

Operative Ergebnisse bei kongenitalem Brown-Syndrom

**Inauguraldissertation
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
des Fachbereichs Medizin
der Justus-Liebig-Universität Gießen**

**vorgelegt von
Kloss, Stephanie
aus Lich**

Gießen 2010

**Aus der Augenklinik
Des Universitätsklinikums Gießen und Marburg GmbH
Standort Gießen
Direktorin: Frau Prof. Dr. Birgit Lorenz**

Gutachter: Prof. Dr. M. Gräf

Gutachter: Prof. Dr. Dr. H.- P. Howaldt

Tag der Disputation: 29. Juni 2010

Für meine Eltern

Inhaltsverzeichnis

1.	Einleitung	6
1.1	Kongenitales Brown-Syndrom.....	6
1.1.1	Krankheitsbild.....	6
1.1.2	Ätiologie.....	11
1.1.3	Differentialdiagnosen.....	14
1.2	Operative Therapie des kongenitalen Brown-Syndroms.....	17
1.2.1	Historie der Operationstechniken.....	17
1.2.2	Rücklagerung der Obliquus-superior-Sehne.....	22
1.3	Ziel der Arbeit.....	22
2.	Patienten und Methoden	23
2.1	Methoden.....	23
2.1.1	Patientenselektion.....	23
2.1.2	Ein- und Ausschlusskriterien.....	23
2.1.3	Datenakquisition.....	24
2.2	Untersuchungsmethoden.....	25
2.2.1	Visusbestimmung.....	25
2.2.2	Morphologischer Augenbefund.....	25
2.2.3	Orthoptischer Status.....	25
2.2.3.1	Messung der Schielwinkel.....	25
2.2.3.2	Messung der monokularen Exkursion.....	28
2.2.3.3	Messung der Kopfzwangshaltung.....	29
2.2.3.4	Messung des Binokularsehens.....	31
2.3	Operationen.....	32
2.3.1	Zeitpunkt des Eingriffs.....	32
2.3.2	Operationstechnik.....	32
3.	Ergebnisse der Gruppe A	33
3.1	Patienten der Gruppe A.....	33
3.1.1	Geschlecht und Alter der Patienten der Gruppe A.....	33
3.1.2	Seitenpräferenz der Patienten der Gruppe A.....	33
3.2	Operationshäufigkeit, -verfahren und -dosierungen.....	33
3.3	Höhenschielen in Primärposition der Patienten der Gruppe A.....	35
3.3.1	Höhenschielen früh postoperativ.....	35
3.3.2	Höhenschielen bei Spätkontrolle.....	36
3.4	Monokulare Exkursion der Patienten der Gruppe A.....	37
3.4.1	Monokulare Exkursion früh postoperativ.....	37
3.4.2	Monokulare Exkursion bei Spätkontrolle.....	38
3.5	Kopfzwangshaltung der Patienten der Gruppe A.....	39
3.5.1	Kopfzwangshaltung früh postoperativ.....	39
3.5.2	Kopfzwangshaltung bei Spätkontrolle.....	39
3.6	Binokularfunktionen der Patienten der Gruppe A.....	39
4.	Ergebnisse der Gruppe B	40
4.1	Patienten der Gruppe B.....	40
4.1.1	Geschlecht und Alter der Patienten der Gruppe B.....	40
4.1.2	Seitenpräferenz der Patienten der Gruppe B.....	40
4.2	Nachbeobachtungszeit.....	40
4.3	Höhenschielen in Primärposition der Patienten der Gruppe B.....	41
4.3.1	Höhenschielen bei Erstkontrolle.....	41

4.3.2	Höhenschielen bei Spätkontrolle.....	41
4.4	Monokulare Exkursion der Patienten der Gruppe B.....	42
4.4.1	Monokulare Exkursion bei Erstkontrolle	42
4.4.2	Monokulare Exkursion bei Spätkontrolle	42
4.5	Kopfwangshaltung der Patienten der Gruppe B.....	43
4.6	Binokularfunktionen der Patienten der Gruppe B.....	43
5.	Diskussion	43
5.1	Geschlechtsverteilung	43
5.2	Seitenpräferenz.....	44
5.3	Alter.....	44
5.4	Diagnosekriterien	45
5.5	Zum spontanen Verlauf des kongenitalen Brown-Syndroms	46
5.6	Operationsindikation	48
5.7	Operative Nebenwirkungen und unerwünschte Effekte	49
5.8	Überlegungen zur Ätiologie	51
5.9	Behandlungsziel	54
6.	Zusammenfassung.....	56
7.	Literaturverzeichnis.....	60
8.	Veröffentlichungen.....	68
9.	Danksagung	69
10.	Erklärung.....	70

1. Einleitung

1.1 Kongenitales Brown-Syndrom

1.1.1 Krankheitsbild

Im Jahre 1950 stellte Harold Whaley Brown erstmals das Krankheitsbild des Brown-Syndroms dar, welches später nach ihm benannt wurde [11]. Er beschrieb eine mechanisch bedingte Hebungseinschränkung des Auges in Adduktion, welche sich auch durch eine passive Bewegung des betroffenen Auges beim Pinzettentest nicht überwinden ließ. Zu Beginn seiner Untersuchungen ging Brown davon aus, diese Einschränkung sei die Folge einer Obliquus- inferior- Parese mit einer daraus sekundär resultierenden Verkürzung der Sehnenscheide des Obliquus superior [115]. In seiner Schilderung unterschied Brown zwischen „*true*“ *superior oblique tendon sheath syndrome* als kongenitale und „*simulated*“ *superior oblique tendon sheath syndrome* als erworbene Störung.

Eine erworbene mechanisch bedingte Hebungseinschränkung in Adduktion wurde bereits 1928 von Jaensch beschrieben [51]. Bei seinem Patienten war es etwa zwei Wochen nach einem Sturz mit dem Gesicht auf eine Schneeschuhspitze zu einem Tieferstand des linken Auges mit störender Diplopie gekommen. Beim Blick nach links waren die Augenbewegungen frei, beim Blick nach rechts oben blieb das linke Auge deutlich hinter dem rechten Auge zurück und konnte nicht über die Mittellinie hinaus gehoben werden. Die passive Beweglichkeit war ebenfalls eingeschränkt. Durch Tasten mit dem Finger im Bereich der linken Trochlea fühlte Jaensch einen auf dem Knochen nicht verschieblichen harten Wulst, den er als Ursache der Bewegungseinschränkung betrachtete. Wegen dieser früheren Beschreibung der charakteristischen Symptome einer Hebungseinschränkung durch eine mechanische Störung im Bereich des Obliquus superior, schlug Mühlendyck die Bezeichnung „Jaensch-Brown-Syndrom“ vor, da Brown 1950 nur eine gleichartige angeborene Form hinzufügte [74]. Da sich unsere Studie auf angeborene Fälle bezieht, wird die etablierte Bezeichnung als kongenitales

Brown-Syndrom beibehalten, auch wenn die Störung in der Mehrzahl der Fälle nur konnatal ist¹.

Gowan, Levy und von Noorden beschrieben eine familiäre Häufung des kongenitalen Brown-Syndroms [32], [38], [52], [59], [79]. Ein dominanter Erbgang besteht jedoch nicht generell, wenngleich in der Literatur hereditäre Formen mit autosomal dominantem Erbgang unterschiedlicher Penetranz und variabler Symptomatik genannt wurden [67].

Zur Diagnose des kongenitalen Brown-Syndroms reicht die Hebungseinschränkung in Adduktion nicht aus. Um das kongenitale Brown-Syndrom von anderen restriktiven Motilitätsstörungen zu differenzieren, nannten Wilson et al. und andere Autoren weitere obligate und fakultative Befunde (Tabelle 1) [19], [23], [71], [94], [116].

Tabelle 1: Kriterien für die Diagnose Brown-Syndrom nach Wilson [116]

Obligat	Fakultativ
Aktives Hebungsdefizit in Adduktion	Hypotropie in Primärposition
Geringeres Hebungsdefizit in Sagittalebene	Kopfzwangshaltung
Geringes oder kein Hebungsdefizit in Abduktion	Abweichen des Auges nach unten in Adduktion
Passives Hebungsdefizit in Adduktion	Erweiterung der Lidspalpe in Adduktion
Passiv freie Motilität nach Abtrennen der Obliquus-superior-Sehne	Divergenz im Aufblick mit Y/V-Inkomitanz
Keine/geringe Überfunktion des Obliquus superior	

Das markanteste Merkmal des kongenitalen Brown-Syndroms ist die Unfähigkeit, das betroffene Auge normal zu heben. Je nach Ausmaß der Störung kann der Patient das Auge aktiv über die Horizontale hinaus heben, oder die Beweglichkeit nach oben hin endet bereits unterhalb der Horizontalen. Bewegt der Patient das Auge aus dem vertikalen Wirkungsbereich des Obliquus superior heraus in Richtung Abduktion, so zeigt sich eine geringere Hebungseinschränkung in der Sagittalen und nur wenig oder

¹ Siehe Patienten und Methoden: Seite 23 ff.

kein Hebungsdefizit mit zunehmender Abduktion. Durch die abduzierende Wirkung des Hinterrandes der nicht normal relaxierenden Obliquus-superior-Sehne zusammen mit dem abduzierenden Effekt des Obliquus-inferior-Hinterrandes kommt es beim intendierten Aufblick oft zu einer Exodeviation, also zu einer V- oder Y-Inkomitanz, die ätiopathogenetisch dem Zügeffekt (up-/down-shoot) beim Retraktionssyndrom nach Stilling, Türk und Duane vergleichbar ist [41], [54], [55].

In manchen Fällen kommt es im kontralateralen Seitenaufblick zu einer Erweiterung der Lidspalte, die sich ebenfalls durch diesen Mechanismus erklären lässt. Außerdem bewirkt die straffe Obliquus-superior-Sehne bei zunehmendem Aufblick in der Regel eine zunehmende Inzyklodeviation. Seltener Fälle einer Exzyklodeviation im Aufblick sind möglicherweise durch eine mehr sagittale Zugrichtung der Obliquus-superior-Sehne und eine mehr frontale Zugrichtung des Obliquus inferior bedingt. Die Variabilität der Zugrichtungen ist beträchtlich und abhängig von der Länge der Sehne und dem Winkel der Insertion [30]. Da in der Regel normales Binokularesehen vorliegt, nehmen die Patienten eine Kopfwangshaltung ein, wenn im Geradeausblick, in Primärposition des nicht betroffenen Auges, eine Hypotropie besteht. Dies ist in der Regel eine Kopfhebung, um den Blickbereich der gestörten Relaxation des Obliquus superior zu meiden, oder eine kontralaterale Drehung, um die Adduktion des Auges zu meiden, die als unangenehm, selten sogar schmerzhaft empfunden wird und mit Diplopie einhergeht. Die Ausprägung der Störungen ist sehr variabel. Eustis et al. teilten das Krankheitsbild des kongenitalen Brown Syndroms in drei Schweregrade ein (Tabelle 2) [26].

Tabelle 2: Einteilung des kongenitalen Brown-Syndroms nach nach Eustis et al. [26]

Leicht	<ul style="list-style-type: none"> • Hebungseinschränkung in Adduktion • Kein Down-shoot in Adduktion • Keine Hypotropie in Primärposition
Mittel	<ul style="list-style-type: none"> • Hebungseinschränkung in Adduktion • Down-shoot in Adduktion • Keine Hypotropie in Primärposition
Schwer	<ul style="list-style-type: none"> • Hebungseinschränkung in Adduktion • Ausgeprägtes Down-shoot in Adduktion • Hypotropie in Primärposition

In den Abbildungen 1-3 sind beispielhaft zwei Patienten mit einem einseitigen und eine Patientin mit einem beidseitigen kongenitalen Brown-Syndrom unterschiedlicher Ausprägung dargestellt.



Abbildung 1: Leicht ausgeprägtes linksseitiges Brown-Syndrom (vgl. Tabelle 2). Bei diesem Patienten besteht, an den Hornhautspiegelbildern erkennbar, in Primärposition Parallelstand. Beim Blick nach oben und rechts oben fällt das Hebungsdefizit des linken Auges auf.

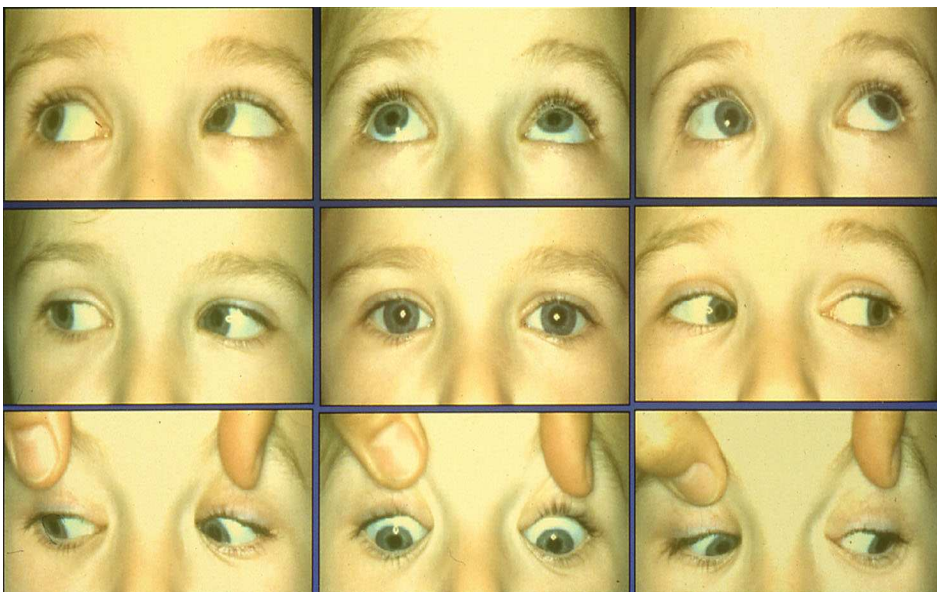


Abbildung 2: Mittelgradig ausgeprägtes rechtsseitiges Brown-Syndrom. In Primärposition besteht Parallelstand, beim Blick nach links ein geringer und im Linksausblick ein deutlicher Tieferstand des rechten Auges infolge der Hebungseinschränkung.



Abbildung 3: Beidseitiges kongenitales Brown- Syndrom. Im Geradeausblick besteht Parallelstand. Beim Blick nach rechts zeigt sich ein Tieferstand des betroffenen linken Auges und eine deutliche Zunahme der Hypotropie beim Blick nach rechts oben. Beim Blick nach links fällt ein geringes und im Linksausblick ein zunehmendes Hebungsdefizit des ebenfalls betroffenen rechten Auges auf.

Es liegen kaum Zahlen zur Inzidenz und Prävalenz des kongenitalen Brown- Syndroms vor. Nach Schätzungen in einem vermutlich vorselektierten Krankengut tritt es in einem von 430-450 Fällen von Strabismus auf [92], [115], [116]. Crosswell und Haldi fanden unter 2583 Strabismus-Patienten sechs kongenitale Brown-Syndrome [20]. Unter der Annahme einer Strabismus-Inzidenz von 2-3 % schätzten Nutt und Urist die Inzidenz des kongenitalen Brown-Syndroms auf ca. 1:20000 Lebendgeburten [81]. Die Inzidenz liegt vermutlich um ein Vielfaches höher, da Patienten mit einem milden Brown-Syndrom asymptomatisch bleiben und bei kinder- und augenärztlichen Untersuchungen nicht auffallen. In ca. 10% der Fälle sind beide Augen betroffen [11], [12], [20], [66]. Eingereicht in Paresen der Vertikalmotoren entfielen angeblich 10-24% auf das Brown-Syndrom [80], [112]. Diese Rate kann anhand unseres umfangreichen Patientenguts von ca. 6000 Patienten pro Jahr bei weitem nicht bestätigt werden. Jährlich werden in unserer Klinik ca. 30 Patienten mit Brown-Syndrom vorgestellt.

Brown beschrieb eine Prävalenz für das weibliche Geschlecht und das rechte Auge [11], [12]. In späteren Studien waren Männer und Frauen sowie das rechte und linke Auge gleich häufig betroffen, wobei allerdings der geringe Gruppenumfang einzelner Studien zu berücksichtigen ist [26], [78].

1.1.2 Ätiologie

Zum Verständnis der Ätiologie des kongenitalen Brown-Syndroms ist die Kenntnis der anatomischen und physiologischen Grundlagen erforderlich und ein Blick auf die Embryologie der äußeren Augenmuskeln und ihrer Innervation eventuell hilfreich.

Der M. obliquus superior entwickelt sich aus einer Verdichtung von mesenchyemalem Gewebe. Er entspringt als der längste und dünnste äußere Augenmuskel oberhalb und medial der Apertura orbitalis des Canalis opticus, zieht als spindelförmiger Muskel an der nasalen Wand der Orbita gerade in Richtung Spina trochlearis nach vorne und geht ca. 1 cm dorsal der Trochlea in eine rundliche Sehne über, welche durch die faserknorpelige Schlinge der Trochlea zieht [62], [90]. Die Trochlea besteht aus vier Anteilen, einem bikonkaven, 5,5 mm langen, 4,0 mm breiten und 4,0 mm tiefen „Sattel“ aus Faserknorpel, dem intratrochleären Anteil der Obliquus-Sehne, einer vaskularisierten Sehnenscheide und einer schützenden, faserigen Verdichtung, die mit der knöchernen medialen Orbitawand verbunden ist [46]. Der „Sattel“ der Trochlea ist durch kollagenes Bindegewebe so an das Periost des Os frontale in der Fovea trochlearis angeschlossen, dass eine Schlinge entsteht. Die Innenseite der Trochlea ist mit einer Synovialmembran ausgekleidet, von ihrer Außenseite zieht straffes, wenig vaskularisiertes Bindegewebe mit der Muskelsehne in Richtung des Augapfels. Die Sehnenlänge von der Trochlea bis zur Insertion an der Sklera beträgt ca. 20 mm [31], [46], [62]. Distal der Trochlea zieht die Sehne in einem Winkel von durchschnittlich 55 Grad nach dorsal unten und außen. Die interindividuelle Variabilität dieser Zugrichtung ist jedoch mit Winkeln zur Sagittalebene von ca. 20-70° nach der Studie von Fink erheblich. „*Although wide variations existed in the insertion of the superior oblique and its relationship to the superior rectus, no true anomalies of the superior oblique tendon were encountered in this study.*“ (Zitat nach Fink [30], [31]) Das Hüllgewebe der Sehne verbindet sich mit der Tenonkapsel des Bulbus oculi. Die Sehne greift ca. 3 mm nasal des medialen Randes des M. rectus superior und inseriert, nun fächerförmig auslaufend, in einer Breite von durchschnittlich 10,7 mm (7,0-12,7 mm) an der Sklera, wo sie in der Regel von der temporal oberen Vortexvene durchdrungen wird. Die Entfernung zum Limbus beträgt vorn lateral 12-14 mm [62]. In Abbildung 4 sind die

anatomischen Verhältnisse beim Blick von oben in die eröffnete Orbita dargestellt². Die Augenmuskeln sind im orbitalen Bereich von einem Perimysium umhüllt, welches äußere Querverbindungen zu den anderen Augenmuskeln (Intermuskularmembran) und bindegewebige Verbindungen zur Periorbita aufweist. Die Muskelfaszien gehen in die Tenon-Kapsel über, die hinter dem Bulbusäquator von den Augenmuskeln schräg durchsetzt, und an diesen Stellen, den Tenonpforten (pulleys), durch Haltebänder an der Orbitawand fixiert wird. Die Verbindungen zwischen Periorbita und Augenmuskeln limitieren die Exkursionsfähigkeit des Auges [53].

