

Lidkrampf – Blepharospasmus aus neurologischer Sicht

G. Reichel (†), A. Stenner¹, S. Gläß¹

Einleitung

Als Blepharospasmus (BS) bezeichnet man einen krampfartigen Lidschluss unterschiedlicher Ursachen und teilweise als Symptom anderweitiger Erkrankungen. Beim Blepharospasmus (BS) kommt es zu nicht willkürlich beeinflussbarem Augenschluss durch ungewollte Kontraktion der Mm. orbicularis oculi. Im schlimmsten Fall sind die betroffenen Patienten funktionell blind.

Der BS zählt zu den fokalen Dystonien (wie Handdystonien, dystoner „Schiefhals“ et cetera). Er tritt mit einer Häufigkeit von circa vier pro 100.000 Menschen (in Sachsen circa 160 Betroffene; BRD circa 3.200). Die Dunkelziffer scheint aber hoch zu sein. Uns ist ein Phänomen aufgefallen: Aus sächsischen Gegenden, die augenärztlich und neurologisch gut versorgt sind, erhalten wir häufiger Patienten zur Abklärung und Behandlung eines Blepharospasmus. Das relativ seltene Auftreten des BS erklärt zumindest teilweise, warum die richtige Diagnose zuweilen nicht auf Anhieb von dem konsultierten Arzt gestellt wird, obwohl die meisten differenzialdiagnostisch bedeutsamen anderen Krankheiten durch einfache klinische Zeichen – ohne aufwändige Spezialuntersuchungen – ausgeschlossen werden können.

Betroffen sind vorwiegend Menschen in der zweiten Lebenshälfte, Frauen etwas häufiger als Männer. Die Ursache des „essenziellen“ BS bleibt bislang unbekannt. Der Ursprung der Krankheit beruht auf einer Störung in den Basal-

ganglien; die genauen Mechanismen sind nicht bekannt. Es handelt sich ohne Zweifel um eine organische Erkrankung. Oft wird ein sekundäres Symptom als Diagnose angenommen (zum Beispiel „trockenes Auge“), keine weitergehende Diagnostik veranlasst und eine wirksame Therapie verpasst.

Hier soll der differenzialdiagnostische okuläre BS nur kurz erwähnt werden: krampfhafter Verschluss der Augenlider durch schmerzhaft irritierende, Verletzungen, Entzündungen oder Fremdkörper am Auge. Wenn der Augenarzt keine okuläre Ursache findet, muss zwingend die Überweisung zum Neurologen erfolgen; auch, weil beim BS differenzialdiagnostisch ein hemifazialer Spasmus, postparetische faciale Mitbewegungen, eine Lidöffnungsapraxie oder ein Entropion in Betracht gezogen werden müssen, die eine ähnliche Symptomatik, jedoch gänzlich andere Ursachen haben. Diese Abgrenzung gelingt dem wissenden Arzt allein schon durch einfache klinische Betrachtung, auf die hier hingewiesen wird.

Klinik des Blepharospasmus

Anfangs fallen ein häufigerer Lidschlag, ein Fremdkörpergefühl im Auge sowie eine unangenehme Verstärkung der Lidschlagfrequenz bei grellem Licht und beim Fernsehen auf. Zunehmend häufiger bleiben dann für Sekunden – später für Minuten – die Augen unwillkürlich geschlossen. Die nicht beherrschbare Kontraktion – Dystonie – betrifft nur den Augenringmuskel (M. orbicularis oculi); andere Gesichtsmuskeln können reflektorisch ebenfalls angespannt werden, sind aber nicht dyston (eine Klärung kann durch die Elektromyographie [EMG] erfolgen [Abb. 1a und b]).



Abb. 1a

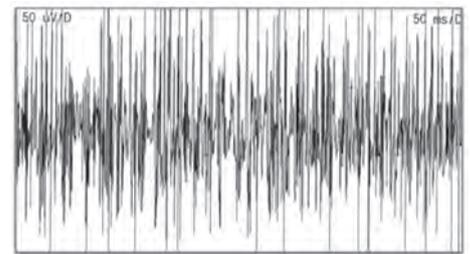


Abb. 1b

Abb. 1: Elektromyografie am Auge.

