

Diplomarbeit

**Differentialdiagnosen der okulären Kopfzwangshaltung
im Kindesalter**

eingereicht von

Helmut Rainer Wichmann

Geb.Dat.: 03.10.1985

zur Erlangung des akademischen Grades

**Doktor(in) der gesamten Heilkunde
(Dr. med. univ.)**

an der

Medizinischen Universität Graz

ausgeführt am

Universitäts-Augenklinik - LKH-Univ. Klinikum Graz

unter der Anleitung von

Ao.Univ.-Prof.in Dr.in med.univ. Andrea Langmann

Dr.in med.univ. Martina Brandner

Graz, Juli 2012

Eidesstattliche Erklärung

Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe

Graz, am 12.07.2012

Helmut Rainer Wichmann

Danksagungen

An dieser Stelle möchte ich mich bei all jenen Personen bedanken, die am Zustandekommen dieser Diplomarbeit beteiligt waren und mich auf unterschiedliche Weise unterstützt haben.

Besonders herzlichst möchte ich mich bei Frau Ao.Univ.-Prof.in Dr.in Andrea Langmann und bei Frau Dr.in med.univ. Martina Brandner für ihre kostbare Zeit und netten Betreuung während der Erstellung dieser Diplomarbeit bedanken.

Ebenso möchte ich mich bei Herrn Dr. med.univ. Frank Schneider für die Betreuung der nicht okulären Ursachen bedanken.

Ein weiteres Dankeschön gilt Herrn Ao.Univ.-Prof. Dipl.-Ing. Dr. Josef Haas für die Ratschläge der statistischen Auswertung.

Abschließend möchte ich mich noch bei den Sekretärinnen Fr. Kollegger, Fr. Maier und bei Fr. Petritsch bedanken, die die Einverständniserklärungen für die Abbildungen einholten. Ebenso bei Fr. Dr.in med.univ. Faschinger und Fr. Steinmair, für die Anfertigung der diversen Abbildungen der Kopfzwangshaltungen.

Wichtiger Hinweis - Gender-Erklärung

Aus Gründen der leichteren Lesbarkeit wurde bei allen Bezeichnungen, die auf Personen bezogen sind, in einer eingeschlechtlichen Form, der deutschen Sprache gemäß zumeist die männliche, verwendet. Natürlicherweise gelten alle Bezeichnungen gleichwertig für Frauen, unabhängig von der in der Formulierung verwendeten konkreten geschlechtsspezifischen Bezeichnung.

Zusammenfassung

Einleitung

Unter einer Kopfzwangshaltung versteht man eine anormale Kopfhaltung, die zur Kompensation einer Augenmuskelerkrankung eingenommen wird. Sie kann als Kopfdrehung, Kopfeigung, Kinnhebung oder -senkung oder einer Kombination aus allen genannten Formen auftreten.

Im Gegensatz dazu kommt es bei einem Schiefhals (Tortikollis) zu einer konstanten Seiteneigung (Laterokollis), Fehlrotation (rotatorischer Tortikollis) oder einer Hyperextension (Retrokollis) bzw. Hyperflexion (Anterokollis) des Kopfes und Halses. Bevor man jedoch von einem Schiefhals (Tortikollis) sprechen darf, muss eine okuläre Ursache ausgeschlossen sein.

Material und Methoden

Die möglichen differentialdiagnostischen Ursachen einer Kopffehlhaltung wurden in einer ausführlichen Literaturrecherche erarbeitet. Nach einer retrospektiven Datenanalyse, die mit der Datenbank der Universitäts-Augenklinik Graz durchgeführt wurde, wurden die, den Einschlusskriterien entsprechenden 187 Datensätze, den jeweiligen Ursachen einer Kopffehlhaltung zugeordnet und mit der aktuellen Literatur verglichen.

Ergebnisse

Bei 159 Kindern (85%) konnte eine okuläre Kopfzwangshaltung festgestellt werden. Im Vergleich dazu wiesen nur 28 Patienten (15%) eine nicht okuläre Ursache ihrer Kopffehlhaltung auf.

Bei 39,62% der Patienten konnte eine kompensatorische Kopfzwangshaltung zur Nystagmusberuhigung eruiert werden. In 25,16% der Fälle war eine Obliquus-Dysfunktion die Ursache einer KZH. Als dritthäufigste Ursache mit 12,58% wurde das Duane-Syndrom, gefolgt von der Ptosis mit 8,81% und dem Brown-Syndrom mit 3,77% gefunden. Die Verteilung der nicht okulären Ursachen konnten retrospektiv nicht ausgewertet werden, da die Patienten nach Ausschluss einer okulären Ursache zur weiteren Abklärung aus der ophthalmologischen Behandlung entlassen wurden.

Schlüsselworte

Kopfzwangshaltung, KZH, Schiefhals, Tortikollis, Kopffehlhaltung

Abstract

Introduction

Ocular head tilt is an abnormal head posture, which is adopted to compensate for an eye muscle disorder. It can present as a face turn, head tilting, chin elevation or chin depression or as a combination of two or more of these variants.

Wryneck (torticollis), in contrast to ocular head tilt, is associated with constant lateral bending (laterocollis), mal rotation (rotational torticollis) or hyperextension (retrocollis) or hyperflexion (anterocollis) of the head and neck. One may not, however, consider the occurrence of wryneck (torticollis) until an underlying ocular cause has been excluded.

Material and Methods

The possible differential diagnostic causes of abnormal head posture were compiled by means of a detailed literature review. Following a retrospective data analysis, carried out using the database of the Department of Ophthalmology of the Medical University Graz, the 187 data sets meeting the inclusion criteria were, in each case, annotated with the respective causes of abnormal head posture and compared with the current literature.

Results

159 children (85%) were diagnosed as having an ocular head tilt posture, whilst only 28 patients (15%) exhibited a non-ocular cause of abnormal head posture.

39.62% of the patients were determined to have a compensatory ocular head tilt to calm nystagmus. In 25.16% of the cases, ocular head tilt was caused by an oblique muscle dysfunction. The third most common cause was found to be Duane syndrome (12.58%), followed by ptosis with 8.81%, and Brown's syndrome with 3.77%.

The distribution of non-ocular causes could not be retrospectively evaluated, because the patients were discharged from ophthalmic treatment for further investigation following the exclusion of an underlying ocular cause for their problems.

Key Words

Ocular head tilt, torticollis, abnormal head posture

Inhaltsverzeichnis

Danksagungen	ii
Wichtiger Hinweis - Gender-Erklärung	iii
Zusammenfassung	iv
Abstract.....	v
Inhaltsverzeichnis	vi
Glossar und Abkürzungen	vii
Abbildungsverzeichnis	viii
Tabellenverzeichnis	xi
1 Einleitung	12
1.1 Definition der Kopfhaltung	12
1.2 Definition der Kopfzwangshaltung	12
1.3 Ursachen der KZH.....	14
1.3.1 Kongenitale Ursachen der KZH	14
1.3.2 Erworbene Ursachen der KZH	29
1.4 Definition des Schiefhalses	34
1.5 Ursachen des Schiefhalses.....	35
1.5.1 Kongenitale Ursachen des Schiefhalses	36
1.5.2 Entzündliche Ursachen des Schiefhalses.....	42
1.5.3 Neurologische (lähmungsbedingte) Ursachen des Schiefhalses	50
1.5.4 Traumatische Ursachen des Schiefhalses	54
1.5.5 Sonstige Ursachen des Schiefhalses	57
2 Material und Methoden	66
2.1 Wissensgewinnung	66
2.2 Datenerhebung.....	66
2.3 Statistik.....	67
3 Ergebnisse – Resultate.....	67
3.1 Leitfaden für die Abklärung einer Kopfneigung / Kopfzwangshaltung	70
4 Diskussion	71
5 Konklusion:	73
6 Literaturverzeichnis.....	74

Glossar und Abkürzungen

KZH	Kopfzwangshaltung
ICP	intracranial pressure
SAB	Subarachnoidalblutung
M.	Musculus
Mm.	Musculi
N. trochlearis	Nervus trochlearis
Syn.	Synonym
SSW	Schwangerschaftswoche
HWS	Halswirbelsäule
HWK	Halswirbelkörper
Lig.	Ligamentum
Ligg.	Ligamenta
CT	Computertomographie
MRT	Magnetresonanztomographie
A.	Arteria
pCO ₂	Kohlendioxidpartialdruck
ZNS	Zentralnervensystem
RNS	Ribonukleinsäure
MER	Muskeleigenreflexe
LWS	Lendenwirbelsäule
BWS	Brustwirbelsäule

Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Primärposition. [55].....	13
Abbildung 2: Rechtsdrehung. [55]	13
Abbildung 3: Linksdrehung. [55]	13
Abbildung 4: Kinnsenkung (Aufblick). [55]	13
Abbildung 5: Kinnhebung (Abblick). [55]	13
Abbildung 6: Rechtsneigung. [55]	13
Abbildung 7: Linksneigung. [55]	13
Abbildung 8: Kombination aus einer Rechts-drehung, Kinnhebung und Rechtsneigung. [55]	13
Abbildung 9: Kombination aus einer Rechts-drehung, Kinnsenkung und Rechtsneigung. [55]	13
Abbildung 10: Abduzensparese rechts; Rechtsdrehung mit kompensatorischen Linksblick. [55]	15
Abbildung 11: Abduktion rechts eingeschränkt. [55]	15
Abbildung 12: Patient mit einer Trochlearisparese links und einer Kopfrechtsneigung. [55]	16
Abbildung 13: Bei Rechtsneigung parallele HH-Reflexe - keine DB. [55]	16
Abbildung 14: Bei Linksneigung Höherstand LA mit vertikalen und verkippten DB. [55]	16
Abbildung 15: Kind mit einer Okulomotoriusparese und einer partiellen Ptosis am rechten Auge. Patient nimmt kompensatorisch eine Kopflinksdrehung und Rechtsneigung ein. [55]	18
Abbildung 16: Rechtsblick. [55]	18
Abbildung 17: Exotropie in Primärposition. [55].....	18
Abbildung 18: Linksblick; Adduktionseinschränkung des rechten Auges. [55].....	18
Abbildung 19: Patient mit einer beidseitigen Ptosis congenita; man beachte die kompensatorische Kinnhebung. [55].....	19
Abbildung 20: Die Augenbrauenhebung und die Stirnfalten sind deutlich erkennbar. [55]	19
Abbildung 21: Typische KZH bei einem Kind mit einem Brown-Syndrom links. [55]	20
Abbildung 22: Rechtsaufblick; Hebungsdefizit in Adduktion am linken Auge. [55]	20
Abbildung 23: Reiner Aufblick, Tieferstand des linken Auges. [55].....	20
Abbildung 24: Linksaufblick, Hebung am linken Auge in Abduktion frei. [55]	20
Abbildung 25: Patient mit einem konvergenten Retraktionssyndrom am linken Auge. Kompensatorisch kommt es zur Kopfdrehung zur Seite des betroffenen Auges. [55]	21
Abbildung 26: Rechtsblick; man beachte die Lidspaltenverengung bei Adduktion des linken Auges. [55]	21
Abbildung 27: Primärposition. [55]	21
Abbildung 28: Linksblick; durch die fehlende Innervation des M. rectus lateralis bleibt der Bulbus bei versuchter Abduktion stehen. [55]	21
Abbildung 29: Kind mit einer kompensatorischen Rechtsneigung bei Obliquus- Dysfunktion links. [55].....	22
Abbildung 30: Strabismus sursoadductorius links; bei Linksneigung fällt der Höherstand des linken Auges auf. [55].....	22
Abbildung 31: Kind mit einer Kreuzfixation. [55].....	23
Abbildung 32: Kind mit einer KZH bei idiopathischem Nystagmus. [55]	25
Abbildung 33: Patient mit einem sensorischen Nystagmus;	26
Abbildung 34: Hebungseinschränkung sowohl in Abduktion und Adduktion, die durch eine Kinnhebung kompensiert wird. [82].....	27
Abbildung 35: Man erkennt eine beidseitige Ptosis, einen großen Augenabstand und einen Epicanthus medialis. [55]	28
Abbildung 36: Patient mit einer KZH bei einer endokrinen Orbitopathie beidseits. [55]... 30	

Abbildung 37: Der versuchte Geradeausblick (M. rect. inf. beidseits fibrosiert). Der Geradeausblick kann nicht aufgenommen werden. [55]	30
Abbildung 38: Endokrine Orbitopathie am rechten Auge: Im Aufblick besteht eine Pseudohebungseinschränkung durch eine entzündliche Veränderung des M. rectus inferior RA. [55].....	30
Abbildung 39: KZH bei einer Orbitabodenfraktur links. [55].....	31
Abbildung 40: Im Aufblick besteht am linken Auge eine Hebungseinschränkung. [55] ...	31
Abbildung 41: Junge Frau mit einer schlecht sitzenden Brille. [55].....	32
Abbildung 42: Man beachte die dadurch eingenommene KZH (Kinnhebung). [55].....	32
Abbildung 43: Die 4 Charakteristika der Ocular tilt reaction. [58].....	33
Abbildung 44: Muskulärer Schiefhals mit Kopfneigung zur rechten Seite. [58].....	37
Abbildung 45: Befundregredienz durch Physiotherapie inklusive Taping des M. sternocleidomastoideus. [58]	37
Abbildung 46: Man beachte den kurzen und schiefen Hals und den Schulterhochstand links. [4].....	38
Abbildung 47: Anhand von 3 Linien kann die Basilar Impression bestimmt werden. Für das Screening hat sich die McGregor Linie als beste Methode etabliert. [66].....	39
Abbildung 48: Vollständige atlantookzipitale Fusion (Okzipitalisation). [67].....	40
Abbildung 49: Man erkennt den tiefen Haaransatz und die faltenartigen Ausziehungen am Hals. [68]	40
Abbildung 50: Man erkennt diverse Anlagestörungen (Keil-, Halb-, Schmetterlingswirbel). [3]	42
Abbildung 51: Spangen- und Blockwirbelbildungen bei Segmentationsstörungen. [3]	42
Abbildung 52: Deutliche LK-Schwellung an der linken Nackenmuskulatur durch eine Streptokokken Infektion. [69]	43
Abbildung 53: Ausgeprägte Hyperkyphose mit Kompressionsfraktur. [70].....	44
Abbildung 54: Retropharyngealabszess eines Kleinkindes (Pfeil). [71].....	45
Abbildung 55: Fixierter Schiefhals nach Infektion des oberen Respirationstraktes. [49]...	46
Abbildung 56: In der Sagittalebene erkennt man eine thorakale Osteomyelitis und Höhenminderung zweier Wirbelkörper im MRT. [72]	47
Abbildung 57: Akute Otitis media. [73].....	50
Abbildung 58: Posttraumatische Syringomyelie auf Höhe der HWS. [74].....	51
Abbildung 59: Auf Höhe des Pons präsentiert sich im CT ein Kontrastmittel aufnehmender Tumor; histologische Diagnose: pilozystisches Astrozytom. [75].....	52
Abbildung 60: Frühgeburt in der 32.SSW, es zeigt sich eine grobzystische Enzephalopathie. [75].....	53
Abbildung 61: Man erkennt deutlich das verkürzte und atrophe linke Bein nach einer durchgemachten Kinderlähmung. [76].....	54
Abbildung 62: Überblick der 3 verschiedenen Densfrakturen. Am häufigsten ist die Typ 2 Fraktur. [77].....	56
Abbildung 63: Osteoblastom der WS, der sich histologisch als semimaligner Tumor herausstellte. [78].....	58
Abbildung 64: Zentrale Calcinosis intervertebralis auf Höhe C7/Th1. [6].....	59
Abbildung 65: Großflächige Keloidbildungen im Hals- und Thoraxbereich. Bedingt durch die mentosternale Adhäsion kommt es zum Schiefhals. [79].....	59
Abbildung 66: Posttraumatische Myositis ossificans zervikal rechts. [80].....	60
Abbildung 67: KISS-Syndrom bei Kopfgelenks- und ISG-Blockierung. Man beachte die Kopfrechtsneigung, die Linksrotation und linkskonvexe Rumpfhaltung. [49].....	61
Abbildung 68: Sandifer Syndrom assoziiert mit einer schweren Refluxerkrankung. [81] .	62
Abbildung 69: Makroskopische Pathologie einer Meningitis-Infektion. [83]	63

Abbildung 70: Zustand nach einer Stammganglienblutung mit sekundärer Einblutung ins Ventrikelsystem. [84]	65
Abbildung 71: Geschlechtsverhältnis	68
Abbildung 72: Primäre Abklärung der Kopffehlhaltung	69
Abbildung 73: Leitfaden	70

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Angeborene und erworbene Ursachen der KZH. [18].....	14
Tabelle 2: Kongenitale Ursachen der KZH. [18]	14
Tabelle 3: Erworbene Ursachen der KZH. [18]	29
Tabelle 4: Angeborene und erworbene Ursachen eines Schiefhalses. [2].....	35
Tabelle 5: Kongenitale Ursachen. [2].....	36
Tabelle 6: Entzündliche Ursachen. [2]	42
Tabelle 7: Symptome einer Diszitis.....	48
Tabelle 8: Neurologische Ursachen. [2].....	50
Tabelle 9: Traumatische Ursachen. [2].....	54
Tabelle 10: Sonstige Ursachen. [2]	57
Tabelle 11: Suchbegriffe mit der Anzahl der gefundenen Datensätze.	66
Tabelle 12: Aufschlüsselung der okulären Ursachen.	69

1 Einleitung

1.1 Definition der Kopfhaltung

Häufig liefert die erste Betrachtung des Patienten (Kopfhaltung) schon Hinweise auf eine Störung der Okulomotorik. Die Abweichung von der normalen Kopfhaltung kann man ähnlich wie die Augenbewegungen in drei Hauptachsen einteilen:

- Kopfdrehung nach links oder rechts (entspricht der z-Achse = Yaw-Ebene)
- Kinnhebung und -senkung (entspricht der x-Achse = Pitch-Ebene)
- Kopfneigung zur linken oder rechten Schulter (entspricht der y-Achse = Roll-Ebene)

1.2 Definition der Kopfzwangshaltung

Unter einer Kopfzwangshaltung versteht man eine anormale Kopfhaltung, die zur Kompensation einer Augenmuskulstörung eingenommen wird. Sie kann als Kopfdrehung, Kopfneigung, Kinnhebung oder -senkung oder einer Kombination aus allen genannten Formen auftreten. Kopfzwangshaltungen können sich sowohl wechselhaft, nur in bestimmten Untersuchungssituationen (z.B. bei der Sehschärfenbestimmung) oder konstant manifestieren. Die Abbildungen 1-9 geben einen Überblick über die diversen KZH. Ursachen für eine wechselhafte Kopfzwangshaltung sind zum Beispiel ein angeborenes oder frühkindliches Schielen (frühkindliches Innenschielen) und ein periodisch wechselnder Nystagmus. Hingegen findet man bei konstanten Kopfzwangshaltungen Blickstörungen, ein Lähmungsschielen oder einen kongenitalen Nystagmus.

