

УДК 617.7

СИНДРОМ МЕБИУСА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

© Ю.В. Матросова

Ключевые слова: косоглазие; вынужденное положение головы; рецессии; траспозиции мышц вертикального действия.

Синдром Мебиуса – это редкая врожденная аномалия, имеющая аутосомно-доминантное, аутосомно-рецессивное и X-сцепленное наследование. Основные клинические проявления – ограничение подвижности, косоглазие и неврологическая симптоматика.

Показанием к хирургическому лечению является наличие девиации и вынужденное положение головы. Объем оперативного вмешательства выбирается индивидуально. Адекватный объем хирургии позволяет получить хороший косметический результат.

Синдром Мебиуса – это редкая врожденная аномалия, имеющая аутосомно-доминантное, аутосомно-рецессивное и X-сцепленное наследование [1–2]. При этом заболевании движения глазных яблок по горизонтали фактически отсутствуют. Больные могут иметь симметричное положение глаз в первой позиции взора, но чаще возникает сходящееся косоглазие. Горизонтальные движения резко ограничены, в то время как вертикальные экскурсии не нарушены, и может сохраняться конвергенция. Вследствие этого у детей, обучившихся перекрестной фиксации, может наблюдаться псевдозотропия.

Причиной развития синдрома Мебиуса является обычно аплазия ядер 6, 7, 8, 9, 12 черепно-мозговых нервов. В качестве возможных причин, приводящих к развитию синдрома Мебиуса, рассматриваются ишемические и гипоксические поражения центральной нервной системы плода, прием женщиной во время беременности некоторых лекарственных препаратов.

У таких пациентов клинически определяется амичное безэмоциональное лицо, отсутствие носогубных складок. Из-за пареза круговой мышцы глаза может возникнуть неполное смыкание век, а также слезостояние из-за неплотного прилегания нижнего века к глазному яблоку. Это состояние сопровождается параличом передней трети языка с нарушением акта глотания в младенчестве, гипоплазией языка. Также могут отмечаться нарушения фонации, задержка психического развития (по данным разных авторов от 10 до 40 %), глухота и другие аномалии в виде полидактилии, синдактилии, брахидактилии, аномалии прикуса, гипоплазии нижней челюсти, деформации ушей. Часто определяется вынужденное положение головы в ту или другую сторону.

Миллер и Штремланд провели обзор современной литературы по синдрому Мебиуса, который, по их мнению, является «каскадом вторичных событий после эмбрионально-причиненного вреда по гетерогенным причинам» [3].

В отечественной литературе данный синдром упоминается крайне редко вследствие его редкой встречаемости [2]. В нашей клинике наблюдаются двое де-

тей с синдромом Мебиуса. У одного ребенка в первой позиции взора отмечается правильное положение глаз, он получает плеоптическое лечение по поводу рефракционной амблиопии. Второй случай может быть интересен для практикующих врачей, поэтому мы сочли целесообразным описать его подробнее. Пациентка П. 1998 г. р. обратилась в июле 2013 г. с жалобами на косоглазие. При осмотре обращало на себя внимание вынужденное положение головы – поворот к левому плечу, характерный внешний облик. Девочка наблюдается у невролога по поводу паралича лицевого нерва справа. Во время осмотра выявлена асимметричная эзотропия – оба глаза отклонены кнутри, угол девиации справа 15° по Гиршбергу, слева 12° (рис. 1), резко положительный тракционный тест с двух сторон, а также лагофthalm 3–4 мм при прикрывании глаз и взгляде вниз справа. При обследовании выявлена острота зрения правого глаза 0,1 н/к, левого глаза 0,65 н/к и монокулярный характер зрения. Показатели биометрии OD 25,4 мм, OS 22,83 мм. По данным рефрактометрии у ребенка миопическая рефракция (–6,0 Д справа, –3,75 Д слева). Данные биометрии и рефрактометрии поставлены под сомнение в связи с невозможностью вывести глаза в первую позицию взора.

Учитывая наличие эзотропии и вынужденного положения головы, пациентке было рекомендовано хирур-



Рис. 1. Пациентка с синдромом Мебиуса

гическое лечение. В подобных ситуациях одни авторы рекомендуют двухстороннюю рецессию внутренней прямой мышцы и рецессию конъюнктивы, другие – сочетание рецессии внутренней прямой мышцы с резекцией наружной прямой мышцы, а также транспозиции прямых вертикаломоторов при необходимости [4–8]. В ходе операции была выявлена грубейшая контрактура внутренней прямой мышцы, теноновой оболочки и конъюнктивы, вследствие которой с помощью мышечного крючка было невозможно вывести глаз в центральное положение. Само по себе это значительно затрудняло работу, кроме того, стало очевидным, что даже максимальная двухсторонняя рецессия не позволит устранить девиацию в первой позиции взора – в случаях осевой миопии ослабляющий эффект рецессии меньше, чем при нормальной длине глаза. Следовательно, необходимо сочетание ослабляющей и усиливающей операций на один глаз. Из усиливающих операций предпочтение было отдано срединной дубликатуры [9]. Методика срединной дубликатуры является альтернативой резекции при содружественном косоглазии, она является более щадящей операцией, при которой нет травматизации нервно-сосудистого пучка [10]. Однако при паралитическом косоглазии предпочтительной является резекция пораженной мышцы как наиболее эффективная. В зарубежной литературе упоминается, что для синдрома Мебиуса характерна выраженная воспалительная реакция в раннем послеоперационном периоде, в этих случаях оправданными являются инъекции кортикостероидов субконъюнктивально [8]. Резекция как достаточно травматичная операция в сочетании со склонностью к реактивному течению послеоперационного периода могла усугубить ситуацию. По этой причине было принято решение выполнить срединную дубликатуру наружной прямой мышцы. Известно, что задачей транспозиционной хирургии при параличах отводящего нерва является создание «бандажа» в наружном сегменте глазного яблока. В случаях выраженной контрактуры мышцы-антагониста вследствие отсутствия сопротивления со стороны пораженной мышцы это наиболее актуально. Транспозиция верхней и нижней прямых мышц также выполнена методом срединной дубликатуры с целью уменьшения травматизации тканей в ходе операции [11].

