

Dr. Andreas Berke, Köln

■ 1. Anatomische und physiologische Grundlagen

1.1 Hierarchie der Augenbewegungen

Augenbewegungen lassen sich unter zwei funktionellen Gesichtspunkten betrachten, und zwar solche,

- die ein neues Sehobjekt auf die Foveola abbilden.
- die die zentrale Abbildung eines fixierten Objekts bei Bewegungen des Kopfes und/oder des Objekts aufrechterhalten.

Diese Bewegungen dienen dazu, bei unterschiedlichen Objektentfernungen die Orientierungen der Sehachsen beider Augen so zu verändern, dass sich die Sehachsen im anfixierten Objekt schneiden.

- Fixation: Hierbei handelt es sich nicht um die Abwesenheit von Bewegung, sondern um einen aktiven Vorgang eines eigenständigen okulomotorischen Systems im Gehirn, das es ermöglicht gegen passive Kräfte in der Orbita sowie konkurrierende Seheindrücke im Gesichtsfeld die Ausrichtung der Sehachsen stabil zu halten.

Erworbene Augenbewegungsstörungen

Teil 1

Sehen setzt, wenn es seine maximale Leistungsfähigkeit erreichen soll, eine zentrale Abbildung des Sehobjekts in beiden Augen voraus. Damit diese bizenrale Abbildung unabhängig von der Position des Kopfes im dreidimensionalen Raum erfolgt, sind Augenbewegungen erforderlich, die veränderte Positionen des Kopfes kompensieren. Die Fixation eines bewegten Objektes ist ebenso wie die zentrale Abbildung eines neuen Sehobjekts auf Augenbewegungen angewiesen. Bereits geringfügige Störungen der Augenbewegungen äußern sich in Doppelbildern. Die Erzeugung und Ausführung von Augenbewegungen ist ein hierarchisch organisiertes, hochkomplexes Geschehen, das leicht durch Erkrankungen und Verletzungen aber auch durch Medikamente gestört werden kann.

Diese Augenbewegungen lassen sich wiederum in sechs Gruppen unterscheiden:

- Sakkaden: Dies sind schnelle Augenbewegungen mit Winkelgeschwindigkeiten von bis zu 1000° pro Sekunde und großer Amplitude. Sie dienen dazu ein neu erfasstes Sehobjekt auf die Foveola abzubilden.
- Langsame Folgebewegungen: Hierbei handelt es sich um langsame Augenbewegungen, die dazu dienen die zentrale Abbildung bewegter Objekte aufrechtzuerhalten. Sie werden durch ein bewegtes Sehobjekt ausgelöst.
- Vestibulo-okulärer Reflex: Hierbei handelt es sich um langsame konjugierte Augenbewegungen, die der Bewegungsrichtung des Kopfes entgegengesetzt sind. Sie werden durch das Gleichgewichtsorgan im Innenohr ausgelöst und dienen dazu, unabhängig von der Position des Kopfes im dreidimensionalen Raum eine stabile Lage des Netzhautbildes zu gewährleisten.
- Optokinetische Augenbewegungen: Diese Bewegungen werden bei anhaltenden Bewegungen in der visuellen Umwelt ausgelöst. Der optokinetische Nystagmus bzw. Eisenbahnnystagmus zählt zu diesen Bewegungen. Hierbei handelt es sich um eine Abfolge von langsamen Folgebewegungen und Sakkaden.
- Konvergenz- und Divergenzbewegungen:

Diese sechs unterschiedlichen Bewegungstypen werden von verschiedenen Bereichen des Großhirns und des Hirnstamms gesteuert.

Diese übergeordneten (supranukleären) Strukturen sind den okulomotorischen Kernen der drei okulomotorischen Hirnnerven vorgeschaltet.

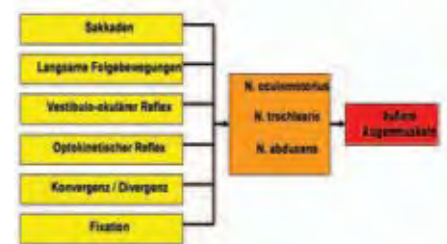


Abb. 1: Hierarchie der Augenbewegung

Sie stellen die Innervationsmuster für die jeweils erforderlichen Augenbewegungen bereit und koordinieren die Bewegungen beider Augen miteinander.

Abbildung 1 zeigt einige der Strukturen der Großhirnrinde, die an der Erzeugung und Ausführung der Augenbewegungen beteiligt sind. Diese sind Teil eines komplexen Netzwerks, an dem auch Strukturen des Kleinhirns und des Hirnstamms beteiligt sind. Dabei erfüllen die Bereiche des Großhirns unterschiedliche Aufgaben.

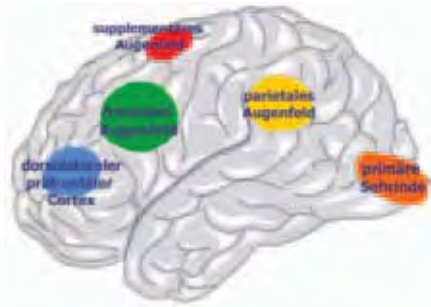


Abb. 2: Strukturen der Großhirnrinde, die an den langsamen Folgebewegungen und Sakkaden beteiligt sind.

- Visueller Cortex: Sehrinde, in der die Verarbeitung der von der Netzhaut empfangenen Sehreize erfolgt.
- Frontales Augenfeld: Das frontale Augenfeld dient der Erzeugung von Willkürsakkaden. Es unterdrückt die explorativen Sakkaden (Scanning-Sakkaden), mit denen die Umwelt ohne ein bestimmtes Blickziel abgetastet wird.
- Parietales Augenfeld: Die Nervenzellen des parietalen Cortex dienen der Auslösung visuell gesteuerter Sakkaden. Hier erfolgt auch die Umrechnung von den Koordinaten des Netzhautbildes auf die Lokalisation des Sehobjekts im visuellen Umfeld.

- Dorsolateraler präfrontaler Cortex: Hier werden die Sakkaden an ein erinnertes Blickziel ausgelöst.
- Supplementäres Augenfeld: Dieser Teil der Sehrinde ist wichtig für die Generierung von Sakkaden, die durch einen Sehreiz oder durch ein erinnertes Blickziel ausgelöst werden.
- MST (Medial Superior Temporal Visual Cortex, Area 39): Hier werden die Bewegungen des Netzhautbildes, die durch die Bewegung des Objektes und durch langsame Kopfbewegungen hervorgerufen werden, analysiert.
- MT (Middle Temporal Visual Area, Area 19): Dieses Areal ermittelt die Geschwindigkeit, mit der sich das Netzhautbild eines bewegten Objektes bewegt. Eine Schädigung in diesem Bereich des Gehirns führt dazu, dass langsame Folgebewegungen nicht mehr ausgeführt werden können.

Die genannten Bereiche der Großhirnrinde wirken auf Strukturen des Hirnstamms und des Kleinhirns ein, die wiederum auf die Kerngebiete der drei okulomotorischen Hirnnerven Einfluss nehmen.

Die drei okulomotorischen Hirnnerven sind folglich die ausführenden Strukturen

Störung	Medikament/Droge	Störung	Medikament/Droge
Nystagmus	Alkohol Barbiturate Carbamazepin Cocain Haloperidol Haschisch Lithium Nikotin Phenytoin Tricycl. Antidepressiva	Internukleäre Ophthalmoplegie	Barbiturate Carbamazepin Beta-Blocker Lithium Phenytoin Opiate
Folgebewegungen	Alkohol Barbiturate Benzodiazepine Chloralhydrat Haschisch Opiate Phenytoin	Horizontale und vertikale Blickpareesen	Baclofen Barbiturate Carbamazepin Phenytoin Tricycl. Antidepressiva
Sakkaden	Alkohol Anticholinergika Barbiturate Benzodiazepine Carbamazepin Opiate Risperidon	Vestibulookulärer Reflex	Alkohol Barbiturate Benzodiazepine Phenytoin

Tab. 1: Medikamente und Augenbewegungsstörungen

der übergeordneten supranukleären Strukturen. Sie steuern wiederum die sechs Augenmuskeln.

1.2 Okulomotorische Hirnnerven und Augenmuskeln

Die beiden Augen werden jeweils von sechs Augenmuskeln bewegt. Die Augenmuskeln wiederum werden durch die drei okulomotorischen Hirnnerven, den

- Nervus oculomotorius
- Nervus trochlearis
- Nervus abducens

gesteuert. Die Zellkörper dieser okulomotorischen Hirnnerven sind in Gruppen, den so genannten Kernen, im Hirnstamm angeordnet. Die Kerne des Nervus oculomotorius und Nervus trochlearis liegen im Mittelhirn, die des Nervus abducens in der Brücke (Pons) am Übergang zum verlängerten Rückenmark.

