

Strabologie I.

5. přednáška

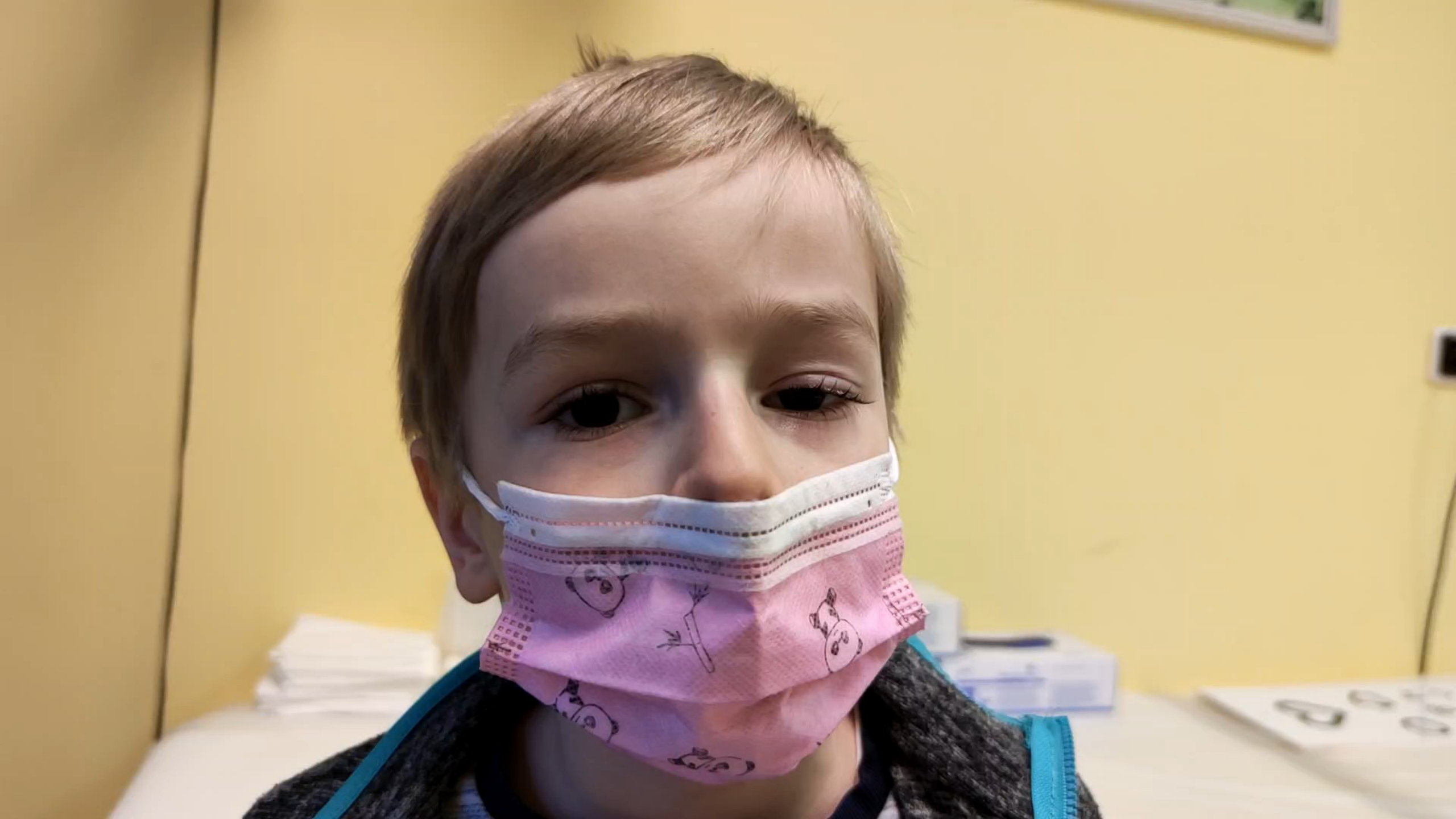
MUDr. Martin Komínek

381272@mail.muni.cz

Paralytický strabismus - doplnění

Dvojitá obrna zvedačů

- Obrna obou svalů podílejících se na elevaci jednoho oka, tedy **M.r. sup.** a **M. obl. Inf.**
- Může být přítomna malá ptóza i pseudoptóza.
- Na podkladě léze v mozkovém kmeni v těsné blízkosti *nucleus originis n III.*
- Při fixaci zdravým okem je na paretickém oku malá hypotropie.
- Při fixaci paretickým okem je na zdravém velká hypertropie.
- V primárním postavení může být hypotropie latentní / manifestní.
- Při vyšetření motility je limitována elevace v abdukci i v addukci.
- Kompenzačním postavením - malý záklon hlavy.
- Pokud je přítomná malá úchylka v primárním postavení, může být korigována kompenzačním postavením hlavy vedoucí k latentní hypotropii.
- Může být přítomno binokulární vidění.



Paralytický strabismus - doplnění

Dvojitá obrna zvedačů

- Test pasivní dukce může být pozitivní nebo negativní, záleží na příčině, která je důležitá při rozvaze chirurgického výkonu.
- **Diff. Dg.:**
- S pozitivním testem pasivní dukce:
 - Hydraulická zlomenina
 - Hyperthyteóza
 - Brownův syndrom
- S negativním testem pasivní dukce:
 - anomální inserce svalových úponů horního nebo dolního přímého svalu.
- Chirurgické řešení indikováno při výškové úchylce v primárním postavení či kompenzačním postavení hlavy.
- Provádí se buď zeslabení obou hyperfunkčních svalů postiženého oka, tedy **M. obl. sup. a M.r.inf.**, nebo zeslabení hyperfunkčních zvedačů zdravého oka. Výběr oka záleží na tom, které častěji fixuje.

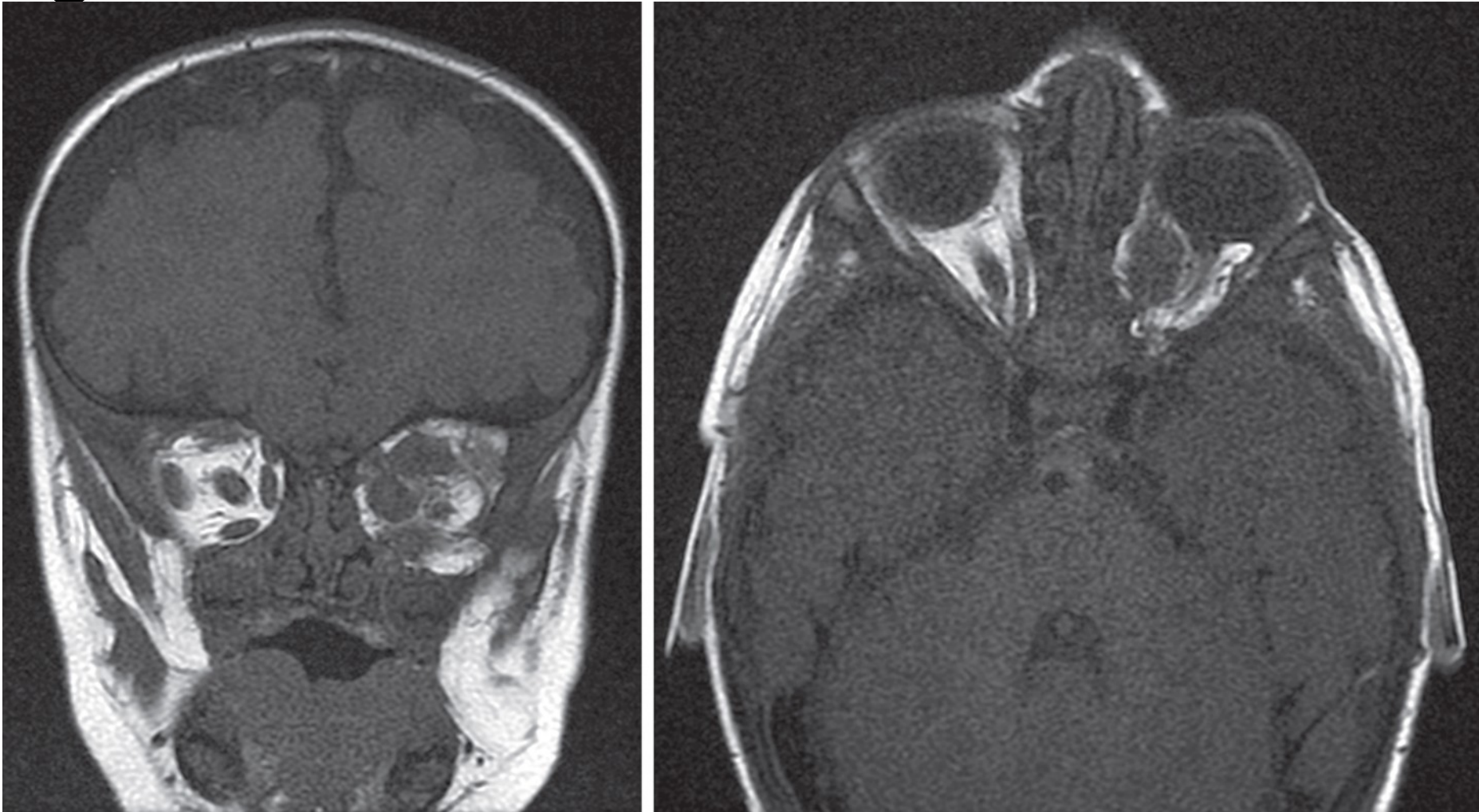
Inkomitantní strabismus

- Paralytický
- Restriktivní
 - typ strabismu s limitovanou motilitou způsobenou vnitřními či vnějšími mechanickými faktory.
 - Široké klinické spektrum.
 - Většina případů jsou kongenitální, traumatické, endokrinní, postparetické (po prodělané paréze) či myopatické etiologie.
 - Chirurgické řešení má za cíl napravit především abnormální postavení hlavy, eliminovat/mírnit diplopii v primárním postavení a zlepšit estetiku a psychosociální aspekty pacientova života.

