

Funktionelle Rekonstruktion der kongenitalen und erworbenen Gesichtslähmung bei Kindern und Jugendlichen

Andreas Kehrer¹, Marc Rüwe¹,
Simon Engelmann¹, Daniel Lonic¹,
Paul Heidekrüger¹, Philipp Lamby¹,
Christian Taeger¹, Marcus Jakob²,
Lukas Prantl¹

Summary

Children and adolescent affected by facial paralysis may suffer severely from its functional, aesthetic and psychological impairments. Pediatric facial paralysis may be seen after infection, trauma or have oncological, congenital or idiopathic reasons. Symptoms are hypolacrimation, synkinesia, mimic contractures, conjunctivitis, muscular weakness, dysarthria, oral incontinence, asymmetry and impaired spontaneity of facial expression. The following paper should provide an overview on facial palsy as well as describe the international gold standard of functional plastic surgical reconstruction as offered in our center.

Material and Methods

Basic knowledge regarding the facial nerve system and facial muscles with reference to anatomy, physiology, and pathophysiology are outlined. Furthermore epidemiology, etiology, forms, symptoms, scores, prognosis and indications for surgery of facial palsy are discussed. Early irreversible and chronic forms of facial palsy must be differentiated for correct indication of functional reconstruction. Relevant clinical aspects are illustrated presenting an extensive anatomical and histological facial nerve study at the University of Regensburg.

¹ Abteilung für Plastische, Hand- und Wiederherstellungschirurgie, Universitätsklinikum Regensburg

² Klinik für Pädiatrie, Universitätsklinikum Regensburg

Results

Early irreversible facial paralysis may be treated successfully by nerve transfers and cross-face-nerve-grafts (CFNG). Neurotization hereby re-innervates the originally denervated facial muscles with a new nerve supply. In presence of lagophthalmos platinum weight insertion may be indicated to reconstruct eye lid closure. For the reanimation of long-standing facial paralysis free functional muscle transplants have become the gold standard in international centers. Add-on procedures may further improve symmetry and aesthetics. Every mode of treatment is presented with actual cases from our patient series. Scar formation after surgery is minimal.

Conclusion

Irreversible facial paralysis may be successfully treated with a differentiated, staged functional surgical reconstruction. Bullying may be avoided.

Keywords

Facial paralysis, facial palsy, nerve transplant, muscle transplant, reconstruction.

Zusammenfassung

Von einer Gesichtslähmung (Fazialisparese) betroffene Kinder und Jugendliche können schwer unter den funktionellen, ästhetischen und psychischen Folgen leiden. Die Genese kann infekt-assoziiert, posttraumatisch, onkologisch, kongenital oder idiopathisch sein. Die Symptomatik kann eine verminderte Lakrimation, Synkinesien, mimische Kontrakturen, Konjunktivitiden, muskuläre Gesichtsschwäche,

eingeschränktes Artikulationsvermögen, Verlust oraler Kontinenz, Asymmetrie sowie eingeschränkte Spontaneität fazialer Bewegung beinhalten. In dieser Übersichtsarbeit sollen Grundlagen der pädiatrischen Fazialisparese sowie aktuelle internationale Goldstandards der funktionellen plastisch-chirurgischen Rekonstruktion behandelt werden, die in unserem Zentrum durchgeführt werden.

Methoden

Basiswissen über den N. facialis und der mimischen Muskulatur in Anatomie, Physiologie und Pathophysiologie wird vermittelt. Epidemiologie, Ursachen, Formen, Symptomatik, Scores zur Klassifizierung sowie Prognose der Bell-Parese und Indikationsstellung zur operativen Behandlung werden erläutert. Zur korrekten Indikationsstellung für operative Verfahren müssen frühe irreversible Formen von chronischen (z.B. kongenitalen) Fazialisparenen differenziert werden. Auf Basis unserer anatomisch-histologische Fazialisnervenstudie an der Universität Regensburg werden klinisch relevante Grundlagen illustriert.

Ergebnisse

Frühe irreversible Fazialisparenen können durch plastisch-chirurgische Rekonstruktionsverfahren mit Nerven-transfers und Nerventransplantation erfolgreich therapiert werden. Hierbei wird die originäre mimische Muskulatur neurotisiert und somit erhalten. Bei ausgeprägtem Lagophthalmus sind unscheinbare Platinimplantate zur Wiederherstellung des Lidschlusses indiziert. Längerfristig bestehende Gesichtslähmungen (originäre Muskulatur verloren) erfordern freie funktionelle Muskeltransplantationen, die sich

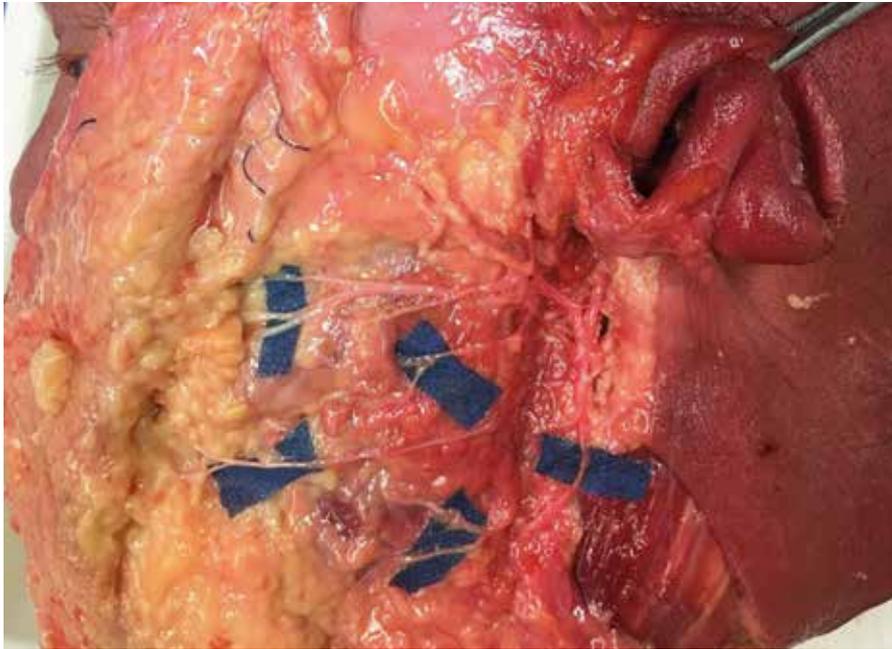


Abb. 1: Fazialisnervenstudie der Universität Regensburg durch Kehrer et al. Anatomische Präparation einer Variante. Aufgrund der Heterogenität in Verlauf und Innervation sind fundierte makro- und mikroskopische Kenntnisse für Operationen am Gesichtsnerv unerlässlich (31, 32)

international als Goldstandard zur Reanimation der betroffenen Gesichtshälfte etablieren konnten. Additive Verfahren können zusätzlich Symmetrie und Ästhetik verbessern. Zu jeder Therapieform werden klinische Patientenbeispiele demonstriert. Das Narbenbild ist minimal.

