

# 虹膜角膜内皮综合征 1 例

杨 耘,成洪波,张仁俊,黎 明

作者单位:(518040)中国广东省广州市,暨南大学附属深圳市眼科医院

作者简介:杨耘,毕业于暨南大学,硕士,研究方向:青光眼、白内障。

通讯作者:成洪波,毕业于湖南医科大学,博士,主任医师,深圳市眼科医院院长、书记,研究方向:青光眼、白内障. chb5801@126.com

收稿日期:2012-03-31 修回日期:2012-05-28

DOI:10.3969/j.issn.1672-5123.2012.07.70

引用:杨耘,成洪波,张仁俊,等.虹膜角膜内皮综合征 1 例.国际眼科杂志 2012;12(7):1418-1419

## 1 病例报告

患者,男,31岁,右眼视力逐渐下降 10mo,伴胀痛 5mo,来我院就诊,以“右眼虹膜角膜内皮综合征”收入院治疗。眼部检查:PE:Vod 0.1,矫正无助;Vos 1.0。Tod 32mmHg,Tos 9mmHg。右眼结膜充血(+),角膜雾状水肿,前房中央轴深 3CT,虹膜部分萎缩,2:00 及 5:00 位周边虹膜前粘连,7:00 位可见一约 4mm×3mm 大小虹膜裂洞,瞳孔向鼻下方移位,瞳孔色素膜外翻,大小约 6mm×4mm,对光反应迟钝,晶状体轻度混浊(图 1),眼底窥不清。左眼前节(-),眼底视网膜平伏。行 UBM 检查示:右眼 12:00,6:00 及 9:00 位虹膜周边与角膜内皮粘连,房角关闭。3:00 位虹膜全部与角膜内皮粘连(图 2),给予 500g/L 葡萄糖滴眼液滴眼,待角膜水肿缓解后,行角膜共焦显微镜检查示:右眼角膜内皮细胞结构缺失,左眼角膜内皮基本正常(图 3,4)。患者入院第 2d,在局部麻醉下行右眼硅管植入术,术中浸有丝裂霉素 0.3mg/mL 的棉片置于颞上方近赤道部筋膜囊下 4min 后,大量生理盐水冲洗。术后第 1d,Vod 0.1,Vos 1.0,Tod 12.0mmHg,右眼角膜水肿,后弹力层皱褶,前房中央轴深 3CT,Tyndall 征(±),颞上方前房引流管在位,斜面向上,未触及角膜及虹膜,瞳孔约 5mm×5mm,对光反射迟钝,眼底视网膜平伏,予局部抗炎治疗,出院查体:Vod 0.3,Tod 7.6mmHg,右眼角膜透明,后弹力层皱褶,余体征同术后第 1d(图 5)。

## 2 讨论

虹膜角膜内皮综合征(iridocorneal endothelial syndrome,ICE)是以角膜内皮细胞病变、虹膜基质萎缩及继发性非瞳孔阻滞性青光眼为主要表现的疾病<sup>[1]</sup>,多见于中青年,单眼多发,根据临床表现可分为三型<sup>[1,2]</sup>:Chandler 综合征,以角膜营养不良和角膜水肿为特征;原发性进行性虹膜萎缩,以虹膜病变最为突出,有明显的瞳孔变形、移位,以及虹膜萎缩、孔洞;Cogan-Reese 综合征的特征表现为虹膜表面可见多发性细小的色素结节。目前该病的发病机制尚未明确,主要有 Campbell 膜学说、缺血学说、病毒感染学说、神经嵴细胞学说等<sup>[2]</sup>,其中 Campbell

