



眼科疾病 临床诊疗学

(下)

张红振等◎编著

眼科疾病临床诊疗学

(下)

张红振等◎编著

第二十章

巩膜疾病

第一节 概 述

一、解剖生理

巩膜是眼球壁的最外层,由坚韧、致密的弹力纤维和胶原纤维构成,纤维间的细胞成分与血管极少,不透明,呈乳白色,前面与角膜,后面与视神经硬膜鞘相连。巩膜的厚度因部位及作用不同而异,最厚部位在后极部约 1 mm,向前则逐渐变薄,赤道部约 0.3~0.4 mm,直肌下最薄只有 0.25~0.3 mm,前部角膜缘部则近 0.5~0.6 mm。巩膜表面由透明的球结膜和球筋膜覆盖,不与外界直接接触。巩膜约占完整的眼球纤维层的大部分,其前部与角膜相接称前巩膜孔,相接处称角巩膜缘,其后部视神经纤维出口处形成筛状板称后巩膜孔。前巩膜缘及后部的巩膜筛状板纤维结构均较薄弱,抵抗力低,故具有重要的临床意义。眼球前极巩膜上,有前睫状血管通过,由微细的血管网构成丰富的血液供应,所以炎症多发生在此处。在巩膜疾病中,以炎症最常见,但急性化脓性感染极少见。表层巩膜血管丰富,易形成变态反应性病灶,巩膜深层则血管及神经很少,不易患病。由于巩膜深层血管及神经较少,病程进展缓慢,损伤后修复能力差,对药物治疗反应亦较为迟钝。

二、病理改变

病理改变较为单纯,典型者为肉芽肿增殖反应,形成炎性结节或弥漫性肿胀区,表现为胶原纤维的坏死、变性和慢性炎性细胞浸润,具有类纤维蛋白及胶原破坏的特征。

三、病因

(一)外源性

较为少见,可为细菌、病毒、真菌等通过结膜感染灶、外伤、手术创面等直接引起。

(二)内源性

这是巩膜炎的主要原因。可由身体其他部位的疾病而来,如结核、病毒、结节病、麻风、梅毒及痛风等。另外,也可由于病灶感染引起的过敏反应,及内分泌因素而发病。

(三)自身免疫性疾病

在眼部的表现多与自身在胶原细胞内产生的抗原-抗体性免疫反应有关,如风湿、类风湿性关节炎,红斑狼疮,结节性动脉周围炎等,均可并发巩膜炎。

(四) 继发感染

由邻近组织如结膜、角膜、葡萄膜或眼眶周围组织的炎症直接蔓延而来。还有原因不明的其他病因。

四、临床表现

病程长,病情迁延,反复发作。巩膜炎的共同特点是自觉疼痛、畏光和流泪,炎症局部有深红色结节状隆起,一般不形成溃疡,病程缓慢,对药物治疗反应较迟钝,易复发。炎症或外伤后,巩膜易变薄弱,在眼内压的影响下,可发生巩膜膨出,形成不同部位的巩膜葡萄肿。

五、治疗

巩膜炎是一个多因素、多诱因所致的胶原性疾病,缺乏特异疗法,而且对治疗反应迟钝,治疗效果欠佳,很难达到根治的目的。一般选用如下方法:

(一) 针对病因治疗

巩膜炎应重视病因检查,凡明确病因者应针对病因治疗。

(二) 皮质激素疗法

应用 0.5% 可的松眼药水,4~6 次/日,重者球结膜下注射地塞米松 2.5 mg,1~2 次/周。

(三) 散瞳

局部点用 1% 阿托品散大瞳孔,并麻痹睫状肌,扩张血管。

(四) 局部湿热敷

3~4 次/日,20 min/次,既可减轻疼痛,又可促进炎症吸收。

(五) 对症治疗

口服水杨酸钠或消炎痛有止痛消炎作用。对久治不愈,经常复发,特别顽固的病例,可应用局部放射治疗以及自血疗法。

(丁 锐)

第二节 巩膜炎

巩膜炎或称深层巩膜炎,为内源性抗原抗体免疫复合物所引起,且多伴有全身胶原病,故属于胶原病范畴,与自身免疫有关。较表层巩膜炎少见,但发病急,且常伴发角膜及葡萄膜炎,其病情及预后远较表层巩膜炎更为严重。常见于 20~60 岁,女性多见。巩膜炎多好发于血管穿过前部巩膜处,而于赤道后部的巩膜炎,因不能直接见到且血管少,发病亦少,容易被忽略。巩膜炎依部位可分为前巩膜炎及后巩膜炎。

一、前巩膜炎

前巩膜炎是巩膜炎中常见的。多发于青年或成年人,女性多于男性,双眼可先后或同时发病。每次发作可持续数周,反复发作。

可分为以下三种类型:

(一) 结节性前巩膜炎

此型占巩膜炎的 44%,患者表现为剧烈的眼痛,向眼眶周围放射,可伴有眼球压痛。局部巩膜充血,炎症浸润,肿胀,形成结节,结节可为单发或多发,呈深红色,质硬,有压痛,不能推动。浸润性结节可以围

绕角膜而蔓延相接,形成环形巩膜炎。此时全眼球呈暗紫色,间有灰白色结节,吸收后留下绀色薄瘢。病程较短者数周或数月,长者可达数年。浸润渐被吸收而不破溃,巩膜变薄呈暗紫色或瓷白色,在眼内压作用下形成部分巩膜膨隆或葡萄肿,如出现羞明、流泪症状,应考虑有合并角膜炎及葡萄膜炎,其结果常严重损害视力。