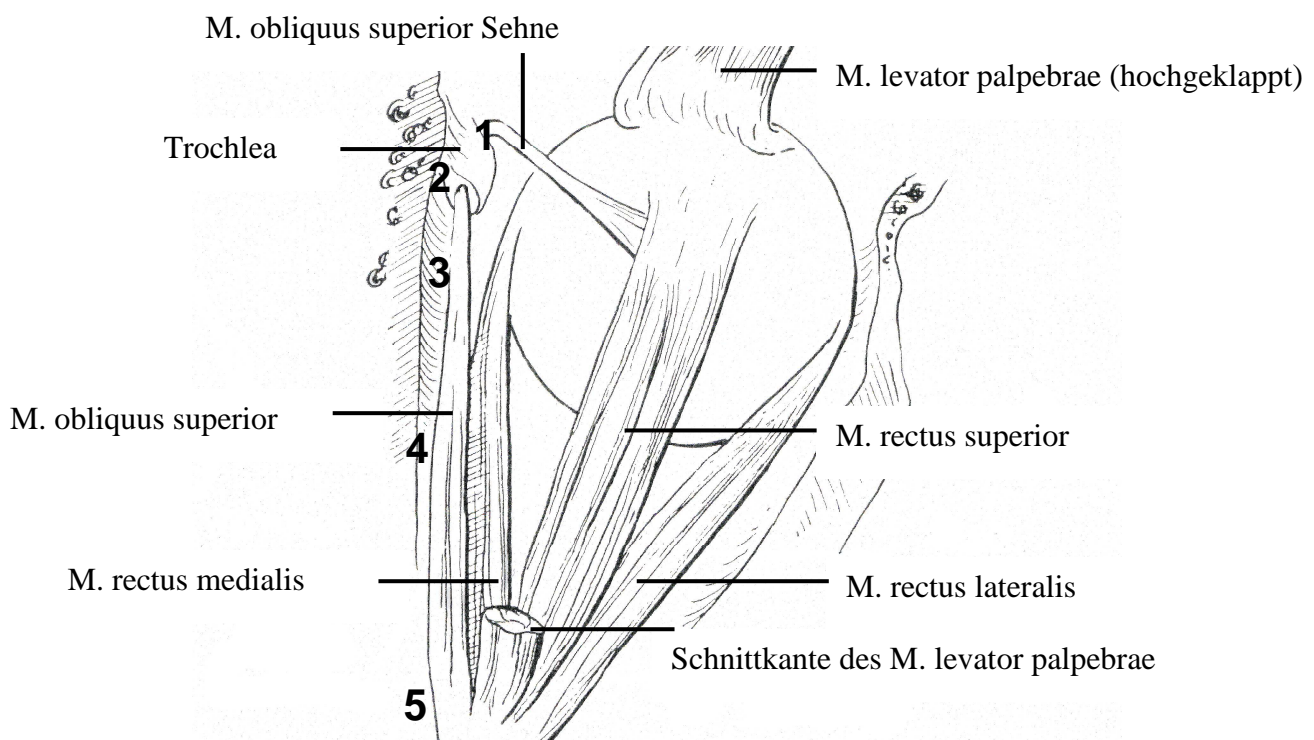


Abbildung 4: (modifiziert nach Fink WH 1962 [31]) Orte möglicher Ursachen eines kongenitalen Brown-Syndroms: 1. distal der Trochlea (häufig vermutet), 2. trochleär, 3. dicht proximal der Trochlea (eindeutig beim „Klick-Syndrom“), 4. muskulär, 5. innervationell (durch embryonale Fehlinnervation) [41].

Die möglichen Ursachen des kongenitalen Brown-Syndroms werden in der Literatur kontrovers diskutiert. Brown ging ursprünglich von einer Parese des Obliquus inferior aus, die eine Verkürzung der Sehnenscheide des Obliquus superior nach sich zöge [11], [12]. Diese Annahme wurde durch Studien von Breinin, Catford und Hard widerlegt

² Verw. Seite 12

und erscheint insbesondere deshalb nicht haltbar, weil eine Sehnenscheide zwischen Trochlea und Bulbus nicht existiert [17], [86], [90]. Die irreführende Bezeichnung *Obliquus-Superior-Sehnenscheiden-Syndrom* beruht auf H.W. Brown's Annahme einer festen Verbindung zwischen Trochlea und Auge, die Parks und M. Brown widerlegten. Sie fanden bei über 20 Patienten mit einem Brown-Syndrom weder eine zu kurze Sehnenscheide zwischen Trochlea und Insertion, noch bindegewebige Veränderungen im Bereich der Trochlea. Auch an den anderen äußeren Augenmuskeln, die sie an ihren Patienten über eine Strecke von 20 mm darstellten, fanden sie keine Anomalien. Sie vermuteten daher eine restriktive Störung dorsal unterhalb des Bulbus [86]. Auch Crawford entkräftete durch seine intraoperativen Untersuchungen und seine Studien an Leichen die Annahme einer zu kurzen Obliquus-superior-Sehnenscheide. Er führte die Hebungseinschränkung in Adduktion auf eine zu straffe Obliquus-superior-Sehne zurück [17]. Jacobi berichtete über straffe faserige Verwachsungen zwischen dem Rectus superior und der Obliquus-superior-Sehne. Nach Lösen dieser Verwachsungen zeigte sich die Sehne des M. obliquus superior als sehr straffes Band, was der Beobachtung von Crawford entspricht [50]. Von Noorden hielt es für möglich, dass Gewebe, welches die Sehne umgibt, ein Bewegungshindernis darstellen könnte. Er führte einige Fälle an, in denen die alleinige Entfernung dieser *Pseudoscheide* die Motilität des betroffenen Auges wesentlich verbesserte [78]. Mühlendyck beschrieb, regelmäßig eine veränderte Obliquus-superior-Sehne gefunden zu haben [74]. Im hinteren Ansatzbereich zeigte sich deutlich anders strukturiertes Sehnengewebe, in Form einer Verdickung und strangartiger Veränderungen. Diese Alteration zog bis zur Trochlea und war mit den bindegewebigen Strukturen fest verbunden. Wurde der Strang freipräpariert und vollständig reseziert, erreichte Mühlendyck in allen Fällen eine freie passive Motilität [74]. Auch persistierende Reste embryonaler trabekulärer Verbindungen zwischen Sehne und Trochlea sind als Ursache eines Brown-Syndroms denkbar [103]. Veränderungen des Trochleatunnels, z.B. eine Verengung oder eine Flüssigkeitsansammlung in der bursenähnlichen Struktur zwischen der Gefäßhülle der Sehne und dem Trochleasattel, können die Bewegungsfreiheit der Sehne einschränken [46]. Fink fand in anatomischen Präparaten gelegentlich Einstrahlungen von Fasern des Levator palpebrae in die Obliquus-Sehne. Bei starker Ausprägung wäre auch dadurch ein Brown-Syndrom denkbar [31]. Wenn eine umschriebene Verdickung der Obliquus-superior-Sehne proximal der Trochlea besteht, kann es beim Aufblick in Adduktion zu einer plötzlichen Freigabe der Hebung kommen. Die Verdickung klemmt zunächst in

der Trochlea und schnell mit erhöhtem Kraftaufwand durch die Trochlea, was mit einem hörbaren Klick einhergehen kann. Dieses, erstmalig von Girad beschriebene und seither häufig beobachtete Phänomen wird als *Obliquus-superior-Klick-Syndrom* bezeichnet [16], [35], [37], [65], [70], [71]. Der Mechanismus entspricht dem des *schnellen Fingers* [116]. Er stellt den einzigen kausalen Mechanismus dar, der anhand einfacher klinischer Beobachtung eindeutig identifiziert werden kann.

Gegen die ursprüngliche Annahme Brown's einer Obliquus-inferior-Parese sprachen auch elektromyographische Untersuchungen. Im Jahr 1957 leitete Breinin bei zwei Patienten mit kongenitalem Brown-Syndrom eine normale Aktivität des M. obliquus inferior ab [8]. Auch Brown selbst fand später bei 13 Patienten im Elektromyogramm (EMG) eine normale Aktivität des Obliquus inferior [12]. Catford und Hard leiteten 1971 bei drei Patienten ein EMG der Obliqui der betroffenen Seite ab. Bei versuchtem Aufblick in Adduktion zeigte sich ein normales Aktivitätsmuster der Obliqui inferiores und eine Minderung der Aktivität der Obliqui superiores. Bei Senkung in Adduktion wurde eine maximale Aktivität der Obliqui superiores und ein Innervationsminimum der Obliqui inferiores gemessen [14]. Papst und Stein hingegen fanden im M. obliquus superior bei Blickintention nach kontralateral oben statt einer Inhibition eine maximale Innervation des M. obliquus superior. Der Obliquus inferior zeigte ein regelrecht starkes Aktivitätsmuster. Das Innervationsmaximum beider Obliqui lag also paradoxerweise gemeinsam bei Blickintention nach innen oben, obwohl beim Blick nach oben normalerweise eine antagonistische Hemmung des Obliquus superior erfolgen müsste [85], [106]. Dieser Befund wurde als Hinweis auf eine Fehlinnervation, ähnlich wie beim Stilling-Türk-Duane Syndrom, gedeutet [54], [61], [76], [27].

1.1.3 Differentialdiagnosen

Folgende Störungen müssen vom kongenitalen Brown-Syndrom abgegrenzt werden:

- Parese des M. obliquus inferior
- Restriktive Motilitätsstörungen des M. obliquus inferior
- Parese des M. rectus superior und „double elevator palsy“
- Kongenitales Fibrose-Syndrom
- Motilitätsstörungen durch Orbitabodenfraktur

Operative Ergebnisse bei kongenitalem Brown-Syndrom

- Folgen eines chirurgischen Eingriffs im Bereich des M. obliquus inferior
- Strabismus deorsoadductorius („Superior-oblique-overaction“)

Ein Hebungsdefizit in Adduktion kann auch durch eine Lähmung des Obliquus inferior oder eine mechanische Einschränkung desselben hervorgerufen werden [45]. Klinisch unterscheidet sich die Obliquus-inferior-Parese vom Brown-Syndrom dadurch, dass bei Blickhebung auch die abduzierende Funktion des Obliquus inferior reduziert ist. Bei einer Parese ist daher im Aufblick eine vermehrte Eso- oder verminderte Exodeviation zu erwarten, also eine A-Inkomitanz [6]. Durch eine mechanisch bedingte Störung des Obliquus inferior kann es zu einer verstärkten Abduktion bei Hebung kommen, so dass, wie beim Brown-Syndrom, eine V- oder Y-Inkomitanz resultieren kann [74], [91]. Bei einer isolierten Obliquus-inferior-Parese wären eine relative Überfunktion des M. obliquus superior, ein positiver Bielschowsky-Kopfneigetest mit Zunahme der Vertikaldeviation bei kontralateraler Kopfneigung und eine freie passive Motilität zu erwarten, mithin die typische Befundkonstellation des so genannten Strabismus deorsoadductorius („Zunahme einer Hypotropie bei zunehmender Adduktion...“ (Zitat nach Kaufmann [56])), der vermutlich bei einem erheblichen Teil der Patienten durch eine Parese des Obliquus inferior bedingt ist [42]. Darauf deutet auch der, im Seitenvergleich und im Vergleich mit Normalen reduzierte Muskelbauchquerschnitt des Obliquus inferior hin [24].

Die ein- oder beidseitige Heberparese ist, wie das kongenitale Brown-Syndrom durch eine Hebungseinschränkung und eine Kopfwangshaltung in Form einer Kopfhebung charakterisiert. Bei diesem Krankheitsbild ist jedoch die Hebung in Abduktion gleich oder sogar stärker eingeschränkt als in Adduktion. Der Tieferstand des betroffenen Auges kann eine Ptosis vortäuschen. Diese *Pseudoptosis* verschwindet bei Führung mit dem paretischen Auge. Das Bell-Phänomen bei intendiertem Lidschluss kann, im Fall einer dissoziierten, also supranukleär bedingten Parese intakt sein, was eine restriktive Störung ausschließt.

Die kongenitalen Fibrose-Syndrome (CFEOM: congenital fibrosis of extraocular muscles) betreffen in der Regel mehrere äußere Augenmuskeln, einschließlich des M. levator palpebrae, so dass eine Differenzierung zum Brown-Syndrom anhand der

Augenmotilität und der Ptosis möglich ist. Beidseitig betroffene Patienten zeigen oft eine Retraktion der Bulbi bei Konvergenz im intendierten Aufblick.

Bei Fraktur des Orbitabodens mit einem so genannten Falltür-Mechanismus, kann es durch Einklemmung orbitalen Bindegewebes zu einer Hebungseinschränkung kommen, die in Ab- und Adduktion meist etwa gleich stark ausgeprägt ist, wenngleich Zipf, Steven und Trokel über zwei Patienten berichteten, die nach einer Blow-out-Fraktur mit einer Restriktion des M. obliquus inferior eine dem Brown-Syndrom ähnliche Störung entwickelten. Beide zeigten eine deutlichere Hebungseinschränkung in Ad- als in Abduktion und auch die passive Motilität war vor Wiederherstellung des Orbitabodens deutlich eingeschränkt. Bei beiden Personen normalisierte sich die Motilität nach der Rekonstruktion des Orbitabodens [118]. Eine Überempfindlichkeit oder Schmerzen im Bereich der Trochlea, die beim Brown Syndrom vorkommen können, wären bei einer Orbitabodenfraktur nicht zu erwarten. Häufig sind jedoch ein Enophthalmus und eine Sensibilitätsstörung im Bereich des N. infraorbitalis.

Operative Maßnahmen am M. obliquus inferior können eine Hebungseinschränkung in Adduktion bewirken. Wenn die Tenon-Kapsel eröffnet wird und orbitales Fettgewebe in den intratenonalen Raum dringt, kommt es durch Verdrängung, Verklebung und Narbenbildung zu einem Elastizitätsverlust des Gewebes, die normale Beweglichkeit ist nicht mehr gewährleistet.

Der Strabismus deorsoadductorius ist eine Störung bislang nicht restlos geklärt. Die Genese von vermutlich heterogener Ätiologie, dem keineswegs nur die häufig angeschuldigte Obliquus-superior-Überfunktion (*superior oblique overaction*) [10] zugrunde zu liegen scheint. Diese Bezeichnung trifft am ehesten für beidseitige angeborene Fälle zu, deren Ursache in einer zentral vestibulären Störung vermutet wird [10]. Das Motilitätsmuster des Strabismus deorsoadductorius kann mit dem des Brown Syndroms verwechselt werden, weil auch hierbei in Primärposition des anderen Auges das betroffene Auge tiefer steht und der Tieferstand beim Blick zur nicht betroffenen Seite zunimmt. Die Hebungsfähigkeit des Auges ist jedoch nicht eingeschränkt und im Auf- und Abblick geht der Strabismus deorsoadductorius mit einer A-Inkomitanz einher, das Brown-Syndrom dagegen mit einer V- oder Y-Inkomitanz. Auf die vorstellbare

pathogenetische Verwandtschaft beider Störungen wird im Diskussionsteil eingegangen.³

1.2 Operative Therapie des kongenitalen Brown-Syndroms

1.2.1 Historie der Operationstechniken

Das Ziel der operativen Behandlung des Brown-Syndroms ist es, durch die Reduktion der Hypotropie in Primärposition, eine Beseitigung der Kopfwangshaltung und im Blickfeldbereich um den Geradeausblick, dem so genannten Gebrauchsblickfeld, normales Binokularesehen ohne Doppelbildwahrnehmung zu erreichen. Es wurden unterschiedliche Operationsmethoden angewandt. Aufgrund der heterogenen Ätiologie des Brown-Syndroms zeigten jedoch alle Verfahren nur bei einem Teil der Patientin den gewünschten Effekt. Bis heute existiert kein Standardverfahren. Sämtliche bisher verwendeten Operationen beinhalten die Möglichkeit eines Über- oder Untereffekts und bergen zum Teil erhebliche Komplikations- und Nebenwirkungsrisiken.

Basierend auf der Annahme, eine zu kurze *Scheide* der Obliquus-superior-Sehne sei die Ursache für die Motilitätsstörung⁴, führte Brown 1946 die erste „*Sheathectomy*“ bei einem Patienten durch [11]. Heute scheint es nicht überraschend, dass die Ergebnisse dieser Methode variabel und unbefriedigend waren. Trotz intraoperativ freier passiver Motilität war der Patient einen Tag postoperativ nicht in der Lage, das betroffene Auge aktiv über die Mittellinie hinaus zu heben [11], [35]. Weitere Patienten, die mit derselben Methode operiert wurden, zeigten ebenso enttäuschende Ergebnisse [34]. Nach diesen ersten Veröffentlichungen verhielten sich viele Autoren zurückhaltend im Bezug auf eine operative Therapie und empfahlen ein konservatives Vorgehen [20], [80].

Nutt mutmaßte, dass es durch die Abtrennung der Sehnenscheide zu sekundären Veränderungen an der Sehne selbst kommen könnte und diese Methode vermutlich nur in der Kindheit Erfolg verspräche. Ältere Patienten sollten demnach besser mit einer

³ Verw. Seite 51ff.

⁴ Verw. Seite 6

Obliquus-superior-Tenektomie behandelt werden. Das Verfahren wurde im Jahre 1955 veröffentlicht [81], [80], [82].

Scott und Knapp führten 1972 ebenfalls eine Abtrennung der *Sehnenscheide* durch und brachten zusätzlich Traktionsnähte an, um das Auge für mehrere Tage in einer Elevationsstellung zu halten, in der Hoffnung, dass es dadurch (falls die Nähte tatsächlich den beabsichtigten Effekt hatten) zu einer dauerhaften Dehnung des Gewebes um die Obliquus- bzw. Rectus- Scheide kommt [36], [102]. Dies oder vermutlich einfach die Durchtrennung der Sehne selbst, führte in ca. 20% der Fälle zu einer iatrogenen Obliquus-superior-Parese. Das Verfahren wurde von anderen Operateuren nicht übernommen.

Da Brown mit den Ergebnissen der reinen Sehnenscheidendurchtrennung unzufrieden war, kombinierte er diese mit einer ipsilateralen Obliquus-inferior-Faltung, alternativ mit einer Dehnung der Obliquus-superior-Sehne. Er berichtete 1973 über die enttäuschenden Resultate [12]. Nur bei 5 von 36 Patienten wurde eine Vollkorrektur erreicht, bei 13 Patienten eine Besserung erzielt, bei 15 Patienten waren durch den Eingriff keine Veränderungen zu sehen und bei 3 Patienten kam es zu einem Übereffekt [12].

Von Nutt 1955 zuerst publiziert [81], [80], galten die Obliquus-superior-Tenektomie und die Tenotomie als akzeptierte Verfahren zur operativen Behandlung des Brown-Syndroms. Es existieren etliche Mitteilungen über die Anwendung dieser Technik [69], [84]. Crawford behandelte 28 Patienten mit kongenitalem Brown-Syndrom [17]. Er vermutete ursächlich eine zu straffe Obliquus-superior-Sehne, daher führte er bei 16 Patienten eine Tenotomie medial des M. rectus superior durch, bei zwei Patienten eine Tenektomie und bei weiteren zwei Patienten ein Sehnen-Splitting. Dieses Splitting entsprach der Technik des Orthopäden bei Sehnenverlängerungen am Bein. Er berichtet über gute Ergebnisse der Tenotomie. Crawford erläuterte aber leider nicht die Kriterien, nach denen ein Ergebnis als „exzellent“ eingestuft wurde. Unter- bzw. Übereffekte wurden kaum genannt. 1980 überprüfte Crawford seine Ergebnisse aus dem Jahr 1976 durch Nachuntersuchung von 9 Patienten aus der vorangegangenen Studie [18]. Dabei war zu erkennen, dass der Operationseffekt bei einigen Patienten zugenommen hatte. Anfängliche Untereffekte zeigten 4 Jahre später bessere Ergebnisse. Dass es sich dabei

um spontane Verbesserungen handeln könnte, die auch ohne Operation eingetreten wären, zog der Autor nicht in Betracht, gab jedoch an, bei einer Unterkorrektur nach Tenektomie oder Tenotomie mit einer weiteren Operation zurückhaltend zu sein. Sechs der 9 Patienten zeigten eine Obliquus-superior-Parese nach dem ersten Eingriff. Diese hatte sich im Lauf der Jahre nicht spontan verbessert [18].

