

葡萄膜渗漏综合征的研究近况

万敏婕, 罗 彤

作者单位:(443003) 中国湖北省宜昌市, 三峡大学第一临床医学院眼科 宜昌市中心人民医院眼科

作者简介: 万敏婕, 女, 学士, 主治医师, 研究方向: 眼底内科。

通讯作者: 罗彤, 男, 学士, 副主任医师, 研究方向: 眼底内科。

lkwmj@tom. com

收稿日期: 2011-01-11 修回日期: 2011-03-09

DOI: 10. 3969/j. issn. 1672-5123. 2011. 04. 028

万敏婕, 罗彤. 葡萄膜渗漏综合征的研究近况. 国际眼科杂志 2011; 11(4): 647-649

Research on uveal effusion syndrome

Min-Jie Wan, Tong Luo

Department of Ophthalmology, the First Clinical Medical College of Three Gorges University, Central People's Hospital of Yichang, Yichang 443003, Hubei Province, China

Correspondence to: Tong Luo. Department of Ophthalmology, the First Clinical Medical College of Three Gorges University, Central People's Hospital of Yichang, Yichang 443003, Hubei Province, China. lkwmj@tom. com

Received: 2011-01-11 Accepted: 2011-03-09

Abstract

• Uveal effusion syndrome (UES) is a kind of syndrome characterized by vorticos vein return disorder and/or choroidal vascular permeability increase leading to ciliochoroidal detachment, serous retinal detachment and other fundus represents. In the past, the understanding of UES was very insufficient and the missed and incorrect diagnosis took place easily, and the treatment was very difficult. This review searches recent references and analyzes its etiology, pathogenesis, clinical typing, diagnosis features, treatment and prognosis.

• **KEYWORDS:** uveal effusion syndrome; ciliochoroidal detachment; pure microphthalmia

Wan MJ, Luo T. Research on uveal effusion syndrome. *Guoji Yanke Zazhi (Int J Ophthalmol)* 2011; 11(4): 647-649

摘要

葡萄膜渗漏综合征(uveal effusion syndrome, UES)是由于涡静脉回流障碍和/或脉络膜血管通透性增加引起睫状体脉络膜脱离、浆液性视网膜脱离等一系列眼底改变为主的综合征。因以往对其认识不足,易漏诊误诊,且治疗棘手。我们对近年来的有关文献进行复习,并就 UES 的病因、发病机制、临床分型、诊断特点、治疗方法及预后进行综述。

关键词: 葡萄膜渗漏综合征; 睫状体脉络膜脱离; 真性小眼球

0 引言

葡萄膜渗漏综合征(uveal effusion syndrome, UES)是由于涡静脉回流障碍和/或脉络膜血管通透性增加引起睫状体脉络膜脱离、液性视网膜脱离等一系列眼底改变为主的综合征。可发生在真性小眼球和“正常眼”患者,最早由 Schepens 等提出,1980 年国内首次由傅守静报道了 UES,1987 年 Gass^[1]将其分为特发性(正常眼)和继发性(真性小眼球)两型。1995 年翁乃清等报道了 UES 的临床特点和病理改变。2000 年, Uyama 等^[2]将此病分为 3 型: 1 型为真性小眼球, 2 型为正常眼球, 两型均有巩膜异常; 3 型为巩膜正常者。随后 UES 得到了越来越多的重视及关注,在高科技的设备、仪器的辅助下,人们对 UES 的病因、发病机制、临床分型、诊断特点、治疗方法及预后分析均有了长远的认识。

1 发病机制

UES 的主要发病机制为: (1) 巩膜壁厚度增加(>2mm), 涡状静脉在巩膜上的路径长, 可导致涡静脉引流受阻; (2) 巩膜成分异常, 巩膜壁发生淀粉样变性及蛋白聚糖等异常沉积, 涡静脉及巩膜导水管数量减少或变窄, 可导致巩膜导水管排出障碍; (3) 睫状体或脉络膜与巩膜分离, 分离的组织间隙聚集大量的嗜酸性蛋白渗出物, 或有少许淋巴细胞浸润, 葡萄膜充血水肿, 引起脉络膜血管淤血, 通透性增加, 外渗的液体聚集脉络膜下导致脉络膜脱离; (4) 不明原因的视网膜色素上皮(RPE)变性及增殖, 出现 RPE 细胞泵机能的损伤, 上皮细胞丧失了紧密连接, 渗液随之进入视网膜下腔, 引起浆液性视网膜脱离^[2,3]。

