

先天性双上转肌麻痹临床特点 及手术治疗探讨

吴倩 于刚 李子江 陶荣 漆雅 张诚玥 兰志辉 高淑琴

【摘要】 目的 探讨先天性双上转肌麻痹临床特点及手术治疗原则。方法 根据患儿不同斜视程度设计不同的手术方案,一次或多次完成手术,同时观察术前术后的斜视及双眼视觉。结果 16例病人中,仅1例为单纯垂直斜视,伴外斜者10例,伴内斜者5例。所有病例术前检查均无双眼视功能及立体视觉。所有病例均采用手术治疗,其中一次手术后完全治愈者5例;一次手术后基本治愈者6例。二次手术者5例,二次手术后完全治愈者2例;二次手术后基本治愈者3例。术后随访1个月至1年,仅有2例有双眼视功能。结论 先天性双上转肌麻痹以单眼上直肌、下斜肌同时麻痹为临床特点,垂直斜视度较大,常伴有水平斜视,手术本身第一次到位成功率较低,可能需二次或多次手术方能达到预期目的。所以,全面的术前检查,细致的手术设计是手术成败的关键。双上转肌麻痹病人多无双眼视功能,手术主要目的为美容效果。

【关键词】 双上转肌麻痹;斜视;手术

先天性双上转肌麻痹(Double elevator paralysis)指一侧眼两个上转肌即上直肌、下斜肌同时麻痹,造成上转能力减弱,或不能上转,患眼出现下斜视,常合并水平斜视及上睑下垂。本病临床发病率较低,手术设计比较复杂,术后斜视矫正效果不确切。现将我们接诊的资料记录完整的16例手术病例总结如下。

资料和方法

1. 一般资料

本组病例均系1995年至2006年北京儿童医院及张家口市眼科医院住院手术的患儿。其中男10例,女6例;年龄3岁~14岁;右眼7例,左眼9例。

2. 检查方法

(1) 视力:能配合检查者用标准对数视力表查裸眼及矫正视力,并根据患儿不同年龄作美多丽或阿托品散瞳验光,有屈光不正者,配镜矫正,戴镜半年后手术治疗;弱视者行弱视训练,双眼视力基本平衡后再行手术治疗。

(2) 双眼视觉检查:检查双眼三级视功能及9个诊断眼位斜视度;Titmus立体视图谱:检查患

者立体视觉。

(3) 斜视度检查:三棱镜加遮盖检查正前方33cm及6m斜视度。

(4) 眼球运动:检查双眼9个诊断眼位眼球运动情况,主要检查患眼在第一眼位和同向运动时上直肌、下斜肌的运动情况和上斜肌、下直肌的功能情况。

(5) 被动转眼试验:术前检查患眼下直肌有无机械性限制。

(6) 上睑下垂检查:检查双眼向上方、正前方、下方注视时睑裂大小,Bell征;同时观察健眼和患眼分别注视时的睑裂变化,当遮盖健眼,用患眼注视时,患眼上睑下垂消失,睑裂大小与健眼相等者,表示为假性上睑下垂;患眼上睑下垂无明显改善,睑裂大小无明显改变者为真性上睑下垂;患眼上睑下垂症状好转,但睑裂宽度小于健眼则为混合性上睑下垂。

3. 手术方法

(1) 患眼上斜肌断腱联合患眼下直肌后徙术。

(2) 健眼下斜肌断腱联合上直肌后徙术。

(3) 患眼下直肌后徙联合内、外直肌向上移位术(Knapp手术),此术式需二次手术完成。

(4) 患眼下直肌及健眼上直肌后徙术。

(5) 对合并水平斜视者,可同时行水平肌肉手术

作者单位:100045 北京儿童医院眼科(吴倩 于刚 李子江 漆雅 陶荣 张诚玥);张家口市眼科医院(兰志辉 高淑琴)

