

# DUANE РЕТРАКЦИСКИ СИНДРОМ КАЈ БЛИЗНАЦИ - приказ на случај -

MJO,, 2016; VOL. 3  
ВЕСНА ЧЕЛЕВА  
МАРКОВСКА  
UDK 617.7-055.76  
ISSN 1857-9523

**Весна Челева Марковска**

Универзитет „Св. Кирил и Методиј“, Клиника за очни болести,  
Скопје, Македонија

## Резиме

Duane ретракциски синдром е вродено ограничување на хоризонталното движење (мотилитет) на окото и ретракција на очното јаболко, и намалување на палпебралниот отвор при поглед во аддукција. Иследувањето на овој редок ретракциски синдром кај близнаци е од голема важност, особено за одредување на влијанието на генетиката и наследноста на овој синдром.

**Цел:** приказ на Duane ретракциски синдром кај еднојајчани близнаци од женски пол.

**Приказ на случај:** И двете близначиња имаат проблем со движење на очниот булбус во хоризонтален меридијан, но кај едното имаше ограничена абдукција на десното око и ретракција на левиот очен булбус кој е во аддукција и се забележува намалување на палпебралната фисура. Кај другото девојче - близнак е обратно-ограничена абдукцијата на левиот очен булбус и на ретракцијата и намалувањето на палпебралната фисура на десниот очен булбус кој е во аддукција. Направена е циклоплегична скијаскопија и најдена е мала рефракциска корекција кај сите 4 очи од (+1,5 D sph до +2,0 D sph). Направен е преглед на заден сегмент и не се најдени органски промени на фундусот кај близнаците.

**Клучни зборови:** Duane синдром, близнаци со Duane синдром

## Вовед

Duane ретракциски синдром е вродено ограничување на хоризонталното движење (мотилитет) на окото, со ретракција на очното јаболко и намалување на палпебралниот отвор при поглед во аддукција. Во 1905 година, Duane го објавил трудот Duane's retraction syndrome во кој испитувал и опишал 54 пациенти, кои ги класифицирал според наодот и статусот на очното јаболко, и се обидел да ја објасни патогенезата и начинот на лекувања (1). Оттогаш се напишани голем број трудови со прикази на случаи или поголеми серии пациенти и се изведени многу широки иследувања (2 - 5). Сепак за појава на оваа состојба се посочуваат рани гестациски нарушувања предизвикани од употреба на алкохол, пушење и дрога (6), траума при раѓање, постнатална траума и генетски аберации. Бројни студии посочуваат дека синдромот е автозомно доминантно наследен, кај 5 % - 7 % од случаите има позитивна фамилијарна анамнеза (4, 7). Многу ретко се опишани случаи на Duane синдром кај монозиготни близнаци.

Duane синдромот, од страна на Хубер (Huber) е поделен во три групи:

Група 1. Ограничување или недостаток на абдукција со нормална или лесно ограничена аддукција (најчест)

Група 2. Ограничена аддукција со нормална или лесно ограничена абдукција

Група 3. Ограничена абдукција и аддукција

Во основната поделба се вклучуваат и неколку подгрупи:

1. При аддукција постои ретракција на очното јаболко и намалување на палпебралниот отвор, предизвикана од билатерална контракција на медијалниот и латерален ректус од ретрахираното очно јаболко.
2. При абдукција, палпебралниот отвор се проширува и очното јаболко се враќа во првобитната положба.
3. Ограничување на движење на очното јаболко кон горе или долу поради краток латерален мускул кој се провлекува над или под очното јаболко и предизвикува неприродни ограничени вертикални движења.

### Приказ на случај

На преглед се донесени еднојајчани близнаци на возраст од 13 месеци, бидејќи мајката забележала неприродни движења на очните булбуси. Породувањето на близнаците било природно, без компликации и со полна гестациска возраст. Породилната тежина изнесувала



Слика 1. Примарна позиција-ортофорија кај првиот близнак А.К.



Слика 1а. Лимитирана аддукција на десно око, ретракција на лев очен булбус и намалување на левиот палпебралниот отвор



Слика 2. Примарна позиција –ортофорија кај вториот близнак В.К.



