

Nichtokulomotorische Augenbeteiligung bei Möbius-Sequenz

Die Möbius-Sequenz ist mit einer Prävalenz von 0,0002 bis 0,002% eine sehr seltene angeborene, nicht fortschreitende Erkrankung [8, 18], die zu den kongenitalen, kranialen Dysinnervationssyndromen zählt [7, 15, 17]. Bei der Entstehung scheinen sowohl teratogene Substanzen als auch genetische Faktoren eine Rolle zu spielen. Die Hauptsymptome sind die Abduzensparese und die Fazialisparese, was bei den Patienten zu multiplen Problemen führen kann.

Fazialisparese und Trigemiuschwäche

Die Fazialisparese kann in ihrer Ausprägung sehr unterschiedlich sein. Typischerweise ist sie bilateral [4, 6, 9], sie kann aber auch unilateral auftreten [6, 18]. Da der Augenbereich meistens stärker betroffen ist als der Mundbereich [1, 9, 18], führt die Fazialischwäche infolge Lähmung des Musculus orbicularis oculi typischerweise zu einem Lagophthalmus bis hin zur völligen Unfähigkeit des Lid-schlusses [1]. Tagsüber ist das Bell-Phänomen bei den meisten Patienten gut ausgeprägt und sorgt so für eine ausreichende Befeuchtung der Kornea [1]. Im Schlaf liegt aber der untere Bereich der Kornea häufig frei, was zu einer Keratitis superficialis punctata und damit zu Fremdkörpergefühl und Epiphora führt [1, 13]. Bei diesen Patienten ist es wichtig, eine gute Befeuchtungstherapie mit Tränenersatzmitteln am Tag und entsprechender Salbe zur Nacht durchzuführen. Häufig kommt auch ein Uhrglas-

verband als Schutz vor dem nächtlichen Austrocknen zur Anwendung.

Momtchilova et al. fanden eine Keratitis bei 19 (79,2%) ihrer Patienten, wobei jedoch keiner der Betroffenen eine schwere Hornhautbeteiligung zeigte [13]. Bei Vorliegen weiterer negativer Faktoren sind jedoch auch ungünstige Verläufe möglich. So kann ein durch die Fazialischwäche bedingtes Entropium zu Trichiasis und somit zu Hornhauterosionen führen. Da einige Patienten zusätzlich eine Herabsetzung der Hornhautsensibilität (sensibler Trigemiusast; [1, 18]) aufweisen, wird diese Entwicklung durch den stark verminderten Blinkreflex zusätzlich begünstigt [1]. In seltenen Fällen kommt es zur Ulkusbildung mit Perforation und bei Fortschreiten im Extremfall zur Endophthalmitis mit der Notwendigkeit der Enukleation [4, 5]. Um solche fatalen Komplikationen zu vermeiden, müssen je nach Gegebenheiten Verbandlinsen und chirurgische Eingriffe (z. B. Goldimplantat, Tarsorrhaphie, laterale Kanthopexie) erwogen werden. Hierbei sollte aber bei Kindern nie die Gefahr der Amblyopieentwicklung vergessen werden. Risiko und Nutzen der Eingriffe sind gut abzuwägen.

Amblyopie, Refraktionsanomalie, Stereosehen

Die Amblyopie stellt bei Möbius-Patienten eine wesentliche Herausforderung dar, da sie meist multifaktoriell bedingt ist. Insbesondere zählen hierzu Strabismus und korrekturbedürftige Refraktionsanomalien [1]. Das Spektrum amblyogener re-

fraktiver Prädispositionen umfasst dabei Astigmatismus, Hyperopie, Myopie sowie Anisometropien. Amaya et al. fanden beispielsweise bei 16 von 18 Patienten (89%) eine bilaterale Ametropie, wobei die sphärischen Äquivalente zwischen +6,5 und -17,0 Dioptrien lagen [1]. Neun der Patienten (50%) zeigten einen signifikanten Astigmatismus (≥ 1 Dioptrie).

Die Korrektur der Refraktionsanomalie kann durch die starke Schielstellung erschwert werden, sodass eine adäquate Amblyopieprophylaxe teilweise unmöglich ist. Zudem ist durch die ausgeprägte Inkomitanz des Schielwinkels das Risiko der Amblyopieentwicklung schwer einschätzbar – so kann ein Patient in Primärposition orthotrop sein, aber schon bei geringer Abweichung aus dem Blickfeld in eine Schielstellung mit Suppression eines Auges gelangen. Eine Okklusionstherapie ist in den meisten Fällen notwendig. Dennoch ist oftmals kein voller Visus zu erzielen, da die Amblyopie häufig tief und therapierefraktär ist [10].

➤ **Die Korrektur der Refraktionsanomalie kann durch die Schielstellung erschwert sein, sodass eine adäquate Amblyopieprophylaxe unmöglich ist**

Die Gefahr des Verlusts der Binokularität unter Okklusionstherapie steht deutlich im Hintergrund. Selbst von in Primärposition orthotropen Patienten weisen die wenigsten eine Binokularität auf [1] oder sie

Ophthalmologie 2010 · 107:713–714
DOI 10.1007/s00347-010-2148-1
© Springer-Verlag 2010

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

Nichtokulomotorische Augenbeteiligung bei Möbius-Sequenz

Zusammenfassung

Die Möbius-Sequenz betrifft nicht nur die Okulomotorik, sondern auch die Augen selbst. Das Sehen der Patienten kann durch das Syndrom erheblich beeinträchtigt sein. Daher bedarf es regelmäßiger augenärztlicher Kontrollen.

