

Klinische Befunde und chirurgische Therapie bei Patienten mit Retraktionssyndrom

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin

des Fachbereichs Humanmedizin

der Justus-Liebig-Universität Giessen

Vorgelegt von Kerstin Chucholowski, geb. Milkowitz
aus Gelsenkirchen

Giessen 1999

Aus dem Medizinischen Zentrum für Hals-, Nasen-, Ohren- und
Augenheilkunde
Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie
Leiter: Prof. Dr. H. Kaufmann
Klinikum der Justus-Liebig-Universität Giessen

Gutachter: Prof. Dr. Kaufmann
Gutachter: Prof. Dr. Skrandies

Tag der Disputation: 31. August 2000

1	EINLEITUNG	3
1.1	Das Retraktionssyndrom in der Literatur von 1876-1953	3
1.2	Neuere Untersuchungsergebnisse zur Pathogenese des Retraktionssyndroms	10
1.3	Mögliche Typeneinteilung des Retraktionssyndroms	15
1.4	Differentialdiagnose zur Abduzensparese	16
1.5	Zur Klinik des Retraktionssyndroms	17
1.5.1	Geschlechterverteilung und Seitenlokalisation	18
1.5.2	Refraktion, Stereofunktion und Amblyopie	19
1.5.3	Familienanamnese	22
1.5.4	Assoziation zu anderen Mißbildungen	22
1.6	Therapie	25
1.6.1	Rücklagernde Eingriffe	25
1.6.2	Kombinierte Konvergenzoperation	27
1.6.3	Fadenoperation nach Cüppers	27
1.6.4	Umlagerungsoperation nach Kestenbaum	28
1.6.5	Muskeltranspositionsoperationen	29
1.6.6	Rücklagerung des M. rect. medialis am betroffenen Auge und Fadenoperation am nicht betroffenen Auge	29
1.7	Ziel der Arbeit	31
2	MATERIAL UND METHODE	32
2.1	Patienten	32
2.2	Ein- und Ausschlußkriterien	32
2.3	Zeitplan der klinischen Untersuchung	32
2.4	Erhebung der Daten und statistische Auswertung	33
2.5	Untersuchungsmethoden	34
2.5.1	Sehschärfe	34
2.5.2	Schielwinkel für Ferne und Nähe	34
2.5.3	Kopfzwangshaltung	35
2.5.4	Monokulares Blickfeld	35
2.5.5	Fusionsblickfeld	36
2.5.6	Schielwinkelbestimmung an der Giessener Tangentenskala	36
2.6	Operationen	38
2.6.1	Ziele des therapeutischen Eingriffes	38
2.6.2	Zeitpunkt des Eingriffes	38
2.6.3	Operationsindikation	39
2.6.4	Operationstechnik	39
3	ERGEBNISSE	41
3.1	Allgemeines	41
3.1.1	Familienanamnese	42
3.1.2	Assoziierte Störungen	42
3.1.3	Seitenlokalisation	42
3.1.4	Refraktion und Sehschärfe	43

3.2	Präoperative Untersuchungsbefunde	44
3.2.1	Lidspaltenverengung	44
3.2.2	Schielwinkel	44
3.2.3	Monokulares Blickfeld und Fusionsblickfeld	46
3.2.4	Kopfzwangshaltung und Fusionsblickfeld	49
3.2.5	Vertikaldeviation	51
3.3	Operativer Eingriff	53
3.4	Operationsergebnisse	54
3.4.1	Fernschielwinkel	54
3.4.2	Nahschielwinkel	55
3.4.3	Kopfzwangshaltung	56
3.4.4	Vertikaldeviation	57
3.4.5	Postoperatives Monokulares Blickfeld	58
3.5	Operationskomplikationen	61
3.6	Revisionsoperationen	61
3.6.1	Operationen	63
4	DISKUSSION	67
4.1	Klinik des Retraktionssyndroms	71
4.2	Operationen	77
4.3	Grenzen dieser Untersuchung	81
4.4	Zusammenfassung	84
5	DATENANHANG	86
5.1	Legende des Datenanhangs	97
6	LITERATUR	98
7	LEBENS LAUF	107
8	DANKSAGUNG	108

1 Einleitung

1.1 Das Retraktionssyndrom in der Literatur von 1876-1953

Am Ende des 19. Jahrhunderts erschienen erstmals in der Literatur Beschreibungen eines Symptomenkomplexes aus angeborenen Motilitätsstörungen mit Retraktionsbewegungen der Augen.

Obwohl die Aufklärung der Ursachen dieses Symptomenkomplexes erst 1957 mit *Breinin* begann, herrschte um die Jahrhundertwende schon Einigkeit über das charakteristische Zusammenspiel von Motilitätsstörungen mit Retraktionsbewegungen (*Breinin* 1957a/b).

In unterschiedlicher Ausprägung finden sich bei Patienten mit Retraktionssyndrom folgende Symptome:

- 1) Abduktionseinschränkung
- 2) partielle Einschränkung der Adduktion
- 3) Lidspaltenverengung beim Versuch der Adduktion
- 4) Bulbusretraktion beim Versuch der Adduktion
- 5) Vertikaldeviation beim Versuch der Adduktion
- 6) Kopffehlhaltung

1876 schildert *Pflüger* zwei Patienten mit kongenitalem Strabismus. Beide Patienten zeigen sowohl Adduktions- als auch Abduktionseinschränkungen des rechten Auges und eine divergente Bulbusstellung in Primärposition des nicht betroffenen Auges. In beiden Fällen wird von einer Vertikalabweichung des Bulbus beim Versuch der Adduktion des betroffenen Auges berichtet. *Pflüger* notiert bei einer Patientin, daß diese bei der Arbeit (Visusaufforderung) eine Kopflinksdrehung einnimmt, um einen Parallelstand der Augen zu erreichen.

Als pathophysiologische Ursache für diese Motilitätsstörung vermutet *Pflüger* eine Inkongruenz hinsichtlich Länge, Querschnitt und Insertion der Augenmuskeln. Nach *Pflüger* verursache der M. obl. superior die beobachtete Aufwärtsbewegung bei intendierter Adduktion.

Unter dem Titel „Abnormal Movements of the Eyelids“ erläutert *Sinclair* 1895 drei Fallserien. In der dritten Fallserie werden fünf Patienten mit Paresen, bzw. Paralysen

des M. rect. lateralis und sowohl Retraktion des Bulbus als auch Kontraktion des M. orbicularis oculi bei versuchter Adduktion des betroffenen Auges beschrieben. *Sinclair* stellt zwei mögliche Ursachen für diesen Symptomenkomplex vor:

- 1) Beim Versuch der Adduktion wird die Funktion des paralyzierten M. rect. medialis durch die Mm. rect. superior et inferior übernommen. Durch die übermäßige Stimulation der beiden Vertikalmotoren bei der Adduktion ziehen diese Muskeln den Bulbus schließlich nach hinten.
- 2) Sowohl Enophthalmus als auch Ptosis ist durch ein Fehlen der sympathischen Innervation des M. tarsalis zu erklären.

Nach *Sinclair* erklärt die letztgenannte Hypothese auch das von ihm beobachtete Abduktionsdefizit.

Zwei Jahre später, im Jahre 1887, beschreibt *Stilling* einen Patienten mit divergenter Bulbusstellung und Enophthalmus des linken Auges in Primärposition, Retraktion und Lidspaltenverengung in Adduktion. *Stilling* beobachtet nach Vornähung - wahrscheinlich ist eine Vornähung des M. rect. lateralis durchgeführt worden - eine verstärkte Retraktion und Lidspaltenverengung in Adduktion.

Bahr stellt 1897 einen Fall von "eigenartiger Muskelanomalie" eines Auges vor. Am linken Auge eines Patienten ist die Abduktion nicht möglich. Anstelle der Abduktion werden oszillatorische Bewegungen beobachtet. Die Adduktion des linken Auges ist bei diesem Patienten nur zu einem geringen Ausmaß möglich, wobei es zu Retraktion des Bulbus in die Orbita und Lidspaltenverengung kommt. Eine anatomische Untersuchung dieses Falles im Rahmen einer Operation zeigte, daß der M. rect. lateralis nicht als Muskel vorhanden ist und der M. rect. medialis in zwei Bündel gespalten ist. *Bahr* schreibt dem Nebenbündel, das weit hinten inseriert, eine retrahierende Wirkung zu. Nach *Bahr* hatte die operative Durchtrennung des fibrotischen M. rect. lateralis eine nur vorübergehende Besserung der Retraktionsbewegung zur Folge.

Friedenwald (1896b) beschreibt Patienten mit einem Abduktionsdefizit der Augen, Lidspaltenverengung in Adduktion und notiert bei einigen Fällen auch eine Einschränkung der Adduktion. Er beobachtet bei seinen Patienten, die seinen Angaben zufolge meist in einigen Blickrichtungen Binokularsehen aufweisen, daß diese Bewegungsanomalie überwiegend am linken Auge auftritt und überwiegend Frauen betrifft.

Um die Pathophysiologie des seltenen Symptoms der Bulbusretraktion in Adduktion aufzuklären, erläutert *Türk* 1896 eindrucksvoll eine Selbstversuchsreihe. Zunächst liefert er zwei Hypothesen:

- 1) Der M. rect. medialis besitzt eine pathologisch verringerte Abrollstrecke am Bulbus, wobei der Muskel bei Kontraktion den Bulbus dreht und nach hinten zieht. In diesem Fall wandert bei Muskelkontraktion der Drehpunkt des Bulbus nach hinten.
- 2) Eine Fixierung des Bulbus an einer Seite führt bei Muskelkontraktion auf der Gegenseite zu einer Retraktion des Bulbus.

In der Selbstversuchsreihe läßt *Türk* seinen eigenen Bulbus von einem Assistenten mit einer Pinzette jeweils an einem Punkt fixieren. Er führt dann eine willkürliche Augenbewegung zur entsprechenden Gegenseite aus, wobei es zur Bulbusretraktion kommt. *Türk* vermutet, daß bei Patienten mit Retraktionsbewegungen der M. rect. lateralis nur aus einem bindegewebigen Strang besteht, der bei versuchter Adduktion unnachgiebig und der nicht in der Lage ist, eine Abduktionsbewegung auszuführen. Sowohl Abduktions- als auch Adduktionsdefizit und Retraktionsbewegung können also durch einen bindegewebigen M. rect. lateralis erklärt werden. *Türk* deutet auch die Verengung der Lidspalte, die bei Adduktion des betroffenen Auges auftritt, als mechanische Folge der Bulbusretraktion, wobei der Bulbus von seinem Kontakt zu den Lidern in die Orbita zurückgezogen wird. Für die auch von *Türk* beobachtete Vertikalabweichung in Adduktion sind hingegen seiner Meinung nach die Mm. rect. superior et inferior verantwortlich. Bei intendierter Bulbusadduktion und -hebung würden die Muskelkräfte des M. rect. medialis durch den unnachgiebigen M. rect. lateralis gehemmt, die des M. rect. superior hingegen nicht. Für eine intendierte Bulbusadduktion und -senkung gelte Entsprechendes: Der unnachgiebige M. rect. lateralis hemme zwar die Muskelkräfte des M. rect. medialis, nicht aber die des M. rect. inferior. Die Mm. rect. superior et inferior bewegten demnach beim Versuch der Adduktion und Abduktion den Bulbus zum Ort des geringsten Widerstandes, also nach oben oder nach unten.

Türk, der für dieses Leiden eine kongenitale Ursache vermutet, beobachtet bei einer Patientin eine gewohnheitsmäßige Kopfdrehung zur erkrankten Seite, in der die Augen parallel ausgerichtet sind. Diese Patientin bewege den Kopf anstelle der Augen, um in den verschiedenen Sehrichtungen den Parallelstand der Augen zu erhalten.

Türk (1896) erwähnt damit schon Ende des letzten Jahrhunderts, daß eine operative Vornähung des M. rect. medialis zu einer Verschlimmerung der Retraktion führt, da dann der vorgelagerte Muskel verstärkt versuche, den Bulbus gegen den Widerstand des bindegewebigen M. rect. lateralis zu drehen und ihn dabei nach hinten ziehe.

Bei der Beschreibung eines Falles von Ab- und Adduktionsdefizit, Retraktionsbewegungen und Aufwärtsbewegungen in Adduktion macht *Collins* 1899 eine Anomalie der Checkligamente als Ursache für die Retraktionsbewegungen verantwortlich. *Collins* erklärt, daß der normale Tonus der Augenmuskulatur bestrebt sei, den Bulbus in die Orbita zurückzuziehen, daran aber unter physiologischen Bedingungen durch die Checkligamente gehindert werde. Fehlen nun diese Checkligamente oder inserieren sie zu weit hinten in der Orbita, überwiege der retrahierende Muskelzug der normalen Augenmuskulatur.

Wolff berichtet 1900 über fünf eigene Fälle mit Retraktionsbewegungen und nimmt Bezug auf die von *Heuck* (1879), *Stilling* (1879), *Türk* (1896, 1899), *MacLehose* (1896) und *Bahr* (1897) geschilderten Fälle, um Gemeinsamkeiten herauszustellen, die Pathophysiologie dieses Symptomenkomplexes zu beleuchten und Therapieansätze zu erläutern.

Folgende Symptome des kongenitalen Leidens werden von *Wolff* herausgestellt:

- 1) Die Retraktionsbewegung tritt im Verband mit einer angeborenen Motilitätsstörung der Augen auf: Der M. rect. lateralis zeigt einen mehr oder weniger kompletten Funktionsausfall.
- 2) Die Retraktion des Bulbus tritt beim Versuch der Adduktion auf, wobei die Adduktion unterschiedlich stark beeinträchtigt ist.
- 3) Die bei Adduktion auftretende Lidspaltenverengung ist eine Folge der Retraktionsbewegung. Das Ausmaß der Lidspaltenverengung ist direkt vom Ausmaß der Bulbusretraktion abhängig.
- 4) Unter Abduktion ist eine Protrusion des Bulbus und eine damit verbundene Erweiterung der Lidspalte zu sehen.
- 5) Schließlich zeigen die betroffenen Patienten beim Versuch der Adduktion eine Auf- oder Abwärtsbewegung des Bulbus.

In Anlehnung an *Türk* diskutiert *Wolff* mögliche pathophysiologische Ursachen dieses Symptomenkomplexes. Auch *Wolff* lehnt die Theorie der falschen Insertion, nach der der M. rect. medialis zu weit hinten inseriere, ab. Er favorisiert die sogenannte Fixa-

tionstheorie, wonach der „paralysierte“ M. rect. lateralis aus unnachgiebigem Bindegewebe bestehe.

Auf- und Abwärtsbewegungen in Adduktion sind nach *Wolff* eine Folge der Retraktion, wobei der Bulbus an der weiteren Retraktion durch den starren N. opticus gehindert werde und sich zum Ort des geringsten Widerstandes, d.h. auf- oder abwärts bewege.

Wolffs operative Exploration und auch ein fehlgeschlagener Therapieversuch bestätigen, daß die Vertikalmotoren an der physiologischen Stelle inserieren. Er stellt die Hypothese auf, daß bei Patienten mit Strabismus divergens in Primärposition eine Rücklagerung des M. rect. lateralis, bei Patienten mit Strabismus convergens in Primärposition eine Tenotomie des M. rect. medialis sowohl die vertikalen Schielwinkel als auch die Retraktion bessern werde. Hingegen führe eine Verstärkung des M. rect. medialis zu einer Zunahme der Retraktionsbewegung.

1905 publiziert *Duane* eine Zusammenstellung von 54 Fällen (davon 7 eigene). Er liefert detaillierte Angaben zu Abduktionsdefizit und Retraktion, Lidspaltenverengung und Vertikalabweichung in Adduktion.

Duane, der ein größeres Krankengut von Patienten mit diesem Symptomenkomplex zusammenfaßt, beobachtet, daß von diesem Symptomenkomplex zunächst mehr Frauen als Männer betroffen sind und das linke Auge weitaus häufiger befallen ist als das rechte (bei 51 dieser 54 Patienten wurde das Geschlecht notiert: 31 Frauen / 20 Männer; linkes Auge 38 Fälle; rechtes Auge 11 Fälle; beide Augen. 5 Fälle).

In seinen sehr genauen Schilderungen der Untersuchungsbefunde beschreibt *Duane* als erster Vertikaldeviationen bei Adduktion des betroffenen Auges oberhalb oder unterhalb der Horizontalen: In vier Fällen sieht er eine Aufwärtsbewegung, wenn das Auge über der Horizontalen adduziert wird, eine Abwärtsbewegung, wenn das Auge unterhalb der horizontalen Ebene adduziert wird. *Duane* deutet diese Auf-, bzw. Abwärtsbewegungen als spastische Kontraktionen der schrägen Augenmuskeln.

Duane fügt diesem Symptomenkomplex das Konvergenzdefizit zu. Er beobachtet, daß das Konvergenzdefizit ausschließlich durch den insuffizienten M. rect. medialis verschuldet wird, da die Pupillenreaktion bei versuchter Konvergenz wohl vorhanden ist.

Aus der Beobachtung, daß bei Patienten mit Retraktionsbewegungen die Pupillen normal reagieren, schließt *Duane*, daß die Ursache des Symptomenkomplexes peri-

pherer und nicht zentraler Genese sei. Seiner Meinung nach könne eine Kern- oder Nervenschädigung die verschiedenen Phänomene nicht erklären.

So geht zwar auch *Duane* von einem unnachgiebigen, bindegewebigen M. rect. lateralis aus, der das Ab- und Adduktionsdefizit verursache, die Lidspaltenverengung betrachtet er jedoch nicht als Folge der Retraktion, sondern als Ausdruck eines Synergismus zwischen N. facialis und N. oculomotorius.

Augenscheinlich in Anlehnung an *Wolff* rät *Duane* von verstärkenden Eingriffen ab, da sie sowohl die Retraktionsbewegungen, als auch das Druckgefühl im Bulbus verstärken könnten. Bei konvergenter Bulbusstellung schlägt auch *Duane* eine Tenotomie des M. rect. medialis vor, wohingegen bei divergenter Bulbusstellung ein operativer Eingriff vermieden werden sollte.

Gifford beschuldigt 1926 Geburtstraumata als Ursache für einen bindegewebigen M. rect. lateralis beim Retraktionssyndrom.

Seiner Meinung nach berge unter der Geburt ein großer Kopf die Gefahr, insbesondere an der linken Gesichtshälfte durch den Kontakt zum Promontorium geschädigt zu werden. So erscheint ihm das gehäufte Auftreten des Retraktionssyndroms am linken Auge einleuchtend. *Gifford*, der eine erhöhte Prävalenz des Retraktionssyndroms bei Frauen beobachtet, vermutet, daß sobald auch Männer ihrem äußeren Erscheinungsbild mehr Aufmerksamkeit schenken werden, dieser Geschlechtsunterschied in der Statistik des Retraktionssyndroms nicht mehr nachzuweisen sein werde.

1933 beschreibt *Aebli* 5 Fälle mit Retraktionssyndrom, von denen er drei operiert hat. Nach einer fehlgeschlagenen Operation, bei der die Vertikaldeviation in Adduktion durch eine Tenotomie des M. obl. inferior gebessert werden sollte, nahm *Aebli* bei drei Patienten rücklagernde Eingriffe am M. rect. medialis vor. Diese Rücklagerungen führten bei seinen Patienten in unterschiedlichen Ausprägungen zu einer Besserung der Kopfzwangshaltung, der Esotropie und in einem Fall zu einer Milderung der Vertikaldeviation in Adduktion.

Bevor 1957 *Breinin* begann, die Augenmuskeln von Patienten mit Retraktionssyndrom elektromyographisch zu untersuchen und mit seinen Ergebnissen ein pathophysiologisches Verständnis der Pathogenese des Retraktionssyndroms ermöglichte, gab es zwei Theorien zur Pathogenese dieser Augenmotilitätsstörung (*Breinin* 1957 a/b):

1) Fixationstheorie

Nach *Wolff* (1900) und *Duane* (1905) besteht der M. rect. lateralis aus einem bindegewebigen, unnachgiebigen Strang. So ist der M. rect. lateralis nicht in der Lage, zu abduzieren und stellt außerdem ein passives Hindernis beim Versuch der Adduktion dar. Eine Kontraktion des M. rect. medialis resultiert dann in einer Retraktion des Bulbus.

2) Insertionstheorie

Pflüger (1876), *Heuck* (1879) und *Bahr* (1897) und *Snell* (1899) machen eine anormale, d.h. eine zu weit hinten liegende oder in mehrere Bündel gespaltene Insertion des M. rect. medialis für die Retraktionsbewegung in Adduktion verantwortlich.

Zur Therapie dieses seltenen Syndroms sind um 1900 und schließlich mit *Aebli* 1933 schon wichtige Beobachtungen und Erfahrungen gemacht worden.

Stilling (1879) beobachtet eine Verschlechterung der Retraktion nach Vorlagerung, *Türk* (1896) vermutet, daß zur symptomatischen Therapie rücklagernde Eingriffe geeignet seien, wohingegen *Duane* (1905) sogar ausdrücklich vor vorlagernden Eingriffen warnt, da bei muskelverstärkenden Operationen der Bulbus noch weiter in die Orbita gezogen werde.

Aebli (1933) operierte drei seiner Patienten und beobachtete nach Rücklagerung des M. rect. medialis eine Besserung der Symptomatik.

1.2 Neuere Untersuchungsergebnisse zur Pathogenese des Retraktionssyndroms

Die entscheidenden Schritte zur Aufklärung der Pathogenese des Retraktionssyndroms stellen elektromyographische Untersuchungen der Augenmuskeln von Patienten mit Retraktionssyndrom und Autopsien an Patienten, bei denen zu Lebzeiten ein Retraktionssyndrom diagnostiziert wurde, dar.

Breinin (1957a) führte als erster elektromyographische Untersuchungen und operative Explorationen an zwei Patienten durch.

Er zeigte durch seine elektromyographischen Untersuchungsbefunde, daß der M. rect. lateralis beim Abduktionsversuch nicht oder nur gering innerviert wird, daß es hingegen beim Versuch der Adduktion zu einer Koinnervation der Horizontalmotoren kommt.

Eine Vielzahl von elektromyographischen Reihenuntersuchungen schloß sich an die ersten EMG Befunde von *Breinin* bei Patienten mit Retraktionssyndrom an.

Papst und *Esslen* (1960) fanden variable elektromyographische Befunde bei Patienten mit Retraktionssyndrom. Zusammenfassend zeigten sie jedoch, daß der M. rect. lateralis während der Adduktion maximal innerviert wird. Sie folgerten, daß die Adduktionseinschränkung durch eine gleichzeitige Innervation der beiden Mm. rect. medialis et lateralis zustande käme und betrachteten die Retraktion als Folge der „Zugwirkung“ dieser beiden Muskeln. Dieser Analyse schließen sich *Moore et al.* an (*Moore et al.* 1988). Hinsichtlich der Lidspaltenverengung beim Versuch der Adduktion stellten *Papst* und *Esslen* nach elektromyographischer Ableitung des M. levator palpebrae superior und M. orbicularis fest, daß die Lidspaltenverengung durch verminderte Innervation dieser beiden Muskeln zustande käme. Ohne elektromyographische Ableitungen an den schrägen Augenmuskeln durchgeführt zu haben, behaupteten *Papst* und *Esslen*, daß die Vertikaldeviation beim Versuch der Adduktion eine Folge der Mitinnervation der Mm. obl. inferior, bzw. superior sei.

Aus den elektromyographischen Befunden von *Breinin*, *Papst* und *Esslen* folgern *Hoyt* und *Nachtigäller*, daß dem Retraktionssyndrom eine anatomische Ursache, nämlich ein Fehlen des Abduzenskernes vorliegt (*Hoyt* und *Nachtigäller* 1965b).

Blodi et al. (1964) und *Strachan* (1974) demonstrierten, daß der M. rect. lateralis des betroffenen Auges ein paradoxes, gleichbleibendes oder normales Erregungsmuster bieten kann, ebenso der M. rect. medialis. Ein paradoxes Erregungsmuster bedeutet,

daß eine maximale Erregung im M. rect. lateralis beim Versuch der Adduktion, eine minimale Erregung im M. rect. lateralis beim Versuch der Abduktion des betroffenen Auges abgeleitet werden kann. Umgekehrtes gilt für den M. rect. medialis des betroffenen Auges.

Kann man sowohl unter Abduktion als auch unter Adduktion dasselbe Erregungsmuster ableiten, so nennen die Autoren dies „gleichbleibendes Erregungsmuster“. In diesem Fall ist die reziproke Hemmung der beiden horizontalen Mm. recti gänzlich aufgehoben (*Nemet und Ron, 1978*).

Die Abduktionseinschränkung bei Patienten mit Retraktionssyndrom ist im Wesentlichen durch die fehlende oder mangelnde Innervation des M. rect. lateralis bedingt. Der gleichzeitig als Folge einer Kokontraktion mit dem M. rect. lateralis kontrahierte M. rect. medialis kann zusätzlich bedingt durch eine mangelnde Dehnbarkeit eine Bulbusabduktion behindern. Beim Versuch der Adduktion gegen den Widerstand eines unnachgiebigen M. rectus lat. resultiert entweder keine Adduktionsbewegung oder mit der Adduktion kommt es zu einer pathologischen Bulbusbewegung: Im Rahmen der pathologischen Bulbusbewegung wird der Bulbus nicht entlang seines Drehpunktes gedreht, sondern wird entlang des M. rectus lat. nach hinten gerollt. Die Folge daraus ist eine Bulbusretraktion und Lidspaltenverengung (*Kaufmann 1986*).

Da bei den einzelnen Patienten das Erregungsmuster der beiden Mm. rect. lateralis et medialis sehr unterschiedlich aufgebaut ist, wird eine Koinnervation des M. rect. lateralis durch Fasern des N. oculomotorius angenommen.

Reny und Brichet (1972) schließlich zeigten, daß der M. rect. lateralis auch durch Oculomotoriusfasern für den M. rect. superior und M. rect. inferior erregt werden kann.

Durch diese Ergebnisse wissen wir, daß Patienten mit Retraktionssyndrom ein sehr variables Innervationsmuster des M. rect. lateralis haben können.

Beim Versuch, klinische und elektromyographische Typeneinteilungen vorzunehmen, hat sich jedoch gezeigt, daß eine klinische Einteilung nach Ab- und Adduktionsdefizit nicht eindeutig mit den elektromyographischen Befunden korreliert (s.u.).

Als weitere Folge der Kokontraktion wird die **Vertikaldeviation** unter intendierter Adduktion betrachtet.

Beim Versuch der Adduktion - der M. rect. medialis wird innerviert, der M. rect. lateralis ist entweder fibrotisch oder paradox koinnerviert - wird der Bulbus in die

Orbita gezogen, es kommt zur Retraktion. Wird nun in leichter Hebung oder Senkung adduziert, ändert sich die Muskelebene der Mm. rect. lateralis et medialis zum Rotationszentrum und die Muskeln werden zu Hebern oder Senkern (*Kaufmann et al.* 1981; *von Noorden* und *Murray* 1986; *Souza-Dias* 1993). Die Beobachtung, daß es zur Aufwärtsbewegung kommen kann, wenn das betroffene Auge in geringer Hebung adduziert wird, bzw. zu einer Abwärtsbewegung, wenn in geringer Senkung adduziert wird, machte schon *Duane* (1905) bei vier seiner von ihm beschriebenen Fälle (siehe 1.1). Von *Duane* wird diese Beobachtung allerdings nicht weiter verfolgt oder hinterfragt.

Nach diesem Modell ist die Vertikaldeviation nur durch die horizontalen Augenmuskeln bedingt, nicht aber durch die Mm. obliqui oder durch den M. orbicularis oculi.

Nach Analyse ihrer MRT-Studien erläutern *Miller et al.* (1990) zwei mögliche Mechanismen der Vertikaldeviation in Adduktion.

Sie unterscheiden eine schnelle Vertikalabweichung in Adduktion als Ausdruck der Kokontraktion der beiden Mm. rect. lateralis et medialis (Zügeleffekt/ bridle effect) von einer langsamen Vertikaldeviation, die durch eine anormale Innervation der Heber (M. rect. superior und / oder M. obl. inferior) zustande komme.

Andere MRT-Studien veranschaulichen, daß die Position der Mm. recti auf dem Bulbus unter Blickwendung bei Normalpersonen stabil ist, während sich die horizontalen Mm. recti bei Patienten mit Retraktionssyndrom unter der Vertikaldeviation um 1-2 mm gegenüber dem Bulbus verschieben (*Bloom et al.* 1991).

Die Untersucher fordern eine Modifizierung des Modells vom Zügeleffekt, weil sie die von ihnen gemessene Verschiebung der horizontalen Mm. recti im Retraktionssyndrom für zu gering halten, um die Vertikaldeviation zu erklären.

Als Beweis für den Zügeleffekt hält hingegen *von Noorden* (1991) die Untersuchungsbefunde von *Bloom et al.* (1991), nach denen nur bei Patienten mit Retraktionssyndrom eine, wenn auch geringe, Gleitbewegung zwischen den horizontalen Mm. recti und dem Bulbus zu beobachten ist. Seiner Meinung nach unterstützen auch die Operationserfolge nach retroäquatorialer Fixation der Mm. rect. lateralis et medialis und Rücklagerung oder Insertionssplitting des M. rect. lateralis die Theorie des Zügeleffektes. *Berndt* und *Berndt* beobachteten intraoperativ

bei einer Patientin mit Retraktionssyndrom bei Prüfung der passiven Adduktion ein Abrutschen des M. rectus lat. nach kranial (*Berndt und Berndt 1979*).

Die aufgeführten möglichen Ursachen der Vertikaldeviation setzen Veränderungen im oculären Bandapparat voraus. *Scott (1987)* macht für die Vertikaldeviation Veränderungen in der Intermuskulärmembran verantwortlich.

Mit der Veröffentlichung der Ergebnisse über die Koinnervation der horizontalen Mm. recti entstand gleichzeitig eine Diskussion über die Ursache dieser paradoxen Koinnervation.

Es wird eine zentrale, supranukleär gelegene Störung als Ursache für das Retraktionssyndrom beschuldigt (*Papst und Esslen 1960; Papst 1962; Blodi et al. 1964; Scott und Wong 1972; Schmidt 1974; Miller et al. 1990*). Eine zentrale Innervationsanomalie erscheint plausibel, da das Retraktionssyndrom häufig mit ausgedehnten Hirnstammläsionen vergesellschaftet ist (*Miller et al. 1990*).

Auch wird vermutet, daß ein Defekt am hinteren Längsbündel für das Ausbleiben der reziproken Hemmung zwischen M. rect. lateralis et med. verantwortlich ist (*Huber et al. 1964*).

Hotchkiss et al. (1980) führten bei einer Patientin, bei der ein beidseitiges Retraktionssyndrom zu Lebzeiten bekannt war, nach deren Tod eine anatomische Untersuchung durch. Bei dieser Patientin sind beiderseits sowohl der N. abducens, als auch der Abduzenskern nicht vorhanden. Anteile des M. rect. lateralis werden durch Fasern des N. oculomotorius versorgt, wobei eine histologische Aufarbeitung ergibt, daß die innervierten Muskelanteile normal aussehen, die nicht innervierten Muskelanteile jedoch fibrotisch sind (*Hotchkiss et al. 1980; Miller et al. 1982*).

Parsa et al. (1998) konnten schließlich bei einer 36-jährigen Frau mit bekanntem Retraktionssyndrom des linken Auges mit Hilfe eines neuen MRT-Verfahrens das Fehlen des linken N. abducens in vivo nachweisen. Die Autoren konnten zwar den rechten N. abducens von seinem Austreten aus dem inferioren Pons bis zum Durchtreten durch die Dura im Bereich des posterioren Clivus darstellen, nicht aber den linken N. abducens. Diese Arbeitsgruppe hofft, daß in der Zukunft durch Weiterentwicklung von MRT-Verfahren die Darstellung von anormalen Fasern des N. oculomotorius, die in den M. rectus lat. einsproßen, möglich sein wird.

Seit diesen Untersuchungen gilt ein Fehlen des Abduzenskerns und des N. abducens als Ursache für das Retraktionssyndrom.

Das Nebeneinander von fibrotischen und vitalen Muskelanteilen im M. rect. lateralis erklärt, warum *Breinin* (1957a) in seinen elektromyographischen Untersuchungen des M. rect. lateralis jeweils nur in einer Nadelposition überhaupt eine Entladung aufzeichnen konnte.

Bei Normalpersonen liegen im anatomisch definierten Abduzenskerngebiet im lateral vorderen Anteil die Zellen, die zum gleichseitigen M. rect. lateralis projizieren. Im mittleren Anteil liegen die Zellen der internukleären Neurone, welche über den kontralateralen Fasciculus longitudinalis medialis in das Okulomotoriuskerngebiet der Gegenseite verlaufen und dort den Subnucleus des M. rect. medialis erreichen.