(二) 弥漫性前巩膜炎

本病是巩膜炎中较良性的,很少合并严重的全身性疾病。表现为巩膜突发弥漫性充血及巩膜组织肿胀,严重者可出现结膜高度水肿,易扩散。病变范围可限于一个象限或占据全眼球前部,且多伴发巩膜表层炎。

(三) 坏死性前巩膜炎

本病亦称炎症性坏死性巩膜炎,此型临床上虽比较少见,但破坏力较大,常引起视力损害,也是全身严重胶原病的先兆。病程迁延缓慢,约半数患者有并发症及视力下降,眼球压痛约占半数。病变早期表现为局限性炎症浸润,病灶边缘较中心反应重,表现为急剧充血,血管迂曲及阻塞。病灶及其周围出现无血管区,病变的发展可限于小范围内,亦可发展成大面积坏死。病变愈后该处巩膜仍继续变薄,可透见葡萄膜色素呈蓝紫色,除非眼压持续高达 4.0 kPa(30 mmHg),一般不形成葡萄肿。

(四) 穿孔性巩膜软化

此型是一种炎症征象不明显的坏死性巩膜炎,亦称非炎症性坏死性巩膜炎,是一种较为少见的特殊类型巩膜炎,病情隐蔽,几乎毫无症状,约半数患者与类风湿关节炎或强直性多关节炎有关,眼病可先于关节炎病。50 岁以上女性多见。病变一眼为双侧性,但其表现程度不一。病程发展缓慢,但也有表现急剧,于数周内导致失明者。本病很少伴有炎症或疼痛反应,病变的特点为发生在角膜缘与赤道部的巩膜上,有黄或灰色斑,角膜一般不受影响。主要表现为进行性巩膜变薄、软化及坏死,坏死组织一经脱落巩膜可完全消失,在残留的巩膜组织中的血管明显减少,从外表上看呈白色搪瓷样。由于坏死而造成的巩膜缺损,可被一层可能来源于结膜的很薄结缔组织所覆盖,除非眼压增高,一般不见葡萄膜肿。无一例有眼压痛。缺损区没有组织再修补,最终导致穿孔,葡萄膜脱出。

二、后巩膜炎

后巩膜炎系指发生于赤道后部及视神经周围巩膜的炎症。其严重程度足以导致眼球后部组织的破坏,一般眼前部无明显改变,且临床表现多样性和隐蔽性,故诊断较困难。本病也是女性多于男性,并常见于中年人。

(一) 临床表现

1. 症状

(1) 后巩膜炎最常见的症状有程度不同的疼痛、视力减退、眼红,但也有一些人没有明显症状,或仅有这些症状中的一种。严重者有眼睑水肿、球结膜水肿,眼球突出。眼外肌受累可致眼球运动障碍及复视。后巩膜炎者都有前部巩膜受累,表现有穹隆部浅层巩膜血管扩张、斑片状前巩膜炎、结节性前巩膜炎。也可没有眼部充血。但有疼痛和眼充血的病史。

(2) 视力减退也是常见的症状之一,其原因是伴有视神经视网膜病变。另外,后巩膜弥漫性增厚导致眼轴缩短,近视减轻或远视增加,出现视疲劳,更换镜片可使症状缓解。

(3) 眼球突出、上睑下垂和眼睑水肿,可见于重症巩膜周围炎,这种炎症常扩散到眼外肌或眼眶。因眼外肌炎症可有眼球转动痛或复视,这些症状合并在一起就被称为巩膜周围炎、巩膜球筋膜炎和急性前部炎症假瘤,还可继发青光眼。

还有一种较表浅的病变为眼球筋膜炎,而巩膜则无明显炎症,称之为胶冻性眼球筋膜炎。球结膜呈半胶冻状橙红色水肿,如鱼肉状,触之稍硬,压迫是有轻度凹陷,病变可延伸到角膜缘,而眼内仍然正常。若病情严重,病变可侵及巩膜而为胶冻状巩膜炎。

2.眼底病变

(1)界限清楚的眼底肿块:局限性巩膜肿胀区可引起脉络膜隆起。通常围以同心的脉络膜皱褶或视网膜条纹。这类炎症结节常伴有眶周围疼痛,但也有患者无症状,在查体时被发现。

(2)脉络膜皱襞、视网膜条纹和视盘水肿:这是巩膜炎的主要眼底表现。患者常伴有轻度疼痛或穹隆部眼球表层血管充血,邻近视盘的巩膜炎症,偶可致视盘水肿。有些可见略呈球形的脉络膜脱离,但环形睫状体脉络膜脱离更常见。青年女性后巩膜炎可导致后极血—视网膜屏障崩解,而出现渗出性视网膜脱离,这种脱离只限于后极部。眼底可见多处针尖大小的渗漏区。超声扫描显示眼后极部各层变厚和眼球筋膜水肿。

(二)诊断

对原因不明的闭角型青光眼、脉络膜皱褶、视盘水肿、界限清楚的眼底肿块、脉络膜脱离和视网膜脱离等,均应想到此病的可能。除病史及全身和局部的特征性体征可作为诊断依据外,进行相应的全身系统检查及实验室检查也是必要的。

1.全身检查

胸部、脊柱、骶髂关节的X线检查。

2.实验室检查

血常规、血沉、肝功能、血清尿酸测定、梅毒血清学试验、结核菌素皮内试验等。免疫指标:类风湿因子、外周血T淋巴细胞亚群、外周血免疫球蛋白、免疫复合物测定、抗核抗体、补体C₃等。