1a: Ableitung von M. levator palpebrae superioris (oben), M. orbicularis oculi: Pars palpebralis (Mitte) und Pars orbitalis (unten)

1b: dichtes Muster von Aktionspotentialen beim palpebralen BS aus der Pars palpebralis (Pars praetaresalis) m. orbicularis oculi.

Eine Besonderheit stellt das sehr seltene Meige-Syndrom dar (Erstbeschreibung 1910 durch Henry Meige, Paris): gleichzeitiges Auftreten eines dystonen BS und einer oromandibulären Dystonie; betroffen sind überwiegend Frauen im siebten Lebensjahrzehnt.

Der BS kann tonisch (lang anhaltender Krampf der Mm. orbicularis oculi) oder klonisch (ständiger Wechsel des dystonen Krampfes der Mm. orbicularis oculi und der reflektorischen Anspannung der Mm. levatores oculi) sein. Außerdem können nur der orbitale oder nur der palpebrale Anteil des M. orbicularis oculi oder beide dyston sein. Am Anfang der Erkrankung eines BS kann ein Auge stärker betroffen sein, manchmal bleibt der BS aber auch nach 20 und mehr Jahren einseitig (Abb. 2a).

¹ Kompetenzzentrum für Bewegungsstörungen an der Paracelsusklinik Zwickau



Abb. 2a



Abb. 2b

Abb. 2: Blepharospasmus

2a: einseitiger BS. Beachte die niedrig stehende Augenbraue auf der betroffenen Seite; 2b: beiderseitiger BS palpebral und orbital.

Differenzialdiagnostisch ist bedeutsam, dass die Augenbraue auf der betroffenen Seite niedriger steht; ein Zeichen für eine zerebrale Auslösung des BS. Im Schlaf tritt der BS nicht auf.

Bei einigen Patienten kann durch Gähnen, Singen, Kaugummi kauen, Zahnstocher zwischen die Zähne nehmen, Anlegen eines Fingers an die Schläfe oder sonstige „Tricks“ der BS kurzzeitig durchbrochen werden.

Die wichtigste klinische Auswirkung des BS ist die Beeinträchtigung der Sehfähigkeit. Oft führt der BS sogar zu funktioneller Blindheit, was zum Beispiel das Autofahren, Lesen, TV-Ansehen et cetera unmöglich macht.

Palpebraler versus orbitaler Blepharospasmus

Die Mm. orbiculares oculi bestehen aus jeweils zwei Abschnitten (Abb. 3): Muskelfasern, die durch die Lider ziehen und Muskelfasern, die kreisförmig außerhalb der Lider angeordnet sind. Sind nur die ersteren betroffen, so kommt es zum Lidschluss ohne Kontraktion der äußeren Fasern des M. orbicularis oculi. Eine passive Öffnung der Lider ist dann nur gegen Widerstand möglich. Eine EMG-Ableitung aus

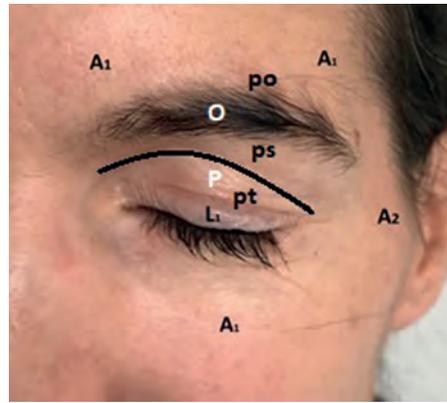


Abb. 3: Palpebraler (P) (Pars praeseptalis Ps, Pars praetarsalis Pt) und orbitaler (O) (Pars periorbitalis Po) Anteil des M. orbicularis oculi. A1-2 BoNT-Injektionspunkte beim orbitalen BS (0,1 ml bzw. 0,2 ml) bei der Erstbehandlung, L1 – BoNT-Injektionspunkt beim palpebralen BS (0,1 ml). Die geschwungene Linie zeigt die Grenze zwischen der Pars praeseptalis und Pars praetarsalis an; oberhalb dieser Linie darf kein BoNT in das Lid injiziert werden.