Kongenitální restriční strabismus

- Vazivové změny svalu (COF – congenital orbital fibrosis /CFEOM - congenital fibrosis of extraocular muscles).
- Atypický úpon svalu.
- Atypicky tvořený prostor orbity neumožňující správnou mechanickou funkci svalu.
- Velice vzácné.
- Zvláštní skupinou tzv. *kongenitální kraniální dysinervační syndromy (Congenital cranial dysinervation disorders = CCDD)*
 - na pomezí restrikce a parézy.

Kongenitální restriční strabismus - COF



Kongenitální restriční strabismus

Vrozená fibróza okohybných svalů - CFEOM

= stacionární zevní oftalmoplegie nebo syndrom vrozené fibrózy zevních okohybných svalů.

- **Oboustranné** neprogresivní kongenitální onemocnění.
- Oboustranná ptóza (parciální, někdy asymetrická), hypotropie a váznoucí elevace obou bulbů.
- Bulby často nepřesáhnou ani horizontálu, bývá i omezena abdukce.
- Mohou být také anomální synkinézy, nejčastěji při pokusu o pohled vzhůru, kdy se oči stáčí do konvergence.
- Kompenzační postavení hlavy – záklon, zvednutá brada.
- Předpokládá se dysfunkce částí nebo celých nervů N.III a N. IV. a / nebo svalů, které jsou těmito nervy inervovány.
- Chirurgická léčba je svízelná.
- Raritní diagnóza.

CFEOM

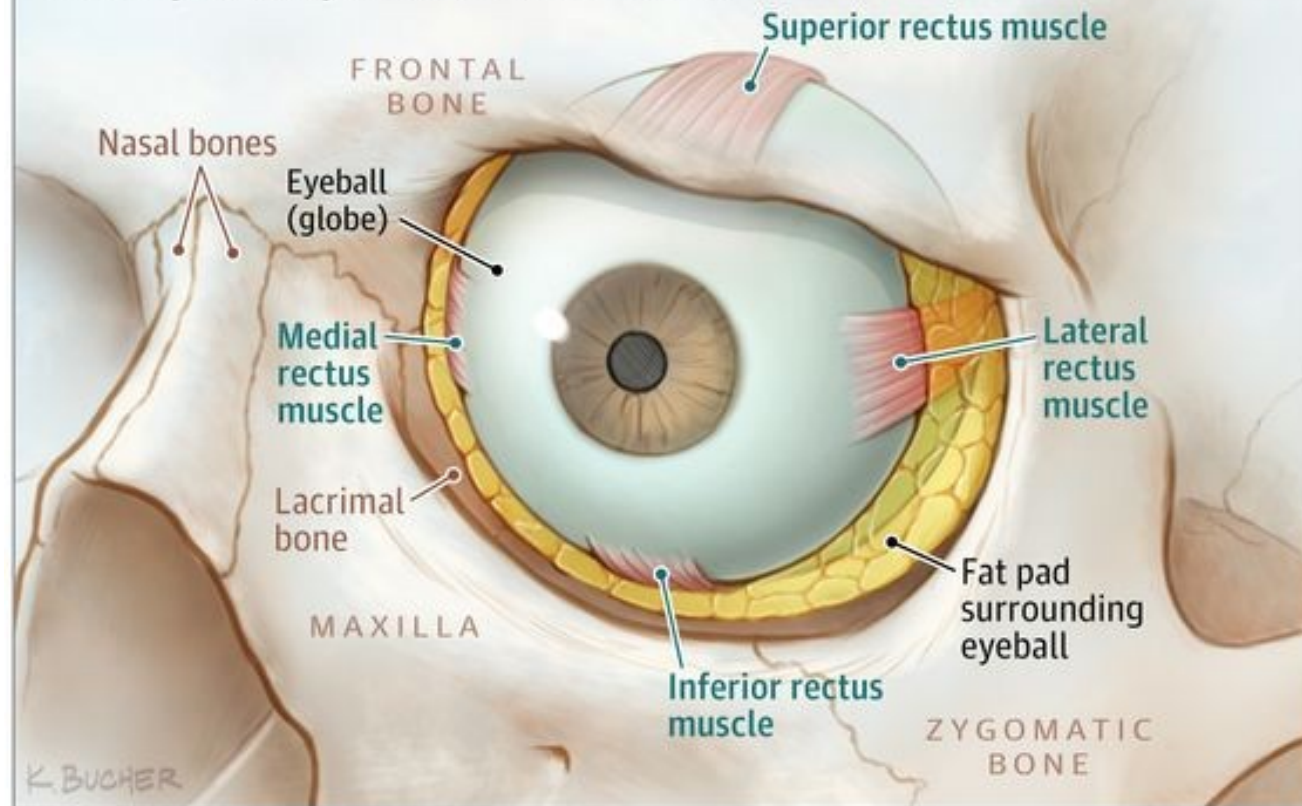


<https://webeye.opth.uiowa.edu/eyeforum/cases-i/case114/CFEOM.html>

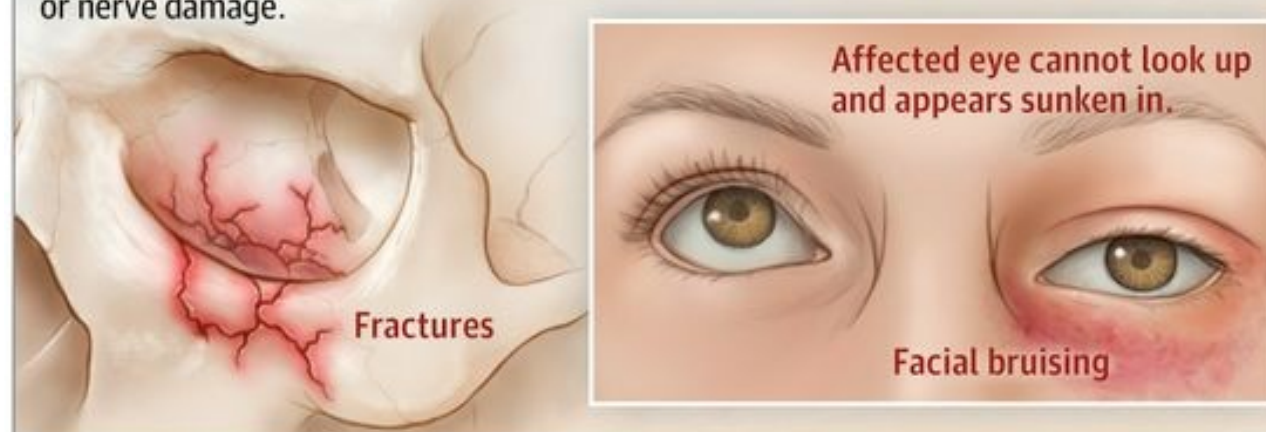
Posttraumatický restriční strabismus

- Velice častý při traumatech splachnocrania.
- Naprostá většina dána pouze přechodným otokem/hematomem víček či intraorbitálně.
- Spontánní úprava po vstřebání otoků a hematomů (obvykle do několika dní).
- Pokud přetrvává strabismus i poté, je nutno pomýšlet spíše na traumatické poškození nervu, či samotného svalu.
- Při traumatech hlavy zpravidla indikováno CT, které odhalí případné lomné linie, prolomení stěny orbity, či herniaci měkkých tkání do sousedních prostor.

Anatomy of the Eye and Bones of the Orbit



Orbital fractures may affect the appearance of the eye and limit the eye's range of motion because of entrapment of eye movement muscles, swelling, bleeding, or nerve damage.

