

眼球后退综合征手术疗效分析

周水莲, 金涵, 徐洁, 陈娟

作者单位: (330006) 中国江西省南昌市, 江西省人民医院眼科
作者简介: 周水莲, 硕士, 副主任医师, 研究方向: 斜弱视和屈光手术学。

通讯作者: 金涵, 主任医师, 硕士研究生导师, 研究方向: 小儿斜弱视与视光学. jinhan0791@sina.com

收稿日期: 2016-09-30 修回日期: 2017-02-14

Surgical effects in patients with Duane retraction syndrome

Shui-Lian Zhou, Han Jin, Jie Xu, Juan Chen

Department of Ophthalmology, Jiangxi Provincial People's Hospital, Nanchang 330006, Jiangxi Province, China

Correspondence to: Han Jin. Department of Ophthalmology, Jiangxi Provincial People's Hospital, Nanchang 330006, Jiangxi Province, China. jinhan0791@sina.com

Received: 2016-09-30 Accepted: 2017-02-14

Abstract

• AIM: To investigate the clinical characteristics and surgical effects in patients with Duane retraction syndrome (DRS).

• METHODS: Totally 13 patients with DRS during June 2011 to December 2015 were analyzed retrospectively. The data including clinical types and manifestations, surgical methods and outcomes were reviewed and analyzed.

• RESULTS: There were 11 male cases and 2 female cases who all had no ocular and systemic anomalies. The left eye was involved in 9 cases, the right eye was involved in 3 cases and 1 case involved in both eyes. Six cases were type I, 1 case was type II and 6 cases were type III. Eleven cases had abnormal head posture (AHP), 9 cases had the up- or down-shoot phenomenon. The surgical treatment was designed according to subtypes and clinical features which included medial rectus recession, lateral rectus recession, recession of both horizontal rectus muscles and lateral rectus recession combined with Y splitting. After surgery, horizontal deviation was less than $\pm 10^\Delta$ in all patients, and AHP disappeared in 4 cases and improved in 7 cases. The up- or down-shoot and global retraction disappeared in 5 cases and improved in 4 cases. Simultaneously, the restriction of ocular motility was improved in all patients.

• CONCLUSION: The clinical features of DRS are variant in different types. Detailed examination before surgery and reasonable surgical design are important in treatment of patients with DRS.

• KEYWORDS: Duane retraction syndrome; subtype; ophthalmologic surgical procedures

Citation: Zhou SL, Jin H, Xu J, et al. Surgical effects in patients with Duane retraction syndrome. *Guoji Yanke Zazhi (Int Eye Sci)* 2017;17(3):568-570

摘要

目的: 探讨眼球后退综合征 (duane retraction syndrome, DRS) 的临床特征和手术疗效。

方法: 对 2011-06/2015-12 在我院进行手术的 DRS 患者 13 例 14 眼进行回顾性总结和分析, 观察 DRS 的分型、临床表现、手术治疗方法及疗效。

结果: 选取的患者 13 例 14 眼中男 11 例, 女 2 例, 均无合并眼部及全身异常。左眼 9 例, 右眼 3 例, 双眼 1 例; I 型 6 例; II 型 1 例, III 型 6 例; 合并异常头位 11 例, 合并眼球后退及急性上转、下转 9 例。手术方案根据不同的分型和临床表现进行设计, 包括单纯内直肌后徙, 单纯外直肌后徙、内外直肌同时后徙、外直肌后徙联合 Y 形劈开术。术后所有患者原在位斜视度 $\leq \pm 10^\Delta$, 4 例异常头位消失, 7 例异常头位不同程度的改善。眼球后退和急速上转、下转有 5 例消失, 4 例明显改善。同时, 眼球运动也不同程度的改善。