Durch die eingenommene KZH resultiert

- ein verbessertes binokulares Einfachsehen,
- ein fehlendes bzw. geringeres Schielen,
- eine Aufnahme der Fixation,
- eine verbesserte Sehschärfe,
- und eine reduzierte Nystagmusintensität. [1]



Abbildung 1: Primärposition. [55]



Abbildung 2: Rechtsdrehung. [55]



Abbildung 3: Linksdrehung. [55]

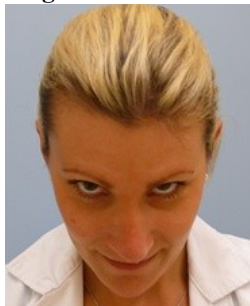


Abbildung 4: Kinnsenkung (Aufblick). [55]



Abbildung 5: Kinnhebung (Abblick). [55]



Abbildung 6: Rechtsneigung. [55]



Abbildung 7: Linksneigung. [55]



Abbildung 8: Kombination aus einer Rechtsdrehung, Kinnhebung und Rechtsneigung. [55]



Abbildung 9: Kombination aus einer Rechtsdrehung, Kinnsenkung und Rechtsneigung. [55]

1.3 Ursachen der KZH

In der folgenden Tabelle werden angeborene und erworbene Ursachen der KZH gegenüber gestellt:

angeboren	erworben
1. Abduzensparese	a. Abduzensparese
2. Trochlearisparese	b. Trochlearisparese
3. Okulomotoriusparese	c. Okulomotoriusparese
4. Ptosis	d. Ptosis
5. Brown-Syndrom	e. Brown-Syndrom
6. Stilling-Türk-Duane-Syndrom	f. Endokrine Orbitopathie
7. Strabismus sursoadductorius	g. Orbitabodenfraktur
8. Frühkindliches Innenschielen	h. Unzureichende Brillenkorrektion
9. Nystagmus vom Latenstyp	i. Gravizeptive Auge-Kopf-Neigung (Ocular tilt reaction)
10. Kongenitaler Nystagmus	j. Dorsales Mittelhirnsyndrom
11. Nystagmus bei sensorischen Defekten	
12. Doppelte Heberparese (double-elevator-palsy)	
13. Blepharophimose-Ptosis-Epicanthus-inversus-Syndrom (BPES)	
14. Kongenitales Fibrosesyndrom der äußeren Augenmuskeln (CFEOM)	

Tabelle 1: Angeborene und erworbene Ursachen der KZH. [18]

1.3.1 Kongenitale Ursachen der KZH

1. Abduzensparese
2. Trochlearisparese
3. Okulomotoriusparese
4. Ptosis
5. Brown-Syndrom
6. Stilling-Türk-Duane-Syndrom
7. Strabismus sursoadductorius
8. Frühkindliches Innenschielen
9. Nystagmus vom Latenstyp
10. Kongenitaler Nystagmus
11. Nystagmus bei sensorischen Defekten
12. Doppelte Heberparese (double-elevator-palsy)
13. Blepharophimose-Ptosis-Epicanthus-inversus-Syndrom (BPES)
14. Kongenitales Fibrosesyndrom der äußeren Augenmuskeln (CFEOM)

Tabelle 2: Kongenitale Ursachen der KZH. [18]

Ad 1) Abduzensparese

Ätiologie:

Die kongenitale Abduzensparese kann durch Geburtstraumata oder eine Agenesie des Abduzenskerns hervorgerufen werden. Typischerweise tritt sie unilateral auf und führt zu einem kompletten Ausfall der Abduktion.

Häufige Ursachen der erworbenen Abduzensparese im Kindesalter sind Traumata, Tumore oder entzündliche Veränderungen (Meningoencephalitis, Abszesse, Gradenigo-Syndrom).

Findet sich kein pathologisches Korrelat spricht man von einer idiopathischen oder benignen Abduzensparese, bei der eine Remission innerhalb von 10 Wochen zu erwarten ist. Bei einer beidseitigen Abduzensparese muss an einen erhöhten intrakraniellen Druck (Tumor, SAB, Infektionen, Pseudotumor cerebri) gedacht werden.

Klinik:

Die Abduzensparese führt durch Lähmung des äußeren geraden Augenmuskels (Musculus rectus lateralis) zu horizontalen Doppelbildern, die durch Drehung des Kopfes zur Seite des paretischen Auges abnehmen. [19] Wird das paretische Auge okkludiert, sollte die abnorme Kopfhaltung verschwinden, wo hingegen bei Okklusion des nicht paretischen Auges die verbleibende Kopfdrehung abhängig vom Schweregrad der Lähmung des 6. Hirnnerves ist. [18]



Abbildung 10: Abduzensparese rechts; Rechtsdrehung mit kompensatorischen Linksblick. [55]



Abbildung 11: Abduktion rechts eingeschränkt. [55]

Ad 2) Trochlearisparese

Ätiologie:

Die Ursache der kongenitalen Trochlearisparese ist nicht bekannt. Agenesien können in einzelnen Fällen nachgewiesen werden.

Häufigste Ursachen einer erworbenen Trochlearisparese sind Traumata (N. trochlearis zieht entlang des Daches des 4. Ventrikels, wo er besonders anfällig für Verletzungen ist), während Tumore eher seltener der Grund für eine Parese des 4. Hirnnerves sind.

Klinik:

Im Rahmen der Trochlearisparese kommt es zu einer Lähmung des Musculus obliquus superior, der normalerweise für eine Senkung in Adduktion und eine Innenrotation des Bulbus in Abduktion zuständig ist. Durch seinen Ausfall kommt es zu vertikalen und verkippten Doppelbildern, die sich beim Abblick (Treppensteigen) intensivieren (V-Inkomitanz). Beim Kopfneigetest zur paretischen Seite nimmt die vertikale Divergenz zu. Deshalb neigen Patienten mit einer einseitigen Trochlearisparese den Kopf zur Gegenseite. [19] In dieser Position ist der paretische M. obliquus superior wenig gefordert und kann dadurch leicht kompensiert werden.

Besteht bei Patienten eine beidseitige Trochlearisparese, klagen sie in allen Blickrichtungen über Sehstörungen. Da hier die einwärts rollende Komponente fehlt, kommt es besonders im Abblick, zu einem Verrollungsschielen nach außen (Exzyklotropie). Deshalb senken Patienten mit einer beidseitigen Trochlearisparese das Kinn zur Brust und suchen den Aufblick. [18]



Abbildung 12: Patient mit einer Trochlearisparese links und einer Kopfrechtsneigung. [55]



Abbildung 13: Bei Rechtsneigung parallele HH-Reflexe - keine DB. [55]



Abbildung 14: Bei Linksneigung Höherstand LA mit vertikalen und verkippten DB. [55]

Ad 3) Okulomotoriusparese

Ätiologie:

Obwohl in 40-50% der Fälle eine angeborene Okulomotoriusparese vorliegt, kann nur bei ca. 30% der Betroffenen ein Geburtstrauma bzw. eine Forcepsentbindung nachgewiesen

werden. Ursächlich werden pränatale Infarkte oder Entwicklungsstörungen vermutet, jedoch die genaue Ätiologie der kongenitalen Okulomotoriusparese ist unbekannt.

Bei den erworbenen Paresen des 3. Hirnnervs überwiegen orbitale Traumen (20-25%), Infektionen (20-25%) und Tumore (ca. 20%). Für systemische Infektionen kommen Meningitiden, sowohl bakterieller (*Mycobacterium tuberculosis*, Meningokokken) als auch viraler Genese (Influenza, Coxsackie, Mumps), in Betracht. In ca. 15% der Fälle ist eine ophthalmoplegische Migräne die Ursache einer Lähmung des Nervus oculomotorius. Seltene Ursachen im Kindesalter sind Aneurysmen und ein juveniler Diabetes mellitus, wohingegen vaskuläre Ursachen nicht anzutreffen sind. [56]

Klinik:

Durch die fehlenden Gegenspieler des M. rectus lateralis und des M. obliquus superior steht das betroffene Auge nach außen unten, und nach innen verrollt. Ebenso sind der M. rectus superior und inferior paretisch, mit der Folge, dass das Auge weder gehoben noch gesenkt werden kann und der Patient über horizontale, vertikale oder verkippte Doppelbilder klagt. Da der M. levator palpebrae auch durch den dritten Hirnnerv innerviert wird, kommt es zu einer Ptosis. Bedeckt das herabhängende Oberlid die Pupillenöffnung zur Gänze, weisen die Patienten keine Doppelbilder auf. Die Weitstellung der Pupille und die fehlende Akkommodation kommen durch den Ausfall des M. sphincter pupillae und M. ciliaris zustande.

CAVE: Hat der Patient einen Vernichtungskopfschmerz verbunden mit einer Pupillenlähmung, muss man sofort an eine Aneurysmablutung der A. communicans posterior denken! Binnen Stunden kann der Patient an einem nicht rechtzeitig erkannten Aneurysma versterben. [36, 52]

Diagnostik:

Neben der Anamnese und der klinischen Untersuchung wird ein MRT durchgeführt. Bei entzündlichen Prozessen kann ein Labor bzw. Lumbalpunktion weitere Aufschlüsse liefern. Kommt es über einen Zeitraum von 2-3 Monaten zu keiner Befundregredienz muss zum Ausschluss eines Aneurysmas eine zerebrale Angiographie angeordnet werden. [53]



Abbildung 15: Kind mit einer Okulomotoriusparese und einer partiellen Ptosis am rechten Auge. Patient nimmt kompensatorisch eine Kopflinksdrehung und Rechtsneigung ein. [55]



Abbildung 16: Rechtsblick. [55]



Abbildung 17: Exotropie in Primärposition. [55]



Abbildung 18: Linksblick; Adduktionseinschränkung des rechten Auges. [55]

Ad 4) Ptosis

Ätiologie:

Eine Ptosis kann durch kongenitale Anomalien des quergestreiften Lidhebers (M. levator palpebrae) oder durch erworbene Muskel- und Nervenerkrankungen (Okulomotoriusparese, Myasthenie u.a.) bedingt sein. Beim Marcus-Gunn-Syndrom kommt es neben der kongenitalen Ptosis zu einer gemeinsamen Innervation der Liderheber- und Kaumusculatur (mandibulo-palpebrale Synkinesien). Die Lidöffnung erfolgt bei diesen Patienten durch eine Bewegung des Unterkiefers. [1] Auch beim Horner-Syndrom kommt es durch eine Lähmung des glatten Lidhebers (M. tarsalis) zu einer Ptosis, die in Kombination mit einer Miosis und Hochstand des Unterlides auftritt.

Klinik:

Die Kinnhebung ermöglicht bei einer beidseitigen Ptosis eine Aufnahme der Fixation bzw. bei einer einseitigen Ptosis einen binokularen Seheindruck. Weitere Symptome sind eine verstärkte Frontalisinnervation (Brauenhebung, Stirnfalten), verstrichene Deckfalte und eine weitere Lidspalte im Abblick, die aus einer fibrosebedingten verminderten Levatorrelaxation resultiert. [18]



Abbildung 19: Patient mit einer beidseitigen Ptosis congenita; man beachte die kompensatorische Kinnhebung. [55]



Abbildung 20: Die Augenbrauenhebung und die Stirnfalten sind deutlich erkennbar. [55]

Ad 5) Brown-Syndrom (Syn.: Obliquus-Superior-Sehnenscheiden-Syndrom)

Das Brown-Syndrom ist eine seltene Motilitätsstörung, die sowohl kongenital als auch erworben (Traumata, allergische Reaktionen und Rheuma) auftreten kann.

Ätiologie:

Bei der Hebung in Adduktion kontrahiert der M. obliquus inferior und gleichzeitig wird die Sehne des relaxierten M. obliquus superior durch die Trochlea gezogen. Bei einem Brownsyndrom kann die Sehne des M. obliquus superior nicht ausreichend durch die Trochlea gleiten und führt zu einer Hebungseinschränkung in Adduktion. Als mögliche Ursachen sind Verwachsungen und Vernarbungen im Bereich der Trochlea, eine Sehnenverdickung, ein Bindegewebsstrang zwischen Trochlea und Bulbus oder eine Fehlinnervation des betroffenen Muskels zu nennen.

Klinik:

Das Brown-Syndrom präsentiert sich mit einem Hebungsdefizit in Adduktion. Die kompensatorische Kopfwangshaltung ist durch eine Kinnhebung und eine geringe Drehung des Kopfes zur Gegenseite gekennzeichnet. Um das normale Binokularsehen zu nutzen, sucht der Patient den Abblick und eventuell eine geringe Abduktion des betroffenen Auges. [18]



Abbildung 21: Typische KZH bei einem Kind mit einem Brown-Syndrom links. [55]



Abbildung 22: Rechtsaufblick; Hebungsdefizit in Adduktion am linken Auge. [55]



Abbildung 23: Reiner Aufblick, Tieferstand des linken Auges. [55]



Abbildung 24: Linksaufblick, Hebung am linken Auge in Abduktion frei. [55]

Ad 6) Stilling-Türk-Duane-Syndrom (Syn.: Retraktionssyndrom)

Ätiologie:

Beim Retraktionssyndrom handelt es sich um eine kongenitale ein- oder beidseitige Bewegungsstörung. Bei ein Fünftel der Patienten sind beide Augen betroffen. Das konvergente Duane-Syndrom entsteht durch eine intrauterine Schädigung bzw. Anlagestörung des N. abducens. Die Innervation des M. rectus lateralis wird ersatzweise von Okulomotoriusfasern übernommen.

Klinik:

Klassifikation nach Huber:

- Typ 1: häufigste Form, Einschränkung: Abduktion > Adduktion
- Typ 2: seltenste Form: Einschränkung: Abduktion < Adduktion
- Typ 3: Einschränkung: Abduktion = Adduktion

Bei erfolgter Adduktion kommt es somit zu einer gleichzeitigen Innervation des M. rectus medialis und M. rectus lateralis. Durch diese synergistischen Muskeln, die eigentlich antagonistisch wirken, kommt es durch eine Kokontraktion zur Retraktion des Bulbus in die Augenhöhle und zu einer Lidspaltenverengung. Bei versuchter Abduktion, wo sich die Lidspalte öffnet, bleibt der Bulbus stehen und tritt leicht hervor, da der M. rectus medialis erschlafft und der M. rectus lateralis keine Innervation erhält. [36, 57]

Die kompensatorische Kopfwangshaltung erfolgt wie bei der Abduzensparese zur Seite der Parese.

Beim divergenten Retraktionssyndrom, welches durch eine Adduktionseinschränkung mit Lidspaltenverengung, sowie durch eine geringe Abduktionseinschränkung gekennzeichnet ist, wird der Kopf zur nicht betroffenen Seite gedreht. [18]



Abbildung 25: Patient mit einem konvergenten Retraktionssyndrom am linken Auge. Kompensatorisch kommt es zur Kopfdrehung zur Seite des betroffenen Auges. [55]



Abbildung 26: Rechtsblick; man beachte die Lidspaltenverengung bei Adduktion des linken Auges. [55]



Abbildung 27: Primärposition. [55]



Abbildung 28: Linksblick; durch die fehlende Innervation des M. rectus lateralis bleibt der Bulbus bei versuchter Abduktion stehen. [55]

Ad 7) Strabismus sursoadductorius

Ätiologie:

Der Strabismus sursoadductorius entsteht durch eine Überfunktion des Musculus obliquus inferior und kann ein- oder beidseitig auftreten.

Klinik:

Er muss von einer erworbenen Trochlearisparese abgegrenzt werden. Die Gemeinsamkeit besteht darin, dass bei verstärkter Blickwendung zur Nase, das Auge nach oben hin abweicht (Hypertropie). Die Ausgleichsinnervation ist jedoch beim Strabismus sursoadductorius wesentlich stärker, als bei der erworbenen Trochlearisparese. Patienten mit dieser Erkrankung nehmen eine Kopfneigung bzw. bei Adduktion auch eine Kopfdrehung zur kontralateralen Seite ein, um das Höhenschielen auszugleichen. [18]



Abbildung 29: Kind mit einer kompensatorischen Rechtsneigung bei Obliquus-Dysfunktion links. [55]



Abbildung 30: Strabismus sursoadductorius links; bei Linksneigung fällt der Höherstand des linken Auges auf. [55]

Ad 8) Frühkindliches Innenschielen

Ätiologie:

Das frühkindliche Innenschielen tritt innerhalb der ersten 6 Lebensmonate ohne signifikante Refraktionsfehler oder Einschränkungen der Augenbeweglichkeit bei einem sonst unauffälligen Kind auf. Die Ursache liegt einerseits in der Fehlsichtigkeit eines Auges, wodurch sich eine Amblyopie entwickelt und das beidäugige Sehen gestört ist. Andererseits kommt es durch eine Entwicklungsverzögerung der Hirnareale zu einer Störung der sensorischen Fusion, die man benötigt, damit die Bilder beider Augen fusioniert werden können. Aufgrund des Konvergenztonus nehmen die Augen eine Kreuzfixation ein. [1, 41, 42]

Klinik:

- **konstanter bzw. variabler Schielwinkel**

Abhängig vom Schielbeginn entwickelt sich bei frühem Schielbeginn ein konstanter bzw. bei späterem Beginn ein variabler Schielwinkel. Die bevorzugte Fixation ist die Adduktion („crossed fixation“), die nicht selten bis ins Erwachsenenalter eingenommen wird. Beim Rechtsblick wird somit mit dem linken Auge fixiert und beim Linksblick mit dem rechten. Somit kann der Eindruck eines bilateralen Abduktionsdefizits, wie bei der Abduzensparese entstehen. Die Abduktionen sind aber über das Puppenkopffhänomen oder Drehung des Kopfes frei. Durch Muskelkontrakturen kann sich in seltenen Fällen ein fixierter Schielwinkel jenseits des 6. Lebensjahrs entwickeln.

- **Nystagmus latens**

In Abduktion und unter Okklusion des anderen Auges nimmt die Amplitude des Nystagmus zu, wohin gegen sich der Nystagmus bei Adduktion beruhigt.

Die schnelle Phase schlägt typischerweise zur Seite des fixierenden Auges.

- **dissoziiertes Höhenschielen = dissoziierte Vertikaldivergenz (DVD)**

Beim dissoziierten Höhenschielen findet sich eine wechselnde Vertikaldeviation, die nach Okklusion eines Auges entsteht.

Typischerweise wird durch das abweichende tiefer stehende Auge das Kinn gesenkt und der Aufblick gesucht.

- **Alphabetsymptome**

Durch ein fehlerhaftes Zusammenspiel der geraden und schrägen Augenmuskeln kommt es zum Schrägschielen (Strabismus sursoadductorius, Strabismus deorsoadductorius) und Inkomitanzen (A-, V-, X-, Y-, λ -, O-, T-Phänomen).

- **Kopfneigung**

2/3 der Betroffenen nehmen eine Kopfneigung zur Schulter des führenden Auges ein. [1]



Abbildung 31: Kind mit einer Kreuzfixation. [55]

Ad 9) Nystagmus vom Latenstyp

Ätiologie:

Beim frühkindlichen Schielen kommt es durch das fehlende Binokularsehen zum Auftreten eines Nystagmus vom Latenstyp.

Klinik:

Wird ein Auge okkludiert, nimmt auch der latente Nystagmus zu bzw. schlägt in Richtung des fixierenden Auges. Somit ist die Schlagrichtung abhängig vom fixierenden Auge. Als Kompensation kommt es zu einer Kopfdrehung zur Seite des nicht okkludierten Auges. Nimmt das schwachsichtige Auge die Fixation auf, nimmt sowohl die Kopfdrehung als auch der Nystagmus zu. Der umgekehrte Fall tritt ein, wenn das normalsichtige Auge die Fixation aufnimmt. Bei erfolgter Adduktion des Auges beruhigt sich der Nystagmus. [18]

Ad 10) Kongenitaler Nystagmus

Ätiologie:

Durch eine fehlende Ausreifung der genikulokortikalen Sehbahn entsteht im zweiten oder dritten Lebensmonat ein kongenitaler Nystagmus.