Die Kerne der einzelnen okulomotorischen Hirnnerven stehen durch Nervenbahnen in Verbindung, um die Koordination der verschiedenen Augenmuskeln zu ermöglichen. Den Abducenskernen kommt eine herausgehobene Stellung zu, da

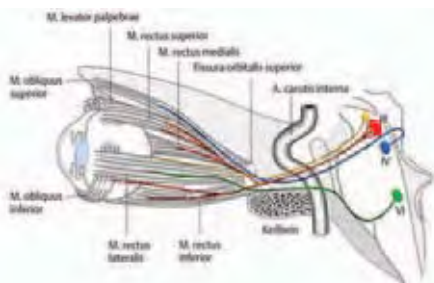


Abb. 3: Okulomotorische Hirnnerven. Die gelben Fasern stellen die parasympathischen Nervenfasern des Nervus oculomotorius dar.

von diesem Kern auch die Kerne anderer okulomotorischer Hirnnerven gesteuert werden.

1.3 Medikamente und Augenbewegungsstörungen

Die Signalübertragung im Gehirn erfolgt unter Beteiligung verschiedener als Neurotransmitter bezeichneter Botenstoffe. Große Bedeutung hat hier der Neurotransmitter Acetylcholin. Medikamente, die die Wirkung dieses Botenstoffs hemmen oder verstärken, werden, wenn sie auf die für die Augenbewegungen relevanten Strukturen im

Gehirn einwirken, zu Auffälligkeiten von Augenbewegungen führen.

Es hat sich gezeigt, dass abgesehen von Drogen (Haschisch, Opiate, Alkohol, Nikotin) besonders Medikamente, die auf das Zentralnervensystem einwirken, Augenbewegungsstörungen hervorrufen können. Die folgende Tabelle umfasst die wichtigsten Medikamente, die die Augenbewegungen beeinflussen.

2. Supranukleäre Augenbewegungsstörungen

Als supranukleäre Augenbewegungsstörungen werden die Auffälligkeiten der Augenbewegungen bezeichnet, die ihren Ursprung in Erkrankungen der den okulomotorischen Hirnnerven übergeordneten Strukturen haben. Häufigste Ursachen dieser Augenbewegungsstörungen sind Tumoren, Störungen der Blutversorgung des Gehirns sowie Schädel-Hirn-Verletzungen.

2.1 Horizontale Augenbewegungsstörungen

2.1.1 Internukleäre Ophthalmoplegie

Die Kerne des Nervus abducens stehen über das mediale longitudinale Bündel mit den Kerngebieten des Nervus oculomotorius der anderen Hirnhälfte in Verbindung. Dies ist Voraussetzung einer koordinierten Augenbewegung bei horizontalen Augenbewegungen. So muss bei einer Blickbewegung nach links der Musculus rectus lateralis des linken Auges durch den linken N. abducens stimuliert werden. In dem gleichen Maße muss aber, damit sich auch das rechte Auge nach links bewegt, der Musculus rectus medialis des rechten Auges durch den N. oculomotorius der rechten Hirnhälfte stimuliert werden. Zu diesem Zweck ziehen Nervenfasern vom linken Abducenskern zu dem rechten Okulomotoriuskern.

Eine einseitige Schädigung dieser Nervenfasern zwischen Abducens- und Okulomotoriuskernen hat zur Folge, dass der rechte Okulomotoriuskern und damit auch der rechte M. rectus medialis nicht stimuliert werden. Dies äußert sich in dem Unvermögen des rechten Auges zu einer Adduktion. Daher ist das klinische Leitsymptom einer internukleären Ophthalmoplegie der Ausfall der Adduktion (Adduktionsparese) bei horizontalen Blickbewegungen. Die Fähigkeit zur Adduktion bei Konvergenzbewegungen bleibt, da hier andere Nervenfasern beteiligt sind, erhalten. Häufig tritt auch ein Nystag-

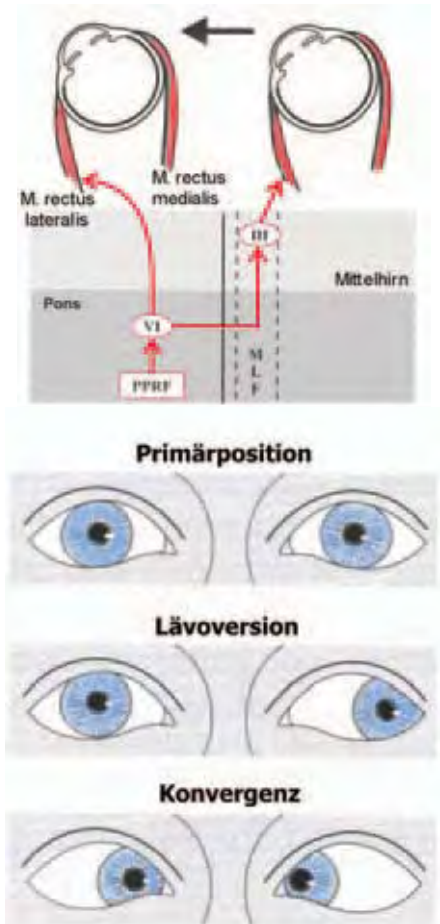


Abb. 4: Internukleäre Ophthalmoplegie. Oben: Nervenbahnen: Von der präpontinen Formatio reticularis (PPRF) geht der Befehl zu einer horizontalen Blickbewegung nach links aus. Von hier aus wird der Abducenskern (VI) der linken Hirnhälfte stimuliert. Dieser aktiviert den M. rectus lateralis der gleichen Seite. Über den medialen longitudinalen Faszikulus (MLF) wird der Okulomotoriuskern (III) der gegenüberliegenden Hirnhälfte veranlasst, den M. rectus medialis zu aktivieren.

Unten: Augenbewegungen bei internukleärer Ophthalmoplegie. Kennzeichen der internukleären Ophthalmoplegie ist die Adduktionsstörung der betroffenen Seite. Das rechte Auge vermag bei einer Blickbewegung nach links keine Adduktion auszuführen. Die Konvergenz ist hingegen möglich, da andere Nervenbahnen daran beteiligt sind.

mus des abduzierenden Auges auf. Ursache dieses Nystagmus ist als Folge des Hering'schen Gesetzes der seitengleichen Innervation eine Überstimulation des Musculus rectus lateralis des intakten Auges.

Die Multiple Sklerose ist die wichtigste und häufigste Ursache einer internukleären Ophthalmoplegie.

Dies trifft besonders bei jüngeren Menschen zu. Bei älteren Menschen hingegen dominieren Durchblutungsstörungen des Hirnstamms als wichtigste Ursache einer



Abb. 5:
Multiple Sklerose (Pfeil),
die zu einer Abduzens-
parese führte.

internukleären Ophthalmoplegie. Seltener Ursachen dieser Störung horizontaler Blickbewegungen sind:

- Tumoren
- Blutungen
- Schädel-Hirn-Verletzungen
- Infektionen wie Syphilis und AIDS
- Wernicke-Enzephalopathie
- hepatische Enzephalopathie

Zur hepatischen Enzephalopathie kommt es, wenn die Leber ihrer Entgiftungsfunktion nicht mehr nachkommen kann. Dann reichert sich Ammoniak, das sich toxisch auf das Hirngewebe auswirkt, im Organismus an. Zudem hemmt Ammoniak die Energiegewinnung, da es den Zitronensäurezyklus hemmt. Neben den Störungen der Augenbewegungen kommt es hier auch zu psychischen Veränderungen der Patienten.

Einige Medikamente können eine internukleäre Ophthalmoplegie auslösen. Zu nennen sind hier u.a.:

- trizyklische Antidepressiva zur Behandlung von Depressionen
- Barbiturate als Beruhigungsmittel und kurzwirkende Narkosemittel
- Phentiazine zur Behandlung von psychischen Erkrankungen
- Lithium zur Behandlung manisch-depressiver Erkrankungen

2.1.2 Horizontale Blickparese

Horizontale Blicklähmungen können die Folge von Schädigungen der Brücke (Pons), des Mittelhirns oder ausgedehnter Schädigungen einer Großhirnhälfte sein. Die wichtigsten Ursachen sind Infarkte, Schlaganfall, Blutungen, Tumoren oder die Multiple Sklerose. Je nachdem welche Struktur des Hirnstamms oder Großhirns betroffen ist, können die Augenbewegungen in unterschiedlicher Weise betroffen sein. Sind die Abduzenskerne in der Brücke geschädigt, so sind alle horizontalen Blickbewegungen betroffen. Bei Schädigungen im Mittelhirn sind die horizontalen Sakkaden verlangsamt. Bei

einer halbseitigen Lähmung des Großhirns sind die Augen zu der der Lähmung entgegengesetzten Seite hin gedreht.

