

永存原始玻璃体增生症与先天性纤维血管瞳孔膜临床特征比较

赵超, 张泸宁, 郝壮, 蒋孟琪, 吴桐, 周健

引用: 赵超, 张泸宁, 郝壮, 等. 永存原始玻璃体增生症与先天性纤维血管瞳孔膜临床特征比较. 国际眼科杂志 2023; 23(4): 634-639

基金项目: 2019年陕西省自然科学基金基础研究计划项目(No. 2019JM-065)

作者单位: (710032) 中国陕西省西安市, 空军军医大学西京医院眼科 全军眼科研究所

作者简介: 赵超, 在读硕士研究生, 研究方向: 白内障。

通讯作者: 周健, 毕业于空军军医大学, 博士, 教授, 主任医师, 博士研究生导师, 研究方向: 白内障的基础与临床研究. zhoujian@fmmu.edu.cn

收稿日期: 2022-09-30 修回日期: 2023-03-08

摘要

目的: 分析永存原始玻璃体增生症(PHPV)和先天性纤维血管瞳孔膜(CFPM)的临床特征异同。

方法: 回顾性分析2006-03/2021-12在空军军医大学西京医院眼科接受手术治疗的PHPV(PHPV组)和CFPM患儿(CFPM组)的眼部生物测量参数、临床表现、病变的形态学特点。

结果: 纳入PHPV患儿56例61眼, CFPM患儿24例25眼; PHPV和CFPM的发病年龄相似、无性别差异, 均以单眼患病为主, 其占比分别为91%和96%。PHPV合并白内障患眼可有多种并发症和眼发育异常, CFPM主要为不同程度的瞳孔区堵塞及形态异常。PHPV组和CFPM组单眼患病患儿患眼前房深度(ACD)均小于对侧眼, 手术年龄 ≤ 24 月龄患儿患眼眼轴长度(AL)均小于对侧眼($P < 0.05$); PHPV组单眼患病患儿患眼角膜直径(CD)小于对侧眼、眼压高于对侧眼(均 $P < 0.05$); CFPM组单眼患病患儿患眼与对侧眼CD、IOP比较均无显著差异($P > 0.05$)。PHPV组患眼ACD小于CFPM组患眼($P < 0.05$)。术中发现PHPV纤维血管膜组织位于晶状体后、玻璃体腔内, 而CFPM纤维血管膜位于虹膜与晶状体前囊膜之间, 很少累及晶状体。

结论: PHPV和CFPM有非常相似的临床特点, 提示PHPV和CFPM可能是永存胚胎血管(PFV)的不同表现形式, 但PHPV病变范围更广、病情更复杂。

关键词: 永存原始玻璃体增生症; 先天性纤维血管瞳孔膜; 永存胚胎血管; 临床特征; 手术治疗

DOI: 10.3980/j.issn.1672-5123.2023.4.20

Comparison study of clinical features between persistent hyperplastic primary vitreous and congenital fibrovascular pupillary membrane

Chao Zhao, Lu-Ning Zhang, Zhuang Hao, Meng-Qi Jiang, Tong Wu, Jian Zhou

Foundation item: Natural Science Basic Research Project of Shaanxi Province in 2019 (No.2019JM-065)

Department of Ophthalmology, Xijing Hospital, Air Force Medical University; Eye Institute of PLA, Xi'an 710032, Shaanxi Province, China

Correspondence to: Jian Zhou. Department of Ophthalmology, Xijing Hospital, Air Force Medical University; Eye Institute of PLA, Xi'an 710032, Shaanxi Province, China. zhoujian@fmmu.edu.cn

Received: 2022-09-30 Accepted: 2023-03-08

Abstract

• AIM: To analyze the similarities and differences of the clinical features between persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV) and congenital fibrovascular pupillary membrane (CFPM).

• METHODS: Retrospectively analyze the ocular biometric parameters, clinical features and morphological changes in children with PHPV (PHPV group) and CFPM (CFPM group) who received surgery at the department of ophthalmology, Xijing Hospital from March 2006 to December 2021.

• RESULTS: The study included 56 cases (61 eyes) of PHPV and 24 cases (25 eyes) of CFPM. There were no differences on the gender and age of onset between PHPV and CFPM, and both of them were mainly unilaterally affected, with the ratio of 91% and 96%. Children with PHPV and cataract combined with other complications and ocular developmental abnormalities. CFPM was mainly presented different degrees of blockage and morphological abnormalities of pupillary area. In unilateral cases of PHPV and CFPM, the anterior chamber depth (ACD) of affected eyes was smaller than that of the fellow eyes, and in subgroups with age of operation ≤ 24 mo, the axial length (AL) of affected eyes was smaller than that of the fellow eyes ($P < 0.05$). The corneal diameter (CD) of the affected eyes in PHPV group was smaller and the intraocular pressure (IOP) was higher than those of the fellow eyes (all $P < 0.05$); while there

were no significant differences on CD and IOP between affected eyes and the fellow eyes in CFPM group ($P > 0.05$). The ACD of affected eyes in PHPV group was significantly smaller than that of CFPM group ($P < 0.05$). The fibrovascular membrane in PHPV group was located in the posterior part of the lens and vitreous cavity; while the fibrovascular membrane in CFPM group was located between the iris and the anterior capsule of the lens, rarely involving the lens.

