

先天性视网膜劈裂发生严重并发症的手术疗效观察

赵晨, 张琦, 赵培泉

作者单位: (200092) 中国上海市, 上海交通大学附属新华医院眼科

作者简介: 赵晨, 上海交通大学医学院硕士研究生, 主治医师, 研究方向: 眼底病。

通讯作者: 赵培泉, 博士, 主任医师, 研究方向: 眼底病。
zhaopeiquan@126.com

收稿日期: 2013-07-12 修回日期: 2013-09-10

Efficacy of vitreoretinal surgery in the treatment of X-linked retinoschisis with serious complications

Chen Zhao, Qi Zhang, Pei-Quan Zhao

Department of Ophthalmology, Xinhua Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University, Shanghai 200092, China

Correspondence to: Pei-Quan Zhao. Department of Ophthalmology, Xinhua Hospital Affiliated to Shanghai Jiaotong University, Shanghai 200092, China. zhaopeiquan@126.com

Received: 2013-07-12 Accepted: 2013-09-10

Abstract

• **AIM:** To evaluate the efficacy of vitreoretinal surgery in the treatment of X-linked retinoschisis (XLRS) and its complications.

• **METHODS:** A retrospective study was made on all the XLRS patients with severe complications after operation in this hospital. All the 25 patients (31 eyes) present with macular abnormalities with/without peripheral retina split by preoperative OCT examination. Among the 31 eyes, there were 7 eyes with vitreous hemorrhage, 8 eyes with retinal detachment and vitreous hemorrhage, and 16 eyes with rhegmatogenous retinal detachment. All the 31 eyes were divided into 2 groups: group A included 15 eyes which underwent photocoagulation before the surgery, while the other 16 eyes in group B didn't perform photocoagulation before the surgery. All the patients underwent a pars plana vitrectomy without lensectomy associated with internal limiting membrane peeling. Photocoagulation was done to the retinal holes and degeneration areas in group A. Gas or silicone oil was filled in group B after retinal photocoagulation treatment. Three years later, analysis was made on the results of the visual acuity, postoperative anatomical and functional outcome in these 2 groups. Statistical analysis was made on the results of average visual acuity before and after operation by SPSS software method, the difference was statistically significant ($P < 0.05$). The differences of changes of visual acuity in two groups were statistically significant by one-way analysis of variance method.

• **RESULTS:** Postoperative anatomical and functional outcome were satisfied at the last visit. A total of 23 eyes' (74.2%) visual acuity were improved with the mean visual acuity increasing from 0.13 ± 0.08 to 0.24 ± 0.16 , the difference was statistically significant ($t = -5.354$, $P = 0.000$). The average visual acuity in group A was improved from 0.11 ± 0.08 to 0.22 ± 0.15 after operation ($t = -4.391$, $P = 0.000$). While the average visual acuity in group B increased from 0.14 ± 0.08 to 0.26 ± 0.15 ($t = -4.488$, $P = 0.000$). The visual changes in two groups were statistical significance. But when compared the average changes of visual acuity before and after operation between two groups, $F = 4.055$, $P = 0.069$, there was no statistical significance. During the following-up period, the complications were found in three eyes, among which two eyes presented with proliferative vitreoretinopathy and traction retinal detachment 10 and 12 months after surgery, and one eye presented with cataract 3 months after surgery. Two eyes belonged to group A while the third eye pertain to group B. After reoperation, all the three eyes have good prognosis and retinoschisis didn't worsen.

• **CONCLUSION:** Vitreoretinal surgery can be applied to the treatment of X-linked congenital retinoschisis and its complication, effectively preventing the deterioration of schisis cavity and contributing to the improvement and stabilization of visual acuity and resuming the anatomic structure of retina.

• **KEYWORDS:** X-linked congenital retinoschisis; complications; vitreoretinal surgery

Citation: Zhao C, Zhang Q, Zhao PQ. Efficacy of vitreoretinal surgery in the treatment of X-linked retinoschisis with serious complications. *Guoji Yanke Zazhi (Int Eye Sci)* 2013;13(10):2054-2056

