

Augenmuskel-Chirurgie zur Korrektur nystagmusbedingter Kopfzwangshaltungen bei nichtschielenden Patienten

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
des Fachbereichs Humanmedizin
der Justus-Liebig Universität Gießen

vorgelegt von Konstantinos Droutsas
aus Athen

Gießen 2005

Aus der Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie
des Medizinischen Zentrums für Augenheilkunde
des Klinikums der Justus-Liebig-Universität Gießen
Gf. Direktor: Prof. Dr. H. Kaufmann

Gutachter: Prof. Dr. M. Gräf

Gutachter: Prof. Dr. G. Nöll

Tag der Disputation: 24.10.2005

Abkürzungen und Akronyme

AKSN	Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie
KN	Kongenitaler Nystagmus
KZH	Kopfzwangshaltung
LA	Linkes Auge
M.	Musculus
Mm.	Musculi
NLT	Nystagmus vom Latenstyp
NR	Durchgangsnummer des Patienten
NZ	Neutralzone
OKN	optokinetischer Nystagmus
post	postoperativ
PP	Primärposition
prä	präoperativ
R.	Rectus
RA	Rechtes Auge
SDN	Sensorischer Defektnystagmus
sphÄq	Sphärisches Äquivalent
VOR	Vestibulookulärer Reflex

Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung	1
1.1	Definition und klinisches Bild.....	1
1.2	Kongenitaler Nystagmus.....	2
1.2.1	Manifestationsalter.....	2
1.2.2	Klassifikation.....	2
1.2.3	Pathogenese.....	3
1.2.4	Schlagebene und Schlagform.....	4
1.2.5	Begleitsymptome.....	5
1.3	Blockierungsmechanismen.....	6
1.3.1	Neutralzone in einer exzentrischen Blickposition.....	6
1.3.2	Neutralzone bei Fixation in der Nähe.....	7
1.4	Differentialdiagnosen des kongenitalen Nystagmus.....	7
1.5	Konservative Nystagmustherapie.....	9
1.5.1	Prismen.....	10
1.5.2	Brillen und Kontaktlinsen.....	10
1.5.3	Pharmakologische Therapie.....	11
1.5.4	Weitere therapeutische Ansätze.....	11
1.6	Operative Nystagmustherapie.....	11
1.6.1	Parallelverschiebung nach Kestenbaum/ Anderson und Varianten..	12
1.6.2	Artifizielle-Divergenz-Operation.....	16
1.6.3	Asymmetrische Kestenbaumoperation.....	17
2	Fragestellung	18
3	Patienten	19
3.1	Einschlusskriterien.....	19
3.2	Gruppenbildung.....	19
3.3	Ausschlusskriterien.....	19
4	Methoden	20
4.1	Prä- und postoperative Untersuchungen.....	20

4.1.1	Bestimmung von Refraktion und Visus.....	20
4.1.2	Untersuchung von Augenstellung und Motilität.....	20
4.1.3	Untersuchung des Binokularsehens.....	21
4.1.4	Ermittlung der konvergenten Fusionsbreite.....	21
4.1.5	Messung der Kopfzwangshaltung.....	23
4.1.6	Ermittlung der Neutralzone.....	25
4.2	Indikationsstellung zur Operation.....	25
4.3	Dosierung.....	25
4.4	Operationsmethoden.....	26
4.4.1	Rücklagerung.....	26
4.4.2	Verkürzungen (Resektion/Faltung).....	27
4.5	Postoperative Therapie.....	28
5	Ergebnisse	29
5.1	Gesamtgruppe.....	29
5.2	Kestenbaumoperation.....	29
5.2.1	Refraktion, Visus, Binokularsehen.....	29
5.2.2	Präoperative Kopfzwangshaltung.....	30
5.2.3	Operationsdosis.....	30
5.2.4	Postoperative Befunde und Operationseffekt.....	30
5.2.5	Nebenwirkungen.....	33
5.3	Artifizielle-Divergenz-Operation.....	34
5.3.1	Refraktion, Visus, Binokularsehen.....	35
5.3.2	Präoperative Kopfzwangshaltung.....	35
5.3.3	Operationsdosis.....	35
5.3.4	Postoperative Befunde und Operationseffekt.....	35
5.3.5	Nebenwirkungen.....	37
5.4	Asymmetrische Kestenbaumoperation.....	38
5.4.1	Refraktion, Visus, Binokularsehen.....	38
5.4.2	Präoperative Kopfzwangshaltung.....	39
5.4.3	Operationsdosis.....	39
5.4.4	Postoperative Befunde und Operationseffekt.....	39
5.4.5	Nebenwirkungen.....	41

6	Diskussion	43
6.1	Gesamtgruppe.....	43
6.1.1	Nystagmusform.....	43
6.1.2	Alter bei Manifestation.....	43
6.1.3	Geschlecht, Lateralität der Neutralzone, Oszillopsie.....	44
6.1.4	Auswahl der Patienten.....	44
6.1.5	Visus.....	44
6.1.6	Operationszeitpunkt.....	46
6.1.7	Einschränkung der Augenmotilität.....	46
6.2	Kestenbaumoperation.....	46
6.3	Artifizielle-Divergenz-Operation.....	50
6.4	Asymmetrische Kestenbaumoperation.....	53
6.5	Fazit/ Indikationsempfehlungen.....	54
6.5.1	Untersuchungsgang.....	54
6.5.2	Auswahl des geeigneten Operationsverfahrens.....	55
6.5.3	Dosierung der Kestenbaumoperation.....	55
6.5.4	Dosierung der artifiziellen-Divergenz-Operation.....	56
6.5.5	Dosierung der asymmetrischen Kestenbaumoperation.....	56
6.5.6	Korrektur einer nystagmusbedingten Kopfzwangshaltung bei Eso- tropie.....	57
7	Zusammenfassung	59
7.1	Abstract	61
8	Literaturverzeichnis	63
9	Publikationsverzeichnis	71
10	Lebenslauf	73
11	Danksagung	74

1 Einleitung

1.1 Definition und klinisches Bild

Als Nystagmus (Synonym: Augenzittern) werden unwillkürliche, mehr oder weniger rhythmische Oszillationen der Augen bezeichnet. Der Begriff stammt aus dem griechischen Wort νυσταγμός (Schläfrigkeit). Er wurde zur Beschreibung dieses Phänomens gewählt, weil die nickenden Kopfbewegungen einer sitzenden Person während des Einschlafens an die Schlagform des Rucknystagmus erinnern [Dell'Osso 1984].

Mehr als 40 Nystagmusarten sind bis dato beschrieben [Dell'Osso 1984, Dell'Osso und Daroff 2003]. Eine Abhandlung aller klinisch relevanten Formen ist in der neuroophthalmologischen Literatur zu finden [Dell'Osso 1984, Kömpf 1998 (A), Kömpf 1998 (B)].

Der Nystagmus kann anhand der anatomischen Ebene, in der die Bulbusbewegungen erfolgen, beschrieben werden:

- horizontaler Nystagmus (Transversalebene),
- vertikaler Nystagmus (Sagittalebene) und
- rotatorischer Nystagmus (Frontalebene).

Durch Kombination von Bewegungen in verschiedenen Ebenen können sogenannte komplexe Nystagmusformen resultieren, z.B. der diagonale Nystagmus, der aus einer horizontalen und einer vertikalen Komponente besteht [Kestenbaum 1961]. In der Regel sind die Bewegungen beider Augen synchron und versional, d.h. beide Augen drehen sich mit gleicher Geschwindigkeit in dieselbe Richtung. Ausnahmen bilden z.B. der Schaukelnystagmus (see-saw-Nystagmus), wobei die vertikalen Bewegungen beider Augen gegenläufig, die gleichzeitigen rotatorischen Bewegungen jedoch meist versional erfolgen.

Nach der Schlagform ist eine grobe Einteilung in Pendelnystagmus und Rucknystagmus möglich. Bei einer sinusoiden Augenbewegung mit gleicher

Maximalgeschwindigkeit in beiden Schlagrichtungen spricht man von Pendelnystagmus (pendular/undulatory nystagmus). Wenn der Nystagmus aus einer schnellen und einer langsamen Komponente besteht, spricht man von Rucknystagmus (jerking nystagmus). Dabei driften die Augen während der langsamen Phase vom Fixationsobjekt weg und werden in der schnellen Phase durch eine Korrektursakkade in Richtung des Fixationsobjektes zurückgedreht. Zur Beschreibung der Nystagmusrichtung wird definitionsgemäß die Richtung der schnellen Phase benutzt [Kestenbaum 1961, Dell'Osso 1984].

Für Rucknystagmen gilt das Alexander-Gesetz, nach dem die Nystagmusintensität (Frequenz x Amplitude) bei Drehung der Augen in Richtung der schnellen Phase zunimmt. Demnach ist ein linksschlägiger Rucknystagmus im Linksblick am stärksten und im Rechtsblick am ruhigsten. Die blickrichtungsabhängige Änderung der Nystagmusintensität bildet die Grundlage für die operative Therapie der in dieser Arbeit untersuchten kongenitalen Nystagmusformen.

1.2 Kongenitaler Nystagmus

1.2.1 Manifestationsalter

Der sogenannte kongenitale Nystagmus (KN) fällt in der Regel in den ersten 3 bis 4 Lebensmonaten auf, weshalb die Bezeichnung kongenital von vielen Strabismologen als unzutreffend angesehen wird. Von Noorden bevorzugt die Bezeichnung infantiler Nystagmus, andere frühkindlicher Nystagmus [von Noorden 1996, Lorenz 2004]. Die Literaturangaben über die Geschlechtsverteilung zeigen ein häufigeres Auftreten bei männlichen Individuen [Anderson 1953, Cogan 1962, Calhoun und Harley 1973].

1.2.2 Klassifikation

Cogan unterschied zwischen einem sensorischen und einem motorischen Nystagmus. Als Ursache vermutete er eine Störung der Afferenz beim sensorischen Nystagmus und der okulomotorischen Efferenz beim motorischen Nystagmus [Cogan 1962]. Bei Vorliegen eines prägenikulären Sehbahndefektes oder einer Netzhautdeprivation durch pathologische Veränderungen der optischen Medien wird auch von okulärem Nystag-

mus [Kommerell 2004] oder sensorischem Defektnystagmus gesprochen [Lorenz und Gampe 2001]. Eine Übersicht über einige mit KN assoziierten okulären Erkrankungen aus einem Kollektiv von 180 Patienten zeigt Tabelle 1 [Lorenz und Gampe 2001]. Bei 5% war eine hereditäre Komponente in Form einer familiären Häufung anzutreffen. Bei der hereditären Form ist sowohl ein autosomaler als auch ein X-chromosomaler Erbgang beschrieben [Schmidt 1982, Lorenz und Gampe 2001, Yee 2004]. Ein idiopathischer KN ist selten. In der Studie von Lorenz und Gampe (s. Tabelle 1) war bei lediglich 26% der Patienten kein sensorischer Defekt nachweisbar [Kestenbaum 1961, Weiss und Biersdorf 1989, Lorenz und Gampe 2001].

Tabelle 1: Häufigkeit okulärer Erkrankungen bei KN, modifiziert nach Lorenz und Gampe [2001].

Albinismus	30%
Progressive Zapfendystrophien (Lebersche kong. Amaurose)	11%
Stationäre Zapfendysfunktionen (π_0 - und π_1 -Monochromasie)	10%
Optikushypoplasie	8%
Zentrale Netzhaut- und Aderhautkolobome	6%
Aniridie	6%
Familiärer isolierter Nystagmus	5%
Kongenitale stationäre Nachtblindheit	3%
idiopathischer kongenitaler Nystagmus	21%

1.2.3 Pathogenese

Der Entstehungsmechanismus des KN ist unklar. Eine von Kestenbaum stammende Hypothese über die Pathogenese des sensorischen Defektnystagmus besagt, dass als Folge sensorischer Läsionen die normale Entwicklung des Fixationsreflexes verhindert wird, sodass anstatt eines „physiologischen unsichtbaren Nystagmus“ ein makroskopisch sichtbarer Pendelnystagmus um den Fixationspunkt entstehen kann. Unter dem Begriff des physiologischen unsichtbaren Nystagmus sind kleinamplitudige Sakkaden um den Fixationspunkt gemeint, welche eine Adaptation der fovealen Photorezeptoren und ein konsekutives Erlöschen des Bildes verhindern [Kestenbaum 1961].

Nach Dell'Osso liegt der primäre Defekt sowohl beim motorischen als auch beim sensorischen kongenitalen Nystagmus in einer „highgain“-Instabilität des Blickfolgesystems. Unter Gain ist der Geschwindigkeitsquotient aus der Geschwindigkeit der Folgebewegung und der Stimulusbewegung gemeint. Dieser beträgt physiologischerweise bei einer Stimulusbewegung von 60°/s mindestens 0,7.

1.2.4 Schlagebene und Schlagform

Die Schlagebene des KN ist in der Regel rein horizontal, auch bei Blickhebung und -senkung. Vertikale oder torsionale Komponenten sind selten. In einem Patientenkollektiv von 276 Kindern mit KN fanden Shawkat und Mitarbeiter bei lediglich 11 Patienten eine vertikale Komponente [Shawkat und Mitarbeiter 2000].

Der kongenitale Nystagmus ist typischerweise konjugiert; in der vorgenannten Studie war lediglich bei 3 Patienten ein disjugierter Nystagmus registrierbar. Die Richtung der schnellen Phase ändert sich je nach Blickrichtung (Umschlag des Nystagmus): im Rechtsblick ist der KN rechtsschlägig, im Linksblick linksschlägig und in einer Zwischenposition, z.B. im Geradeausblick oder in einer exzentrischen Blickposition, pendelförmig. Da die Nystagmusintensität in dieser Zwischenposition minimal ist, wird diese als Neutralzone (auch Ruhe- oder Nullzone) bezeichnet [Franceschetti und Mitarbeiter 1952, Kestenbaum 1961].

Ein klassisches elektronystagmographisches Charakteristikum des KN, wichtig bei der Differenzierung gegenüber einem Nystagmus latens bzw. vom Latenstyp (s.u.), ist die exponentielle Geschwindigkeitszunahme während der langsamen Phase [v. Noorden 1996]. Dell'Osso und Mitarbeiter konnten mit Hilfe der Elektronystagmographie bei 65 Patienten mit KN 12 Schlagformtypen unterscheiden. Sie stellten fest, dass die elektronystagmographische Registrierung nicht immer der klinischen Beschreibung der Nystagmusform entsprach, z.B. wurde mancher Pendelnystagmus klinisch für einen Rucknystagmus gehalten [Dell'Osso und Mitarbeiter 1975]. Ein gemeinsames Merkmal aller Schlagtypen war, dass die Geschwindigkeit der Augenbewegung in einer gewissen Zeitspanne während der langsamen Phase am geringsten war. Man vermutete, dass in diesen Momenten das Fixationsobjekt auf der Makula abgebildet war und nannte diese Zeitspanne Foveationszeit (foveation time). Dieses Phänomen

erklärt bei manchen Patienten einen trotz starker Nystagmusintensität nur geringfügig reduzierten Visus.

Durch elektronystagmographische Untersuchungen konnte außerdem gezeigt werden, dass die Schlagdynamik bei frisch aufgetretenem KN sägezahnartig ist und erst später pendelförmig bzw. ruckartig mit exponentiell zunehmender Geschwindigkeit der langsamen Phase wird [Reinecke und Mitarbeiter 1988, Hertle und Mitarbeiter 2002].

Dell'Osso stellte fest, dass nicht nur die Fixation eines Sehobjektes sondern auch die Vorstellung eines Fixationsobjektes bei geschlossenen Augen zur Zunahme der Nystagmusintensität führte [Dell'Osso und Daroff 1975]. Dieses Phänomen wurde von Shallo-Hoffmann und Mühlendyck anhand elektronystagmographischer Untersuchungen bei 55 Patienten mit KN bestätigt [Shallo-Hofmann und Mühlendyck 1990]. Diese Erkenntnis führte zur Einordnung des kongenitalen Nystagmus in die Gruppe der Fixationsnystagmen, d.h. jener Nystagmusformen, die durch Fixation nicht gebremst werden [Kommerell 2004].

1.2.5 Begleitsymptome

Die Angabe von Oszillopsie (Wahrnehmung von Scheinbewegungen der Umwelt) ist beim kongenitalen Nystagmus im Gegensatz zu erworbenen Nystagmen sehr selten. Dies wäre wahrscheinlich darauf zurückzuführen, dass die Patienten den Nystagmus seit frühester Kindheit erleben und oszillopsiefreies Sehen nicht kennen, vermutete Mühlendyck bei der Untersuchung einer Serie von 17 Patienten mit KN, welche in einer ersten Sitzung einer retroäquatorialen Myopexie der Horizontalmotoren an einem Auge und in einer zweiten Sitzung am anderen Auge unterzogen wurden. Obwohl präoperativ keine Oszillopsie angegeben wurde, beklagten die Patienten nach der ersten Operation eine störende Oszillopsie am nichtoperierten Auge, welche nach der zweiten Operation verschwand [Mühlendyck 1978]. Dell'Osso und Leigh vermuten, dass die Patienten den Seheindruck während der Bildverschiebung auf der Netzhaut supprimieren können [Dell'Osso und Leigh 1992].

Bei vielen Patienten geht der KN mit irregulären Kopfbewegungen einher (sog. Kopfwackeln, Tremor capitis, head nodding), die bei psychischer Anspannung zunehmen [Kommerell 2004]. Ursache und Zweck dieses Phänomens sind unbekannt.

Die Reaktion auf horizontal gerichtete optokinetische Reize ist bei Patienten mit KN gestört. Neben einem kompletten Ausfall des optokinetischen Nystagmus (OKN) findet sich eine Unfähigkeit der Augen, den bewegten Stimulus zu verfolgen, im Sinne eines abnorm niedrigen Gain. Im Extremfall wurde eine sogenannte Inversion des OKN beschrieben, wobei die Verfolgung des optokinetischen Stimulus sakkadiert und die Rückstellbewegung gleitend ist [Kommerell 2004].

1.3 Blockierungsmechanismen

In vielen Fällen von KN führt ein bestimmtes Innervationsmuster zur Beruhigung des Nystagmus. Dieses Innervationssignal findet sich typischerweise bei Einnahme einer bestimmten exzentrischen Blickposition oder bei Konvergenz. Diese Blockierungsmechanismen können isoliert, abwechselnd oder gleichzeitig beim selben Menschen vorkommen [Cüppers 1971]. Der Blickbereich minimaler Nystagmusintensität wird als Neutral- oder Ruhezone (engl.: null zone) bezeichnet.

1.3.1 Neutralzone in einer exzentrischen Blickposition

Wenn die Nystagmusberuhigung im Bereich der Neutralzone (NZ) zu einer besseren Sehschärfe verhilft, wird diese Blickrichtung bei Visusanforderung bevorzugt genutzt. Befindet sich die NZ nicht in Primärposition (Geradausblick), sondern im Seitblick, so wird eine Kopfdrehung eingenommen, um die zur NZ gedrehten Gesichtslinien (Verbindungslinien zwischen der Fovea und dem Fixationsobjekt) nach vorne zu richten. Befindet sich beispielsweise die NZ in 30° Rechtsblick, wird der Patient bei Fixationsaufforderung eine Kopfdrehung von 30° nach links einnehmen. Kestenbaum und Anderson schlugen 1953, unabhängig voneinander, ein operatives Verfahren zur Korrektur von Kopfwangshaltungen bei Nystagmus mit exzentrischer NZ vor. Das Prinzip der sogenannten Parallelverschiebung besteht in einer Drehung der Augen entgegengesetzt zur Richtung der NZ und um den gleichen Winkel, sodass die Augen postoperativ, um die Primärposition zu erreichen, die gleiche Blickinnervation

erhalten müssen, die präoperativ bei Blick in Richtung der Zone minimaler Nystagmusintensität herrschte [Kestenbaum 1953, Anderson 1953, Goto 1954].

