

doi: 10.3978/j.issn.1000-4432.2022.11.07

View this article at: <https://dx.doi.org/10.3978/j.issn.1000-4432.2022.11.07>

· 病例报告 ·

假性正负眼睑综合征1例

刘俊秀^{1,2*}, 李倩^{1,2*}, 朴俊峰^{1,2}, 朱金燕^{1,2}, 安宁宇^{1,2}, 杨伟^{1,2}

1. 宁夏回族自治区人民医院, 宁夏眼科医院眼眶与眼整形美容科, 银川 750002;
2. 西北民族大学第一附属医院, 宁夏致盲性眼病临床医学研究中心, 银川 750002)

[摘要]

患者, 女, 62岁, 自觉右眼突出2年就诊, 高血压3年。专科体格检查: 右眼上睑退缩约1.5 mm, 左眼上睑下垂约2.5 mm。提上睑肌肌力右眼13 mm, 左眼9 mm。完善眼眶CT及头颅磁共振, 未见异常。查阅文献, 初步诊断为假性正负眼睑综合征。假性正负眼睑综合征符合赫林定律。通过左眼抬高试验发现右眼上睑退缩明显好转, 安排左眼手术。术中发现左眼提上睑肌腱膜撕脱约7 mm, 故行左眼提上睑肌前徙复位术, 术后双眼上睑均回归正常位置且两边对称。假性正负眼睑综合征最常见的病因是重症肌无力, 其他原因还包括甲状腺相关眼病、先天性上睑下垂、动眼神经麻痹、老年性上睑下垂及上睑成形术并发症等。临床工作中需抓住疾病的蛛丝马迹, 真正做到诊疗如棋、破局而立, 使患者得到精准的治疗。

[关键词]

正负眼睑综合征; 上睑下垂; 上睑退缩; 眼球突出; 赫林定律

A case of pseudo plus-minus lid syndrome

LIU Junxiu^{1,2*}, LI Qian^{1,2*}, PIAO Junfeng^{1,2}, ZHU Jinyan^{1,2}, AN Ningyu^{1,2}, YANG Wei^{1,2}

(1. Department of Orbital and Ophthalmic Plastic Surgery, Ningxia Eye Hospital, People's Hospital of Ningxia Hui Autonomous Region Yinchuan, Yinchuan 750002; 2. Ningxia Clinical Research Center on Diseases of Blindness in Eye, First Affiliated Hospital of Northwest University for Nationalities, Yinchuan 750002, China)

Abstract

A 62-year-old female patient presented with right eye protrusion for 2 years and hypertension for 3 years. Physical examination showed that the upper eyelid retraction of the right eye was about 1.5 mm, and the ptosis of left eye was about 2.5 mm. The levator upper eyelid muscle strength was 13 mm in the right eye and 9 mm in the left eye. Orbital CT and cranial MRI were completed, and no abnormalities were found. A preliminary diagnosis of pseudo plus-minus lid syndrome was made by literature review. Pseudo plus-minus lid syndrome conforms to the Herring's law. The upper eyelid retraction of the right eye was significantly improved by the left eye elevation test. During the left eye surgery, it was found that the left levator aponeurotic was avulsed about 7 mm. so the left levator aponeurosis was repositioned. After the operation, the upper eyelids of both eyes returned to the normal

* 为共同第一作者

收稿日期 (Date of reception): 2022-08-24

通信作者 (Corresponding author): 杨伟, Email: yangwei97cool@163.com

基金项目 (Foundation item): 国家自然科学基金 (81960184)。This work was supported by the National Natural Science Foundation of China (81960184).

position and both sides were symmetrical. The most common cause of pseudo Plus—Minus Lid Syndrome is myasthenia gravis. Other causes include thyroid-associated ophthalmopathy, congenital ptosis, oculomotor nerve palsy, senile ptosis, and complications of blepharoplasty. In clinical work, we need to grasp the clues of the disease, truly achieve the diagnosis and treatment like chess, break the game and stand, so that patients can get accurate treatment.

