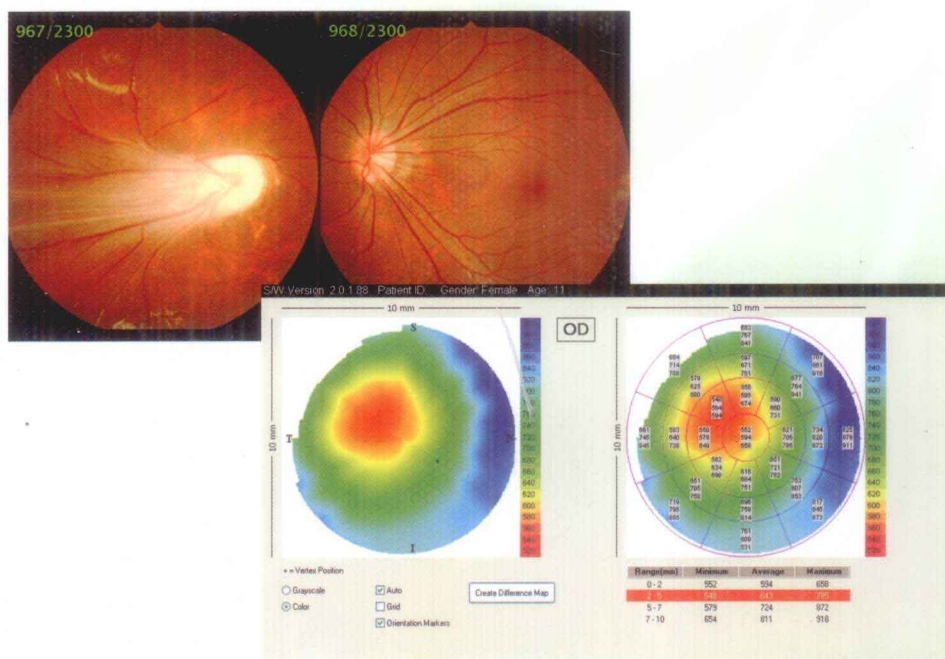


主 编 张世元

眼科疑难病

90例

YANKE YINANBING 90 LI



人民軍醫出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

「眼科疑难病90例」

YANKE YINANBING 90 LI

主 编 张世元

编 委 (以姓氏笔画为序)

齐艳华 哈尔滨医科大学附属二院

张世元 哈尔滨爱尔眼科医院

郭 庆 哈尔滨医科大学附属一院眼科医院

原慧萍 哈尔滨医科大学附属二院

钱丽敏 哈尔滨市眼科医院

傅少颖 哈尔滨医科大学附属一院眼科医院

韩 清 哈尔滨医科大学附属四院

滕 岩 哈尔滨医科大学附属一院眼科医院

2011
2012-2

图书在版编目 (CIP) 数据

眼科疑难病 90 例 / 张世元主编. —北京 : 人民军医出版社, 2011.12
ISBN 978-7-5091-5162-4

I . ①眼… II . ①张… III . ①眼病 : 疑难病—诊疗 IV . ①R77

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2011) 第 231218 号

策划编辑 : 张忠丽 文字编辑 : 刘卫欣 刘 立 责任审读 : 周晓洲

出 版 人 : 石 虹

出版发行 : 人民军医出版社

经销 : 新华书店

通信地址 : 北京市 100036 信箱 188 分箱

邮编 : 100036

质量反馈电话 : (010) 51927290 ; (010) 51927283

邮购电话 : (010) 51927252

策划编辑电话 : (010) 51927300 — 8230

网址 : www.pmmp.com.cn

印刷 : 潮河印业有限公司 装订 : 恒兴印装有限公司

开本 : 787mm×1092mm 1/16

印张 : 17 字数 : 407 千字

版、印次 : 2011 年 12 月第 1 版第 1 次印刷

印数 : 0001 — 2800

定价 : 150.00 元

版权所有 侵权必究

购买本社图书, 凡有缺、倒、脱页者, 本社负责调换

内容提要

SUMMARY

本书共收集眼科疑难病、少见病和部分常见病共90例，包括眼睑、眼眶、角膜、晶状体、玻璃体、青光眼、葡萄膜、视网膜、视神经、眼外伤及有关综合征等。每个病例均介绍了临床表现、诊断和治疗，相关知识，分析、讨论了病例的特点，在诊疗过程中的经验和教训。病例报告都附有图像，便于直观了解病情。本书适合眼科临床医生阅读参考。