Es existieren Hinweise für eine Beziehung zwischen der Lokalisation der Neutralzone (NZ) und der Händigkeit der Patienten. Franceschi und Cüppers fanden in einem Kollektiv von 26 Patienten 23 rechtshändige Individuen deren NZ im Rechtsblick lokalisiert war. Bei zwei linkshändigen Patienten bestand eine NZ im Linksblick. Bei einem Patienten mit einer NZ im Linksblick war die Händigkeit nicht bekannt [Cüppers 1971].

1.3.2 Neutralzone bei Fixation in der Nähe

Einen weiteren Blockierungsmechanismus stellt die Konvergenzinnervation dar. Vereinzelt Berichte über dieses Phänomen existieren schon seit 1857. Damals beschrieb Böhm eine Abnahme der Nystagmusintensität nach beidseitiger Tenotomie der Mm. recti mediales [Böhm 1857]. Lafon berichtete im Jahr 1914 über 19 Patienten mit kongenitalem Nystagmus, bei denen der Visus bei Blick in die Nähe deutlich besser als bei Blick in die Ferne war [zit. n. Kaufmann und Kolling 1981]. Metzger beobachtete 1950 bei 2 Patienten eine Nystagmusberuhigung und eine Visusbesserung nach Induktion von Konvergenz durch Vorsetzen von Prismen Basis temporal vor beiden Augen [Metzger 1950]. Cüppers erzeugte durch eine Rücklagerung beider Mm. recti mediales bei einem Patienten eine Außenschielstellung, welche durch Konvergenzinnervation überwunden werden konnte. Diese operativ herbeigeführte divergente Stellung der Bulbi nannte er „relative Divergenz“; das Verfahren hat sich mittlerweile als „artifizielle Divergenz“ eingebürgert [Cüppers 1971, von Noorden 1996, Kaufmann 2004].

1.4 Differentialdiagnosen des kongenitalen Nystagmus

Bei Auftreten eines Nystagmus mit typischer Schlagform in den ersten 3 Lebensmonaten gilt es zunächst, einen sensorischen Defekt als Ursache auszuschließen. Zur Abklärung gehören neben einer gründlichen klinischen Untersuchung des vorderen und hinteren Augensegments eine elektrophysiologische Diagnostik (Elektroretinogramm, visuell evozierte kortikale Potentiale) sowie psychophysische

Methoden (Visus, Farbsehen, Dunkeladaptation, Messung der spektralen Empfindlichkeit). Bei unauffälligem Ergebnis kann eine molekulargenetische Untersuchung eine hereditäre Erkrankung durch den Nachweis einer Genmutation erbringen.

Bei atypischer Schlagform z.B. bei vertikaler oder rotatorischer Komponente, bei dissoziiertem Nystagmus und unergiebigem Suche nach einem okulären Defekt kann eine neuropädiatrische Untersuchung in Kombination mit einer bildgebenden Diagnostik des Gehirns und des Rückenmarks schwere neurologische Erkrankungen wie eine Arnold-Chiari-Malformation oder ein Pelizaeus-Merzbacher-Syndrom aufdecken.

Bei dem klinischen Bild eines Spasmus nutans – eines monokularen oder dissoziierten, hochfrequenten Rucknystagmus mit kleiner Amplitude, der von Kopfwackeln und einer Kopfzwangshaltung begleitet sein kann – sollte ebenso eine neuropädiatrische Mitbeurteilung erfolgen, da er mit einem Gliom des N. opticus oder des Chiasma opticum, einem Empty-Sella-Syndrom oder einer porenzephalen Zyste einhergehen kann.

Eine weitere Differentialdiagnose des KN ist der (a)periodisch alternierende Nystagmus, der auch als angeborene Störung vorkommen kann. Dieser in der Regel horizontale Rucknystagmus ändert alle 1,5 bis 2 Minuten seine Schlagrichtung. Zwischen den einzelnen Richtungswechseln kann eine 10 bis 20 Sekunden dauernde nystagmusfreie Phase liegen. In Fällen wo der Richtungswechsel in unregelmäßigen Intervallen erfolgt, spricht man von aperiodisch alternierendem Nystagmus. Zu den systemischen Assoziationen zählen neben der multiplen Sklerose und Missbildungen im Bereich der hinteren Schädelgrube zerebelläre Degenerationen oder Tumoren sowie Hirnstamminfarkte [Dell'Osso 1984].

Der Nystagmus latens (NL) bzw. vom Latenstyp (NLT), die zwei Ausprägungen einer Entität darstellen, werden durch monokulare Fixation ausgelöst. Es handelt sich – wie beim KN – um konjugierte, horizontale Rucknystagmen. Die Richtung der schnellen Phase wechselt je nachdem mit welchem Auge der Patient fixiert: Bei Fixation mit dem rechten Auge ist der Nystagmus nach rechts und bei Fixation mit dem linken Auge nach links gerichtet. Wenn beide Augen offen sind, ist beim NL im Gegensatz zum NLT makroskopisch kein Nystagmus sichtbar. Elektrookulographische Untersu-

chungen zeigten, dass binokular offen auch beim NL ein feinschlägiger Nystagmus registrierbar ist. Dem Alexanderschen Gesetz entsprechend nimmt die Intensität des latenten Nystagmus bei Blick in die Richtung der schnellen Phase, also bei Abduktion des fixierenden Auges zu und bei Blick in Richtung der langsamen Phase, das heißt bei Adduktion des fixierenden Auges ab. Diese Eigenschaft nutzen die Patienten aus, um den Nystagmus zu beruhigen und ihre Sehschärfe zu verbessern, indem sie den Kopf zur Seite des fixierenden Auges drehen, während sie nach vorne blicken. Die Kopfwangshaltung ist beim NLT somit von dem Fixationsverhalten des Patienten abhängig. Bei Fixation mit dem linken Auge wird der Kopf nach links und bei Fixation mit dem rechten Auge nach rechts gedreht.

Der NL bzw. NLT ist ein typisches Symptom des frühkindlichen Schielsyndroms, kommt aber auch bei kongenitalem oder im frühen Kindesalter erworbenem monolateralen Sehverlust mit oder ohne konsekutiven Strabismus vor [Dell'Osso und Mitarbeiter 1979]. Eine gestörte Entwicklung des Binokularsehens wird als Ursache für die Entstehung des NL/NLT angenommen. Bei monokularer Fixation führt eine durch das defekte Binokularsehen bedingte Blickhalteschwäche nach temporal zu einem Abgleiten des fixierenden Auges nach nasal und zu einer Korrektursakkade nach temporal. Bei binokularer Sehweise wird dieses Abgleiten durch die Afferenz des nichtfixierenden Auges partiell (NLT) oder vollständig (NL) ausgeglichen. Ein echter NL kommt selten vor [Dell'Osso und Mitarbeiter 1979].

1.5 Konservative Nystagmustherapie

Eine ausgeprägte Kopfwangshaltung kann neben Kontrakturen der Halsmuskulatur und degenerativen Veränderungen der Halswirbelsäule zu einer sozialen Benachteiligung des Kindes in der Schule führen. Insbesondere ist aber die KZH in vielen Situationen hinderlich. Die meisten Nystagmuspatienten leiden zudem an einer höheren Fehlsichtigkeit. Durch die KZH wird der Durchblick durch das optische Zentrum der Brille unmöglich, was deren Korrektionswirkung beeinträchtigt. Eine konservative Therapie des kongenitalen Nystagmus ist nur sehr begrenzt möglich und findet keine breite Anwendung in der Ophthalmologie.

1.5.1 Prismen

Im Jahr 1950 zeigte Metzger, dass die Anwendung von Prismen eine Reduktion der Nystagmusintensität bewirken kann. Wenn Konvergenzinnervation eine Reduktion der Nystagmusintensität bewirkte, setzte er vor beiden Augen Prismen mit temporaler Basis ein. In zwei Fällen mit exzentrischer NZ setzte er Prismen mit homonymer Basis in Richtung der eingenommenen Kopfwangshaltung ein und erreichte so angeblich einen Visusanstieg [Metzger 1950].

Ein limitierender Faktor für eine dauerhafte Prismenverordnung ist die Lichtdispersion, die bei den benötigten hohen Prismenstärken mit einer erheblichen Verschlechterung der Abbildung einhergeht [von Noorden 1996]. Ausserdem wären entsprechend starke Prismen zu dick für dauerhaftes Tragen. Fresnelprismen wären dünner, haben aber noch schlechtere optische Eigenschaften. Heute werden Prismen hauptsächlich zur Simulation des Effektes einer geplanten Operation und zur Testung des Fusionsvermögens vor einer artifiziellen-Divergenz-Operation eingesetzt [Kaufmann 2004].

1.5.2 Brillen und Kontaktlinsen

Der Ausgleich von Ametropien mit Brillen oder Kontaktlinsen kann bis zu einem gewissen Grad eine Nystagmusberuhigung bewirken. Besonders bei höheren Ametropien haben Brillengläser optische Nebenwirkungen, die bei exzentrischer Blickposition die Bildqualität erheblich verschlechtern. Durch Einsatz von Kontaktlinsen kann in solchen Fällen auch eine weit exzentrisch lokalisierte NZ genutzt werden; allerdings wird dadurch die Kopfwangshaltung nicht verbessert [von Noorden 1996]. Ein gewisser nystagmusberuhigender Effekt von Kontaktlinsen hat sich besonders bei Patienten mit Albinismus oder Aniridie als hilfreich erwiesen [Abadi und Mitarbeiter 1980].

Eine Hyperopisierung mittels Minusgläsern kann angeblich über die Induktion von akkommodativer Konvergenz in manchen Fällen eine Beruhigung des Nystagmus bewirken [von Noorden 1996].

1.5.3 Pharmakologische Therapie

Es existieren vereinzelte Berichte über gute Ergebnisse unter systemischer Therapie mit Alkohol [z. n. Bietti und Bagolini 1961], Phenobarbital [Gay und Mitarbeiter 1969] und Baclofen [Yee und Mitarbeiter 1982]. Ein langfristiger Einsatz dieser Substanzen ist aufgrund des Abhängigkeitspotentials problematisch [von Noorden 1996]. Baclofen wird hauptsächlich bei erworbenem, selten bei kongenitalem periodisch alternierendem Nystagmus eingesetzt [Halmagyi und Mitarbeiter 1980].

Gute Ergebnisse, für eine Dauer von einem bis drei Monaten, zeigte angeblich der Einsatz retrobulbär injizierten Botulinumtoxins. Anwendungsgebiet waren hauptsächlich erworbene, therapieresistente Nystagmusformen mit sehr störender Oszillopsie [Leigh und Mitarbeiter 1992, Repka und Mitarbeiter 1994, Ruben und Mitarbeiter 1994].

1.5.4 Weitere therapeutische Ansätze

In Einzelfällen konnte eine Nystagmusberuhigung mittels taktilen oder auditorischen Biofeedbacks erreicht werden. Bis dato hat das Biofeedback keine breite Anwendung gefunden [Abadi und Mitarbeiter 1980, Dell'Osso und Mitarbeiter 1988, Dell'Osso und Mitarbeiter 1991].

1.6 Operative Nystagmustherapie

Bei Patienten ohne NZ kann eine Nystagmusberuhigung durch eine Abschwächung der Muskeln, die für die nystagmischen Oszillationen verantwortlich sind, erreicht werden. Von allenfalls historischer Bedeutung ist die Fixierung der Mm. recti laterales auf dem Periost der lateralen Orbitawand [Friede 1956, Harada und Mitarbeiter 1961] sowie eine, aus vier Teiloperationen bestehende, komplexe Muskeltransposition [Blatt 1960].

In jüngerer Zeit wurde eine retroäquatoriale Rücklagerung aller 4 Horizontalmotoren sowie eine subtotale Exstirpation aller vier Horizontalmotoren beschrieben [von Noorden 1996, Sinsky und Eshete 2002].

Auch die Fadenoperation nach Cüppers hat in der Chirurgie kongenitaler Nystagmen ohne NZ Anwendung gefunden. Hierbei wird durch eine retroäquatoriale sklerale Fixation des Muskelbauches die Hebellänge und damit das während der Muskelkontraktion wirksame Drehmoment reduziert [Cüppers 1976]. Die Anwendung dieser Methoden ist allerdings sehr beschränkt und bedarf strenger Indikationsstellung. Als stets zu bedenkende Option sollte die Methode der artifiziellen Divergenz (s.1.6.2) genannt werden. Die weitaus höchste Zahl von Nystagmusoperationen erfolgt jedoch bei Nystagmusformen mit NZ, zur Beruhigung des Nystagmus im Geradeausblick und zur Korrektur einer nystagmusbedingten KZH. Dabei kommen im wesentlichen zwei Konzepte zum Einsatz: das Prinzip der Parallelverschiebung und das Prinzip der artifiziellen Divergenz.

1.6.1 Parallelverschiebung nach Kestenbaum/Anderson und Varianten

Im Jahr 1953 berichteten erstmals A. Kestenbaum in New York und R. Anderson in Melbourne unabhängig voneinander über ein neues Operationsprinzip zur Behandlung von Nystagmusformen mit exzentrischer NZ und kompensatorischer Kopfhaltung. Durch eine operative Drehung der Bulbi entgegengesetzt zur Richtung der NZ (bzw. zur Richtung der KZH) soll der Patient postoperativ, um die Augen in die Primärposition zu bringen, das gleiche Innervationsmuster aufbringen wie das, welches präoperativ bei Blick in die exzentrische NZ geherrscht hat. Dadurch liegt die Stelle minimaler Nystagmusintensität postoperativ im Geradeausblick, wodurch eine Kopfwangshaltung überflüssig wird.

Das Prinzip der Parallelverschiebung ist auch bei KZH in der Sagittal- („vertikaler Kestenbaum“) und in der Frontalebene („rotatorischer Kestenbaum“) einsetzbar. Der erste Bericht über die Korrektur einer kompensatorischen Kinnhebung bei zwei Patienten durch eine Rücklagerung der Mm. obliqui superiores und recti inferiores stammt von Pierse [Pierse 1959].

Kestenbaum (1953)

Zur Umsetzung des Operationsprinzips empfahl Kestenbaum eine kombinierte Augenmuskelloperation, welche aus der Rücklagerung der bei Blickwendung zur NZ

kontrahierten Agonisten und aus einer Verkürzung ihrer Antagonisten besteht. Sollen bei einer NZ im Rechtsblick beide Augen zur entgegengesetzten Richtung, also nach links, rotiert werden, so wird am LA der Rectus medialis von seinem Ansatz abgetrennt und weiter posterior auf der Sklera fixiert (Rücklagerung). Der Rectus lateralis wird von der Sklera getrennt, gekürzt und an seiner ursprünglichen Insertion refixiert. Entsprechend wird am RA der Rectus medialis reseziert und der Rectus lateralis rückgelagert.

Die Operationsdosis, d.h. um wieviele Millimeter die operierten Augenmuskeln insgesamt zurückgelagert bzw. reseziert werden mussten, war gleich mit der sogenannten Nystagmuszahl, welche er anhand des Limbustestes ermittelte: An einem horizontal vor dem Auge vorgehaltenen Lineal wurde eine Position des Limbus corneae jeweils in Primärposition und bei Blickwendung zur NZ abgelesen. Der Abstand der beiden Limbuspositionen in Millimeter war Kestenbaums Nystagmuszahl. Wegen der Befürchtung eines iatrogenen Strabismus bei gleichzeitiger Operation an beiden Augen empfahl Kestenbaum ein zweizeitiges Vorgehen (das selbstverständlich in fast jedem Fall vorübergehend einen Strabismus induziert), welches bald zugunsten eines einzeitigen Vorgehens verlassen wurde [Kestenbaum 1953, Kestenbaum 1954, Kaufmann 2004].

Anderson (1953)

Anderson berichtete 1953 über 4 Patienten mit kompensatorischer Kopfwangshaltung (KZH) bei kongenitalem Nystagmus mit exzentrischer NZ. Bei drei von ihnen lag die NZ im Linksblick, so dass sie eine Kopfdrehung nach rechts einnahmen. Nach einer Rücklagerung der Linkswender (M. rectus lateralis am LA und M. rectus medialis am RA) kam es zu einer Reduktion der KZH. In einem Fall reichte eine Rücklagerung des M. rectus lateralis am LA aus, um die KZH zu beseitigen. In einem Fall bestand ein leichter Nystagmus, der sich bei Fixation des RA in Adduktionsstellung und bei Anwendung von Konvergenzinnervation beruhigte. Zwei Wochen nach bilateraler Rücklagerung der Mm. recti mediales zeigte sich eine Reduktion der KZH und eine Nystagmusberuhigung in Primärposition. Die ersten drei Operationen hatte Anderson nach dem Prinzip der Parallelverschiebung, die vierte nach dem Prinzip der artifiziellen Divergenz (s.u.) durchgeführt. Aus dem Verlauf dieser Fälle schloss er, dass

Patienten mit einer exzentrischen NZ durch eine Rücklagerung der Horizontalmotoren, die die langsame Nystagmuskomponente im Bereich maximaler Nystagmusintensität erzeugen, profitieren können, d.h. durch eine Drehung beider Bulbi entgegengesetzt zur NZ. Anderson führte dies auf eine Verschiebung des präoperativ in der exzentrischen NZ herrschenden, günstigen Innervationsmusters in die Primärposition zurück [Anderson 1953].

Varianten

Goto präsentierte 1954 vier Patienten mit KN und lateralisierter NZ, an denen er mittels Elektromyographie feststellte, dass die im Geradeausblick für die schnelle Nystagmusphase verantwortlichen Horizontalmotoren einen reduzierten Tonus hatten. Nach einer bilateralen Resektion der „zu schwachen“ Horizontalmotoren (z.B. der Linkswender bei rechtsseitiger NZ) beobachtete er eine Reduktion der KZH und einen Visusanstieg [Goto 1954]. Das Verfahren hat sich nicht durchgesetzt.

Aufgrund sich häufender Unterkorrekturen erhöhte Parks die ursprüngliche Dosisempfehlung von Kestenbaum. Basierend auf der Tatsache, dass eine hoch dosierte Rücklagerung bzw. Resektion von Horizontalmotoren zu einer Motilitäts-einschränkung der Bulbi führt, empfahl Parks ein anderes Dosierungsschema als Kestenbaum (sog. „modified Kestenbaum procedure“ oder das „klassische Maximum“). Bei zehn Patienten mit einer KZH größer als 30° verteilte er eine Gesamtoperationsstrecke von 12 mm auf die 4 Horizontalmotoren: Eine Rücklagerung bzw. Resektion von 5 bzw. 6 mm auf die Mm. recti mediales und 7 bzw. 8 mm auf die Mm. recti laterales. Postoperativ betrug die KZH bei neun von zehn Patienten maximal 15° [Parks 1973]. Parks Dosierung galt zu jener Zeit als die maximale Dosierung, die postoperativ volle Duktationen garantierten sollte [Calhoun und Harley 1973].

Calhoun und Harley empfahlen eine Erhöhung der Dosis um 40% („classic plus 40%“ oder „augmented modified Kestenbaum procedure“), wodurch folgendes Schema resultierte: 7 bzw. 8,4 mm-Operationsstrecke an den Recti mediales und 9,8 bzw. 11,2 mm an den Recti laterales. Dadurch wurde bei 3 von 4 Patienten eine KZH von 15°

behaben. Eine leichte Blickparese in Richtung der rückgelagerten Horizontalmotoren wurde nicht als störend empfunden [Calhoun und Harley 1973].

Taylor verstärkte Kestenbaums Dosierung, indem er die „zu starken“ Horizontalmotoren, d.h. den M. rectus medialis des in KZH adduzierten Auges um 8 bis 9 mm und den M. rectus lateralis des in KZH abduzierten Auges um 6 mm zurücklagerte. Die „zu schwachen“ Antagonisten resezierte er um jeweils 6 mm. Eine Reduktion der KZH beobachtete er bei 7 von 10 Patienten [Taylor 1973].