• **CONCLUSION:** PHPV and CFPM had the similar clinical features, suggesting that they may belong to the different variants of persistent fetal vasculature (PFV). However, PHPV had a wider range of lesions and more complex conditions.

• **KEYWORDS:** persistent hyperplastic primary vitreous; congenital fibrovascular pupillary membrane; persistent fetal vasculature; clinical features; surgery treatment

Citation: Zhao C, Zhang LN, Hao Z, *et al.* Comparison study of clinical features between persistent hyperplastic primary vitreous and congenital fibrovascular pupillary membrane. *Guoji Yanke Zazhi (Int Eye Sci)* 2023;23(4):634-639

0 引言

永存原始玻璃体增生症 (persistent hyperplastic primary vitreous, PHPV) 是眼部胚胎血管退化异常而导致的先天性发育性疾病。PHPV 主要表现为晶状体后和 (或) 视盘前的纤维血管膜, 根据病变位置将其分为前部型、后部型和混合型三型^[1]。Goldberg^[2] 认为 PHPV 病变位于晶状体至视盘之间, 仅代表胚胎血管残留病变的一部分, 建议使用“永存胚胎血管 (persistent fetal vasculature, PFV)”更全面地命名这一类疾病。先天性纤维血管膜 (congenital fibrovascular pupillary membrane, CFPM) 于 1986 年由 Cibis 等^[3] 首次报道, 表现为灰白色纤维血管膜呈扇形覆盖于虹膜和晶状体前囊膜之间, 伴瞳孔形状、大小和位置异常。CFPM 病因尚不清楚, 基于临床表现和组织病理学改变, 有学者推测 CFPM 与 PHPV 同属于眼部胚胎血管退化异常性疾病, 是 PFV 的特殊类型^[4], 但仍存不同意见^[5-6]。本研究在较大 CFPM 样本量的基础上, 以病例对照的方法观察和比较 PHPV 与 CFPM 这两种疾病的临床特征, 并通过比较眼部生物学测量参数了解两种疾病对患眼发育的影响, 从临床表现的角度分析 PHPV 和 CFPM 的异同点。

1 对象和方法

1.1 对象 病例对照研究。选取 2006-03/2021-12 在空军军医大学西京医院眼科接受手术治疗的 PHPV 患儿 56 例 61 眼 (PHPV 组) 和 CFPM 患儿 24 例 25 眼 (CFPM 组)。纳入标准: (1) 明确诊断为 PHPV 或 CFPM, 且 PHPV 患儿均合并白内障; (2) 基线时未接受过任何眼科手术; (3) 接受手术治疗。排除标准: (1) 诊断不明确; (2) 有眼外伤病史、葡萄膜炎病史、眼部手术史的患者; (3) 基线资料不全者。本研究遵循《赫尔辛基宣言》, 并通过医院伦理委员会审核, 纳入患儿及其监护人均对本研究知情同意。

1.2 方法

1.2.1 基线资料收集 从住院电子病历中获取两组患儿基线资料, 包括初次就诊年龄和原因、性别、患眼眼别、手术

年龄、眼科专科检查和特殊检查结果、手术方式以及术中并发症等。

1.2.2 眼科检查 视力检查根据患儿年龄及认知情况选择 Snellen 视力表、婴幼儿特殊视力或追光/追物试验检测视力; 采用手持非接触眼压计或在全身麻醉后采用 Schiötz 眼压计测量眼压 (intraocular pressure, IOP); 全身麻醉后采用脚规测量角膜水平及垂直径 (corneal diameter, CD), 用眼部 AB 型超声检测眼轴长度 (axial length, AL)、前房深度 (anterior chamber depth, ACD) 及眼内情况; 能够配合的患儿用电脑验光仪测量角膜曲率值 (keratometry, K) 及屈光度 (spherical equivalent, SE)。所有同类检查均由同一位经验丰富的技师操作完成, 每次测量重复 3~5 次, 取平均值。

1.2.3 手术方式 患儿均在全身麻醉下进行手术, 手术均由同一位经验丰富的眼科主任医师实施。

1.2.3.1 PHPV 组 PHPV 伴白内障患儿经 2:00 和 10:00 位角巩膜缘后 1~1.5mm 切口行晶状体摘除、后囊膜切开和前部玻璃体切除术, 术中切除包括 PHPV 在晶状体后囊膜上的纤维血管膜、前部玻璃体内 PHPV 纤维血管条索。根据患儿年龄和眼部发育情况选择 I 期或 II 期人工晶状体植入, 拟 I 期植入人工晶状体的患儿 12:00 位做 2.2~2.4mm 巩膜隧道切口。