前言

人的一生有时会与疾病相伴，医学成为人们认识疾病和战胜疾病的科学。人体的器官看似相同，但个体之间却存在千差万别，有先天孕育差异，也受后天成长发育和环境影响，在同样的致病因素作用下，患有相同的疾病时，临床表现却不一样，这便产生了医学上的典型病例和非典型病例。典型病例容易诊断，可以用于教学示范；非典型病例症状不一，表现不同，有时难于识别，迟迟不能做出诊断，影响确定治疗方案。有的疾病治疗效果不好，病情在治疗过程中加重，因此医学上出现了疑难病的说法，有些严重疑难病，对机体而言，可危及生命，在眼科领域则会导致失明，疑难病成为困扰和考验医生的难题。在疑难病面前，医生会有不同的见解，有时会对某个问题产生争议，即使专家会诊，也可能出现意见分歧。

我们数位年资较高的眼科医生在二三十年临床工作中都接诊过许多病人，有些疾病认识透彻，手到病除；有时被疾病假象蒙蔽，使疾病的治疗走了弯路，有从医经验，也有治疗教训，我们将各自的部分病例资料汇集起来，形成了本书。本书包括疑难病、少见病，也有常见病，共收集病例90例，每例病例报道了患者的发病症状、临床表现、诊断和治疗过程，阐述了这种疾病的相关知识，并结合具体病情进行了分析和讨论，谈了个人体会。病例内容涉及眼睑、眼眶、角膜、晶状体、玻璃体、青光眼、葡萄膜、视网膜、视神经、眼外伤、全身病眼部表现和有关综合征等方面的疾病，每例病例都附有插图，期望对疾病产生直观认识和深刻印象，如本书对眼科医生尚有益处，则不胜欣慰。

我们工作在边陲地区，偏居一隅，受阅历所限，对疾病认识尚很肤浅，诊断上可能出现偏差，有的病例图片不够清晰，病例分析讨论也仅能起到抛砖引玉的作用，因编写时间仓促，书中存在缺点和错误，诚恳眼科同道不吝指教。

编者

2011年9月



目录

CONTENTS

一、痉挛性睑外翻·····	001
二、睑板腺癌·····	003
三、眼睑淋巴瘤·····	005
四、眼睑渐进性坏死性黄色肉芽肿·····	007
五、复发性多发性软骨炎·····	009
六、眶内原发性恶性黑色素瘤·····	011
七、眶内海绵状血管瘤·····	014
八、额窦囊肿·····	017
九、颈动脉-海绵窦瘘·····	020
十、先天性后巩膜扩张·····	025
十一、Thiel-Behnke角膜营养不良·····	027
十二、Reis-Bückler角膜营养不良·····	030
十三、格子状角膜营养不良·····	033
十四、Terrien角膜边缘变性·····	035
十五、急性圆锥角膜·····	038
十六、药物性角膜变性·····	043
十七、内皮细胞功能障碍性角膜血染·····	044
十八、激素依赖性角膜炎·····	046
十九、特发性真性晶状体囊剥脱·····	048
二十、人工晶状体缝合固定术后脱位·····	051
二十一、晶状体全脱位·····	053
二十二、玻璃体先天异常·····	055
二十三、先天性玻璃体囊肿·····	058

二十四、玻璃体切除术后继发恶性青光眼	059
二十五、特发性上巩膜静脉压升高致青光眼	061
二十六、假性剥脱性青光眼	064
二十七、虹膜角膜内皮综合征	066
二十八、先天性脉络膜萎缩	069
二十九、梅毒性葡萄膜炎	073
三十、先天性瞳孔残膜	076
三十一、带状疱疹性葡萄膜炎	078
三十二、先天性葡萄膜缺损	082
三十三、结核性葡萄膜炎	084
三十四、布鲁杆菌性葡萄膜炎	087
三十五、急性虹膜睫状体炎继发青光眼	089
三十六、白塞病性葡萄膜炎	093
三十七、播散性脉络膜炎	096
三十八、Vogt-小柳原田综合征	100
三十九、中间葡萄膜炎	103
四十、前房胆固醇结晶	106
四十一、睫状体无色素上皮腺瘤	108
四十二、睫状体胶质细胞瘤	112
四十三、多发性睫状体囊肿	116
四十四、脉络膜转移癌	120
四十五、脉络膜骨瘤	122
四十六、脉络膜血管瘤	125
四十七、先天性黄斑视网膜劈裂	128
四十八、牵牛花综合征	132
四十九、先天性黄斑缺损	135
五十、视网膜有髓神经纤维	139
五十一、先天性视网膜皱襞	141
五十二、早产儿视网膜病变	143
五十三、卵黄样黄斑营养不良	147
五十四、结晶样视网膜变性	149
五十五、先天性玻璃膜疣	152
五十六、眼缺血综合征	155
五十七、视网膜中央动脉阻塞	161
五十八、睫状视网膜动脉阻塞	163
五十九、Coats病	165