通讯作者:吴倩, E-mail: wuqian526@yahoo.com.cn

矫正水平斜视。

(6) 合并上睑下垂者于斜视矫正满意后再行上睑下垂矫正术。

(7) 由于手术需要在全麻下完成, 患儿术中不能配合观察眼位, 我们采用了直肌后徙加改良式调整缝线技术, 用可调整缝线弥补术后早期的欠矫及过矫。

4. 治愈标准: 治愈: 术后残留垂直斜视度小于等于 10^Δ 。好转: 术后残留垂直斜视度大于 10^Δ 、小于等于 20^Δ 。无效: 术后残留垂直斜度大于 20^Δ 。

结 果

16 例病人中, 双眼视力正常者 5 例, 患眼视力差者 9 例, 双眼视力差者 2 例。其中 11 例视力差的患儿中有 6 例存在不同程度的弱视。所有病人术前均无双眼视功能及立体视觉。眼球运动: 患眼内上转及外上转受限, 同视机检查患眼内上转、外上转不能到位, 垂直斜视显著。本组患儿仅 1 例为单纯垂直斜视, 合并外斜者 10 例, 合并内斜者 5 例。垂直斜视度 $25^\Delta \sim 90^\Delta$, 平均 54^Δ ; 合并外斜度 $-10^\Delta \sim -100^\Delta$, 平均 -34^Δ ; 合并内斜度 $+50^\Delta \sim +80^\Delta$, 平均 $+68^\Delta$ 。健眼注视 14 例, 患眼注视 2 例。伴真性上睑下垂 9 例, 其中双眼上睑下垂 2 例; 伴假性上睑下垂 5 例; 混合性上睑下垂者 2 例。伴真性上睑下垂者患眼 Bell 征均阴性, 伴假性上睑下垂及混合性上睑下垂者患眼 Bell 征弱。1 例患儿牵拉实验为阳性, 作眼眶 CT 扫描后未发现眼眶骨折。

本组 16 例病人都采用手术治疗, 其中一次手术治愈者 5 例, 一次手术好转者 6 例。二次手术者 5 例, 二次手术后治愈者 2 例, 二次手术后好转者 3 例。无三次手术矫正斜视者。伴真性上睑下垂患者中有 4 例行上睑下垂矫正术 (包括 1 例双眼上睑下垂者), 术后双睑裂基本对称。其余 5 例伴上睑下垂患儿无复诊记录。

术后随访 1 个月至 1 年, 平均 4 个月, 远期效果外观比较满意, 双眼视觉恢复不理想, 仅 2 例患儿有一定的双眼视功能恢复, 立体视亦有部分恢复, 同时我们发现这 2 例患儿术前均存在代偿头位, 由此判定患儿可能术前存在一定潜在的双眼视功能。

讨 论

先天性双上转肌麻痹是临床上较为罕见的一种眼球运动障碍性疾病, 其临床特征主要表现为^[1]: (1) 患眼在第一眼位和双眼同向转动时, 上直肌与下斜肌运动明显受限。(2) 第一眼位患眼因上转受限而居下斜位, 下斜度数较大, 常伴有水平位斜视, 本组患儿仅 1 例为单纯垂直斜视, 合并外斜者 10 例,

合并内斜者 5 例。(3) 患眼常伴有真性或假性上睑下垂。本组伴真性上睑下垂者 9 例; 伴假性上睑下垂者 5 例; 混合性上睑下垂者 2 例。(4) 由于一只眼患斜视, 患眼常发生弱视。本组存在弱视者 6 例, 对于严重弱视者, 我们术前先行弱视训练, 待双眼视力基本平衡后再施实斜视手术。(5) 出现患眼下睑缘皮肤皱褶或皱褶加深, 这是因为下直肌牵制, 通过下睑筋膜韧带传至下睑所致。(6) 双眼 Bell 征不对称, 患眼 Bell 氏征往往减弱或消失。

