

先天性双上转肌麻痹眼外肌影像学特点与手术处理

钱学翰¹, 马惠芝², 李月平², 杨振海², 赵堪兴²

作者单位:¹(300070)中国天津市,天津医科大学眼科中心 眼视光学院;²(300020)中国天津市,天津医科大学眼科临床学院 天津市眼科医院

作者简介:钱学翰,主治医师,眼科学博士,国家公派留美访问学者,研究方向:眼球运动相关疾病的诊断和治疗。

通讯作者:钱学翰. qianjohn@163.com

收稿日期:2010-02-26 修回日期:2010-03-19

Imaging of extraocular muscle and surgical treatment in congenital double elevator paralysis

Xue-Han Qian¹, Hui-Zhi Ma², Yue-Ping Li², Zhen-Hai Yang², Kan-Xing Zhao²

¹Optometry College, Eye Center of Tianjin Medical University, Tianjin 300070, China;²Clinical College of Ophthalmology, Tianjin Medical University, Tianjin Eye Hospital, Tianjin 300020, China

Correspondence to: Xue-Han Qian, Optometry College, Eye Center of Tianjin Medical University, Tianjin 300070, China. qianjohn@163.com

Received:2010-02-26 Accepted:2010-03-19

Abstract

• AIM: To investigate the characteristics of the imaging of extraocular muscles in congenital double elevator paralysis (CDEP) and to evaluate different surgical outcomes based on imaging and clinical findings.

• METHODS: Sixteen patients were included in this retrospective study, from April 2006 to July 2009. Pre-operation ophthalmologic examination and orbit CT scan were performed. The choice of surgical procedure was based on the result of clinical evaluation and CT imaging.

• RESULTS: It showed that 81.3% (13/16) patients showed significant changes in extraocular muscles. In 68.7% (11/16) patients coronal images, the maximum cross-sectional area of superior rectus complex in affected eye became thinner than that of contralateral eye ($9.95 \pm 2.82\text{mm}^2$ vs $24.52 \pm 5.42\text{mm}^2$, $P < 0.01$), while no significant difference was found in inferior rectus ($21.20 \pm 3.82\text{mm}^2$ vs $23.41 \pm 4.73\text{mm}^2$, $P > 0.05$). In two patients, the maximum cross-sectional area of inferior rectus in affected eye became thicker than that of contralateral eye. The vertical misalignment was completely corrected in 14 patients and partially corrected in 1 patient. Pseudoptosis totally disappeared in 8 patients and partially improved in 7 patients.

• CONCLUSION: Either congenital hypoplasia or paresis of superior rectus muscle in affected eye may be one of the main reasons of CDEP. Surgical procedures for CDEP must be individualized according to clinical evaluation and imaging. Extraocular muscle CT imaging may give clinically

valuable information for appropriate surgical planning.

• KEYWORDS: ophthalmoplegia; orbit; surgery; treatment outcome

Qian XH, Ma HZ, Li YP, et al. Imaging of extraocular muscle and surgical treatment in congenital double elevator paralysis. *Int J Ophthalmol (Guji Yanke Zazhi)* 2010;10(4):776-779

摘要

目的:探讨先天性双上转肌麻痹的眼外肌影像学特点和个性化的手术处理方法。

方法:回顾性病例研究。收集2006-04/2009-07先天性双上转肌麻痹患者16例行眼眶CT检查,根据CT表现及临床检查设计不同手术治疗,观察手术前后眼位、斜视度数及临床特征的变化。

结果:眼外肌CT出现明显变化者81.3% (13/16),表现为受累眼上直肌群最大截面积减小者68.7% (11/16),表现为受累眼下直肌最大截面积增大者12.5% (2/16);在11例受累侧上直肌群最大截面积减小组中,受累侧上直肌群最大截面积为 $9.95 \pm 2.82\text{mm}^2$,明显小于对侧 ($24.52 \pm 5.42\text{mm}^2$, $P < 0.01$),而受累侧 ($21.20 \pm 3.82\text{mm}^2$) 与对侧 ($23.41 \pm 4.73\text{mm}^2$) 下直肌最大截面积无明显差异;行个性化手术治疗15例,治愈14例,好转1例,8例上睑下垂患者症状消失,7例改善。

结论:上直肌群发育不良是先天性双上转肌麻痹的主要机制之一;先天性双上转肌麻痹是一种个体差异明显的特殊类型斜视,需要根据其临床检查及影像学特点设计个性化的手术方案;眼外肌CT可以为临床选择适合的手术治疗方法提供有价值的信息。

