

先天性睑裂狭小综合征的手术治疗

黄丹平, 刘金陵, 彭鸿钧, 郑永欣

(中山医科大学中山眼科中心, 广东 广州 510060)

摘要:【目的】评价先天性睑裂狭小综合征的手术治疗效果。【方法】对 50 例先天性睑裂狭小综合征, 采用改良 Y-V 矫正联合内眦韧带缩短法矫正内眦赘皮, 缩短内眦间距, 3 个月后二期行额肌瓣悬吊术矫正上睑下垂。【结果】经随访 6 个月~5 年, 证实能达到矫正内眦赘皮, 延长睑裂, 缩短内眦间距和充分上提上睑的目的, 治疗效果满意。【结论】改良 Y-V 矫正联合内眦韧带缩短法和额肌瓣悬吊术是治疗先天性睑裂狭小综合征的效果确切、简便又安全的手术方法。

关键词: 睑裂狭小/外科学; 眼睑下垂/外科学

中图分类号: R779.64

文献标识码: C

文献编号: 1000-257X(2000)02-0154-03

Surgical Treatment of Congenital Blepharophimosis Syndrome

HUANG Dan-ping, LIU Jin-ling, PENG Hong-jun, ZHENG Yong-xin

(Zhongshan Ophthalmic Center, Sun Yat-sen University of Medical Sciences, Guangzhou 510060, China)

Abstract: 【Objective】 To evaluate the efficiency of surgical treatment for congenital blepharophimosis syndrome. 【Methods】 Fifty cases of congenital blepharophimosis were treated with improved "Y-to-V" plasty combined shortening of the medial canthal tendon to correct epicanthus and reduce the telecanthus. Frontalis muscle suspension was performed three months later to correct the blepharoptosis. 【Results】 The goals to extend the palpebral fissure, to shorten the medial canthal tendon and to fully lift upper eyelid were achieved in the following up of six months to five years. 【Conclusion】 Improved Y-to-V plasty combined shortening of the medial canthal tendon and frontalis muscle suspension is effective and safe for congenital blepharophimosis syndrome.

Key words: blepharophimosis / surgery; blepharoptosis / surgery

先天性睑裂狭小综合征 (congenital blepharophimosis syndrome) 是一种常染色体显性遗传病, 临床表现为先天性小睑裂、逆向性内眦赘皮、上睑下垂和内眦间距增宽, 部分患者鼻梁低平、下睑外翻、上眶缘发育不良, 眉毛密集粗黑。本病又称 Komoto 综合征、先天性睑四联征、小睑裂综合征、小眼裂畸形。目前国内外对本病均采取手术方法治疗。本中心采用改良 Y-V 矫正法联合内眦韧带缩短和额肌瓣悬吊法分期手术治疗 50 例, 经随访 6 个月~5 年取得满意效果。

1 材料与方 法

1.1 病例资料

1.1.1 一般资料 自 1990 年 8 月~1997 年 9 月在中山眼科中心病房收治的先天性睑裂狭小综合征病例, 共 50 例, 其中男性 26 例, 女性 24 例, 年龄 2~38 岁, 其中 12 岁以下者 35 例 (70%)。

1.1.2 临床特征 所有病例均为双眼患病, 均具有典型的临床特征——先天性小睑裂, 逆向性内眦赘皮, 上睑下垂和内眦间距增宽, 鼻梁低平, 其中 5 例伴有双眼先天性下睑外翻, 7 例伴有双眼先天性眼球震颤。

1.1.3 遗传史 本组有遗传史的 16 例, 其中由父亲遗传的 12 例, 由母亲遗传的 4 例, 有两家系父亲、姐弟同时患病, 遗传无性别差异, 符合常染色体显性遗传。

1.2 手术方法

收稿日期: 1999-06-30

作者简介: 黄丹平 (1964-), 女, 广东揭阳人, 硕士, 主治医师, 主要从事眼科整形的临床和实验研究。http://www.cnki.net

手术分两期完成,先采用改良的皮肤Y形切开,V形缝合,联合内眦韧带缩短术矫正逆向内眦赘皮和缩小内眦间距,3个月后II期行外眦韧带缩短术和额肌瓣悬吊术开大睑裂。

1.2.1 改良Y-V矫正联合内眦韧带缩短法 该法是在Y-V矫正术及Mustarde法基础上改进的手术方法。根据正常内眦距离等于1/2瞳孔间距的原则,确定新内眦的位置 P_2 ,将 P_2 点与原内眦位置 P_1 点连线 P_1P_2 ,以 P_1 点为起点,以 P_1P_2 点距离为长度,在上下睑各作平行睑缘弧形标记线,沿上述皮肤标记线切开皮肤,切口呈“Y”形,分离皮下组织,暴露内眦韧带,在内外眦韧带上下支交汇稍内侧处剪断内眦韧带,分别用1-0黑丝线作褥式缝合,将切断的韧带重新缝合于泪前嵴内侧的骨膜上。残留在眶缘的内眦韧带残端再与下睑板内侧止端缝合,去除内眦部多余的皮下脂肪,用5-0缝线将 P_1 和 P_2 点经过内眦韧带缝合,形成“V”形顶点,间断缝合两侧切口(图1)。

