

眼球震颤阻滞综合征临床研究探讨

邵毅 裴重刚

眼球震颤阻滞综合征 (nystagmus blockage syndrome, NBS), 是以婴儿早期发生眼球震颤伴有内斜视, 代偿头位及假性展神经麻痹为特征的特殊类型的斜视。本征主要与婴幼儿型内斜视合并存在, 治疗的目的是能使眼球震颤减弱, 视力能有所提高。由于其检查方法不同, 国内外对其命名也有所不同。Clanain 于 1962 年首先报道, Adelstein 与 Cüppers (1966) 将先天性冲动型眼球震颤合并内斜视者称作眼球震颤阻滞综合征 (Nystagmus blockage syndrome, NBS), von Noorden 则于 1976 年将其称为眼球震颤代偿综合征 (nystagmus compensation syndrome, NCS), 随着诊断技术的提高, 相信此类眼病会得到更多的研究和治疗。由于它不同于一般的婴幼儿型内斜视, 双侧外展神经麻痹, 目前国内文献对本征概念有部分争议, 加之眼科临床医生未能充分认识本病, 只有在多次斜视手术后出现反复内斜时, 才引起注意, 考虑本病。为了能让更多的眼科医生了解此类病症, 增加临床医师对本病的了解, 减少误诊率, 本文就其发病率、临床表现、鉴别诊断和手术方法作了简要讨论。

一、发病率

Cüppers (1971) 在 1352 例内斜视中发现 139 例 NBS (10.2%), 而 von Noorden (1976) 在 247 例先天性内斜视中发现 12 例 NBS (4.8%), 发病率低于 Cüppers, 此种差别考虑是因检查方法不同而引起。有时眼震幅度很小, 仅能用裂隙灯或视镜查出, 如 Cüppers 不用裂隙灯或视镜检查则有时不能发现眼震, 同样 von Noorden 如对先天性内斜视常规使用这些仪器检查, 则预料发病率会进一步增高, 国内尚无这方面的统计。

二、抑制眼震的机理

抑制眼球震颤的机制: 临床上常见的先天性眼球震颤多半有代偿头位, 使双眼处于右转或左转位,

此时眼球震颤强度最轻或消失, 借以提高视力, 此位置称为静止眼位, 又称中和区或无眼震区。另外有一种先天性眼球震颤, 当注视眼为内转或内斜位是眼球震颤减轻或消失, 当注视眼由内转位向第一眼位及外转位运动时, 则眼球震颤愈来愈明显。对于先天性眼球震颤是利用内转还是双眼辐辏来抑制眼震, Adelstein 和 Cüppers 认为可能是用内转而非辐辏来中和眼震, 因内转不涉及调节, 但 von Noorden 观察的结果是, 先天性眼震病人在间歇性内斜视发作期间, 瞳孔随之变小, 提示与辐辏调节机制有关。Shirado O^[1]等设计了动力化计算机控制旋转椅在黑暗处产生前庭眼球反射, 采用正弦频率及速度刺激, 受试者左眼被监测及水平慢相眼速率被计算。结果发现 47% 受试者眼球震颤得到控制, 眼位达到了第一凝视位, 而在极侧倾时眼球震颤接近消失; 在中等角度内转时, 采用速度刺激眼震也趋于消失, 提示与辐辏调节有关。而文献^[2, 3]则认为与两种机制均有关系。