关键词:眼肌麻痹;眼眶;外科手术;治疗结果

DOI:10.3969/j.issn.1672-5123.2010.04.058

钱学翰,马惠芝,李月平,等.先天性双上转肌麻痹眼外肌影像学特点与手术处理.国际眼科杂志2010;10(4):776-779

0 引言

先天性双上转肌麻痹 (congenital double elevator paralysis, CDEP) 是一种少见的特殊类型斜视,又称先天性单眼上转缺陷 (congenital monocular elevation deficiency, CMED)^[1],表现为单眼内上转与外上转受限。引起CDEP的原因很多,包括上直肌的发育不良,下直肌的挛缩或者二者兼而有之^[2]。不同原因引起的CDEP手术方式不尽相同,以往术前单纯靠眼肌学检查往往了解并不充分,特别是对于年龄小,检查不合作的患者更是如此。近年来影像技术的应用为病因分析、术前诊断及手术方案选择提供了重要的参考信息^[3]。国外虽有CDEP影像学研究,但病例数偏少^[4,5],而国内虽有多篇文献报道大样本CDEP的临床检查及手术处理经验^[6,7],但未见系统影像学报道。本研究收集了16例CDEP患者的临床及影像学资料,以期认识这类特殊类型斜视提供更多的参考。

表 1 患者眼外肌最大截面积测量值

编号	CT 诊断	最大截面积(mm ²)					
		RSR	LSR	RIR	LIR	RSO	LSO
1	右上直萎缩	7.9*	20.2*	17.7	19.3	8.1	8.5
2	左下直挛缩	18.2	16.4	15.9*	32.1*	7.9	8.3
3	右上直萎缩	8.6*	23.2*	19.7	20.3	8.7	8.9
4	右上直萎缩	18.0*	7.7*	21.1	17.2	8.2	8.4
5	右下直挛缩	20.1	17.6	25.2*	14.6*	7.6	7.7
6	右上直萎缩	9.4*	25.3*	18.2	24.8	8.2	8.6
7	右上直萎缩	7.1*	17.2*	18.1	22.1	7.3	8.1
8	NS	18.9	20.2	17.6	18.2	9.1	8.5
9	左上直萎缩	29.3*	11.2*	19.8	21.2	6.8	7.3
10	右上直萎缩	11.0*	23.2*	25.0	25.3	8.9	9.1
11	右上直萎缩	10.0*	25.2*	21.5	22.3	9.2	9.8
12	右上直萎缩	5.6*	22.3*	17.8	21.6	8.8	11.1
13	NS	21.4	20.3	20.8	23.5	7.6	8.1
14	右上直萎缩	15.7*	31.8*	29.8	30.2	6.9	6.7
15	右上直萎缩	15.3*	34.2*	24.5	33.2	7.5	8.5
16	NS	19.2	18.9	21.4	20.2	8.6	8.9

注: NS 表示未见明显异常, * 表示对比存在明显差异的同名肌, RSR: 右上直肌, LSR: 左上直肌, RIR: 右下直肌, LIR: 左下直肌, RSO: 右上斜肌, LSO: 左上斜。

1 对象和方法

1.1 对象 连续收集 2006-04/2009-07 就诊的 16 例 CDEP 患者, 男 10 例, 女 6 例, 其中行斜视矫正手术患者 15 例; 年龄 2.0~26.0(平均 9.7) 岁。术后随访时间, 3~18mo。