六十、视网膜血管瘤病·····	167
六十一、高度近视眼黄斑部视网膜劈裂·····	170
六十二、视盘与视盘周围视网膜下出血·····	174
六十三、大泡性视网膜脱离·····	180
六十四、急性视网膜坏死综合征·····	182
六十五、中心性渗出性脉络膜视网膜病变·····	185
六十六、霜样树枝状视网膜血管炎·····	187
六十七、视网膜静脉周围炎·····	189
六十八、视盘血管瘤·····	192
六十九、视盘小凹合并浆液性视网膜脱离·····	194
七十、视盘血管炎·····	197
七十一、环形视神经萎缩·····	201
七十二、后部缺血性视神经病变·····	204
七十三、内源性真菌性眼内炎·····	207
七十四、真菌合并鲍曼不动杆菌眼内炎·····	210
七十五、外伤性脉络膜视网膜破裂·····	211
七十六、眶内植物性异物·····	215
七十七、眼眶下壁骨折下直肌夹持·····	218
七十八、外伤性睫状体脱离·····	221
七十九、虹膜根部断离玻璃体疝·····	225
八十、复杂性眼球开放性损伤·····	228
八十一、铁锈症·····	231
八十二、脑外伤偏盲·····	233
八十三、Hurler-Scheie综合征·····	235
八十四、Wegener肉芽肿·····	240
八十五、Alport综合征·····	243
八十六、Axenfeld-Rieger综合征·····	246
八十七、Terson综合征·····	250
八十八、急性淋巴细胞白血病眼部转移·····	253
八十九、眼皮肤白化病·····	255
九十、脑垂体瘤·····	258

一、痉挛性睑外翻

病例报告

患者郭某，男，70岁。因双眼摩擦感、流泪30余年就诊，患者身体健康，无高血压、糖尿病、心脏病。眼科检查：视力右眼0.4，左眼0.5。双眼上睑皮肤松弛，内翻，睫毛乱生状，倒向眼球；双眼下睑皮肤无瘢痕，皮肤无紧张，重度外翻，睑结膜暴露（图1-1）；睑结膜充血，组织肥厚，血管纹理不清；上睑睑板下沟明显且内卷，结膜囊有黄白色分泌物；双眼角膜表层不规则形混浊，角膜边缘四周向中心伸出新生血管。前房尚清，未见渗出物；瞳孔圆，对光反应存在，晶状体无明显混浊，眼底模糊，未见显著病变。双眼泪道冲洗通畅。临床诊断为双眼瘢痕性沙眼，上睑内翻倒睫，角膜炎，下睑痉挛性睑外翻。患者入院后行手术治疗。双眼上睑近睑缘切下一条宽8mm的松弛皮肤备用，上睑行Hotz改良法矫正上睑内翻；下睑近睑缘皮肤切开，分离后发现眼轮匝肌充血肿胀，僵硬状，厚度相当于正常者5倍，将其大部切除，把上睑切下的皮片移植于下睑切口。在下穹窿缝3组褥式缝合，经下眶缘至皮肤打结固定，上下睑缘缝合，加压包扎。术后右眼皮下有出血，上睑内翻和下睑外翻获得矫正（图1-2、图1-3）。



图1-1 双眼外眼图像

上为右眼；下为左眼



图1-2 左眼手术后图像



图1-3 右眼手术后图像

疾病介绍

睑外翻是指睑缘向外翻转离开眼球，睑结膜暴露在外，常合并睑裂闭合不全，角膜失去保护，上皮干燥脱落，造成暴露性角膜炎。由于破坏了眼睑和眼球之间的毛细血管作用，下睑外翻使泪小点离开泪湖，导致溢泪。暴露的睑结膜失去泪液湿润，变得干燥粗糙，高度肥厚，呈现角化现象。