Zwei Formen sind dabei zu unterscheiden:

- Idiopathischer kongenitaler Nystagmus
Dieser Nystagmus wird über verschiedene Erbgänge (autosomal dominant bzw. rezessiv und X-chromosomal dominant) vererbt. Die Augen weisen weder strukturell noch funktionell eine Pathologie auf.
- Kongenitaler Nystagmus
Während der Schwangerschaft entsteht eine Schädigung der Netzhäute oder der Sehnerven.

Klinik:

Die klinische Symptomatik ist für beide Formen zutreffend.

Beim kongenitalen Nystagmus ist die Schlagrichtung unabhängig davon, welches Auge die Fixation aufgenommen hat. Bei dieser Form des Nystagmus gibt es abhängig von der Blickrichtung eine Ruhezone, wo der Nystagmus am ruhigsten verläuft. Die Kopfdrehung hängt davon ab, wie sehr sich diese Ruhezone hin und her bewegt (periodisch wechselnder Nystagmus mit unterschiedlich langen Phasen), mit der Folge einer kompensatorischen KZH, um die Ruhezone nutzen zu können. Eine Konvergenz kann manchmal den Nystagmus beruhigen, eine aufgenommene Fixation hingegen verstärken (Fixationsnystagmus). Besonders auffällig wird die KZH dann, wenn eine

Visusbestimmung durchgeführt wird. Eine Okklusion eines Auges hat hier keine Auswirkung auf die Kopfhaltung. [1, 18]



Abbildung 32: Kind mit einer KZH bei idiopathischem Nystagmus. [55]

Ad 11) Nystagmus bei sensorischen Defekten

Ätiologie:

Tritt ein Nystagmus in den ersten Lebensmonaten auf, ist der Grund dafür häufig eine sensorische Störung (begründet im Sinnesorgan Auge). Folgende hereditäre Erkrankungen kommen in Betracht:

- kongenitale Hornhauttrübungen
- kongenitaler grauer Star
- Albinismus
- Aniridie
- kongenitale Netzhauterkrankungen (Achromatopsie, Kolobome)
- Sehnervenerkrankungen (Optikusatrophie, Sehnervenfehlbildungen)

Klinik:

Patienten leiden unter einer reduzierten Sehschärfe, die durch die okuläre Pathologie bzw. durch den horizontalen Nystagmus, der eine reduzierte Foveationszeit verursacht, begründet ist. Die Foveationszeit verlängert sich ebenso durch die vorliegende Wellenform, die eine Mischform eines Pendel-Ruck-Nystagmus darstellt. Der Pendel-Ruck-Nystagmus stellt für sich selbst schon einen Hinweis für eine kongenitale Schädigung dar. Wie beim kongenitalen Nystagmus gibt es auch hier, abhängig von der Blickrichtung, eine Ruhezone. Die KZH wird entgegengesetzt zur Richtung der Ruhezone eingenommen. Eine weitere Beruhigung des Nystagmus tritt bei Adduktion, Head Nodding, bei geschlossenen Augen und langsamen Folgebewegungen ein. Hingegen

kommt es bei aufgenommener Fixation und bei Müdigkeit zu einer Nystagmuszunahme.
[54]

Diagnostik:

Die Diagnostik ist bei allen drei genannten Nystagmusformen gleich:

- Zuerst wird eine klinische Untersuchung des Patienten und der Verwandten, wegen der stark variablen Expressivität gewisser Erkrankungen, durchgeführt.
- Zur Elektrodiagnostik werden ein Elektroretinogramm, eine Nystagmographie und ein Albino-VEP, das in schwierigen Fällen eingesetzt wird, angeordnet.
- Psychophysik: Farbsehen, Dunkeladaptation und spektrale Empfindlichkeit.

Ergeben die Untersuchungen keinen Hinweis auf einen kongenitalen bzw. sensorischen Nystagmus, kommen molekulargenetische Untersuchungen und Untersuchungen auf der Neuroradiologie bzw. Neuropädiatrie zum Einsatz. [1]



**Abbildung 33: Patient mit einem sensorischen Nystagmus;
Kopflinksdrehung mit Beruhigung des Nystagmus im Rechtsblick. [55]**

Ad 12) Doppelte Heberparese (double-elevator-palsy)

Ätiologie:

Die Ätiologie der doppelten Heberparese, die zum großen Formenkreis der kongenitalen kranialen Dysinnervationssyndromen (kurz: CCDS) gehört, ist bis heute nicht genau bekannt. Sowohl kongenitale, supranukleäre, nukleäre und periphere Störungen (Orbitaprozesse) können zur Lähmung des M. rectus superior und M. obliquus inferior führen.

Klinik:

Bei der doppelten Heberparese (M. rectus superior und M. obliquus inferior eines Auges) nimmt der Patient eine KZH (Kopfhebung) ein. Die Hebungseinschränkung aus der Primärposition heraus ist in Abduktion schlechter als in Adduktion. Weiters tritt ein Tieferstand des betroffenen Auges (Hypotropie) auf, das in 50-60% der Fälle mit einer echten Ptosis, bedingt durch eine Schwäche des M. levator palpebrae, vergesellschaftet ist. Eine Pseudoptosis tritt hingegen bei allen Patienten auf, die unter einer deutlichen Hypotropie leiden und mit dem gesunden Auge die Fixation aufnehmen. Tritt beim Lidschluss gegen einen Widerstand ein Bell-Phänomen auf, weist das auf eine supranukleäre Störung hin.

Differentialdiagnostisch kann die doppelte Heberparese mit einem Brown-Syndrom verwechselt werden, jedoch ist die Hebungseinschränkung beim Brown-Syndrom in Adduktion schlechter als in Abduktion. [19, 40]



Abbildung 34: Hebungseinschränkung sowohl in Abduktion und Adduktion, die durch eine Kinnhebung kompensiert wird. [82]

Ad 13) Blepharophimose-Ptosis-Epicanthus-inversus-Syndrom (BPES)

Ätiologie:

Beim Blepharophimose-Syndrom handelt es sich um eine autosomal-dominante Erkrankung, wo sich das betroffene Gen (FOXL2) auf dem langen Arm des Chromosoms 3 befindet.

Klinik:

Treten neben einer Blepharophimose auch ein Epicanthus inversus, eine Ptosis congenita und ein Hypertelorismus auf, spricht man von einem Blepharophimose-Ptosis-Epicanthus-inversus-Syndrom (BPES).

Das BPES wird dabei in 2 Subtypen unterteilt:

- BPES 1: Der wesentlich häufigere Subtyp 1 ist neben den Lidanomalien, durch eine Ovarialinsuffizienz, Infertilität und einer prämaturnen Menopause gekennzeichnet. Die Infertilität erklärt sich durch ein fehlendes Ansprechen der Follikeln trotz eines erhöhten Gonatropinspiegels. Männliche Nachkommen sind hingegen fertil. Das erklärt wiederum, dass der autosomal-dominante Erbgang nur väterlicherseits vererbt wird.
- BPES 2: Beim Subtyp 2 treten nur die Lidanomalien ohne endokrinologische Symptome auf.

In 20% der Fälle treten auch eine Schwachsichtigkeit, Anomalitäten der Tränenkanäle und Refraktionsprobleme auf. [61]



Abbildung 35: Man erkennt eine beidseitige Ptosis, einen großen Augenabstand und einen Epicanthus medialis. [55]

Ad 14) Kongenitales Fibrosesyndrom der äußeren Augenmuskeln (CFEOM)

Ätiologie:

Das kongenitale Fibrosesyndrom der äußeren Augenmuskeln (kurz: CFEOM, Congenital Fibrosis of the Extraocular Muscles) wird wie das Blepharophimose-Syndrom autosomal-dominant vererbt. Histologisch zeigt sich eine Fibrosierung aller Augenmuskeln und der Vagina bulbi. Der Pinzettenzugtest verläuft ebenso positiv, was wiederum einen Hinweis für eine mechanische Augenbewegungsstörung liefert. Unklar ist bis heute ob primär eine neurogene oder eine muskuläre Störung zur Fibrosierung der Augenmuskeln führt.

Klinik & Diagnostik:

Aufgrund der unterschiedlichen Expressivität kann sich die Erkrankung von geringen Veränderungen bis hin zum Vollbild des kongenitalen Fibrosesyndroms manifestieren. Zeigt sich die Symptomatik sehr uncharakteristisch, muss differentialdiagnostisch ein

Stilling-Türk-Duane-Syndrom, ein horizontaler Strabismus fixus oder eine Fibrosierung des M. rectus inferior in Betracht gezogen werden.

Zusammenfassend zeigt sich beim kongenialen Fibrosesyndrom folgende Klinik:

- KZH (Kinnhebung) durch eine beidseitigen Ptosis ohne Levatorfunktion,
- beidseitigen Fixierung der Augen in Depression,
- ein positiver Pinzettentzugtest,
- häufig tritt begleitend auch ein Marcus-Gunn-Phänomen auf,
- sowie eine Konvergenz- und Divergenzbewegungen bei versuchtem Auf- und Abblick. [1]

1.3.2 Erworbene Ursachen der KZH

- a. Abduzensparese
- b. Trochlearisparese
- c. Okulomotoriusparese
- d. Ptosis
- e. Brown-Syndrom
- f. Endokrine Orbitopathie
- g. Orbitabodenfraktur
- h. Unzureichende Brillenkorrektur
- i. Gravizeptive Auge-Kopf-Neigung (Ocular tilt reaction)
- j. Dorsales Mittelhirnsyndrom

Tabelle 3: Erworbene Ursachen der KZH. [18]

Ad a-e) Abduzensparese, Trochlearisparese, Okulomotoriusparese, Ptosis, Brown-Syndrom

Die oben genannten Ursachen wurden unter Punkt 1.3.1 beschrieben.

Ad f) Endokrine Orbitopathie

Ätiologie:

Bei der endokrinen Orbitopathie (Frauen 6-mal häufiger betroffen) handelt es sich um Autoimmunerkrankung der Orbita, die bei ca. 10% der Schilddrüsenerkrankten auftritt. Bei 2/3 der Patienten liegt eine Hyperthyreose vor, die über eine lymphozytäre Infiltration zu einer Volumenvermehrung der Orbita führt.

Klinik & Diagnostik:

Über diverse entzündliche Stadien kommt es zu einer Lidretraktion, Exophthalmus und Motilitätsstörung (die drei auffälligsten Symptome). Eine Chemose mit Hornhautulcera, durch einen inkompletten Lidschluss, tritt gerne am Anfang der Erkrankung auf. In 3% der Fälle kann es auch zu einer Schädigung des N. opticus führen.

Die Motilitätsstörung entsteht durch eine Schwellung und Infiltration der Augenmuskeln im Akutstadium bzw. durch eine Fibrosierung im chronischen Stadium. Dadurch wird eine verminderte Dehnbarkeit der Augenmuskulatur hervorgerufen. [36]

Betroffen sind vorwiegend die Mm. recti inferiores und mediales, die zu einer Einschränkung der Augenbeweglichkeit in die Gegenrichtung führen. Bei einer beidseitigen Beeinträchtigung der Mm. recti inferiores kommt es zu einem Hebungsdefizit ohne Höhenschielen mit einer zunehmenden Exozyklorotation. Ist nur ein Auge betroffen gleicht der Patient das Höhenschielen durch eine Kinnhebung aus.

Bei einer Einschränkung des M. rectus medialis kommt es zu einer Abduktionseinschränkung, die eine Abduzensparese imitieren kann.

Die Fibrosierung des M. rectus lateralis führt zu einem Adduktionsdefizit. Hier bemerken die Patienten eine Konvergenzschwäche, welche sich in Form von Leseproblemen äußert. [18]

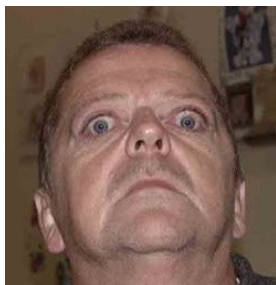


Abbildung 36: Patient mit einer KZH bei einer endokrinen Orbitopathie beidseits. [55]



Abbildung 37: Der versuchte Geradeausblick (M. rect. inf. beidseits fibrosiert). Der Geradeausblick kann nicht aufgenommen werden. [55]



Abbildung 38: Endokrine Orbitopathie am rechten Auge: Im Aufblick besteht eine Pseudoheberparese oder Hebungseinschränkung durch eine entzündliche Veränderung des M. rectus inferior RA. [55]

Ad g) Orbitabodenfraktur

Ätiologie:

Bei der Orbitabodenfraktur (Blow-out-Fraktur) weicht der Bulbus durch eine direkte Gewalteinwirkung nach hinten und unten aus und verursacht durch eine Drucksteigerung eine Fraktur an der dünnsten Stelle des Orbitabodens. Durch die Orbitabodenfraktur kann es durch Einklemmung des M. rectus inferior bzw. der orbitalen Fett- und Bindegewebsstrukturen zu einer vertikalen Motilitätsstörung kommen.

Klinik:

Bei der Orbitabodenfraktur kann sowohl die Hebung als auch Senkung oder die Kombination beider betroffen sein. Daraus resultiert, abhängig von der vertikalen Position, eine Kopfhhebung oder eine Senkung, um die Doppelbilder auszugleichen. Zum Teil treten auch Sensibilitätsstörungen im Versorgungsgebiet des N. infraorbitalis, ein Enophthalmus und Monokelhämatome auf. [18, 37]



Abbildung 39: KZH bei einer Orbitabodenfraktur links. [55]



Abbildung 40: Im Aufblick besteht am linken Auge eine Hebungseinschränkung. [55]

Ad h) Unzureichende Brillenkorrektur

Eine unzureichende Brillenkorrektur führt bei Multifokalgläsern zu einer Verschmälerung des Bereichs der scharfen Abbildung. Als Beispiel tendieren weitsichtige (hyperope) Patienten mit einer unterkorrigierten Multifokalbrille zu einer Kinnhebung, weil beim Blick durch die Progressionszone ein schärferes Netzhautbild geliefert wird.

Bei Einstärkengläsern mit einer fehlerhaften Achsenlage der astigmatischen Korrektur kann eine Kopfnneigung zur tatsächlichen Astigmatismusachse hervorgerufen werden.

Deshalb sollte man bei Patienten, die bei der Visusbestimmung eine abnorme Kopfhaltung einnehmen, einen Korrektionsfehler in Betracht ziehen. [18]



Abbildung 41: Junge Frau mit einer schlecht sitzenden Brille. [55]

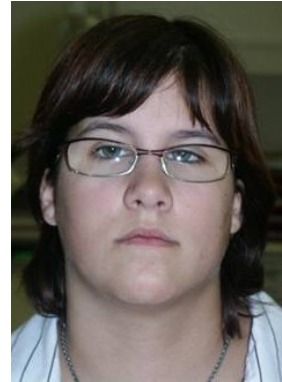


Abbildung 42: Man beachte die dadurch eingenommene KZH (Kinnhebung). [55]

Ad i) Gravizeptive Auge-Kopf-Neigung (Ocular tilt reaction)

Bei der Ocular tilt reaction kommt es zu einer Störung der Gravizeption, die durch eine einseitig herabgesetzte Otolithen-Afferenz hervorgerufen wird. Die vom Otolithenapparat ausgehenden Informationen ermöglichen eine Orientierung im freien Raum und führen zu einer geraden Kopfhaltung. Das Gehirn vergleicht in Folge die Informationen, die über den rechten und linken Otolithenapparat gesendet werden. Fällt beispielsweise der linke Otolithenapparat aus, so kommt es zu einer Reizung des rechten Apparates und somit zu einer Kopfrechtsneigung. [1]

Ätiologie:

Folgende Ursachen sind für eine Ocular tilt reaction verantwortlich: Infarkte, Einblutungen und Tumore in der Hirnstammregion, sowie entzündliche Prozesse im Rahmen einer Encephalomyelitis disseminata.

Ebenso kann eine gravizeptive Auge-Kopf-Neigung bei einseitigen Läsionen der Bogengänge, des Cerebellums und des 8. Hirnnervs (N. vestibulocochlearis) auftreten. [50]

Klinik:

Die Bahn des vestibulookulären Reflexes (VOR) besteht aus drei hintereinander geschalteten Neuronen. Das 1. Neuron verläuft im Nervus vestibularis zum Vestibulariskern und schaltet dort auf das 2. Neuron um, das im Pons zur anderen Seite kreuzt und zu den Kernen der vertikalen Augenmuskulatur aufsteigt. Hier findet die Umschaltung auf das 3. Neuron statt, das über die III. und IV. Hirnnerven zu den vertikalen Augenmuskeln projiziert. Befindet sich die Läsion im unteren Hirnstamm (Medulla oblongata), tritt eine ipsilaterale Ocular tilt reaction auf. Wird die gravizeptive

Bahn im oberen Hirnstamm lädiert (Mittelhirn), kommt es zu einer kontralateralen Ocular tilt reaction. Kommt es zu einer Schädigung des 2. Neurons (Patient sieht Doppelbilder) weist die Ocular tilt reaction 4 Charakteristika auf:

- Verkippung einer Linie, die vertikal dargestellt werden sollte,
- Verrollung beider Augen (Zyklorotation),
- Kopfeigung zum tieferstehenden Auge,
- vertikale Schielstellung (Skew deviation).

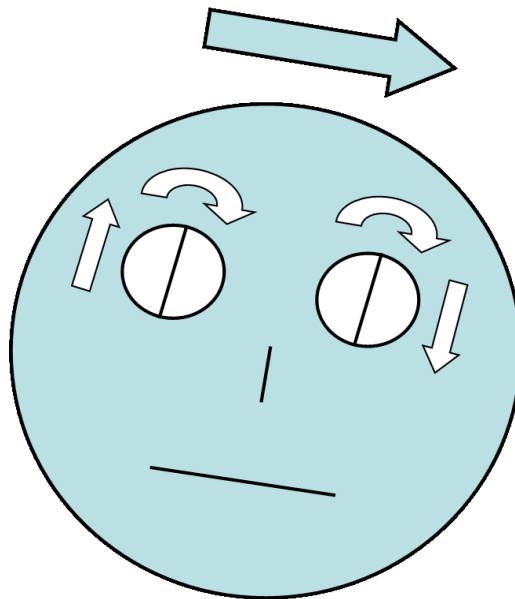


Abbildung 43: Die 4 Charakteristika der Ocular tilt reaction. [58]

Bei einer einseitigen Läsion des Hirnstammes findet man bei jedem fünften Patienten alle 4 Komponenten. Einzelne Charakteristika treten noch häufiger auf. Die Skew deviation kann auch abwechselnd auftreten. [1]

Differentialdiagnostisch kann die Ocular tilt reaction mit einem Strabismus sursoadductorius verwechselt werden. [18]

Ad j) Dorsales Mittelhirnsyndrom (Syn.: Parinaud-Syndrom)

Ätiologie:

Die häufigste Ursache eines dorsalen Mittelhirnsyndroms ist eine Aquäduktstenose oder ein Tumor (Pinealom), der auf den Aquädukt drückt und ihn komprimiert. In Folge des Hydrocephalus kommt es zur Dilatation des dritten Ventrikels mit Druck auf die hintere Kommissur und das Mittelhirn.