Kommerell stellte 1974 an einer der größten bis zu jenem Zeitpunkt publizierten Fallserien von 28 Patienten – 12 davon mit Binokularsehen – fest, dass eine gleichstreckige Dosierung von 7 bis 8 mm pro Muskel eine KZH von 35° korrigieren konnte [Kommerell 1974].

Als ergänzenden Eingriff zur Korrektur einer restlichen KZH nach einer Kestenbaumoperation empfahl Spielmann den Einsatz der damals neu auf gekommenen retroäquatorialen Myopexie nach Cüppers [Spielmann 1977].

Nelson und Mitarbeiter empfahlen eine 40 %ige Verstärkung der 5-6-7-8-Variante für eine KZH von 30° bis 40° (nach der Empfehlung von Calhoun und Harley) und eine 60 %ige für eine KZH > 45°, was einer Dosis von 8-9,6-11,2-12,8 entspricht [Nelson 1984].

Scott und Kraft berichteten 1984 über eine KZH-Reduktion unter 15° bei 14 von 18 Patienten nach einer 10 %- bis 40 %igen Verstärkung des „klassischen Maximums“ nach Parks. Auch hier kam es zu einer geringfügigen und nicht störenden Motilitäts einschränkung. Für 20° KZH empfahlen sie Parks' 5-6-7-8-Dosierung. Pro 5° zusätzlicher KZH empfahlen sie eine 8 %- bis 10 %ige Verstärkung dieser Dosis. Für Kopfzwangshaltungen > 50° empfahlen sie eine 50 %- bis 60 %ige Verstärkung [Scott und Kraft 1984].

Mitchell und Mitarbeiter schlugen 1987 eine Verstärkung der 5-6-7-8-Variante um jeweils einen Millimeter („plus one“) vor, d.h. eine Dosierung von 6-7-8-9 mm. Allerdings waren die Patientengruppen sehr klein (5 Patienten wurden nach

Kestenbaums und 9 Patienten nach Mitchells Dosierung operiert) [Mitchell und Mitarbeiter 1987].

Kaufmann empfahl bei einer KZH von x° eine Gesamtdosis von mindestens x mm auf die vier Horizontalmotoren zu verteilen, z.B. bei einer Linksdrehung des Kopfes von 30° eine Verkürzung der Linkswender bzw. eine Rücklagerung der Rechtswender um jeweils 7,5 mm. Im Durchschnitt sei eine mäßige Unterkorrektur im Fernblick zu erwarten [Kaufmann 1995].

1.6.2 Artificielle-Divergenz-Operation

Dass Konvergenzinnervation den Nystagmus beruhigen kann, ist seit langem bekannt. Böhm berichtete 1857 als Erster über eine Abnahme der Nystagmusintensität nach einer Tenotomie der Mm. recti mediales [Böhm 1857]. Lafon beobachtete 1914 einen deutlich besseren Nah- als Fernvisus bei Patienten mit KN [z. n. Kaufmann und Kolling 1981]. Metzger beobachtete 1950 nach Vorsetzen von Prismen temporaler Basis vor beiden Augen eine Nystagmusberuhigung bei zwei Patienten [Metzger 1950].

Cüppers führte 1971 bei einem Patienten mit KN und Nystagmusberuhigung in der Nähe eine bilaterale Rücklagerung der Mm. recti mediales durch, nachdem er die konvergente Fusionsbreite mit Prismen überprüft hatte. Das von Cüppers beschriebene Verfahren basiert auf einer operativ herbeigeführten Exophorie, die der Patient durch fusionale Konvergenz überwindet. Dadurch ist die Konvergenzinnervation nicht nur bei Fixation in der Nähe, sondern auch in der Ferne aktiv, und der Nystagmus wird zugleich im Nah- und Fernblick gedämpft [Cüppers 1971]. Elektronystagmographische Studien zeigten, dass neben der Reduktion der Nystagmusintensität eine Verlängerung der Foveationszeit für die Visusbesserung verantwortlich ist [von Noorden und La Roche 1983, Dell'Osso und Mitarbeiter 1974]. Ein weiterer gut dokumentierter Effekt der artifiziellen-Divergenz-Operation ist die Erweiterung des Blickbereichs minimaler Nystagmusintensität, der Neutralzone [Zubcov und Mitarbeiter 1993, Gräf 2002 (B)].

Die Umsetzung des Operationsprinzips ist sowohl in Form einer bilateralen Rücklagerung der Mm. recti mediales, als auch durch eine kombinierte Rücklage-

rungs-/Verkürzungsoperation der Horizontalmotoren an einem Auge möglich [Cüppers 1971, Spielmann 1981]. Voraussetzung für den Operationserfolg ist ein stabiles Binokularsehen mit ausreichender konvergenter Fusionsbreite, andernfalls drohen asthenopische Beschwerden bis zur Exotropie mit permanenter Diplopie. Eine präoperative Überprüfung der konvergenten Fusionsbreite ist deshalb unerlässlich [Kaufmann und Kolling 1981].

1.6.3 Asymmetrische Kestenbaumoperation

Dieses Operationsprinzip ist eine Kombination der Operation nach Kestenbaum und der artifiziellen Divergenz. Es findet Anwendung in Fällen, in denen sowohl im Seitblick als auch bei Konvergenz eine Nystagmusberuhigung eintritt, aber wo Konvergenz allein zur Korrektur der KZH nicht ausreicht. Die Rotation beider Bulbi entgegengesetzt zur Richtung der NZ wird am in KZH adduzierten Auge höher dosiert, sodass eine Exophorie resultiert.

Im Fall einer NZ im Rechtsblick und entsprechender kompensatorischer Linksdrehung des Kopfes, wird das linke Auge um einen größeren Betrag nach links rotiert als das rechte. Postoperativ befinden sich beide Bulbi bei geschlossenen Lidern (sogenannte fusionsfreie Ruhelage) in einer divergenten Linksdrehung. Sobald der Patient die Augen öffnet, wird er, um Einfachsehen zu erreichen, sowohl Rechtsblick- als auch Konvergenzinnervation einsetzen müssen. Dadurch kommen die Vorteile beider Operationsverfahren zum Tragen, nämlich die Verschiebung (Kestenbaum und artifizielle Divergenz) und die Vergrößerung der NZ (artifizielle Divergenz) [Economopoulos und Damanakis 1985, Zubcov und Mitarbeiter 1993, Gräf 2002 (B)].

2 Fragestellung

Wie die Literaturübersicht zeigt, existieren unterschiedliche Empfehlungen zur Dosierung von Augenmuskeloperationen – insbesondere der Kestenbaumoperation - bei nystagmusbedingter Kopfzwangshaltung. Das Ziel dieser Arbeit ist, den Effekt der in der AKSN Gießen angewandten Dosierungen in den drei üblichen Verfahren zu untersuchen und ihn mit den in der Literatur angegebenen Empfehlungen zu vergleichen, um daraus eventuell verbesserte Indikations- und Dosisempfehlungen abzuleiten.

3 Patienten

3.1 Einschlusskriterien

Es wurden alle Patienten in die Studie aufgenommen, die von 1981 bis 2002 in der Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie der Universität Giessen eine Operation zur Beseitigung einer nystagmusbedingten Kopfzwangshaltung erhielten (n= 98). Die Patienten wurden anhand der Operationspläne der Jahre 1981 bis 1999 und der klinikseigenen EDV-Operationsdatei von 1999 bis 2002 rekrutiert. Die Daten wurden aus den Patientenakten erhoben.

3.2 Gruppenbildung

Wir bildeten 3 Gruppen entsprechend dem eingesetzten Operationsverfahren:

Gruppe 1: Kestenbaumoperation (n= 37)

Gruppe 2: artifizielle Divergenz nach Cüppers (n= 28)

Gruppe 3: Kombination der beiden Verfahren: „asymmetrische“ Kestenbaumoperation“ (n= 33)

In Gruppe 3 wurde jede Parallelverschiebung mit einem Dosisunterschied zwischen rechtem und linkem Auge aufgenommen.

3.3 Ausschlusskriterien

Um den Effekt einer erstmaligen Operation auf die KZH unbeeinflusst von Störfaktoren betrachten zu können, wurden Patienten mit vorausgegangenen Augenmuskeloperationen und zerebralen Erkrankungen ausgeschlossen. Patienten mit fehlendem Binokularsehen, manifestem Strabismus und Pathophorien wurden ebenfalls ausgeschlossen, weil in diesen Fällen Nystagmus-Mischformen (NLT-Komponente) vorliegen können und im Fall einer gleichzeitigen Schielkorrektur die Nystagmusberuhigung durch das hergestellte Binokularsehen eine größere Effektivität des Eingriffs auf die KZH vortäuschen kann, als dieser bei nicht schielenden Patienten hat.

4 Methoden

4.1 Prä- und postoperative Untersuchungen

Erfasst wurden Alter und Geschlecht der Patienten, die Refraktion in Zykloplegie, die präoperativen Befunde und die Befunde 3 bis 6 Monate postoperativ (binokulare Kopfwangshaltung bei Fixation in 5 m und 0,3 m, Augenmotilität, Augenstellung/Schielwinkel, binokularer und monokularer Fern- und Nahvisus, Binokularfunktionen) sowie die Operationsdosis in Millimeter Gesamtstrecke.

4.1.1 Bestimmung von Refraktion und Visus

Die Refraktion (Brechkraftfehler) jedes Auges wurde präoperativ medikamentös unbeeinflusst und in Zykloplegie an einem automatischen Refraktometer sowie in Zykloplegie zusätzlich skioskopisch bestimmt.

Die Visusbestimmung erfolgte sowohl monokular als auch binokular. Die Sehzeichen wurden in 5 m Abstand (Fernvisus) und in 0,3 m (Nahvisus) präsentiert. Dabei durfte der Patient die Haltung einnehmen, die ihm mit der getragenen Brille den besten Visus ermöglichte. Eine Optotypenreihe galt als gelesen, wenn mindestens drei von fünf Sehzeichen erkannt wurden. Es wurden unterschiedliche Zeichen dargeboten (Landolt-ringe, E-Haken, Zahlen), wobei prä- und postoperativ nicht immer die selben Zeichen verwendet wurden.

4.1.2 Untersuchung von Augenstellung und Motilität

Manifeste und latente Schielwinkel wurden mit dem einseitigen und alternierenden Prismenabdecktest für die Ferne (Fixationsobjekt in 5 m) und die Nähe (Fixationsobjekt in 0,3 m) mit in Grad geeichten Prismen gemessen. Außerdem erfolgte der alternierende Prismenabdecktest (bei Fernfixation) in den sekundären Blickrichtungen (oben, unten, rechts, links).

Die Prüfung der Motilität erfolgte durch Inspektion der Führungsbewegungen. Der Untersucher bewegt dabei ein Visitenlämpchen, das der Patient verfolgen muss, in die neun diagnostischen Blickrichtungen (geradeaus, oben, unten, rechts, links, rechts oben, rechts unten, links oben, links unten) und achtet auf Einschränkungen der Exkursionsfähigkeit oder das Abweichen eines Auges.

4.1.3 Untersuchung des Binokularsehens

Die Binokularfunktionen wurden mit dem Lichtschweiftest nach Bagolini, dem Titmus-, dem Randot- oder dem Lang-Stereotest geprüft. Zur Auswertung wurden sie folgendermaßen eingeteilt:

- 1= Bagolini
- 2= Titmus-Fliege
- 3= Titmus-Ringe/-Tiere
- 4= Lang-Stereotest,

wobei mit dem Lang-Test eine globale Stereopsis für Zufallspunktmuster (Random-Dot-Stereogramme), der höchste Grad von Binokularsehen, und mit dem Bagolini-Test der niedrigste, nämlich nur Simultansehen, nachgewiesen werden kann.

4.1.4 Ermittlung der konvergenten Fusionsbreite

Die Untersuchung der konvergenten Fusionsbreite war für die Indikationsstellung zur Operation in den Gruppen 2 (artifizielle Divergenz) und 3 (Kombination der Kestenbaum- mit der artifiziellen-Divergenz-Operation) von Bedeutung. Die Patienten dieser beiden Gruppen mussten über eine ausreichende fusionale Konvergenz verfügen, um eine operativ herbeigeführte Exophorie ohne asthenopische Beschwerden (Kopfschmerzen, Verschwommensehen, Diplopie) zu überwinden.

Unter Fusion ist die Fähigkeit des okulomotorischen und –motorischen Systems gemeint, die visuellen Informationen beider Augen einerseits in ein Bild zu vereinen (sensorische Fusion) und andererseits die Augenstellung so zu regulieren, dass eine bifoveale Fixation aufrechterhalten wird (motorische Fusion). Durch eine bifoveale

Fixation wird die Reizung korrespondierender Netzhautstellen (Netzhautareale mit gleichem Richtungswert) und damit die sensorische Fusion ermöglicht. Wird bei Menschen mit einem regelrecht entwickelten Binokularsehen z.B. durch Vorhalten von Prismen die bifoveale Fixation unterbrochen, so kommt es zur Diplopie, da die korrespondierenden Netzhautareale nun von unterschiedlichen Seheindrücken stimuliert werden. Diese disparate Abbildung wird vom Gehirn als Fehlersignal gedeutet. Der Tonus der äußeren Augenmuskeln wird dann durch Vergenzinnervation entsprechend korrigiert, sodass die bifoveale Fixation wiederhergestellt ist [Herzau 2004].

Untersuchungsmethode: Der Patient fixiert binokular ein kleines Sehzeichen in 5 m Abstand. Der Untersucher setzt vor das in KZH adduzierte Auge Prismen mit temporaler Basis steigender Stärke vor. Die dadurch erzeugte Verschiebung der Netzhautabbildung ruft Diplopie hervor. Durch vermehrte Konvergenzinnervation, die von einer Versionsinnervation überlagert ist, um das andere Auge im Blickziel zu halten, adduziert das Auge, bis das nach temporal verschobene Bild auf die Foveola zu liegen kommt, sodass binokulares Einfachsehen wiederhergestellt ist. Wenn die fusionale Konvergenz nicht (mehr) ausreicht, wird zusätzlich akkommodative Konvergenz aufgebracht. Da diese nur kurzfristig ohne asthenopische Beschwerden aufrechterhalten werden kann, wird bei der Bestimmung der maximal tolerablen Prismenstärke darauf geachtet, dass der Patient nicht akkommodiert. Der Patient bemerkt die durch die Akkommodation verursachte Myopisierung am Verschwimmen der Sehzeichen (sog. Nebelpunkt, blur point). Alternativ wird die Myopisierung anhand des Rot-Grün-Testes festgestellt: Die Sehzeichen werden auf eine Fläche projiziert, deren rechte Hälfte rot und linke Hälfte grün ist. Wenn die Zahlen auf dem roten Hintergrund schärfer erscheinen als die auf dem grünen Hintergrund, weist dies auf akkommodative Konvergenz hin.

In einem Prismenfrageversuch über mehrere Tage bis Wochen kann die Ausdauer der fusionalen Konvergenz und deren Einfluss auf die KZH überprüft werden. Wenn die Konvergenzinnervation den Nystagmus dämpft, kommt es zu einer deutlichen Reduktion der KZH unter dem Prisma. Das Fehlen asthenopischer Beschwerden, einer Exophorie oder gar einer Exotropie im Prismenfrageversuch ist Voraussetzung für die

Indikation zur Operation nach dem Prinzip der artifiziellen Divergenz bzw. der asymmetrischen Kestenbaumoperation.

4.1.5 Messung der Kopfwangshaltung

Die KZH wurde bei binokularer und monokularer Fixation in 5 m und 0,3 m gemessen. Als Fixationsziel diente die Sehzeichenreihe, die der Patient gerade noch erkennen konnte, um sicherzustellen, dass die maximale Kopfhaltung eingenommen wurde. Die Messung der horizontalen, vertikalen oder rotatorischen Kopfhaltung erfolgte anhand eines Winkelmessers (Strabofix nach Paul, Firma Winzer) oder an der Tangentenskala nach Harms, entsprechend der von Kommerell vorgeschlagenen Technik: Während der Patient unter Visusanforderung die Mitte der Tangentenskala fixiert, bewegt sich der Untersucher dicht vor der Skala nach rechts oder links, bis seine Sagittalebene mit der des Patienten koinzidiert. Auf der Verlängerung seiner Sagittalebene nach hinten liest er dann die Kopfdrehung des Patienten ab [Kommerell 1974].



Abbildung 1: Messung der horizontalen KZH-Komponente mit dem Strabofix. Der spitze Schenkel ist koaxial zur Sagittalebene, der andere parallel zu den Gesichtslinien des Patienten ausgerichtet.



Abbildung 2: Messung der vertikalen KZH-Komponente mit dem Strabofix. Der spitze Schenkel ist parallel zur Verbindungslinie der Helix mit der oberen Orbitalkante, der andere ist horizontal ausgerichtet.



Abbildung 3: Messung der Kopfneigung mit dem Strabofix. Der spitze Schenkel ist parallel zur Sagittalebene, der andere ist vertikal ausgerichtet.

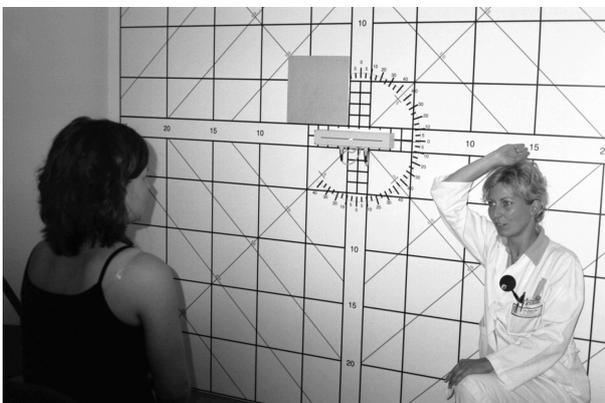


Abbildung 4: Messung der horizontalen KZH an der Tangentenkala nach Harms (für die Operationsdosierung wurden die Messungen in 5m Abstand zugrundegelegt!)

4.1.6 Ermittlung der Neutralzone

Die Schlagrichtung, Amplitude und Frequenz des Nystagmus wurden bei monokularer und binokularer Fixation im Geradeaus-, Rechts-, Links-, Auf- und Abblick beobachtet und notiert. Bei stark lateralisierter Neutralzone, wenn eine Messung im freien Raum aufgrund des im Weg stehenden Brillenrandes oder Nasenrückens nicht möglich war, wurde die NZ am Synoptometer gemessen. Eine Elektronystagmographie wurde nicht routinemäßig durchgeführt, da die KZH und die vorhandenen Blockierungsmechanismen für die Indikationsstellung ausschlaggebend sind.

4.2 Indikationsstellung zur Operation

Patienten mit einer störenden Kopfdrehung von mehr als 10° oder einem Visusanstieg bei Einnahme der KZH von mindestens einer Stufe wurden einer Operation unterzogen. War eine Nystagmusberuhigung mit Korrektur der KZH allein durch Konvergenzinnervation möglich (s. 4.1.4), wurde eine artifizielle-Divergenz-Operation nach Cüppers durchgeführt. Patienten, die eine Nystagmusberuhigung allein durch eine Kopfdrehung erreichten, wurden nach der Methode von Kestenbaum operiert. Eine asymmetrische Kestenbaumoperation wurde angewendet, wenn artifizielle Divergenz zwar einen günstigen, aber keinen ausreichenden Effekt auf die KZH hatte.