2 临床表现

UES 典型临床表现为睫状体脉络膜的脱离, 继而出现无裂孔的视网膜浆液性脱离, 脱离表面光滑, 很少见增生性玻璃体视网膜病变(PVR)的发生。包括: (1) 一般认为男性患者多见, 双眼发病或先后发病; (2) 多见于真性小眼球或眼眶疾病; (3) 前房、晶状体和玻璃体等眼前段组织无炎症反应或轻度炎症反应, 以眼底改变为主, 浆液性视网膜脱离, 伴环形睫状体周边部脉络膜脱离, 视网膜脱离随体位移动而无裂孔; (4) 无葡萄膜炎的临床表现; (5) 眼内压正常或增高可伴上巩膜静脉扩张, Schlemm 管充血; (6) 脑脊液压升高伴蛋白含量增高, 无淋巴细胞增多, 因对诊断帮助不大, 一般很少进行^[4]。

UES 的早期症状不明显, 无眼红、眼胀感, 视力无改变或轻度下降, 视物有局部遮挡感, 晚期视网膜脱离累及黄

斑区,视力将显著下降。眼底检查:周边脉络膜呈半球状隆起,表面光滑,逐渐发展可呈全周环形隆起,脉络膜渗出液突破 RPE 层进入视网膜下,出现球状浆液性视网膜脱离,脱离的特点为随体位的改变而移动,无裂孔发生,与玻璃体不粘连,但如病情发展严重,视网膜下积液增多,视网膜全脱离,随体位移动现象消失。部分患者眼底周边部可见小出血点。FFA:可见豹纹状色素斑,亦可见线状、网状、分支状、弧线状、龟背纹状多种形态的遮蔽荧光,或呈放射状围绕视盘分布,或于后极部、下方周边部出现。有些病例可表现视盘水肿(强荧光,边界不清)及小的渗漏等。ICGA:早期后极部呈现脉络膜渗漏性增强的不均匀强荧光,晚期荧光退行呈不规则的淡弱荧光。在 FFA 发现渗漏点的部位,ICGA 亦可见强荧光,晚期更明显。眼 B 超:脉络膜增厚,睫状体脉络膜或呈半球状粗大弧形带状回声,有时可见“接吻状”改变,或呈环形睫状体脉络膜脱离,近周边球壁前一个或数个与眼球壁非同心的粗大环形带状回声,后运动不明显。病情发展到晚期可见视网膜脱离,周边部球壁前可见半球形膜样回声,与球壁之间呈液性暗区,球壁回声增厚^[5]。可查到后极部脉络膜增厚,但缺乏在后巩膜炎看到的巩膜增厚的 T 征。UBM:可见巩膜厚度增加,巩膜与睫状体脉络膜之间为无回声暗区。眼 MRI 及 CT:眼球体积较小及巩膜壁明显增厚和视网膜下液体聚集。病理活检:巩膜增厚,巩膜纤维增粗,结构排列紊乱,染色显示层间有大量氨基多糖和黏蛋白的沉着^[3]。