Schlussfolgerung

Irreversible pädiatrische Fazialispareesen lassen sich erfolgreich durch eine differenzierte, stadienabhängige funktionelle chirurgische Rekonstruktion gut therapieren. Hänseleien im schulischen Umfeld lassen sich so besser vermeiden.

Schlüsselwörter

Fazialisparese, Gesichtslähmung, Nerven- und Muskeltransplantation, Rekonstruktion.

Einleitung

Sind Kinder und Jugendliche von einer Gesichtslähmung (Fazialisparese) betroffen, stellt dies ganz besondere He-

erausforderungen an sie sowie an ihre soziale Umgebung. Minderfunktionen des VII. Hirnnerven können enorme psychosoziale Stigmata bewirken. Ein partieller oder vollständiger Ausfall des N. facialis kann sowohl funktionell wie auch ästhetisch zu schwersten Einschränkungen führen. Er führt speziell viszerofferente, speziell viszerofferente und allgemein viszerofferente (parasymphatische) Faserqualitäten. Die gesamte mimische Muskulatur, 21 größtenteils paarig angelegte Muskeln, sowie das Platysma, die Muskeln des äußeren Ohres, die Mm. stapedius, stylohyoideus und der Venter posterior des M. digastricus werden von ihm innerviert.

Insertion und Hauptvektorrichtung der Muskeln variieren besonders im Bereich der Mund-/Wangenregion stark (14). Entsprechend ist die Mimik jedes Individuums ebenso individuell. Extratemporale Äste werden in Rr. temporales, zygomatici, buccales, marginales mandibulae und R. colli unterteilt. Am rostralen Rand der Parotis sind bereits 14 Verästelungen beschrieben (60). Kehrer et al. beschrieben in einer mikro- und makroanatomischen

Fazialisstudie an 106 Gesichtshälften frischer anatomischer Humanpräparate die Heterogenität der Astsysteme und auch die axonale Kapazität einzelner Haupt- und Unteräste (Abb. 1) (32). Des Weiteren wurde eine neue klinisch orientierte anatomische Definition zur Differenzierung zygomaticher von bukkalen Ästen im zygomaticobukkalen Plexus etabliert (30, 40).

Die Prävalenz von Fazialispareesen schwankt zwischen 17 und 35/100.000 Einwohner für alle Formen (11, 28, 49). In westlichen Ländern wird zirka 1/2.500 Personen pro Jahr und 1/60 Personen in ihrer Lebenszeit eine Bell-Parese entwickeln (43). Die Bell-Parese, benannt nach dem schottischen Chirurgen Sir Charles Bell (1774–1842), ist die häufigste idiopathische Fazialisparese (24). Es wird angenommen, dass eine virale Infektion zum Anschwellen des Nerven im Canalis nervi facialis führt (18). Als Auslöser der Entzündung werden autoimmun (körpereigene) Reaktionen oder unterschiedliche Virusinfekte, wie die Reaktivierung einer Herpes-simplex-Virus-Infektion (HSV Typ 1) postuliert (47). Weitere Ursachen für Gesichtslähmungen sind unter anderem Tumorerkrankungen (z.B. Akustikusneurinom), Operationen, iatrogene Verletzungen, Traumata, kongenitale Genesen, Lyme-Borreliose und seltene Syndrome (z.B. Möbius-Syndrom, Melkersson-Rosenthal-Syndrom). Im Kindesalter werden am häufigsten kongenitale Formen angetroffen, seltener auch Bell-Paresen und das Möbius-Syndrom (21).

Korrespondierend mit dem Ausfall der Fazialisnervenäste und der entsprechend innervierten Muskulatur finden sich als Symptome ein Ausfall des Stirnmuskels mit Brauenptose (R. frontalis), Lagophthalmus (fehlender Lidschluss) und Konjunktivitis (R. zygomaticus), hängender Mundwinkel mit oraler Inkontinenz und verwaschener Sprache bei schlaffem Wangengewebe (zygomaticobukkales Astsystem) sowie eine fehlende Lippen- und Mundwinkelsenkung (R. marginalis mandibulae). Bei zunehmendem Alter

gesellen sich häufig eine erschwerte Nasenatmung und beim Kauprozess durch unbeabsichtigtes Aufbeißen rezidivierende Verletzungen der Wangenschleimhaut hinzu. Eine Zusammenfassung gibt die Tabelle wieder.

Der unvollständige Lidschluss zeigt das pathologische Bell-Zeichen: Die Aufwärtsbewegung des Augapfels wird auf der betroffenen Seite beim Versuch, die Augen zu schließen, sichtbar. Ein parietischer Augenkomplex kann zu einer Keratokonjunktivitis führen, die eine Erblindung zur Folge haben kann. Kinder- und Jugendliche weisen häufig noch eine recht unauffällige Ruhesymmetrie sowie kompensierten Lidschluss auf. Intensivere Mimik beziehungsweise Lächeln/Lachen verstärkt die Asymmetrie jedoch deutlich. Dies wiederum führt gerade bei Jugendlichen zur bewussten Vermeidung, Emotionen zu zeigen. Es wird gerade so viel Bewegung ausgeführt, wie es die gelähmte Seite noch ermöglicht, um die Asymmetrie nicht zu verstärken. Die bewusst eingeschränkte Mimik kann von der Umwelt wiederum leicht zum Beispiel als Teilnahmslosigkeit und Passivität fehlgedeutet werden.

Der individuelle Gesichtsausdruck wird durch ein komplexes neuro- und psychomotorisches Zusammenspiel dynamisch bestimmt, welches Gefühle in willkürliche und unwillkürliche Mimik umwandelt (33). Mimik stellt das stärkste nonverbale Kommunikationsinstrument dar und ist gleichzeitig ehrlicher Spiegel der inneren emotionalen Situation. Bereits im Kindesalter beschreiben mimische Ausdrücke durch ihre hohe Variabilität und Individualität den Charakter des Menschen. Kinder und Jugendliche mit partieller oder vollständiger Fazialisparese leiden an schweren funktionellen und ästhetischen Einschränkungen. Durch die Lähmung werden sie in ihrem Selbstwertgefühl und sozialem Interaktionsvermögen beschränkt (27). Hänseleien und sozialer Ausschluss drohen im schulischen Umfeld. Patienten mit Fazialisparese haben eine Prävalenz von 65 % für Depressionen, was dem Fünffa-