3.巩膜炎的前节荧光血管造影

Watson(1984)首先将荧光血管造影应用于巩膜炎的诊断,认为典型的弥漫性或结节性巩膜炎,荧光血管造影显示血管床的荧光增强与通过时间减低,即在充血的血管显示只有很少或没有血液通过。在具有明显炎症的弥漫型、结节型和坏死型巩膜炎中,发生闭塞的是小静脉,而在穿孔性巩膜软化其阻塞的则是小动脉,特别是深部巩膜丛的小动脉。

4.眼底荧光血管造影

有视网膜下渗出液者,荧光血管造影早期可见脉络膜背景荧光呈斑驳状,继而出现多个针尖大小的强荧光区,随后此强荧光区逐渐变大变亮。造影晚期这些病灶的荧光素渗入视网膜下。

5.超声扫描检查

B型超声扫描可见球后部变平,各层变厚以及球后水肿。若球后水肿围绕视神经,则可见“T”形征,这种体征表示沿巩膜扩展的水肿与正常圆形视神经阴影成直角。超声扫描是诊断后巩膜炎症肥厚不可缺少的方法。

6.CT扫描检查

CT显示巩膜厚度,注射增强剂可使其影像增强,也可见球后水肿,但非特异性。

(三)鉴别诊断

本病症状与眼眶蜂窝织炎难以区别。其鉴别要点在于本病的水肿程度较蜂窝织炎为明显,而蜂窝织炎的眼球突出,则又较后巩膜炎为显著。

(四)治疗

巩膜炎的治疗原则,首先应明确病因,进行对因治疗,并预防复发。增强营养改善全身情况也是必要的。

1.弥漫性和结节性巩膜炎

病程迁延,除局部给药外,应加服皮质类固醇制剂。如并发葡萄膜炎应及时给予散瞳剂。

2.坏死性巩膜炎

病情严重,血管丛大部分闭锁。

(1)如梅毒、结核、麻风病等,首先应针对病因的特效疗法及配合短疗程的全身非皮质类固醇抗炎剂治

疗,如羟保泰松或消炎痛口服。

(2)如1周内无效,巩膜出现无血管区,则应给予足够剂量的皮质类固醇制剂,如强的松或地塞米松口服,以抑制病变的坏死过程,且减轻疼痛。病情好转后减量,直至疾病完全消退。

(3)严重者需用免疫抑制剂如环磷酰胺。近年来有人报道,使用环孢霉素A,能选择性地作用于辅助性T淋巴细胞,发挥其免疫抑制作用,且无骨髓毒性,并已能将其配制成局部滴眼剂应用于临床。伴有全身免疫系统疾病的患者应同时针对全身疾病治疗。

(4)深层巩膜炎患者禁忌结膜下注射,以防止巩膜穿孔。

(5)手术治疗只适用于确定炎症的根源是自身免疫病,切除坏死组织,可以清除抗原来源,同时植入同种异体巩膜,也是有效的治疗手段。

(丁 锐)

第三节 巩膜外层炎

一、定义

巩膜外层炎(Episcleritis)为巩膜表层组织和球筋膜的炎症,常发生于角膜缘至直肌附着线的区域内。女性发病率是男性的2倍,好发于20~50岁,临床上有两种类型:周期性巩膜外层炎和结节性巩膜外层炎。

二、病因

本病与外源性抗原抗体所致变态反应有关。约30%病例合并有全身变态反应性疾病,如结节性红斑、接触性皮炎等。部分病例合并有全身代谢性疾病,如痛风。有时发现女性患者发病与月经周期同步变化,故推测可能与内分泌失调有关。

三、诊断

(一)临床表现

1. 结节性巩膜外层炎

(1)每次发病持续约4~5周,易复发。

(2)巩膜表层有局限性结节隆起,直径约数毫米,呈暗红色,结节可有数个。结节周围结膜充血、水肿。有疼痛、压痛及轻度刺激症状。常合并轻度虹膜炎。

(3)部分患者伴全身性疾病,如风湿性关节炎、痛风等。

(4)大多数患者不一定要进行有关免疫学实验检查,但类风湿因子、尿酸或其他免疫学检查在诊断不明时仍应进行。

2. 周期性巩膜外层炎

(1)呈周期性发作,间隔1~3个月,每次发病通常持续7~10d,病程可能持续3~6年或更长,妇女月经期发作多见。

(2)发病伴有轻度刺激症状,视力多不受影响,可伴有神经血管性眼睑水肿。

(3)病变部位巩膜表层和球结膜呈弥漫性水肿,紫红色。复发部位不固定。

(二)鉴别诊断

1. 泡性结膜炎

结膜鲜红色充血,结节能随结膜移动。

2. 深层巩膜炎

眼部疼痛剧烈,常有多个结节,易蔓延至角膜形成硬化性角膜炎。常向深部蔓延而引起色素膜炎(葡萄膜炎)。炎症消退后,病变区巩膜结瘢变薄,呈淡蓝色,重症者可形成巩膜葡萄肿。

四、治疗

(1) 针对病因治疗。

(2) 局部应用皮质激素滴眼液,并口服非甾体抗炎药,如吲哚美辛(消炎痛)等。必要时口服皮质类固醇药物。

(丁 锐)

第四节 巩膜异色

正常巩膜颜色为瓷白色。巩膜异色指少年巩膜呈蓝白色调,随着年龄的增长,巩膜可逐渐变为黄白色调。临床上可出现以下几种巩膜异色情况:

一、巩膜色素斑

本病是在巩膜前部表面,睫状前静脉通过处出现的一些棕色或蓝紫色、黑色的色素斑。有时在前巩膜表面形成斑片状,边界清,地图状色素斑,可逐渐进展,也有些常年静止不变。不影响视力。