（一）原因

1. 瘢痕性睑外翻由于创伤、烧伤、化学伤、眼睑溃疡、眶缘骨髓炎及眼睑手术等引起眼睑皮肤瘢痕性收缩。这是睑外翻的常见原因。
2. 老年性睑外翻仅限于下睑，由于老年人的眼轮匝肌功能减退，眼睑皮肤和外眦韧带也较松弛，使睑缘不能紧贴眼球，因下睑本身的重量使之下坠而引起下睑外翻。
3. 麻痹性睑外翻仅限于下睑，由于面神经麻痹，眼轮匝肌收缩功能丧失，因下睑的重量使之下坠，引起下睑外翻。
4. 痉挛性睑外翻发生于儿童和青少年，因角膜和结膜的炎性病变刺激，引起眼轮匝肌痉挛，导致睑外翻。
5. 先天性睑外翻极为少见，常合并眼部其他先天异常。

（二）治疗

瘢痕性睑外翻须手术治疗，游离植皮术是矫正瘢痕性睑外翻最常见的方法，原理是增加眼睑前层的垂直长度，消除眼睑垂直方向的牵引力，使眼睑恢复至正常位置。老年性睑外翻也可行整形手术，做“Z”形皮瓣矫正，也可行“V-Y”成形术。麻痹性睑外翻要治疗面神经麻痹，可用眼膏、牵拉眼睑保护角膜和结膜，或做暂时性睑缘缝合术。

讨 论

痉挛性睑外翻在婴幼儿可以见到，在按压上下眼眶时，小儿保护性闭睑，眼轮匝肌强烈收缩，上下眼睑外翻，睑结膜全部暴露，解除按压眼眶，整复眼睑，睑外翻消失，眼睑恢复正常状态。



本例病人少年时即有严重的沙眼，睑结膜肥厚瘢痕，20岁左右出现合并症上睑内翻，倒睫刺激角膜，畏光、流泪、眼睑痉挛，30岁以后即出现轻度下睑外翻，逐渐加重，50岁时已呈现严重的下睑外翻，睑结膜大部分暴露，外观干燥肥厚。手术切开眼睑皮肤，显示出肥厚的眼轮匝肌，肌肉组织明显充血，如绳索状，厚度可达正常肌肉的5倍。通常，老年人的睑外翻与眼轮匝肌变薄、功能减弱有关，和本例病人的改变恰恰相反。由于角膜刺激，眼睑痉挛，眼轮匝肌痉挛肥厚，致下睑外翻，这种痉挛性睑外翻持续几十年实属少见。

对于患者的治疗，首先要考虑解除角膜刺激，矫正上睑内翻倒睫，采用Hotz改良法，将肥厚变形的睑板作楔形切除，使上睑内翻得到矫正，去除引起眼睑痉挛的原因。矫正下睑外翻采取了以下措施：①切除肥厚的眼轮匝肌，眼轮匝肌收缩是使睑缘向外的作用力，将异常肥厚的眼轮匝肌切除，有益于眼睑向正常位置转变，但仅作眼轮匝肌部分切除仍不能解除长期形成的睑外翻；②恢复下睑结膜的位置，由于长期下睑外翻，睑结膜外露，下穹窿上浮变浅，为了改变这种状态，在下穹窿缝3组缝线，经下眶缘至皮肤打结固定，这样，下穹窿加深，下睑结膜贴向眼球；③游离皮片移植，这种方式一般用于瘢痕性睑外翻，为了保证该病人的手术效果，也采用了游离皮片移植，其皮片取自上睑，病人年龄70岁，上睑皮肤松弛，在做上睑内翻手术时取下8mm宽的一条皮片，将其移植于下睑切口，增加了下睑皮肤垂直方向的长度，促进下睑紧贴眼球，此时下睑外翻已获矫正；④上下睑缘缝3组缝线，使眼睑处于闭合状态，术毕时双眼行绷带加压包扎，隔日换药，术后见一眼有皮下出血，术后10天拆除皮肤缝线，术后2周拆除睑缘缝线。

患者上睑内翻矫正后，角膜刺激症状减退，以后不会出现眼睑痉挛，消除了痉挛性睑外翻的原因。本例睑外翻采取4项措施：切除肥厚的眼轮匝肌、下穹窿结膜加深、游离皮片移植和睑缘缝合，如果单用一种方式，很难解除这种长期持续眼睑痉挛引起的睑外翻。

(哈尔滨爱尔眼科医院 张世元)