Seltene Ursachen sind Enzephalitiden, Tumoren der Thalamus- oder Mittelhirnregionen, Zysten am Oberrand der Vierhügelplatte, Aneurysmen, Schädel-Hirn-Traumen oder eine Encephalomyelitis disseminata.

Klinik:

Das dorsale Mittelhirnsyndrom weist folgenden Symptomenkomplex auf:

- Vertikale Augenfehlstellungen, die isoliert die Blickhebung oder sowohl Hebung und Senkung mit entsprechender KZH betreffen,
- Akkommodationsschwäche,
- Retraktions-Konvergenz-Nystagmus bei Aufblick,
- Oberlidretraktionen oder Ptosis,
- vertikaler Blickrichtungsnystagmus,
- Konvergenzstörungen und
- einer Licht-Nah-Dissoziation (schwache oder fehlende Lichtreaktion, Miosis bei Naheinstellung). [50]

Bedingt durch den erhöhten Hirndruck können auch Kopfschmerzen, Verwirrtheit, Übelkeit und Erbrechen begleitend auftreten.

Diagnostik:

Als Goldstandard zur Diagnostik eines Hydrocephalus können sowohl eine Computertomographie als auch eine Magnetresonanztomographie mit Kontrastmittel für etwaige Tumoren, Entzündungen und Gefäßmissbildungen eingesetzt werden. Ebenso kommt beim Säugling durch die offene Fontanelle auch eine Sonographie in Frage. [51]

1.4 Definition des Schiefhalses

Bei einem Schiefhals (Tortikollis) kommt es zu einer konstanten Seitneigung (Laterokollis), Fehlrotation (rotatorischer Tortikollis) oder einer Hyperextension (Retrokollis) bzw. Hyperflexion (Anterokollis) des Kopfes und Halses. Die Ursachen sind mannigfaltig. Man differenziert kongenitale und erworbene Ursachen und beurteilt ob der Schiefhals plötzlich aufgetreten ist oder sich über Jahre langsam entwickelt hat. Bevor man von einem Schiefhals (Tortikollis) sprechen darf, muss eine okuläre Ursache ausgeschlossen werden. [2, 26]

1.5 Ursachen des Schiefhalses

angeboren	erworben
<ol style="list-style-type: none"> 1) Muskulärer Schiefhals 2) Klippel-Feil-Syndrom 3) Basilar-Impression 4) Atlantookzipitalfusion 5) Pterygium colli 6) Densanomalie 7) Angeborene Fehlbildungen von Wirbelkörpern 	<p><u>Entzündliche Ursachen:</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Lymphadenitis colli 2) Rheumatoide juvenile Arthritis (Morbus Bechterew) 3) Retropharyngealabszess 4) Grisel-Syndrom 5) Wirbelkörperosteomyelitis 6) Diszitis 7) Otitis media acuta <p><u>Neurologische (lähmungsbedingte) Ursachen:</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Infantile Zerebralparese 2) Syringomyelie 3) Rückenmark- und Kleinhirntumore 4) Poliomyelitis <p><u>Traumatische Ursachen:</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Frakturen 2) Luxationen 3) Wirbelgelenksblockierungen 4) Zervikalsyndrom <p><u>Sonstige Ursachen:</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Tumoren 2) Bandscheibenverkalkungen 3) Narben (Verbrennungen, Verbrühungen) 4) Myositis ossificans 5) KISS-Syndrom 6) Sandifer-Syndrom 7) hysterisch 8) Meningitis, Enzephalitis 9) Meningismus 10) Intrakranielle Blutung 11) Zervikale Dystonie

Tabelle 4: Angeborene und erworbene Ursachen eines Schiefhalses. [2]

1.5.1 Kongenitale Ursachen des Schiefhalses

1. Muskulärer Schiefhals
2. Klippel-Feil-Syndrom
3. Basilar-Impression
4. Atlantookzipitalfusion
5. Pterygium colli
6. Densanomalie
7. Angeborene Fehlbildungen von Wirbelkörpern

Tabelle 5: Kongenitale Ursachen. [2]

Ad 1) Muskulärer Schiefhals

Definition:

Beim kongenitalen muskulären Schiefhals findet sich eine einseitige Verkürzung des M. sternocleidomastoideus. Daraus resultieren eine Neigung des Kopfes zur erkrankten Seite, eine Rotation zur Gegenseite sowie eine Gesichtasymmetrie.

Ätiologie & Pathogenese:

Lange Zeit wurde ein Geburtstrauma als Ursache angenommen. Allerdings lassen sich bei dieser Entstehungstheorie mehrere Widersprüche finden: Wieso führt eine Muskelzerrung, die normalerweise folgenlos abheilen sollte, zu einer permanenten Verkürzung des Muskels? Die mit dem Geburtstrauma verbundene Steißlage wird heute kaum mehr vaginal entbunden, sondern einer Sectio zugeführt. Trotzdem ist der muskuläre Schiefhals nicht verschwunden. Die Inzidenz wird mit 0,5% angegeben. Hier könnte eine intrauterine Fehlhaltung eine Rolle spielen. Weiters lassen sich bei operativ entnommenen Muskelbiopsaten keine Hämosiderinablagerungen nachweisen, wie man es bei Muskelzerrungen erwarten würde.

Beim muskulären Torticollis lassen sich auch häufig weitere kongenitale Anomalien nachweisen (kongenitale Hüft dysplasie, Klumpfuß). Auch eine familiäre Häufung konnte bestätigt werden.

Klinik & Diagnostik:

Die Diagnose kann nach rein klinischen Kriterien gestellt werden. Im Bereich des distalen Muskels kann häufig ein Knoten bzw. ein Tumor getastet werden. Betroffen können die Pars sternalis und / oder die Pars clavicularis des M. sternocleidomastoideus sein. Der Kopf des Kindes ist zur erkrankten Seite des Muskels geneigt und zur Gegenseite gedreht.

Als Resultat tritt eine mehr oder weniger starke Gesichtsymmetrie (Plagiozephalie) auf. Ein Röntgen dient rein zum Ausschluss einer knöchern bedingten Schiefhalsstellung, weil die Röntgenbilder beim muskulären Schiefhals aufgrund der verdrehten ossären Strukturen nur schwer zu interpretieren sind. [3]

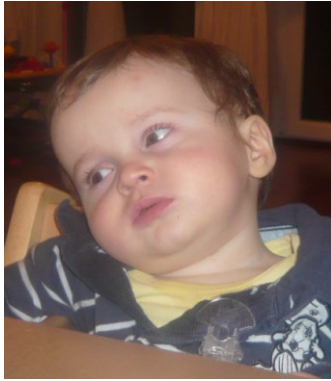


Abbildung 44: Muskulärer Schiefhals mit Kopfneigung zur rechten Seite. [58]



Abbildung 45: Befundregredienz durch Physiotherapie inklusive Taping des M. sternocleidomastoideus. [58]

Ad 2) Klippel-Feil-Syndrom

Definition & Ätiologie:

Durch eine unvollständige Segmentation der zervikalen Somiten kommt es zur Fusion von zwei oder mehrerer Wirbelkörper der Hals- und oberen Brustwirbelsäule. Als Folge daraus entwickelt sich durch die ossären Strukturen eine Schiefstellung des Kopfes durch die anatomisch unzureichende Stabilisierung des Halses. Auch weitere Organsysteme können betroffen sein.

Klinik & Diagnostik:

Patienten mit einem Klippel-Feil-Syndrom präsentieren sich primär mit einem kurzen Hals, einer eingeschränkten Beweglichkeit der Halswirbelsäule und einem tiefen Haaransatz. Da häufig auch Begleit anomalies auftreten, müssen alle Organsysteme durchgescreent bzw. die komplette Wirbelsäule radiologisch abgeklärt werden. Im Bereich der HWS findet man häufig auch offene Wirbelbögen und eingeengte Foramina intervertebralia.

Durch die fehlende Beweglichkeit der fusionierten Wirbelkörper, werden die angrenzenden Wirbelkörper zunehmend beansprucht, was wiederum in einer Instabilität resultiert. Bei Hyperextension oder -flexion des Halses können Patienten dadurch synkopale Anfälle erleiden. [4]



Abbildung 46: Man beachte den kurzen und schiefen Hals und den Schulterhochstand links. [4]

Ad 3) Basilar-Impression (Syn.: Konvexobasie)

Definition:

Die Basilar-Impression ist eine skeletale Fehlbildung, bei der es zu ist eine Verschiebung der HWS nach kranial kommt. Die Densspitze ist in Höhe des Foramen magnum oder noch weiter kranial davon lokalisiert.

Ätiologie:

Eine Basilar-Impression kann im Rahmen eines Klippel-Feil-Syndroms, einer Arnold-Chiari-Fehlbildung, als angeborene Anomalie des Chondrokraniums bzw. als Folge einer Knochenstoffwechselstörung (Osteogenesis imperfecta, Rachitis) auftreten.

Klinik & Diagnostik:

Häufige Symptome sind Nackenschmerzen, Störungen des Hirnstamms (Apnoe, Dysphagie) und der Hirnnerven (Hör- und Schluckstörungen). Ebenso kann sich durch eine asymmetrische Abflachung des Basiswinkels (horizontale Clivusneigung), der vom Clivus und der vorderen Schädelgrube gebildet wird, ein Schiefhals entwickeln.

Zur Diagnostik wird ein Röntgen zur Beurteilung des kraniozervikalen Übergangs und eine Kernspintomographie zur Beurteilung einer Myeloneinengung eingesetzt. [4, 47]

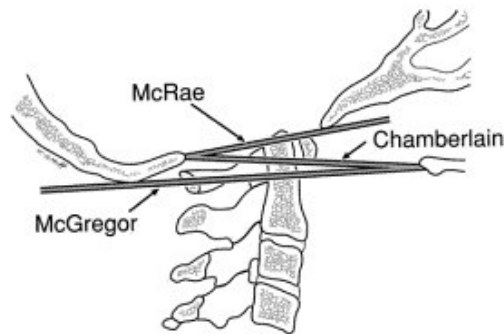


Abbildung 47: Anhand von 3 Linien kann die Basilar Impression bestimmt werden. Für das Screening hat sich die McGregor Linie als beste Methode etabliert. [66]

Ad 4) Atlantookzipitalfusion

Ätiologie:

Durch eine Hypoplasie oder Aplasie des hinteren Atlasbogens sowie durch eine kongenitale Fusion des Atlantookzipital- und Atlantoaxialgelenkes, die nur selten komplett ist, kommt es zu einer Behinderung der Rotationsbewegung. Als Okzipitalisation bezeichnet man eine partielle oder komplette Verschmelzung des Atlases mit der Basis des Okziputs.

Klinik:

Die Klinik ist der eines Klippel-Feil-Syndroms sehr ähnlich. Auch hier präsentieren sich die Patienten bei partieller Verschmelzung der Atlantookzipitalregion mit einem Schiefhals, da ein überwiegender Teil dieser Synostosen asymmetrisch ausgebildet ist. Ebenso auffällig ist der kurze Nacken mit einem tiefen Haaransatz und die eingeschränkte Beweglichkeit der HWS. Die Fusionen können hier von der Schädelbasis bis zum HWK 3 reichen. Desto mehr Wirbelkörper fusionieren, desto größer sind die Belastungen, die die übrigen Wirbelkörper ausgleichen müssen. Als Endresultat ergeben sich wieder Instabilitäten. So kann zum Beispiel der Dens axis nach ventral ins Rückenmark eindringen, mit folgenden unspezifischen neurologischen Symptomen: Müdigkeit, Cephalaea, Vertigo, häufiges Fallen und Nichtlaufenwollen. [2, 9]

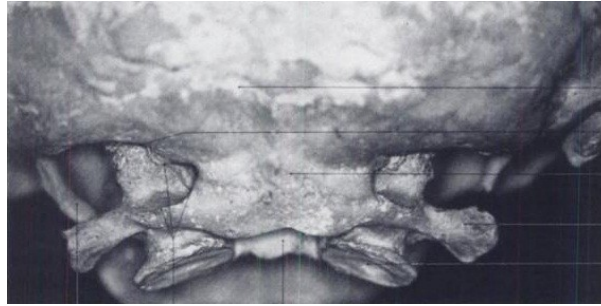


Abbildung 48: Vollständige atlantookzipitale Fusion (Okzipitalisation). [67]

Ad 5) Pterygium colli (Syn.: Flügelfell)

Beim Pterygium colli kommt zu einer typischen Deformierung der Halsregion: auf beiden Seiten des Halses, zwischen dem Processus mastoideus und dem Akromion, sind faltenartige Ausziehungen erkennbar.

Das Pterygium colli tritt in seiner Häufigkeit sehr selten auf. Wenn es auftritt, dann ist es meistens mit einem Turner-, Noonan-, Bonnevie-Ullrich-, Klippel-Feil- oder multiplen Pterygium-Syndrom (Escobar-Syndrom) vergesellschaftet. [17, 20-22]



Abbildung 49: Man erkennt den tiefen Haaransatz und die faltenartigen Ausziehungen am Hals. [68]

Ad 6) Densanomalie

Definition:

Bei der Densanomalie handelt es sich um eine kongenitale Anomalien des Dens axis. Diese Fehlbildungen können von einer Aplasie über eine Hypoplasie bis zum Os odontoideum reichen. Pathogenetisch entwickeln sich diese Fehlbildungen in der Embryonalzeit und die klinische Relevanz entwickelt sich aus den atlantoaxialen Instabilitäten.

Klinik & Diagnostik:

Die Klinik richtet sich nach dem Schweregrad der atlantoaxialen Instabilität und einer eventuellen Beeinträchtigung der A. vertebralis. Ist die Instabilität groß genug, kann es zu

einem Zervikalsyndrom, Lähmungen und Myelopathie führen. Auch plötzliche Todesfälle sind nicht auszuschließen.

Zur Diagnostik wird ein Nativröntgen in zwei Ebenen, um die atlantoaxiale Instabilität verifizieren zu können, durchgeführt. Fakultativ kann eine Computertomographie oder Kernspintomographie angeordnet werden. [23]

Ad 7) Angeborene Fehlbildungen von Wirbelkörpern

Ein Großteil der kongenitalen Missbildungen der Wirbelsäule sind während der Schwangerschaft erworben. Epidemiologische Daten über deren Häufigkeit liegen aber nur wenige vor.

Ätiologie:

Es muss zu einer toxischen Schädigung vor der 10.SSW (Stadium vor der Verknöcherung) gekommen sein. Je schwerer diese Anomalien sind, desto früher hat die toxische Schädigung eingewirkt. Häufige Begleitmissbildungen sind Rippenverschmelzungen, intraspinale Missbildungen (Teratome, Lipome), Anomalien des Urogenitaltraktes, Herzfehler, Klumpfüße und Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten.

Zu unterscheiden sind Anlagefehler von Segmentationsstörungen. Bei Anlagefehler ist der Wirbelkörper nicht vollständig ausgebildet. Mögliche Formen sind ein Keilwirbel, Halbwirbel und Schmetterlingswirbel. Bei Segmentationsstörungen fehlen neben dem Bandscheibenzwischenraum auch die Wachstumsfugen (= Blockwirbel). Häufig sind aber auch Kombinationen beider Missbildungen zu finden, wie es beim Klippel-Feil-Syndrom auftritt.

Diagnostik:

Die oben angeführten Pathologien im Säuglingsalter werden häufig per Zufall anhand von Thorax- oder Abdomenröntgenkontrollen gefunden. Vermutet man eine Anomalie in der LWS oder BWS ist eine röntgenologische Untersuchung der HWS obligat, da hier häufig Begleitmissbildungen auftreten. Ebenso muss eine neurologische Untersuchung und bei Verdacht auf eine neurologische Läsion eine MRT-Untersuchung durchgeführt werden. Eine Beurteilung der Lungenfunktion sollte bei Skoliosen auch nicht vergessen werden. [3]

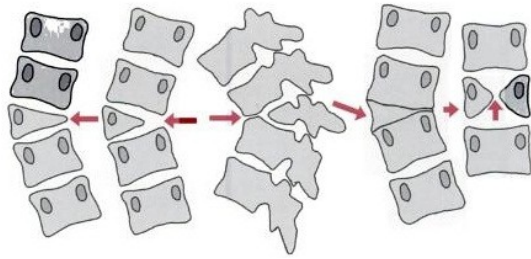


Abbildung 50: Man erkennt diverse Anlagestörungen (Keil-, Halb-, Schmetterlingswirbel). [3]

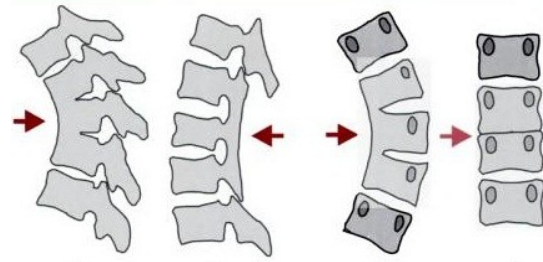


Abbildung 51: Spangen- und Blockwirbelbildungen bei Segmentationsstörungen. [3]

1.5.2 Entzündliche Ursachen des Schiefhalses

1. Lymphadenitis colli
2. rheumatoide juvenile Arthritis (Morbus Bechterew)
3. Retropharyngealabszess
4. Grisel-Syndrom
5. Wirbelkörperosteomyelitis
6. Diszitis
7. Otitis media acuta

Tabelle 6: Entzündliche Ursachen. [2]

Ad 1) Lymphadenitis colli

Die Einteilung der Lymphadenitis colli erfolgt folgendermaßen:

- akut unilateral
- akut bilateral
- subakut
- chronisch

Ätiologie:

Als Erreger / Verursacher der akuten unilateralen Form überwiegen der Staphylococcus aureus und der Streptococcus pyogenes. Hingegen lassen sich bei der akuten bilateralen Lymphadenitis Mycoplasma pneumoniae und Corynebacterium diphtheriae als häufigste bakterielle Erreger nachweisen. Bartonella henselae und nicht tuberkulöse Mykobakterien dominieren bei den letzten zwei genannten Formen der Lymphadenitis.

Klinik:

Die akute unilaterale Lymphadenitis präsentiert sich mit einer teigigen, ödematösen, prallelastischen, zum Teil aber auch festen konfluierenden Schwellung mit einem Durchmesser bis zu 10 cm. Weiters findet man die Kardinalsymptome einer Entzündung: Schmerzen, Rötung und Überwärmung. Fieber, Dysphagie und ein Tortikollis können ebenso vorhanden sein.

Die akute bilaterale Lymphadenitis präsentiert sich weit milder. Die Lymphknoten sind wesentlich kleiner, zeigen keine Rötung oder Überwärmung und sind auch nicht schmerzhaft.

Die subakute und chronische Lymphadenitis zeigt sich mit einer kaum schmerzhaften Schwellung. Als Komplikation kann die darüberliegende livide Haut mit dem Lymphknoten verbacken sein. Spontanperforation und Fistelbildung können in Folge auftreten.

