

虹膜角膜内皮综合征 12 例的临床观察和分析

杨于力,高利霞,戴超

作者单位:(400038)中国重庆市,第三军医大学第一附属医院眼科

作者简介:杨于力,毕业于四川华西医科大学,医学博士,副主任医师,副教授,研究方向:角膜疾病、屈光矫正、眼表疾病。

通讯作者:戴超,毕业于重庆第三军医大学,医学博士,副教授,副主任医师,硕士研究生导师,研究方向:青光眼视神经损伤及保护机制研究.daichaotom@163.com

收稿日期:2016-07-18 修回日期:2016-09-21

Clinical observation and analysis of 12 cases with iridocorneal endothelial syndrome

Yu-Li Yang, Li-Xia Gao, Chao Dai

Department of Ophthalmology, First Affiliated Hospital of Third Military Medical University, Chongqing 400038, China

Correspondence to:Chao Dai. Department of Ophthalmology, First Affiliated Hospital of Third Military Medical University, Chongqing 400038, China. daichaotom@163.com

Received:2016-07-18 Accepted:2016-09-21

Abstract

• AIM: To summarize clinical characteristics and pathogenesis of iridocorneal endothelial syndrome (ICE) and investigate the treatment and prognosis.

• METHODS: The clinical data of 12 cases (12 eyes) who received treatment in southwest hospital during Jun. 2007 to Feb. 2015 were analyzed retrospectively. The essential progressive atrophy of iris included 7 eyes, Chandler syndrome included 3 eyes, Congan - Reese syndrome included 2 eyes.

• RESULTS: A total of 8 eyes were carried out once or multiple filtration surgery; 4 eyes were treated with glaucoma valve implantation. Postoperative follow-up time ranged from 15mo to 5y with the average of 30mo. Three months to 16mo after the surgery, the intraocular pressure of 4 patients were elevated again. Postoperative intraocular pressure was poorly controlled.

• CONCLUSION:ICE syndrome is a group of clinically rare and serious eye disease. The excessive proliferation of ICE cells causes the existence of the corneal endothelial cells adhesion to the chamber angle and iris surface, which cause iris atrophy, secondary glaucoma, corneal endothelial decompensation. Currently, glaucoma filtration surgery and glaucoma valve implantation can only control intraocular pressure for several months, but the long-term prognosis is poor.

• KEYWORDS: corneal endothelium; corneal endothelial decompensation; iris; secondary glaucoma

Citation: Yang YL, Gao LX, Dai C. Clinical observation and analysis of 12 cases with iridocorneal endothelial syndrome. *Guoji Yanke Zazhi(Int Eye Sci)* 2016;16(11):2121-2123

摘要

目的:分析虹膜角膜内皮综合征(iridocorneal endothelial syndrome,ICE综合征)的临床特点及发病机制,探讨其治疗及预后。

方法:选择2007-06/2015-02在第三军医大学附属西南医院住院治疗的12例12眼ICE综合征患者,其中原发性进行性虹膜萎缩7眼,Chandler综合征3眼,Congan-Reese综合征2眼。对所有患者的临床资料进行回顾性分析及随访。

结果:所有患者中,8眼行一次或多次滤过手术,4眼仅行青光眼阀门植入术。术后随访时间为15mo~5a,平均30mo。12眼患者中,4眼抗青光眼术后眼压升高的时间为3~16(平均10)mo,远期观察眼压控制不佳。

结论:ICE综合征是一组临床上比较少见的严重眼病,其基本病变为角膜内皮层存在的ICE细胞过度增生导致房角粘连、虹膜萎缩及继发性青光眼等,目前青光眼滤过手术及青光眼阀门植入术只能在术后早期控制眼压,但远期效果不佳。

关键词:角膜内皮细胞;角膜内皮失代偿;虹膜;继发青光眼

DOI:10.3980/j.issn.1672-5123.2016.11.36

引用:杨于力,高利霞,戴超.虹膜角膜内皮综合征12例的临床观察和分析.国际眼科杂志2016;16(11):2121-2123

0 引言

虹膜角膜内皮综合征(iridocorneal endothelial syndrome, ICE综合征)是一组临床上比较少见的严重眼病,其基本病变为角膜内皮层存在的ICE细胞过度增生导致房角粘连、虹膜萎缩或前粘连、瞳孔变形移位、角膜内皮失代偿及继发性青光眼等,其具体发病机制目前尚不明确,预后较差。现将2007-06/2015-02在第三军医大学附属西南医院住院治疗的12例12眼ICE综合征患者的临床资料进行回顾性分析及随访,以探讨ICE综合征的临床特点、发病机制、治疗及预后。

