

Facialisparese und Möbiussyndrom – Teil I

Autoren Dr. A. Heine-Geldern, Dr. D. Lonc, Prof. Dr. M. Ninkovic

Bei der **N. facialis Lähmung** handelt es sich um einen Ausfall des 7. Hirnnerven. Folglich kommt es zu einer ausgeprägten Einschränkung der Gesichtsmimik sowie zu einer massiven Veränderung der Gesichtsästhetik. Die Facialisparese ist mit einer Inzidenz von 25–35/100.000 Einwohnern im Jahr die häufigste neuronale Erkrankung der Hirnnerven in Westeuropa und den USA. Das häufige Auftreten dieser Erkrankung kann auf den komplexen anatomischen Verlauf dieses Hirnnerven zurückgeführt werden. Bei diesem unterscheidet man einen intrazerebralen, einen intrakraniellen und einen extrakraniellen Anteil. Tritt die Schädigung intrazerebral auf, so spricht man von einem zentralen, tritt sie danach auf, von einem peripheren Lähmungstyp. Sie kann temporär auftreten, dann spricht man von einer Parese, oder sie tritt permanent auf, dann müsste man genau genommen von einer Facialisparalyse sprechen. Für die Therapieplanung ist es essenziell, über den Ort der Schädigung Bescheid zu

wissen. Klinisch kann man schnell ausfindig machen, ob es sich um eine zentrale oder um eine periphere Schädigung des Hirnnerven handelt. Man überprüft die Funktion des R. frontalis nervi facialis, indem man den Patienten bittet, die Stirn zu runzeln. Nachdem der Stirn- und der Augenast für jede Seite in beiden Hirnnervenkernen angelegt sind, kommt es nur bei einer peripheren, einseitigen Facialislähmung zu einem Ausfall der kompletten mimischen Muskulatur der ipsilateralen Seite. Bei der zentralen Parese kann die Stirn noch bewegt werden, da Fasern aus der kontralateralen Seite die Innervation übernehmen. Doch der N. facialis versorgt als motorischer Nerv nicht nur die 18 paarig angelegten mimischen Muskeln, sondern auch über die Chorda tympani Geschmacksfasern der Zunge sowie über seinen Intermediusanteil auch zahlreiche Drüsen des Gesichts (u. a. die Tränendrüse). Die Ursachen der Entstehung einer Gesichtsnervenlähmung sind mannigfaltig.

Abb. 1a Präparation des Temporalismuskels.

Abb. 1b Faszienzüge am Ober- und Unterlid.

Abb. 1c Präoperative Ansicht. Komplette F-Parese nach Entfernung eines Akustikusneurinoms.

Abb. 1d Z.n. M.temporalis Transfer.





Abb. 2a_ Z. n. M. temporalis Transposition (Z. n. Cross-face Nerven-
transplantation).

Abb. 2b_ Funktioneller Muskel-
transfer für Mundwinkelbereich
(M. gracilis – zwei Jahre post-OP).

Mit über 80 % ist die Bell's Palse, die idiopathische Gesichtslähmung, die häufigste Form der Facialisparese. Sie gilt als Ausschlussdiagnose und Männer und Frauen sind etwa gleich häufig betroffen. Man ist sich bis dato noch nicht einig, wie es zu einem plötzlichen, kompletten Ausfall des Hirnnerven kommt, es wird jedoch eine Reaktivierung von Herpes simplex Viren Typ 1, welche sich ins Ganglion geniculi zurückgezogen haben, als mögliche Ursache favorisiert. Bei der Bell's Lähmung kommt es in 85 % der Fälle innerhalb von drei Wochen, bei 95 % innerhalb eines Jahres zur Spontanremission. Als Sonderformen der idiopathischen Facialislähmung sind das Melkersen-Rosenthal-Syndrom sowie das Heerfordt-Syndrom zu erwähnen.

Die zweithäufigste Gruppe stellt die traumatischen Nervus facialis Läsion dar. Hier können vor allem iatrogene Verletzungen im Zuge einer Ohrspeicheldrüsen- oder Mittelohroperation, traumatische Felsenbeinfrakturen oder Verletzungen des Mittelohrs aufgelistet werden.