Auch Parks berichtete über Probleme bei der Tenektomie des M. obliquus superior. In seinen Untersuchungen zeigten 82% der Patienten eine deutliche Obliquus-superior-Schwäche. Daraufhin modifizierte er den Eingriff, indem er die Tenektomie am nasalen Rand des M. rectus superior setzte, die Intermuskularmembran und das umgebende Gewebe aber intakt ließ. Mit diesem schonenden Verfahren kam es deutlich weniger zu Symptomen einer Obliquus-superior-Parese [88], [89], [90].

Jacobi berichtete dagegen über positive Effekte einer Obliquus-superior-Tenektomie, allerdings bei nur 2 behandelten Patienten [50].

Wenig zufriedenstellend waren die Ergebnisse von Oliver und von Noorden, die bei 12 Patienten eine Obliquus-superior-Tenektomie durchführten. Davon entwickelten acht nach 3-4 Monaten eine Obliquus-superior-Parese [78]. Diese Rate deckt sich mit den Beobachtungen von Wilson und Crawford [17], [18], [116].

In vielen Studien, so auch bei Sprunger et al. [105] und Eustis et al. [26] werden die Obliquus-superior-Tenotomie und die Tenektomie zusammengefasst, was die Interpretation bezüglich der Inzidenz einer Obliquus-superior-Parese für die jeweilige Operationstechnik erschwert oder nicht zulässt. Reese und Scott nannten nach Tenotomie eine geringere Parese rate als von Noorden und Oliver nach Tenektomie (Zitat nach [116]). Sprunger berichtete über iatrogene Obliquus-superior-Paresen bei 15 von 38 Patienten [105]. Eustis, O'Reilly und Crawford operierten 9 Patienten mit einer Tenektomie, 19 mit einer Tenotomie und 2 Patienten mit einem Obliquus-superior-Sehnensplitting. 85% der Patienten entwickelten Symptome einer Obliquus-superior-Parese, 54% manifest, mit entsprechender Diplopie, 31% waren gut kompensiert [26].

Um die Nebenwirkung in Form einer Obliquus-superior-Parese zu verhindern, kombinierten Parks [86] und andere Autoren [26] die Obliquus-superior-Tenotomie mit einer Rücklagerung des M. obliquus inferior. Parks [90] und Eustis berichteten über die

Ergebnisse bei 16 Patienten. Davon wiesen 15 (94%) ein gutes Ergebnis bezüglich der Überkorrektion auf, kein Patient entwickelte Symptome einer Obliquus-superior-Parese. Jedoch zeigten 75% postoperativ weiterhin eine deutliche „Unterfunktion des M. obliquus inferior“, d.h., ein Hebungsdefizit in Adduktion. Das Verfahren wurde daher nicht weiter verfolgt.

Um der postoperativ in einem gewissen Maß persistierenden Hebungseinschränkung entgegenzuwirken, kombinierten Papst und Stein schwächende Eingriffe am Obliquus superior mit Verkürzungen des Obliquus inferior [85]. In einem Fall wurde am anderen Auge zusätzlich eine kombinierte Vor- und Rücklagerung der geraden Vertikalmotoren vorgenommen. In welcher Weise diese Operation durchgeführt wurde, ist nicht näher beschrieben. Es gelang, die passive Beweglichkeit des betroffenen Auges, die Kopfzwangshaltung und die Hypotropie zu verbessern, eine normale aktive Motilität wurde jedoch nicht erreicht.

Im Jahr 1996 veröffentlichte Mühlendyck Ergebnisse der Behandlung des Brown-Syndroms [74]. Er hatte bei allen angeborenen Fällen eine von der Insertion zur Trochlea ziehende, derbe, strangartige Alteration im hinteren Bereich der Obliquus-superior-Sehne gefunden. Durch Separation und Resektion dieses Stranges in seiner gesamten Länge wurde in den meisten Fällen eine Rückbildung der Motilitätsstörung erreicht. Direkt postoperativ beobachtete auch er eine persistierende Einschränkung der aktiven Hebungsfähigkeit. Er verordnete Blickübungen nach nasal oben unter spezieller Okklusion des übrigen Blickfeldes und Volloklusion des anderen Auges. Hierdurch bzw. hierbei wäre es rasch zu einer Verbesserung der Motilität gekommen. Bei 6 von 31 Patienten erfolgte ein weiterer Eingriff. Die beschriebene Verdickung der Sehne befand sich distal der Trochlea, konnte per se also kein Hebungshindernis darstellen, es sei denn, diese Verdickung wäre fest mit der Trochlea verwachsen oder bei der Präparation weit durch die Trochlea hindurchgezogen worden. Beides ist nicht beschrieben.

Einen wesentlichen Aspekt bei der Analyse operativer Erfolgsberichte stellt neben der Logik des operativen Vorgehens der postoperative Verlauf bis zum Eintreten der Verbesserung dar. Eine spontane, deutliche Verbesserung der Motilität ist relativ sicher als Operationseffekt zu werten. Bei einer erst nach Monaten oder Jahren eintretenden Motilitätsverbesserung ist dagegen zu berücksichtigen, dass auch der Spontanverlauf

bei angeborenen oder als angeboren betrachteten Brown-Syndromen durchaus günstig ist, weshalb manche Autoren von einer Operation im Kindesalter strikt abraten. Thaller-Antlinger behandelt ihre Patienten mit kongenitalem Brown-Syndrom ausschließlich konservativ. „Der Beitrag zur spontanen Entwicklung des kongenitalen Brown-Syndroms ... diene einerseits der kritischen Überprüfung des eigenen Vorgehens, andererseits der Suche nach einer Alternative für die unbefriedigende operative Therapie. Diese Alternative heißt abzuwarten, die konservativen Möglichkeiten einer Prismenverordnung und Motilitätsübungen auszuschöpfen und die Operation nur in Ausnahmefällen zu diskutieren.“ [110]⁵. Auch in der Gießener Klinik wird die Operationsindikation beim kongenitalen Brown-Syndrom sehr zurückhaltend gestellt [41]. Ein höherer Anteil operativ behandelter Brown-Syndrome am operativen Krankengut spricht für eine großzügigere Indikationsstellung, womit eine spontane Verbesserung als Operationserfolg interpretiert werden kann.

Da die Schwächung des Obliquus superior durch eine Tenotomie unkontrollierbar und ihr Effekt nicht vorhersagbar ist, wurden weitere Behandlungsverfahren kreiert. So propagieren Wright [117] und andere Autoren, [1], [2], [3], [57], [109] die Implantation eines Silikon-Expanders. Nach Durchtrennung der Obliquus-superior-Sehne wird dabei ein Silikonband zwischen den Schnittkanten der Sehne fixiert. Wright berichtete über gute Resultate bei 4 von 5 Patienten, lediglich bei einem Patienten folgte eine Obliquus-inferior-Resektion als Zweiteingriff. Während Wright die Komplikationen als gering beschrieb [117], zeigt die Studie von Keskinbora [57], dass diese Methode mit der Möglichkeit erheblicher Komplikationen und Nebenwirkungen behaftet ist. Bei 16 Patienten (eine erstaunliche Zahl in relativ kurzer Zeit) wurde ein Silikonexpander implantiert, 6 Patienten entwickelten eine Fremdkörper-Reaktion, bei 2 Patienten kam es zur Granulombildung. Bei 3 Patienten löste sich das Band, Unterkorrekturen waren bei 2 Patienten zu sehen und 3 Patienten entwickelten postoperativ eine Obliquus-superior-Parese. Gegenüber dem fragwürdigen Vorteil des Erhalts der Kraftübertragung auf die gesamte physiologische Insertion und dem begrenzten Nutzen sind derartige Nebenwirkungen inakzeptabel.

⁵ Verw. Seite 46ff

1.2.2 Rücklagerung der Obliquus-superior-Sehne

In der Universitäts-Augenklinik Gießen wird die Obliquus-superior-Rücklagerung seit vielen Jahren als Standard-Therapie zur operativen Behandlung des kongenitalen Brown-Syndroms eingesetzt. In der Literatur existieren zu dieser Methode im Hinblick auf die Behandlung des Brown-Syndroms kaum Berichte, obwohl dieses Verfahren technisch nur geringfügig anspruchsvoller ist als die Tenotomie oder Tenektomie, andererseits aber hinsichtlich unerwünschter Übereffekte wegen seiner definierten Rücklagerungsstrecke und seiner Revidierbarkeit eine sichere Technik dargestellt.

Papst und Stein führten bei drei Patienten mit kongenitalem Brown-Syndrom eine Obliquus-superior-Rücklagerung durch. Die Operationsstrecke von nur 5 mm war jedoch zu gering. Der Effekt war ungenügend. Zur Verstärkung führten sie wenige Tage später eine Obliquus-inferior-Faltung am selben Auge durch [85].

Schmitz und Schworm verglichen die von Mühlendyck propagierte Resektion eines posterioren Stranges am Ansatz der Obliquus-superior-Sehne mit der Obliquus-superior-Rücklagerung [101]. Zwei Patienten erhielten eine *Strangresektion*, zehn eine Obliquus-superior-Rücklagerung von 8 bis 9 mm. Die passive Motilität wurde in allen Fällen unmittelbar postoperativ als frei beschrieben. Demgegenüber verbesserte sich die aktive Motilität nur gering. Bei 4 der 10 Patienten folgte aufgrund des geringen Effektes eine weitere Rücklagerung der Obliquus-superior-Sehne. Die 2 Patienten mit *Strangresektion* zeigten eine deutliche Verbesserung der aktiven Motilität mit vertikaler Erweiterung des Fusionsblickfeldes um etwa 20° in Adduktion, woraus die Autoren den Schluss zogen, dass die alleinige *Strangresektion* gegenüber der kompletten Obliquus-superior-Rücklagerung eine mindestens gleichartige Besserung der Hebung ohne das Risiko einer Änderung der zyklorotatorischen Eigenschaften aufwies [101].

1.3 Ziel der Arbeit

Ziel dieser Arbeit war es, die Wirkung der Obliquus-superior-Rücklagerung als operative Therapie des kongenitalen Brown-Syndroms anhand standardisiert erhobener Stellungs- und Motilitätsbefunde zu untersuchen und einen Literaturvergleich mit der Wirksamkeit anderer Operationstechniken anzustellen. Die Daten sollten anhand der

von 1985 bis 2005 in der Universitäts-Augenklinik Gießen durchgeführten Operationen erhoben und ausgewertet werden. Wichtige Parameter zur Beurteilung des Operationserfolgs sind die Exkursionsfähigkeit des betroffenen Auges, die Schielwinkel in Primärposition und die Kopfzwangshaltung.

2. Patienten und Methoden

2.1 Methoden

2.1.1 Patientenselektion

Anhand der Operationsdatei der Universitäts-Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie Gießen wurden die Akten aller Patienten herausgesucht, die sich in der Zeit von 1985 bis 2007 wegen eines kongenitalen Brown-Syndroms in der Klinik vorstellt hatten. Nach den Einträgen in den Krankenakten wurde die Diagnose nach den in der Einleitung genannten Kriterien überprüft, um Patienten mit anderen restriktiven oder nicht restriktiven Störungen auszuschließen. Nach Ausschluss anderer Störungen, insbesondere eines Strabismus deorsoadductorius, blieben 27 Patienten, die in der Zeit von 1985 bis 2007 wegen eines kongenitalen Brown-Syndroms in unserer Klinik operiert wurden (Gruppe A). Außerdem wurden aus dem ambulanten Patientengut 18 Patienten mit einem kongenitalen Brown-Syndrom identifiziert, die nicht operiert, sondern lediglich beobachtet wurden (Gruppe B).

2.1.2 Ein- und Ausschlusskriterien

Die Diagnose kongenitales Brown-Syndrom wurde nach folgenden Kriterien gestellt.

Obligate Kriterien:

- Hebungsdefizit in Adduktion
- Geringeres Hebungsdefizit in der Sagittalen
- Geringes oder kein Hebungsdefizit in Abduktion
- Intraoperativ passive Hebungseinschränkung in Adduktion (nicht für Gruppe B)
- Intraoperativ freie passive Hebung nach Abtrennen der Sehne (nicht für Gruppe B)

Fakultative Kriterien:

- Im Aufblick zunehmende Inzyklotropie
- Exodeviation im Aufblick mit V- oder Y-Inkomitanz
- Kopfzwangshaltung
- Hypotropie in Primärposition
- In Adduktion Abweichung des Auges nach unten (Down-shoot)
- Erweiterung der Lidspalte in Adduktion

Ausschlusskriterien:

- Erworbenes Brown-Syndrom
- Vorrangegangene Orbitawandfraktur oder Schädelhirntrauma
- Okulomotoriusparese
- Strabismus deorsoadductorius (Hebung in Adduktion frei, A-Symptom)
- Heberparesen (Hebung in Abduktion nicht besser als in Adduktion)

Neben dem kongenitalen Brown-Syndrom bestand bei 8 Patienten der Gruppe A zusätzlich eine Esotropie und bei einem eine Exotropie. Bei diesen Patienten wurde die Obliquus-superior-Rücklagerung zusammen mit einer kombinierten Konvergenz-, bzw. Divergenz-Operation durchgeführt.

2.1.3 Datenakquisition

In Gruppe A wurden die Daten bezüglich des Visus, der Schielwinkel, der monokularen Exkursionsfähigkeit, der Kopfzwangshaltung und des Binokularesehens 1 Tag vor der Operation, sowie 1 Woche, 3 Monate nach der Operation herangezogen. Von 13 Patienten lagen Langzeitverläufe vor. Von jedem Patienten wurden die präoperativen und die entsprechenden postoperativen Werte (3 Monate bzw. 1,5-10 Jahre postoperativ) verglichen.

Die Werte der Gruppe B wurden ebenfalls aus den Krankenakten entnommen. Als Ausgangsbefund dienten die Daten bei der Erstvorstellung in unserer Klinik. Zur Erfassung des spontanen Verlaufs waren die Patienten zu einer Kontrolle nach einer Beobachtungszeit von mindestens einem Jahr einbestellt worden. Die Daten bei der

ersten Vorstellung wurden mit denen der Folgeuntersuchung verglichen. Von 18 Patienten lagen Langzeitbeobachtungen vor.

2.2 Untersuchungsmethoden

2.2.1 Visusbestimmung

Die Visusbestimmung erfolgte monokular für beide Augen in 5 m Entfernung mit Refraktionsausgleich. Zur Entdeckung von Trennschwierigkeiten durch Amblyopie kamen als Sehzeichen bei Kindern im Alter von 4-12 Jahren Landoltringe mit 17,2 und 2,6 Bogenminuten Abstand zwischen den Sehzeichen auf Sehzeichentafeln zur Anwendung. Bei Patienten ab 13 Jahren wurde mit nach DIN 58220 angeschlossenen, projizierten Zahlen geprüft. Als Sehschärfe galt die Visusstufe, auf der noch mindestens 3 von 4 Optotypen richtig benannt wurden.

2.2.2 Morphologischer Augenbefund

Die vorderen Augenabschnitte wurden mit einem Spaltlampen-Biomikroskop bei 10-facher Vergrößerung untersucht. Die Untersuchung des Augenhintergrundes in medikamentöser Mydriasis wurde indirekt ophthalmoskopisch binokular mit einer 20 oder 28-D-Lupe durchgeführt, der zentrale Augenhintergrund wurde bei Bedarf mit der stärkeren Vergrößerung einer 78- oder 90-D-Lupe und dem Spaltlampenmikroskop binokular oder direkt ophthalmoskopisch monokular untersucht.

2.2.3 Orthoptischer Status

2.2.3.1 Messung der Schielwinkel

Die Schielwinkel wurden im ein- und wechselseitigen Prismen-Abdecktest gemessen [95].

Beim einseitigen Abdecktest fixiert der Patient eine Lichtquelle oder ein kleines Fixierobjekt. Dann wird ein Auge mit der Abdeckscheibe zugedeckt, um zu prüfen, ob das andere Auge eine Einstellbewegung ausführt, die ein manifestes Schielen anzeigt.

Das abgedeckte Auge wird dann umgehend wieder freigegeben. Auf dieselbe Weise wird anschließend durch Abdecken des anderen Auges auf eine Einstellbewegung hin geprüft. Der einseitige Abdecktest dient zur Ermittlung des kleinsten manifesten Schielwinkels und des Führungsauges.

Beim alternierenden Abdecktest wird durch wechselseitiges Zudecken beider Augen binokulares Sehen verhindert und somit, abgesehen von bestimmten Situationen bei dissoziierten Schielformen, der größte Schielwinkel, bestehend aus der manifesten und einer eventuellen latenten Komponente, provoziert.

Bei der Fernschielwinkelbestimmung fixiert der Patient eine kleine Lichtquelle in einer Distanz von 5 m. In der Nähe erfolgt die Messung bei Fixation eines kleinen, Akkommodation erfordernden Objektes im Abstand von 0,3 m. Die Schielwinkel in den Sekundärpositionen wurden nur beim Blick in die Ferne bestimmt.

Die Abweichungen in den Tertiärpositionen wurden, wenn möglich, an der Tangentenskala nach Harms nach dem Prinzip der Konfusion mit der Dunkelrotglasmethode gemessen (Abbildung 4 und 5). *„Die Tangentenskala erlaubt eine standardisierte, gut reproduzierbare Evaluation verschiedener okulärer Motilitätsparameter in einer mittleren Blickdistanz.“* (Zitat nach [64]) Der Untersuchungsabstand beträgt dabei 2,5 m. Vor das fixierende Auge wird ein Dunkelrotglas gehalten, welches zwar noch die Fixation der Lichtquelle ermöglicht, aber die gesamte Umgebung ausschaltet. Das rote Licht wird foveolar abgebildet und wird über die korrespondierende Netzhautstelle des anderen Auges in den Raum lokalisiert. Der Patient muss die Lage (horizontal und vertikal) des roten Punktes mit einem grünen, für das fixierende Auge durch den Rotfilter unsichtbaren Lichtstrahl anzeigen. Die Position des roten Lichts kann vom Untersucher als Schielwinkel abgelesen werden. Die Bestimmung der Zyklodeviation erfolgte über die Darbietung eines roten Lichtstriches. Die Lokalisation erfolgt nach demselben Prinzip. Der Patient verstellt den Strich so, dass er ihn mit dem fixierenden Auge hinter dem Dunkelrotglas als waagrecht auf der mit dem anderen Auge gesehenen Wand sieht. Anhand des Neigungswinkels des realen Strichs kann der Untersucher die Zyklodeviation ablesen. Die Schielwinkel wurden an der Tangentenskala sowohl in den Primär und Sekundär-, als auch in den Tertiärpositionen von je 25° Blickwendung bestimmt. Ebenso erfolgte die Messung bei 45° Kopfneigung nach links und rechts, hierbei allerdings nur in

Primärposition, 25° Aufblick und 25° Abblick. Um reproduzierbare Ergebnisse zu erhalten, trägt der Patient einen Stirnprojektor, dessen Projektionskreuz eine genaue Kontrolle der Kopfposition ermöglicht. Es können primäre (Fixation mit dem frei beweglichen Auge) und sekundäre (Fixation mit dem bewegungsgestörten Auge) Schielwinkel bestimmt werden, in diese Studie gehen nur die primären Winkel ein.



Abbildung 4: Schielwinkelmessung an der Tangentenskala nach Harms

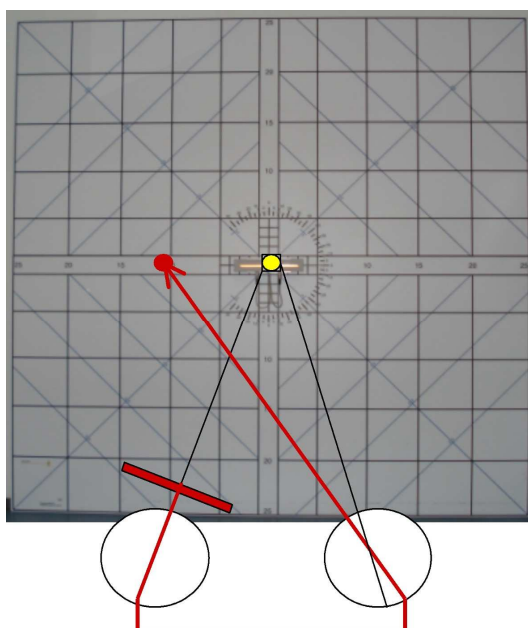


Abbildung 5: Schematische Darstellung der Messung von Schielwinkeln nach der Konfusionsmethode (Abbildung aus [64]). Es erfolgt eine foveolare Abbildung des roten Lichts im linken Führungsaug und die Lokalisation in den Raum über korrespondierende Netzhautstellen des rechten Auges.

