

# Facialisparese und Möbiussyndrom – Teil II

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

**Bei der operativen Behandlung** von Patienten mit Möbiussyndrom muss sich der Plastische Chirurg verschiedenen Aufgaben stellen. Zum einen sollte die soziale Funktionalität mit der Animation der Mimik wiederhergestellt werden; Lächeln und Sprache als soziale Interaktion verdienen dabei besondere Beachtung. Genauso wichtig ist die funktionelle Rekonstruktion der oralen Kompetenz, da der Mundschluss meistens insuffizient ist und damit die Patienten bei der Nahrungsaufnahme vor große Probleme gestellt werden. Die Herausforderungen bei Phonetik, Mimik und Mundschluss wurden mit verschiedenen Formen von statischen und dynamischen Verfahren zu behandeln versucht. Als Mitte der 1970er-Jahre die Behandlung von Facialisparalysen durch die Mikrochirurgie einen gewaltigen Sprung nach vorne machte (Freilinger 1975, Harii et al. 1976, Harii 1979), eröffneten sich auch für die Behandlung von Möbius-Patienten völlig neue Möglichkeiten, die fehlende Funktion der mimischen Muskulatur durch funktionelle freie Muskeltransplantate zu rekonstruieren. Hierbei bewährt sich besonders der Gracilismuskel (Frey et al. 2010). Dabei wird auf Methoden der Facialisrekonstruktion zurückgegriffen, die auf die spezifischen Anforderungen

und Besonderheiten von Möbius-Patienten angepasst werden (Zucker et al. 2010). Im folgenden Kapitel möchten wir dieses Verfahren zur Animation der Gesichtsmuskulatur durch freie funktionelle Gracilis-Muskellappenplastiken anhand eines Fallbeispiels vorstellen.

In unserer Sprechstunde stellte sich eine 14-jährige Patientin mit einem beidseitigen Möbiussyndrom vor, welches vor allem die untere Gesichtshälfte betraf. Weiterhin war die linke Seite stärker betroffen als die rechte, welche noch eine Restfunktion des M. depressor anguli oris (Mundwinkelsenkermuskel) zeigte. Zusätzlich zeigte sich ein inkompletter Mundschluss, der die Nahrungsaufnahme sehr erschwerte, da Flüssigkeiten sehr schwer im Mund zu behalten waren. Der Lidschluss war genauso wie die Augenmotorik ausreichend erhalten. Ansonsten war die mimische Muskulatur jedoch komplett funktionslos. Die Patientin hatte keine weiteren Vorerkrankungen. Sie wünschte sich eine Lösung, welche ihr ein Lächeln wiedergeben und den Mundschluss wiederherstellen konnte (Abb. 1).

Grundsätzlich wird die fehlende Muskulatur der Mimik in diesem Fall durch einen Oberschenkelmuskel, den M. gracilis, ersetzt. Dabei muss durch mikrochirurgische Technik sowohl die Blutversorgung mit Arterie und Vene als auch die Steuerung der Muskelkontraktion durch den Anschluss des Muskelnervs an einen Empfängernerv sichergestellt werden. Beim beidseitig ausgeprägten Möbiussyndrom kann nicht wie bei der Rekonstruktion von Facialisparalysen auf einen Facialisast (7. Hirnnerv) zurückgegriffen werden, da die Nn. faciales durch die fehlende Anlage der Hirnnervenkerne funktionslos sind. Man bedient sich bei der Innervierung des Muskels an der Kaumuskulatur, welche durch den 5. Hirnnerv (Ramus mandibularis N. trigemini) gewährleistet wird. Hierbei wird der R. massetericus in seinem Verlauf dargestellt und als ansteuernder Nerv des Muskels genutzt. Die Funktion der Kaumuskulatur wird dabei nicht eingeschränkt, da sich der Nerv in seinem Verlauf verzweigt und nur ein Ast des Nervs zum Anschluss benötigt wird. Die Regeneration des Nervs erfolgt mit ca. 1 mm/Tag, sodass nach ca. drei Monaten Kontraktionen willkürlich

**Abb. 1** Patientin mit komplettem Funktionsverlust der mimischen Muskulatur bei Möbiussyndrom.



ausgeführt werden können. Es wird also eine Umgehungsverschaltung der Mimik und des Mundschlusses über die Kaufunktion konstruiert, welche jedoch von den Patienten schnell erlernt wird und eine Animation des Gesichtes erzielt. Synkinesien, also Mitbewegungen der Kaumuskelatur beim Lächeln, treten anfänglich auf, sind aber bei allen Patienten reversibel, wobei die Dauer sehr individuell ist (Dützmann et al. 2012).