dem Lid zeigt ein dichtes Aktivitätsmuster (Abb. 1b). Der Betroffene versucht dann oft, durch Anspannung der Mm. frontales die Augenlider wenigstens etwas anzuheben. Zu einem vollständigen Krampf des Augenringmuskels kommt es, wenn (auch) die orbitalen Anteile der Mm. orbiculares oculi betroffen sind. Oft kontrahieren zusätzlich reflektorisch andere mimische Muskeln, die aber nicht dyston sind und daher nicht behandelt werden müssen.

Botulinumtoxintherapie bei Blepharospasmus

Vor der Einführung des Botulinumtoxins (BoNT) wurden medikamentöse (Anticholinergika, Baclofen, Benzodiazepine, Rivotril) und andere (Hypnose, Biofeedback, Akupunktur, Physiotherapie) Therapieversuche sowie Operationen empfohlen. Sie waren alle wenig überzeugend und haben heute keine Anwendungsberechtigung mehr. Die Behandlung des BS mit BoNT gilt inzwischen als Therapie der Wahl.

Die US-amerikanische Behörde Food and Drug Administration (FDA) ließ 1979 die BoNT-Behandlung bei Strabismuspatienten zu. 1989 folgte die Zulassung der FDA für Spasmus hemifacialis

und BS; BoNT zur Behandlung des BS wurde aber schon seit circa 1982 genutzt.

Bei entsprechender Dosierung und richtiger Auswahl der Injektionsstellen führt die BoNT-Behandlung zu einem Sistieren des BS nach circa drei bis sieben Tagen und für circa drei Monate anhaltend. Bis zu 96 Prozent der Patienten berichten eine hohe Effektivität der Behandlung; das heißt Wegfall der Beschwerden und der Sehbehinderung. Ursachen für eine nicht ausreichende Wirkung des BoNT sind: falsche Diagnose, falsche Injektionsorte, falsche Dosierung. Lokale Nebenwirkungen (Ptosis, trockenes Auge oder vermehrter Tränenfluss, Entzündungen, Hämatom, Diplopie) treten sehr selten auf und sind fast immer durch Fehler in der Injektionstechnik bedingt. Systemische Nebenwirkungen werden nicht beobachtet (Ausnahme: Myasthenia gravis paralytica-Patienten).

BoNT-Therapie des palpebralen Blepharospasmus

Wir verwenden eine Auflösung des BoNT in physiologischer Kochsalzlösung so, dass folgende vergleichbare Wirkungs Dosen entstehen: Dysport® 200 U/ml, Xeomin® und Botox® 50 U/ml. Für jedes Lid reicht beim palpebralen BS eine Injektion von 0,1 ml (Abb. 3 L1) in der Mitte des Oberlides lidrandnahe. Die Gefahr einer Lähmung des M. levator palpebrae superioris (Ptosis) besteht nicht, da dieser Muskel relativ weit hinten und oben in der Orbita liegt. In die Pars praeseptalis darf nicht injiziert werden. Vorsichtshalber kann man den Patienten bitten, sich in den Stunden nach der Injektion nicht hinzulegen. Dadurch wird zusätzlich ein Diffundieren des BoNT durch den Corpus adiposum orbitae (oberhalb des Auges gelegen) bis hinten zum M. levator palpebrae superioris verhindert. Von manchen Autoren werden statt einer mittigen lidrandnahen Injektion zwei

seitliche vorgeschlagen: Das hat sich nicht bewährt, da BoNT dann zu den großen Tränendrüsen gelangen kann, was zu „trockenen Augen“ führen würde.