1.2.3.2 CFPM 组 CFPM 手术切除适应证为纤维血管膜完全或不完全遮挡瞳孔区, 使相应部位的瞳孔不能散大, 影响检影、验光, 尤其是小瞳孔下复验光, 此类患者不能获得有效的屈光矫正和弱视训练, 故需进行纤维血管膜手术切除, 以获得足够大小的瞳孔。不伴有晶状体混浊的 CFPM 患儿在上方角巩膜缘后 1.5mm 做 2mm 切口, 行“纤维血管膜切除联合瞳孔成形术”; 伴有晶状体混浊的 CFPM 患儿同时行晶状体摘除联合后囊膜切开及前部玻璃体切除术。

统计学分析: 采用 SPSS 23.0 软件进行统计学分析。使用 Shapiro-Wilk 对数据进行正态性检验, 所有计量资料符合正态分布者以 $\bar{x} \pm s$ 表示, 不符合正态分布者以 $M(P_{25}, P_{75})$ 表示, 并使用 Levene 检验方差齐性, 满足正态分布及方差齐性者, 使用独立样本 t 检验比较组间差异, 否则使用 Mann-Whitney U 检验比较组间差异; 使用配对样本 t 检验比较组内患眼和对侧眼之间的差异。计数资料以率 (%) 表示, 使用 χ^2 检验或 Fisher 精确检验。双侧检验, 以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 基线资料 PHPV 组患儿 56 例 61 眼, 单眼患病 51 例 (91%), 均合并白内障, 其中 47 例患儿对侧眼晶状体透明, 4 例患儿对侧眼患先天性白内障, 但无 PHPV; 双眼患病 5 例, 双眼均合并白内障。CFPM 组患儿 24 例 25 眼, 单眼患病 23 例 (96%), 其中 5 例 (21%) 患眼还伴有晶状体混浊, 对侧眼均无明显异常; 双眼患病 1 例, 双眼晶状体均透明。两组患儿性别、单眼患病率、患眼眼别、首诊月龄和手术月龄差异均无统计学意义 ($P > 0.05$), 见表 1。

2.2 眼部其他异常 PHPV 组患儿其他眼部异常种类明显多于 CFPM 组, 包括永存瞳孔残膜 5 眼、先天性晶状体缺损 2 眼、先天性虹膜缺损 1 眼、先天性脉络膜缺损 1 眼和先天性视盘发育不全 1 眼等先天发育异常, 见表 2。

2.3 眼部参数 PHPV 组和 CFPM 组单眼患病患儿患眼与

表1 两组患儿基线资料比较

组别	例数/眼数	男/女(例)	患眼眼别(左/右,眼)	单眼患病(例)	首诊月龄[M(P ₂₅ ,P ₇₅)]	手术月龄[M(P ₂₅ ,P ₇₅)]
PHPV组	56/61	27/29	41/20	51	11.0(3.00,23.00)	21.0(8.00,61.50)
CFPM组	24/25	15/9	14/11	23	4.5(0.63,11.50)	14.5(5.80,59.25)
Z	-	-	-	-	-1.888	-0.709
P		0.329	0.335	0.663	0.059	0.483

注:-表示采用Fisher精确检验。

表2 纳入患儿患眼伴发异常情况

眼部异常	眼(%)	
	PHPV组 (n=61)	CFPM组 (n=25)
白内障	61(100)	5(20)
斜视	13(21)	3(12)
眼球震颤	8(13)	0
浅前房	7(11)	0
睫状突牵拉(术中见)	7(11)	0
晶状体后凸(B超/术中见)	6(10)	0
高度近视(AL>26mm)	5(8)	0
继发性青光眼合并角膜水肿	3(5)	0
局限性视网膜脱离	2(3)	0
永存瞳孔残膜	5(8)	0
先天性晶状体缺损	2(3)	0
先天性虹膜缺损	1(2)	0
先天性脉络膜缺损	1(2)	0
先天性视盘发育不良	1(2)	0

对侧眼眼轴长度比较差异均无统计学意义($P=0.908$ 、 0.111);两组单眼患病患儿患眼与对侧眼角膜曲率比较差异均无统计学意义($P=0.201$ 、 0.794),但两组单眼患病患儿患眼前房深度均明显小于对侧眼(均 $P<0.05$);PHPV组单眼患病患儿患眼角膜直径明显小于对侧眼($P=0.020$)、眼压明显高于对侧眼($P=0.040$),但CFPM组单眼患病患儿患眼与对侧眼角膜直径及眼压均无明显差异($P=0.172$ 、 0.962),见表3。两组患儿患眼眼轴长度、角膜直径、角膜曲率、等效球镜度数和眼压比较差异均无统计学意义($P>0.05$),而PHPV组患儿患眼前房深度明显小于CFPM组($P=0.030$);两组患儿非患眼眼轴长度、前房深度、角膜直径、角膜曲率、等效球镜度数和眼压比较差异均无统计学意义($P>0.05$),见表4。