结论: DRS 的临床表现在各型表现多样, 术前详细检查和合理的手术设计对眼球后退综合征的治疗具有重要意义。

关键词: 眼球后退综合征; 分型; 手术

DOI: 10.3980/j.issn.1672-5123.2017.3.49

引用: 周水莲, 金涵, 徐洁, 等. 眼球后退综合征手术疗效分析. 国际眼科杂志 2017;17(3):568-570

0 引言

眼球后退综合征 (duane retraction syndrome, DRS) 是先天性颅神经发育异常综合征 (congenital cranial dysinnervation disorders Syndrome, CCDDs) 其中一种。它是一种先天性、非进行性的颅神经肌肉疾病, 其病因为一条或多条颅神经发育异常或完全缺失, 从而引起肌肉的异常支配^[1-2]。该病临床特征为水平运动异常, 眼球内转时眼球后退, 睑裂变小, 可同时伴有急速上转或下转, 外转时睑裂开大。原在位可呈正位、内斜视或外斜视^[3]。虽然大部分患者通过代偿头位保留双眼视功能, 但对于原在位有明显斜视, 或存在影响外观的眼球运动及较明显的代偿头位, 常需手术治疗。由于该病在临床上表现多样, 其手术方法也相对复杂, 为探讨该综合征的临床特征、手术方法及其效果, 我科 2011-06/2015-12 共收治 DRS 患者 13 例 14 眼, 采取不同手术方法治疗收到良好的效果, 现将临床结果分析报告如下。

1 对象和方法

1.1 对象 连续收集我科 2011-06/2015-12 共收治 DRS 患者 13 例 14 眼, 年龄 8~28 (平均 15.2) 岁, 其中男 11 例, 女 2 例, 均无合并全身异常。左眼 9 例, 右眼 3 例, 双眼 1 例。具体情况见表 1。

表 1 DRS 患者一般资料

序号	性别	眼别	分级	异常头位	单眼内转或外转运动分级	内转眼急速上转或下转	斜视角	手术设计(后徙量)	术后眼位
1	女	左	I	面左转	0/-3	有	+14 [△]	RMR 5.5+ LLR 5	+6 [△]
2	男	右	I	面右转	0/-3	有	+12 [△]	RMR 4	+6 [△]
3	男	左	I	面左转	0/-4	无	+25 [△]	LMR 6	-4 [△]
4	男	左	III	面右转	-2/-1	无	-14 [△]	LLR 6.5	-4 [△]
5	男	右	III	面左转	-1/-3	有	-35 [△]	RRL 8(Y 劈开)	-6 [△]
6	男	左	III	面右转	-1/-3	有	-15 [△]	LLR 8+LMR 4	-2 [△]
7	男	左	III	无	-2/-3	有	0	LLR 7+LMR 5	0
8	男	左	I	面左转	0/-3	无	+35 [△]	LMR 9	-6 [△]
9	男	左	III	面右转	-3/-2	有	-16 [△]	LLR 7	-4 [△]
10	男	左	I	面左转	0/-4	无	+25 [△]	LMR 7	+4 [△]
11	男	左	III	面右转	-3/-4	有	-20 [△]	LLR 6(Y 劈开)	-4 [△]
12	男	右	II	面左转	-2/0	有	-30 [△]	RRL 8	-2 [△]
13	女	双	I	无	右-1/-4 左0/-4	有	+60 [△]	BMR 7+ RSR 5	+6 [△] R/L6 [△]

注:单眼运动分级:不过中线为-4,刚到或刚过中线为-3,中度受限为-2,轻度受限为-1,0为正常。手术设计:LR-外直肌,MR-内直肌,SR-上直肌;在以上直肌之前加上 L、R、B 分别代表左眼、右眼、双眼。

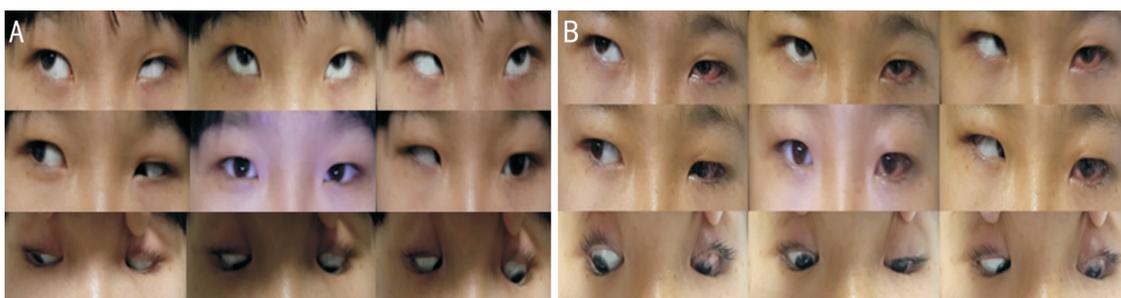


图 1 病例 1 手术前后九方位眼位图 A:术前,患者眼位内斜,左眼内转时急速上转、下转现象及眼球后退和睑裂变化,左眼球外展可过中线;B:术后,眼位正位,内转时急速上转、下转现象消失,睑裂改善,外展较术前稍减弱,刚至中线。

