

Versteinert

Menschen mit dem seltenen Möbius-Syndrom können ihre Gesichtsmuskulatur fast nicht bewegen. In Gesellschaft leiden sie darunter, als starr und teilnahmslos zu gelten – mitunter wird gar ihre Intelligenz angezweifelt

VON CHRISTOPHER SCHRADER

Es gibt keine zweite Chance für den ersten Eindruck. Darin liegt die Tragik für Menschen wie Sven M. Sie haben im Gespräch mit Fremden einen angeborenen Nachteil: Zwei wichtige Nerven in ihrem Gesicht sind gelähmt, die Mimik wirkt daher wie eingefroren. Die Mundwinkel können sie nicht heben, die Augenlider nicht zum echten Lächeln verengen, die Augenbrauen stellen sich nicht fragend schräg, die Stirn legt sich nicht in Falten.

Gesprächspartner bekommen daher fast kein Signal, dass und wie ihre Worte ankommen. Oft ist dann instinktiv Ablehnung die Folge – und weglächeln können Menschen wie Sven M. den ersten Eindruck ja nicht. Die Lähmung in ihrem Gesicht erfasst zudem die Muskeln, die es ermöglichen, die Augäpfel nach außen zu bewegen. Dass Betroffene deswegen oft starr nach vorn blicken, verstärkt den Eindruck, sie trügen eine Maske.

„Mit dem ersten Eindruck bei Fremden haben Möbius-Menschen ein Problem“, sagt Falco Schleier, Vorsitzender des Selbsthilfe-Vereins und Vater eines 20-jährigen Betroffenen. „Dass sie emotionslos wirken, ist fast noch das geringere Problem. Weil ihr Gesicht im Gespräch nicht zeigt, ob sie etwas verstehen und zustimmen, denken viele Gesprächspartner: ‚Na, so intelligent kann der wohl nicht sein.‘“ Dabei wirkt sich die Störung nach medizinischen Erkenntnissen nicht auf die geistigen Fähigkeiten aus.

Ausdrucksreichere Sprache und mehr Gestik können den Mangel an Mimik ausgleichen

Doch die Stigmatisierung wird verstärkt von einer undeutlichen oder unverständlichen Aussprache: Die Lähmung erfasst schließlich auch die Lippen, oft ist zusätzlich die Zunge betroffen.

Immerhin habe die Aufklärungsarbeit des Vereins inzwischen zu einem Erkennungseffekt geführt, sagt Schleier. „Das sind doch die, die nicht lachen können“, hört er mittlerweile öfter. Er sieht das als Erfolg, auch wenn er widersprechen möchte: Natürlich können sie lachen, nur eben nicht mimisch. Auch hinter dem unbewegten Gesicht erleben die Menschen Emotionen. „Wer mich gut kennt, sieht mir an, wie es mir gerade geht“, sagt Sven M., bei dem das Möbius-Syndrom im Säuglingsalter diagnostiziert wurde.

Er arbeitet als Krankenpfleger auf einer Intensivstation. Das passt zu seinem Syndrom, findet er: „Die Patienten dort haben andere Probleme, als sich über mein Gesicht zu wundern.“

Allerdings muss er trotzdem mit Kollegen und Patienten sprechen, und das erfordert von dem 39-jährigen Krankenpfleger viel Konzentration. Sven M. nuschelt trotz Logopädie und etlichen Operationen ziemlich. Seine Gesprächspartner müssen genau hinhören. „Wenn ich aufgeregt bin, mag es sein, dass man mich nicht versteht“, sagt er. „Dann muss ich besonders darauf achten.“ Als M. Vater wurde, plagte ihn die Sorge, seine Kinder (die beide das Möbius-Syndrom nicht haben) könnten seine undeutliche Aussprache kopieren. Sie haben aber in der Mutter und der Umgebung genug Vorbilder, und M. liest ihnen längst unbefangene Geschichten vor.

Die Artikulationsstörungen hätten M. fast den Weg in den Beruf verbaut. In einem Krankenhaus hielt man den Realschüler für ungeeignet, ein anderes wollte ihn nur zum Krankenpflegehelfer ausbilden. „Das waren Tiefschläge“, erinnert er sich. Umso größer die Freude, als eine Zusage vom Uniklinikum kam. Inzwischen hat M. Fachweiterbildungen in Intensivpflege und für Führungsaufgaben absolviert. „Meine Aufgabe als stellvertretender Leiter des Pfeigenteams einer Intensivstation erfordert ja besonders viel Kommunikation“, sagt er stolz. Sein rechter Mundwinkel geht dabei etwas in die Höhe, denn bei ihm ist nur die linke Gesichtshälfte gelähmt.