4.3 Dosierung

Bei der artifiziellen-Divergenz-Operation wird das in KZH adduzierte Auge nach aussen rotiert, indem der M. rectus medialis zurückgelagert und der M. rectus lateralis verkürzt wird. Dementsprechend erfolgte die Dosierung wie bei kombinierten Augenmuskeloperationen zur Beseitigung einer Esotropie (Innenschielen). Ein Millimeter Gesamtoperationsstrecke korrigiert ca. $1,5^\circ$ Esotropie. Die Gesamtdosis in Millimeter betrug demnach $0,67 \times$ zu korrigierender – in dem Fall zu induzierender exophorer Winkel. Beispiel: Bei einer zu induzierenden Exophorie von 9° beträgt die Gesamtdosis 6 mm.

Die Dosierung der Kestenbaumoperationen erfolgte nach der Regel, dass die Gesamtoperationsstrecke an den 4 Muskeln in mm der KZH in Grad entspricht [Kaufmann 1996]. Bei den späteren Operationen wurde teilweise die Dosis der artifiziellen Divergenz-Komponente (am adduzierten Auge) zu der Kestenbaum-Dosis addiert, die für die verbleibende KZH erforderlich war (minimale Dosis). Alternativ wurde die Kestenbaum-Dosis zur Korrektur der KZH (ohne Konvergenz-induzierendes Prisma) am abduzierten Auge um den Betrag der artifiziellen Divergenz-Komponente oder etwas weniger vermindert.

4.4 Operationsmethoden

Die Operationen wurden in allen drei Gruppen „kombiniert“ durchgeführt. Dabei wird ein Muskel in seiner Wirkung durch Rücklagerung geschwächt und sein Antagonist durch Resektion oder Faltung verkürzt. Alle Operationen erfolgten in Intubationsnarkose. Sie wurden von unterschiedlichen Operateuren durchgeführt. Die Operationstechnik war einheitlich, wie in den folgenden Abschnitten beschrieben.

4.4.1 Rücklagerung

Bei der Rücklagerung wird die Sehne des Augenmuskels an ihrem Ansatz von der Sklera abgetrennt und weiter posterior erneut skleral fixiert. Das auf den Bulbus wirkende Drehmoment ist dann in Zugrichtung des Antagonisten verschoben.

Nach lokaler Desinfektion und Einlegen eines Lidsperrers wird die Bindehaut mit der darunterliegenden Tenonkapsel am Limbus durch einen türflügelartigen Schnitt eröffnet. Die Tenonkapsel wird unterminiert; der Bindehautschnitt wird nach schräg oben und unten erweitert. Die Muskelinsertion wird dargestellt. Anschließend werden das obere und das untere Viertel der Muskelsehne mit jeweils einem doppelarmierten resorbierbaren Faden (Polyglactin 6-0) dreimal angeschlungen. Dann wird im entspannten Zustand mit einem Zirkel der Limbusabstand der Schlingen gemessen. Nach Abtrennen der Muskelsehne von der Sklera werden die neuen Ansatzpunkte mit steriler blauer Farbe auf die Sklera markiert, wobei der Limbusabstand der neuen Insertion der Summe aus dem Limbusabstand vor der Rücklagerung und der geplanten Rücklagerungsstrecke entspricht.

Die vorgelegten Fäden werden am neuen Ansatz skleral fixiert; die Bindehaut wird mit resorbierbaren Fäden (Polyglactin 9-0) verschlossen.

4.4.2 Verkürzungen (Resektion/Faltung)

Die Verkürzung eines Augenmuskels erhöht seine Vordehnung und somit die elastischen Kräfte im Muskelgewebe, die in Zugrichtung des Muskels wirken. Diese Kraftzunahme verschiebt das Drehmoment in den Wirkungsbereich des Muskels zulasten des Antagonisten, sodass der Augapfel in Zugrichtung des verkürzten Muskels gedreht wird. Bei der vorliegenden Operationsindikation werden die zwei üblichen Methoden der Verkürzung eingesetzt: die Resektion und die Faltung.

Resektion

Bis zur Darstellung des Muskelansatzes werden die gleichen Schritte vorgenommen wie bei der Rücklagerung. Von der freipräparierten Insertion ausgehend wird die Strecke, um die der Muskel verkürzt werden soll, auf der Sehne bzw. dem Muskel markiert. Nach Anschlingen des oberen und unteren Drittels der Sehne bzw. des Muskels mit zwei doppelarmierten Fäden (Polyglactin 6-0) wird die Sehne an der Insertion abgetrennt. Die Schlingen werden an der Insertionsleiste skleral fixiert. Die überstehende Sehnenstrecke wird abgeschnitten. Die Bindehaut wird mit resorbierbaren Fäden (Polyglactin 9-0) verschlossen.

Faltung

Das Vorgehen bis zum Anschlingen des Muskels ist identisch mit dem bei der Resektion. Anschließend werden die Sehne bzw. der Muskel über einen Irisspatel als Hypomochlion gefaltet und die zuvor angeschlungenen Stellen des Muskels neben der Insertion fixiert. Die Bindehaut wird mit resorbierbaren Fäden (Polyglactin 9-0) verschlossen.

4.5 Postoperative Therapie

In den ersten zwei postoperativen Wochen wird zur Infektionsprophylaxe ein topisches Breitspektrumantibiotikum in Augentropfenform (in der Regel ein Aminoglykosid) mehrmals täglich gegeben. Bei starker Chemosis conjunctivae wird zusätzlich oder in einem Mischpräparat ein topisches Kortikosteroid, in manchen Fällen auch ein Gel zur Vorbeugung einer Austrocknung der Hornhaut appliziert.

Der Visus, die KZH, das vordere und das hintere Augensegment werden an den ersten postoperativen Tagen, eine Woche und drei bis sechs Monate nach der Operation kontrolliert.

5 Ergebnisse

5.1 Gesamtgruppe

Von insgesamt 98 Patienten im Alter von 3 bis 68 Jahren waren 35 Patienten weiblich. Eine Kopfdrehung zur linken Seite nahmen 64 Patienten ein. Bei allen Patienten wurde der Manifestationszeitpunkt des Nystagmus bei der Geburt oder in den ersten Lebenswochen angegeben. Das Vorliegen eines Nystagmus bei Blutsverwandten wurde von 8 Patienten angegeben, bei drei von ihnen war ein Elternteil betroffen.

Alle Patienten zeigten bei der Inspektion die typische Schlagform des kongenitalen Nystagmus. Eine rotatorische bzw. vertikale Komponente fand sich bei 4 bzw. 3 Patienten. Ein Kopfwackeln (head nodding/Tremor capitis) lag bei zehn Patienten vor. Die Frage nach Oszillopsie bejahten nur 2 Patienten. Ein sensorischer Defektnystagmus lag bei 8 Patienten vor. Die okuläre Pathologie bildete bei 5 Patienten ein Albinismus; bei jeweils einem Patienten bestanden ein bilaterales Staphyloma posticum bei hoher Myopie, eine tapetoretinale Netzhautdegeneration und bilaterale Hornhautnarben. Ein kongenitaler (a)periodisch alternierender Nystagmus (PAN) lag bei einem Patienten vor (Nr. 15), dieser wurde einer artifiziellen-Divergenz-Operation unterzogen.

5.2 Kestenbaumoperation

Es wurden 37 Patienten im Alter von 3 bis 37 Jahren operiert (Median 8 Jahre). Vierundzwanzig Patienten waren männlich, 13 weiblich.

5.2.1 Refraktion, Visus, Binokularsehen

Die sphärische Refraktion lag präoperativ zwischen $-8,75$ und $+9,0$ D (Median der absoluten Werte: $2,75$ D), die astigmatische Refraktion reichte bis zu $5,5$ D (Median der absoluten Werte: $1,0$ D). Der binokulare Visus bei Einnahme der bevorzugten KZH betrug präoperativ im Median $0,7$ ($0,2$ bis $1,25$). Sieben Patienten wiesen ledig-

lich grobe (maximal Titmus-Fliege), die übrigen höher entwickelte Binokularfunktionen auf, 13 von ihnen Random-Dot-Stereopsis.

5.2.2 Präoperative Kopfwangshaltung

Die KZH betrug im Median 30° (15° bis 45°). Ein Viertel der Patienten nahm eine Kopfdrehung von 40° und 45° ein. Der Rest zeigte den für den KN typischen Umschlag der Schlagrichtung jenseits der NZ. Neun Patienten wiesen eine zusätzliche Kopfhebung bzw. -senkung auf. Eine zusätzliche Rechts- bzw. Linksneigung des Kopfes wiesen 5 Patienten auf.

5.2.3 Operationsdosis

Die Gesamtoperationsstrecke betrug im Median 32 mm (16 bis 48 mm). Tabelle 2 zeigt die präoperative KZH, die individuell angewandte Dosierung, die resultierende KZH und den Operationseffekt als beseitigte KZH in Grad pro Millimeter Muskelchirurgie.

5.2.4 Postoperative Befunde und Operationseffekt

Zur Kontrolle nach 3 Monaten erschienen 35 von 37 Patienten. Ihre Kopfdrehung betrug im Median 10° (0° bis 35°). Bei 30 Patienten war die KZH auf $\leq 15^\circ$ reduziert, bei 20 Patienten auf $\leq 10^\circ$. In 3 Fällen trat ein minimaler Übereffekt in Form einer KZH von $\leq 5^\circ$ zur Gegenseite auf (Patient Nr. 44, 45, 46).

Zum Vergleich unterschiedlicher Operationsstrecken wurde die Effektivität der Operationen als Quotient aus dem Operationseffekt und der Operationsdosis berechnet (Tabelle 2). Die KZH-Reduktion in Grad pro mm Gesamtoperationsstrecke an beiden Augen betrug im Median $0,6^\circ/\text{mm}$ ($0,2$ bis $1,2^\circ/\text{mm}$).

Die präoperativ bei 9 Patienten gemessene vertikale KZH war bei 3 Patienten unverändert, bei 4 Patienten nicht mehr vorhanden; zwei Patienten waren nicht zur Kontrolle erschienen. Bei einem Patienten kam es postoperativ zu einer Zunahme einer Kopfniegung zur rechten Schulter von 10° auf 30° . Bei den übrigen 4 Fällen mit postoperativer

Kopfneigung betrug sie maximal 5°. Bei 3 Patienten ohne dokumentierte Kopfneigung präoperativ fiel nach drei Monaten eine Kopfneigung von maximal 5° auf.

Der binokulare Visus war mit 0,63 im Median (0,2 bis 1,25) unverändert, wurde jedoch direkt postoperativ ohne bzw. bei nur geringer KZH erreicht. Die Binokularfunktionen waren postoperativ bei 8 Patienten um eine Stufe und bei einem Patienten um 3 Stufen höher. Bei einem Patienten waren die Binokularfunktionen um eine Stufe und bei zwei Patienten um zwei Stufen niedriger als präoperativ.

Tabelle 2: Kestenbaumoperation (n= 37).

Prä- (KZH prä) und postoperative (KZH post) Kopfwangshaltung. R: Rechts-, L: Linksdrehung des Kopfes. Gesamtoperationsstrecke: Summe der Operationsstrecke am rechten und am linken Auge in mm. Effektivität: KZH-Reduktion in Grad pro mm Operationsstrecke.

NR	KZH prä	Gesamtstrecke	KZH post	Effektivität
50	15° L	24 mm	5° L	0,4 °/mm
94	15° L	28 mm	10° L	0,2 °/mm
73	15° R	18 mm	-	-
35	20° R	24 mm	15° R	0,2 °/mm
42	20° R	28 mm	0°	0,7 °/mm
52	20° R	20 mm	0°	1,0 °/mm
54	25° L	28 mm	15° L	0,4 °/mm
58	25° L	28 mm	15° L	0,4 °/mm
83	25° L	36 mm	15° L	0,3 °/mm
89	25° L	36 mm	10° L	0,4 °/mm
92	25° L	32 mm	0°	0,8 °/mm
30	30° L	24 mm	-	-
32	30° L	28 mm	12° L	0,6 °/mm
33	30° L	32 mm	3° L	0,8 °/mm
53	30° L	36 mm	10° L	0,5 °/mm
55	30° L	40 mm	15° L	0,4 °/mm
56	30° L	20 mm	20° L	0,5 °/mm
84	30° L	32 mm	15° L	0,5 °/mm
87	30° L	40 mm	10° L	0,5 °/mm
39	30° R	24 mm	10° R	0,8 °/mm
51	30° R	26 mm	7° R	0,9 °/mm
29	35° L	22 mm	30° L	0,2 °/mm
44	35° L	40 mm	5° R	1,0 °/mm
46	35° L	32 mm	3° R	1,2 °/mm
74	35° L	40 mm	3° L	0,8 °/mm
45	35° R	32 mm	5° L	0,9 °/mm
47	35° R	36 mm	15° R	0,5 °/mm
100	35° R	40 mm	15° R	0,5 °/mm
31	40° L	40 mm	0°	1,0 °/mm
43	40° L	40 mm	10° L	0,7 °/mm
70	40° L	40 mm	15° L	0,6 °/mm
41	40° R	36 mm	30° R	0,3 °/mm
69	40° R	16 mm	35° R	0,3 °/mm
81	40° R	40 mm	17° R	0,6 °/mm
57	45° L	40 mm	7° L	0,9 °/mm
38	45° R	48 mm	0°	0,9 °/mm
40	45° R	36 mm	0°	1,2 °/mm

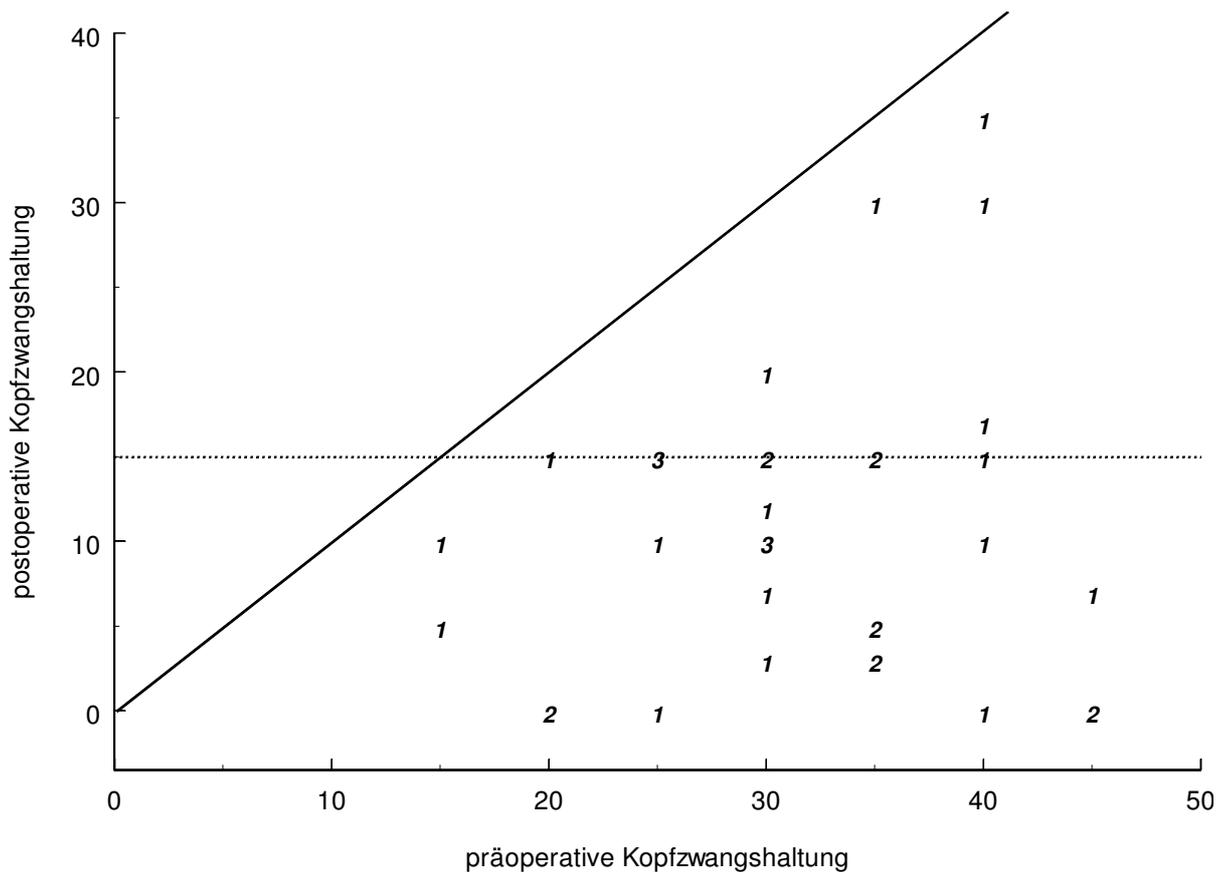


Abbildung 5: Kestenbaumoperation.

Prä- und postoperative Kopfdrehung in Grad (n= 35). Die Zahlen in der Graphik geben die Anzahl von Patienten mit identischen Wertepaaren an. Eine akzeptable postoperative KZH $\leq 15^\circ$ haben die Wertepaare, die sich unterhalb oder auf der horizontalen gepunkteten Linie befinden (n= 30). Eine Reduktion der KZH war bei allen Patienten zu verzeichnen, was an der Lokalisation der Wertepaare in Relation zur Winkelhalbierenden zu sehen ist.

5.2.5 Nebenwirkungen

Der postoperative Heilungsprozess war bei allen Patienten unauffällig. Eine mehr oder weniger deutliche Motilitätseinschränkung in Zugrichtung der rückgelagerten Muskeln bestand bei 17 Patienten. Die Motilitätseinschränkung wurde in den ersten Wochen nach der Operation gelegentlich als störend empfunden.

Eine postoperative Exotropie (Fernwinkel/Nahwinkel) zeigte sich bei Patient Nr. 54 ($10^\circ/9^\circ$). Patient Nr. 100 hatte präoperativ bei Fixation in der Ferne eine Exotropie von

2° (postoperativ 3°) und bei Fixation in der Nähe eine Esotropie von 3° (postoperativ 1°). Eine asymptotische Heterophorie bis maximal 12° lag bei 13 Patienten vor. Bei keinem Patienten war eine Behandlung des Strabismus nötig.

Vier Patienten erhielten jedoch nach 4, 11, 34 und 56 Monaten wegen einer restlichen Kopfdrehung von 15° bis 35° eine zweite Operation, zwei Patienten eine Kestenbaum- und zwei eine artifiziellen-Divergenz-Operation (s. Tabelle 3).

Tabelle 3: Zweitoperationen nach Kestenbaumoperation.

Prä- (KZH prä) und postoperative (KZH post) Kopfwangshaltung. R: Rechts-, L: Linksdrehung des Kopfes. OP-Strecke: Summe der Operationsstrecke am rechten und am linken Auge in mm. Intervall: Zeitspanne zwischen den zwei Eingriffen. Strab: manifester Strabismus. Exo: Exotropie (manifestes Außenschielen). KB: Kestenbaumoperation. AD: artifizielle-Divergenz-Operation.

NR	KZH Prä 1.OP	OP- Strecke 1.OP	KZH Post 1.OP	Intervall [Monate]	Strab	KZH Prä 2.OP	OP- Strecke 2.OP	KZH Post 2.OP	Strab
29	35° L	22 mm	30° L	34	0°	30° L	24 mm (KB)	0°	0°
30	30° L	24 mm	0°	50	0°	10° L	8,5 mm (AD)	3° L	0°
32	30° L	28 mm	12° L	11	0°	15° L	8 mm (AD)	0°	15° Exo
69	40° R	16 mm	35° R	4	0°	35° R	24 mm (KB)	15° L	0°

5.3 Artifizielle-Divergenz-Operation

Es wurden 28 Patienten im Alter von 6 bis 68 Jahren (Median 13 Jahre) operiert. Siebzehn Patienten waren männlich, 11 weiblich.