三、临床表现

主要表现为婴儿早期出现眼球震颤、内斜视、代偿头位、假性外展神经麻痹及注视眼由内转位至外转位运动时出现眼球震颤。

1. 主要特征

(1) 眼球震颤: 眼震发生在内斜视之前, 为先天性冲动型显性眼球震颤 (少有隐性), 眼球内转位 (内斜视或辐辏) 时眼震幅度和强度减轻或消失; 当眼球分开或遮盖注视眼, 则内转眼变成正位时出现水平眼震; 当该眼向外转时, 眼震明显加重。(2) 内斜视: 多在婴幼儿时即突然发生内斜视, 单侧多见, 发生在眼球震颤之后, 为非调节性。斜视角常有变动, 内斜角度与眼震成反比, 即内斜度数增加时眼震强度减轻或消失, 视力增加; 相反当内斜度数减小时, 则眼震强度增强, 视力减弱。(3) 代偿头位: 当双眼视力接近时, 患者有时右眼注视, 取面向右转的头位, 有时左眼注视, 而取面向左转的头位; 当双眼视力相差较大时, 患者用注视眼维持内转位, 则头位转

向注视眼侧,即视力好的注视眼侧,使内转眼正对正前方,即使遮盖另眼或另眼前加与斜视角相等量的三棱镜的后代偿头位也基本不变。(4)假性眼外肌麻痹:双眼作同向水平运动且视力接近时,经常使用内转眼注视,外转眼外转力不足,疑似展神经麻痹,由于此病辐辏时眼震幅度和强度减轻或消失,眼球外转时眼震幅度和强度明显加重,但做单眼水平运动时,外直肌肌力正常。(5)DHD: Zubcov AA^[4]等认为 DHD 可能是不对称的眼球震颤阻滞综合征的一种临床表现。(6)三棱镜试验:临床上遇到婴幼儿型内斜视合并眼球震颤,存在水平代偿头位时,应注意是否有本病。除上述典型的特征外,应作三棱镜试验:根据 Hering 法则,当一眼向右或向左转动时,另眼也必向右或向左作等量转动,即每一眼球运动,必有相同强度,相同效果的神经冲动同时到达两眼。如将 50 Δ 三棱镜底向外置于注视眼前,则注视眼为了注视目标,眼球将向三棱镜的尖端移动。如为 NBS,则他眼为了要抑制眼震,眼球仍保持原来的内转位,不作多大的外转运动,如为婴儿型内斜视,当注视眼向三棱镜尖端运动时,他眼也必作等量运动。先天性冲动型眼震合并内斜视,双眼注视时无眼震,当遮盖注视眼,他眼作注视眼及外转位时,眼震出现,并伴有代偿头位,遮盖一眼后,他眼仍内斜位注视,以消除眼震并提高视力,底向外 50 Δ 三棱镜试验,发现他眼仍处于内转位。

2. NBS 还有以下伴随特征:单眼者较多,常合并单眼弱视,AC/A 比率正常,合并其他斜视,调节性痉挛^[5]及神经系统异常,手术效果难以估计。

本征临床上较少见,出生后可能患有先天性眼球震颤,利用持续辐辏作用来减轻或消除眼震,久之则引起继发性内斜视,因而说明内斜视可能是目的性的。

四、鉴别诊断

应与婴儿型内斜视的交叉固视和双侧外展神经麻痹相鉴别。

1. 与婴儿型内斜视的交叉固视^[6]鉴别,在临床表现上三点。第一,在交叉固视患者,当眼在第一眼位或外转位注视时,不出现眼球震颤。第二,不像 NBS,双眼内转而产生内斜视,在交替性内斜视有交叉固视者,注视眼在第一眼位,仅非注视眼在内转位。第三,交叉固视婴儿,由于交替内斜视,不发生弱视,而 NBS 常发生弱视。

