"Arthrogrypose" mit okulärer Beteiligung

A. Gruber, H. Lechner, J. Berglöff, P. Fürschuß-Wolf und A. Klein Universitäts-Augenklinik, Medizinische Universität Graz, Österreich

Zusammenfassung. *Hintergrund:* Arthrogrypose kommt aus dem Griechischen: "arthros" = Gelenk = gekrümmt. Zwei wesentliche Ursachen sind bekannt:

- Störung des Nervensystems und
- Störung der Muskulatur.

Dadurch kommt es zur Einschränkung der Gelenksbeweglichkeit und Muskulatur. Es handelt sich um eine kongenitale, nicht progressive Erkrankung mit ganz unterschiedlichen Erscheinungsformen, wobei die Intelligenz meist normal bis sogar überdurchschnittlich ist. Die Erkrankung wird autosomal dominant vererbt.

Fallbericht: Wir berichten über eine 41-jährige Ärztin, bei der sich diese Erkrankung in Form von Versteifung in sämtlichen Gelenken manifestierte. Zusätzlich zeigte die Patientin, wie auch in der Literatur beschrieben, eine okuläre Beteiligung beidseits:

- milde Ptosis
- Innenschielen
- Amblyopie
- tief liegende, kleine Augen
- Ophthalmoplegie (Hebung > Senkung; Abduktion > Adduktion)

Schlussfolgerung: Zu den bereits bekannten Gelenksdeformitäten können bei der Arthrogrypose auch andere Organe mitbeteiligt sein, wie z. B. Lungen- und Nierenhypoplasie, Gesichtsabnormitäten. Auch ophthalmologisch sollte man an die Möglichkeit der Mitbeteiligung bei dieser Erkrankung denken.

Schlüsselwörter: Arthrogryposis multiplex congenita, Ophthalmoplegie, Ptosis, Strabismus, autosomal dominant.

Juvenile Hypoakkommodation - eine potentiell reversible Störung der Akkommodation?

G. Partik, S. Harrer, K. Rigal und H. Franz

Hintergrund: Die juvenile Hypoakkommodation ist eine nicht selten beobachtete Störung. Eine deutliche Besserung der Akkommodationsfähigkeit wird in der Literatur nach unserem Wissen nicht beschrieben.

Patienten und Methode: Bei 17 Patienten (10 weibliche, 7 männliche) im Alter von 9 bis 21 Jahren (Durchschnitt 13,7 Jahre), die wegen asthenopischen Beschwerden zugewiesen worden waren, wurde eine Hypoakkommodation festgestellt (durchschnittliche Akkommodationsbreite: 3,1 Dioptrien).

Verordnung der Vollkorrektur (nach Skiaskopie in Zycloplegie) für die Ferne: 16 Patienten, für die Nähe: 9 Patienten (Einstärkengläser: 9 Patienten, Mehrstärkengläser: 8 Patienten – davon 1 Gleitsichtglas, Prismenbrille: 1 Patient). Kontrolluntersuchung zwischen 4 Monaten und 87 Monaten (im Durchschnitt 24 Monate).

Ergebnisse: 7 Patienten (41%) zeigten eine deutliche Besserung der Akkommodationsbreite von durchschnittlich

3,1 Dioptrien auf durchschnittlich 11,4 Dioptrien, so dass alle ohne Nahzusatz beschwerdefrei lesen konnten:

In 4 Fällen wurde eine Exophorie durch akkommodative Konvergenz kompensiert.

Bei 3 Patienten mit "klassischer" juveniler Hypoakkommodation zeigte sich eine Besserung der Akkommodationsbreite von durchschnittlich 2,8 dpt auf 12 dpt.

Bei 10 Patienten keine Änderung der Akkommodationsbreite im Beobachtungszeitraum.

Schlussfolgerung: Die juvenile Hypoakkommodation ist keine grundsätzlich irreversible Störung. In manchen Fällen scheint eine Harmonisierung der Naheinstellungsreaktion (optimale sphärische, zylindrische und ev. prismatische Korrektur) eine Normalisierung der Akkommodation zu bewirken.

Schlüsselwörter: Hypoakkommodation, Exophorie, Asthenopie.