2.2.3.2 Messung der monokularen Exkursion

Diese Untersuchung wurde ebenfalls an der Tangentenskala nach Harms durchgeführt. Bei der Sehzeichenmethode wird der Patient aufgefordert, unter Okklusion eines Auges ein Fixierobjekt (gerade noch erkennbare Zahlen einer möglichst hohen Visusstufe) in 2,5 m Entfernung zu fixieren. Der Untersucher bewegt den Kopf des Patienten so weit in jede bestimmte Richtung, bis das dargebotene Objekt durch die entsprechende Gegenbewegung des Auges nicht mehr foveolar abgebildet werden kann. Das Ende der monokularen Exkursionstrecke ist damit erreicht. Diese Grenze kann vom Untersucher an der Lage des Projektionskreuzes auf der Tangentenskala abgelesen und objektiv durch Beobachtung der Augenbewegungen und der Hornhautreflexbildchen kontrolliert werden. Bei dieser Untersuchungsmethode ist eine hohe Kooperation seitens des Patienten gefordert, bei Vorschulkindern ist sie häufig nicht durchführbar [64], [95], [96], [97].

In diesen Fällen wurde die monokulare Exkursionfähigkeit durch die Schätzung anhand der Hornhautspiegelbilder bestimmt [5], [9], [47], [97]. Bei dieser Untersuchung fixiert der Patient monokular eine kleine Lichtquelle im Abstand von ca. 40 cm. Der Untersucher bewegt sich mit der kleinen Lampe in die entsprechenden Blickrichtungen. Der Patient wird aufgefordert, weiterhin die Lichtquelle zu fixieren, ihr also mit den Augen bei unveränderter Kopfhaltung zu folgen. Der Untersucher beobachtet, direkt über die Lampe blickend, die Lage der Reflexbilder (1. Purkinje-Spiegelbild) auf der Hornhaut in Relation zur Pupille. Verschiebt sich das Reflexbild, wird also nicht mehr zentral fixiert, ist das Ende der Exkursionsstrecke erreicht.

In die Studie gingen die Exkursionsgrenzen der vier sekundären Blickrichtungen ein, sowie die aktive Hebungsfähigkeit in Adduktion und Abduktion. Eine freie Exkursion wurde für die Datenerfassung mit $\geq 45^\circ$ Grad definiert.

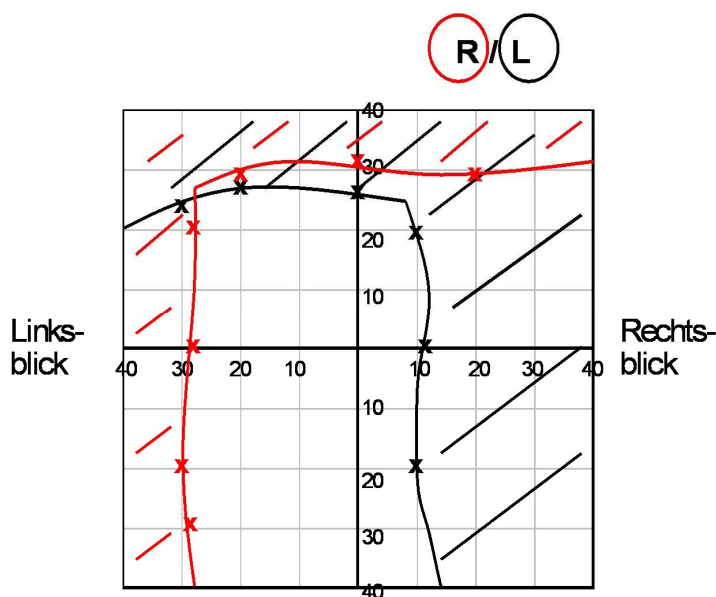


Abbildung 6: Dokumentation der monokularen Exkursion an der Tangentenskala nach Harms (aus [64])

2.2.3.3 Messung der Kopfwangshaltung

Das Ausmaß der Kopfwangshaltung wurde binokular unter Fusionsanreiz und/oder Visusanforderung bestimmt. Zuverlässige Ergebnisse liefert die Untersuchung an der Tangentenskala nach Harms, hierbei trägt der Patient den auf die Primärposition ausgerichteten Stirnprojektor, der ein gerades Lichtkreuz an die Wand projiziert, nachdem der Kopf geradegerichtet wurde. Dann wird der Patient aufgefordert, zentral an die Wand projizierte Optotypen zu lesen. Nach der Position des projizierten Stirnkreuzes lässt sich das Ausmaß der Kopfhaltung, die der Patient nun zum Lesen einnimmt, in Drehung, Neigung, Hebung oder Senkung in Grad ablesen.

War eine Messung der Kopfhaltung an der Tangentenskala nach Harms nicht möglich, wurde ein Goniometer (Strabofix® nach Dr. Paul) verwendet (Abbildung 7). Hierbei fixiert der Patient in seiner gewohnten Kopfhaltung eine kleine Optotype. Zur Bestimmung der Drehung hält der Untersucher den einen Schenkel des Gerätes von oben sagittal auf den Kopf des Patienten, als Anhalt dient die Nase (Abbildung 8). Der andere Schenkel wird auf das Sehzeichen ausgerichtet. Auf einer Skala am Gerät kann das Ausmaß der Kopfdrehung in Grad abgelesen werden. Entsprechend wird zur Bestimmung der Kopfneigung, -hebung und -senkung verfahren. Hierbei dienen als Referenz für die Neigung die Senkrechte durch die Gesichtsmitte und die Senkrechte

im Raum und für die Hebung oder Senkung eine Gerade durch Stirn und Kinn und die Senkrechte im Raum.



Abbildung 7: Goniometer zur Messung der Kopfwangshaltung



Abbildung 8: Messung der Kopfwangshaltung mit einem Goniometer

2.2.3.4 Messung des Binokularsehens

Die Stereopsis wurde im Abstand von 0,4 m mit dem Lang-Stereotest (Abbildung 9) und dem Titmus-Test (Abbildung 10) geprüft. Zur Feststellung groben Binokularsehens und Simultansehens wurde der Bagolini-Lichtschweiftest im Abstand von 5 m und 0,3 m verwendet.

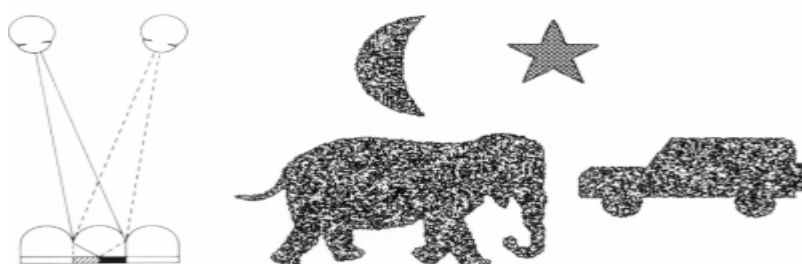


Abbildung 9: Stereotest nach Lang. Nach dem Zylinderrasterverfahren werden dem Patienten auf der Testkarte mit fusionierbaren Random-dot-Muster drei verschiedene disperat abgebildete Objekte angeboten. Der Stern kann ohne querdisperates Tiefensehen erkannt werden.



Abbildung 10: Titmus Test (Die monokularen Bilder des Stereoobjekts werden für beide Augen getrennt in der Fixationsebene dargeboten, haploskopisch erzeugte Stereopsis)

2.3 Operationen

2.3.1 Zeitpunkt des Eingriffs

Die Operation wurde entweder wegen einer stark ausgeprägten Kopfwangshaltung in Form einer Hebung, Drehung oder Neigung oder (in der Regel mit einer konsekutiven Kopfwangshaltung verbunden) wegen einer deutlichen Hebungseinschränkung in Adduktion indiziert, die nicht spontan rückläufig war. Eine Beobachtung auf spontane Rückläufigkeit erfolgte mindestens über 1,5 Jahre.

2.3.2 Operationstechnik

Bei allen Patienten wurde eine Rücklagerung der Obliquus-superior-Sehne durchgeführt, entweder mit direkter Fixation an der Sklera oder mit Sicherung der Sehne über eine freie Fadenschlinge. Der Zugang erfolgte routinemäßig über einen radiären Bindehaut- und Tenonschnitt temporal des M. rectus superior. In diesem Bereich liegt die Insertion der Obliquus-Sehne [31], [62]. Nach Aufnehmen des M. rectus superior auf einen Schielhaken wurde die Sklera neben und unter dem M. rectus superior mit Hilfe eines Spatels dargestellt und die Insertion freigelegt. Unter besonderer Berücksichtigung des Hinterrandes, der weit nach nasal reichen kann, sowie der temporal oberen Vortexvene wurde die Sehne vollständig auf einen Obliquus-Haken genommen. Sie wurde in knapp 1 mm Abstand von der Insertion zu vorderen Hälfte mit doppelt armiertem 6-0 Polyester dreifach angeschlungen und nach Markierung der Insertionsvorderkante bzw. der Lage des Fadens bei entspannter Sehne, von der Sklera abgetrennt. In 13 mm Limbusabstand erfolgte die Refixation, meist unter dem M. rectus superior hindurch am nasalen Rand des Rectus. Die Rücklagerungsstrecke wurde mit einem Messzirkel bestimmt. Ließ sich der M. rectus superior nicht weit genug nach nasal bewegen, erfolgte eine Erweiterung des Bindehautschnitts oder ein zusätzlicher Bindehautschnitt nasal des Rectus, um die Fäden am gemessenen Punkt risikolos skleral verankern zu können. Vor und nach dem endgültigen Abtrennen der Sehne wurde die passive Hebungsfähigkeit im Pinzettentest geprüft. Verblieb nach der Rücklagerung eine Einschränkung, so wurde die effektive Rücklagerungsstrecke durch das Belassen einer freien Fadenschlinge erhöht.

3. Ergebnisse der Gruppe A

3.1 Patienten der Gruppe A

3.1.1 Geschlecht und Alter der Patienten der Gruppe A

Von den 27 untersuchten Patienten waren 14 männlich und 13 weiblich. Zum Zeitpunkt der Operation waren die Patienten zwischen 4-45 Jahre alt.

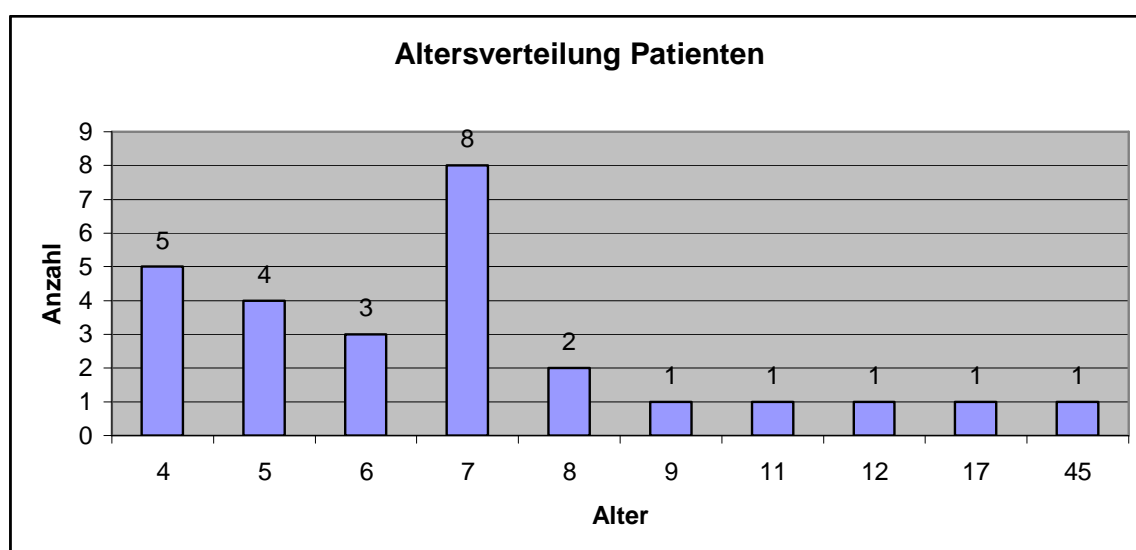


Abbildung 11: Altersverteilung der Patienten

3.1.2 Seitenpräferenz der Patienten der Gruppe A

Bei 16 Patienten war das rechte Auge, bei 11 Patienten das linke betroffen. Diese Rechtslastigkeit war statistisch nicht signifikant (Binomialtest: $p=0,28$).

3.2 Operationshäufigkeit, -verfahren und -dosierungen

Die wegen eines Brown-Syndroms durchgeführten Operationen entsprechen ca. 1,5 % der ca. 18000 Augenmuskel-Operationen, die von 1985 bis 2007 in der Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie Gießen durchgeführt wurden. Von den 27 Patienten erhielten 23 eine exakte Obliquus-superior-Rücklagerung. Bei 4 Patienten wurde aufgrund einer intraoperativ nicht freien passiven Motilität zusätzlich eine

Fadenschlinge belassen. Acht Patienten wiesen neben dem Brown-Syndrom eine Esodeviation auf, weshalb 1 Patient zusätzlich eine kombinierte Konvergenzoperation erhielt. Ein Patient erhielt wegen einer Exotropie eine kombinierte Divergenzoperation. Alle Operationen waren Ersteingriffe. Zur Festlegung der Operationsstrecke wurden die aktive Hebungsfähigkeit in Adduktion, die Ausprägung der Kopfzwangshaltung, die Vertikaldeviation in Primärposition und die intraoperative passive Hebungsfähigkeit berücksichtigt.

Bei 9 Patienten war die aktive Hebung des Auges bis oder über Mittellinie möglich. Eine Kopfzwangshaltung war gering ausgeprägt oder nicht vorhanden, so dass eine Obliquus-superior-Rücklagerung um 6-8 mm erfolgte (Abbildung 10). Bei 13 Patienten war eine ausgeprägte Kopfzwangshaltung vorhanden und ein auffälliger Schielwinkel in Primärposition zu messen. Die aktive Hebung des betroffenen Auges in Adduktion war nicht über die Mittellinie hinaus möglich. Bei ihnen erfolgte eine Rücklagerung um 10 mm. Bei 5 Patienten war die Hebungseinschränkung so ausgeprägt, dass das Auge in Adduktion nicht bis zur Horizontalen gehoben werden konnte. Sie erhielten eine Rücklagerung von 12-14 mm. Bei 4 Patienten wurde die Rücklagerungsstrecke von jeweils 8 mm durch Belassen einer Fadenschlinge (minimal 4 mm, maximal 10 mm) erhöht. Damit wurde intraoperativ eine freie passive Hebung in Adduktion erreicht.

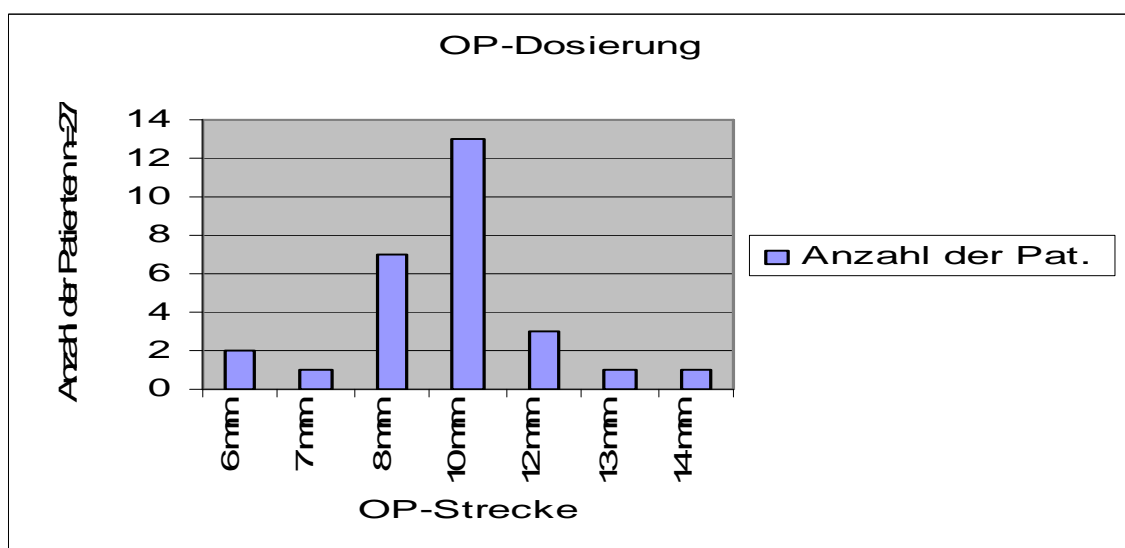


Abbildung 12: Obliquus-superior-Rücklagerungsstrecken (Median 10 mm)

3.3 Höhengschiel in Primärposition der Patienten der Gruppe A

3.3.1 Höhengschiel früh postoperativ

Vor dem Eingriff betrug die Vertikaldeviation in Primärposition, der Tieferstand des betroffenen Auges im alternierenden Abdecktest bei Fixation mit dem anderen Auge gemessen, 0-12° (Median 7°), 1 Woche bis 3 Monate nach Operation war die Vertikaldeviation mit 0-6° (Median 1°) deutlich geringer.

VD in Primärposition n = 27

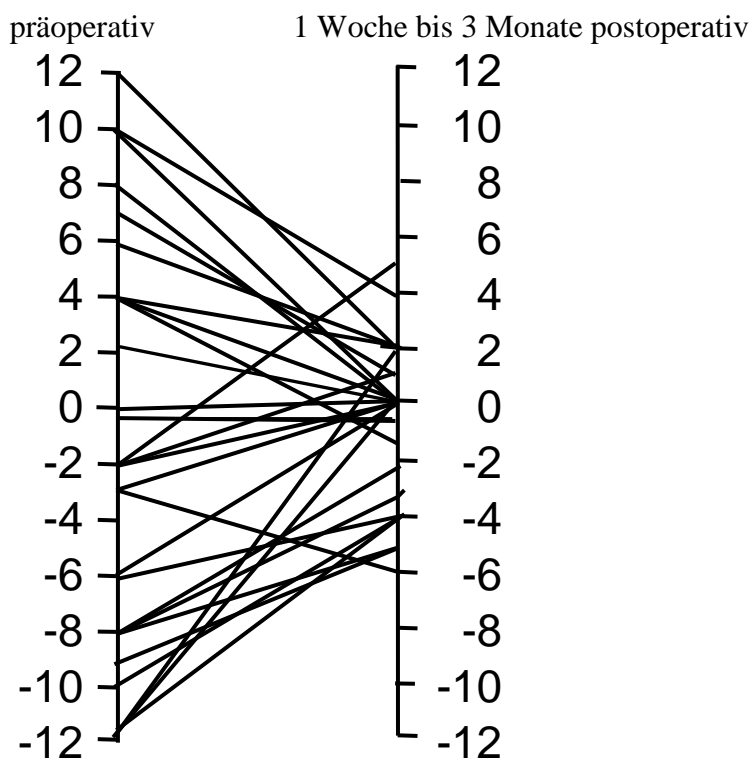


Abbildung 13: Verminderung des Höhengschielens durch Obliquus-superior-Rücklagerung. Vertikadeviation (VD) gemessen in Primärposition (positive Werte = rechts über links = R/L: kongenitales Brown-Syndrom links; negative Werte: kongenitales Brown-Syndrom rechts; Angaben in Grad).