2. 双侧外展神经麻痹:主要靠在全麻下观察眼位,在全麻下 NBS 表现的内斜视可以消失,而先天性

双侧外展神经麻痹表现的内斜视并不消失。

五、治疗

Frank JW^[7]等提到食物疗法对眼球震颤阻滞综合征有一定作用。Cuppers (1971 年) 则张采用交替遮盖合并眼球运动训练来消除多数患者的中和眼震,改善代偿头位。但当全身麻醉下牵拉试验阳性时,说明内直肌已挛缩,球结膜和眼球筋膜即将失去弹性,应手术治疗。临床上主要包括后徙-截除术^[8],术式包括双眼内直肌后徙,双眼内直肌后徙合并后固定缝线,双侧内直肌后退加外直肌缩短等。Shuckett EP^[9]认为单纯后退术对其效果不佳。von Noorden (1986)^[10]对 64 例 NBS 患者分 4 组进行手术,第 1 组单侧肌肉后徙-缩短,第 2 组双眼内直肌后徙,第 3 组双眼内直肌后徙合并后固定缝线,第 4 组双眼内直肌后徙合并一眼或双眼外直肌缩短。结果是在减少看近内斜视度方面单侧肌肉后徙-缩短、双眼内直肌后徙及双内直肌后徙合并后固定缝线的效果相同。从外观眼位来看,正位 $\sim \pm 10 \Delta$ 者,第 3 组(35%)比第 1 组(12%)更多见,经统计学处理差异较显著($P < 0.05$),但第 2 组与第 3 组间无显著性差异($P > 0.1$)。von Noorden 统计结果认为后一种效果较好,眼位及代偿头位均可得到纠正。但文献记载本征手术效果不肯定,过矫,欠矫的发病率高。Stein A^[11]等认为眼球震颤阻滞可能与眼球重量和肌肉力量有关,他们通过把内直肌分为三束而使肌力减弱,中间束仍发挥解剖生理功能,上下肌束则阻止眼位偏斜,同时配合断腱术减少眼震和纠正眼位。Reinecke RD 等认为遇有一眼视力下降并伴有内斜视的患者,或者斜视术后出现反复内斜时怀疑有 NBS,采用双眼内直肌后徙($> 3\text{mm}$)合并后固定缝线,如伴有视力下降者应行外直肌切断术来中和眼震和改善代偿头位^[12]。

综上所述,对于眼球震颤阻滞综合征,我们认为手术时机至关重要,要把握好一次性联合手术还是分次处理的尺度。现今关于眼球震颤阻滞综合征文献上存在许多不足之处,如缺乏系统研究,且样本数不多、观察时间短,未设立对照组,研究设计欠合理,使结果的可信度不高;另外大多数临床报道诊疗标准不统一,给临床疗效的评价及术式的选择带来一定的困难。从以上可以看出,在今后的研究中我们应严密地设计科研方案,设立常规对照组,制定统一规效标准,加强对眼球震颤阻滞综合征病因及机理的探讨,进一步改进手术方法,争取更佳的效果,因此进一步探讨安全、简便、特异的眼球

震颤阻滞综合征最佳方法也是十分必要的。

参考文献

- Shirado O, Gizzi M, Harper H, Wang W. Suppression of vestibular nystagmus by forced convergence in normal human subjects. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1997 Jan-Feb;34(1):52-7
- Dei'Osso LF, Ellenberger CJr, Abel LA, Flynn JT. The nystagmus blockage syndrome. Congenital nystagmus, manifest latent nystagmus, or both? *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1983 Dec;24(12):1580-7
- Isenberg SJ, Yee RD. The ETHAN syndrome. *Ann Ophthalmol*. 1986 Dec;18(12):358-61, 365
- Zubcov AA, Reinecke RD, Calhoun JH. Asymmetric horizontal tropias, DVD, and manifest latent nystagmus: an explanation of dissociated horizontal deviation. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1990 Mar-Apr;27(2):59-64; discussion 65
- Teenan DW, Rajah B, Dutton GN. Nystagmus blockage syndrome associated with accommodative spasm. *J Pediatr Ophthalmol*