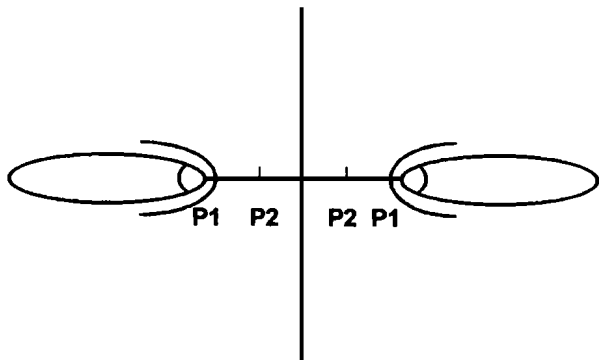


图1 P_1 , P_2 点和皮肤切口的确定

Fig. 1 P_1 , P_2 and the skin incision line

1.2.2 外眦韧带缩短和额肌瓣悬吊术 在施行内眦手术3个月后进行。沿重睑线切开皮肤至外眦角,用剪刀从上睑皮下潜行分离皮肤作形成宽13~18mm的额肌瓣后,用3-0丝线将额肌瓣褥式缝合于睑板上上1/3,共3针,分离外眦韧带,用1-0黑丝线将外眦韧带上下支交汇处缝合于眶上侧结节上缘骨膜上,观察睑裂开大和睑外观满意后,用5-0丝线间断缝合皮肤,上睑缝线固定于睑板浅层,外眦角缝合时固定于外眦韧带。

2 结果

本组50例100只眼,经施行以上手术后,随访6个月~5年,效果满意(图2、图3),睑裂开大,所

有内眦赘皮得到矫正,治疗前后及评价见表1。

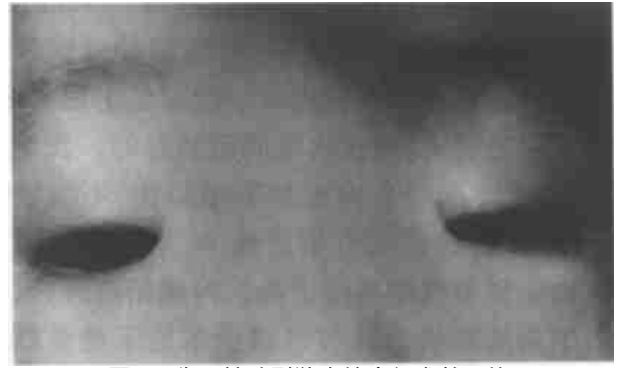


图2 先天性睑裂狭小综合征术前照片

Fig. 2 Preoperative view of congenital blepharophimosis syndrome

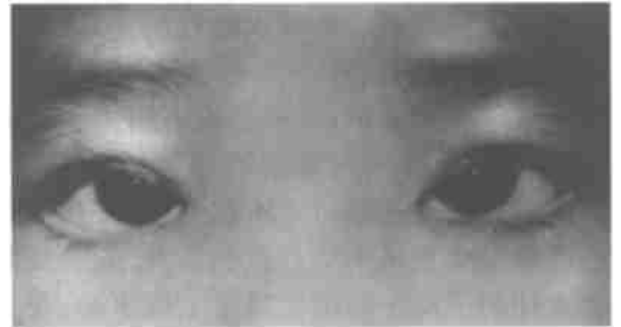


图3 先天性睑裂狭小综合征术后1周照片

Fig. 3 Postoperative view of congenital blepharophimosis syndrome after one week

表1 50例先天性睑裂狭小综合征术前和术后检查结果

Table 1 Pre-measurement and post-operation in 50 congenital blepharophimosis syndrome cases

	Preoperation	Postoperation
l_h	18.6(11~20)	25.6(22~29)
l_v	3.4(1~5)	8.5(7~9)
l_d	37.9(32~43)	27.2(26~32)

l_h : Length of horizontal palpebral fissure; l_v : Length of vertical palpebral fissure; l_d : Length between medial canthus

3 讨论

3.1 先天性睑裂狭小综合征的术式选择

先天性睑裂狭小综合征的手术方法包括:内眦赘皮和内眦间距过宽的矫正、外眦成形和上睑下垂矫正术,其中各手术均有不同的术式。不同学者采用不同的方法矫正。内眦赘皮的矫正有Blair法、Spaeth法、Mustarde法等^[1]。国内金维立^[2]、赵国臣^[3]等报道采用改良Mustarde法矫正内眦赘皮和内眦宽距。Mustarde法的缺点是手术复杂,术后睑

