

双眼真性小眼球伴自发性脉络膜渗漏 1 例

马俊, 吴宪巍

作者单位:(117000)中国辽宁省本溪市中心医院眼科
作者简介:马俊,男,硕士,副主任医师,研究方向:眼底病。
通讯作者:吴宪巍,男,博士,主治医师,研究方向:眼底病. wxw04@163.com
收稿日期:2011-10-24 修回日期:2011-12-30

马俊,吴宪巍. 双眼真性小眼球伴自发性脉络膜渗漏 1 例. 国际眼科杂志 2012;12(2):380

0 引言

真性小眼球(nanophthalmos)是胎儿发育过程中,眼球胚裂闭合后停止发育所致的一种先天发育异常^[1]。真性小眼球伴葡萄膜渗漏患者的巩膜异常增厚,可障碍涡静脉血流使脉络膜充血并继发葡萄膜渗漏。真性小眼球并发白内障,手术存在诱发脉络膜渗漏综合征、恶性青光眼等严重并发症的风险,手术风险极大。

1 病例报告

患者,男,65岁,农民。以“双眼视力下降2mo”为主诉来诊。既往史:身体健康,发育正常,自幼双眼视力差,一直未予系统检查及治疗。眼科检查:视力:右眼0.02,左眼0.05,双眼视力矫正不应;眼压:右眼12mmHg,左眼15mmHg;双眼睑裂小,结膜血管迂曲扩张明显,角膜横径8.5mm,前房轴深浅,周边虹膜膨隆,房水闪辉(-),瞳孔直径3mm,对光反应灵敏,晶状体核呈棕色混浊,玻璃体混浊明显,后部玻璃体可见细胞悬浮,右眼视乳头呈黄白色胶样隆起,隆起度约2D,边界模糊,左眼视乳头小,边界清楚,色略淡,双眼黄斑中心凹反光消失,双眼视网膜下见薄层清亮液体,尤以靠近视盘处为甚,视网膜散在分布小灶性色素增生,未查见明确视网膜裂孔。A超检查示右眼轴14.3mm,左眼轴15.2mm。B超检查示双眼脉络膜明显增厚。CT检查见双眼球体积小,眼环厚2.8mm,双眼晶状体、玻璃体密度增加。临床诊断:(1)双眼真性小眼球;(2)双眼自发性脉络膜渗漏;(3)双眼并发性白内障。治疗:患者要求行白内障手术,但考虑患者存在自发性脉络膜渗漏,故建议其暂时先采取保守治疗,给予胰激肽酶口服。15d后复诊,复诊时见视网膜下液减少,B超示脉络

膜厚度变薄,视力提高到右眼0.05,左眼0.1,但考虑手术风险过大建议患者继续保守治疗。

2 讨论

真性小眼球是一种少见的先天性异常,通常将眼球轴长 $\leq 20\text{mm}$ 作为真性小眼球诊断标准^[2]。B超和磁共振可精确测量眼球轴长、晶状体厚度、脉络膜及巩膜厚度。正常脉络膜和巩膜厚约1mm,本症患者可达2mm以上。1974年Broekhurst首次注意到真性小眼球伴葡萄膜渗漏患者的巩膜异常增厚,但当时并未认识此改变的重要性。1975年Shaffer提出增厚的巩膜可障碍涡静脉血流使脉络膜充血并继发葡萄膜渗漏。1980年Broekhurst^[3]报告术后节并发症者在涡静脉减压术后葡萄膜渗漏和视网膜脱离得以恢复。继之Trelstad等^[4]首次证实患者巩膜胶原束排列很不规则,且在胶原束间糖氨聚糖异常沉积。患者巩膜内硫酸皮肤素、硫酸软骨素和硫酸角质素均异常增加。患者巩膜细胞培养显示其胶原排列很不规则,并分泌许多含有奥辛蓝和PAS染色阳性的颗粒正常时脉络膜组织内的蛋白质经巩膜扩散至眼外。巩膜增厚使蛋白质扩散受限,糖氨聚糖大量沉积使巩膜吸水肿胀,进一步影响蛋白质通透使渗透压升高、液体积聚和脉络膜脱离,而后液体进入视网膜下,临床表现为脉络膜渗漏和非孔源性视网膜脱离。

对于真性小眼球并发白内障,且不存在眼后节病变的患者,手术存在诱发脉络膜渗漏综合征、恶性青光眼等严重并发症的风险,手术风险极大。同时由于患者眼球小,很难选择到合适直径(6mm以下)和度数(可高达50D)的人工晶状体。术前注意应用高渗制剂,术式以小切口超声乳化为佳,因其可最大限度减少眼内压的波动并减少驱逐性出血的危险,但通常前房很浅使操作困难^[5]。

本例患者已经存在自发性脉络膜渗漏,故我们未建议其采取手术治疗。对这类患者如果拟手术治疗,应酌情先行巩膜切除术或涡静脉减压术,并在术中行前巩膜切开。

参考文献

- 1 李凤鸣. 中华眼科学. 北京:人民卫生出版社 2004:1824-1825
- 2 Broekhurst RJ. Cataract surgery in nanophthalmic eyes. *Arch Ophthalmol* 1990;108:965-967
- 3 Broekhurst RJ. Vortex Vein decompression for nanophthalmic uveal effusion. *Arch Ophthalmol* 1980;98:1987-1990
- 4 Trelstad RL, Silberman NN, Broekhurst RJ. Abnormal scleral collagen in nanophthalmos. *Arch Ophthalmol* 1982;100:1935
- 5 梁远波,于妍娉,王宁利,等. 真性小眼球及其并发症. 国外医学眼科学分册 2004;28(1):21-24