Miller et al. fanden im Rahmen einer Autopsie von einer Patienten mit vorbekanntem linksseitigem Retraktionssyndrom an der Stelle, an der bei Normalpersonen der anatomisch definierte Abduzenskern zu finden ist, keine Zellkörper von Motoneuronen. Wohl aber sind im rostralen Anteil des linken Abduzenskerngebietes Interneurone identifiziert worden, die auch bei Normalpersonen die Motoneurone des M. rect. lateralis mit dem Anteil des Okulomotoriuskern verbinden, der über das mediale Längsbündel den M. rect. medialis der Gegenseite mitversorgt. "Solche Interneurone könnten die Fähigkeit [von Patienten mit Retraktionssyndrom] erklären, Versionsbewegungen, wenn auch limitiert, auszuführen, obwohl der Abduzenskern und der N. abducens fehlen" (*Miller et al.* 1982).

Heute gilt die Pathogenese des Retraktionssyndrom insofern als geklärt, als davon auszugehen ist, daß M. rect. lateralis partiell durch Fasern des N. oculomotorius versorgt wird, da der Abduzenskern und der N. abducens fehlen. Warum bei Patienten mit Retraktionssyndrom der N. abducens und der Abduzenskern fehlen, ist weiterhin nicht geklärt.

Diese paradoxe Innervation der beiden horizontalen Mm. recti hat eine klinisch sehr unterschiedlich ausgeprägte Kokontraktion zwischen dem M. rect. medialis et lat. zur Folge. Einige Autoren weisen auch auf eine Kokontraktion des M. rect. lateralis mit einem oder mehreren der drei anderen Mm. recti hin (*Papst* 1962; *Huber* 1984). Die möglicherweise entstehenden A- und V- Symptome könnten nach Ansicht der Autoren davon abhängig sein, ob die in den M. rect. lateralis einstrahlenden Fasern des N. oculomotorius aus Anteilen des M. rect. superior oder M. rect. inferior stammen (Bei A- und V- Symptomen hängt das Ausmaß einer Konvergenz oder Divergenz vom Auf- und Abblick ab, siehe auch *Hoyt* und *Nachtigäller* 1965a).

1.3 Mögliche Typeneinteilung des Retraktionssyndroms

Verschiedenen Autoren schlagen Einteilungen des Retraktionssyndroms nach klinischen oder elektromyographischen Gesichtspunkten vor.

Die möglichen Einteilungen sowie deren Bedeutung für die Beurteilung der Pathogenese als auch für die Einleitung einer Therapie sollen hier erläutert werden.

Huber (1974) stellt eine Einteilung vor, die sich an der Klinik des Retraktionssyndroms orientiert.

Demnach ist das **Duane I- Syndrom** durch ein Abduktionsdefizit, vergesellschaftet mit einer geringen Adduktionseinschränkung, gekennzeichnet.

Duane II zeichnet sich durch ein Adduktionsdefizit, verbunden mit einer geringen Einschränkung der Abduktion aus.

Beim **Duane III** sind Ab- und Adduktionseinschränkung gleich groß.

Beim Versuch, die klinische Einteilung mit elektromyographisch nachweisbaren Gesetzmäßigkeiten zu untermauern, zeigt sich, daß die klinische und elektromyographische Einteilung nicht immer miteinander korrelieren.

Zunächst seien jedoch die elektromyographischen Befunde erwähnt.

Beim Duane I zeigt der M. rect. lateralis meist sein Innervationsmaximum bei der Adduktion, sein Innervationsminimum bei der Abduktion.

Im Falle des Duane II hat häufig der M. rect. lateralis sowohl bei der Adduktion als auch bei der Abduktion ein Innervationsmaximum. Das Adduktionsdefizit ist durch die gleichzeitige Kontraktion von M. rect. medialis et lat. bedingt.

Eine synchrone Entladung der beiden Horizontalwender unter Adduktion und Abduktion ist hingegen beim Duane III zu finden.

Andere Autoren bestätigen zwar die elektromyographischen Befunde *Hubers*, lehnen aber seine Einteilung aus verschiedenen Gründen ab (*Kaufmann und Hartwig* 1977, *Kaufmann et al.* 1981; *Celic und Dorn* 1983; *Raab* 1986; *Spielmann* 1986; *Kraft* 1988; *Ro et al.* 1989; *Kaufmann* 1989/90).

Zum Einen wird *Hubers* Einteilung abgelehnt, weil die klinischen Befunde nicht eindeutig einer Gruppe zuzuordnen sind und auch nicht sicher mit der elektromyographischen Einteilung korrelieren (*Celic und Dorn* 1983; *Spielmann* 1986; *Kraft* 1988; *Ro et al.* 1989).

Zum Anderen korreliert die gefundene Motilitätsstörung nur unsicher mit der Schielstellung in Primärposition oder mit der Kopfzwangshaltung. Ein Patient mit einer starken Abduktionseinschränkung (Duane I) zeigt nicht immer eine Esotropie in Primärposition und eine Kopfzwangshaltung zur befallenen Seite.

Aus diesem Grund wird eine Klassifizierung gefordert, die die individuelle Klinik des Retraktionssyndroms und eine daraus ableitbare chirurgische Therapie berücksichtigt (Raab 1986).

Kaufmann (1986) schlägt eine Klassifizierung nach der jeweiligen Kopfzwangshaltung und den Folgen der Kokontraktion vor:

- 1) Der Patient nimmt eine Kopfzwangshaltung ein, in der das betroffene Auge adduziert wird. In diesem Fall ist eine Rücklagerung des M. rect. medialis notwendig.
- 2) Der Patient nimmt eine Kopfzwangshaltung ein, in der das betroffene Auge abduziert wird. Hier sollte eine Rücklagerung des M. rect. lateralis vorgenommen werden.

Steht eine Vertikaldeviation, ein großer Schielwinkel oder die Kopfzwangshaltung allein im Vordergrund, kann eine individuelle Indikationsstellung vonnöten sein.

1.4 Differentialdiagnose zur Abduzensparese

Zur Einleitung einer operativen Therapie ist es unerlässlich, ein Retraktionssyndrom sicher von einer Abduzensparese abzugrenzen. Vorlagernde oder resezierende Eingriffe, wie sie bei der Abduzensparese häufig vorgenommen werden, sind beim Retraktionssyndrom nur selten indiziert¹.

Vor einigen Jahrzehnten wurde noch gefordert, die Diagnose Retraktionssyndrom durch ein EMG vor der Operation zu sichern (Huber et al. 1964; Blodi et al. 1964).

Heute soll jedoch eine klinisch orthoptische Untersuchung und Anamneseerhebung die Diagnose ermöglichen.

Während das Retraktionssyndrom eine angeborene Störung ist, beginnt eine Abduzensparese, z.B. durch intrakranielle Tumoren, Aneurysmata oder vaskuläre Prozesse hervorgerufen, plötzlich. Eine klinische Diagnose ist möglich, wenn die für

das Retraktionssyndrom typischen Symptome der Retraktion, Lidspaltenverengung und Höhenabweichung bei der Adduktion vorhanden sind. Die Adduktion ist beim Retraktionssyndrom eingeschränkt, während sie bei der Abduzensparese normal ist. *Kaufmann et al.* (1981) heben hervor, daß ein Patient mit Retraktionssyndrom für sein beidäugiges Sehen seine eingeschränkte Abduktionsfähigkeit maximal nutzt, was seinen Ausdruck in der Kopfwangshaltung findet: Das Ausmaß der Kopfwangshaltung ist bei Patienten mit Retraktionssyndrom größer als bei Patienten mit Abduzensparese.

Eine statistische Aufarbeitung der Befunde von Patienten mit Retraktionssyndrom und Abduzensparese macht deutlich, daß beim Retraktionssyndrom sowohl die Abduktion als auch die Adduktion im Durchschnitt stärker eingeschränkt sind, als bei der Abduzensparese (*Bourron-Madignier et al.* 1989). Auch sind die Adduktionssakkaden im kranken und im gesunden Auge beim Retraktionssyndrom langsamer als bei einer Abduzensparese (*Metz et al.* 1975; *Yang et al.* 1991).

1.5 Zur Klinik des Retraktionssyndroms

Mittlerweile überblicken wir in der Literatur im Rahmen großer Fallstudien, in denen die Klinik und teilweise auch therapeutische Ansätze des Retraktionssyndroms analysiert werden, etwa 1700 Fälle: *Gifford* (1926) 39 Fälle; *Papst und Esslen.* (1960) 10 Fälle; *Huber et al.* (1964) 8 Fälle; *Kirkham* (1970a/b) 110 Fälle, bzw. 126 Fälle; *Pfaffenbach et al.* (1972) 186 Fälle; *Heinrich und de Decker* (1972) 10 Fälle; *Gobin* 1974 67 Fälle; *Isenberg und Urist* (1977) 101 Fälle; *Nemet und Ron* (1978) 10 Fälle; *Bérard et al.* (1979) 12 Fälle; *Maruo et al.* (1979) 266 Fälle; *Kaufmann et al.* (1981) 70 Fälle; *de Decker* (1981) 9 Fälle; *Bérard et al.* (1982) 19 Fälle; *O'Malley et al.* (1982) 97 Fälle; *Celic und Dorn.* (1983) 42 Fälle; *Tredici und von Noorden* (1985) 70 Fälle; *Raab* (1986) 70 Fälle; *Spielmann* (1986) 59 Fälle; *Kaufmann* (1989/90) 62 Fälle; *Molarte und Rosenbaum* (1990) 13 Fälle; *Martin und Bourne* (1990) 72 Fälle; *Ro et al.* (1990) 44 Fälle; *Yang et al.* (1991) 18 Fälle; *Shauly et al.* (1993) 63 Fälle; *Kaufmann und Milkowitz* (1994) 82 Fälle.

¹ Nach *Elsas* muß auch bei hoher Esotropie differentialdiagnostisch vor Planung einer Operation an ein Retraktionssyndrom gedacht werden. Sie publizieren zwei Fälle, bei denen es postoperation nach kombinierter Konvergenzoperation zu einer

1.5.1 Geschlechterverteilung und Seitenlokalisierung

Betrachtet man in der Literatur die Geschlechterverteilung des Retraktionssyndroms, so sind Frauen häufiger vom Retraktionssyndrom betroffen als Männer.

Aus den Studien zur Seitenlokalisierung geht hervor, daß das linke Auge weitaus häufiger betroffen ist als das rechte Auge oder beide Augen (siehe Tab. 1). Die Ursachen hierfür sind unbekannt.

Tabelle 1: Geschlechterverteilung und Seitenlokalisierung bei Patienten mit Retraktionssyndrom, Angaben in Prozent.

	Weiblich	männlich	LA	RA	bds.
Kirkham, 1969, n=110	k. A.	k. A.	60	21,8	18,2
Kirkham, 1970, n=126	65	35	60	22	18
Pfaffenbach, 1972, n=186	57	43	57,5	19,9	18,3 ²
Strachan, 1972, n=20	65	35	70	30	0
Isenberg, 1977, n=101	57,4	42,6	58,4	28,7	12,9
Maruo, 1979, n= 266	54,5	45,5	58,6	21,4	20
Kaufmann, 1981, n= 70	50	50	63	17	20
Kaufmann, 1989/90, n=132	58	42	63	17	20
Kaufmann, 1994, n=82	59,8	40,2	69,5	19,5	11
O'Malley, 1982, n=97	62	38	54	28	18
Celic, 1983, n=41	71,4	28,6	52,4	23,8	23,8
Tredici, 1985, n=70	40	60	52	24	24
Spielmann, 1986, n=59	72,8	27,2	62,7	22,1	15,2
Raab, 1986, n=70	64	36	67	23	10
Ro, 1989, n=71	52	48	54	24	22
Martin, 1990, n=72	54	46	64	21	15
Ro, 1990, n=44	54,5	45,5	43	21	36
Yang, 1991, n=18	61	39	72	28	0
Shaully ,1993, n=63	60	40	62	25	13

Verstärkung der Retraktion gekommen ist (Elsas 1991).

² Bei 8 Patienten (4,3%) war den Autoren die Seitenlokalisierung des Retraktionssyndroms nicht bekannt.

1.5.2 Refraktion, Stereofunktion und Amblyopie

Schon *Duane* (1905) erwähnt, daß die meisten Patienten mit Retraktionssyndrom hyperop sind, was durch neuere Untersuchungen bestätigt wird. Tabelle 2 zeigt die statistische Verteilung von Refraktionsfehlern bei Patienten mit Retraktionssyndrom an vier Fallserien, aus denen hervorgeht, daß mehr als 2/3 aller Patienten mit Retraktionssyndrom hyperop sind.

Tabelle 2: Refraktion bei Patienten mit Retraktionssyndrom. Angaben in Prozent.

	Emmetropie	Myopie	Hyperopie
Isenberg, 1977 n=101	16	18	67 ³
Tredici, 1985 n=72	7	21	72
Ro, 1989 n=71	27	7	66
Shauly, 1993 n=63	17	17	66

Definiert man Anisometropie als Differenz in Sphäre oder Zylinder von mehr als 1 Dioptrie zwischen beiden Augen, so sind etwa 10% der Normalbevölkerung anisometrop (*Barish* 1975).

Für die Häufigkeit einer Anisometropie bei Patienten mit Retraktionssyndrom finden sich in der Literatur Angaben zwischen 10% und 50% (*Kirkham* 1969, 40%; *O'Malley et al.* 1982, 16,5%; *Tredici und von Noorden* 1985, 17%; *Ro et al.* 1989, 10%; *Kaufmann* 1989/90, 50%; *Martin und Bourne* 1990 ,21%).

In der Literatur sind zur Häufigkeit der Amblyopie bei Patienten mit Retraktionssyndrom nur schlecht zu vergleichende Angaben zu finden, da die Untersucher unterschiedliche Definitionen der Amblyopie gebrauchen.

³ Die Summe der Prozentangaben dieser Zeile ergibt nicht hundert Prozent. Da auch andere Prozentangaben in diesem Artikel in der Summe nicht hundert Prozent ergeben, bleibt unklar, ob irrtümlich Prozentangaben statt Angaben in absoluten Zahlen gemacht worden sind oder ob bei der Erstellung von Prozentangaben aufgerundet worden ist. Der Unterschied bleibt jedoch von geringem Belang.

Einige Autoren suchen die Ursache für eine Amblyopie bei Patienten mit Retraktionssyndrom beim bestehenden Strabismus und bei der Anisometropie (*Maruo et al.* 1979; *O'Malley et al.* 1982; *Ro et al.* 1989).

In einem Kollektiv von 101 Patienten mit Retraktionssyndrom fanden *Isenberg* und *Urist* (1977) bei 10% aller Patienten eine Amblyopie. Unter den Patienten mit einem beidseitigen Retraktionssyndrom lag die Inzidenz einer Amblyopie allerdings bei 25%. Bei den Patienten mit einem einseitigem Retraktionssyndrom war je zur Hälfte das vom Retraktionssyndrom betroffene, bzw. das nicht betroffene Auge amblyop. Als Ursache der Amblyopie gaben *Isenberg* und *Urist* in 2/3 der Fälle eine Anisometropie an. Amblyopie wurde durch die Autoren als Reduktion der Sehschärfe um mindestens zwei Linien auf der Snellen- Prüfkarte definiert.

Kirkham (1970a), der zur Amblyopiedefinition eine Reduktion der Sehschärfe auf 6/12 oder weniger fordert, erläutert, daß Anisometropie zwar ein wichtiger Faktor in der Amblyopieentstehung sei, er unterstreicht aber, daß das Vorhandensein eines binokularen Einfachsehens, eventuell sogar korreliert mit dem Ausmaß des Feldes des binokularen Einfachsehens, die Entwicklung einer Amblyopie verhindern könne. Daß Anisometropie bei Patienten mit Retraktionssyndrom eine untergeordnete Rolle in der Entstehung einer Amblyopie einnimmt, erläutern ebenso *de Respinis et al.* (1993). Da nahezu alle Patienten mit Retraktionssyndrom in ihrer Kopfwangshaltung über ein einfaches Binokularsehen verfügen, sei es, sofern keine hohe Anisometropie vorliege, nicht verwunderlich, daß Amblyopie bei Patienten mit Retraktionssyndrom eher selten vorkomme. Das Vorhandensein von Binokularität wird von *de Respinis et al.* als protektiver Faktor gegen die Entstehung einer Amblyopie eingeschätzt.

Celic und *Dorn* (1983), die unter ihren 42 Patienten mit Retraktionssyndrom 14 Patienten mit einer Amblyopie fanden, betonen, daß nicht nur das Auge mit Retraktionssyndrom, sondern auch das nicht betroffene Auge amblyop sein könne (6 Patienten litten an einer Amblyopie an dem Auge, das nicht vom Retraktionssyndrom betroffen war).

Schon *Duane* (1905) untersuchte seine Patienten, soweit es ihre Mitarbeit erlaubte auf ihre Binokularfunktion hin. Nur einer seiner Patienten (Fall 41) gab spontan Doppelbilder an. Alle anderen Patienten, soweit auf Binokularität hin untersucht, hatten innerhalb ihrer gewohnheitsmäßig eingenommenen Kopfwangshaltung keine Doppelbilder. Von sieben Patienten wird berichtet, daß Doppelbildwahrnehmung

außerhalb der Kopfwangshaltung auslösbar gewesen sei, homonyme Diplopie in Zugrichtung des betroffenen M. rect. lateralis, gekreuzte Doppelbilder in Zugrichtung des M. rect. medialis des betroffenen Auges. *Duane* folgert, daß eine Kopfwangshaltung eingenommen wird, um entweder Doppelbildwahrnehmung oder ein intraokulares Druckgefühl zu vermeiden.

MacDonald et al. (1974) untersuchten bei 11 Patienten mit Retraktionssyndrom die Binokularfunktion anhand des Worthtest und mit Bagolini-Streifengläsern in Kopfwangshaltung, Kopfrechts- und Linksdrehung. In Primärposition fand keine Prüfung statt. Alle Patienten gaben in Kopfwangshaltung Worth positiv an, im Lichtschweiftest nach Bagolini gaben alle Patienten ein Kreuz mit zentralem Fixierlicht an. Außerhalb der Kopfwangshaltung in Rechts- oder Linksdrehung gab kein Patient Worth positiv an, bzw. gab im Lichtschweiftest ein Kreuz mit zentralem Fixierlicht an.

Alle Patienten dieser Studie nahmen innerhalb ihrer habituellen Kopfwangshaltung keine Doppelbilder wahr, bei allen Patienten war Diplopie außerhalb ihrer Kopfwangshaltung auslösbar. Die Autoren diskutieren, über welchen Mechanismus Patienten mit Retraktionssyndrom verfügen, um Doppelbilder zu supprimieren. Sie vermuten eine sensorische Adaptation an den angeborenen inkomitanten Strabismus, die es erlaubt, die existierenden Doppelbilder unbewußt nicht wahrzunehmen. Kopfwangshaltung und die Abbildung des Doppelbildes auf periphere Netzhautbereiche seien für diesen Adaptationsmechanismus notwendig.

De Decker (1981) stellt eine Untersuchung über neun Patienten mit Retraktionssyndrom vor, an denen eine Umlagerungsoperation nach Kestenbaum durchgeführt wurde. Alle neun Patienten verfügten präoperativ über Binokularsehen, der binokular nutzbare Bereich war durchschnittlich um 5 bis 10° geringer als die monokulare Beweglichkeit.

Ergänzend seien noch folgende drei Untersuchungen erwähnt, in denen Patienten in Hinblick auf das Ausmaß der Binokularfunktion ohne Berücksichtigung der Kopfwangshaltung untersucht wurden. *Isenberg* und *Urist.* (1977) fanden bei allen 33 von ihnen getesteten Patienten eine Stereofunktion von wenigstens 200 Bogensekunden. *O'Malley et al.* (1989) geben an, daß 14% ihrer 76 Patienten über kein Stereosehen verfügten, bei *Ro et al.* (1989) verfügten 18% der 60 Patienten nicht über Stereosehen.

1.5.3 Familienanamnese

Schon *Wolff* (1900) schildert in seiner Fallsammlung drei Geschwister mit Retraktionssyndrom.

In den letzten Jahren werden für eine positive Familienanamnese beim Retraktionssyndrom Zahlen zwischen 2% und 6% genannt. (*Pfaffenbach et al.* 1972, 5,5% bei 186 Fällen; *O'Malley et al.* 1982, 2% bei 97 Fällen; *Raab* 1986, 6% bei 64 Fällen; *Ro et al.* 1989, 2,8% bei 72 Fällen).

Pfaffenbach et al. (1972) und auch schon vor ihnen *Kirkham* (1970b) konnten in einigen Fällen den Erbgang rekonstruieren und behaupten für das Retraktionssyndrom einen autosomal- dominanten Erbgang, was auch von anderen bestätigt wurde (*Vallat et al.* 1983; *Ayberk et al.* 1985).

Hofman (1985) sammelt Fallschilderungen von 7 monozygoten Zwillingspaaren, bei denen beide Geschwister jeweils ein ein- oder beidseitiges Retraktionssyndrom haben und vermutet für das Fehlen des Abduzenskerns beim Retraktionssyndrom eine bisher noch unbekannte genetische Ursache.

Andere Autoren halten, obwohl Zwillingsforschung Einblick in die genetischen Ursachen seltener Erkrankungen geben kann, die Anzahl der bisher bekannten 7 monozygoten Zwillingspaare mit Retraktionssyndrom für zu gering, um Schlüsse über die genetischen Ursachen zu ziehen. *Kaufmann et al.* (1989) beschreiben ein monozygoten Zwillingpaar, bei dem nur ein Zwilling ein Retraktionssyndrom aufweist. Sie halten den Erbgang des Retraktionssyndroms für autosomal-dominant mit einer inkompletten Penetranz (d.h. unvollständige Manifestationshäufigkeit eines Gens).

1.5.4 Assoziation zu anderen Mißbildungen

Zahlreiche Publikationen berichten über mit dem Retraktionssyndrom gemeinsam auftretende Mißbildungen.

Insgesamt ist in der Literatur das Retraktionssyndrom zwischen 5% und 30% der Fälle mit einer oder mehreren kongenitalen Störungen assoziiert (*Pfaffenbach et al.*

1972; *Maruo et al.* 1979; *O'Malley et al.* 1982; *Tredici und von Noorden* 1985; *Raab* 1986). Angaben über die Inzidenz einzelner assoziierter Störungen sind zurückhaltend zu betrachten, da nicht alle Patienten mit Retraktionssyndrom systematisch einer allgemeinmedizinischen, bzw. neurologischen oder HNO - ärztlichen Untersuchung vorgestellt werden (s.u.).

Bei der Vielzahl der mit dem Retraktionssyndrom vergesellschafteten Mißbildungen schlägt *Pfaffenbach* eine Unterscheidung zwischen okulären und nicht okulären Mißbildungen vor (*Pfaffenbach et al.* 1982).

Zu den häufig berichteten okulären angeborenen Störungen gehören Nystagmus, Anisokorie, Kolobome und Katarakte (*Schmidt* 1974; *Pfaffenbach et al.* 1972; *Denslow und Sims* 1980; *O'Malley et al.* 1982; *Ro et al.* 1989).

Als extraokuläre Mißbildungen werden Störungen des ZNS beschrieben, wobei angeborene Taubheit, geistige und motorische Retardierung häufig auftreten, weiterhin Störungen des muskuloskelettalen Systems und Störungen der inneren Organe. Unter den extraokulären Anomalien dominieren die Hörstörungen (*Kirkham* 1969; *Tredici und von Noorden* 1985; *Ro et al.* 1989; *Martin und Bourne* 1990).

Ro et al. (1990) analysierten Audiogramme und auditorische Hirnstammpotentiale von Patienten mit Retraktionssyndrom. Bei sieben ihrer 44 Patienten (16%) wurde ein Hördefekt nachgewiesen, wobei jeweils drei Patienten einen Mittelohr, bzw. Innenohrschaden aufwiesen. Ein Patient litt an einem Crouzon-Syndrom (Dysostosis cranio-facialis). Aufgrund ihrer Ergebnisse plädieren die Autoren für eine routinemäßige Gehöruntersuchung von Patienten mit Retraktionssyndrom, um möglichst früh eine medizinische Intervention und gegebenenfalls eine Frühförderung einleiten zu können.

Andere Autoren berichten über das gleichzeitige Auftreten des Marcus-Gunn-Phänomens (Mitbewegen des gelähmten Oberlides beim Kauen) oder des gustatorisch-lakrimalen Reflexes mit dem Retraktionssyndroms (*Hartwig und Kaufmann* 1977; *Maruo et al.* 1979; *Isenberg und Blechmann* 1983; *Karsenti et al.* 1984; *Molinari* 1996).

Während das Retraktionssyndrom durch eine Fehlinnervation von Fasern des N. oculomotorius zum M. rect. lateralis erklärt wird, wird der gustatorisch lakrimale Reflex (Krokodilstränen) durch eine Fehlleitung der parasymphatischen sekretorischen Fasern, die statt zu den Speicheldrüsen zu den Tränendrüsen verlaufen, erklärt. Bisher sind in der Literatur bei über 50 Patienten eine Assoziation von

Krokodilstränen und Retraktionssyndrom beschrieben worden (*Molinari* 1996). Erworben wird die Symptomatik der Krokodilstränen meist durch eine Läsion des N. facialis, da die für die Speichelsekretion zuständigen Fasern aus dem Nucl. salivat. sup. dem N. facialis bis zum Ganglion geniculi folgen. Die vom Nucl. lacrimalis ausgehenden Fasern für die Tränendrüse verlaufen ebenfalls in enger Nachbarschaft zum N. facialis.

Die Ursache des Retraktionssyndroms liegt in einem angeborenem Fehlen des Abduzenskerns. Für die Ursache der angeborenen Assoziation von Krokodilstränen und Retraktionssyndrom kann eine Fehlanlage in der Pons diskutiert werden, dort wo der Nucl. n. abducentis, Nucl. salivat. sup. et inf. und der Nucl. solitarius in enger Nachbarschaft liegen.

In einzelnen Fällen wird die Assoziation des Retraktionssyndroms mit der Klippel-Feil-Synostose, dem Goldenhar-Syndrom (*Dysplasia oculo-auriculo-vertebralis*), dem Sehnenscheidensyndrom und Microcornea und dem oculocutanem Albinismus beschrieben (*Weiß und Urist* 1971; *Pfaffenbach et al.* 1972; *Cross und Pfaffenbach.* 1972; *Martin und Bourne* 1990, *Holmes und Cronin* 1991).

Pfaffenbach et al. (1972) stellen eine Studie über 186 Patienten mit Retraktionssyndrom vor und erläutern, daß in ihrer Studie immerhin 40% der Patienten nicht weiter allgemeinmedizinisch untersucht worden seien. Nur 20% der Patienten seien auf Ohrenerkrankungen hin untersucht worden.

Dem gegenüber empfehlen *DeRespinis et al.* (1993) in einer Übersichtsarbeit, in der die Pathogenese und Klinik des Retraktionssyndroms anhand von großen Fallstudien der Literatur diskutiert wird, Patienten mit Retraktionssyndrom systematisch auf mögliche okuläre und extraokuläre assoziierte Mißbildungen hin zu untersuchen.

1.6 Therapie

In der Literatur sind unterschiedliche Empfehlungen zur Therapie des Retraktionssyndroms zu finden:

- 1) Rücklagernde Eingriffe am M. rect. lateralis oder M. rect. medialis
- 2) Kombinierte Konvergenzoperation
- 3) Fadenoperation nach Cüppers
- 4) Umlagerungsoperation nach Kestenbaum
- 5) Vertikale oder temporale Muskeltransposition
- 6) Rücklagerung des M. rect. medialis am betroffenen Auge und Fadenoperation am nicht betroffenen Auge.

Kein Operationsverfahren ist bisher in der Lage, die Ursache der anormalen Kokontraktion zu behandeln.

Jedoch kann man unter den angeführten Verfahren drei Zielsetzungen herausfiltern. Die Verfahren No.1 und 2 streben eine Verbesserung der Schielstellung und der Kopfzwangshaltung an. Mit dem Verfahren No. 3 soll die Vertikaldeviation beim Retraktionssyndrom aufgehoben werden. Die Verfahren No. 4 - 6 sollen zusätzlich zur Korrektur der Schielstellung eine Verbesserung der Abduktionsfähigkeit ermöglichen.

Die Therapieempfehlungen seien hier vorgestellt.

1.6.1 Rücklagernde Eingriffe

Stilling (1887) beobachtet nach einer Vorlagerung eine Verschlechterung der Retraktion. *Duane* (1905) hält jede verstärkende Operation für kontraindiziert.

Nach *Spaeth*, *Goldstein* und *Sacks* ist ein rücklagernder Eingriff die Therapie der ersten Wahl (*Spaeth* 1953, *Goldstein* und *Sacks* 1977).

In der Folgezeit werden rücklagernde Eingriffe an einem der beiden Mm. rect. lateralis et medialis je nach Schielstellung in Primärposition empfohlen (*Scott* und *Wong* (1972) empfehlen aufgrund ihrer elektromyographischen Befunde bei einer bestehenden Esotropie in Primärposition eine Rücklagerung des M. rect. medialis,

bei einer Exotropie eine Rücklagerung des M. rect. lateralis. Diese Operation berühre nur die anormal koinnervierten Mm. rect. lateralis et medialis und bessere sowohl die Schielstellung als auch die Retraktion beim Versuch der Adduktion des betroffenen Auges.

Andere Autoren betonen nach einer Rücklagerung des M. rect. lateralis bei vorbestehender Exotropie die Besserung der Vertikaldeviation (*Maruo et al.* 1979). Diese Autoren beobachteten auch, daß nach rücklagernden Eingriffen an den Mm. rect. lateralis et medialis keine nennenswerte Besserung der Abduktionsfähigkeit eintritt.

Kraft (1988) empfiehlt Indikationsrichtlinien, die die Schielstellung, das Ausmaß von Adduktionseinschränkung, Retraktion und Vertikaldeviation berücksichtigen.

Die von *Kraft* aufgestellten Operationsindikationen sind im Folgenden zusammengefasst: Ist bei einer Esotropie der Schielwinkel kleiner als 20 Prismendioptrien (PD), sollte eine Medialisrücklagerung von 3 - 5 mm vorgenommen werden. Ist der Schielwinkel größer, könnten mehr als 5 mm rückgelagert werden. Verbunden damit sollte ipsilateral der M. rect. lateralis, kontralateral der M. rect. medialis rückgelagert werden, um die Beschwerden der Retraktionsbewegung zu bessern, ohne jedoch ein Innenschielen hervorzurufen. Ist bei einer mehr als 20 PD messenden Esotropie die Adduktionseinschränkung größer als 50%, sollte ipsilateral der M. rect. medialis um weniger als 5 mm rückgelagert werden. Um die Esotropie zu beseitigen, sollte zusätzlich kontralateral der M. rect. medialis rückgelagert werden. Wenn die bestehende Exotropie 25 PD nicht überschreite, müsse nur der M. rect. lateralis rückgelagert werden. Ist der Schielwinkel hingegen größer als 25 PD, sollte zusätzlich am gesunden Auge der M. rect. lateralis rückgelagert werden. Sollte im Vordergrund der Symptomatik die Vertikaldeviation oder die Retraktion stehen (als Richtlinie betrachtet der Autor eine Verkleinerung der Lidspalte in der Adduktion auf weniger als 50% im Vergleich zum Geradeausblick), könne bei bestehender Exotropie ein unter der Operation fibrotisch aussehender M. rect. lateralis um 7 - 8 mm rückgelagert werden. Erscheint der Muskel unter der Operation vital, sollte bei Esotropie und Exotropie der M. rect. lateralis um 10 - 12 mm rückgelagert werden. Zur Aufstellung eines individuellen Operationsplanes sollte intraoperativ die passive Motilität geprüft und das Aussehen des M. rect. lateralis beurteilt werden.

Die fünf Patienten, die *Kraft* nach den von ihm erstellten Empfehlungen operiert hat, zeigten postoperativ eine gerade Kopfhaltung und Orthophorie in vier Fällen, eine

Exotropie von 8 PD in einem Fall. Vertikaldeviation und Retraktion besserten sich bei diesen Patienten in unterschiedlichem Ausmaß.

Nach *Kaufmann* (1995) ist das Ausmaß der Kopfwangshaltung ausschlaggebend für die Planung einer Operation. Bei einem einseitigen Retraktionssyndrom mit Kopfwangshaltung in Adduktion bis zu 15° wird eine Rücklagerung des M. rect. medialis um bis zu 7 mm empfohlen, bei einer größeren Kopfwangshaltung könne der M. rect. medialis um bis zu 10 mm rückgelagert werden. Für ein einseitiges Retraktionssyndrom mit Kopfwangshaltung in Abduktion gelte die entsprechende Dosierung für den M. rect. lateralis. Bestehe bei einem Patienten eine erhebliche Retraktion und Vertikaldeviation, wird eine gleichzeitige Rücklagerung beider Horizontalmotoren empfohlen, deren Dosierung sich nach der Kopfwangshaltung richtet.