Zu den entzündlichen Erkrankungen mit Beteiligung der Gesichtsnerven sind die Borreliose, Herpes zoster oder simplex Infektion, die Meningitis per se, das Guillain-Barré-Syndrom sowie auch die Diphtherie-Erkrankung zu nennen. Neoplastische (Akustikusneurinom, Parotistumor oder Metastasen) oder metabolische Ursachen (Diabetes oder Schwangerschaft) müssen ausgeschlossen werden.

Nicht unerwähnt sollen die kongenitalen Paresen bleiben, die von geburtstraumatisch erworbenen Schädigungen unterschieden werden müssen. Eine Sonderform der kongenitalen, beidseitigen Facialisparalyse stellt das Möbiussyndrom dar, welches in

einem eigenständigen Bericht genauer präsentiert werden soll.

Der komplette Ausfall eines so vielseitigen Nervs führt nicht nur zum Funktionsverlust einzelner Gesichtsmuskeln, sondern beeinflusst den Patienten aufgrund der resultierenden Gesichtssymmetrie in seinem gesamten sozialen Leben. Der fehlende Lippen- und Lidschluss sowie die asymmetrische Mundbewegung sind nicht nur ästhetisch störend, sondern führen zu Problemen beim Essen und Trinken, zum Austrocknen des Auges und in der Folge zur Ausbildung einer Keratokonjunktivitis. Der Geschmackssinn und die Tränenproduktion können gestört, das Hörvermögen vermindert sein. Folglich behandeln die unterschiedlichsten Disziplinen Patienten mit Facialisparalyse. Um Betroffene suffizient zu versorgen, muss daher ein multidisziplinärer Behandlungsplan erarbeitet werden. Dieser Artikel soll jedoch nur auf Behandlungsmöglichkeiten aus plastisch-chirurgischer Sicht eingehen. Wann soll also operiert werden?

Hier gilt wieder als entscheidender Faktor die Ursache der Lähmung. Wenn diese bekannt ist, was meistens ja nicht der Fall ist (Bell's Palsy), kann leichter entschieden werden. Meist jedoch tappt man im Dunkeln und steht vor dem Dilemma, dass idiopathische Lähmungen meist von selber heilen und konservativ behandelt werden können. Andererseits darf man bei irreversiblen Läsionen mit einer Nervenrekonstruktion nicht zu lange warten, da es sonst zu einem Untergang der motorischen Endplatte bzw. zu einer Atrophie der mimischen Muskulatur kommt. Dies würde wiederum ein dynamisches Verfahren, also auch eine Rekonstruktion des Muskels, nach sich ziehen.

Abb. 3a_ Einseitige, angeborene Facialisparese links.



Abb. 3a

Kann die Ätiologie auf ein Trauma zurückgeführt werden, sofern eine extratemporale Läsion vorliegt, ist eine rasche Herstellung der Kontinuität des Nervs über direkte Naht oder Nerveninterponat dringend indiziert. Eine Sonderform des Nerveninterponats stellt die Cross-face-Methode dar. Im Prinzip geht es darum, einen geeigneten kontralateralen Segmentast zu wählen, ein Nerveninterponat einzusetzen und an der betroffenen Seite die noch vorhandenen distalen Äste zu koaptieren. Die Transplantate werden je nach Bedürfnis entweder supraorbital für den M. orbicularis oculi, über die Oberlippe für den R. zygomaticus und den R. buccalis, und unter die Unterlippe für den R. marginalis mandibulae positioniert. Der bedeutendste Vorteil dieser Methode ist die synchronisierte Mimik und somit das Schaffen einer symmetrischen Gesichtsbewegung. Man schwächt so absichtlich die gesunde Seite, um unterm Strich eine bessere Gesichtssymmetrie beider Seiten zueinander zu erreichen. Ein deutlicher Nachteil ist die Dauer des Axonwachstums, sodass man erst nach Ablauf von

Abb. 3b_ Gespaltener M. gracilis mit Gefäßnervenbündel nach der Lappenhebung.



Abb. 3b

neun Monaten mit signifikanten Ergebnissen rechnen kann.

