

虹膜角膜内皮综合征研究进展

董骋寰, 朱学军

作者单位:(350005)中国福建省福州市,福建医科大学附属第一医院眼科

作者简介:董骋寰,女,在读硕士研究生,研究方向:角膜病。

通讯作者:朱学军,女,主任医师,教授,硕士研究生导师,中华医学学会福建分会眼科学会会员,主持并完成《胎儿角膜移植的临床研究》等自然科学基金课题研究,研究方向:角膜病. 1227990321@qq. com

收稿日期:2011-02-24 修回日期:2011-04-07

Progress in iridocorneal endothelial syndrome

Cheng-Huan Dong, Xue-Jun Zhu

Department of Ophthalmology, the First Affiliated Hospital of Fujian Medical University, Fuzhou 350005, Fujian Province, China

Correspondence to: Xue-Jun Zhu. Department of Ophthalmology, the First Affiliated Hospital of Fujian Medical University, Fuzhou 350005, Fujian Province, China. 1227990321@qq. com

Received:2011-02-24 Accepted:2011-04-07

Abstract

• The iridocorneal endothelial syndrome (ICE syndrome) is a group of blinding diseases involving the iris, cornea and anterior chamber angle, clinically classified into primary progressive iris atrophy, Chandler syndrome and Cogan-Reese syndrome. In this paper, research progress in its etiology, pathology, clinical manifestations and treatment were reviewed.

• KEYWORDS: iridocorneal endothelial syndrome; primary progressive iris atrophy; secondary glaucoma

Dong CH, Zhu XJ. Progress in iridocorneal endothelial syndrome. *Guoji Yanke Zazhi(Int J Ophthalmol)* 2011;11(5):826-827

摘要

虹膜角膜内皮综合征(ICE综合征)是一组累及虹膜、角膜、前房角的致盲性疾病。该疾病多单眼发病,少数为双眼,表现为角膜内皮异常进行性虹膜基质萎缩、虹膜周边前粘连、房角关闭以及继发性青光眼的一组疾病。临床上分为原发性进行性虹膜萎缩、Chandler综合征、Cogan-Reese综合征。本文就其病因、病理、临床表现、治疗的研究进展进行综述。

关键词:虹膜角膜内皮综合征;进行性虹膜萎缩;继发性青光眼

DOI:10. 3969/j. issn. 1672-5123. 2011. 05. 024

董骋寰,朱学军. 虹膜角膜内皮综合征研究进展. 国际眼科杂志 2011;11(5):826-827

0 引言

原发性进行性虹膜萎缩、Chandler综合征、虹膜色素痣综合征(Cogan-Reese综合征)以往分别作为独立临床现象来考虑其所发生的虹膜萎缩,1979年Yanoff将此三种临床现象统称为虹膜角膜内皮综合征(iridocorneal endothelial syndrome),简称ICE综合征。

1 病因学

ICE综合征的致病原因,目前有几种学说,即Campbell膜学说、缺血学说、神经嵴学说等。其中Campbell膜学说最受肯定,认为角膜内皮的异常增生越过了前房角,止于虹膜表面,收缩牵拉而引起前房角关闭等病变^[1]。有学者研究提出可能与病毒感染有关,发现ICE综合征患者单疱病毒或EB病毒抗体水平增高,提示上皮细胞或ICE细胞可能是角膜内皮细胞对病毒感染的一种非特殊性反应^[2]。

2 病理学

2.1 角膜内皮细胞的病理改变 许多学者通过角膜内皮显微镜观察发现ICE综合征患者的角膜内皮层有一种异常的细胞群体,并将其命名为ICE细胞^[3]。Chiou等^[4]用共焦显微镜对3例ICE综合征患者的角膜ICE细胞进行观察,发现这些细胞的外观形态和大小与上皮细胞相似,多比较规则,类似翼状角膜上皮细胞或高度破坏的表层角膜上皮细胞,ICE细胞在共焦显微镜下都具有较强反光的细胞核。Pezzi等^[5]运用共焦显微镜和超声生物显微镜(UBM)发现内皮细胞大小和形态上的异常变化,并发现了内皮细胞的变异和类似翼状细胞的内皮细胞及其高放光核。

2.2 后弹力层的病理改变 后弹力层(Descemet膜)是内皮细胞的基底膜,由极其微细的胶原微丝构成。正常人角膜宽间隙的胶原位于前带纹区,排列十分规则^[6]。而在ICE综合征中大量的宽间隙胶原沉积在Descemet膜的后部,排列不规则,类似前带纹区,称为“后部胶原层”,这些异常的胶原沉积是由病变的角膜内皮细胞分泌的,但并非所有患者都有后胶原层^[7]。

3 临床表现

3.1 一般临床表现 前房粘连、虹膜萎缩、穿孔、瞳孔异位、角膜失代偿、水肿和继发性闭角型青光眼这一系列均为ICE综合征的主要临床表现。在Chandler综合征中,角膜水肿是主要临床症状,前房前粘连没有原发性进行性虹膜萎缩、虹膜色素痣综合征(Cogan-Reese综合征)常见^[8]。有50%ICE综合征患者会继发青光眼,但Chandler综合征中的严重程度要轻于其它2种,在Chandler综合征中60%患者的虹膜是完整的^[9]。

3.2 不典型的临床表现 以往认为,ICE综合征患者对侧眼如果没有临床症状则是正常的。刘祖国等研究了42例临床确诊为单眼ICE综合征患者的对侧眼临床表现,其中19例ICE综合征患者对侧眼的屈光状态、眼压、裂隙灯

