

# 早产儿脑瘫合并 Helveston 综合征一例

许进 徐伟 周清

**【摘要】** Helveston 综合征是以分离性垂直斜、A 型外斜视、双眼上斜肌亢进三联征为特征的斜视综合征。该文报道 1 例有早产脑瘫病史的患者，因双眼外斜视 10 余年就诊，确诊为 Helveston 综合征。插管全麻下行双眼外直肌后徙术 + 双眼上斜肌延长术，术后双眼眼位正，A 征消失，交替遮盖双眼轻度上飘，眼球运动正常。该例 Helveston 综合征可能与早产儿脑瘫所致的中枢神经发育异常有关，提示临床中应多关注脑瘫患儿所引起的视觉障碍。

**【关键词】** Helveston 综合征；斜视；脑瘫；视觉障碍；早产儿

**Premature cerebral palsy complicated with Helveston syndrome: a case report** Xu Jin, Xu Wei, Zhou Qing. Department of Ophthalmology, the First Affiliated Hospital of Jinan University, Guangzhou 510630, China

Corresponding author, Zhou Qing, E-mail: kerryzh@163.com

**【Abstract】** Helveston syndrome is a strabismus syndrome with a triad of dissociated vertical deviation, A-pattern exotropia and binocular oblique overaction. This paper reported a case of patient with a history of premature cerebral palsy and strabismus for 10 years. The patient was admitted to our hospital for binocular exotropia and diagnosed with Helveston syndrome. The patient underwent binocular external rectus genioplasty plus superior oblique muscle lengthening under general anesthesia. Postoperatively, binocular positions was restored to normal and A-pattern exotropia disappeared. Alternate covering test revealed mild floating and normal eye movement. The incidence of Helveston syndrome may be related to abnormal development of central nervous system induced by premature cerebral palsy, suggesting that more attention should be paid to the visual dysfunction caused by cerebral palsy in premature infants.

**【Key words】** Helveston syndrome; Strabismus; Cerebral palsy; Visual impairment; Premature infant

Helveston 综合征是以分离性垂直斜（DVD）、A 型外斜视、双眼上斜肌亢进三联征为特征的斜视综合征。Helveston 在 1969 年第一次提出该病的临床特征，在临床上属于较为少见的斜视类型。

## 病例资料

患者男，20 岁，因双眼外斜视伴弱视 10 余年，2015 年 6 月 3 日来我院就诊。患者为早产儿（32 周出生，体质量 1 800 g），出生时有“头部缺氧”史，有“脑瘫”病史伴右侧肢体运动障碍，一直行康复训练，恢复良好，患者自幼弱视，曾接受正规治疗，治疗后视力提高。

双眼视力 0.8，矫正视力 1.0（-0.75DC × 180°）。角膜映光法：上方注视 -30°，平视 -30°，下方注视 -45°。眼球运动：双眼上斜肌运动亢进

（++）。被遮盖眼有上飘现象，去遮盖后缓慢下落。同视机检查：无双眼同时视，融合及立体视功能。上转 25° 为 -15°，平视为 -15°，下转 25° 为 -24°（见图 1 A ~ E）。三棱镜检查：33 cm 处上方注视为 XT50<sup>Δ</sup> R/L4°，平视为 XT60<sup>Δ</sup> R/L8°，下方注视为 XT90<sup>Δ</sup> R/L8°，6 m 处上方注视为 XT50<sup>Δ</sup> R/L4°，平视为 XT65<sup>Δ</sup> R/L8°，下方注视为 XT90<sup>Δ</sup> R/L8°。眼底照相示双眼球内旋。余检查未见异常。入院诊断为 Helveston 综合征。患者于 2015 年 6 月 4 日插管全身麻醉下行双眼外直肌后徙术 + 双眼上斜肌延长术，双眼外直肌等量后徙 12 mm，上斜肌等量延长 8 mm。术程顺利，术后患者眼位正，A 征消失，交替遮盖双眼轻度上飘（见图 1F ~ H）。

