

Krystyna M. Krzystkova i Hermann Mühlendyck

## Wskazania i metody operacyjnego leczenia wrodzonego oczopląsu

Indications and methods of surgical treatment in congenital nystagmus

**Summary.** The authors present methods of operation performed in different types of congenital nystagmus in which the amplitude and frequency of nystagmus vary in different positions of gaze. In many cases, a "neutral zone" exists in which the nystagmus is less pronounced or may even be absent. If the "neutral zone" is in the primary position of gaze, then the head position may be normal. If the neutral zone is in another position of gaze, then the patient may assume compensatory head position (CHP) to achieve optimal visual acuity. Methods of surgical treatment in these cases are presented. The indications are based on measurement of compensatory head position or on amplitude of convergence in nystagmus blockage syndrome. The elimination of CHP is possible by the Anderson procedure or, in more advanced cases, by the Kestenbaum procedure and/or the artificial divergence procedure of Cüppers. Sometimes Cüppers procedure alone or in combination with recession of the muscles is indicated. Our own material and results of surgical treatment are presented in the next paper.

Hasła: oczopląs, strefa neutralna, wyrównawcze ustawienie głowy, leczenie operacyjne  
Key words: nystagmus, neutral zone, compensatory head position, surgical treatment

U większości chorych z oczopląsem ostrość wzroku jest obniżona. Aby w pełni ocenić zdolność widzenia u chorych z jawnym oczopląsem niezbędne jest oznaczenie ostrości wzroku nie tylko metodą konwencjonalną przy zakryciu każdego oka, lecz także przy obu oczach nie zakrytych. Obuoczna ostrość wzroku może być wyższa niż jednooczna, szczególnie w utajonym oczopląsie (nystagmus latens). Przy bliższej odległości ostrość wzroku jest często dużo lepsza niż w dal, ponieważ konwergencja wpływa hamująco na ruchy oczopląsu. Dlatego należy zawsze badać ostrość wzroku z bliska u chorych z wrodzonym oczopląsem — ostrość wzroku z bliska, badana przy użyciu tabeli Snellena, może wynosić 0,6, a ostrość wzroku w dal tylko 0,1. Jest to ważna informacja dla oceny zdolności widzenia w szkole lub w pracy.

Często amplituda i częstotliwość wrodzonego oczopląsu zmienia się w różnych kierunkach spojrzenia. W wielu przypadkach istnieje tzw. „strefa neutralna”, w której nie ma oczopląsu lub jest on mniej zaznaczony. Jeśli strefa neutralna znajduje się w pozycji pierwotnej spojrzenia, ustawienie głowy jest prawidłowe. Natomiast jeżeli strefa neutralna znajduje się w innym kierunku spojrzenia, pacjent może przybrać wyrównawcze ustawienie głowy (WUG), by osiągnąć najlepszą ostrość wzroku. Strefa neutralna przy zwrocie oczu w prawo powoduje kompensacyjne skrócenie głowy w lewo; strefa neutralna przy zwrocie oczu ku dołowi będzie powodować ustawienie brody ku górze. Rzadziej może rozwinąć się przechylenie głowy na boki, gdy oczopląs zmniejsza się w jednym z trzeciorzędowych kierunków spojrzenia.

Dodatkowo w zmniejszeniu oczopląsu mogą odgrywać rolę inne, mniej znane mechanizmy. Oczopląs może się zmniejszać przy fiksacji prawym okiem w lewo, czyli w addukcji i odwrotnie — lewym okiem w prawo. Jest to tzw. niezgodny, nieharmonijny oczopląs *Franceschetti*<sup>6</sup>. *Ciancia*<sup>3</sup> wykazał, że oczopląs w abdukcji przy strefie neutralnej w addukcji występuje u 1/3 dzieci z zezem zbieżnym. Opisał pozorne obustronne ograniczenie odwodzenia i skręt głowy w stronę oka dominującego u tych chorych.

