

Unilaterale atypische chiasmale Kreuzung und frühkindliches Schielen – Crossed eyes, crossed brain?

Barbara Käsmann-Kellner, Berthold Seitz, Tobias Hager

Sektion KiOLoN: Kinderophthalmologie, Orthoptik, Low Vision & Neuroophthalmologie
Klinik für Augenheilkunde, Universitätsklinikum des Saarlandes UKS, 66421 Homburg / Saar

Hintergrund

Im Laufe der Evolution haben sich die Augen von einer seitlich zu einer frontalen Position bewegt, wodurch die monokularen Gesichtsfelder sich zu einem binokularen Sichtfeld überlappen konnten. Binokulare Wahrnehmung entsteht durch eine kombinierte Wirkung von Signalen aus diversen anatomischen Strukturen:

- ipsilaterale temporale Hemiretina
- kontralaterale nasale Hemiretina
- Foveabereich, dessen retinale Ganglienzellen zum Teil durch das Corpus callosum laufen.

Es ist bekannt, dass ein frühkindliches Schielen gehäuft bei angeborenen Krankheiten, die atypische zerebrale Bahnverläufe haben, auftritt (z.B. Albinismus, Hypoplasie oder Agenesie des Corpus callosum, septo-optische Dysplasie).

Methodik

Analyse von Patienten mit frühkindlichem Schielsyndrom (FKSS) und mit Fehlinnervations-syndromen mittels Albino-VEP, wenn sie entweder einen reduzierten Visus am Führungsauge oder einen positiven Winkel Kappa aufwiesen. Zudem Einschluss von Patienten mit bilateral unklar reduziertem Visus.

Ergebnisse

Patienten und Schielformen

Bislang wurden 235 Patienten eingeschlossen.

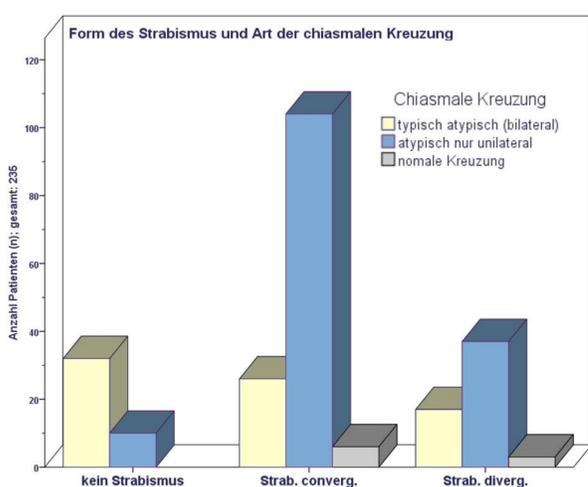


Abb. 1: Verteilung der Schielformen und der unterschiedlichen chiasmalen Kreuzungen bei 235 Studienpatienten.

Häufig (151 von 235 Patienten) findet sich eine nur unilateral atypische Kreuzung im Chiasma-bereich, sodass an einem Auge mehr Fasern ipsilateral bleiben (=normal) und am anderen Auge – welches in der Mehrzahl der Patienten auch das Schielauge ist – mehr Fasern nach kontralateral ziehen (typisch für die atypische chiasmale Kreuzung bei Albinismus).

Zudem fanden sich 75 der 235 Patienten mit albinismustypischer bilateraler Kreuzung und deutlich mehr nach kontralateral ziehenden Fasern als ipsilateral verbleibenden Fasern.

Klinische Beispiele



Abb. 2: Mädchen mit frühkindlichem Schielsyndrom und deutlicher Kreuzfixation mit KZH, das Albino-VEP zeigt eine atypische vermehrte Faserkreuzung nur bei Stimulation des linken Auges

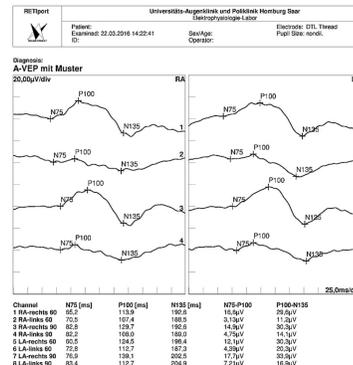
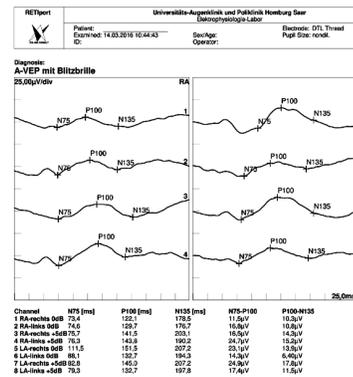


Abb. 3: Mädchen am präoperativen Tag vor Strabismus-OP links. Kein Nystagmus, Visus bds. cc = 0,8. Das Albino-VEP zeigt eine bilaterale atypische Kreuzung, wie sie bei Albinismus typisch ist.



Atypische Kreuzungen und Visus

Die Patienten mit einer bds. atypischen Kreuzung zeigen einen signifikant schlechteren Visus des Führungsauges als die Patienten, bei denen die atypische Kreuzung nur unilateral vorliegt (orange markierte Kästchen in Tabelle 2; Abb. 3).

Der Visus des amblyopen Auges unterscheidet sich nicht zwischen der unilateralen und der bilateralen atypischen Kreuzung.

Für die Patienten, bei denen eine beidseits physiologische chiasmale Kreuzung festgestellt wurde, sind die Zahlen für eine statistische Analyse zu klein (Abb. 4: graue Boxplots).

Die ANOVA zeigt die Signifikanz des Unterschiedes beim Visus des Führungsauges.

