

先天性白内障合并小角膜的眼部表现及治疗

赵一璇, 孙靖, 肖显文, 周玉, 张红

作者单位: (300384) 中国天津市, 天津医科大学眼科医院
作者简介: 赵一璇, 女, 在读硕士研究生, 研究方向: 白内障的诊断和治疗。
通讯作者: 张红, 女, 教授, 主任医师, 博士研究生导师, 研究方向: 白内障. tmuechong@sina.com.cn
收稿日期: 2014-01-15 修回日期: 2014-03-19

Ocular manifestations and treatment of congenital cataracts associated with microcornea

Yi - Xuan Zhao, Jing Sun, Xian - Wen Xiao, Yu Zhou, Hong Zhang

Tianjin Medical University Eye Hospital, Tianjin 300384, China
Correspondence to: Hong Zhang. Tianjin Medical University Eye Hospital, Tianjin 300384, China. tmuechong@sina.com.cn
Received: 2014-01-15 Accepted: 2014-03-19

Abstract

• AIM: To report the clinical manifestation, curative opportunity and effect of congenital cataracts with microcornea.
• METHODS: The clinical materials of 18 eyes of 11 patients with microcorneas who underwent surgery for congenital cataracts from January 2000 to December 2012 were retrospectively analyzed. Preoperative examination including corneal diameter ($< 9.5\text{mm}$), ocular abnormalities and systemic anomalies. The visual acuity and various complications were followed up for 1a.
• RESULTS: The morphologic types of cataract were family history of congenital cataract (4 cases) among 11 patients. Other preoperative ocular abnormalities included aniridia (6 eyes), nystagmus (18 eyes) and primary vitreous artery residues (1 eye). Totally 11 patients (18 eyes) had been performed the following three different types of operation: 1) extra capsular extraction of cataract (ECCE) was performed in 5 eyes; 2) ECCE for the first step and posterior chamber intraocular lens (PC-IOL) for the second step was performed in 4 eyes; 3) ECCE and PC-IOL was performed in 9 eyes. Visual acuity was achieved after surgery, the best-corrected visual acuity (BCVA) was 0.145 ± 0.0958 ($0.01 - 0.20$). ECCE intraoperative complication was posterior capsule rupture (1 eye). The main postoperative complications were posterior capsular opacification (10 eyes) and secondary glaucoma (2 eyes).
• CONCLUSION: The main complication in congenital cataracts with microcornea including aniridia, choroidal defect and nystagmus. IOL implantation can significantly

improve visual acuity. Patients should pay attention to prevention corneal injury, posterior capsular rupture and etc. However, adequate management of postoperative complications, especially posterior capsular opacification and glaucoma is required.

• KEYWORDS: microcornea; microphthalmos; congenital cataracts; clinical manifestation; treatment

Citation: Zhao YX, Sun J, Xiao XW, et al. Ocular manifestations and treatment of congenital cataracts associated with microcornea. *Guoji Yanke Zazhi (Int Eye Sci)* 2014;14(4):742-744

摘要

目的: 探讨小角膜合并先天性白内障患者的眼部临床表现、手术治疗时机及疗效。

方法: 回顾性分析 2000-01/2012-12 在天津医科大学眼科中心接受治疗的先天性白内障合并小角膜患者 11 例 18 眼的临床资料, 术前检查包括角膜直径 ($< 9.5\text{mm}$)、眼部异常和全身异常, 术后随访至少 1a, 评价术后视力和并发症等。

结果: 患者 11 例中有先天性白内障家族史 4 例, 18 眼中合并虹膜缺损 6 眼, 眼球震颤 18 眼, 原始玻璃体动脉残留 1 眼。对 11 例 18 眼患者施行三种手术方案: (1) 行囊外白内障摘除术 (extra capsular extraction of cataract, ECCE) 者 5 眼; (2) I 期行 ECCE, II 期行人工晶状体植入术 (posterior chamber intraocular lens, PC-IOL) 者 4 眼; (3) I 期行 ECCE 联合 PC-IOL 植入者 9 眼。术后患者视力均有明显改善, 18 眼术后最佳矫正视力 0.145 ± 0.0958 ($0.01 \sim 0.20$)。ECCE 术中并发症主要为后囊破裂 1 眼, 术后并发症主要为后发性白内障 10 眼, 继发性青光眼 2 眼。