3.3.2 Höhenschielen bei Spätkontrolle

Bis zur Spätkontrolle nach 1,5 bis 10 Jahren hatte sich die bereits früh postoperativ reduzierte Vertikaldeviation im Geradeausblick weiter normalisiert. Bei 10 der 13 untersuchten Patienten war keine Abweichung mehr messbar, bei 3 Patienten bestand noch eine geringe Höhenabweichung von 1-4°.

VD in Primärposition n= 13

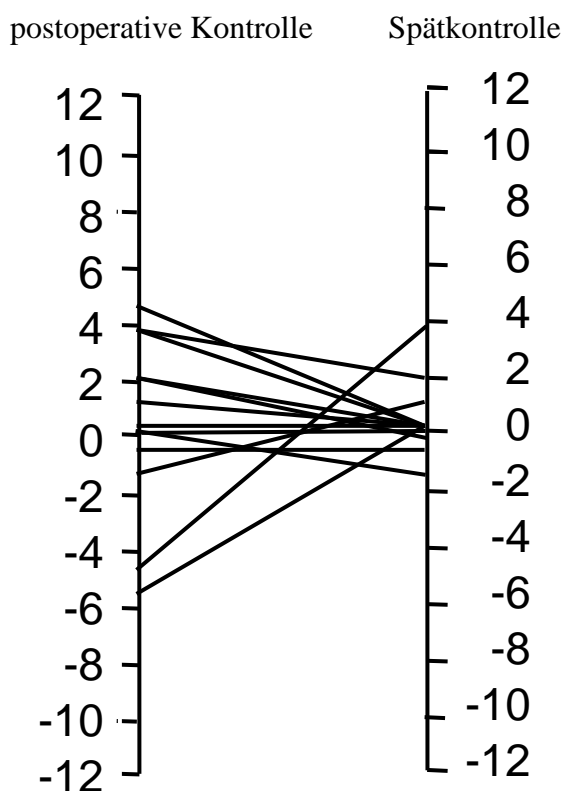


Abbildung 14: Langfristige Abnahme der Höhenabweichung in Primärposition im Vergleich zu den früh postoperativen Ergebnissen (positive Werte = rechts über links = R/L: kongenitales Brown-Syndrom links; negative Werte: kongenitales Brown-Syndrom rechts; Angaben in Grad).

3.4 Monokulare Exkursion der Patienten der Gruppe A

3.4.1 Monokulare Exkursion früh postoperativ

Die aktive Hebungsfähigkeit des betroffenen Auges in Adduktion war präoperativ auf 10° unter bis 15° über Mittellinie (Median 0°) eingeschränkt. Im Geradeausblick war die Einschränkung geringert, jedoch mit $0-25^\circ$ über Mittellinie (Median 15°) ebenfalls noch erheblich. In Abduktion war die Hebung mit $10-35^\circ$ (Median 25°) deutlich besser möglich, sie kann aber ebenfalls nicht als frei bezeichnet werden. Direkt postoperativ konnte, trotz freier passiver Motilität zu Operationsende, keine sehr deutliche Verbesserung der Hebungsfähigkeit in Adduktion festgestellt werden. Die maximale Hebung in Adduktion lag zwischen 5° unter bis 15° (Median 5°) über der Mittellinie.

Hebung in Adduktion n = 27

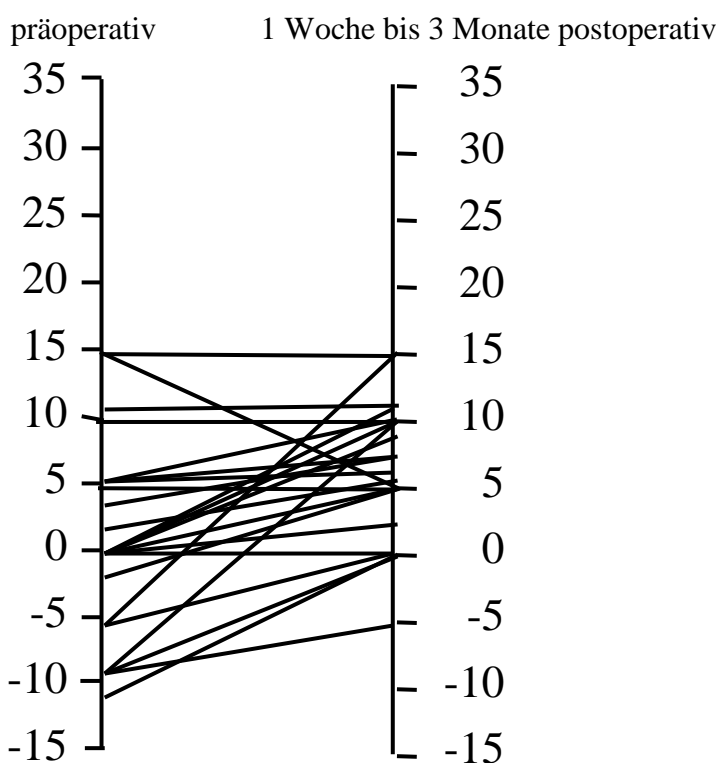


Abbildung 15: Die aktive Hebungsfähigkeit in Adduktion war früh postoperativ trotz freier passiver Motilität nur wenig besser. (Linke Achse: Hebungsfähigkeit des betroffenen Auges präoperativ, rechte Achse: Hebungsfähigkeit postoperativ)

3.4.2 Monokulare Exkursion bei Spätkontrolle

Bis zur Spätkontrolle hatte sich die Motilität im Vergleich zu den Befunden 1 Woche bis 3 Monate nach der Operation erheblich verbessert. Ein Patient wies keine Hebungseinschränkung mehr auf, bei den übrigen 12 Patienten war die Hebung 5-30° (Median 15°) über Mittellinie möglich.

Hebung in Adduktion n = 13

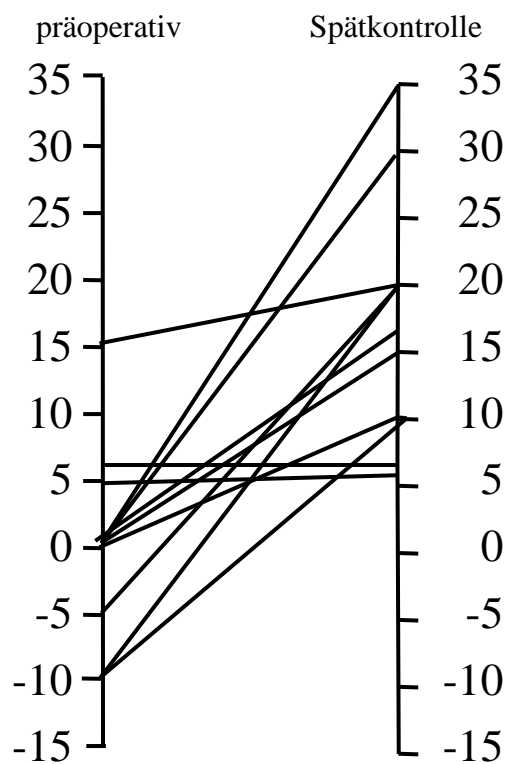


Abbildung 16: Langfristige Verbesserung der aktiven Hebungsfähigkeit in Adduktion nach Obliquus-superior-Rücklagerung. Angaben in Grad. (Linke Achse: Hebungsfähigkeit des betroffenen Auges präoperativ, rechte Achse: Hebungsfähigkeit bei Spätkontrolle)

3.5 Kopfwangshaltung der Patienten der Gruppe A

3.5.1 Kopfwangshaltung früh postoperativ

Präoperativ wiesen 20 Patienten eine Kopfwangshaltung auf. Elf Patienten nahmen eine Kopfhebung von 5-20° ein. Vier drehten den Kopf zur nicht betroffenen Seite um 10-30°. Fünf neigten den Kopf 10-15° zur betroffenen Seite. Eine Woche bis 3 Monate postoperativ war die Kopfhaltung bei allen Patienten bei Fern- und Nahfixation deutlich verbessert. Acht Patienten nahmen noch eine geringe Kopfhebung von 5-10° ein, 2 eine Senkung von 5° und 2 Patienten neigten den Kopf um 15° und 20° zur betroffenen Seite. Bei 15 Patienten fiel keine Kopfwangshaltung mehr auf.

3.5.2 Kopfwangshaltung bei Spätkontrolle

Parallel zur Abnahme der Vertikaldeviation in Primärposition verringerte sich die verbliebene Kopfwangshaltung langfristig. Nur bei einem der 13 untersuchten Patienten bestand noch eine geringe Kopfsenkung von 5°.

3.6 Binokularfunktionen der Patienten der Gruppe A

Bei 16 Patienten bestand prä- und postoperativ Stereopsis (Lang-Test, Titmus-Test), bei 2 Patienten nur grobes Binokularsehen (Bagolini, Stereobagolini). In den restlichen 9 Fällen war Exklusion im Bagolini-Schweiftest dokumentiert. Zwei dieser Patienten wiesen eine Amblyopie (Visus-Seitendifferenz > 1 Zeile) auf, die durch Okklusion behandelt wurde.

4. Ergebnisse der Gruppe B

4.1 Patienten der Gruppe B

4.1.1 Geschlecht und Alter der Patienten der Gruppe B

Bei den Patienten der Gruppe B bestand keine dringende Operations-Indikation. Bei der ersten Vorstellung in der Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie waren die 10 Mädchen und 8 Jungen 2-9 Jahre alt (Median 6 Jahre).

4.1.2 Seitenpräferenz der Patienten der Gruppe B

Bei 11 Kindern war das rechte Auge, bei 7 das linke Auge betroffen. Fasst man die Patienten der Gruppe A und B zusammen, so war bei 27 Patienten das rechte Auge und bei 18 Patienten das linke Auge betroffen, womit die Präferenz des rechten Auges verstärkt zum Ausdruck kommt, das Signifikanzniveau von $p=0,05$ jedoch nicht erreicht (Binomial-Test: $p = 0,15$).

4.2 Nachbeobachtungszeit

Um eine spontane Befundverbesserung erkennen zu können, wurde eine Nachbeobachtungszeit von mindestens 1,5 Jahren angesetzt. Bei unseren Patienten erfolgte eine Langzeitkontrolle nach 1,5 bis 11 Jahren (Median: 4 Jahre).

4.3 Höhengschielens in Primärposition der Patienten der Gruppe B

4.3.1 Höhengschielens bei Erstkontrolle

Bei der Erstvorstellung wiesen 8 Patienten im Geradeausblick keine Vertikaldeviation auf, 5 hatten eine Hypotropie des betroffenen Auges von weniger als 5° . Fünf Patienten wiesen eine deutlichere Höhenabweichung von 8° bis 14° auf.

VD in Primärposition n = 18

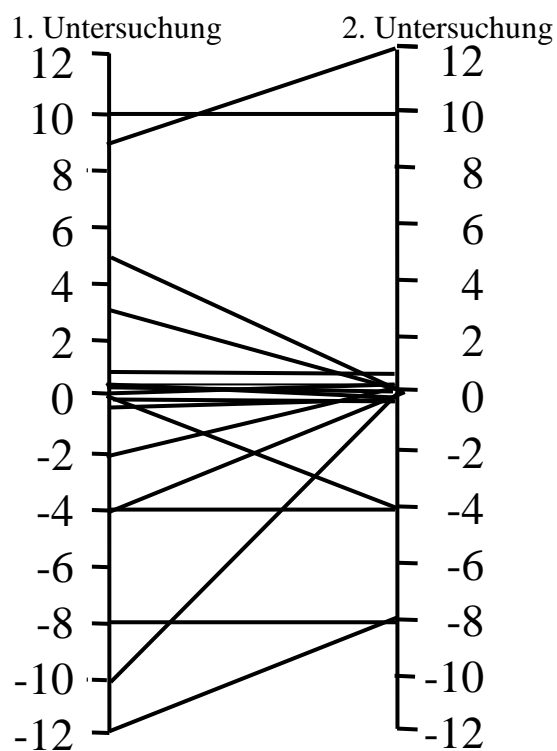


Abbildung 17: Spontane Abnahme des Höhengschielens nach 1,5-11 Jahren.

(-VD bei rechtsseitigem, +VD beim linksseitigen Brown-Syndrom; Angaben in Grad).

4.3.2 Höhengschielens bei Spätkontrolle

Bei der Nachuntersuchung zeigten nur noch 6 Patienten eine Hypotropie des betroffenen Auges.

4.4 Monokulare Exkursion der Patienten der Gruppe B

4.4.1 Monokulare Exkursion bei Erstkontrolle

Bei der Erstuntersuchung war die aktive Hebungsfähigkeit des betroffenen Auges in Adduktion auf 15° unter bis 25° über Mittellinie (Median 0°) eingeschränkt. In der Sagittalen war die aktive Hebung mit $0-35^\circ$ über die Mittellinie (Median 30°) deutlich besser möglich. In Abduktion fiel bei 9 Patienten ein Hebungsdefizit von $25-35^\circ$ (Median 35°) auf.

Hebung in Adduktion n= 18

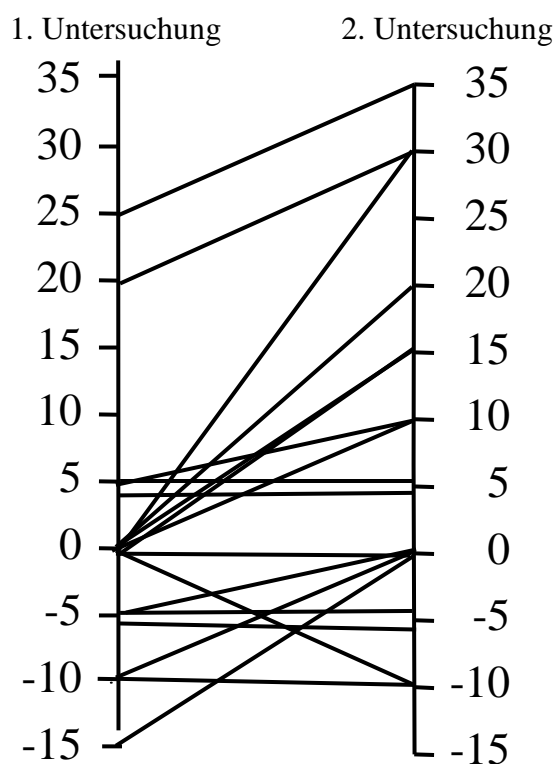


Abbildung 18: Langfristige spontane Verbesserung der Hebungsfähigkeit in Adduktion bei kongenitalem Brown-Syndrom (-VD bei rechtsseitigem, + VD beim linksseitigem Brown- Syndrom, Angaben in Grad).

4.4.2 Monokulare Exkursion bei Spätkontrolle

Im Vergleich zu den Ergebnissen der ersten Untersuchung war bei 10 der 18 Patienten eine Verbesserung der Hebungsfähigkeit in Adduktion zu erkennen. Bei 6 Patienten

bildete sich die Einschränkung nicht zurück, in 2 Fällen war die Hebungsfähigkeit schlechter als bei der ersten Untersuchung (Abbildung 18).

4.5 Kopfwangshaltung der Patienten der Gruppe B

Die Kopfwangshaltung der Patienten in Gruppe B war, entsprechend der geringeren Höhenabweichung im Geraudeausblick, geringer oder seltener als bei Gruppe A. Acht Patienten nahmen keine Kopfhaltung ein, 10 Kinder eine Kopfhebung von 5-10°. Bei der Spätkontrolle nahmen nur noch 2 Patienten eine Kopfhebung von 10° ein.

4.6 Binokularfunktionen der Patienten der Gruppe B

Neun der 18 Patienten hatten bei der ersten Untersuchung normale Stereopsis (Lang-Test, Titmus-Test), 2 Patienten gaben Exklusion an bei 7 Patienten konnte ein grobes Binokularsehen nachgewiesen werden. Diese Befunde änderten sich bei der Folgeuntersuchung nicht.

5. Diskussion

5.1 Geschlechtsverteilung

Brown hatte 126 Patienten mit dem nach ihm benannten Syndrom gesammelt. Davon waren 74 weiblich und 54 männlich, was einer signifikanten Häufung beim weiblichen Geschlecht entspräche (Binomialtest: $p=0,030$). Studien anderer Autoren zeigten eine ausgewogene Verteilung des Geschlechts [26], [79], [78], [113], [116]. Die ausgewogene Verteilung in unserer Gruppe steht mit diesen Berichten im Einklang. Eine asymmetrische Verteilung wäre unter anderem dadurch denkbar, dass Mädchen wegen der Auffälligkeit einer Störung eher vorgestellt werden als Jungen. Ausgehend von einer möglichen Fehlinnervation als Ursache zumindest eines Teils der angeborenen Brown-Syndrome, wäre in Analogie zum Retraktionssyndrom nach Stilling, Türk und Duane ebenfalls eine Bevorzugung des weiblichen Geschlechts denkbar.

5.2 Seitenpräferenz

Die häufigere Manifestation am rechten Auge der Patienten in unserer Studie entspricht den Beobachtungen von Brown, Eustis und Neugebauer [11], [12], [26], [77]. Da diesen Studien große Patientenzahlen zugrunde liegen und eine systematische Verfälschung durch andere Einflüsse, wie sie bei der Geschlechterverteilung denkbar ist, nicht nahe liegt, kann man davon ausgehen, dass das kongenitale Brown-Syndrom bevorzugt am rechten Auge auftritt, wengleich von Noorden und Oliver keine Seitenpräferenz fanden [79]. Fehlende statistische Signifikanz bei geringem Gruppenumfang kann durch einen statistischen Fehler 2. Art bedingt sein.

Mit der Bevorzugung des rechten Auges besteht eine interessante Parallele zum bevorzugt linksseitig auftretenden Stilling-Türk-Duane-Syndrom. Duane fand in 54 Fällen 38-mal das linke Auge betroffen [22]. Neugebauer et al., die bereits auf diese Parallele hinwiesen [75], sahen darin einen Hinweis auf die mögliche nukleäre Genese der Störung, die aufgrund der Kreuzung des N. trochlearis ebenfalls linksseitig im Hirnstamm bzw. Mittelhirn zu lokalisieren wäre⁶. Eine Bevorzugung der linken Seite wurde jedoch bei anderen Kernplasien nicht gefunden. Das Möbius-Syndrom, welches sich durch eine beidseitige Fazialis- und Abduzensparese äußert, tritt häufiger beidseitig als einseitig auf, eine eindeutige Seitenpräferenz ist in der Literatur nicht beschrieben [4], [72], [73]. Ätiologisch handelt es sich entweder um eine Aplasie der Nervenkerne im Rhombencephalon oder um eine erworbene intrauterine Schädigung der beteiligten Nerven [15]. Das autosomal dominant vererbte Fibrose-Syndrom (CFEOM 1) präsentiert sich ebenfalls beidseitig. Das Krankheitsbild der CFEOM ist charakterisiert durch eine beidseitige Ptosis und einer restriktiven externen Ophthalmoplegie, auf eine Bevorzugung einer Seite wurde in der Literatur nicht hingewiesen [25], [68].

5.3 Alter

Bis auf 4 Patienten im Alter von 11, 12, 17, 21 und 45 Jahren, waren alle Patienten unserer Studie jünger als 10 Jahre (Siehe Abbildung 11)⁷. Erklärungen dafür, dass kaum ältere Patienten wegen eines kongenitalen Brown-Syndroms operiert werden, sind

⁶ Verw.: Seite 51: Überlegungen zur Ätiologie

⁷ Verw.: Seite 33, Abbildung 11

spekulativ. Sicher spielt die spontane Remissionstendenz eine wesentliche Rolle, auf die noch genauer einzugehen sein wird⁸. Denkbar ist aber auch, dass mit zunehmender Körpergröße und deshalb seltener erforderlichem Aufblick, weniger störende Diplopie auftritt. Diese Erklärung ist jedoch nur bei geringen und moderaten Ausprägungen akzeptabel. Ein ausgeprägtes Brown-Syndrom dürfte wegen der auffälligen Kopfzwangshaltung, des Höhenschielens und der ästhetisch beeinträchtigenden Hebungseinschränkung fast alle Patienten zum Arzt führen und bei ausbleibender Rückbildung spätestens in der Adoleszenz zum Operationswunsch führen. Eine Erklärung für das geringe Alter unserer Patienten ist die deutliche Ausprägung der Störung. Eine sehr auffällige, teilweise grotesk anmutende Motilitätsstörung führt in aller Regel frühzeitig zur Vorstellung in einer spezialisierten Abteilung, was zur Folge hat, dass sich im klinischen Krankengut ausgeprägte kindliche Formen anhäufen. Die Häufigkeit des kongenitalen Brown-Syndroms wurde mit etwa 1 auf 450 Patienten mit Strabismus angegeben, was wiederum der Erfahrung operativ tätiger Strabologen an einem vorselektierten Krankengut und nicht dem Wildtyp der Störung entspricht [20], [92], [115], [116]. Die tatsächliche Häufigkeit des Brown-Syndroms liegt vermutlich um einiges höher, da dezente Ausprägungen vermutlich oft übersehen werden. Sie entgehen einer weiteren Kontrolle oder werden bei später Entdeckung wegen ihrer Harmlosigkeit nicht weiter abgeklärt.