BoNT-Therapie des orbitalen Blepharospasmus

Ist der außerhalb der Lider gelegene ringförmige Anteil des M. orbicularis oculi vom BS betroffen, so bedarf es vier BoNT-Injektionen (Abb. 3 A₁, A₂). Die Gefahr einer Ptosis besteht nur, wenn die Injektionen zu weit innerhalb der Orbita (Pars praeseptalis) durchgeführt werden: Dann kann das BoNT über den Corpus adiposum orbitae den M. levator palpebrae superioris schwächen. Außerdem können die großen Tränendrüsen erreicht werden. Empfohlen wird, eine etwas höhere Dosis in den lateralen Injektionspunkt zu geben (0,2 ml; Abb. 3 A₂); für die anderen drei ist 0,1 ml bei der ersten Injektion ausreichend. Bei der nächsten Injektion kann je nach Angaben des Patienten über ausreichende beziehungsweise nicht ausreichende Wirkung variiert werden. Ist zusätzlich der palpebrale Anteil des M. orbicularis oculi dyston (erkennbar am starken Widerstand der Lider beim passiven Öffnen) betroffen, so wird man – wie oben beschrieben – an jedem Auge eine Injektion von 0,1 ml in der Mitte des Oberlides lidrandnahe applizieren.

Differenzialdiagnosen

Spasmus hemifacialis

Am häufigsten wird aus neurologischer Sicht der BS mit einem Spasmus hemifacialis (SpH) verwechselt. Letzterer ist oft Folge einer N. facialis-Irritation beim Austritt aus dem Hirnstamm durch anliegende Arterien.

Klinischer Unterschied: Der SpH tritt sehr selten beiderseitig auf, und er bezieht die gesamte vom N. facialis versorgte Gesichtsmuskulatur der betroffenen Seite in den Spasmus ein. Da



Abb. 4: Spasmus hemifacialis während einer Spasmusattacke: gesamte N. facialis-versorgte Muskulatur der linken Seite ist betroffen, einschließlich des M. frontalis, wodurch die Augenbraue auf der kranken Seite höher steht („Babinski-2-Zeichen“).

dazu auch der M. frontalis gehört, wird die Augenbraue nach oben gezogen („Babinski-2-Zeichen“), während das Auge (M. orbicularis oculi) schließt (Abb. 4). Im Gegensatz zum BS kontrahieren außerdem beim SpH gleichzeitig die Mundmuskulatur, das Kinn und oft auch das Platysma.

Therapie: BoNT-Injektionen um das betroffene Auge, wie beim orbitalen BS.

Postparetische Fazialis-Mitbewegungen

Nach einer schweren peripheren Fazialisparese jeglicher Ursache, bei der es nicht nur zur Demyelinisierung (Rückbildung ohne Defekt innerhalb eines Monats), sondern auch zum axonalen Untergang von Fasern des N. facialis kommt (Rückbildung innerhalb von drei Monaten mit Defekten), können Postparetische Fazialis-Mitbewegungen (PPFM) auftreten. Sie sind Ausdruck der fehlerhaften Einsprossung von Axonen bei der Reinnervation, zum Beispiel Fasern, die vor der Lähmung den M. orbicularis oculi versorgten, innervieren danach auch den M. orbicularis oris oder umgekehrt. Das heißt, bei jeder Bewegung innerhalb der betroffenen Gesichtshälfte kontrahieren sich die anderen fazialisinnervierten Muskeln mit.



Abb. 5: Postparetische Fazialis-Mitbewegungen. Durch den physiologischen Lidschlag – beide Augen sind geschlossen – kommt es auf der kranken Seite zur Mitbewegung der anderen Gesichtsmuskulatur.

Klinischer Unterschied: Die PPFM treten selten beiderseitig auf und sie beziehen die gesamte vom N. facialis versorgte Gesichtsmuskulatur der betroffenen Seite in den Spasmus ein. Die Ursache des scheinbar spontanen Zuckens der Muskulatur der kranken Gesichtshälfte ist der normale spontane Lidschlag, der stets beiderseitig erfolgt. Die PPFM sind daher einfach zu diagnostizieren: Nur wenn das gesunde Auge spontan schließt, zuckt die betroffene, postparetische Gesichtshälfte. Mit anderen Worten: Bei den PPFM ist bei jeder Zuckung das gesunde Auge geschlossen (Abb. 5).

Therapie: BoNT-Injektionen, um beide Gesichtshälften weitgehend symmetrisch zu gestalten.

