

# Helveston 综合征手术治疗的临床分析

彭静, 惠娜

作者单位:(710004)中国陕西省西安市第四医院眼科  
作者简介:彭静,毕业于华西医科大学,本科,主任医师,研究方向:斜弱视、小儿眼科。  
通讯作者:惠娜,毕业于西安交通大学医学院,硕士,主治医师,研究方向:白内障、小儿眼科. huina0801@126.com  
收稿日期:2018-01-02 修回日期:2018-06-07

## Clinical analysis on surgical treatments of Helveston syndrome

Jing Peng, Na Hui

Department of Ophthalmology, Xi'an No. 4 Hospital, Xi'an 710004, Shaanxi Province, China

Correspondence to: Na Hui. Department of Ophthalmology, Xi'an No. 4 Hospital, Xi'an 710004, Shaanxi Province, China. huina0801@126.com

Received:2018-01-02 Accepted:2018-06-07

## Abstract

• AIM: To investigate single step combined surgical treatments of Helveston syndrome.

• METHODS: A retrospective clinical analysis of 7 cases (14 eyes) with Helveston syndrome in our hospital. There were 14 eyes underwent single step combined surgical treatments, according to the degree of patients with superior oblique overaction and strabismus. A-pattern, dissociated vertical deviation (DVD), function of superior oblique and binocular visual function were examined and analyzed preoperatively and postoperatively.

• RESULTS: Bilateral superior oblique intrathecal tenectomy combined bilateral rectus recession were performed in 3 cases (6 eyes). Bilateral superior oblique tenectomy combined unilateral rectus recession were performed in 4 cases (4 eyes). The follow-up was 6mo; 14 eyes of 7 patients attained normal ocular alignment. A-pattern and DVD disappeared. Binocular vision and stereoscopic vision were recovered in 6 eyes of 3 children.

• CONCLUSION: Helveston syndrome can be treated with single step combined surgery, and early surgical treatments can help the recovery of binocular visual function.

• KEYWORDS: Helveston syndrome; superior oblique; binocular visual function

Citation: Peng J, Hui N. Clinical analysis on surgical treatments of Helveston syndrome. *Guoji Yanke Zazhi (Int Eye Sci)* 2018;18(7):1356-1358

## 摘要

目的:探讨 Helveston 综合征的一次性手术治疗方法。

方法:回顾分析我院眼科收治的 7 例 14 眼 Helveston 综合征患者,根据患者上斜肌亢进的程度和斜视程度,实施一次性手术治疗 Helveston 综合征。

结果:患者 7 例 14 眼均行双眼上斜肌鞘内断腱术。其中 3 例 6 眼联合双眼外直肌后徙并一眼内直肌缩短术;4 例 4 眼联合单眼外直肌后徙并内直肌缩短术。术后随访观察 6mo,7 例 14 眼术后眼位均正位,外斜 A 征消失,分离性垂直偏斜消失。儿童患者 3 例恢复双眼视功能和立体视觉。

结论:Helveston 综合征可以实施一次性手术治疗,且尽早手术治疗可帮助双眼视功能的恢复。

关键词:Helveston 综合征;上斜肌;双眼视功能

DOI:10.3980/j.issn.1672-5123.2018.7.48

引用:彭静,惠娜. Helveston 综合征手术治疗的临床分析. 国际眼科杂志 2018;18(7):1356-1358

## 0 引言

Helveston 综合征是一种临床少见的眼肌运动异常综合征,1966 年由 Helveston<sup>[1]</sup>首次提出。其症状主要包括外斜 A 征、分离性垂直偏斜(dissociated vertical deviation, DVD)和上斜肌功能亢进。此病主要以手术治疗为主,手术目的是使双眼眼外肌运动协调,恢复双眼正常视网膜对应,为双眼单视及高级视功能的重建创造解剖条件。一般根据患者具体病情设计手术方案,但手术一次进行还是分次进行仍存在争议。本文对我院眼科收治的 7 例 14 眼 Helveston 综合征患者的资料进行了回顾分析,旨在探讨一次性手术治疗的临床疗效。