Tabelle	
Symptome und Folgen einer Fazialisparese (39)	
Der Nervus facialis kontrolliert alle 21 mimischen Muskeln einer Gesichtshälfte. Je nach Ausmaß der Ausfälle und Alter treten diese Symptome vollständig oder teilweise auf:	
– Asymmetrie des Gesichts in Ruhe (Mundwinkel der betroffenen Seite hängt herab, die Nase auf der gesunden Seite ist verzogen und die Nasenatmung behindert)	
– Unfähigkeit, zu lachen oder zu lächeln (das Gesicht verzerrt sich zum Teil grotesk beim Versuch); Artikulationsstörungen	
– Nasenbelüftungsstörungen durch Kollaps des äußeren Nasenventils	
– Orale Inkontinenz bei insuffizientem Verschluss im Mundwinkel (Verlust von Speisen und Flüssigkeit; Artikulationsstörungen)	
– Speisen verbleiben in der Backentasche, unbeabsichtigtes Aufbeißen der Wangenschleimhaut	
– Unvollständiger Lidschluss (Lagophthalmus und Ektropium mit dem Risiko einer Keratokonjunktivitis)	
– Unfähigkeit, die Stirn zu runzeln sowie die Augenbraue zu heben und zu senken (Brauentopse; Gesichtsfeldeinschränkung)	

chen der nicht selektierten Bevölkerung entspricht (61). Kosins et al. an der »Facial Palsy Clinic« in Edinburgh, Schottland, beschrieben an einem Kollektiv von 22.954 Patienten bei über 50 % ein beträchtliches Niveau an psychischem Stress sowie konkrete Rückzugstendenzen aus der Gesellschaft (26, 37).

Die folgende Arbeit soll anhand aktueller Literatur einen Überblick über das Krankheitsbild der Fazialisparese im Kinder- und Jungendalter geben sowie die aktuellen internationalen Goldstandards der funktionellen plastisch-chirurgischen Rekonstruktion vorstellen.

Methodik

Formen der Fazialisparese

Ein zentraler wird von einem peripheren Lähmungstyp differenziert. Irreversible werden von sich spontan zu-

rückbildenden Paresen unterschieden. Mischformen existieren. Irreversibilität besteht, wenn innerhalb von etwa 18 Monaten nach Erstmanifestation keine mimischen Besserungszeichen eintreten. Komplette werden von inkompletten Fazialisparesen abgegrenzt. Paresen können über ihre Verlaufsform in akut, chronisch wie auch ihren Ausprägungstyp als spastisch oder schlaff kategorisiert werden. Eine Defektheilung bei Bell-Paresen kann zu hypertotonischer Gesichtsmuskulatur führen. Beim »Hemispasmus facialis« kommt es zu unwillkürlichen Muskelkontraktionen (51). Unwillkürliche Massenbewegungen nicht an der beabsichtigten Bewegung beteiligter Muskelgruppen werden Synkinesien genannt. Kommt es beispielsweise zum unwillkürlichen Augenschluss beim Lächeln, so spricht man von oro-okulären Synkinesien. Hyperkinesien hingegen beschreiben eine überkompensierende Muskelaktivität der ungelähmten Gesichtseite.

Wichtige Klassifikationen

Die bekannteste Klassifikation zur Einteilung des Ausprägungsgrades einer Fazialisparese ist die House-Brackmann-Skala (26). Sie differenziert die Schwere der Parese in sechs Grade. Ebenfalls hat sich das »Sunnybrook Facial Grading System« etabliert (52). Es weist eine hohe Sensitivität und Reliabilität in der Beurteilung von Ruhsymmetrie, Symmetrie in der Bewegung und Synkinesien auf (1, 9, 29). Neuere computergestützte Scores, wie beispielsweise das »eFACE« werden immer häufiger zur Einteilung des Schweregrades verwendet (2, 3).

Prognose der Bell-Parese

Spontane Gesichtslähmungen verschwinden häufig von selbst. In 71 % der Fälle verbleiben keine funktionellen Residuen, 84 % der Patienten gewinnen eine annähernd normale Funktion zurück (48, 49). Die restlichen Patienten leiden oft jedoch häufig massiv unter ihren Symptomen. Die Schwere der Ausprägung bei Erstauftreten ist von entscheidender prognostischer Bedeutung. *Fujiwara* et. al zeigten an einer großen Patientenserie mit Bell-Paresen, dass als alleiniger Prognosefaktor das Ausmaß der Funktionsdefizite eine Woche nach Erstauftreten zu sehen ist (16). Das heißt, je gravierender sich die Symptomatik eine Woche nach Auftreten darstellt, desto ungünstiger ist die Prognose für den zu erwartenden Funktionsrückgewinn.

Tritt zu Beginn der Bell-Parese nur eine teilweise Lähmung auf, so zeigten in seiner Studie 94 % der Patienten innerhalb von vier Monaten eine vollständige Rückbildung. Präsentierte sich jedoch von Anfang an eine vollständige Gesichtslähmung, ergab sich im Verlauf in nur 61 % der Fälle eine Rekonvaleszenz. Ein Anteil von 39 % der Patienten hatte hingegen permanente Funktionsausfälle zu beklagen. In 16 % zeigte sich keine ausreichende Reinnervation, sodass Synkinesien und/oder autonome Störungen (z.B. Phänomen

der Krokodilstränen) und/oder Kontraktionen auftraten (22).

Indikationsstellung zur Operation und das »time-is-muscle«-Prinzip

Die Dauer der Denervierung stellt wahrscheinlich den bedeutendsten prognostischen Faktor für den Erfolg einer Rekonstruktion mit dem Ziel einer Reinnervation dar. Es gilt das »time-is-muscle«-Prinzip, denn nach Ablauf eines Zeitraums von etwa 15–18 Monaten ohne nerval vermittelte Aktivität der mimischen Muskulatur ist diese wegen der fehlenden Stimulation unwiderruflich geschwächt. Extratemporale Fazialisnervenäste in Diskontinuität nach Unfällen oder Tumorsektionen sollten daher sofort direkt oder per Nerveninterposition mikrochirurgisch adaptiert werden (5).

Ist der Nerv in *continuitatem*, sollte gefolgt werden, dass bei Ausbleiben einer Verbesserung von zumindest einer Stufe auf der House-Brackmann-Skala innerhalb von sechs Monaten nach Erstdiagnose ein Neurotisationsverfahren indiziert ist (4, 5, 22, 62). Die Neurotisation beschreibt den Vorgang, einen intakten, jedoch denervierten Muskel mit einem Spendernerven, wie zum Beispiel durch eine »Cross-face«-Nerventransplantation (CFNG) oder einen Nerventransfer zu reinnervieren, auch »faziale Reanimation« genannt. (17). Neurotisierende Verfahren können potenziell alle 21 mimische Muskeln reaktivieren und sind weniger invasiv als motorische Ersatzplastiken oder freie Muskeltransplantationen, die in der chronischen Phase (mimische Muskulatur atroph) angewendet werden. Folglich kann bei Patientenzuweisungen zur plastisch-chirurgischen Rekonstruktion zu einem späteren Zeitpunkt als 12 Monate nach Beginn der Parese das funktionelle Resultat eingeschränkt sein, da sicher verbleibende Defektzustände zu erwarten sind (22).