Diagnostik:

Neben einer genauen Anamnese werden Routineuntersuchungen (Blutbild, CRP, Blutsenkung) sowie Tuberkulinhauttest, Ultraschall und ein Thoraxröntgen durchgeführt. Bei fehlender Regredienz sollte eine Biopsie oder Lymphknotenexstirpation durchgeführt werden. [34]



Abbildung 52: Deutliche LK-Schwellung an der linken Nackenmuskulatur durch eine Streptokokken Infektion. [69]

Ad 2) Rheumatoide juvenile Arthritis (Syn.: Morbus Bechterew)

Bei jedem 4. Kind mit rheumatoider juveniler Arthritis (Morbus Bechterew) oder HLA-B27-positiver Spondylarthritis zeigt sich als Erstsymptom eine HWS - Beteiligung. Der Schiefhals und eine Bewegungseinschränkung der HWS stellen die ersten unspezifischen

Symptome dar. Daher ist es unbedingt erforderlich nach anderen Hinweisen, z.B. einen peripheren Gelenkbefall, zu suchen. Fehlen solche Hinweise kann es leicht passieren, dass falsche therapeutische Schritte eingeleitet werden. Aufgrund der entzündlichen Komponente kommt es auch hier zu einer Lockerung des Atlanto-Axial-Gelenkes mit einer Destruktion des Lig. transversum, welches als Halteband des Dens axis fungiert.

Diagnostik:

Zur Diagnostik wird eine Computertomographie der HWS durchgeführt, da im Röntgen die Veränderungen, vor allem im Initialstadium, nur schwer zu beurteilen sind. [2]



Abbildung 53: Ausgeprägte Hyperkyphose mit Kompressionsfraktur. [70]

Ad 3) Retropharyngealabszess

Das Retropharyngealabszess ist eine seltene Manifestation des Grisel-Syndroms und stellt somit eine diagnostische Herausforderung dar. Fehldiagnosen können in diesem Fall tödlich enden. Dieses Syndrom tritt typischerweise bei Kindern auf, die jünger als fünf Jahre sind.

Definition:

Der Retropharyngealabszess stellt ein separates Krankheitsbild dar und muss differentialdiagnostisch vom Peritonsillarabszess bzw. Parapharyngealabszess unterschieden werden. Der Abszess befindet sich wie der Name schon sagt im retropharyngealen Raum. Eine Verletzung der Rachenhinterwand ist zwar ein prädisponierender Faktor, dennoch tritt häufiger eine Infektion bei vollkommen intakter Rachenschleimhaut auf.

Klinik & Diagnostik:

Die Symptomatik beinhaltet eine Nackensteifigkeit (60% der Kinder), Schiefhals, Fieber, zervikale Lymphadenitis, eine schmerzhafte Flexion bzw. Extension der HWS, Halsschmerzen, sowie respiratorische Symptome (Stridor, Luftnot) in fortgeschrittenen Stadien. Wichtig: Treten bei einem Kind Infektzeichen und eine Nackensteifigkeit auf, muss man nach dem Ausschluss einer Meningitis (Liquorpunktion) sofort an einen Retropharyngealabszess denken.

Die Verdachtsdiagnose wird entweder durch eine Röntgen-, CT- oder MRT-Untersuchung bestätigt. Im Labor sind die Entzündungsmarker (CRP, Leukozyten) erhöht. [7, 8]

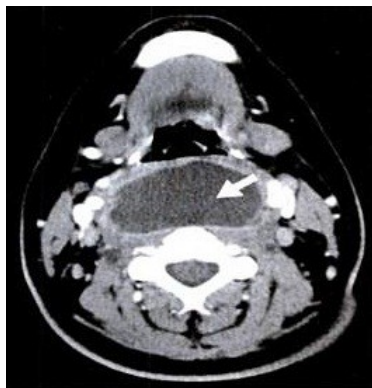


Abbildung 54: Retropharyngealabszess eines Kleinkindes (Pfeil). [71]

Ad 4) Grisel-Syndrom (Syn.: Torticollis atlantoepistrophealis)

1830 wurde das Syndrom erstmals von einem schottischen Anatom und Physiologen namens Sir Charles Bell erstbeschrieben. Benannt wurde es aber nach dem französischen Arzt Paul Grisel, der an zwei Kindern eine atlantoaxiale Subluxation nachweisen konnte, nachdem sie an einer Infektion des oberen Respirationstraktes erkrankten. Von dieser seltenen Erkrankung sind vorwiegend Kleinkinder betroffen.

Ätiologie & Pathogenese:

An Verstorbenen konnte gezeigt werden, dass ein pharyngovertebraler Venenplexus, der Blut vom Nasopharynx und Pharynxrecessus sammelt, über den peridontoidalen Venenplexus in die Venen im Bereich der HWS C1/C2 einmündet. Diese Anastomosen sorgen für eine Drainage von septischen Exsudaten. Die Hyperämie, bedingt durch die lokalisierte Entzündung, verbunden mit der erhöhten Elastizität der Bänder bei Kindern, führen zu einer Schlaffheit der Kapsel und Bänder (Lig. transversum atlantis, Ligg. alaria), die wiederum die atlantoaxiale Subluxation erklärt. Exsudate breiten sich direkt im

Atlantoaxialgelenk aus, da in diesem Bereich keine Lymphknotenstationen zu finden sind. Somit können Infektionen des oberen Respirationstraktes, Rachenmandelentzündungen und andere entzündliche Prozesse des Oropharynx sowie HNO-ärztliche Eingriffe (Mandelopoperationen) einen massiven Schiefhals verursachen.

Klinik & Diagnostik:

Typisch für ein Grisel-Syndrom ist wie oben erwähnt der hochgradig schmerzhaft fixierte Schiefhals, verbunden mit einem Muskelhartspann und vergrößerten Lymphknoten.

Vertigo, Emesis und Schluckbeschwerden können ebenso begleitend auftreten.

Im Labor sind die Entzündungsparameter (BSG, CRP, Leukozyten) erhöht bzw. kann man abhängig vom Schweregrad die atlantoaxiale Subluxation im Röntgen und CT verifizieren.

[3, 4, 7, 48, 49]



Abbildung 55: Fixierter Schiefhals nach Infektion des oberen Respirationstraktes. [49]

Ad 5) Wirbelkörperosteomyelitis

Ätiologie:

Die Wirbelkörperosteomyelitis ist eine entzündliche Erkrankung der Wirbelkörper, die selten vor dem 6. Lebensjahr auftritt. Die Infektionen entstehen primär hämatogen z.B. durch verschleppte Erreger von den Tonsillen oder einer Appendizitis. Als verantwortliche Erreger kommen der Staphylococcus aureus oder die Enteritis-Salmonellen in Betracht.

Klinik & Diagnostik:

Die Patienten weisen meist einen reduzierten Allgemeinzustand, verbunden mit febrilen Temperaturen und den Kardinalsymptomen der Entzündung auf. Es bestehen auch starke Rückenschmerzen, die über dem betroffenen Segment auch sehr klopfschmerzhaft sind. Gehstörungen, eventuell Schüttelfrost und eine neurologische Symptomatik können auch vorhanden sein.

Die Entzündungsparameter (BSG, CRP) sind erhöht, ebenso besteht eine Leukozytose. Eine bakteriologische Diagnostik ist obligat (50% der Blutkulturen sind positiv). Für die frühzeitige Diagnostik und Lokalisation wird ein MRT (sensitivste und spezifischste Untersuchung), CT und eine Knochenszintigraphie, für die Suche nach weiteren Herden, durchgeführt. Röntgenaufnahmen dienen zur Verlaufskontrolle und zum Ausschluss von Frakturen und Neoplasien.

Als Komplikationen werden Abszesse, Spontanfrakturen und Synostosen beschrieben. [32]

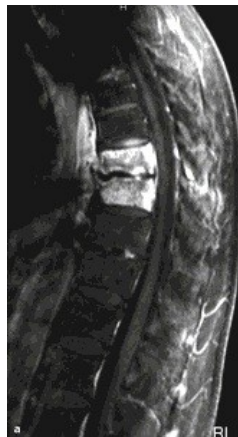


Abbildung 56: In der Sagittalebene erkennt man eine thorakale Osteomyelitis und Höhenminderung zweier Wirbelkörper im MRT. [72]

Ad 6) Diszitis

Definition:

Die Diszitis stellt eine isolierte Entzündung der Bandscheibe dar. Im Vergleich zur Spondylodiszitis ist sie sehr selten und tritt vorwiegend bei Neugeborenen bzw. Kindern auf.

Ätiologie:

Da die Bandscheiben der Neugeborenen und Kinder gut durchblutet sind, ist das Auftreten einer isolierten Bandscheibenentzündung ohne Wirbelkörperbeteiligung möglich.

Verantwortlich für eine Diszitis sind immer endogene Infektionen, z.B.: insbesondere durch *Staphylococcus aureus*.

Das Erkrankungsalter liegt zwischen der Geburt und dem 13. Lebensjahr, weil danach keine Blutgefäße mehr in den Bandscheiben zu finden sind. [9]

Klinik:

Folgende Symptome treten mit folgender Häufigkeit im Kleinkindesalter auf:

Hüft- oder Beinschmerzen, Hinken, Verweigerung des Gehens	63%
Coin-Test (Unfähigkeit eine Münze aufzuheben)	50%
Verlust der Lendenlordose	40%
Kreuzschmerzen	27%
Keine klinische Zeichen	27%
Paraspinale Muskelverspannungen	20%
Schmerzlose Beinschwäche	9%
Neurologische Symptome	9%

Tabelle 7: Symptome einer Diszitis.

Ergebnisse:

Brown und Mitarbeiter (2001) führten nach 21 Monaten eine Kontrolluntersuchung an neun Kindern durch, die an einer Diszitis erkrankten. Obwohl sich eine Höhenminderung von weniger als 25% des betroffenen Bandscheibenraumes zeigte, präsentierten sich die Kinder beschwerdefrei und ohne neurologische Symptome. Zwei Kinder zeigten eine Höhenminderung von 25-50% und wiesen eine knöcherne Fusion der angrenzenden Wirbelkörper auf. [10]

Diagnostik:

Das Labor zeigt eine Erhöhung der Entzündungsparameter (CRP, BSG, Leukozytose). Im Röntgen lässt sich eine Verschmälerung des Bandscheibenraumes feststellen. Die wichtigste Untersuchung stellt aber eine MRT dar, bei der im betroffenen Bandscheibenraum eine ausgeprägte Signalverstärkung mit Kontrastmittelenhancement nachweisbar ist. [9]

Ad 7) Otitis media acuta (AOM = akute Otitis media)

Definition:

Bei der akuten Mittelohrentzündung handelt es sich um eine Entzündung der Schleimhäute, die durch diverse bakterielle oder virale Erreger verursacht wird und im Kindesalter gehäuft auftritt.

Ätiologie & Pathogenese:

Im Kindesalter kann häufig neben einer viralen Infektion des Respirationstraktes eine Otitis media beobachtet werden. Als wichtigster viraler Erreger kommen hier die

Respiratory Syncytial Viren (RSV) in Betracht, die als alleinige Vertreter eine Mittelohrentzündung auslösen können bzw. als Wegbereiter für eine bakterielle Superinfektion dienen. Weitere mögliche virale Vertreter sind die Rhinoviren, Parainfluenzaviren und die Influenzaviren.

Die Eustachische Röhre spielt im Kindesalter ebenso eine wichtige Rolle für die Entstehung einer Otitis media acuta, da sie neben der fehlenden Ausreifung noch kurz und weitgestellt ist, und dadurch es umso leichter zu einer Aszension von Erregern vom Nasopharynx über die Tube ins Mittelohr kommen kann.

Häufige bakterielle Erreger, die für eine AOM verantwortlich sind, sind: Streptococcus pneumoniae, Moraxella catarrhalis, Haemophilus influenzae, Streptococcus pyogenes und Staphylococcus aureus.

Klinik:

Ein Leitsymptom für eine Mittelohrentzündung sind Ohrenscherzen, die bei einer Perforation plötzlich verschwinden und zu einem eitrigen Ausfluss führen. Säuglinge, die die Schmerzen nicht konkretisieren können, weisen ein weinerliches Verhalten mit unruhigen Schlafverhalten auf. Ebenso sind Fieber, gastrointestinale Beschwerden und ein aurikulärer Schiefhals, infolge einer Irritation des M. sternocleidomastoideus, bei Säuglingen und Kleinkindern keine Seltenheit.

Als Komplikationen sind die Perforation des Trommelfells, die Meningitis oder Hirnabszess, Labyrinthitis mit Vertigo und Hörverlust, Sepsis und die Fazialisparese zu nennen. Die gefürchtetste Komplikation stellt aber die Entzündung des Warzenfortsatzes (Mastoiditis) dar, die durch retroaurikuläre Schmerzen und einem eitrigen Ausfluss imponiert.

Diagnostik:

Als Mittel der Wahl zur Diagnostik einer AOM stellt sich die Otoskopie (Ohrspiegelung) heraus. Die klinische Symptomatik, der fehlende Glanz verbunden mit der Verwölbung des Trommelfells durch einen Erguss sind wichtige diagnostische Parameter. Weitere Untersuchungsmöglichkeiten sind die Tympanometrie, die die Beweglichkeit des Trommelfells (Membrana tympani) überprüft und die selten durchgeführte Parazentese, die aber den Vorteil besitzt, da es durch die Inzision des Trommelfells zu einer Schmerzlinderung kommt, sowie des direkten Erregernachweises des gewonnenen Eiters.

[8]



Abbildung 57: Akute Otitis media. [73]

1.5.3 Neurologische (lähmungsbedingte) Ursachen des Schiefhalses

1. Syringomyelie
2. Rückenmark- und Kleinhirntumore
3. Infantile Zerebralparese
4. Poliomyelitis

Tabelle 8: Neurologische Ursachen. [2]

Ad 1) Syringomyelie

Bei der Syringomyelie findet man einen flüssigkeitsgefüllten Hohlraum (Syrinx) in der Substantia grisea des Rückenmarkes. Durch diesen Hohlraum, der keine Nervenzellen enthält, wird die graue Substanz verdrängt (= Syringomyelie) und die Zirkulation des Liquors behindert. Aber nicht jede Syrinx stellt automatisch eine Syringomyelie dar. Eine Syrinx kann ein Leben lang in ihrem Wachstum stabil bleiben, oder über Jahre progredient wachsen.

Ätiologie:

Die Ursachen einer erworbenen Syringomyelie sind bis heute noch nicht genau bekannt. Bekannt sind aber die Ursachen, die zu einer Liquorzirkulationsstörung führen: Verklebungen der feinen Rückenmarkshäute, Unfälle, Tumore und schwere Bandscheibenvorfälle kommen hier in Betracht.

Klinik & Diagnostik:

Die Symptomatik richtet sich nach der Lage der Syrinx im Rückenmark:

- Sensibilitätsstörungen und Missempfindungen in den Extremitäten
- Schwindel und Koordinationsstörungen, zeitweilige Gedächtnisstörungen, Sprachstörungen

- neuralgiforme Schmerzen, die in die Schultern, Kopf, Nacken und die Arme ausstrahlen können
- Muskelspasmen, Faszikulationen und Lähmungserscheinungen
- Harn- und Stuhlinkontinenz
- Impotenz, abnehmende Libido
- Ermüdungszustände, bis hin zu einer Depression

Die Diagnose einer Syrinx wird ausschließlich mit Hilfe einer MRT mit Kontrastmittel gestellt. Eine Liquorpunktion sollte für den Ausschluss von entzündlichen Prozessen durchgeführt werden. [35]



Abbildung 58: Posttraumatische Syrinxomyelie auf Höhe der HWS. [74]

Ad 2) Rückenmark- und Kleinhirntumore

Schätzungsweise 10% der Tumore der hinteren Schädelgrube präsentieren sich anfangs mit einem Tortikollis.[27] Die häufigsten Neoplasien stellen die Astrozytome, Ependymome und Gliome dar.

Klinik:

Kinder mit Kleinhirntumoren leiden unter einem intermittierenden Tortikollis, welcher mit Kopfschmerzen, Erbrechen oder neurologischen Dysfunktionen (Ungeschicklichkeit) einhergehen. Dazwischen gibt es aber immer wieder Tage, wo sich die Kinder völlig asymptomatisch präsentieren. Die Untersuchungsbefunde zeigen auch ein Papillenödem, Funktionsstörungen der Hirnnerven und fokale Kraftlosigkeit.

Diagnostik:

Insgesamt ist die Diagnostik schwierig und kann sich durch die intermittierende Symptomatik verzögern. Eine CT und MRT Untersuchung sind die sensitivsten Untersuchungsmöglichkeiten, um Neoplasien des Kleinhirnes diagnostizieren zu können.

[7]



Abbildung 59: Auf Höhe des Pons präsentiert sich im CT ein Kontrastmittel aufnehmender Tumor; histologische Diagnose: pilozystisches Astrozytom. [75]

Ad 3) Infantile Zerebralparese (Syn.: Little'sche Erkrankung)

Von einer infantilen Zerebralparese sind vorwiegend Frühgeborene (<1500 g Geburtsgewicht) und Kinder mit schweren Geburtskomplikationen betroffen. Die Prävalenz liegt bei ca. 0,1-0,2% aller Lebendgeborenen. Da die Schädigung vorwiegend das 1. Motoneuron betrifft, kommt es zu unterschiedlichen bleibenden Störungen der Körperhaltung und des Bewegungsablaufes.

Ätiologie:

Als mögliche Auslöser kommen in der Entwicklungsperiode mögliche Ursachen in Betracht: Geburtskomplikationen (Hirnblutungen), Stoffwechselerkrankungen, genetische Anomalien, Gefäßverschlüsse, Anlagestörungen und hypoxisch-ischämische Enzephalopathien.

Klinik & Diagnostik:

Die Einteilung erfolgt nach dem klinischen Erscheinungsbild, wobei fünf Hauptformen zu unterscheiden sind:

- spastische Tetraparesen
- spastische Diplegie

- spastische Hemiparesen
- dyskinetische und ataktische Zerebralpareesen
- Mischformen

Die auffälligsten Symptome sind Störungen der Körperhaltung und des Bewegungsablaufes, eine Muskelpastik mit dem Taschenmesserphänomen, gesteigerte Muskeleigenreflexe, Augenmotilitätsstörungen (meist ein Strabismus divergens), pathologische Reflexe (Babinski, Gordon), extrapyramidal-motorische Störungen (Dyskinesien, Dystonie, Athetose und Chorea), Hörstörungen und epileptische Anfälle. Zur Diagnostik sollten bei Frühgeborenen und komplikationsreichen Geburten regelmäßig entwicklungsneurologische, hirnelektrische und orthopädische Untersuchungen sowie eine Kernspintomographie durchgeführt werden. [25]



Abbildung 60: Frühgeburt in der 32.SSW, es zeigt sich eine grobzystische Enzephalopathie. [75]

Ad 4) Poliomyelitis

Ätiologie:

Bei der Poliomyelitis handelt es sich um eine akute Virusinfektion, die durch das Poliovirus verursacht wird. Da es sich beim Poliovirus um ein neurotropes Virus handelt, werden bevorzugt die α -Motoneurone im Vorderhorn des Rückenmarks befallen. Das Poliovirus, das selbst hoch infektiös ist, wird entweder über eine Tröpfcheninfektion oder fäkal-oral übertragen (Cave: Windelwechseln).

