

## Duane-Syndrom

### > Definition und Ursache

Beim **Duane-Syndrom** handelt es sich um eine selten vorkommende angeborene Augenmuskellähmung. Benannt ist das Syndrom nach den Augenmedizinern Alexander Duane, Jakob Stilling und Siegmund Türk, die es im Zeitraum 1887 bis 1905 zum ersten Mal beschrieben.

Die genaue Ursache des Duane-Syndroms ist bisher noch nicht umfassend aufgeklärt. Als wahrscheinlich gilt eine angeborene Fehlfunktion des Nervus abducens : Das ist der sechste Hirnnerv, der somatomotorische Fasern besitzt. Er ist unter anderem für die Bewegung des Augapfels zuständig. Zugleich gehen Wissenschaftler von einer Fehlinnervation des Musculus rectus lateralis (Skelettmuskel der äußeren Augenmuskulatur) durch Äste des Nervus oculomotorius (3. Hirnnerv) aus.

### > Krankheitsbild und Krankheitssymptome

Das Duane-Syndrom gehört zur Gruppe der angeborenen (kongenitalen) die Hirnnerven betreffenden (kranialen) Fehlinnervations-Syndrome. Als typisch für das Duane-Syndrom gilt dessen umfangreiche Variationsbreite. Diese entsteht durch das unterschiedliche Größenverhältnis zwischen den drei Anteilen des betroffenen Augenmuskels (Musculus rectus lateralis). Da es beim Duane-Syndrom verschiedene Symptomkomplexe gibt, teilt man die Erkrankung in drei unterschiedliche Typen ein. Typ I kommt wesentlich häufiger vor als Typ II und Typ III.

#### > Typ I

- ausgeprägte Einschränkung der Abduktion (seitliche Bewegungen des Auges in Richtung Schläfe weg von der Körpermitte)
- geringere Einschränkung der Adduktion (Versuch, Augapfel in Richtung Nase zu bewegen hin zur Körpermitte)
- geringes Innenschielen bei Blick geradeaus
- mäßige Lidspaltenverengung bei zunehmendem Versuch der Adduktion

#### > Typ II

- geringe Einschränkung der Abduktion
- erheblich eingeschränkte Ausprägung der Adduktion
- starke Lidspaltenverengung bei Adduktion
- Hebung oder Senkung des Auges in Adduktion möglich

#### > Typ III

- Ausgeprägte Einschränkung sowohl der Adduktion, als auch der Abduktion
- Bei schwerem Krankheitsverlauf sind auch Anomalien des Herzens möglich.

### > **Wie kann man das Syndrom erkennen?**

Eltern, die bei ihrem Kind ein auffälliges Schielen, eine Verengung der Lidspalte und andere beschriebene Anzeichen des Duane-Syndroms bemerken, sollten einen Arzt – am besten in einer Augenklinik oder einer Fachabteilung eines Krankenhauses - hinzuziehen. Differentialdiagnostisch muss das Duane-Syndrom von anderen Schielformen etwa mit Hilfe der Elektromyographie oder von Doppelbildschemata unterschieden werden.

### > **Behandlung & Therapie**

Das Duane-Syndrom gilt als schwer heilbar. In manchen Fällen kann eine Schieloperation Besserung verschaffen. Dabei erfolgen behutsame Rücklagerungen der entsprechenden Augenmuskeln. Sinnvoll können auch Sehhilfen (etwa Prismen an der Brille) sein. Die Behandlung ist jedoch zumeist komplex und langwierig. Eine komplette Beseitigung der komplexen Fehlbildungen ist in den meisten Fällen zudem nicht möglich.

### > **Förderung / Beratung der Familien**

Auch wenn keine komplette Heilung möglich ist, sollte dennoch eine symptomatische Behandlung in jedem Fall in die Wege geleitet werden. Ohne Behandlung kann das Duane-Syndrom zudem starke psychische Beschwerden – bei den Betroffenen selbst wie auch bei den Angehörigen – hervorrufen.

In der Regel sollten betroffene Familien die Kinder auf den zumeist alternativlosen operativen Eingriff gut vorbereiten. Dieser Eingriff sollte dabei schon so früh wie möglich erfolgen, um die Behandlungschancen zu verbessern oder sogar - im schlimmsten Falle - eine vollständige Erblindung zu verhindern. In der Regel verringert das Duane-Syndrom allerdings nicht die Lebenserwartung des Patienten.

Begleitend zur Schieloperation sollten Eltern zudem ein regelmäßiges Sehtraining auf den Weg bringen. Rechnen müssen Angehörige auch damit, dass die Auffälligkeiten im Gesichtsbereich und speziell um das Auge herum zu Hänseleien in der unmittelbaren Umgebung des Kindes führen und so das Kind schon sehr früh isoliert wird. Interventionen sind hier – insbesondere in Absprache mit den Lehrern und anderen Akteuren aus dem sozialen Leben - dringend erforderlich.

### > Mehr Infos zum Duane-Syndrom unter folgenden Links:

<https://flexikon.doccheck.com/de/Duane-Syndrom>

[https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=DE&Expert=233](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=DE&Expert=233)