参考文献

- [1] 李凤鸣. 眼科全书. 北京: 人民卫生出版社, 1996: 1022-1023

二、睑板腺癌

病例报告

患者李某，男，52岁。因右上眼睑长肿物8年，增长迅速1年，于2009年12月21日以右眼上睑肿物收入我院眼科。患者自述无外伤史，家族中无同类疾病。体检全身浅表淋巴结未触及，心肺肝肾等未见异常。眼科检查：右眼视力：0.25，左眼视力：0.8；右眼上眼睑见圆柱状肿瘤，由内眦至外眦部，由眉弓下到上睑缘（图2-1），有压痛，活动度差，睑结膜粗糙、污秽且有破溃，肿物遮盖大部分角膜，将肿瘤拾起见眼球完整，眼底不便检查；对侧眼未见异常；眼眶CT扫描可见右眼睑区形态不规则软组织密度影，其内密度均匀，与

附近的眼环前部分界不清，晶状体显示清晰，双眼球内及球后未见异常密度影，骨窗骨密度未见明显异常（图2-2）。2009年12月25日在全身麻醉下行右眼睑肿瘤切除术，术后外观见图2-3。



图2-1 肿物外观

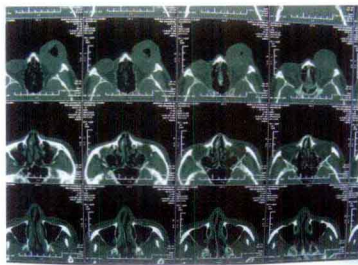


图2-2 眼眶CT影像



图2-3 右眼上睑肿瘤切除术后外观

疾病介绍

睑板腺癌是一种原发于皮脂腺的恶性肿瘤，国内多见，占上眼睑恶性肿瘤发病率的第二位，仅次于基底细胞癌。发病年龄多在40岁以上，多见于女性，左右眼无区别，上睑多发，因睑板腺病变较深，发展缓慢，多数病程较长，初时不被注意，或误诊为睑板腺囊肿。

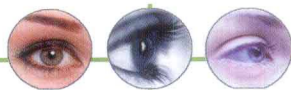
早期肿瘤位于睑板以内，局部呈结节样隆起，边界清楚，质地较硬，与皮肤不粘连。肿瘤向外扩张，可沿睑板腺导管扩散到睑缘，使眼睑肥厚、隆凸、扭曲变形。睑结膜粗糙，充血糜烂，黄白色斑点或溃疡形成并呈菜花样；肿瘤向皮肤生长与皮肤粘连或形成溃疡。肿瘤可侵犯结膜或眼眶，癌细胞可经淋巴转移到耳前、颌下或腮腺淋巴结。

因其恶性程度较高，应及早行较广泛的切除手术。术式选择主要根据病变部位、肿瘤大小、浸润深度以及病人全身情况而定，其准则是既要完全彻底切除或破坏瘤体组织，又要考虑患者的美容及眼睑功能。肿瘤局限于眼睑时局部大范围全物切除，眼睑重建，疗效较佳。如有淋巴结转移，侵及眼眶以后，需部分和全眶内容物切除，包括被侵蚀的眶骨，同时清扫耳前、下颌及颈上淋巴腺。术后辅助放疗和化疗。病变侵犯眼眶预后不好，常复发及血行转移，5年存活率约30%。

讨 论

睑板腺癌起源于睑板腺，患者一般无明显自觉症状，或仅有眼睑沉重感。对于下列情况应高度重视：①中老年人怀疑为睑板腺囊肿者；②结膜面欠光滑，切开时组织很硬，不见囊肿性内容物流出者；③睑板腺囊肿在原部位反复发生者；④可触及局部淋巴结者；⑤患者一侧有难以治愈的结膜炎时。手术时应将切除组织送病理检查以求鉴别。有睑缘隆凸、皮肤萎缩、结膜溃疡和淋巴结肿大者应怀疑为恶性肿瘤。

应与睑板腺囊肿和基底细胞癌相鉴别。睑板腺癌早期易误诊为睑板腺囊肿，两者均发生于睑板腺内，初起时为无痛性结节，表面皮肤正常，与皮肤无粘连，在病变区的睑结膜面常见黄白色，生长缓慢，如不细心，极易误诊。但睑板腺囊肿一般常发生在青年人，肿块距睑缘较远，睑结膜充血呈紫色或紫蓝色，结膜面光滑，囊肿内容物为胶冻样。睑板腺