1.2 方法 常规对患者行全身和眼部检查,对患者视力、屈光状态及手术前后的眼位、单眼和双眼眼球运动、异常头位进行检查;用同视机查正前方及侧方 15°的斜视角;Titmus 图查立体视功能;眼位检查对眼球运动能过中线的用三棱镜+交替遮盖法,而对眼球运动不能过中线的用三棱镜+中和法,查时一般以健眼注视时的斜视角为手术依据,行三棱镜耐受试验或单眼遮盖试验,以明确头位是否有改善。根据检查结果、斜视类型及术中牵拉试验内、外直肌限制程度的不同,采用水平直肌后徙术,手术原则一般为内斜视者,选择内直肌后徙术,外斜视者选择外直肌后徙术,伴有内转时急速上转、下转或眼球后退时,则行内、外直肌同时后徙或联合外直肌 Y 形劈开,即将外直肌从止端离断后,沿肌肉断端中心向后劈开肌肉约 10mm,再将肌肉上下两部分止端分别固定于原附着点上、下方并徙一定的手术量,术后随访 3~15(平均 6)mo。

2 结果

患者 13 例 14 眼中 I 型 6 例(内斜度数+12[△]~+60[△],平均+28.5[△])。其中 5 例单眼累及者异常头位为面转向患侧,1 例双眼累及者无头位;II 型 1 例,异常头位为面转向健侧;III 型 6 例,除 1 例原在位无斜视度外,其余均表现为外斜视(斜视度数-14[△]~-35[△],平均-21.7[△]),其中 5 例异常头位为面转向健侧;合并垂直斜视 1 例。内转时,合并眼球急速上或下转 9 例。同视机检查证实原在位和左转 15°、右转 15°时,各型面转头位方向的斜视度最小,由此推测患者通过面转达到较好的眼位及良好的双眼视

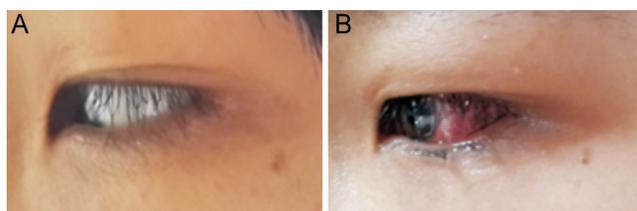


图 2 病例 1 手术前后比较 A:术前,左眼内转时眼球后退及下射明显;B:术后,眼球后退及下射基本消失。

功能。Titmus 检查 10 例有不同程度的近立体视功能 3000"~100"。术中常规行被动牵拉试验,证实减弱的内或外直肌有限制因素存在,手术根据斜视度数、代偿头位及眼球后退及急速上下转的情况进行设计,成人局部麻醉者术中调整。术后所有患者原在位斜视度 $\leq \pm 10^{\Delta}$,7 例异常头位不同程度的减轻,4 例异常头位消失。眼球后退和急速上或下转有 4 例明显改善,5 例消失。Titmus 检查证实近立体视功能也不同程度的提高。对于单眼运动,在行减弱术肌肉对侧的眼球运动受限有不同程度改善,而在其作用方向的眼球运动较术前无改善或受限加重。图 1 和图 2 显示 1 例患者在术前和术后眼位、眼球运动及睑裂和眼球后退的变化,说明在获得较满意的效果同时,后退直肌方向的眼球运动也受到一定限制。