2.1.3 Konvergenz- und Divergenzparesen

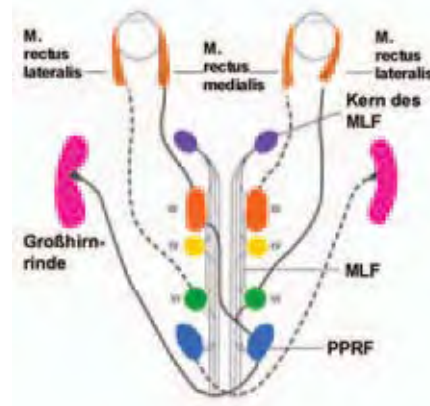


Abb. 6: Steuerung horizontaler Augenbewegungen. PPRF = präpontine Formatio reticularis; MLF = medianer longitudinaler Faszikulus

Schädigungen des rostralen Mittelhirns können, sofern sie auch solche Neurone, die an der Steuerung von Vergenzbewegungen beteiligt sind, betreffen zu Störungen der Divergenz und Konvergenz führen. In der Regel treten aber Konvergenz- und Divergenzparesen nicht isoliert auf, sondern zusammen mit anderen Blickparesen. Eine

Konvergenzparese hat Beeinträchtigungen der räumlichen Tiefenwahrnehmung zur Folge. Sind beide Augen in unterschiedlicher Weise betroffen, so kann es zu Doppelbildern beim Sehen in der Nähe kommen. Ältere Menschen haben jedoch häufig eine Konvergenzschwäche, ohne dass pathologische Veränderungen im Mittelhirn vorliegen.

Eine Divergenzstörung weist als Leitsymptome horizontale Doppelbilder beim Blick in die Ferne auf. Der Abstand der Doppelbilder nimmt in dem Maße ab, wie sich das Sehobjekt dem Auge annähert. Eine Divergenzparese muss von einer beidseitigen Abduzensparese abgegrenzt werden. Als häufigste Ursachen einer Konvergenz- und Divergenzparese gelten:

- Tumoren
- Durchblutungsstörungen
- Blutungen
- Multiple Sklerose
- Schädel-Hirn-Trauma

2.2 Vertikale Augenbewegungsstörungen

Lähmungen vertikaler Blickbewegungen haben ihre Ursache im rostralen Mittelhirn, wo die Strukturen, die für vertikale Augenbewegungen verantwortlich sind, ihren Sitz haben. Es kann je nach Lokalisation der Veränderung zu Paresen beim Blick nach oben

und/oder unten kommen. Es können aber auch nur einzelne Blickbewegungen wie die Sakkaden oder langsamen Folgebewegungen betroffen sein. Die häufigste Ursache vertikaler Blickparezen sind Infarkte im Mittelhirn, gefolgt von Tumoren und Blutungen in diesem Teil des Hirnstamms. Seltene Ursachen sind Multiple Sklerose oder Entzündungen des Hirnstamms.

2.3 Blickrichtungsnystagmus

Die häufigste Nystagmusform ist der Blickrichtungsnystagmus. Bei diesem Nystagmus handelt es sich um einen Rucknystagmus, der nur beim Blick in eine oder mehrere bestimmte Richtungen auftritt. Beim Blick nach geradeaus liegt kein Nystagmus vor. Sofern Medikamentennebenwirkungen, Störungen des Gleichgewichtsorgans und Blickparezen ausgeschlossen werden können, liegt die Ursache des Blickrichtungsnystagmus in einer Funktionsstörung des Hirnstamms und/oder des Kleinhirns begründet.

Dem Blickrichtungsnystagmus liegt eine Störung des neuralen Integrators zugrunde. Sollen die Augen ein neues Objekt anfixieren, so müssen vom Hirnstamm Nervenreize an die äußeren Augenmuskeln geleitet werden, die die Augen in der neuen Position verweilen lassen. Dies ist die Aufgabe des neuralen Integrators, der im Hirnstamm lokalisiert ist. Fehlen diese Nervensignale oder sind sie nicht ausreichend, so wird das Auge durch die elastischen Rückstellkräfte der Muskelfasern und Muskelhüllen wieder in die Ausgangsposition zurückdriften. Dies führt zur Auslösung einer Sakkade (Korrektursakkade), die das Auge wieder in die angestrebte Position zurückbewegt. Die Abfolge von Driftbewegung aus der angestrebten Augenposition und Korrektursakkade wird als Blickrichtungsnystagmus offensichtlich. Die pathologische Phase des Blickrichtungsnystagmus ist also die langsame Bewegung und nicht die Sakkade.

Ein Blickrichtungsnystagmus kann durch Medikamente ausgelöst werden. Besonders zu nennen sind hier Überdosierungen von Medikamenten, die gegen Krampfanfälle (Antikonvulsiva) eingesetzt werden, und von Beruhigungsmitteln. Neben Schädel-Hirn-Verletzungen, Infarkten, Blutungen und Tumoren des Kleinhirns und des Hirnstamms wird der Blickrichtungsnystagmus hervorgerufen durch

- Multiple Sklerose
- degenerative Erkrankungen des Kleinhirns
- Enzephalitiden
- Wernicke-Enzephalopathie

Die Wernicke-Enzephalopathie, die auf einem Mangel an Vitamin B1 beruht, kann bei verschiedenen Krankheiten auftreten. Chronischer Alkoholismus gilt als die häufigste Ursache dieser Veränderung. Andere Ursachen sind Magenkarzinome, chronische Magengeschwüre, Dysenterie (Bakterienruhr), Leberzirrhose, perniziöse Anämie und schwere Infektionskrankheiten. Bei der Wernicke-Enzephalopathie kommt es zu einem Zerfall von Gehirngewebe im Bereich des III. und IV. Ventrikels. Häufig treten parallel hierzu auch Blutungen auf.

2.4 Störungen des vestibulookulären Reflexes

Das Gleichgewichtsorgan im Innenohr registriert ständig die Position des Kopfes im dreidimensionalen Raum. Je nach Stimulation des Gleichgewichtsorgans durch eine veränderte Kopflage werden langsame konjugierte Augenbewegungen ausgelöst, die eine stabile Lage des Netzhautbildes unabhängig von den Kopfbewegungen gewährleisten. Bei diesem Zusammenspiel von Gleichgewichtsorgan und Augenbewegungen handelt es sich um den vestibulookulären Reflex. Dieser Reflex hat nur eine sehr kurze Latenzzeit, das heißt zwischen dem Registrieren einer veränderten Kopflage und dem Auslösen der Ausgleichsbewegung vergehen nur wenige Millisekunden.

Der vestibulookuläre Reflex ist sehr anpassungsfähig. Wenn es nach der Erster- oder Neuverordnung einer Brille zu Beschwerden kommt, so muss zunächst der vestibulookuläre Reflex neu programmiert werden. Ein neues Brillenglas mit veränderter Glasstärke ruft bei Blickbewegungen eine andere prismatische Wirkung hervor, an die der vestibulookuläre Reflex

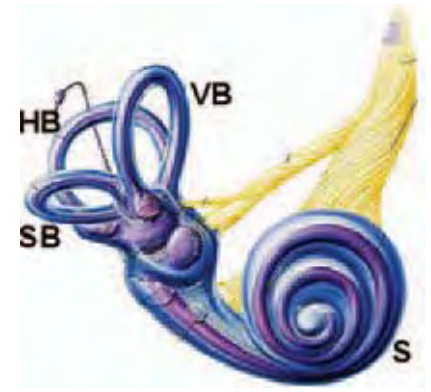


Abb. 7: Gleichgewichtsorgan des Ohres: HB = hinterer Bogengang; VB = vorderer Bogengang, SB = seitlicher Bogengang; S = Schnecke

zunächst nicht angepasst ist. Es sind nun andere Ausgleichsbewegungen erforderlich, um der veränderten prismatischen Wirkung entgegen zu wirken. Die Neukalibrierung des vestibulookulären Reflexes ist nach wenigen Tagen abgeschlossen; die betroffene Person hat sich an die neue Brille gewöhnt.

Erkrankungen des Innenohrs bergen immer auch das Risiko in sich, dass das Gleichgewichtsorgan geschädigt wird. Dies wird sich in einem Nystagmus äußern. Mögliche Ursachen einer solchen Schädigung des Innenohrs sind:

- Gürtelrose (Zoster oticus)
- Masern
- Scharlach
- Hirnhautentzündungen
- Mumps
- Borreliose

Es gibt aber auch einige Medikamente, die sich schädigend auf das Innenohr auswirken können. An erster Stelle sind hier Antibiotika, die zu den Aminoglykosiden gezählt werden, zu nennen. Diese Mittel reichern sich in der Flüssigkeit des Innenohrs an und schädigen die Sinneszellen. Eine schädigende Wirkung auf das Innenohr und die Nervenbahnen des vestibulookulären Reflexes geht von Zytostatika (z.B. Vincristin) aus.