5.4 Diagnosekriterien

Für die Diagnose eines Brown-Syndroms forderten Wilson et al., dass die ersten sechs Kriterien der Tabelle 1⁹ erfüllt sein müssten [116]. Nach unserer Erfahrung ist bei einem ausgeprägtem Brown-Syndrom die Hebung in Abduktion zwar besser in der Sagittalen und deutlich besser als in Adduktion, aber bei fast keinem der Patienten war die Hebung in Abduktion tatsächlich frei. Angesichts der Anatomie ist eine freie Hebungsfähigkeit in Abduktion bei starker Hebungseinschränkung in Adduktion auch nicht zu erwarten. Es sei diesbezüglich auf die umfangreichen anatomischen Studien von Fink verwiesen [24], [30], [31]. Der horizontale Winkel, den die Sehnenmitte des Obliquus superior mit der Sagittalen bildet, beträgt zwar durchschnittlich 54°, die individuelle Variabilität ist aber erheblich (Fink beschrieb Winkel von 20° bis 71°). Bei

⁸ Verw.: Seite 46 ff.: Zum spontanen Verlauf des kongenitalen Brown-Syndrom

⁹ Verw.: Seite 7

einem sehr spitzen Winkel wird die Hebung auch in Abduktion eingeschränkt sein. Eine V- oder Y-Inkomitanz, muss nicht unbedingt vorhanden sein. Man kann sich die zu dieser Inkomitanz führende Divergenz im Aufblick als Folge eines Zügeffektes der Obliqui superior et inferior am betroffenen Auge vorstellen, der dadurch entsteht, dass die Obliquus-superior-Sehne pathologischerweise nicht locker lässt, während die beiden Heber, der M. rectus superior und der M. obliquus inferior kontrahieren. Die hinter dem Bulbusdrehpunkt inserierenden Sehnenanteile der Obliqui stellen dann die Zügel dar, denen der Bulbus bei Zug des M. rectus superior nur durch Abduktion ausweichen kann. Dieser Mechanismus ist mit dem Zügeffekt der Horizontalmotoren in Adduktion beim Retraktionssyndrom nach Stilling, Türk und Duane vergleichbar [54], [55]. Das Ausmaß der V- oder Y- Inkomitanz dürfte unter anderem von der Zugrichtung und der Insertionsstelle der Obliqui abhängen. Auch die *Anterotraktion* des Bulbus mit Erweiterung der Lidspalte in Adduktion ist so zu erklären. Aufgrund der Zugrichtung der Obliqui entsteht der umgekehrte Effekt wie beim Retraktionssyndrom. Bei relativ sagittaler Zugrichtung ist eine stärkere *Anterotraktion* zu erwarten als bei mehr frontaler Zugrichtung. Ist die Hebungseinschränkung stark ausgeprägt, so wird die Anterotraktion dadurch kaschiert, dass das Oberlid mit der Hypotropie tiefer steht. Zwingend für die Diagnose Brown-Syndrom sind also die Kriterien 1 bis 5¹⁰, wobei die Forderung der passiven Hebungseinschränkung die Notwendigkeit einer Untersuchung in Narkose impliziert, denn in Lokalanästhesie ist die Untersuchung im Kindesalter nicht zumutbar. Besteht ein ausgeprägtes aktives Hebungsdefizit in Adduktion bei wesentlich besserer aktiver Hebung in Abduktion, wie in unserer Gruppe B, so ist auch passiv eine Hebungseinschränkung in Adduktion zu erwarten. Die Diagnose des Brown-Syndroms ist dann auch, anders als bei nur geringer Hebungseinschränkung und unwesentlichem Unterschied dieses Defizits zwischen Ab- und Adduktion, ohne den Nachweis des passiven Hebungsdefizits legitim. Im Fall des Klick-Syndroms ist sie offensichtlich.

5.5 Zum spontanen Verlauf des kongenitalen Brown-Syndroms

Über den spontanen Verlauf des kongenitalen Brown-Syndroms existieren relativ wenige Berichte, meist nur anekdotischer Art. Costenbader und Adler berichteten 1957

¹⁰ Verw.: Tabelle 1 auf Seite 7

über einen dreijährigen Jungen mit einem intermittierenden Brown-Syndrom (Klick-Syndrom) [16]. Der Patient zeigte die typischen Symptome in Form einer Kopfhebungs-Zwangshaltung und eine Unfähigkeit, das betroffene Auge in Adduktion zu heben. Im Alter von 6 Jahren waren sowohl die Kopfzwangshaltung als auch die Hebungseinschränkung in Adduktion verschwunden und es bestand Orthophorie mit Doppelbildfreiheit in allen Blickrichtungen. Aufgrund dieser Beobachtung stellten Costenbader und Adler Harold Whaley Brown's Annahme, das Syndrom beruhte auf einer kongenitalen Parese des M. obliquus inferior, in Frage.

Im Jahr 1958 folgte eine Veröffentlichung von Scheie, Chairman und Krewson, die einen ähnlichen Verlauf beobachteten [100]. 1969 berichtete Lowe über die Spontanheilung bei einer Patientin mit einem beidseitigen Brown-Syndrom [66]. Brown fand lediglich 9 Spontanheilungen unter 126 Fällen, räumte aber ein, dass eine längere Beobachtungszeit weitere Verbesserungen aufdecken könnte [12]. Die Beurteilbarkeit seiner Daten ist dadurch limitiert, dass bei keinem der 9 Patienten ein Traktions-Test durchgeführt wurde und Brown diese Fälle als *simulated*, also erworben einstufte, ohne allerdings auf die Anamnese oder andere weiterführende Informationen einzugehen [12]. Leone berichtete 1986 über einen Patienten, der durch jahrelange tägliche Bewegungsübungen mit dem betroffenen Auge, wieder eine völlig freie Motilität erreichen konnte [65]. Ob diese Verbesserung tatsächlich eine Folge der Bewegungsübungen war, ist fraglich.

Thaller-Antlanger veröffentlichte 1987 ihre im Jahr zuvor auf der Wiesbadener Tagung des Berufsverbandes der Augenärzte Deutschlands vorgetragenen Beobachtungen über spontane Verläufe von Brown-Syndromen [110]. Sie hatte bei 15 von 20 untersuchten Patienten im Laufe der Jahre eine deutliche Verbesserung der Hebung beobachtet. Die Zeitspanne der Spontanremission reichte vom 6. bis zum 10. Lebensjahr. Ihre Patienten gaben an, durch forcierte Bewegungen des Auges die Motilitätshemmung unter Auftreten eines ziehenden Schmerzes zu überwinden, wobei sich die Phasen der manifesten Hebungseinschränkung in Adduktion immer häufiger zugunsten der intermittierenden Form oder der freien Beweglichkeit reduzierten. Bei der Interpretation dieser Daten ist zu berücksichtigen, dass die Beobachtungszeit bei 10 Patienten nur Wochen bis wenige Monate betrug. Bei längerer Beobachtungszeit wären sicher weitere Verbesserungen zu finden gewesen. Der beschriebene Verlauf deutet in

diesen Fällen auf eine rein mechanische Genese des Brown-Syndroms hin, am ehesten durch eine retrotrochleäre Alteration der Obliquus-Sehne, vergleichbar mit dem Klick-Syndrom. Bei einer Fehlinnervation des M. obliquus superior wäre ein derartiger Verlauf nicht zu erwarten, allerdings auch nicht prinzipiell auszuschließen.

Gregersen und Rindziunski untersuchten 10 Patienten über einen Zeitraum von 13 Jahren, jeder Patient wurde in dieser Zeit mindestens sechsmal untersucht [43]. Neun von 10 Patienten gaben eine subjektive Verbesserung der Bewegungsfähigkeit an, die objektiv messbar war. Bei 3 Patienten normalisierte sich die Motilität vollständig. Die Patienten nahmen keine Kopfzwangshaltung mehr ein und waren in allen Blickrichtungen diplopiefrei [43]. Dies deckt sich gewissermaßen mit den Beobachtungen in unserer Studie: Bei 5 der 10 untersuchten Patienten kam es innerhalb einer Nachbeobachtungszeit von 2 bis 7 Jahren zu einer deutliche Verbesserung der Hebungsfähigkeit in Adduktion. Bei 3 Patienten änderte sich der Motilitätsbefund unwesentlich, bei einem Patienten hatte die Hebungseinschränkung in Adduktion zugenommen. Ob es sich dabei tatsächlich um eine Zunahme der Einschränkung, beispielsweise durch Wachstumsveränderungen des Gesichtsschädels mit einer Lageveränderung des Auges in Relation zur Trochlea, handelte oder der Unterschied eher auf Untersuchungs bedingte Faktoren zurückzuführen ist, bleibt offen.

5.6 Operationsindikation

Wegen der Möglichkeit einer spontanen Rückbildung des Brown-Syndroms und der gerade dann zu befürchtenden Nebenwirkungen ist die Indikation zur operativen Behandlung zurückhaltend zu stellen [78], [79], [88], [110], [117]. Wenn keine Kopfzwangshaltung und im Geradeausblick kein manifestes Schielen besteht, ist eine Operation zunächst nicht angezeigt [11], [82], [90], [116]. Eine deutliche Hypotropie in Primärposition mit Doppelbildern im Gebrauchsblickfeld, demzufolge eine auffällige Kopfzwangshaltung stellt eine Operationsindikation dar, ebenso der Verlust des Binokularsehens und eine drohende Amblyopie des betroffenen Auges [115]. Eine deutliche Abweichung des betroffenen Auges in Adduktion wird als relative Indikation zur Operation angesehen [26], [87], [116]. Ist dagegen eine frühkindliche Esotropie zu korrigieren, so wird man gleichzeitig den M. obliquus superior zurücklagern. Sehr zurückhaltend äußerte sich Thaller-Antlanger mit Verweis auf die möglichen

Nebenwirkungen und der Spontanverbesserung über eine operative Behandlung. Sie behandelt ihre Patienten mit kongenitalem Brown-Syndrom ausschließlich konservativ [110].

5.7 Operative Nebenwirkungen und unerwünschte Effekte

Neben allgemeinen Operationsrisiken, wie einer lokalen Infektion oder Blutung sowie des Narkoserisikos, sind eine Reihe von spezifischen Komplikationen beschrieben, insbesondere nach Tenotomie [17], [18], [26], [105] Tenektomie [17], [18], [50], [79], [78], [80], [81], [82], [86], [87], [88], [89], [90], der Implantation von Silikonexpandern [1], [3] [57], [117], aber auch nach Rücklagerung des M. obliquus superior [41], [50].

Es wurde berichtet, dass die Obliquus-superior-Tenotomie und -Tenektomie deutliche Übereffekte mit einer Hypertropie, einer Senkungseinschränkung des operierten Auges bewirken können sowie eine Ezyklotropie, die bei der Untersuchung oft vernachlässigt wird, aber das Binokularsehen deutlich beeinträchtigt [88]. Andererseits wird das Hebungsdefizit in Adduktion nur bedingt verbessert, so dass eine Nutzen-Risiko-Abwägung erfolgen muss. Die Tenektomie führte bei der Hälfte der Patienten bei einer Nachbeobachtungszeit von mehr als einem Jahr zu den klassischen Symptomen einer Obliquus-superior-Parese, die sich im Abblick, also in häufigen Alltagssituationen, erheblich störend auswirken [79], [78]. Einige Autoren führten deshalb prophylaktisch eine gleichzeitige ipsilaterale Obliquus-inferior-Rücklagerung durch [85]. Aufgrund der zu erwartenden Unterfunktion des M. obliquus inferior mit entsprechender Diplopie [85] ist gegenüber diesem Vorgehen Skepsis angebracht.

Bei der Obliquus-superior-Rücklagerung tritt eine konsekutive Hypertropie, wenn überhaupt, dann nur dezent und für den Patienten nicht störend, auf. Wird das Binokularsehen durch einen operativen Übereffekt gestört, so stehen, abhängig vom Motilitätsmuster, die ipsilaterale Obliquus-inferior-Rücklagerung und die kontralaterale Rectus-inferior-Rücklagerung als korrektive Maßnahmen zur Verfügung. Außerdem wäre die Obliquus-superior-Rücklagerung prinzipiell reversibel. In unserer Patientengruppe traten nur 2 Übereffekte in Form einer Hypertropie auf. Der Übereffekt war nur bei einem Patient persistierend, erforderte jedoch keinen zweiten Eingriff.

Ein nicht zu unterschätzendes Problem stellt die Dosierung der Operation dar. Einerseits wird häufig über die ungenügende Hebungsverbesserung in Adduktion berichtet [85], [101], [106], andererseits soll das Risiko einer Überkorrektur (wie durch Tenektomie) gering gehalten werden. Unsere Patienten zeigten nach der Obliquus-superior-Rücklagerung eine erheblich reduzierte Vertikaldeviation in Primärposition. Die aktive Hebungsfähigkeit war allerdings initial postoperativ, trotz intraoperativ freier passiver Motilität, nur bei 3 Patienten deutlich gebessert. Diesbezüglich ist es wichtig, Kurz- und Langzeitergebnisse zu unterscheiden, denn die Verbesserung der Hebung tritt oft erst verzögert ein. Bei den Nachuntersuchungen, die wir im Zeitraum von 2-10 Jahren nach der Operation durchführten, zeigten 10 von 13 Patienten eine erheblich bessere aktive Hebungsfähigkeit in Adduktion. Nur bei 3 Patienten änderte der Befund sich nicht. Hierin unterscheidet sich die Obliquus-superior-Rücklagerung nicht von der Tenektomie oder Tenotomie [17], [78]. Crawford führte zur Behandlung des kongenitalen Brown-Syndroms bei 9 Patienten eine Obliquus-superior-Tenotomie durch. Die Nachbeobachtungszeit nach dem erfolgten Eingriff betrug 3 bis 12 Jahre [17], [18]. Die besten Langzeitergebnisse zeigten die Patienten, bei denen postoperativ noch ein Hebungsdefizit oder eine minimale Obliquus-superior-Parese, bei normalen Binokularsehen, bestand. Deshalb äußerte sich Crawford sehr zurückhaltend bezüglich einer baldigen zweiten Operation. Diese Beobachtungen werden durch unsere Studie bestätigt.

Wright et al. empfahlen die Sehnenverlängerung mit Hilfe eines Silikonexpanders [117]. Das Silikonband von 6-7 mm Länge wurde an beiden Enden der durchtrennten Obliquus-superior-Sehne fixiert. Die passive Motilität wurde in ähnlichem Maß verbessert wie durch eine Obliquus-superior-Tenotomie. Die aktive Hebungsfähigkeit wurde nur unzureichend besser. Ein stärkerer Effekt als durch eine Rücklagerung um dieselbe Strecke wäre auch aus physikalischen Überlegungen nicht zu erwarten. Durch das Einbringen von Fremdmaterial kam es in mehreren Fällen zu einer Fremdkörperreaktion mit Granulom-Bildung [57], [117]. Um eine Entspannung der Obliquus-superior-Sehne zu erreichen, erscheint die Verwendung eines Transplantates komplikationsträchtig und angesichts der vergleichsweise harmlosen, aber effektiven Alternative einer Obliquus-superior-Rücklagerung unnötig und umständlich.

Die Frage, warum die monokulare Exkursion nach oben auch langfristig mehr oder weniger eingeschränkt bleibt, kann nur hypothetisch beantwortet werden. Denkbar wäre eine insuffiziente Durchführung der Operation, indem bei einer Tenotomie, Tenektomie oder Rücklagerung die Sehne nicht vollständig durchtrennt wurde. Dies ist zwar nicht völlig auszuschließen, in strabologischen Zentren mit erfahrenen Operateuren jedoch unwahrscheinlich. Die Ergebnisse unterschiedlicher Autoren mit unterschiedlichen Techniken differieren nicht grundlegend und es ist davon auszugehen, dass erfahrene Chirurgen mit großen Operationszahlen gerade angesichts der erfahrungsgemäß oft geringen Wirkung Obliquus-superior schwächender Verfahren ganz besonders auf eine sorgfältige Präparation und Erfassung des dorsomedialen Insertionsbereichs der Sehne achten. Nahe liegender erscheint die Möglichkeit, dass Bindegewebe, welches die Sehne umgibt, und auch die Sehne selbst als Leitstruktur für Narbenbildung fungieren. Narbengewebe zwischen der neuen Insertion und der Trochlea würde weiterhin die Hebung in Adduktion behindern, kann aber im Lauf der Zeit nachgeben.

Ein wichtiger Aspekt ist die Seltenheit von Sehstörungen im Abblick. Nach Obliquus-superior-Rücklagerung traten im Abblick kaum Nebenwirkungen auf. In unserem Patientengut klagte keiner postoperativ über störende Diplopie im Abblick. Auch in der Literatur findet man dazu keine Hinweise [85], [101], [106]. Demgegenüber erwiesen sich die Tenotomie und insbesondere die Tenektomie als wesentlich problematischer.

5.8 Überlegungen zur Ätiologie

Interessanterweise fielen bei unseren Patienten mit normalen Binokularsehen selbst kurzfristig kaum Nebenwirkungen auf, welche jedoch bei Rücklagerungen derartigen Ausmaßes den Störungen durch eine frische Trochlearisparese ähneln sollten. Eine subjektive Messung der Zyklodeviation an der Tangententafel nach Harms war bei den Kindern allerdings nicht möglich. Zumindest kurz postoperativ wäre, vor allem im Abblick, eine Exzyklodeviation nicht überraschend. Sofern sie auftritt, wird sie offenbar rasch kompensiert. Es ist allerdings auch denkbar, dass bereits präoperativ eine Parese des M. obliquus superior bestand und die Orthophorie im unteren Blickfeld Folge von Adaptation an die Parese war. Neben den vielfach diskutierten rein mechanischen Ursachen eines kongenitalen Brown-Syndroms, die der Ätiologie offenbar in vielen aber sicher nicht – wie beim erworbenen Brown-Syndrom – in allen

Fällen gerecht werden, ist die Annahme einer konnatalen Fehlinnervation durchaus interessant. Die ätiopathogenetischen Überlegungen der letzten Jahrzehnte konzentrieren sich nahezu ausschließlich auf mechanische Ursachen in Bereich der Orbita, vor allem zwischen der Trochlea und dem Auge [17], [46], [50], [74], [78], [86], [103]. Varianten im operativen Vorgehen, die in Einzelfällen sinnvoll sein mögen, lassen sich dadurch begründen. Es ist aber nicht davon auszugehen, dass die Ursache des kongenitalen Brown-Syndroms in allen Fällen rein mechanischer Natur ist. Beispielsweise ist nicht auszuschließen, dass es sich bei den mechanischen Veränderungen teilweise um Präparationsartefakte handelt, die dadurch entstehen können, dass vor allem die dorsalen Sehnenanteile, wenn man die Sehne auf einen Schielhaken nimmt, zu einem Strang zusammengestaucht werden, u. a. deswegen weil diese unter dem größten Zug steht.