## 1 对象和方法

1.1 对象 回顾性总结 2015-11/2016-04 在西安市第四医院眼科就诊的 Helveston 综合征患者共 7 例 14 眼(表 1),其中女 4 例 8 眼,男 3 例 6 眼。年龄 4~25 岁,其中儿童 3 例 6 眼,青年 4 例 8 眼。术前最佳矫正视力:1 例(儿童)矫正视力为右眼 0.4,左眼 0.3,余 6 例 12 眼矫正视力均  $\geq 0.5$ 。交替遮盖:7 例均为外上至正。同视机:他觉角:外斜视度  $-18^\circ \sim -28^\circ$ ,垂直斜视度  $8^\circ \sim 10^\circ$ ;上转  $25^\circ$ :外斜视度  $-15^\circ \sim -30^\circ$ ,垂直斜视度  $8^\circ \sim 10^\circ$ ;下转  $25^\circ$ :外斜视度  $-22^\circ \sim -45^\circ$ ,垂直斜视度  $8^\circ \sim 10^\circ$ ;自觉角均为到处同侧复视。同视机及 Titmus 检查示所有患者均无立体视。眼底照相均为内旋。

## 1.2 方法

1.2.1 检查方法 术前所有患者均进行视力、眼压、裂隙灯、眼底检查和屈光状态等常规检查,排除其他眼病。术前检查眼位和眼球运动;三棱镜遮盖法检查远、近斜视角;

表1 Helveston 综合征患者 7 例 14 眼前资料

病例编号	性别	年龄(岁)	裸眼视力		矫正视力		上斜肌亢进	水平斜视度	垂直斜视度	上转 25°	下转 25°
			OD	OS	OD	OS					
1	女	25	0.8	0.02	1.0	1.0	双眼++	-50 <sup>△</sup>	10 <sup>△</sup>	-35 <sup>△</sup>	-50 <sup>△</sup>
2	女	4	0.6	0.6	0.6	0.6	一眼+,另一眼+++	-30 <sup>△</sup>	7 <sup>△</sup>	-20 <sup>△</sup>	-40 <sup>△</sup>
3	女	19	0.4	0.1	0.8	0.8	一眼+,另一眼+++	-100 <sup>△</sup>	15 <sup>△</sup>	-80 <sup>△</sup>	-100 <sup>△</sup>
4	女	18	0.15	0.2	1.0	1.0	双眼++	-100 <sup>△</sup>	15 <sup>△</sup>	-80 <sup>△</sup>	-100 <sup>△</sup>
5	男	8	0.8	0.4	0.8	0.8	一眼+,另一眼+++	-60 <sup>△</sup>	10 <sup>△</sup>	-40 <sup>△</sup>	-55 <sup>△</sup>
6	男	16	0.25	0.6	0.8	0.8	双眼++	-50 <sup>△</sup>	10 <sup>△</sup>	-40 <sup>△</sup>	-55 <sup>△</sup>
7	男	6	0.2	0.2	0.4	0.3	双眼++	-110 <sup>△</sup>	15 <sup>△</sup>	-85 <sup>△</sup>	-110 <sup>△</sup>

Titmus 图检查立体视;同视机检查 9 个方位斜视角和上转 25°和下转 25°注视的斜视角;被动牵拉试验判断是否有限制因素存在;眼底照相检查眼球旋转情况。

**1.2.2 手术方法** 双眼上斜肌功能过强在++及以上者行双眼上斜肌鞘内断腱术,故 7 例 14 眼均行双眼上斜肌鞘内断腱术,其中 3 例 6 眼联合双眼外直肌后徙并一眼内直肌缩短术;4 例 4 眼联合单眼外直肌后徙并内直肌缩短术。

判断标准:外斜 A 征:向上 25°和向下 25°注视斜视角之差 $\geq 10^\Delta$ 。上斜肌功能:上斜肌功能眼位,内转眼较外转眼低为上斜肌功能亢进, $\leq 5^\Delta$ 为+, $\leq 10^\Delta$ 为++, $\leq 15^\Delta$ 为+++, $> 15^\Delta$ 为++++。根据原在位垂直斜视度判断 DVD 的程度。术后眼位判断:正位:斜视角 $\leq \pm 10^\Delta$ ;内斜视:斜视角 $> +10^\Delta$ ;外斜视:斜视角 $> -10^\Delta$ 。