1.2 方法 一般眼科检查: 包括对能配合检查者用标准对数视力表查裸眼及矫正视力, 并根据不同年龄使用阿托品或美多丽睫状麻痹后验光, 详细检查眼前节及眼底情况, 并拍摄眼底像。斜视检查: (1) 眼位和斜视角测量: 患者使用健眼注视为第 1 斜视角, 患眼注视为第 2 斜视角, 对于检查配合的患者采用三棱镜遮盖法测量斜视角, 对于配合不佳患者采用 Krimsky 法测量, 对于有正常双眼视患者使用三棱镜马氏杆测量, 并做三棱镜耐受试验。(2) 眼球运动: 观察患者双眼运动及单眼运动情况, 双眼运动重点观察内外转时是否合并上下转、功能眼位是否存在双眼运动的不协调; 单眼运动重点观察运动受限情况。同视机检查 9 个诊断眼位斜视角, 对于下方双眼运动基本正常的患者, 要反复核实下方斜视角, 这对手术设计很重要。(3) 双眼视觉检查: 使用线状镜及 Titmus 立体图评价患者不同功能眼位的双眼视功能。(4) 眼睑检查: 观察患者是否存在 Bell 征; 为提高精确度, 避免人为误差, 我们采用数码微距标尺摄影法同时测量健眼和患眼分别注视时的睑裂宽度, 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下垂; 患眼下垂症状好转, 但睑裂宽度小于健眼则为混合性; 患眼单眼上转时, 观察下睑是否出现皱褶变化情况。影像学检查: 采用 GE ProSpeed FII 螺旋 CT 扫描仪, 于第一眼位下, 常规行横断位及冠状位扫描。层厚 2mm, 层间距 2mm, 窗宽 300HU, 窗位 35HU。横断位扫描以听眶下线为基线、冠状位扫描以眶下线的垂直线行全眼眶及视神经管连续扫描。运用测量软件包测量上直肌群、下直肌、上斜肌肌腹冠状位最大截面积(眼球后壁与视神经交界点后 6~8mm 处), 每条肌肉测量 3 次, 取平均值。手术方法: 根据患者特点

表 2 上直肌受累组不同肌群最大截面积对比 ($\bar{x} \pm s, \text{mm}^2$)

	上直肌群	下直肌	上斜肌
受累眼	9.9±2.8	21.2±3.8	8.0±0.8
对侧眼	24.5±5.4	23.4±4.7	8.6±1.2
t 值	-16.1896	-2.1420	-2.9439
P 值	0.0000	0.0578	0.0146

采用个性化手术设计, 患眼手术包括下直肌后徙术、上斜肌断腱术、内外直肌向上直肌移位术(Knapp 手术), 内外直肌与上直肌连接术(Jensen 手术)等; 健眼手术包括上直肌后徙术, 下斜肌切断术, 下斜肌转位手术等。所有手术前行双眼牵拉试验明确是否存在限制因素。对于能配合患者采用可唤醒麻醉技术及术中调整缝线技术, 以提高手术的精确性。对于一次无法全部矫正患者采用分次手术法, 二次手术间隔至少 6mo。治愈标准: 治愈: 术后残留垂直斜视度 ≤ 10PD (Prism Diopters); 好转: 10PD < 术后残留垂直斜视度 ≤ 20PD; 无效: 术后残留垂直斜视度 > 20PD。

统计学分析: 采用 SPSS 13.0 进行统计学分析, 受累眼与对侧眼眼外肌冠状位最大截面积均数比较采用配对 t 检验, 并对双侧同名直肌最大截面积差和最大垂直斜视角做相关性分析, P < 0.05 差异有统计学意义。

2 结果

2.1 影像学表现 16 例 CDEP 患者中, 眼外肌出现明显影像学变化者 81.3% (13/16) 例, 表现为受累眼上直肌群最大截面积减小者 68.7% (11/16), 表现为受累眼下直肌最大截面积增大者 12.5% (2/16), 没有出现明显变化者 18.7% (3/16), 具体测量值见表 1。在 11 例受累侧上直肌最大截面积减小组中, 受累侧上直肌群最大截面积为 9.95 ± 2.82mm², 明显小于对侧 (24.52 ± 5.42mm², P < 0.05, 而两侧下直肌最大截面积无明显差异, 双侧上斜肌最大截面积比较, 无统计学差异, 且无临床诊断意义(表 2), 双侧同名直肌最大截面积差与最大垂直斜视角无明显相关(r=0.165, P>0.05)。在 2 例受累眼下直肌最大截面

表3 16例CMED患者的临床资料

编号	年龄(岁)/ 性别	受累眼	最佳矫正视力		第一眼位最大 垂直斜角(PD)	Bell征	睑下垂	Titmus(s)
			OD	OS				
1	2/男	OD	UC	UC	RoT70	UC	混合性	UC
2	3/男	OS	UC	UC	LoT55	UC	混合性	UC
3	4/男	OD	0.5	1	RoT50	UC	混合性	UC
4	5/女	OS	0.5	0.6	LoT40	+	假性	无
5	5/男	OD	0.6	0.7	RoT12	UC	混合性	无
6	6/女	OD	0.1	1.0	RoT50	+	假性	无
7	6/男	OD	1.0	1.0	RoT40	+	假性	无
8	6/女	OD	1.0	1.0	RoT35	+	假性	无
9	7/男	OS	1.0	0.8	RoT40	+	混合性	无
10	8/女	OD	0.8	1	RoT50	+	假性	400
11	10/女	OD	CF	0.7	RoT40	+	混合性	无
12	13/男	OD	1.0	1.0	RoT25	+	混合性	无
13	15/男	OD	0.1	1.0	RoT40	+	混合性	无
14	17/女	OD	1.0	1.0	RoT60	+	假性	无
15	22/男	OD	1.0	1.0	RoT20	+	假性	无
16	26/男	OD	1.0	1.0	RoT40	+	假性	无