5.3.1 Refraktion, Visus, Binokularsehen

Die sphärische Refraktion lag zwischen $-8,25$ und $+10,0$ D (Median der absoluten Werte: $2,0$ D) mit einem Astigmatismus von 0 bis $7,50$ D (Median $1,0$ D). Der korrigierte binokulare Fernvisus in KZH betrug präoperativ im Median $0,63$ ($0,2$ bis $1,25$). Drei Patienten wiesen lediglich grobe (Bagolini), die übrigen höher entwickelte Binokularfunktionen auf, 14 von ihnen Random-Dot-Stereopsis. Bei keinem Patienten lag ein manifester Strabismus vor. Im alternierenden Abdecktest zeigte sich bei drei Patienten eine Esophorie von maximal 3° und bei zwei Patienten eine Exophorie von maximal 5° . Kein Patient gab asthenopische Beschwerden an.

5.3.2 Präoperative Kopfwangshaltung

Die Kopfdrehung betrug im Median 20° (10° bis 45°). Tabelle 4 zeigt die individuellen Werte. Fünf Patienten nahmen außer der Kopfdrehung auch eine vertikale KZH von 5° bis maximal 10° ein. Drei Patienten wiesen eine zusätzliche Kopfneigung von 10° bis maximal 25° auf. Ein fixationsabhängiger Unterschied im Ausmaß der horizontalen KZH zeigte sich bei 16 Patienten, bei 7 Patienten war ein fixationsabhängiger Unterschied der KZH von $\geq 15^\circ$ messbar.

5.3.3 Operationsdosis

Die konvergente Fusionsbreite betrug im Median 17° (6° bis 22°). Entsprechend dem stärksten Prisma, welches im Trageversuch beschwerdefrei und ohne Induktion einer Exotropie toleriert wurde, wurde die Operationsdosis festgelegt. Die Gesamtoperationsstrecke an dem in KZH adduzierten Auge betrug im Median 10 mm (6 bis 14 mm).

5.3.4 Postoperative Befunde und Operationseffekt

Zur Kontrolle nach 3 Monaten erschienen 24 der 28 Patienten. Ihre Kopfdrehung war im Median auf 5° reduziert (0° bis 30°). Bei 19 Patienten war die KZH $\leq 15^\circ$, bei 17 Patienten $\leq 10^\circ$. Die Effektivität (KZH-Reduktion in Grad pro Gesamtoperationsstrecke in Millimeter) betrug im $3.$ postoperativen Monat im Median $1,43$ $^\circ/\text{mm}$ (0 bis

4,3 °/mm). Tabelle 4 zeigt die individuellen Werte. Der Visus war im Median mit 0,63 (0,2 bis 1,25) unverändert.

Bei drei Patienten kam es zu einer Besserung der Binokularfunktionen, bei einer Patientin zu einer Verschlechterung (präoperativ Random-Dot-Stereopsis, postoperativ lediglich Bagolini), deren Ursache bei vollem Visus (1,0) und fehlendem Strabismus kooperations- oder untersucherbedingt sein könnte.

Tabelle 4: Artifizielle-Divergenz-Operation (n= 28).

Prä- (KZH prä) und postoperative (KZH post) Kopfdrehung. R: Rechts-, L: Linksdrehung des Kopfes. Fusion: konvergente Fusionsbreite, Gesamtstrecke: Summe der Operationsstrecke am rechten und am linken Auge in mm. Effektivität: KZH-Reduktion in Grad pro mm Operationsstrecke.

NR	KZH prä	Fusion	Gesamtstrecke	KZH post	Effektivität
7	10° L	19°	10 mm	5° L	0,5 °/mm
11	10° L	19°	7 mm	7° L	0,4 °/mm
1	15° L	7°	6 mm	15° L	0 °/mm
2	15° L	17°	10 mm	5° L	1,0 °/mm
6	15° L	16°	9 mm	7° L	0,9 °/mm
14	15° R	17°	9 mm	-	-
67	15° R	22°	12 mm	0°	1,2 °/mm
90	15° R	10°	7 mm	0°	2,1 °/mm
5	20° L	6°	8 mm	7° L	1,6 °/mm
9	20° L	17°	10 mm	12° L	0,8 °/mm
10	20° L	17°	8 mm	5° R	3,1 °/mm
13	20° L	17°	12 mm	0°	1,6 °/mm
12	20° R	22°	7 mm	0°	2,9 °/mm
15	20° R	14°	10 mm	10° R	1,0 °/mm
18	20° R	20°	10 mm	0°	2,0 °/mm
17	25° L	20°	12 mm	0°	2,1 °/mm
19	25° R	7°	6 mm	-	-
3	30° L	22°	10 mm	20° L	1,0 °/mm
8	30° L	14°	7 mm	0°	4,3 °/mm
16	30° L	22°	12 mm	20° L	0,8 °/mm
64	30° L	17°	10 mm	5° L	2,5 °/mm
65	30° L	10°	6 mm	-	-
4	30° R	20°	13 mm	5° R	1,9 °/mm
63	35° L	17°	10 mm	17° L	1,8 °/mm
77	35° L	14°	14 mm	-	-
62	40° L	17°	7 mm	30° L	1,4 °/mm
66	40° R	19°	12 mm	0°	3,3 °/mm
71	45° L	13°	12 mm	30° L	1,2 °/mm

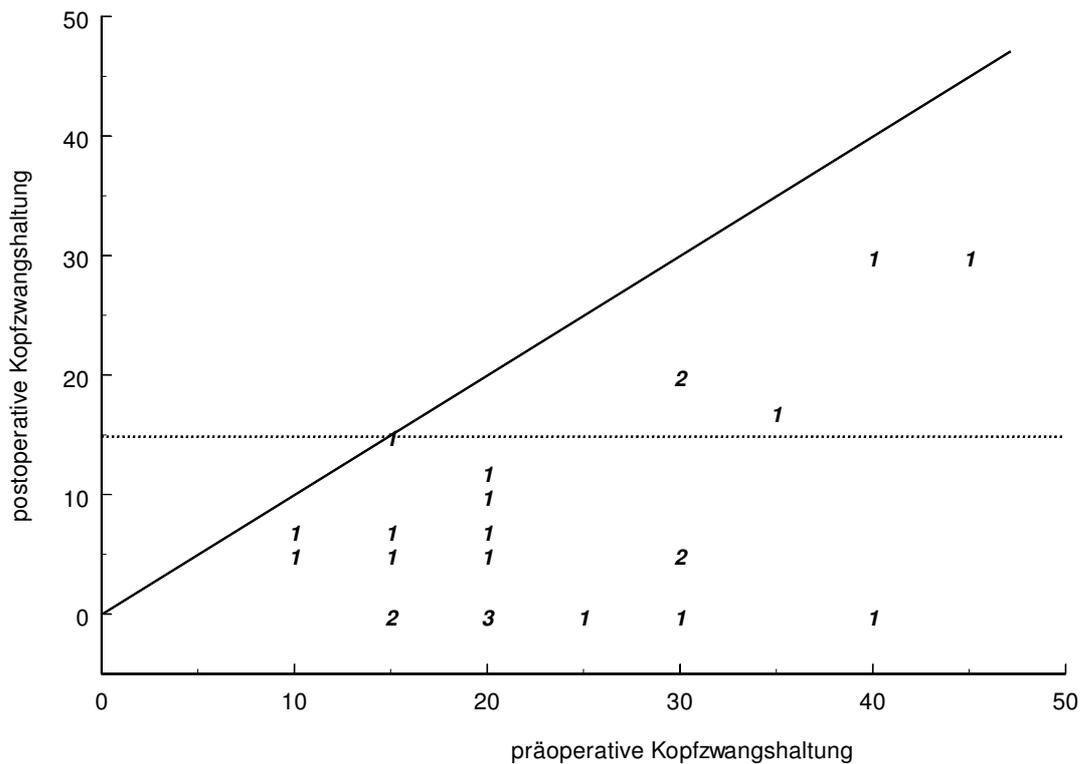


Abbildung 6: Artifizielle-Divergenz-Operation.

Prä- und postoperative Kopfdrehung in Grad (n= 24). Die Zahlen in der Graphik geben die Anzahl von Patienten mit identischen Wertepaaren an. Eine akzeptable postoperative KZH $\leq 15^\circ$ haben die Wertepaare, die sich unterhalb oder auf der horizontalen gepunkteten Linie befinden (n= 19). Eine Reduktion der KZH war bei 23 Patienten zu verzeichnen, was an der Lokalisation der Wertepaare in Relation zur Winkelhalbierenden zu sehen ist: Bei Patient Nr.1 (15/15) war die postoperative KZH unverändert.

5.3.5 Nebenwirkungen

Bei 17 Patienten war postoperativ eine leichte Adduktionseinschränkung vorhanden. Aufgrund einer restlichen KZH bzw. einer Exotropie wurden 5 bzw. 2 Patienten einer zweiten Operation unterzogen, zwei von ihnen (Nr. 6, 62) einer Kestenbaum- und der Rest einer asymmetrischen Kestenbaumoperation (s. Tabelle 5).

Tabelle 5: Zweitoperationen nach artifizierter-Divergenz-Operation.

Die ersten 5 Patienten wurden wegen einer residuellen KZH, die letzten zwei wegen einer postoperativen Exotropie einer zweiten Operation unterzogen. KZH prä: präoperative KZH, KZH post: postoperative KZH. R: Rechts-, L: Linksdehung des Kopfes. Intervall: Zeitspanne zwischen den zwei Eingriffen. Strab: manifester Strabismus: negative Werte: Exotropie, positive Werte: Esotropie.

NR	KZH prä 1. OP	OP-Strecke 1.OP [mm]	KZH post 1.OP	Intervall (Monate)	Strab	KZH prä 2.OP	OP-Strecke 2.OP [mm] (RA/LA)	KZH post 2.OP	Strab
1	15° L	6	15° L	15	0	20° L	14/12	10° R	-11°
6	15° L	9	7° L	60	0	20° L	12/12	5° L	0°
9	20° L	10	12° L	14	0	15° L	6/9	3° L	0°
63	35° L	10	17° L	54	0	35° L	12/15	5° R	0°
62	40° L	7	30° L	11	0	30° L	10/10	15° L	0°
17	25° L	12	0°	28	-22°	20° L	12/22	20° L	+4°
77	35° L	14	15° L	1	-26°	15° L	16/6	10° L	0°

5.4 Asymmetrische Kestenbaumoperation

Es wurden 33 Patienten im Alter von 4 bis 38 Jahren (Median 8 Jahre) operiert. Einundzwanzig Patienten waren männlich, 12 weiblich.

5.4.1 Refraktion, Visus, Binokularsehen

Die sphärische Refraktion lag zwischen -6,0 und +7,5 D (Median der absoluten Werte: 1,75 D) mit einem Astigmatismus von bis zu 5,0 D (Median 0,75 D). Der binokulare Visus bei Einnahme der KZH betrug präoperativ im Median 0,63 (0,32 bis 1,25). Zwei Patienten wiesen lediglich grobe (Bagolini und Titmus-Fliege positiv), alle übrigen wiesen höher entwickelte Binokularfunktionen auf, 16 von ihnen Random-Dot-Stereopsis.

5.4.2 Präoperative Kopfwangshaltung

Einundzwanzig Patienten drehten den Kopf nach links, 12 nach rechts. Die Kopfdrehung betrug im Median 30° (25° bis 45°). Tabelle 6 zeigt die individuellen Werte. Acht Patienten nahmen außer der Kopfdrehung auch mindestens 10° Hebung oder Senkung ein. Vier Patienten wiesen eine Kopfneigung von mindestens 10° auf. Die konvergente Fusionsbreite reichte von 0° bis 29° (Median 10°).

5.4.3 Operationsdosis

Die Gesamtoperationsstrecke betrug im Median 30 mm (20 bis 46 mm). Die artifizielle-Divergenz-Komponente betrug im Median 4 mm (2 bis 10mm).

5.4.4 Postoperative Befunde und Operationseffekt

Zur Kontrolle nach 3 Monaten sind drei Patienten nicht erschienen. Die Kopfdrehung war im Median auf 10° (0° bis 20°) reduziert (s. Abb. 7). Bei 28 von 30 Patienten war die KZH $\leq 15^\circ$, bei 20 Patienten $\leq 10^\circ$. Der Visus blieb unverändert, im Median 0,63 (0,32 bis maximal 1,25). Das Binokularesehen zeigte ebenfalls keine Veränderung postoperativ (im Median Random-Dot-Stereopsis). Der Wirkungs-Dosis-Quotient im dritten postoperativen Monat betrug im Median 0,82 °/mm (0,44 bis 1,56 °/mm).

Tabelle 6: Asymmetrische Kestenbaumoperation (n= 33).

Prä- (KZHprä) und postoperative Kopfdrehung (KZHpost). R: Rechts-, L: Linksdrehung des Kopfes. Fusion: konvergente Fusionsbreite. Gesamtstrecke: Summe der Operationsstrecke am rechten und am linken Auge in mm. Asymmetrie: interokulare Dosisdifferenz. Effektivität: KZH-Reduktion pro Millimeter Operationsstrecke.

NR	KZHprä	Fusion	Gesamtstrecke	Asymmetrie	KZHpost	Effektivität
88	25° R	40°	32 mm	8 mm	0°	0,78 °/mm
26	25° L	10°	21 mm	3 mm	5° R	1,43 °/mm
76	25° L	9°	28 mm	4 mm	5° L	0,71 °/mm
80	25° L	7°	37 mm	3 mm	0°	0,67 °/mm
59	30° R	10°	23 mm	7 mm	10° R	0,87 °/mm
60	30° R	17°	20 mm	4 mm	15° R	0,75 °/mm
68	30° R	18°	22 mm	6 mm	5° L	1,56 °/mm
72	30° R	20°	28 mm	8 mm	7° R	0,82 °/mm
48	30° L	14°	26 mm	2 mm	0°	1,1 °/mm
49	30° R	5°	17 mm	1 mm	10° R	1,2 °/mm
97	30° R	10°	34 mm	6 mm	10° L	1,18 °/mm
98	30° R	-	30 mm	6 mm	10° R	0,66 °/mm
82	30° L	11°	32 mm	4 mm	20° L	0,47 °/mm
20	30° L	18°	24 mm	8 mm	15° L	0,62 °/mm
21	30° L	17°	21 mm	7 mm	12° L	0,85 °/mm
23	30° L	11°	32 mm	8 mm	15° L	0,47 °/mm
25	30° L	16°	34 mm	6 mm	15° L	0,44 °/mm
27	35° R	14°	32 mm	4 mm	5° R	0,94 °/mm
93	35° R	0°	44 mm	4 mm	0°	0,79 °/mm
91	40° R	9°	46 mm	6 mm	10° R	0,65 °/mm
99	40° R	6°	36 mm	4 mm	-	-
22	40° L	11°	30 mm	6 mm	20° L	0,66 °/mm
24	40° L	29°	30 mm	6 mm	15° L	0,83 °/mm
28	40° L	13°	36 mm	4 mm	7° L	0,95 °/mm
61	40° L	14°	28 mm	4 mm	7° L	1,18 °/mm
75	40° L	14°	36 mm	4 mm	0°	1,11 °/mm
78	40° L	16°	30 mm	10 mm	15° L	0,83 °/mm
79	40° L	10°	30 mm	2 mm	10° L	1,00 °/mm
85	40° L	60°	44 mm	4 mm	-	-
95	45° L	2,5°	24 mm	4 mm	5° L	1,66 °/mm
96	45° L	-	36 mm	4 mm	15° L	0,83 °/mm
34	40° L	22°	38 mm	2 mm	-	-
37	40° L	18°	38 mm	2 mm	5° R	1,2 °/mm

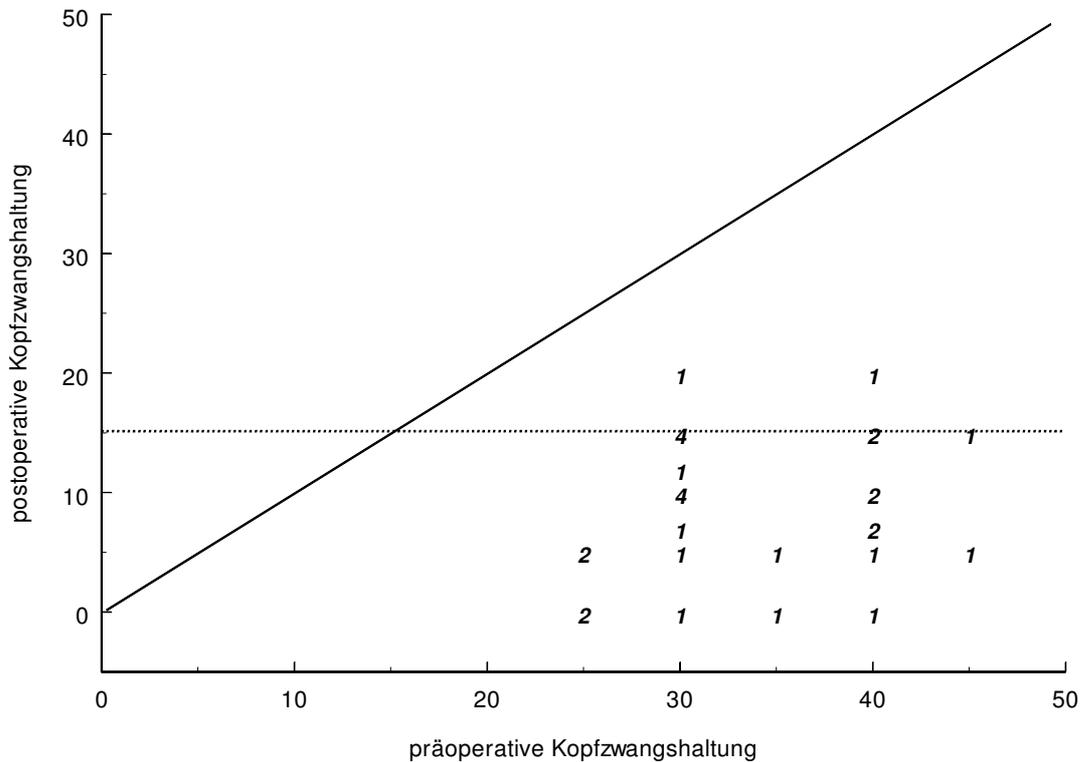


Abbildung 7: Asymmetrische Kestenbaumoperation.

Prä- und postoperative Kopfdrehung in Grad (n= 30). Die Zahlen auf der Graphikfläche geben die Anzahl von Patienten mit identischen Wertepaaren an. Eine akzeptable postoperative KZH $\leq 15^\circ$ haben die Wertepaare, die sich unterhalb oder auf der horizontalen gepunkteten Linie befinden (n= 28). Eine Reduktion der KZH war bei allen Patienten zu verzeichnen, was an der Lokalisation der Wertepaare in Relation zur Winkelhalbierenden zu sehen ist.

5.4.5 Nebenwirkungen

Ein Übereffekt in Form einer postoperativen Kopfdrehung zur Gegenseite kam bei 4 Patienten vor. Bei den Patienten Nr. 26, 37, 68 betrug diese 5° und bei Patient Nr. 97 betrug sie 10° .

Bei 14 Patienten zeigte sich in der ersten postoperativen Woche eine leichte Motilitäts-einschränkung in Richtung der rückgelagerten Muskeln, die von den Patienten nicht als störend empfunden wurde. Diese war bei der letzten Kontrolle im dritten post-

operativen Monat nicht mehr nachweisbar. In keinem Fall war eine zweite Operation erforderlich.

6 Diskussion

6.1 Gesamtgruppe

6.1.1 Nystagmusform

Bei allen Patienten zeigte sich eine für den idiopathischen kongenitalen Nystagmus typische Schlagform, d.h. ein horizontaler Rucknystagmus mit einer Schlagrichtung beim Rechtsblick nach rechts, beim Linksblick nach links und einer Umschlagzone minimaler Nystagmusintensität in einer zwischenliegenden Blickposition.

Ein Patient mit okulärem Albinismus (Nr. 15) hatte einen periodisch alternierenden Nystagmus. Die Assoziation zwischen Albinismus und dieser Nystagmusform ist bekannt [Abadi und Bjerre 2002]. Aufgrund einer Nystagmusberuhigung durch Konvergenz erfolgte eine artifizielle-Divergenz-Operation.