- Strabismus. 2001 May-Jun;38(3):181-2
- von Noorden GK. The nystagmus compensation (blockage) syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1976 Aug;82(2):283-90
- Frank JWD. Diagnostic signs in the nystagmus compensation syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1979 Sep-Oct;16(5):317-20
- Krzyszkowa KM, Muhlendyck H [Indications and methods of surgical treatment in congenital nystagmus] *Klin Oczna*. 1995 May;97(5):136-9
- Shuckett EP, Hiles DA, Biglan AW, Evans DE. Posterior fixation suture operation (fadenoperation). *Ophthalmic Surg*. 1981 Aug;12(8):578-85
- von Noorden GK, Wong SY. Surgical results in nystagmus blockage syndrome. *Ophthalmology*. 1986 Aug;93(8):1028-31
- Stein A, Sradj N. A new method of surgery of nystagmus blockage syndrome. *Klin Monatsbl Augenheilkd*. 1990 May;196(5):392-3
- Reinecke RD. Nystagmus blockage syndrome in the unilaterally blind patient. *Doc Ophthalmol*. 1984 Aug 15;58(1):125-30

(收稿时间: 2006-03)

· 病例报告 ·

眼眶滑车骨化的 CT 征

郭涛 姜倩钰 刘晓 史要武

眼眶滑车是附着于眼眶前部内上角的软骨环,呈“U”形,上斜肌肌腱通过此环。由于软骨在 CT 检查中不显影,故通常 CT 影像学检查中无法显示滑车的影像。但部分人的滑车软骨在成年后可以发生骨化,因此这部分人的滑车就可在 CT 等影像学检查中被发现。由于放射线科的医师对眼眶内滑车的结构并不十分了解,常将骨化的滑车报告为眼眶高密度异物影。我院在眼眶病治疗行眼眶 CT 检查,尤其是眼眶冠扫时,发现眼眶内滑车骨化征,4 年中共发现 17 例眼眶滑车骨化(均为成年男性,单侧 2 例,双侧 15 例),4 例报告为异物眼眶内占位,13 例无任何解释及说明。

患者男 43 岁 因右眼被拳脚击伤后眼眶淤血肿胀,伴视力不清 5 天来院就诊。行眼眶冠状 CT 扫描时,见双眼眶前上方对称高密度致密结节影(图 1),CT 科诊断双眼眶

内高密度异物影(金属异物可能行大)。根据患者临床表现:右眼钝挫伤,眼睑仅有淤血肿胀,无皮肤裂伤及伤道,以往病史中亦无双眼同时受伤的回顾,所以完全除外眼眶内异物的存在,考虑为眼眶滑车骨化。

讨论 上斜肌起自总腱环,在上直肌和内直肌之间前行,并以细腱穿过眼眶内侧壁上方的滑车,转向后外,经上直肌之下止于眼球外侧面,其作用是使眼球前极转向外下方。滑车是一种滑液纤维软骨,附着于筛骨内侧的滑车棘上^[1]。此处即上斜肌的滑车凹,是位于眶上壁与眶内侧壁交界处的一个骨性小凹陷,距眶缘约 4mm,通常为圆形。其上的滑车软骨有时骨化,甚者,软骨环可全部骨化。这时在滑车凹处,可有一小棘,上斜肌肌腱即附着于此^[2]。眼眶滑车软骨骨化发生在成年人以后,青少年及婴幼儿的眼眶影像学检查中未见眼眶滑车骨化征象。对于眼眶内的影像学检查报告,眼科医生应结合临床实际情况去分析判断,如报告有眼眶内的异物,应当详细追问病史,切忌盲从检查报告。金属、石块异物的 CT 值较高,植物异物的 CT 值较低,且眼眶内的位置不定。而眼眶滑车软骨骨化位置发生在眼眶的内上方,多为双侧对称。

参考文献

- 张效廖,廖树森. 新编临床眼科学. 郑州:河南科学技术出版社,1996,27
- 倪适. 眼的病理解剖基础与临床. 上海:科学普及出版社,2002,374

(收稿时间: 2006-06)

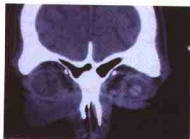


图 1

作者单位: 116033 大连, 大连市中心医院眼科
通讯作者: 郭涛