„Vom Möbius-Syndrom spricht man, wenn eine Lähmung der Gesichtsmuskeln und des äußeren Augenmuskels zusammenkommen“, sagt Harald Gaspar, Humangenetiker vom Uniklinikum Ulm, der eine Datenbank mit Fallbeispielen aufbaut. Das führt neben der fehlenden Mimik auch dazu, dass Betroffene die Augen nicht nach außen drehen können und schielen; Neugeborene mit dem Syndrom haben oft Probleme mit dem Saugen und Schlucken. „Häufig sind andere Hirnnerven zum Beispiel in der Zunge geschädigt, und einige Betroffene haben zusätzlich Gaumenspalten, Klumpfüße oder Fehlbildungen der Hände.“ Herzfehler, fehlende Brustmuskeln oder Hörverlust werden ebenfalls beschrieben. Wie genau diese körperlichen Zeichen zusammenhängen, wissen die Ärzte nicht, aber weitere Auffälligkeiten träten bei Möbius-Betroffenen überzufällig häufig auf, so der Arzt.

Unbekannt ist zudem, ob die Gesichtsnerven geschädigt oder nicht angelegt sind. Auf diese Variante deuten zwei Fachberichte hin: 2005 haben niederländische, 2013 chinesische Ärzte die Köpfe von jeweils einem halben Dutzend Betroffenen im Kernspin-Tomografen untersucht. Das Ergebnis: Der sechste und siebte Hirnnerv, Abducens und Facialis, waren meist nicht ausgebildet, die entsprechenden Hirnnervenkerne im Stammhirn unterentwickelt.

Auch die Probleme der Möbius-Betroffenen mit dem Sprechen rühren von der eingeschränkten Funktion von Lippen und Zunge. Es gebe tragische Fälle von Menschen, die für Außenstehende nicht zu verstehen sind, so Schleier. Um dieses Schick-



Wenn das Gesicht zur Maske wird, sind Gesprächspartner irritiert. FOTO: IMAGO

sal zu vermeiden, empfiehlt er intensive Sprachtherapie, am besten bevor sich mit den ersten Wörtern der Kleinkinder auch die ersten Probleme zeigten; dazu werden Übungen für die Muskulatur schon mit dem Füttern des Kleinkindes verbunden. Schleiers Erfahrung nach übernehmen Krankenkassen die Kosten. „Wenn man sich intensiv mit betroffenen Menschen auseinandersetzt, wird einem schnell klar: Es ist wichtig, sich gut artikulieren zu können, wenn man schon anders aussieht.“

Wie viele Menschen in Deutschland das Syndrom haben, ist unbekannt; Experten tippen auf einige Hundert. Die wenigen Zahlen deuten auf zwei bis 14 betroffene Kinder pro Geburtsjahrgang hin. Nicht immer kommen Ärzte auf die Diagnose. Das nach dem Leipziger Arzt Paul Julius Möbius benannte Syndrom, der es 1888 beschrieben hat, ist so selten, dass in der medizinischen Literatur Berichte über Einzelfälle überwiegen. Früher, sagt Gaspar, habe man als Ursache Komplikationen unter

der Geburt – Sven M. zum Beispiel wurde mit der Zange geholt – oder Schädigungen in der Schwangerschaft vermutet. Brasilianische Ärzte verfolgen die These, dass die Abtreibungsdroge Misoprostol, wenn es nicht zum Abbruch kommt, zu Möbius-typischen Nervenschäden führen kann. Auch Kokain in der Schwangerschaft wird mit dem Syndrom in Verbindung gebracht.

Nach Gaspars Beobachtung dürften häufiger genetische Ursachen vorliegen als bisher angenommen. Es seien mehrere Gene identifiziert. „Das führt dazu, dass sich das Möbius-Syndrom in ein Spektrum von sehr seltenen Erkrankungen mit sehr ähnlichen Auffälligkeiten aufsplittet.“ In manchen Fällen wird die Störung rezessiv vererbt, wenn die Eltern jeweils gesunde Träger einer Mutation sind und beide diese Genkopie weitergeben. Bisweilen ist der Erbgang dominant, wenn Vater oder Mutter von der Gesichtslähmung betroffen waren. Mehrheitlich haben jedoch weder Geschwister noch Kinder von Menschen mit dem Syndrom die gleiche Störung. Dann liegt beim betroffenen Kind offenbar eine spontane Mutation vor, also ein isoliert auftretender, zufälliger Schaden im Erbgut.