Ist ein chronisches Stadium (18 Monaten nach Eintritt der Lähmung ohne

wesentliche Besserungszeichen) erreicht, gilt die originäre mimische Muskulatur als nicht mehr zu »reanimieren«, da sie bei fehlender Nervenreizung zu Fettgewebe umwandelt wird (35). Bei kongenitalen Formen gilt das Fazialisnervensystem beziehungsweise die korrespondierende Muskulatur als nicht angelegt. Eine Verbesserung von Form, Symmetrie und vor allem Funktion sollte dann durch Einbringen neuer Muskulatur erzielt werden. Dies kann bei Kindern ab einem Alter von etwa 5 Jahren erfolgen.

Anhand einiger Patientenbeispiele wird das Potenzial der modernen plastisch-chirurgischen Therapie illustriert.

Ergebnisse

Rekonstruktion der Gesichtslähmung

Die Wiederherstellung nach Fazialisparese bei Kindern gilt als anspruchsvoller Spezialbereich in der plastischen Chirurgie. Dementsprechend sollten entsprechende Rekonstruktionen nur in speziell dafür ausgelegten Zentren durchgeführt werden. Mikrochirurgische Techniken sowie Rekonstruktionen mit freien Muskeltransplantaten sollten sicher beherrscht werden. Gleichzeitig besitzen Kinder aufgrund ihres außerordentlich hohen Potenzials an Nervenregeneration und zerebraler Plastizität besonders hohe Chancen auf ein ausgezeichnetes funktionelles und ästhetisches Ergebnis. Neu hinzugewonnene Funktionen, wie zum Beispiel die Ansteuerung des Mundwinkels nach freier funktioneller Muskeltransplantation, werden von ihnen spielerisch in das Konzert mimischer Muskelaktivität aufgenommen.

Wiederherstellung der Augenlidschlussfunktion

Kinder- und Jugendliche weisen interessanterweise häufig auch bei vollständiger Parese einen kompensierten Lidschluss auf, sodass Konjunktividen eher selten zu beobachten sind.

Sollte sich jedoch bei erworbenen oder kongenitalen Formen ein deutlicher Lagophthalmus zeigen, so kann bereits in den ersten Wochen nach Auftreten der Gesichtslähmung zur Beschwerung des Oberlids an versteckter Stelle ein Platingewicht eingebracht werden, um bleibende Schäden an der Hornhaut zu verhindern. Dies kann die Patienten unterstützen, einen annähernd vollständigen Augenschluss zu bewerkstelligen und unterstützt den physiologisch wichtigen Blinzelflex zur Hornhautbenetzung. Die gewünschte partielle Ptosis bei Entspannung des M. levator palpebrae superioris erleichtert einen aktiven Lidschluss (50). Eine Einschränkung des Sehfelds beziehungsweise eine ästhetische Beeinträchtigung ist bei geradem Blick nicht zu erwarten. Die Implantate lassen sich annähernd unsichtbar über einen feinen Schnitt in der Oberlidhaut einbringen und werden von den Patienten und ihrer Umwelt später nicht mehr wahrgenommen. Ein Ergebnis anhand eines jugendlichen Patienten ist in Abbildung 2 dargestellt. Eine zusätzliche ophthalmologische Vorstellung der Patienten sollte immer erfolgen.

Nerventransfers zur Neurotisation – Behandlung in der früh-sekundären Phase (6–15 Monate nach Erstmanifestation bei erworbenen Formen)

Bei erworbenen Formen werden die besten Ergebnisse in der frühzeitigen Behandlung von Gesichtsgelähmten erzielt. Es gilt das »time-is-muscle«-Prinzip (s.o.). Denn wird im therapeutisch günstigen Fenster zwischen 6–12 Monaten nach Erstmanifestation eine Neurotisation durchgeführt, kann auf der gelähmten Gesichtshälfte die gesamte mimische Muskulatur auch ohne funktionierenden Fazialisnerven erhalten werden und möglicherweise ihre ursprüngliche, detailreiche Funktion wieder aufnehmen.

Um eine Neurotisation entsprechender Muskulatur zu erzielen, können diverse Spendernerven herangezogen werden. Es kommen unter anderem der N. hypoglossus (23, 45, 59), der N.

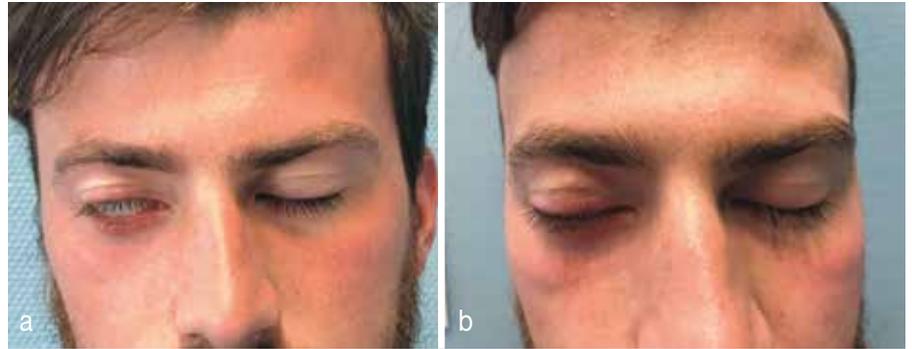


Abb. 2a und b: a) Vor und b) Ergebnis nach Einbringung eines kleinen versteckten Platinimplantats in das Oberlid zur Wiederherstellung der Lidschlussfunktion bei irreversiblen funktionellen Defiziten nach Bell-Parese bei einem 17-Jährigen. Der Lagophthalmus ist behoben. Zusätzlich erhielt der Patient eine Straffung des Unterlids