Teil 2, Schluss, folgt in der nächsten DOZ

Anschrift des Autors:
Dr. Andreas Berke
Höhere Fachschule für Augenoptik Köln
Bayenthalgürtel 6-8,
50968 Köln

Dr. Andreas Berke, Köln

3.1. Schädigung und Regeneration von Nerven

Es werden drei Stadien von Nervenschädigungen mit unterschiedlichen Heilungsaussichten unterschieden. Diese sind:

- Neurapraxie: Hierbei handelt es sich um einen Funktionsausfall eines peripheren Nerven, ohne dass es zu einer anatomischen Unterbrechung der Nervenbahn kommt.¹ Der Nerv regeneriert innerhalb weniger Stunden bis einigen Wochen.
- Axonotmesis: Die Axone der Nerven

motorischen Fasern versorgen die äußeren Muskeln des Auges (M. rectus superior, M. rectus inferior, M. rectus medialis, M. obliquus inferior, M. levator palpebrae). Parasympathische Fasern ziehen zu den inneren Muskeln des Auges, d.h. zum Ziliarkörper und zum Pupillenschließmuskel. Mit Ausnahme des M. rectus superior werden alle Muskeln von der ipsilateralen Seite des Kerngebiets des N. oculomotorius versorgt.

Die Okulomotoriuskerne der rechten und linken Hirnhälfte liegen sehr dicht beieinander, während die Nerven selbst weit von einander entfernt verlaufen. Daher weisen

Erworbene Augenbewegungsstörungen

Teil 2, Schluss

3. Paresen der okulomotorischen Hirnnerven

Bereits geringfügige Schädigungen der okulomotorischen Nerven haben Augenbewegungsstörungen, die zu Doppelbildern führen, zur Folge. Daher gelten Lähmungen der okulomotorischen Nerven als ein empfindlicher Indikator für Erkrankungen des Gehirns. Zu den häufigsten Ursachen einer Lähmung der okulomotorischen Nerven zählen Verletzungen des Kopfes (Schädel-Hirn-Traumata), Tumoren, Aneurysmen und Durchblutungsstörungen des Gehirns. Die Häufigkeit von Durchblutungsstörungen des Gehirns, zu deren wichtigsten auslösenden Grundkrankheiten die Zuckerkrankheit und der arterielle Bluthochdruck zählen, als Ursache von Augenbewegungsstörungen nimmt mit dem Alter zu.

Im Gegensatz zu den anderen genannten Ursachen einer Hirnnervenparese tritt bei Durchblutungsstörungen eher eine spontane Heilung ein.

sind unterbrochen, aber die Hüllen des Nervs sind erhalten geblieben. Wegen des Erhalts der Nervenwüllen ist die Prognose für die Regeneration des Nervs günstig. Die neuen Nervenfasern sprießen in die erhalten gebliebenen Nervenwüllen ein.

- Neurotmesis: Die Schädigung erfasst sowohl das Axon des Nervs als auch dessen Hüllen. Eine spontane Regeneration ist nicht möglich. Die neuen Nervenfasern müssen ihren Weg durch Narbengewebe hindurch finden. Das Risiko von Fehlregenerationen ist hoch, d.h. die Nerven erreichen nicht ihre angestrebten Zielstrukturen (Nerv oder Muskel).

Im Prinzip ist die Regenerationsfähigkeit eines Nervs unbegrenzt. Es wird jedoch davon ausgegangen, dass, wenn nach 12 Monaten keine Regeneration der okulomotorischen Nerven stattgefunden hat, mit einer Regeneration auch nicht mehr zu rechnen ist.

3.2 Okulomotoriusparese

3.2.1. Anatomie und Lähmungen des Nervus oculomotorius

Der Nervus oculomotorius hat sowohl motorische wie auch autonome Fasern. Die

beidseitige Ausfälle des Nervus oculomotorius auf eine Schädigung im Kerngebiet innerhalb des Mittelhirns hin, während einseitige Ausfälle des Nervus oculomotorius für eine Schädigung des Nervs selbst sprechen. Im Innern des Nervs befinden sich die motorischen Fasern, während die parasympathischen Fasern in der Peripherie des Nervs angeordnet sind. Mechanischer Druck, der auf den Nerv ausgeübt wird, betrifft zunächst die peripheren Fasern und erst später die motorischen Fasern. Die Fasern im Innern des Nervs werden eher durch Durchblutungsstörungen geschädigt.



Abb. 8: Okulomotoriusparese

Es werden zwei Erscheinungsformen einer Lähmung des Nervus oculomotorius unterschieden, die Ophthalmoplegia externa und interna.

Die Ophthalmoplegia externa stellt die Lähmung aller vom Nervus oculomotorius gesteuerten äußeren Muskeln des Auges dar. Die von den parasympathischen Fasern gesteuerten inneren Muskeln sind nicht betroffen. Die Lähmung der äußeren Augenmuskeln hat eine Abweichung des Auges nach unten und außen zur Folge. Die Konvergenz ist gestört. Als Ophthalmoplegia interna wird die Lähmung der von den parasympathischen Fasern gesteuerten inneren Augenmuskeln bezeichnet. Die Folgen dieser Lähmung sind eine weit geöffnete Pupille und eine Lähmung der Akkommodation. Ursache der internen Ophthalmoplegie ist häufig eine Störung im Bereich des in der Augenhöhle gelegenen Ziliarganglions. Die Ophthalmoplegia externa und interna oder komplette Ophthalmoplegie umfasst die Lähmung aller vom Nervus oculomotorius gesteuerten Muskeln.

3.2.2. Ursachen einer Okulomotoriusparese

Schäden des Nervus oculomotorius können in den verschiedenen Abschnitten des Nervs auftreten. Sie zeichnen sich je nach Lage durch unterschiedliche Funktionsausfälle der inneren und äußeren Muskeln des Auges aus. Die Schäden des N. oculomotorius können wie folgt lokalisiert sein

- Kerngebiet: nukleäre Schäden
- Mittelhirn: faszikuläre Schäden
- Subarachnoidalraum²
- Sinus cavernosus
- Orbita: isolierter Ausfall eines Muskels, Orbitaspitzensyndrom

Ist die Pupille bei einer Lähmung des Nervus oculomotorius nicht betroffen, so deutet dies auf eine Durchblutungsstörung im Kerngebiet des N. oculomotorius hin. Zuckerkrankheit und/oder Bluthochdruck sind häufige Ursachen dieser umschriebenen Durchblutungsstörung. Der Patient erleidet neben der Störung der Augenbewegung häufig auch eine Ptosis, sodass er die Doppelbilder nicht wahrnimmt. In vielen Fällen klagt der Patient auch über starke Kopfschmerzen. Es ist in einem Zeitraum von zwei bis drei Monaten mit einer Spontanheilung zu rechnen. Erholen sich die Nervenfa-

sern, die den Musculus levator palpebrae steuern zuerst, so wird der Patient vorübergehend Doppelbilder wahrnehmen.



Abb. 9: Okulomotoriusparese bei Diabetes
Oben: Ptosis auf Grund der Lähmung des Lidhebemuskels
Unten: Fehlstellung des linken Auges

In seinem faszikulären Teil innerhalb des Mittelhirns ist der Nerv weit aufgefächert. Hier können je nach Lokalisation der Schädigung isolierte Lähmungen einzelner Augenmuskeln herrühren. Je nachdem, welcher Teil des Mittelhirns mitgeschädigt ist, kommt es zu bestimmten Syndromen. So liegt bei einer Schädigung des Nucleus ruber³ das Benedikt-Syndrom⁴ vor. Neben der Okulomotoriusparese liegen hier halbseitige Bewegungsstörungen und Lähmungen (Hemiparese) vor.

Ein erhöhter Hirndruck führt zu einer Horizontalverlagerung des Hirnstamms. Dabei wird der N. oculomotorius einerseits gedehnt und andererseits gegen den Tentoriumschlitz⁵ sowie den Klivus⁶ gepresst. Ursachen für einen erhöhten Hirndruck können Tumoren, Hirnblutungen aber auch Medikamente sein. Ein Hirntumor wie beispielsweise ein Hypophysenadenom kann auch durch direkten Druck auf den Nervus oculomotorius Schaden hervorrufen.

Im Subarachnoidalraum verläuft der Nervus oculomotorius parallel zur Arteria communicans posterior. Diese Arterie ist sehr häufig von Aneurysmen betroffen. Diese ballonartigen Ausstülpungen des Blutgefäßes üben direkten mechanischen Druck auf den Nervus oculomotorius aus (siehe Abb. 10).

In den meisten Fällen sind auch die parasympathischen Nervenfasern des N. oculomotorius mitbetroffen, sodass die Patienten neben den Augenbewegungsstörungen auch eine weit geöffnete Pupille aufweisen. Es kann weiterhin zu Schwierigkeiten bei der Nahakkommodation kommen. Häufig tre-

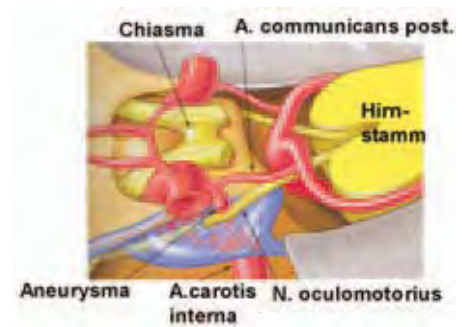


Abb. 10: Aneurysma der Carotis communicans posterior. Ein Aneurysma hat neben der Fehlstellung des betroffenen Auges auch eine weite Pupille zur Folge.

ten auch Kopfschmerzen auf. Eine Okulomotoriuslähmung mit Pupillenbeteiligung bedarf einer sofortigen Behandlung, da das Risiko einer lebensbedrohlichen Blutung des Aneurysmas besteht.