## 2 结果

术毕检查眼位:1 例 2 眼角膜映光:居中,交替遮盖:不动;2 例 4 眼角膜映光:居中,交替遮盖:外上至正;余 4 例 8 眼全麻眼位。术后 1d 检查眼位:7 例 14 眼角膜映光均居中,交替遮盖;3 例 6 眼不动,4 例 8 眼外上至正。所有患者术后 2wk 开始行单视功能恢复训练。术后 1mo 复查 7 例 14 眼角膜映光居中,交替遮盖:双眼微外上到正,上斜肌亢进消失,A 征消失。术后 6mo 复查时行 III 级视功能检查:儿童患者 3 例 6 眼的 III 级视功能均正常, Titmus 检查:100";青年患者 1 例 2 眼恢复 II 级视功能, Titmus 检查:400";2 例 4 眼恢复 I 级视功能, Titmus 检查:800";1 例 2 眼为单眼抑制,视功能未见明显恢复。

## 3 讨论

Helveston 综合征是由外斜 A 征、DVD 和上斜肌功能亢进为临床特征的三联综合征。其中上斜肌功能亢进可使眼球内下转时产生过强的外传而导致外斜 A 征。因此外斜 A 征与上斜肌功能亢进关系密切,而 DVD 发生原因不清楚。Helveston<sup>[1]</sup>认为上斜肌功能过强是原发性的,与 DVD 无关。Helveston 综合征典型病例容易明确诊断。但患者上斜肌轻度亢进或上斜肌亢进过强时,可以引起眼球下转,在某种程度上减弱 DVD 引起的上飘,造成诊断困难,容易引起漏诊。

由于 Helveston 综合征涉及水平、垂直和旋转三个方向的异常,因此手术方案的设计和手术时机的选择一直存在争议。McCall 等<sup>[2]</sup>在 1991 年首次提出通过上斜肌和上直肌减弱术治疗上斜肌亢进和 DVD,然后二次手术矫正水平斜视。Velez 等<sup>[3]</sup>也认为双眼上直肌后退可矫正小度

数的外斜 A 征,当外斜度数较大时,需联合上斜肌减弱术。我国部分学者同样赞同分次手术,但是建议首先行水平肌肉手术联合上斜肌手术矫正外斜 A 征,术后根据 DVD 的程度决定二次手术时间<sup>[4-5]</sup>。主要考虑:(1)分次手术涉及的肌肉条数较少,术后发生眼前节缺血综合征的机率低。(2)部分病例行上斜肌手术和水平斜视矫正之后,DVD 减轻或消失<sup>[6-7]</sup>,DVD 也可随年龄的增长而有所改善。还有学者则主张在斜视度数允许范围内,可以设计一次性手术同时矫正水平和垂直斜视,避免患者再次手术<sup>[7-9]</sup>。考虑到患儿分次手术多次全身麻醉的风险、分次手术的经济和时间成本,同时根据此 7 例患者的术前斜视度检查,我们均选择了一次性手术治疗,手术矫正上斜肌功能亢进和水平斜视,术中涉及一只眼的两条直肌和一条斜肌,与斜视手术一般不同时行三条直肌手术(不包括斜肌)的原则相符合。术后疗效确切,未发生任何并发症。7 例 14 眼患者术后 DVD 均减轻,与文献报道相一致<sup>[6-7]</sup>,说明一次手术后 DVD 明显减轻可避免二次手术。