摘要

目的: 评价玻璃体视网膜手术治疗先天性视网膜劈裂症(X-linked congenital retinoschisis, XLRS)的有效性。

方法: 回顾性分析近年来我院手术治疗的严重并发症的XLRS患者, 所有纳入研究的25例31眼患者术前OCT检查均存在黄斑区异常伴/不伴周边视网膜劈裂。我们根据患眼术前有无进行激光治疗将其分成A、B两组。A组15眼在术前已行视网膜激光治疗; B组16眼术前未行视网膜激光治疗。入组的全部31眼均行经扁平部玻璃体切割手术, 内界膜剥除, 气体或硅油填充。A组术前光凝情况补/不补激光, B组均在注气或注油前行视网膜光凝治疗。术后随访3a, 分析术后解剖复位情况和视功能结果。使用SPSS 13.0软件对手术前后平均视力数据进行统计分析, 行配对t检验。A、B两组手术前后平均视力组间变化值差异, 行单因素方差分析。

结果:末次随访中,玻璃体积血者术后屈光间质透明,视网膜脱离者术后视网膜复位良好,视力提高者 23 眼,占有病例 74.2%;术后平均视力 0.24 ± 0.16 ,与治疗前平均视力 (0.13 ± 0.08) 比较,差异具有统计学意义 ($t = -5.354, P = 0.000$)。A 组平均视力由术前 0.11 ± 0.08 提高至 0.22 ± 0.15 ($t = -4.391, P = 0.000$),B 组由术前 0.14 ± 0.08 提高到 0.26 ± 0.15 ($t = -4.488, P = 0.000$),差异均具有统计学意义。但比较两组的平均视力提高值,两组间手术前后变化无明显统计学差异 ($F = 4.055, P = 0.069$)。随访期间有 3 眼出现并发症,1 眼在术后 3mo 并发白内障,另 2 眼分别在术后 10,12mo 发生牵引性视网膜脱离。其中 1 眼发生于 A 组患者,2 眼发生于 B 组患者,经再次手术,预后良好,且视网膜劈裂无明显进展。

结论:玻璃体视网膜手术用于治疗先天性视网膜劈裂症眼后段并发症,能有效阻止劈裂腔进一步发展,有助于改善和稳定视功能,恢复视网膜解剖结构。

关键词:先天性视网膜劈裂症;并发症;玻璃体视网膜手术 DOI:10.3980/j.issn.1672-5123.2013.10.33

引用:赵晨,张琦,赵培泉.先天性视网膜劈裂发生严重并发症的手术疗效观察.国际眼科杂志 2013;13(10):2054-2056

0 引言

先天性视网膜劈裂症(X-linked congenital retinoschisis, XLRS)属于玻璃体-视网膜营养不良的一种,出生时就已存在,较获得性视网膜劈裂为少见,玻璃体积血和视网膜脱离是最严重的并发症。黄斑中心凹劈裂被认为是 XLRS 的特征性表现,发生率 98%~100%,但典型的约 70%,黄斑区可出现车轮状囊样形态。周边视网膜劈裂约占 50%^[1,2],最常见于颞下方,周边视网膜劈裂发生于神经纤维层,血管变化显著。我们对一组行玻璃体视网膜手术治疗的 XLRS 患者按术前有无进行视网膜光凝治疗,将所有 31 眼分别纳入 A,B 两组。分别观察了其术后的疗效,进行了为期 3a 的随访,现将结果报告如下。

1 对象和方法

1.1 对象 本研究回顾性分析了 2007-05/2010-05 我院确诊并行玻璃体视网膜手术的 XLRS 患者 25 例 31 眼。25 例患儿全部为男性,平均年龄 7.47 岁。所有观察对象都经本院专科医生通过全面的眼科检查,包括:视力、眼压、裂隙灯、前置镜、散瞳眼底检查、光相干断层扫描(OCT)检查及 ERG 检查,所有病例都符合 XLRS 的临床诊断。31 眼中玻璃体积血 7 眼,玻璃体积血合并牵引性视网膜脱离 8 眼,原发性(孔源性)视网膜脱离 16 眼。最佳矫正视力(BCVA)为光感~0.25,平均视力 0.13 ± 0.08 。其中,视力为光感、手动、数指时分别转换为 1/800,1/400,1/200 进行统计^[3]。其中 15 眼,由于劈裂的进展在术前曾予以激光光凝治疗,纳入 A 组;其余 16 眼在手术前未行激光治疗,均纳入 B 组。

1.2 方法

1.2.1 手术方法 所有患眼手术方法均是采用闭合式睫状体扁平部三切口入路的保留晶状体的玻璃体切除术。在保护晶状体的前提下,彻底切除玻璃体,剥除内界膜。B 组患眼对视网膜裂孔及变性区使用激光光凝,根据病情选择注气或注油。A 组患眼大部分由于手术前周边劈裂区出现视网膜薄纱样改变,为预防劈裂范围扩大,尽可能