二、褐黄病

巩膜上可出现棕灰色的圆形斑点,在巩膜暴露区特别明显。最早的体征是在睑裂区有色素沉着,随年龄增至 30~40 岁时,色素沉着变得肉眼可以看见。组织学上,色素斑可散布在角膜、巩膜和结膜上。

三、蓝色巩膜

由于巩膜变薄而透见下面的葡萄膜的颜色所致。全部或部分巩膜呈青蓝色调,故称蓝色巩膜,使除邻接角巩膜部 1~2 mm 区外的全部巩膜外观呈均匀亮蓝色或蓝,新生儿特别是早产儿,巩膜发育不成熟而薄,但只有在生后 3 年巩膜持续为蓝色时,始为病理状态。此病可单独出现,但多与其他全身发育异常,与全身的支持组织发育异常伴发,如骨脆症、关节脱臼和耳聋等。一般视力不受影响。多为双眼发病,但也有单眼者。

蓝色巩膜—骨脆综合征,常并发颅骨变形、关节脱位、牙齿畸形、胸廓异常,也有人认为与内分泌异常有关。少数为散发病例。其遗传方式以常染色体显性为主,也有少数隐性遗传病例。

四、巩膜黄染

由肝胆疾病引起胆汁的产生或排泄发生障碍,以致胆汁进入血液循环,引起皮肤及巩膜的黄染。

(丁 锐)

玻璃体疾病

第一节 玻璃体的年龄性改变

人出生时玻璃体呈凝胶状,4岁时玻璃体内开始出现液化迹象。液化指凝胶状的玻璃体逐渐脱水收缩,水与胶原分离。14~18岁时,20%的玻璃体腔为液体。45~50岁时,玻璃体内水的成分明显增多,同时胶状成分减少。80~90岁时,50%以上的玻璃体液化(Liquifaction)。老年人玻璃体进一步液化导致玻璃体脱离,玻璃体和晶状体囊的分开称玻璃体前脱离,玻璃体和视网膜内界膜的分离称玻璃体后脱离(posterior vitreous detachment,PVD)。玻璃体后脱离在50岁以上人中的发生率约为58%,65岁以上人中的发生率为65%~75%。

一、玻璃体组织的年龄性改变

玻璃体组织的年龄性改变主要有透明质酸溶解、胶原网状结构塌陷,形成液化池,进一步导致玻璃体劈裂和玻璃体后脱离。

随着年龄增长,玻璃体的组织学变化有以下几方面(图 21-1):

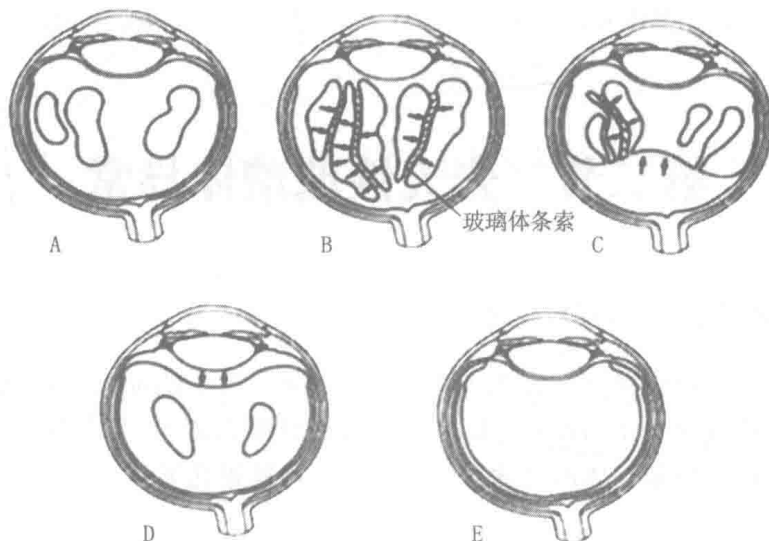


图 21-1 玻璃体的年龄性改变

A. 玻璃体液化腔形成;B.液化和纤维的出现;C.玻璃体后脱离;D.玻璃体前脱离;E.基底层增厚

(一)玻璃体凝缩

透明质酸逐渐耗竭、溶解,胶原的稳定性被破坏,玻璃体内部分胶原网状结构塌陷,产生液化池,周围

包绕胶原纤维,称玻璃体凝缩(Syneresis)。

(二)玻璃体劈裂(Vitreoschisis)

液化池伸入玻璃体皮层,导致玻璃体皮层内的劈裂。

(三)玻璃体后脱离

玻璃体腔内液化的玻璃体通过皮层孔进入玻璃体后腔,开始仅部分玻璃体和视网膜分离,以后逐渐导致玻璃体完整的后脱离。

(四)基底层增厚

基底层(视网膜内界膜)增厚,与后部视网膜粘连变松。

除年龄外,无晶状体眼、眼内炎症、玻璃体积血、长眼轴等多种状态会引起玻璃体后脱离。

二、玻璃体后脱离

出现玻璃体后脱离症状要详细检查眼底,警惕视网膜裂孔形成和视网膜脱离。

(一)症状

当发生PVD时,患者会注意到眼前有漂浮物,如点状物、飞蝇、环形物等,这是浓缩凝胶体漂浮到视野内造成的。如果脱离的玻璃体对视网膜构成牵引时,患者会有“闪电”感视觉。牵引导致血管破裂,产生玻璃体积血,患者会看见“红色的烟雾”。过强的牵引导致视网膜裂孔形成和视网膜脱离时,视物有遮挡。