В итоге первым этапом пациентке была выполнена рецессия внутренней прямой мышцы 5 мм, срединная дубликатура наружной прямой мышцы 8 мм и транспозиция верхней и нижней прямых мышц методом срединной дубликатуры. В конце операции под конъюнктиву введен раствор антибиотика и кортикостероида.

Ранний послеоперационный период у пациентки протекал с достаточно выраженной воспалительной реакцией, она была выписана на 4-й день с правильным положением глаза и головы. Через 1 месяц после операции также сохранялось правильное положение глаза, вынужденного положения головы не было, лагофталм остался без изменений (рис. 2). Острота зрения OD повысилась до 0,3 н/к, а левого глаза, напротив, понизилась до 0,5 н/к. Рефрактометрия на фоне ортотропии в первой позиции взора подтвердила миопическую рефракцию глаза, длина глаза составила 24,6 мм.

Левый глаз был прооперирован через 5 месяцев после первого в том же объеме за исключением усиления наружной прямой мышцы. Учитывая асимметричность девиации, срединная дубликатура сделана 7 мм. После-



Рис. 2. Результат операции – правильное положение правого глаза



Рис. 3. Результат операции левого глаза

операционный период протекал с умеренной воспалительной реакцией, пациентка выписана так же на 4-й день с ортотропией в первой позиции взора (рис. 3).

Через месяц после второго этапа операции положение глаз сохранялось правильным, острота зрения OD 0,3 н/к, OS 0,7 н/к, появилось бинокулярное зрение с 2,5 метров. Рефракция OS миопическая, длина глаза 23,9 мм.

Проанализировав этот случай, мы сделали вывод, что хирургическое лечение эзотропии, особенно в сочетании с вынужденным положением головы при синдроме Мебиуса, является обоснованным как с косметической, так и с функциональной целью. У пациентки в возрасте 15 лет повысилась максимальная острота зрения и появилось бинокулярное зрение. Оптимальный объем проводимой хирургии позволяет наиболее полно реабилитировать пациента и получить хороший результат, однако выбор хирургической тактики должен быть индивидуальным.

ЛИТЕРАТУРА

1. Norden G.K. von, Emilio C.C. Binokular Vision and Okular Nobility. Missouri, 2002.
2. Попова Н.А. Диагностика и хирургическое лечение сложных форм косоглазия у детей: автореф. дис. ... д-ра мед. наук. СПб., 2005.
3. Miller M.T., Stromland K. The Möbius sequence // J. Am Assoc Pediatr Ophthalmol. Strabismus. 1999. V. 3. P. 199.
4. Kubatko-Zielinska A., Krzystkova K.M. Congenital syndromes of oculomotor disturbances-diagnosis and results of surgical treatment // Klin. Oczna. 1995. V. 97. P. 142.
5. Spierer A., Barak A. Strabismus surgery in children with Möbius syndrome // J. Am Assoc Pediatr. Ophthalmol. Strabismus. 2000. V. 4. P. 58.

6. *Waterhouse W.J., Enzenauer R.W., Martyak A.P.* Successful strabismus surgery in a child with Moebius syndrome // *Ann. Ophthalmol.* 1993. V. 25. P. 192.
7. *Hicks A.M.* Congenital paralysis of lateral rotators of eyes with paralysis of muscles of face // *Arch. Ophthalmol.* V. 30. № 38. P. 1943.
8. *Renne R.* A text and atlas of Strabismus surgery. L., 1991. 226 p.
9. *Пузыревский К.Г., Анциферова Н.Г., Плисов И.Л.* Срединная дубликатура и ее использование при различных видах косоглазия // Федоровские чтения: сб. ст. 2009.
10. *Пузыревский К.Г., Анциферова Н.Г., Плисов И.Л.* Способ устранения косоглазия методом срединной дубликатуры: патент Российской Федерации № 2446779. Бюл. № 3. 21.10.10.
11. *Анциферова Н.Г., Пузыревский К.Г.* Способ лечения паралитического косоглазия: патент Российской Федерации № 2363427.

Поступила в редакцию 18 февраля 2014 г.

Матросова Юлия Владимировна, Тамбовский филиал МНТК «Микрохирургия глаза им. акад. С.Н. Федорова, г. Тамбов, Российская Федерация, зав. детским отделением, e-mail: naukatmb@mail.ru

Matrosova Yuliya Vladimirovna, Academician S.N. Fyodorov FSBI IRTC "Eye Microsurgery", Tambov branch, Tambov, Russian Federation, Head of Children Department, e-mail: naukatmb@mail.ru

Matrosova Y.V. MOEBIUS SYNDROME. CASE REPORT
Moebius syndrome is a rare congenital anomaly with autosomal dominant, autosomal recessive, and X-linked inheritance. The main clinical features are as follows a motor deficiency, strabismus and neurologic symptomatology.

Deviation and a forced head posture serve as an indication of surgical treatment. The amount of surgical intervention is chosen individually. The proper amount of surgery allows obtaining a good cosmetic result.

Key words: strabismus; forced head posture; recessions; vertical muscle transpositions.