注:UC:不配合未测出,RoT:右眼下斜视,LoT:左眼下斜视,+ :阳性。

表4 16例CMED患者的手术方案

编号	牵拉试验	手术方案	术后第一眼位 最大垂直斜角(PD)
1	+	左下斜肌切断,左上直肌后徙6mm,右下直后徙4mm	RoT10
2	+	右下斜肌切断,左下直肌后徙5mm	LoT10
3	-	左下斜肌转位,左上直肌后徙6mm	RoT4
4	-	左内、外直肌向上直肌移位(Knapp手术)	LoT7
5	+	右下直后徙4mm	0
6	+	一次手术:右下直后徙5mm 二次手术:右内外直肌与上直肌连接(Jensen手术)	RoT8
7	+	右下直后徙4mm,左下斜肌切断	RoT4
8	+	右下直后徙6mm,左下斜肌切断 一次手术:右外直肌后徙6mm,左上斜肌切断,右下斜 肌转位	RoT9
9	-	二次手术:右上直后徙4mm	LoT2
10	-	左下斜肌切断,左上直肌后徙5mm,	RoT5
11	+	右下直肌后徙6mm,右内外直肌1/2向上直肌移位	RoT8
12	+	一次手术:右下直后徙5mm 二次手术:右内外直肌与上直肌连接(Jensen手术)	RoT6
13	+	右上斜肌切断,右内直肌后徙5mm	RoT8
14	-	未手术 右外直肌后徙7mm,右上斜肌、左下斜肌切断,左上直 肌后徙5mm	-
15	-	肌后徙5mm	0
16	-	双外直肌后徙7mm左下斜肌切断,左上直肌后徙8mm	LoT14

注: + :阳性, - :阴性, RoT:右眼下斜视, LoT:左眼下斜视。

积增大患者中,其上直肌群最大截面积没有出现明显变化。

2.2 临床表现 患者16例临床检查结果见表3,其中双眼视力正常者37.5%(6/16),患眼视力相差两行及两行以上者37.5%(6/16),双眼视力差者2例,2例未测出。仅有1例患者术前存在下方立体视觉,其余患者均无立体视。4例患者合并水平斜视,其中3例合并外斜,1例合并内斜。第一眼位最大垂直斜视角12~70(平均41.1)PD。

除4例年幼患者拒查外,所有患者Bell征均为阳性,8例患者表现为假性上睑下垂,8例表现为混合性上睑下垂。术前牵拉试验9例患者为阳性,限制均来源于下方,7例患者未发现明显限制因素。本研究中15例患者采用了手术治疗,具体手术方案见表4。其中一次手术治愈者11例;二次手术后治愈者3例;一次手术后好转者1例。所有假性上睑下垂患者术后下垂症状消失,混合性患者得到改善。1例患者恢复了正前方立体视。

3 讨论

3.1 CDEP 的影像学特征 正常人眼眶眼外肌冠状位影像表现为双侧同名肌最大截面积基本对称,因此可以通过对比双侧最大截面积诊断眼外肌病^[8]。MRI 研究发现:对于急性眼外肌麻痹,其截面积 6wk 内即可出现缩小,1a 内达到稳定,而慢性眼外肌麻痹其截面积萎缩更为明显^[9]。CDEP 虽然表现为双上转受限,但是其真正原因却需要详细鉴别, Kim 研究了 6 例 CDEP 患者的眼眶 MRI,发现仅有 1 例患者表现为受累侧下直肌截面积增粗,其余 5 例眼外肌和动眼神经形态均正常,提示下直肌限制和单侧上转中枢病变是可能的发病机制^[5]。本研究通过 16 例 CDEP 患者的眼眶 CT 发现,81.3% 患者出现明显影像学变化,仅有 18.7% 没有出现明显变化,这远比 Kim 研究的阳性率高,这可能与 Kim 研究样本过小有关。通过分析构成比本研究发现,CDEP 患者眼眶 CT 表现为受累侧上直肌群最大截面积明显缩小的比例最高,占 68.7%,而同侧下直肌最大截面积没有出现明显变化,结合牵拉试验结果,我们认为不继发下直肌挛缩的原发上直肌发育不良是 CDEP 的主要机制之一,这也从一个侧面说明上直肌是主要上转肌,尽管其主要功能位是外上转,但其对内上转也有很大贡献。本研究使用 CT 影像研究眼外肌形态有其局限性,如分辨率低,不能测量下斜肌,不能提供相关颅神经信息,容易受眶骨伪影干扰等,MRI 影像可以克服 CT 的不足,提供更多更精确的信息,特别是可以直接观察支配眼球运动的颅神经形态,走行等有无异常,为 CDEP 患者提供更准确的形态学诊断^[7]。但 MRI 较 CT 需要更长的扫描时间,患者更高的配合度,这对低龄患者几乎是不可能完成的。因此我们认为,应根据患者实际情况选择适合的影像学检查方法,对于能配合检查患者应行 MRI 检查,进一步分析其病因,为诊断及手术提供更多有价值的参考。