1.6.2 Kombinierte Konvergenzoperation

Heinrich und *de Decker* (1972) berichten über gute Ergebnisse hinsichtlich der Kopfwangshaltung nach kombinierter Konvergenzoperation. Sie führten in 10 Fällen eine Rücklagerung des M. rect. medialis, kombiniert mit einer Resektion des M. rect. lateralis durch.

Kaufmann (1995) warnt jedoch ausdrücklich vor vorlagernden Eingriffen, da sie die Retraktion verstärken könnten. Alle Symptome des Retraktionssyndrom seien durch eine mangelnde Dehnbarkeit des M. rect. lateralis und eine daraus folgende erhöhte mechanische Spannung der Horizontalmotoren bedingt. Daher ist nach *Kaufmann* eine mechanische Entlastung der Horizontalmotoren durch Rücklagerung vordringlich.

1.6.3 Fadenoperation nach Cüppers

Von Noorden und *Murray* (1986) nutzen das operative Prinzip der von *Cüppers* und *Adelstein* entwickelten Fadenoperation mit dem Ziel, die Vertikaldeviation in Adduktion beim Retraktionssyndrom einzuschränken. Sie gehen davon aus, daß bei

einer retroäquatorialen Fixation der beiden horizontalen Mm. recti der Bulbus daran gehindert werde, unter der Adduktion nach oben oder unten abzuweichen.

Zusätzlich zur retroäquatorialen Fixation wurde der M. rect. lateralis oder der M. rect. medialis medialis rückgelagert, um die Schielstellung in Primärposition zu korrigieren. Die von den Autoren nach diesem Prinzip operierten 5 Patienten zeigten auch nach mehrmonatigen Nachuntersuchungen keine Vertikaldeviation in Adduktion mehr.

Interessanterweise unterstreicht *von Noorden* (1992) später, daß sowohl die Fadenoperation als auch eine Rücklagerung an beiden Mm. rect. lateralis et medialis die Vertikaldeviation beim Versuch der Adduktion günstig beeinflusse.

Souza-Dias hingegen empfiehlt rücklagernde Eingriffe. Die Fadenoperation habe keinen Einfluß auf die Bulbusretraktion, eine Rücklagerung einer oder beider Mm. rect. lateralis et medialis hingegen mildere sowohl die Retraktion als auch die Vertikaldeviation (*Souza-Dias* 1993).

1.6.4 Umlagerungsoperation nach Kestenbaum

Um nicht nur die Kopfwangshaltung, sondern auch noch die Abduktionsfähigkeit des betroffenen Auges zu bessern, empfiehlt *de Decker* (1981) die Kestenbaum-Umlagerung zur Therapie des Retraktionssyndroms. Dabei sollten 2/3 des Fusionsblickfeldes im Bereich der Adduktion bleiben, 1/3 des Fusionsblickfeldes sollte in den Abduktionsbereich verschoben werden.

Ausschlaggebend für die Dosierung der Muskelumlagerung sei die Kopfwangshaltung, wobei pro 5° Kopfwangshaltung 1 mm umgelagert werde. So werde z.B. bei einer Kopfwangshaltung zur linken Seite am rechten Auge eine Rücklagerung des M. rect. lateralis und eine Resektion des M. rect. medialis, am linken Auge eine Resektion des M. rect. lateralis und eine Rücklagerung M. rect. medialis mit jeweils gleicher Strecke vorgenommen.

Den Vorteil diese Operation sieht *de Decker* darin, daß der Patient postoperativ im Geradeausblick ohne Kopfwangshaltung über ein Fusionsblickfeld verfüge und sowohl adduzieren als auch abduzieren könne.

1.6.5 Muskeltranspositionsoperationen

Gobin (1974) schlägt eine sogenannte „temporale Muskeltransposition“ der vertikalen Mm. recti am befallenen Auge beim Retraktionssyndrom vor, um die Abduktionsfähigkeit dieses Auges zu verbessern und das Blickfeld in den Geradeausblick zu verlagern.

Bei dieser Operation werden die temporalen Ränder der Muskelsehnen beider Vertikalmotoren an den Ober- bzw. Unterrand des M. rect. lateralis verlagert. Anhand von 67 operierten Fällen zeigt *Gobin*, daß mit dieser Operation die Abduktionsfähigkeit auf Kosten der Adduktionsfähigkeit gebessert werden kann.

Andere Autoren lehnen jedoch die oben beschriebene Muskeltransposition ab, da diese Operation ihrer Erfahrung nach zu einer Unterkorrektur der präoperativ bestehenden Esotropie führe, und die Abduktionsfähigkeit des betroffenen Auges nur ungenügend gebessert werde (*Maruo et al.* 1979).

Molarte und *Rosenbaum* (1990) führen gute Ergebnisse hinsichtlich der Kopfwangshaltung, Abduktionsfähigkeit und der Vergrößerung des Fusionsblickfeldes nach sogenannter „vertikaler Muskeltransposition“ an. Sie unterzogen 13 Patienten mit Retraktionssyndrom und Esotropie in Primärposition einer Operation, bei der die Ansätze der Mm. recti superior et inferior an den Ansatz des M. rect. lateralis verlagerten und zwar parallel zum Verlauf des Muskels. Die Autoren geben an, daß nach einer vertikalen Muskeltransposition das Fusionsblickfeld größer sei als nach einem rücklagernden Eingriff und unterstreichen, daß in allen von ihnen operierten Fällen eine Besserung der Abduktionsfähigkeit eingetreten sei.

1.6.6 Rücklagerung des M. rect. medialis am betroffenen Auge und Fadenoperation am nicht betroffenen Auge

Um Schielwinkel und Abduktionsdefizit günstig zu beeinflussen, empfehlen andere Autoren beidseitige Operationen. In Abhängigkeit von Ausmaß und Ausrichtung des Schielwinkels wird eine Rücklagerung des M. rect. lateralis oder M. rect. medialis am betroffenen Auge durchgeführt. Zusätzlich wird eine Fadenoperation am nicht

betroffenen Auge vorgenommen (*Bérard et al.* 1979; *Bérard et al.* 1982; *Ayberg et al.* 1985).

Nach einer Fadenoperation am M. rect. medialis am nicht betroffenen Auge brauche dieser Muskel, um eine Adduktion auszuführen, mehr Innervationsimpulse als vor der Operation, da seine Abrollstrecke verringert worden ist. Gemäß dem Hering'schen Gesetz erhält auch sein Synergist, in diesem Fall der M. rect. lateralis des betroffenen Auges, verstärkte Innervationsimpulse beim Versuch der Abduktion (*Ayberg et al.* 1985). Mit dieser Operation werde der gesunde M. rect. medialis geschwächt, die Abduktionsfähigkeit des M. rect. lateralis des befallenen Auges hingegen werde verstärkt.

Anzumerken ist hier allerdings, daß bei Patienten mit Retraktionssyndrom der M. rect. lateralis nicht normal innerviert ist, sondern in unterschiedlicher Ausprägung paradox koinnerviert ist. Das Hering'sche Gesetz kann nicht funktionieren, wenn beim Retraktionssyndrom der N. abducens fehlt.

Ayberg et al. erläuterten in ihrer Publikation nicht die Beeinflussung der Bulbusmotilität durch die von ihnen propagierte und bei fünf Patienten mit Retraktionssyndrom durchgeführte Fadenoperation.

1.7 Ziel der Arbeit

1) Im Vergleich zur bisher vorliegenden Literatur sollen anhand eines relativ großen Krankengutes die klinischen Merkmale des Retraktionssyndroms dargestellt und sogenannte typische Merkmale herausgestellt werden. Neben der rein ophthalmologischen Anamnese und Klinik soll das uns vorliegende Kollektiv auch in Hinblick auf assoziierte Störungen untersucht werden. Die Darstellung der sogenannten typischen Merkmale des Retraktionssyndroms soll in Hinblick auf eine Therapie geschehen, um anhand der bisher bestehenden Typeneinteilungen eine möglichst klinisch-therapeutisch orientierte Typeneinteilung vorzuschlagen.

2) Auf der Typeneinteilung bzw. der gesamten Klinik des Retraktionssyndroms basierend soll die Operationsindikation erläutert werden.

3) Die Operationsindikationen sollen anschließend in Hinblick auf ihre Zielsetzung und ihren klinischen Erfolg bzw. Mißerfolg bewertet werden. Merkmale zur Beurteilung des Operationserfolges sind die Schielwinkel, Kopfwangshaltung, monokulare Motilität, Lidspaltenverengung sowie unerwünschte Effekte und Komplikationsrate. Die Indikation zu Revisionsoperationen soll gesondert erläutert werden.

Retrospektiv sollen die Patientendaten der Patienten, die zwischen 1980 und 1992 in der Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie wegen eines Retraktionssyndroms operiert worden sind, anhand der Krankenakten erhoben werden. Die Patienten, deren letzte Kontrolluntersuchung unvollständig war oder fehlte, wurden erneut einbestellt und nachuntersucht.

Eine Aufarbeitung und Zusammenfassung der bisherigen Literatur soll sich zum Einen der Pathogenese des Retraktionssyndroms widmen, zum anderen einen Vergleich der klinischen Befunde, der Operationstechniken und der Operationsergebnisse dieses Kollektivs mit denen in der Literatur ermöglichen.

2 Material und Methode

2.1 Patienten

In unsere Studie über die operativen Ergebnisse beim Retraktionssyndrom gingen 76 Patienten ein, an denen im Zeitraum von 1980 bis 1992 insgesamt 82 Operationen durchgeführt worden sind

2.2 Ein- und Ausschlußkriterien

Als Einschlußkriterium zur Aufnahme in diese Studie gilt:

- Ein- oder doppelseitiges Retraktionssyndrom.

Als Ausschlußkriterium gilt:

- Kombinationen eines Retraktionssyndroms mit einer weiteren Augenmotilitätsstörung.

- Revisionsoperationen, definiert als Operation an demselben Augenmuskel, werden nicht von der Studie ausgeschlossen, aber gesondert analysiert.

2.3 Zeitplan der klinischen Untersuchung

Die Patienten sind in der Augenklinik für Schielbehandlung sowohl vor der Operation als auch eine Woche nach der Operation untersucht worden. Alle Patienten wurden zu einer Nachuntersuchung drei Monate nach der Operation aufgefordert.

2.4 Erhebung der Daten und statistische Auswertung

Die Erhebung der Daten erfolgte retrospektiv anhand der Krankenunterlagen von Patienten mit Retraktionssyndrom.

Die Patienten, bei denen nach drei Monaten keine Kontrolle erfolgte ($n=11$), wurden nachträglich schriftlich einbestellt, wobei wir leider nur auf wenig Resonanz gestoßen sind. Nur ein Patient ist zur Nachuntersuchung erschienen, die anderen waren bei einem Zeitraum von bis zu zehn Jahren nach der Operation unter ihrer uns vorliegenden Adresse nicht mehr zu erreichen. Alle Patienten, die die Einschlusskriterien erfüllten, gingen in diese Studie ein. Ein statistischer Vergleich zwischen prä- und postoperativen Befunden erfolgte anhand der Patienten, bei denen die entsprechenden vollständigen Untersuchungsbefunde vorlagen.

Die zu untersuchenden Daten wurden mit Hilfe des Statistikprogrammes PC Statistik pcs 2 erhoben und statistisch ausgewertet.

Vor Anwendung der verschiedenen Testverfahren wurden alle Daten mit Hilfe des Kolmogorow-Smirnow-Test auf eine Normalverteilung hin überprüft. Konnte eine Normalverteilung nicht nachgewiesen werden, wurden verteilungsfreie Tests zur statistischen Datenauswertung verwendet.

Zum Vergleich einer Merkmalsausprägung zwischen zwei Gruppen kam der Wilcoxon-Test zur Anwendung.

Statistische Tests wurden nur angewendet, wenn mindestens 15 Daten ($n > 15$) pro Gruppe in die Auswertung eingingen.

Eine Irrtumswahrscheinlichkeit von weniger als 5% ($p < 0,05$) wurde als statistisch signifikant angenommen.

Zur graphischen Umsetzung der statistischen Ergebnisse diente das Graphik-Programm Microsoft® Power Point® 2000

2.5 Untersuchungsmethoden

Prä- und postoperativ wurden Sehschärfe, Nah- und Fernschielwinkel, Kopfwangshaltung, sowie das monokulare Blickfeld und das Fusionsblickfeld bestimmt. Bei allen Patienten wurden prä- und postoperativ Spaltlampenbefunde des vorderen Augenabschnittes, inklusive der Applanationstonometrie, sowie Fundusbefunde bei medikamentös erweiterter Pupille erhoben.

2.5.1 Sehschärfe

Zur monokularen Visusprüfung werden Erwachsenen Ziffern und Kindern E-Haken in unterschiedlicher Prüfzeichengröße geboten. Als Sehschärfe gilt die Visusstufe, bei der der Patient von sechs angebotenen Optotypen vier richtig benennt.

2.5.2 Schielwinkel für Ferne und Nähe

Der Schielwinkel ist je nach Blickrichtung und Fixierverhalten verschieden. Bei Fixation mit dem nicht betroffenen Auge wird der *primäre Schielwinkel* geprüft, bei Fixation mit dem betroffenen Auge der *sekundäre Schielwinkel*. Als Maßstab zur Bestimmung der operativen Korrektur dient die fusionsfreie Maximalabweichung, geprüft mit dem *alternierenden Prismenabdecktest*.

Zur Prüfung des primären Schielwinkels wird vor das betroffene Auge ein Prisma, in Ausrichtung und Ablenkung dem geschätzten Schielwinkel entsprechend, gehalten. Um die Fusion zu unterbrechen, wird beim alternierenden Abdecktest ein Auge nach dem anderen abgedeckt, ohne beide Augen gleichzeitig freizugeben. Dabei beobachtet der Untersucher jeweils das hinter dem Prisma freigegebene Auge und verändert entsprechend der verbleibenden Einstellbewegung das vorgehaltene Prisma in seiner Stärke, bis keine Einstellbewegung mehr sichtbar ist.

Die Ablenkung des verbleibenden Prismas entspricht dem primären Schielwinkel.

Der alternierende Prismenabdecktest dient zur Prüfung des Nah- und Fernschielwinkels, wobei der Patient ein Fixierobjekt in 30 cm, bzw. 5 m fixiert.

2.5.3 Kopfwangshaltung

Die Kopfwangshaltung wird mit verschiedenen Methoden unter Visusaufforderung gemessen.

Zum Einen kann, während die Aufmerksamkeit des Patienten einem Fixierobjekt gilt, die Ausrichtung des Kopfes mit einem Zirkel (Strabofix) direkt am Kopf gemessen werden. Mit dieser Methode können Vertikal- und Neigungskomponente der Kopfwangshaltung gemessen werden.

Zum Anderen kann vor einem Maddox-Kreuz die Kopfwangshaltung gemessen werden, indem der Untersucher vor der Skala die Position gegenüber dem Patienten einnimmt, die der Ausrichtung der Nase des Patienten entspricht. In Verlängerung dieser Richtung können an der Skala sowohl vertikale als auch horizontale Anteile der Kopfwangshaltung abgelesen werden. Zur zusätzlichen Bestimmung der Neigungskomponente ist ein Stirnprojektor und eine Giessener Tangentenskala nötig. In Primärposition wird das Projektionskreuz des Stirnprojektors auf die Tafelmitte der Giessener Tangentenskala ausgerichtet. Die dann unter Visusaufforderung eingenommene Kopfwangshaltung kann am Positionskreuz in Horizontal-, Vertikal- und Neigungskomponente abgelesen werden.

Die Messung mittels Stirnprojektor an der Giessener Tangentenskala erfordert ein gewisses Maß an Konzentration und Mitarbeit, so daß im Einzelfall entschieden werden muß, welches Verfahren zu Anwendung kommt.

2.5.4 Monokulares Blickfeld

Das monokulare Blickfeld wurde prä- und postoperativ an der Giessener Tangentenskala bestimmt, falls es die Mitarbeit des Patienten erlaubt.

Dazu wird der Patient aufgefordert, mit dem betroffenen Auge ein Fixierobjekt zu betrachten, während sein Kopf passiv vom Untersucher bewegt wird. Die jeweilige

Ausrichtung des Kopfes, in der der Patient nicht mehr in der Lage ist, das Fixierobjekt anzuschauen, zeigt das Ende der Exkursionsstrecke in einer Richtung an. Mittels Stirnprojektor wird die entsprechende Ausrichtung des Kopfes an der Giessener Tangentenskala abgelesen.

2.5.5 Fusionsblickfeld

Zur Untersuchung des Fusionsblickfeldes fixiert der Patient durch Bagolini-Streifengläser das Fixierlicht der Giessener Tangentenskala.

Bagolini-Streifengläser bestehen aus Plangläsern, die mit feinen, geraden Rillen versehen sind. Die Rillen des rechten Glases verlaufen senkrecht zu den Rillen des linken Glases, die Streifenrichtung ist nach dem TABO-Schema im rechten Glas 135° , im linken Glas 45° ausgerichtet.

Sieht ein Patient durch Bagolini-Streifengläser in einer Blickposition zwei durchgängige, ununterbrochene Streifen, die sich im Licht kreuzen, so verfügt der Patient über beidäugiges Einfachsehen, d.h. er kann den Seheindruck beider Augen zu einem Bild verrechnen. Wird nun der Kopf des Patienten passiv in der vertikalen und horizontalen Richtung bewegt, während weiterhin das Fixierlicht betrachtet wird, gibt der Patient an, an welchem Punkt die beiden Streifen auseinanderweichen oder nur noch ein Streifen für den Patienten sichtbar ist. An dieser Stelle ist dann jeweils das Fusionsblickfeld begrenzt und kann mittels Stirnprojektor an der Giessener Tangentenskala abgelesen werden.

2.5.6 Schielwinkelbestimmung an der Giessener Tangentenskala

Ist von einem Patienten das Monokulare Blickfeld beider Augen bekannt, so können innerhalb dieses Bereiches die Schielwinkel in Primärposition, falls diese erreicht wird, in Blickhebung, -senkung, Links- und Rechtsblick an der Giessener Tangentenskala bestimmt werden.

Das zu untersuchende Auge fixiert durch ein Dunkelrotglas das Fixierlicht in der Mitte der Giessener Tangentenskala. Damit wird in der Foveola dieses Auges ein roter

Lichtpunkt abgebildet, der nach dem Prinzip der Konfusion über die sehrichtungsgleiche Netzhautstelle des anderen Auges in den Raum lokalisiert wird. Die Position des roten Lichtpunktes, die der Patient mit einem grünen Lichtstrahl dem Untersucher anzeigen soll, entspricht dem objektiven Schielwinkel in der horizontalen und vertikalen Richtung.

Wird dem Patienten nicht nur ein Fixierlicht, sondern ein Lichtband zur Fixation durch das Dunkelrotglas geboten, so gibt der Patient, indem er auf die Mitte des 'roten' Lichtbandes zeigt, den objektiven Schielwinkel in der horizontalen und vertikalen Ausrichtung an. Stellt er dann zusätzlich ein weißes Lichtband, das mit dem nicht-fixierenden Auge gesehen wird, parallel zu dem mit dem fixierenden Auge wahrgenommenen roten Lichtband ein, kann anhand dieser Einstellung die Zyklodeviation (In-, bzw. Exzyklodeviation) des führenden Auges abgelesen werden. Die Untersuchung erfolgt in Primärposition, in 45° Blickhebung und Senkung, sowie in 45° Links- und Rechtsblick, falls der Patient zu einer solchen Exkursion um jeweils 45° in der Lage ist. Ist die Exkursionsstrecke limitiert, wird bis zum Ende der Exkursionsstrecke hin die Untersuchung vorgenommen. Zu den Untersuchungen, die mit Hilfe von Stirnprojektor und Projektionskreuz durchgeführt werden, ist anzumerken, daß die Genauigkeit der Messungen durch folgende Fehlermöglichkeiten begrenzt ist: Sowohl eine ungenaue Ausrichtung der Augen und des Stirnprojektors in Primärposition, als auch eine Verschiebung des Stirnprojektors unter der Untersuchung können zu falschen Ergebnissen führen. Man versucht, diese Fehlerquellen zu minimieren, indem die Ausrichtung des Stirnprojektors zu Beginn und unter der Untersuchung justiert wird. Allerdings kann auch eine mangelnde Mitarbeit des Patienten, für den die Untersuchung an der Giessener Tangentenskala anstrengend ist, zu fehlerhaften Meßwerten führen.

2.6 Operationen

2.6.1 Ziele des therapeutischen Eingriffes

Bei der Operation eines Patienten mit Retraktionssyndrom besteht das Operationsziel darin, Schielwinkel und Kopfzwangshaltung zu reduzieren, möglichst aufzuheben, sowie das Blickfeld und ein eventuell vorhandenes Fusionsblickfeld in den 'Geradeausblick' zu verschieben. Binokulares Sehen soll ermöglicht, bzw. gefördert werden. Eine operative Reduktion der Schielwinkel sollte die Augapfelbeweglichkeit möglichst wenig einschränken. Zusätzlich wird eine Reduktion der Retraktion, der Vertikaldeviation und der Lidspaltenverengung in Adduktion angestrebt.

Das Retraktionssyndrom kann zur Zeit nur symptomatisch, nicht aber kausal operativ behandelt werden. Nur die Krankheitsfolgen des zum Teil fibrotisch umgewandelten M. rect. lateralis können operativ behandelt werden, nicht aber die Koinnervation.

Die Operationsindikation muß berücksichtigen, daß durch die verminderte Dehnungsfähigkeit des M. rect. lateralis die Adduktion passiv eingeschränkt ist, die aktive Bulbusabduktion durch den fehlinnervierten und zum Teil fibrotischen M. rect. lateralis vermindert ist. Bedingt durch Kokontraktionen sind Bulbusretraktion sowie Vertikaldeviation möglich. Ziel muß es sein, die passive Einschränkung der Bulbusmotilität zu mildern und die Adduktionsfähigkeit und die Abduktionsfähigkeit des Bulbus zu erhöhen. Die Bulbusretraktion und eine Vertikaldeviation soll gemildert bzw. aufgehoben werden. Binokulares Sehen muß erhalten und gefördert werden.

2.6.2 Zeitpunkt des Eingriffes

Voraussetzung für einen operativen Eingriff war eine seit mindestens sechs Monaten unveränderte Symptomatik des Retraktionssyndroms. Zur Befunderhebung stellten sich die Patienten präoperativ zu mindestens zwei Terminen in der Ambulanz der Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie vor.

2.6.3 Operationsindikation

Die Operationsindikation wurde nach der Symptomatik des Retraktionssyndroms gestellt, insbesondere nach der Bulbusstellung des betroffenen Auges in Kopfwangshaltung und dem Ausmaß der Kopfwangshaltung. Generell wurde präoperativ durch Prismenvorsatz geprüft, ob postoperativ eine Diplopie droht.

1) Befand sich das betroffene Auge in der Kopfwangshaltung in Adduktion, so wurde eine Rücklagerung der M. rect. medialis vorgenommen. Die Rücklagerungsstrecke richtete sich insbesondere nach der Stärke des Prismenvorsatzes, der zu einer ausreichenden Minderung der Kopfwangshaltung führte. Bei einer Kopfwangshaltung bis 15° wurde der M. rect. medialis um 5 -7 mm rückgelagert, bei einer Kopfwangshaltung von über 15° wurden 8 -10 mm rückgelagert.

2) Befand sich das betroffene Auge in der Kopfwangshaltung in Abduktion, so wurde eine Rücklagerung des M. rect. lateralis durchgeführt. Die Rücklagerungsstrecke wurde in Abhängigkeit zum Ausmaß der Kopfwangshaltung bestimmt (s.o.).

3) Bestand eine ausgeprägte Vertikaldeviation und Retraktion des betroffenen Auges, so wurde die Rücklagerung des M. rect. medialis in Kombination mit einer Rücklagerung des M. rect. lateralis durchgeführt.

4) Wurde eine erhebliche Kopfwangshaltung oder ein großer Schielwinkel ohne wesentliche Retraktion und Vertikaldeviation dokumentiert, fand eine kombinierte Konvergenzoperation statt, d.h. eine Rücklagerung kombiniert mit einer Resektion des Antagonisten.

5) Bei einem beidseitigem Retraktionssyndrom war die Aufstellung einer individuellen Operationsindikation notwendig.

2.6.4 Operationstechnik

Nach Einsetzen des Lidsperrers wird unter Lupenbrillenvergrößerung die Bindehaut über dem zurückzulagernden Horizontalmuskel eröffnet. Nach Darstellung des entsprechenden Muskels wird der Limbusabstand der Insertion gemessen.

Sollte neben einer Rücklagerung auch eine Resektion infrage kommen, so wird unter der Operation prinzipiell zuerst eine Rücklagerung durchgeführt.

An beiden Sehnenrändern des Muskels wird jeweils ein Viertel der Sehnenbreite insertionsnah angeschlungen und die Sehne an ihrem Ansatz vom Bulbus gelöst. Die notwendige Rücklagerungsstrecke wird auf der Sklera markiert und der Muskel entsprechend rückgelagert. Die Breite des neu geschaffenen Muskelansatzes sollte derjenigen der Originalinsertion entsprechen. Anschließend wird die Naht auf ihre Stabilität hin überprüft, sodann wird die Bindehaut verschlossen.

Sollte sich an eine Rücklagerung eine Resektion des Antagonisten anschließen, wird nun der entsprechende Muskel dargestellt und die Resektionsstrecke vom Ansatz her auf dem Muskel abgemessen und markiert. Jeweils ein Drittel der Muskel- bzw. Sehnenbreite wird vom Rand aus umschlungen. Auf die Desinsertion erfolgt die Wiederannäherung des Muskels an der Insertionsstelle in ursprünglicher Insertionsbreite.

3 Ergebnisse

3.1 Allgemeines

In dieser Studie wurden 82 Operationen an 76 Patienten berücksichtigt. In die statistische Auswertung der Operationsergebnisse gingen 69 Operationen an 69 Patienten ein, die erstmals wegen eines Retraktionssyndroms an einem oder beiden Augen operiert worden sind. 13 Operationen waren sogenannte Revisionsoperationen, dabei stellten sich 7 Patienten nach einer Operation außerhalb der Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie Gießen zur Operation vor, 6 Patienten wurden in der Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie zweimal wegen eines Retraktionssyndroms operiert. Unter den 76 in Gießen erstmals operierten Patienten waren 46 % (n= 35) männlichen und 54% (n= 41) weiblichen Geschlechts. Das durchschnittliche Alter bei Operation betrug 20,3 Jahre, wobei zwischen dem 1. und dem 60. Lebensjahr jede Altersstufe vertreten war.

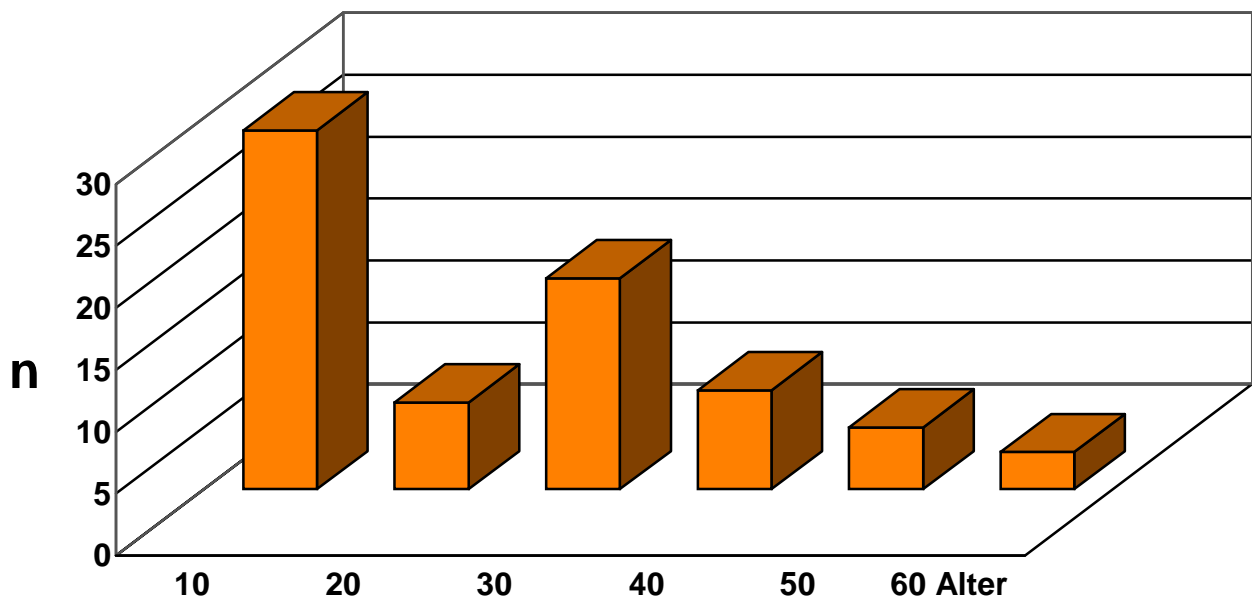


Abbildung 1: Lebensalter zum Zeitpunkt der Operation bei Patienten, die erstmalig in der Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie wegen eines Retraktionssyndrom operiert wurden; n=76.

3.1.1 Familienanamnese

Bei 7,25% (n= 5) der Patienten fanden wir eine für das Retraktionssyndrom positive Familienanamnese, in drei Fällen hat eine Schwester und in jeweils einem Fall die Mutter und der Vater des von der Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie betreuten Patienten ein Retraktionssyndrom.

3.1.2 Assoziierte Störungen

Bei 10,1% (n= 7) Patienten konnte zusätzlich zum Retraktionssyndrom eine oder mehrere angeborene Störungen anamnestisch erfragt werden. Bei vier Patienten lag ein okulärer Nystagmus vor, bei zwei Patienten bestand anamnestisch eine statomotorische Retardierung. Bei einem weiteren Patienten bestand sowohl eine statomotorischen Retardierung als auch ein Nystagmus und ein Papillenkolobom.

3.1.3 Seitenlokalisierung

Unter den Patienten, die erstmalig wegen eines Retraktionssyndrom operiert worden sind (n= 69), Revisionsoperationen sind an dieser Stelle nicht berücksichtigt worden, bestand bei 62,3% (n= 43) Patienten ein linksseitiges, bei 18,8% (n= 13) Patienten ein rechtsseitiges Retraktionssyndrom und bei 13 Patienten ein beidseitiges Retraktionssyndrom.

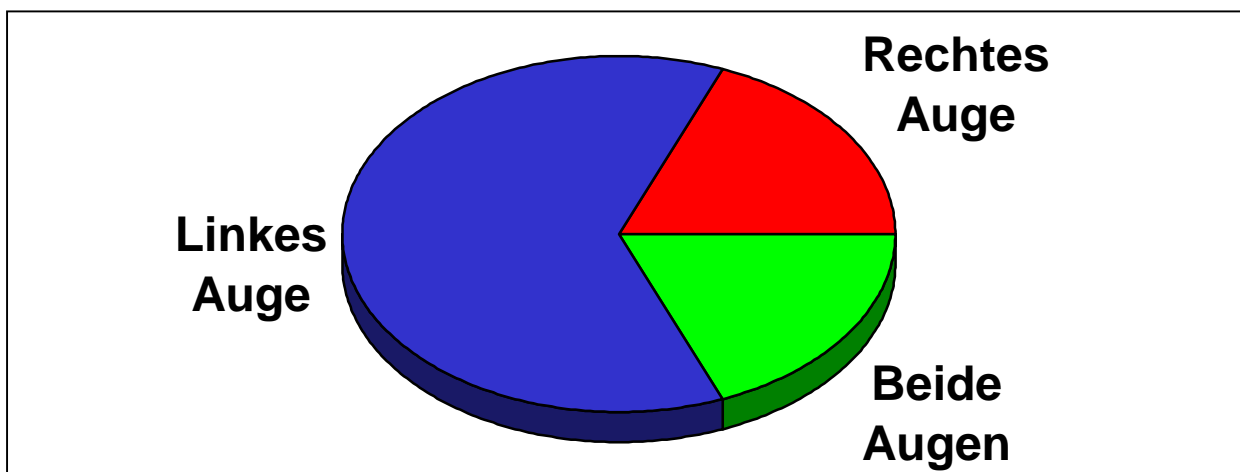


Abbildung 2: Seitenlokalisierung beim Retraktionssyndrom, n=69 (Revisionsoperationen sind hier ausgeschlossen worden).