Klinik:

Die Klinik einer Poliomyelitis-Infektion ist der eines grippalen Infektes sehr ähnlich. Ein bis zwei Wochen nach der Ansteckung kommt es zu grippeähnlichen Symptomen (Fieber, Emesis, Diarrhoe, Kopf- und Gliederschmerzen). In vielen Fällen endet hier die

Erkrankung. Bei 5-10% der Patienten kommt es jedoch nach einem beschwerdefreien Intervall zum Eindringen des Erregers in das ZNS (Stadium 2). Dadurch entsteht eine aseptische Meningitis, die bis zu einer paralytischen Poliomyelitis führen kann. Erneut treten Fieber über 39 Grad, Kopf- und Gliederschmerzen und Nackensteifigkeit auf. In diesem Stadium der Erkrankung kommt es zu beinbetonten schlaffen, asymmetrischen Lähmungen mit Muskelatrophien, Beinverkürzungen und Versteifungen. Im Stadium 3 herrscht durch Störung der Atmungs- und Kreislaufregulation akute Lebensgefahr.

Diagnostik:

Die Diagnostik erfolgt über einen direkter Erregernachweis im Stuhl, Sputum oder Liquor, einem Nachweis der RNS mittels der Polymerase-Kettenreaktion (PCR) oder eines Antikörpernachweises. [39]



Abbildung 61: Man erkennt deutlich das verkürzte und atrophe linke Bein nach einer durchgemachten Kinderlähmung. [76]

1.5.4 Traumatische Ursachen des Schiefhalses

- 1. Frakturen**
- 2. Luxationen**
- 3. Wirbelgelenksblockierungen**
- 4. Zervikalsyndrom**

Tabelle 9: Traumatische Ursachen. [2]

Ad 1,2,3) Frakturen, Luxationen, Wirbelgelenksblockierungen

Ätiologie:

Eine traumatische Ursache eines Schiefhalses ist wesentlich seltener. Bedingt durch Unfälle oder Sportverletzungen kann es besonders in der oberen HWS zu Frakturen und Luxationen (Subluxationen) kommen. [2] Besonders gefährdet für einen akuten Schiefhals sind Fußballspieler nach einem Kopfstoß. Hier kann es zu einer Verlagerung des Gallertkernes oder einer Blockierung eines Facettengelenkes kommen. [5] Aber auch „Opfer“ eines Auffahrunfalls sind prädisponiert für ein HWS-Schleudertrauma bzw. einen traumatischen Schiefhalses. Durch die freigesetzte Energie des Auffahrunfalls kommt es zur Beschleunigung des Autos verbunden mit der Trägheit des Kopfes zuerst zu einer Hyperextension, gefolgt von einer Hyperflexion der HWS. [24]

Klinik:

Bei Abrissfrakturen an der HWS treten starke Schmerzen im Bereich der Verletzung auf. Bei Distorsionsverletzungen können sensorische Störungen betreffend des vom Nerv versorgten Dermatoms sowie motorische Störungen auftreten. Beim Discusprolaps nimmt der Patient eine Kopfseitneigung entgegengesetzt der schmerzhaften Seite ein, wo hingegen bei funktionellen Fehlhaltungen eine Schonhaltung zur schmerzhaften Seite hin eingenommen wird. [5]

Beim Auffahrunfall kommt es nach einem beschwerdefreien Intervall zu Nackenschmerzen, Kopfschmerzen und Muskelsteifigkeit. Im Röntgenbild kann eine Abnahme der physiologischen HWS-Lordose beobachten. Ebenso können Weichteilschäden, Bandverletzungen oder ossäre Pathologien beobachtet werden. [24]

Diagnostik:

Zum Ausschluss eines abwendbar gefährlichen Verlaufes (Fraktur, Luxation bzw. Subluxation) sollte eine neurologische und radiologische Untersuchung (Röntgenaufnahme der HWS in zwei Ebenen, eventuell eine Spezialaufnahme des Dens und eine Computertomographie) durchgeführt werden. [5]

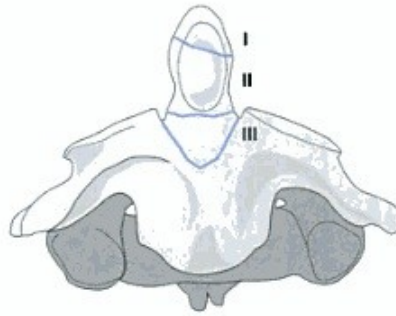


Abbildung 62: Überblick der 3 verschiedenen Densfrakturen. Am häufigsten ist die Typ 2 Fraktur. [77]

Ad 4) Zervikalsyndrom

Da die Halswirbelsäule den mobilsten Teil des Achsenorganes darstellt, ermöglicht sie den Kopf und Hals in alle Richtungen zu bewegen. Einen wichtigen Teil spielen hierbei die beiden oberen bandscheibenlosen Segmente. Das Atlantookzipitalgelenk ermöglicht das Nicken bzw. wird auch als der „Ja-Sager“ bezeichnet; im Dens-Atlas-Gelenk finden hingegen vor allem rotierende Bewegungen statt und wird auch als der „Nein-Sager“ bezeichnet.

Ätiologie:

Die Halsbandscheiben sind durch das große Gewicht des Kopfes hohen Druckbelastungen ausgesetzt.[6] Besonders Jugendliche können einen akuten Schiefhals (sekundärer Schiefhals) bedingt durch ein Zervikalsyndrom erleiden. Bei zunehmender Mobilität der HWS kann es bis zur Nervenwurzelirritationen kommen. Daraus resultieren die Schiefhalsstellung und die Bewegungseinschränkung.

Unkoordinierte und ruckartige Drehbewegungen beim Sport bzw. beim Herumtoben sind prädisponierende Faktoren für das Auftreten eines akuten Schiefhalses.

Klinik:

Klinisch zeigt sich eine verspannte Nacken-Schulter-Muskulatur bei einseitiger Schiefhalsstellung, sowie einer deutlichen Bewegungseinschränkung. Schmerzen stehen primär nicht im Vordergrund. Das Röntgen und die neurologische Untersuchung zeigen keine Pathologien auf. [2]

1.5.5 Sonstige Ursachen des Schiefhalses

1. Tumoren
2. Bandscheibenverkalkungen
3. Narben (Verbrennungen, Verbrühungen)
4. Myositis ossificans
5. KISS-Syndrom
6. Sandifer-Syndrom
7. hysterisch
8. Meningitis, Enzephalitis
9. Meningismus
10. Intrakranielle Blutung
11. Zervikale Dystonie

Tabelle 10: Sonstige Ursachen. [2]

Ad 1) Tumoren

Gut- und bösartige Neoplasien der oberen HWS sind insgesamt seltene Ursachen bei Kindern, die an einem Tortikollis leiden. Die häufigsten benignen Tumoren sind das Osteoid-Osteom, Osteoblastom und die Histiozytose X (Syn.: Langerhans-Zell-Histiozytose). [28]

Leukämie, Lymphome und primäre Malignome des Knochens (Osteosarkom und Ewing-Sarkom) zählen zu den seltenen Ursachen eines Tortikollis.

Ätiologie:

Die Ätiologien des Osteoid-Osteoms, Osteoblastoms, Osteosarkom und der Histiozytose X sind bis heute unbekannt. Ein erhöhtes genetisches Risiko, an einem Osteosarkom zu erkranken, weisen allerdings Patienten mit einem hereditären Retinoblastom und Li-Fraumeni-Syndrom auf. [46]

Klinik & Diagnostik:

Kinder mit den oben genannten gutartigen Erkrankungen zeigen progrediente Halsschmerzen, Nackensteifigkeit und einen Tortikollis. Bei einer malignen Neoplasie treten zusätzlich neurologische Veränderungen, Fieber, Gewichtsverlust, generalisierte Körperschmerzen und eine Antriebslosigkeit auf.

Bei gutartigen Prozessen wird zur Diagnostik eine CT- und MRT-Untersuchung durchgeführt. Auf den Untersuchungsbildern erkennt man zentral einen osteolytischen Herd, der von einem sklerotischen Knochen umgeben ist. Die Histiozytose X zeigt in den Röntgenbildern eine Abflachung bzw. Zusammenbruch der beteiligten Wirbelkörper.

Bei Malignomen werden zur diagnostischen Bildgebung zusätzlich Laboruntersuchungen und Gewebsbiopsien durchgeführt. [7]

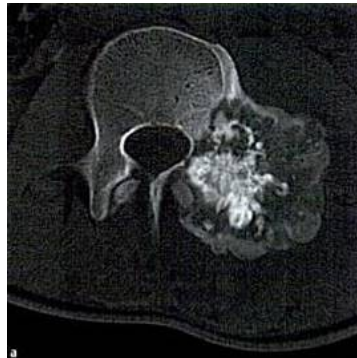


Abbildung 63: Osteoblastom der WS, der sich histologisch als semimaligner Tumor herausstellte. [78]

Ad 2) Bandscheibenverkalkungen (Syn.: Calcinosis intervertebralis)

Ätiologie:

Genauere Ursachen einer Bandscheibenverkalkung, die in 90% der Fälle die HWS betrifft, sind nicht bekannt. Man vermutet eine entzündlich-rheumatische Genese, aber auch bakteriell-entzündliche oder traumatische Ursachen kommen in Frage. Insgesamt sind solche Kalkeinlagerungen bei Jugendlichen harmlos und führen in vielen Fällen zu einer Remission. [6]

Klinik & Diagnostik:

Im Erwachsenenalter verläuft eine Bandscheibenverkalkung häufig asymptomatisch. Im Kindesalter hingegen kann es zu einer posterioren Verlagerung des verkalkten Nucleus pulposus kommen, mit der Folge einer neurologischen Symptomatik (Tortikollis bei Befall der HWS). Ebenso zeigen sich klinisch Muskelverhärtungen, lokale Schmerzen, leichtes Fieber und die Entzündungswerte im Labor sind auffällig. Differentialdiagnostisch muss man an einen akuten muskulären Schiefhals denken.

Im Röntgen lassen sich flockenartige Veränderungen, die meist innerhalb weniger Monate wieder verschwinden, nachweisen. Weitere sinnvolle Untersuchungen wären eine Kernspintomographie oder Computertomographie bzw. bei Vorliegen einer neurologischen Symptomatik eine fachärztliche Untersuchung. [2, 45]



Abbildung 64: Zentrale Calcinosis intervertebralis auf Höhe C7/Th1. [6]

Ad 3) Narben (Verbrennungen, Verbrühungen)

Ätiologie:

Multiätiologische Deformitäten am Bewegungsapparat, die traumatisch oder iatrogen bedingt sind. [26]

Klinik:

Großflächige Narben (hypertrophe Narben, Keloide) der Halsweichteile, wie sie nach drittgradigen Verbrennungen, Verletzungen und Operationen (sog. neck dissection) auftreten, führen allmählich zu einer Schiefhaltung des Kopfes in Richtung des Narbenzuges (Torticollis cutaneus). Keloide präsentieren sich als derbe, knotige Narbenbildungen, die über den eigentlichen Wundrand hinauswachsen und mit einem Pruritus vergesellschaftet sein können. [11, 44]



Abbildung 65: Großflächige Keloidbildungen im Hals- und Thoraxbereich. Bedingt durch die mentosternale Adhäsion kommt es zum Schiefhals. [79]

Ad 4) Myositis ossificans

Bei der Myositis ossificans handelt es sich um eine benigne Veränderung, die immer in naher Distanz zum Periost entstehen. Der Name der Erkrankung „Myositis ossificans“ ist im Grunde irreführend, weil nicht immer Muskelgewebe betroffen sein muss und es sich nicht um einen entzündlichen Prozess handelt. [46]

Ätiologie:

Infolge eines Traumas kann sich durch Einblutungen in den M. sternocleidomastoideus, M. trapezius oder M. scalenus ein Tortikollis entwickeln. Bei Neugeborenen kann das mit einer Schulterdystonie und einer verlängerten Austreibungsphase in Verbindung gebracht werden.

Klinik:

Bei intramuskulären Blutungen finden sich Schwellungen und Blutergüsse. Als Komplikation kann sich eine Fibrosierung, Narbenbildung oder durch eine Muskelverkürzung ein Schiefhals entwickeln. Eine Myositis ossificans resultiert dann aus einer Kalzifizierung im Narbengewebe. [13]

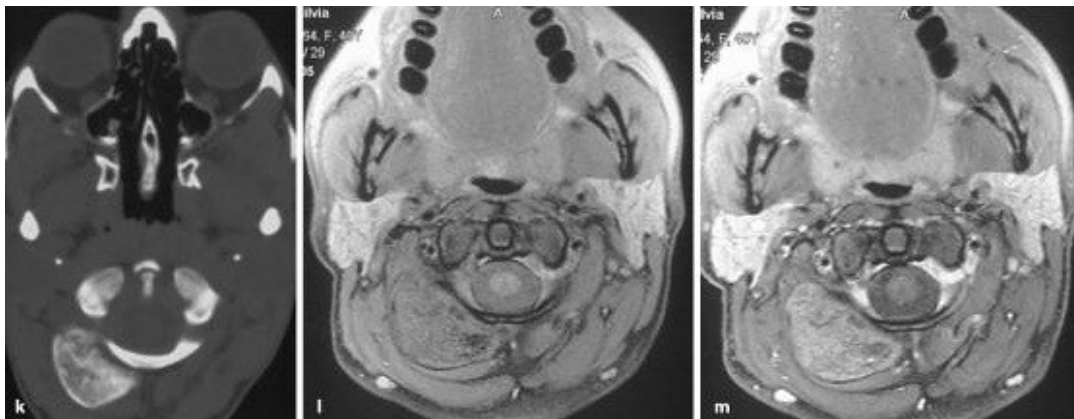


Abbildung 66: Posttraumatische Myositis ossificans zervikal rechts. [80]

Ad 5) KISS-Syndrom (Syn.: Schräglagedeformität)

Beim KISS-Syndrom (Kopfgelenk-induzierte-Symmetrie-Störung) findet man eine Blockierung bzw. Fehlstellung der ersten beiden Wirbelkörper (Atlas und Axis).

KISS I: Skoliose in der Frontalebene bzw. Rechts- oder Linkskrümmung des Säuglings.

KISS II: Zusätzlich zur Skoliose in der Frontalebene kommt es zu einer Überstreckung der HWS in der Sagittalebene. [14]

Die Häufigkeit wird mit 0,3 bis 2 % angegeben, wobei Mädchen häufiger betroffen sind.

Ätiologie:

Als Ursache eines KISS-Syndroms wird ein Geburtstrauma angenommen, bei dem es zu einer übermäßigen Belastung der HWS kommt. Als Risikofaktoren zählen: Geburtsgewicht über 4000 Gramm, Schief- und Steißlage, Gemini-Schwangerschaften und erschwerte Geburten unter zu Hilfenahme der Saugglocke.

Klinik:

Die Klinik präsentiert sich mit folgenden Symptomen: asymmetrische Kopfhaltung, Schädelasymmetrie im Gesicht und Hinterkopf, Schlafstörungen, einseitige Schlafhaltung, Aufschreien im Schlaf, Sabbern (halten den Mund meist offen), Reifungsprobleme der Hüftgelenke, ungleiche Bewegungen der Extremitäten, Fußfehlstellungen sowie das Anlegen immer an der gleichen Brust. [15]



Abbildung 67: KISS-Syndrom bei Kopfgelenks- und ISG-Blockierung. Man beachte die Kopfrechtsneigung, die Linksrotation und linkskonvexe Rumpfhaltung. [49]

Ad 6) Sandifer-Syndrom

Ätiologie:

Die Ätiopathogenese dieser Erkrankung ist weitgehend ungeklärt.

Klinik:

Neugeborene oder Kleinkinder mit einem Sandifer-Syndrom leiden unter einer paroxysmalen dystonen Bewegungsstörung des Kopfes, Halses und Oberkörpers, verbunden mit einem gastroösophagealen Reflux und Erbrechen mit und ohne Hiatushernie. Die dystonen Bewegungen des Säuglings sind durch eine einseitige, manchmal auch abwechselnde Schiefhalsstellung gekennzeichnet. Durch die gastroösophageal bedingte Refluxösophagitis, meist in Verbindung mit Schreiattacken, lassen sich Säuglinge allgemein schlecht füttern. Durch die abwechselnde Schiefhalsstellung versucht der Säugling die Schmerzen zu lindern. Die orthopädischen Untersuchungen des Kopfes und Halses sind unauffällig. [7, 43]

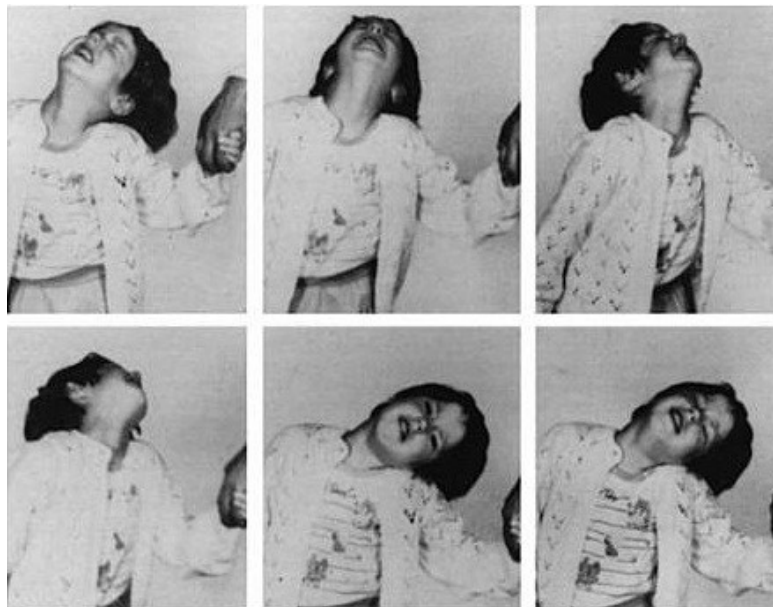


Abbildung 68: Sandifer Syndrom assoziiert mit einer schweren Refluxerkrankung. [81]

Ad 7) hysterisch (Torticollis hystericus, Syn.: Torticollis mentalis)

Ätiologie:

Ursachen für diese Form des Schiefhalses sind sogenannte Tics.

Klinik:

Durch Zuckungen des M. sternocleidomastoideus und der angrenzenden Muskulatur wird der Kopf zur Seite gedreht und zur Schulter gesenkt. [12]

Ad 8) Meningitis, Enzephalitis

Bei Neugeborenen und Kleinkindern mit Bewusstseinsveränderungen und gleichzeitig bestehenden Fieber muss differentialdiagnostisch eine Infektion des ZNS (Meningitis, Enzephalitis, Meningoenzephalitis) angenommen werden. Säuglinge und Kleinkinder unter 5 Jahren erkranken vorwiegend an bakteriellen Meningitiden. Enzephalitiden kommen hingegen in allen Altersgruppen gleich häufig vor.

Ätiologie:

Bakterien können auf folgende Weise Anschluss an das Liquorsystem bekommen: hämatogen bei Sepsis, direkt bei einem offenen Schädel-Hirn-Trauma oder durchwandernd bei diversen Infektionen (z.B.: Sinusitis, Bezold-Mastoiditis).

Im Säuglingsalter überwiegen E.coli, B-Streptokokken und Listeria monocytogenes. Im Kindesalter dominieren hingegen Pneumo- und Meningokokken.