检查、房角镜检查、UBM 检查结果进行分析。并将 42 例中的 35 例 ICE 综合征患者对侧眼的角膜内皮细胞计数结果与 35 例年龄匹配的正常人角膜内皮计数进行比较,结果得出 ICE 综合征患者对侧眼角膜内皮细胞密度低于正常,有必要对 ICE 综合征患者的对侧眼进行长期随访^[10]。

4 治疗的研究进展

4.1 角膜水肿的治疗 早期角膜水肿可以用高渗剂点眼使角膜上皮脱水,必要时可配戴角膜接触镜。当角膜混浊严重大泡形成后,可试行穿透性角膜移植术。Chang 等^[11]回顾了 12 例 ICE 综合征患者 PKP 术后平均 30mo 的疗效,发现 10 例角膜移植片仍保持透明(83%),9 例视力 $\geq 20/40$ 。DeBroff 等^[12]报道了 6 例虹膜基质萎缩患者 PKP 术后的疗效,发现所有患者术后都有持续的前部葡萄膜炎,并对糖皮质激素反应不良;6 例出现一次或多次排斥反应,有 5 例最终移植失败(83.3%)。

4.2 继发青光眼的治疗 ICE 综合征主要是由于角膜内皮细胞层的增生膜覆盖小梁网、虹膜周边前粘连而引起的继发性青光眼。ICE 综合征中继发青光眼的发生率是 45% ~ 80%。药物治疗对大多数患者几乎无效。Lanzl 等^[13]报道一组 10 例 ICE 综合征继发青光眼患者应用小梁切除术联合丝裂霉素,平均随访 14.9mo。其中 8 例眼压控制良好,2 例眼压失控而施行了青光眼引流阀植入,手术成功率达到了 80%。可见,丝裂霉素和其它手术方法的联合应用可在一定程度上提高手术的成功率。汪晓宇等^[14]对 10 例 ICE 综合征继发青光眼的患者行手术治疗,其中 3 例行 Ahmed 青光眼阀植入术,7 例行 Ahmed 青光眼阀联术,术后 1mo 时,所有患者眼压均 $< 21\text{mmHg}$,术后 6mo 以上时,眼压 $< 21\text{mmHg}$ 者 8 例,总成功率 80%,平均眼压 $(10.3 \pm 3.86)\text{mmHg}$,有显著性差异 ($t = 6.66, P < 0.05$),视力较术前略有提高,术后并发症为浅前房和纤维包裹。虽然各种术式会出现一些不可避免的并发症,但仍为 ICE 综合征继发青光眼的有效治疗方法^[15]。总之,ICE 综合征的病因、病理改变、临床表现和治疗等方面均需进一步观察和研究,以获得对 ICE 综合征更加全面的认

识和掌握。

参考文献

- 1 Denis P. Iridocorneal endothelial syndrome and glaucoma. *J Fr Ophthalmol* 2007;30(2):189-195
- 2 Anderson NJ, Badawi DY, Grossniklaus HE, et al. Posterior polymorphous membranous dystrophy with overlapping features of iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol* 2001;119(4):624-625
- 3 Olawoye O, Teng CC, Liebmann JM, et al. Iridocorneal Endothelial Syndrome in a 16-Year-Old. *J Glaucoma* 2010 [Epub ahead of jorint]
- 4 Chiou AG, Kaufman SC, Beuerman RW, et al. Confocal microscopy in the iridocorneal endothelial syndrome. *Br J Ophthalmol* 1999;83(6):697-702
- 5 Pezzi PP, Marenco M, Cosimi P, et al. Progression of essential iris atrophy studied with confocal microscopy and ultrasound biomicroscopy: a 5-year case report. *Cornea* 2009;28(1):99-102
- 6 Levy SG, Moss J, Sawada H, et al. The composition of wide-spaced collagen in normal and diseased Descemet's membrane. *Curr Eye Res* 1996;15(1):45-52
- 7 杨唐健,曾明葵,张志慧.虹膜角膜内皮综合征 1 例.湖南中医药大学学报 2007;27(3):69
- 8 Morris RW, Dunbar MT. Atypical presentation and review of the ICE syndrome. *Optometry* 2004;75(1):13-25
- 9 Kanski JJ. Clinical ophthalmology: a systematic approach, 5th ed. Philadelphia: Butterworth-Heinemann 2003:130-131, 241-244
- 10 王志,李马号.双眼虹膜角膜内皮综合征 1 例.眼科新进展 2007;27(10):757
- 11 Chang PC, Soong HK, Couto MF, et al. Prognosis for penetrating keratoplasty in iridocorneal endothelial syndrome. *Refract Corneal Surg* 1993;9(2):129-132
- 12 DeBroff BM, Thoft RA. Surgical results of penetrating keratoplasty in essential iris atrophy. *J Refract Corneal Surg* 1994;10(4):428-432
- 13 Lanzl IM, Wilson RP, Dudley D, et al. Outcome of trabeculectomy with mitomycin-C in the iridocorneal endothelial syndrome. *Ophthalmology* 2000;107(2):295-297
- 14 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.眼科研究 2003;21(1):75-77
- 15 王晓冰,刘立民.虹膜角膜内皮综合征继发青光眼的临床治疗.国际眼科杂志 2010;10(4):798-799