Allein die Versagerquote sämtlicher operativer Varianten ist, wenn man von einer suffizienten Operationstechnik ausgeht, ein Hinweis auf mögliche innervationelle Faktoren. Die fehlende Reproduzierbarkeit und die Unterschiedlichkeit der eingangs genannten Elektromyographie-Befunde sprechen nicht gegen eine Fehlinnervation¹¹. Sie weisen vielmehr darauf hin, dass es sowohl rein mechanisch als auch innervationell bedingte Brown-Syndrome und unterschiedliche Möglichkeiten der Fehlinnervation gibt. Die interessante Annahme, dass gerade bei Fällen von kongenitalem Brown Syndrom eine Fehlinnervation zugrunde liegen könnte, wurde jüngst wieder aufgegriffen [75], [76], [77]. Sie erhält Unterstützung durch die Mitteilung von Kolling et al., die in MRTs von Patienten mit kongenitalem Brown Syndrom ipsilateral keinen N. trochlearis fanden [60]. Der M. obliquus superior könnte demzufolge durch Neurone des N. oculomotorius fehlinnerviert sein. Somit wären bestimmte Fälle von kongenitalem Brown Syndrom als CFEOM- Variante diskutierbar [75], [76]. Das Fehlen des N. trochlearis ist als Ätiologie bestimmter kongenitaler Fälle nicht unwahrscheinlich aber noch weiter zu belegen und die bisherigen kernspintomographischen Untersuchungen beschreiben nur Einzelfälle [60], [104].

Während sich erworbene Fehlinnervationen von Hirnnerven meist auf das Versorgungsgebiet desselben Nervs beschränken, ist es für konnatale Fehlinnervationen

¹¹ Verw.: Seite 14

geradezu typisch, dass in das Versorgungsgebiet des ausgefallenen Nervs Neurone eines anderen Hirnnervs einwachsen [39]. Die häufigsten Fehlinnervationssyndrome im Bereich des Auges sind das Retraktionssyndrom nach Stilling, Türk und Duane [22], [108], [111], bei dem fehlende Abduzens-Neurone durch Okulomotorius-Neurone ersetzt sind, deren eigentliches Zielgebiet in aller Regel der M. rectus medialis wäre, [54], [55], [61] und das Marcus-Gunn-Syndrom [44], bei dem der M. levator palpebrae oder teilweise auch der M. rectus superior infolge der fehlenden normalen Innervation durch motorische Neurone des N. mandibularis des N. trigeminus angesteuert werden, was zu mandibulo-palpebralen Synkinesien führt. Ein kongenitales Brown-Syndrom könnte sich infolge einer Hypoplasie oder Aplasie des im Hirnstamm kontralateral gelegenen Trochleariskerns entwickeln. Die periphere Fehlinnervation des M. obliquus superior würde durch Okulomotorius-Neurone erfolgen [75], [85], [106]. Deren Kerngebiet liegt im Mesencephalon ipsilateral, mit Ausnahme der den M. rectus superior und den M. levator palpebrae innervierenden Neurone, deren Axone komplett, bzw. teilweise zur Gegenseite kreuzen [49], [63]. Eine Fehlinnervation, die bei einer Aplasie des N. trochlearis zu einem Brown-Syndrom führt, ist vorstellbar durch Neurone, die für den M. rectus medialis, den M. rectus superior, den M. rectus inferior, den M. obliquus inferior oder dem M. levator palpebrae bestimmt sind. Aufgrund der Fehlinnervation würde der Ausfall des N. trochlearis nicht wie eine konnatale oder ältere Obliquus-superior-Parese als Strabismus sursoadductorius imponieren, sondern eben als Brown-Syndrom, weil der M. obliquus superior bei Innervation durch Neurone für den M. rectus superior oder den M. obliquus inferior im Aufblick paradox kontrahiert. Bei Innervation durch Neurone für den M. rectus medialis würde der M. obliquus superior bei Adduktion des Auges kontrahieren. Beides führt neben der Hebungseinschränkung in Adduktion (denn hier ist der vertikale Effekt des M. obliquus superior am stärksten) zu einer Inzyklotropie, die bei Fehlinnervation durch Rectus-superior-Neurone im Aufblick und bei Fehlinnervation durch Rectus-inferior-Neurone im Abblick am stärksten sein sollte. In diesem Zusammenhang stellt sich die Frage der geforderten Abgrenzung zum so genannten Strabismus deorsoadductorius [10], [56]. Möglicherweise liegt bestimmten Fällen von Strabismus deorsoadductorius ebenfalls eine konnatale periphere Fehlinnervation des M. rectus superior, nämlich durch Rectus-inferior-Neurone zugrunde. Während das Fehlen des N. abducens mittlerweile in mehreren Untersuchungen mittels Magnetresonanztomographie (MRT) verifiziert werden konnte [21], [58], [83], liegen erst vereinzelte Berichte über das Fehlen des N.

trochlearis im MRT von Patienten mit kongenitalem Brown-Syndrom vor. Der Nachweis ist schwieriger, da der N. trochlearis zarter ist der N. abducens. *„In zwei von vier Fällen fehlte auf der Seite des Brown- Syndroms der vierte Hirnnerv. In den beiden anderen Fällen verhinderten anatomische Gegebenheiten die Darstellung der Nn. Trochlearis im Subarachnoidalraum.“* (Zitat aus [60]). Sein Fehlen ist dadurch nicht sicher nachweisbar. Das Fehlen des N. trochlearis ist als Ätiologie bestimmter kongenitaler Fälle nicht unwahrscheinlich aber noch weiter zu belegen und die bisherigen kernspintomographischen Untersuchungen beschreiben nur Einzelfälle

Dem Argument, dass im Fall einer Obliquus-superior-Fehlinnervation die passive Hebung in Adduktion frei sein müsste [78], ist entgegenzuhalten, dass intraoperativ, in Narkose, auch die Ab- bzw. die Adduktionseinschränkung beim konvergenten bzw. divergenten Retraktionssyndrom unter Narkose nicht verschwindet. Der im Wachzustand nie gedehnte Muskel bleibt auch unter Narkose unnachgiebig [41]. Eine Fehlinnervation ist also als unmittelbare Ursache des Brown-Syndroms durchaus denkbar, insbesondere, wenn keine spontane Motilitätsverbesserung eintritt. Eine spontane Motilitätsverbesserung ist beim Retraktionssyndrom unüblich, wäre auch beim fehlinnervationell bedingten Brown-Syndrom nicht zu erwarten, ist aber durch die längere Sehne und den schwächeren Muskel vorstellbar.

Eine Erklärung für eine postoperative persistierende Hebungseinschränkung wäre eine mehr oder weniger ausgeprägte Parese des Muskels, für den die in den M. obliquus superior abberrierten Neurone bestimmt waren, also unter Umständen des M. rectus superior. Dadurch ist auch die, zwar geringe, aber bei genauer Diagnostik dennoch oft erkennbare Hebungseinschränkung in Abduktion zu erklären. Infolge einer lange bestehenden Hebungseinschränkung sind aber auch strukturelle Veränderungen des M. rectus superior und eine Kontraktur des M. rectus inferior zu erwarten, die eine seitengleiche Hebung initial noch nicht zulassen. Insofern ist die Empfehlung von Bewegungsübungen begründbar.

5.9 Behandlungsziel

Besteht bei dem Patienten eine eindeutige Indikation in Form von Diplopie im Geradeausblick und somit einer Kopfzwangshaltung und wurde eine ausreichende

Beobachtungszeit eingehalten, so sollte eine Augenmuskeloperation durchgeführt werden. Parks formulierte 6 Bedingungen für eine erfolgreiche und optimale Operation zur Behandlung des kongenitalen Brown-Syndrom [90]:

- geringes Risiko für eine Obliquus-superior-Parese
- keine Verlagerung der physiologischen Insertion des Muskels
- Dehnung der festen Sehne
- Postoperativ negativer Traktionstest am operierten Auge (freie passive Elevation in Adduktion)
- einfache Durchführung
- geringe Traumatisierung

Nach den Erfahrungen an der Universitäts-Augenklinik Gießen und im Vergleich mit der vorliegenden Literatur erfüllt die Obliquus-superior-Rücklagerung fast alle Bedingungen. Der effektive Ansatz der Sehne wird zwar weit rückgelagert, in Relation zur Zugrichtung jedoch lediglich geringfügig verändert. Eine induzierte Obliquus-superior-Parese haben wir bei unseren Patienten nicht beobachtet. Bei ordnungsgemäß durchgeführter Operation kommt es kaum zur Traumatisierung des umliegenden Gewebes, die Vernarbungen sind gering. Man erreicht eine freie passive Motilität, als Voraussetzung für eine verbesserte aktive Hebungsfähigkeit. Ein weiterer Vorteil der Obliquus-superior-Rücklagerung liegt im Gegensatz zur Tenotomie oder Tenektomie in ihrer guten Reversibilität. Eine weitere Rücklagerung oder auch eine Wiedervorlagerung sind ohne große Risiken und für einen erfahrenen Operateur ohne größere technische Schwierigkeiten möglich. Die Tenektomie ist ein weitgehend irreversibles Verfahren und wegen unkalkulierbarer Übereffekte abzulehnen. Unter diesen Aspekten kann die Obliquus-superior-Rücklagerung als sehr gut geeignetes Verfahren zur operativen Behandlung des Brown-Syndroms angesehen werden.

6. Zusammenfassung

Operative Ergebnisse bei kongenitalem Brown-Syndrom

Die operative Behandlung des kongenitalen Brown-Syndroms zeigt oft unbefriedigende Ergebnisse. In dieser Arbeit wurde der Effekt der Obliquus-superior-Rücklagerung retrospektiv untersucht. Da zum spontanen Verlauf des kongenitalen Brown-Syndroms nur spärliche Berichte vorliegen, wurden auch Patienten mit kongenitalem Brown-Syndrom, die nicht operiert wurden, in einem definierten Zeitraum nachuntersucht, um spontane Verbesserungen hinsichtlich der Motilität und Schielwinkel zu erfassen.

Die Befunde wurden anhand der Krankenakten von Patienten ausgewertet, von denen 27 (Gruppe A) wegen eines kongenitalen Brown-Syndroms operiert und 18 (Gruppe B) lediglich beobachtet wurden. Die Operationsindikation zur Rücklagerung der Obliquus-superior-Sehne wurde bei einer manifesten Vertikaldeviation im Geradeausblick mit kompensatorischer Kopfzwangshaltung und deutlichem Hebungsdefizit in Adduktion des betroffenen Auges gestellt, wenn die Störung spontan nicht rückläufig war. Die Schielwinkel wurden in beiden Gruppen mit dem einseitigen bzw. simultanen und dem alternierenden Prismenabdecktest gemessen, die maximale monokulare Exkursion nach Führungsbewegungen und die Kopfzwangshaltung mit einem Goniometer bei Fernfixation bestimmt. Die Messungen in der Gruppe A erfolgten 1 Tag präoperativ, innerhalb von 3 Monaten früh postoperativ und bei 13 Patienten spät postoperativ nach 1,5-10 Jahren. Der Beobachtungszeitraum der Gruppe B betrug 1,5-11 Jahre ab der ersten Vorstellung.

Die Patienten der Gruppe A wurden im Alter von 4-45 (Median 7) Jahren operiert, 14 waren männlich, 16-mal war das rechte Auge betroffen. Acht Patienten wiesen eine Eso-, einer eine Exotropie auf, bei einem Patienten wurde eine kombinierte Konvergenzoperation und bei einem eine kombinierte Divergenzoperation gleichzeitig mit der Rücklagerung des Obliquus superior durchgeführt. Präoperativ betrug der Tieferstand des betroffenen Auges in Primärposition 0-12° (Median 7°). Die Hebung in Adduktion war mindestens 10° unter, höchstens 15° über die Mittellinie (Median 0°) möglich und in Abduktion mit 10-35° (Median 25°) deutlich besser. Neunzehn Patienten nahmen eine Kopfzwangshaltung ein. Die Rücklagerungsstrecke betrug

zwischen 6 bis 14 mm, 4-mal mit zusätzlicher freier Schlinge (6-0 Polyester). Am Ende der Operation war die passive Hebung in Adduktion wesentlich gebessert. Postoperativ war der Tieferstand auf 0-6° (Median 1°) reduziert. Zwölf Patienten nahmen postoperativ noch eine geringe Kopfwangshaltung ein. Die aktive Hebungsfähigkeit war trotz freier passiver Motilität initial nur gering besser (5° unter bis 15° über Mittellinie, Median 5°). Bei der Spätkontrolle waren der residuelle Tieferstand (0-4°, Median 0°) und die aktive Hebung deutlich verbessert (5-35° über Mittellinie, Median 15°). Nur ein Patient zeigte noch eine geringe Kopfwangshaltung.

Die 18 Patienten der Gruppe B wurden im Alter von 2-9 Jahren in unserer Klinik untersucht, davon waren 8 männlich, das rechte Auge war 11-mal betroffen. Bei der ersten Untersuchung betrug der Tieferstand in Primärposition 0-14° (Median 0°), die Hebungsfähigkeit des betroffenen Auges war auf 10° unter bis 15° über die Mittellinie (Median 0°) eingeschränkt. In Abduktion wiesen nur 2 Patienten ein Hebungsdefizit auf. Sieben Patienten nahmen eine Kopfwangshaltung ein. Nach 1,5-11 Jahren bestand bei 2 Patienten ein Tieferstand in Primärposition, die Hebungsfähigkeit war bei 10 Patienten deutlich verbessert, bei 6 Patienten unverändert. Zwei Patienten nahmen eine Kopfwangshaltung ein.

Die Rücklagerung der Obliquus-superior-Sehne erwies sich somit als effektives und sicheres Verfahren zur Behandlung des kongenitalen Brown-Syndroms. Das Höhenschielen im Geradeausblick und damit die Kopfwangshaltung werden unmittelbar reduziert. Die Hebungsfähigkeit verbessert sich mit Verzögerung, bleibt allerdings nicht selten auch langfristig eingeschränkt. Die Variabilität der Operationseffekte ist vermutlich auf die heterogene Ätiologie des Brown-Syndroms zurückzuführen. Aufgrund der möglichen Spontanheilung sollte die Indikation zur Operation erst nach einer Beobachtungszeit von ca. 2 Jahren und nur dann gestellt werden, wenn die Störung nicht spontan rückläufig ist.

Surgery for congenital Brown's syndrome

Various surgical procedures were reported for congenital (true) Brown's syndrome. There are only few reports on the spontaneous course of the Brown's syndrome. In this retrospective study, the effects of superior oblique tendon recession were evaluated and the spontaneous development of ocular motility was observed in another group of patients.

The files of 27 patients (group A) were evaluated who received surgery for congenital Brown's syndrome in our department and the files of 18 patients (group B) whose spontaneous course was observed. Recession of the superior oblique tendon was performed when there was a significant elevation deficit in adduction with hypotropia in straight gaze and an abnormal head posture and if these findings did not improve spontaneously. Squint angles (simultaneous and alternate prism and cover test), monocular motility and the abnormal head posture at distance fixation were assessed. Measurements in group A were performed 1 day before and about 3 month after surgery. Thirteen patients were examined 2-10 years after surgery. In group B the time interval under review ranged from 1.5 to 11 years after the first consultation.

At the time of surgery, the patients of group A (n=27) were 4-45 years (median 7 years) old. Fourteen patients were male and 14 were female. In 16 cases the right eye was concerned. Eight patients had additional esotropia, one patient was exotropic. In two cases surgery for eso/exotropia was performed simultaneously. The preoperative vertical deviation in straight gaze was 0-12 deg (median 7 deg). Elevation of the concerned eye was restricted to 10 deg below midline up to 15 deg above midline (median 0 deg) in adduction and to 10-35 deg (median 25 deg) in abduction. Nineteen patients had an abnormal head posture. The superior oblique tendon was recessed by 6-14 mm, in 4 patients with an additional loop (6-0 Polyester). The forced duction test showed free elevation in adduction of the concerned eye. Postoperatively, the vertical deviation in straight gaze was 0-6 deg (median 1 deg). Twelve Patients showed low abnormal head posture. In spite of free passive motility at the end of surgery, the monocular elevation in adduction was only slightly improved to -5 to 15 deg (median 5 deg).

At the final check-up, hypotropia in straight gaze was 0-4 deg (median 0 deg), elevation in adduction (5-35 deg, median 15) was significantly improved, and only one patient still had an abnormal head posture.

Patients in group B (n =18) were 2-9 years old at the first consultation. Eight patients were male and 10 female. In 11 cases the right eye was concerned. The vertical deviation in primary position was 0-14 deg (median 0°). Elevation in adduction of the concerned eye was restricted to -10 below midline to 15 deg above midline (median 0°). In abduction, 2 patients showed an elevation deficiency. Seven patients had abnormal head posture. At the late control after 1.5-11 years, 6 patients were hypotropic in straight gaze, 10 patients showed significant, 6 patients showed no improvement of elevation in adduction. Only 2 patients still had abnormal head posture.

Recession of the superior oblique tendon is an effective and safe surgical procedure for congenital Brown's syndrome. Both vertical deviation in straight gaze and abnormal head posture improved immediately after surgery, while active elevation in adduction improved with delay and did not regularly become normal. The effect of the procedure was individually variable. Presumably, this variability is caused by the heterogeneous etiology of Brown's syndrome rather than by the surgical technique. The decision to operate should be made carefully and an observation period of about 2 years should be awaited because spontaneous improvement is possible.