Bei Läsionen, die älter als 24 Monate sind, macht eine Reinnervation keinen Sinn mehr, da die neuromuskuläre Einheit aufgrund des Untergangs der motorischen Endplatte sowie der Muskelatrophie verloren gegangen ist. Ein ähnliches Problem präsentiert sich bei kongenitalen Erkrankungen, bei denen die neuromuskuläre Einheit erst gar nicht angelegt war. Für diese beiden Patientengruppen müssen andere operative Eingriffe herangezogen werden, die man grob in statische und dynamische Methoden einteilen kann.

Grundsätzlich muss man aber sagen, dass kein Verfahren imstande ist, gleichzeitig alle Defizite einer Facialispalyse zu beheben. Es ist meist eine Kombination aus mehreren Techniken notwendig, um gute Ergebnisse zu erreichen.

Statische Verfahren umfassen all jene Eingriffe, die zu einer Verbesserung der Asymmetrie führen, aber nicht direkt die fehlende neuromuskuläre Einheit ersetzen. Zu dieser Gruppe gehört das direkte und das koronare Augenbrauenlifting zur Rekonstruktion einer hängenden Augenbraue, die Tarsorrhaphie oder das Goldgewicht zur Therapie des mangelnden Lidschlusses, schließlich die Kantopexie oder die Zügelung mit Sehenschlinge zur Verbesserung der Funktion des Unterlids oder auch des Mundwinkels. Dynamische Verfahren beinhalten Rekonstruktionen, die auf die komplette neuromuskuläre Einheit eingehen. Sie versuchen die Bewegung bzw. die Dynamik in der Gesichtsmimik zurückzugewinnen. Als Mischform zwischen statischen und dynamischen Eingriffen ist die Temporaliszügelung zu erwähnen. Sie wurde von Gillies erstbeschrieben und seither häufig modifiziert. Es wird ein 1,5 cm breiter distal gestielter Temporalislappen mit darüberliegender Faszie präpariert, anschließend wird die Faszie vom Muskel von proximal nach distal gelöst, jedoch am distalen Ende des Muskels belassen und sogar noch mit Nähten oder Duplikaturen verstärkt. Anschließend erfolgen die subkutane Transposition zum lateralen Kanthus der Orbita, die Tunnelierung beider Lider und die Fixierung der beiden Faszienstreifen am medialen Kanthus (siehe Abb. 1a–d). Bei Kontraktion nähern sich die Augenlider an und es kommt zum Lidschluss. So wird sowohl ein Funktionsverlust des Oberlides als auch des Unterlides behoben und gleichzeitig ein etwaiges Ektropium ausgeglichen. Zusätzlich wird so eine dynamische, willkürliche Augenschließung erreicht.

Alle oben erwähnten Operationstechniken können jedoch den Funktionsverlust im Bereich des Mundes und der Wangen nicht beeinflussen. Ursächlich kommen die Patienten wegen einer störenden Asymmetrie, eines störenden Lächelns, Problemen beim Sprechen oder Kauen oder bei oraler Inkontinenz. Die einzige Methode, die es ermöglicht,

sowohl willkürliche als auch unwillkürliche Animation der Gesichtsmuskeln zu bezwecken, ist die Kombination aus freier Muskeltransplantation und Nerventransplantat im Sinne einer Cross-face-Transplantation. Ob dieser Eingriff einzeitig oder zweizeitig durchgeführt werden soll, wird in Fachkreisen noch immer diskutiert. Ein einzeitiger Eingriff ist weniger belastend. Es gibt nur einen Koaptationspunkt, den die Axone überwinden müssen, aber man braucht einen Muskel mit langem Nerven/Gefäßstiel (Latissimus oder Rectus-Lappen). Zusätzlich ist es schwierig, bei einem einzeitigen Verfahren den richtigen Ast zur Lippenhebung zu finden.

Wir empfehlen daher bei einseitiger N. facialis Läsion in einer ersten Sitzung die Wiederherstellung der Lidfunktion durch oben erwähnte Temporaliszügelung und in der gleichen Sitzung die Anlage eines Cross-face-Nerventransplantats für einen späteren Anschluss an den motorischen Nervenast des freien mikrochirurgischen funktionellen Muskellappens.