关于双上转肌麻痹发病机制, 主要有两种观点: (1) 机械性限制学说, Scott, Jackson^[2]指出下直肌有牵制, 在双上转肌麻痹中占很高发病率。他们发现患眼下睑有皱褶, 当企图上转时此皱褶加深, 这是因为下直肌牵制所致。(2) 神经麻痹学说, 杨景存等^[3]认为双上转肌麻痹可能是动眼神经麻痹在恢复过程中残留的部分麻痹。

尽管单眼双上转肌麻痹临床较为少见, 但极易漏诊或误诊, 因此必须与以下眼肌疾病进行鉴别诊断^[4]: (1) 先天性上睑下垂: 单纯先天性上睑下垂是由于提上睑肌先天异常所致, 上睑下垂症状不会因为改变注视眼而发生变化。(2) 单纯上直肌麻痹, 患眼外上方运动受限, 内上方运动无异常。合并上睑下垂者多为真性上睑下垂。(3) 限制性下斜视, 表现为患眼眼位低, 患眼内上、外上及下转活动均受限, 被动牵拉试验显示患眼上转活动受限, 多见眼眶下壁爆裂性骨折。

手术治疗: 上转肌麻痹存在机械性和麻痹性因素, 为了矫正手术, 术前一定要确定上转受限的原因, 眼球运动及被动转眼试验是明确是否有下直肌牵制的检查手段^[1]。本组病例术前均采用被动转眼试验检查, 结果有 1 例牵拉实验呈阳性。手术中探查下直肌, 可见肌肉呈条索样改变, 后徙下直肌后牵拉试验向上阻力明显缓解, 考虑为长期的患眼下斜视造成的下直肌挛缩及变性所致。

手术设计原则: (1) 矫正垂直性眼外肌麻痹以减弱其直接对抗肌或配偶肌为主, 如健眼注视则行患眼的下直肌后徙 4~5mm 联合上斜肌部分切除 5~8mm。临床上我们发现, 采用上述手术方法后, 可矫正垂直斜度约 $25^\Delta \sim 30^\Delta$ 。本组有 5 例患者采用此手术方案, 4 例合并内外斜视者, 在健眼上作了水平斜视矫正, 其中 2 例患眼注视者, 作了健眼上直肌后徙 4~5mm 联合下斜肌减弱术, 术后均一次治愈, 眼位矫正理想。对于垂直斜视度在 $35^\Delta \sim 50^\Delta$ 的 9 例患儿, 8 例患儿选择了患眼的下直肌后徙 4~5mm 联合健眼上直肌后徙 4~5mm, 术后一次好转 6 例, 外观满意, 二次手术 2 例, 术后眼位满意; 1 例患儿一

期行下直肌后徙术,二期行内、外直肌上移术。 $55^{\Delta} \sim 90^{\Delta}$ 者3例,我们作了患眼的下直肌后徙4~5mm联合上斜肌部分切除5~8mm联合健眼上直肌后徙4~5mm,术后仅1例好转,2例行二次矫正术后好转。由于我们增加了改良式眼外肌后徙调整缝线技术,在手术中可同时做下直肌和上直肌的双侧眼外肌调整缝线,这样大大增加了手术的成功率,对于术后的欠矫及过矫,我们可以在二天之内局部麻醉下进行眼肌手术量的调整。(2)如合并内斜及外斜视,在不影响眼前节血运条件下同时矫正水平斜视,同时加水平肌的后徙及缩短手术,本组15例患儿均伴有不同程度的水平斜视,我们在矫正垂直斜视的同时在健眼或患眼上分别设计了水平斜视的矫正。(3)如果一次手术不能完全矫正垂直及水平斜视度,应首先设计足量矫正垂直斜视及部分水平斜视度,二期手术矫正残留水平斜视度。因为一期行垂直眼外肌手术会造成水平斜视的变化,二期手术应选择在第1次手术6个月后。(4)由于内直肌、外直肌向上移位仅对神经性病因有效,对机械性基础功能不好的无效^[5],且上转肌麻痹常合并内斜、外斜,考虑到单眼手术肌肉条数,一般我们不采用此方法。但对于上直肌完全无功能,下直肌无明显牵制的病例,可一期行下直肌后徙,二期行内直肌、外直肌向上移位术,此术式可以成功地矫正第一眼位下斜视 $21^{\Delta} \sim 55^{\Delta}$ 之间,我们仅有一例患儿选择了此手术方式。(5)双上转肌麻痹伴上睑下垂者应在斜视手术

