

Angeborene Missbildungen der Augenlider

Mehrad Hamédani, Aurélie Obéric, Lausanne
Übersetzung: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

Angeborene Missbildungen der Augenlider können erblich sein oder nicht. Willkürlich können sie in zwei Kategorien eingeteilt werden: Fehlstellungen und Fehlbildungen. Sie werden nur selten echographisch während der Schwangerschaft diagnostiziert, insbesondere, wenn sie isoliert sind und nicht im Zusammenhang mit einem Syndrom stehen. Die chirurgische Behandlung hängt vom funktionellen Risiko (Amblyopie, Hornhautläsion) und ästhetischen Argumenten ab. Der optimale Zeitpunkt muss mit den Eltern diskutiert werden.

Lidfehlstellungen

Ptoxis

Angeborene Ptosis tritt oft isoliert auf, ein- oder beidseitig asymmetrisch. Es handelt sich um eine dystrophieartige Entwicklungsstörung des Levators. Das herabhängende Augenlid führt zu einer Einschränkung des Gesichtsfeldes, zur Überbeanspruchung der Stirnmuskulatur und einer zwanghaften Kopfhaltung mit angehobenem Kinn (Abb. 1). Ist der Verschluss ausgeprägt und einseitig, kann

dies zu einer sensoriellen Privation und zur Amblyopie führen.

Sehr selten kann die angeborene Ptosis einen neurogenen Ursprung haben. Man unterscheidet Lähmungen des 3. Hirnnervens, das Horner-Syndrom, oder die Marcus-Gunn-Synkinesie. Die Lähmung des 3. Hirnnervens führt nebst der Ptosis zu einer Einschränkung der Adduktion sowie Auf- und Abbewegung des Auges, das sich in Abduktionsstellung befindet. Das Horner-Syndrom zeichnet sich durch eine leichte Ptosis aus, mit assoziierter Irisheterochromie, Myosis und Enophthalmus (Abb. 2). Die Marcus-Gunn Synkinesie entspricht einer unnatürlichen Verbindung zwischen Nervenfasern des 3. und 5. Hirnnervens, mit Ruheptosis und Hochziehen des betroffenen Augenlides beim Kauen oder Seitenbewegungen des Unterkiefers. Beim Neugeborenen lässt sich dies leicht beim Saugen beobachten. Das Ausmass der Synkinesie variiert individuell und beeinflusst die Wahl des chirurgischen Eingriffes.

Zu den neurogenen Formen kann auch das Syndrom der kongenitalen Augenmuskelfibrose gerechnet werden, eine durch abnorme

Embryogenese der Okulomotoriuskerne bedingte Erbkrankheit. Die Ptosis geht mit einer ausgeprägten Augenmuskellähmung, die das Heben des Auges verunmöglicht, mit Hypotropie und kompensatorischer Haltung des Kopfes in Rücklage einher.

Angeborene Ptosis kann im Rahmen von Missbildungssyndromen auftreten. Am bekanntesten ist die Blepharophimose. Dieses Syndrom wird im Kapitel angeborene Missbildungen beschrieben.

Ausser bei ausgeprägter einseitiger Ptosis mit Amblyopierisiko, wird die chirurgische Korrektur im Alter von 3–4 Jahren durchgeführt. Die beiden am häufigsten verwendeten Techniken sind die Resektion des Levators und Fixierung am Stirnmuskel. Die Wahl hängt davon ab, wie gut der Levator erhalten ist.

Lidretraktion

Die Lidretraktion ist viel seltener als die Ptosis. Sie kann ein- oder beidseitig, isoliert oder im Rahmen eines mehr oder weniger komplexen Missbildungssyndroms auftreten (Abb. 3). Bei einem Schilddrüsenleiden der Mutter muss an eine Hypothyreose gedacht werden.

Die Lidretraktion des Oberlides, bedingt durch eine Schädigung des Levators, kann zu einer Hautschrumpfung führen. Die freiliegende Hornhaut und der ungenügende Lidschluss beunruhigen oft die Eltern. Besteht Gefahr einer Hornhautschädigung, kann durch Rückverlegen des Levators eine chirurgische Korrektur erreicht werden.