Der N. oculomotorius zieht gemeinsam mit den anderen okulomotorischen Hirnnerven durch den Sinus cavernosus. Veränderungen in diesem Abschnitt des N. oculomotorius führen daher häufig zu kombinierten Hirnnervenparesen (siehe 3.4.). Bei einer Lähmung des N. oculomotorius kann es auch zu dem isolierten Ausfall eines einzelnen Muskels kommen. So können Schädigungen in der Orbita, nachdem sich der Nerv in die verschiedenen, zu den jeweiligen Muskeln ziehenden Äste aufgespalten hat, zu isolierten Muskellähmungen führen.

Häufig	selten
Gefäßerkrankungen	Multiple Sklerose
Aneurysmen	Arteritis temporalis
Trauma	Panarteriitis nodosa
Tumor	Lupus erythematoses
	Sarkoidose
	Syphilis
	Herpes zoster
	ophthalmoplegische Migräne
	Hirnhautentzündung
	Enzephalitis
	Morbus Hodgkin
	Morbus Paget

Tab. 2: Ursachen einer Okulomotoriusparese (nach Thömke⁹, 2001)

3.2.3. Ophthalmoplegische Migräne

Eine Okulomotoriusparese kann auch im Verlauf einer ophthalmoplegischen Migräne auftreten. Die anderen okulomotorischen Hirnnerven werden nur selten von dieser Variante der Migräne in Mitleidenschaft gezogen. Diese Migräneform tritt bevorzugt bei Kindern und Jugendlichen auf. Die Okulomotoriusparese stellt sich erst auf dem Höhepunkt oder gegen Ende der Kopfschmerzattacke ein. Die Parese bildet sich nach wenigen Wochen wieder vollständig

zurück. Bei wiederholtem Auftreten einer ophthalmoplegischen Migräne kann es aber zu dauerhaften Schädigungen des N. oculomotorius kommen.

3.2.4. Fehlregeneration des Nervus oculomotorius

Nach einer Lähmung des N. oculomotorius auf Grund von Aneurysmen, Druck eines Tumors oder Verletzungen kommt es in vielen Fällen zu fehlerhaften Regenerationen des N. oculomotorius. Sind Durchblutungsstörungen die Ursache für die Okulomotoriusparese so kann von einer vollständigen Regeneration des Nervs in einem Zeitraum von zwei bis drei Monaten ausgegangen werden.

Eine Fehlregeneration des N. oculomotorius besteht darin, dass die neu gebildeten Nervenfasern in einen anderen als den vorbestimmten Muskel einwachsen.

Wachsen beispielsweise Nervenfasern, die für den M. rectus inferior bestimmt waren, stattdessen in den Lidhebemuskel ein, so wird sich beim Blick nach unten die Lidspalte weiten. Nervenfasern, die zu den äußeren Augenmuskeln gehörten, können auch in den Pupillenschließmuskel einwachsen. In diesem Fall wird man beobachten, dass sich beim Blick in bestimmte Richtungen, die Pupille sektoriell verkleinert. Einmal eingetretene Fehlregeneration bilden sich nicht mehr zurück.

3.3. Trochlearisparese

Mit rund 3000 Nervenfasern ist der Nervus trochlearis der kleinste der okulomotorischen Hirnnerven. Eine Lähmung des Nervus trochlearis hat einen Funktionsausfall des Musculus obliquus superior zur Folge. Dieser Muskel dreht das Auge nach innen (Inzykloduktion). Da der Muskel hinter dem Äquator am Auge angreift, hat eine Kontraktion dieses Muskels auch eine Bewegung des Auges nach unten zur Folge. Eine Besonderheit des Nervus trochlearis ist, dass der Nerv, der seinen Ursprung in der rechten Hirnhälfte hat, den Musculus obliquus superior des linken Auges steuert. Analoges gilt für den Musculus obliquus superior des rechten Auges. Der N. trochlearis ist der einzige vollständig kreuzende Hirnnerv.

Patienten mit einer Trochlearisparese erkennt man häufig an ihrer schiefen Kopfhaltung. Der Kopf wird zur gesunden Seite mit nach unten gerichtetem Kinn geneigt. In dieser Position des Kopfes, die auch als oku-



Abb. 11: Trochlearisparese:
Oben: Fehlstellung des Auges
Unten: Schiefhaltung des Kopfes zur Kompensation von Doppelbildern

lärer Schiefhals bekannt ist, werden Doppelbildern weitgehend vermieden. Der Nervus trochlearis ist von allen Hirnnerven am seltensten von Paresen betroffen. Die häufigste Ursache einer Trochlearisparese sind Schädel-Hirn-Verletzungen, die rund ein Drittel aller Fälle von Trochlearisparesen verursachen. Die Trochlearisnerven sind bei „Kopfverletzungen durch die Schneide des Tentoriumschlitzes besonders gefährdet.“⁴⁷ Beidseitige Trochlearislähmungen sind daher fast immer durch Kopfverletzungen verursacht.



Abb. 12: Tentorium. Bei einem erhöhten Hirndruck oder in Folge von Verletzungen werden die Hirnnerven gegen die Kante des Tentoriums (Pfeile) gepresst.

Weiterhin spielen vaskuläre Ursachen und Tumoren eine wichtige Rolle bei der Entstehung einer Trochlearisparese. In Rund einem Drittel aller Fälle bleibt die Ursache einer Trochlearisparese jedoch unbekannt.

Spontan auftretende Trochlearisparesen stehen so gut wie nie mit Allgemeinerkrankungen in Verbindung. Sie heilen fast immer innerhalb weniger Monate spontan ab. Sind Verletzungen die Ursache einer Lähmung des Musculus obliquus superior, so soll nicht allein an eine Schädigung des N. trochlearis sondern auch an eine Verletzung der Trochlea gedacht werden. Bei Verletzungen ist neben der Senkung der Augen häufig auch die Hebung der Augen behindert (Brown-Syndrom, siehe 4.5).

Häufig	seltener
Gefäßkrankungen	Multiple Sklerose
Trauma	Herpes zoster
Tumor	Hirnhautentzündung
	Mastoiditis
	Enzephalitis
	Komplication nach Spinalanästhesie
	Komplication nach Lumbalpunktion
	Neurochirurgische Operationen

Tab. 3: Ursachen einer Trochlearisparese (nach Thömke, 2001)

3.4. Abduzenparesen

Der Nervus abducens steuert mit rund 6000 Nervenfasern den Musculus rectus lateralis. Dieser Muskel dient der Abduktion des Auges. Ein Ausfall des Nervus abducens hat daher eine Blicklähmung zur Schläfe hin zur Folge. Der Nervus abducens ist der längste aller okulomotorischen Nerven, weshalb er auch der anfälligste und empfindlichste aller okulomotorischen Nerven ist.



Abb. 13: Abduzenparese

Anders als bei den anderen okulomotorischen Hirnnerven ist die Multiple Sklerose eine häufige Ursache einer Abduzenparese.

Eine länger als zwei Wochen bestehende Mittelohrentzündung birgt das Risiko einer Mastoiditis in sich. Hierbei handelt es sich

um eine Entzündung der Schleimhäute im hinter dem äußeren Gehörgang gelegenen Warzenfortsatz (Processus mastoideus) des Schläfenbeins. Eine Komplikation der Mastoiditis ist das Gradenigo-Syndrom. Dieses ist gekennzeichnet durch heftigen Kopfschmerz in der Schläfen- und Scheitelgegend und eine Lähmung des Nervus abducens.

Der Pseudotumor cerebri gilt als eine chronische Form einer Venen- und Sinusthrombose, die zu einem Anstieg des Hirndrucks führt. Medikamente (z.B. Cortison, Antibiotika) und Vitamin A können zu dem Anstieg des Hirndrucks führen.

Antibiotika sollten wegen der Gefahr eines Anstiegs des Hirndrucks niemals zusammen mit Vitamin A eingenommen werden. Die Patienten klagen über Kopfschmerzen, Brechreiz, Schwindel und Sehstörungen. Bedingt durch den erhöhten Hirndruck kommt es beim Pseudotumor cerebri zu einer Stauungspapille. Rund 25 bis 50 % der Patienten klagen über Gesichtsfeldausfälle. Liegt eine Lähmung des Nervus abducens vor, so ist wird der Patient über Doppelbilder klagen.