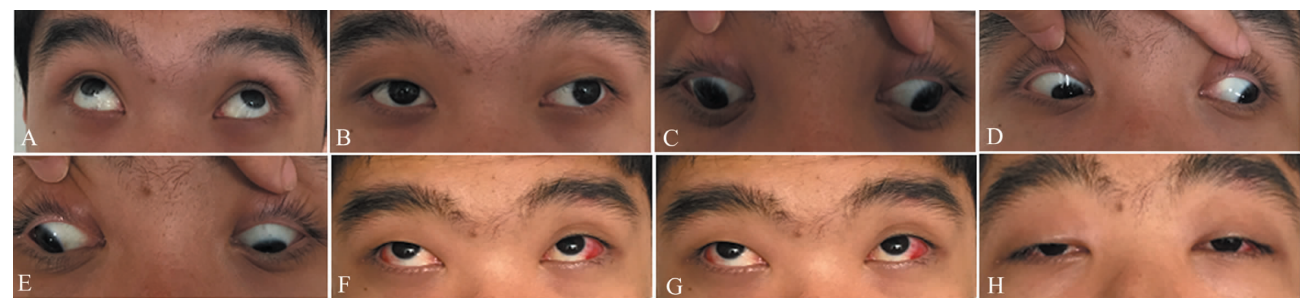


图 1 早产儿脑瘫合并 Helveston 综合征眼部检查图

A: 术前向上方注视; B: 术前向前平视; C: 术前向下方注视; D: 术前向左下方注视, 右眼上斜肌亢进; E: 术前向右下方注视, 左眼上斜肌亢进; F: 术后向上方注视; G: 术后平视; H: 术后向下方注视

## 讨 论

斜视发生的危险因素有患者的家族史、出生史(早产及低出生体重儿等)、眼部疾病史及神经系统发育异常史(脑瘫)有关<sup>[1-2]</sup>。脑性瘫痪(脑瘫)是由于出生前、出生时、及出生后一个月内各种原因引起的非进行性脑损伤,以运动障碍和姿势异常为主要表现的综合征,可伴有智力低下、癫痫、行为异常、视觉、感觉和知觉障碍,是儿童致残的主要原因之一<sup>[3]</sup>。该例患者确诊为早产所致的脑瘫(痉挛型),并伴有 Helveston 综合征,无家族史。该例患者的发病机制可能与以下因素有关:①早产儿脑瘫的发生与脑室周围血管解剖学因素有关,脑室周围白质的血供主要来源于长穿支和短穿支动脉,在早产儿,这些血管的发育尚未完全,而脑室周围白质软化的发生明显与脑白质的血供发育异常有关。而痉挛型脑瘫的致病因素多见于脑室周围白质软化和脑室出血等<sup>[4]</sup>。②脑瘫患者所致的视觉障碍中,以斜视最为多见,而脑瘫型又多见于痉挛型,这可能与脑损伤的部位有关,多见于皮质核束、皮质脊髓束,内囊及脑干的损伤等,正常的视觉传导通路经过内囊膝部及后半部,主管眼球运动的动眼神核、滑车神经核、外展神经核等均在中脑,且脑瘫的病因多为围生期脑损伤,如早产、窒息等。病理特点是缺血缺氧改变,多损伤以上部位,而且损伤部位较广泛,可能波及以上神经传导通路。故斜视多见于痉挛型脑瘫<sup>[5]</sup>。

DVD 是以交替遮盖、被遮盖眼向上分离为特征的一种特殊类型斜视。目前病因尚不明确。Bic-schowsky 认为 DVD 患者存在一个可以支配眼球的垂直分开运动的中枢,该中枢发生间歇异常的神经冲动引起一系列的症状和体征。外斜 A 征是指向上注视时斜视角比向下注视时小( $\leq 10^\Delta$ )。这可能与双眼上斜肌亢进、上斜肌的解剖和功能有关。

上斜肌腱从滑车反折向眼球的后、外、上方行走,经上直肌下方越过眼球旋转中心,附着于眼球赤道部后外侧巩膜上,决定了上斜肌功能在第一眼位主要作用为内旋,在第 2 和第 3 眼位主要作用变成外转或下转。功能过强的上斜肌,在向下注视时外转作用更加明显,使眼球过度外转,即外斜视度增加而表现为 A 征。