Lidöffnungsapraxie

Insbesondere bei zerebralen degenerativen Erkrankungen (Multisystematrophien, Corticobasale Degeneration, Progressive Supranukleäre Blickparese, Subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie [Binswanger]) kann es zur Lidöffnungsapraxie kommen: Es sind zwar alle Strukturen zur Öffnung des Lids intakt, es fehlt aber der zentrale Auslöser für diese Lidbewegung. Die Ursache liegt somit im Gehirn. Es handelt sich nicht um eine Dystonie oder andere „Überbewegung“; weder im M. levator palpebrae superioris, noch im M. orbicularis oculi sind elektromyografisch Aktivitäten zu finden (Abb. 6).



Abb. 6: Lidöffnungsapraxie. Links – Bei Aufforderung zum Augenöffnen: der Patient kann dies nicht ausführen. Rechts – Nach passivem Öffnen der Lider bleiben diese circa fünf Sekunden offen, um dann beim nächsten physiologischen Lidschlag wieder dauerhaft zu schließen („Zwickauer Augenzeichen“).

Klinischer Unterschied: Nur bei dieser Krankheit findet sich das von uns nachgewiesene „Zwickauer Augenzeichen“: Nach einem passiven Öffnen der Augen – was ohne Widerstand möglich ist – bleiben die Augen vier bis sechs Sekunden offen, bis der normale Lidschlag sie wieder schließt und ein aktives Öffnen nicht mehr möglich ist. Es besteht meist keine Frontalisaktivität.

Therapie: Mechanische Mittel, um das Auge zeitweise offen zu halten (zum Beispiel spezielle Bügelbrille, Steristrip®).

Entropion

Das Entropion („Rolllid“) ist eine Fehlstellung des Augenlids (meist des unteren): Das Lid ist einwärts gedreht, so dass die Wimpern auf der Hornhaut schleifen, was reflektorisch zum Lidchluss führen kann. Dies kann wieder-

rum eine andauernde funktionelle Blindheit zur Folge haben; im Extremfall wird die Diagnose nicht gestellt und der Patient ist jahrelang (hier über drei Jahre) blind (Abb. 7a).

Ursachen können sein: Im M. orbicularis oculi sind die Spannungen der Fasern unterschiedlich. Die lidrandnahen Fasern des Muskels sind vor allem bei Menschen mit höherem Lebensalter stärker gespannt: Entropion senile. Bei einem anhaltenden BS werden die lidrandnahen Fasern zusammengezogen: Entropion spasticum. Geschrunppte Narben auf der Bindehaut oder dem Unterlid führen zu einem Einwärtsdrehen des Lids: Narbentropion oder Entropion cicatricium.

Durch das Reiben der Wimpern auf Horn- und Bindehaut entstehen Fremdkörpergefühl, Rötungen, dauernder Trä-

Tab.: Therapeutische Maßnahmen bei den verschiedenen neurologischen Augenerkrankungen

- Dystoner Blepharospasmus
 - palpebral: BoNT nur in die Mitte des Oberlids lidrandnahe
 - orbital: BoNT an vier Stellen in den periorbitalen Anteil des M. orbicularis oculi am äußersten Rand der Orbita
- Spasmus hemifacialis
 - BoNT an vier Stellen in den periorbitalen Anteil des M. orbicularis oculi am äußersten Rand der Orbita; bei Progredienz einer Fazialislähmung: neurochirurgische operative Beseitigung der vaskulären Ursache am N. facialis nahe dem Hirnstamm
- Postparetische Fazialis-Mitbewegungen
 - BoNT „kosmetisch“ zum Ausgleich der Gesichtsasymmetrie (zum Beispiel Glättung der Stirnquerfalten auf der gesunden Seite)
- Lidöffnungsapraxie
 - keine operativen oder medikamentösen Konsequenzen: mechanische Mittel, um das Auge offen zu halten (zum Beispiel spezielle Bügelbrille, Steristrip®)
- Entropion
 - BoNT lidrandnahe in das Unterlid



