

Sturge-Weber 综合征 1 例

李娜,冯佩丽

作者单位:(200025)中国上海市,上海交通大学医学院附属瑞金医院眼科

作者简介:李娜,主治医师,研究方向:玻璃体、视网膜疾病。

通讯作者:冯佩丽,副主任医师,研究方向:白内障、青光眼、玻璃体、视网膜疾病. linashsmu@yahoo.com.cn

收稿日期:2012-06-04 修回日期:2012-09-06

DOI:10.3969/j.issn.1672-5123.2012.10.80

引用:李娜,冯佩丽. Sturge-Weber 综合征 1 例. 国际眼科杂志 2012;12(10):2043-2044

1 病例报告

患儿,男,12岁,因“左眼视力下降1a余,外院检查发现左眼眼压升高1mo”来我院门诊就诊。患儿为足月剖腹产,自出生即发现左侧面部红色血管瘤增生,随年龄逐渐增大。患儿自幼生长及智力发育正常,无癫痫发作史,无家族史。1a前主诉左眼视物模糊,未及时就诊。1a前主诉左眼视物模糊加重,外院就诊发现左眼眼压42mmHg,左杯盘比约1.0,诊断为“左眼青光眼”。为进一步诊治,来我院门诊就诊。本科检查:右眼未见明显异常。左眼小孔镜下视力0.9,眼压40mmHg;左侧上颌面部、下眼睑及部分上眼睑皮肤呈暗红色,至鼻中线,未明显高出皮肤,压之无明显褪色(图1);左眼球结膜轻度充血,晶状体透明,眼底视盘边界正常,杯盘比约1.0,视网膜平伏,眼底色泽较右眼红(图2);双眼眼位及活动度正常。神经系统检查未见明显异常。左眼B超检查示左眼球壁明显增厚,伴睫状体脱离可疑光带(图3)。左眼荧光素眼底血管造影示左眼弥漫性脉络膜血管瘤(图2);左眼视野检查示颞下方视岛;左眼房角检查均为开放;头颅磁共振平扫加增强扫描未见明显异常。患儿入院后给予降眼压药物治疗,眼压无明显下降。于入院后第6d全麻下行左眼小梁切除术,术中一次性使用丝裂霉素C(0.4g/mL,5min),手术顺利。术后第2d左眼前房浅Ⅱ度,虹膜膨隆,眼底周边可见脉络膜脱离,指测眼压T-1。常规予以激素、甘露醇静滴,扩大瞳孔。经过2d治疗后,浅前房不好转,脉络膜脱离仍存在,眼压升高至52.3mmHg,加用噻吗心安降低眼压,指压按摩滤枕周围;持续治疗至术后1wk,左眼视力为小孔镜下0.7,结膜滤枕弥散,前房深度正常,眼底无明显脉络膜脱离,眼压为20mmHg左右,停用甘露醇静滴,激素减量至强的松4片口服。术后第10d再次出现左眼眼底周边各方位脉络膜脱离,前房浅Ⅰ~Ⅱ度,查左眼UBM示各方位睫状体高度脱离,睫状突旋前,各方位房角隐窝裂隙状开放;左眼B超示各方位脉络膜脱离回声带5~9mm,后极部视网膜水肿,各方位脉络膜增厚,后极为甚,达2.1mm,实质性占位,弥漫性脉络膜血管瘤可能。常规激素及甘露醇静滴持续治疗约1wk后脉络膜脱离无好转,加用中药饮片煎服,停用甘露醇,激素逐渐减量,治疗约