结论: 先天性白内障合并小角膜常伴发虹膜、脉络膜缺损, 眼球震颤等合并症, 人工晶状体的植入能明显提高患者视力, 但术中应注重防范角膜损伤、后囊破裂等并发症, 术后加强管理, 特别是眼压的监测, 以极早防治青光眼等并发症。

关键词: 小角膜; 小眼球; 先天性白内障; 临床表现; 治疗
DOI: 10.3980/j.issn.1672-5123.2014.04.50

引用: 赵一璇, 孙靖, 肖显文, 等. 先天性白内障合并小角膜的眼部表现及治疗. 国际眼科杂志 2014;14(4):742-744

0 引言

先天性白内障是导致儿童视力低下和致盲的常见眼科疾病, 该病可独立发生, 也可伴有小眼球和 (或) 小角膜等眼球发育异常。临床上把眼轴 $\leq 20.5\text{mm}$ 的眼球称为小眼球, 把角膜直径 $\leq 10\text{mm}$ 定义为小角膜, 小角膜大多为小眼球的一部分。先天性白内障合并小角膜常合并眼部及全身异常, 术后易发生继发性青光眼、角膜混浊等严

表1 先天性白内障合并小角膜患者术前与术后比较

编号	性别	角膜直径(OD/OS,mm)	年龄	术前视力(OD/OS)	术后视力(OD/OS)	术后并发症
1	女	6.0/7.5	14岁	HM/0.1	0.2/0.2	
2	男		20岁	无光感/0.02	无光感/0.05	PCO
3	女	9.0/9.0	2月龄	0.08/0.05	0.12/0.1	PCO
4	男	8.5/9.0	1.5岁	0.02/0.02	0.2/0.12	PCO
5	男	8.5/9.0	3.5岁	0.01/0.04	0.06/0.15	
6	女	8.0/8.0	6月龄	0.02/0.1	0.15/0.2	
7	女	8.5/14.0	3岁	0.1/无光感	0.1/光感	PCO+SG
8	男	8.0/9.0	15岁	眼前/眼前	0.01/0.02	PCO+SG
9	女		18岁	0.01/0.4	0.15/0.4	
10	女		20岁	0.02/0.1	0.1/0.2	PCO
11	女		19岁	眼前/0.3	0.25/0.3	

备注:PCO=后发性白内障;SG=继发性青光眼。

重并发症^[1-7]。本文回顾性分析了2000-01/2012-12在天津医科大学眼科中心接受治疗的合并小角膜先天性白内障患者11例18眼的临床资料,术前检查包括角膜直径(<9.5mm)、眼部异常和全身异常,术后随访至少1a,评价术后视力和并发症等,以总结评价小角膜合并先天性白内障患者的眼部临床表现、手术治疗时机及疗效。

1 对象和方法

1.1 对象 2000-01/2012-12在天津医科大学眼科中心接受治疗的先天性白内障合并小角膜(眼轴长度为19.6~22.5mm,角膜直径7.5~9.5mm)患者11例18眼的临床资料,年龄2月龄~20岁,平均随访1a。11例患者中有先天性白内障家族史4例,18眼中合并虹膜缺损6眼,眼球震颤18眼,原始玻璃体动脉残留1眼。IOL的选择:术前常规测量手术眼的角膜曲率(HAAG-STREIT BERN手动角膜曲率计)和眼轴长度(A超,法国QUANTEL MEDICAL公司),经Holladay公式计算,根据年龄(3~12岁)预置术后屈光度为+2.0~0D确定IOL度数。

1.2 方法

1.2.1 手术方法 术前充分散大瞳孔,能合作者采用表面麻醉,不能合作者行全身麻醉。常规冲洗结膜囊、消毒、铺巾。以上方11:00位做透明角膜隧道切口,进入角膜缘内1.5mm,穿刺入前房。前房注入黏弹剂,连续环形撕囊,水分离,自动注吸软性晶状体物质,向前房和囊袋内注入足够的黏弹剂,将后房型IOL植入囊袋内,置换黏弹剂,形成前房,并根据切口闭合程度考虑是否在切口中央区缝合1针。手术完毕在结膜下注射地塞米松5mg,术眼包扎。根据年龄原因及其他因素18眼中行囊外白内障摘除术(extra capsular extraction of cataract, ECCE)者5眼; I期行ECCE, II期行人工晶状体植入术(intraocular lens, IOL)者4眼; I期行ECCE联合IOL植入者9眼。