囊肿术后应常规作病理学检查，尤其是40岁以上的中老年患者。

肿瘤向皮肤生长形成溃疡或呈菜花样生长时要与基底细胞癌相区别。基底细胞癌在发病年龄、男女性别、左右眼别上与眼睑板腺癌均无明显差异，但基底细胞癌易发生在下睑，以内眦部多见，且发生表浅，常有溃疡形成。镜下见癌细胞全部为典型的基底细胞，无皮脂腺分化。

(哈尔滨医科大学附属一院眼科医院 冯广忠 傅少颖)

参考文献

- [1] 邢珂. 眼睑板腺癌24例临床分析. 河南大学学报(医学科学版), 2002, 21: 51-52
- [2] 李凤鸣. 眼科全书. 北京: 人民卫生出版社, 1996, 1206-1207
- [3] 孙为荣. 牛膺筠. 眼科肿瘤学. 北京: 人民卫生出版社, 2004, 181
- [4] 周晓英. 睑板腺癌的临床分析. 实用肿瘤学杂志, 1997, 11: 68

三、眼睑淋巴瘤

病例报告

患者王某，女，66岁。因右眼肿物（图3-1）40余天，加重20余天，破溃1周于2005年2月2日入院。患者于40天前无明显诱因发现右眼上睑无痛性肿物，约黄豆大小，肿物缓慢进行性增大，20天前增大迅速并于1周前肿物表面破溃。体检示浅淋巴结无肿大，心肺听诊无异常，肝脾无肿大及压痛。眼科检查：右眼视力0.05，左眼视力0.3，右眼上睑可见2cm×2cm×1cm肿物，色橘红，质中等硬度，表面破溃，上下睑可见大量结石。患者入院后行右上睑肿物切除术，术后外观见图3-2。切下肿物（图3-3）做病理组织学检查（图3-4），病理报告为恶性淋巴瘤，需免疫组化进一步分类。



图3-1 患者术前眼部外观



图3-2 患者手术切除上睑肿物后眼部外观



图3-3 手术切除的肿物

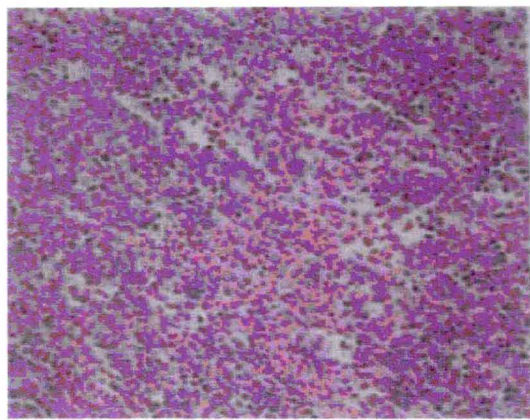


图3-4 病理组织图像

疾病介绍

眼附属器恶性淋巴瘤，霍奇金淋巴瘤极罕见，绝大多数为非霍奇金淋巴瘤，46%发生于眼眶，发生于结膜约29%，眼睑较少见，多为继发性或播散性，常伴或继发于全身其他部位病变。

非霍奇金淋巴瘤类型繁多。按预后程度分为低度、中度和高度恶性，按组织形态分小细胞和大细胞型、B淋巴细胞或T淋巴细胞，按外观形态分弥漫型或结节型等。眼附属器以低度恶性小细胞B细胞淋巴瘤多见，多呈弥漫型。

临床可表现为眼睑皮下无痛性肿块，表面皮肤正常或红、肿，周界尚清，多位于上睑内侧，致睑裂缩窄。双侧病变可先、后或同时发病，病变部位常比较对称。另可表现为皮肤表面多发性数毫米大小丘疹样突起或表浅溃疡。

原发性低度恶性小细胞B细胞淋巴瘤，可用局部切除加局部放射治疗，预后较好，少数病人复发。高度恶性或全身播散性淋巴瘤，特别是有血与骨髓侵犯的淋巴瘤白血病，即使经上述治疗并加用全身化学治疗，预后也较差。

讨 论

淋巴瘤是源于淋巴组织的恶性肿瘤，以无痛性进行性淋巴结肿大为典型表现。因受累部位不同可分为4期。各期临床表现、治疗方案及预后有很大差异。眼睑恶性淋巴瘤为眼部淋巴细胞增生性病变类型之一，与身体其他器官的黏膜相关性淋巴瘤有相似的生物学特征。