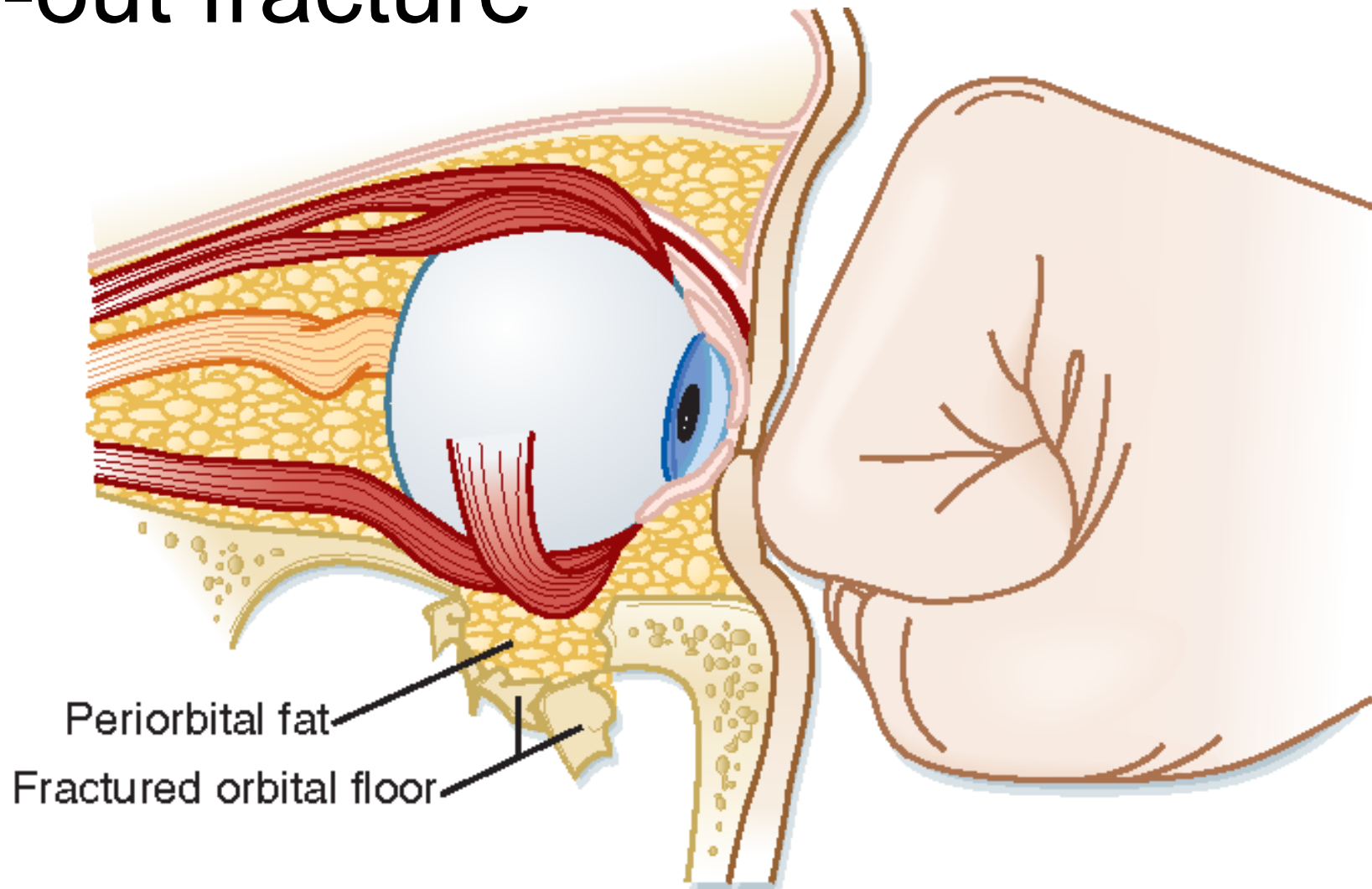


<https://i.pinimg.com/564x/7d/a5/74/7da5741d956690c29b32440f62a88e52.jpg>

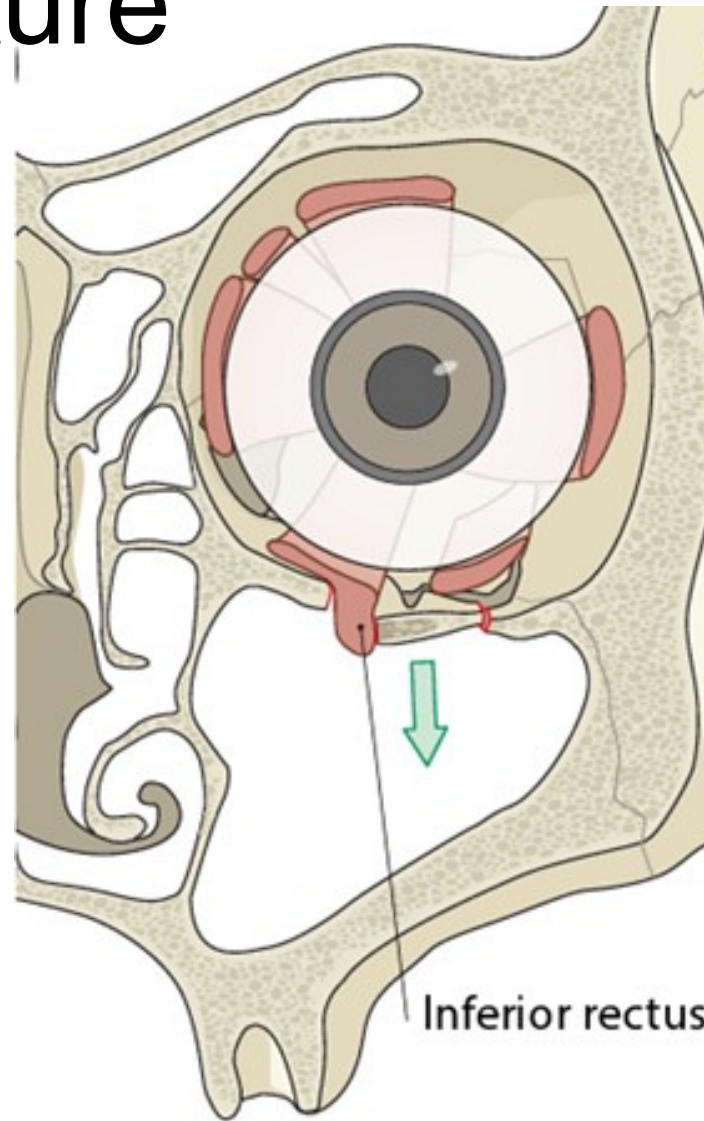
Blow-out fracture

- Hydraulická zlomenina orbity při tupých úrazech oka.
- Přenos kinetické energie na bulbus -> deformace bulbu do stran -> prolomení spodiny orbity.
- Restrikční strabismus se objeví při uskřinutí **M.r.inf.** v lomné linii protlačeným úlomkem (= *trap-door fracture*).
- Vážné elevace i deprese, v těchto pohledových směrech pacient udává diplopii.
- Doprovodným příznakem je často enoftalmus.
- Na pacientovi jsou navíc patrné další známky úrazu.
 - Makroskopicky nejčastěji hematoma a otok víček.
 - Na ŠL pak hyféma, zánětlivá reakce v přední komoře atd...
- Pro otok nelze většinou hodnotit hned.

