

单眼高度近视伴先天性晶状体部分缺损 1 例

闫欢欢¹, 杨戈², 刘轩¹, 刘思伟¹

作者单位:¹(710061)中国陕西省西安市,西安交通大学第一附属医院眼科;²(710054)中国陕西省西安市,中国人民解放军四五一医院眼科

作者简介:闫欢欢,女,在读硕士研究生,研究方向:青光眼。

通讯作者:刘思伟,副主任医师,副教授,研究方向:白内障、青光眼、眼底病. whyhsw@vip.sina.com

收稿日期:2010-08-11 修回日期:2010-09-09

闫欢欢,杨戈,刘轩,等.单眼高度近视伴先天性晶状体部分缺损 1 例.国际眼科杂志 2010;10(10):2040-2041

0 引言

高度近视伴先天性晶状体部分缺损是临床上比较少见的疾病,容易被忽略。现将我们所遇到的 1 例特殊病例报告如下。

1 病例报告

患者,男,47岁,以“左眼视力下降 6mo,加重 1wk”之主诉入院。患者既往史及全身查体未见异常。眼科检查:视力:右眼 0.8,左眼 0.02。双眼眼球无突出及内陷,各方向活动不受限。双眼眼睑无内外翻及倒睫,位置及开闭正常。双眼球结膜无充血、水肿及分泌物。双眼泪小点位置正常,泪囊区无红肿,指压泪囊无脓性分泌物溢出。双眼巩膜无黄染,结节及压痛。双眼角膜透明。双眼前房深浅正常,中央深 3CT,周边深 1/3CT。双眼虹膜纹理清晰,色正,未见萎缩、囊肿及新生血管。双眼瞳孔等大等圆约 3mm,对光反射灵敏。右眼晶状体透明,位置正;左眼晶状体前极中央可见花瓣状混浊。散瞳后发现颞侧 1:00~4:00 位可见晶状体部分缺失,呈切线状。该部悬韧带完整,未见晶状体及虹膜震颤(图 1)。双眼玻璃体轻度絮状混浊。右眼底见视盘边界清晰,色正,C/D=0.3,A:V=2:3,血管走行正常,视网膜未见出血及渗出;左眼视网膜呈豹纹状,隐约可见视盘及血管。行曲率及 A 超测量,结果:曲率左眼 47.25,右眼 44.17。眼轴左眼 27.13,右眼 23.27。按照 SRK-II 公式计算正视眼晶状体度数为左眼: +11.0D。入院后完善相关术前检查,于 2010-07-13 行左眼白内障超声乳化术+人工晶状体植入术,术中环形撕囊并完整去除晶状体皮质,于囊袋内放入一枚 Rayner + 11.0D 折叠晶状体。术后第 1d 患者左眼裸眼视力达到 0.4,结膜充血,角膜透明,前房深度同术前,可见少量渗出,人工晶状体位置正,散大瞳孔后可见人工晶状体襻因囊膜先天缺损未完全展开,部分蜷缩在缺损部位囊袋中(图 2)。眼底:乳头界清,色正常,C/D=0.3,视网膜呈豹纹状,未见渗出,出血及水肿,血管走行正常,A:V=2:3,中心凹光反存在。给

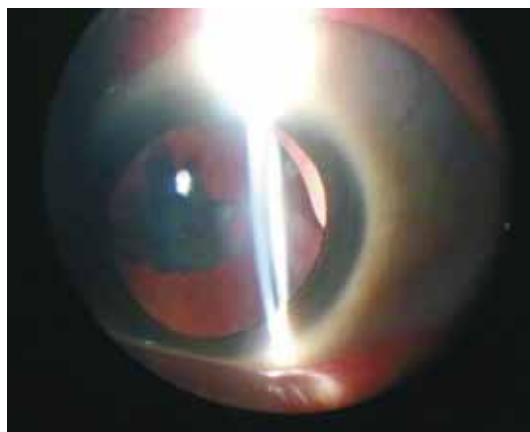


图 1 可见患者晶状体前极呈花瓣状混浊,颞侧 1:00~4:00 位可见晶状体部分缺失,呈切线状。

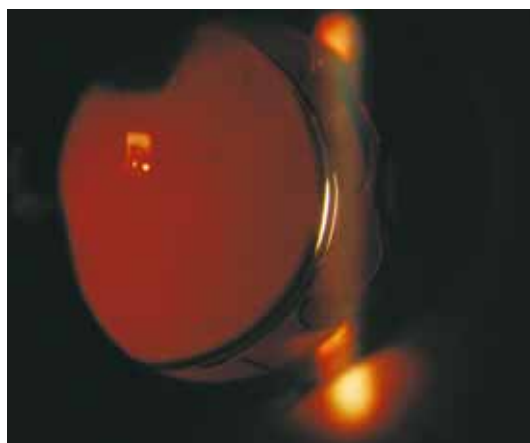


图 2 术后照片,可见人工晶状体襻因囊袋缺损而蜷缩在囊袋内,未完全展开。

予左氧氟沙星滴眼液点左眼,4次/d,氟米龙滴眼液点左眼,6次/d。术后第 2d 患者左眼裸眼视力达到 0.5,前节反应基本消失,出院。随访 1mo,人工晶状体位正,视力保持。