本病应与以下疾病鉴别。反应性淋巴样增生或淋巴细胞为主型炎性假瘤，前者为成熟的小淋巴细胞，可伴少量胶原纤维，无Ducher小体， κ 和 λ 轻链染色均呈阳性的多克隆增殖，后者炎细胞除成熟的淋巴细胞、浆细胞外，可有中性白细胞或嗜酸性粒细胞、数量不等的胶原纤维。Merkel细胞癌，癌细胞除弥漫分布，核染色质呈细点状等特点外，还有呈梁状排列，NSE染色阳性。

(哈尔滨医科大学附属一院眼科医院 冯广忠 傅少颖)



参考文献

- [1] 孙为荣, 牛膺筠. 眼科肿瘤学. 北京: 人民卫生出版社, 2004: 153-155

四、眼睑渐进性坏死性黄色肉芽肿

病例报告

患者女性, 21岁。因发现双眼睑肿胀半年, 于2008年来我院就诊。该患于半年前无明显诱因出现双眼睑肿胀, 最初起始于左下睑, 逐渐遍及双眼上下睑, 近3个月左眼睁眼困难, 曾就诊于当地医院, 诊断为双眼睑黄色瘤, 给予抗炎及小剂量激素治疗, 症状不见缓解。患者既往史, 曾患二尖瓣脱垂半年, 否认其他病史。患者母亲死于心脏病, 确诊为马方综合征。眼科检查: 视力右眼0.8, 左眼0.6, 双眼上下睑皮肤潮红, 质硬, 红肿边界清楚, 移动度欠佳, 触之无压痛, 双眼睑闭合不全, 双眼结膜略充血, 通光体未见明显异常, 眼球活动自如(图4-1)。双眼B超检查未见明显异常(图4-2)。全身检查: 血常规, 白细胞计数 $15 \times 10^9/L$, 中性粒细胞百分比74%, 淋巴细胞百分比18.1%, 嗜酸性粒细胞百分比0.1%; 血脂未见异常。入院期间请皮肤科会诊, 诊断为渐进性类脂质坏死, 建议①甲强冲击, 逐渐减量; ②局部对症治疗; ③病理科会诊, 取局部组织进行病理检查, 诊断为双眼渐进性坏死性黄色肉芽肿(图4-3), 又名伴副球蛋白血症的渐进性坏死性黄色肉芽肿。

入院后给予生理盐水250ml, 青霉素800万IU, 米乐松120mg, 每日一次静脉滴注。每10天米乐松减量20mg。请心内科会诊, 诊断为马方综合征、二尖瓣关闭不全。建议转入心外科进一步治疗。后行二尖瓣成形、二尖瓣置换、主动脉根部人工血管包埋固定术。现患者双眼肿胀明显减轻, 眼科检查: 右眼视力0.8, 左眼视力0.6, 右眼上睑、左眼上下睑肿胀, 质硬, 较前质硬范围缩小, 皮肤潮红减轻, 移动度欠佳, 触之无压痛, 双眼睑闭合不全, 双眼睑裂较正常人小, 比术前大, 双眼球活动自如(图4-4)。



图4-1 双眼外观图像

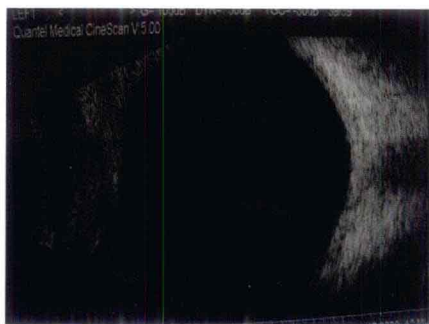


图4-2 B超图像

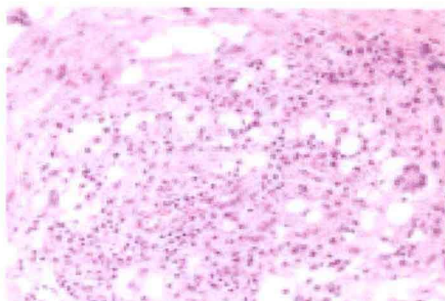
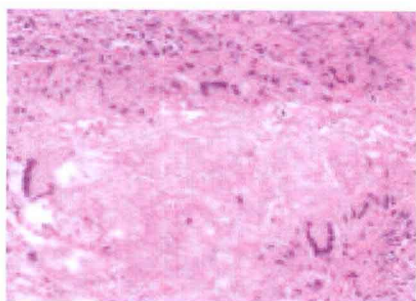