疤痕十分明显,对内眦赘皮矫正过度。Mauriello 等^[4]报道采用 Y-V 切口成形,内眦韧带缩短采用特制的钛内眦韧带螺丝将内眦韧带固定于泪前嵴,达到矫正内眦赘皮,减少内眦间距的目的。我们采用改良 Y-V 矫正联合内眦韧带缩短法,不但手术方法简便,术后睑疤痕也明显减少,术中将残留在眶缘的内眦韧带残端再与下睑板内侧始端缝合,可加强对下睑的牵引力并可以减少术后下睑外翻和下泪点外移的作用。

外眦成形术一般多采用外眦切开术^[3,5,6]。我们以往也曾采用单纯外眦切开开大睑裂,但术后发现作外眦切开术后,容易出现下睑松弛,引起下睑外翻,为此,我们改进了外眦成形方法,采用外眦韧带缩短术,术后效果较好。

上睑下垂的矫正手术,有报道采用提上睑肌缩短术^[3,5],也有报道采用额肌提吊术,张海明等报道采用叉形额肌腱膜悬吊术矫正^[6],金中秋等报道采用硅胶带额肌悬吊术^[7]。我们认为,先天性睑裂狭小综合征的上睑下垂多为重度上睑下垂,提上睑肌力差,大部份在 4 mm 以下(本组病例平均 0.66 mm),如采用提上睑肌缩短术,将达不到满意效果,而采用其他材料作额肌悬吊,术后远期效果欠佳,少数因植入组织被吸收或纤维化而失去疗效^[1]。因此我们主张采用额肌瓣悬吊术矫正上睑下垂。本组病例采用额肌瓣悬吊术,术后随访结果睑裂开大达到满意效果(7~9 mm)。

先天性睑裂狭小综合征采用一次手术完成还是分期完成,不同学者有不同看法。我们在实践中发现一期手术难以取得满意效果,由于上睑下垂的矫正是垂直张力,而内紫韧带缩短是水平张力,两者同时进行容易出现成角畸形,两个合力相互作用,抵消了一部分力量,不能同时达到两个目的。另一方面本病手术时机多在儿童期,需基麻手术,

如果手术时间长,增加了手术的危险性。因此我们主张 II 期手术。

3.2 手术时机

先天性睑裂狭小综合征的手术时机,一般主张应早期治疗^[8]。我们认为在 2~4 岁时手术较为适合。首先,本病最大的危害是由于重度上睑下垂引起形觉剥夺性弱视,尤其在伴有屈光不正时容易发生,其次,幼儿在 3 岁时开始形成自身影像,如果睑裂畸形得不到及时矫正,容易影响其正常心理发育。另外,手术过迟也会形成皱额、抬眉、头后仰等代偿现象,如长大后才手术,即使矫正了上睑下垂,这些现象也难以克服,故我们主张尽早手术。

参考文献:

- [1] 李绍珍主编.眼科手术学[M].第2版.北京:人民卫生出版社,1997.136~182.
- [2] 金维立,丛云,蔡秀江,等.先天性睑四联症矫正术[J].眼外伤职业眼病杂志,1992,14(3):143.
- [3] 赵国臣.改良的 Mustarde 法一期矫正先天性睑裂狭小症[J].中华眼科杂志,1987,23(5):306.
- [4] Mauriello J A, Caputo A R. Treatment of congenital forms of telecanthus with custom-designed titanium medical canthal tendon screws[J]. Ophthal Plast Reconstr Surg. 1994, 10(3):195.
- [5] 杨春燕,高立人,吕桂珍. Komoto 综合征成形术的探讨[J].实用眼科杂志,1988,6(5):298.
- [6] 张海明,张广慈,刘志飞,等.先天性睑裂狭小综合征治疗体会[J].中华整形烧伤外科杂志,1997,13(3):175.
- [7] 金中秋,韩苏宁,尹禾.硅胶带额肌瓣悬吊术治疗先天性睑裂狭小症[J].实用眼科杂志,1994,12(4):222.
- [8] 焦永红综述.小睑裂综合征[J].国外医学眼科学分册,1998,22(2):118.

(编辑 刘清海)

·简讯·

广东省卫生厅重奖“九五”期间获国家科技奖项目

陈家祺、李绍珍、杨培增 3 人接受颁奖

日前,广东省卫生厅决定重奖“九五”期间获国家科技奖的项目,分别给予一等奖 30 万元、二等奖 20 万元、三等奖 10 万元。1 月 18 日广东省卫生厅在广东大厦召开了全省卫生科技工作会议,会上对获奖者颁发了奖金。我校陈家祺教授主持的“表面角膜镜片术的系列研究”1997 年获国家科技进步二等奖;李绍珍教授主持的“白内障防治研究”1996 年获国家科技进步三等奖;杨培增教授主持的“葡萄膜视网膜炎发病机制的系列实验研究”1998 年获得国家科技进步三等奖。陈家祺、李绍珍、杨培增 3 人分别代表课题组接受了颁奖。

(冯世容)