3 讨论

DRS 由 Duane 于 1906 年首次报道,它的发病率占斜视患者的 1%~4%,是一种最常见的眼部先天性异常神

经支配的类型^[4]。迄今为止,其发病机制一直令人关注。目前认为 DRS 发病机制主要与异常神经支配相关^[5],即动眼神经的分支异常走行至外直肌,当眼球内转时,动眼神经发出的冲动同时支配内、外直肌,使眼球后退。MRI 的研究证明 DRS 常伴有外展神经缺如或发育不良,外直肌有动眼神经异常支配,根据外直肌受动眼神经纤维支配的数量不同,眼球运动就会有差异,临床上表现为 Huber^[6]分类中的三型,Ⅰ型:眼球外转受限,内转正常或轻度受限,内转时睑裂变小合并眼球后退,外转时睑裂开大;Ⅱ型:眼球内转受限,外转正常或轻度受限,受累眼原在位多为外斜视,企图内转时睑裂变小合并眼球后退;Ⅲ型:眼球内外转同时受限,企图内转时,睑裂变小合并眼球后退。当外直肌完全由动眼神经支配时,表现为协同分开,也就是目前认为的Ⅳ型^[7]。Kim 等^[8]对 23 例 DRS 的患者进行研究发现在Ⅰ型 DRS 中,所有患者患眼均无外展神经的支配,在Ⅱ型 DRS 患者中患眼均有外展神经的支配,而在Ⅲ型 DRS 中,40% 有外展神经支配,60% 则无,由于 Kim 研究的病例只有 5 眼, Yang 等^[9]进一步对Ⅲ型 DRS 的患者进行 MRI 检查,发现外展神经在该类型患者中 91% (31 眼) 无外展神经支配或外展神经发育不全,只有 9% (3 眼) 有外展神经支配,并认为有外展神经支配的Ⅲ型 DRS 与无外展神经支配者在内转时有更多的限制 ($P=0.03$)。眼电生理研究也证实动眼神经分支异常走行至外直肌,在眼球内转时外直肌存在异常的电活动^[10-11]。Mohan 报道 DRS 患者中内转眼出现急速上转或下转现象的发生率为 39%^[11],这种垂直偏斜与斜肌亢进不同,一种解释是机械学说,又称缰绳效应 (bridle effect)^[12],其原因是水平肌肉位置的改变会使眼球旋转中心与肌肉平面间的关系发生改变,原在位为垂直斜度常 $<10^\Delta$; 另一种解释是矛盾性神经支配理论,内直肌与上、下直肌等存在异常神经支配,常见于原在位有明显的垂直斜视的患者,原在位为垂直斜度常 $\geq 10^\Delta$ ^[13]。

对于 DRS 患者,手术治疗主要针对原在位有斜视,明显异常头位 ($\geq 15^\circ$) 及眼球运动出现后退、急速上、下转现象及睑裂变化者^[14]。由于异常神经支配及肌肉续发的不同程度纤维化出现,因此手术相对于共同性斜视较复杂,没有相应的手术量,手术原则类似于限制性斜视,以肌肉后退为主,可防止因肌肉缩短加重眼球后退等。目前研究认为对内斜视者行单侧或双侧内直肌后徙术,外斜视者行外直肌后徙^[15]。有眼球后退及上、下射明显者的手术方法包括内、外直肌同时后徙、外直肌 Y 字劈开、外直肌后退^[16],内、外直肌同时后徙不仅可以改善眼球后退症状,对于解决内转时急速的上、下转现象亦有显著效果。如果联合外直肌 Y 字形劈开,效果更加明显。外直肌 Y 字形劈开将肌肉分成两部分分别固定,能稳定肌肉的位置,减少眼球在肌肉间的滑脱,从而减少患眼内转时急速的上、下转症状^[5]。本研究依据术前检查的斜视度及术中牵拉试验的结果,手术原则相类似,其中 3 例 3 眼患者因斜度较小 ($\leq 15^\Delta$),在解决斜视度的前提下,根据眼球后退及急性上、下转的严重程度,同时行内、外直肌后徙术,术后达到理想效果。由于内、外直肌同时后徙削弱了对斜视矫正的能力,本研究对于斜度较大者 ($>15^\Delta$),单纯行内直肌后徙或外直肌后徙联合 Y 型劈开,眼位及伴随体征也均有明显改善,同时由于本研究手术患者以局部麻醉为主,术中行眼位调整,所以术后斜视度达到 $\pm 8^\Delta$ 范围以内,获得较好的正位率。