图4-3 病理组织图像



图4-4 术后外观图像

疾病介绍

双眼渐进性坏死性黄色肉芽肿多发于老年人，病因未明。多数病人蛋白电泳上有副球蛋白带和其他浆细胞异常。皮损多见于眶周、躯干和四肢近端，为多发性不规则暗红色斑块和结节，质硬，中央淡黄色，表面萎缩，有瘢痕及毛细血管扩张，偶可破溃。眶周损害有时可累及眼内容致视力障碍，多数病例有疲倦、背痛、恶心、呕吐和Raynaud现象，有的可伴发骨髓瘤或淋巴瘤，病程缓慢，白细胞总数减少，血沉增快，偶见血脂增高，蛋白电泳上有副球蛋白带。其重要病理改变为真皮和皮下组织内毛玻璃样渐进性坏死，外围有组织细胞、泡沫细胞、Touton巨细胞、异物巨细胞和其他炎细胞浸润，可见胆固醇结晶裂隙和脂质空泡。此病对糖皮质激素治疗敏感，而对其他疗法无效（环磷酰胺、 α -干扰素）。



讨 论

此病主要与类脂质渐进性坏死、双眼睑黄色瘤及多中心网状组织增生症相鉴别。类脂质渐进性坏死与糖尿病有关，是糖尿病小血管病变的结果，也可能由免疫复合物性血管炎引起。皮损80%发生于小腿胫前，呈暗红色丘疹，红黄色斑块及褐色斑块。病理检查为真皮中层渐进性坏死，周边有组织细胞，巨噬细胞形成栅状肉芽肿。其治疗药物为曲安奈德、双嘧达莫及阿司匹林。双眼睑黄色瘤多发生于上睑内侧，为双侧病损。病变呈扁平黄色斑。老年人、遗传性高脂血症、糖尿病患者多发。病理检查为脂质物质沉积在眼睑皮下。有美观要求者可行手术治疗，复发率不高。多中心网状组织增生症的病因不清，1/5合并结核。50—60岁女性多发。病变呈多发性丘疹及结节伴关节炎，主要分布于头面及手背，约有15%的患者可发生在面部。病理检查为大量多核巨细胞，纤维组织增生，脂质沉着，大量嗜酸性毛玻璃样组织细胞。其治疗药物为皮质类固醇及雷公藤。

(哈尔滨医科大学附属二院 原慧萍)

五、复发性多发性软骨炎

病例报告

患者张某，男，74岁。无明显诱因出现双眼红、胀痛2个月来院就诊。双眼无分泌物，视力不受影响。曾多次就诊治疗，应用抗生素、抗病毒及降眼压治疗，无好转。期间伴有双耳郭肿胀、疼痛、咳嗽、气促症状。既往身体健康，家族中无人患此类眼病。

眼部检查：视力右眼0.8，左眼0.8；双眼球结膜及表层巩膜弥漫充血，结膜囊无分泌物（图5-1），角膜透明，前房周深AC=2/3CT，晶状体核淡黄色，玻璃体透明，眼底检查可见双眼视盘色正界清，大小一致；右眼眼压18mmHg，左眼眼压19mmHg。全身检查示双耳郭软骨压痛，略肿胀，右外耳道口狭窄，右肋软骨压痛明显。实验室检查白细胞 $13.6 \times 10^9/L$ ，中性粒细胞72%，淋巴细胞11%，红细胞 $2.9 \times 10^{12}/L$ ，血红蛋白72g/L，血沉132mm/h，球蛋白45.1g/L，ANA（+）、抗RNA（+）。电测听示双耳听力正常，纤维喉镜见双侧声带明显充血肿胀，胸部X线片正常。局部用百力特滴眼液后球结膜及巩膜弥漫充血减轻（图5-2）。

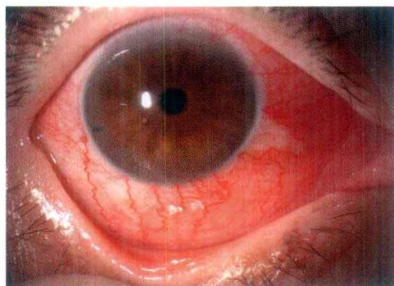


图5-1 右眼应用百力特前裂隙灯图像



图5-2 右眼应用百力特1天后裂隙灯图像