Keywords plus-minus lid syndrome; ptosis; upper eyelid retraction; exophthalmos; Hering's law

正负眼睑综合征临床体征特殊, 比较少见, 临床上分真性和假性^[1]。真性正负眼睑综合征临床体征表现为一侧上睑提肌肌力相对较弱, 导致上睑下垂, 继而导致另一侧出现上睑退缩。当肌力相对不佳的眼睑人为抬高一定高度, 持续一段时间后, 对侧眼睑仍呈现出退缩状态^[2]。真性正负眼睑综合征多见于颅内病变如丘脑-中脑梗死^[3]、大脑后动脉堵塞^[4]、丘脑血肿^[5]等疾病引起的动眼神经核和红核旁的后联合核(nucleus of posterior commissure, nPC)受损导致。如果对侧眼出现代偿性的上睑退缩, 则为假性正负眼睑综合征^[1]。

研究^[1]表明: 假性正负眼睑综合征的病变因素为神经肌肉接头处或者肌肉本身的问题。具体的临床特征性表现为, 人为抬高肌力相对较弱呈现上睑下垂的眼睑并持续一段时间后, 对侧眼睑的位置会逐渐恢复正常。研究^[6]表明这种现象和赫林定律相关, 双眼的运动受到的神经支配作用相同, 而不是特异的。因此, 肌力相对较弱的上睑会导致大脑神经发出超常的神经冲动, 致使对侧出现眼睑退缩表现。本例患者自觉右眼突出就诊于宁夏回族自治区人民医院眼科医院眼眶与眼整形美容科, 患者原以为右眼突出是由于甲状腺功能亢进导致, 而实际上该患者的右眼临床表现为上睑退缩, 左眼为上睑下垂, 那么这位患者的病变部位是右眼眼睑退缩还是上睑下垂呢? 现报告如下。

1 病例资料

患者, 女性, 62岁, 主因自觉右眼突出2年就诊, 伴有眼部干涩、磨痛等不适, 无心悸, 无多汗, 无乏力, 无明显体重下降, 无复视, 无明显视力下降, 无晨轻暮重, 无外伤史。患者既往高血压3年, 口服坎地沙坦酯片, 血压控制平稳。

入院后全身检查无明显异常, 甲状腺激素未见异常, 新斯的明试验(-), 眼眶及头颅CT未见明显异常。

眼科检查(表1): 术前睁眼时, 右眼上睑退缩; 左眼白色箭头上睑下垂和上眶区凹陷(图1)。将左眼抬高到角膜缘上维持30 s后, 右眼上睑退缩明显好转(图2)。患者双眼眼球运动无明显受限。

查阅文献^[7], 初步诊断患者为假性正负眼睑综合征、双眼老年性白内障、高血压病。假性正负眼睑综合征最常见的病因是重症肌无力, 而这位患者通过化验及影像学检查, 排除了重症肌无力。因患者右眼表现为上睑退缩, 左眼表现为上睑下垂, 故首先需要确定患者哪一只眼是始动因素。将患者左眼上抬30 s后, 患者右眼上睑退缩回归到正常眼睑位置, 故确定术眼为左眼。患者入院后于2020年12月28日, 在局部浸润麻醉下行左眼提上睑肌复位术^[8]。手术采用龙胆紫沿左眼上睑缘5 mm处描记重睑线, 以2%利多卡因与罗哌卡因1:1混合(含1:200 000肾上腺素)后3 mL局部浸润麻醉。术中暴露睑板后, 打开眶隔, 去除部分眶脂肪, 发现左眼提上睑肌腱膜从睑板上缘撕脱后退约7 mm, 并可透见角膜。术中嘱患者用力睁眼, 左眼提上睑肌上抬上睑无力。用6-0可吸收缝线将提上睑肌腱膜缝合固定于睑板中上1/3处5针。嘱患者睁眼, 测量睑裂高度约7 mm, 上睑缘约位于角膜上缘下1 mm。2020年12月29日患者出院。

出院当天体格检查(图3): 患者双侧眉毛均位于眉弓处同一水平线, 形态对称, 左眼上睑轻度肿胀, 上睑缘遮盖上方角巩缘约2 mm, 右眼上睑缘位于上方角巩缘上1.5 mm。术后2周随访复查眼科体格检查显示: 双眼眉毛对称, 双眼上睑缘均位于上方角膜缘下0.5 mm, 两边基本对称。出院后2周, 患者双眼对称, 上睑位置基本一致(图4)。