Helveston 综合征目前最有效的治疗方法是手术治疗,手术应该对患者的各种眼部体征都给予解决,从而纠正眼位,改善患者的外观,提高患者的生活质量<sup>[6-8]</sup>。应尽早手术以提高患者的双眼单视功能的发育。本例患者的手术方式:①治疗外斜视:外直肌后徙术,对于外斜视的矫正采用外直肌后徙术,是目前临床上普遍认可的手术方式。②改善 A 征:目前临床采用最多的是上斜肌断腱术和上斜肌延长术,由于上斜肌断腱术不能定量,术后可能出现过矫,引起上斜肌麻痹,使 A 征变为 V 征(向上注视时的斜视角比向下注视时大, $\geq 15^\Delta$ ),故考虑此手术方法时应慎重。上斜肌减弱术可以减少向下方注视时的外斜度数以矫正 A 征,上斜肌减弱术的选择应根据患者上斜肌的亢进程度, A 征及双眼单视功能情况综合考虑,上斜肌延长减弱术可以根据亢进情况适当定量,针对性较好,故双眼上斜肌亢进程度较轻者可选择上斜肌延长术来减弱肌肉力量,该例患者上斜肌亢进程度较轻,所以我们选择了双眼上斜肌延长术<sup>[9]</sup>。③关于 DVD 的手术治疗:多采用上直肌后徙术或上直肌后徙联合后固定术,也有学者提出,有些 DVD 症状可能随着其他斜视的矫正而好转甚至治愈,故此次手术着重用外直肌后徙术来矫正患者的外斜视,上斜肌延长术来解决上斜肌亢进及 A 征。术后患者眼位正, A 征消失,交替遮盖双眼轻度上飘。

Helveston 综合征属于斜视的一个特殊类型,

病因尚无报道，这可能是由于该三联征之间并无密切联系，通过对 Helveston 综合征的各个临床症状、基本病理机制以及斜视、早产儿脑瘫以及脑瘫所致斜视的型别的阐述，可见该例 Helveston 综合征的病因是由于早产儿脑瘫所致的大脑神经病变是可以解释的。故提示我们应该在临床工作中多关注脑瘫患者所引起的视觉障碍，及早发现，及时干预，对于脑瘫患儿的全面康复有着重要的意义。

参 考 文 献

[1] Robaei D, Kifley A, Mitchell P. Factors associated with a previous diagnosis of strabismus in a population-based sample of 12-year-old Australian children. *Am J Ophthalmol*, 2006, 142 (6): 1085-1088.

[2] Williams C, Northstone K, Howard M, Harvey I, Harrad RA, Sparrow JM. Prevalence and risk factors for common vision problems in children: data from the ALSPAC study. *Br J Ophthalmol*, 2008, 92 (7): 959-964.

[3] 王辉. 脑瘫研究现状. *中国康复理论与实践*, 2004, 10 (5): 289-292.

[4] 黎惟广, 蒋红斌, 甘恬, 何爱珍, 韦振群, 陈鸣. 早产儿脑室周围白质软化综合干预的临床研究. *华夏医学*, 2010, 23 (1): 85-87.

[5] 朱登纳, 万国兰, 孙莉, 陈海, 牛国辉. 232 例脑性瘫痪患儿的视觉障碍分析. *中国实用神经疾病杂志*, 2007, 10 (1): 72-73.

[6] 李瑶, 丁汝新, 陈雪艺. Helveston 综合征临床特征初步观察. *世界最新医学信息文摘*, 2015, 15 (102): 9-10.

[7] 韩惠芳, 赵静, 孙卫锋, 韩爱君. 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.

[8] 金莉, 潘爱洁, 郑欣荣. 超常量术后内直肌治疗共同性内斜视 97 例疗效观察. *新医学*, 2001, 32 (7): 390.

[9] 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): 53.

(收稿日期: 2016-07-06)  
(本文编辑: 杨江瑜)