在达到手术目的的同时,我们也发现眼球朝后退侧肌肉方向的运动功能也较术前减弱,间接导致双眼单视范围减少,这也是许多患者在获得较好的眼位及外观同时,术后存留的不足。目前手术研究对眼球运动的解决有部分研究,尤其是在内斜型后退综合征患者。Tibrewal 等^[17]研究在上直肌转位联合内直肌后退治疗内斜型眼球后退综合征中发现,在内直肌后徙组的平均评分从 -3.6 改善至 -3.3。而在上直肌转位组外展功能平均评分从 -3.6 改善至 -2.4。Yang 等^[18]研究发现在改善外展功能上,上直肌转位联合内直肌后徙比单纯内直肌后徙更有效,并认为在眼位矫正上,上直肌转位术有更好的长期欠矫可能性,并建议对于大角度内斜型 DRS 患者可采用该联合术式。但该术式目前也有争议,因为有增加垂直斜视及眼前节缺血的可能。

总之,由于 DRS 在临床上表现多样,术前应进行详细的检查,全方位考虑,进行最优化设计,当然手术的局限性也应向患者进行阐明,从而提高患者对手术效果的满意度。

参考文献

- 1 Engle EC. The molecular basis of the congenital fibrosis syndromes. *Strabismus* 2002;10(2):125-128
- 2 宁美真,杨先,孔庆兰,等. 先天性颅神经异常支配眼病研究进展. *眼科新进展* 2014;34(1):94-97
- 3 Von Noorden GK. Binocular vision and ocular motility. 6th. St Louis: CV Mosby 2002:458-466
- 4 Freedman HL, Kushner BJ. Congenital ocular aberrant innervation - new concepts. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1997;34(1):10-16
- 5 刘明美,赵堪兴,张伟,等. 内直肌与外直肌同时后徙治疗 Duane 眼球后退综合征的疗效分析. *中华眼科杂志* 2012;48(9):776-780
- 6 Huber A. Electrophysiology of the retraction syndrome. *Br J Ophthalmol* 1974;58(3):293-300
- 7 Schliesser JA, Sprunger DT, Helveston EM. Type 4 Duane syndrome. *J AAPOS* 2016;20(4):301-304
- 8 Kim JH, Hwang JM. Presence of the abducens nerve according to the type of Duane's retraction syndrome. *Ophthalmology* 2005;112(1):109-113
- 9 Yang HK, Kim JH, Hwang JM. Abducens nerve in patients with type 3 duane's retraction syndrome. *PLoS One* 2016;11(6):e0150670
- 10 Jiao YH, Zhao KX, Wang ZC, et al. Detailed magnetic resonance imaging findings of the ocular motor nerves in duane's retraction syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2009;46(5):278-285
- 11 Mohan K, Saroba V, Sharma A. Factors predicting upshoots and downshoots in Duane's retraction syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2003;40(3):147-151
- 12 杨士强. 斜视手术彩色图谱 - 策略与技巧. 北京: 北京大学医学出版社 2013:41
- 13 Mohan K, Sawha V. Vertical rectus recession for the innervation upshot and downshot in Duane's retraction syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2002;39(2):94-99
- 14 Ebarbe M, Scott WE, Kutschke PJ. A simplified approach to the treatment of Duane's syndrome. *Br J Ophthalmol* 2004;88(1):131-138
- 15 Kubota N, Takahashi H, Hayashi T, et al. Outcome of surgery in 124 cases of Duane's Retraction syndrome (DRS) treated by intraoperatively graduated recession of the medial rectus for esotropic DRS, and of the lateral rectus for esotropic DRS. *Binocul Vis Strabismus* 2001;16(1):15-22
- 16 Jampolsky. Duane syndrome. *Clinical Strabismus Management*. W. B. Saunders Company 1999:335
- 17 Tibrewal S, Sachdeva V, Ali MH, et al. Comparison of augmented superior rectus transposition with medial rectus recession for surgical management of esotropic Duane retraction syndrome. *J AAPOS* 2015;19(3):199-205
- 18 Yang S, MacKinnon S, Dagi LR, et al. Superior rectus transposition vs medial rectus recession for treatment of esotropic Duane syndrome. *JAMA Ophthalmol* 2014;32(6):669-675