1 对象和方法

1.1 对象 选择2007-06/2015-02在第三军医大学附属西南医院住院治疗的12例12眼ICE综合征患者,均累及单眼,其中女9例,男3例,男女比例约1:3;年龄36~72(平均52.6)岁;12例患者的病程持续2~11(平均6.7)a。其中原发性进行性虹膜萎缩7眼(图1),Chandler氏综合征3眼(图2),虹膜痣综合征(Congan-Reese综合征)2眼(图3)。

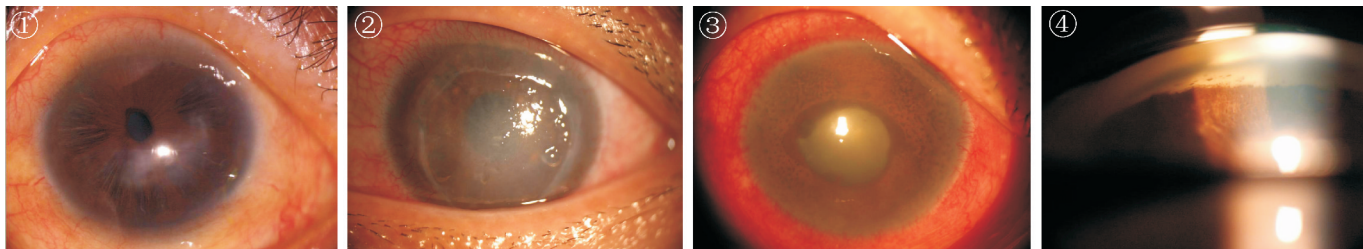


图1 原发性进行性虹膜萎缩患眼外观,可见虹膜不同程度的萎缩,伴虹膜裂孔及瞳孔变形。
图2 Chandler综合征患眼外观,可见角膜水肿,上皮缺损伴大泡形成。
图3 Congan-Reese综合征患眼外观,可见虹膜表面多数色素性结节,瞳孔变形色素膜外翻合并角膜水肿。
图4 原发性进行性虹膜萎缩患眼房角镜检查示房角不同程度前粘连。

1.2 方法 本组患者术前经各项常规临床检查,同时行共聚焦显微镜、前节 OCT 检查房角、眼前节彩照、房角镜检查。患者入院后先经过常规抗青光眼药物治疗(联合使用2~3种抗青光眼眼液),均不能控制眼压至正常水平,因此所有患者均行抗青光眼手术治疗(滤过手术或青光眼阀门植入术),术后1、3、6mo,1、2a 常规随访患者术眼视力、眼压、裂隙灯显微镜、角膜内皮镜及眼前节彩照。

2 结果

2.1 患者一般资料 患者12眼均并发继发性青光眼,周边虹膜不同程度前粘连,房角狭窄(图4),继发性青光眼病程均呈慢性发展经过,眼压31.2~62.7(平均45.3)mmHg。3眼由于角膜内皮失代偿发生大泡性角膜病变,2眼伴发虹膜痣,10眼出现不同程度的虹膜萎缩、瞳孔变形或移位。共聚焦显微镜检查提示,ICE综合征患者角膜内皮细胞面积变异大于正常,细胞密度小于正常,细胞及细胞核呈多形性,很多细胞含有多个核(图5、6)。前节 OCT 提示,前房角有膜性物质存在,该膜性物质是ICE细胞分泌形成的,造成虹膜前粘连,房角阻塞(图7)。

2.2 治疗结果 患者12眼中,5眼(42%)行1次小梁切除术(图7、8),术中联合使用丝裂霉素C(Mitomycin C, MMC),术后4眼眼压正常,1眼术后3mo眼压再次升高,联合药物治疗眼压仍控制不佳,但患者放弃再次手术治疗。3眼行2次滤过手术(25%),术后6mo内眼压控制尚可,但6mo后眼压均控制不佳,其中1眼采用氟尿嘧啶行滤过泡针剥术仍不能控制高眼压,遂放弃治疗;1眼行青光眼阀门植入术,术后8mo内眼压控制尚可,但之后眼压再次升高。4眼仅行青光眼阀门植入术(图9),房角镜检查青光眼阀门通畅(图10),前节 OCT 检查提示青光眼阀门位于结膜下,管腔通常(图11)。12眼患者中,4眼术后眼压再次升高,再次眼压升高的时间为3~16(平均10)mo。

