alternative Behandlungskonzepte erwogen werden. Insbesondere ist es die Strategie der mechanischen Verlagerung des Bulbus durch eine orbitale Verankerung, die in verschiedenen Variationen beschrieben wurde und die auch bei Patienten mit Möbius-Sequenz als Ultima Ratio diskutiert werden kann. Haltefäden aus Silikonschläuchen, die durch die laterale Orbitawand geführt werden und eine mechanische

Seitwärtsverlagerung des Auges bewirken [23] finden hierbei ebenso Anwendung wie die Sklerafixation mit oder ohne Fremdmaterial [24, 25].

► Sorgfältige Nachsorge nach operativen Eingriffen ist obligat

Eine sorgfältige Nachsorge nach operativen Eingriffen ist natürlich in jedem Fall obligat, zumal bei Möbius-Patienten postoperativ deutlich höhere Schielwinkelveränderungen als gewöhnlich berichtet wurden [15]. Generell muss vor dem Eingriff die Befundkonstellation jedes Patienten individuell analysiert werden, obige

Empfehlungen können nur als Leitschiene dienen. Dies gilt umso mehr für Patienten mit Exotropie und Höhenschiel, da die wenigen Fallberichte kaum allgemeine Empfehlungen zulassen. Der Traktionstest spielt sicher auch hier eine entscheidende Rolle. Übliche augenmuskelchirurgische Strategien müssen einfallgerecht modifiziert werden. Dennoch erlauben die schwierigen Verhältnisse bei Möbius-Sequenz nicht immer den angestrebten Parallelstand. Über diese Tatsache sollten die Betroffenen im Aufklärungsgespräch informiert werden, um bei den Patienten eine unrealistische Erwartungshaltung zu vermeiden.

Fazit für die Praxis

Charakteristische Motilitätseinschränkungen bei Möbius-Sequenz sind die Abduktionslähmung oder aber eine komplette horizontale Blickparese. Eine Operationsindikation resultiert meistens aus einer großwinkligen Esotropie. In der Mehrzahl der Fälle liegt ein komplexer Strabismus mit einer Mischform aus Parese und Restriktion vor. Ein Traktionstest vor der Operationsentscheidung ist daher dringend anzuraten. Üblicherweise wird eine (beidseitige) Rücklagerung des M. rectus medialis vorgenommen, die nicht selten mit einer Resektion/Faltung des M. rectus lateralis kombiniert wird. Transpositionseingriffe oder Bulbusverlagerungen mit einer orbitalen Verankerung können im Einzelfall erwogen werden.

Korrespondenzadresse

Dr. V. Sturm
Augenklinik, Universitätsspital Zürich
Frauenklinikstr. 24, 8091 Zürich
Schweiz
weit_sturm@yahoo.com

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Graefe A, Saemisch T (1880) Handbuch der Gesamten Augenheilkunde. Engelmann, Leipzig, 6:60
2. Möbius PJ (1888) Über angeborene doppelseitige Abducens-Facialis-Lähmung. Munch Med Wochenschr 35:91–108