Häufig	seltener
Gefäßveränderungen	Pseudotumor cerebri
Trauma	Mittelohrentzündung
Tumor	Mastoiditis
Multiple Sklerose	Nasennebenhöhlenentzündung
	Hirnhautentzündung
	Virale Infektionen
	Neurochirurgische Operationen
	Arteritis temporalis
	Panarteritis nodosa
	Wegenerische Granulomatose
	Lupus erythematoses
	Makroglobulinämie
	Sarkoidose
	Sinus cavernosus Thrombose
	Leukämie
	Wernicke-Enzephalopathie

Tab. 4: Ursachen einer Abduzenparese (nach Thömke, 2001)

3.5. Kombinationslähmungen der okulomotorischen Hirnnerven

In vielen Fällen sind Augenbewegungsstörungen nicht die Folge einer isolierten Lähmung eines okulomotorischen Nervs sondern das Resultat von Defekt von zwei oder drei Nerven. Man spricht unter diesen Bedingung von einer Kombinationslähmung.

3.5.1 Sinus-cavernosus-Syndrom

Bei einer Störung von zwei oder drei okulomotorischen Nerven ist immer an das Sinus cavernosus-Syndrom zu denken. Der Sinus cavernosus ist ein zu beiden Seiten

des Türkensattels (Sella turcica) verlaufender venöser Blutleiter, der das Blut aus den Augenhöhlen aufnimmt. Durch den Sinus cavernosus ziehen die innere Halsschlagader (A. carotis interna) und der Nervus abducens. An der lateralen Wand des Sinus befinden sich der Nervus oculomotorius, Nervus trochlearis, der Nervus ophthalmicus sowie sympathische Nervenfasern, die zum Auge ziehen. Pathologische Veränderungen im Sinus cavernosus wirken sich daher in der Regel auf mehr als einen Hirnnerven aus.

Auslöser können Tumoren, Thrombosen, Aneurysmen, Sinus-cavernosus-Fisteln, Infektionen (z.B. Zoster ophthalmicus) oder Entzündungen sein. Ist der N. oculomotorius beim Sinus-cavernosus-Syndrom betroffen, so bleibt meistens die Pupillenbewegung erhalten. Bei einer Beteiligung des Nervus ophthalmicus kommt es regelmäßig zu Kopfschmerzen im Bereich der Augen.

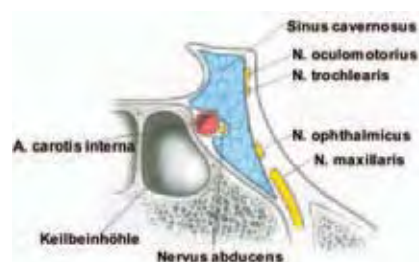


Abb. 14: Sinus cavernosus mit Nerven

3.5.2 Tolosa-Hunt-Syndrom (Orbitaspitzen-Syndrom)

Die Fissura orbitalis superior verbindet die mittlere Schädelgrube mit der Augenhöhle. Verschiedene Nerven, darunter der Nervus nasociliaris, Nervus oculomotorius sowie der Nervus abducens, und Blutgefäße ziehen durch diese Öffnung im Keilbein in die Augenhöhle hinein.

Das Tolosa-Hunt-Syndrom ist eine granulomatöse Entzündung⁸ der Fissura orbitalis superior und des vorderen Teils des Sinus cavernosus, der sich in unmittelbarer Nähe zur Orbitaspitze befindet. Die Folge dieser Entzündungsreaktionen, die zu einer Kompression der durch die Fissura verlaufenden Nerven führt, ist ein Ausfall des Nervus oculomotorius und des Nervus abducens. Es kommt zu einer Ophthalmoplegie und Schmerzen im Bereich der Augen.

4. Erkrankungen der Augenmuskeln

4.1 Myasthenie-Syndrom

Die Reizübertragung von einem Nerven auf den nachfolgenden von ihm gesteuerten Muskel erfolgt durch Ausschüttung eines als Neurotransmitters bezeichneten Botenstoffs. Dieser Neurotransmitter, bei dem es sich im Falle der Skelett- und Augenmuskeln um das Acetylcholin handelt, diffundiert durch den synaptischen Spalt zur nachfolgenden Muskelzelle.

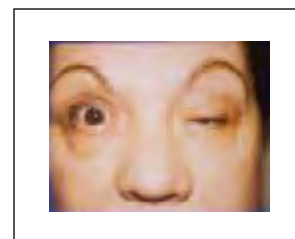


Abb. 15: Myasthenia gravis: Auf Grund der schnellen Ermüdbarkeit hängt das linke Oberlid herunter. Häufig betroffen ist auch der M. rectus superior.

Hier lagert sich das Acetylcholin an spezifische Acetylcholin-Rezeptoren an und löst so eine neue elektrische Erregung aus, die schließlich zur Kontraktion des Muskels führt. Als muskuläre Blockade oder Myasthenie-Syndrom wird der Zustand bezeichnet, bei dem diese Reizübertragung vom Nerven auf den Muskel beeinträchtigt oder gehemmt ist. Sie kann die Folge einer Erkrankung aber auch von Medikamenten sein.



Abb. 16: Übertragung einer elektrischen Erregung von einem Nerven auf einen Muskel. Vom Nerven wird Acetylcholin ausgeschüttet, das zur gegenüber liegenden Muskelzelle wandert, sich dort an Acetylcholin-Rezeptoren anlagert und dadurch eine Kontraktion des Muskels auslöst.

Bei der Myasthenia gravis sind diese Acetylcholinrezeptoren auf den Muskelzellen durch Fehlreaktionen des körpereigenen Immunsystems zerstört, sodass keine Muskelkontraktionen durch einen ankommenden Nervenpuls ausgelöst werden können. Bei rund 80 % aller Patienten mit der Myasthenia gravis ist der Thymus, der Ort an dem die T-Zellen des Immunsystems ausreifen, stark vergrößert. Eine operative Entfernung des Thymus bringt rund drei Viertel der operierten Patienten eine Verbesserung der Symptome.

Bei der Hälfte aller Patienten beginnt die Krankheit mit okulären Symptomen, aber nur bei 20 % aller Fälle bleibt die Erkrankung auf die Augen beschränkt. Der Musculus levator palpebrae ist fast immer betroffen. Eine Ptosis gehört daher zu den Kennzeichen der Myasthenia gravis. Von den äußeren Augenmuskeln ist der Musculus rectus superior am häufigsten in Mitleidenschaft gezogen. Bittet man den Patienten längere Zeit nach oben zu blicken, so werden nach wenigen Minuten das Oberlid und das Auge sich unwillentlich nach unten bewegen.

Die Erkrankung zeigt eine Generalisierungstendenz. Bei der generalisierten Form der Myasthenia gravis sind zusätzlich auch andere Gesichtsmuskeln als die der Lider betroffen. Die Gesichtsmuskulatur erschlafft, was sich u.a. in einem kraftlosen Mundschluss äußert. In schwereren Fällen muss der Mund durch Zuhilfenahme der Hände geschlossen werden. Kauen und Schlucken ist bei größeren Mahlzeiten erschwert. Während eines Gesprächs kann es zu Sprechstörungen kommen. Sind die Hals- und Nackenmuskeln betroffen, können Patienten den Kopf nicht mehr gerade halten. Im weiteren Verlauf der Erkrankungen können auch die Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten betroffen sein. Lebensgefährlich wird die Erkrankung, wenn es zur myasthenischen Krise kommt. Dabei sind die Schluck- und Atemmuskeln betroffen. Der Patient droht, wenn nicht sofort eine adäquate medizinische Versorgung erfolgt, zu ersticken. Dank moderner Behandlungsverfahren ist eine Lähmung der Atemmuskulatur heute nur noch selten zu beobachten.

Einige Medikamente vermögen auch eine Myasthenie auszulösen bzw. eine bestehende Myasthenie zu verstärken. Antibiotika aus der Gruppe der Aminoglykoside wirken membranstabilisierend. Dies hat zur Folge, dass die Ionenkanäle von Nerven- und Mu-

skelzellen sich nicht so verändern können, dass elektrische Erregungen erzeugt werden könne. D-Penicillamin, das u.a. über sehr lange Zeiträume zur Behandlung des Morbus Wilson Verwendung findet, ruft Immunreaktionen hervor, die zu einer Schädigung der Acetylcholin-Rezeptoren führen können. Weiterhin sind myasthene Nebenwirkungen von Mitteln zur Behandlung von Krampfanfällen (Antikonvulsiva), von β -Blockern und Chloroquin, das in der Malariaprophylaxe und zur Behandlung von rheumatischen Erkrankungen Einsatz findet, bekannt.

4.2 Basedowsche Krankheit und endokrine Orbitopathie

In mehr als der Hälfte aller Fälle der Basedowschen Krankheit, die häufig durch ein Glotz- und Glanzauge beschrieben wird, kommt es auch zu Veränderungen der äußeren Augenmuskeln. Es bildet sich das Krankheitsbild der endokrinen Orbitopathie aus. Antikörper, die gegen Schilddrüsengewebe gerichtet sind, wirken auch gegen Fibroblasten in der Orbita. Diese werden zur Bildung von Glykosaminoglykanen stimuliert. Diese hochhydrophilen Moleküle binden große Mengen an Wasser, wodurch die Augenmuskeln stark anschwellen. Die Volumenzunahme der Muskeln führt zu einer Vorverlagerung der Muskeln innerhalb der Augenhöhle; es entwickelt sich ein Exophthalmus.