Darauf deutet auch eine Studie hin, die 2015 in *Nature Communications* erschienen ist. Forscher haben Gene von 111 Möbius-Betroffenen analysiert. Bei sechs von ihnen fanden sie eine spontane Mutation in einem von zwei unabhängigen Genen, die mit Entwicklung und Wachstum der Gesichtsnerven zu tun haben. Genetisch veränderte Mäuse, die ähnliche Erbgutschäden hatten, zeigten dem Möbius-Syndrom vergleichbare Symptome. Daher vermuten die Mediziner, dass Mutationen in anderen, unbekanntem Genen für einen Teil der Möbius-Fälle verantwortlich sind.

Heilen lässt sich das Syndrom nicht. Vor allem in Nordamerika wird eine komplizierte Operation angeboten, um die Aussprache durch eine Stärkung der Unterlippe zu verbessern oder Betroffenen eine Art Lächeln möglich zu machen. Ärzte in Toronto zählen zu den Pionieren des spektralen Eingriffs. Dazu entnehmen Mediziner ein Stück Muskel vom Oberschenkel, verpflanzen es in die Wange und schließen es an eine Nervenfasern an, die zum Beispiel das Zubeißen oder Schulterzucken steuert. Der Eingriff dauert bis zu zehn Stunden, der Erfolg ist nicht garantiert. Erst nach langem Training kann es Operierten gelingen, dass sie spontan die Mundwinkel heben. Dennoch gibt es enthusiastische Be-

richte im Internet. Sven M. hat den Eingriff für sich wegen der Risiken abgelehnt.

Um das Leben mit dem Syndrom zu verbessern, erproben manche Forscher neben der Sprachtherapie ein Verhaltenstraining. John Michael, ein US-Wissenschaftler, hat Teenager zum Workshop eingeladen. Am Anfang und am Ende unterhielten sich die Versuchspersonen mit gesunden Gleichaltrigen, um den Erfolg zu bemessen. Dazwischen übten sie mit Rollenspielen, ihre fehlende Mimik mit Gesten oder mehr Sprachmelodie auszugleichen.

Nach den Übungen liefen die Gespräche besser, berichten Michael und seine Kollegen in *Frontiers in Neurology*. Alle Jugendlichen, betroffene wie nicht-betroffene, sprachen etwas langsamer und variierten Tempo wie Tonhöhe stärker. Neutrale Beobachter bescheinigten beiden Gesprächspartnern nach dem Training anhand von Videoaufnahmen mehr Gesten, Kopfbewegungen und Gesichtsausdrücke. Letzteres kann bei Teenagern mit dem Möbius-Syndrom aufgrund der Lähmung eigentlich nicht sein. Offenbar vermittelten die ausdrucksreichere Sprache und die stärkere

Es ist Übungssache, anderen zu erklären, warum man anders ist

Gestik aber den Eindruck, das Gesicht sei belebter. Insgesamt, so die Beobachter, unterhielten sich die Teenager nach dem Training harmonischer. Erstaunlicherweise zeigten deren subjektiven Bewertungen dies aber nicht. Michaels Team führt das darauf zurück, dass niemand zugeben wollte, dass die Nervenschäden anfangs zu einer schwierigen Situation geführt hatten.

Ein weiteres Element des Trainings ist bereits Allgemeingut unter Experten. Die Teilnehmer übten, wie sie erklären können, was an ihnen anders ist. Sven M. hat das als Kind von seinen Eltern gelernt: „Ich habe anderen Kindern gesagt, dass ich eine Gesichtslähmung habe und deswegen mein Gesicht nicht bewegen kann.“ Betroffene Kindern falle selbst oft gar nicht auf, dass sie sich von Gleichaltrigen unterscheiden, sagt John Michael. Als zum Beispiel eine Sechsjährige von ihren Eltern wissen wollte, was sie angeblich nicht können, antworteten diese: zur Seite sehen. „Natürlich kann ich das“, krächte das Mädchen und warf ihren Kopf mit dem starr fixierten Augen fröhlich hin und her.