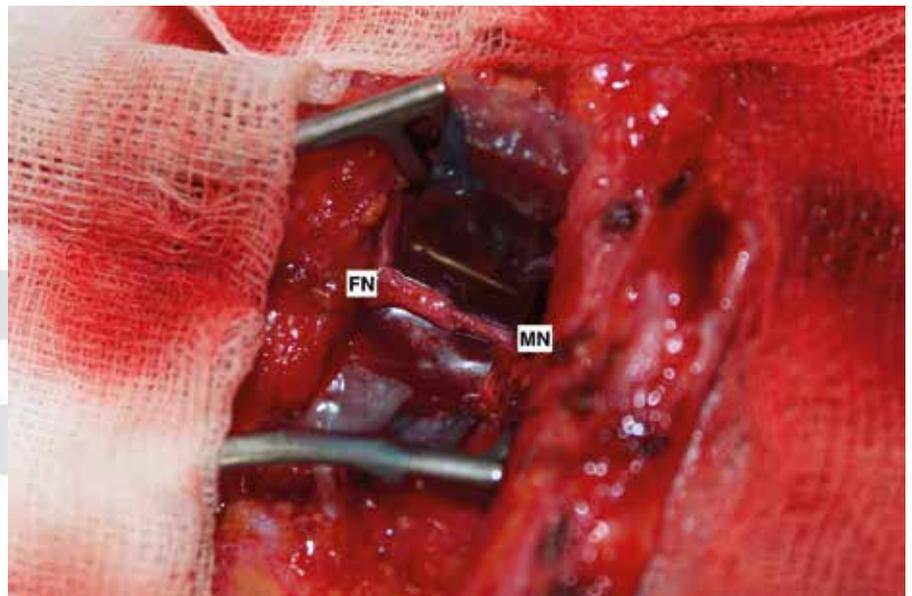


Abb. 3: Massetericus-Nerventransfer an der Universitätsklinik Regensburg: Beim sogenannten »V-to-VII-nerve transfer« werden Äste des N. massetericus an den ipsilateralen N. facialis umgelagert. Hier ist eine Koaptation eines Unterasts des N. massetericus (MN) an den extratemporalen Hauptstamm des N. facialis (FN) in der linken Gesichtshälfte bei vollständiger, früher Parese zu sehen. Als Nahtmaterial dient ein Mikrofaden der Stärke 10–0, dessen Durchmesser sich etwa auf ein Drittel eines menschlichen Haares beläuft (FN = N.-fazialis-Hauptstamm, MN = N. massetericus)

accessorius (10, 12) und der N. massetericus (Radix motoria n. trigemini) (7, 8) in Betracht. Von großer Bedeutung ist hierbei einen Nervenast mit einer adäquaten Axonkapazität zu wählen (34, 55). In jüngerer Vergangenheit hat sich in der rekonstruktiven Chirurgie aufgrund einer sehr geringeren Morbidität ein deutlicher Trend weg von N. hypoglossus und anderer Spendernerven hin zum N. massetericus gezeigt (39, 42). Die Neurotisation mit einem Ast des N. massetericus wird im Englischen analog zu den Hirnnervenbe-

zeichnungen »V-to-VII-Transfer« genannt (34). Abbildung 3 demonstriert den entsprechenden Nerventransfer an den Hauptstamm des N. facialis. Auch mit dieser Methode kann ein natürliches Lächeln erzielt werden (36). Die Plastizität des Gehirns trägt nicht zuletzt dazu bei (41). Einige Patienten können nach diesem operativen Verfahren auch bewusst zwischen der Ansteuerung des Kaumuskels und der Ansteuerung der mimischen Muskulatur unterscheiden (25). Die Kaufunktion bleibt dabei erhalten. Der Kau-



Abb. 4a und b: a) Angeborene Gesichtslähmung rechts bei einem 8-jährigen Jungen. Bei Lächeln kommt es zu einer ausgeprägten Entstellung durch die Asymmetrie. b) Wenige Monate nach freier funktioneller Muskeltransplantation ist bereits ein symmetrisches Lächeln auf der ehemals gelähmten rechten Gesichtshälfte möglich. Der intelligente Junge setzt seine neue Muskelfunktion bereits »unwillkürlich« ein und hat sie in die Mimik der nicht-gelähmten linken Gegenseite unbewusst erfolgreich integriert. Eine leichte Schwellung rechts wird im weiteren Verlauf noch rückläufig sein. Die Gefahr von Hänseleien in der Schule sollte durch die erfolgreiche »Reanimation« der ehemals gelähmten Gesichtshälfte gebannt sein

muskelnerf kann in manchen Fällen auch ein sogenanntes emotionales oder spontanes Lächeln bereitstellen (13). Bei Kindern darf das Ansprechen durch den Nerventransfer bereits nach drei bis fünf Monaten nach Nervenumlagerung erwartet werden.

Nerventransplantate – »Cross-face-nerve-graft« (CFNG)

Ein nützliches Instrument zur fazialen Reanimation ist die Reinnervation über ein CFNG mittels Fazialisnerven der Gegenseite. Als Erstbeschreiber der Methode gelten Scaramella und Smith in den 1970er Jahren (53, 54). Im Rahmen dessen wird ein korrespondierender Ast des funktionsfähigen Fazialisnerven der nicht paretischen Gesichtshälfte durchtrennt und mit einem Suralis-Nerventransplantat in die paretische Seite verlängert. An jeder End-zu-End-Koaptationsstelle ist mit einem Verlust von etwa 50 % der einsproßenden Axone zu rechnen. Je nach Länge des erforderlichen Nerven-transplantats und einer weiteren Nerven-naht distal ist also nur mit 20–25 % der ursprünglichen Spenderaxone zu

rechnen (19). Folglich ist eine fundierte mikro- und makroanatomische Kenntnis bezüglich Axonkapazitäten verschiedener Spendernerven unerlässlich (31, 40). Nur so kann die optimale Wahl eines Spendernerven mit suffizienter motorischer Potenz, jedoch ohne ipsilaterale Schwächung der mimischen Muskulatur, getroffen werden (32).

CFNG können verschiedene Aufgaben übernehmen. Durch sie kann noch bestehende, jedoch denervierte mimische Muskulatur beispielsweise des Augen-/Wangen- oder Mundkomplexes im frühen Intervall der Fazialisparese wieder reaktiviert werden. Ist in der Therapie der irreversiblen chronischen Fazialisparese eine freie, funktionelle Muskeltransplantation geplant, so kann ein zuvor transplantiertes CFNG als Anschlussmöglichkeit mit hohem Potenzial an Spontanität dienen (61). Bis die Spenderaxone die zu reinnervierende Muskulatur der Gegenseite erreicht haben, vergeht mehr Zeit (6–9 Monate) als bei ipsilateralen Nerven-transfers. Daher wird bei frühen Formen der erworbenen Fazialisparese

häufig eine Kombination aus Nerven-transfers und CFNG angestrebt (6). Abbildung 4 zeigt eine Vorher-/Nachher-Bildserie eines Jungen mit kongenitaler Parese.

Funktionelle Muskeltransplantation

Der internationale Goldstandard zur Reanimation (Wiederbelebung) fazialer Funktionen sowie der Mimik im Kindes- und Jugendalter ist die freie funktionelle Muskeltransplantation (57, 58).

Die ersten erfolgreichen Muskeltransplantationen wurden bereits 1976 von Harrii et al. durchgeführt (20). Zur Transplantation eignen sich prinzipiell der M. latissimus dorsi (56), der M. pectoralis minor (21) sowie weitere Muskeln, als Standard hat sich jedoch der M. gracilis durchgesetzt. Bei der Wahl des Muskeltransplantats müssen Faktoren wie Volumen, Muskelvektor, versorgendes Gefäß-Nervenbündel, Muskelkraft und Erreichbarkeit der geplanten Koaptation und des Gefäßanschlusses bedacht werden. Es wird hierbei nur ein kleiner Teil des M. gracilis transplantiert. In unserem Zentrum erhalten Kinder Muskeln zwischen 8–15 g (Abb. 5). Die Reinnervation des Muskels dauert bei Kinder- und Jugendlichen typischerweise etwa fünf bis sechs Monate.