常见的上斜肌减弱术有上斜肌断腱术、上斜肌延长术和上斜肌鞘内断腱术等。Wright 等<sup>[10]</sup>将 24 例上斜肌功能亢进患者分为两组,比较上斜肌断腱术和上斜肌延长术的效果,结果表明两种手术方式术后疗效均较确切。Bargdorf 等<sup>[11]</sup>对 19 例 Helveston 综合征患者实施上斜肌 Z 型延长术,发现该术式显著改善上斜肌功能亢进,减少外斜 A 征和 DVD 程度。Heo 等<sup>[12]</sup>对 75 例外斜 A 征伴上斜肌亢进的患者行双眼或单眼上斜肌后 10mm 断腱联合系带切开术,术后随访 1a,发现有效改善伴轻中度上斜肌功能亢进,斜视度数在 25PD 以内的外斜 A 征,同时还能矫正 10PD 垂直斜视。上斜肌断腱术对矫正 A 征效果确切,但是上斜肌断腱术不能定量,所起的强弱作用不决定肌腱切除的多少,而在于肌腱切除的鼻侧端与滑车的距离,若断腱位置不合适,术后可能过矫。更需引起关注的是上斜肌断腱术由于破坏了肌鞘,造成肌腱周围组织粘连,术后远期可能出现 Brown 综合征<sup>[13]</sup>。因此我们对 7 例患者均行双眼上斜肌鞘内断腱术,术中剪开肌鞘,勾出肌腱,保证肌鞘完整,防止上斜肌肌腱粘连。术后无 1 例发生上斜肌麻痹、旋转斜视及代偿头位。

由于 Helveston 综合征发病较早,病程较长,多种斜视并存,对患者的视功能影响较大,术前存在正常视功能的人较少,故主张尽早手术治疗。手术可以使各个方向双眼视轴平行,双眼在各个注视眼位运动协调,有利于患者视

力及双眼单视功能的发育,进一步促进双眼立体视觉的发育。本次研究中的7例患者,儿童患者Ⅲ级视功能均恢复,而青年患者Ⅲ级视功能提高不明显,提示尽早手术有利于患者高级视功能的恢复。

Helveston综合征是临床较少见病情复杂的斜视,尽早手术矫正有利于双眼立体视觉的恢复。手术方案的设计需根据患者上斜肌亢进程度、外斜A征和DVD情况制定个性化方案。我们通过一次性手术矫正 Helveston 综合征,效果确切。

#### 参考文献

- 1 Helveston EM. A-exotropia, alternating sursumduction, and superior oblique overaction. *Am J Ophthalmol* 1969;67(3):377-380
- 2 McCall LC, Rosenbaum AL. Incomitant dissociated vertical deviation and superior oblique overaction. *Ophthalmology* 1991;98(6):911-917
- 3 Velez FG, Ela-Dalman N, Velez G. Surgical management of dissociated vertical deviation associated with A-pattern strabismus. *J AAPOS* 2009;13(1):31-35
- 4 王素萍. 分次手术治疗 Helveston 综合征. *中国斜视与小儿眼科杂志* 2007;15(1):18-19
- 5 韩惠芳,赵静,孙卫锋,等. Helveston 综合征的手术治疗. *中国斜视与小儿眼科杂志* 2010;18(3):104-107

- 6 王成虎,徐新萌,蒋沁. Helveston 综合征的手术治疗. *国际眼科杂志* 2016;16(7):1392-1393
- 7 朱丽娜,赵堪兴,杜翠琴,等. Helveston 综合征的手术治疗. *中国实用眼科杂志* 2003;21(1):60-61
- 8 田春慧,任芬花,雷秀丽,等. Helveston 综合征的特点及手术方法. *中国斜视与小儿眼科杂志* 2017;25(3):22-24
- 9 Ganesh S, Khurana N, Sethi S, et al. Simultaneous surgical correction of dissociated vertical deviation, superior oblique overaction and A-pattern with associated horizontal strabismus: A case series. *Oman J Ophthalmol* 2013;6(1):66-68
- 10 Wright KW, Min BM, Park C. Comparison of superior oblique tendon expander to superior oblique tenotomy for the management of superior oblique overaction and Brown syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1992;29(2):92-97
- 11 Bargdorf CM, Baker JD. The efficacy of superior oblique split Z-tendon lengthening for superior oblique overaction. *J AAPOS* 2003;7(2):96-102
- 12 Heo H, Lee KH, Ahn JK, et al. Effect of 10-mm superior oblique posterior tenectomy combined with frenulum dissection in A-pattern with superior oblique overaction. *Am J Ophthalmol* 2009;148(5):794-799
- 13 韩惠芳,刘素江. 上斜肌延长术治疗 Brown 综合征. *中国实用眼科杂志* 2009;27(10):1142-1143