1.2.2 术前后处理和观察 术前2wk常规使用40g/L妥布霉素地塞米松滴眼液和妥布霉素地塞米松眼膏,每日3次。术后2wk常规使用4.8g/L左氧氟沙星滴眼液和10g/L醋酸泼尼松龙眼液,每日6次。随诊期间,所有患者均配合检查,定期对患者的视力、眼底和屈光进行检查,观察术眼前房的炎症反应、眼压、IOL位置及后囊膜情况,并对所有检查结果进行详细记录,并进一步对患者进行屈光矫正和弱视训练。

统计学分析:应用SPSS 11.5统计软件,两个独立样

表2 手术前后视力比较

视力	术前	术后
<0.1	15	5
0.1	3	8
0.2	0	4
0.3	0	1

本比较应用t检验,以 $P<0.05$ 为有统计学意义。

2 结果

患者18眼中行ECCE者5眼; I期行ECCE, II期行IOL植入者4眼; I期行ECCE联合IOL植入者9眼。术后视力<0.1者5眼,0.1~0.2者12眼,0.3者1眼。ECCE术中并发症主要为后囊破裂1眼,术后并发症主要为后发性白内障10眼,继发性青光眼2眼(表1)。

2.1 视力预后 术前有11例患者中有先天性白内障家族史4例,18眼中合并虹膜缺损6眼,眼球震颤18眼,原始玻璃体动脉残留1眼。经过手术治疗后,术后矫正视力均高于术前矫正视力。术后1眼未脱盲,手术脱盲率为94.4%(表2)。

2.2 手术并发症

2.2.1 术中并发症 后囊破裂1眼,因后囊混浊用截囊针划开时开口过大致后囊裂口过大,行前部玻璃体切割术。

2.2.2 术后并发症 (1)后发性白内障:术后发生后发性白内障10眼(55.6%),后经手术治疗后视力恢复,并给予矫正眼镜配戴。(2)继发性青光眼:术后发生继发性青光眼2眼(11.1%),2例患者(年龄3岁,15岁)眼轴均>21mm,可单纯行现代复合式小梁切除术,手术结束时前房及眼压均恢复正常。术后3mo内眼压正常,3mo后双眼眼压出现升高,药物控制下正常,随诊1a,眼压控制基本正常。

2.3 统计结果 相关因素分析表明:手术时与术后最佳矫正视力有明显差异($P<0.001$,表3)。

3 讨论

合并小角膜和(或)小眼球的先天性白内障具有特定的解剖学特点:先天性小角膜的角膜扁平直径小于10mm,曲率半径增大,合并有白内障、虹膜缺损、脉络膜缺损等。先天性小眼球的眼球前后径小于正常范围,睑裂窄,眼眶小,眼球深陷于眼眶内,合并小角膜、浅前房、白内障、眼球震颤等。按遗传学分类,遗传性小眼球多数认为

表3 术前同术后最佳矫正视力的比较 $\bar{x} \pm s$

视力	n(眼)	矫正视力	差值	t	P
术前	18	0.062±0.102	0.083±0.069	5.65	<0.001
术后	18	0.145±0.0958			

为常染色体显性遗传,也有认为是常染色体隐性遗传、X连锁隐性遗传或基因遗传。合并小角膜和(或)小眼球的先天性白内障多为核性,散瞳困难,应该早发现、早治疗,如果没有早期手术,常导致永久性弱视。由于先天性白内障合并小角膜和(或)小眼球在其眼球结构上有特殊性以及手术后更易出现后发性白内障、青光眼及视网膜脱离等严重并发症将使得患者术后视力修复受到极大的限制,但是通过精细的手术操作和IOL的植入,其预后视力可以得到不同程度的提高。目前,先天性白内障的手术方式常规选择晶状体摘除、后囊膜切开联合前玻璃体切除加人工晶状体植入。但多数人认为2岁以前的患儿由于眼球结构及屈光方面的原因,不植入人工晶状体较为安全。在行白内障手术时手术难度大,风险高,目前随着显微手术技术的不断发展以及手术技巧的不断完善,使得这类复杂白内障手术的疗效得到显著提高。

在手术中必须注意,合并小角膜和(或)小眼球的先天性白内障患者的前房浅,随着晶状体的混浊膨胀导致前房更浅,同时玻璃体腔压力高,使得手术可操作空间狭小,容易造成角膜内皮的损伤。为了有效地减轻术后角膜水肿和眼内组织损伤,因此,使用可塑性强、内聚力低的黏弹剂注入前房可以达到维持前房深度,抵抗后房压力的效果。