Z Pracowni Patofizjologii Widzenia i Neurookulistyki przy Katedrze Okulistyki Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego  
Kierownik Pracowni: prof. dr hab. Krystyna M. Krzystkova  
Z Kliniki Strabologicznej i Neurookulistycznej Uniwersytetu Georga-Augusta w Göttingen  
Kierownik: prof. dr med. Hermann Mühlendyck  
Reprint requests to:  
Prof. dr hab. Krystyna M. Krzystkova  
ul. Kościuszki 32 m. 2, 30-105 Kraków

Przy naprzemiennej fiksacji okresowe przesuwanie głowy z jednej strony w drugą jest bardzo typowe.

*Adelstein* i *Cüppers*<sup>1</sup> rozwinęli pomysł blokady oczopląsu przez addukcję lub konwergencję. Niezgodny oczopląs ze strefą neutralną w addukcji w połączeniu z dziecięcym zezem zbieżnym lub zespolem blokady oczopląsu (NBS — Nystagmus-Blockierungs-Syndrom) jest ustaloną jednostką kliniczną, która musi być rozpoznawana i odróżniana od innych postaci wrodzonego zezu zbieżnego.

Zależnie od obrazu klinicznego wyróżnia się 2 grupy leczonych chorych: I grupa to chorzy z oczopląsem z prostym ustawieniem oczu i najczęściej WUG; II grupa to chorzy z oczopląsem i zezem, zwykle zbieżnym.

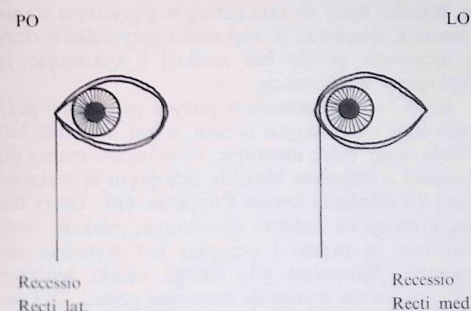
### Leczenie operacyjne w oczopląsie bez zezu

W I grupie leczenie chirurgiczne jest wskazane: — w celu usunięcia WUG przez przesunięcie oczu lub przez zmniejszenie oczopląsu w taki sposób, aby osiągnąć najlepszą ostrość wzroku w pozycji pierwotnej;

— w celu zmniejszenia oczopląsu w przypadkach bez WUG, jak np. u albinosów i osób z obustronną zaćmą wrodzoną.

Usunięcie WUG jest możliwe za pomocą metody *Andersona*<sup>2</sup> lub *Kestenbauma*<sup>7</sup> i/lub metody sztucznej dywergencji *Cüppersa*<sup>4</sup>. Niekiedy wskazane jest łączenie cofnięcia mięśni ze szwami *Cüppersa*<sup>5</sup>.

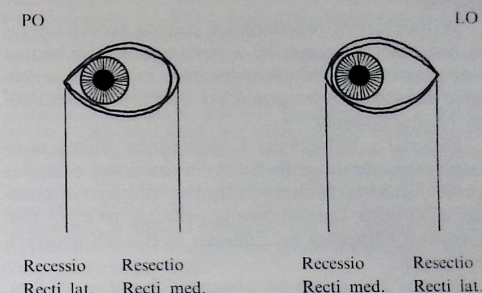
Według doświadczeń *Mühlendycka*<sup>8</sup>, najłagodniejszą metodą dla zmniejszenia oczopląsu bez WUG są szwy *Cüppersa* w połączeniu z recesją wszystkich mięśni prostych poziomych.



Ryc. 1. Zasada operacji Andersona

W metodzie *Andersona*<sup>2</sup> przeprowadza się tylko jednakowe cofnięcie współpracujących mięśni w każdym oku, np. w przypadku zwrotu głowy w lewo prawego mięśnia prostego bocznego i lewego mięśnia prostego przyśrodkowego (ryc. 1). Metoda ta jest polecana w przypadku z małym WUG około 10-15° w lewo lub w prawo, a strefa neutralna koresponduje wtedy z kierunkiem spojrzenia. Jednakże u niektórych chorych oczopląs zwiększa się znowu przy

dalszym spojrzeniu w prawo lub w lewo. W tych przypadkach wykonujemy dodatkowo szwy *Cüppersa*. Należy pamiętać, że dla mięśnia prostego bocznego luk styku z gałką oczną jest o 5-6 mm dłuższy niż dla mięśnia prostego przyśrodkowego. Dlatego w celu wywołania jednakowego efektu porażennego metodą szwów *Cüppersa* szew ten na m. prosty boczny musi być założony o ok. 5 mm dalej ku tyłowi, niż na m. prosty przyśrodkowy. To znaczy, że np. w przypadku szwów *Cüppersa* założonych ok. 14 mm na m. prostym przyśrodkowym prawym konieczne jest założenie szwów *Cüppersa* na m. prostym bocznym lewym ok. 19-20 mm od przyczepu.