3.1.4 Refraktion und Sehschärfe

Schon 1905 wies *Duane* darauf hin, daß die Mehrzahl der Patienten mit Retraktionssyndrom hyperop sind. In unserem Krankengut sind 69,6% der Patienten (n= 48) hyperop.

Unter diesen Patienten beträgt die Hyperopie in 11 Fällen mehr als 3 dpt.

21,7% (n=15) der Patienten sind myop, 8,7% (n= 6) Patienten sind emmetrop. Zwischen den rechtsseitigen, linksseitigen oder beidseitigen Retraktionssyndromen gibt es in Hinblick auf die Brechungsfehler keinen signifikanten Unterschied.

Bei der Analyse der Ametropien wurden Ametropien größer oder gleich 0,5 dpt. berücksichtigt.

36,2% (n= 25) unserer Patienten sind anisometrop, wobei Anisometropien als Differenz von mehr als 1 dpt im sphärischen Äquivalent zwischen beiden Augen berücksichtigt wurden.

Die durchschnittliche Sehschärfe bei Patienten mit einem rechtsseitigem Retraktionssyndrom beträgt am rechten Auge 1,0 (n=12 Patienten mit Visusangaben, Extremwerte 0,8-1,2). Bei einem linksseitigem Retraktionssyndrom beträgt die durchschnittliche Sehschärfe am linken Auge 1,1 (n= 42 Patienten mit Visusangaben, Extremwerte 0,6-1,2).

Tabelle 3: Visusvergleich zwischen betroffenen und nicht betroffenen Auge, n= 68 Patienten mit kompletten Visusangaben.

Betroffenes Auge	n		Mittelwert	Standardabweichung	Extremwerte
rechts	12	Visus RA	1,0	0,14	0,8-1,2
		Visus LA	1,1	0,19	0,9-1,2
links	42	Visus RA	1,0	0,22	0,5-1,2
		Visus LA	1,1	0,16	0,6-1,2
beide	12	Visus RA	0,9	0,2	0,5-1,2
		Visus LA	0,9	0,37	0,1-1,2

3.2 Präoperative Untersuchungsbefunde

3.2.1 Lidspaltenverengung

Nach den in der Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie gemachten Erfahrungen ist die Bulbusretraktion nicht mit dem Ophthalmometer nach Hertel zu messen, da bei einer Retraktion die verengten Lidspalten, bzw. die Lider einer Ablesung am Hertel- Ophthalmometer im Wege stehen. Sehr einfach ist dagegen die Messung der Lidspaltenweite in Adduktion mit dem Lineal.

Durchschnittlich verengte sich die Lidspalte auf 3 mm (Extremwerte 2-6 mm).

3.2.2 Schielwinkel

Werden zunächst nur solche Patienten berücksichtigt, die erstmals wegen eines Retraktionssyndroms operiert worden sind, n= 69 (Revisionsoperationen werden also ausgeschlossen), besteht bei 78,3 % (n=54) für die Ferne eine konvergenter Schielwinkel, bei 21,7 % (n=15) ein divergenter Schielwinkel. Für die Nähe gilt entsprechendes: Konvergenter Schielwinkel bei 75,4 (n= 52), divergenter Schielwinkel bei 24,6% (n= 17).

Interessant ist an dieser Stelle eine genaue Betrachtung der linksseitigen und rechtsseitigen Retraktionssyndrome. Beim rechtsseitigem Retraktionssyndrom ist ein divergenter Schielwinkel genauso häufig wie ein konvergenter Schielwinkel (6 div./ 6 konv./ 1 Ortho.), beim linksseitigem Retraktionssyndrom überwiegt ein konvergenter Schielwinkel, 83,7% der Patienten mit einem linksseitigem Retraktionssyndrom haben einen konvergenten Schielwinkel (36 konv./ 5 div.). Das rechtsseitige und linksseitige Retraktionssyndrom unterscheiden sich signifikant in Hinblick auf die Schielstellung für die Ferne in Primärposition (Wilcoxon-Test p=0,0147).

Beim beidseitigen Retraktionssyndrom (n= 13) zeigen 12 Patienten einen konvergenten Schielwinkel für die Ferne, nur einer einen divergenten Schielwinkel. In Hinblick auf die Zyklodeviation in Primärposition liegen leider nur Angaben bei 28 Patienten vor. 15 Patienten (53,6%) haben keine Zyklodeviation, bei 89,3% ist die Zyklodeviation kleiner als 4°, bei 96,4% ist die Zyklodeviation kleiner als 6° (Extremwerte -5°- 17°, Mittelwert 0,5°). Zwischen dem linksseitigen, rechtsseitigen

und beidseitigen Retraktionssyndrom gibt es keine die Zyklodeviation betreffenden Unterschiede.

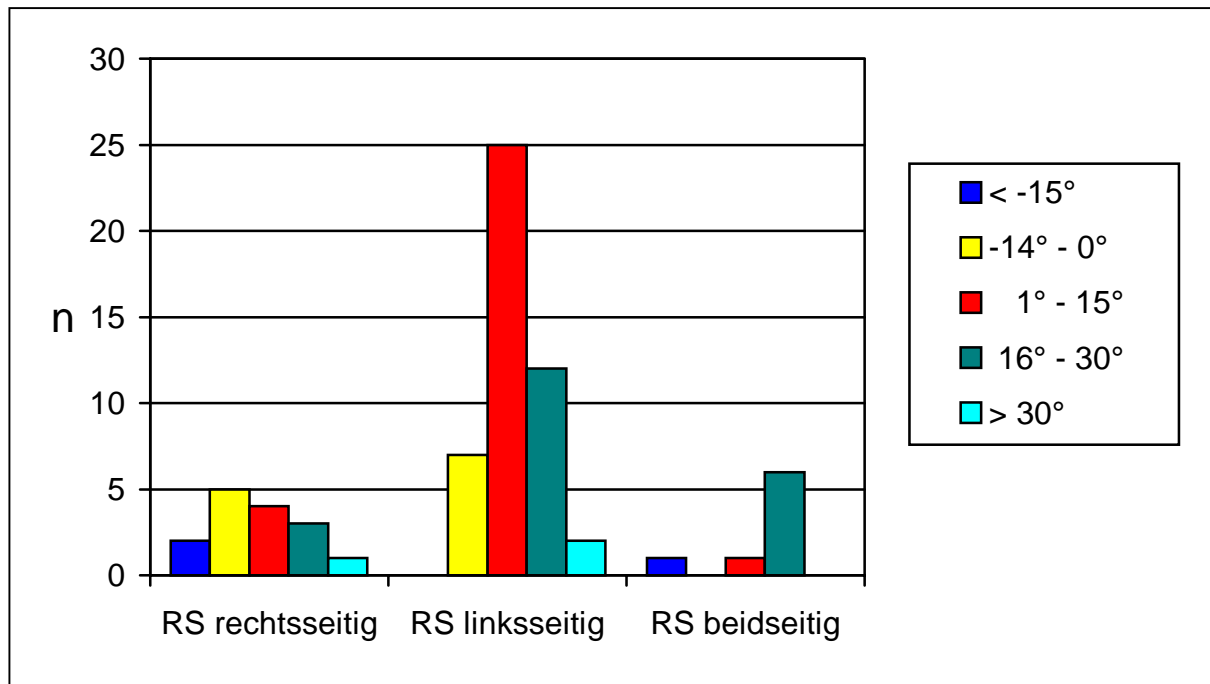


Abbildung 3: Präoperativer Schielwinkel in Primärposition, n= 69.

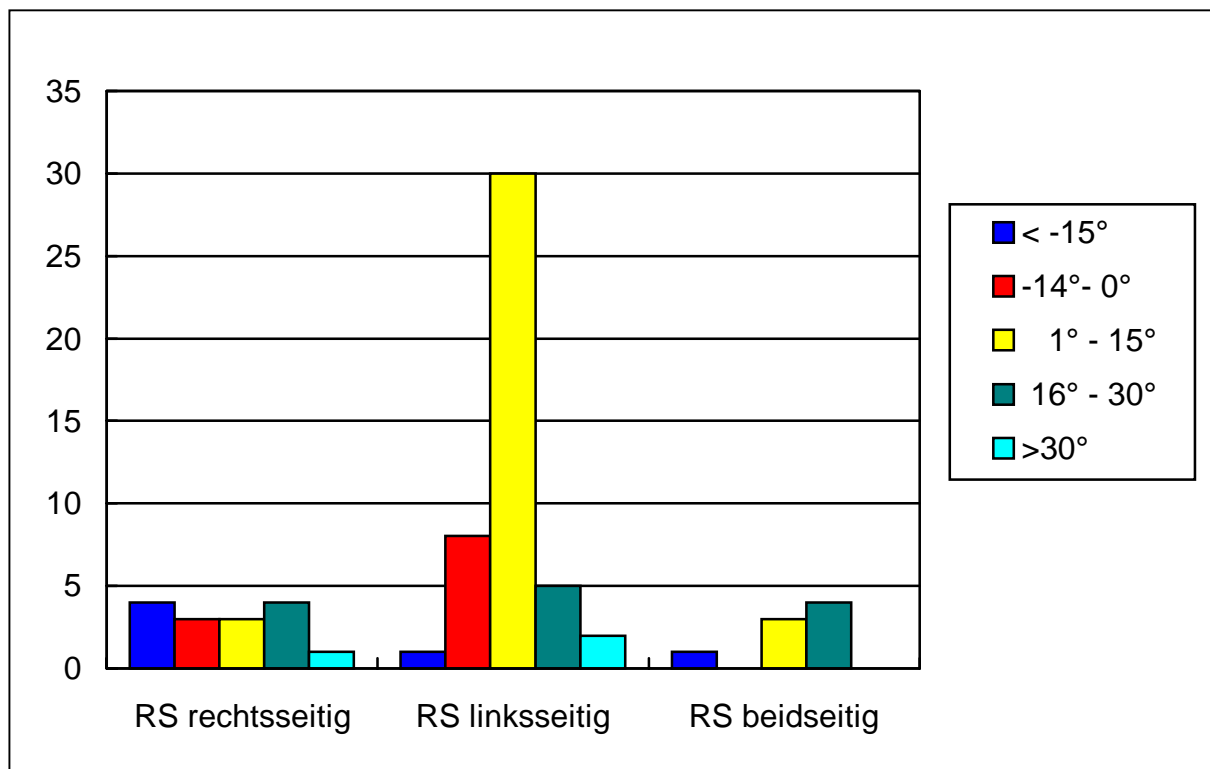


Abbildung 4: Präoperativer Nahschielwinkel, n= 69.

3.2.3 Monokulares Blickfeld und Fusionsblickfeld

Auch im Vergleich der Abduktions- und Adduktionsfähigkeit unterscheiden sich das rechtsseitige und das linksseitige Retraktionssyndrom signifikant voneinander:

Während beim linksseitigen Retraktionssyndrom nur 19,05% (n=8) der Patienten um mehr als 10° abduzieren können, sind es beim rechtsseitigem Retraktionssyndrom immerhin 53,8% der Patienten. Die durchschnittliche Abduktionsfähigkeit liegt beim linksseitigem Retraktionssyndrom bei 2,5° (Median 0°), beim rechtsseitigem bei 15° (Median 18,0°). Wilcoxon-Test für die Abduktionsfähigkeit $p=0,0039$.

Bei der Adduktionsfähigkeit wird ein weiterer Unterschied zwischen dem linksseitigem und dem rechtsseitigem Retraktionssyndrom deutlich: Während beim linksseitigem Retraktionssyndrom alle Patienten um mehr als 5° adduzieren können, erreichen beim rechtsseitigen Retraktionssyndrom 15,4% (n=2) beim Versuch der Adduktion nicht einmal die Mittellinie (Wilcoxon Test für die Adduktionsfähigkeit $p=0,0093$).

Bei Patienten mit linksseitigen Retraktionssyndrom liegt das monokulare Blickfeld fast ausschließlich im Adduktionsbereich.

Bei Patienten mit einem beidseitigem Retraktionssyndrom (n=13) erreicht das Führungsauge durchschnittlich eine Abduktionsfähigkeit von 18,8°, 66,7% kommen beim Versuch der Abduktion über die Mittellinie. Die Adduktionsfähigkeit des Führungsauges beträgt durchschnittlich 28,1°, 83,3% der Patienten mit beidseitigem Retraktionssyndrom kommen beim Versuch der Adduktion über die Mittellinie.

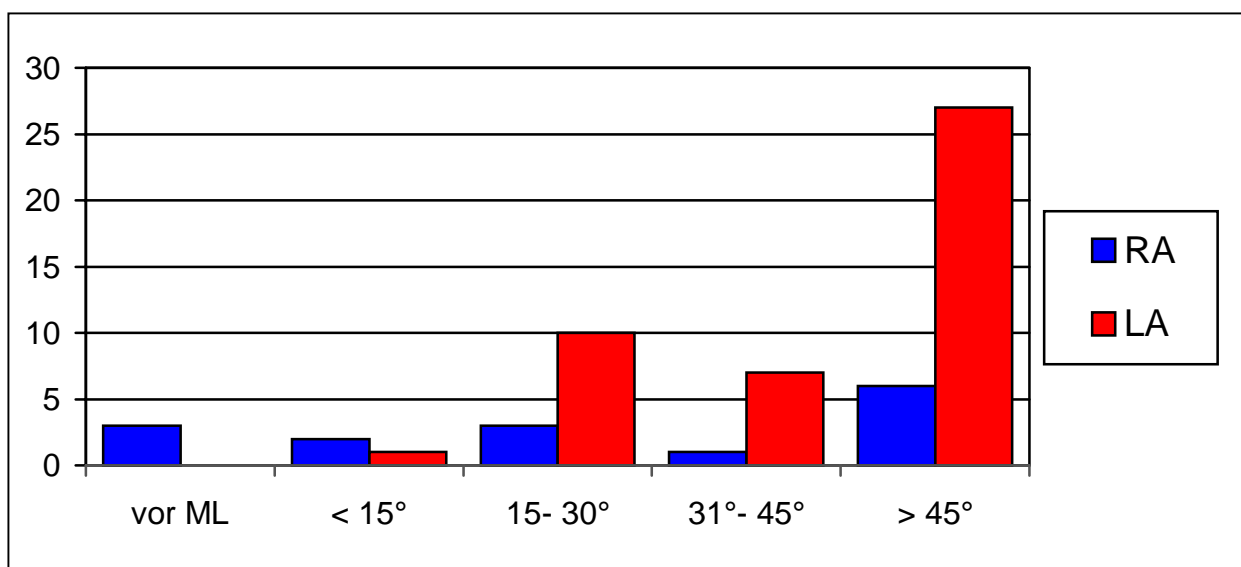


Abbildung 5: Präoperative Adduktionsfähigkeit. Beim linksseitigen Retraktionssyndrom ist die Adduktionsfähigkeit weitaus weniger eingeschränkt als beim rechtsseitigen Retraktionssyndrom, n=60.

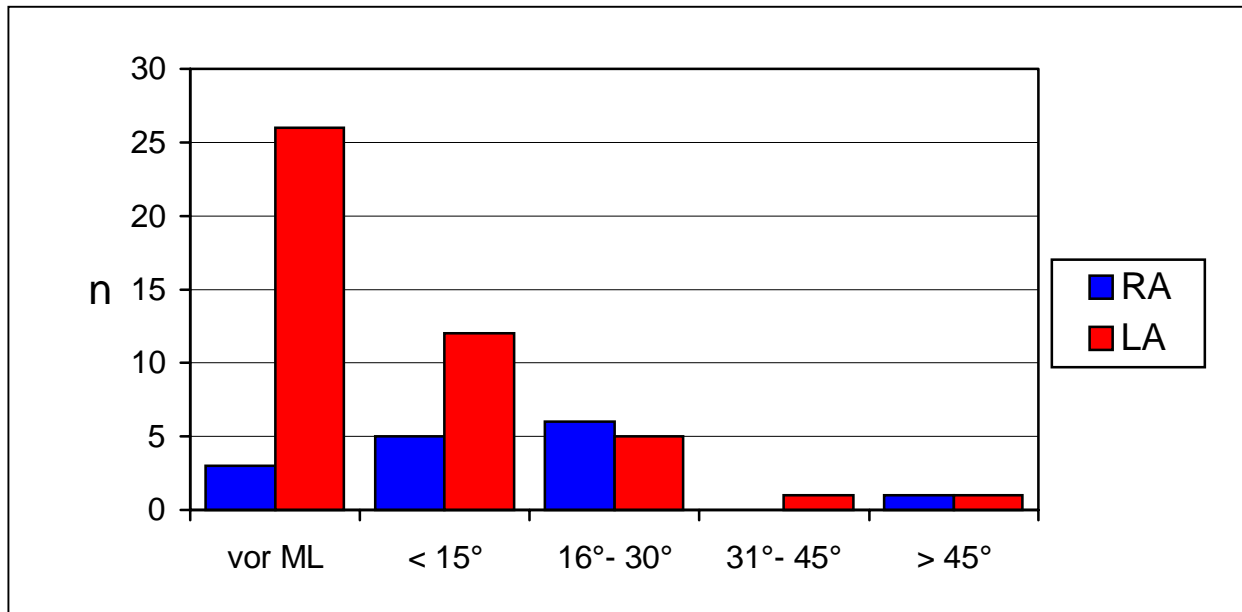


Abbildung 6: Präoperative Abduktionsfähigkeit. Beim linksseitigen Retraktionssyndrom erreicht die Mehrheit der Patienten beim Versuch der Abduktion nicht die Mittellinie, n= 60.

95,1% der Patienten mit linksseitigem Retraktionssyndrom erreichen einen Aufblick von 30° oder mehr, alle Patienten dieser Gruppe erreichen im Abblick mehr als 22°. Beim rechtsseitigen Retraktionssyndrom erreichen alle Patienten im Aufblick mehr als 20°, im Abblick mehr als 40°. Das rechtsseitige und das linksseitige Retraktionssyndrom unterscheiden sich in Hinblick auf die Fähigkeit, das betroffene Auge zu heben oder zu senken nicht.

Alle Patienten mit einem beidseitigem Retraktionssyndrom erreichen mit ihrem Führungsaue mindestens 30° Aufblick und 35° Abblick.

Bei 50 Patienten liegen vollständige Daten sowohl über das monokulare Blickfeld als auch über das Fusionsblickfeld vor. Bei diesen Patienten ist in der Horizontalen das monokulare Blickfeld durchschnittlich 41,6° breit (Extremwerte 5°-65°), die durchschnittliche Breite des Fusionsblickfeldes beträgt 16,1° (Extremwerte 0°- 42°).

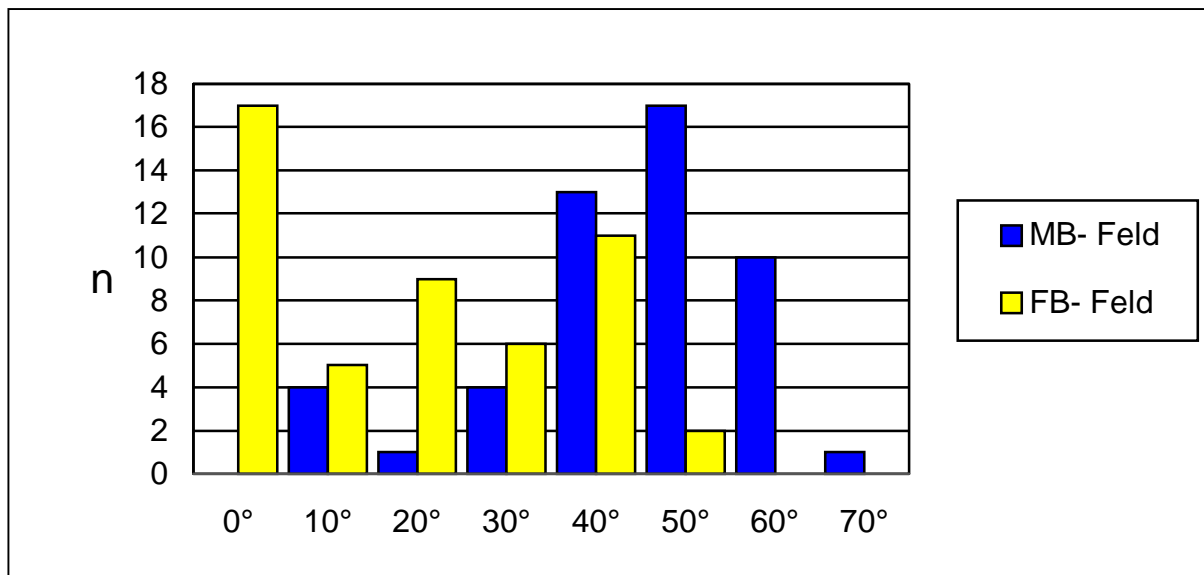


Abbildung 7: Breite des monokularen Blickfeldes und des Fusionsblickfeldes im Vergleich, n= 50 komplette Fälle. Alle Patienten besitzen ein monokulares Blickfeld von kleiner oder gleich 10°, nur ein Patient kann über ein bis zu 70° breites monokulares Blickfeld verfügen.

Unter diesen 50 Patienten, die über ein horizontales monokulares Blickfeld von mehr als 5° verfügen, haben 17 Patienten (34%) kein Fusionblickfeld. Die durchschnittliche Breite des Fusionsblickfeldes ist unter den 33 Patienten, die über ein gewisses Fusionsblickfeld verfügen (Fusionsblickfeld > 0°), 22,6°.

Auffallend ist, daß die Mehrzahl derjenigen Patienten, die über kein Fusionsblickfeld verfügen, unter einem beidseitigem Retraktionssyndrom leiden. Unter den 17 Patienten ohne Fusionsblickfeld haben 9 Patienten ein beidseitiges, 7 Patienten ein linksseitiges und ein Patient ein rechtsseitiges Retraktionssyndrom.

Liegt nun das Fusionsblickfeld derjenigen Patienten, die über Fusionsblickfeld verfügen, mehr im Adduktions- oder im Abduktionsbereich des betroffenen Auges?

Nutzen Patienten mit Fusionsblickfeld eher die Adduktions- oder die Abduktionsstrecke?

Unter den Patienten, die über Fusionsblickfeld verfügen, bleiben in Primärposition 20% (n=10) um mehr als 3° mit dem Fusionsblickfeld hinter der maximalen Adduktionsstrecke zurück. Bei 44% (n=22) dieser Patienten bleibt in Primärposition der Beginn des Fusionsblickfeldes um mehr als 3° hinter der maximalen Abduktionsstrecke zurück. Die äußeren Grenzen des Fusionsblickfeldes liegen in Primärposition demnach dem Ende der Adduktionsstrecke näher als dem Ende der Abduktionsstrecke. Ob nun Patienten mit Retraktionssyndrom nun bevorzugt die maximale Adduktions- oder Abduktionsfähigkeit tatsächlich nutzen, kann nur im Zusammenhang mit der Analyse der Kopfzwangshaltung beantwortet werden.

3.2.4 Kopfwangshaltung und Fusionsblickfeld

73,1% der Patienten mit Retraktionssyndrom stellten sich uns beim Geradeausblick in Kopflinksdrehung vor, 26,1% in Rechtsdrehung. Unter den einseitigen Retraktionssyndromen (n= 56) nimmt ein Patient (1,8%) keine Kopfwangshaltung ein, 75% der einseitigen Retraktionssyndrome drehen den Kopf in die Richtung, in der das betroffene Auge in Adduktion steht, 23,2% der Patienten drehen den Kopf so, daß das betroffene Auge in Abduktion steht.

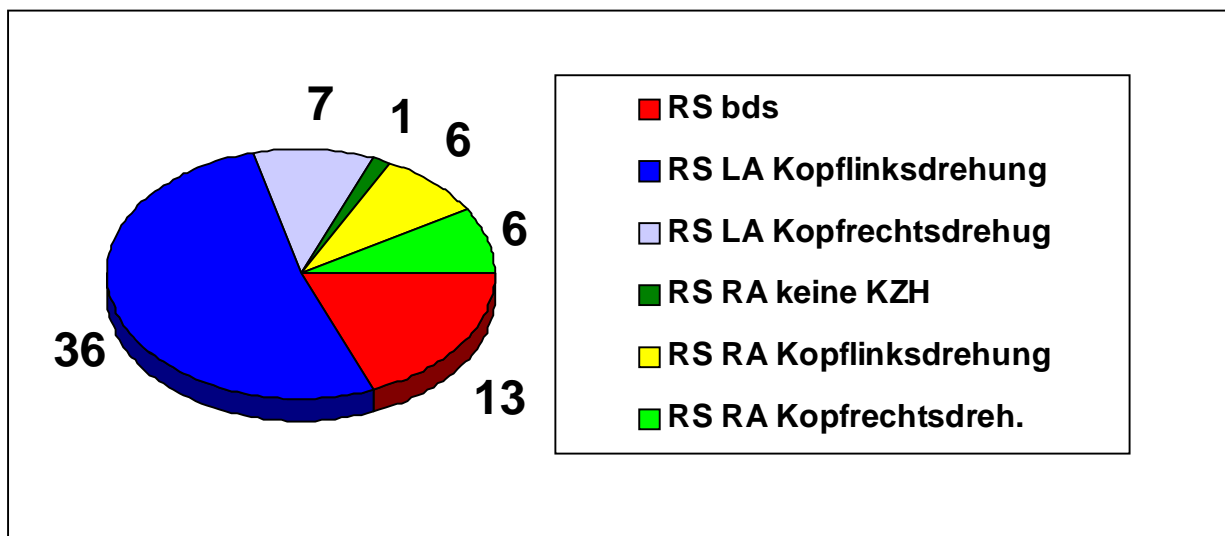


Abbildung 8: Seitenlokalisierung und Kopfwangshaltung. Patienten mit einem linksseitigem Retraktionssyndrom drehen mehrheitlich den Kopf nach links, Patienten mit einem rechtsseitigem Retraktionssyndrom drehen je zur Hälfte den Kopf nach links oder rechts, ein Patient hat keine Kopfwangshaltung, n=69.

Bei Patienten mit einseitigem Retraktionssyndrom liegt das Feld des Binokularen Einfachsehens größtenteils im Bereich der Adduktionsstrecke des betroffenen Auges, die Kopfwangshaltung wird bei der Überzahl der Patienten so eingenommen, daß das betroffene Auge in Adduktion steht.

In Bezug auf die Kopfwangshaltung unterscheiden sich die linksseitigen Retraktionssyndrome ebenso signifikant von den rechtsseitigen:

Patienten mit einem linksseitigem Retraktionssyndrom nehmen bevorzugt (n= 36; 83,7%) eine Linksdrehung ein, dabei drehen 60,5% der Patienten ihren Kopf zwischen 10° und 24° nach links. Patienten mit einem linksseitigem Retraktionssyndrom nehmen bevorzugt die Kopfwangshaltung ein, in der das betroffene Auge in Adduktion steht. Bei den 13 Patienten mit einem rechtsseitigem Retraktionssyndrom beobachten wir zwei Häufigkeitsgipfel: 6 Patienten drehen den Kopf um mehr als 10° nach rechts, 5 Patienten um mehr als 10° nach links (Wilcoxon Test für die Kopfdrehung p=0,0123).

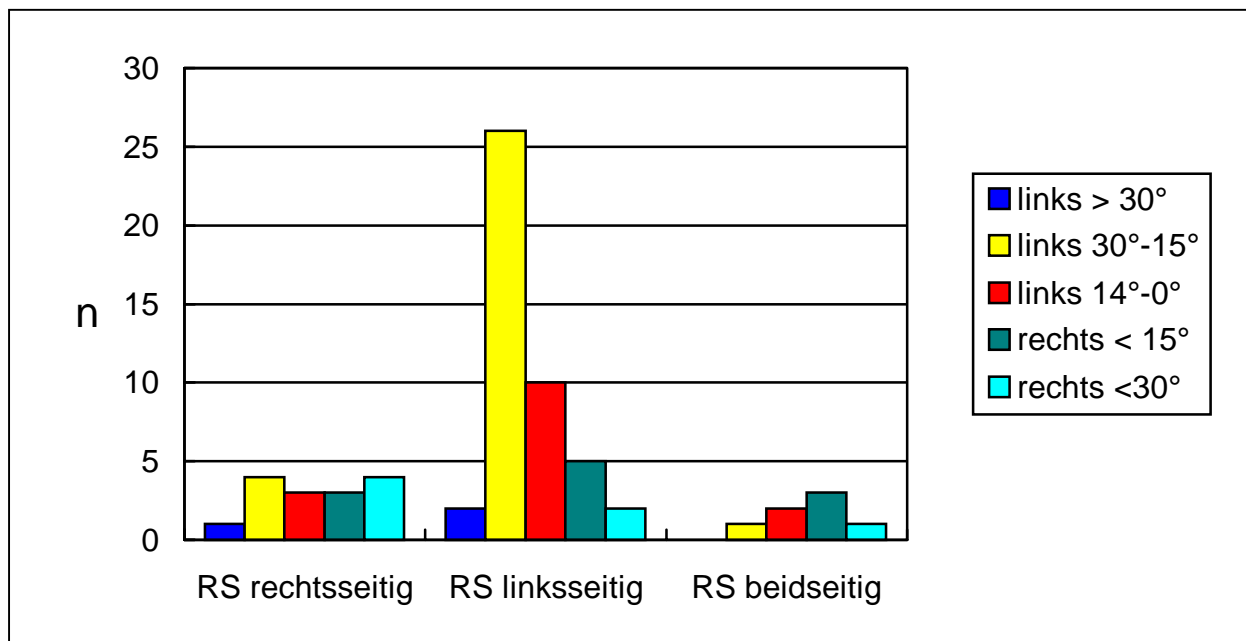


Abbildung 9: Präoperative Kopfwangshaltung, n= 69.

Wo liegt nun jedoch das Fusionsblickfeld in Relation zur jeweils eingenommenen Kopfwangshaltung? Ist in der Kopfwangshaltung die Augenstellung näher am adduktorischen oder am abduktorischen Rand des Fusionsblickfeldes?

Diese Frage kann nur anhand derjenigen Patienten beantwortet werden, überhaupt über ein gewisses Fusionsblickfeld verfügen, n=33. Bei diesen Patienten ist in der Kopfwangshaltung der durchschnittliche Abstand zum adduktorischen Rand des Fusionsblickfeldes 24,7° (Extremwerte 0°- 70°, Median 25°). Der durchschnittliche Abstand zum abduktorischen Rand des Fusionsblickfeldes beträgt nur 8,1° (Extremwerte 0- 36°, Median 7°).

Auch wenn mehrheitlich die Patienten mit Retraktionssyndrom in der Kopfwangshaltung adduzieren (s.o.), so nutzen sie jedoch in der Kopfwangshaltung das im adduktorischen Bereich zur Verfügung stehende

Fusionsblickfeld nur zu einem geringen Anteil. Es stellt sich die Frage, warum in der Kopfzwangshaltung der großer Bereich des in der Adduktion liegende Fusionsblickfeldes nur marginal genutzt wird. Wenn die Patienten mit Retraktionssyndrom ihre Adduktionsstrecke und das Fusionsblickfeld vollständig nutzen, müßten sie eine Vertikaldeviation, eine Retraktion und u. U. ein Druckgefühl in Kauf nehmen. Durch Meidung der vollständigen Adduktion werden auch diese Symptome vermieden.

3.2.5 Vertikaldeviation

Bei den meisten Patienten sahen wir präoperativ eine Vertikaldeviation in Abhängigkeit von der Blickrichtung. Wurde das nicht betroffene Auge (Führungsaug) *in der Horizontalen* abduziert, so führte das betroffene Auge eine für das Retraktionssyndrom typische Vertikaldeviation aus, meist nach oben. Typischerweise fand am betroffenen Auge eine Elevation statt, falls die Führungsbewegung *in Hebung* ausgeführt wurde, häufig sahen wir eine Depression, falls das nicht betroffene Auge *in Senkung* abduzierte.

Führte beim linksseitigen Retraktionssyndrom das rechte Auge (Führungsaug) eine Abduktionsbewegung *oberhalb der Horizontalen* durch, so kam es am linken Auge in 55,5% (n=15) zu einer Elevation, bei 37% (n=10) kam es zu keiner Vertikaldeviation. Führte das nicht betroffene Auge beim linksseitigen Retraktionssyndrom eine Abduktionsbewegung *unterhalb der Horizontalen* durch, so kam es in 50% der Fälle (n= 13) zu keiner Vertikaldeviation, in 26,6% (n=7) zu einer Bulbussenkung, in 23,0% zu einer Elevation. Innerhalb des kleinen Kollektivs des rechtsseitigen Retraktionssyndrom, bei nur sechs Patienten liegen vollständige Daten vor, weisen 66,7% eine Elevation auf, wenn das Führungsaug (linkes Auge) *oberhalb der Horizontalen* eine Abduktionsbewegung ausführt, abduziert das Führungsaug *unterhalb der Horizontalen* zeigt, das rechte Auge ein sehr inhomogenes Verhalten: In 42,9% der Fälle kommt es zu einer Depression, in 57,1% der Fälle kommt es zu einer Elevation des betroffenen Auges.