Einen sensorischen Defektnystagmus (SDN) stellten wir bei bei 10 von 99 Patienten fest, was der in der Literatur angegebenen Häufigkeit von 80 % nicht entspricht [Lorenz und Gampe 2001]. Diese Diskrepanz könnte darauf beruhen, dass ein SDN möglicherweise seltener mit einer KZH einhergeht und deshalb in unserem Krankengut unterrepräsentiert ist.

Eine hereditäre Komponente, d.h. weitere Familienmitglieder mit Nystagmus, zeigten sich bei 8,1 % der Patienten entsprechend der Mitteilung von Lorenz und Gampe von 5 % [Lorenz und Gampe 2001].

6.1.2 Alter bei Manifestation

Das Manifestationsalter des Nystagmus wurde - in den meisten Fällen durch die Eltern - bei Geburt oder in den ersten Lebenswochen angegeben. Das entspricht den Literaturangaben [von Noorden 1996, Kaufmann 2004].

6.1.3 Geschlecht, Lateralität der Neutralzone, Oszillopsie

Das Überwiegen männlicher Individuen mit 63,6 % und einer Kopfdrehung zur linken Seite mit 65,6 % bestätigt frühere Beobachtungen [Anderson 1953, Cogan 1962, Calhoun und Harley 1973]. Die Ursache dieser Verteilung ist unbekannt. Die Oszillopsie-Inzidenz in unserer Gruppe war mit 2 % gering, was für nicht erworbene Nystagmusformen zu erwarten war.

6.1.4 Auswahl der Patienten

Die Studie beschränkt sich auf Patienten ohne manifestem Strabismus und mit Binokularsehen auf der Basis normaler retinaler Korrespondenz ohne vorausgegangene Augenmuskeloperation. Im Gegensatz zu den meisten in der Literatur beschriebenen Studien, in die auch Patienten einbezogen wurden, die zugleich eine Strabismuskorrektur erhielten, wurde in unserer Patientengruppe allein die nystagmusbedingte Kopfzwangshaltung behandelt. Dadurch konnte der Effekt der angewandten Dosierungen unbeeinflusst von Motilitätsstörungen nach Voroperationen und unbeeinflusst von einem eventuellen nystagmisdämpfenden Effekt der durch die Schielkorrektur ermöglichten binokularen Zusammenarbeit untersucht werden.

6.1.5 Visus

Die Visusergebnisse der Kestenbaum-Gruppe stehen im Einklang mit früheren Beobachtungen. Zubcov und Mitarbeiter untersuchten bei 18 Patienten den Effekt nystagmuskorrigierender Operationen auf den Visus und – elektronystagmographisch - auf die Schlagform des Nystagmus. In der Kestenbaum-Gruppe kam es postoperativ bei lediglich einem von 7 Patienten zu einem Visusanstieg von mehr als einer Stufe, in der Gruppe der artifiziellen-Divergenz-Operation bei 3 von 6 und in der Gruppe der kombinierten Operation bei 4 von 5 Patienten [Zubcov und Mitarbeiter 1993].

Das Ausbleiben einer Visusbesserung in der Kestenbaumgruppe kann durch das Operationsprinzip selbst erklärt werden: Durch die Rotation beider Augen ist das versionale Innervationsmuster, welches präoperativ in der Ruhezone herrschte, postoperativ in Primärposition aktiv. Dadurch ist eine Kopfdrehung überflüssig. Die

minimale Nystagmusintensität wird dabei aber nicht wesentlich beeinflusst. Dies wurde in der vorgenannten Studie elektronystagmographisch nachgewiesen [Zubcov und Mitarbeiter 1993].

Bei der Operation nach dem Prinzip der artifiziellen Divergenz dagegen wird der Nystagmus durch die induzierte Konvergenzinnervation gedämpft. Bei dem typischen Operationskandidaten ist der präoperative Nahvisus besser als der Fernvisus [von Noorden 1996, Kaufmann und Kolling 1981]. Nach einer artifiziellen-Divergenz- oder einer asymmetrischen Kestenbaumoperation wäre demnach eine Verbesserung des Fernvisus zu erwarten. Dies was aber in unseren Gruppen nicht nachweisbar. Der Visus blieb postoperativ mit einem Median von 0,63 im Gegensatz zu früheren Berichten, unverändert [Kaufmann und Kolling 1981, Sender und Mitarbeiter 1990]. Ebenso in der Gruppe der kombinierten Operationen war im Gegensatz zu früheren Beobachtungen keine Visusbesserung zu verzeichnen [Economopoulos und Damaniakis 1985, Zubcov und Mitarbeiter 1993].

Bei Patienten mit stärkeren Ametropien hat die KZH-Korrektur keine nachweisliche Visusbesserung herbeigeführt. Es wäre denkbar, dass der postoperative Blick durch die zentrale Brillenglaszone einen besseren Visus erlaubt als der präoperative Blick durch den Randbereich des Brillenglases, da dieser mit mehr optischen Abbildungsfehlern, z.B. mit Astigmatismus schiefer Bündel, einhergeht. In der Kestenbaumgruppe war unter den Patienten mit einem sphärischen Äquivalent von $\geq 3,0$ D (n=9) nur bei einem (Nr. 29) eine Visuserhöhung von zwei Visusstufen, bei 3 (Nr. 39, 50, 51) von einer Stufe, bei 4 Patienten (Nr. 42, 54, 87, 92) war keine Visusbesserung zu verzeichnen.

Der reduzierte Visus unserer Patienten dürfte in erster Linie auf einer amblyogenen Wirkung des Nystagmus beruhen. Durch das Hin-und-her-Gleiten der Abbildung über der Fovea entwickelt sich nur eine subnormale Sehschärfe. Der trotz klinisch unauffälligen Augenbefunds und optimaler Brillenkorrektion reduzierte Visus von 0,63 im Median entspricht also vermutlich vor allem einer Nystagmusamblyopie.

Eine tatsächliche postoperative Visusverbesserung in diesen beiden Gruppen könnte durch Messungenauigkeiten bei der Visusbestimmung, die unter klinischen Bedingungen und Messkriterien erheblich sind, verdeckt sein [Petersen 1993].

6.1.6 Operationszeitpunkt

Viele Operationen wurden bei 6- bis 8-jährigen Kindern durchgeführt. Nur ein Viertel der Patienten waren älter als 20 Jahre. Bei Kindern wurde ein präoperativer Beobachtungsraum von mindestens einem Jahr eingehalten, da eine spontane Regression der KZH im Laufe der ersten Lebensdekade vorkommen kann [Crone 1971, Calhoun und Harley 1973, Parks 1973, von Noorden 1996]. Bei guter Mitarbeit und zweifelsfrei auffälliger KZH wurde aus funktionellen und sozialen Gründen eine Operation vor der Einschulung angestrebt [Crone 1971].

6.1.7 Einschränkung der Augenmotilität

In der Literatur wird betont, dass eine Motilitätseinschränkung bei Blick in Richtung der Wirkung der rückgelagerten Muskeln von den Patienten eher in Kauf genommen wird als eine KZH [Nelson und Mitarbeiter 1985]. Die Patienten vermeiden ohnehin eine Blickwendung jenseits der NZ, da dann der Nystagmus zunimmt und der Visus abfällt [Crone 1971]. Eine gewisse postoperative Motilitätseinschränkung ist daher unproblematisch. Sie bildete sich bei unseren Patienten rasch zurück und war auf Dauer nicht störend.

6.2 Kestenbaumoperation

Die von Kestenbaum angewendete Dosierung entsprechend der sog. Nystagmuszahl basierte auf rein geometrischen Überlegungen ohne Berücksichtigung der elastischen Rückstellkräfte des orbitalen Gewebes [Kestenbaum 1954, Kommerell 1974]. Dies führte zu zahlreichen Untereffekten, sodass in den nachfolgenden Jahrzehnten mehrfach Dosierungsempfehlungen publiziert wurden [Kestenbaum 1954, Parks 1973, Calhoun und Harley 1973, Kommerell 1974, Mitchell und Mitarbeiter 1984, Pratt-Johnson 1991, Kaufmann 1995]. Tabelle 7 zeigt einen Vergleich dieser Empfehlungen.

Tabelle 7: Vergleich unterschiedlicher Dosisempfehlungen für die Operation nach dem Prinzip der Parallelverschiebung.

Autor/Jahr	Beispiel: Empfohlene Dosierung bei 30° Kopfdrehung nach links		
	RA: Rücklagerung des R. lateralis/ Verkürzung des R. medialis [mm]	LA: Rücklagerung des R. medialis/ Verkürzung des R. lateralis [mm]	Gesamtdosis [mm]
Kestenbaum 1954	7/7	7/7	28
Parks 1973	5/8	6/7	26
Calhoun 1973	7/11,2	8/9,8	36
Kommerell 1974	8/8	8/8	32
Mitchell 1984	7/8	6/9	30
Pratt-Johnson 1991	10/10	10/10	40
Kaufmann 1995	7,5/7,5	7,5/7,5	30

Die Dosierung richtete sich im vorliegenden Patientenkollektiv in der Regel nach Empfehlung von Kaufmann [Kaufmann 1995], wobei die Gesamt-Operationsstrecke (Muskelverlagerung am RA und LA) in Millimeter mindestens so hoch wie die KZH in Grad sein sollte. Tatsächlich betrug die Dosis bei einer präoperativen Kopfwangshaltung von 30° im Median 30 mm (n=12). Abweichungen entstanden durch die Berücksichtigung größerer oder geringerer Kopfdrehungen im Rahmen der präoperativen Untersuchungen.

Um den Effekt verschiedener Dosierungen bei unterschiedlich großen KZH vergleichen zu können, haben wir Wirkungs/Dosis-Quotienten gebildet. In der operativen Schielwinkelkorrektur beschreibt der Wirkungs/Dosis-Quotient, wieviel Grad Schielwinkel pro Millimeter Muskelrücklagerung bzw. -verkürzung beseitigt werden. Bei einer kombinierten Augenmuskeloperation beträgt er (1 Woche postoperativ) ca. 1,6°/mm [Kaufmann 2004].

Bei der Korrektur von nystagmusbedingten Kopfdrehungen gibt der Wirkungs/Dosis-Quotient an, wieviel Grad KZH pro Millimeter Muskelverlagerung beseitigt wurden. Der Wirkungs/Dosis-Quotient kann berechnet werden, indem z.B. die erreichte Reduktion der KZH durch die verwendete Gesamtdosis, d.h. die Muskelverlagerung in Millimeter am rechten plus die Muskelverlagerung am linken Auge, dividiert wird. (Alternativ kann man, zum besseren Vergleich mit kombinierten Rücklagerungs-Resektions-Operationen zur Schielkorrektur mit der Dosis an nur einem Auge rechnen; der Quotient verdoppelt sich dadurch). Bei einer Dosisempfehlung von mindestens x mm Gesamtdosis bei x° zu beseitigender KZH müsste der Wirkungs-Dosis-Quotient $1^\circ/\text{mm}$ betragen, um eine Korrektur der KZH zu erreichen.

In der Kestenbaum-Gruppe betrug der Wirkungs/Dosis-Quotient in der ersten postoperativen Woche im Median $0,83^\circ/\text{mm}$ ($0,18$ bis maximal $1,87^\circ/\text{mm}$), nach 3 Monaten nur noch $0,62^\circ/\text{mm}$ ($0,18$ bis $1,25^\circ/\text{mm}$). Entsprechende Werte fanden Zubcov und Mitarbeiter bei 7 Patienten, die nach dem Prinzip der Kestenbaumoperation operiert wurden. Die Wirkungs-Dosis-Relation betrug in der 3. postoperativen Woche im Median $0,8^\circ/\text{mm}$ [Zubcov und Mitarbeiter 1993].

Eine postoperative Kopfdrehung bis 15° gilt in der Literatur als akzeptabel [Nelson und Mitarbeiter 1985]. Dieses Kriterium war bei 30 von 35 ($85,7\%$) unserer Patienten erfüllt. Bei einem anspruchsvolleren Erfolgskriterium von maximal 10° restlicher KZH waren 20 von 35 Operationen entsprechend 57% erfolgreich.

Die Erfolgsquote war im niedrigen (unter 30°), und im hohen KZH-Bereich ähnlich. Von 10 Patienten mit einer präoperativen KZH $< 30^\circ$ war bei 6 Patienten eine postoperative KZH $\leq 10^\circ$. Von 25 Patienten mit einer präoperativen KZH $\geq 30^\circ$ hatten postoperativ 14 (56%) eine KZH $\leq 10^\circ$. Eine Korrektur von mehr als der Hälfte der KZH war bei einer KZH von $\geq 30^\circ$ mit 21 von 25 (84%) Patienten häufiger als bei Kopfwangshaltungen $< 30^\circ$, wo dies bei 5 von 10 Patienten der Fall war. Die Unterschiede können bei dieser geringen Patientenzahl zufällig sein.

Ein Übereffekt, von allerdings höchstens 5° , kam nur in 3 Fällen vor. Eine Reduktion der KZH um nur $12,5\%$, $14,3\%$ und 25% war bei den Patienten Nr. 69, 29 und 41

messbar. Man muss sich fragen, warum die Wirkung der Operation bei diesen Patienten nur so außerordentlich gering war. Folgende Erklärungen sind möglich:

Im Fall einer stark exzentrischen NZ kann bei extremer Lateroversion die Brillenfassung oder die Nase des Patienten in der Gesichtslinie liegen. Da der Patient durch die Nutzung der NZ keinen Gewinn hat, dreht er den Kopf weniger, wodurch eine falsch zu niedrige KZH vorgetäuscht wird. In diesen Fällen wird zur Messung der KZH im freien Raum eine Ametropiekorrektur mit Kontaktlinsen bzw. die Ermittlung der NZ am Synoptometer empfohlen [Kaufmann und Kolling 1981, Gräf und Mitarbeiter 2001 (A), Gräf und Mitarbeiter 2001 (B)]. Ein Messfehler dieser Art ist in unserer Gruppe unwahrscheinlich, da auf diese Möglichkeit bei der Untersuchung geachtet wird.

Starke Prismen gehen mit erheblichen optischen Nebenwirkungen einher (s. Abschnitt 5.1.6). Der Vorsatz starker Prismen führt zu einer Herabsetzung des Visus mit der Folge, dass der Patient eine geringere KZH als die Tatsächliche oder auch keine KZH mehr einnimmt, was ebenso eine falsch zu geringe KZH vortäuschen kann. Dieser Fehler ist in unserer Gruppe ausgeschlossen, da in diesen Fällen die NZ am Synoptometer ermittelt wurde.

Schließlich kann bei Patienten, die eine mechanische Beruhigung des Nystagmus durch Erreichen des anatomischen „Anschlags“ erreichen, eine stark lateralisierte NZ vorgetäuscht werden [Gräf und Mitarbeiter 2000, Kaufmann 2004]. In solchen Fällen können andere Verfahren z.B. eine retroäquatoriale Myopexie oder eine maximale Rücklagerung der Horizontalmotoren eingesetzt werden (s. Abschnitt 1.6.1).

Angesichts der beobachteten Wirkungs/Dosis-Relationen ist eine Erhöhung der Dosisempfehlung von 1 mm Gesamtoperationsstrecke pro Grad KZH sinnvoll und in Anbetracht der klinisch nicht relevanten Übereffekte ungefährlich. Ausgehend von einem Median von 0,8 °/mm, der den kurzfristigen Ergebnissen entspricht, ist zu empfehlen, auf jeden Muskel eine Operationsstrecke (in mm) anzuwenden, die mindestens 1/3 der KZH (in Grad) entspricht. Unter Berücksichtigung der Effektivität im 3. postoperativen Monat (0,63 °/mm im Median) wäre eine noch höhere Dosierung möglich.

6.3 Artificielle-Divergenz-Operation

Das Prinzip der artifiziellen Divergenz von Cüppers ist zur Beseitigung nystagmusbedingter Kopfwangshaltungen erfolgreich eingesetzt worden [Adelstein und Cüppers 1966, Kaufmann und Kolling 1981, Spielmann 1981, Sender und Mitarbeiter 1990, Zubcov und Mitarbeiter 1993]. Typischerweise nehmen die Patienten bei Fixation in der Nähe eine geringere KZH ein, in manchen Fällen wird dabei ein besserer Visus angegeben [Kaufmann und Kolling 1981, von Noorden und La Roche 1983]. Die Ergebnisse der Gruppen 2 und 3 zeigen, dass dieser Effekt nicht nur bei Patienten mit Nystagmus vom Latenstyp beschränkt ist, sondern durchaus bei 62,2 % aller Patienten mit KN und Binokularsehen vorkommt.

Das präoperative Vorgehen erfolgte wie in vorherigen Studien beschrieben [Kaufmann und Kolling 1981, Zubcov und Mitarbeiter 1993]: Zur Überprüfung der Fusionsreserve wurden am in KZH adduzierten Auge Prismen temporaler Basis steigender Stärke vorgesetzt. Die induzierte Exophorie überwand der Patient durch fusionale Konvergenz. Das stärkste Prisma, unter dem keine Akkommodation oder Exotropie feststellbar und die KZH korrigiert war, bestimmte die Dosierung. Die Operationsstrecke wurde entsprechend dem Kurzzeiteffekt der kombinierten Augenmuskelchirurgie von 1,5 °/mm gewählt. So würde eine maximale Prismenbelastung von 12° eine Operationsstrecke von 8 mm ergeben, was am adduzierten Auge einer Rücklagerung des Rectus medialis um 4 mm und einer Verkürzung des Rectus lateralis um ebenfalls 4 mm entspräche.

Die z.T. unterschiedlichen Dosierungen bei gleicher KZH resultieren teilweise aus unterschiedlichen Dosisansätzen. Bei manchen Patienten wurde, um möglichst streckensparend zu operieren, das Prinzip der artifiziellen Divergenz voll ausgereizt, indem man die Operation auf den maximal tolerierten Prismenbetrag dosierte. Bei Bedarf wäre die Vervollständigung zu einer Kestenbaumoperation ohne Probleme möglich. Bei anderen Patienten hingegen, bei denen die KZH möglichst sicher in einem einzigen Eingriff korrigiert werden sollte, wurde das Prinzip der artifiziellen Divergenz mit dem der Kestenbaumoperation kombiniert.

Die artifizielle-Divergenz-Operation nach Cüppers ist weniger invasiv als die Kestenbaumoperation, da primär nur ein Auge operiert wird. Einen weiteren Vorteil gegenüber der Parallelverschiebung stellt die Erweiterung der NZ dar. Diese Wirkung ist am präoperativen Elektronystagmogramm von Patientin Nr. 32 zu sehen (Abbildung 8) [Gräf 2002 (B)].