Ryc. 2. Zasada operacji Kestenbauma

Operacja *Kestenbauma*<sup>7</sup> jest wskazana w przypadkach z nieprawidłowym WUG większym niż 15°. *Kestenbaum* zalecał przesunięcie oczu, stosując cofnięcie i skrócenie antagonistycznych m. prostych poziomych, np. jeżeli u chorego strefa neutralna występuje przy zwrocie oczu w prawo, a WUG w lewo, operacyjnie przesuwamy prawe oko w stronę nosa przez cofnięcie m. prostego bocznego i skrócenie m. prostego przyśrodkowego w zakresie 5 mm lub w cięższych przypadkach 7 mm. Natomiast lewe oko przesuwamy w kierunku skroni wykonując cofnięcie m. prostego przyśrodkowego i skrócenie m. prostego bocznego w zakresie 5 mm lub 7 mm (ryc. 2).

Nie wszyscy autorzy zgadzają się z takim zakresem operacji. *Parks*<sup>9</sup>, biorąc pod uwagę, że wynik recesji może się różnić zależnie od tego, czy zabieg jest wykonywany na m. prostym przyśrodkowym czy bocznym, zaleca operację tzw. 5-8, tzn. dla m. prostego przyśrodkowego zaleca się 5 mm recesji lub 7 mm resekcji, zaś dla m. prostego bocznego 6 mm recesji 8 mm resekcji.

Niestety, u chorych z krańcowo dużym WUG wyniki operacji ulegają często zmniejszeniu i WUG niekiedy później powraca. Dla wzmocnienia wyniku operacji jest bardzo skuteczna kombinacja recesji ze szwami *Cüppersa*.

Jak wspomniiano wyżej ostrość wzroku z bliska jest często dużo lepsza niż w dal, gdyż pobudzenie konwergencji znacznie zmniejsza oczopląs. Ma to także wpływ na WUG. Bardzo często widzimy chorych

z oczopląsem ze znacznym WUG, które niemal całkowicie znika przy fiksacji z bliska.

Dlatego w celu pobudzenia konwergencji przy patrzeniu w dal wprowadzono tzw. sztuczną dywergencję przez zastosowanie pryzmatów podstawą na zewnątrz przed oboma oczami. Operację, opartą na tej zasadzie, nazwaną „sztuczną dywergencją” wykonuje się na oku będącym w przywiedzeniu (*Cüppers*<sup>5</sup>). Operacja sztucznej dywergencji ma tę zaletę, że zabieg wykonuje się tylko na jednym oku. Uspokaja ona nasilenie oczopląsu, co umożliwia poprawę ostrości wzroku przy fiksacji w dal w większym stopniu aniżeli operacja Kestenbauma. Po tej operacji nie obserwowano objawów astenopijnych ani diplopii.

W niektórych przypadkach można łączyć operację sztucznej dywergencji z operacją Kestenbauma w drugim etapie. Jednakże możliwe jest także wykonanie sztucznej dywergencji po operacji Kestenbauma (*Roggenkämper*<sup>10</sup>).

Pacjenci z bielactwem i obustronną zaćmą wrodzoną mają często grubofalisty wahadłowy oczopląs bez WUG. U tych chorych można zmniejszyć oczopląs wykonując kombinowaną operację recesji 5 mm ze szwami Cüppersa na czterech mięśniach prostych poziomych.

Recesja połączona ze szwami Cüppersa na 4 m. prostych poziomych jest także stosowana w przypadkach obustronnej zaćmy wrodzonej, lecz często trzeba także leczyć komponentę pionową. Operujemy najpierw na 4 mięśniach prostych poziomych wykonując szwy Cüppersa, a potem na 4 mięśniach pionowych.