In einzeitigen Rekonstruktionsverfahren wird als Spendernerv für die freie Muskeltransplantation hauptsächlich der N. massetericus (n. trigemini) verwendet. Einzeitige Verfahren eignen sich zum Beispiel bei explizitem Patientenwunsch oder bei bilateralen Paresen ohne intakten Fazialisnerven. Bilaterale Paresen treten zum Beispiel im Rahmen des angeborenen Möbius-Syndroms (okulofaziale Parese) auf (71). Hier bedarf es Alternativen zum CFNG (72, 73). Bezüglich Spontanität und emotionaler Koppelung gelten die gleichen Prinzipien wie beim Nerven-transfer.

Freie funktionelle Muskeltransplantationen, die heutzutage ohne eine Funk-

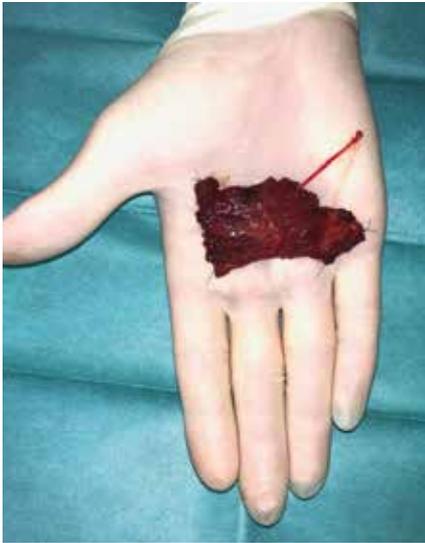


Abb. 5: In der modernen Mikrochirurgie der fazi-
 alen Reanimation werden nur noch sehr kleine,
 jedoch effektive Muskeltransplantate verwen-
 det. So werden nur noch geringe Ausmaße des
 Gracilis-Muskels aus dem Oberschenkel entnom-
 men. Die Abbildung zeigt einen nur noch 12 g
 schweren Muskel. Ein Standardbrief mit drei
 DIN-A4-Seiten zum Vergleich wiegt 20 g

tionsminderung der Entnahmestelle durchgeföhrt werden können, eignen sich ab dem Kindesalter von etwa 5 Jahren. Sie versprechen bei chronischen Lähmungen nach vollständigem Verlust der ehemaligen mimischen Muskulatur die besten Ergebnisse. Dieses Verfahren wird nur an Zentren zur Fazialisrekonstruktion angeboten, welche das gesamte Spektrum der Wiederherstellung inklusive der mikrochirurgischen Transplantation beherrschen. Abbildung 6 zeigt das Ergebnis eines Mädchens, das einen freien Gracilis-Muskel erhielt (Video-supplement: <https://www.fazialis.de/de/resultate/kinder/>). Die Ansteuerung des Mundwinkels mit Bedeutung für die orale Kontinenz sowie ein Lächeln/Lachen lassen sich so erfolgreich wiederherstellen.

Temporalismuskeltransfer

Mancherorts werden auch Kindern und Jugendlichen motorische Ersatzplastiken, wie beispielsweise der Temporalismuskeltransfer, angeboten. Diese werden meist in Abteilungen durch-



Abb. 6a und b: Langzeitergebnis einer Patientin, die a) als 8-Jährige zunächst eine »Cross-face«-Nerventransplantation (CFNG) und b) in einer zweiten Operation ein freies Gracilis-Muskeltransplantat erhielt. Symmetrie sowie ansteckendes Lächeln sind wiederhergestellt



Abb. 7a und b: a) Ausgeprägte Synkinesie eines 9-jährigen Jungen. Beim Lächeln kommt es zu einer heftigen unbeabsichtigten Verkrampfung des Orbicularis-oculi-Muskels des linken Auges. b) Nach Emla-Salbenauftragung und Chemodenervierung mit Botulinumtoxin kann der Junge wieder herzlich lachen (s. periorale Lachfalten), ohne dass es zu dieser Einschränkung kommt

geführt, die über keine oder nur wenig mikrochirurgische Expertise verfügen. Generell raten wir jedoch vom Einsatz dieser Techniken bei jüngeren Patienten ab, da mit freien funktionellen Transplantaten aufgrund des hohen Potenzials der Nervenregeneration bei jungen Patienten, wie auch der deutlich höheren Kontraktionsamplitude freier Muskeltransplantate, beispielsweise des Gracilis-Muskels, weitaus bessere klinische Resultate erwartet werden dürfen. International sind sie bei jungen Patienten daher Goldstandard. Muskeltransfers, wie beispielsweise die »Lengthening Temporalis Myoplasty« nach Labbé, sind bei uns deshalb dem Patientengut im Rentenalter vorbehalten. (38)

Zusätzliche Optionen zur Rekonstruktion von Symmetrie, Funktion und Ästhetik

Die Wiederherstellung der Symmetrie und Funktion kann zusätzlich durch Transplantation von Sehnen- oder Faszienzügen an Mundwinkel und Oberlippe, Unterlid und/oder zur erleichterten Atmung im Bereich des Nasenflügels (bei Kollaps des äußeren Nasenventils) oder durch Eigenfetttransplantationen und weitere Verfahren erfolgen.

Der Einsatz von Botulinumtoxin zur Symmetrisierung oft hyperspastischer Muskelgruppen der Gegenseite beziehungsweise ipsilateralen muskulären



Abb. 8a–c: 10-jährige Patientin. a) Unauffälliges Narbenbild am rechten Unterschenkel ein Jahr nach Entnahme eines zusätzlichen Spenderhautnerven über kleine Schnitte. c) Zusätzlich wurde ein kleiner Pectoralis-minor-Muskel am Brustkorb zur Wiederherstellung des Lächelns über einen kleinen, gut versteckten Schnitt in der Achselhöhle entnommen. c) Nach Narbenheilung der »Facelift«-Schnittführung vor dem Ohr und Transplantation des kleinen funktionierenden Muskels in die linke Wangenregion zeigen sich nur noch kaum wahrnehmbare Narben und eine nahezu unveränderte Gesichtskontur

Antagonisten (z.B. ungewollte spastische Kontraktionen der Mundwinkel-senker oder des Augenringmuskels) bei Synkinesien zählt ebenfalls zu unseren Standards. Abbildung 7 zeigt das Ergebnis nach einer Chemodenergie- vierung. Die Rekonstruktion des Unterlidektropiums verbessert den Tränenfluss und schützt das Auge zum Beispiel vor Konjunktividen (15, 44).