(二)并发症

- (1)视网膜血管的破裂导致玻璃体积血。
- (2)视网膜马蹄孔形成,可导致视网膜脱离。
- (3)黄斑部的玻璃体与视网膜紧密粘连,可导致玻璃体黄斑牵引。
- (4)不完全的玻璃体后脱离可导致老年特发性黄斑裂孔的形成。
- (5)玻璃体后脱离过程损伤黄斑区视网膜内界膜可刺激产生黄斑前膜。

(三)治疗

出现PVD症状时要详细检查眼底,存在玻璃体积血时,要进行眼超声波检查并随诊到看清楚眼底,警惕视网膜裂孔的形成。

(张红振)

第二节 先天性玻璃体异常

一、Bergmeister 视乳头

胚胎时期,神经纤维长入原始视神经乳头上皮,来自视神经乳头的细胞可以从视杯内层向玻璃体分离,这些神经外胚层细胞构成 Bergmeister 视乳头。大约在妊娠第四个月时,Bergmeister 视神经乳头胶质细胞增多,并产生胶质鞘包绕玻璃体内动脉。随后玻璃体动脉退化萎缩。如果退化不完全,在视乳头上可残留胶质组织。

(一)临床表现

视乳头表面存在薄厚不一的胶质残留(图 21-2)。可合并其他先天性异常,如视乳头前血管环、玻璃体动脉残留、原始玻璃体增生症、牵牛花状视乳头异常。

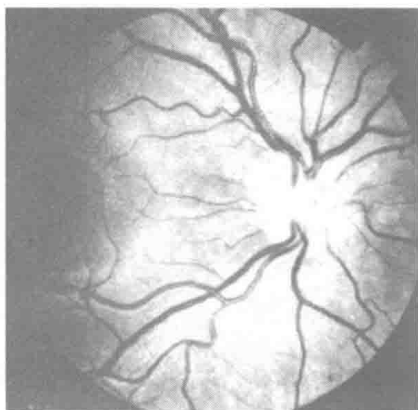


图 21-2 Bergmeister 视乳头视乳头上有胶质残余物

(二)诊断与鉴别诊断

诊断依据眼底表现。

鉴别诊断:牵牛花状综合征,视乳头先天畸形的一种。表现为大视乳头、大陷凹伴血管放射状排列,可有增厚的神经胶质层,有视功能障碍。

(三)治疗

该病不影响视力,无需特殊治疗。

二、玻璃体动脉残留

胚胎 6~7 周时,玻璃体动脉从视乳头经玻璃体到达晶状体,11 周时开始退化,胚胎 8 个月时玻璃体动脉萎缩,卷缩于玻璃体管中,少数人或早产儿该动脉萎缩不全,形成残留。

(一)临床表现

1.症状

患者可感觉眼前有条状黑影飘动。

2.眼底检查

视乳头前方有一灰白色半透明的条索状物向前伸向玻璃体,该条索随眼球运动而飘动,条索中有时可见到血细胞。

3.裂隙灯检查

有时可在晶状体后囊看到一个小环,这是玻璃体动脉的附着部,称为 Mittendorf 圆点。

(二)诊断与鉴别诊断

诊断依据眼底表现。

鉴别诊断:视乳头前血管环,这是血管从视乳头先进入玻璃体腔,然后回到视乳头,再开始向视网膜分支。血管环至少有一个上升支和一个下降支。80%~95%为动脉起源。约 30%血管环上包有白色的神经胶质鞘。而玻璃体动脉残留仅有一个单一条索状血管,不具有上升支和下降支。

(三)治疗和预后

一般不影响视力,无需治疗。

三、永存原始玻璃体增生症

永存原始玻璃体增生症(persistent hyperplastic primary vitreous, PHPV)为原始玻璃体纤维和血管残留物,存在于视神经表面与晶状体之间。视乳头部明显的纤维胶质增殖,合并原始玻璃体增生时,可牵引视网膜最终导致视网膜脱离。该病单眼发生率为 90%。

(一) 临床表现

1. 症状

视力减退,经矫正不能提高。合并青光眼时可失明。

2. 外眼检查

程度较轻的小眼球。

3. 裂隙灯检查

(1) 浅前房,可导致继发性青光眼。

(2) 晶状体小。

(3) 散瞳后可见长的睫状突。

(4) 许多病例晶状体后囊有小裂缝,可产生白内障,而致白瞳症。

(5) 有些病例可观察到晶状体后囊 Mittendorf 圆点。

4. 眼底检查

可见视神经和晶状体之间存在胶质组织。严重病例在视乳头周围可存在牵拉性视网膜脱离。

(二) 诊断与鉴别诊断

诊断主要根据眼底原始玻璃体胶质组织的存在合并小眼球、浅前房、晶状体后囊裂、白内障或发生闭角型青光眼。

鉴别诊断:白瞳症(见有关章节),特别是视网膜母细胞瘤。该病常累及双侧,从不合并小眼球或白内障。超声波检查有助于鉴别,检查时应特别注意判断眼轴的长度。

(三) 治疗与预后

晶状体完全混浊后可导致继发性青光眼,症状发生后不久,可通过角巩膜切口或扁平部切口行晶状体和前部玻璃体切割。手术成功则可以保留眼球,但不能改善弱视。

(张红振)

第三节 遗传性玻璃体视网膜病

一、遗传性视网膜劈裂症

遗传性视网膜劈裂症(X-linked retinoschisis)又名青年性视网膜劈裂症(Juvenile retinoschisis),发生在男性,为性连锁隐性遗传。表现为玻璃体视网膜的变性。典型的眼底表现为视网膜纱膜样改变,或黄斑部出现典型的“辐轮样结构”视网膜劈裂,视网膜电图表现为b波振幅下降。对视力威胁的主要并发症为黄斑劈裂、视网膜脱离和玻璃体积血。常为双眼发病。自然病程进展缓慢,部分病例可自行退化。