表1 专科检查

Table 1 Physical examination

参数	右眼	左眼
视力	平光-0.8	+1.25DC*180, 0.8
眼内压	18 mmHg	17 mmHg
眼睑	宽32 mm, 高12 mm, 上睑缘位于角巩膜缘上1.5 mm	左侧眉毛较右侧高4 mm, 宽32 mm, 高度: 8 mm, 上眶区凹陷, 上睑缘位于角巩膜缘下2.5 mm
提上睑肌肌力/额肌肌力	13 mm/8 mm	9 mm/8 mm
贝尔征	(+)	(+)
Macus-Gunn征	(-)	(-)
其他	晶状体皮质轻度混浊(N2CtrP1), 余(-)	晶状体皮质轻度混浊(N2CtrP1), 余(-)

1 mmHg=0.133 kPa.



图1 术前, 箭头示右眼上睑退缩, 左眼上睑下垂和上眶区凹陷
Figure 1 Before surgery, arrows indicating the upper eyelid retraction in the right eye, ptosis and upper orbital depression in the left eye



图3 术后第1天
Figure 3 The first day after surgery



图2 左眼抬高30 s, 右眼上睑退缩恢复到正常位置(箭头)
Figure 2 Lift left eye for 30 s, the upper eyelid retraction in the right eye has returned to normal (arrow)



图4 术后2周
Figure 4 2 weeks after surgery

2 讨论

假性正负眼睑综合征的临床诊断最早是由 Bandini 教授于 2009 年报道 1 例重症肌无力患者的眼睑症状时提出^[1]。临床上假性正负眼睑综合征最常见的病因是重症肌无力, 而其他原因还包括甲状腺相关性眼病^[9]、先天性上睑下垂^[10]、后天性动眼神经麻痹^[11]、老年性上睑下垂^[12]、重睑成形术并发症等^[13]。本例患者排除了重症肌无力, 更加倾向于老年性上睑下垂^[14], 原因是左眼提上睑肌腱膜从睑板上缘撕脱, 造成上睑下垂。同时本例患者完全契合赫林定律, 患者的典型眼睑改变提示在临床工作中, 一定要甄别病变眼别, 实施准确的手术方案。

据文献^[15]报道, 假性正负眼睑综合征的临床检查方法大致有 4 种: 1) 抬高试验。检查者用手主动抬高患者下垂一侧眼睑位置到角膜上缘, 持续一定时间后, 观察对侧退缩眼睑的变化。假性正负眼睑综合征对此方法较敏感。当然临床上对于眼睑抬高的持续时间存在一些争议, 大概分为 30 s、1 min、5 min 等。2) 遮盖试验。检查者用手遮盖患者下垂侧的眼睛一段时间后, 观察对侧退缩眼睑位置有无下降, 遮盖时间越长越敏感^[15]。这是由于遮盖下垂侧后, 主视眼变动为无上睑下垂侧眼睑, 从而致使神经下放冲动恢复正常, 使下睑退缩侧恢复正常。3) 改良抬高或遮盖试验。检查者抬高或者遮盖患者下垂一侧眼睑后突然释放, 下垂眼睑回到原来下垂的位置, 观察对侧眼睑是否会出现快速的上抬运动, 此现象则提示该侧眼睑为假性退缩^[2]。有些临床研究^[6]认为此方法相对较为准确。4) 去氧肾上腺素试验。将 2.5% 去氧肾上腺素溶液滴在下垂侧的上穹窿, 一段时间后测量对侧眼睑位置的变化^[15]。然而在诊疗过程中, 必须要完善头颅 CT 检查, 必要时行头颅磁共振。本例患者在排除了其他原因引起的眼睑退缩和上睑下垂, 仅采用了抬高试验后, 即鉴别出患者的病变眼别, 保证了手术眼别的正确实施。

再一次回顾本例老年患者, 在排除脑血管病变、重症肌无力、甲状腺相关性眼病及其他病理性因素后, 术中发现患者上睑下垂的真正原因^[16]是由提上睑肌腱膜撕脱造成的, 右眼上睑退缩^[17]也是由于左眼上睑下垂引起, 完全遵循上述的赫林定律, 故对侧眼的上睑就会代偿上移, 从而表现为退缩。对下垂一侧实施正确的检查方法后, 大

脑发出的神经冲动就会减弱甚至恢复正常, 对侧眼睑退缩会出现不同程度的下降。而此类上睑下垂的临床表现类同于假性正负眼睑综合征表现。假性正负眼睑综合征符合赫林定律。故对于此类患者, 仅对引起上睑下垂的病因进行处理, 术后双侧眼睑位置便可恢复正常。