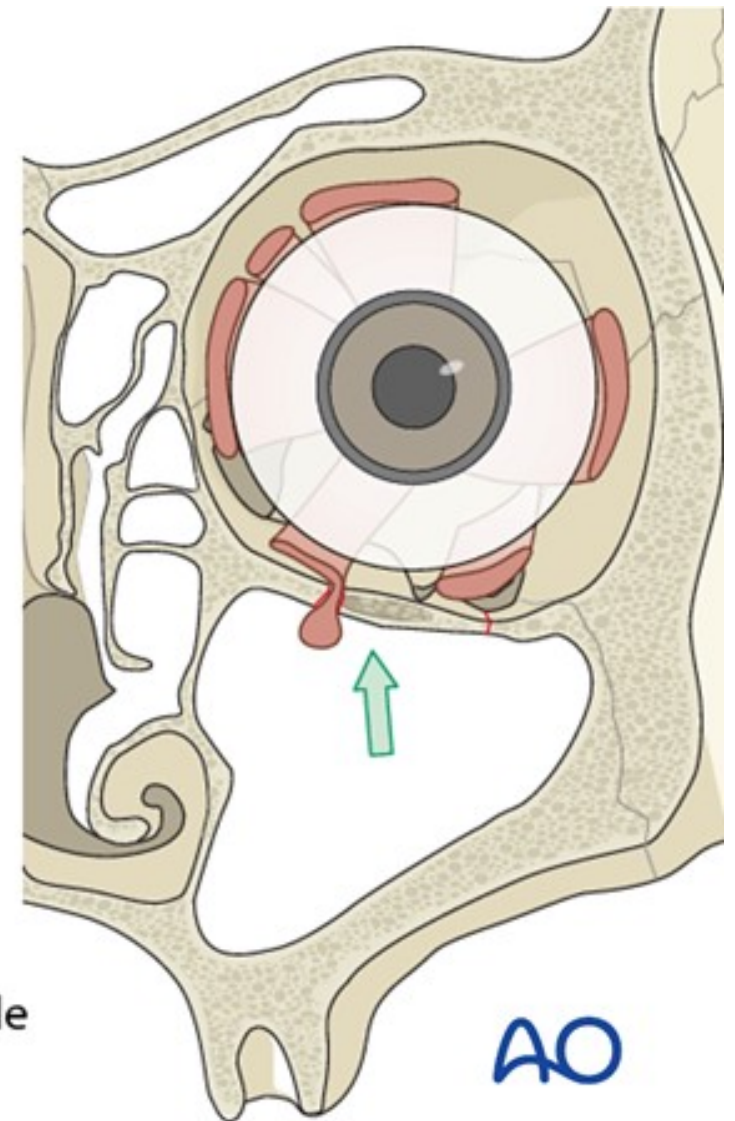
Blow-out fracture



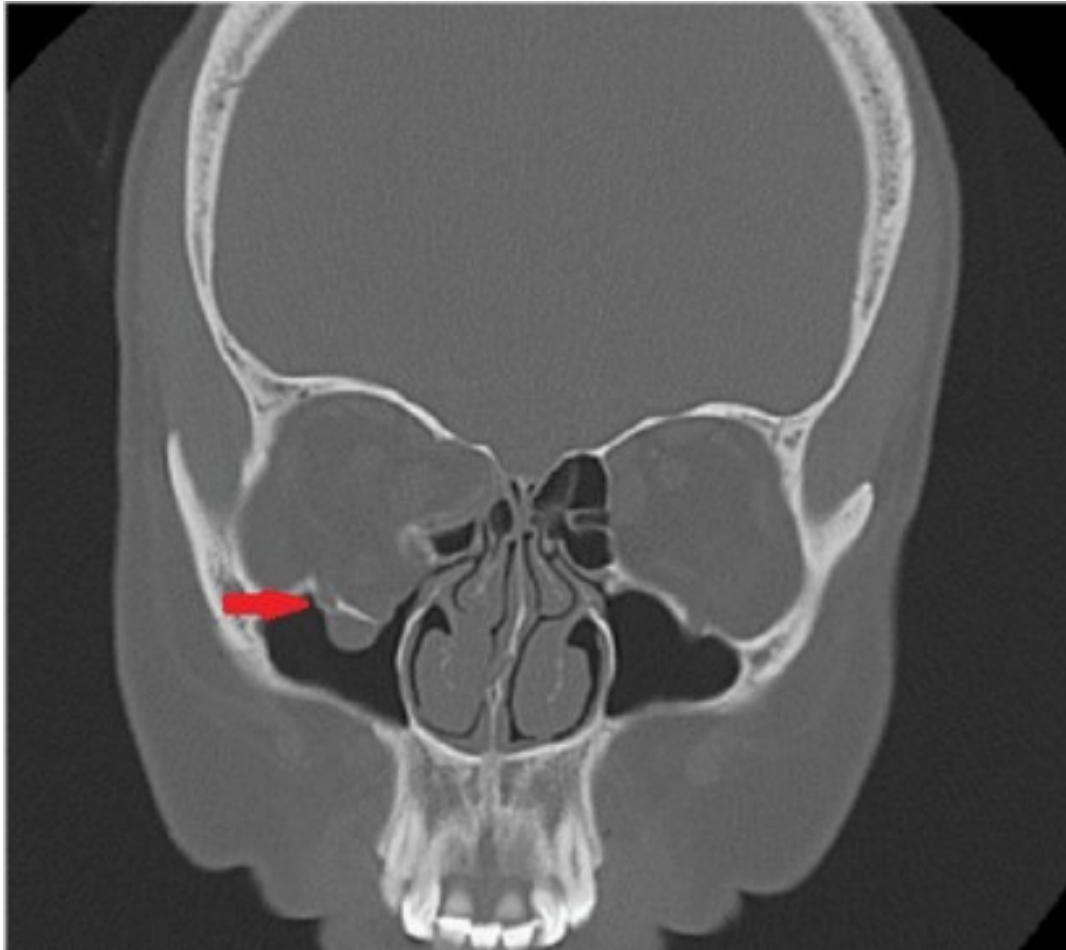
Blow-out fracture



Inferior rectus muscle



Blow-out fracture



https://www.researchgate.net/profile/Ali_Bayram8/publication/303711336/figure/fig1/AS:614256689049601@1523461615147/a-b-Coronal-CT-scan-shows-blow-out-fracture-on-the-right-side-red-arrow-a.png

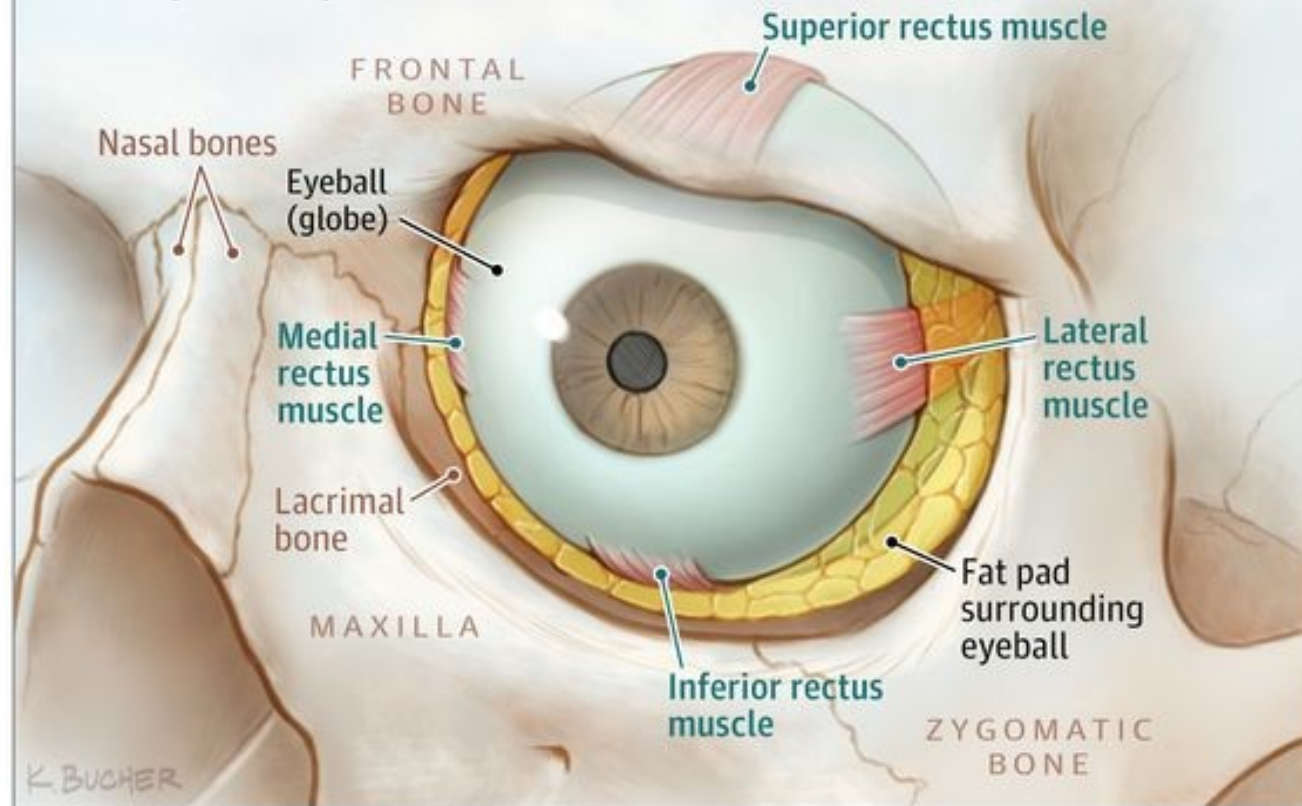
Blow-out fracture



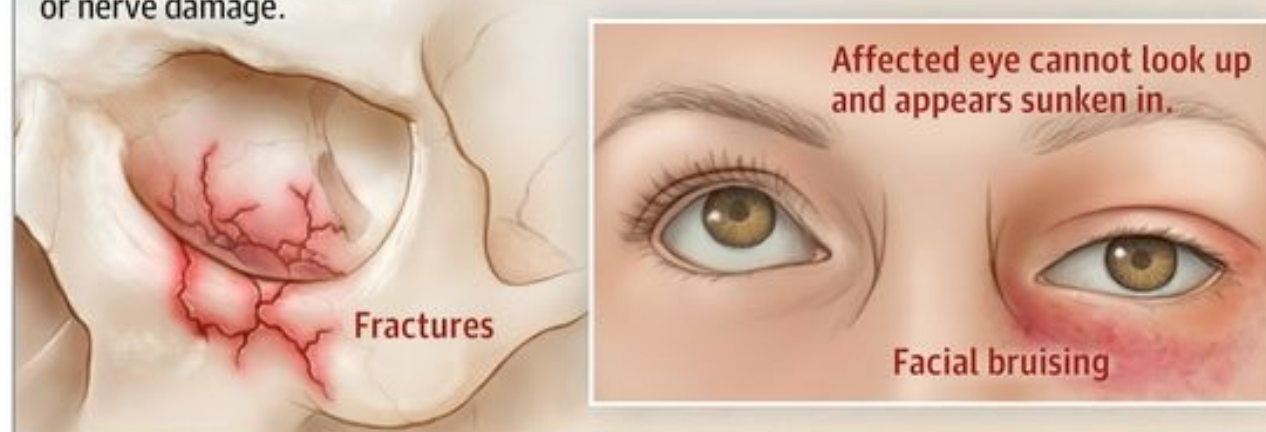
Další, méně časté případy posttraumatického restričního strabismu.