Pooperacyjne wyniki czynnościowe u chorych z bielactwem można najlepiej ocenić porównując ostrość wzroku w dal i z bliska, jak również widzenie obuoczne przed i po operacji.

Chociaż można uważać, że nieprawidłowe drogi wzrokowe u albinosów powinny prowadzić do niedoboru neuronów potrzebnych do obuocznego widzenia (*O'Donnell i Green* 1986, cyt. wg *Mühlendycka*<sup>8</sup>), to jednakże drogą chirurgii mięśni ocznych można także wpływać na widzenie obuoczne, co potwierdzają wyniki *Mühlendycka*.

Po operacji wszyscy chorzy mieli co najmniej dodatni test Bagoliniego i znacznie lepszą stereopsję. Warto podkreślić, że najlepszą stereopsję stwierdzono u starszych operowanych chorych, powyżej 10 roku życia. Wyniki te są zgodne z obserwacjami *Apkariana* (1989, cyt. wg *Mühlendycka*<sup>8</sup>), i wskazują, że nieprawidłowy przebieg dróg wzrokowych u chorych z bielactwem nie musi osłabiać widzenia obuocznego.

### Leczenie operacyjne oczopląsu połączonego z zezem

Wszystkie dotąd przedstawione metody leczenia dotyczyły chorych bez zez. Jednakże często spotyka się chorych, u których oczopląs występuje w połączeniu z zezem, zwykle zbieżnym i/lub z naprzemienną

zdysocjowaną hyperforią (DVD — Dissociated Vertical Deviation). Leczenie chirurgiczne jest zróżnicowane w zależności od obecności stałego lub zmienno odchylenia zezowego.

W przypadku obecności stałego odchylenia można je wyrównać pryzmatami, a leczenie operacyjne powinno polegać na recesji z resekcją. Po operacji następuje znaczne zmniejszenie oczopląsu przy patrzeniu z bliska połączone z poprawą ostrości wzroku z bliska z poprawą stereopsji. Poprawa jest związana z tym, że oczopląs przybiera charakter ukrytego.

W przypadkach egzotropii połączonej ze skreśleniem głowy należy operować oko ustawione w odwiedzeniu. Jednakże nie wszyscy chorzy z zezem rozbieżnym powinni być operowani, ponieważ w wielu przypadkach istnieje zależność pomiędzy kompensacją egzotropii i stłumieniem oczopląsu. Bowiemy w przypadkach ze sztuczną dywergencją stłumienie oczopląsu jest możliwe dlatego, że impuls fuzyjny konieczny do prostego ustawienia oczu jest połączony ze zwiększonym impulsem do addukcji, który z kolei prowadzi do redukcji oczopląsu.

W przypadkach ezotropii ze stałym odchyleniem zawsze wskazany jest zabieg na obu mięśniach prostych poziomych zezującego oka.

U chorych z niedowidzeniem, z WUG i fiksacją w addukcji, należy operować oko dominujące.

Jednakże w wielu przypadkach ezotropii stwierdza się zmienne odchylenie, niekiedy połączone z komponentą statyczną. Według naszego doświadczenia najlepsze wyniki można uzyskać w przypadkach zmiennej ezotropii przy zastosowaniu szwów Cüppersa na obu mięśniach prostych przyśrodkowych. W przypadkach z dodatkową komponentą statyczną szwy Cüppersa powinny być łączone z recesją. Rzadko łączy się taki zabieg w pierwszym etapie z resekcją, ponieważ w większości przypadków oczy są ustawione prosto bez resekcji i wykonując ją ryzykujemy nadkorekcję.

Jeżeli oczopląs istnieje w pozycji pierwotnej przy równoległe ustawionych oczach, a jest tłumiony lub zablokowany przez ezotropię, to wówczas mamy do czynienia z zespołem blokady oczopląsu ze wskazaniami do założenia szwów Cüppersa. Gdy chory nie skupia uwagi na żadnym określonym punkcie, oczy ustawione są prosto i oczopląs jest wyraźnie zaznaczony. Natomiast gdy fiksuje obiekt budzący uwagę, wówczas występuje ezotropia ponad 20° i zablokowanie oczopląsu. To samo zjawisko można obserwować przy fiksacji z bliska. Po założeniu szwów Cüppersa w odległości 14 mm na obu mięśniach prostych przyśrodkowych, uzyskuje się nie tylko znaczne zredukowanie oczopląsu, ale także równoległe ustawienie oczu, zarówno bez pobudzenia jak i przy pobudzeniu do fiksacji jakiegoś obiektu.