Abduzierte das nicht betroffene Auge *in Bulbushebung*, das betroffene Auge wurde also in Hebung adduziert, so wurde eine durchschnittliche Vertikaldeviation (VD) von $-2,2^\circ$ (Extremwerte 2° - -21° , n= 27) beim Retraktionssyndrom des linken Auges und eine durchschnittliche VD von $4,8^\circ$ (Extremwerte -4° - 17° , n= 6) beim Retraktionssyndrom des rechten Auges festgestellt.

Interessant ist ebenso eine Analyse der Vertikaldeviationen bei Abduktion des Führungsauge *in der Horizontalen*: Bei 49 Patienten liegen vollständige Angaben zur Vertikaldeviation bei Adduktion vor, davon haben 24 Patienten eine Vertikaldeviation mit positiven oder negativen Vorzeichen, 25 Patienten haben keine VD bei Adduktion des betroffenen Auges.

Die durchschnittliche VD beim Retraktionssyndrom am rechten Auge in Abduktion des führenden linken Auges beträgt $7,4^\circ$ (Extremwerte -4° - 2° , $n=11$). Die durchschnittliche VD beim Retraktionssyndrom am linken Auge in Abduktion des rechten Auges in der Horizontalen beträgt -2° (Extremwerte -28° - 2° , $n=30$). Besonders groß ist die VD in der Gruppe der rechtsseitigen Retraktionssyndrome mit Kopflinksdrehung in Primärposition: die durchschnittliche VD beträgt in dieser Gruppe $13,2^\circ$ (Extremwerte - 4° - 35° , $n=6$). In der Gruppe der linksseitigen Retraktionssyndrome mit Kopfrechtsdrehung in Primärposition beträgt die durchschnittliche VD $-8,3^\circ$ (Extremwerte -28° - 2° , $n=6$).

Beim beidseitigen Retraktionssyndrom mit einer kleinen Gruppenstärke von $n=13$ ist keine statistische Aussage möglich. Das Ausmaß der Vertikaldeviation in Abhängigkeit von der Blickrichtung ist breit gestreut, es läßt sich keine Aussage über eine Abhängigkeit von einer Blickrichtung machen.

3.3 Operativer Eingriff

Wie bereits oben (s. 2.6.3) für die einseitigen Retraktionssyndrome ausgeführt, ist der M. rect. medialis des betroffenen Auges rückgelagert worden, falls sich das betroffene Auge in Kopfwangshaltung in Adduktion befand. Falls das betroffene Auge in Abduktion stand, ist der M. rect. lateralis rückgelagert worden. Die Rücklagerungsstrecke bei einem einfachen rücklagernden Eingriff wurde in Abhängigkeit vom Ausmaß der Kopfwangshaltung und des Schielwinkels bemessen (s.o.). In Abhängigkeit von der Ausrichtung der Kopfwangshaltung ist eine Rücklagerung des M. rect. medialis oder lat. vorgenommen worden.

Bei 10 Patienten mit einem einseitigem Retraktionssyndrom ist eine sog. kombinierte Konvergenzoperation, das heißt der rücklagernde Eingriff ist mit einer geringen Resektion des Antagonisten verbunden worden. Bestand eine erhebliche Kopfwangshaltung ($>22^\circ$) oder ein sehr großer Schielwinkel ($>21^\circ$) ohne wesentliche Retraktion und auch ohne wesentliche Vertikaldeviation, ähnelte dieses Krankheitsbild einer erworbenen Abduzensparese und ist ähnlich operativ behandelt worden. Die Rücklagerungsstrecke lag bei diesen Patienten zwischen 6 und 10 mm, die Vorlagerungsstrecke wurde zwischen 2 und 6 mm bemessen.

Bei einer Patientin (Nr. 77) ist am rechten Auge wegen eines nur kleinen Schielwinkels von -8° (Divergenz) und einer Kopfwangshaltung von 20° Linksdrehung eine kombinierte Divergenzoperation durchgeführt worden. Bei zwei Patienten (Nr. 8 u. 49) ist zusätzlich zur rück- bzw. vorlagernden Operation eine Fadenoperation wegen einer deutlichen Vertikaldeviation in Adduktion durchgeführt worden.

Von den 13 Patienten, die in unsere Studie mit einem beidseitigem Retraktionssyndrom eingingen, wurden 6 Patienten nur einseitig operiert. Bei diesen Patienten wurde entweder eine kombinierte Konvergenzoperation oder eine einfache Rücklagerung durchgeführt.

Eine Patientin (Nr. 48) mit beidseitigem Retraktionssyndrom ist in einer anderen Klinik schon am nicht betroffenen Auge voroperiert worden, zwei Patienten unterzogen sich in der Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie einer Revisionsoperation, während der auch das andere Auge operiert wurde.

Tabelle 4: Operationsverfahren bei Patienten mit Retraktionssyndrom

einseitiges Retraktionssyndrom	n= 56
Rücklagerung eines Horizontalmotors (Rücklagerung des M. rect. medialis n= 33; M. rect. lateralis n= 10)	n= 43
kombinierte Konvergenzoperation	n= 10
kombinierte Divergenzoperation	n= 1
kombinierte Konvergenzoperation + Fadenoperation	n= 1
Rücklagerung + Fadenoperation	n= 1
beidseitiges Retraktionssyndrom	n= 13
einseitige kombinierte Konvergenzoperation	n= 3
einseitige Rücklagerung	n= 3
beidseitige Rücklagerung eines Horizontalmotors	n= 6
einseitige komb. Konvergenz + gegenseitige einfache Rücklagerung	n= 1
Revisionsoperationen	n=13

3.4 Operationsergebnisse

3.4.1 Fernschielwinkel

Während der präoperative Fernschielwinkel bei 66,8% der Patienten, die sich zum ersten Mal einer Operation wegen eines Retraktionssyndrom unterzogen haben, mehr als 10° betrug, konnte der postoperative Schielwinkel bei 72,3% der Patienten auf kleiner oder gleich 5°, bzw. bei 91,1% der Patienten auf kleiner oder gleich 10° verringert werden. In der Kontrolluntersuchung nach 6 Monaten betrug bei 56,2% dieser Patienten der Fernschielwinkel weniger als 5°, bzw. bei 82,5% weniger als 10°.

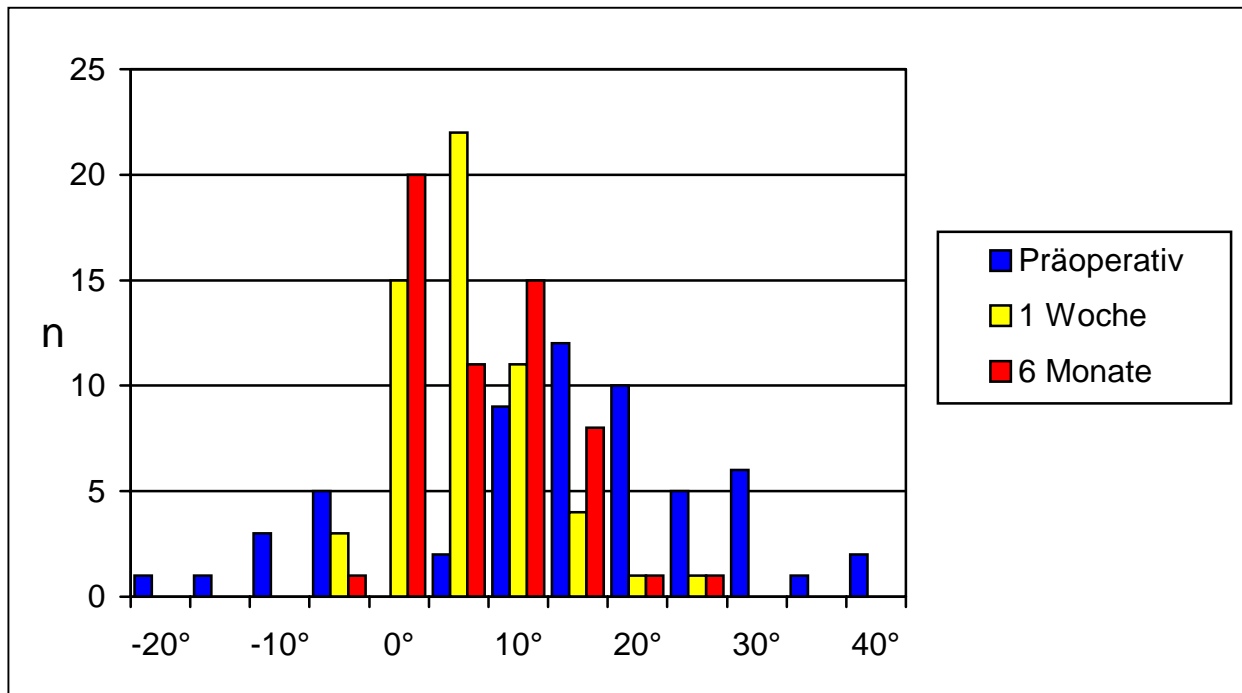


Abbildung 10: Vergleich der prä- und postoperativen Fernschielwinkel. 82,5% der Patienten hatten nach 6 Monaten einen Fernschielwinkel von kleiner oder gleich 10°, n= 57 komplette Fälle.

3.4.2 Nahschielwinkel

Der präoperative Nahschielwinkel betrug bei 75,4% der Patienten dieses Kollektivs mehr als 5°. Eine Woche nach der Operation wurden bei 88,3% dieser Patienten ein Nahschielwinkel von kleiner oder gleich 5° dokumentiert, nach 6 Monaten hatten immerhin 80,7% dieser Patienten noch einen Nahschielwinkel von kleiner oder gleich 5°.

Innerhalb Gruppe der Patienten, die zum ersten Mal wegen eines Retraktionssyndrom operiert worden sind, sahen wir 13 Patienten, deren Fernschielwinkel postoperativ zunächst noch unterkorrigiert war, deren Nahschielwinkel aber schon überkorrigiert war.

Anhand der relativ homogenen Gruppe der linksseitigen Retraktionssyndrome sei das Verhältnis von postoperativem Fern- und Nahschielwinkel erläutert: Während 13,9% der linksseitigen Retraktionssyndrome eine Woche postoperativ einen Fernschielwinkel von größer als 10° hatten, sahen wir bei 16,3% dieser Patienten eine Nahexotropie von bis zu 10°. In der 6- Monatskontrolle sahen wir nur noch bei 11,6% der Patienten eine Nahexotropie von bis zu 10°, wobei insgesamt der durchschnittliche Fernschielwinkel beim linksseitigen Retraktionssyndrom in der ersten postoperativen Woche 4,6°, der Nahschielwinkel -0,4° beträgt.

3.4.3 Kopfwangshaltung

Präoperativ betrug die Kopfwangshaltung bei 65,6% der Patienten, die erstmalig wegen eines Retraktionssyndroms operiert worden sind, mehr als 10° Kopfdrehung zur rechten oder linken Seite. In der ersten postoperativen Woche sahen wir bei 87,7% dieser Patienten eine Kopfdrehung von kleiner als 5°, bzw. bei 98,4% eine Kopfdrehung von weniger als 10°. Nach sechs Monaten zeigten immer noch 98,2% der Patienten eine Kopfwangshaltung von weniger als 10°, 73,2 % der Patienten hatten eine Kopfwangshaltung von weniger als 5°.

In Bezug auf die Operationsergebnisse unterscheiden sich das rechtsseitige und das linksseitige Retraktionssyndrom nicht voneinander.

Bei *einfachen rücklagernden Eingriffen* des M. rect. medialis oder lat. ist in der ersten postoperativen Woche eine Reduktion des Schielwinkels von 1,2° pro Millimeter Rücklagerungsstrecke erreicht worden. Die Kopfwangshaltung ist in der ersten Woche pro Millimeter Rücklagerungsstrecke um 1,8° reduziert worden.

Die durchschnittliche Reduktion von Schielwinkel und Kopfwangshaltung durch rücklagernde Eingriffe ist leider statistisch nicht mit kombinierten Eingriffen vergleichbar. Die Operationsergebnisse von rücklagernden Eingriffen und kombinierten Konvergenzoperationen seien daher in der folgenden Tabelle aufgeführt.

Tabelle 5: Auswirkung von rücklagernden Eingriffen und Konvergenzoperationen auf den Schielwinkel und die Kopfwangshaltung in Abhängigkeit von der Dosierung.

Rücklagernde Eingriffe Dosierung	Reduktion des Schielwinkel / mm Rücklagerungsstrecke	Reduktion der KZH / mm Rücklagerungsstrecke
4- 12 mm, n=43	1,18°	1,82°
Kombinierte Konvergenzoperation Dosierung	Reduktion des Schielwinkels	Reduktion der KZH
10/ 5 mm, n= 1	19°	20°
8/ 3 mm, n= 1	10°	15°
7/ 7 mm, n= 1	22°	0°
6/ 2-3 mm, n= 7	13,29°	13,29°

3.4.4 Vertikaldeviation

Das Ausmaß der postoperativen Veränderungen der Vertikaldeviation in Abhängigkeit von Blickbewegungen soll in diesem Abschnitt erläutert werden.

Die Vertikaldeviation bei *horizontalen Blickbewegungen* des nicht betroffenen Auges (Führungsauges) hat sich nur beim Retraktionssyndrom des rechten Auges verändert. Es kam zu einer Reduktion der durchschnittlichen Vertikaldeviation bei Adduktion des rechten Auges in der Horizontalebene von $10,4^\circ$ auf $4,4^\circ$ (Extremwerte präoperativ 0° - 35° ; Extremwerte postoperativ -6° - 16° ; n= 8 komplette Fälle). Beim Retraktionssyndrom des linken Auges konnte keine signifikante Änderung der Vertikaldeviation bei horizontalen Blickbewegungen dokumentiert werden.

Die Vertikaldeviation bei Abduktionsbewegungen des Führungsauges *oberhalb* der Horizontalen hat sich postoperativ signifikant sowohl für das Retraktionssyndrom des rechten als auch des linken Auges verändert. Beim Retraktionssyndrom des linken Auges wird innerhalb der ersten postoperativen Woche die durchschnittliche Vertikaldeviation bei Abduktion *über der Horizontalebene* des Partnerauges von $-2,2^\circ$ auf $-0,6^\circ$ erreicht (postoperative Extremwerte -29° - 7° ; n=24; Vorzeichen- Rang- Test $p= 0,0020$). Bei Abduktion des Führungsauges unterhalb der Horizontalebene verändert sich die postoperative VD beim Retraktionssyndrom des linken Auges bis zur 6 Monatskontrolle statistisch nicht signifikant. In der 6 Monatskontrolle haben 52,9% der Patienten keine VD bei Abduktion des Führungsauges *unterhalb der Horizontalen*, 41,2% der Patienten eine -VD und 5,9% eine +VD. Innerhalb der ersten postoperativen Woche kommt es allerdings zu einer kurzfristigen statistisch signifikanten Verschlechterung der VD von präoperativ durchschnittlich $-1,1^\circ$ auf $-3,3^\circ$ (präoperative Extremwerte -27° - 4° , postoperative Extremwerte -24° - 4° ; Vorzeichen- Rang- Test $p= 0,0012$, n= 23 komplette Fälle). Am rechten Auge wird innerhalb der ersten postoperativen Woche eine Reduktion der durchschnittlichen Vertikaldeviation bei Abduktion des Partnerauges *über der Horizontalebene* von $6,6^\circ$ auf $-0,6^\circ$ erreicht (postoperative Extremwerte -5° - 3° ; n= 5; Vorzeichen- Rang- Test $p= 0,0313$). Ein Vergleich der Vertikaldeviation in Adduktion und Aufblick des betroffenen Auges zeigt zwischen den präoperativen Befunden und denen der 6 Monatskontrolle keine signifikante Änderung.

Ein Grund hierfür liegt möglicherweise darin, daß bei den Nachuntersuchungen der 6- Monatskontrollen zu wenige Daten erhoben wurden, so daß insgesamt zu wenige komplette Fälle zur Auswertung vorliegen.

3.4.5 Postoperatives Monokulares Blickfeld

Die Analyse der operativ bedingten Veränderungen der monokularen Exkursionsfähigkeit werden für das Retraktionssyndrom am rechten, linken und beiden Auge getrennt besprochen werden, da die präoperativen Befunde sich signifikant voneinander unterschieden und eine Angabe von Durchschnittswerten die Ergebnisse verfälscht.

Während beim linksseitigen Retraktionssyndrom das monokulare präoperative Blickfeld fast ausschließlich im Adduktionsbereich lag, die durchschnittliche präoperative Adduktionsfähigkeit bei 42,2° und die durchschnittliche präoperative Abduktionsfähigkeit bei 2,4° bestand, ist postoperativ das monokulare Blickfeld in der ersten Woche durchschnittlich um 8,8° aus dem Adduktionsbereich heraus verlagert worden und um durchschnittlich 6,3° in den Abduktionsbereich hinein verlagert worden.

Postoperativ bestand am linken Auge eine durchschnittliche Adduktionsfähigkeit von 33,4° (Extremwerte 10°- 50°) und eine durchschnittliche Abduktionsfähigkeit von 8,7° (Extremwerte -5°- 30°). Vorzeichen- Rang- Test für die Adduktionsfähigkeit $p < 0,0001$; Vorzeichen- Rang- Test für die Abduktionsfähigkeit $p = 0,0003$, $n = 40$ komplette Fälle.

Tabelle 6: Vergleich von prä- und postoperativer Adduktionsfähigkeit

linksseitiges RS	präoperativ	1 Woche postop.	6 Monate postop.
<0° ⁴	0%	0%	0%
>5°	100%	100%	100%
>10°	97,6%	95,2%	97,6%
rechtsseitiges RS	präoperativ	1 Woche postop.	6 Monate postop.
<0°	23,1%	8,3%	11,1%
>5°	76,9%	85%	66,7%
>10°	76,9%	66,7%	66,7%

⁴Weniger als 0° bedeutet, daß beim Versuch der Adduktion die Mittellinie nicht erreicht wird. Entsprechendes gilt für die Abduktion.

Tabelle 7: Vergleich von prä- und postoperativer Abduktionsfähigkeit

linksseitiges RS	präoperativ	1 Woche postop.	6 Monate postop.
<0°	57,2%	21,4%	33,3%
>5°	21,5%	57,2%	54,4%
>10°	19,1%	38,2%	33,2%
rechtsseitiges RS	präoperativ	1 Woche postop.	6 Monate postop.
<0°	15,4%	0%	10%
>5°	61,6%	69,3%	50%
>10°	53,9%	38,5%	30%

Während beim Retraktionssyndrom am rechten Auge präoperativ 23,1% (n=3) der Patienten beim Versuch der Adduktion die Mittellinie nicht erreichten und 15,4% (n=2) der Patienten beim Versuch der Abduktion die Mittellinie nicht erreichten, kamen in der ersten postoperativen Woche alle Patienten bis auf einen mit rechtsseitigem Retraktionssyndrom bei horizontalen Blickbewegungen mindestens bis zur Mittellinie. In der 6 Monatskontrolle gab es einen weiteren Patienten, der nur bis 5° vor der Mittellinie adduzieren konnte. Die durchschnittliche Adduktionsfähigkeit beim rechtsseitigem Retraktionssyndrom konnte von präoperativ 18,9° auf postoperativ auf 25,7° in der 6 Monatskontrolle (Extremwerte postoperativ -5°- 50°, n= 9 komplette Fälle) vergrößert werden, die Abduktionsfähigkeit wurde von präoperativ 18,5° auf 8,9° (Extremwerte postoperativ 0°- 22°, n=9 komplette Fälle) verringert.

Beim beidseitigen Retraktionssyndrom gibt es nur einen Patienten, der postoperativ beim Versuch der Abduktion die Mittellinie bis auf 5° nicht erreicht, sonst können alle Patienten mit beidseitigem Retraktionssyndrom postoperativ Horizontalbewegungen bis mindestens zur Mittellinie ausführen. Ein Vergleich von Durchschnittswerten erscheint an dieser Stelle nicht sinnvoll, da bei dem kleinen Kollektiv von 13 Patienten mit beidseitigem Retraktionssyndrom die maximal erreichten Horizontalbewegungen breit streuen.

Schließlich soll die postoperative Veränderung des *vertikalen monokularen Blickfeldes untersucht* werden. Werden nur die kompletten Fälle untersucht, so liegen Daten von 52 Patienten, Revisionsoperationen sind ausgeschlossen worden, zur Auswertung vor.

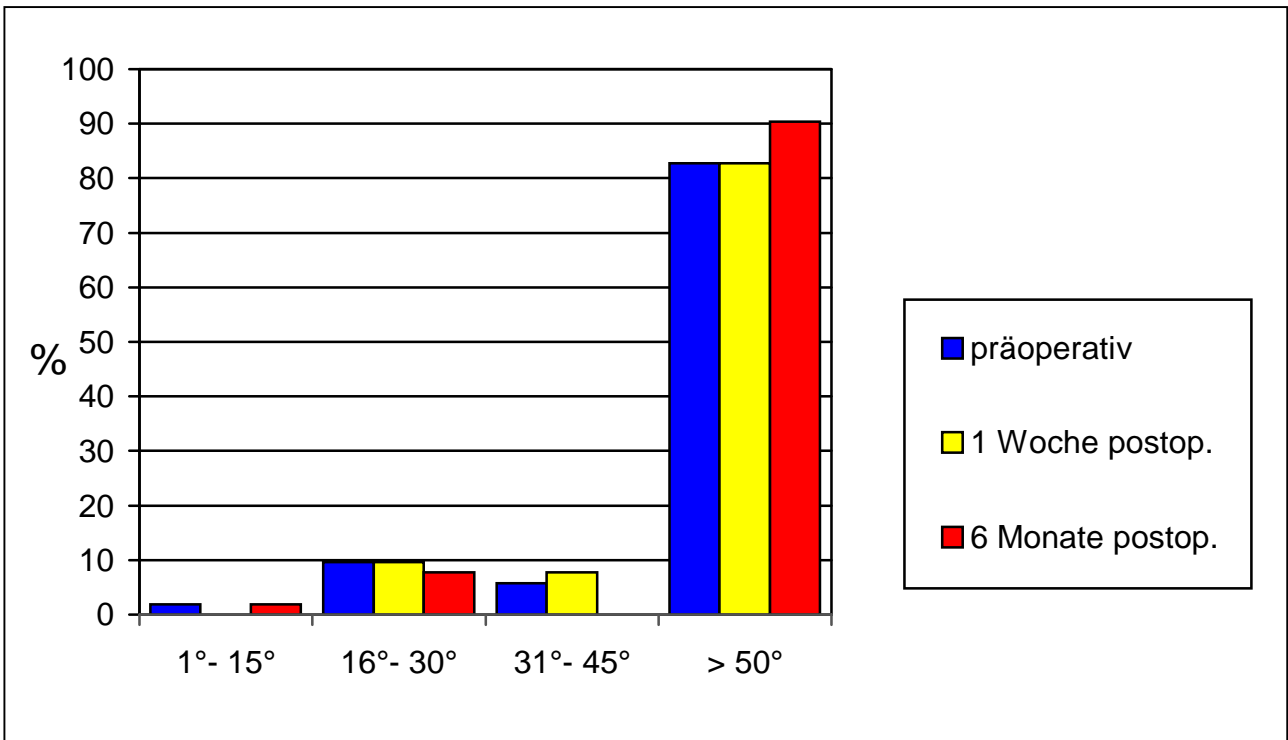


Abbildung 11: Vergleich des prä- und postoperativen Aufblickes, n=52.

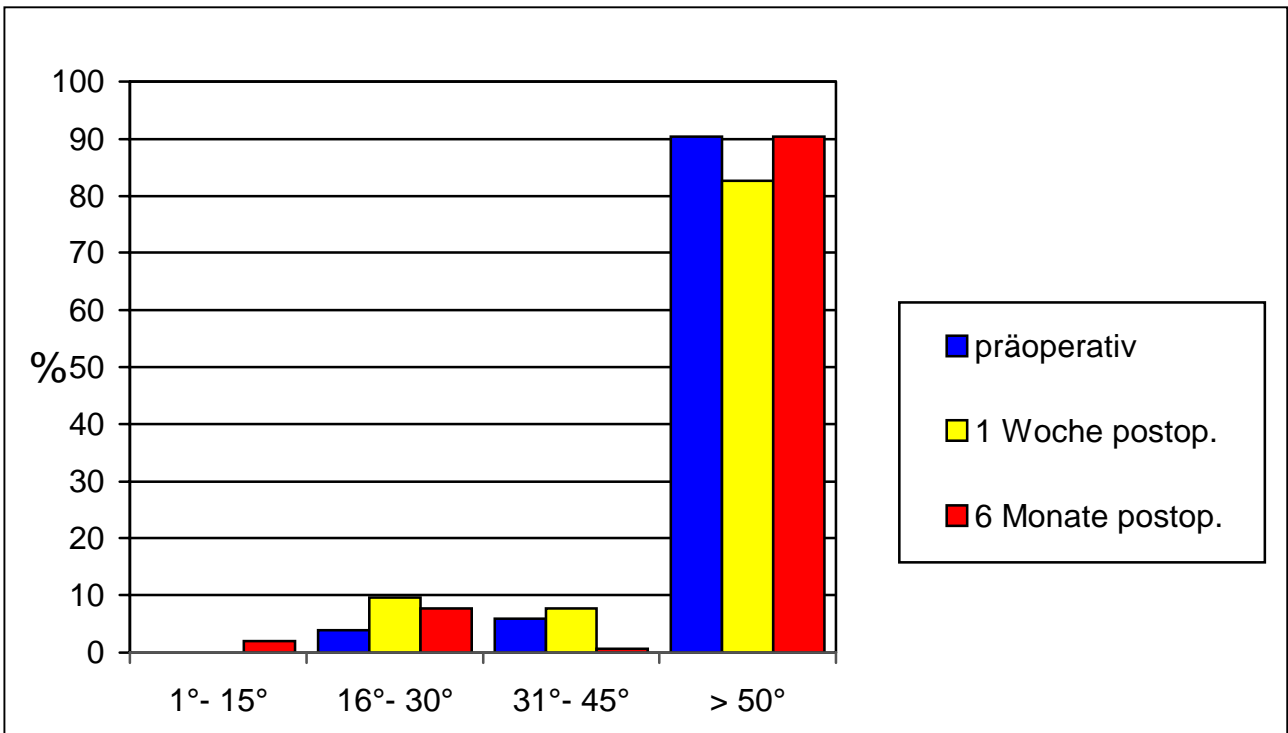


Abbildung 12: Vergleich des prä- und postoperativen Abblickes, n=52.

Präoperativ hatten innerhalb dieses Kollektivs 80,77% (n= 42) eine freie vertikale Mobilität mit dem betroffenen Auge, 6 Monate postoperativ hatten 92,31% eine freie Motilität, d.h. eine Bulbushebung und -senkung war jeweils bis auf 50° möglich.

Innerhalb dieser Gruppe betrug der maximale Aufblick präoperativ durchschnittlich 46,4°, der maximale Abblick 48,2° (Extremwerte für den Aufblick 15°-50°, Extremwerte für den Abblick 22°-50°, Median jeweils 50°). Eine Woche postoperativ waren sowohl der durchschnittliche maximale Aufblick als auch der durchschnittliche maximale Abblick um +0,4° größer als der Ausgangswert. In der 6 Monatskontrolle betrug der maximale durchschnittliche Aufblick 47,8°, der maximale durchschnittliche Abblick 49,2° (Extremwerte für den Aufblick 15°- 50°, Extremwerte für den Abblick 25°- 50°, Median jeweils 50°). Obwohl die `geringen´ Veränderungen im Ausmaß der vertikalen Blickbewegungen statistisch nicht signifikant sind, ist auffallend, daß 6 Monate postoperativ 92,31% der Patienten eine freie Motilität in der Vertikalen haben, präoperativ waren es nur 80,77%. Ebenso sind sowohl der maximale Aufblick als auch der maximale Abblick durch die Operation vergrößert worden.

3.5 Operationskomplikationen

Schwerwiegende Komplikationen nach einer Schieloperation wie Verlust oder Verschlechterung des Sehvermögens, Perforation von Sklera, Choroidea oder Netzhaut, postoperativer Endophthalmitis wurden im vorliegenden Krankengut nicht beobachtet. Bei keinem unserer Patienten kam es zu einer Spätkomplikation wie Fadenlösung der Muskel- oder Bindehautnaht.

3.6 Revisionsoperationen

Sowohl die Klinik als auch die Operationsverfahren und die operativen Ergebnisse der Revisionsoperationen werden an dieser Stelle gesondert besprochen. Das klinische Bild vor einer Revisionsoperation (nach einer Erstoperation) kann zwar mit dem klinischen Bild vor Erstoperationen verglichen, nicht aber innerhalb derselben Gruppe analysiert werden. Ebenso ist bei den Revisionsoperationen die Operationsindikation eine andere als vor Erstoperationen, die Operationstechnik ist unter Umständen schwieriger, da Vernarbungen bestehen können.

Von den 13 Patienten, die sich in der Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie zur Revisionsoperation vorstellten, sind vier Patienten außerhalb Gießens voroperiert worden, drei sind außerhalb des Beobachtungszeitraums dieser Studie (1949, 1972 und 1977) in Gießen voroperiert worden, sechs Patienten sind innerhalb des Beobachtungszeitraumes dieser Studie in Gießen operiert worden. Anhand der sieben Patienten, die innerhalb des Beobachtungszeitraumes dieser Studie operiert worden sind, soll gefragt werden

- aufgrund welcher klinischer Befunde war die Zweitoperation notwendig?
- welche Operation wurde durchgeführt?
- ist die Erstoperation kritisch zu bewerten?

Zunächst seien jedoch die präoperativen Befunde aller 13 Patienten, die sich zur Revisionsoperation vorstellten, genannt.

Unter diesen Patienten waren 9 Frauen, 4 Männer, das durchschnittliche Alter betrug 21,54 Jahre (Extremwerte 6-44 Jahre). Der Visus am operierten Auge war durchschnittlich 1,0 (Extremwerte 0,6- 1,2). In 9 Fällen war das linke Auge vom Retraktionssyndrom betroffen, in 4 Fällen das beide Augen. Operiert wurden in einem Fall das rechte Auge, in 11 Fällen das linke Auge und in einem Fall beide Augen. Für die Ferne hatten 10 Patienten nach der Erstoperation einen konvergenten Schielwinkel (Mittelwert 12,9°, Extremwerte 7°- 22°), drei Patienten einen divergenten Schielwinkel (Mittelwert -16° Extremwerte -11°- -20°), durchschnittlich wurde eine Abweichung von 13,6° von der Mittellinie beobachtet. Der Nahschielwinkel war in 9 Fällen konvergent (Mittelwert 8,1°, Extremwerte 3°- 12°), in 3 Fällen divergent (Mittelwert -18°, Extremwerte -17°- -20°), bei einem Patienten bestand eine Nahorthophorie. 11 Patienten drehten ihren Kopf in der Kopfwangshaltung nach links (Mittelwert 15,72°, Extremwerte 5°- 35° Linksdrehung), zwei Patienten drehten ihren Kopf nach rechts (Extremwerte 10°- 15° Rechtsdrehung).

Beim Versuch der Abduktion des Führungsauges oberhalb oder unterhalb der Horizontalebene hatten nur zwei Patienten eine Vertikaldeviation von mehr als 2°.

Bei den Patienten vor einer Revisionsoperation wurde die Lidspaltenverengung beim Versuch der Abduktion des Gegenauges um 2- 4 mm angegeben.

3.6.1 Operationen

Unter den Revisionsoperationen des beidseitigen Retraktionssyndrom wurden in einem Fall beiderseits eine Rücklagerung des M. rectus med. um 5 mm durchgeführt. Eine kombinierte Konvergenzoperation wurde bei einem Patienten durchgeführt, die Rücklagerungsstrecke wurde mit 7 mm bemessen, die Vorlagerungsstrecke mit 3 mm. Bei zwei weiteren Patienten wurde eine Rücklagerung des M. rectus med. um 4 mm, bzw. 8 mm durchgeführt.

Beim einseitigen Retraktionssyndrom wurde als Revisionsoperation bei zwei Patienten eine kombinierte Konvergenzoperation mit einer Rücklagerungsstrecke von 3,5 mm, bzw. 5 mm und einer Vorlagerungsstrecke von je 2 mm durchgeführt. Eine Rücklagerung des M. rectus med. wurde bei 6 Patienten mit einer Rücklagerungsstrecke von 2 mm bis 6 mm durchgeführt. Bei einem Patienten wurde der M. rectus med. um 7,5 mm vorgelagert.