图1 面部血管瘤:累及左侧上颌面部、下眼睑及部分上眼睑。

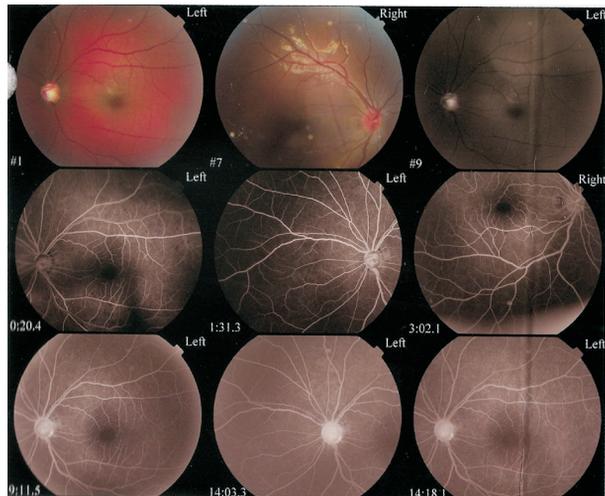


图2 双眼眼底照片及荧光素眼底造影:左眼眼底色泽较红,左眼底背景荧光弥漫性增强。

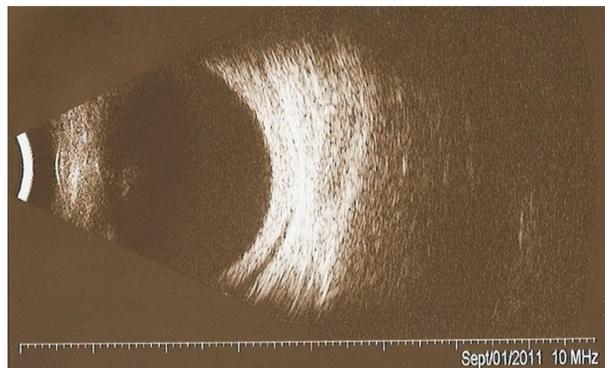


图3 左眼B超:球壁明显增厚,伴睫状体脱离可疑光带。

1wk后,左眼眼底各方位仍可见脉络膜脱离,但隆起高度及范围缩小,左眼眼压约20mmHg,予出院门诊随访治疗,出院继续中药煎服。术后3mo复查,左眼小孔镜下视力0.7,结膜滤枕弥散,瞳孔直径约4.5mm,部分虹膜后粘连,晶状体透明,眼底检查视乳头边界清,杯盘比约1.0,各方位视网膜平伏,与对侧眼比较视网膜色泽较暗红,眼压为12mmHg。

2 讨论

Sturge-Weber综合征又名Sturge-Weber-Dimitri综合征及Sturge-Kalisher-Weber综合征等,1860年首先由Schirmer描述,Sturge在1879年,Weber和Bergstrand在1929年,O'Brien在1933年均作详细报道^[1]。此综合征为先天遗传性疾病,在胚胎6wk时期,胚胎血管系统发育异常。人群中的发病率约为1/50000,主要表现为眼、皮肤

和脑血管瘤(痣)。面部血管瘤循三叉神经分布区发病。由于此综合征血管瘤损害影响范围大,表现症状不一致,临床上可分为3型^[2]:I型:即面部、眼和脑部受累;II型:仅眼、面部受累;III型:仅有软脑膜血管瘤。本病例属于II型。继发青光眼是Sturge-Weber综合征的主要特征之一,发生率较高,约占此病患者的30%。其中约60%在婴幼儿期出现眼压升高表现(早发型),约40%在儿童期或以后出现眼压升高表现(迟发型)。继发青光眼者通常见于上睑皮肤有血管瘤者,且为同侧眼受累;部分继发青光眼者可合并弥漫性或局限性脉络膜血管瘤。青光眼的发生机制可能有以下几种:前房角畸形、虹膜广泛前粘连、脉络膜血容量增加、睫状体血管瘤致房水蛋白含量增高堵塞前房角、房水分泌增加、房水外流受阻等。Sturge-Weber综合征的诊断主要依靠临床体征、X线、CT扫描、血管造影等。凡符合3个主要表现:面部特殊痣、青光眼、颅内典型钙化变性,即可确诊。

本病无特异性治疗,只能对症处理惊厥、青光眼等。继发青光眼者常规行对症治疗。对婴幼儿青光眼可行房角切开术或小梁切开术^[3]。其他类型青光眼若药物控制不佳时可作小梁切除术。滤过手术有两种严重并发症,脉络膜驱逐性出血或突发的脉络膜渗漏,同时存在脉络膜血管瘤者在手术时更易发生。由于术后眼压的突降,可能导

致异常的脉络膜血管扩张,血管内浆液外渗引起广泛而难治的脉络膜脱离。本例中对脉络膜脱离的常规治疗效果不佳可能由于异常的脉络膜血管瘤造成。术前尽量降低眼压、术中密缝巩膜瓣、术中前房注入黏弹剂等可能减少以上术后并发症的发生。Audren等^[4]对9例Sturge-Weber综合征并发青光眼患者行非穿透性深层巩膜切除术,发现术后眼压控制良好,无脉络膜脱离等并发症出现,在今后的治疗中可考虑采用。另外本例患者在加用中草药治疗后,脉络膜渗漏逐渐吸收,至术后1mo已完全吸收,在以后类似病例的治疗中可以借鉴。

参考文献

- 1 Patrianakos TD, Nagao K, Walton DS. Surgical management of glaucoma with the sturge weber syndrome. *Int Ophthalmol Clin* 2008;48: 63-78
- 2 吴希如,林庆. 儿神经系统疾病基础与临床. 北京:人民卫生出版社 2000:674
- 3 Olsen KE, Huang AS, Wright MM. The efficacy of goniotomy/trabeculotomy in early-onset glaucoma associated with the Sturge-Weber syndrome. *J AAPOS* 1998, 2: 365-368.
- 4 Audren F, Abitbol O, Dureau P, et al. Non-penetrating deep sclerectomy for glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Acta Ophthalmol Scand* 2006;84: 656-660