Mit zunehmendem Krankheitsverlauf verhärten sich die Augenmuskeln; es kommt zur Narbenbildung. Besonders häufig ist hiervon der Musculus rectus inferior betroffen. Dies führt bei einseitiger Schädigung dieses Muskels zu einer Hypotropie des betroffenen Auges. Beim Blick nach oben muss an dem erkrankten Auge der Musculus rectus superior als Gegenspieler zum erkrankten M. rectus inferior eine deutlich erhöhte Kraft aufwenden, um das Auge nach oben zu bewegen. Da beide Augen grundsätzlich gleich stark innerviert werden bewegt sich das nichterkrankte Auge weiter nach oben als das erkrankte Auge.



Abb. 17: Fehlstellung der Augen bei Basedowscher Krankheit. Durch Vernarbung des linken M. rectus inferior wird das linke Auge nach unten gedreht.

Es kommt zu einer (scheinbaren) Hyperotropie des nichterkrankten Auges. Neben dem Musculus rectus inferior erleidet auch der Musculus rectus medialis häufig pathologische Veränderungen, wodurch die Horizontalbewegungen der Augen behindert werden.

4.3 Retraktionsyndrom (Stilling-Türk-Duane-Syndrom)

Eine veränderte Innervation des Musculus obliquus lateralis liegt dem Retraktionsyndrom zugrunde. Anstelle einer Innervation durch den Nervus abducens wird der Muskel durch Fasern des Nervus oculomotorius innerviert (Ersatzinnervation). Während der Entwicklung des Embryos fehlt der Nervus abducens. Anstelle dessen wachsen dann Fasern des N. oculomotorius in den Musculus rectus lateralis ein. Da nicht immer eine vollständige Versorgung des Muskels durch Okulomotoriusfasern erfolgt, bilden sich die nichtinnervierten Muskelfasern zu bindegewebsartigen Strängen um.

In manchen Fällen liegt kein vollständiges Fehlen des Nervus abducens vor, einige Teile des Musculus rectus lateralis sind normal innerviert andere nicht. Die Ausprägung des Retraktionsyndroms hängt davon ab, in welcher Weise die Innervation des Musculus rectus lateralis vorliegt. Die Fehlinnervation des Musculus rectus lateralis führt zu folgenden Auffälligkeiten:

- Einschränkungen horizontaler Augenbewegungen (Abduktion und Adduktion)
- Das Auge wird bei einer angestrebten Adduktion in die Augenhöhle hereingezogen (Retraktion).

4.4 Sonstige Ursachen

4.4.1 Störungen der Nebenschilddrüse

Eine Unterfunktion der Nebenschilddrüse (Hypoparathyreoidismus) ist fast immer Folge der Folge operativer Eingriffe an der Schilddrüse oder im Halsbereich. Dies hat einen niedrigen Calciumspiegel (Hypokalzämie) zur Folge. Die Muskeltätigkeit ist zwingend auf Calcium angewiesen. Ein Calciummangel führt daher zur Tetanie, d.h. einer Verkrampfung der Muskeln. Charakteristisch sind Verkrampfungen der Gesichtsmuskulatur („Fischmaulstellung“) und der Muskulatur von Armen und Beinen. Am Auge können sich die Muskelverkrampfungen in Lidkrämpfen (Blepharospasmus), Augenbe-

wegungsstörungen mit Doppelbildern, Akkommodationsstörungen und Pupillenstarre äußern.

4.4.2 Metastasen in den äußeren Augenmuskeln

Einige Tumoren metastasieren auch in das Auge, die Orbita und die äußeren Augenmuskeln. Die Tumorzellen gelangen über die innere Halsschlagader und die Arteria ophthalmica in die Orbita. Zu den häufigsten Tumoren, die auch zu Metastasen in den Augenmuskeln führen können, zählen neben Brust- und Lungenkrebs auch Hautkrebs. Leukämien und Lymphome können ebenfalls die Augenmuskeln befallen. Drei Viertel aller Metastasen sind im Musculus rectus medialis und Musculus rectus lateralis nachzuweisen, sodass Störungen der Horizontalbewegungen auftreten.

Tumore der Augenhöhle und der Adnexe des Auges können auch auf die Augenmu-



Abb. 18: Sinus-cavernosus-Fistel

skeln übergreifen. Der Musculus rectus lateralis wird bei Tumoren der Tränendrüse und des Keilbeinflügels befallen. Tumoren der Kieferhöhle greifen auf den Musculus rectus inferior und Musculus obliquus inferior über.

4.4.3 Missbildung von Blutgefäßen

Jede arteriovenöse Missbildung von Blutgefäßen der Orbita und im Bereich des Sinus cavernosus hat einen Rücktransport

venösen Blutes durch die Orbitavenen zum Auge zurück zur Folge. Die Venen der Orbita sind geweitet. Es kommt zu Ödemen in der Orbita. Als Folge dieser Ödeme vergrößern sich die Augenmuskeln. Infolge dieser raumfordernden Prozesse verlagern sich die Augen nach vorne (Proptosis). Auch Blutschwämme im Gesicht führen zu einer Vergrößerung der Augenmuskeln. Die häufigste vaskuläre Veränderung, die zu Augenbewegungsstörungen führt, ist die Sinus-cavernosus-Fistel. Hierbei handelt es sich um eine direkte Verbindung zwischen der Arteria carotis interna und dem Sinus cavernosus. Venöses Blut wird mit dem Herzschlag in die Orbita zurückgepumpt. Bei jüngeren Menschen sind schwere Schädelverletzungen mit Schädelbasisbrüchen die häufigste Ursache einer Sinus-cavernosus-Fistel. Bei älteren Menschen sind arteriosklerotische Veränderungen der Blutgefäße die wichtigste Ursache dieser Veränderungen.

4.4.4 Infektionen der äußeren Augenmuskeln

Die äußeren Augenmuskeln können nach Infektionen der Orbita oder der Nasennebenhöhlen mit Viren, Bakterien, Pilzen oder Parasiten befallen sein. Nur wenige Mikroorganismen infizieren direkt die Augenmuskeln.

Der Verzehr von rohem Fleisch (Schwein, Wildschwein usw.) kann die Infektion mit Larven verschiedener *Trichinella*-Arten („Trichinen“) zur Folge haben. Es wird immer wieder von Fällen dieser Wurmerkrankung, die einige Hundert Personen pro Jahr umfassen kann, berichtet. Gelangen die Trichinen in die äußeren Augenmuskeln, kommt es zum Exophthalmus sowie Störungen der Augenbewegungen verbunden mit Doppelbildern. Ein Befall des Zentralnervensystems kann, wenn der Sehnerv betroffen ist, zu einem relativen afferenten Pupillendefekt führen. Weiterhin sind ein Lähmungsschiel, Nystagmus und Akkommodationsstörungen mögliche Folge eines Befalls des Gehirns mit *Trichinella*-Larven.

Ein weiterer Wurm, der das Auge und die Augenhöhle befallen kann, ist der Schweinebandwurm (*Taenia solium*). Er wird durch den Verzehr von rohem Schweinefleisch übertragen. Die Finnen des Schweinebandwurms (*Cysticercus cellulosae*) rufen das Krankheitsbild der Zystizerkose hervor.

Die Borreliose wird durch das Bakterium *Borrelia burgdorferi* hervorgerufen. Dieses Bakterium gelangt über einen Zeckenbiss in den Körper. Im Stadium 2 dieser Erkrankung gelangt der Erreger auch in das Auge und seine Adnexe. Es kann zu Entzündungen der Augenmuskeln kommen. Augenbewegungsstörungen können im Stadium 3 der Borreliose auch durch neurologische Veränderungen hervorgerufen werden.

5. Mechanische Ursachen von Augenbewegungsstörungen

5.1 Nasennebenhöhlen und Kieferhöhlen

Zur Gewichtsersparnis des Schädels enthalten die Knochen, die keine äußeren Einflüssen ausgesetzt sind, mit Luft gefüllte Hohlräume. So sind die Augenhöhlen von den Nasennebenhöhlen, Kieferhöhlen und Keilbeinhöhlen umgeben. Die Knochen der medial zur Augenhöhle gelegenen Sieb-

beinhöhlen und der Orbitaboden, der die Augenhöhle von der unter ihr befindlichen Kieferhöhle abgrenzt, sind nur von geringer Dicke und mechanischer Belastbarkeit. Alle Nebenhöhlen sind von einer Schleimhaut ausgekleidet und stehen mit der Nasenhöhle in Verbindung. Die Zellen dieser Schleimhäute produzieren Schleime, die durch Flimmerhärchen abtransportiert werden. Schwellen die Schleimhäute an, so ist ein Abtransport der Schleime aus den Nebenhöhlen nicht mehr möglich. Eine unzureichende Behandlung einer Nasennebenhöhlentzündung kann zu schweren Komplikationen in der Augenhöhle führen.