综上所述, 真性正负眼睑综合征引起上睑下垂改变的主要原因在于, 脑血管发生病理性改变, 造成脑局部病变, 引起一系列特殊临床表现。头颅 CT 和磁共振可显示相应的病理性改变, 同时进行病变定位诊断, 比较可靠。针对病因治疗后, 眼部上睑下垂和眼睑退缩症状可完全或者部分恢复^[18]。而针对遵从赫林定律的假性正负眼睑综合征, 在明确诊断后, 一般只需纠正原发病变侧的下垂眼睑^[19], 而退缩的眼睑会自然恢复到正常。

临床上, 不论是眼周局部因素还是其他原因引起的眼球突出和上睑下垂, 病因多而复杂, 有先天性或后天性、感染性或非感染性、血管性或非血管性、颅内占位性、退行性改变、外伤性等。病因治疗是医疗行为最准确的灯塔, 可给予患者最精准的措施。上睑下垂疾病或大或小, 临床表现复杂、善变, 小到改善患者外观, 大到挽救患者视功能、心理发育甚至生命。抓住临床上的蛛丝马迹, 查阅文献, 寻找疾病的源头, 真正做到诊疗如棋、破局而立。

开放获取声明

本文适用于知识共享许可协议 (Creative Commons), 允许第三方用户按照署名 (BY)-非商业性使用 (NC)-禁止演绎 (ND) (CC BY-NC-ND) 的方式共享, 即允许第三方对本刊发表的文章进行复制、发行、展览、表演、放映、广播或通过信息网络向公众传播, 但在这些过程中必须保留作者署名、仅限于非商业性目的、不得进行演绎创作。详情请访问: <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>。