- Při frakturách zygomaticomaxilárního komplexu bývá traumaticky uskřinut **MR ext.**
- Roof fracture = zlomenina stropu orbity, postižení **MR sup. + M. retractor palp. sup.** spíše prokrvácením a zhmožděním svalu než jejich uskřinutím.
- Při frakturách nasomaxilárního komplexu může být uskřinut **MR int.** – někdy také po endonasálním chirurgickém výkonu.

Anatomy of the Eye and Bones of the Orbit



Orbital fractures may affect the appearance of the eye and limit the eye's range of motion because of entrapment of eye movement muscles, swelling, bleeding, or nerve damage.



<https://i.pinimg.com/564x/7d/a5/74/7da5741d956690c29b32440f62a88e52.jpg>

Dg. a Th.

- Diagnóza
 - Anamnéza úrazu.
 - Poúrazová diplopie – ve směru akce postiženého svalu, ale i jeho antagonisty.
 - Zobrazovací metody – zejména CT (lepší na zobrazení skeletu).
- Terapie
 - Pokud je evidentní uskřínutí svalu mezi kostěnými úlomky, tak časné chirurgické řešení – v rádech dnů, max. pár týdnů.
 - Konzervativní - vyčkání na vstřebání otoků a hematomů.
 - Pokud se strabismus nemění ani v půlročním sledovacím období, tak chirurgická th.

Endokrinní orbitopatie

- = Gravesova = Graves-Basedowova orbitopatie
- Chronické (většinou progresivní) onemocnění orbity s prokázanou vazbou na autoimunitní onemocnění ŠŽ (nejčastěji u Graves-Basedowovovy choroby, ať již ve fázi hyperfunkce, hypofunkce či eufunkce).
- Autoprotilátky se vážou na:
 - Receptory TSH ve ŠŽ -> po navázání protilátek na tento receptor dochází k jeho aktivaci
 - => způsobují hypertyreózu, zvýšenou tvorbu hormonů T3 a T4.
 - Pojivo orbitálního tuku a okohybných svalů – zmnožení objemu měkkých tkání orbity, později i fibrotizace těchto tkání -> porucha motility z narušené mechaniky, tedy restrikce.
 - Podkožní vazivo přední strany bérce (tedy holeň) = způsobuje pretibiální myxedém s porušením lymfatického toku, nebo dermatopatii.
 - Podkoží rukou/nohou -> paličkovité prsty = akropachie/pachyakrie.

Endokrinní orbitopatie

- U cca 50% pacientů je zjištěna hypertyreóza, u dalších cca 50% pacientů je v anamnéze léčba tyreotoxické krize (farmakologická/chirurgická/radiační).
- Poruchy motility jsou přítomny u 30-50 % pacientů s G-B chorobou.
- Subj. obtěžující diplopie.
- Operace bývá indikována u 9-15 % pacientů s EO.
- Nejčastěji po 5. deceniu, u dětí nebývá.

Endokrinní orbitopatie

Další příznaky G-B choroby:

- Struma - difúzní, u starších pacientů tvorba uzlů, někdy i poslechové šelesty.
- Tyreotoxikóza – nárůst hormonů ŠŽ v krevním oběhu -> vliv na různé tkáně.
 - Agitace, nervozita, nesoustředěnost, zvýšená teplota, pocení, intolerance tepla, úbytek váhy,
 - Zvýšená chuť k jídlu, polyfagie.
 - Zvýšená aktivace sympatiku – tachykardie, palpitace, arytmie, hypertenze
 - Průjmy, zvýšená peristaltika trávicí trubice.
 - Hyperreflexie, třes rukou.
 - Proximální myopatie – svalová slabost a atrofie především svalstva pletenců, tedy svalstva v okolí ramen/lopatek a pánve/kyčlí.
 - Osteoporóza.

Starší lidé mají vyjádřeny spíše oběhové příznaky a tzv. apatetickou formu (apatie, snížená psychická reaktivita).

Endokrinní orbitopatie - příznaky

Dalrymplův symptom

Retrakce horního víčka, nad limbem obnažuje skléru, zhoršuje uzávěr oční štěrbin (lagoftalmus)

Giffordův symptom

Obtížná až nemožná everze horního víčka

Jellinkův symptom

Abnormální pigmentace kůže víček

Moebiův příznak

Nedostatečná konvergence kvůli fibrotizaci svalů

Endokrinní orbitopatie - příznaky

- Zánětlivý otok měkkých tkání orbity s axiální protruzí bulbu (=exoftalmus).
- Pseudoglaukom – útlak bulbu zvenčí může způsobit elevaci NT.
- V nejzávažnějších případech až ztráta zraku v důsledku útlaku zrakového nervu či poškození rohovky (v důsledku retrakce víček + exoftalmu a následné progredující expoziční keratopatii-> v extrému až perforace bulbu při chronickém vředu rohovky).
- **Patogeneze:** Není doposud přesně známa, předpokládá se zkřížená autoimunitní zánětlivá reakce spouštěná a podporovaná T lymfocyty, které produkují specifické protilátky proti antigenům štítné žlázy a měkkým tkáním orbity.
- **Dg.:** anamnéza AI onemocnění ŠŽ, klinický obraz, zobrazovací metody (MRI orbit), role markerů je diskutována pro nejasnou vazbu na klinický průběh onemocnění.

Endokrinní orbitopatie – terapie

- Podle aktivity a závažnosti onemocnění a subj. dopadu na pacientův život.
- Primárně snaha o eufunkci ŠŽ.
- I.v. kortikosteroidy.
- Anti-CD20 monoklonální protilátky (Rituximab).
- Striktní **zákaz kouření** (cigaretový kouř komplikuje průběh endokrinní orbitopatie, kuřáci mívají zpravidla těžší formy EO, kouření snižuje účinnost imunosupresivní léčby).
- Chirurgická terapie jen při neaktivní orbitopatii – retropozice svalů s restrikcí (komplikací chirurgického řešení bývá zejm. pooperační diplopie, ztráta fúze), případně i dekomprese orbity – snaha o zmírnění útlaku optiku.
- Radiační dekomprese orbity – 5-10 Gy z laterální strany, cílené na konus orbity – pozdější efekt než chirurgická th, dřívější než kortikoidy.

Endokrinní orbitopatie

Tab. 1. *Hodnocení aktivity endokrinní orbitopatie podle Evropské skupiny pro Gravesovu orbitopatii (EUGOGO). Každý symptom je hodnocen jedním bodem a celkové skóre je určeno jejich prostým součtem (5)*

1. Bolest nebo pocit tlaku za okem
2. Bolest při pohybech oka (nahoru, dolů či do stran)
3. Erytém víček
4. Zarudnutí spojivek
5. Chemóza
6. Edém víček
7. Zánětlivé prosáknutí karunkuly
■ Aktivní onemocnění EO – CAS ≥ 3
■ Neaktivní onemocnění EO – CAS < 3

Endokrinní orbitopatie

Tab. 2. Hodnocení závažnosti endokrinní orbitopatie podle Evropské skupiny pro Gravesovu orbitopatii (EUGOGO) (5). Přítomnost jednoho nebo více z následujících symptomů určuje závažnost EO

Lehká forma EO Obr. 2A	Pacienti, u nichž má EO jen minimální dopad na běžné denní aktivity, a podání imunosupresivní terapie tedy není indikováno. <ul style="list-style-type: none">■ retrakce víček < 2 mm■ lehké postižení měkkých tkání■ exoftalmus < 3 mm pro danou rasu a pohlaví (pro většinu evropské populace platí exoftalmus do 23–24 mm)■ diplopie žádná či intermitentní (občasná, při únavě)
Středně těžká forma EO Obr. 2B	Pacienti, kteří nejsou ohroženi ztrátou zraku, ale u kterých EO významně ovlivňuje schopnost vykonávat běžné denní aktivity, a podání imunosupresivní terapie (aktivní forma) nebo chirurgické řešení (pasivní forma) je tedy indikováno. <ul style="list-style-type: none">■ retrakce víček ≥ 2 mm■ střední nebo těžké postižení měkkých tkání■ exoftalmus ≥ 3 mm pro danou rasu a pohlaví■ diplopie nekonstantní (mimo primární postavení bulbu), či konstantní (v primární či čtecí poloze bulbu)
Těžká forma EO Obr. 2C	Pacienti ohrožení ztrátou zraku. <ul style="list-style-type: none">■ neuropatie optiku■ postižení rohovky (expoziční keratopatie)