(一) 临床表现

(1) 患者可无症状或仅有视力减退。

(2) 眼底检查:①遗传性视网膜劈裂症的视网膜内层隆起,通常在颞下象限,劈裂视网膜前界很少到达锯齿缘,而后界可蔓延到视盘。常合并内层裂孔。如果视网膜内层和外层都出现裂孔,将会发生视网膜脱离(图 21-3)。②黄斑部出现典型的“辐轮样结构”或称“射线样结构”改变。③部分病例发生反复的玻璃体积血。

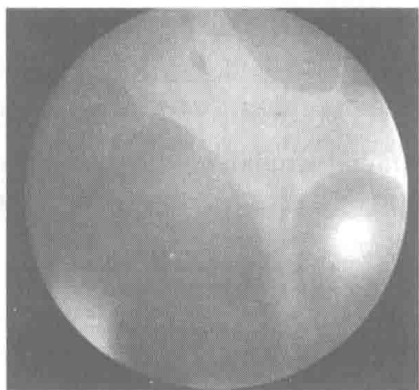


图 21-3 遗传性视网膜劈裂症患者的眼底照片

(3)电生理检查:视网膜电图显示 a 波振幅正常,b 波振幅下降。诊断依据眼底改变和视网膜电图。

(二) 治疗与预后

该病不合并视网膜脱离时,无手术指征。合并玻璃体积血时,最好采取保守治疗。当合并视网膜脱离时应及时进行手术治疗。

二、Wagner 病、Jansen 病和 Stickler 综合征

Wagner 病、Jansen 病和 Stickler 综合征(又名 Stickler 关节病玻璃体视网膜变性综合征)是一组合并玻璃体液化、玻璃体腔空腔的疾病,为常染色体显性遗传。Wagner 病不合并视网膜脱离,Jansen 病与 Stickler 综合征常合并视网膜脱离。

(一)临床特点

1. 症状

一般无临床症状,当合并视网膜脱离时可有相应的症状。

2. 遗传特点

常染色体显性遗传。

3. 眼部体征

早年发生白内障。眼底特点包括:玻璃体液化致巨大的透明空腔;赤道部和血管周围子午线方向的格子样变性(图 21-4);视网膜前玻璃体有致密的无血管膜牵引视网膜;容易发生视网膜脱离。



图 21-4 Wagner 病、Stickler 综合征的视网膜格子样变性

4. 视网膜电图

显示轻微下降的 a 波和 b 波。

5. Stickler 综合征

Stickler 综合征为常染色显性遗传病。眼部特点:视网膜前有无血管膜,血管旁格子样变性。玻璃体液化形成空腔、近视、白内障,视网膜脱离的发生率高,伴多发裂孔。

(二) 治疗与预后

患者应警惕视网膜脱离。对患者应进行眼底追踪,发现视网膜裂孔或格子样变性应及时进行预防性

激光治疗;合并视网膜脱离,应尽早进行手术治疗。

三、家族渗出性玻璃体视网膜病变

家族渗出性玻璃体视网膜病变(familial exudative vitreoretinopathy, FEV)是常染色体显性遗传病,眼底改变类似早产儿视网膜病变,颞侧周边视网膜存在无血管带,纤维组织增殖,导致牵拉性视网膜脱离,并合并视网膜下渗出和渗出性视网膜脱离。

(一)临床特点

颞侧周边部视网膜存在无血管区和增殖病变,新生儿期可看到牵拉性渗出性视网膜脱离。以后可发生晶状体后纤维增殖,视网膜毛细血管扩张,该病变双眼改变对称,患者常无症状。FEV 的眼底改变与未成熟儿视网膜病变的改变相同。但发生在足月产婴儿,有家族史,家族成员中眼底周边有血管牵引或无灌注区(图 21-5)。

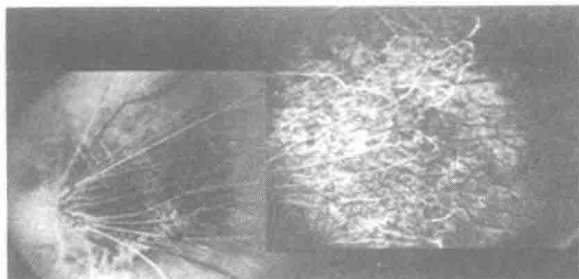


图 21-5 家族渗出性玻璃球视网膜病变

(二)鉴别诊断

未成熟儿视网膜病变:发生在低体重的早产儿,常有大量吸氧史。眼底周边部血管分化不良致无血管区,最初发生增殖性病变在颞侧周边。FEV 常发生在无吸氧史的足月产儿。

四、原始玻璃体持续增生症

原始玻璃体持续增生症(persistent hyperplastic primary vitreous, PHPV)又称为持续性胚胎血管症(persistent fetal vasculature, PFV),是由于原始玻璃体没有退化所致。近几年推荐使用持续性胚胎血管症的名称。90%的患者单眼发病,视力较差。有前部 PHPV 和后部 PHPV 两种表现,也有两种表现同时存在,称为“混合型”。视力预后较差。