3 临床分类及分期

临床分期:1 期:仅有睫状体脉络膜脱离,无视网膜脱离,患者视力无下降或轻度下降。UBM 示:巩膜与睫状体脉络膜之间为无回声暗区。眼 B 超:脉络膜增厚,睫状体脉络膜脱离征象。眼底可见周边脉络膜呈半球状,表面光滑的隆起,在此期可行巩膜切除术;2 期:在睫状体脉络膜脱离的基础上出现视网膜浅脱离,坐位时范围不超过 3 个钟点,眼 B 超可提示视网膜脱离。此期可行巩膜全层切除术+脉络膜上腔放液术,脉络膜脱离可很快恢复,视网膜脱离的恢复较慢,视力可提高;3 期:视网膜脱离超过 3 个钟点,UBM、眼 B 超均可见典型表现,此期可行巩膜全层切除术+脉络膜上腔放液术+视网膜下液放液术,但术后视网膜恢复的时间长,视力改善不佳。且因患眼的脉络膜增厚,视网膜下液移动明显,手术风险大^[6]。临床分类:(1)特发性脉络膜渗漏综合征,由于原因不明的眼内脉络膜毛细血管浆液性渗出异常增多,几乎全为男性患者;(2)继发性脉络膜渗漏综合征。a 真性小眼球易患此病,是一种罕见的先天异常^[7],通常有家族史,双眼发病,其发生率占眼科门诊患者总数的 0.046%~0.11%。主要的特征表现为眼轴矢状径长度短约 16~20mm,垂直径为 14~17mm,伴有高度远视度数 +7.00~+13.00D,相对眼球的体积来说晶状体的体积偏大,角膜直径一般较小为 8~10mm,但厚度正常,虹膜多数肥厚且色素丰富,前房浅,房角狭窄,随着年龄的增长晶状体体积逐渐增大,容易引起闭角性青光眼,视网膜发育不良血管细而迂曲,可伴视网膜囊肿或黄斑异常,视乳头隆起呈假性视神经炎外观。诊断时需排除眼局部炎症、肿瘤、手术、外伤及视网膜

光凝等有明确原发病的情况。b 感染,不同类型的炎症反应刺激脉络膜、视网膜、巩膜及眼球周围组织,可能引起脉络膜毛细血管扩张,血管内液体渗漏或眶内压升高使涡静脉回流受阻导致渗漏增加。c 其它,动静脉海绵窦瘘、过多光凝冷凝、眼外伤等引起眼内流体动力学的改变,导致脉络膜毛细血管扩张渗漏增加。

4 诊断及鉴别诊断

患者多为健康的中年男性,双眼或先后发病,多复发,早期视力轻度下降,自觉视物模糊,周边有遮挡感,随着脉络膜及视网膜脱离加重,才出现明显的视力影响。患者多为慢性发病过程,眼前段检查无明显异常,偶可见表层巩膜血管扩张,眼底可见睫状体、脉络膜脱离及渗出性视网膜脱离。对于早期体征不显著的患者可行眼 B 超及 UBM 检查,均有特征性的改变,FFA 显示的“豹斑”(增生的豹纹状色素斑)样改变亦是本病的诊断依据之一。

鉴别诊断:(1)泡性视网膜脱离是特发性中心性浆液性脉络膜视网膜病变的一种特殊类型,主要表现为大范围的视网膜光滑隆起及游走性视网膜下液。在后极部可见到 1/2~1DD 大小的多个灰黄色的 RPE 脱离,但一般无脉络膜脱离,FFA 显示广泛的渗漏进入视网膜下腔和 RPE 脱离,可与 UES 鉴别。(2)多灶性脉络膜炎伴发的视网膜脱离是一种以多发性脉络膜炎灶伴明显玻璃体炎症和前房炎症为特征的慢性和复发性疾病。眼底可见多发性圆形或椭圆形黄白色病灶,FFA 示早期无异常荧光或呈弱荧光,以后逐渐出现染色及渗漏。ICGA 示:后极部出现多发性的强荧光区。因有明显的眼前节及玻璃体的炎性反应,结合 FFA 和 ICGA 可与之鉴别。(3)脉络膜脱离性视网膜脱离是裂孔性视网膜脱离同时伴有睫状体和脉络膜与巩膜的分离,多为老年人、高度近视眼、无晶状体眼和有玻璃体手术眼。在发病顺序上是先有裂孔性视网膜脱离再发展为脉络膜脱离,且玻璃体的炎症较重,容易形成 PVR,依据病史及眼内反应不难鉴别。(4)脉络膜睫状体黑色素瘤或转移癌:原发性黑色素瘤多位于眼底周边部,呈局限性实性隆起,并合并为浆液性视网膜脱离,转移癌多位于眼后极部并以多灶性居多,伴有明显的黄白色渗出及出血,与本病周边部表现的环形脱离及深棕色的球状隆起有明显区别,同时眼 CT, MRA, FFA 和眼 B 超等亦有明确鉴别点。