眼球生长发育主要发生在2岁以前,此期也是眼球的快速增长期,而2岁以后,眼轴生长发育明显趋于平缓,故根据手术年龄将纳入患儿分为 ≤ 24 月龄和 >24 月龄。PHPV组单眼患病患儿中, ≤ 24 月龄患儿患眼眼轴长度小于对侧眼($P=0.044$), >24 月龄患儿患眼眼轴长度大于对侧眼,但差异无统计学意义($P=0.167$);CFPM组单眼患病患儿中, ≤ 24 月龄患儿患眼眼轴长度小于对侧眼($P=0.003$), >24 月龄患儿患眼眼轴长度接近对侧眼($P=0.920$),见表3。不同年龄段(≤ 24 月龄、 >24 月龄)PHPV组和CFPM组患儿患眼、非患眼眼轴长度组间差异均无统计学意义($P>0.05$),见表4。

眼轴长度每变化0.33mm,会引起眼屈光度产生1D的差异,故根据患眼与对侧眼眼轴长度的差值($\Delta AL_{\text{患眼-对侧眼}}$)将纳入患儿分为患眼 $<$ 对侧眼($\Delta AL_{\text{患眼-对侧眼}} < -0.33\text{mm}$)、患眼 $=$ 对侧眼($-0.33 \leq$

$\Delta AL_{\text{患眼-对侧眼}} < 0.33\text{mm}$)、患眼 $>$ 对侧眼($\Delta AL_{\text{患眼-对侧眼}} > 0.33\text{mm}$)三种类型,PHPV组和CFPM组单眼患病患儿眼轴长度差异类型比较,差异无统计学意义($\chi^2=0.862$, $P=0.650$),见表5。

2.4 手术治疗情况 PHPV组患儿56例61眼行晶状体摘除联合后囊膜切开和前部玻璃体切除术,其中18眼联合人工晶状体植入术、5眼联合前房成形术、5眼联合瞳孔残膜切除术;均无需要手术治疗的眼后段异常;2眼B超检查发现的局限性视网膜脱离患者,因脱离范围局限、稳定未联合眼后节手术。

CFPM组患儿24例25眼行纤维血管膜切除和瞳孔成形术,其中1例双眼患儿仅行一侧纤维血管膜切除术,另一侧不需手术治疗;4眼因有晶状体前囊膜轻度混浊联合进行晶状体摘除术;1眼在纤维血管膜切除联合瞳孔成形术后4.5a CFPM复发,再次行纤维血管膜切除及瞳孔成形术。

2.5 PHPV和CFPM形态 PHPV组患儿56例61眼中单纯前部型18眼(30%),混合型43眼(70%),无单纯后部型;均存在晶状体混浊,其中单纯后囊膜下混浊31眼(51%),后囊下及皮质混浊13眼(21%),后囊下及晶状体核混浊6眼(10%),晶状体全白混浊11眼(18%)。前部型和混合型PHPV患眼伴发的晶状体混浊类型差异无统计学意义($\chi^2=2.516$, $P=0.481$),见表6。前部型PHPV患眼中,血管膜呈“圆盘状”附着于晶状体后囊膜中央,直径3~5mm,其上有明显的辐射状血管组织,其中2眼纤维血管膜全周包绕晶状体,甚至延伸至前房。白内障摘除后可见后囊膜呈灰色混浊,从轻度机化的蜘蛛网样的“鬼影血管(ghost vessels)”至严重的白蘑菇样致密纤维血管膜(图1B、C);7眼纤维膜牵拉睫状突,可在白内障摘除后(图1E)或散瞳后(图1F)观察到被牵向瞳孔方向的睫状突组织。混合型PHPV患眼中还可观察到玻璃体内的纤维条索组织,从晶状体后囊和(或)睫状突延伸至视盘,条索的粗细程度也不同,从灰色细线状至粗大的白色条索状(图1H、J)。手术显微镜下观察到19眼晶状体后的膜组织中存在明显的从中心指向周边的辐射状血管,且5眼切除纤维血管膜时有少量术中出血,升高眼内灌注压后可止血。

接受手术治疗的CFPM患眼24眼中,纤维血管膜位于上方9眼、下方4眼、颞侧5眼、鼻侧2眼、颞上方3眼、接近全周1眼。纤维血管膜的范围为2~12(平均 4.81 ± 2.00)钟点。膜在瞳孔缘不同程度遮挡瞳孔区,散瞳后观察膜与晶状体前囊膜、虹膜深层组织黏连,绝大部分患者的晶状体透明,术中分离膜组织,多呈扇形向虹膜周边部及睫状体部延伸,均可见明显的血管分布,切除膜组织时均有非常少量的点状出血,无需特殊处理(图2)。