(一)前部 PHPV

1. 临床特点

前部原始永存玻璃体动脉,晶状体后血管化的纤维膜,小眼球,浅前房,晶状体小,合并白内障,围绕小晶状体可见被拉长的睫状突。出生时即可看到白瞳征,还可以合并青光眼。

自然病程多数患者黑蒙,少数患者经手术可以保留部分视力。

2. 鉴别诊断

前部 PHPV 应和视网膜母细胞瘤相鉴别,后者很少发生在出生时,几乎不出现小眼球,很少有白内障,眼部超声和 CT 都可以发现钙化物质,能够鉴别这两种不同的病。

(二)后部 PHPV 和混合型 PHPV

1. 临床特点

后部 PHPV 可以单独存在,也可以与前部 PHPV 共同存在。小眼球,前房正常,晶状体透明,不合并晶状体后纤维增殖膜,玻璃体腔内花梗样组织从视盘发出,向前延伸,常常沿着视网膜皱襞延伸,视网膜皱襞常被拉向颞下周边。这些花梗样组织呈扇面样向着前部玻璃体展开。

2. 鉴别诊断

后部 PHPV 应和早产儿视网膜病变、家族渗出性玻璃体视网膜病变相鉴别。早产儿视网膜病变要有早产和吸氧史,家族渗出性玻璃体视网膜病变很少有小眼球,周边存在无血管带。

(张红振)

第四节 增殖性玻璃体视网膜病变

增殖性玻璃体视网膜病变(proliferative vitreoretinopathy,PVR)定义为视网膜表面发生无血管的、纤维细胞性的膜增殖,是引起视网膜再脱离的主要原因。多数眼发生在近期孔源性视网膜脱离修复术后,部分自发 PVR 发生在陈旧性视网膜脱离、外伤和炎症性视网膜脱离。

PVR 通过视网膜色素上皮细胞、胶质细胞和一些炎性细胞及炎性细胞因子等在视网膜表面和玻璃体内增殖,这些细胞具有收缩特性,它们的收缩牵引了视网膜,形成了视网膜的固定皱襞(图 21-6);它们的牵引可以导致视网膜裂孔再开放(图 21-7);轻微的增殖表现为视网膜前膜,发生在黄斑区为黄斑前膜。增殖性玻璃体视网膜病变多发生在下方,推测与细胞的重力有关。PVR 自发的吸收很罕见。发生 PVR 的危险因素有大面积的视网膜脱离,较大的裂孔,玻璃体积血,眼外伤,孔源性视网膜脱离合并脉络膜脱离;近期的视网膜手术,大范围的冷凝,术中出血;术后视网膜裂孔闭合不佳,术后发生脉络膜脱离等。长期的视网膜脱离可以自发产生 PVR。术前已存在的 PVR 和术后发生的 PVR 导致视网膜再脱离的眼要尽快进行手术,可以联合巩膜环扎术,以缓解基底部后缘前 PVR 引起的环形收缩,手术要彻底清除玻璃体,清除全部视网膜前膜,尽量不制造视网膜裂孔,避免更多的视网膜色素上皮细胞进入玻璃体腔,尽量不采用冷凝而采用光凝封闭裂孔,发生大范围的视网膜前移位时,建议摘除晶状体,小心清除引起前移位的玻璃体。术中灌注液内可以增加 5-FU(250 $\mu\text{g}/\text{mL}$)联合低分子量肝素(5 IU/mL)等抗细胞增殖药,也可以术后 4 周内加用中等剂量的皮质激素,每周递减。在 87 例 PVR 视网膜脱离用药和 87 例 PVR 视网膜脱离未用药的对比研究中显示,术后 PVR 的发生率在用药组为 26.4%,未用药组为 12.6%。也有在灌注液内持续灌注柔红霉素(Daunomycin)7.5 $\mu\text{g}/\text{mL}$,共 10 min,可以有效地控制 PVR 和外伤 PVR。

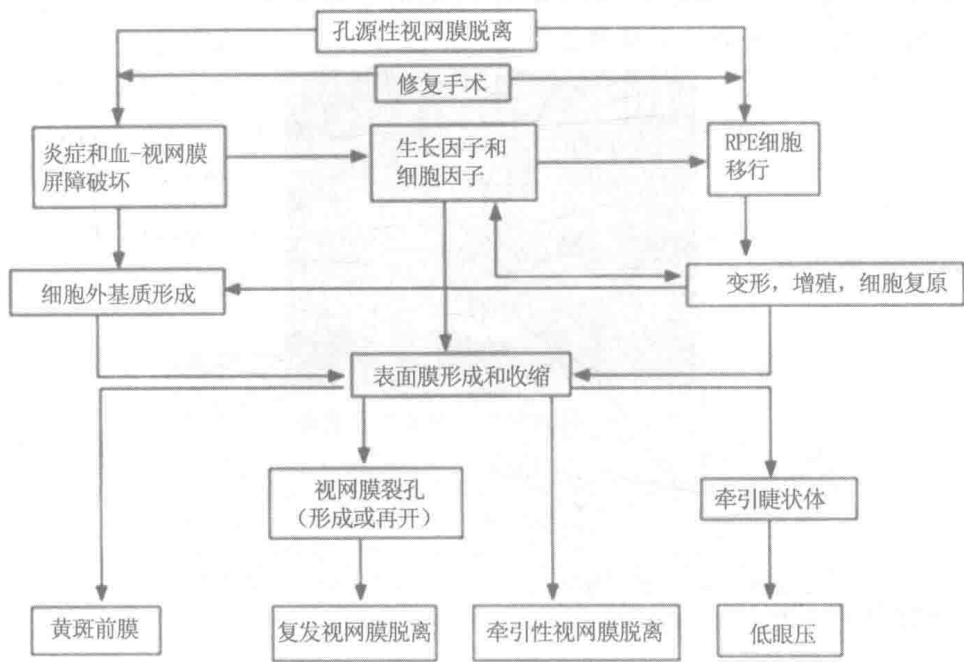


图 21-6 增殖性玻璃体视网膜病变的发病机制

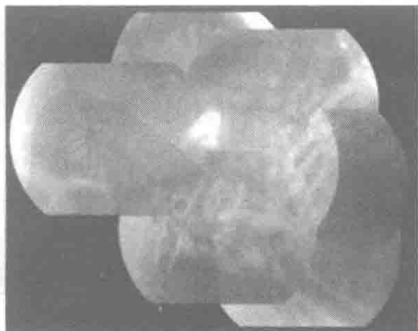


图 21-7 视网膜脱离合并严重的 PVR
图中显示下方视网膜上的固定皱裂

(张红振)