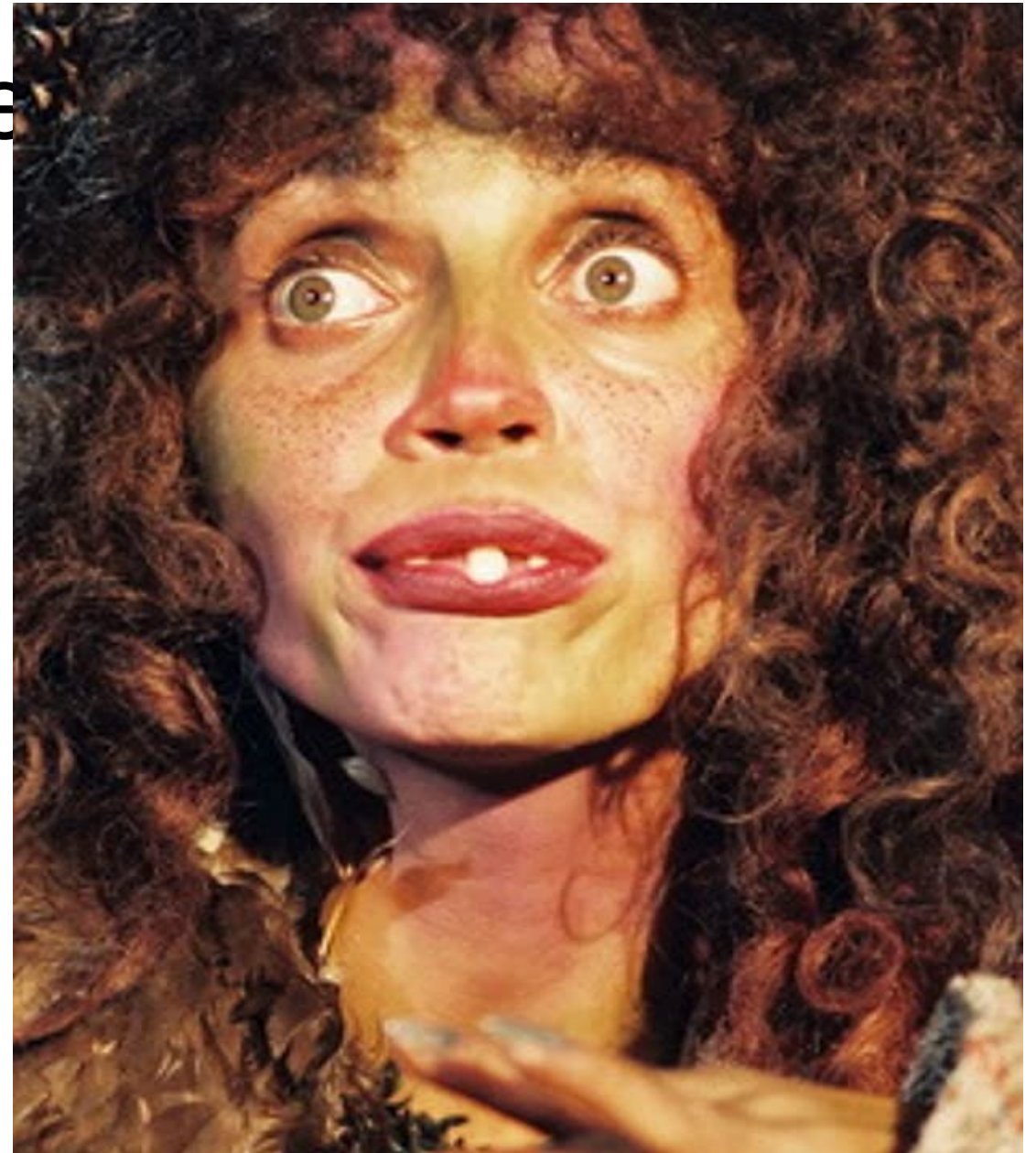
Endokrinní orbitopatie

Obr. 2. Stupně závažnosti endokrinní orbitopatie **A** – Lehká forma EO, více vpravo – retrakce horního víčka, otok víček, pouze mírné zarudnutí spojivek a mírná protruze oka (exoftalmus) vpravo, **B** – Středně těžká forma EO – výrazná retrakce a preseptální otok horních víček, středně těžké postižení měkkých tkání, již i postižení okohybných svalů (levé oko stočeno dolů a dovnitř) s diplopií. **C** – Těžká forma EO – neuropatie optiku (DON) v důsledku EO vlevo – menší stupeň exoftalmu, ale výrazně rozšířené okohybné svaly (přítomna těžká porucha motility) a těžké postižení měkkých tkání (otok víček, edém a zarudnutí spojivek i karunkuly)



Schovánek, J., Cibičková, L., Karhanová FEBO, M., Kalitová, J., Fryšák, Z., & Karásek, D. (2017). Endokrinní orbitopatie a nová doporučení. *Interní Med.*, 19(5), 246-250. doi: 10.36290/int.2017.040.

Endokrinní orbitopatie



https://m.media-amazon.com/images/M/MV5BMTE4NTFiZWUtNjA1ZS00Y2EwLTg0OTktYTA0MjU0OWU4YTczXkEyXkFqcGdeQXVyNjUxNDEwOTk@._V1_UY1200_CR578,0,630,1200_AL_.jpg

Postparetický restriční strabismus

- Pokud paréza či plegie (bez ohledu na příčinu) trvá delší dobu (roky).
- Atrofie/vazivová přestavba svalu.
- Poté i po vymizení primární příčiny parézy nedochází k návratu funkce svalu.
- Raritní diagnóza.

Postoperační restriční strabismus

- V návaznosti na chirurgický výkon v orbitě/jejich stěnách.
- Následkem pooperačního zánětu, jizvení orbitálních měkkých tkání či změny konformace orbity samotné.
- Důležitou součástí obsahu orbity je i orbitální tuk, který vytváří „polštář“ pro volný pohyb bulbu.
- Riziko stoupá s věkem, přidruženým onemocněním a rozsahem chirurgického výkonu.
- Raritní diagnóza.

Myopický restriční strabismus

- U extrémních axiálních myopií v dospělém věku (AXL i přes 30 mm).
- Přítomna často také porucha vaziva.
- M.r.sup. sklouzne k m.r. int. , m.r. ext. sklouzne k m.r.inf.
- Extrémně elongovaný bulbus omezen prostorem orbity.
- Raritní diagnóza.

Myopatický restriční strabismus

Myopatie = primární funkční/strukturální porucha kosterních (příčně pruhovaných) svalů.

- Různé příčiny, nutno správně odlišit od jiných příčin restričních strabismů.
- **Hereditární = vrozené**
 - svalové dystrofie
 - myotonie a kanalopatie
 - kongenitální myopatie
 - metabolické myopatie
 - mitochondriální myopatie
- **Získané**
 - zánětlivé myopatie
 - endokrinní myopatie
 - myopatie u systémových onemocnění
 - polékové a toxické myopatie

Myopatický restriční strabismus

Chronická progresivní externí oftalmoplegie (CPEO)

- Nejčastější projev **mitochondriální myopatie**.
- V primárním postavení – oboustranná ptóza, vytahuje obočí nahoru, snaží se vytáhnout ptotická víčka, nelze elevace, chabé i pohledy v laterálních směrech.
- Pomalu progreduje, zpravidla symetrická oftalmoplegie.
- Různá manifestace – pouze víčka, okohybné svaly až následně, systémová postižení (encefalopatie).
- Nejvíce zasaženy tkáně s největším oxidativním metabolismem – kosterní svaly, mozek, myokard (tkáně nejvíce závislé na rychlé energii z mitochondrií).

Myopatický restriční strabismus

Kearnsův-Sayreův syndrom (KSS)

- Mitochondriální myopatie s typickým nástupem před 20. rokem života
- Závažnější varianta CPEO
 - + pigmentová retinopatie, poruchy srdečního rytmu/mozečková ataxie/zvýšená hladina proteinu v likvoru.

Diagnostika:

- Molekulární diagnostika – zjistí sporadické chybění mtDNA (výjimečně je zjištěn i maternální přenos tohoto onemocnění).
- MRI – abnormální signál při normální velikost okohybných svalů, chronické případy atrofie EOS.
- Svalová biopsie, speciální histologické metody, molekulární histologické metody.
- Těžké víčka, diplopie v sekundárních a terciárních pohledových směrech.

Léčba:

- v současnosti není kauzální efektivní léčba, pacienta je nutno dispenzarizovat, mezioborová spolupráce, mírní se příznaky onemocnění.

Myopatický restriční strabismus

Endokrinní myopatie

- Thyreotoxická myopatie – při onemocnění štítné žlázy – slabost okohybných svalů, bez návaznosti na endokrinní orbitopatii.
- Thyreotoxická periodická paralýza (TPP)
 - Ataky svalové slabosti při hypertyreóze.
 - Hypokalémie -> špatná funkce svalů.
 - Asociovaná se specifickými genetickými mutacemi v genech pro iontové kanály => kanalopatie.
 - Při postižení dýchacích svalů může pacienta ohrožovat na životě.
 - Bez léčby se obvykle stav navrácí, proto periodická paralýza.
- **Traumatická myopatie**
 - Po traumatu svalu jakýmkoliv mechanismem úrazu (tupé/ostře úrazy).