Da die Wände der Nebenhöhlen zur Augenhöhle sehr dünn sind, kann der schleimige Inhalt aus den Nebenhöhlen durchbrechen. Hierbei kann es neben Lidschwellungen auch zu mechanischen Einschränkungen der Beweglichkeit der Augen und als Folge einer Entzündung des Sehnervs zu Sehstörungen bis hin zum Sehverlust kommen.

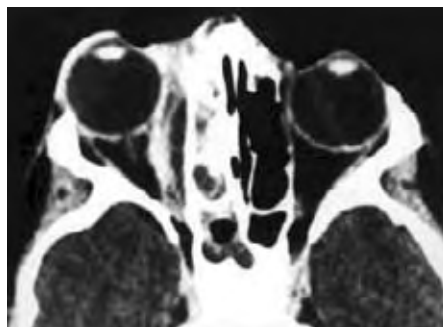


Abb. 19: Nasennebenhöhlenentzündung links, die auf die Orbita übergreifen hat.

Äußere Gewalteinwirkungen auf das Auge können zu einem Bruch des Orbitabodens führen. Wird der unter dem Auge verlaufende *Musculus rectus inferior* eingeklemmt, so ist eine Bewegung des betroffenen Auges nach oben erschwert. Der Patient wird über Doppelbilder klagen. Gelangt Gewebe aus der Augenhöhle in die Nebenhöhlen so kann das Auge in die Orbita einsinken; man spricht dann von einem Enophthalmos.

5.2 Wegenersche Granulomatose

Mit rund 10 Erkrankungen auf 100.000 Einwohnern ist die Wegenersche Granulomatose nach der Arteriitis temporalis die zweithäufigste Vaskulitis. Sie ist gekennzeichnet durch granulomatöse Entzündungen der kleinen und mittleren Blutgefäße. Rund zwei Drittel aller Patienten zeigen auch eine Augenbeteiligung.



Abb. 20a: Inhalt aus der Orbita ist in die Kieferhöhlen und Siebeinhöhle (Pfeile) eingedrungen; K = Kieferhöhle.

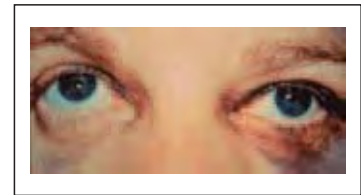


Abb. 20b

Das linke Auge ist, da die unter dem Auge gelegene Muskulatur in der Fraktur eingeklemmt ist, nach unten verlagert. Die Gesichtshaut unterhalb des Auges ist wegen der Schädigung des *N. infraorbitalis*, der auf dem Boden der Augenhöhle verläuft, schmerzempfindlich.

Eine Beteiligung der Orbita ist die häufigste Komplikation im Bereich der Augen. Es kommt zu einer Zellulitis oder einem Abszess der Orbita. Dies kann zu einer Vorverlagerung des Auges aus der Augenhöhle führen. Die Augenbewegungen sind häufig schmerzhaft eingeschränkt. Die Folge der Augenbewegungsstörungen sind Doppelbilder.

5.3 Tumore der Orbita

Tumore der Orbita stellen mechanische Hindernisse für die Augenbewegungen dar. Sie können auch die Position des Auges innerhalb der Augenhöhle beeinflussen. So kann ein Tumor der Tränendrüse allein auf Grund des Volumens, das er einnimmt, das Auge nach unten verlagern, sodass scheinbar einer Hypotropie des betroffenen Auges vorliegt.

Die wichtigsten Tumore, die die Augenhöhle befallen können sind:

- Gliome des Sehnervs
- Rhabdomyosarkome
- Tränendrüsentumore
- Hämangiome
- Neurofibrome

Die Augenhöhle ist bei akuter myeloischer Leukämie häufig infiltriert.



Abb. 21: Wegenersche Granulomatose. Der M. rectus medialis des rechten Auges ist durch die Entzündungsreaktionen vergrößert.

Diese rufen in vielen Fällen einen Exophthalmus hervor. Durch die mechanischen Hindernisse, die die Infiltrate darstellen, kommt es zu Störungen der Augenbewegungen verbunden mit Doppelbildern. Infiltrate in den Lidern rufen Schwellungen der Lider hervor. Schließlich sei erwähnt, dass die medikamentöse Behandlung der Leukämie mit Chemotherapeutika auf Grund ihrer neurotoxischen Nebenwirkungen zu Lähmungen der Augenmuskeln einschließlich einer Ptosis führen kann.



Abb. 22: Tränenrüsentumor des linken Auges. Der Tumor drückt das linke Auge nach unten.

5.4 Obliquus-superior-Klick-Syndrom und Brown-Syndrom

Veränderungen der Sehne des Musculus obliquus superior beeinträchtigen die Beweglichkeit dieses Muskels. Diese Sehne zieht durch die Trochlea hindurch und von hier zum hinteren Augenpol, wodurch sich die Zugrichtung des Musculus obliquus superior umkehrt. Eine Kontraktion des Musculus obliquus superior führt zu einer Senkung des Auges. Ist die Beweglichkeit der Sehne durch die Trochlea behindert, so setzt sie der Augenbewegung nach oben einen erhöhten Widerstand entgegen.

Eine Verdickung dieser Sehne führt zu so genannten Obliquus-superior-Klick-Syndrom. Die Sehne wird in der Trochlea einge-

klemmt und kann nur unter vermehrtem Kraftaufwand durch die Trochlea hindurchgezogen werden. Es kommt zu einer Beeinträchtigung der Hebung (Supraduktion) des Auges, wenn sich dieses in einer Adduktionsstellung befindet. Das betroffene Auge bleibt beim Blick nach oben hinter dem Partnerauge zurück. Bei starker Anhebung der Augen wird die Sehne plötzlich durch die Trochlea hindurch gezogen und das Auge folgt dann spontan dem Partnerauge nach oben. In seltenen Fällen kann man auch einen Klick hören. Veränderungen der Sehne des Musculus obliquus superior zwischen Trochlea und deren Ansatzstelle am Auge sind die Ursache des Brown-Syndroms. Hierdurch ist die Supraduktion des Auges in Adduktionsstellung massiv behindert. Die Folge ist eine Hypotropie, die beim Blick nach oben zunimmt. Das Brown-Syndrom kann angeboren oder erworben sein. Entzündungen der Trochlea wie beispielsweise als Folge von rheumatischen Erkrankungen können Ursache eines erworbenen Brown-Syndroms sein. Ein Brown-Syndrom kann auch durch eine Fraktur des Orbitabodens verursacht sein. Bei einem erworbenen Brown-Syndrom kann auch die Senkung des Auges in Adduktionsstellung erschwert sein.

Anmerkungen / Literatur:

[1] Die Schlafdrucklähmung ist ein Beispiel einer Neurapraxie. Liegt man beim Schlaf längere Zeit mit dem Kopf auf einem Arm, so „schläft“ dieser bedingt durch den mechanischen Druck auf die Nerven des Armes ein. Der Nerv erlangt innerhalb weniger Minuten seine Funktionsfähigkeit zurück.

[2] Subarachnoidalraum: Liquor gefüllter Hohlraum zwischen den beiden weichen Hirnhäuten des Gehirns, der Spinnwebhaut (Arachnoidea) und der gefäßreichen Pia mater.

[3] Nucleus ruber: Kern in der Mittelhirnhaut; zentrale Umschaltstation von Nerven aus dem Kleinhirn und absteigenden Nerven

[4] Moritz Benedikt (1835 – 1920), österreichischer Neurologe

[5] Tentorium: aus der harten Hirnhaut gebildetes Kleinhirnzelt, das sich über dem Kleinhirn aufspannt

[6] Klivus: (clivus = lat. Hügel, Abhang), vom Keilbein und Hinterhauptbein gebildeter Teil der inneren Schädelbasis

[7] Kommerell, G.: Augenmuskellähmungen, in Kaufmann H.: Strabismus, Enke-Verlag Stuttgart 1995

[8] Granulom: knötchenartige Anhäufung von Makrophagen und Zellen, die sich von diesen Zellen ableiten (Epitheloidzellen, Riesenzellen). Granulome sind Gewebereaktionen auf allergische Reaktionen, Infektionen oder chronische Entzündungen. Je nach zugrunde liegender Erkrankung können sich Granulome in ihrem Aufbau voneinander unterscheiden. Granulome treten u.a. auf bei Tuberkulose, Syphilis, Sarkoidose, Lepra, rheumatischem Fieber, Entzündungen der Zähne oder Fremdkörper.

[9] Thömke: Augenbewegungsstörungen, Thieme Verlag, Stuttgart 2001

Anschrift des Autors:

Dr. Andreas Berke
Höhere Fachschule für Augenoptik Köln
Bayenthalgürtel 6-8, 50968 Köln