合并小角膜和(或)小眼球的先天性白内障大部分为核性白内障,也可以发展为全白内障,由于晶状体致密的核性混浊可以导致部分病例出现后囊膜的缺损,因此,在进行水下分离和注吸晶状体物质时需要谨慎操作,需预防由于眼内流量降低,眼内压突然增高而导致后囊膜缺损的扩大。本研究中出现1眼后囊破裂,及时行前部玻璃体切割术予以改善。

从目前一系列表现来看,术中仅出现1例后囊破裂并发症,但是超过50%的患者会有术后并发症的出现。后发性白内障及继发青光眼是最常见的术后并发症,在此次随访13a的患病率来看有55.6%的患者出现了后发白内障,11.1%的患者出现了继发性青光眼。有研究表明较早的对先天性白内障患者进行手术容易继发术后白内障及青光眼的发生^[8]。

本研究中,18眼进行小角膜合并先天性白内障术后发生继发性青光眼的共2眼,而由于小眼球本身眼部前段狭窄的特点,因此随着年龄增加可能会产生青光眼。由于小角膜患者具有正常大小的晶状体,晶状体与眼球容积比值由正常人的4%增长为10%~30%,相对大的晶状体使晶状体-虹膜前移,增加了瞳孔阻滞。而白内障手术可

能会由于摘除混浊及膨胀的晶状体减轻瞳孔阻滞,对于一部分患者是有利的。但是其中2眼已经发生青光眼的患者在手术后仍然不能有效控制眼压,因此小眼球并发青光眼的发生机制不仅在于晶状体,还存在于其他因素,比如房角以及虹膜前粘连等及手术的因素。术后再进一步监测眼压情况也是应当注意的。

先天性小角膜患者存在着不正常的眼前节发育,包括小梁网和Schlemm管的形成缺陷和血-房水屏障发育不完善,是后发性白内障、继发性青光眼、角膜混浊的高危因素。因此应当对其术后进行长期随访,这样更有助于患者本身,能够及时处理并发症的出现,积极地进行矫正训练,最大程度提高患者的视功能。

综合以上分析,先天性白内障合并小角膜在早期行白内障摘除术能够有效的改善患者的视力,18眼中最佳视力达到0.3。小角膜结构的特殊性以及弱视训练的程度可能对于这部分先天性白内障的术后效果带来一定的影响。

这项研究有许多的局限性,但是对于合并小角膜和(或)小眼球的先天性白内障术后数据分析还是非常有价值的。然而,这些局限性是轻易不可能解决的。由于小数量的病例收集统计和进行手术的年龄时间不统一,精细的统计评估是不可能在这项研究中顺利完成的。尽管在这些病例中进行手术的术后并发症并不显著,但是研究证明小角膜合并先天性白内障患者进行晶状体植入术后继发性青光眼以及其他并发症的发生率显著高于正常角膜大小的罹患白内障的患者。想要更清楚的了解并解决这些问题,我们需要更多的病例收集和进一步的跟进。

参考文献

- 1 Yu SY, Lee JH, Chang BL. Surgical management of congenital cataract associated with severe microphthalmos. *J Cataract Refract Surg* 2000;26(10):1219-1224
- 2 Wallace DK, Plager DA. Corneal diameter in childhood aphakic glaucoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1996;33(9):230-234
- 3 Miyahara S, Amino K, Tanihara H. Glaucoma secondary to pars plana lensectomy for congenital cataract. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2002;240(3):176-179
- 4 Asrani SG, Wilensky JT. Glaucoma after congenital cataract surgery. *Ophthalmology* 1995;102(6):863-867
- 5 Mills MD, Robb RM. Glaucoma following childhood cataract surgery. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1994;31(6):355-360
- 6 Bradford GM, Keech RV, Scott WE. Factors affecting visual outcome after surgery for bilateral congenital cataracts. *Am J Ophthalmol* 1994;117(1):58-64
- 7 Parks MM, Johnson DA, Reed GW. Long-term visual results and complications in children with aphakia. A function of cataract type. *Ophthalmology* 1993;100(6):826-841
- 8 Trivedi RH, Wilson ME Jr, Golub RL. Incidence and risk factors for glaucoma after pediatric cataract surgery with and without intraocular lens implantation. *J AAPOS* 2006;10(4):117-123