Zuerst findet ein genaues Aufsuchen des gewünschten zygomatobuccalen Nervenastes auf der gesunden Seite mittels intraoperativer Elektrostimulation statt. Es soll der Ast aufgesucht und markiert werden, der für die alleinige Aktivierung des M. zygomaticus und des M. levator labii superioris zuständig ist. Als Nerven-Graft wird meistens der N. suralis verwendet, der teilweise auch gespalten werden muss. Er ist ein Nerv des Unterschenkels, der nur die Außenseite des Fußes versorgt und somit leicht entbehrt werden kann. Das distale Nervenende wird dann an den isolierten, gesunden Facialisast koaptiert. Nach vollkommener Durchwachsung des Cross-face-Nerven (Überprüfung durch Hoffman-Tinel-Zeichen) wird in einer zweiten Sitzung ein freier, funktioneller Muskellappen transplantiert. Hierzu muss der gewählte Muskel mitsamt seines versorgenden Gefäßnervenbündels gehoben und unter mikroskopischer Vergrößerung an die Empfängergefäße angeschlossen werden. Zur freien Transplantation stehen mehrere Muskeln zur Verfügung. In den letzten Jahren hat sich jedoch der M. gracilis aufgrund seiner zahlreichen Vorteile durchgesetzt. Sein neurovaskulärer Pedikel ist ausreichend lang, er kann längs gespalten und so passend geformt werden. Zusätzlich führt er kaum zu Funktionsverlust an der Entnahmestelle und der entstandene Hebedefekt kann vernachlässigt werden. Als Empfängergefäße dienen meist die Arteria und Vena facialis, die am mittleren Mandibularand leicht aufzufinden sind. Der Nervenstumpf des Muskels (ein Ast des N. obturatorius) wird an den in der ersten Sitzung verlängerten Facialisast der gesunden, kontralateralen Seite koaptiert. Auf die genaue Operationstechnik möchten wir in diesem Artikel noch nicht eingehen (siehe Facialisparesie



Abb. 3c

Abb. 3c_ Ergebnis zwei Jahre nach freiem funktionellen Gracilismuskellappen.

und Möbiussyndrom – Teil 2). Eine Grundvoraussetzung dieser Technik ist das Vorhandensein eines gesunden Facialisnerven auf der gegenüberliegenden Seite.

Bei Fällen einer bilateralen Facialisläsion oder auch beim Möbiussyndrom muss ein anderer motorischer Nerv herangezogen werden. Derzeit zeigt sich eine Entwicklung weg vom Gebrauch des N. accessorius oder des N. hypoglossus hin zum N. massetericus als Ast des N. trigeminus. Letzterer eignet sich gut, da er eine erstaunliche Größenähnlichkeit zum Motornerv des Gracilismuskels aufweist, was wiederum eine Koaptation vereinfacht. Nach Ablauf von mindestens drei Monaten können nach einem derartigen Eingriff im Schnitt 13 mm Commissurenbeweglichkeit erreicht werden. Beim gesunden Lachen bewegen sich die Mundwinkel im Schnitt um 15 mm. Man kann also sagen, dass die dynamische Gesichtsreanimation mit einem freien, vaskularisierten Gracilismuskellappen zu erstaunlichen Ergebnissen führen kann. Der große Nachteil dieser Methode ist natürlich das Fehlen der spontanen Innervation, folglich muss das Lachen neu erlernt werden. Beim Möbiussyndrom, wo ja beide Äste funktionsuntüchtig sind, wird jede Seite nach Abwarten einer Frist von mindestens zwei Monaten einzeln operiert. Diese Therapie gilt als Standard bei Fehlen eines Facialisastes und führt zu einer guten Kontrolle der Sprache, der Unterlippe und zu einer suffizienten Verbesserung bei oraler Inkontinenz. Hierzu jedoch mehr im zweiten Teil von „Facialisparese und Möbiussyndrom“.

_Kontakt

face



Dr. Albrecht Heine-Geldern

Städtisches Klinikum München
Klinikum Bogenhausen
Klinik für Plastische, Rekonstruktive, Hand- und Verbrennungschirurgie
Englschalkinger Straße 77
81925 München
aheine@gmx.net

Infos zum Autor