第五节 玻璃体变性性疾病

星状玻璃体病变常发生在老年人,多为单眼发病,无玻璃体液化;闪光性玻璃体液化常发生在 40 岁以前,多为双侧,合并玻璃体后脱离。

一、星状玻璃体病变

星状玻璃体病变(Asteroid hyalosis)又名本逊病(Benson disease),常发生在老年人。发病率为 1/200,单眼患病占 75%。糖尿病患者的发生率高于非糖尿病患者。混浊物的主要成分是脂肪酸和磷酸钙盐。

(一)临床特点

无明显症状,视力不受影响,眼底检查:玻璃体内散在白色、大小不等的卵圆形小体(图 21-8)。

(二)鉴别诊断

不同于闪光性玻璃体液化,星状玻璃体病变多为单眼发病,无玻璃体液化。当眼球突然停止转动时,白色小点轻微移动回到原位,而不沉于玻璃体下方。



图 21-8 星状玻璃体病变的眼底像

(三)治疗

一般无须治疗。

二、闪光性玻璃体液化

闪光性玻璃体液化(Synchysis scintillans)又名眼胆固醇结晶沉着症(Cholesterolosis bulbi),比星状玻璃体病变少见。多为双侧发病。显微镜和化学检查玻璃体内混浊物为胆固醇结晶,病因不清,多发生在 40 岁以前,与玻璃体外伤性损害或炎症损害有关。

(一) 临床特点

无明显症状,视力无明显改变。裂隙灯或检眼镜检查,混浊物为金黄色的结晶小体。眼球转动时,混浊物自由漂动在液化的玻璃体腔内,眼球静止时,混浊物沉于玻璃体下方。闪光性玻璃体液化常合并玻璃体后脱离。

(二) 鉴别诊断

星状玻璃体病变。

(三) 治疗

无须治疗。

(张红振)

第六节 玻璃体视网膜交界区疾病

视网膜交界区的玻璃体纤维和内界膜组成基底层(Basal lamina),二者均由 Muller 细胞在胚胎第 5 周合成,基底层随年龄增加逐渐增厚。玻璃体胶原锚定在视网膜内界膜上。玻璃体与视网膜的紧密粘连程度依次为玻璃体基底部、视网膜血管部、视盘和黄斑中心凹。后天获得的格子样变性区和视网膜脉络膜的瘢痕部玻璃体与视网膜粘连紧密。玻璃体发生后脱离时容易在粘连紧的部位将视网膜撕出裂孔,这是老年人视网膜脱离常由马蹄孔引起的原因,也是老年人容易发生黄斑裂孔的原因。不完全的玻璃体后脱离刺激了视网膜内界膜被认为是黄斑前膜的起因,此外,这组疾病还包括黄斑裂孔和玻璃体黄斑牵引综合征。

一、黄斑前膜

黄斑前膜可以是特发性也可以是继发性。特发性黄斑前膜无确切眼病史,继发性黄斑前膜发生在眼病后或眼手术后。黄斑前膜的发生推测是由于内界膜的缺损造成视网膜胶质细胞的增殖。继发性黄斑前膜上还有一些纤维细胞、巨噬细胞等。黄斑前膜可以很薄,像玻璃纸样(Cellophane maculopathy),可引起视网膜内界膜的收缩产生表面的波纹(Crinkled cellophane maculopathy),比较厚的膜可以遮挡视网膜血管(图 21-9),引起明显的视网膜皱缩。内眼手术后的黄斑前膜常常表现为黄斑皱缩(Macular pucker),检眼镜下内界膜反光增强、变形、血管渗漏,时间长可以合并黄斑囊样水肿。大多数黄斑前膜经过一段生长周期后比较稳定,黄斑前膜常常导致患者视物变形和视力下降,视力下降是缓慢的。通过玻璃体手术剥除黄斑前膜可以缓解因前膜牵引黄斑导致的视力下降,在一定程度上改善视物变形。手术适应证选择视力的标准一般为视力下降到 0.3~0.4,但是要根据患者的视力障碍程度和工作性质对视力的要求,以及术者的经验决定。

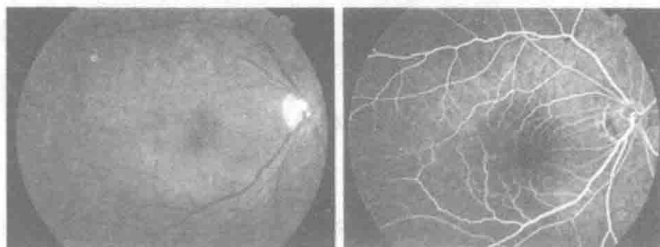


图 21-9 一黄斑前膜患者的眼底像和眼底荧光血管造影

二、特发性老年黄斑裂孔

特发性老年黄斑裂孔主要发生在 60 岁以上屈光正常的老人,妇女多见。大多数研究者认为,在玻璃