Abb. 7a

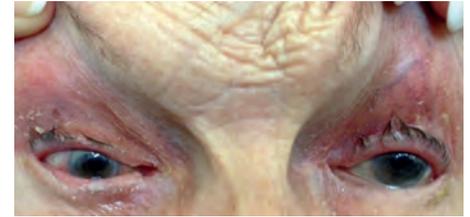


Abb. 7b



Abb. 7c

Abb. 7: 90-jährige Frau ohne Zeichen einer Demenz: Entropion senile führte vor über drei Jahren zu einer bis jetzt anhaltenden funktionellen Blindheit. 7a: vor der Behandlung (es wurden soeben künstliche Tränen getropft). 7b: Fünf Minuten später lassen sich die Augen passiv öffnen: an den nach innen gedrehten Unterlidern sind keine Wimpern zu sehen. 7c: 14 Tage nach BoNT-Injektionen (je 0,1 ml) in beide Unterlider. Patientin ist jetzt von Seiten der Augen beschwerdefrei. Ein Rollstuhl, der wegen der Sturzgefahr während der blinden Jahre notwendig war, ist nun einem Rollator gewichen.

nenfluss und ständige Schmerzen; zu deren Vermeidung bleibt oft das Auge geschlossen.

Klinischer Unterschied: Nur beim Entropion sieht man keine Wimpern am Unterlid (seltener am Oberlid, da diese nach innen gedreht sind (Abb. 7b).

Therapie: BoNT-Injektion (0,1 ml) in das Unterlid (Abb. 7c). Eine einzige BoNT-Injektion kann schon ausreichen, um ein Rezidiv zu verhindern; andernfalls wiederholt man die Injektion und –

wenn notwendig – erhöht man die Dosis. Operative Eingriffe bewähren sich auf Dauer nicht: Jede OP-Narbe am Unterlid kann wiederum zu einem Entropion führen (wir haben Patienten gesehen, die über zehnmal operiert wurden).

Zusammenfassung

Der BS zählt zu den fokalen Dystonien. Das relativ seltene Auftreten des BS erklärt zumindest teilweise, warum die richtige Diagnose zuweilen nicht auf Antrieb von dem konsultierten Arzt gestellt wird, obwohl die meisten differenzialdiagnostisch bedeutsamen anderen Krankheiten durch einfache klinische Zeichen – ohne aufwändige Spezialuntersuchungen – ausgeschlossen werden können. Das ist bedauerlich, da sowohl für die Varianten des BS, als auch die meisten klinisch ähnlichen Erkrankungen gut wirksame Therapie-

möglichkeiten bestehen. Die BoNT-Therapie hat sich bei den verschiedenen Formen des BS, beim Spasmus hemifacialis, beim Entropion und bei den fazialen Mitbewegungen nach peripherer Fazialisparese in hohem Maße bewährt. Bei der Lidöffnungspaxie helfen nur mechanische Mittel, um das Auge öffnen zu können. Jeder Patient mit Bewegungsstörungen der Muskeln am äußeren Auge muss dem Augenarzt und dem Neurologen, der die EMG am Auge beherrscht, vorgestellt werden.

Danksagung

Wir danken allen Patienten für die Zustimmung zur Fotografie und zur Veröffentlichung. Wir danken unseren Mitarbeiterinnen R. Neidhardt, A. Reinert und A. Hilpert für den höchst empathischen Umgang mit unseren Patienten.

Nachruf

Nach kurzer Erkrankung ist Prof. Dr. med. habil. Gerhard Reichel am 11. November 2018 verstorben. „Nur wer Freude an der Arbeit hat, macht seine Arbeit gut“. Nach diesem Motto wirkte Prof. Dr. med. habil. Gerhard Reichel über 50 Jahre als Neurologe und 25 Jahre als Chefarzt. Die dystonen Bewegungen, wie der Blepharospasmus, waren sein Spezialgebiet. ■

Literatur bei den Autoren

Interessenkonflikte: keine

Korrespondierende Autorin:

Priv.-Doz. Dr. med. Stefanie Gläß

Paracelsusklinik Zwickau

Kompetenzzentrum für Bewegungsstörungen

Werdauer Straße 68, 08060 Zwickau

E-Mail: stefanie.glaess@paracelsus-kliniken.de