3 讨论

ICE综合征多见于中青年女性,一般单眼发病,不伴有遗传倾向,很少有家族史,是一组多伴有继发性进行性闭角性青光眼的疾病,临床报道继发性青光眼的发病率为45%~80%^[1],包括Chandler综合征、原发性虹膜萎缩、Cogan-Reese虹膜痣综合征三种临床类型,表现为角膜内皮异常、广泛的虹膜基质萎缩、广泛的周边虹膜前粘连、房角关闭及继发性非瞳孔阻滞性青光眼。目前其发病机制尚不明,其中包括Campbell膜学说、缺血学说、神经嵴细胞学说、病毒(E-B病毒、单纯疱疹病毒)感染学说等^[2-4],大多数学者认同Campbell膜学说,认为是角膜内皮异常增生,越过开放的前房角,覆盖在虹膜表面,收缩牵

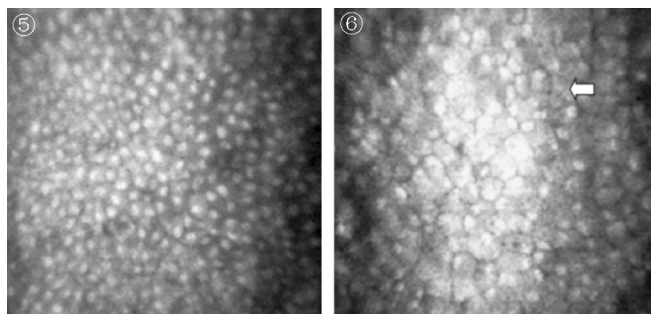


图5 正常人内皮细胞大小均匀一致,核明显,平均内皮细胞密度为2301.5个/mm²,面积为360.2μm²。

图6 ICE患者角膜内皮细胞呈上皮外观,细胞及细胞核呈多形性,很多细胞含有多个核(白箭头),平均内皮细胞密度为685.1个/mm²,面积为1050.3μm²。

拉,致虹膜周边前粘连,瞳孔变形,虹膜裂孔形成,同时发生继发性青光眼^[5-6]。

ICE综合征继发青光眼早期可用药物治疗,但远期效果不佳,为了尽量保存现有的视力及视野,大多数学者认为需早期行滤过手术,国内外文献报道手术成功率较低,Shields等^[7]报道ICE综合征继发青光眼行小梁切除术的成功率为69%,国内李志辉^[8]报道成功率为56%;周柳红等^[9]报道行复合式小梁切除术,术中联合使用抗代谢药物MMC可提高手术成功率达75%;汪晓宇等^[10]报道行Ahmed青光眼阀门植入术手术成功率为80%。本组病例中,有5眼行1次小梁切除术,术中联合使用MMC,3眼行2次滤过手术,4眼仅行青光眼阀门植入术,4眼患者术后眼压再次升高的时间为3~16(平均10)mo。以往文献报道,ICE综合征继发青光眼行手术治疗之所以成功率低的主要原因有两个:(1)术后异常内皮细胞仍继续生长、移行侵入滤过泡、角巩膜术区,导致滤过通道阻塞;(2)ICE患者多发于青中年女性,由于较年轻、术后结膜下纤维化明显,易形成瘢痕。即使是施行Ahmed青光眼阀门植入术,术后由于引流盘周围易形成瘢痕,房水引流受阻,绝大部分患者远期眼压仍不能得到较好的控制^[10]。故ICE综合征继发青光眼为一种难治性青光眼,预后差,术后需长期随访。

ICE综合征中的Chandler综合征早期即易累及角膜内皮造成角膜水肿混浊,治疗上早期建议采用高渗液体或戴软性角膜接触镜改善症状^[11],如药物不能控制,需行穿透性角膜移植手术治疗;术后早期效果可,但多数患者因术后异常内皮细胞继续生长破坏植片正常角膜内皮,远期往往再次出现角膜内皮失代偿^[12]。近年来,自动化后弹力