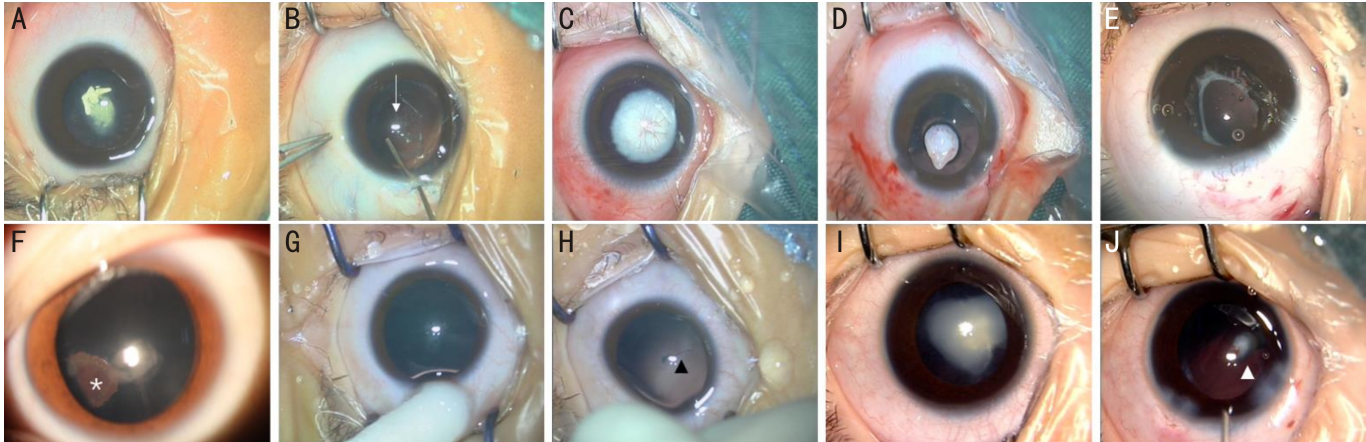


图1 不同类型 PHPV 的表现 A~F:前部型 PHPV,A、B 为同一眼,术前见晶状体中央板状不均匀混浊,并伴有钙化(A),吸除晶状体皮质后显示混浊的后囊膜上有蜘蛛网样的“鬼影血管”(箭头)(B);C、D 为同一眼,术前见晶状体后囊膜上蘑菇样的白色致密纤维膜,其上有放射状分布的红色血管(C),吸除晶状体皮质后,将后囊膜的纤维膜组织块完整取出(D);E、F 为 PHPV 牵拉睫状突,白内障摘除后可见被牵拉至晶状体周边部的睫状体组织(E),散瞳后裂隙灯下可见被牵拉至瞳孔区的“舌形”睫状突(星号)(F)。G~J:混合型 PHPV,G、H 为同一眼,术前见晶状体后囊膜中央机化混浊(G),白内障摘除后,可见玻璃体内飘动的灰色细线样组织(黑色三角),一端与晶状体后囊膜相连,另一端指向眼球后极部(H);I、J 为同一眼,术前见晶状体核灰白色混浊(I),白内障摘除后,可见与后囊膜相连的粗大的白色条索样组织(白色三角),后囊膜附着端可见红色血管组织(J)。

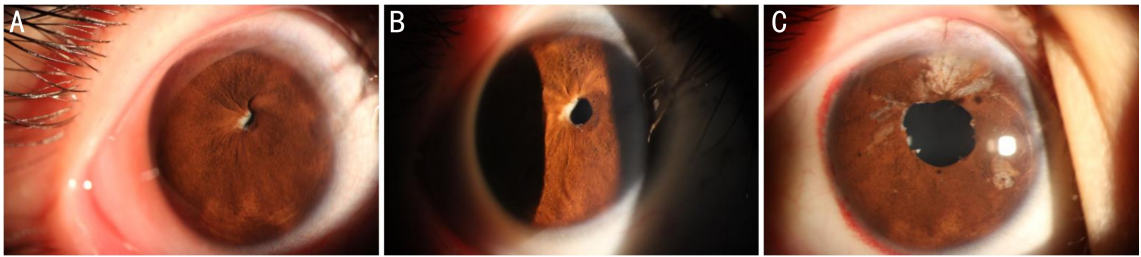


图2 CFPM 同一眼裂隙灯照片 A:小瞳下见瞳孔闭锁;B:散瞳后瞳孔直径约 1.5mm,颞侧灰白色纤维血管膜超过瞳孔缘遮挡部分瞳孔区;C:术后见瞳孔呈圆形,瞳孔直径约 3mm,位置居中。

表3 纳入患儿单眼患病眼与对侧眼眼部参数比较

眼部参数	PHPV 组患眼	PHPV 组对侧眼	CFPM 组患眼	CFPM 组对侧眼	$\bar{x} \pm s$ (眼)			
					t_1	t_2	P_1	P_2
AL(mm)	20.55±2.87(51)	20.58±1.96(51)	20.12±2.23(23)	20.52±1.67(23)	-0.116	-1.660	0.908	0.111
≤24 月龄	18.95±1.63(28)	19.50±1.43(28)	18.82±1.10(12)	19.62±1.32(12)	-2.115	-3.778	0.044	0.003
>24 月龄	22.49±2.86(23)	21.88±1.71(23)	21.54±2.31(11)	21.50±1.47(11)	1.430	0.103	0.167	0.920
ACD(mm)	2.14±0.73(51)	2.55±0.38(51)	2.45±0.27(23)	2.56±0.32(23)	-4.724	-2.754	<0.001	0.012
CD(mm)	10.35±0.96(22)	10.85±0.85(22)	10.71±0.67(7)	10.86±0.63(7)	-3.464	-1.578	0.020	0.172
K(D)	43.89±2.87(36)	43.31±1.76(36)	42.60±2.38(16)	42.68±1.68(16)	1.304	-0.266	0.201	0.794
SE(D)	-2.42±5.42(11)	-1.81±2.03(11)	+1.52±4.00(6)	-0.8±2.43(6)	-0.435	2.325	0.673	0.068
IOP(mmHg)	16.00±4.01(32)	13.60±3.78(32)	14.68±4.73(14)	14.72±5.48(14)	3.071	-0.049	0.040	0.962