Die Operation erfolgt in zwei Teams, welche zum einen die Gesichtspräparation und zum anderen die Hebung des Gracilislappens an der gegenüberliegenden Seite durchführen.

Die Inzision im Gesicht ist die eines klassischen Facelifts und zieht sich vom oberen Pol des Ohres entlang des Vorderrandes nach unten hinter den Unterkieferwinkel. Die Wangenhaut wird mit dem subkutanen Fett über der Ohrspeicheldrüse gehoben. Nach kranial zieht sich die Präparation bis zum Jochbogen und der Schläfe, nach vorne zum Vorderrand des M. masseter, wo auch die A. und V. facialis angetroffen werden. Nach der Vorbereitung der Gefäße zur mikrochirurgischen Anastomisierung über einen kleinen Schnitt unterhalb des Unterkieferrandes wird die Präparation weiter bis zum Mundwinkel und der Oberlippe fortgesetzt und damit die gesamte Wangenhaut mobilisiert. Es folgt das Setzen der Haltenähte an Mundwinkel, Ober- und Unterlippe. Durch Zug an den Nähten sollte eine gleichmäßige Nasolabialfalte entstehen; oftmals muss dieser Schritt durch nochmaliges Vorlegen der Nähte wiederholt werden, damit weder eine Aus- noch Einstülpung der Lippe zustande kommt und die Nasolabialfalte ein natürliches Aussehen erhält. Die korrekte Positionierung der Nähte ist ein maßgeblicher Schritt zum Erfolg der Operation und des ästhetischen Ergebnisses, da sie sowohl die Zugrichtung als auch die Zugebene definieren. Nun muss der Ramus massetericus N. trigemini in seinem Verlauf unter dem Hinterrand des M. masseter aufgesucht werden. Dabei wird die Faszie und der Muskel vom Jochbogen gelöst und der Muskel an seiner Unterseite abgehoben. Der Nerv ist ca. 2 mm dick und verläuft meist vertikal, um sich nach etwa 1–1,5 cm in mehrere Äste zu teilen und den Muskel von seiner Unterseite zu innervieren. Einer dieser Äste wird nun so weit wie möglich disseziert und nach posterior/superior zur Durchführung der Nerven-naht in die suprafasziale Ebene verlegt. Durch die Anastomisierung distal der Bifurkation wird erreicht, dass die Kaufunktion des M. masseter nicht eingeschränkt und trotzdem eine funktionelle Innervation des M. gracilis erreicht wird. Nach dem Abmessen der gebrauchten funktionellen Länge des Muskels von Tragus bis zur oralen Kommissur ist die Präparation des Gesichtes abgeschlossen.

Gleichzeitig wird der M. gracilis am kontralateralen Oberschenkel gehoben. Über einen Schnitt an der

Innenseite des Oberschenkels wird der Gracilismuskel zwischen M. adductor longus (anterior) und M. adductor magnus (posterior) dargestellt. Der neurovaskuläre Pedikel befindet sich ca. 6–8 cm unterhalb des Ursprungs an der Symphysis pubica zwischen diesen Muskeln in der Tiefe. Eine Vicrylnaht wird nun im Verlauf des Muskels vor dem Absetzen unter Spannung des Muskels eingenäht, um die Vorspannung des Muskels zu markieren. Der Gracilis muss nun ca. 2 cm länger als funktionell benötigt gehoben werden, um eine solide Verankerung an beiden Seiten gewährleisten zu können. Um das Auftragen des Muskels zu verringern, kann er (vor oder nach dem Absetzen) vom Volumen her reduziert werden. Nach der mikrochirurgischen Naht der Gefäße und des Nerven wird der Muskel nun mit den vorgelegten Nähten am Mundwinkel fixiert. Das andere Ende wird an der temporalen bzw. präaurikulären Faszie mit resorbierbaren Nähten befestigt, wobei eine Überkorrektur mit leichter Anhebung des Mundwinkels wünschenswert ist. Die Reinnervation, Revaskularisation und Reposition des Muskels ist nun abgeschlossen. Der Wundverschluss erfolgt nach Einlegen von Drainagen schichtweise. Nach ca. einem halben Jahr wird diese Prozedur an der Gegenseite wiederholt, um die Animation der anderen Gesichtshälfte zu erreichen.