Слика 2а. Лимитирана аддукција на лево око, ретракција на десен очен булбус и намалување на десниот палпебрален отвор

2 кг и 600 гр и 2 кг и 100 гр, поодделно. Постелката била заедничка и на мајката ѝ е кажано дека се работи за еднојајчани идентични близнаци. Од хете-роанамнезата се добива податок дека бременоста поминала мирно, без инфекции и трауми. Мајката негира дека консумирала алкохол, цигари или други дроги и медикаменти во текот на бременоста. Развојот на близнаците бил во ред сè до 7-миот месец, кога мајката забележала необични движења на очните јаболка кај двете девојчиња, но мислела дека е сè уште рано да ги однесе на очен преглед. Офталмолошки преглед е изведен на 13-месечна возраст и е утврдено дека близнаците можат да ги забележат и да ги следат предметите и да фиксираат со секое око поединечно. Во примарна позиција очните булбуси беа поставени во ортофорија. Тестот по Хиршберг (Hirshberg), тестот на корнеална рефлексција покажа централна симетрична корнеалната рефлексција во пупиларната зона, а тестот по Кримски (Krimsky) со пласирање на призма покажа централно симетричен корнеален рефлекс. И двете девојчиња имаа проблем со движење на очниот булбус во хоризонтален меридијан, но кај едното имаше ограничена абдукција на десното око и ретракција на левиот очен булбус кој е во аддукција, и кај него се забележува намалување на палпебралната фисура. Кај другото девојче - близнак е обратно ограничена абдукција на левото око и ретракција на десното очно јаболко и намалување на палпебралната фисура во аддукција. Направена е циклоплегична скијаскопија и е најдена мала рефракциска корекција кај сите 4 очи (од +1,5 D sph до +2,0 D sph). Направен е преглед на заден сегмент и не се најдени органски промени на фундусот кај близнаците (слики 1 и 2).

Од хетероанамнезата се добија податоци дека вујкото (братот на мајката) имал кривогледство, но тој не дојде на преглед, а родителите имаа очи поставени во ортофорија и кај нив не беше забележана промена во моталитетот на очните јаболка. На контролниот преглед по 6 месеци не беше забележана промена на очниот статус кај близнаците.

### Дискусија

Дијагнозата на Duane ретракцискиот синдром се користи при опис на поширок спектар на неправилности во мотилитетот на очните јаболка, поврзани со ретракција најчесто на едно очно јаболко и намалување на палпебралната фисура. Всушност, забележани се повеќе анатомски и физиолошки несовпаѓања на окуломоторниот систем. Со електормиографските иследувања е заклучено дека повеќето случаи на Duane синдромот се предизвикани од неправилна инервација на надворешните очни мускули (7). Одредени студии потенцираат примарни абнормалности на мозокот, при што се вклучени VI кранијален нерв и неговото јадро и најверојатно јадрото на вестибуларниот нерв, медијалните лонгитудинални фасции и паравентралната ретикуларна формација (8, 9). Хочкис (Hotchkiss) и соработниците опишале случај на билатерален Duane синдром, при што по извршената аутопсија е докажано непостоење на шестиот кранијален нерв и е покажано дека инервацијата на латералниот хоризонтален прав и медијалниот прав мускул делумно потекнува од гранки на окуломоторниот нерв (12).

Околу 30 % до 50 % од пациентите со синдромот Duane имаат и други вродени аномалии, како што се лицеви парализи, синрингомиелија, крокодилски солзи и аномалии на екстремитетите (4), односно како Goldenhar синдромот (хемифацијална микросомија), окуларни дермоидни цисти, аномалии на увото, преаурикуларни кожни зафаќања и колобоми на горен капак, Wildervanck синдромот со сензорноневрален губиток на слухот, Klippel-Fiel аномалија со срцаната цервикална кичма.

Одредени автори сметаат дека ембриолошката диференцијација на овие различни структури се поклопува со развојот на третиот, четвртиот и шестиот кранијален нерв, приближно во вториот гестациски месец и дека некој тератоген причинител може да доведе до појава на Duane синдромот (4). Во секој случај, јасно е дека одреден број случаи со овој синдром се автозомно доминантно наследни (4). Ретки се случаите на еднојајчани близнаци со наод Duane синдром кај обата близнака или, пак, само кај едниот близнак (10, 11). Воопшто, Duane ретракциски синдром е редок наод. Во повеќето студии синдромот е почест кај женскиот пол. Реткото појавување и кај двете деца монозиготни близнаци потврдува дека од особена важност е интраутерината средина. Во нашиот случај, појавата на Duane ретракциски синдром кај двете девојчиња може да се поврзе со наследниот фактор, но и со можниот заеднички тератоген фактор во вториот гестациски месец, иако мајката негира каква и да е траума, инфекција или консумирање недозволиви супстанции во овој период, со што може да заклучиме дека се работи за наследен фактор. Одредени автори сугерираат дека различни внатрешни фактори ја одредуваат билатералната или унилатерална експресија, различните ограничувања во мотилитетот и степенот на нарушување. Повеќето фамилијарно неповрзани случаи и почестата појава на левото око не ја потврдуваат генетската поврзаност за појава на ова заболување.