注: t_1/P_1 :PHPV 组单眼患病患儿患眼与对侧眼眼部参数比较结果; t_2/P_2 :CFPM 组单眼患病患儿患眼与对侧眼眼部参数比较结果。

表4 纳入患儿患眼间和非患眼间眼部参数比较

眼部参数	PHPV 组患眼	PHPV 组非患眼	CFPM 组患眼	CFPM 组非患眼	$\bar{x} \pm s$ (眼)			
					t_1	t_2	P_1	P_2
AL(mm)	20.49±3.33(61)	20.58±1.96(51)	20.49±2.50(25)	20.52±1.67(23)	-0.011	0.124	0.991	0.901
≤24 月龄	18.94±1.61(34)	19.50±1.43(28)	18.82±1.10(12)	19.62±1.32(12)	0.254	-0.234	0.801	0.816
>24 月龄	22.40±3.96(27)	21.88±1.71(23)	22.04±2.44(13)	21.50±1.47(11)	0.297	0.633	0.768	0.531
ACD(mm)	2.15±0.71(61)	2.55±0.38(51)	2.48±0.28(25)	2.56±0.32(23)	-2.202	-0.430	0.030	0.669
CD(mm)	10.36±0.90(27)	10.85±0.85(22)	10.79±0.57(7)	10.79±0.73(7)	-1.178	0.187	0.247	0.853
K(D)	43.91±2.90(44)	43.36±1.82(40)	42.67±2.32(17)	42.74±1.64(17)	1.580	1.214	0.120	0.230
SE(D)	-2.42±5.42(11)	-1.81±2.03(11)	+1.52±4.00(6)	-0.8±2.43(6)	-0.435	2.325	0.673	0.068
IOP(mmHg)	15.76±3.81(37)	13.60±3.78(32)	14.68±4.73(14)	14.72±5.48(14)	0.849	-0.806	0.400	0.425

注: t_1/P_1 :PHPV 组和 CFPM 组患儿患眼眼部参数比较结果; t_2/P_2 :PHPV 组和 CFPM 组患儿非患眼眼部参数比较结果。

表5 PHPV和CFPM组单眼患病患儿双眼眼轴长度差异类型比较 眼(%)

组别	眼数	患眼<对侧眼	患眼=对侧眼	患眼>对侧眼
PHPV组	51	25(49)	11(22)	15(29)
CFPM组	23	11(48)	7(30)	5(22)

表6 PHPV组患儿晶状体混浊类型分布 眼(%)

晶状体混浊类型	前部型 PHPV	混合型 PHPV
	(n=18)	(n=43)
后囊下混浊	7(39)	24(56)
后囊下及皮质混浊	6(33)	7(16)
后囊下及晶状体核混浊	2(11)	4(9)
晶状体全白混浊	3(17)	8(19)

3 讨论

本研究发现 PHPV 和 CFPM 均以单眼患病为主,单眼患病的占比分别为 91% 和 96%,与以往研究^[7-9]结果相似,且本研究纳入的两种疾病患儿一般人口学信息无显著差异。PHPV 组突出的临床特点是患眼伴有更多的眼部异常表现,这些异常表现大致分为三类:(1)与视轴遮挡相关如视觉剥夺性弱视;(2)与膜组织收缩牵拉相关如牵拉性视网膜脱离;(3)与晶状体形状及位置异常相关如浅前房、继发性青光眼和角膜水肿。PHPV 患儿还可伴发其他眼部发育异常,如虹膜脉络膜缺损^[10-12]、视盘发育不良^[2]、瞳孔残膜、先天性晶状体缺损^[2]等,这些异常与胚胎血管的位置和退化异常有关。CFPM 患儿的临床表现主要为膜组织位于瞳孔、虹膜和睫状体及晶状体前囊膜之间,引起瞳孔形状、大小、位置异常,并伴发因瞳孔区遮挡导致的弱视和斜视,且患眼多伴有屈光不正。虽有文献报道 CFPM 可引起青光眼^[3],但本组病例无一例发生青光眼相关改变。