Risiken und Komplikationen dieser Operation bestehen neben den allgemeinen Operationsrisiken wie Thrombose, Embolie, Infektion, Blutung, Wundheilungsstörungen, Gefäß-/Nervenverletzung und Nachoperationen im Besonderen aus Verlust des Lappens durch Gefäßverschluss der anastomisierten Gefäße. Daher ist der Eingriff an Zentren mit der entsprechenden Erfahrung und Fallzahl an mikrochirurgischen Eingriffen durchzuführen, wo die Komplikationsraten durch geschulte Operateure und die engmaschige postoperative Kontrolle sehr



**Abb. 2** Symmetrische Mundwinkelhebung nach beidseitigem freiem M. gracilis-Transfer.

niedrig gehalten werden können (Clarke et al. 1993). Die Muskelgröße sollte intraoperativ an die Wange individuell vom Volumen her angepasst werden. Der Muskel lässt sich dabei unter dem Mikroskop soweit ausdünnen, dass man ein ästhetisch ansprechendes Ergebnis erreichen und die Funktionsfähigkeit des Muskels erhalten kann. Falls ein inkompletter Mundschluss durch zu dünne Lippen nach Transplantation und vollständiger Funktion beider Muskeln bleibt, wird dies durch eine Unterspritzung und Volumenauffüllung der Ober- und Unterlippe mit Eigenfett behoben.

Im Juli 2009 wurde bei der 14-jährigen Patientin eine freie funktionelle Gracilislappenplastik vom rechten Oberschenkel auf die linke Gesichtshälfte durchgeführt. Der postoperative Verlauf gestaltete sich problemlos, und die Patientin konnte das Krankenhaus nach acht Tagen verlassen. Nach ca. drei Monaten war der Muskel funktionsfähig, und die Patientin konnte den linken Mundwinkel willkürlich anheben. Die Operation der Gegenseite war ebenfalls komplikationslos und wurde ein halbes Jahr später im Januar 2010 vollzogen; nach fünf Tagen war der stationäre Aufenthalt beendet. Im Verlauf des gleichen Jahres wurde der Mundschluss zusätzlich durch zweimaliges Unterspritzen der Lippen mit Eigenfett verbessert. Hierbei betrug der stationäre Aufenthalt jeweils zwei Tage.

Die Patientin zeigte sich mit dem Ergebnis äußerst zufrieden. Das Erlernen der Steuerung des Muskels war nach ihren Angaben intuitiv und leicht. Neben der Animation des Gesichtes konnte der Flüssigkeitsverlust durch fehlenden Mundschluss komplett aufgehoben werden, da die orale Kompetenz nun gewährleistet ist. Auch die Phonation zeigt sich deutlich verbessert. Insgesamt kann bei diesem Fall von einem absoluten Behandlungserfolg gesprochen werden, da die Erwartungen der Patientin an das Ergebnis der Operation voll erfüllt worden sind (Abb. 2).

Bei beidseitigem Möbiussyndrom ist nach unserer Einschätzung die Gesichtsanimation durch freien funktionellen Muskeltransfer die Methode der ersten Wahl, da sie aus mehreren Gründen große Vorteile gegenüber den anderen lokalen Verfahren wie der statischen Temporaliszügelung bietet (Guelinckx PJ & Sinsel NK 1996). Zunächst ist es ein dynamisches Verfahren, eine funktionelle Rekonstruktion der Mimik bringt den Patienten eine deutliche Erhöhung der sozialen Interaktion und ein größeres Selbstbewusstsein beim alltäglichen Umgang mit anderen Menschen. Weiterhin ist die Morbidität der Entnahmestelle minimal; der Gracilismuskel hat im Gegensatz zum M. temporalis keine wirkliche Funktion und ist daher für den Transfer ausgezeichnet geeignet. Bei der Zügelung durch den M. temporalis ist immer ein prozentualer Verlust der Kaukraft zu verzeichnen, und die Narbe ist am behaar-