Tabelle 8: Operationsverfahren bei Revisionsoperationen

beidseitiges Retraktionssyndrom	n= 4	Revisionsoperationen
eins. kombinierte Konvergenzoperation n= 1		
eins. einfache Rücklagerung	n= 2	
bds. einfache Rücklagerung	n= 1	
einseitiges Retraktionssyndrom	n= 9	Revisionsoperationen
kombinierte Konvergenzoperation		
einfache Rücklagerung	n= 6	
einfache Vorlagerung	n= 1	

Innerhalb des Beobachtungszeitraumes dieser Studie unterzogen sich 8,7% (n=6) der 69 Patienten einer Revisionsoperation. Das durchschnittliche Zeitintervall von der Erstoperation bis zur Zweitoperation für solche Patienten, die innerhalb des Untersuchungszeitraums zweimal operiert worden sind, beträgt 16,2 Monate (Extremwerte 1- 35 Monate).

Die Patientin U.B. (Nr. 4/5) mit einem Retraktionssyndrom am linken Auge stellte sich vor der ersten Operation mit einer Kopflinksdrehung von 20° vor, der Fernschielwinkel betrug 17°, der Nahschielwinkel 5°. Beim Versuch der Abduktion des linken Auges erreichte das linke Auge nicht die Mittellinie, die Abduktionsfähigkeit betrug -5°. Der Schielwinkel beim Linksblick belief sich auf 30°.

Zunächst wurde eine Rücklagerung des M. rectus med. um 5 mm durchgeführt. 14 Monate nach der ersten Operation war die Kopfwangshaltung und der Schielwinkel beim Linksblick nahezu unverändert, der Fernschielwinkel betrug allerdings nur noch 7°. Nun wurde der M. rectus med. um weitere 4 mm rückgelagert, wodurch die Kopfwangshaltung auf 10° Linksdrehung reduziert werden konnte, die Patientin erreichte nun auch eine Abduktionsfähigkeit von 5°.

Bei der Patientin H.H. (Nr./10) wurde bei einem beidseitigem Retraktionssyndrom wegen einer Kopfwangshaltung von 18° Rechtsdrehung, einem Fern- und Nahschielwinkel von je 35° und einer eingeschränkten Abduktionsfähigkeit von -12° am rechten Auge eine kombinierte Konvergenzoperation an diesem Auge mit Rücklagerung des M. rectus med. um 10 mm und Vorlagerung des M. rectus lat. um 3 mm durchgeführt. Durch diese Operation konnte zwar der Fern- und Nahschielwinkel auf 5° korrigiert werden, jedoch kam es zu einer Überkorrektion der Kopfwangshaltung auf 10° Linksdrehung. Da nun das stärker betroffene Auge in der Kopfwangshaltung in Abduktion stand, wurde 20 Monate nach der Erstoperation eine Rücklagerung des M. rectus lat. um 4 mm durchgeführt. Die Kopfwangshaltung konnte durch die Operation auf 0° korrigiert werden, ein Fernschielwinkel von 16° wurde in Kauf genommen.

Beim Patienten G.C. (Nr. 19/20) wurde bei einem Retraktionssyndrom am linken Auge wegen einer Kopfwangshaltung von 15° Linksdrehung, eines Fernschielwinkel von 13°, eines Nahschielwinkels von 8° und einer Abduktionsfähigkeit des linken Auges von 5° über die Mittellinie der M. rectus med. des linken Auges um 6 mm rückgelagert. 18 Monate später bestand noch eine Kopfwangshaltung von 10° Linksdrehung, der Fernschielwinkel betrug 15°. Es wurde nun eine kombinierte Konvergenzoperation am linken Auge mit Rücklagerung des M. rectus med. um 4 mm und Vorlagerung des M. rectus lat. um 3 mm durchgeführt. Die Kopfwangshaltung konnte auf 5° Kopflinksdrehung korrigiert werden, der Fernschielwinkel war postoperativ 8°, der Nahschielwinkel betrug 0°. Ebenso wurde durch die Operation die Abduktionsfähigkeit des linken Auges auf 15° vergrößert.

Bei der Patientin C.S. (Nr. 39/40) wurde bei einem beidseitigem Retraktionssyndrom am linken Auge eine Rücklagerung des M. rectus med. um 8 mm durchgeführt (präoperativ 30° Linksdrehung, Fernschielwinkel 26°, Nahschielwinkel 24°, Abduktionsfähigkeit des linken Auges 0°). 35 Monate nach der ersten Operation bestand eine Kopfwangshaltung von 20° Linksdrehung und ein Fernschielwinkel

von 14°. Nachdem nun in der Revisionsoperation beiderseits der M. rectus med. um 5 mm rückgelagert wurde, war die Kopfwangshaltung auf 8° Linksdrehung korrigiert, der Fernschielwinkel betrug 4°, der Nahschielwinkel 0°.

Die Patientin E.R. (Nr. 46/47) unterzog sich wegen eines Retraktionssyndrom am linken Auge zunächst einer Schieloperation mit Rücklagerung des M. rectus med. um 8 mm (präoperativ 18° Linksdrehung, Fernschielwinkel 27°, Nahschielwinkel 16°, Abduktionsfähigkeit des linken Auges auf bis 10° vor der Mittellinie). 9 Monate postoperativ war die Kopfwangshaltung um 10° reduziert, es bestand eine Esotropie von 20° in der Ferne, die Abduktionsfähigkeit des linken Auges war um 5° vergrößert. Durch die erste Operation wurde das Ausmaß der Lidspaltenverengung bei Abduktion des Gegenauges um 2 mm verringert. In einer zweiten Operation wurde der M. rectus med. um weitere 5 mm rückgelagert, postoperativ bestand keine Kopfwangshaltung mehr. Das monokulare Blickfeld des linken Auges konnte durch den zweiten Eingriff in Richtung Abduktionsfeld verschoben werden, die Adduktionsfähigkeit betrug 22°, die Abduktionsfähigkeit -2°.

Schließlich sei noch die Patientin C.T. (Nr. 52/53) erwähnt, bei der wegen eines beidseitigen Retraktionssyndroms in der ersten Operation der M. rectus lat. an beiden Augen um 7 mm rückgelagert wurde. Die Patientin hatte präoperativ keine Kopfwangshaltung, Fern- und Nahschielwinkel betragen -20°, präoperativ wurde eine deutliche Bulbusretraktion beim Versuch der Adduktion beobachtet. Durch die erste Operation konnten Fern- und Nahschielwinkel nur um 3° vermindert werden, es kam zu einer Kopfwangshaltung von 8° Linksdrehung. Die einen Monat später durchgeführte kombinierte Konvergenzoperation am linken Auge mit Rücklagerung des M. rectus med. um 7 mm und Vorlagerung des M. rectus lat. um 3 mm konnte den Fernschielwinkel auf -10° verringern, die Kopfwangshaltung wurde aufgehoben.

Zusammenfassung:

Bei einer Patientin ist trotz einer Kopfwangshaltung von 20° die Rücklagerungsstrecke des M. rect. medialis nur mit 5 mm in der ersten Operation bemessen worden, während der Revisionsoperation wurde dieser Muskel um weitere 4 mm zurückgelagert. Bei dieser Patientin hätten nach den oben angegebenen Richtlinien in der ersten Sitzung eine Rücklagerungsstrecke von 8-10 mm in Erwägung gezogen werden müssen.

Aus den Verläufen der Revisionsoperationen können keine allgemein gültigen Richtlinien erarbeitet werden, da die klinische Problematik dieser Patienten sich weit voneinander unterscheidet. Jedoch ist fünf dieser Patienten gemeinsam, daß durch die erste Operation die Kopfwangshaltung entweder unter- oder überkorrigiert worden ist. Letztlich konnte bei allen dieser Patienten nach der zweiten Operation die Kopfwangshaltung auf kleiner oder gleich 10° reduziert werden. Dies geschah jedoch in vier Fällen unter Inkaufnahme eines Fern- oder Nahschielwinkels von größer als 10° postoperativ.

Bei 12 der 13 Patienten liegen uns komplette Daten hinsichtlich Kopfwangshaltung und Fusionsblickfeld vor, fünf dieser Patienten hatten kein Fusionsblickfeld. Bei zwei der verbleibenden sieben Patienten lag nach der ersten Operation die Augenstellung in Kopfwangshaltung genau am Rande des adduktorischen Fusionsblickfeldes. Für die Patienten muß diese Situation auch subjektiv hinsichtlich Vertikaldeviation, Retraktion und Druckgefühl unangenehm gewesen sein (s. 3.2.3).

Die Verläufe zeigen, daß durch die im ersten Eingriff zu geringe Dosierung der Rücklagerungsstrecke der Mm. rect. lateralis et medialis eher eine Unterkorrektur in Kauf genommen wurde, die dann in einer zweiten Sitzung korrigiert wurde. Für Patienten ist es postoperativ einfacher, sich an einen Restwinkel von Kopfwangshaltung oder Schielwinkel zu gewöhnen, als an eine Überkorrektur, d.h. an einen Schielwinkel oder Kopfwangshaltung mit anderem Vorzeichen.

Bei strenger Indikationsstellung kann ein rücklagernder Eingriff oder eine kombinierte Konvergenzoperation durchaus das Mittel der Wahl sein. Nur eine Patientin mußte sich einer Revisionsoperation wegen einer Überkorrektur der Kopfwangshaltung nach kombinierter Konvergenzoperation unterziehen.

4 Diskussion

Erstmals berichtet 1876 *Pflüger* über zwei Patienten mit einem Symptomenkomplex bestehend aus Adduktions- und Abduktionseinschränkung, divergenter Bulbusstellung, Kopfwangshaltung und Vertikaldeviation des betroffenen Auges beim Versuch der Adduktion. Es folgten Falldarstellungen von *Heuck*, *Sinclair*, *Stilling*, *Bahr*, *Friedenwald*, *Türk*, *Collins*, *Wolff* und *Duane*, so daß schon Ende des letzten Jahrhunderts, bzw. Anfang dieses Jahrhunderts weitgehend Einigkeit über den Zusammenhang verschiedener Symptome herrschte:

- 1) deutliche Abduktionseinschränkung des betroffenen Auges
- 2) mäßige Adduktionseinschränkung
- 3) Kopffehlhaltung
- 4) Vertikaldeviation des Bulbus beim Versuch der Adduktion
- 5) Lidspaltenverengung beim Versuch der Adduktion
- 6) Retraktion des Bulbus in die Orbita beim Versuch der Adduktion

Innerhalb der Gruppe derjenigen, die diesen Symptomenkomplex als erste beschrieben haben und von denen *Pflüger*, *Sinclair*, *Stilling*, *Bahr*, *Friedenwald*, *Collins* und *Türk* bereits Ende des 19. Jahrhunderts publiziert haben, kommt sicherlich *Stilling*, *Türk* und *Duane* eine besondere Bedeutung zu, da diese drei letztgenannten Autoren über Einzelfallbeschreibungen hinaus ein größeres Krankengut analysierten und Überlegungen zur Pathogenese und Therapie dieser Motilitätsstörung anstellten.

1887 beobachtete *Stilling* bei Patienten mit diesem Symptomenkomplex (divergente Bulbusstellung, Vertikaldeviation, 'Enophthalmus' und Lidspaltenverengung beim Versuch der Adduktion) nach Vornähung eines Augenmuskels postoperativ eine verstärkte Retraktion, Lidspaltenverengung und Vertikaldeviation beim Versuch der Adduktion. Nach einer Operation am M. rect. lateralis eines Patienten mit vollständiger Abduktionseinschränkung und limitierter Adduktion beschreibt aber auch *Bahr* 1897 einen fibrotisch veränderten M. rect. medialis. Bei Patienten mit Retraktionsbewegungen, so vermutet *Türk* (1896), besteht der M. rect. lateralis aus einem bindegewebigen Strang, der ein passives Hindernis bei der Adduktion darstellt und Abduktionsbewegungen nicht ausführen kann. *Türk* ließ seinen eigenen Bulbus in einer Selbstversuchsreihe mit einer Pinzette an einem Punkt fixieren. Anschließend führte er gegen dieses passive Hindernis eine willkürliche

Augenbewegung zur Gegenseite aus, wobei es zu einer Bulbusretraktion kam. Er deutet das Ergebnis seines Versuches dahingehend, daß der M. rectus lat. bei Patienten mit Retraktionsbewegungen aus einem bindegewebigen Strang besteht, der Abduktionsbewegungen nur eingeschränkt ausüben kann und ein passives Hindernis für Adduktionsbewegungen ist. Die Lidspaltenverengung bei Patienten mit Retraktionsbewegungen wird von *Türk* als mechanische Folge der Bulbusretraktion betrachtet.

Während man heute alle Symptome des Retraktionssyndroms auf die Koinnervation oder den teilweise, bzw. vollständig bindegewebig umgewandelten M. rectus lat. zurückführt, war *Türk* noch der Meinung, daß eine Vertikaldeviation beim Versuch der Adduktion durch die Mm. recti sup. et inf. verursacht werde. Durch seinen Versuch konnte er seine Hypothesen (siehe 1.1) bestätigen. Fast alle Symptome des Retraktionssyndroms (Abduktionseinschränkung, Adduktionseinschränkung, Retraktion, Lidspaltenverengung) konnten erklärt werden. Zu einer Vertikaldeviation konnte es jedoch mit diesem Versuchsaufbau gar nicht kommen, da der Bulbus mit einer Pinzette an einer Stelle fixiert worden war, was zwar eine vielleicht erwartete Bulbusretraktion zuließ, nicht aber eine Vertikaldeviation beim Versuch der Adduktion.

1905 publiziert *Duane* eine Zusammenstellung von 54 Fällen mit Retraktionsbewegungen mit detaillierten Angaben zum Krankengut und Motorik. Er deutet die Auf-, bzw. Abwärtsbewegungen bei Adduktion oberhalb oder unterhalb der Horizontalen als Folge einer spastischen Kontraktion der schrägen Augenmuskeln.

Im europäischen Sprachraum ist dieser Symptomenkomplex in der Folgezeit *Stilling-Türk-Duane-Syndrom* genannt worden, im anglo-amerikanischen Sprachraum wird der Begriff des *Duane-Syndroms* favorisiert. Da es ungerechtfertigt erscheint, Autoren wie *Pflüger*, *Sinclair* oder *Bahr* in der Namengebung dieses Symptomenkomplexes zu übergehen, ist in der vorliegenden Arbeit der an der Symptomatik orientierte Begriff des Retraktionssyndroms verwendet worden.

Im Anschluß an die elektromyographischen Untersuchungen von *Breinin*, der als erster eine Kokontraktion beider horizontaler Mm. recti beim Versuch der Adduktion darstellen konnte, folgte eine Vielzahl an elektromyographischen

Reihenuntersuchungen von Patienten mit Retraktionssyndrom zur Aufklärung der pathologischen Innervation des M. rectus lat (*Breinin 1957 a/b*).

Seitdem bekannt ist, daß bei den einzelnen Patienten mit Retraktionssyndrom das Innervationsmuster des M. rectus lat. unterschiedlich ist und zudem verschiedene Formen einer Kokontraktion möglich sind, wird angenommen, daß eine paradoxe Innervation des M. rect. lateralis durch Fasern des N. oculomotorius diese Motilitätsstörung bedingt (*Reny und Brichet 1972*). Durch eine Autopsie einer Patientin mit Retraktionssyndrom konnten *Hotchkiss et al.* 1980 zeigen, daß der M. rectus lat. teilweise durch Fasern des N. oculomotorius versorgt, ein Teil der Muskelfasern jedoch fibrotisch umgewandelt war. Sowohl der N. abducens als auch der Abduzenskern waren bei dieser Patientin nicht vorhanden, der M. rectus lat. wurde sekundär durch vom N. oculomotorius eingesprossene Nervenfasern versorgt. Erst kürzlich konnte in vivo bei einer Patientin mit einseitigem Retraktionssyndrom im MRT das Fehlen des linken N. abducens dargestellt werden (*Parsa et al. 1998*). Diese Autoren stellen in Aussicht, daß durch weitere Entwicklung der MRT-Technik die Darstellbarkeit der Aufzweigung von Fasern des N. oculomotorius zur Innervation des M. rectus lat. möglich sein wird.

In den M. rectus lat. eingesprossene Fasern des N. oculomotorius sorgen für eine synchrone Innervierung der Mm. recti lat. et med.. Werden nun nicht alle Muskelfasern des M. rectus lat. durch diese Koinnervation erreicht, kommt es in den restlichen Muskelfasern des M. rectus lat. zu einer fibrösen Umwandlung. Der elektromyographische Befund kann demnach an verschiedenen Stellen desselben Muskels unterschiedlich sein, daher ist die Variabilität der elektomyographischen Befunde bei verschiedenen Patienten mit Retraktionssyndrom erheblich.

Über die Ursache der Bulbusretraktion und Vertikaldeviation beim Versuch der Adduktion herrscht Einigkeit. Die Vertikaldeviation ist eine mechanische Folge der Kokontraktion der Mm. recti med. et lat., bzw. eine Folge der Kontraktion des M. rectus med. gegen einen Widerstand, gegen den fibrotischen M. rectus lat. (*Hotchkiss et al. 1980; Bloom et al. 1991; Cadera et al. 1992; Kaufmann 1995*).

Nach dem *Sherrington'schen Gesetz* erschlafft normalerweise bei Muskelkontraktion des Agonisten sein Antagonist. Wenn jedoch beim Retraktionssyndrom beim Versuch der Adduktion der M. rectus lat. nicht nachgibt, folgt aus einer Innervation des M. rectus med. entweder keine Adduktion oder eine pathologische Augenbewegung. Eine pathologische Augenbewegung, Adduktion ohne gleichzeitige

Erschlaffung und Dehnung des M. rectus lat., zieht entweder eine Bulbusretraktion mit Lidspaltenverengung oder eine Vertikaldeviation nach sich. Bei Adduktion ohne Erschlaffung des M. rectus lat. dreht der Bulbus sich nicht um seinen Drehpunkt, sondern wird entlang des M. rectus nach hinten gerollt; eine Bulbusretraktion mit Lidspaltenverengung ist die Folge. Eine Kokontraktion der Mm. recti med. et lat. kann aber auch in einer Bulbusdrehung um den Drehpunkt resultieren, nämlich dann, wenn aus der Kokontraktion eine Vertikaldeviation resultiert (*Kaufmann und Hartwig 1977*).

Durch MRT-Untersuchungen bei Patienten mit Retraktionssyndrom konnte die Kokontraktion und Bulbusretraktion beim Versuch der Adduktion gezeigt werden (*Bailey et al., 1993*). *Bloom et al. (1991)* haben eine Verschiebung der horizontalen Mm. recti im MRT um 1 - 2 mm nachweisen können. Die Autoren selber halten die von ihnen gemessenen Veränderungen für zu gering, um eine Vertikaldeviation zu erklären. Trotzdem sieht *von Noorden (1991)* gerade in den Untersuchungsbefunden der oben genannten Autoren eine Bestätigung des Zügeleffektes. Andere Autoren hingegen konnten eine Verschiebung der beiden Mm. rect. lateralis et medialis im MRT gar nicht nachweisen (*Bailey et al. 1993*).

Bei Patienten mit hoher Myopie, Esotropie und Hypotropie sahen *Herzau und Ionnakos. (1996)* intraoperativ einen gegenüber dem physiologischen Muskelverlauf veränderten Verlauf des M. rectus lat.. Die Autoren folgern, daß die von ihnen beschriebene Verlagerung des distalen M. rectus med. bei hoher Myopie nach kaudal und dorsal eine Lockerung der intermuskulären Membran voraussetze. Es gelang ihnen jedoch nicht, die intraoperativ gefundenen Veränderungen des Muskelverlaufs mit bildgebenden Verfahren zu reproduzieren. Hingegen konnten *Krzizok et al. (1997)* durch MRT-Untersuchungen bei 15 von 35 hochmyopen Patienten mit Augenbewegungseinschränkungen und Strabismus eine Verlagerung des M. rectus lat., bzw. des M. rectus med. nach kaudal darstellen. Zwar lag die Insertion des jeweils betroffenen Horizontalmotors im physiologischen Meridian, im temporokaudalen, bzw. im nasokaudalen Orbitaquadranten war jedoch der Verlauf des Muskels im Vergleich zum physiologischen Muskelverlauf nach kaudal verlagert. Als anatomische Ursache des beschriebenen pathologischen Muskelverlaufs diskutieren die Autoren eine Skleraektasie im jeweils kranial des betroffenen Muskels liegenden Bulbusquadranten. Augenscheinlich, so folgern die Autoren, waren bei einigen Patienten mit hoher Achsenmyopie und pathologischer Bulbusform die

Bindegewebsstrukturen nicht in der Lage, den M. rectus lat., bzw. den M. rectus med. in seinem `normalen´ Verlauf zu halten. Welche der Bindegewebsstrukturen des Bulbus (Tenonpforten, Intermuskularmembranen, Hemm- und Haltebänder) eine Schwachstelle darstellt, die das Abgleiten eines Horizontalmotors bedingt, wird Gegenstand weiterer Untersuchungen bleiben.

Kolling (1993), der ebenso bei Patienten mit hoher Myopie Augenmuskelveränderungen beobachtet, unterstreicht, daß die Muskelveränderungen bei hoher Myopie mit denen beim Retraktionssyndrom nicht zu vergleichen seien, da den Augenmuskelveränderungen bei hoher Myopie myope Bulbus-, bzw. Skleraveränderungen zugrunde lägen. Die Ursache des Retraktionssyndroms liege jedoch primär nicht in Bulbusveränderungen, sondern in einer zentralen Störung, in dem Fehlen des Abduzenskerns.

Bei hoher Myopie kann der Muskelverlauf bedingt durch Skleraektasie, wie oben erläutert, verlagert sein, was wiederum zu Motilitätsstörungen und Strabismus führt. Beim Retraktionssyndrom nehmen alle Augenmuskeln im Geradeausblick zwar ihren physiologischen Verlauf, jedoch zieht die fibrotische Umwandlung des M. rectus lat. pathologische Augenveränderungen nach sich, die ein Abgleiten der horizontalen Augenmuskeln auf dem Bulbus ermöglichen. Demnach können Augenmuskeln bei pathologischen, rigiden Augenveränderungen, wie Skleraektasie bei hoher Myopie oder fibrotischer Veränderung des M. rectus lat. beim Retraktionssyndrom, die sie umgebenen Bindegewebsstrukturen in einem gewissen Maß überwinden. Welche der Bindegewebsstrukturen eine `Schwachstelle´ darstellt, die die Augenmuskeln bei oben genannten rigiden Augenveränderungen nicht in ihren `normalen´ Verlauf hält, bleibt unbekannt.

4.1 Klinik des Retraktionssyndroms

Geschlechtsverteilung, Seitenlokalisation, Familienanamnese und assoziierte Störungen der Patienten dieser Studie stehen weitgehend im Einklang mit der Literatur.

In der vorliegenden Studie sind, ebenso wie in der Literatur seit *Duane* (1905) geschildert, Frauen mit einem Anteil von 54% häufiger vom Retraktionssyndrom betroffen als Männer. Die Ursachen für die **Geschlechtsverteilung** sind weiterhin

unbekannt. Es ist heute unwahrscheinlich, daß die hohe Prävalenz von Frauen beim Retraktionssyndrom einer stärkeren Aufmerksamkeit auf ihr Äußeres zuzuschreiben ist, wie es 1926 noch *Giffordt* behauptete.

Eine in 7,25% für das Retraktionssyndrom positive **Familienanamnese** in dieser Studie ist im Vergleich zu den Angaben in der Literatur, in der Zahlen zwischen 2% und 6% genannt werden, gering erhöht (s. 1.5.3). Da mit dieser Studie nur Angaben aus der Primärfamilie der jeweiligen Patienten vorliegen, können leider keine größeren Erbgänge rekonstruiert werden. *Pfaffenbach et al.* (1972) vermuten einen autosomal- dominanten Erbgang. Aus den Daten unseres Krankengutes ergibt sich kein gegenteiliger Hinweis. Vermutlich liegt beim Retraktionssyndrom ein autosomal- dominanter Erbgang mit inkompletter Penetranz vor (*Kaufmann et al.* 1989).

Eine intrauterine Schädigung des Embryos macht *Kommerell* (1995) als Ursache für das Retraktionssyndrom verantwortlich. Das Schlafmittel Thalidomid (Contergan®) sei nach *Kommerell* als eine mögliche Ursache für eine intrauterine Schädigung identifiziert worden. Für Patienten mit Retraktionssyndrom unter 30 Lebensjahren kann heutzutage jedoch Thalidomid als Auslöser für das Retraktionssyndrom praktisch nicht mehr angeschuldigt werden, da strenge Indikationsrichtlinien für die Verordnung von Thalidomid bestehen.

Eine in der vorliegenden Studie positive Familienanamnese von 7,2% bezüglich der Primärfamilie deuten eher auf eine genetische Ursache hin. *Kirkham* hat 1970 einen sehr eindrucksvollen Stammbaum einer Familie mit Retraktionssyndrom und perzeptiver Taubheit aufgestellt und vermutet wie auch andere eine genetische Ursache des Retraktionssyndroms (*Türk* 1896; *Wolff* 1900; *Kirkham* 1970b; *Pfaffenbach et al.* 1972; *Vallat et al.* 1983; *Ayberg et al.* 1985).

Nach den Daten dieser Studie leiden 10,4% der Patienten unter einer oder mehreren angeborenen **assozierten okulären oder extraokulären Störungen**, welche mit den Angaben in der Literatur, in der Zahlen zwischen 5% und 30% zu finden sind, vergleichbar sind. Obwohl okuläre assoziierte Störungen vollständig erhoben worden sind, sind in dieser Studie die Patienten nicht systematisch auf extraokulare assoziierte Störungen hin untersucht worden, sondern eigen-, bzw. fremdanamnestisch befragt worden. Es ist also nicht auszuschließen, daß bei mehr als 10,4% der Studienpatienten eine assoziierte Störung besteht. Daher fordern *Ro et al.* 1990, nachdem sie bei 16% ihrer 44 Patienten einen Hördefekt nachgewiesen haben, bei Patienten mit Retraktionssyndrom systematisch eine Gehöruntersuchung

zu veranlassen. Diese Forderung bedarf einer Überprüfung, da eine Fallzahl von 44 Patienten zu gering ist, um eine kostenintensive generelle ohrenärztliche Untersuchung von Patienten mit Retraktionssyndrom zu begründen. Die genaue Untersuchung der Inzidenz von assoziierten Störungen bei Patienten mit Retraktionssyndrom ist nur im Rahmen einer prospektiven Studie möglich und liegt außerhalb des Rahmens der vorliegenden Untersuchung.

Bei knapp 2/3 (62,3%) der Patienten dieser Studie besteht ein linksseitiges Retraktionssyndrom, das rechtsseitige und beidseitige Retraktionssyndrom sind unter den Patienten der vorliegenden Studie gleich häufig. Diese Angaben zur **Seitenlokalisierung** des Retraktionssyndroms decken sich mit denen in der Literatur (s. 1.5.1). Warum in nahezu allen klinischen Studien das linksseitige Retraktionssyndrom häufiger als das rechtsseitige oder beidseitige ist, bleibt weiterhin unklar.

Auch die Daten zur **Refraktion** sind mit denen in der Literatur vergleichbar. Die Mehrzahl (69,6%) unserer Patienten sind hyperop. In dieser Studie wird die hohe Inzidenz von Anisometropie bei Patienten mit Retraktionssyndrom bestätigt. In der Literatur (s.1.5.2) sind zur Häufigkeit der Anisometropie Zahlen zwischen 10% und 40% genannt, in unserer Studie sind 36,2% der Patienten anisometrop.

In der Literatur gibt es keine durch klinische Untersuchungsmethoden gewonnenen quantitativen Angaben über das Ausmaß der **Bulbusretraktion** beim Versuch der Adduktion des betroffenen Auges. Damit werden unsere Erfahrungen bestätigt, daß das Ausmaß der Bulbusretraktion nicht mit einfachen Mitteln, wie dem Ophthalmometer nach Hertel, gemessen werden kann. Bei den Studienpatienten wurden über das Ausmaß der Bulbusretraktion indirekte Angaben durch die Messung der Veränderung der Lidspaltenweite mit dem Lineal gemacht. Apparativ kann das Ausmaß der Bulbusretraktion mit dem MRT gemessen werden, was jedoch einen erheblichen Kostenaufwand darstellt und im Rahmen von Untersuchungen mit großen Fallzahlen nicht möglich ist.

78,3% der Patienten, die innerhalb dieser Studie erstmals operiert worden sind, stellten sich mit einem konvergenten **Schielwinkel** vor. Unter den Patienten mit einem linksseitigem Retraktionssyndrom hatten 83,7% der Patienten einen konvergenten Schielwinkel, Patienten mit einem rechtsseitigen Schielwinkel hatten je zur Hälfte einen konvergenten, bzw. einen divergenten Schielwinkel. Bei den Patienten mit einem beidseitigem Retraktionssyndrom (n=13) haben alle Patienten,

bis auf einen, einen konvergenten Schielwinkel. In den großen Fallstudien haben ebenfalls mehr als die Hälfte der Patienten mit Retraktionssyndrom und Strabismus einen konvergenten Schielwinkel (53% bei *O'Malley et al.* (1982); 69% bei *Martin und Bourne* (1990); 100% bei *Molarte und Rosenbaum* (1990)).

Bei allen Patienten mit Retraktionssyndrom ist in unterschiedlichem Maße die **Adduktion, Abduktion, Hebung** und **Senkung** eingeschränkt.

Beim linksseitigen Retraktionssyndrom ist durchschnittlich die Adduktionsfähigkeit weitaus weniger eingeschränkt als die Abduktionsfähigkeit. Beim rechtsseitigen Retraktionssyndrom ist die Adduktionsfähigkeit stärker eingeschränkt als die Abduktionsfähigkeit. Bei allen Patienten ist in einem geringem Maße auch die Bulbushebung und Senkung eingeschränkt. Ein direkter Vergleich zu anderen Studien ist nicht möglich, da sich in der Literatur bei großen Fallstudien keine Angaben zum genauen Ausmaß der Bulbusmotilität bei Patienten mit Retraktionssyndrom finden. Wie läßt sich jedoch bei Patienten mit Retraktionssyndrom diese geringe Einschränkung der vertikalen Bulbusmotilität erklären? Weder der M. rect. lateralis noch der M. rect. medialis sind aktiv an vertikalen Blickbewegungen beteiligt. Durch das passive Hindernis des fibrotisch veränderten M. rect. lateralis ist jedoch eine Einschränkung der vertikalen Bulbusmotilität möglich.

73,1% der Patienten, die erstmals wegen eines Retraktionssyndroms operiert worden sind, nahmen eine Kopflinksdrehung ein, unter den linksseitigen Retraktionssyndromen nahmen 83,7% eine Kopflinksdrehung ein.

Die Mehrzahl der Patienten mit Retraktionssyndrom nimmt eine **Kopfzwangshaltung** ein, in der das betroffene Auge in Adduktion steht, um ihr **Fusionsblickfeld** zu nutzen (s.3.4.3). Patienten mit Retraktionssyndrom meiden jedoch in ihrer Kopfzwangshaltung die maximale Adduktion, in der habituell eingenommenen Kopfzwangshaltung ist der Abstand zum adduktorischen Rand des Fusionsblickfeld größer als zum abduktorischen Rand.

Nach *Haase* (1995) ist es bei allen Schielformen für die Beurteilung einer Kopfzwangshaltung bedeutsam, ob in der Kopfzwangshaltung binokulares Einfachsehen besteht oder nicht und wie sich Sehschärfe und Schielwinkel bei Aufgabe der Kopfzwangshaltung verändert. In vorliegenden Untersuchungen ist die Änderung der Sehschärfe bei Aufgabe der Kopfzwangshaltung nicht untersucht worden. Wohl aber weisen alle Patienten mit Retraktionssyndrom, die eine

Kopfzwangshaltung einnehmen, in erzwungener Kopfgeradehaltung (PP) einen Schielwinkel auf.

Bei Analyse der Patienten, die in der vorliegenden Studie über ein Fusionsblickfeld verfügen, zeigt sich, daß das Fusionsblickfeld, gemessen in Kopfgeradehaltung, größtenteils im Bereich der Adduktionsstrecke des betroffenen Auges liegt.

Betrachtet man jedoch den Zusammenhang zwischen Fusionsblickfeld und Kopfzwangshaltung, so zeigt sich, daß in der Kopfzwangshaltung weitaus weniger adduziert wird, als es das Ausmaß des im adduktorischen Bereich liegende Fusionsblickfeldes erlaubt. Mit der Meidung der maximalen Adduktion können Symptome wie Vertikaldeviation, Retraktion und auch Druckgefühl durch intraokularen Druckanstieg vermieden werden (s. 3.2.4).