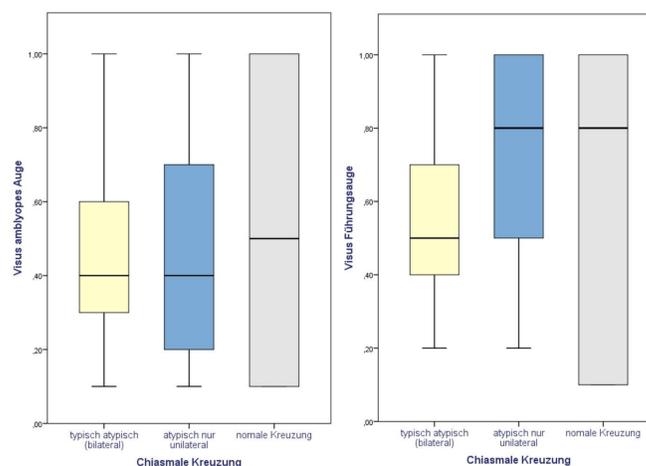


Abb. 4: Boxplots Visus des amblyopen und des führenden Auges in Abhängigkeit von der chiasmalen Kreuzungsart

ANOVA		Signifikanz
Visus Führungsauge *	Zwischen den Gruppen	,000
Chiasmale Kreuzung		
Visus amblyopes Auge *	Zwischen den Gruppen	,825
Chiasmale Kreuzung		

Tab. 1: ANOVA Chiasmale Kreuzung / Visus (SPSS® V.22)

Chiasmale Kreuzung	Visus	Visus Führungsauge	Visus amblyop. Auge
typisch atypisch (bilateral mehr kreuzend als nicht kreuzend)	Mittelwert	,57	,48
	N	75	75
	Standardabweichung	,23	,25
atypisch nur unilateral (nur einseitig mehr kreuzend)	Mittelwert	,72	,47
	N	151	151
	Standardabweichung	,28	,31
normale Kreuzung	Mittelwert	,63	,53
	N	9	9
	Standardabweichung	,41	,39
Insgesamt	Mittelwert	,67	,47
	N	235	235
	Standardabweichung	,28	,30
	Median	,60	,40

Tab. 2: Details zu Mittelwert und Median sowie Standardabweichung des Visus in Abhängigkeit zum Typ der chiasmalen Kreuzung.

Positiver Winkel Kappa

Beim Winkel Kappa handelt es sich um den Winkel zwischen Sehachse (Fovea centralis – Objekt) und Pupillenachse (Pupillenmitte – Hornhautscheitel). Summers et al beschrieben bereits 2004 eine deutlich erhöhte Prävalenz eines positiven Winkel Kappa bei Albinismus [1].

Bei unseren Patienten lassen sich sowohl unilateral als auch bilateral gehäuft positive Winkel Kappa feststellen, wobei sich die unilateralen überwiegend an dem Auge finden, an dem auch die unilaterale atypische Kreuzung und der Strabismus vorliegen.

Abb. 5 demonstriert dies bei einem Mädchen mit FKSS am linken Auge, bei dem auch Linksführung eingenommen und gut gehalten werden kann.

Bei den 235 Probanden fand sich ein positiver Winkel Kappa bei 157 Personen, wobei die Hälfte (n=81) sich unilateral bei unilateral atypischer Kreuzung fand.

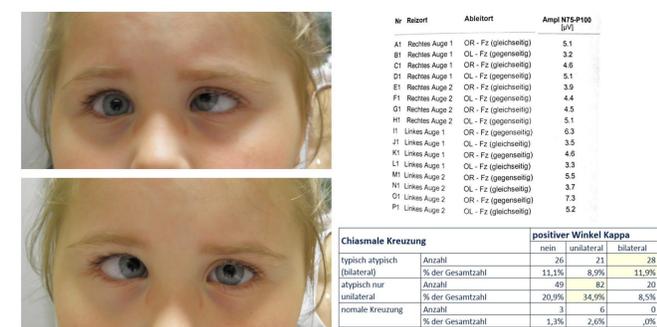


Abb. 5: Mädchen mit FKSS des linken Auges und atypischer chiasmaler Kreuzung nur vom linken Auge ausgehend. Wenn sie zur Linksfixation aufgefordert wird, ist im Vergleich zur Rechtsfixation ein positiver Winkel Kappa links zu sehen.

Schlussfolgerungen

Obleich lange bekannt ist, dass Patienten mit Albinismus deutlich gehäuft einen Strabismus aufweisen, ist über die Genetik des frühkindlichen Schielens und des frühkindlichen Schielsyndroms noch nicht alles bekannt. Unsere Beobachtungen könnten darauf hinweisen, dass

→ Es mehr Patienten mit bilateraler Albinismustypischer Kreuzung und annähernd normalem Phänotyp bei der Population der Schielpatienten gibt als erwartet

→ Die Tatsache, dass es unilaterale atypische chiasmale Kreuzungen gibt, einen wesentlichen Hinweis auf die Genese als auch die Genetik des Schielens des Betroffenen sein kann (Genträger?)

Literatur

- [1] Summers CG, King RA, Merrill KS, Lavoie JD. Positive angle kappa in albinism. Am J Ophthalmol. 2004; 138:1093
- [2] Hoffmann MB, Wolynski B, Meltendorf S, Behrens-Baumann W, Käsmann-Kellner B. Multifocal visual evoked potentials reveal normal optic nerve projections in human carriers of oculocutaneous albinism type 1a. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2008; 49:2756-61
- [3] Käsmann-Kellner B, Seitz B. Phänotyp des visuellen Systems bei okulärem und okulokutanem Albinismus. Ophthalmologie. 2007;104:648-61