3. Verzijl HT, Zwaag B van der, Cruysberg JR, Padberg GW (2003) Möbius syndrome redefined: a syndrome of rhombencephalic maldevelopment. Neurology 61:327–333
4. Traboulsi EI (2004) Congenital abnormalities of cranial nerve development: overview, molecular mechanisms, and further evidence of heterogeneity and complexity of syndromes with congenital limitation of eye movements. Trans Am Ophthalmol Soc 102:373–389
5. Pieh C, Lagrèze WA (2007) Angeborene Fehlinnervationssyndrome. Ophthalmologie 104:1083–1096
6. Engle EC (2007) Oculomotility disorders arising from disruptions in brainstem motor neuron development. Arch Neurol 64:633–637
7. Dumars S, Andrews C, Chan WM et al (2008) Magnetic resonance imaging of the endophenotype of a novel familial Möbius-like syndrome. J AAPOS 12:381–389
8. Cattaneo L, Chierici E, Bianchi B et al (2006) The localization of facial motor impairment in sporadic Möbius syndrome. Neurology 66:1907–1912
9. Merz M, Wojtowicz S (1967) The Moebius syndrome. Am J Ophthalmol 63:837–840
10. Taboulsi EI, Maumenee ICH (1986) Extraocular muscle aplasia in Moebius syndrome. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 23:120–122
11. Miller MT, Strömland K (1999) The Möbius Sequence: A Relook. J AAPOS 3:199–208
12. Momtchilova M, Pelosse B, Rocher F et al (2007) Möbius syndrome: ocular and clinical manifestations. J Fr Ophthalmol 30:177–182
13. Amaya LG, Walker J, Taylor D (1990) Möbius syndrome: a study and report of 18 cases. Binocul Vis Q 5:119–132
14. Miller MT, Ray V, Owens P, Chen F (1999) Möbius and Möbius-Like Syndromes (TTV-OFM, OMLH). J Pediatr Ophthalmol Strabismus 26:176–188
15. Ventura LO, Cruz CB da, Almeida HC de et al (2007) Möbius sequence: long-term strabismus surgical outcome. Arq Bras Oftalmol 70:195–199
16. Kushner BJ, Biglan AW, Carruthers J et al (1990) Grand rounds #20: A Case of Consecutive Exotropia after a Jensen Procedure for a Lateral Rectus Paralysis Associated with Moebius Syndrome. Binocul Vis Q 5:196–201
17. Spierer A, Barak A (2000) Strabismus surgery in children with Möbius syndrome. J AAPOS 4:58–59
18. Abbott RL, Metz HS, Weber AA (1978) Saccadic velocity studies in Moebius syndrome. Ann Ophthalmol 10:619–623
19. Waterhouse WJ, Enzenauer RW, Martyak AP (1993) Successful strabismus surgery in a child with Moebius syndrome. Ann Ophthalmol 25:292–294
20. Hicks AM (1943) Congenital paralysis of lateral rotators of eyes with paralysis of muscles of face. Arch Ophthalmol 30:38–42
21. Stansbury JR (1952) Moebius's syndrome. Am J Ophthalmol 35:256–261
22. Sturm V, Menke N, Landau K (2009) Rectus muscle transposition for the treatment of complex ocular motility disorders. Klin Monatsbl Augenheilkd 226:321–327
23. Kolling GH (2001) Zur Therapie der Abduzensparalyse. Ophthalmologie 98:1169–1175
24. Sharma P, Gogoi M, Kedar S, Bhola R (2006) Periosteal fixation in third-nerve palsy. J AAPOS 10:324–327
25. Goldberg RA, Rosenbaum AL, Tong JT (2000) Use of apically based periosteal flaps as globe tethers in severe paretic strabismus. Arch Ophthalmol 118:2431–437

Neuroophthalmologische Erkrankungen bei Kindern



In Deutschland leiden 15–30% aller Kinder unter einer Verminderung des Sehvermögens. Im Jahr 2008 wurde die Vorsorgeuntersuchung 7a (U7a) eingeführt, mit

dem Ziel, Fehler in der visuellen Entwicklung früher erkennen zu können. Die in der U7a angewandten neuroophthalmologischen Testverfahren sind in der Diagnostik von Seh- und Augenbewegungsstörungen bei Kindern unverzichtbar. Durch eine frühzeitige Erkennung von Funktionsseinschränkungen des Sehapparates kann die Lebensqualität des Kindes, auch im Hinblick auf das Erwachsenenalter, erheblich gesteigert werden. Über den derzeitigen Kenntnisstand zu neuroophthalmologischen Krankheiten bei Kindern informiert die Zeitschrift Monatsschrift Kinderheilkunde in der Ausgabe 7/2010.

Die Schwerpunkte des Leitthemenheftes „Neuroophthalmologie“ sind:

- Neuroophthalmologische Testverfahren
- Amblyopie
- Nystagmus im Kindesalter
- Schwerwiegende Netzhauterkrankungen im Kindesalter

Bestellen Sie diese Ausgabe zum Preis von 33 € bei

Springer Customer Service Center
Kundenservice Zeitschriften
Haberstr. 7

69126 Heidelberg

Tel.: +49 6221-345-4303

Fax: +49 6221-345-4229

E-Mail: Leserservice@springer.com

www.MonatsschriftKinderheilkunde.de