Abb. 1: Kongenitale Ptose rechts, A) prä-, B) postoperativ.



Abb. 2: Angeborenes Horner-Syndrom, rechts mit Irisheterochromie und Myosis.



Abb. 3: Angeborene Lidretraktion des rechten Oberlides.



Abb. 4: Epiblepharon a) von vorne, b) seitlich.

Entropium

Das angeborene Entropium ist aussergewöhnlich. Es handelt sich eher um eine im Erwachsenenalter erworbene Fehlstellung, bedingt durch das Erschlaffen des Lides. Dabei führt der einwärts gekehrte freie Lidrand dazu, dass die Wimpern auf der Hornhaut schleifen (Trichiasis).

Im Kindesalter tritt eher eine Distichiasis oder ein Epiblepharon auf.

Die Distichiasis entspricht einer zweiten Wimpernreihe, hinter den physiologischen Wimpern liegend. Da es sich um feine und wenig reizende Härchen handelt, ist eine chirurgische Korrektur selten notwendig. Diese besteht in einer Elektrolyse der überzähligen Wimpern oder in einer plastischen Korrektur der Lidkante durch Konjunktiva- oder Mundschleimhauttransplantat.

Als Epiblepharon bezeichnet man das Einrollen von Hautgewebe im nasalen Teil, hauptsächlich des Unterlides, wodurch die Wimpern auf der Hornhaut scheuern, bei physiologischer Stellung des äusseren Lidanteils (Abb. 4). Diese anatomische Besonderheit ist in der asiatischen Bevölkerung häufig, beidseitig und oft asymmetrisch. Im Gegensatz zum Entropium ist der Verlauf häufig spontan günstig, wobei sich die überschüssige Haut mit dem Wachstum des Gesichtes zunehmend entrollt. Eine chirurgische Korrektur

kann notwendig werden, wenn eine Hornhautschädigung zu befürchten ist, bei funktionellen Symptomen wie Tränenfluss und Photophobie. Sie besteht in myokutaner Resektion und nach aussen Kippen der Lidkante.

Ektropium

Unter Ektropium versteht man ein Auswärtskippen vor allem des Unterlides. Es handelt sich in den meisten Fällen um eine Hautschumpfung. Durch diese Lidfehlstellung kann die Kornea blossgelegt werden, es besteht das Risiko einer Keratitis oder von Hornhautulzera. Klinisch zeigt sich die Hornhautreizung durch Rötung, Schmerzen und Photophobie. Befeuchtung mit Augensalben und -tropfen erlaubt oft, Hornhautkomplikationen zu verhindern. Erweist sich diese Massnahme als ungenügend, kann die Augenfunktion nur durch chirurgische Behandlung erhalten werden. Sie besteht in einer Lidverlängerung durch Hauttransplantate.

Ein spezielles klinisches Bild verdient es, hervorgehoben zu werden. Es handelt sich um das angeborene Ektropium, ein Bindehautödem (Chemosis), das beim Neugeborenen ohne Hautschumpfung für das Auswärtsrollen der Augenlider verantwortlich ist. Der Verlauf ist in wenigen Tagen mittels einfacher Befeuchtung spontan günstig.



Abb. 5: Blepharophimose A) prä-, B) postoperativ.



Abb. 7: Gesichtsspalte A) prä-, B) postoperativ (durch das Team mit J. Hohlfeld, CHUV).

Lidmissbildungen

Blepharophimose

Das Blepharophimose-Syndrom ist eine angeborene, autosomal-dominant vererbte Missbildung von Orbita und Augenlider. Es gibt zwei Vererbungswege: Männlich (mit verminderter weiblicher Fertilität) oder in gewissen Fällen über Mann und Frau. Das Syndrom trifft beide Geschlechter. Klinisch besteht eine beidseitige Orbita- und Lidverengung. Die knöcherne Orbita ist eng und tief. Die Lider sind klein und verdickt, es besteht eine Ptosis. Die Augenspalten sind kurz, mit einem Epikanthus inversus und Telekanthus. Die Behandlung ist chirurgisch, in zwei Etappen: Plastische Korrektur des inneren Augenwinkels und anschliessend Ptosiskorrektur durch Levatorresektion oder Befestigung am Stirnmuskel (Abb. 5).