Es stehen hier verschiedene operative Methoden zur Verfügung. Eine Unterlidkanthopexie beziehungsweise -plastie wie die »lateral tarsal strip procedure« nach *Anderson* und *Gordy* können Abhilfe schaffen (46). Häufig werden Verfahren kombiniert, um das Ergebnis zu optimieren.

Narbenbild durch die Operationen

Die Narben, die für die »Reanimation des Gesichts« vom Patienten in Kauf genommen werden müssen, halten sich in Grenzen und werden üblicherweise sehr gut toleriert. Narbenarme Operationstechniken sollten bei jedem Eingriff im Gesichtsbereich mit höchster Priorität gewertet werden.

Unscheinbare Narben, die für den Laien möglichst überhaupt nicht wahrgenommen werden können, sind ein Hauptaugenmerk des Bestrebens in der plastischen Chirurgie.

Wir stellen an unsere operativen Zugänge dieselben hohen ästhetischen Ansprüche wie beim »Facelift« (ästhetische Gesichtstraffung). In vielen Fällen lassen sie sich sehr kurz halten. Abbildung 8 gibt einige Beispiele.

Fazit

Irreversible Fazialispareesen lassen sich erfolgreich durch eine differenzierte stadienabhängige funktionelle chirurgische Rekonstruktion therapieren.

Moderne plastisch-chirurgische und mikrochirurgische Verfahren vermögen hierbei durch Wiederherstellung der Funktion, Form und Symmetrie die Symptomatik von pädiatrischen Gesichtslähmungen deutlich zu lindern. Voraussetzung sind die notwendige Expertise und der Spezialisierungsgrad.

Anmerkung

Weiterführende Informationen für Ärzte, Patienten und Therapeuten finden Sie unter www.fazialis.de

Über das Kontaktformular können Patienten auch direkt zugewiesen werden.

Literatur

Im Verlag abrufbar

Anschrift für die Verfasser:

Priv.-Doz. Dr. med. Andreas Kehrer,
MD, PhD, FEBOPRAS
Abteilung für Plastische, Hand-
und Wiederherstellungschirurgie
Universitätsklinikum Regensburg
Franz-Josef-Strauß-Allee 11
93053 Regensburg
E-Mail AndreasKehrer@gmx.de