Congenital cranial dysinnervation disorders

= vrozené hlavové dysinervační poruchy

- Souhrnné označení pro skupinu strabologických diagnóz s těmito znaky:
 - Vrozené.
 - Neprogredující.
 - Sporadické i dědičné formy.
 - Vývojové abnormality jednoho či více hlavových nervů či jejich jader.
- Primární dysinervace:
 - Chybí normální inervace.
 - Neurony nejsou vyvinuty, nebo vedou jinam, než by měly.
- Sekundární dysinervace:
 - Aberantní vývojová inervace jinými nervy.
- CCDDs primárně neprogredují, mohou však vést k sekundárním změnám (např. fibróze).
- Jsou na pomezí paralytického a restričního strabismu.
- Někdy i patologie samotných svalů/kostěných struktur orbity.

Congenital cranial dysinnervation disorders

Řadíme zde:

- Duanův retrakční syndrom.
- Duan radial-ray syndrome (DRRS).
- Möbiusův (někdy také Möbiův) syndrom.
- Marcus-Gunn jaw-winking syndrom.
- Crocodile-tear syndrome = syndrom krokodýlích slz = Bogoradův syndrom.
- Někdy se k nim řadí také kongenitální ptózy a parézy.
- Dvojitá obrna zvedačů.
- Dědičná vrozená paréza n.VII. = hereditary congenital facial palsy (HCFP)
- Někdy také CFEOM.

Web of Science



Search Search Results

Tools Searches and alerts Search History Marked List



Free Full Text from Publisher Look Up Full Text Full Text Options Export... Add to Marked List

6 of 105

Congenital third cranial nerve palsy with prenuclear dysinnervation involving otolithic pathways: Underpinnings of a novel congenital cranial dysinnervation disorder

By: Pandey, PK (Pandey, Pramod K.)^[1]; Kishore, D (Kishore, Divya)^[1]; Joon, A (Joon, Annu)^[1]; Saraf, P (Saraf, Priya)^[1]

INDIAN JOURNAL OF OPHTHALMOLOGY
Volume: 68 Issue: 7 Pages: 1478-1480
DOI: 10.4103/ijo.IJO_1627_19
Published: JUL 2020
Document Type: Article
View Journal Impact

Abstract

A 10-year-old boy with unilateral cryptorchidism and renal aplasia displayed features of unilateral congenital pupil sparing third cranial nerve palsy with exotropia manifesting novel dysinnervation encompassing synergistic divergence with upshoot, convergence on attempted upgaze, gaze-evoked phasic conjugate torsion, and gaze-evoked nystagmus. Congenital third nucleus/nerve hypoplasia with secondary dysinnervation is classified as congenital cranial dysinnervation disorder (CCDD). It is speculated that miswiring between prenuclear structures, otolithic pathways, interstitial nucleus of Cajal (INC), nucleus prepositus hypoglossi, and third and sixth nerve nuclei likely resulted in this novel dysinnervation. Cryptorchidism and renal aplasia if seen may point towards an overlapping phenotype with Duane-radial ray syndrome and acro-renal-ocular/IVIC syndromes.

Keywords

Author Keywords: Congenital cranial dysinnervation disorder; congenital third nerve palsy; cryptorchidism; gaze-evoked conjugate torsion; renal agenesis; synergistic divergence; vestibular nystagmus

Citation Network

In Web of Science Core Collection

0

Times Cited

Create Citation Alert

11

Cited References

View Related Records

Use in Web of Science

Web of Science Usage Count

1

Last 180 Days

1

Since 2013





Look Up Full Text

Full Text from Publisher

Export...

Add to Marked List

8 of 105

Combination of olfactory hypoplasia and superior oblique palsy: a previously unreported congenital cranial dysinnervation disorder

By: Yang, HK (Yang, Hee Kyungre)^[1]; Kim, JH (Kim, Jae Hyoung)^[2]; Hwang, JM (Hwang, Jeong-Min)^[1]

NEUROLOGICAL SCIENCES

Volume: 41 Issue: 4 Pages: 975-976

DOI: 10.1007/s10072-019-04114-9

Published: APR 2020

Document Type: Letter

[View Journal Impact](#)

Keywords

KeyWords Plus: TROCHLEAR; ABSENCE; NERVE

Author Information

Reprint Address:

Seoul National University (SNU) Seoul Natl Univ, Coll Med, Bundang Hosp, Dept Ophthalmol, 82,Gumi Ro 173beon Gil, Seongnam 13620, Gyeonggi Do, South Korea.

Seoul National University (SNU) Seoul Natl Univ, Coll Med, Bundang Hosp, Dept Radiol, 82,Gumi Ro 173beon Gil, Seongnam 13620, Gyeonggi Do, South Korea.

Corresponding Address: Hwang, JM (corresponding author)

+ Seoul Natl Univ, Coll Med, Bundang Hosp, Dept Ophthalmol, 82,Gumi Ro 173beon Gil, Seongnam 13620, Gyeonggi Do, South Korea.

Corresponding Address: Kim, JH (corresponding author)

+ Seoul Natl Univ, Coll Med, Bundang Hosp, Dept Radiol, 82,Gumi Ro 173beon Gil, Seongnam 13620, Gyeonggi Do, South Korea.

Citation Network

In Web of Science Core Collection

2

Times Cited

Create Citation Alert

All Times Cited Counts

2 in All Databases

[See more counts](#)

8

Cited References



[View Related Records](#)

Most recently cited by:

Yang, Hee Kyung; Gong, Hyun Sik; Hwang,

Congenital cranial dysinnervation disorders

Řadíme zde:

- Duanův retrakční syndrom.
- Duan radial-ray syndrome (DRRS).
- Möbiusův (někdy také Möbiův) syndrom.
- Marcus-Gunn jaw-winking syndrom.
- Crocodile-tear syndrome = syndrom krokodýlích slz = Bogoradův syndrom.
- Někdy se k nim řadí také kongenitální ptózy a parézy.
- Dvojitá obrna zvedačů. 
- Dědičná vrozená paréza n.VII. = hereditary congenital facial palsy (HCFP).
- Někdy také CFEOM. 