Die Mehrheit der Patienten mit Retraktionssyndrom verfügt, wie *Kaufmann et al.* schon 1981 gezeigt hat, trotz zum Teil erheblich eingeschränkter Motilität über sensorisch normales Binokularsehen. Demnach steht in den meisten Fällen eine angeborene Motilitätsstörung der Entwicklung eines sensorisch normalen Binokularsehens nicht im Wege.

In der Kopfzwangshaltung wird eine Art komfortables Sehen ermöglicht. Die Kopfzwangshaltung wird so eingenommen, daß Binokularsehen ermöglicht wird und die subjektiv unangenehmen Symptome, wie Retraktion, Vertikaldeviation und intraokulares Druckgefühl vermieden werden. Auch *Wieser* beschreibt bei der Analyse von Patienten mit Retraktionssyndrom ein komfortables Sehen, setzt dabei allerdings nur das Inkomitanzmuster, das Fusionblickfeld und die Bewegungsstrecke in Beziehung (*Wieser* 1988).

Die Betrachtung von Patienten mit einem beidseitigem Retraktionssyndrom, von denen uns ein kompletter Datensatz hinsichtlich Visus und Fusionsblickfeld vorliegt, ist an dieser Stelle interessant. Keiner dieser Patienten verfügt über ein Fusionsblickfeld. Der Visus dieser Patienten, verglichen mit Patienten mit einseitigem Retraktionssyndroms ist auffallend schlecht. Leider sind in dieser Studie Patienten mit Retraktionssyndrom nicht auf Häufigkeit und Ausmaß einer Amblyopie hin untersucht worden. Die Ergebnisse der Reihenoptotypen-Sehschärfe gingen nicht in diese Studie ein. Daß jedoch, wie oben angesprochen, bei Patienten mit Retraktionssyndrom die Amblyopiegefahr extrem gering ist, gilt nur für das einseitige Retraktionssyndrom. Bei Patienten mit beidseitigem Retraktionssyndrom, die über

kein Fusionsblickfeld verfügen besteht die Gefahr der Amblyopieentstehung sehr wohl.

Bei der Analyse der präoperativen Untersuchungsbefunde hat sich das **linksseitige Retraktionssyndrom** als eine relativ homogene Gruppe erwiesen. Diese Befunde seien im Folgenden erläutert:

83% der Patienten mit linksseitigem Retraktionssyndrom drehen den Kopf nach links, Patienten mit einem rechtsseitigem Retraktionssyndrom drehen knapp zur Hälfte den Kopf nach links oder nach rechts.

In Hinblick auf die Add- und Abduktionsfähigkeit unterscheiden sich das linksseitige und das rechtsseitige Retraktionssyndrom ebenso: Bei Patienten mit einem linksseitigem Retraktionssyndrom liegt das monokulare Blickfeld fast ausschließlich im Adduktionsbereich, bei Patienten mit einem rechtsseitigem Retraktionssyndrom ist die Abduktionsfähigkeit weniger eingeschränkt als beim linksseitigem Retraktionssyndrom, die Adduktionsfähigkeit ist hingegen stärker eingeschränkt als beim linksseitigen Retraktionssyndrom.

83,7% der Patienten mit einem linksseitigen Retraktionssyndrom haben einen konvergenten Schielwinkel, beim rechtsseitigen Retraktionssyndrom ist ein konvergenter Schielwinkel genauso häufig wie ein divergenter Schielwinkel.

Einzig in der von *Kaufmann* (1986) vorgeschlagenen **Typeneinteilung des Retraktionssyndroms** wird das Zusammenspiel von Kopfwangshaltung, Motilität, binokularem Einfachsehen und Operationsindikation berücksichtigt:

- 1) Der Patient nimmt eine Kopfwangshaltung ein, in der das betroffene Auge adduziert ist. Eine Rücklagerung des M. rectus med. ist notwendig.
- 2) Der Patient nimmt eine Kopfwangshaltung ein, in der das betroffene Auge abduziert wird. Eine Rücklagerung des M. rectus lat. ist notwendig.

Trotzdem bleibt bei jedem Patienten eine individuelle Indikationsstellung, in der das Ausmaß der Kopfwangshaltung, des Schielwinkels, der Retraktion und der Motilität berücksichtigt werden müssen (*Kaufmann* 1989/90). Bei dieser Typeneinteilung ist jedoch, wie bei allen anderen in dieser Arbeit vorgestellten Typeneinteilungen, das beidseitige Retraktionssyndrom nicht berücksichtigt worden, das ein inhomogenes Krankheitsbild aufweist. Daher wird vorgeschlagen, das beidseitige Retraktionssyndrom als Sonderfall zu betrachten. Zum einen besteht bei den meisten Patienten mit beidseitigem Retraktionssyndrom kein sensorisch normales

Binokularsehen, zum anderen muß in Hinblick auf eine Operation immer eine gesonderte, eventuell beidseitige Indikationsstellung erfolgen, weil die klinische Gesamtsymptomatik durch eine seitendifferente Ausprägung eines Krankheitsbildes an beiden Augen entsteht. In dem analysierten Krankengut befanden sich 13 Patienten mit einem beidseitigem Retraktionssyndrom, wobei sich 12 Patienten mit einem konvergenten Schielwinkel in Primärposition vorstellten, so daß in der Kopfwangshaltung, Linksdrehung oder Rechtsdrehung, sich immer mindestens ein Auge sich in Adduktion befand. Ein Patient imponiert durch einen divergenten Schielwinkel, hat allerdings keine Kopfwangshaltung. Neun Patienten dieser Gruppe verfügen nicht über ein Binokularsehen, so daß, wie oben erläutert, beim beidseitigen Retraktionssyndrom von einer erheblichen Beeinträchtigung der Motorik und Sensorik ausgegangen werden kann.

Hubers Einteilung des Retraktionssyndroms (1974), die heutzutage immer noch weit verbreitet ist, liegt ausschließlich die Motilitätseinschränkung des betroffenen Auges zugrunde. Diese Einteilung berücksichtigt, ob das Abduktionsdefizit größer, kleiner oder gleich groß wie das Adduktionsdefizit ist. Jede der so bestimmten Gruppen des Duane I, II und III- Syndroms sind trotzdem inhomogen, da Kopfwangshaltung, Schielwinkel in Primärposition innerhalb jeder Gruppe sehr unterschiedlich sein können. Daher kann sich aus dieser Einteilung auch kein Hinweis auf eine mögliche Operationsindikation ergeben.

4.2 Operationen

Unter der Vorstellung, daß -entsprechend der Pathogenese des Retraktionssyndroms- vorlagernde Eingriffe sowohl die Retraktion als auch die Vertikaldeviation verstärken können, sind bei $\frac{3}{4}$ der Patienten mit Retraktionssyndrom dieses Kollektivs bei der ersten Operation nur rücklagernde Eingriffe durchgeführt worden:

Befand sich das betroffene Auge in der Kopfwangshaltung in Adduktion, ist der M. rect. medialis rückgelagert worden, befand sich das betroffene Auge in der Kopfwangshaltung in Abduktion, ist der M. rect. lateralis rückgelagert worden.

Ausschließlich rücklagernde Eingriffe hatten einen größeren Einfluß auf die Kopfwangshaltung als auf den Schielwinkel. Patienten mit einem großen

Schielwinkel konnten von einer kombinierten Konvergenzoperation gut profitieren, die auf das Ausmaß des Schielwinkels einen gleich großen Einfluß hatten wie auf die Kopfwangshaltung. Trotzdem ist die Indikation zur kombinierten Konvergenz- oder Divergenzoperation wegen der Gefahr der Verschlechterung von Retraktion und Vertikaldeviation zurückhaltend gestellt worden. Bei 15 von 17 Patienten, bei denen eine kombinierte Operation durchgeführt wurde, wurde die Vorlagerungsstrecke 2 oder 3 mm bemessen. Nur bei zwei Patienten wurden 6, bzw. 7 mm vorgelagert.

Da bei Fadenoperationen die Gefahr von deutlichen Exkursionseinschränkungen und Verstärkung der Retraktion besteht, ist die Indikation zur Fadenoperation ebenso sehr zurückhaltend gestellt und nur bei zwei Patienten durchgeführt worden.

Ein aussagekräftiger Vergleich der Operationsergebnisse mit denen anderer Studien gestaltet sich als schwierig, da in den großen Fallstudien keine genauen Angaben zu den Operationsergebnissen zu finden sind.

Molarte und Rosenbaum. (1990) liefern nach vertikaler Muskeltransposition bei 13 Patienten detaillierte Angaben zum Operationsergebnis. Bei allen ihren Patienten mit präoperativ bestehender Kopfwangshaltung (n=11) konnte durch die vertikale Muskeltransposition die Kopfwangshaltung auf unter 10° gesenkt werden, bei 73% ihrer Patienten bestand postoperativ keine Kopfwangshaltung mehr. Eine Esotropie konnte bei 54 % der Patienten vollständig reduziert werden, bei 77% konnte sie auf 8 Prismendioptrien oder weniger reduziert werden. Drei Patienten (23%) entwickelten eine leichte Adduktionseinschränkung, wo hingegen die Abduktionsfähigkeit bei allen Patienten verbessert werden konnte. Bei zwei Patienten entstand eine Vertikaldeviation. Deshalb empfehlen die Autoren, dieses Verfahren nicht bei Patienten mit Vertikaldeviation anzuwenden.

87,7% der Patienten der vorliegenden Studie zeigten eine Woche nach der Operation eine Kopfwangshaltung von weniger als 5°, 98,4% der Patienten hatten postoperativ eine Kopfwangshaltung von weniger als 10°. Im vorliegenden Patientenkollektiv haben die meisten Patienten (siehe 3.2.5) eine Vertikaldeviation in Abhängigkeit von der Blickrichtung. Eine wie auch immer ausgeprägte Vertikaldeviation gehört ebenso wie die Bulbusretraktion unabdingbar zum Krankheitsbild des Retraktionssyndroms. Vertikaldeviation und Bulbusretraktion sind pathologische Bulbusbewegungen als Folge des unnachgiebigen M. rectus lat.! Deshalb sollten Operationsrichtlinien zur Behandlung des Retraktionssyndroms alle Symptome dieses Krankheitsbildes berücksichtigen oder betonen, daß nur ein

ausgewähltes Kollektiv von Patienten von einer bestimmten Methode profitieren kann.

Herzau und *Ioannakos* (1996) erwähnen in einer Publikation über die Pathogenese der Eso- und Hypotropie bei Patienten mit hoher Myopie, daß sie sowohl bei Patienten mit hoher Myopie und Schielabweichung als auch bei Patienten mit Retraktionssyndrom und downshoot eine Supraposition des M. rectus lat. vornehmen. Sie begründen ihr Vorgehen damit, daß sowohl bei Patienten mit hoher Myopie als auch bei Patienten mit Retraktionssyndrom der M. rectus lat. beim Versuch der Adduktion unter seinen normalen Drehpunkt gerate. Mit dieser Vorgehensweise wird jedoch ebenso nur ein Aspekt der pathologischen Bulbusbewegung beim Versuch der Adduktion bei Patienten mit Retraktionssyndrom behandelt. Daß das gesamte Krankheitsbild des Retraktionssyndroms durch einen einerseits unnachgiebigen und andererseits zum Teil nicht kontraktile M. rectus lat. bedingt ist, bleibt unberücksichtigt. Operationsergebnisse zu dieser Vorgehensweise sind nicht publiziert worden.

Die Operationsergebnisse von *Kraft* (1988), der seine detaillierten Operationsindikationen liefert und prinzipiell rücklagernde Eingriffe favorisiert, sind nicht zu vergleichen, da er nur fünf Fälle nach seine Operationsrichtlinien operierte. Eine kombinierte Konvergenzoperation, wie sie 1972 *Heinrich* und *de Decker* vorgeschlagen haben, mag zwar die Kopfzwangshaltung günstig beeinflussen, wird aber möglicherweise eine Retraktion und Vertikaldeviation verstärken, da durch den vorlagernden Eingriff das Ausmaß einer pathologischen Bulbusbewegung verstärkt werden kann. Sie ist daher nur für einen Teil der Patienten mit Retraktionssyndrom zu empfehlen.

Während von *Noorden* und *Murray* (1986) noch eine Fadenoperation empfohlen mit dem Ziel, die Vertikaldeviation beim Versuch der Adduktion zu lindern, bemerkt von *Noorden* (1992), daß rücklagernde Eingriffe eine Vertikaldeviation ebenso günstig beeinflussen.

Nach ihren elektromyographischen Studien und unter Berücksichtigung der Pathophysiologie des Retraktionssyndroms empfehlen *Scott* und *Wong*, sowie *Maruo et al.* rücklagernde Eingriffe (*Scott* und *Wong* 1972, *Maruo et al.* 1979). Durch rücklagernde Eingriffe könne sowohl die Schielstellung als auch die Retraktion und die Vertikaldeviation während der Adduktion gut beeinflußt werden. Diese Autoren nennen allerdings keine Operationsergebnisse eines größeren Krankenguts.

Mit dem Ziel, das Feld des binokularen Einfachsehens in den Geradeausblick zu verlagern, empfiehlt *de Decker* 1981 die Kestenbaum-Umlagerung. In Abhängigkeit vom Ausmaß und Ausrichtung der Kopfzwangshaltung wird bei dieser Operation je an einem Horizontalmotor ein rücklagernder und ein vorlagernder Eingriff unternommen. Operationsergebnisse hinsichtlich des Ausmaßes der Bulbusretraktion bei versuchter Adduktion und der Veränderung der horizontalen Bulbusmotilität finden sich allerdings in diesen Arbeiten nicht.

Um die Abduktionsfähigkeit bei Patienten mit Retraktionssyndrom zu verbessern, empfehlen *Gobin* (1974) und *Molarte* und *Rosenbaum* (1990) vertikale Muskeltranspositionen. Diese Autoren geben an, daß durch eine vertikale Muskeltransposition beim Duane I- Syndrom die Esotropie und die Kopfzwangshaltung gut reduziert werden kann, die Abduktionsfähigkeit des betroffenen Auges ohne schwerwiegende Beeinflussung der Adduktionsfähigkeit verbessert werden könne. Kritisch anzumerken an dieser Arbeit ist zum einen, daß das Ausmaß der Ab- und Adduktionsfähigkeit prä- und postoperativ nicht eindeutig quantifiziert worden ist. Zum anderen werden keine Angaben zum Ausmaß der prä- und postoperativen Vertikaldeviationen gemacht. Die Autoren weisen jedoch darauf hin, daß bei Patienten mit Vertikaldeviation keine Transpositionsoperation durchgeführt werden sollte. Vertikaldeviationen bei Abduktionsbewegungen des Führungsauges in, oberhalb und unterhalb der Horizontalen sind, wie Ergebnisse dieser Arbeit zeigen, ein wichtiger Bestandteil der Klinik des Retraktionssyndroms und sollten bei der Indikationsstellung berücksichtigt werden.

Bei den nach den Indikationsrichtlinien der Augenklinik für Schielbehandlung Gies- sen operierten Patienten war der Fernschielwinkel bei 82,5% der Patienten kleiner als 10° , der Nahschielwinkel war bei 80,7% der Patienten kleiner als 5° . 73,2% der Patienten hatten in der 6 Monatskontrolle eine Kopfzwangshaltung von weniger als 5° .

Durch die Operation wurde bei allen Patienten mit linksseitigen Retraktionssyndrom eine durchschnittliche zusätzliche Abduktionsfähigkeit von $6,3^\circ$ gewonnen. Die durchschnittliche postoperative Abduktionsfähigkeit beim linksseitigen Retraktionssyndrom beträgt $8,7^\circ$. Die Adduktionsfähigkeit beim linksseitigen Retraktionssyndrom wurde um durchschnittlich $8,8^\circ$ verringert. Die durchschnittliche Adduktionsfähigkeit beim rechtsseitigen Retraktionssyndrom wurde von präoperativ

18,9° auf postoperativ 25,7° auf Kosten einer postoperativ reduzierten Abduktionsfähigkeit vergrößert.

Bei diesem Kollektiv ist das monokulare Blickfeld in Richtung des Geradeausblickes verlagert worden. Der Schwerpunkt des monokularen Blickfeldes ist in den Adduktionsbereich verschoben worden, um eine Lesefähigkeit in einer geraden Kopfposition zu ermöglichen.

Durch rücklagernde Eingriffe und durch kombinierte Konvergenzoperationen mit geringer Resektionsstrecke ist das Ausmaß der Vertikaldeviation in alle Blickrichtungen reduziert worden. Besonders deutlich ist mit den verwendeten Verfahren die Vertikaldeviation bei Abduktionsbewegungen des Führungsauges oberhalb der Horizontalen reduziert worden.

Nur bei zwei Patienten dieses Kollektivs ist zur Reduktion der Vertikaldeviation der rücklagernde Eingriff primär mit einer Fadenoperation verbunden worden. Bei allen anderen Patienten sind ohne Fadenoperation gute operative Ergebnisse erzielt worden.

Bei allen Patienten konnte durch einen rücklagernden Eingriff ein präoperativ pathologisch verringerter Auf- und Abblick vergrößert werden. Die geringe Einschränkung der vertikalen Augapfelbeweglichkeit ist wahrscheinlich ebenso wie die Adduktionseinschränkung durch den passiven Widerstand des M. rect. lateralis bedingt. Durch einen rücklagernden operativen Eingriff bzw. durch eine kombinierte Konvergenzoperation mit kleiner Vorlagerungsstrecke können die Folgen des passiven Widerstands eines unnachgiebigen M. rectus lat. ebenso in Hinblick auf die vertikale Motilität gemildert werden.

4.3 Grenzen dieser Untersuchung

Die retrospektive Analyse der präoperativen Befunde steht im Einklang mit den bisher veröffentlichten Untersuchungsbefunden von Patienten mit Retraktionssyndrom. Trotzdem muß angemerkt werden, daß durch eine retrospektive Datenerhebung nur die Befunde, die zum Untersuchungszeitraum erhoben wurden, in die Auswertung eingehen konnten. Beispielhaft seien hier noch die für das Retraktionssyndrom beschriebenen assoziierten kongenitalen Störungen angeführt.

In dieser Studie leiden den Angaben in den Krankenakten zufolge, 10,1% der Patienten unter einer oder mehreren assoziierten angeborenen Störungen. Es ist nicht auszuschließen, daß dieser Prozentsatz noch höher wäre, wenn dieses Kollektiv prospektiv auf assoziierte Störungen im Bereich der Neurologie und der HNO hin untersucht worden wäre. Okuläre assoziierte Störungen sind in diese Zahl vollständig mit eingegangen.

Die Patienten sind nach Operationsrichtlinien operiert worden, die vor dieser Studie entwickelt worden sind. Die vorliegende Studie kann zeigen, welche klinischen Ergebnisse die bestehenden Operationsrichtlinien ermöglicht haben. Es ist allerdings keine vergleichende Aussage darüber möglich, ob andere Operationsindikationen ein besseres oder schlechteres klinisches Ergebnis erzielt hätten.

Die bestehenden Operationsindikationen orientieren sich an der zum Teil individuell sehr unterschiedlich ausgeprägten Klinik des Retraktionssyndroms. Die Operationsergebnisse der Patienten, die in diese Studie eingegangen sind, sind als gut zu bewerten. Ob Operationsindikationen, die sich an elektrophysiologischen Untersuchungsbefunden der Augenmuskeln orientieren, andere oder bessere Ergebnisse erzielen können, ist unbekannt. In Anbetracht der Pathogenese und der Klinik des Retraktionssyndroms muß jedoch bezweifelt werden, daß EMG - Befunde zu einer Änderung der Indikationsrichtlinien führen würden. EMG - Befunde können aber sicherlich im Einzelfall zu einem besseren Verständnis der Motilitätsstörung führen.

Bei der statistischen Analyse der Ergebnisse dieser Studie muß bedacht werden, daß Gruppen, wie die des rechts- oder beidseitigen Retraktionssyndroms, zum Teil recht kleine Fallzahlen beinhalten. In sehr kleinen Gruppen können zufällige Extreme in der Merkmalsausprägung zu einem `statistisch signifikanten` Unterschied führen, der allerdings dann als zufällig zu bezeichnen ist. Zum anderen ist es möglich, daß in sehr kleinen Kollektiven geringe Unterschiede in Merkmalsausprägungen nicht nachweisbar sind. Diesem Problem wurde in der vorliegenden Studie Rechnung getragen, indem statistische Tests erst ab einer Gruppengröße von $n=13$ zum Vergleich von Gruppen herangezogen wurden. Waren die Gruppen kleiner, wurden sie deskriptiv dargestellt.

Mit dieser Untersuchung kann, wie gesagt, keine vergleichende Aussage über verschiedene Operationsindikationen- und ergebnisse gemacht werden. Eine vergleichende Aussage über verschiedene Operationsverfahren wäre nur im

Rahmen einer prospektiven randomisierten Studie möglich. Allerdings ist das Krankheitsbild des Retraktionssyndroms selten und die Klinik des Retraktionssyndroms sehr variabel, so daß ein Vergleich verschiedener Operationsindikationen und -ergebnisse an der Variabilität der Klinik des Retraktionssyndroms scheitern kann. Der Variabilität dieses Krankheitsbildes kann nur durch eine individuelle Indikationsstellung zur Operation Rechnung getragen werden.

Mit dieser Arbeit, in der ein Kollektiv von 76 Patienten mit dem seltenen Krankheitsbild des Retraktionssyndroms überblickt wird, ist die Vielfältigkeit des Krankheitsbildes dargestellt worden. Die Operationsindikation erfolgte individuell unter Berücksichtigung der Zusammengehörigkeit aller Symptome. Es wird noch einmal betont, daß nicht ein einzelnes Symptom, wie etwa ein großer Schielwinkel oder eine besonders imponierende Vertikaldeviation behandelt werden soll. Ziel der operativen Behandlung von Patienten mit Retraktionssyndrom ist vielmehr, die individuellen Folgen eines pathologisch veränderten M. rectus lat. unter der besonderen Berücksichtigung der Kopfzwangshaltung zu behandeln.

4.4 Zusammenfassung

In dieser Arbeit sind die klinischen Befunde, die Operation und die operativen Ergebnisse von 76 Patienten mit Retraktionssyndrom (69 Operationen und 13 Revisionsoperationen), die im Zeitraum von 1980 bis 1992 in der Augenklinik für Schielbehandlung und Neuroophthalmologie Gießen operiert worden sind, analysiert worden.

Die Mehrzahl der Patienten dieser Untersuchung ist weiblich, bevorzugt ist das linke Auge vom Retraktionssyndrom betroffen. Das Retraktionssyndrom ist durch folgende klinische Merkmale ausgezeichnet:

- 1) Einschränkung der Adduktion des betroffenen Auges
- 2) Einschränkung der Abduktion des betroffenen Auges
- 3) geringe Einschränkung der vertikalen Mobilität des betroffenen Auges
- 4) Kopfzwangshaltung
- 5) Konvergente oder divergente Schielstellung
- 6) Retraktion des Bulbus beim Versuch der Adduktion des betroffenen Auges
- 7) Lidspaltenverengung beim Versuch der Adduktion des betroffenen Auges
- 8) Vertikaldeviation beim Versuch der Adduktion des betroffenen Auges in der Horizontalen, unterhalb und oberhalb der Horizontalen
- 9) Binokularfunktion bei der Mehrheit der Patienten mit einseitigem Retraktionssyndrom.

Das linksseitigen Retraktionssyndrom - bei 2/3 aller Patienten dieser Untersuchung ist nur das linke Auge betroffen, bei je 1/6 der Patienten ist das rechte, bzw. sind beide Augen betroffen - zeigt ein homogenes klinisches Bild, während die Gruppen des rechtsseitigen und beidseitigen Retraktionssyndroms inhomogen sind.

- Bei Patienten mit einem linksseitigen Retraktionssyndrom ist die Abduktion stärker eingeschränkt als die Adduktion.
- Patienten mit einem linksseitigen Retraktionssyndrom nehmen typischerweise eine Kopfzwangshaltung ein, in der das betroffene Auge in Adduktion steht, Patienten mit einem rechtsseitigen Retraktionssyndrom drehen je zur Hälfte den Kopf nach links bzw. nach rechts.
- Patienten mit einem linksseitigen Retraktionssyndrom nehmen überwiegend für die Ferne und Nähe einen konvergenten Schielwinkel ein, bei Patienten mit

einem rechtsseitigem Retraktionssyndrom ist ein divergenter Schielwinkel genauso häufig, wie ein konvergenter Schielwinkel.

Bei Patienten mit Retraktionssyndrom fehlt auf der oder den entsprechenden Seiten der Abduzenskern und der N. abducens, der M. rect. lateralis wird sekundär durch Fasern des N. oculomotorius versorgt. Der M. rect. lateralis kann bei Patienten mit Retraktionssyndrom aus einem Nebeneinander von fibrotischen, nicht innervierten und vom N. oculomotorius innervierten Muskelanteilen bestehen. Das Abduktionsdefizit läßt sich durch das Fehlen von normal innervierten Muskelanteilen erklären, das Adduktionsdefizit, die geringe Hebungs- und Senkungseinschränkung, die Bulbusretraktion und die Lidspaltenverengung, sowie die Vertikaldeviation ist sowohl durch eine Kokontraktion der beiden horizontalen Mm. recti als auch durch den passiven Widerstand des zum Teil fibrotisch umgewandelten M. rect. lateralis erklärbar.

Mit dieser Arbeit wird die Bedeutung der von *Kaufmann* (1986) vorgeschlagenen Typeneinteilung des Retraktionssyndroms unterstrichen:

Der Patient nimmt entweder eine Kopfwangshaltung ein, in der das betroffene Auge adduziert ist. Eine Rücklagerung des M. rectus med. ist notwendig. Nimmt der Patient eine Kopfwangshaltung ein, in der das betroffene Auge abduziert wird, ist eine Rücklagerung des M. rectus lat. notwendig.

Es wird vorgeschlagen, daß beidseitige Retraktionssyndrom zusätzlich als Sonderfall zu betrachten, da hier eine erhebliche Motilitätsstörung vorliegt, die im Gegensatz zum einseitigen Retraktionssyndrom die Ausbildung eines normalen binokularen Einfachsehens behindert. Eine Operationsindikation muß unter besonderer Berücksichtigung des beidseitigen Krankheitsbildes erfolgen.

Bei mehr als $\frac{3}{4}$ der Patienten mit einseitigem Retraktionssyndrom ist ausschließlich ein rücklagernder Eingriff durchgeführt worden. Vordringliches Ziel war die Reduktion der Kopfwangshaltung:

Der M. rect. medialis ist rückgelagert worden, wenn das betroffene Auge sich in der Kopfwangshaltung in Adduktion befand. Befand sich das betroffene Auge in der Kopfwangshaltung in Abduktion, so ist der M. rect. lateralis rückgelagert worden. Die Rücklagerungsstrecke richtete sich nach dem Ausmaß der Kopfwangshaltung.

Präoperativ ist durch Prismenvorsatz überprüft worden, ob postoperativ Doppelbilder drohten.

Bei Patienten mit einem Schielwinkel $> 21^\circ$ oder einer Kopfwangshaltung $> 22^\circ$, mit nur geringer Retraktion und Vertikaldeviation, bei denen also das Krankheitsbild einer erworbenen Abduzensparese ähnelte, ist eine kombinierte Konvergenzoperation mit einer kleinen Vorlagerungsstrecke von 2-6 mm durchgeführt worden.

Bei zwei Patienten wurde zur Reduktion der Vertikaldeviation zusätzlich zum rücklagernden Eingriff eine Fadenoperation durchgeführt.

Bei beidseitigen Retraktionssyndromen wurden ein- oder beidseitig rücklagernde Eingriffe durchgeführt, bei vier Patienten wurde eine kombinierte Konvergenzoperation durchgeführt.

Der Fernschielwinkel ist durch die Operation bei 91% der Patienten auf kleiner oder gleich 10° verringert worden, die Kopfwangshaltung ist bei 98% der Patienten auf weniger als 10° reduziert worden.

Durch die Operation ist das Ausmaß der Vertikaldeviation in alle Blickrichtungen reduziert worden.

Bei allen Patienten ist das monokulare Blickfeld in Richtung des Geradeausblickes verschoben worden, der Schwerpunkt des monokularen Blickfeldes liegt postoperativ im Adduktionsbereich, das Fusionsblickfeld liegt ebenfalls im Adduktionsbereich. Das Ausmaß der vertikalen Bulbusmotilität ist durch die Operation vergrößert worden.

Das Ziel, bei jedem einzelnen Patienten alle Symptome des Retraktionssyndroms durch eine Operation günstig zu beeinflussen, konnte durch die beschriebenen Operationsindikationen und -techniken erreicht werden. Die klinischen Befunde von Patienten mit Retraktionssyndrom der vorliegenden Studie decken sich weitgehend mit denen der Literatur. Ein Vergleich von Operationsmethoden und -ergebnissen ist nur eingeschränkt möglich, da es an großen Fallstudien fehlt, in denen Operationsergebnisse publiziert werden.