Częściej spotyka się chorych ze zmienną ezotropią, u których nie stwierdza się oczopląsu w pozycji pierwotnej, a istnieje on przy patrzeniu na boki. Często w takich przypadkach mylnie rozpoznajemy oczopląs krańcowy. Po założeniu szwów Cüppersa

w odległości 14 mm na obu mięśniach prostych przyśrodkowych oczy są ustawione prosto przy patrzeniu w dal i z bliska i można stwierdzić jedynie lekkie ograniczenie przywodzenia. Po tej operacji może rozwinąć się stereoskopowe widzenie.

W niektórych przypadkach oczopląs jest wyraźniejszy w abdukcji i dlatego przy pobudzeniu do uwagi chorzy ci wolą fiksować okiem ustawionym w addukcji, co prowadzi do naprzemiennego skreślenia głowy w lewo lub w prawo. Jeżeli chory stale fiksuje w addukcji, to wówczas powstaje „zespół ze skrzyżowaną fiksacją” opisany przez *Adelstein* i *Cüppersa*<sup>1</sup>. Przy spojrzeniu na wprost pacjent obraca głowę w prawo przy fiksacji prawym okiem, a w lewo przy fiksacji lewym okiem. W leczeniu zaleca się obustronną recesję ok. 3 mm i szwy Cüppersa w odległości 14 mm na obu mięśniach prostych przyśrodkowych.

Przedstawiono niektóre możliwości operacyjnego leczenia wrodzonego oczopląsu bez zez lub z zezem. Często konieczne jest połączenie różnych operacji w jednym lub w kilku etapach. Operacje te często mają na celu usunięcie nieprawidłowego ustawienia głowy, korekcję zez i zmniejszenie intensywności ruchów oczopląsowych. Leczenie takie prowadzi często do znacznej poprawy ostrości wzroku i lepszej orientacji w obcym otoczeniu, a tym samym umożliwia podjęcie nauki w normalnej szkole i podjęcie pracy.

### Piśmiennictwo

1. *Adelstein F., Cüppers C.*: Zum Problem des okularen bedingten Torticollis. *Bücherei des Augenarztes*: 296-317 (Enke, Stuttgart 1977).
2. *Anderson J. R.*: Causes and treatment of congenital eccentric nystagmus. *Brit. J. Ophthalmol.* 37: 267-281 (1953).
3. *Ciancia A.*: Esotropia en el lactante, diagnóstico y tratamiento. *Arch. Clin. Oftalmol.* 19: 117-124 (1962).
4. *Cüppers C.*: Probleme der operativen Therapie des okulären Nystagmus. *Klin. Mbl. Augenheilk.* 159: 145-154 (1971).
5. *Cüppers C.*: Die sog. Fadenoperation. [w] BVA, Arbeitskreis Schielbehandlung, Wiesbaden 1974. 7: 206-208 (Nürnberg 1975).
6. *Franceschetti A., Monnier A., Dieterle P.*: Analyse du nystagmus congenital par la methode electro-nystagmographique (ENG). *Bull. Schweiz. Akad. Med. Wissensch.* 8: 403-412 (1952).
7. *Kestenbaum A.*: Nouvelle operation de nystagmus. *Bull. Soc. Ophthalmol. Fr.* 6: 599-609 (1953).
8. *Mühlendyck H.*: Compensation mechanism and treatment in nystagmus patients with albinism or congenital cataract. Presented at the 6th Congr. ISA 1960, Queensland, Australia.
9. *Parks M. M.*: Congenital Nystagmus Surgery. *Amer. J. Orthopt.* 23: 35-42 (1973).
10. *Roggenkämper P.*: Combination of artificial divergence with Kestenbaum operation in cases of torticollis caused by nystagmus. *Strabismus II*: 329-333 (Grune & Stratton, 1984).

Praca wpłynęła: 14.04.1995 (278)