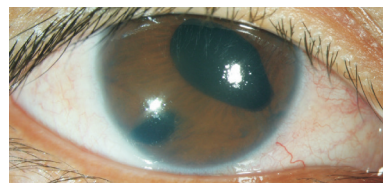


图 1 右眼角膜雾状水肿,7:00 位可见一约 4mm×3mm 大小虹膜孔洞,瞳孔向鼻下方移位。

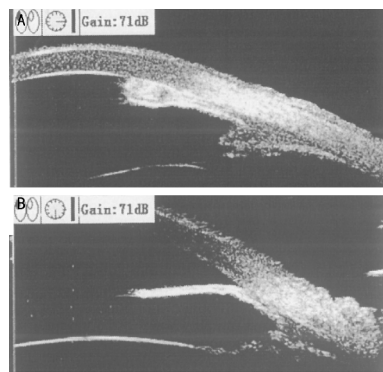


图 2 右眼 UBM 检查示 A:3:00 位虹膜全部与角膜内皮粘连;B:9:00 位虹膜周边与角膜内皮粘连,房角关闭。

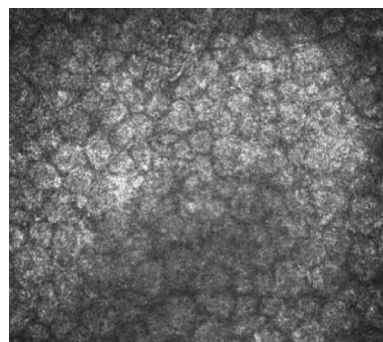


图 3 共焦显微镜下(×800)见右眼角膜内皮细胞缺失规则的六边形结构,细胞明显变大。

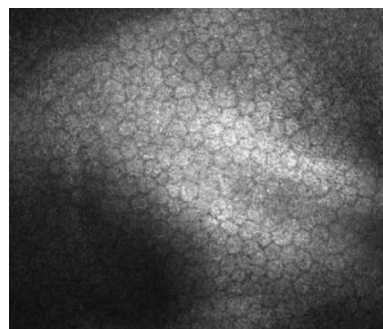


图 4 共焦显微镜下(×800)见左眼正常的角膜内皮细胞呈规则的六边形蜂窝状结构。

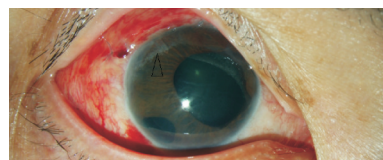


图 5 右眼角膜透明,颞上方前房引流管在位(箭头所指),斜面向上,未触及角膜及虹膜。

膜学说最受肯定,认为异常增生的角膜内皮越过了前房角,到达虹膜表面,收缩牵拉黏附虹膜,而引起前房角关闭,同时牵拉对侧虹膜,引起虹膜萎缩、孔洞,以及瞳孔变形、移位等病变。本病尚无有效措施针对病因治疗,目前采取的治疗主要是消除角膜水肿和降低眼压以保护视功能。

本例右眼虹膜有明显的萎缩以及孔洞形成,瞳孔出现变形、移位,临床分型考虑为进行性虹膜萎缩。角膜激光共焦显微镜对活体角膜组织进行实时、无创的扫描,对角膜进行各层细胞形态学观察,能观察到许多普通光学显微镜下无法看到的一些改变,并且不受角膜水肿的影响,是确诊 ICE 综合征的重要工具<sup>[3]</sup>,本例患者在共焦显微镜下可见右眼角膜内皮细胞明显变大,规则的六边形结构消失,支持诊断为 ICE 综合征。本例患者大部分虹膜周边与角膜内皮粘连,导致房角关闭,从而引起眼压升高,角膜水肿,需要控制眼压,由于考虑到患者角膜内皮异常,若单纯行小梁滤过性手术,不正常的角膜内皮细胞增生致滤过口内皮化,使滤过手术失败,这也是 ICE 综合征患者滤过手

术失败、需要多次手术的主要原因<sup>[4]</sup>,所以本病例选择行右眼硅管植入术,术中联合应用丝裂霉素可在一定程度上提高手术的成功率。汪晓宇等<sup>[5]</sup>对 10 例 ICE 综合征继发青光眼的患者行 Ahmed 青光眼阀植入手术治疗,术后随访 6mo 以上,眼压<21mmHg 者有 8 例,总成功率为 80%。本病应长期随访,术后采取有效措施控制眼压非常关键。

#### 参考文献

- 1 Denis P. Iridocorneal endothelial syndrome and glaucoma. *J Fr Ophthalmol* 2007;30:189-195
- 2 Bahar I, Kaiserman I, Buys Y, et al. Descemet's stripping with endothelial Keratoplasty in iridocorneal endothelial syndrome. *Ophthalm Surg Lasers Imaging* 2008;39:54-56
- 3 乐琦骅,徐建江,孙兴怀,等.共焦显微镜下虹膜角膜内皮综合征的角膜形态学观察. *中华眼科杂志* 2008;44:987-992
- 4 Garibaldi DC, Schein OD. Features of the iridocorneal—endothelial syndrome on confocal microscopy. *Cornea* 2005;24:349-351
- 5 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;21:75-77

## 好消息—《国际眼科杂志》英文版被 PubMed 和 PubMed Central 收录

本刊讯 《国际眼科杂志》英文版 International Journal of Ophthalmology 于 2011-01 申请 PMC,经过极为严格的科学评审和技术评审,于 2011-12-02 通过评审并于 2012-05-03 被 PubMed 和 PMC 正式收录。这是《国际眼科杂志》英文版继 2010-09 被 SCI Expanded 收录后又被另一国际权威数据库收录,这对本刊英文版的发展具有重大意义。

PubMed 和 PubMed Central (PMC) 是美国国立医学图书馆 (NLM) 国家生物技术信息中心 (NCBI) 开发和维护的生物医学与生命科学期刊文献免费数据库。PubMed 是一种免费的搜寻引擎,提供生物医学方面的论文搜寻及摘要,但不包括期刊论文的全文,其数据库来源为 Medline。PMC 是由 NLM 下属的 NCBI 创立的开放存取 (OA) 的生物医学和生命科学全文数据库,并在全球范围内免费提供使用。PubMed 和 PMC 的关系:两者都是 NLM 建立的数据库,其中 PubMed 是一个基于互联网的文献检索系统,它收录了几千种生物医学和生命科学期刊的目次和文摘,该数据库提供与 PMC 全文的链接以及与数千种期刊网站的链接。而 PMC 是免费生物医学和生命科学电子期刊全文数据库,目前收录 400 余种期刊,数量还在不断增加。PMC 所有论文在 PubMed 中都有相应的记录。

IJO 编辑部