Kolobome und Gesichtsspalten-Syndrome

Als Lidkolobom werden alle Defekte des Lidrandes bezeichnet (Abb. 6). Kolobome können nach Stellung, Ausmass und Schweregrad eingeteilt werden. Sie gehören zu den Gesichtsspalten-Syndromen. Ursache ist eine Fusionsstörung der embryonalen Gaumenwülste. Als Referenz gilt die Klassifikation nach Tessier (1976), wobei die Spalten von 1 bis 14 nummeriert sind. Die Behandlung dieser Spalten, die oft Knochen und Weichteile miteinbeziehen, wird durch multidisziplinäre Teams durchgeführt, bestehend aus Augenärzten, Kinder-, Kiefer-Gesichts- und Neurochirurgen (Abb. 7).

Kryptophthalmus

Bei dieser Missbildung zieht die Gesichtshaut glatt über die Augengegend, bei den kompletten Formen von den Augenbrauen bis zur Wange. Die knöcherne Orbita ist oft normal. Ein Augapfel ist vorhanden. Der Kryptophthalmus ist oft Teil eines komplexen Syndroms (Fraser-Syndrom). Die chirurgische Behandlung ist komplex und besteht in der Rekon-



Abb. 6: Kolobom.

traktion von Augenlid und Bindehautsack und darin, das Einsetzen einer Augenprothese zu ermöglichen (Abb. 8).

Ankyloblepharon

Beim Ankyloblepharon sind Ober- und Unterlid mehr oder weniger ausgedehnt, manchmal fadenförmig (Ankyloblepharon adantum) verschmolzen. Die Behandlung ist einfach und besteht im Trennen der Augenlider.

Mikrophthalmie/Anophthalmie

Die isolierte oder im Rahmen einer halbseitigen Gesichtsmikrosomie auftretende Mikrophthalmie ist Ursache der Wachstumsstörung von Orbita und Augenlidern, setzt doch das Orbitawachstum ein regelmässiges und harmonisches Wachstum des Augapfels voraus. Der verkleinerte (Mikrophthalmus) oder fehlende (Anophthalmus) Augapfel hat eine Missbildung von Orbita, Bindehautsack und Augenlider zur Folge (Abb. 9). Die Behandlung dieser komplexen und dreidimensionalen Missbildung muss frühzeitig, während den ersten Lebenswochen erfolgen. Sie besteht in der Anpassung von zunehmend grösseren Augenprothesen an die Orbita. Der Therapieerfolg hängt von der Zusammenarbeit mit einem Okularisten (Augenprothetiker) sowie von Engagement und Verfügbarkeit der Eltern ab.

Lidfehlstellungen

Ptoxis

Lidretraktion

Entropium/Distichiasis/Epiblepharon

Ektropium

Lidmissbildungen

Blepharophimose

Kolobome und Gesichtsspalten-Syndrome

Kryptophthalmus

Ankyloblepharon

Mikrophthalmie/Anophthalmie

Referenzen

Adenis JP, Morax S. Pathologie orbito-palpébrale. Rapport de la Société Française d'Ophtalmologie. Masson. Paris, 1998.
Morax S, Hamédani M. Malformations craniofaciales. Encyclopédie Médico-Chirurgicale, 2001.
Rougier J, Tessier P, Hervouet F, Woillez M, Lekieffre M, Derome P. Chirurgie plastique Orbito-Palpébrale. Rapport de la Société Française d'Ophtalmologie. Masson, Paris, 1977.

Korrespondenzadresse

Dr Mehrad Hamédani

Médecin adjoint, Responsable de l'Unité de chirurgie palpébrale, orbitaire et lacrymale
Service d'ophtalmologie de l'Université de Lausanne

Hôpital ophtalmique Jules-Gonin

Avenue de France 15

1004 Lausanne

Fax: 021 626 8111

mehrad.hamedani@fa2.ch

Die Autoren haben keine finanzielle Unterstützung und keine anderen Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.



Abb. 8: Fraser-Syndrom mit Kryptophthalmus A) prä- B) postoperativ.



Abb. 9: Angeborene Mikrophthalmie rechts.