3.2 CDEP 的手术设计 CDEP 的手术设计方法很多,包括患眼手术、健眼手术和联合手术三大类。患眼手术包括:(1)下直肌后徙术。(2)上斜肌断腱手术。(3)内、外直肌向上直肌移位术(Knapp 手术)及其加强术(Augmented Knapp 手术)。(4)内、外直肌与上直肌连接术(Jensen 手术)。健眼手术包括:(1)上直肌后徙术。(2)下斜肌切断术。(3)下斜肌转位手术。联合手术:即上述术式的任意组合,一般先行手术量不能调整的斜肌手术,然后再行能调整手术量的直肌手术。本研究采用个性化手术设计方案,根据每位患者的影像表现、临床检查结果、双眼牵拉

试验对比等设计手术,取得比较好的手术效果。我们设计手术时,重点考虑以下一些原则:如果患者术前 Bell 现象弱或不明显,CT 表现患眼下直肌挛缩明显,而健眼两侧上直肌截面积无明显差别,牵拉试验证明患眼下方存在明显限制,应首选患眼下直肌后徙术。后徙量除参考术前垂直斜角外,术中可采用调整缝线技术,对于年龄小的全身麻醉患者,以下方限制解除又不出现明显下睑后退为标准,对于能配合的大龄儿童和成人,采用可唤醒麻醉技术,术中观察眼位后调整手术量,并决定下一步治疗方案。如果患者表现为代偿头位明显,下方视野有双眼视、垂直斜角上方大而下方很小、单眼运动可超过中线并且 Bell 现象存在,CT 表现患眼上直肌萎缩明显,而健眼两侧下直肌截面积无明显差别,牵拉试验又证明患眼下方没有明显限制,此时不能考虑患眼下直肌后徙手术,否则会出现下方过矫而正前方欠矫的尴尬效果。可选择患眼 Knapp 手术、Jensen 手术和/或健眼的上直肌后徙联合下斜肌切断或下斜肌转位术,往往可以达到满意的术后效果。

综上所述,通过对 CDEP 患者术前进行影像学评估,可以更准确了解其发病原因,为手术设计提供重要参考,结合详细的临床评估,设计个性化的手术方案,可提高手术的成功率。

参考文献

- 1 von Noorden. Binocular vision and ocular motility: Theory and management of strabismus. 6th ed. St. Louis: Mosby 2002;442-443
- 2 Taylor D, Hoyt CS, eds. Pediatric Ophthalmology and Strabismus. Elsevier Limited 2005;919
- 3 Sato M. Magnetic resonance imaging and tendon anomaly associated with congenital superior oblique palsy. *Am J Ophthalmol* 1999;127(4):379-387
- 4 Cadera W, Bloom JN, Karlik S, et al. A magnetic resonance imaging study of double elevator palsy. *Can J Ophthalmol* 1997; 32(4):250-253
- 5 Kim JH, Hwang JM. Congenital monocular elevation deficiency. *Ophthalmology* 2009; 116(3): 580-584
- 6 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(10):652-654
- 7 吴倩,于刚,李子江,等.先天性双上转肌麻痹临床特点及手术治疗探讨. *中国实用眼科杂志* 2007; 25(12): 1328-1330
- 8 Tian S, Nishida Y, Isberg B, et al. MRI measurements of normal extraocular muscles and other orbital structures. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2000; 238(5): 393-404
- 9 Demer JL, Clark RA, Kono R, et al. A12-year, prospective study of extraocular muscle imaging in complex strabismus. *JAAPOS* 2002; 6(6): 337-347