Бидејќи и кај двете близначиња во примарната положба немаме искривување ниту, пак, имаме патолошка поставеност на главата, не е предложена хируршка интервенција. Пациентите и понатаму офталмолошки се следат.

### Заклучок

Од особено значење е иследувањето на Duane ретракцискиот синдром кај близнаци бидејќи може да придонесе за иследување на генетските секвенции и наследноста на овој синдром, особено затоа што овие случаи се ретки и ретко се опишани во литературата.

**Литература:**

1. Duane A. Congenital deficiency of abduction, associated with impairment of adduction, retraction movements, contraction of the palpebral fissurae, and oblique movements of the eye. Arch, Ophthalmol. 34:133, 1905.
2. Gunderson T. and Zeavin B. Observation on the retraction syndrome of Duane. Arch. Ophthalmol. 55:576, 1956
3. Orłowski WJ and Wojtowicz S. Is the Stilling-Turk Duane syndrome an independent entity? Ophthalmologica 144:199, 1962
4. Pfaffenbach DD, Cross HE and Kearns TP. Congenital anomalies in Duane's retraction syndrome. Arch. Ophthalmol. 88:635, 1972
5. Duke-Elder S. Normal and Abnormal Development. Congenital Deformities, In System of Ophthalmology, vol.3, pt.20. St.Louis, C.V. Mosby, 1964, p.991
6. Cullen JF. Ocular and ocular muscle anomalies in thalidomide children. Br. orthop. J. 24:1, 1967
7. Breinin GM. Electromyography. A tool in ocular and neurologic diagnosis. II Muscle palsies. Arch Ophthalmol. 57:165, 1957
8. Nemet P and RS. Ocular saccades in Duane's syndrome Br. J. Ophthalmology 62:528, 1978
9. Metz HS, Scott AB and Scott WE. Horizontal saccadic velocities in Duane's syndrome. Arch Ophthalmol. 80:901, 1975
10. Mehdorn E and Kommerell G. Inherited Duane's syndrome. Mirror like localization of oculomotor disturbances in monozygotic twins. J. Pediatr. Ophthalmol, Strabismus 16:152, 1979
11. Rosenbaum AL and Weiss SJ. Monozygotic twins discordant for Duane retraction syndrome. J. Pediatr. Ophthalm. Strabismus 15:359, 1978
12. Hotchkiss MG, Miller NR, Clark AW, et al. Bilateral Duane's retraction syndrome. A clinical-pathologic case report. Arch Ophthalmol. 1980;98:870-874.

**Адреса за кореспонденција**

Весна Челева Марковска  
Клиника за очни болести, Скопје, Р. Македонија  
е-пошта: vesna\_c@yahoo.com

# **TWINS WITH DUANE'S RETRACTION SYNDROME**

## **- Case Report -**

MJO,, 2016; VOL. 3  
VESNA CHELEVA  
MARKOVSKA  
UDK 617.7-055.76  
ISSN 1857-9523

**Vesna Cheleva Markovska**

University "St. Cyril and Methodius", Eye Clinic, Skopje, Republic of Macedonia

### **Abstract**

Duane retraction syndrome is a congenital eye movement disorder - limitation of the horizontal motility of eye and retraction of the eyeball and narrowing of the palpebral aperture in adduction. Examination of this rare retraction syndrome in twins is of great importance especially for determining the contribution of genetics and heredity to the syndrome.

**Aim:** Report of Duane retraction syndrome in monozygotic female twins.

**Case report:** Both twins had a problem with the movement of the eye ball in horizontal meridian but in one there was limited abduction of the right eye and retraction of the left eye in adduction with a decrease of palpebral fissure. Other girl-twin had a limited abduction of the left eye and retraction and reduction of the palpebral fissure on the right eye in adduction. The cycloplegic sciascopy was done and we found a small refractive correction in all 4 eyes (+1,5 D sph to +2.0 D sph). After the examination of the posterior segment there were found no organic changes of the twin's fundus.

**Keywords:** Duane syndrome, twins with Duane syndrome

### **Corresponding address:**

Vesna Cheleva Markovska  
University Eye Clinic, Skopje, Republic of Macedonia  
E-mail: vesna\_c@yahoo.com