既往文献报道 PHPV^[7]和 CFPM^[4]患眼眼轴大多短于对侧眼,而本研究发现单眼患病患儿中,患眼与对侧眼的轴长度比较无显著差异;患眼眼轴长度小于、近似等于或大于对侧眼的占比情况分析显示,两种疾病均以患眼眼轴长度小于对侧眼为主,而且两种疾病单眼患病患儿眼轴长度差异类型相似。眼球发育不良可能是原发病的表现之一,如眼轴发育不充分;出生后长期的视轴遮挡会引发形觉剥夺导致眼轴延长,两者的综合效应造成了患眼眼轴长度表现并不完全一致。眼球生长发育主要发生在 2 岁以前^[13],故本研究以 24 月龄为界进行分层比较,结果显示两种疾病单眼患病患儿手术年龄≤24 月龄时,患眼眼轴长度均明显短于其对侧眼,这与 Zhang 等^[14]研究结论一致,提示在患儿年龄较小时,疾病本身是影响眼轴长度的主要因素,其影响眼球的生长发育,导致眼轴长度偏小;而在手术年龄>24 月龄时,PHPV 组单眼患病患儿患眼眼轴长度略长于其对侧眼,但无统计学差异;CFPM 组单眼患病患儿患眼眼轴长度很接近其对侧眼,这提示随着年龄的增长,患眼的轴发育受原发病和后天视轴遮挡等多因素影响,推测在 PHPV 患眼中,晶状体混浊所致形觉剥夺的长期累积效应大于原发病引起的眼球生长受限,从而表现出患眼眼轴长度大于其对侧眼的趋势;而在 CFPM 患眼中,视轴遮挡不完全,因而视觉剥夺所致眼轴延长基本

与原发病影响抵消,表现为患眼眼轴长度与其对侧眼接近。

本研究发现,PHPV 组单眼患病患儿患眼角膜直径小于对侧眼,这与以往文献^[15]报道一致。而 CFPM 组单眼患病患儿患眼和对侧眼角膜直径无明显差异,可能因为该组仅有 7 例患儿参与统计,样本数量少,但在此 7 例 7 眼中有 2 例 2 眼(28%)角膜直径小于对侧眼,且此 2 例患儿患眼眼轴长度短于其对侧眼。此外,Zhang 等^[14]研究发现,40 例单眼 PHPV 合并白内障患儿患眼与对侧眼的前房深度及眼压比较均无显著统计学差异。但本研究发现两种疾病的单眼患病患儿患眼的前房深度均小于对侧眼,且 PHPV 组患儿患眼前房深度比 CFPM 组更小($P=0.030$),患眼前房深度小于对侧眼的占比(41%)也远大于 CFPM 组(13%),PHPV 组患儿中 3 例有浅前房合并眼压升高,且 PHPV 组单眼患病患儿患眼眼压明显高于对侧眼。可能因为 PHPV 纤维血管膜更容易侵犯晶状体,造成晶状体膨胀,使晶状体-虹膜隔前移、前房角变狭窄甚至关闭,发生继发性青光眼。既往文献关于 CFPM 患儿伴发青光眼的报道不完全一致,Cibis 等^[3,5]报道了 3 例 CFPM 患儿均存在房角结构异常及眼压升高;而邓小慧等^[16]系列报道中,15 眼 CFPM 患眼的房角与眼压均正常,与本研究结果一致。CFPM 膜组织对晶状体的影响小,不造成晶状体混浊和膨胀,对虹膜组织的影响更大,可导致不同程度的瞳孔阻塞,同时影响房角。不同研究中 CFPM 患儿的膜组织对房角影响的程度不同,导致青光眼的发生率有较大差异。本研究纳入的 CFPM 患儿纤维血管膜范围为 2~12(平均 4.81 ± 2.00)钟点,且纤维血管膜向虹膜根部的延伸程度不完全一致,多对房角影响较轻,这可能是本组 CFPM 患儿患眼虽有前房明显变浅但无眼压明显升高的原因。

既往关于 PHPV 和 CFPM 患眼角膜曲率及全眼屈光状态的研究很少,仅邓小慧等^[16]在样本量为 15 眼的 CFPM 系列报道中发现患眼角膜曲率略平坦,且患眼较对侧眼偏远视,但均无统计学差异。本研究中,两种疾病单眼患病患儿患眼平均角膜曲率与对侧眼无明显差异(样本量分别为 PHPV 组 36 例 36 眼,CFPM 组 16 例 16 眼)。对全眼屈光状态的进一步分析发现,PHPV 组单眼患病患儿患眼 SE 较对侧眼有偏近视趋向;CFPM 组单眼患病患儿患眼 SE 较对侧眼有偏远视趋向,但差异均无统计学意义,这可能与纳入样本量少有关(两组疾病分别只有 11 例 11 眼和 6 例 6 眼)。现有资料尚不能清楚阐释两种疾病全眼屈光状态的表现,但可推测患眼屈光不正与其眼轴长度异常相关。

此外,本研究手术显微镜下观察到 PHPV 纤维化程度并不相同,纤维化程度高者血管分布更明显,且更容易出现术中出血,提示纤维成分可能会延迟血管闭合与退化。CFPM 膜组织上可见明显的血管分布,分离和切除膜组织时有极少量渗血,提示 CFPM 中的血流并不丰富。与 PHPV 相比,CFPM 患儿晶状体混浊少见,本研究纳入的 24 例 25 眼患眼中仅 5 例 5 眼合并晶状体前囊膜轻度混浊,与既往文献^[15]报道一致。Lambert 等^[17]系列报道中,6 例 CFPM 患儿中有 4 例在接受纤维血管膜切除术后出现复发现象,再次导致小瞳孔畸形,本研究中也存在 1 例类