ten Kopf deutlicher sichtbar als die Faceliftnarbe der freien Lappenplastik. Da der Temporalismuskel über den Jochbogen geführt werden muss, ist auch ein Auftragen dieses Muskels mit einer Asymmetrie bei einseitigen Rekonstruktionen unvermeidlich. Man kann selbst bei einseitigem Möbiussyndrom die Transplantation eines Gracilismuskels erwägen, da ein Ausgleichen der Asymmetrie mittels Fettunterspritzung der nicht betroffenen Seite möglich ist. Außerdem kann hierbei auch ein Nerveninterponat von der funktionierenden Gesichtshälfte vorgelegt und in einer zweiten Operation der Gracilismuskel an den funktionierenden Nerv der Gegenseite angeschlossen werden (Bianchi et al. 2010). Dabei wird der Impuls des funktionierenden Facialisnerv zur Ansteuerung des Muskels benutzt und somit eine synchrone Animation gegebenenfalls erleichtert, jedoch mit dem Nachteil einer zweiten Operation und einer längeren Rekonvaleszenzzeit, bis der transplantierte Nerv bereit zum mikrochirurgischen Anschluss ist (Kumar et al. 2002). Die Autoren beschreiben zudem eine niedrigere Komplikationsrate durch die einzeitige Rekonstruktion mit dem Masseter-nerv. Darüber hinaus scheint die Symmetrie der Mundwinkelhebung beim Lächeln bei dem Anschluss an den Masseter-nerv etwas besser zu sein (Bae et al. 2006). Natürlich können auch andere Empfänger-nerven zur Ansteuerung des Muskels hinzugezogen werden (Terzis & Konofaos 2008, Terzis & Noah 2003). Alternativen zum Anschluss an den Masseter-nerv bieten zum einen der N. accessorius (Lu & Chuang 2012) und der N. hypoglossus (Amer 2012), die funktionell den transplantierten M. gracilis innervieren können. Beim N. accessorius besteht der Nachteil, dass das Umlernen von der Schulterbewegung (die eigentlich von dem Nerv mitgesteuert wird) auf das Lächeln weitaus schwieriger und unphysiologischer ist als die Verbindung zwischen Lächeln und Kauen. Der N. hypoglossus ist unserer Ansicht nach durch Komplikationen wie Zungenatrophie und Bewegungseinschränkungen keine ideale Lösung, da durch eine Veränderung der Zungenmotilität auch die Phonetik und Sprache in Mitleidenschaft gezogen werden können, die eigentlich von der Operation profitieren sollten. Was manche Patienten vor der mikrochirurgischen Operation zurückschrecken lässt, ist die längere Operationsdauer und der vermeidlich längere Krankenhausaufenthalt; jedoch handelt es sich hier um eine Patientengruppe, bei denen zumeist keine weiteren Vorerkrankungen bestehen, welche einen mikrochirurgischen Eingriff komplizieren können. Die Gefäße sind ohnehin in dem Alter von 3 bis 14 Jahren, wo diese Operation im besten Fall durchgeführt werden sollte, von keinen degenerativen Veränderungen betroffen. Natürlich kann diese Operation in jedem beliebigen Alter durchgeführt werden, junge Menschen tun sich erfahrungsgemäß durch

die höhere Plastizität des Gehirns leichter, den Muskel spezifisch anzusteuern (Marre et al. 2012). Dennoch ist der Erfolg, diese Leistung zu erbringen, eher eine Frage der Zeit als eine Frage der grundsätzlichen Fähigkeit, sodass diese Altersangabe als Empfehlung und nicht als einschränkende Angabe zu verstehen ist. Eine weitere wichtige Konsequenz dieser Operation ist die Verbesserung der Phonetik und Sprache; besonders die Konsonanten, bei denen ein Lippenschluss notwendig ist (p, b, m) als auch komplexe Stellungen der Lippe zur Zahnreihe (sch, f, v, w) können postoperativ deutlich besser ausgesprochen werden (Goldberg et al. 2003). Zusammenfassend sind wir davon überzeugt, dass die freie funktionelle Gracilis-Muskellappenplastik mit mikrochirurgischem Gefäß- und Nervenanschluss an den R. massetericus (Kaumuskelnerve) die Methode der Wahl zur Animation und funktionellen wie ästhetischen Verbesserung bei Möbius-Patienten darstellt. In Zentren mit mikrochirurgischer Erfahrung und Routine kann ein solcher Eingriff die Lebensqualität der Patienten deutlich verbessern. Hierbei rechtfertigt das hervorragende Ergebnis die aufwendigere Prozedur mit nachfolgender Physiotherapie zum Erlernen des spezifischen Ansteuerens

des transplantierten Muskels. Bei motivierten Patienten sind daher exzellente Ergebnisse möglich.

<b>_Kontakt</b>	<b>face</b>
	<p><b>Dr. Albrecht Heine-Geldern</b>                  Städtisches Klinikum München                  Klinikum Bogenhausen                  Klinik für Plastische, Rekonstruktive, Hand- und Verbrennungschirurgie                  Engelschalkinger Straße 77</p> <p>81925 München                  E-Mail: aheine@gmx.net</p> <p style="text-align: right;"><b>Infos zum Autor</b></p> 

ANZEIGE





Impressionen  
2013

# 6. INTERNATIONALER KONGRESS

FÜR ÄSTHETISCHE CHIRURGIE UND KOSMETISCHE ZAHNMEDIZIN

20./21. JUNI 2014 IN LINDAU  
HOTEL BAD SCHACHEN

Wissenschaftliche Leitung:  
Prof. Dr. Werner L. Mang

**Faxantwort //**

**0341 48474-390**

Bitte senden Sie mir das Programm zum **6. Internationalen Kongress für Ästhetische Chirurgie und Kosmetische Zahnmedizin** am 20./21. Juni 2014 in Lindau am Bodensee zu.

E-Mail-Adresse

Praxisstempel