2 讨论

先天性晶状体形态异常包括球形晶状体,圆锥形晶状体,晶状体缺损,其中以晶状体缺损最为常见。然而单纯性先天性晶状体缺损也比较少见,一般常伴有其他眼部缺陷。在晶状体缺损病例中,以晶状体下方偏内赤道部切迹样缺损多见,缺损处悬韧带减少或缺如。多为单侧,也可双侧受累^[1]。男性发病较多,为常染色体显性遗传^[2]。其形成机制为晶状体先天发育异常,人眼球发育主要在胚胎早期完成,在胚胎 5wk 时胚裂开始闭合,第 7wk 时闭合完成。这一过程是未来眼球形成的一个关键步骤,受复杂的分子级联反应控制。如受干扰使胚裂闭合异常,引起眼组织缺损及引起晶状体发育异常和伴囊肿的小眼球。眼组织缺损包括眼前段(角膜、虹膜、晶状体)和眼后段(视网膜、脉络膜、视乳头),先天性晶状体缺损推测与先天性脉络膜闭合不全有关^[3]。我国先天性晶状体缺损患病率为 0.011%,前节间质发育不全属常染色体显性遗传,基因位点为 4q28-q31^[4]。此病例为单纯性晶状体上方缺损,不伴

悬韧带缺如,极为罕见。该患者以“左眼视力下降 6mo,加重 1wk”来我院诊断,既往无眼外伤史,无眼痛,头痛史。否认家族遗传史。术前检查发现左眼晶状体 1:00~4:00 位缺损,该部悬韧带完整,未见晶状体脱位及半脱位,未见晶状体及虹膜震颤,晶状体皮质中央呈花瓣状混浊。故选择行左眼白内障超声乳化联合人工晶状体植入术,未选用囊袋张力环。因患者囊袋亦部分缺失,故选用 Rayner 人工折叠晶状体(盘径 6.25mm,襻全长 12.5mm),可将囊袋撑满。术中应注意玻璃体从晶状体缺损处进入前房及后囊破裂可能,故应小心操作,如有后囊破裂要行前部玻璃体切除术。此病例术中可见少量玻璃体从晶状体缺损处涌出,采用前部玻璃体切除术清除前房内玻璃体。术中人工晶状体装入囊袋后可见襻折叠,无法将囊袋完全撑圆,亦可证明晶状体缺损。术后患者前节反应轻,视力恢复满意。推测白内障发生,发展可能与晶状体先天性缺损有关。

迄今国内报道 5 例单纯性先天性晶状体缺损,其中男性 3 例,2 例双眼,晶状体下方缺损,1 例单眼,左眼颞侧赤道部 4mm×2mm 缺损;女性 2 例,单眼,1 例为右眼上方缺损伴有晶状体中央不均匀白色混浊,1 例为右眼颞下缺损。视力均未达正常,其中大部分患者为伴有晶状体混浊,故采用验光配镜治疗^[5,9]。先天性晶状体缺损伴有眼部其他缺陷 4 例,其中 3 例伴有葡萄膜缺损,文章未提治疗方式;1 例为伴有虹膜囊肿并发白内障,采用白内障超声乳化联合人工晶状体植入术予以治疗,术后 1mo 视力右眼 0.7,左眼 0.9^[10]。国外未见单纯性先天性晶状体缺

损报道。可见报道晶状体缺损伴有眼部其他缺陷病例 5 例 7 眼,均伴有白内障,采用白内障超声乳化联合人工晶状体植入术治疗,术后 6 眼视力恢复可^[11]。故先天性晶状体缺损伴有白内障患者以白内障超声乳化联合人工晶状体植入术治疗为主。

参考文献

- 1 李凤鸣,罗成仁. 眼的先天异常. 北京:人民卫生出版社 1990:143-145
- 2 施殿雄. 实用眼科诊断. 上海:上海科学技术出版社 2005:502
- 3 Onwochei BC, Simon JW, Bateman JB, et al. Ocular colobomata. *Surv Ophthalmol* 2000;45(3):175-194
- 4 管怀进,龚启荣. 现代基础眼科学. 北京:人民军医出版社 1998:407-417
- 5 白明强,李文姣. 晶状体切迹样缺损 1 例. 临床眼科杂志 2003;11(6):533
- 6 张京宏. 双眼先天性晶状体部分缺损一例. 眼科 2001;10(4):206
- 7 高健铭,单俊杰. 双眼先天性晶状体缺损一例. 中华眼科杂志 2000;36(5):368
- 8 徐金锁,雷庆. 先天性晶状体部分缺损一例. 中国实用眼科杂志 2010;28(4):330
- 9 杜东成. 先天性晶状体缺损一例. 中国斜视与小兒眼科杂志 2009;17(4):174
- 10 赵阳,陆惠,董喆,等. 先天性晶状体部分缺损. 虹膜囊肿并发白内障 1 例. 眼科 2010;19(2):10
- 11 Nordlund ML, Sugar A, Moroi SE. Phacoemulsification and intraocular lens placement in eyes with cataract and congenital coloboma: Visual acuity and complications. *Cataract Refract Surg* 2000; 26(7):1035-1040