Klinik:

Bei Säuglingen findet man unspezifische Symptome: Trinkunlust, Fieber, Apathie, Apnoen und vermehrtes Schlafbedürfnis. Deutlichere Symptome sind: Bewusstlosigkeit, Krampfanfälle (Torticollis spasticus), vorgewölbte Fontanellen, positive Zeichen nach Kernig, Brudzinski und Dreyfus, eventuell sind auch Petechien zu finden. [16]

Weiters kommt es zu einer reflektorischen Zwangshaltung der Halswirbelsäule und einem Meningismus. Die Patienten liegen mit rückwärts überstreckten Kopf (Opisthotonus), durch eine Schädigung des extrapyramidalmotorischen Systems, auf der Seite. [17]



Abbildung 69: Makroskopische Pathologie einer Meningitis-Infektion. [83]

Ad 9) Meningismus in Verbindung mit Kinderinfektionskrankheiten

Bei folgenden Erkrankungen im Kindesalter, wie z.B.: bei Infektionen des oberen Respirationstraktes (Pharyngitis), Otitis media und externa, Labyrinthitis, Pneumonie, Tonsillitis und Mumps kann sich als Begleitsymptom eine Schiefhalsstellung manifestieren. [2]

Ad 10) Intrakranielle Blutung

Zerebrale Blutungen bei der Geburt können zu temporären und zu irreversiblen Komplikationen führen. Die Einteilung erfolgt nach der Lokalisation im Schädelinneren:

- extrazerebral (Einblutungen in den Subdural- oder Subarachnoidalraum)
- intrazerebral (direkte Einblutungen in das Gehirnparenchym)
- intraventrikulär

Ätiologie:

Bei reifgeborenen Kindern finden sich nur selten zerebrale Schäden, die durch den Geburtsvorgang ausgelöst wurden. Am gefährlichsten sind intrazerebrale und intraventrikuläre Einblutungen weil sie mit typischen Spätschäden assoziiert sind. Besondere Gefahr besteht für Frühgeborene (unreife Gefäße), nach protrazierter Geburt und nach schwerer Asphyxie, aber auch ein erhöhter pCO₂ und Pneumothorax sind Risikofaktoren für Ventrikelblutungen.

Bei einem Kleinkind muss man bei einer intrazerebralen Blutung differentialdiagnostisch auch an eine Kindesmisshandlung (KMH) denken.

Klinik:

In Abhängigkeit von der Schwere der Blutung können Bewusstseinsstörungen, zerebrale Anfälle oder durch den erhöhten Hirndruck, anhaltende Lethargie, Übererregbarkeit, Atemstörungen und vorgewölbte Fontanellen auftreten. Ebenso kann es wie bei der Meningitis zum Opisthotonus kommen.

Diagnostik:

Zur Diagnostik bei Geburtskomplikationen bedient man sich einer Schädelsonographie durch die offenen Fontanellen. Bei Schädel-Hirn-Verletzungen wird eine CT- (Knochenfenster) bzw. MRT-Untersuchung durchgeführt. [29-31]



Abbildung 70: Zustand nach einer Stammganglienblutung mit sekundärer Einblutung ins Ventrikelsystem. [84]

Ad 11) Zervikale Dystonie (Syn.: Torticollis spasmodicus)

Ätiologie:

Die Ätiologie der zervikalen Dystonie kann sowohl idiopathisch als auch medikamenteninduziert (Neuroleptika) sein. Dabei kommt es zu einer Aktivierung unterschiedlicher Muskelgruppen, wodurch sich Kopffehlhaltungen in allen drei Ebenen entwickeln können.

Klinik & Diagnostik:

Die Bewegungsmuster reichen von tonisch, über phasisch bis hin zur tremorartig. Die Symptomatik der Patienten kann durch Auflegen eines Fingers auf der kontralateralen Seite der Dreh- oder Kipprichtung zu einer deutlichen Besserung führen (sog. „geste antagonistique“). Die Patienten klagen durch die Muskelkontraktionen auch über Nacken- und Kopfschmerzen. Diese Dystonien sind auch durch Stress und psychische Belastungen getriggert.

Differentialdiagnostisch müssen von den zervikalen Dystonien die Tic-Erkrankungen abgeklärt werden. In der Inspektion fallen die Hypertrophien an den jeweiligen Muskeln auf bzw. das EMG zeigt die pathologischen Bewegungsmustern. Fakultativ können auch Kernspintomographien des Gehirns und der HWS durchgeführt werden. [33]

2 Material und Methoden

2.1 Wissensgewinnung

Bevor die ausführliche Literaturrecherche begonnen werden konnte, wurde ein Basiswissen über Kopffehlhaltungen und Kopfzwangshaltungen benötigt, welches mit Hilfe einer Übersichtsarbeit angeeignet wurde.

Die fachlichen Informationen stammten aus diversen Büchern der Universitätsbibliothek Graz und der Bibliothek der Universitäts-Augenklinik Graz, sowie der Elektronischen Zeitschriftenbibliothek der Medizinischen Universität Graz. Weitere Daten erhielt man durch die Verwendung von Onlinedatenbanken wie Pubmed, aus E-Journals und aus Fachzeitschriften (z.B. Zeitschrift für praktische Augenheilkunde, Klinoptikum). Nicht zu vergessen natürlich die Informationen aus dem Internet (Google Books).

2.2 Datenerhebung

Für die Datenerhebung wurde die Datenbank der Universitäts-Augenklinik Graz verwendet. Mit Hilfe des Programms Filemaker Pro 6 wurden mit folgenden Suchbegriffen über 500.000 Datensätze durchsucht:

Suchbegriffe	Datensätze
Kopfzwangshaltung	462
KZH	355
Kopffehlhaltung	64
Torticollis	9
Schiefhals	7
Kopfneigung	1
Tortikollis	0
Gesamt:	898

Tabelle 11: Suchbegriffe mit der Anzahl der gefundenen Datensätze.

Nach der ersten Datenerhebung wurden die 898 Datensätze den Einschlusskriterien zugeführt. Die Patienten mussten bei Diagnosestellung unter 18 Jahren sein und unter einer Kopfzwangshaltung oder einem Schiefhals leiden. Nach Abzug der Doppelnennungen blieben 187 Datensätze bzw. Patienten über.

Ein Datensatz besteht aus der:

- Kodierung des Namens,
- Geschlecht,
- Geburtsdatum,
- Alter zum Zeitpunkt der Datenauswertung,
- klinische Symptomatik,
- Ursache der Kopffehlhaltung,
- Alter bei Diagnosestellung,
- Fachdisziplin der primären Abklärung

2.3 Statistik

Nach Rücksprache mit Herrn Ao.Univ.-Prof. Dipl.-Ing. Dr. Josef Haas wurde zur statistischen Auswertung Microsoft Excel 2003 bzw. 2007 verwendet. Zur Anwendung kam die Methode der deskriptiven Statistik, mit der die Daten zuerst aufbereitet und zusammengefasst und danach in Tabellen und Grafiken dargestellt wurden, sowie der Berechnung deskriptiver Kennzahlen. Folgende Kennzahlen waren bei der Auswertung von Bedeutung: Minimum, Maximum, Mittelwert sowie die Standardabweichung. Bei anderen Fragestellungen standen wiederum die prozentuellen Verteilungen im Vordergrund. Ziel der Auswertung ist es, Aussagen über die aufbereiteten Daten zu treffen.

3 Ergebnisse – Resultate

In der retrospektiv durchgeführten Studie wurden die Krankengeschichten von 187 Patienten mit einer Kopffehlhaltung okulärer oder nicht okulärer Genese ausgewertet. 38% der Kinder waren weiblichen Geschlechts (71 Kinder) und 62% männlichen Geschlechts (116 Kinder).

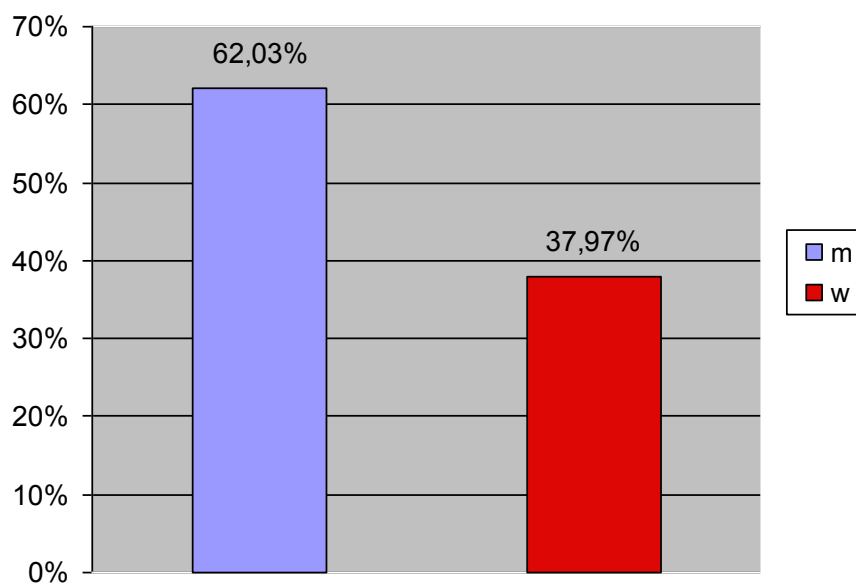


Abbildung 71: Geschlechtsverhältnis.

Das Alter der Patienten lag bei Diagnosestellung zwischen 0,12 Jahren und 17,79 Jahren (Mittelwert $4,86 \pm 4,6$ Jahren).

Häufigkeitsverteilung der okulären versus nicht okulären Kopffehlhaltung

Bei 159 Kindern (85%) konnte eine okuläre Kopfwangshaltung festgestellt werden. Im Vergleich dazu wiesen nur 28 Patienten (15%) eine nicht okuläre Ursache ihrer Kopffehlhaltung auf.

Der Tabelle 12 sind die okulären Ursachen der Kopfwangshaltung unserer Patienten zu entnehmen. Bei 39,62% der Patienten konnte eine kompensatorische Kopfwangshaltung zur Nystagmusberuhigung eruiert werden. In 25,16% der Fälle war eine Obliquus-Dysfunktion die Ursache einer KZH. Als dritthäufigste Ursache mit 12,58% findet man das Duane-Syndrom, gefolgt von der Ptosis mit 8,81% und dem Brown-Syndrom mit 3,77%.

Tabelle 12 zeigt die Verteilung der okulären Ursachen:

Okuläre Ursachen:	Pat. Anzahl:	Verteilung:
Nystagmus	63	39,62%
Obliquus-Dysfunktion	40	25,16%
Duane-Syndrom	20	12,58%
Ptosis	14	8,81%
Brown-Syndrom	6	3,77%
VI-Parese	3	1,89%
double-elevator-palsy	2	1,26%
Inkomplette III-Parese	2	1,26%
Frühkindliches Schielensyndrom	1	0,63%
Duane-Syndrom + VI-Parese	1	0,63%
Komplette III-Parese	1	0,63%
Parinaud-Syndrom	1	0,63%
Anomaler Muskelverlauf	1	0,63%
dezentrierte Brille	1	0,63%
Orbitabodenfraktur	1	0,63%
Hemianopsie	1	0,63%
Blepharophimose	1	0,63%

Tabelle 12: Aufschlüsselung der okulären Ursachen.

Die Verteilung der nicht okulären Ursachen konnten retrospektiv nicht ausgewertet werden, da die Patienten nach Ausschluss einer okulären Ursache zur weiteren Abklärung aus der ophthalmologischen Betreuung entlassen wurden.

Abklärung der Kopffehlhaltung

82% der in der Schielambulanz vorstelligen Patienten wurden aufgrund ihrer Kopffehlhaltung primär beim Augenfacharzt oder in der Abteilung für Schielen, Kinderophthalmologie und Rehabilitation Sehbehinderter der Medizinischen Universität Graz vorstellig. Nur in 18% der Fälle erfolgte die Zuweisung von anderen Fachgebieten wie der Allgemeinmedizin, Pädiatrie, Kinderchirurgie oder Orthopädie.

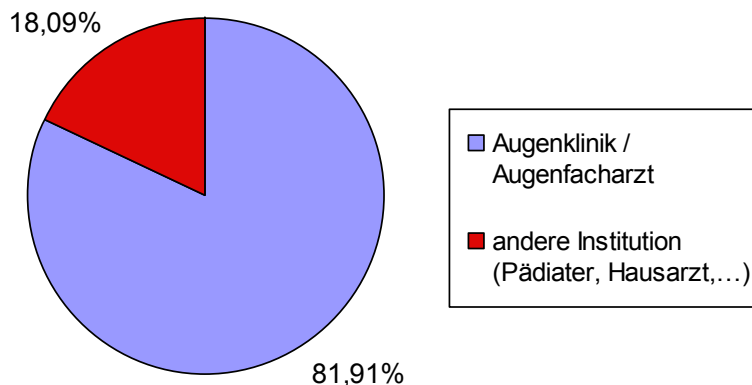


Abbildung 72: Primäre Abklärung der Kopffehlhaltung.

3.1 Leitfaden für die Abklärung einer Kopffehlhaltung / Kopfzwangshaltung

Nachdem die Ursachen einer Kopffehlhaltung mannigfaltig sein können, wurde zur Vereinfachung des diagnostischen Vorgehens, ein Leitfaden erstellt.

Anhand dieses soll eine rasche und zielgerichtete Abklärung möglich gemacht werden.

Durch das vorliegende Flussschema gelingt eine Einteilung in pädiatrische, neurologische und ophthalmologische Ursachen.

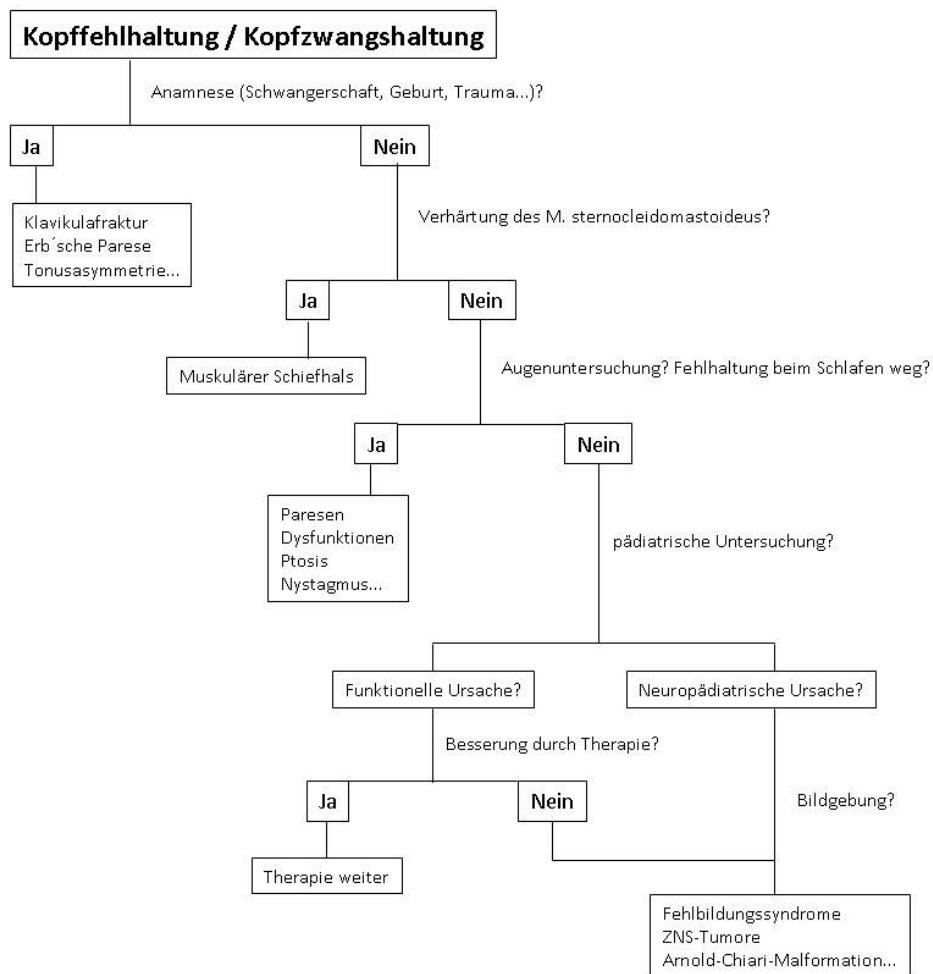


Abbildung 73: Leitfaden.

4 Diskussion

Das Ziel der vorliegenden Diplomarbeit war die Erarbeitung und Zusammenfassung der unterschiedlichen Ursachen einer Kopffehlhaltung und Kopfzwangshaltung im Kindesalter. Zur Vereinfachung des diagnostischen Vorgehens wurde ein interdisziplinärer Leitfaden erstellt, der eine rasche und zielgerichtete Abklärung ermöglichen soll. Anhand einer retrospektiven Datenanalyse wurde eine Häufigkeitsverteilung der Kopfzwangshaltung und Kopffehlhaltung im Patientengut der Ambulanz für Schielen, Kinderophthalmologie und Rehabilitation Sehbehinderter der Universitäts-Augenklinik Graz erstellt und mit der aktuellen Literatur verglichen.

Eine abnorme Kopfhaltung kommt im Kindesalter mit einer Inzidenz von 1,3% relativ häufig vor. [59] Untersucht man die zugrunde liegenden Ursachen dieser Kopffehlhaltungen, so findet man in circa 22,6% eine okuläre Ursache. [85] Zu den nichtokulären Ursachen zählen angeborene und erworbene orthopädische und neurologische Erkrankungen, sowie Erkrankungen im Hals-Nasen-Ohrenbereich. In der Literatur wird die Inzidenz eines Tortikollis (Schiefhalses) zwischen 0,084% bis 1,9% angegeben. [86, 87]

Im Rahmen der Diplomarbeit wurden anhand einer retrospektiv durchgeführten Studie die Krankengeschichten von 187 Patienten mit einer Kopffehlhaltung okulärer und nichtokulärer Genese ausgewertet. 38% der Patienten waren weiblichen Geschlechts (71 Kinder) und 62% männlichen Geschlechts (116 Kinder). Ähnliche Ergebnisse konnten in einer Studie von Cheng und Au nachgewiesen werden. Bei den über einen Zeitraum von 7 Jahren beobachteten 624 Patienten mit einer kindlichen anomalen Kopfhaltung zeigte sich ein Verhältnis von 3:2 (383 männlich, 241 weiblich) zugunsten des männlichen Geschlechts. [59] Auch Bredenhamp et al. veröffentlichte im Jahre 1990 vergleichbare Ergebnisse. [62]

In der Häufigkeitsverteilung der okulären versus nicht okulären Kopffehlhaltung konnte in unserer Studie bei 159 Kindern (85%) eine okuläre Kopfzwangshaltung festgestellt werden. Im Vergleich dazu wiesen nur 28 Patienten (15%) eine nicht okuläre Ursache ihrer anomalen Kopfhaltung auf. Nach Durchsicht der aktuellen Literatur verhält sich die Verteilung okulärer versus nicht okulärer Ursachen im Vergleich zu unseren Daten genau umgekehrt. Der hohe Prozentsatz von okulären Pathomechanismen in unserem Patientengut lässt sich jedoch durch die gezielte, bereits im Vorfeld gefilterte Zuweisung

zur Spezialambulanz erklären. Im Regelfall werden die Patienten von einem niedergelassenen Augenfacharzt untersucht und nur bei okulären Auffälligkeiten zur weiteren Abklärung an die Ambulanz für Schielen, Kinderophthalmologie und Rehabilitation Sehbehinderter zugewiesen. Dadurch entsteht ein falsch hoher Prozentsatz an okulären Ursachen der Kopffehlhaltungen und ist als ein systemischer Bias zu betrachten.