Schlüsselwörter

Möbius-Sequenz · Fazialisparese · Amblyopie · Krokodilstränen

Non-oculomotor eye involvement in Moebius sequence

Abstract

Moebius sequence is a congenital disorder that not only affects the oculomotor system but also the eyes themselves. Ocular involvement might be sight-threatening and needs regular follow-up by an ophthalmologist.

Keywords

Moebius sequence · Amblyopia · Bell's palsy · Crocodile tears

erreichen zumeist nur eine sehr schwache Binokularität (positive Titmus-Fliege) in einem begrenzten Blickfeld [11].

Krokodilstränen

Ein Phänomen, das von Patienten mit erworbener Fazialisparese gut bekannt ist, sind „Krokodilstränen“ [2, 3, 14]. Diese treten auch bei kongenitalen Erkrankungen wie z. B. der Thalidomid-Embryopathie, dem Duane-Syndrom und der Möbius-Sequenz auf [1, 11, 12]. Hierbei kommt es einerseits zu einem Tränenfluss während des Essens. Die Ausprägung ist individuell sehr unterschiedlich und wird bei manchen Patienten generell beim Essen, bei anderen wiederum nur durch einzelne Geschmacksstimuli ausgelöst (z. B. sauer). Zum anderen können emotionale Tränen nicht produziert werden oder der Tränenfluss folgt mit starker Verzögerung. Diese beiden Symptome können kombiniert oder isoliert vorkommen. Beide Aspekte sind für den Patienten sehr beeinträchtigend, da ein weiterer Ausdruck von Emotionen entfällt bzw. ein ungewollter, unangemessener hinzukommt. Die Ursache dieser Phänomene könnte in der benachbarten Lage der Nuclei facialis, abduzens und lacrimale während der 4. bis 6. Woche der Embryogenese liegen. Es wurde postuliert, dass ein Insult in dieser Region zu Fehlregenerationen und den daraus resultierenden Symptomen führt [11]. Therapeutisch kann die Injektion von Botulinumtoxin in die Tränendrüse zur gezielten Verminderung der Tränenproduktion erwogen werden.

Bei einem Teil der Patienten wird eine primäre Epiphora auch ohne auslösende Keratopathie beobachtet [1]. Als wahrscheinlicher Mechanismus wird der infolge Schwäche des M. orbicularis oculi inadäquate Pumpmechanismus des Tränenpümpchens angeführt [1].

Fazit für die Praxis

Für Patienten mit Möbius-Sequenz ist die augenärztliche Betreuung vor allem in der kindlichen Entwicklungsphase wichtig, um sowohl eine Amblyopie als auch eine Hornhautproblematik früh erfassen und erfolgreich behandeln zu können.

Korrespondenzadresse

Dr. R. Michels
Augenklinik, Universitätsspital Zürich
Frauenklinikstr. 24, CH-8091 Zürich
Schweiz
rike.michels@usz.ch

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

Literatur

1. Amaya LG, Walker J, Taylor D (1990) Möbius syndrome: a study and report of 18 cases. *Binocul Vis Q* 5:119–132
2. Axelsson A, Laage-Hellman JE (1962) The gustolachrymal reflex. The syndrome of crocodile tears. *Acta Otolaryngol* 54:239–254
3. Chorobski J (1951) The syndrome of crocodile tears. *Arch Neurol Psychiatry* 65(3):299–318
4. Cronemberger MF, Castro Moreira JB de, Brunoni D et al (2001) Ocular and clinical manifestations of Möbius' syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 38(3):156–162
5. Ghabrial R, Versace P, Kourt G et al (1998) Möbius' syndrome: features and etiology. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 35(6):304–311
6. Gorlin RJ, Cohen MM Jr, Levin LS (1990) Syndromes of the head and neck. *Oxf Monogr Med Genet* 19:666–674
7. Hanisch F, Bau V, Zierz S (2005) Congenital fibrosis of extraocular muscles (CFEOM) and other phenotypes of congenital cranial dysinnervation syndromes (CCDD). *Nervenarzt* 76(4):395–402
8. Kuklik M (200) Poland-Möbius syndrome and disruption spectrum affecting the face and extremities: a review paper and presentation of five cases. *Acta Chir Plast* 42(3):95–103
9. Kumar D (1990) Moebius syndrome. *J Med Genet* 27:122–126
10. 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
11. Miller MT, Strömland K (1999) The möbius sequence: a relook. *J AAPOS* 3(4):199–208
12. Miller MT, Strömland K, Ventura L (2008) Congenital aberrant tearing: a re-look. *Trans Am Ophthalmol Soc* 106:100–115
13. Momtchilova M, Pelosse B, Rocher F (2007) Syndromes de Möbius: manifestations ophtalmologiques et cliniques. *J Fr Ophtalmol* 30(2):177–182
14. Murube J (2005) Crocodile tears. *Ocul Surf* 3(2):69–72
15. Pieh C, Lagrèze WA (2007) Congenital cranial dysinnervation disorders. *Ophthalmologie* 104(12):1083–1095
16. Stebbins WC, Emmel A, Heriot JT, Rockowitz RJ (1975) Congenital ophthalmoplegia and school achievement: a case study. *Dev Med Child Neurol* 17(2):237–243
17. 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
18. Verzijl HT, Zwaag B van der, Cruysberg JR, Padberg GW (2003) Möbius syndrome redefined: a syndrome of rhombencephalic maldevelopment. *Neurology* 61(3):327–333