Literatur

1. Ahrens A, Skarada D, Wallace M et al. Rapid simultaneous comparison system for subjective grading scales for facial paralysis. *Am J Otol* 1999; 20: 667-671
2. Banks CA, Bhama PK, Park J et al. Clinician-Graded Electronic Facial Paralysis Assessment: The eFACE. *Plast Reconstr Surg* 2015; 136: 223e-230e
3. Banks CA, Jowett N, Azizzadeh B et al. Worldwide Testing of the eFACE Facial Nerve Clinician-Graded Scale. *Plast Reconstr Surg* 2017; 139: 491e-498e
4. Biglioli F. Facial reanimations: part I—recent paralyses. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2015; 53: 901-906
5. Boahene K. Reanimating the paralyzed face. *F1000Prime Rep* 2013; 5: 49
6. Boahene K. Facial reanimation after acoustic neuroma resection: options and timing of intervention. *Facial Plast Surg* 2015; 31: 103-109
7. Borschel GH, Kawamura DH, Kasukurthi R et al. The motor nerve to the masseter muscle: an anatomic and histomorphometric study to facilitate its use in facial reanimation. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2012; 65: 363-366
8. Brenner E, Schoeller T. Masseteric nerve: a possible donor for facial nerve anastomosis? *Clin Anat* 1998; 11: 396-400
9. Chee GH, Nedzelski JM. Facial nerve grading systems. *Facial Plast Surg* 2000; 16: 315-324
10. Chuang DC, Lu JC, Chang TN et al. Comparison of Functional Results After Cross-Face Nerve Graft-, Spinal Accessory Nerve-, and Masseter Nerve-Innervated Gracilis for Facial Paralysis Reconstruction: The Chang Gung Experience. *Ann Plast Surg* 2018, DOI: 10.1097/SAP.0000000000001327.
11. Devriese PP, Schumacher T, Scheide A et al. Incidence, prognosis and recovery of Bell's palsy. A survey of about 1000 patients (1974-1983). *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1990; 15: 15-27
12. Ebersold MJ, Quast LM. Long-term results of spinal accessory nerve-facial nerve anastomosis. *J Neurosurg* 1992; 77: 51-54
13. Eisenhardt SU, Thiele JR, Stark GB et al. (Comparison of cross face nerve graft with masseteric nerve as donor nerves for free functional muscle transfers in facial reanimation surgery). *Handchir Mikrochir Plast Chir* 2013; 45: 223-228
14. Farahvash MR, Abianeh SH, Farahvash B et al. Anatomic variations of midfacial muscles and nasolabial crease: a survey on 52 hemifacial dissections in fresh Persian cadavers. *Aesthet Surg J* 2010; 30: 17-21
15. Fedok FG, Ferraro RE. Restoration of lower eyelid support in facial paralysis. *Facial Plast Surg* 2000; 16: 337-343
16. Fujiwara T, Hato N, Gyo K et al. Prognostic factors of Bell's palsy: prospective patient collected observational study. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2014; 271: 1891-1895
17. Garcia RM, Hadlock TA, Klebuc MJ et al. Contemporary solutions for the treatment of facial nerve paralysis. *Plast Reconstr Surg* 2015; 135: 1025e-1046e
18. Glass GE, Tzafetta K. Bell's palsy: a summary of current evidence and referral algorithm. *Fam Pract* 2014; 31: 631-642
19. Grinsell D, Keating CP. Peripheral nerve reconstruction after injury: a review of clinical and experimental therapies. *Biomed Res Int* 2014; 2014: 698256
20. Harii K, Ohmori K, Torii S. Free gracilis muscle transplantation, with microvascular anastomoses for the treatment of facial paralysis. A preliminary report. *Plast Reconstr Surg* 1976; 57: 133-143
21. Harrison DH, Grobbelaar AO. Pectoralis minor muscle transfer for unilateral facial palsy reanimation: an experience of 35 years and 637 cases. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2012; 65: 845-850
22. Heckmann Jea. Therapie der idopathischen Gesichtslähmung (Bell's Palsy)“ der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN) S2-Leitlinie. Deutsche Gesellschaft für Neurologie, Hrsg. Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. ed2017
23. Hernandez-Pascual L. Hemihypoglossal-facial nerve anastomosis. *J Neurosurg* 1995; 83: 762-763
24. Holland NJ, Weiner GM. Recent developments in Bell's palsy. *BMJ* 2004; 329: 553-557
25. Hontanilla B, Marre D. Differences between sexes in dissociation and spontaneity of smile in facial paralysis reanimation with the masseteric nerve. *Head Neck* 2014; 36: 1176-1180
26. House JW, Brackmann DE. Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1985; 93: 146-147
27. Huang B, Xu S, Xiong J et al. Psychological factors are closely associated with the Bell's palsy: a case-control study. *J Huazhong Univ Sci Technolog Med Sci* 2012; 32: 272-279
28. Katusic SK, Beard CM, Wiederholt WC et al. Incidence, clinical features, and prognosis in Bell's palsy, Rochester, Minnesota, 1968-1982. *Ann Neurol* 1986; 20: 622-627
29. Kayhan FT, Zurakowski D, Rauch SD. Toronto Facial Grading System: interobserver reliability. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 122: 212-215
30. Kehrer A, Engelmann S, Bauer R et al. The nerve supply of zygomatic major: Variability and distinguishing zygomatic from buccal facial nerve branches. *Clin Anat* 2018, DOI: 10.1002/ca.23044:
31. Kehrer A, Engelmann S, Ruewe M et al. Anatomical study of the zygomatic and buccal branches of the facial nerve: Application to facial reanimation procedures. *Clin Anat* 2019; 32: 480-488
32. Kehrer A, Engelmann S, Ruewe M et al. Perfusion maintains functional potential in denervated mimic muscles in early persistent facial paralysis which requires early microsurgical treatment - the histoanatomic basis of the extratemporal facial nerve trunk assessing axonal load in the context of possible nerve transfers1. *Clin Hemorheol Microcirc* 2018; 70: 1-13
33. Kehrer A, Mandlik V, Taeger C et al. Postoperative control of functional muscle flaps for facial palsy reconstruction: ultrasound guided tissue monitoring using contrast enhanced ultrasound (CEUS) and ultrasound elastography. *Clin Hemorheol Microcirc* 2017; 67: 435-444
34. Klebuc M. The evolving role of the masseter-to-facial (V-VII) nerve transfer for rehabilitation of the paralyzed face. *Ann Chir Plast Esthet* 2015; 60: 436-441
35. Klebuc M, Shenaq SM. Donor nerve selection in facial reanimation surgery. *Semin Plast Surg* 2004; 18: 53-60
36. Klebuc MJ. Facial reanimation using the masseter-to-facial nerve transfer. *Plast Reconstr Surg* 2011; 127: 1909-1915
37. Kosins AM, Hurvitz KA, Evans GR et al. Facial paralysis for the plastic surgeon. *Can J Plast Surg* 2007; 15: 77-82
38. Labbe D, Huault M. Lengthening temporalis myoplasty and lip reanimation. *Plast Reconstr Surg* 2000; 105: 1289-1297; discussion 1298
39. Lenzen-Schulte M. Fazialisparese: Wie man das Lächeln reanimiert. *Dtsch Arztebl International* June 15, 2018, DOI: 1170-1173
40. Mandlik V, Ruewe M, Engelmann S et al. Significance of the Marginal Mandibular Branch in Relation to Facial Palsy Reconstruction: Assessment of Microanatomy and Macroanatomy Including Axonal Load in 96 Facial Halves. *Ann Plast Surg* 2019, DOI: 10.1097/SAP.0000000000002038:
41. Manktelow RT, Tomat LR, Zuker RM et al. Smile reconstruction in adults with free muscle transfer innervated by the masseter motor nerve: effectiveness and cerebral adaptation. *Plast Reconstr Surg* 2006; 118: 885-899
42. Manni JJ, Beurskens CH, van de Velde C et al. Reanimation of the paralyzed face by indirect hypoglossal-facial nerve anastomosis. *Am J Surg* 2001; 182: 268-273
43. McCaul JA, Cascarini L, Godden D et al. Evidence based management of Bell's palsy. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2014; 52: 387-391
44. McMonnies CW. Incomplete blinking: exposure keratopathy, lid wiper epitheliopathy, dry eye, refractive surgery, and dry contact lenses. *Cont Lens Anterior Eye* 2007; 30: 37-51
45. Millesi H. Nerve suture and grafting to restore the extratemporal facial nerve. *Clin Plast Surg* 1979; 6: 333-341
46. Moe KS, Linder T. The lateral transorbital canthopexy for correction and prevention of ectropion: report of a procedure, grading system, and outcome study. *Arch Facial Plast Surg* 2000; 2: 9-15
47. Murakami S, Mizobuchi M, Nakashiro Y et al. Bell palsy and herpes simplex virus: identification of viral DNA in endoneurial fluid and muscle. *Ann Intern Med* 1996; 124: 27-30
48. Peitersen E. The natural history of Bell's palsy. *Am J Otol* 1982; 4: 107-111
49. Peitersen E. Bell's palsy: the spontaneous course of 2,500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. *Acta Otolaryngol Suppl* 2002, DOI: DOI: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12482166>: 4-30
50. Rahman I, Sadiq SA. Ophthalmic management of facial nerve palsy: a review. *Surv Ophthalmol* 2007; 52: 121-144
51. Rosenstengel C, Matthes M, Baldauf J et al. Hemifacial spasm: conservative and surgical treatment options. *Dtsch Arztebl Int* 2012; 109: 667-673

52. Ross BR, Fradet G, Nedzelski JM. Development of a sensitive clinical facial grading system. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1994, DOI: DOI: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10774344>: S180-181
53. Scaramella LF. L'anastomosi tra i due nervi faciali. *Arch ital otol* 1971; 82: 209-216
54. Smith JW. A new technique of facial animation., *Transactions of the Fifth International Congress for Plastic and Reconstructive Surgery*. Chadwick, New South Wales, Australia: London: Butterworths Ltd.; 1971
55. Snyder-Warwick AK, Fattah AY, Zive L et al. The degree of facial movement following microvascular muscle transfer in pediatric facial reanimation depends on donor motor nerve axonal density. *Plast Reconstr Surg* 2015; 135: 370e-381e
56. Takushima A, Harii K, Asato H et al. Fifteen-year survey of one-stage latissimus dorsi muscle transfer for treatment of longstanding facial paralysis. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2013; 66: 29-36
57. Terzis JK, Olivares FS. Long-term outcomes of free muscle transfer for smile restoration in children. *Plast Reconstr Surg* 2009; 123: 543-555
58. Terzis JK, Olivares FS. Long-term outcomes of free-muscle transfer for smile restoration in adults. *Plast Reconstr Surg* 2009; 123: 877-888
59. Terzis JK, Tzafetta K. The „babysitter“ procedure: minihypoglossal to facial nerve transfer and cross-facial nerve grafting. *Plast Reconstr Surg* 2009; 123: 865-876
60. Tzafetta K, Terzis JK. Essays on the facial nerve: Part I. Microanatomy. *Plast Reconstr Surg* 2010; 125: 879-889
61. VanSwearingen JM, Cohn JF, Bajaj-Luthra A. Specific impairment of smiling increases the severity of depressive symptoms in patients with facial neuromuscular disorders. *Aesthetic Plast Surg* 1999; 23: 416-423
62. Yoshioka N, Tominaga S. Masseteric nerve transfer for short-term facial paralysis following skull base surgery. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2015; 68: 764-770

For internal
use only