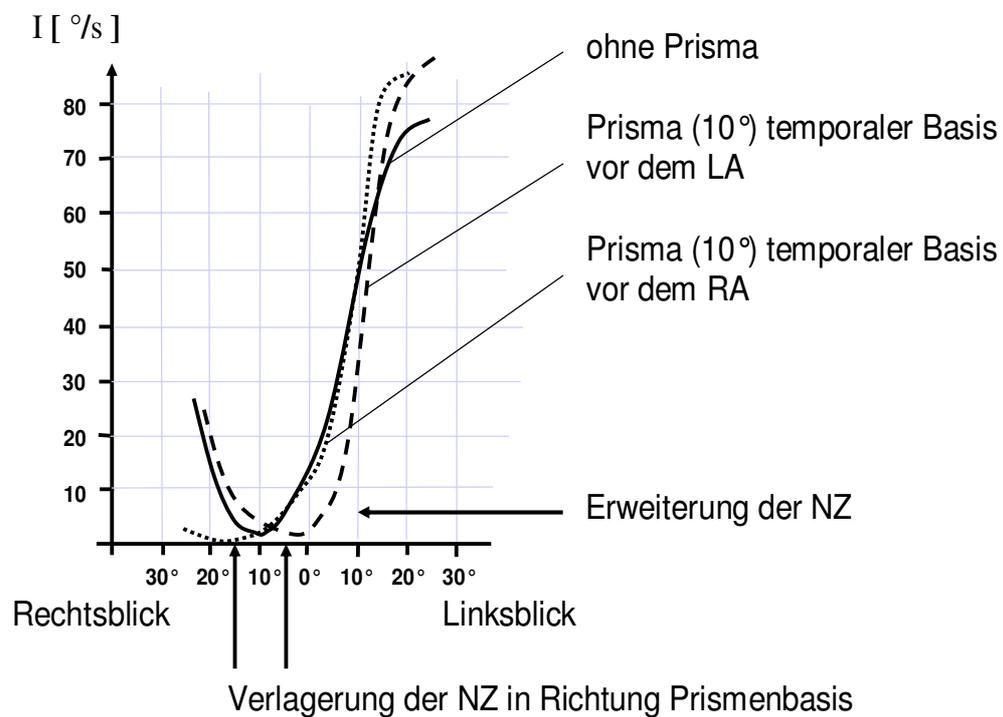


Abbildung 8: Elektronystagmographische Darstellung der präoperativen Prismenwirkung auf die NZ bei Nystagmusberuhigung durch Konvergenzinnervation (Patient Nr. 32 der Kestenbaum-Gruppe, vor dem zweiten Eingriff in Form einer artifiziellen Divergenz-Operation). Bei der Elektronystagmographie wurden der Kopf gerade gehalten und die Augenzillationen in 5° -Intervallen ohne und mit 10° -Prismen Basis aussen vor dem adduzierten bzw. dem abduzierten Auge registriert. Es zeigt sich

- Eine Verschiebung der NZ in Richtung der Prismenbasis und
- Eine Erweiterung der NZ. I [$^{\circ}/s$]: Nystagmusintensität (Amplitude x Frequenz)

Diesen Vorteilen steht das Risiko einer konsekutiven Exotropie gegenüber. Bei unserer Patientengruppe kam eine revisionsbedürftige Exotropie in nur zwei Fällen vor: Bei Patient Nr. 17 wurde entsprechend dem Prismenversuch dosiert, hingegen war die Operationsdosis bei Patient Nr. 77 mit 14 mm fast doppelt so hoch wie die konvergente Fusionsbreite von 13° erlauben würde. Schon in der ersten postoperativen Kontrolle war eine Exotropie von 26° messbar.

Bei weiteren 5 Patienten erfolgte eine Reoperation innerhalb von 11 bis 60 Monaten. Bei Patient Nr. 1 blieb die KZH trotz artifizieller-Divergenz-Operation unverändert. In den restlichen Fällen war die KZH direkt postoperativ nur um die Hälfte (Nr. 6, 9, 63), bei Nr. 62 nur um ein Viertel reduziert. Nur bei einem Patienten (Nr. 62) war dabei die Dosis der artifiziellen-Divergenz-Operation 3,6 mm geringer als bei einer Fusionsbreite von 17° möglich gewesen wäre. Bei den restlichen Patienten war die Operation entsprechend hoch dosiert.

Eine nur wenig zu geringe Dosierung der artifiziellen-Divergenz-Operation kann bereits zu schweren Untereffekten führen. Andererseits birgt eine zu hohe Dosierung das Risiko einer postoperativen Exotropie mit Diplopie. In diesem Fall ist durch eine kombinierte Divergenzoperation am anderen Auge eine Ergänzung zu einer Kestenbaum- (bei gleicher Dosis an beiden Augen) bzw. zu einer asymmetrischen Kestenbaumoperation (bei geringerer Dosis am anderen Auge) möglich. Aufgrund der geringen „therapeutischen Breite“ der artifiziellen-Divergenz-Operation sollte dieses Konzept allein nur zur Anwendung kommen, wenn zur Korrektur der KZH nicht die volle Fusionsbreite des Patienten ausgeschöpft werden muss, oder aber, wenn der Patient zunächst eine Operation nur an einem Auge wünscht, wissend, dass eventuell ein zweiter Eingriff erforderlich wird [Gräf 2002 (A)].

Kestenbaum führte die Parallelverschiebung anfangs zweizeitig durch. Dem lag die Befürchtung eines konsekutiven Strabismus zugrunde. Im interoperativen Intervall von wenigen Tagen bis Wochen resultierte ein Strabismus, den er in der zweiten Sitzung korrigierte. Bei einem Patienten war die KZH direkt nach der ersten Operation bei Fixation mit dem linken Auge behoben. Vermutlich hat Kestenbaum in manchen Fällen unbeabsichtigt eine artifizielle-Divergenz-Operation durchgeführt [Kestenbaum 1954].

6.4 Asymmetrische Kestenbaumoperation

Bei den präoperativen Untersuchungen wurde zuerst die maximal tolerable fusionale Konvergenz ermittelt. Die verbliebene KZH wurde, wie bereits erwähnt, mit mindestens x mm Gesamtstrecke bei x° zu beseitigender KZH dosiert. Am adduzierten Auge wurde dazu die Gesamtstrecke der artifiziellen-Divergenz-Operation addiert. Nach einem Prismenfrageversuch erfolgte bei ausgebliebener Exotropie bzw. ausgebliebenen asthenopischen Beschwerden die Operation. Anders als in der Arbeit von Zubcov und Mitarbeitern wurde am in KZH abduzierten Auge nicht nur der M. rectus lateralis zurückgelagert, sondern eine kombinierte Rücklagerungs- Verkürzungsoperation durchgeführt [Zubcov und Mitarbeiter 1993].

Eine Reduktion der KZH $\geq 50\%$ war bei 29 von 30 Patienten zu verzeichnen. Bei dem international üblichen Erfolgskriterium einer postoperativen KZH $\leq 15^\circ$ war die asymmetrische Kestenbaumoperation bei 28 von 30 Patienten erfolgreich. Bei einem „strengen“ Erfolgskriterium einer KZH-Reduktion bis maximal 10° war die KZH bei 20 Patienten ausreichend korrigiert. In dieser Gruppe zeigte sich entsprechend dem Effekt der artifiziellen Divergenz-Komponente eine höhere Wirkungs/Dosis-Relation als bei der reinen Kestenbaumoperation. Economopoulos und Damanakis beschrieben 1985 als Erste den Einsatz der asymmetrischen Kestenbaumoperation an 5 Patienten, die bei Fixation in der Nähe eine deutlich geringere KZH einnahmen, als bei Fixation in der Ferne. Bei allen Patienten war die postoperative KZH bei Fixation in der Ferne auf maximal 10° reduziert. Ein Vergleich mit unserer Gruppe ist aufgrund der geringen Patientenzahl in der vorgenannten Arbeit nicht sinnvoll. Eine revisionsbedürftige Exotropie kam in unserer Patientengruppe nicht vor, so auch in der Arbeit von Economopoulos und Damanakis [Economopoulos und Damanakis 1985].

6.5 Fazit/ Indikationsempfehlungen

Nystagmusbedingte Kopfwangshaltungen kommen typischerweise bei Patienten mit kongenitalem Nystagmus (KN) und bei Patienten mit Nystagmus vom Latenstyp (NLT) und Strabismus vor.

Wenn die Zone minimaler Nystagmusintensität nicht im Geradeausblick, sondern in einer exzentrischen Blickposition liegt („lateralisierte NZ“), dreht der Patient bei Visusanforderung den Kopf so, dass die NZ auf das Blickziel gerichtet ist.

Ein weiterer Blockierungsmechanismus, der isoliert oder zusammen mit einer lateralisierten NZ vorkommen kann, ist die Nystagmusberuhigung durch Konvergenz. Dieser macht sich durch eine Nystagmusberuhigung und manchmal durch eine Visusbesserung bei Fixation in der Nähe bemerkbar.

Zur operativen Korrektur kommen die Verfahren der Parallelverschiebung nach Keenbaum und der artifiziellen Divergenz nach Cüppers zum Einsatz.

6.5.1 Untersuchungsgang

Zur Basisdiagnostik gehören:

- Visusbestimmung binokular und monokular bei Fixation in der Ferne und in der Nähe
- Bestimmung der KZH unter binokularen und monokularen Bedingungen bei Fixation in der Ferne und in der Nähe,
- Dokumentation der Schlagform, Amplitude und Frequenz des Nystagmus in den neun diagnostischen Blickrichtungen.

Eine vom fixierenden Auge unabhängige Schlagrichtung spricht für einen KN oder einen sensorischen Defektnystagmus (SDN). Ein jeweils zur Seite des fixierenden Auges schlagender Rucknystagmus (bei Fixation mit dem RA schnelle Phase nach rechts, bei Fixation mit dem LA schnelle Phase nach links) ist typisch für einen NLT. Diese Nystagmusform ist in der Regel auf eine gestörte Entwicklung des Binokularse-

hens z.B. bei einem frühkindlichen Schielsyndrom oder auch bei einer angeborenen oder erworbenen Erblindung eines Auges zurückzuführen. Die NZ liegt in Adduktionsstellung des jeweils fixierenden Auges. Entsprechend ändert sich je nach Fixation die Richtung der Kopfdrehung: Bei Fixation mit dem rechten Auge wird der Kopf nach rechts, bei Fixation mit dem linken Auge nach links gedreht. Beim (a)periodisch alternierenden Nystagmus (PAN) ändert sich die KZH-Richtung in mehr oder weniger periodischen Zeitabständen (typischerweise alle 1,5 bis 2 Minuten), jedoch unabhängig vom fixierenden Auge.

6.5.2 Auswahl des geeigneten Operationsverfahrens

Die Korrektur einer nystagmusbedingten KZH ist durch eine Parallelverschiebung beider Augen oder/und durch artifizielle Divergenz möglich. Entscheidend für die Indikation und Dosierung des operativen Vorgehens ist die Frage, inwieweit der Nystagmus durch Konvergenz gehemmt wird. Dies wird durch Vorsetzen eines Prismas temporaler Basis vor das adduzierte Auge überprüft. Wenn sich unter dem Prisma die KZH nicht ändert, ist nur eine Operation nach Kestenbaum möglich. Wird sie vollständig behoben, ist eine artifizielle Konvergenz am adduzierten Auge aussichtsreich. Wird sie nur geringer, erfolgt eine asymmetrische Kestenbaum-Operation.

6.5.3 Dosierung der Kestenbaumoperation

Die Dosisempfehlungen sind seit Kestenbaum zunehmend offensiver geworden. Die vorliegende Arbeit hat gezeigt, dass zur Korrektur der KZH pro Auge eine Dosis [mm] von mindestens $\frac{2}{3}$ der KZH [$^{\circ}$] erforderlich ist. Diese wird gleichstreckig auf die Horizontalmotoren verteilt. Bei einer KZH von 30° ergibt sich also eine Operationsstrecke von 10 mm pro Muskel. Solche Strecken führen zwangsläufig zu einer gewissen Motilitätseinschränkung in die Wirkungsrichtung der rückgelagerten Muskeln. Dies ist der Preis für die Korrektur der KZH. Anfängliche Störungen der egozentrischen Lokalisation bilden sich meist rasch zurück [Kommerell 1974].

6.5.4 Dosierung der artifiziellen-Divergenz-Operation

Auch für die artifizielle Divergenz gilt in guter Näherung die 2/3-Regel, indem die Millimeterdosis der kombinierten Konvergenzoperation am adduzierten Auge $2/3$ der Ablenkung des Prismas [°] entspricht, welches die KZH sicher korrigiert. Wenn z.B. bei einer konvergenten Fusionsbreite von 15° ein Prisma von 10° vor dem adduzierten Auge die vorhandene KZH behebt, ist am adduzierten Auge eine kombinierte Konvergenzoperation mit der Gesamtdosis von 8 mm zur Induktion einer divergenten Bulbusstellung von 12° möglich. Da der Operationseffekt einer gewissen Streuung unterliegt, empfiehlt es sich nicht, das Prinzip der artifiziellen Divergenz bis an die Grenze auszuschöpfen:

Wenn in dem selben Beispiel die maximale Fusionsbreite 10° betrüge und eine Prismenstärke von 7° die KZH nur geringfügig reduzieren würde, wäre ein Operationseffekt von exakt 10° erforderlich. Schon eine geringe Abweichung nach unten hätte eine restliche KZH, eine Abweichung nach oben eine konsekutive Exotropie zur Folge. In diesem Fall wäre also eher eine asymmetrische Kestenbaumoperation sinnvoll.

6.5.5 Dosierung der asymmetrischen Kestenbaumoperation

Wenn Konvergenz den Nystagmus zwar dämpft, zur Korrektur der KZH jedoch nicht ausreicht, ist eine asymmetrische Kestenbaumoperation indiziert. Hier wird die „Kestenbaumdosis“ am in KZH adduzierten Auge voll appliziert und am abduzierten Auge um den Betrag der artifiziellen-Divergenz-Komponente reduziert. Zum Beispiel wäre die Dosisverteilung bei einer zu korrigierenden Rechtsdrehung des Kopfes von 30° und einer konvergenten Fusionsbreite von 15° folgendermaßen durchzuführen:

Dosis am adduzierten Auge (RA):

$$2/3 \times 30 = 20,$$

d.h. eine Rücklagerung des Rectus medialis von 10 mm und eine Verkürzung des Rectus lateralis von 10 mm.

Dosis am abduzierten Auge (LA):

$2/3 \times 30$ (Kestenbaum-Komponente) – $2/3 \times 10$ (artifizielle-Divergenz-Komponente) ~ 14, d.h. eine Rücklagerung des Rectus lateralis bzw. Verkürzung des Rectus medialis von mindestens 7 mm. Eine höhere Dosis am abduzierten linken Auge würde die artifizielle-Divergenz-Komponente und das Risiko einer Exotropie, aber auch den Operationseffekt vermindern.

6.5.6 Korrektur einer nystagmusbedingten Kopfwangshaltung bei Esotropie

Zirka 1/3 der Fälle von KN gehen mit einem Strabismus einher [Abadi und Bjerre 2002, Hertle und Dell'Osso 1999]. Wenn bei einer Esotropie mit einer Kopfdrehung zur Seite des Führungsauges der Esotropiewinkel der KZH entspricht, genügt es, die Esotropiekorrektur am Führungsauge vorzunehmen. Wenn das nicht der Fall ist, wird in derselben Sitzung die KZH am Führungsauge (Dosis [mm]: $2/3 \times \text{KZH}$) und der verbleibende bzw. resultierende Schielwinkel am anderen Auge (Dosis [mm]: $2/3 \times \text{Schielwinkel [°]} - \text{Dosis am anderen Auge [mm]}$) korrigiert. In manchen Fällen beruhigt allein schon das (wieder)hergestellte Binokularsehen, gleichgültig über welches Auge operativ vorgegangen wird, den Nystagmus soweit, dass die KZH dadurch korrigiert ist. Im Fall einer Esotropie mit NLT kann dosimetrisch entsprechend verfahren werden. Da der NLT jedoch keine NZ hat und nur durch Adduktion (oder Binokularsehen) zu beruhigen ist, können eher Untereffekte resultieren. Die aus den Ergebnissen der vorliegenden Studie resultierenden Empfehlungen sind in Tabelle 8 zusammengefasst:

Tabelle 8: Empfehlungen zur Dosierung von Eingriffen gegen nystagmusbedingte Kopfdrehung. Die Millimeterdosis pro Auge gilt für kombinierte Chirurgie und wird jeweils zu gleichen Teilen auf das Muskelpaar verteilt.

Artifizielle-Divergenz-Operation

(kombinierte Konvergenzoperation)

Dosis am adduzierten Auge [mm] = $\frac{2}{3}$ des zur Korrektur der KZH nötigen Prismas [°]

Kestenbaum-Operation

**(kombinierte Konvergenz-Operation am adduzierten und
kombinierte Divergenz-Operation am abduzierten Auge)**

Dosis am adduzierten Auge [mm] = $\frac{2}{3}$ der KZH [°]

Dosis am abduzierten Auge [mm] = $\frac{2}{3}$ der KZH [°]

Kombination der Kestenbaum- und der artifiziellen-Divergenz-Operation

Dosis am adduzierten Auge [mm] = $\frac{2}{3}$ der KZH [°]

Dosis am abduzierten Auge [mm] < $\frac{2}{3}$ der KZH [°] und

> $\frac{2}{3} \cdot (\text{KZH} - \text{maximal toleriertes Prisma [°]})$

Kombination von Nystagmus- und Schieloperation

Dosis am Führungsauge [mm] = $\frac{2}{3}$ der KZH [°]

Dosis am abweichenden Auge [mm] = $\frac{2}{3}$ des aus der Differenz
des präoperativen Schielwinkels und des zu erwartenden Effekts
der Operation am Führungsauge resultierenden Schielwinkels [°]

7 Zusammenfassung

Die Korrektur nystagmusbedingter Kopfwangshaltungen (KZH) erfolgt operativ. Es existieren allerdings keine einheitlichen Empfehlungen zur Operationsdosierung. Diese Studie erfolgte im Hinblick auf eine Optimierung der Indikationsstellung und der Operationsdosierung.

Es wurden die Daten von 98 wegen einer horizontalen KZH operierten, nicht schielenden Patienten ausgewertet. Erfasst wurden die Operationsdosis und die binokulare KZH bei Fern- und Nahfixation prä- und 3 bis 6 Monate postoperativ. Entsprechend dem Operationsverfahren wurden folgende Gruppen gebildet: 1.) Parallelverschiebung nach Kestenbaum, 2.) artifizielle-Divergenz-Operation nach Cüppers, 3.) Kombination beider Verfahren (asymmetrische Kestenbaumoperation).

1.) Kestenbaum-Operation (n=37): Die KZH wurde durch 32 mm (16;48) Gesamt-Operationsstrecke von 30° (15;45) auf 10° (0;35) reduziert (jeweils Median und Streubreite). Die Wirkungs/Dosis-Relation nach 3 Monaten betrug im Median 0,6 °/mm. Eine postoperative KZH $\leq 15^\circ$ wurde bei 30 Patienten erreicht. Eine zweite Operation war in 4 Fällen erforderlich.

2.) Artifizielle Divergenz (n=28): Die KZH wurde mit einer Dosis von nur 10 mm (6;14) von 20° (10;45) auf 5° (0;30) vermindert. Eine postoperative KZH $\leq 15^\circ$ wurde bei 19 Patienten erreicht. Eine Revision war in 7 Fällen erforderlich, bei 5 Patienten wegen einer restlichen KZH und bei zwei Patienten wegen einer postoperativen Exotropie.

3.) Asymmetrische Kestenbaumoperation (n=33): Die KZH wurde von 30° (25;45) auf 10° (0;20) reduziert. Die Gesamt-Operationsstrecke betrug im Median 15 mm (20;46). Die Effektivität war mit 0,82 °/mm höher als in Gruppe 1. Bei 28 Patienten wurde eine postoperative KZH $\leq 15^\circ$ erreicht. Eine zweite Operation war in keinem Fall erforderlich.

Die Betrachtung dieser großen Fallzahlen erlaubt für reine, gleichstreckige Kestenbaumoperationen die Dosisempfehlung von x/3 mm Operationsstrecke pro Muskel zur Korrektur von x° Kopfdrehung. Wenn möglich sollte das Prinzip der artifiziellen Divergenz in eine Kestenbaum-Operation implementiert werden, indem die Dosis am in

KZH abduzierten Auge vermindert wird. Bei Nystagmus ohne KZH und beim alternierenden Nystagmus stellt die artifizielle Divergenz, sofern möglich, die Methode der Wahl dar.

7.1 Abstract

Eye muscle surgery for correction of nystagmus-related head turn in non-strabismic patients

Purpose

To evaluate the effects of Kestenbaum and artificial divergence surgery.