表 1 手术前后 BCVA 的比较

分组	术前 BCVA	术后 BCVA	t	P
A 组	0.11±0.08	0.22±0.15	-4.391	0.000
B 组	0.14±0.08	0.26±0.15	-4.488	0.000
合计	0.13±0.08	0.24±0.16	-5.354	0.000

表 2 术前两组并发症情况

分组	眼数	VH	VH+RD	RRD
A 组	15	1(6.7)	5(33.3)	9(60.0)
B 组	16	6(37.5)	3(18.7)	7(43.8)
合计	31	7(22.6)	8(25.8)	16(51.6)

注:VH:玻璃体积血;VH+RD:玻璃体积血合并牵引性视网膜脱离;RRD:孔源性视网膜脱离。

防止病情进展,术前已尝试采用激光光凝封闭病变区域,术中视具体情况适当补激光光凝。

1.2.2 随访观察 至 2013-05,所有患者术后均进行了为期 3a 的随访。术后 1mo 复查,此后每隔 0.5a 全面复查。所有患眼均采用术前相同的 OCT 设备和方法,观察术后解剖复位情况和视功能情况。BCVA 的变化采用 Snellen 标准视力表检查结果判断,增加 1 行及以上视力视为提高,减少 1 行及以上视力视为无提高。解剖方面:术后每次随访都通过双目间接检眼镜和 OCT 检查记录术后视网膜的解剖情况。行保留晶状体的玻璃体切除术眼,定义术后视网膜完全展平为成功,视网膜再脱离为结果不良。另有出现其他手术后并发症的均视为结果不良。

统计学分析:使用 SPSS 13.0 软件对手术前后平均视力数据进行统计分析,计量资料以均数±标准差表示,行配对 t 检验。A,B 两组间手术前后平均视力组间变化值差异,行单因素方差分析, $P < 0.05$ 表示差异具有统计学意义。

2 结果

在末次随访中,玻璃体积血者术后屈光间质透明,视网膜脱离者术后视网膜复位良好。从解剖复位情况看,所有眼的 OCT 检查均显示视网膜平伏,劈裂腔缩小或消失。视力提高者 23 眼,占有病例 74.2%;术后 BCVA 为 $0.05 \sim 0.6$,平均视力 0.24 ± 0.16 ,(A 组平均视力 0.22 ± 0.15 ,B 组 0.26 ± 0.15),与术前 BCVA 比较,差异具有统计学意义 ($t = -5.354, P = 0.000$,表 1)。A,B 两组手术前后平均视力组间变化值比较,差异无统计学意义 ($F = 4.055, P = 0.069$)。

我们分别统计了本研究的两组患眼手术前并发症情况(表 2)和术后视功能和解剖复位情况以及并发症发生率(表 3)。术后视力无提高的 8 眼中,2 眼(分别来自 A,B 两组)由于术后发生牵引性视网膜脱离再次手术。这 2 眼分别在术后 10mo 和 12mo 再次行玻璃体切割手术,但二次术后视力无提高;A 组中并发孔源性视网膜脱离的 9 眼中,有 2 眼因为术前视网膜脱离范围广泛,术后视力也无提高。另外无提高的 4 眼(都来自 B 组)术前都是较为严重的玻璃体积血合并牵引性视网膜脱离患者。随访期间 B 组有 1 例 1 眼术后并发白内障,经晶状体切除后视力提高到 0.3。在对 B 组患者随访的同时,发现术中对患眼周边劈裂区周围行堤坝式光凝术有效阻止了劈裂的进展,单纯玻璃体积血者普遍术后视力都有较大程度的提高,在 $0.2 \sim 0.6$ 间。

表3 末次随访视力解剖情况及术后并发症 眼(%)

分组	视功能		解剖复位		术后 并发症
	提高	无提高	成功	失败	
A组	12(80.0)	3(20.0)	15(100)	0	1(6.7)
B组	11(68.7)	5(31.2)	16(100)	0	2(12.5)
合计	23(74.2)	8(25.8)	26(100)	0	3(9.7)