7. Literaturverzeichnis

- [1] Abdulaziz H, Digout L, Al-Turkmani S, Khan A, Fallata A. Large-segment superior oblique tendon expanders in the management of severe congenital brown syndrome. *J AAPOS*, 2003; 7:274-278
- [2] Akar S, Gökyigit B, Gök K, Yilmaz Ö. Surgical findings in Brown's syndrome. In: De Faber JT (Hrsg) Transactions 29th European Strabismological Association Meeting 2005, pp 147-151
- [3] Akar S, Gökyigit B, Hekimham P, Yilmaz, Ö. Results of different surgical procedures in superior oblique palsy. In: De Faber JT (Hrsg) Transactions 29th European Strabismological Association Meeting 2005, pp 121-124
- [4] Amaya LG, Walker J, Taylor D. Möbius syndrome: a study of 18 cases. *Binocul Vis Q* 1990; 5:119-132
- [5] Barry JC. Geometrisch-optische Analyse verschiedener Methoden der Strabismometrie. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1999; 215:104-113
- [6] Bielschowsky A. Über Lähmungen des Musculus obliquus inferior. *Graefes Arch Ophthalmol* 1904; 58:369-390
- [7] Booth-Manson S, Kyle GM, Rossoer M, Bradbury P. Acquired Brown's Syndrome: an unusual case. *Br J Ophthalmol* 1985; 69:791-794
- [8] Breinin GM. New aspects of ophthalmoneurologic diagnosis. *Arch Ophthalmol* 1957; 58:375-388
- [9] Brodie SE. Photographic calibration of the Hirschberg test. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1987; 28:736-742
- [10] Brodsky MC, Donahue SP. Primary oblique muscle overaction: the brain throws a wild pitch. *Arch Ophthalmol* 2001; 119:1307-1314
- [11] Brown HW. Congenital structural muscle anomalies. In: Allen HJ (Hrsg) Strabismus ophthalmic symposium. Trans New Orleans Acad Ophthalmol. Mosby, St. Louis 1950, pp 205-236
- [12] Brown HW. True and simulated superior oblique tendon sheath syndromes. *Doc Ophthalmol* 1973; 34:123-136
- [13] Caldeira JA. Presumptive Brown's syndrome in dizygotic female twins: Case report and review of 30 familial cases in the literature. *Bin Vision Strab Q* 1996; 11:23-27

- [14] Catford GV, Dean Hardt JC. Superior oblique tendon sheath syndrome – an electromyographical study, *Brit J Ophthalmol* 1971; 55: 155-160
- [15] Cattaneo L, Chierici E, Bianchi B. The localisation of facial motor impairment in sporadic Möbius syndrome. *Neurology* 2006; 66:1907-1912
- [16] Costenbader FD, Dan DA. Spontaneous regression of pseudoparalysis of the inferior oblique muscle. *Arch Ophthalmol* 1958; 59:607-608
- [17] Crawford JS. Surgical treatment of true Brown's syndrome, *Am J Ophthalmol* 1976; 81:289-295
- [18] Crawford JS, Orton RB, Labow Daily L. Late results of superior oblique muscle tenotomy in true Brown's syndrome. *Am J Ophthalmol* 1980; 89:824-829
- [19] Crone RA. Tendon sheath syndrome of the superior oblique muscle (Brown's Syndrome). In: Crone RA (Hrsg) *Diplopia*. Excerpta Medica, Amsterdam 1973, pp 324-326
- [20] Crosswell HH, Haldi BA. The superior oblique tendon sheath syndrome, a report of two bilateral cases. *J Pediatr Ophthalmol* 1967; 4:8-12
- [21] Denis D, Dauletbekov D, Alessi G, Chapon F, Girard N. Duane's retraction syndrome: MRI features in two cases. *J Neuroradiol* 2007; 34:137-40
- [22] Duane A. Congenital deficiency of abduction, associated with impairment of adduction, retraction movements contraction of palpebral fissure and oblique movements of the eye. *Arch Ophthalmol* 1905; 34:133-159
- [23] Dyer JA. Superior tendon oblique sheath syndrome. *Ann Ophthalmol* 1970; 2:790-792
- [24] Ela-Dalman, N., Velez, F.G., Demer, J.L., Rosenbaum, AL. High-resolution magnetic resonance imaging demonstrates reduced inferior oblique muscle size in isolated inferior oblique palsy. *J AAPOS* 2008; 12:602-607
- [25] Engele EC, Boyan C, Goumnerov MD. Oculomotor nerve and muscle abnormalities in Congenital Fibrosis of the Extraocular Muscles. *Ann Neurol* 1997; 41:314-325
- [26] Eustis HS, O'Reilly C, Crawford JS. Management of the superior oblique palsy after surgery for the true Brown syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strab* 1987; 24:10-16
- [27] Féric-Seiwerth, F, Celic, M. A contribution to the knowledge of tendon sheath syndrome (Brown's syndrome), a report of two bilateral cases. In Fells P (Hrsg) *Orthoptics - Proceedings of the Second International Orthoptic Congress*,

- Amsterdam, 11-13 May 1971. Excerpta Medica 1972 :pp 354-359
- [28] Fells P. The superior oblique: its actions and anomalies. Br Orthopt J 1975; 32:43-53
- [29] Fink WH. A study of the anatomical variations in the attachment of the oblique muscles of the eyeball. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 1947; 51:500-513
- [30] Fink WH. The anatomy of the extrinsic muscles of the eye. In: Allen JH (Hrsg) Strabismus Ophthalmic Symposium, Mosby, St. Louis 1958, pp 75-78
- [31] Fink WH. Surgery of the vertical muscles of the eye. Thomas, Springfield 1962, pp 206-210
- [32] Finlay A, Powell S. Brown's syndrome in identical twins. Br Orthop J 1982; 39:73-77
- [33] Folk ER, Miller MT, Mittelman D, Mafee M. Simulated superior oblique tendon sheath syndrome. Graefe`s Arch Clin Exp Ophthalmol 1988; 226:410-413
- [34] Folk ER. Superior tendon sheath syndrome. Arch Ophthalmol 1957; 57:39-40
- [35] Girad LJ. Pseudoparalysis of the inferior oblique muscle. South Med J 1956; 49:342-349
- [36] Gökyigit B, Akar S, Yilmaz OF. A new surgery technique in Brown`s syndrome. In: De Faber JT (Hrsg) Transactions 29th European Strabismological Association Meeting 2005, pp 136-140
- [37] Goldstein JH. Intermittent superior oblique tendon sheath syndrome. Am J Ophthalmol 1969; 67:960-962
- [38] Gowan M, Levy J. Heredity in the superior oblique tendon sheath syndrome. Br Orthopt J 1968; 25:91-93
- [39] Gräf M, Krzizok T. Okuläre Fehlinnervation. Z prakt Augenheilkd 1995; 16:101-111
- [40] Gräf M, Krzizok T, Kaufmann H. Das Kopfneigephänomen bei einseitigen und beidseitig symmetrischen Trochlearispareesen. Klin Monatsbl Augenheilkd 2005; 222:142-149
- [41] Gräf M, Kloss S, Kaufmann H. Operationsergebnisse bei kongenitalem Brown-Syndrom. Klin Monatsbl Augenheilkd 2005; 222:630-637
- [42] Gräf M, Lorenz B. Pathophysiologie und Therapie des Strabismus deorsoadductorius. Z prakt Augenheilkd 2009; 30:345-354

- [43] Gregersen E, Rindziunski E. Brown`s syndrome: A longitudinal long-term study of spontaneous course. *Acta Ophthalmol* 1973; 71:371-376
- [44] Gunn RM. Congenital ptosis with peculiar associated movements of the affected lid. *Transactions of the Ophthalmological Society of the United Kingdom, London* 1883; 3:283-284
- [45] Hass JD. Zur Pseudoparese des Musculus obliquus inferior. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1964; 144:118-122
- [46] Helveston EM, Merriam WW, Ellis FD, Shellhamer RH, Gosling CG. The trochlea: a study of the anatomy and physiology. *Ophthalmology* 1982; 89:124-133
- [47] Hirschberg J. Beiträge zur Lehre vom Schielen und von der Schieloperation. *Zbl prakt Augenheilkd* 1886; 10:5-9
- [48] Heuck G. Über angeborenen vererbten Beweglichkeitsdefekt der Augen. *Mbl Augenheilk* 1879; 18:253-279
- [49] Hotchkiss MG, Miller NR, Clark AW, Green WG. Bilateral Duane`s retraction syndrome: a clinical-pathological case-report. *Arch Ophthalmol* 1980; 98:870-874
- [50] Jacobi KW. Tenektomie des Obliquus superior bei Sehnenscheidensyndrom. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1972; 160: 669-674
- [51] Jaensch PA. Paresen der schrägen Heber. *Graefes Arch Ophthalmol* 1929; 121:113-125
- [52] Katz NK, Whitmore PV, Beauchamp GR: Brown's syndrome in twins. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1981; 18:32-4
- [53] Kaufmann H. Anatomie und Physiologie der Orbita und des Bewegungsapparates. In: Kaufmann H. (Hrsg) *Strabismus*, Enke, Stuttgart, 1994; pp 24-34
- [54] Kaufmann H, Kolling G, Hartwig H. Retraktionssyndrom. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1981; 178:110-115
- [55] Kaufmann H, Milkowitz K. Ergebnisse der operativen Behandlung des Retraktionssyndroms von Stilling-Türk-Duane. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1994; 204:90-97
- [56] Kaufmann H. Terminologie und Charakteristika verschiedener Augenbewegungsstörungen. In: *Strabismus* Kaufmann H (Hrsg) Thieme, Stuttgart 2004; pp 134-137
- [57] Keskinbora HK, Pulur NK. Long term outcome of silicone expander for Brown`s

- syndrome. In: De Faber JT (Hrsg) Transactions 29th European Strabismological Association Meeting 2005, pp 131-134
- [58] Kim JH, Hwang JM. Presence of the abducens nerv according to the type of Duane`s retraction syndrome. *Ophthalmology* 1995; 112: 109-113
- [59] Kim SH, Ben-Zion I, Neely DE. Bilateral Brown syndrome in monozygotic twins. *J AAPOS* 2008, 12:193-194
- [60] Kolling G, Rhode S, Kress B. Das angeborene Brown-Syndrom. Vortrag auf der 12. Tagung der Bielschowsky-Gesellschaft für Schielforschung, Würzburg, 17.11.2007
- [61] Kommerell G. Retraktionssyndrom (Stilling-Türk-Duane). In: Kaufmann H (Hrsg) *Strabismus*, Enke Stuttgart 1994, pp 520-522
- [62] Lang J, Wachsmuth W. Lanz/ Wachsmuth: *Praktische Anatomie: Gehirn und Augenschädel*, In: Lang J. (Hrsg.), Springer Berlin Heidelberg 2004, p 219
- [63] Lang J, Wachsmuth W. Lanz/ Wachsmuth: *Praktische Anatomie: Gehirn- und Augenschädel*, In: Lang J. (Hrsg.), Springer Berlin Heidelberg 2004, pp 494-495
- [64] Lefèvre D. Untersuchung an der Tangententafel. *Z prakt Augenheilkd* 2007; 28:297-300
- [65] Leone CR, Leone RT. Spontaneous cure of congenital Brown`s syndrome. *Am J Ophthalmol* 1986; 102:542-543
- [66] Lowe RF. Bilateral superior oblique tendon sheath syndrome. Occurrence and spontaneous recovery in one of uniovular twins. *Br J Ophthalmol* 1969; 53:466-471
- [67] Magli A, Fusco R, Chiosi E, DelBono G. Inheritance of Brown`s Syndrome. *Ophthalmologica* 1986; 192:82-83
- [68] Magli A, de Berardinis T, D' Esposito F, Gagliardi V. Clinical and surgical data of affected members of a classic CFEOM I family. *BMC Ophthalmol* 2003; 17:3-6
- [69] Mc Neer KW. Untoward effects of superior oblique tenotomy. *Ann Ophthalmol* 1972; 9:747-751
- [70] Mein J. Alternating inferior oblique palsy. *Br Orthopt J* 1964; 21:116-119
- [71] Mein J. Superior oblique tendon sheath syndrome. *Br Orthopt J* 1971; 28:70 -76
- [72] Möbius PJ. Über angeborene doppelseitige Abducens-Facialis-Lähmung. *Münch Med Wochenschr* 1888; 35:91-94
- [73] Möbius PJ. Über infantilen Kernschwund. *Münch Med Wochenschr* 1892; 39:41-43, 55-58
- [74] Mühlendyck H. Jaensch-Brown-Syndrom - Ursache und operatives Vorgehen.

- Klin Monatsbl Augenheilkd 1996; 208:37-47
- [75] Neugebauer A, Fricke J, Rüssmann W. Recherche, Überlegungen und Untersuchungen zur Pathophysiologie des Brown-Syndroms. Vortrag bei der 10. Tagung der Bielschowsky Gesellschaft für Schielforschung in München, 9-11.7.2004
- [76] Neugebauer A, Fricke J, Heller R, Strobl J, Volk A, Kubisch C. Zur Ätiologie kongenitaler Störungen der Augenhebung. Vortrag bei 12. Tagung der Bielschowsky Gesellschaft für Schielforschung in Würzburg, 17.-18.11.2007
- [77] Neugebauer A, Fricke J. Congenital Cranial Dysinnervation Disorders- Brown-Syndrome. In: Pediatric Ophthalmology, Neuroophthalmology, Genetics. Lorenz B, Brodsky M (Hrsg.) Springer Berlin Heidelberg 2010; pp 83-87
- [78] Noorden von GK, Oliver P. Superior oblique tenectomy in Brown`s syndrome. Ophthalmology 1982; 89:303-309
- [79] Noorden von GK: Binocular vision and ocular motility: theory and management of strabismus In: CV Mosby St. Louis, 1990, pp 384-387
- [80] Nutt AB: Observations on the etiology and treatment of the vertical congenital ocular palsies. Br J Ophthalmol 1956; 12: 4-20
- [81] Nutt AB. The significance and surgical treatment of congenital ocular palsies. Am R Coll Surg Eng 1955; 16: 35-39
- [82] Nutt AB, Mein J. The significance and management of abnormal head postures. Trans Ophthalmol Soc Aust 1963; 23:57-71
- [83] Ozkurt H, Basak M, Oral Y, Ozkurt Y. Magnetic resonance imaging in Duane`s retraction syndrome. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2003; 40:19-22
- [84] Palmieri L. Surgical therapy of Brown`s syndrome. Br Orthopt J 1971; 28:70-76
- [85] Papst W, Stein HJ. Zur Ätiologie des Musculus-obliquus-superior-Sehnenscheiden-Syndroms. Klin Monatsbl Augenheilkd 1969; 154:506-518
- [86] Parks MM, Brown M. Superior oblique tendon sheath syndrome of Brown. Am J Ophthalmol 1975; 79:82-86
- [87] Parks MM, Eustis HS. Simultaneous superior oblique tendon sheath syndrome of Brown. Am J Ophthalmol 1987; 94:1043-1048
- [88] Parks MM. Surgery for Brown`s syndrome. In: Symposium on strabismus: Transactions of the New Orleans Academy of Ophthalmology, Mosby, St. Louis, 1978, pp 157-177
- [89] Parks MM. Surgical approach to the extraocular muscles. In: Symposium on

- strabismus: Transactions of the New Orleans Academy of Ophthalmology, Mosby, St. Louis 1978, pp 187-190
- [90] Parks MM. Doyne Memorial Lecture, 1977, The superior oblique tendon. Trans Ophthalmol. Soc. U.K. 1977; 97:288-304.
- [91] Pollard, Z.F.: Diagnosis and treatment of inferior oblique palsy. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1993; 30:15-18
- [92] Raynor J, Hiatt RL. Bilateral Brown`s superior oblique tendon sheath syndrome. Ann Ophth 1970; 5: 506-508
- [93] Roth A, Speeg-Schatz C. Brown`s syndrome. In: Eye muscle surgery: Basic data, operative techniques, surgical strategy. 2002 , pp: 362-363
- [94] Roy IS. Superior oblique sheath syndrome. J All-India Ophthalmol Soc 1962; 10:103-104
- [95] Rüssmann W. Untersuchung des Binokularsehens. In: Strabismus Kaufmann H (Hrsg) Enke, Stuttgart 1994, pp 412-464
- [96] Rüssmann W, Fricke J, Neugebauer A. Nachweis der Fehlstellung mit dem Ab- und Aufdecktest. In: Kaufmann H (2004) Strabismus. Thieme, Stuttgart, pp 341-344
- [97] Rüssmann W, Kaufmann H. Augenbewegungsstörungen. In: Kroll P, Küchle M, Küchle HJ. Augenärztliche Untersuchungsmethoden. Enke, Stuttgart 2008; pp 637-643
- [98] Sandfort-Smith JH. Intermittent superior oblique tendon sheath syndrome: A case report. Br J Ophthalmol 1969; 53:412-417
- [99] Sandfort-Smith JH. Superior oblique tendon sheath syndrome and its relationship to stenosing tenosynovitis. Br J Ophthalmol 1973; 57:859-865
- [100] Scheie HG, Chairman WE, Krewson WE. Spontaneous recovery in a case of superior oblique tendon sheath syndrome. Society Transactions, College of physicans of Philadelphia 1958; 194: 1006-1007
- [101] Schmitz NG, Schworm HD. Operationsergebnisse beim kongenitalen Jaensch-Brown-Syndrom. Vortrag bei der 100. Jahrestagung der DOG 2002 in Berlin, DOG-Abstract Nr 613
- [102] Scott AB, Knapp P. Surgical treatment of the superior oblique tendon sheath syndrome. Arch Ophthalmol 1972; 88:282-286
- [103] Sevel D. Brown`s-syndrome – a possible etiology explained embryologically. J

- Pediatr Ophthalmol Strab 1981; 18: 26-31
- [104] Sener EC, Özkan SB, Aribal ME. Evaluation of congenial Brown`s syndrome with magnetic resonance imaging. Eye 1996; 10:492-496
- [105] Sprunger DT, von Noorden GK, Helveston EM. Surgical results in Brown`s syndrome. J Pediatr Ophthalmol Strab 1991; 28:164-167
- [106] Stein JH, Papst W: Electromyographic studies on the pathogenesis and therapy of superior oblique tendon sheath syndrome. Ber Dtsch Ophthalmol Ges 1969; 69:618-624
- [107] Stein R. Posttraumatische, intermittierende Pseudoparese des Musculus obliquus inferior. Klin Monatsbl Augenheilkd 1965; 147: 712-720
- [108] Stilling J. Untersuchungen über die Entstehung der Kurzsichtigkeit. Bergmann JF, Wiesbaden, 1887, p 13
- [109] Suh DW, Gyton DL, Hunter DG. An adjustable superior oblique tendon spacer with the use of nonabsorbable suture. J AAPOS 2001; 5: 164-171
- [110] Thaller-Antlanger H. Zum spontanen Verlauf des kongenitalen Brown-Syndroms. Z prakt Augenheilkd 1987; 9: 268-272
- [111] Türk S. Über Retraktionsbewegungen der Augen. Deutsche Med Wochenschrift, Berlin 1896; 22:199-201
- [112] Urist MJ. Head tilt in vertical muscle palsies. Am J Ophthalmol 1970; 69: 440-442
- [113] Wadell E. Brown`s syndrome revisited. Br Orthoptic J 1982; 39:17-31
- [114] Waveren van M, Krzizok T, Besch D. Ungewöhnliche Kopfwangshaltung bei Brown-Syndrom. Klin Monatsbl Augenheilkd 2008; 225:731-734
- [115] Weakley DR, Stager DR, Stager D Jr. Brown Syndrome. In: Clinical Strabismus Management, Rosenbaum AL (Hrsg), Santiago Philadelphia 1999:347-57.
- [116] Wilson ME, Eustis HS, Parks MM. Brown`s syndrome. Surv Ophthalmol 1989; 34:153-172
- [117] Wright KW, Min BM, Park C. Comparison of superior oblique tendon expander to superior oblique tenotomy for the management of superior oblique overaction and Brown`s syndrome. J Pediatr Ophthalmol Strab 1992; 29: 92-97
- [118] Zipf RF, Steven L, Trokel M. Simulated oblique tendon sheath syndrome following orbital floor fracture. Am J Ophthalmol 1973; 75: 700-705

8. Veröffentlichungen

Kloss S, Gräf M, Kaufmann H: Operationsergebnisse bei kongenitalem Brown-Syndrom. Vortrag bei der 10. Tagung der Bielschowsky Gesellschaft für Schielforschung in München, 9-11.7.2004

Gräf M, Becker R, Kloss S: Dissoziierte Naheinstellungstrias mit akkommodativen Konvergenzexzess. Ophthalmologe 2004; 101:1017-1019

Gräf M., Kloss S, Kaufmann H: Operationsergebnisse bei kongenitalem Brown-Syndrom. Klin Monatsbl Augenheilkd 2005; 222:630-637

Gräf M, Kloss S. Pathophysiologie, Diagnose und Behandlung des kongenitalen Brown-Syndroms. Klin Monatsbl Augenheilkd 2005; 222 (Suppl 3): S 3

9. Danksagung

In erster Linie gilt mein Dank meinem Doktorvater, Herrn Prof. Dr. med. M. Gräf für die Überlassung des Themas und seiner freundlichen und intensiven Unterstützung bei der Erstellung dieser Arbeit.

Weiterhin bedanke ich mich bei Bärbel Sames, Daniela Lefèvre, Christine Mais, Christin Bormann, und Dr. Ulrike Hanna, die mir bei der Korrektur der Arbeit und der Datenaquisition geholfen haben.

Für die stetige Ermunterung und die Hilfe bei der Erstellung der Abbildungen und Grafiken möchte ich meinem Freund Richard Glasbrenner meinen Dank aussprechen.

Nicht zuletzt gilt mein ganz besonderer Dank meinen Eltern, Leopold und Angelika Kloss für ihre langjährige uneingeschränkte Unterstützung, ohne sie wäre diese Arbeit nicht entstanden.

10. Erklärung

„Ich erkläre: Ich habe die vorgelegte Dissertation selbständig, ohne unerlaubte fremde Hilfe und nur mit den Hilfen angefertigt, die ich in der Dissertation angegeben habe. Alle Textstellen, die wörtlich oder sinngemäß aus veröffentlichten Schriften entnommen sind, und alle Angaben, die auf mündlichen Auskünften beruhen, sind als solche kenntlich gemacht. Bei den von mir durchgeführten und in der Dissertation erwähnten Untersuchungen habe ich die Grundsätze guter wissenschaftlicher Praxis, wie sie in der „Satzung der Justus-Liebig-Universität Gießen zur Sicherung guter wissenschaftlicher Praxis“ niedergelegt sind, eingehalten.“

Stephanie Kloss