Patients and Methods

We reviewed the medical records of 98 non-strabismic patients with infantile nystagmus who underwent surgery for correction of a horizontal torticollis and were followed for at least 3 months after surgery. Age, gender, amount of surgery, pre- and postoperative orthoptic status were evaluated. According to the kind of surgery, 3 groups were formed:

1. Kestenbaum surgery
2. Artificial divergence surgery (Cüppers)
3. Combination of the two concepts: “asymmetric Kestenbaum surgery”

Results

1. Kestenbaum surgery (n=37): The abnormal head posture (AHP) was reduced from 30° (15;45) to 10° (0;35) (median and range) by an operation dosis of 32 mm (16;48). The effect/dose ratio (AHP reduction per millimeter surgery [°/mm]) was 0.6 °/mm (median). Thirty patients had a postoperative AHP of $\leq 15^\circ$. Four patients had to be reoperated for a residual AHP.

2.) Artificial divergence surgery (n=28): The AHP was reduced from 20° (10;45) to 5° (0;30) by a median dosis of 10 mm (6;14). Nineteen patients showed a postoperative AHP of $\leq 15^\circ$. Seven patients had to undergo additional surgery for a residual AHP, two of them for a consecutive exotropia and five for a residual AHP.

3.) Asymmetric Kestenbaum surgery (n=33): The AHP was reduced from 30° (25;45) to 10° (0;20). Total amount of surgery was 15 mm (20;46), the effect/dose ratio was higher than in group 1 (median: 0.82°/mm). An AHP $\leq 15^\circ$ was accomplished in 28 cases and no patient had to be reoperated.

Conclusions

This large case series shows that pure Kestenbaum surgery may abolish x° AHP by a dose of $x/3$ mm per muscle. When possible, it is recommendable to combine Kestenbaum with artificial divergence surgery by rotating the abducted eye less than the adducted eye. Pure artificial divergence surgery can be performed in cases of nystagmus damping by convergence without AHP or in cases with nystagmus damping by convergence and a null zone that changes its localisation (e.g. (a)periodic alternating nystagmus, manifest latent nystagmus).

8 Literaturverzeichnis

Abadi RV, Bjerre A. Motor and sensory characteristics in congenital nystagmus. Br J Ophthalmol 2002; 86: 1152-1160

Abadi RV, Carden D, Simpson J. A new treatment for congenital nystagmus. Br J Ophthalmol 1980; 64:2-6

Adelstein F, Cüppers C. Zum Problem der echten und der scheinbaren Abduzenslähmung (das sogenannte Blockierungssyndrom). Bücherei des Augenarztes, Klin Monatsbl Augenheilkd 1966; 46: 271-278

Anderson JR. Causes and treatment of congenital eccentric nystagmus. Br J Ophthalmol 1953; 37: 267-281

Bietti GB, Bagolini B. Traitement medicosurgical du nystagmus. Annee Ther Clin Ophtalmol 1961; 11: 269-296

Blatt N. Kreuzung der geraden Augenmuskeln als Methode der Nystagmusoperation. Ber Dtsch Ophthalmol Ges 1960; 63: 393-403

Böhm L. Der Nystagmus und dessen Heilung. Diss., Berlin 1857

Calhoun JH, Harley RD. Surgery for abnormal head position in congenital nystagmus. Trans Am Ophthalmol Soc 1973; 71: 70-87

Cogan DG. Nystagmus. In: Haik GH (Hrsg): Strabismus. Symposium of the New Orleans Academy of Ophthalmology, St. Louis, Mosby-Year Book 1962; 119-124

Crone RA. The operative treatment of nystagmus. Netherl Ophthal Soc, 162nd Meeting, Amsterdam; Ophthalmologica 1971;163:15-20

Cüppers C. Probleme der operativen Therapie des okulären Nystagmus. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1971; 159: 145-157

Cüppers C. The so-called „Fadenoperation“ (surgical correction by well-defined changes in the arc of contact). In: Fells P (Hrsg): *Transactions Second Congress of the International Strabismological Association* 1976: 394. Diffusion Generale de Librairie, Marseilles

Dell’Osso LF. Nystagmus and other ocular motor oscillations and intrusions. In: Lessel S, van Dalen JTW (Hrsg): *Neuroophthalmology*, Elsevier 1984; 3: 157-204

Dell’Osso LF, Daroff RB. Nystagmus and saccadic intrusions and oscillations. In: *Duane’s Clinical Ophthalmology on CD-Rom*, 2003; 2, Chapter 11

Dell’Osso LF, Leigh RJ. Ocular motor stability of foveation periods. *Neuroophthalmology* 1992; 12: 303-315

Dell’Osso LF, Flynn JT, Daroff RB. Hereditary congenital nystagmus. *Arch Ophthalmol* 1974; 92: 366-375

Dell’Osso LF, Schmidt D, Daroff RB. Congenital nystagmus waveforms and foveation strategy. *Doc Ophthalmol* 1975; 39,1: 155-182

Dell’Osso LF, Schmidt D, Daroff RB. Latent, manifest latent, and congenital nystagmus. *Arch Ophthalmol* 1979; 97: 1877-1885

Dell’Osso LF, Leigh RJ, Daroff RB. Suppression of congenital nystagmus by cutaneous stimulation. *Neuroophthalmology* 1991; 11: 173-175

Dell’Osso LF, Traccis S, Erzurum SI. Contact lenses and congenital nystagmus. *Clin Vision Sci* 1988; 3: 229-232

Economopoulos N, Damanakis A. Modification of the Kestenbaum operation for correction of nystagmic torticollis and improvement of visual acuity with the use of convergence. *Ophth Surg* 1985; 16: 309-314

Franceschetti A, Monnier M, Dieterle P. Electronystagmography in the analysis of congenital nystagmus. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1952; 72: 515-532

Friede R. Zur operativen Behandlung des Nystagmus gravis nebst Bemerkungen zur Extraktion der kongenitalen Katarakt. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1956; 1: 128-431

Gay AJ, Newman N, Stroud MH. Vestibular studies on a case of congenital nystagmus. *Lancet* 1969; 2: 694-703

Goto N. A study of optic nystagmus by the electro-oculogram. *Nippon Ganka Kakkai Zasshi* 1954; 58: 851-865

Gräf M. Kopfzwangshaltungsoperationen bei Nystagmus. *Zeitschr. Prakt. Augenheilkd* 2002; 23: 291-295 (A)

Gräf M. Kestenbaum and artificial divergence surgery for abnormal head turn secondary to nystagmus. Specific and nonspecific effects of artificial divergence. *Strabismus* 2002; 10: 69-74 (B)

Gräf M, Droutsas K, Kaufmann H. Kongenitaler Nystagmus: Indikation, Ergebnisse und Dosierung der Operation nach Kestenbaum bei 34 Patienten. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2000; 217: 334-339

Gräf M, Droutsas K, Kaufmann H. Surgery for nystagmus related head turn: Kestenbaum procedure and artificial divergence. *Graefes' Arch Clin Exp Ophthalmol* 2001; 239: 334-341 (B)

Gräf M, Droutsas K, Stuckenbrok S, Kaufmann H. Results of eye muscle surgery for nystagmus related head turn. In: Faber TJ (Hrsg) Transactions 26th Meeting European Strabismological Association. Barcelona, September 2000. Swets & Zeitlinger, Lisse, Abington, Exton, Tokyo 2001; 181-184 (A)

Halmagyi GM, Rudge P, Gresty MA. Treatment of periodic alternating nystagmus. *Ann Neurol* 1980; 8: 609-611

Harada M, Ishikawa S, Ozawa T. Studies on nystagmus. Surgical treatment of horizontal nystagmus. *Acta Soc Ophthalmol Jpn* 1961; 65: 320-328

Hertle RW, Dell'Osso LF. Clinical and ocular motor analysis of congenital nystagmus in infancy. *J AAPOS* 1999; 3: 70-79

Hertle RW, Maldonado VK, Maybodi M, Yang D. Clinical and ocular motor analysis of of the infantile nystagmus syndrome in the first 6 months of life. *Br J Ophthalmol* 2002; 86: 670-675

Herzau V. Sensorik des Binokularsehens. In: Kaufmann H (Hrsg): *Strabismus*, 3. Auflage, Thieme, Stuttgart 2004: 97-130

Kaufmann, H. Augenmuskeloperationen. In: Kaufmann H (Hrsg): *Strabismus*, 2. Auflage, Thieme, Stuttgart 1995: 588-669

Kaufmann, H. Augenmuskeloperationen. In: Kaufmann H (Hrsg): *Strabismus*, 3. Auflage, Thieme, Stuttgart 2004: 497-560

Kaufmann H, Kolling G. Operative Behandlung bei Nystagmuspatienten mit Binokularfunktionen mit und ohne Kopfwangshaltung. *Ber Dtsch Ophthalmol Ges* 1981; 78: 815-819

Kestenbaum A. Nouvelle opération du nystagmus. *Bull Soc Ophtalmol Fr* 6, 1953; 599-602

Kestenbaum A. A nystagmus operation. Int Cong Ophthalmol Montreal New York, Acta 1954; II: 1071-1078

Kestenbaum A. Clinical methods of neuroophthalmologic examination. Grune & Stratton 1961; Chapter VIII: 335-400

Kömpf D. Zentrale Nystagmusphänomene. In: Huber A, Kömpf D (Hrsg): Klinische Neuroophthalmologie, Thieme, Stuttgart 1998: 536-545 (A)

Kömpf D. Sakkadische Intrusionen und Oszillationen. In: Huber A, Kömpf D (Hrsg): Klinische Neuroophthalmologie, Thieme, Stuttgart 1998: 560-565 (B)

Kommerell G. Nystagmusoperationen zur Korrektur verschiedener Kopfzwangshaltungen. Klin Monatsbl Augenheilkd 1974; 164: 172-191

Kommerell G. Supranukleäre Augenbewegungsstörungen. In: Kaufmann H (Hrsg): Strabismus, 3. Auflage, Thieme, Stuttgart 2004: 465-481

Leigh RJ et al. Effectiveness of botulinum toxin administered to abolish acquired nystagmus. Ann Neurol 1992; 32: 633-641

Lorenz B. Genetik des Strabismus und des Nystagmus. In: Kaufmann H (Hrsg): Strabismus, 3. Auflage, Thieme, Stuttgart 2004: 140-156

Lorenz B, Gampe E. Analyse von 180 Patienten mit sensorischem Defektnystagmus und kongenitalem idiopathischen Nystagmus. Klin Monatsbl Augenheilkd 2001; 218: 3-12

Metzger EL. Correction of congenital nystagmus. Am J Ophthalmol 1950; 33: 1796-1797

Mitchell PR, Wheeler MR, Parks MM. Kestenbaum surgical procedure for torticollis secondary to congenital nystagmus. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1987; 24: 87-93

Mühlendyck H. The faden operation in the treatment of congenital nystagmus. In: Reinecke RD (Hrsg): Strabismus. Proceedings of the third meeting of the International Strabismological Association. Grune und Stratton 1978; 235-248

Mühlendyck H, Linnen HJ. Die operative Behandlung nystagmusbedingter schwankender Schielwinkel mit der Fadenoperation nach Cüppers. Klin Monatsbl Augenheilkd 1975; 2: 273- 290

Nelson LB, Wagner RS, Harley RD. Congenital nystagmus surgery. International Ophthalmology Clinics, Strabismus Surgery, Little Brown, Boston 1985; 1: 133-138

von Noorden GK. In: von Noorden GK (Hrsg): Binocular vision and ocular motility, Mosby 5th edition 1996; 477-500

von Noorden GK, La Roche R. Visual acuity and motor characteristics in congenital nystagmus. Am J Ophthalmol 1983; 95: 748-751

Parks MM. Congenital nystagmus surgery. Am Orthoptic J 1973; 23: 35-39

Petersen J. Die Zuverlässigkeit der Sehschärfenbestimmung mit Landoltringen. Stuttgart: Enke, 1993

Pierse D. Operation on the vertical muscles in cases of nystagmus. Br J Ophthalmol 1959; 43: 203-233

Pratt-Johnson JA. Results of horizontal rectus muscle surgery to modify the null-zone position in congenital nystagmus. Can J Ophthalmol 1991; 26: 219-223

Reinecke RD, Guo S, Goldstein HP. Waveform evolution in infantile nystagmus: an electro-oculographic study of 35 cases. Binocular Vis 1988; 3: 191-202

Repka MX, Savino PJ, Reinecke RD. Treatment of acquired nystagmus with botulinum neurotoxin. Arch Ophthalmol 1994; 112: 1320-1324

Ruben ST, Lee JP, O'Neil D, Dunlop I, Elston JS. The use of botulinum toxin for treatment of acquired nystagmus and oscillopsia. *Ophthalmology* 1994; 101: 783-787

Sender S, Shallo-Hofmann J, Mühlendyck H. Die artifizielle-Divergenz-Operation beim kongenitalen Nystagmus. *Fortschr Ophthalmol* 1990; 87: 85-89

Schmidt D. Congenital nystagmus clinical aspects. In: Lennerstrand G, Zee DS, Keller EL (Hrsg): *Functional basis of ocular motility disorders*. Pergamon Press, Oxford 1982; 123-127

Scott WE, Kraft SP. Surgical treatment of compensatory head position in congenital nystagmus. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1984; 21: 85-95

Shallo-Hofmann J, Mühlendyck H. Der Einfluss mentaler Bilder auf die Beruhigung des kongenitalen Nystagmus bei geschlossenen Augen. In: Mühlendyck H, Rüssmann W (Hrsg): *Augenbewegung und visuelle Wahrnehmung*, Bücherei des Augenarztes, Stuttgart, Enke: 1990; 121: 73-78

Shawkat FS, Kriss A, Thompson D, Russell-Eggitt I, Taylor D, Harris C. Vertical or asymmetric nystagmus need not imply neurological disease. *Br J Ophthalmol* 2000; 84: 175-180.

Sinsky RM, Eshete A. Maximal subtotal extirpation of the horizontal rectus extraocular muscles for the treatment of nystagmus with no null point. A report of four successful human cases. *Binocular Vision and Strabismus Quarterly* 2002; 17: 297-302

Spielmann A. Treatment chirurgical du nystagmus. *Arch Ophtalmol (Paris)* 1977; 37: 751-766

Spielmann A. Congenital nystagmus: Clinical types and their surgical treatment. *Ophthalmologica* 1981; 182: 65-72

Taylor JN. Surgery for horizontal nystagmus; Anderson-Kestenbaum operation. Aust J Ophthalmol 1973; 1: 114-116

Weiss AH, Biersdorf WR. Visual sensory disorders in congenital nystagmus. Ophthalmology 1989; 96: 517-523

Yee RD. Nystagmus and saccadic intrusions and oscillations. In: Yanoff M, Duker JS (Hrsg): Ophthalmology, 2nd edition, Mosby 2004; 1350-1359

Yee RD, Baloh RW, Honrubia V. Effect of baclofen on congenital nystagmus. In: Lennerstrand G, Zee DS, Keller EL (Hrsg): Functional basis of ocular motility disorders. Pergamon Press, Oxford 1982; 151-158

Zubcov AA, Stärk N, Weber A, Wizov SS, Reinecke RD. Improvement of visual acuity after surgery for nystagmus. Ophthalmology 1993; 100: 1488-1497

9 Publikationsverzeichnis

Gräf M, Droutsas K, Kaufmann H. Kongenitaler Nystagmus: Indikation, Ergebnisse und Dosierung der Operation nach Kestenbaum bei 34 Patienten. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2000; 217: 334-339

Gräf M, Droutsas K, Kaufmann H. Surgery for nystagmus related head turn: Kestenbaum procedure and artificial divergence. *Graefes' Arch Clin Exp Ophthalmol* 2001; 239: 334-341

Gräf M, Droutsas K, Stuckenbrok S, Kaufmann H. Results of eye muscle surgery for nystagmus related head turn. In: Faber TJ (Hrsg) *Transactions 26th Meeting European Strabismological Association*. Barcelona, September 2000. Swets & Zeitlinger, Lisse, Abington, Exton, Tokyo 2001; 181-184

Mennel S, Droutsas K, Meyer CH, Schmidt J, Kroll P. Radial optic neurotomy in combined cilioretinal artery and central retinal vein occlusion. *B J Ophthalmol* 2005; 89(5); 642-643

Vorträge

Droutsas D, Tsioulias G, Droutsas K, Balis S. Epithelial changes after PRK and LASIK for myopia up to -5,0 D. 36. Panhellenic Ophthalmological Congress Kreta, 4.-8.6.2003.

Droutsas K, Gräf M, Kaufmann H. Eye muscle surgery for correction of horizontal torticollis in infantile nystagmus. 38. Panhellenic Ophthalmological Congress Mykonos, 21.05.2005.

Poster

Tsioulias G, Droutsas K, Balis S, Moschos M. Diffuse lamellar keratitis after myopic LASIK. 36. Panhellenic Ophthalmological Congress Kreta, 4.-8.6.2003.

Droutsas K, Meyer CH, Mennel S. Multifokale Chorioretinitis und Neuritis nervi optici durch Bartonella henselae, Erreger der Katzenkratz-Krankheit. 102. Tagung der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft, Berlin 23.-26.09.2004

10 Lebenslauf

	Konstantinos Droutsas
29.03.1975	geboren als Sohn von Prof. Dr. Dimitrios und Paraskevi Droutsas, geb. Diamantopoulou in Athen, Griechenland
12.01.2003	Heirat mit Christina Papatsori, MJI
22.10.2004	Geburt meiner Tochter Danae Maria

Schulbildung

1981-1986	Besuch einer griechisch-deutschen Grundschule in Athen
1986-1992	Besuch der Deutschen Schule Athen (Dörpfeld-Gymnasium)
13.05.1992	Erlangung der Allgemeinen Hochschulreife an der Deutschen Schule Athen

Studium

September 1992	Immatrikulation an der Justus-Liebig-Universität Gießen im Fach Humanmedizin
27.09.1994	Ärztliche Vorprüfung
15.04.1996	Erster Abschnitt der Ärztlichen Prüfung
22.04.1998	Zweiter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung
11.05.1999	Dritter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung

Ärztliche Tätigkeit

Juli 1999 bis Dezember 2000	Arzt im Praktikum und wissenschaftlicher Mitarbeiter im Zentrum für Augenheilkunde des Klinikums der Justus-Liebig-Universität Gießen
15.01.2001	Approbation als Arzt
Januar 2001 bis Februar 2005	Assistenzarzt und wissenschaftlicher Mitarbeiter im Zentrum für Augenheilkunde des Klinikums der Justus-Liebig-Universität Gießen
Februar bis Oktober 2005	Operativ-strabologische Weiterbildung im Zentrum für Augenheilkunde des Klinikums der Justus-Liebig-Universität Gießen
04.05.2005	Facharztprüfung im Gebiet Augenheilkunde

11 Danksagung

In erster Linie gilt mein Dank meinem Doktorvater, Herrn Prof. Dr. med. M. Gräf für die Überlassung des Themas, seiner freundlichen und intensiven Unterstützung bei der Erstellung dieser Arbeit und seiner stetigen Bereitschaft zur kritischen Diskussion. Verpflichtet bin ich Herrn Prof. Dr. med. H. Kaufmann, der mich bei der Erstellung dieser Arbeit durch seine zahlreichen Anregungen maßgeblich unterstützt hat. Ihm gilt ebenfalls mein Dank. Den Mitarbeiterinnen der Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie, insbesondere Frau S. Stuckenbrok danke ich für die Einweisung in die strabologische Untersuchungsmethoden. Frau S. Bernt und Frau C. Mais danke ich für die Hilfe bei der Erstellung der Abbildungen. Für die stetige Ermunterung und die Hilfe bei der Korrektur der Arbeit bedanke ich mich bei meiner Frau Christina. Nicht zuletzt gilt mein ganz besonderer Dank meinen Eltern, Dimitrios und Paraskevi für ihre unbedingte Unterstützung während meines Studiums und meiner Ausbildung zum Augenarzt.