后,无明显结膜充血,结膜伤口愈合良好的情况下完成,矫正手术时应注意患眼Bell征,在与对侧眼保持一致的同时,尽量不易过大,避免术后因险裂闭合不全,Bell征阴性或减弱导致暴露性角膜炎的发生。

由于造成双上转肌麻痹的原因不一样,且患儿垂直斜视度较大,常伴有水平斜视,通过一次手术成功矫正斜视的机率较低,特别是合并内斜及外斜视的患儿,有时需在单眼上施术多条肌肉的手术。术前设计时要充分考虑到眼前节供血的问题,可能需要设计二次或三次手术方能达到预期目的。所以,全面细致的术前检查,缜密的手术设计是手术成败的关键。再者大多数双上转肌麻痹病人无双眼视功能,手术主要目的为美容效果,故术前要充分做好家长的思想工作,得到患儿家长的充分理解和支持也是不容忽视的问题。

参考文献

- 1 刘家琦.双上转肌麻痹的手术治疗.中华眼科杂志,1985,21:46-48.
- 2 Scott W,Jackson OB:Doble elevator palsy:The significance of inferior rectus restriction .Am Orthopt J,1997,27:5-10.
- 3 杨景存主编.眼外肌学.郑州:河南科技出版社,1994:111.
- 4 肖满意,首建义,李筠萍.先天性双上转肌麻痹的临床特点和手术治疗.中华眼科杂志,2004,40:652-654.
- 5 Dunlap EA,Vertical displacement of horizontal reti, in Symposium on Strabismus. St Louis,CV Mosby Co, 1971,307-329.

(收稿时间:2007-06)

继续教育信息

2008 年国家继续医学教育：第二届全国神经眼科学学习班通知（第一轮）

吴阶平医学基金会、解放军总医院联合举办的“第二届神经眼科学学习班”，将于2008年5月8日至5月12日在北京中国人民解放军总医院举办。结业后授予国家1类继续教育学分12分。

授课内容：神经眼科学的基础知识，电生理，视野检查法及相应结果分析，神经眼科学检查法，治疗原则，急诊处理，颅内血管病与相关眼及神经眼科疾病，蝶鞍区病变与眼科表现，各类视神经病变的诊治，视网膜动脉阻塞，有神经眼科意义的眼眶疾病，甲状腺相关性眼病的诊治，脑干疾病与神经眼科，与眼科医师有关的影像学检查、介入诊断与治疗，痛性眼肌麻痹和痛性霍纳综合征，视觉科学在神经眼科学中的展望。

授课教授：严密、黎晓新、阴正勤、宋琛、顾欣祖、马志中、肖利华、童绎、袁援生、韦企平、于强、钟勇、张晓君、魏世辉等国内知名神经眼科领域的专家及近年来活跃的中青年医生。

欢迎全国眼科医师报名参加。请把姓名、性别、年龄、职称、工作单位及联系方式邮寄到：北京市复兴路28号中国人民解放军总医院眼科 魏世辉收 邮编100853。电话：(010)66939463/66937822 传真：(010)68187998，E-mail：2008sjykb301@sina.com（欢迎网上报名）

吴阶平医学基金会
解放军总医院眼科
解放军总医院继续医学教育指导委员会