似患儿。这提示纤维血管膜中的细胞成分仍有增生和收缩能力,建议在手术中应尽量彻底切除纤维膜组织,特别是虹膜后方的膜组织,以防止复发。

综上所述,PHPV 和 CFPM 病变在眼内的位置与胚胎血管的分布高度吻合,且两者存在很多相似的临床表现,如均以单眼患病为主,存在角膜、前房、眼轴等发育异常,术中可见含血管的纤维膜组织。以上相似的特征性改变支持 PHPV 和 CFPM 可能为同类疾病,即为 PFV 的不同类型。但 PHPV 病变范围比 CFPM 更广,并发症更复杂,且可伴发眼部其他发育异常。大部分伴有晶状体混浊的 PHPV 可通过晶状体摘除、后囊膜切开和前部玻璃体切除进行治疗;CFPM 可通过纤维血管膜切除联合瞳孔成形术进行治疗。患眼的发育异常提示术后应进行屈光矫正并进行弱视训练,术后长期随访关注眼压升高、视网膜脱离等严重并发症的发生。本研究存在以下局限性:(1)回顾性研究;(2)本研究纳入的 PHPV 患儿仅为前部型和混合型,无后部型;(3)低龄患儿不能配合部分客观检查,在一些眼部参数比较时纳入的样本量减少,可能对统计学分析结果有一定影响。

参考文献

- 1 Pollard ZF. Persistent hyperplastic primary vitreous: diagnosis, treatment and results. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1997; 95: 487-549
- 2 Goldberg MF. Persistent fetal vasculature (PFV): an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV) LIV Edward Jackson memorial lecture. *Am J Ophthalmol* 1997; 124(5): 587-626
- 3 Cibis GW, Waeltermann JM, Hurst E, et al. Congenital pupillary-iris-lens membrane with goniodysgenesis (a new entity). *Ophthalmology* 1986; 93(6): 847-852
- 4 Robb RM. Fibrous congenital iris membranes with pupillary distortion. *Trans Am Ophthalmol Soc* 2001; 99: 45-50; discussion 50-51
- 5 Cibis GW, Tripathi RC, Tripathi BJ. Surgical removal of congenital

- pupillary-iris-lens membrane. *Ophthalmic Surg* 1994; 25(9): 580-583
- 6 Mann I. Developmental abnormalities of the eye. 2nd ed. Philadelphia: JB Lippincott 1957; 272
- 7 Haddad R, Font RL, Reeser F. Persistent hyperplastic primary vitreous. A clinicopathologic study of 62 cases and review of the literature. *Surv Ophthalmol* 1978; 23(2): 123-134
- 8 Zahavi A, Weinberger D, Snir M, et al. Management of severe persistent fetal vasculature: case series and review of the literature. *Int Ophthalmol* 2019; 39(3): 579-587
- 9 Oltra EZ, Velez FG. Surgical removal of a congenital fibrovascular pupillary membrane. *J AAPOS* 2015; 19(6): 551-551. e1
- 10 Zhang H, She KQ, Lu F. A case of anterior persistent hyperplastic primary vitreous associated with morning glory disc anomaly and retinopathy of prematurity like retinopathy in a term-born child. *BMC Ophthalmol* 2021; 21(1): 455
- 11 Lian Q, Zhao ML, Li TZ, et al. In vivo detecting mouse persistent hyperplastic primary vitreous by Spectralis Optical Coherence Tomography. *Exp Eye Res* 2019; 181: 271-276
- 12 Fei P, Zhang Q, Li J, et al. Clinical characteristics and treatment of 22 eyes of morning glory syndrome associated with persistent hyperplastic primary vitreous. *Br J Ophthalmol* 2013; 97(10): 1262-1267
- 13 Warren N, Trivedi RH, Wilson ME. Persistent fetal vasculature with elongated ciliary processes in children. *Am J Ophthalmol* 2019; 198: 25-29
- 14 Zhang SY, Chen H, Wang JH, et al. Ocular development in children with unilateral congenital cataract and persistent fetal vasculature. *Int J Ophthalmol* 2022; 15(3): 426-431
- 15 赵云娥, 胡曼. 重视婴幼儿永存胚胎血管的诊断和治疗. *中华眼视光学与视觉科学杂志* 2018; 20(1): 7-13
- 16 邓小慧, 张帆, 李璋亮, 等. 先天性纤维血管瞳孔膜患儿的眼部生物学参数和屈光状况. *中华眼视光学与视觉科学杂志* 2021; 23(2): 104-108
- 17 Lambert SR, Buckley EG, Lenhart PD, et al. Congenital fibrovascular pupillary membranes: clinical and histopathologic findings. *Ophthalmology* 2012; 119(3): 634-641