5 Datenanhang

Nr.	Alter	sex	RS Auge	OP Auge	Bemer- kung	Prä HDPP	Prä HDPPN	Prä KZH	prä Mbabd	prä MBadd	prä VDado	prä VDadu
1	35	f	LA	LA		26	26	-20	-17	50		
2	24	m	LA	LA	Revision	10	8	-15	5	25	-1	0
3	11	m	LA	LA		19	12	-5	-5	50	-1	-1
4	19	f	LA	LA		17	5	-20	-5	50	2	
5	20	f	LA	LA	Revision	7	4	-20	5	50	-1	0
6	41	f	LA	LA		12	8	-15	5	50		
7	21	f	RA	RA		10	8	20	3	50	0	9
8	14	m	LA	LA		-3	-2	5				
9	25	f	BA	RA		35	35	18	-12	50		
10	27	f	BA	RA	Revision	7	0	-10	12	6	13	17
11	23	f	LA	LA		14	9	-22	-3	50	-1	0
12	5	m	BA	RA		22	22	-10	10	25		
13	21	m	LA	LA	Revision	7	6	-5	5	50	2	0
14	24	f	LA	LA		15	6	-18	-5	30	0	2
15	5	f	RA	RA		0	0	15	0	50		
16	27	m	RA	RA		-15	-1	-15	30	-10		
17	4	f	LA	LA		8	2	-15	0	50		

Nr.	OP	W1 HDPP	W1 HDPPN	W1 KZH	W1 MBabd	W1 MBadd	M6 HDPP	M6 HPPPN	M6 KZH	M6 MBabd	M6
1	LA Med. Rückl. 10; Lat. Vorl. 5	7	-5	0	12	20	7	2	0	10	25
2	LA Med. Rückl. 3,5 ; Lat. Vorl. 2	-1	-5	0	14	9	-2	-7	0	16	20
3	LA Med. Rückl. 6; Lat. Vorl. 2	0	2	0	10	50	5	4	0	12	25
4	LA Med. Rückl. 5	11	0	-5	0	50	10	4	5	0	50
5	LA Med. Rückl. 4	17	3	-10	-3	40					
6	LA Med. Rückl. 6	5	0	-10	12	25	7	2	-10	12	32
7	RA Med. Rückl. 6	4	0	5	7	28	8	8	10	7	30
8	LA Med. Rückl.; 4 Lat. Rückl. 10, Med. Faden 12	2	-2	0	10	12					
9	RA Med. Rückl. 10; Lat. Vorl. 3	5	0	-5	20	10	5	5	-10	12	12
10	RA Lat. Rückl. 4	16	12	0	8	18	14	14	0	8	18
11	LA Med. Rückl. 6; Lat. Vorl. 2	5	-1	0	8	50	5	3	-10	0	32
12	RA Med. Rückl. 6 Lat. Vorl. 3	4	-3	-10	22	20	-2	-6	-10	30	22
13	LA Med. Rückl. 6	0	2	-5	15	28	2	-5	-10	12	22
14	LA Med. Rückl. 6	0	0	0	10	10					
15	RA Med. Rückl. 6	0	0	0	15	35					
16	RA Lat. Rückl. 8	-7	-1	-5	15	2	-9	-1	-5	22	-5
17	LA Med. Rückl. 6	7	0	-5	15	50	8	3	-5	10	50

Nr.	Alter	sex	RS Auge	OP Auge	Bemerkung	Prä HDPP	Prä HDPPN	Prä KZH	prä MBabd	prä MBadd	prä VDado	prä VDadu
18	6	f	LA	LA		21	13	-8	5	50	-4	-3
19	7	m	BA	BA		10	10	5	50	10		
20	30	m	LA	LA		13	8	-15	5	50	0	0
21	32	m	LA	LA	Revision	15	3	-10	5	50	0	0
22	6	m	BA	BA		19	19	5	5	50		
23	58	m	BA	BA		21	16	-10	25	50		
24	28	f	LA	LA		8	2	-15	3	37	0	0
25	50	f	LA	LA		11	6	-12	-8	50	-1	0
26	31	m	LA	LA		14	9	-25	5	35	-2	0
27	50	f	LA	LA		12	7	-20	8	50	-1	-1
28	8	f	LA	LA		15	10	-30	-15	50	0	0
29	12	m	RA	RA		14	8	18	10	50	3	0
30	26	f	RA	RA		-14	-22	-18	18	-10		27
31	36	f	LA	LA		18	2	-15	-15	50	0	2
32	21	m	LA	LA		7	5	-12	5	30		
33	6	m	RA	RA		22	23	15	2	50	-4	2
34	8	f	LA	LA		11	3	-10	3	50		

Nr.	OP	W1 HDPP	W1 HDPPN	W1 KZH	W1 MBabd	W1 MBadd	M6 HDPP	M6 HPPPN	M6 KZH	M6 MBabd	M6
18	LA Med. Rückl 6; Lat. Vorl. 3	5	4	0	0	30	7	3	0	25	50
19	bds. Med. Rückl. 5	0	0	0	25	15	0	-10	0	5	25
20	LA Med. Rückl. 6	15	0	-10	5	50	15	4	-10	5	50
21	LA Med. Rückl. 4	8	0	-5	15	30					
22	RA Med. Rückl 6, Lat. Vorl. 6	-6	-4	-8	25	25	0	0	0	25	25
23	RA Med. Rückl. 5; Lat. Vorl. 3	2	4	-5	30	50	6	4	-8		
24	LA Med. Rückl. 7	0	-4	0	5	20	0	-3	0	12	35
25	LA Med. Rückl. 7	-2	-2	-5	5	25					
26	LA Med. Rückl. 6	5	5	-10							
27	LA Med. Rückl. 7	4	0	0	12	22	4	0	-8	8	25
28	LA Med. Rückl. 6	6	3	-6	5	50					
29	RA Med. Rückl. 6; Lat. Vorl. 3	4	0	0	12	15	11	4	-8	10	30
30	RA Lat. Rückl. 12	2	0	0	5	8	-1	2	0	10	4
31	LA Med. Rückl. 8	9	2	-7	0	30	12	3	-10	-5	30
32	LA Med. Rückl. 6	3	0	0	15	25	8	3	-12	15	25
33	RA Med. Rückl. 7	4	4	5	2	50	4	4	5	3	50
34	LA Med. Rückl 5	2	-2	3	7	50					

Nr.	Alter	sex	RS Auge	OP Auge	Bemerkung	Prä HDPP	Prä HDPPN	Prä KZH	prä MBabd	prä MBadd	prä VDado	prä VDadu
35	3	m	LA	LA		15	10	-25	-5	50		
36	20	m	LA	LA	Revision	-11	-17	10	30	30	-14	-22
37	37	f	BA	LA	Revision	22	14	-22	15	35		
38	7	f	LA	LA	Revision	-20	-20	15	30	-2		
39	5	f	BA	LA		26	24	-30	0	50		
40	8	f	BA	BA	Revision	14	10	-20	35	5		
41	8	f	BA	LA		17	5	-12	20	35	-1	0
42	36	f	LA	LA		17	11	-15	-4	50	0	0
43	11	m	RA	RA		-7	-16	-12	22	12	11	8
44	17	f	LA	LA		14	7	-17	0	50	-1	0
45	28	f	LA	LA		15	4	-10	0	50	-2	0
46	37	f	LA	LA		27	16	-18	-10	50	0	0
47	37	f	LA	LA	Revision	20	12	-8	-5	32	2	0
48	22	f	BA	LA		10	8		-5	45		
49	60	m	RA	RA		-22	-22	-30	27	-20	17	10
50	45	f	LA	LA		10	4	-10	15	40		
51	5	m	RA	RA		18	24	0	30	12		

Nr.	OP	W1 HDPP	W1 HDPPN	W1 KZH	W1 MBabd	W1 MBadd	M6 HDPP	M6 HPPPN	M6 KZH	M6 MBabd	M6
35	LA Med. Rückl 6; Lat. Vorl. 3	5	0	-5	15	25	6	0	-5	15	25
36	LA Lat. Rückl. 2	-1	-10	0	20	20					
37	LA Med. Rückl. 8	4	9	0	-5	20	4	2	0	-3	15
38	LA Med. Vorl. 7,5	-20	-25	5	20	10	-17	-3		25	5
39	LA Med. Rückl. 8	5	5	-8	0	50	12	7	-12	5	35
40	bds, Med. Rückl. 5	3	0	-5	35	5	4	0	-8	35	5
41	LA Med. Rückl.5	2	2	-5	25	38	0	3	0	18	35
42	LA Med. Rückl. 6; Lat. Vorl. 3	3	0	-5	12	18	7	0	-5		
43	RA Lat. Rückl. 10	7	3	0	10	22	2	-7	0	5	20
44	LA Med. Rückl. 7	6	0	-8	5	50	14	0	-8	-2	50
45	LA Med. Rückl. 6; Lat. Vorl. 3	0	-3	0	20	22	7	-4	-10	5	28
46	LA Med. Rückl. 8	17	9	0	-2	50	17	10	-7	-2	30
47	LA Med. Rückl. 5	14	8	0	-2	22					
48	LA Med. Rückl. 6	6	6	0	-3	40	7	6	0	-5	50
49	RA Lat. Rückl. 12 Lat. Faden 15	-6	-4	-12	15	4	-4	-10	-5	15	2
50	LA Med. Rückl. 6	5	0	-2	15	25	2	0	0	15	25
51	RA Med. Rückl. 9	9	4	0	20	0	9	7	0		

Nr	Alter	sex	RS Auge	OP Auge	Bemerkung	Prä HDPP	Prä HDPPN	Prä KZH	prä MBabd	prä MBadd	prä VDado	prä VDadu
52	8	f	BA	BA		-20	-20	0	50	20		
53	8	f	BA	LA	Revision	-17	-17	-8	17	30		
54	21	f	LA	LA		-10	-10	15	20	20	-5	2
55	11	m	BA	BA		27	15	18	37	-3	2	-2
56	26	m	LA	LA		-6	-16	5	20	30	-2	3
57	10	m	LA	LA		-4	-10	5	20	20	-2	4
58	57	f	RA	RA		15	18	18	-20	50	2	0
59	43	m	LA	LA		-5	-12	10	35	7	-18	-14
60	6	m	LA	LA		36	36	-25	-25	30		
61	26	m	LA	LA		36	34	0	15	30		
62	32	m	LA	LA		19	16	-25	0	50	0	0
63	6	m	LA	LA		16	12	-25	-5	50		
64	10	m	LA	LA		5	5	-15	5	30	-1	0
65	6	m	RA	RA		-12	-12	-20	18	28		
66	6	m	BA	BA		26	24		-5	30		
67	3	f	LA	LA		3	-3	-12	0	40		
68	39	f	LA	LA		12	10	-20	-5	30	0	0

Nr.	OP	W1 HDPP	W1 HDPPN	W1 KZH	W1 MBabd	W1 MBadd	M6 HDPP	M6 HPPPN	M6 KZH	M6 MBabd	M6
52	bds. Lat. Rückl. 7	-6	-12	0	38	20					
53	LA Med. Rückl. 7; Lat. Vorl. 3	-11	-9	0	23	35	-9	-15	0	28	40
54	LA Lat. Rückl. 8	0	-8	0	15	30	0	-8	0	20	35
55	RA Med. Rückl. 5 LA Med. Rückl. 6	9	-3		37	-7	12	0		32	-5
56	LA Lat. Rückl. 6	0	-12	0	5	30					
57	LA Lat. Rückl. 6	0	-6	-2	10	25					
58	RA Med. Rückl. 8; Lat. Vorl. 3	2	2	0	10	18					
59	LA Lat. Rückl. 8	0	-8	0	25	30	0	-5	5	28	17
60	LA Med. Rückl. 8	22	14	0	-5	25	22	18	-20	-10	30
61	LA Med. Rückl. 7; Lat. Vorl. 7	14	10	0	30	50	12	14	0	50	45
62	LA Med. Rückl. 10	12	6	-12	-5	28	2	10	-12	0	30
63	LA Med. Rückl. 8	0	-1	0	5	15	0	0	-3	5	32
64	LA Med. Rückl. 8	0	0	-5	12	22	0	2	-7	10	25
65	RA Lat. Rückl. 10	0	0	0	5	50	-1	-2	0	5	50
66	RA Med. Rückl. 9 LA Med. Rückl. 7	7	3	0	5	30	3	-2	0	10	15
67	LA Med. Rückl. 4	-2	-12	5	5	30	-1	-3	0	0	25
68	LA Med. Rückl. 8	3	3	-5	-5	20	6	2	-12	-5	20

Nr.	Alter	sex	RS Auge	OP Auge	Bemerkung	Prä HDPP	Prä HDPPN	Prä KZH	prä MBabd	prä MBadd	prä VDado	prä VDadu
69	8	f	LA	LA		12	8	-20	0	30		
70	23	f	LA	LA		10	-2	-15	5	50	-1	3
71	1	f	BA	BA		28	10	-15	50	-25		
72	1	f	LA	LA		23	19	-20	0	50		
73	5	m	RA	RA		12	10	10	5	35		
74	4	m	LA	LA		-6	-10	25	50	35		
75	44	f	LA	LA	Revision	9	6	-20	30	35	0	0
76	38	f	LA	LA		10	4	-20	0	50	2	3
77	1	f	RA	RA		-8	-15	-20	50	20		
78	22	f	LA	LA		-5	0	22	22	20	-21	-27
79	6	m	LA	LA		15	8	-25	-3	50		
80	26	m	LA	LA		12	12	-20	-12	50	0	-1
81	9	m	BA	BA		19	22	8				
82	15	f	LA	LA	Revision	18	10	-35	-5	35	0	0

Nr.	OP	W1 HDPP	W1 HDPPN	W1 KZH	W1 MBabd	W1 MBadd	M6 HDPP	M6 HPPPN	M6 KZH	M6 MBabd	M6
69	LA Med. Rückl. 8	0	-3	0	10	10	0	-5	0	10	10
70	LA Med. Rückl. 5	2	0	-5	12	50	3	0	0	0	30
71	bds. Med. Rückl. 8	0	0	0	50	0	0	0	0	20	0
72	LA Med. Rückl. 8	0	0	0	5	50	0	0	0	10	50
73	RA Med. Rückl. 7	3	0	0	5		0	0	0	0	
74	LA Lat. Rückl. 8	-2	-4	0	30	40	-2	-8	5	35	45
75	LA Med. Rückl. 5; Lat. Vorl. 2	-2	0	0	35	35					
76	LA Med. Rückl. 6	6	0	-5	6	50	3	2	-5	5	50
77	RA Lat. Rückl. 5; Med. Vorl. 3	0	0	0	10	50	0	0	0	12	50
78	LA Lat. Rückl. 7	4	-6	10	22	18	0	-3	8	10	20
79	LA Med. Rückl. 7	10	2	-5	-5	50					
80	LA Med. Rückl. 7	7	2	-15	-2	50	11	5	-12	-2	50
81	bds. Med. Rückl. 5	4	5	10			8	6	5		
82	LA Med. Rückl. 6	14	0	-10	0	28	12	6	-12	0	32

5.1 Legende des Datenanhangs

BA	beide Augen
LA	linkes Auge
Lat. Vorl.	Vorlagerung des M. rect. lateralis, Angabe der Dosierung in mm.
M6	Untersuchungsbefunde sechs Monate nach Operation
Med. Rückl.	Rücklagerung des M. rect. medialis, Angabe der Dosierung in mm.
OP Auge	operiertes Auge
präHDPP	präoperative Horizontaldeviation für die Ferne in Primärposition, Angabe in Winkelgrad
präHDPPN	präoperative Horizontaldeviation für die Nähe in Primärposition
präMbadd	präoperative horizontale Ausdehnung des monokularen Blickfeldes im Abduktionsbereich des betroffenen Auges.
PräMbadd	entsprechendes gilt für das präoperative monokulare Blickfeld im Bereich der Adduktion
präKZH	präoperative Kopfwangshaltung. Die Kopfwangshaltung, die im Datenanhang angegeben ist, bezieht sich auf die Kopfdrehung um die vertikale z-Achse: Eine KZH mit positiven Vorzeichen zeigt eine Kopfrechtsdrehung an, eine KZH mit negativen Vorzeichen beschreibt eine Kopflinksdrehung.
RA	rechtes Auge
RS Auge	vom Retraktionssyndrom betroffenes Auge
Vdado	Vertikaldeviation bei Adduktion des betroffenen Auges oberhalb der Horizontalen
Vdadu	Vertikaldeviation bei Adduktion des betroffenen Auges unterhalb der Horizontalen
W1	Untersuchungsbefunde eine Woche nach Operation

6 Literatur

- Aebli, R.
Retraction syndrome
Arch. Ophthalmol. 10 (1933) 602-10
- Ayberk, N., Iskeleli, G., Gurun, R., Oguz, V.
Le traitement chirurgical du syndrome de rétraction selon Stilling-Turk-Duane
Bull. Soc. Ophtalmol. Fr. 85 (1985) 313-4
- Bahr, K.
Vorstellung eines Falles von eigenartiger Muskelanomalie eines Auges
Ber. 25. Versamml. d. Heidelberger Ophthalm. Ges. 25 (1897) 334-6
- Bailey, C.C., Kabala, J., Weston, M., Goddard, P. Hoh, H.B., Potts, M.J., Harrad, R.A.
Cine Magnetic Resonance Imaging of Eye Movements
Eye 7 (1993) 691- 3
- Barish, I.M.
Clinical refraction, Chicago 1975, zit. n. Tredici, T.D., von Noorden, G.K.
Are anisometropia and amblyopia common in Duane's syndrome?
J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 22 (1985) 23-5
- Bérard, P.V., Reydy, R, Bérard-Badier, M.
Faden-Opération et syndrome de Stilling-Duane
Bull. Soc. Ophtalmol. Fr. 79 (1979) 1015-7
- Bérard, P.V., Mouillac-Gambarelli, N., Reydy, R.
Indications et techniques chirurgicales dans le syndrome de Stilling-Duane
Bull. Soc. Ophtalmol. Fr. 82 (1982) 157-9
- Berndt, K., Berndt, E.
Die operative Behandlung eines Duane-Syndroms mit extremer Höhenabweichung
Klin. Mbl. Augenheilkd.174 (1979) 62-67
- Blodi, F.C., Van Allen, M.W., Yarbrough, J.C.
Duane's syndrome: A Brain Stem Lesion
Arch. Ophthalmol. 72 (1964) 171-7
- Bloom, J.N., Graviss, E.R., Mardelli, P.G.
A magnetic resonance imaging study of the upshoot - downshoot phenomenon of Duane's retraction syndrome
Am. J. Ophthalmol. 111 (1991) 548-54
- Breinin, G.M.
Electromyography- A tool in ocular and neurologic diagnosis
Arch. Ophthalmol. 57 (1957a) 165-75

Breinin, G.M.

Elektromyographic evidence for ocular muscle proprioception in man
Arch. Ophthalmol. 57 (1957b) 176-80

Bourron-Madignier, M., Masset-Otto, H., Vettard, S.

Etude de l'abduction dans les paralysies du VI congénitales, acquises, et les pseudo-paralysies du VI
Ophtalmologie 3 (1989) 101-6

Celic, M., Dorn, V.

Zur Diagnostik und Behandlung des Stilling-Türk-Duane-Syndroms
(Klinische, elektromyographische und elektrookulographische Untersuchungen)
Klin. Mbl. Augenheilkd. 183 (1983) 285-90

Collins, E.T.

Enophthalmus

The British Medical Journal, Section of Ophthalmology 2 (1899) 846-51

Cross, H.E., Pfaffenbach, D.D.

Duane's retraction syndrome and associated congenital malformations
Am. J. Ophthalmol. 73 (1972) 442-50

de Decker, W.

Kestenbaum-Umlagerungsoperation zur Behandlung des Duane-I Syndroms
Klin. Mbl. Augenheilkd. 178 (1981) 105-9

Denslow, G.T., Sims, M.

Duane's retraction syndrome associated with optic nerve hypoplasia
J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 17 (1980) 26-8

DeRespinis, P.A., Caputo, A.R., Wagner, R.S., Guo, S.

Duane's Retraction Syndrome
Surv. Ophthalmol. 38 (1993) 257-88

Duane, A.

Congenital deficiency of abduction, associated with impairment of adduction, retraction movements, contraction of the palpebral fissure and oblique movements of the eye
Arch. Ophthalmol. 34 (1905) 133-59

Elsas, F.J.

Occult Duane Syndrome: Co-contraction revealed following strabismus surgery
J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 28 (1991) 328-32

Friedenwald, H.

On movements of the eyelids associated with movements of the jaws and with lateral movement of the eyeballs
John Hopkins Hosp. Bull. 64 (1896a) 134-7

Friedenwald, H.

Notes on congenital motor defects of the eyeballs
(Congenital paralysis of the ocular muscles)
John Hopkins Hosp. Bull. 68 (1896b) 202-3

Gifford, H.

Congenital defects of abduction and other ocular movements and their relation to
birth injuries
Am. J. Ophthalmol. 9 (1926) 3-22

Gobin, M.H.

Surgical management of Duane's syndrome
Brit. J. Ophthalmol. 58 (1974) 301-6

Goldstein, J.H., Sacks, D.B.

Bilateral Duane's syndrome
J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 14 (1977) 12-7

Haase, W.

Amblyopie
in: Kaufmann, H. (Hrsg.)
Strabismus, 2. Auflage, Enke Verlag Stuttgart, 1995

Hartwig, H., Kaufmann, H.

Kongenitaler gustatorisch-lakrimaler Reflex (Krokodilstränen) und beidseitige
Abducensparese
Sonderdruck aus dem Sitzungsbericht der 133. Versammlung des Vereins Rhein.-
Westf. Augenärzte, 1977

Heinrich, J., de Decker, W.

Zur operativen Therapie der Pseudoabduzensparese
Klin. Mbl. Augenheilkd. 160 (1972) 675-80

Herzau, V., Ioannakos, K.

Zur Pathogenese der Eso- und Hypotropie bei hoher Myopie
Brit. J. Ophthalmol. 108 (1996) 33-6

Heuck, G.

Ueber angeborenen vererbten Beweglichkeitsdefect der Augen
Klin. Mbl. Augenheilkd. 17 (1879) 253-78

Hofmann, R.J.

Monozygotic twins concordant for bilateral Duane's retraction syndrome
Am. J. Ophthalmol. 99 (1985) 563-6

Holmes, J.M., Cronin, C.

Duane syndrome associated with oculocutaneous albinism
J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 28 (1991) 32-4

Hotchkiss, M.G., Miller, N.M., Clark, A.W., Green, W.R.
Bilateral Duane's retraction syndrome
A clinical- pathologic case report
Arch. Ophthalmol. 98 (1980) 870-4

Hoyt, W.F., Nachtigäller, H.
Anomalies of ocular motor nerve
Am. J. Ophthalmol. 60 (1965a) 443-8

Hoyt, W.F., Nachtigäller, H.
Zur Frage peripherer Fehlkontakte der Augenmuskelnerven am Musculus rectus
lateralis im Duanesyndrom
Klin. Mbl. Augenheilkd. 146 (1965b) 625-8

Huber, A.
Electrophysiology of the retraction syndrome
Brit. J. Ophthalmol. 58 (1974) 293-300

Huber, A.
Duane's retraction syndrome
Considerations on pathophysiology and etiology
in Reinecke, R.D. (Hrsg.):
Strabismus II. Proceedings of the Fourth Meeting of the International and
Strabismological Association 1984.
Grune & Stratton Inc. (1984) 345-61

Huber, A., Esslen, E., Klöti, E., Martenet, A.C.
Zum Problem des Duane Syndroms
Graefes Arch. klin. exp. Ophthalmol. 167 (1964) 169-91

Isenberg, S., Blechman, B.
Marcus Gunn jaw winking and Duane's retraction syndrome
J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 20 (1983) 235-7

Isenberg, S, Urist, M.J.
Clinical observations in 101 consecutive patients with Duane's retraction syndrome
Am. J. Ophthalmol. 84 (1977) 419-25

Karsenti, G., Karsenti, D., Zaluski, S., Mercardier, B.
Association de syndrome de Stilling-Duane et de Brown avec Syndrome des Larmes
de Crocodile, et autres anomalies congénitales
Bull. Soc. Ophtalmol. Fr. 84 (1984) 661-2

Kaufmann, H.
Augenmuskeloperationen
in: Kaufmann, H. (Hrsg.) Strabismus. 1. Auflage, Enke Verlag Stuttgart, 1986

Kaufmann, H.
Das Retraktionssyndrom von Stilling-Türk-Duane
Orthoptik- Pleoptik 15 (1989/90) 17-28

- Kaufmann, H.
Augenmuskeloperationen
in: Kaufmann, H. (Hrsg.) Strabismus, 2. Auflage, Enke Verlag Stuttgart, 1995
- Kaufmann, H., Hartwig, H.
Bemerkungen zum Stilling-Türk-Duane-Syndrom
Sonderdruck aus dem Sitzungsbericht der 133. Versammlung des Vereins Rhein.-
Westf. Augenärzte, 1977
- Kaufmann, H., Kolling, G., Hartwig, H.
Das Retraktionssyndrom von Stilling-Türk-Duane
Klin. Mbl. Augenheilkd. 178 (1981) 110-15
- Kaufmann, H., Milkowitz, K.
Ergebnisse der operativen Behandlung des Retraktionssyndroms von Stilling-Türk-
Duane
Klin. Mbl. Augenheilkd. 204 (1994) 90-97
- Kaufmann, L.W., Folk, E.R., Miller, M.T.
Monozygotic twins discordant for Duane's retraction syndrome
Arch. Ophthalmol. 107 (1989) 324-5
- Kirkham, T.H.
Duane's syndrome and familial perceptive deafness
Brit. J. Ophthalmol. 53 (1969) 335-9
- Kirkham, T.H.
Anisometropia and ambliopia an Duane's syndrome
Am. J. Ophthalmol. 69 (1970 a) 774-7
- Kirkham, T.H.
Inheritance of Duane's syndrome
Brit. J. Ophthalmol. 54 (1970 b) 323-9
- Kolling, G.H.
Zur Genese der Schielabweichung bei hoher Myopie
Klin. Mbl. Augenheilkd. 202 (1993) 151
- Kommerell, G.
Störungen der Augen-, Lid- und Pupillenmotorik
in: Kaufmann, H. (Hrsg.)
Strabismus, 2. Auflage, Enke Verlag Stuttgart, 1995
- Kraft, S.P.
A surgical approach for Duane syndrome
J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 25 (1988) 119-30
- Krzizok, T., Kaufmann, H., Traupe, H.
New Approach in Strabismus Surgery in High Myopia
Brit. J. Ophthalmol. 81 (1997) 625-30

MacDonald, A.L., Crawford, J.S., Smith, D.R.
 Duane's retraction syndrome: An evaluation of the sensory status
 Can. J. Ophthalmol. 9 (1974) 458-62

MacLehose, N.M.
 Ophthalmic Review (1896) 156
 zit. nach Wolff, J.
 The occurrence of retraction movements of the eyeball together with congenital defects in the external ocular muscle
 Arch. Ophthalmol. 29 (1900) 297-309

Martin, F.J., Bourne, K.M.
 Duane's retraction syndrome:
 A review of 72 cases
 in: Campos, E.C. (Hrsg.)
 Strabismus and Ocular Motility Disorders. Proceedings of the Sixth Meeting of the International Strabismological Association. Surfers Paradise, Australia 1990.
 Macmillan Press Ltd. (1990) 221-6

Maruo, T., Kubota, N., Arimito, H., Kikutchi, R.
 Duane's syndrome
 Jap. J. Ophthalmol. 23 (1979) 453-68

Metz, H.S., Scott, A.B., Scott, W.E.
 Horizontal saccadic velocities in Duane's syndrome
 Am. J. Ophthalmol. 80 (1975) 901-6

Miller, J.M., Demer, J.L., Rosenbaum, A.L.
 Two mechanism of upshoots and downshoots in Duane's syndrome revealed by a new MRI technique
 in: Campos, E.C. (Hrsg.)
 Strabismus and Ocular Motility Disorders. Proceedings of the Sixth International Strabismological Association 1990, New York. Macmillan Press, Ltd. (1990) 229-34

Miller, N.R., Kiel, S.M., Green, W.R., Clark, A.W.
 Unilateral Duane's retraction syndrome (Type I)
 Arch. Ophthalmol. 100 (1982) 1468-72

Molarte, A.B., Rosenbaum, A.L.
 Vertical rectus muscle transposition surgery for Duane's syndrome
 J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 27 (1990) 171-7

Molinari, A.
 Krokodilstränen und Retraktionssyndrom
 Klin. Mbl. Augenheilkd. 208 (1996) 56-7

Moore, L.D., Feldon, S.E., Liu, S.K.
 Infrared Oculography of Duane's retraction syndrome (Type I)
 Arch. Ophthalmol. 106 (1988) 943-6

- Nemet, P., Ron, S.
Ocular saccades in Duane's syndrome
Brit. J. Ophthalmol. 62 (1978) 528-32
- von Noorden, G.K.
A magnetic resonance imaging study of the upshoot-downshoot phenomenon of
Duane's syndrome
Am. J. Ophthalmol. 112 (1991) 358-9
- von Noorden, G.K.
Recession of both horizontal Mm. recti muscles in Duane's syndrome with elevation
and depression of the adducted eye
Am. J. Ophthalmol. 114 (1992) 311-3
- von Noorden, G.K., Murray, E.
Up- and downshoot in Duane's retraction syndrome
J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 23 (1986) 212-5
- O'Malley, E.R., Helveston, E.M., Ellis, F.D.
Duane's Retraction Syndrome-Plus
J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 19 (1982) 161-5
- Papst, W.
Motilitätsstörungen der Augen infolge paradoxer Innervation
Klin. Mbl. Augenheilkd. 141 (1962) 199-209
- Papst, W., Esslen, E.
Zur Ätiologie der angeborenen Abduzenslähmung
Klin. Mbl. Augenheilkd. 137 (1960) 306-27
- Parsa, C.F., Grant, E., Dillon, W.P.Jr, du Lac, S., Hoyt, W.F.
Absence of the Abducens Nerve in Duane's Syndrome Verified by Magnetic
Resonance Imaging
Am. J. Ophthalmol. 125 (1998) 399-401
- Pfaffenbach, D.D., Cross, H.E., Kearns, T.P.
Congenital anomalies in Duane's retraction syndrome
Arch. Ophthalmol. 88 (1972) 635-9
- Pflüger, E.
Strabismus congenitus
Klin. Mbl. Augenheilkd. 14 (1876) 157-60
- Raab, E.L.
Clinical features of Duane's syndrome
J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 23 (1986) 64-8
- Reny, A., Bricchet, B.
Le Syndrome de Stilling-Turk-Duane
Ann. d'Oculist (Paris) 205 (1972) 1063-83

- Reny, A., Salmon, D., Lahlou, G.
Syndrome de Stilling-Turk-Duane du type II
(Discussion étiologique)
Bull. Soc. Ophthalmol. Fr. 78 (1978) 811-3
- Ro, A., Chernoff, G., MacRae, D., Orton, R.B., Cadera, W.
Auditory function in Duane's retraction syndrome
Am. J. Ophthalmol. 109 (1990) 75-8
- Ro, A., Gummesson, B., Orton, R.B., Cadera, W.
Duane's retraction syndrome:
Southwestern Ontario experience
Can. J. Ophthalmol. 24 (1989) 200-3
- Schmidt, D.
Congenitale Augenmuskelparesen
Elektromyographische und elektronystagmographische Befunde angeborener
supranukleärer Läsionen
Graefes Arch. klin. exp. Ophthalm. 192 (1974) 285-312
- Scott, A.B.
Höhenschielen, ausgelöst durch Horizontal-Muskeln. In: G. Kommerell (Hrsg.):
Augenbewegungsstörungen, Bergmann-Verlag München 1987, S. 97
- Scott, A.B., Wong, G.Y.
Duane's syndrome
An electromyographic study
Arch. Ophthalmol. 87 (1972) 140-7
- Shauly, Y., Weissman, A., Meyer, E.
Ocular and Systemic Characteristics of Duane Syndrome
J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 30 (1993) 178-83
- Sinclair, W.W.
Abnormal associated movements of the eyelids
Ophthalm. Review 14 (1895) 307-19
- Snell, S.
Enophthalmus
The British Medical Journal
Section of Ophthalmology (1899) 846-51
- Souza-Dias, C.
Recession of both horizontal Mm. recti muscles in Duane's retraction syndrome with
elevation and depression of the adducted eye
Am. J. Ophthalmol. 115 (1993) 685-6
- Spaeth, E.B.
Surgical aspects of defective abduction
Arch. Ophthalmol. 49 (1953) 49-62

Spielmann, A.

La chirurgie dans les syndrome de Stilling-Turk-Duane
Bull. Soc. Ophtalmol. Fr. 86 (1986) 715-20

Stilling, J.

Untersuchung über die Entstehung der Kurzsichtigkeit
J.F.Bergmann, Wiesbaden (1887)

Strachan, I.M.

Duane's syndrome: Its pathogenesis
Suid-Afrikaanse Argief vir Oftalmologie 2 (1974) 57-61

Strachan, I.M., Brown, B.H.

Elektromyography of extraocular muskles in Duane's syndrome
Brit. J. Ophthalmol. 56 (1972) 594-9

Tredici, T.D., von Noorden, G.K.

Are anisometropia and amblyopia common in Duane's syndrome?
J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 22 (1985) 23-5

Türk, S.

Über Retraktionsbewegungen der Augen
Dtsch. med. Wschr. 22 (1896) 199-201

Vallat, M., Dunoyer, J., Detre, J., van Coppenolle, F.

Syndrome de Stilling-Duane-Plus
Bull. Soc. Ophtalmol. Fr. 10 (1983) 1199-200

Weiss, I.S., Urist, M.J.

Duane's syndrome associated with tendon sheat syndrome and microcornea
J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 9 (1971) 14-5

Wieser, D.

Zur Frage des Inkomitanzmusters beim Duane-Syndrom
Klin. Mbl. Augenheilkd. 192 (1988) 103-7

Wolff, J.

The occurrence of retraction movements of the eyeball together with congenital defects in the external ocular muscle
Arch. Ophthalmol. 29 (1900) 297-309

Yang, M.C., Bateman, J.B., Yee, R.D., Apt, L.

Electrooculography and discriminant analysis in Duane's syndrome and sixth-cranial-nerve palsy
Graefes Arch. Klin. Exp. Ophthalmol. 229 (1991) 52-6

7 Lebenslauf

Persönliche Daten

Name: Kerstin Chucholowski, geb. Milkowitz
 Geburtsdatum: 25.12.1966
 Geburtsort: Gelsenkirchen
 Familienstand: verheiratet mit Alexander Chucholowski, M.A.,
 eine Tochter (* 28.08.1997, Rebecca Maria)
 Wohnort: Karl-Marx-Platz 18 , 17489 Greifswald

Schulbildung

1974- 1977: Ostenberggrundschule in Dortmund
 1977- 1986: Leibniz-Gymnasium in Dortmund
 09.06.1986: Abitur am Leibniz-Gymnasium

Studium

1987: Aufnahme des Medizinstudiums an der Justus-Liebig-
 Universität in Gießen
 1989: Ärztliche Vorprüfung
 1990: Erster Abschnitt der Ärztlichen Prüfung
 1993: Zweiter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung
 04.05.1994: Dritter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung

Berufstätigkeit

19.09.1994
 - 18.03.1996: Ärztin im Praktikum im Medizinischen Zentrum für Augen-
 heilkunde der Philipps-Universität in Marburg
 19.03.1996: Approbation als Ärztin
 19.03.1996
 - 30.06.1996: Assistenzärztin am Medizinischen Zentrum für Augenheil-
 kunde der Philipps-Universität in Marburg
 01.08.1996:
 - 31.07.1999: Assistenzärztin der Augenklinik der Justus-Liebig-
 Universität Gießen

8 Danksagung

Herrn Prof. Dr. med. H. Kaufmann, meinem Doktorvater, danke ich für die Überlassung des Themas, der stetigen, intensiven und freundlichen Unterstützung bei der Durchführung dieser Arbeit und der ständigen Bereitschaft zur kritischen und sehr motivierenden Diskussion.

Den Mitarbeiterinnen und Mitarbeitern der Augenklinik für Schielbehandlung und Neurophthalmologie Gießen gilt mein Dank für ihre stets freundliche und engagierte Einarbeitung in strabologische Untersuchungsmethoden.

Mein besonderer Dank gilt meiner Familie. Hervorheben möchte ich meinen Dank an meinen Ehemann für seine beharrlichen Aufmunterungen.