3 讨论

先天性视网膜劈裂又称X连锁遗传性青年型视网膜劈裂症,发病者多为男性,是一种少见的遗传性退行性致盲性眼病。其发病机制仍不确定,有玻璃体异常学说、Müller细胞缺陷学说^[4]及视网膜血管异常学说。由于视网膜最内层先天异常,特别是附着于内界膜的Müller细胞内端存在某种遗传性缺陷,或为玻璃体皮质异常,视网膜受其牵引,导致神经纤维层的分裂。患者中有5%~20%和33%的患者可分别继发视网膜脱离、玻璃体积血等严重并发症,导致视功能明显下降^[1,5]。此项研究中所有25例患者均为男性,31眼均行裂隙灯、前置镜、散瞳眼底检查、OCT和电生理检查,符合XLRS的临床诊断。入组眼的OCT检查非常重要,根据OCT的结果,31眼中有23眼(74.2%)存在黄斑区劈裂但不伴有视网膜周边劈裂,其余8眼合并周边视网膜劈裂的,周边部劈裂程度不一,其中有2眼劈裂内层存在多个裂孔,使劈裂内层呈薄纱样。研究中发现并发玻璃体积血的患眼全部来自合并有周边视网膜劈裂的患者。周边视网膜劈裂发生于神经纤维层,在视网膜劈裂部位血管可位于劈裂腔外层,内层穿过劈裂囊腔。血管变化显著,可表现为血管周围白鞘,树枝状血管,大血管异常甚至新生血管。由于本研究样本数量小,故周边视网膜劈裂与并发玻璃体积血的相关性有待进一步证实。对于周边视网膜劈裂患者在尚未出现严重并发症时,荧光造影可能对于早期诊治有所帮助。

XLRS疾病后期因并发牵拉性或孔源性视网膜脱离、玻璃体积血等而导致视力急剧下降甚至致盲。患眼一旦合并视网膜脱离、玻璃体积血等严重并发症,解除视网膜的牵拉就非常关键,其主要手术治疗方法包括玻璃体切除术以及巩膜环扎术^[6]。回顾过往,国外也有许多报道对于孔源性视网膜脱离的XLRS患者行巩膜环扎术。但是巩膜环扎术对于后极部的牵拉不能充分解除,术后视网膜解剖复位率低,并且考虑到放置环扎带会影响眼球的正常发育及需要再次手术取出,故玻璃体切除术已成为治疗XLRS患儿视网膜脱离的主要手段^[7]。Ikeda等^[8]报道玻璃体牵引在XLRS黄斑劈裂的进展中同样扮演着重要的角色。因此在玻璃体手术中就应该尽量解除牵拉。我们

在本研究中,对于周边劈裂者除常规玻璃体切除手术外,均在劈裂周围行堤坝式光凝,发现激光积极有效地阻止了劈裂腔的进展,但术前激光光凝组(A组)和术中激光光凝组(B组)在比较其平均视力提高值的差异性统计中未发现显著性差异($F=4.055, P=0.069$),进一步扩大样本,探究术前激光最终能否改善预后将是我们的目标。成功的玻璃体视网膜手术对并发症的治疗获得了良好的效果,但本研究也有8眼术后视力无提高,其中6眼术前表现型为中心凹典型囊样劈裂合并黄斑区层间劈裂。除了术前并发症情况严重程度的因素外,视力无提高的原因可能与反复手术损伤和视网膜脱离时间长导致光感受器细胞凋亡有关^[7],是否应该考虑到这种表现型的XLRS患者病情的多变性,而更要引起重视,更密切地随访。鉴于小样本研究的局限性,我们尚需扩大这一类型的病例数并做出前瞻性研究,探讨激光和手术的时机及其早期干预对它的安全性和有效性。

参考文献

- 1 Sikkink SK, Biswas S, Parry NR, et al. X-linked retinoschisis: an update. *J Med Genet* 2007;44(4):225-232
- 2 Kjellström S, Vijayasathya C, Ponjavic V, et al. Long-term 12 year follow-up of X-linked congenital retinoschisis. *Ophthalmic Genet* 2010; 31:114-125
- 3 Scott IU, Schein OD, West S, et al. Functional status and quality of life measurement among ophthalmic patients. *Arch Ophthalmol* 1994;112: 329-335
- 4 Tantri A, Vrabc TR, Cu-Unjieng A, et al. X-linked retinoschisis: a clinical and molecular genetic review. *Surv Ophthalmol* 2004;49(2):214-230
- 5 Kellner U, Brummer S, Foerster MH, et al. X-linked congenital retinoschisis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1990;228(5):432-437
- 6 Abdelkader E, Lois N. Internal limiting membrane peeling in vitreo-retina surgery. *Surv Ophthalmol* 2008;53:368-396
- 7 Yang L, Bula D, Arroyo JG, et al. Preventing retina detachment - associated photoreceptor cell loss in Bax-deficient mice. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2004;45:648-654
- 8 Ikeda T, Fujikado T, Tano Y, et al. Vitrectomy for rhegmatogenous or tractional retinal detachment with familial exudative vitreoretinopathy. *Ophthalmology* 1999;106:1081-1085