Ballock und Song untersuchten 288 Kindern, wobei bei 235 Kindern (81,6%) ein Schiefhals aufgrund eines muskulären Problems und lediglich bei 53 Kindern (18,4%) eine Kopffehlhaltung auf Grund nichtmuskulärer Ätiologien gefunden werden konnte. Die häufigsten nichtmuskulären Ursachen waren das Klippel-Feil-Syndrom (16 Kinder, 5,6%), gefolgt von okulären Störungen (12 Kinder, 4,2%) und einer geburtshilflichen Lähmung (9 Kinder, 3,1%). Bei den okulären Störungen konnte bei 10 Kindern eine Trochlearisparese und bei zwei Kindern ein Brown-Syndrom nachgewiesen werden. [63]

Ähnliche Ergebnisse lieferte eine Studie von Cheng und Au bei der 624 Kinder mit einer Kopffehlhaltung eingeschlossen wurden. Dabei waren bei 450 Kindern (72,1%) muskuläre Störungen die Ursache eines Tortikollis. Von diesen 450 Kindern, fand man in 221 Fällen (35,42%) eine gutartige palpable Schwellung des M. sternocleidomastoideus und bei den übrigen 229 Kindern (36,7%) einen muskulären Schiefhals. In 174 Fällen (28%) wurde eine okuläre Störung diagnostiziert, wobei eine genaue Differenzierung der okulären Ursachen nicht veröffentlicht wurde. [59]

Kushner beschäftigte sich hingegen mit den okulären Ursachen einer Kopffehlhaltung und analysierte insgesamt 188 Fälle. Als führende Ursache einer KZH wurden bei 118 Patienten (62,7%) Inkomitanzen diagnostiziert. Bei 46 von diesen 118 Fällen (24,5%) wurde eine Trochlearisparese festgestellt, gefolgt vom Duane-Syndrom (31 Patienten, 16%) und dem frühkindlichen Innenschielen (12 Patienten, 6,3%). Seltener Ursachen waren die Lähmung des M. obliquus inferior (7 Patienten, 4%), das Brown-Syndrom (6 Fälle, 3,2%), eine Orbitawandfraktur (5 Fälle, 2,7%), eine doppelte Heberparese, sowie die Lähmung des M. rectus superior und des M. rectus lateralis (jeweils 3 Fälle, 1,6%). Ein Nystagmus wurde in 20% der Fälle (38 Fälle) gefunden. [64] Betrachtet man die vertikalen und horizontalen Inkomitanzen so fand sich in unserer Studie entsprechend der Einteilung von Kushner eine Kopfzwangshaltung in 48,4%. Ähnliche Ergebnisse konnten auch bezüglich des Duane-Syndroms (13,2%) und des Brown-Syndroms (3,2%) gefunden werden.

In einer prospektiven Studie von Mitchell konnte bei 630 von insgesamt 11299 untersuchten Patienten eine Kopffehlhaltung nachgewiesen werden. 25 Patienten wurden von dieser Studie ausgeschlossen, da eine medikamentöse bzw. neurologische Ursache gefunden werden konnte. Die übrigen 605 Patienten wiesen okuläre Ursachen auf. Als häufigste Ursache einer Kopfzwangshaltung wurden bei 330 Patienten (52,4%) Inkomitanzen diagnostiziert. Die erworbene horizontale Inkomitanz (A/V Phänomen 18,4%, konsekutive Inkomitanzen 7,6%, Abduzensparese 0,2%) konnte bei 26,2% festgestellt werden, gefolgt vom Duane Syndrom mit 7,3% (46 Patienten). Bei den vertikalen Inkomitanzen war die Trochlearisparese mit 9,4% (59 Patienten) die häufigste Ursache. An zweiter Stelle lag das Brown-Syndrom mit 4% (25 Patienten). Seltener Ursachen waren eine doppelte Heberparese (1,4%), eine Lähmung des M. obliquus inferior (1%) und des M. rectus superior (0,2%).

Auch in unserer Studie fanden sich bei Betrachtung der durch Inkomitanzen ausgelösten Kopfzwangshaltung vergleichbare Ergebnisse (48,4%). Als zweithäufigste Ursache der Kopfzwangshaltung beschrieben sowohl Mitchell als auch Kushner eine zur Nystagmusberuhigung eingenommene Kopfzwangshaltung. Mitchell konnte bei 120 der 605 inkludierten Patienten (19%) einen Nystagmus feststellen. In unserer Studie lag die Anzahl an Patienten mit Nystagmus mit 39,6% etwas höher als bei Kushner und Mitchell. Als dritthäufigste Ursache beschrieb Mitchell mit knapp 11% (69 Patienten) ein frühkindliches Schielsyndrom. In unserem Patientengut fand sich nur bei einem Patienten (0,63%) eine Kopfzwangshaltung. Dieser Wert könnte jedoch verfälscht niedrig sein, da sich die Kopfzwangshaltung nicht als eigenständiges Krankheitsbild präsentiert und somit nicht als Nebendiagnose für die Auswertung zur Verfügung stand. [64,65]

5 Konklusion:

Die vorliegende Diplomarbeit zeigt, dass durch die zahlreichen Ursachen einer Kopffehlhaltung im Kindesalter, eine interdisziplinäre Abklärung erforderlich wird, um eine rasche und gezielte Therapie zur Vermeidung von Spätfolgen einleiten zu können. Obwohl die okulären Ursachen im Vergleich zu den orthopädischen, neurologischen und otorhinologischen Ursachen nur in seltenen Fällen Auslöser einer Kopffehlhaltung sind, sollte eine ophthalmologische und orthoptische Abklärung in der kinderärztlichen Praxis nicht fehlen.

6 Literaturverzeichnis

- [1] Kaufmann H. Strabismus. 3. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2004.
- [2] Backup K. Kinderorthopädie. 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2001.
- [3] Hefti F. Kinderorthopädie in der Praxis. 2. Aufl. Heidelberg: Springer Medizin; 2006.
- [4] Niethard F. Kinderorthopädie. 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2010.
- [5] Wegner U. Sportverletzungen: Symptome, Ursachen, Therapie. 2. Aufl. Hannover: Schlütersche; 2003.
- [6] Krämer J. Bandscheibenbedingte Erkrankungen: Ursachen, Diagnose, Behandlung, Vorbeugung, Begutachtung. 5. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2006.
- [7] Herman MJ. Torticollis in Infants and Children: Common and Unusual Causes. AAOS Instructional Course Lectures. 2006;55:647-53.
- [8] Götte K, Nicolai T. Pädiatrische HNO-Heilkunde. 1. Aufl. München: Elsevier Urban & Fischer; 2010.
- [9] Krämer J, Zichner L, Wirth CJ. Orthopädie und Orthopädische Chirurgie: Wirbelsäule, Thorax. 1. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2004.
- [10] Brown R, Hussain M, McHugh K, Novelli V, Jones D. Discitis in young children. J Bone Joint Surg. 2001;83-B:106-11.
- [11] Krämer J, Grifka J, Kleinert H. Orthopädie, Unfallchirurgie. 8. Aufl. Heidelberg: Springer Medizin; 2007.
- [12] Peters U. Lexikon Psychiatrie, Psychotherapie, Medizinische Psychologie. 6. Aufl. München: Urban & Fischer/Elsevier GmbH; 2007.
- [13] Carreiro J. Pediatric manual medicine: An osteopathic approach. 1. Aufl. Edinburgh, New York: Churchill Livingstone/Elsevier; 2009.
- [14] Härtling H. kiss-syndrom.at [Internet]. [zitiert 2011 Aug 21]; Available from: <http://www.kiss-syndrom.at/>
- [15] Wachter K. Das große Buch der Kinderkrankheiten: Erkennen, Behandeln, Vorbeugen. 1. Aufl. München: Compact Via; 2010.
- [16] Kretz F-J, Beushausen T. Das Kinder-Notfall-Intensiv-Buch: lebensrettendes Know-How. 2. Aufl. München: Urban & Fischer; 2002.
- [17] Gahl K, Holldack K. Auskultation und Perkussion, Inspektion und Palpation. 15. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2009.
- [18] Gräf M, Lorenz B. Differenzialdiagnostische Überlegungen bei Kopfzwangshaltungen. Z. prakt. Augenheilkd. 2011;32:345-52.

- [19] Augustin AJ. Augenheilkunde. 3. Aufl. Berlin: Springer; 2007.
- [20] Schweinitz D, Ure B. Kinderchirurgie: Viszerale und allgemeine Chirurgie des Kindesalters. 1. Aufl. Heidelberg: Springer Medizin; 2009.
- [21] Füeßl HS, Middeke M. Anamnese und Klinische Untersuchung. 4. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2010.
- [22] Bluestone CD, Alper CM, Arjmand EM, Stool SE, Casselbrant ML, Dohar JE, u. a. Pediatric otolaryngology. 4. Aufl. Philadelphia: Saunders; 2003.
- [23] Reich M. Densanomalie [Internet]. [zitiert 2011 Aug 23]; Available from: <http://www.lexikon-orthopaedie.com/pdx.pl?dv=0&id=00042>
- [24] Buchta M, Höper DW, Sönnichsen A. Das zweite StEx: Basiswissen Klinische Medizin für Examen und Praxis. 2. Aufl. Berlin: Springer; 2004.
- [25] Koletzko B. Kinderheilkunde und Jugendmedizin. 12. Aufl. Berlin: Springer; 2004.
- [26] Krämer J, Grifka J, Rubenthaler F, Wiese M, Willburger R, Perlick L, u. a. Orthopädie. 7. Aufl. Heidelberg: Springer Medizin; 2005.
- [27] Gupta AK, Roy DR, Conlan ES, Crawford AH. Torticollis secondary to posterior fossa tumors. J Pediatr Orthop. 1996;16:505-07.
- [28] Ngu BB, Khanna AJ, Pak SS, McCarthy EF, Sponseller PD. Eosinophilie granuloma of the atlas presenting as torticollis in a child. Spine. 2004;29:E98-100.
- [29] Baltzer J, Friese K, Graf M, Wolff F. Praxis der Gynäkologie und Geburtshilfe: Das komplette Praxiswissen in einem Band. 1. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2004.
- [30] Dudenhausen JW, Schneider HPG, Bastert G. Frauenheilkunde und Geburtshilfe. 2. Aufl. Berlin: De Gruyter; 2002.
- [31] Korinthenberg R, Panteliadis CP, Hagel C. Neuropädiatrie: Evidenzbasierte Therapie. 1. Aufl. München: Elsevier Urban & Fischer; 2009.
- [32] Matzen P. Kinderorthopädie. 1. Aufl. München: Elsevier Urban & Fischer; 2007.
- [33] Dippon C. Zervikale Dystonie [Internet]. 2005 [zitiert 2011 Aug 24]; Available from: <http://www.botulinumtoxin-ambulanz.de/zervikale.htm>
- [34] Speer C, Gahr M. Pädiatrie. 3. Aufl. Heidelberg: Springer Medizin; 2009.
- [35] Mauer UM. Syringomyelie [Internet]. 2007 [zitiert 2011 Aug 25]; Available from: <http://www.deutsche-syringomyelie.de/index.php/syringomyelie>
- [36] Grehn F. Augenheilkunde. 29. Aufl. Heidelberg: Springer Medizin; 2006.
- [37] Zenner H-P. Praktische Therapie von HNO-Krankheiten: Operationsprinzipien, konservative Therapie, Chemo- und Radiochemotherapie, Arzneimittel- und physikalische

- Therapie, Rehabilitation und psychosoziale Nachsorge. 2. Aufl. Stuttgart: Schattauer; 2008.
- [39] Tichatschek E. Kinderlähmung (Poliomyelitis) [Internet]. 2003 [zitiert 2011 Aug 29]; Available from: <http://www.kinderarzt.at/de/lexikon/subject/kinderlaehmung-poliomyelitis/#content>
- [40] Wright KW. Color Atlas of Strabismus Surgery: Strategies and Techniques. 3. Aufl. New York: Springer; 2007.
- [41] Mayatepek E. Pädiatrie. 1. Aufl. München: Urban & Fischer; 2007.
- [42] Gutzeit A. Frühkindliches Innenschielen [Internet]. 2008 [zitiert 2011 Sep 22]; Available from: http://www.gutzeit-bs.de/schielen_innenschielen.html
- [43] Reinhardt D. Therapie der Krankheiten im Kindes- und Jugendalter. 7. Aufl. Berlin: Springer; 2004.
- [44] Koletzko B, Kröner C. Basiswissen Pädiatrie. 1. Aufl. Berlin: Springer-Verlag; 2010.
- [45] Fuhrmann R. Bandscheibenverkalkung [Internet]. [zitiert 2011 Sep 23]; Available from: <http://www.lexikon-orthopaedie.com/pdx.pl?dv=0&id=00331>
- [46] Scharf H-P, Rüter A, Pohlemann T, Marzi I, Kohn D, Günther K-P. Orthopädie und Unfallchirurgie: Facharztwissen nach der neuen Weiterbildungsordnung. 1. Aufl. München: Urban & Fischer/Elsevier GmbH; 2009.
- [47] Köhler A, Zimmer EA. Freyschmidt's „Köhler/Zimmer“: Grenzen des Normalen und Anfänge des Pathologischen in der Radiologie des kindlichen und erwachsenen Skeletts. 14. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2001.
- [48] Kasten P, Zeichen J, Gössling T, Krettek C. Grisels Syndrom - eine unfallchirurgische Rarität. Springer-Verlag. 2002;105:565–8.
- [49] Coenen W, Neumann H-D, Graf-Baumann T. Manuelle Medizin bei Säuglingen und Kindern: Entwicklungsneurologie - Klinik - Therapeutische Konzepte. 1. Aufl. Heidelberg: Springer Medizin; 2010.
- [50] Urban PP. Erkrankungen des Hirnstamms: Klinik - Diagnostik - Therapie. 1. Aufl. Stuttgart: Schattauer; 2009.
- [51] Wetzke M. Basics Bildgebende Verfahren. 1. Aufl. München: Elsevier Urban & Fischer; 2007.
- [52] Pane A, Simcock P. Praktische Augenheilkunde: Der Survival-Guide. 1. Aufl. München: Elsevier Urban & Fischer; 2007.
- [53] Berlit P. Klinische Neurologie. 2. Aufl. Heidelberg: Springer Medizin Verlag; 2006.

- [54] Käsmann B. Nystagmus.de [Internet]. 2005 [zitiert 2011 Okt 2]; Available from: <http://www.dispo.de/nystagmus/forum/read.php?4,281>
- [55] Fotoarchiv der Universitäts-Augenklinik - LKH-Univ. Klinikum Graz.
- [56] Hopf HC, Kömpf D. Erkrankungen der Hirnnerven. 1. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2006.
- [57] Kanski JJ. Lehrbuch der klinischen Ophthalmologie. 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 1996.
- [58] Eigene Quelle Fotoarchiv.
- [59] Cheng J, Au A. Infantile torticollis: a review of 624 cases. *J Pediatr Orthop*. 1994;14:802–8.
- [60] Nucci P, Kushner BJ, Serafino M, Orzalesi N. A Multi-Disciplinary Study of the Ocular, Orthopedic and Neurologic Causes of Abnormal Head Postures in Children. *Am J Ophthalmol*. 2005;140:65–8.
- [61] Keck C, Behre HM, Neulen J, Breckwolfdt M. Endokrinologie, Reproduktionsmedizin, Andrologie. 2. Aufl. Stuttgart; New York: Thieme; 2002.
- [62] Bredenkamp JK, Hoover LA, Berke GS, Shaw A. Congenital muscular torticollis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1990;116:212-6.
- [63] Ballock RT, Song KM. The Prevalence of Nonmuscular Causes of Torticollis in Children. *J Pediatr Orthop*. 1996;16:500-4.
- [64] Kushner BJ. Ocular causes of abnormal head postures. *Ophthalmology*. 1979;86:2115-25.
- [65] Mitchell PR. Ocular torticollis. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1999;97:697–769.
- [66] Benson MKD, Fixsen J, Macnicol M, Parsch K. Children's orthopaedics and fractures 3. Aufl. New York: Springer; 2010.
- [67] Scherer H. Das Gleichgewicht. 2. Aufl. Berlin; Heidelberg; New York: Springer; 1996.
- [68] Canepa G, Maroteaux P, Pietrogrande V. Dysmorphic Syndromes and Constitutional Diseases of the Skeleton. 1. Aufl. Padova: Piccin Nuova Libreria; 2001.
- [69] Kösling S, Bootz F. Bildgebung HNO-Heilkunde. 1. Aufl. Berlin; Heidelberg: Springer; 2010.
- [70] Falkenbach A. Morbus Bechterew. 1. Aufl. Wien; New York: Springer; 2005.
- [71] Deutsch J, Schnekenburger F. Pädiatrie und Kinderchirurgie für Pflegeberufe. 1. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2009.
- [72] Grifka J, Kuster M. Orthopädie und Unfallchirurgie. 1. Aufl. Berlin; Heidelberg; New York: Springer Medizin; 2011.

- [73] Oestreicher E, Burk A, Burk R, Freudenberger T, Sökeland J. HNO, Augenheilkunde, Dermatologie und Urologie für Pflegeberufe. 1. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2003.
- [74] Siewert JR. Chirurgie. 8. Aufl. Berlin; Heidelberg: Springer; 2007.
- [75] Masuhr KF, Neumann M. Neurologie. 6. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2007.
- [76] Frey I, Lübke-Schmid L, Wenzel W. Krankenpflegehilfe: Alle Fächer für Ausbildung und Praxis. 11. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2002.
- [77] Bohndorf K, Imhof H, Fischer W. Radiologische Diagnostik der Knochen und Gelenke. 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2006.
- [78] Uhl M, Herget GW. Radiologische Diagnostik von Knochentumoren. 1. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2008.
- [79] Berger A, Hierner R. Plastische Chirurgie: Kopf und Hals. 1. Aufl. Berlin; Heidelberg: Springer; 2005.
- [80] Freyschmidt J, Ostertag H, Jundt G. Knochentumoren mit Kiefertumoren. 3. Aufl. Dordrecht; Heidelberg; London; New York: Springer; 2010.
- [81] Donaldson I, Marsden DC, Schneider SA, Bhatia KP. Marsden's Book of Movement Disorders. New York: Oxford University Press; 2012.
- [82] Wright KW. Strabismus Surgery: Strategies and Techniques. 1. Aufl. New York: Springer Science+Business Media; 2007.
- [83] Klosterman L. Meningitis. 1. Aufl. New York: Marshall Cavendish Benchmark; 2007.
- [84] Linn J, Wiesmann M, Brückmann H. Atlas Klinische Neuroradiologie des Gehirns. 1. Aufl. Berlin; Heidelberg: Springer; 2011.
- [85] Isenberg SJ, Kekunnaya R. Effect of strabismus surgery on torticollis caused by congenital superior oblique weakness in young children. Abstractband der ESA 2011, Seite 101, 34. ESA 2011, Bruges, Belgium.
- [86] Ling CM, Low YS. Sternomastoid tumor and muscular torticollis. Clin Orthop. 1972;86:144-50.
- [87] Suzuki S, Yamamura T, Fujita A. Aetiological relationship between congenital torticollis and obstetrical paralysis. Int Orthop. 1984;8:175-81.