参考文献

1. Bandini F. Pseudo plus-minus lid syndrome[J]. Arch Neurol, 2009, 66(5): 668-669.

2. Gaymard B, Lafitte C, Gelot A, et al. Plus-minus lid syndrome[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1992, 55(9): 846-848.
3. Randhawa S, Donohue MM, Hamilton SR. Concomitant presentation of three rare mesencephalic syndromes: case report[J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2010, 112(8): 697-700.
4. Akdal G, Kutluk K, Men S, et al. Benedikt and "plus-minus lid" syndromes arising from posterior cerebral artery branch occlusion[J]. *J Neurol Sci*, 2005, 228(1): 105-107.
5. Sorgun MH, İşıkay CT, Kuzu Z. Plus-minus lid syndrome caused by thalamic hematoma[J]. *Acta Neurol Belg*, 2014, 114(2): 151-152.
6. 潘斌, 李勤, 于建刚, 等. 应用赫林定律矫正不对称双侧上睑下垂的临床效果[J]. *中华医学美容杂志*, 2017, 23(5): 313-315.
PAN Er, LI Qin, YU Jiangang, et al. Application of the Hering's law in corrective surgery for asymmetric bilateral ptosis[J]. *Chinese Journal of Medical Aesthetics and Cosmetology*, 2017, 23(5): 313-315.
7. 唐浚杰, 陈芳圆, 陈剑, 等. 成人重症肌无力眼肌型的临床特征[J]. *中华眼视光学与视觉科学杂志*, 2021, 23(8): 604-609.
TANG Junjie, CHEN Fangyuan, CHEN Jian, et al. Analysis of the clinical features of adult ocular Myasthenia gravis[J]. *Chinese Journal of Optometry Ophthalmology and Visual Science*, 2021, 23(8): 604-609.
8. 贺婉娟, 翁胜涛, 李华. 改良式上睑提肌缩短术治疗上睑下垂66眼[J]. *中华整形外科杂志*, 2020, 36(3): 308-312.
HE Guijuan, WENG Shengtao, LI Hua. The treatment of 66 ptosis with a modified aponeurosis-resection surgery[J]. *Chinese Journal of Plastic Surgery*, 2020, 36(3): 308-312.
9. 曹琳, 郑仁东, 曹雯, 等. 甲状腺相关性眼病治疗新进展[J]. *国际内分泌代谢杂志*, 2019, 39(1): 25-28.
CAO Lin, ZHEGN Rendong, CAO Wen, et al. Update on the management of thyroid-associated ophthalmopathy[J]. *International Journal of Endocrinology and Metabolism*, 2019, 39(1): 25-28.
10. 尚巧利, 蒋海越. 先天性上睑下垂的手术治疗[J]. *中华医学美容杂志*, 2016, 22(3): 191-192.
SAHNG Qiaoli, JIANG Haiyue. Surgical treatment of congenital ptosis[J]. *Chinese Journal of Medical Aesthetics and Cosmetology*, 2016, 22(3): 191-192.
11. 黄鑫宇, 王星星, 许海涛, 等. 伴假性Graefe征动眼神经麻痹后上睑下垂三例治疗观察[J]. *中华医学美容杂志*, 2019, 25(2): 193-197.
HUANG Xinyu, WANG Xingxing, XU Haitao, et al. Treatment of blepharoptosis with pseudo-Graefe phenomenon caused by oculomotor nerve paralysis: report of three cases[J]. *Chinese Journal of Medical Aesthetics and Cosmetology*, 2019, 25(2): 193-197.
12. 庞润晖, 张宏斌, 李妍, 等. 老年性上睑下垂退行性改变个性化治疗临床分析[J]. *中国实用眼科杂志*, 2015, 33(11): 1306-1308.
PANG Runhui, ZHANG Hongbin, LI Yan, et al. Observation of individual therapeutic methods based on degenerative change of levator aponeurosis in patients with senile ptosis[J]. *Chinese Journal of Practical Ophthalmology*, 2015, 33(11): 1306-1308.
13. 祝玮焱, 杨超, 邢新. 正负眼睑综合征[J]. *中国美容整形外科杂志*, 2017, 28(9): 548-550.
ZHU Weihua, YANG Chao, XING Xin. Puls-minus lid syndrome[J]. *Chinese Journal of Aesthetic and Plastic Surgery*, 2017, 28(9): 548-550.
14. 梅媚. 老年腱膜性上睑下垂的个性化手术治疗[J]. *临床眼科杂志*, 2018, 26(2): 164-165.
MEI Mei. Individualized surgical treatment for senile ptosis[J]. *Journal of Clinical Ophthalmology*, 2018, 26(2): 164-165.
15. Zoumalan CI, Lisman RD. Evaluation and management of unilateral ptosis and avoiding contralateral ptosis[J]. *Aesthet Surg J*, 2010, 30(3): 320-328.
16. 《上睑下垂诊治专家共识》制定专家组. 上睑下垂诊治专家共识[J]. *中华医学杂志*, 2017, 97(6): 406-411.
Expert group for formulating "Expert Consensus on Diagnosis and Treatment of ptosis". Expert consensus on diagnosis and treatment of ptosis[J]. *National Medical Journal of China*, 2017, 97(6): 406-411.
17. 庄艾, 孙静, 张硕, 等. 异种脱细胞真皮植入术治疗甲状腺相关眼病眼睑退缩的临床观察[J]. *中华眼科杂志*, 2019, 55(11): 821-827.
ZHUANG Ai, SUN Jing, ZHANG Shuo, et al. Acellular xenogenic dermal matrix as a spacer graft for treatment of eyelid retraction related to thyroid associated ophthalmopathy[J]. *Chinese Journal of Ophthalmology*, 2019, 55(11): 821-827.
18. Alsherbini K, Kapadia K, Sattin JA. A rare midbrain infarction presenting with plus-minus lid syndrome with ataxia: a case report[J]. *J Med Case Rep*, 2011, 5: 525.
19. Worley MW, Gal O, Anderson RL, et al. Eye dominance and Hering's law effect on bilateral blepharoptosis repair[J]. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*, 2013, 29(6): 437-439.

(责任编辑: 李扬桦)

本文引用: 刘俊秀, 李倩, 朴俊峰, 朱金燕, 安宁宇, 杨伟. 假性正负眼睑综合征1例[J]. *眼科学报*, 2022, 37(11): 892-896. doi: 10.3978/j.issn.1000-4432.2022.11.07

Cite this article as: LIU Junxiu, LI Qian, PIAO Junfeng, ZHU Jinyan, AN Ningyu, YANG Wei. A case of pseudo plus-minus lid syndrome[J]. *Yan Ke Xue Bao*, 2022, 37(11): 892-896. doi: 10.3978/j.issn.1000-4432.2022.11.07