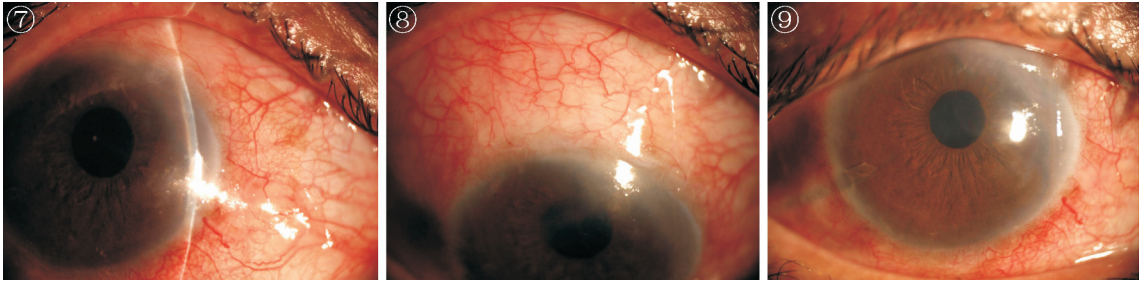


图7 小梁切除术前鼻侧虹膜前粘连,角膜轻度水肿。
图8 小梁切除术后2a,上方滤过泡扁平。
图9 ICE患者阀门植入术后眼前节照相。



图10 房角镜下观察ICE患者阀门植入术后阀口通畅。

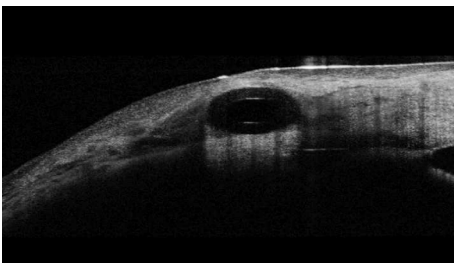


图11 前节OCT观察ICE患者青光眼阀门植入术后阀管通畅。

层剥除联合内皮移植手术 (Descemet stripping automated endothelial keratoplasty, DSEK) 以及飞秒激光辅助的角膜内皮移植术逐渐成为 ICE 综合征角膜内皮失代偿患者的首选治疗方式,术后角膜散光程度低,视力预后佳^[13-15]。

参考文献

1 姚晓肖. 虹膜角膜内皮综合征临床研究进展. 眼科新进展 1995;15(4):40-43
2 Bahar I, Kaiserman I, Buys Y, et al. Descemet's stripping with endothelial Keratoplasty in iridocorneal endothelial syndrome. *Ophthalm Mmie Surg Lasers Imaging* 2008;39(1):54-56

3 Tsai CS, Ritch R, Straus SE, et al. Antibodies to Epstein-Barr virus in iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol* 1990;108(11):1572-1576
4 Alvarado JA, Underwood JL, Green WR, et al. Detection of herpes simplex viral DNA in the iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol* 1994;112(12):1601-1609
5 Campbell DG, Shields MB, Smith TR. The corneal endothelium and the spectrum of essential iris atrophy. *Am J Ophthalmol* 1978;86(3):317
6 刘小伟, 庞国祥. 虹膜角膜内皮综合征的临床和基础研究进展. 国外医学眼科学分册 2001;25(6):346
7 Shields MB, Campbell DG, Simmons RJ. The essential iris atrophies. *Am J Ophthalmol* 1978;85(85):749-759
8 李志辉. 原发性进行性虹膜萎缩症 10 例报告. 北京医学 1982;4(4):223
9 周柳红, 叶天才. ICE 综合征继发青光眼手术治疗 8 例报告. 眼外伤职业眼病杂志 2000;4(22):456
10 汪晓宇, 刘曦, 张舒心, 等. Ahmed 青光眼阀在虹膜角膜内皮综合征继发青光眼中的应用. 中华实验眼科杂志 2003;21(1):75-77
11 李军, 祝莹, 徐少凯. 多种方法联合治疗新生血管性青光眼的疗效. 国际眼科杂志 2015;15(4):704-706
12 Alvin PT, Cohen EJ, Rapuano CJ, et al. Penetrating keratoplasty in iridocorneal endothelial syndrome. *Cornea* 2001;20(2):134-140
13 Price MO, PF Jr. Descemet stripping with endothelial keratoplasty for treatment of iridocorneal endothelial syndrome. *Cornea* 2007;26(4):493-497
14 Quek TL, Wong CW, Wong TT, et al. Graft Failure and Intraocular Pressure Control After Keratoplasty in Iridocorneal Endothelial Syndrome. *Am J Ophthalmol* 2015;161(3):422-429
15 Bahar I, Kaiserman I, McAllum P, et al. Comparison of Posterior Lamellar Keratoplasty Techniques to Penetrating Keratoplasty. *Ophthalmology* 2008;115(9):1525-1533