5 治疗

UES 的治疗方法包括:(1)药物治疗:对于特发性 UES 的患者,因病因不明治疗效果欠佳,予以大量糖皮质激素治疗,强的松 1.0~1.5mg/kg·d, 2~3wk 后减量,每周减 10mg,减至 30mg 时每周减 5mg,减至 15mg 时维持治疗 6~8mo;亦可曲安奈德球旁注射 20~40mg/次, 1 次/mo,持续 3~6mo,期间应复查眼 B 超和 UBM 等检查,密切检测病情变化情况,随时调整用药方法,注意观察全身情况,防止并发症的出现。对于继发性 UES 患者,应积极行病因治疗,同时也需全身及局部大剂量激素治疗(方法同上)。(2)手术治疗:因本病病因可能与巩膜异常增厚、涡状静脉发育不良有关,导致眼内液外排障碍有关^[2]。手术方法可采用:a 涡状静脉减压术:在涡静脉出口前约 4mm

处做平行角膜缘的 6mm 长切口,在水平切口的两端向后做两条放射状切口到涡静脉出口平面,板层巩膜切除的深度达透过巩膜床能见到蓝灰色的脉络膜色素,注意 4 个象限均需开窗减压^[8];b 巩膜切开术或切除术:因并发症及风险较大现已较少采用;c 巩膜瓣下巩膜切除术:在位于赤道部的颞下或鼻下象限分别作 4mm×5mm 大小、2/3 巩膜厚的巩膜瓣,然后切除巩膜瓣下 3mm×1mm 大小的巩膜组织,暴露出脉络膜^[2];d 玻璃体切割眼内引流视网膜下积液联合赤道部板层巩膜切除术:先在 4 个象限涡静脉出口处做巩膜板层切除,接着做全玻璃体切除术,视网膜切开内排液,眼内激光封闭切开孔。

6 预后

该病病程缓慢,轻者 2~3a,重者 5~6a 不等,伴有不同程度的视力下降,视野缺损,巩膜壁异常增厚,容易引起涡静脉的回流障碍,而严重的涡静脉栓塞可以导致脉络膜上腔渗出、脉络膜淤血甚至脉络膜脱离以及视网膜脱离。这种自发性的脉络膜脱离会导致睫状体位置的前移,引起睫状环阻滞,以至最后形成恶性青光眼。

综上所述,UES 具有早期症状不明显、发病缓慢、反复

发生、治疗棘手、预后不佳等特点,给临床医生的诊断及治疗工作带来了很大的困惑,容易漏诊误诊。随着高科技的发展、诊疗设备的不断推陈出新及临床医生工作开展的细致化、专业化,对该病的认识一定会有日新月异的发展。

参考文献

- 1 Gass JDM. Stereoscopic atlas of macular diseases: diagnosis and treatment. 3rd ed. St Louis: Mosby 1987:166-170
- 2 Uyama M, Takahashi K, Kozaki J, et al. Uveal effusion syndrome: clinical features, surgical treatment, histologic examination of the sclera, and pathophysiology. *Ophthalmology* 2000;107(3):441-449
- 3 Liew SC, McCluskey PJ, Parker G, et al. Bilateral uveal effusion associated with scleral thickening due to amyloidosis. *Arch Ophthalmol* 2000;118(9):1293-1295
- 4 李文生,姜德咏. 葡萄膜渗漏综合征的研究进展. *中国实用眼科杂志* 2001;19(7):483-485
- 5 孔祥瑞,蔡素贞,张彤迪. 眼内疾病超声图谱. 石家庄:河北科学技术出版社 2002:15-16
- 6 彭晓燕,孟淑敏,王光璐,等. 葡萄膜渗漏综合征的诊断与治疗探讨. *眼科研究* 2005;23(3):327-329
- 7 李凤鸣. 中华眼科学. 北京:人民卫生出版社 2005:1824-1825
- 8 刘文. 视网膜脱离显微手术学. 北京:人民卫生出版社 2007:370-371