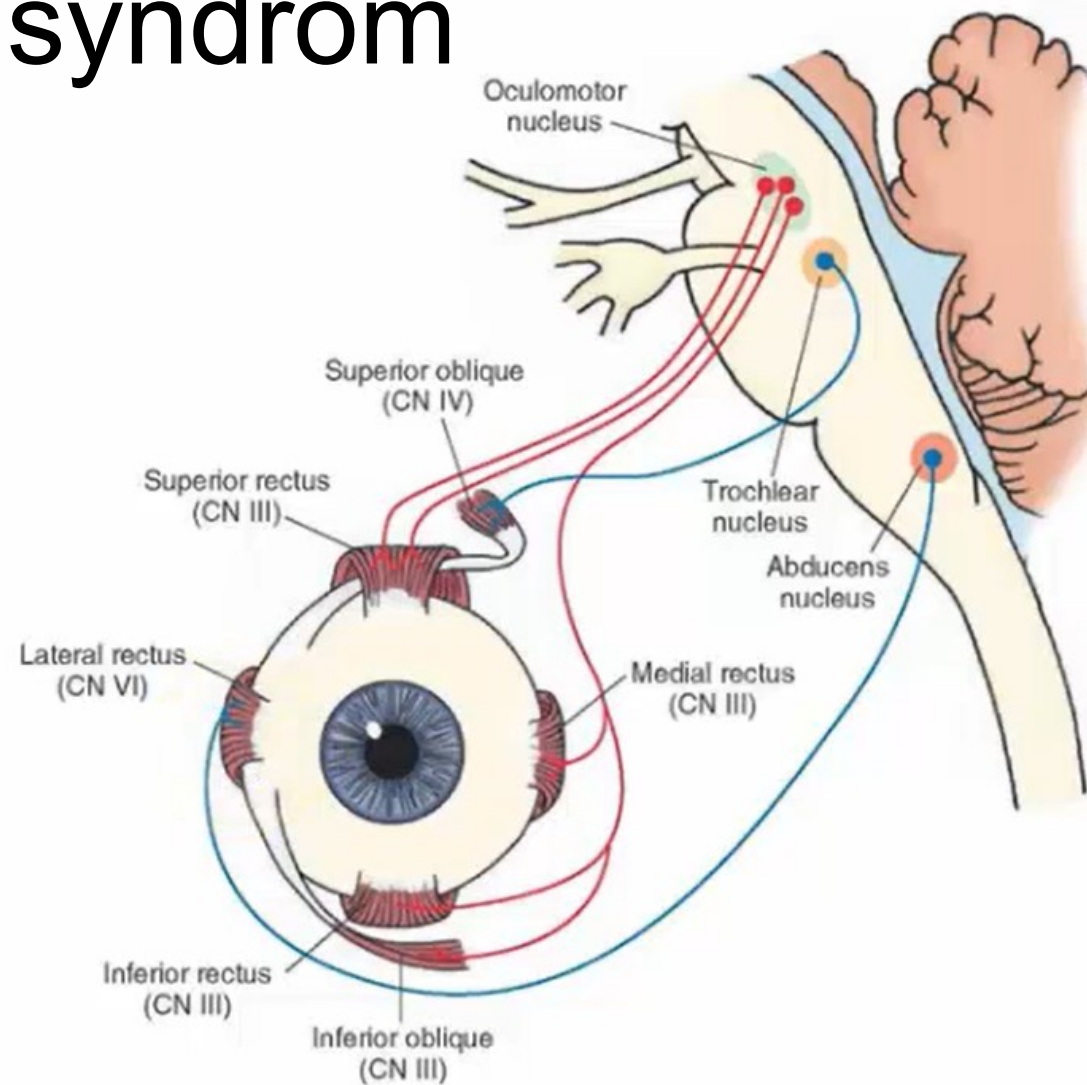
Duanův retrakční syndrom

- Kongenitální.
- Některé znaky nemusí být patrné hned po narození.
- Variabilní porucha horizontálních pohybů se zúžením oční štěrbině a **retrakcí** bulbu při pokusu o addukci.
- Někdy stočení bulbu nahoru/dolů.
- Etiopatogeneze je vysvětlována jako abnormalita v mechanice svalů, jejich inervaci, či jako neurologická nebo genetická porucha
 - Každá abnormalita buď samostatně, nebo se navzájem ovlivňují
 - -> různé klinické manifestace.
 - Předpoklad chybné inervace **n. abducens** a aberantní inervace **M.r.ext.** vlákny **n.oculomotorius**.
- 80% je unilaterálních, častěji postiženo levé oko.
- Ženy jsou postiženy nepatrně častěji než muži (52:48).
- Při oboustranném postižení může být na každém oku jiný typ DS.

Duanův retrakční syndrom

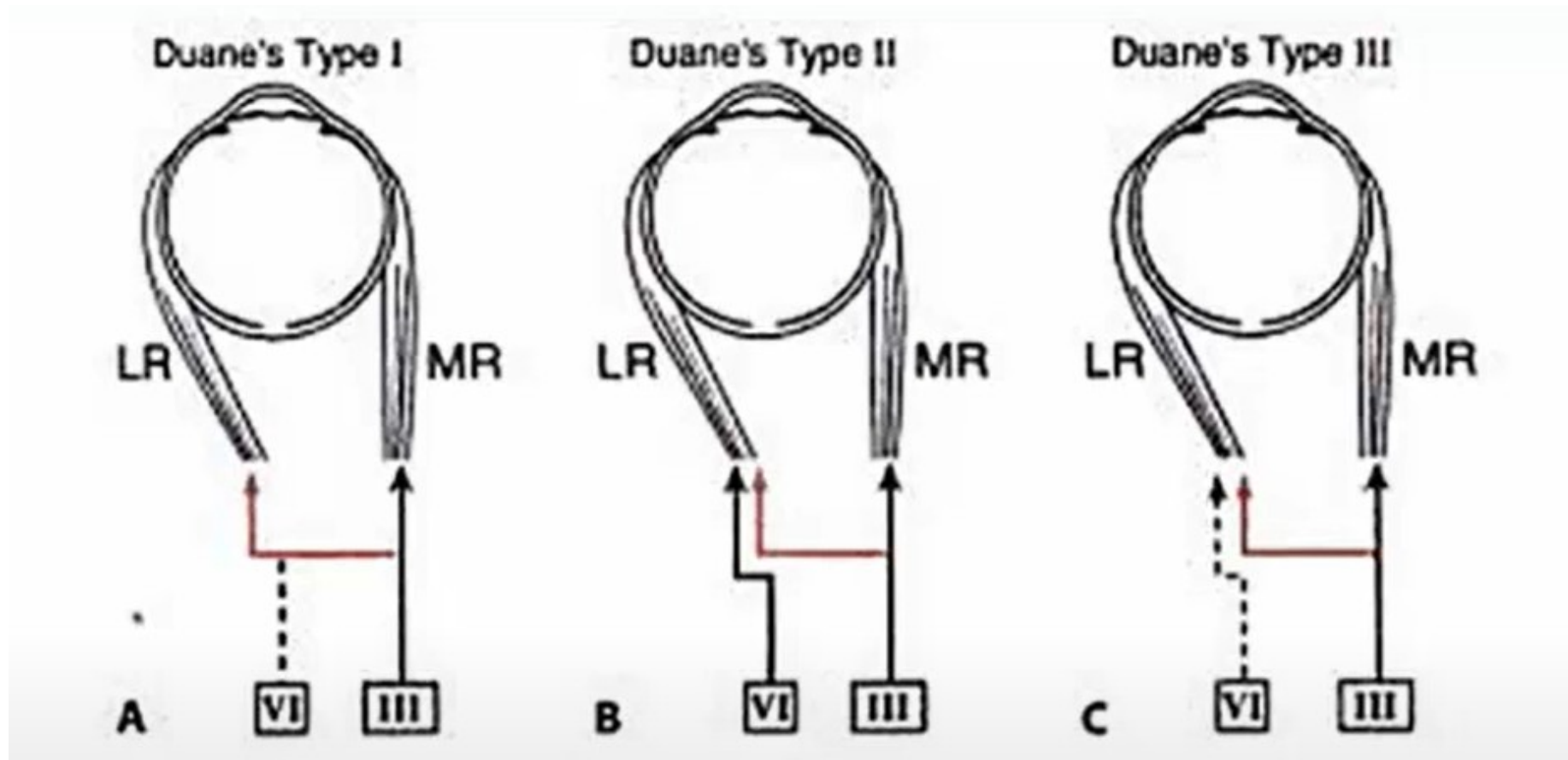
- Typ I.
 - Nejčastější, až 70% všech případů Duanova syndromu.
 - Esotropie – omezená nebo chybějící abdukce
 - Relativně normální addukce.
 - Retropozice mediálního přímého svalu, v indikovaných případech navíc s resekcí ipsilaterálního zevního přímého svalu.
- Typ II.
 - Nejméně častý typ.
 - Exotropie – omezená nebo chybějící addukce.
 - Relativně normální abdukce.
- Typ. III.
 - Esotropie i exotropie, obojí je stejně pravděpodobné.
 - Limitace abdukce i addukce, zúžení oční štěrbinu při addukci.

Duanův retrakční syndrom



The-Crankshaft Publishing (n.d.)

Duanův retrakční syndrom



<https://www.youtube.com/watch?v=RiM2IhIQBY>

Duanův retrakční syndrom

- Typ I.
 - https://www.youtube.com/watch?v=N8Amo9y_IZE&t=61s
- Typ II.
 - https://youtu.be/9YC9_FuHAA4?t=19
- Typ. III.
 - <https://youtu.be/ORGVg0ngeYw?t=15>

Duan radial-ray syndrome

- Duanův syndrom (kterýkoliv typ) + **dysmelie** (vývojová porucha končetiny) dána poruchou v radiálních paprscích.
- = Okihirův syndrom (Okihiro syndrome).
- Genetický podklad.

Duan radial-ray syndrome



<https://medlineplus.gov/genetics/condition/duane-radial-ray-syndrome/>

Duan radial-ray syndrom



Duan radial-ray syndrome



<https://medlineplus.gov/genetics/condition/duane-radial-ray-syndrome/>

Crocodile tear syndrom







- = Gustolakrimální reflex = Bogoradův sy.
- Jednostranné slzení spouštěné chuťovými podněty.
- Vzácná diagnóza.
- Může se vyvinout po Bellově obrně, či traumatické paréze.
- Vrozený může být společně s Duanovým syndromem.
- Předpokládá se abnormální inervace slzné žlázy regenerujícími chuťovými vlákny buď z lícního nervu (N. VII.), nebo z glossopharyngeu (N. IX.)
- Ipsilaterální postižení.
- Vzácné + ze strabologického hlediska nic navíc oproti Duanovi => okrajová diagnóza.

Hereditary congenital facial palsy

- Vrozené parézy obličeje, či jeho částí.
- Variabilní obraz, mohou být přítomné také ptózy, či lagophthalmus, paralytický strabismus, další CCDD...
- Individuální přístup.
- Poměrně vzácné.

Congenital cranial dysinnervation disorders

Řadíme zde:

- Duanův retrakční syndrom. 
- Duan radial-ray syndrome (DRRS). 
- Möbiusův (někdy také Möbiův) syndrom.
- Marcus-Gunn jaw-winking syndrom.
- Crocodile-tear syndrome = syndrom krokodýlích slz = Bogoradův syndrom. 
- Někdy se k nim řadí také kongenitální ptózy a parézy.
- Dvojitá obrna zvedačů. 
- Dědičná vrozená paréza n.VII. = hereditary congenital facial palsy (HCFP). 
- Někdy také CFEOM. 

Děkuji Vám za pozornost!