

Sturge-Weber 综合征继发青光眼小梁切除术后发生浆液性视网膜脱离 1 例

包煜芝, 杨方列, 芦晓磊, 范凌志, 施继光,
杨亚培, 张弛

基金项目: 重庆市特色专科经费资助项目

作者单位: (409000) 中国重庆市黔江民族医院眼科中心

作者简介: 包煜芝, 男, 硕士, 主治医师, 研究方向: 白内障、青光眼。

通讯作者: 包煜芝. bbw040428@163.com

收稿日期: 2011-11-11 修回日期: 2012-03-08

包煜芝, 杨方列, 芦晓磊, 等. Sturge-Weber 综合征继发青光眼小梁切除术后发生浆液性视网膜脱离 1 例. 国际眼科杂志 2012; 12(4): 805-806

0 引言

Sturge-Weber 综合征亦称 Sturge-Kaliseher-Weber 氏综合征、脑颜面血管瘤、脑三叉神经综合征, 是颜面与脑混合性血管畸形和癫痫发作的遗传性疾病。青光眼是此病眼部一个典型表现, 其发病机制尚未完全清楚。多数学者认为青光眼的发生是由于虹膜角膜角异常, 如巩膜突发育不良、葡萄膜小梁网变厚、周边虹膜向前止于小梁网上等引起。有人认为 Sturge-Weber 综合征是因为房水分泌过多及葡萄膜血管的渗透性增加所致。一些病理标本提示有虹膜角膜角结构的异常, 与原发先天性青光眼相似, 阻碍了房水的外流和排出。研究认为, 多数病例的眼压升高是由于浅层巩膜静脉压的升高致使房水流畅系数降低所致, 而浅层巩膜静脉压的升高则是由于 Schlemm 管附近的集合管道 (collector channels) 呈高压状态所致。婴幼儿期眼压升高合并眼球扩张率约占 70%, 亦有到青年甚至晚年才发生类似原发开角型青光眼的表现。Sturge-Weber 综合征继发青光眼系难治性青光眼之一。目前对其治疗存在的主要问题是, 药物治疗效果较差且存在潜在副作用, 手术操作难度大, 术中及术后脉络膜渗漏等严重并发症的发生率较高, 术后远期瘢痕化严重。在手术治疗时应根据患者的具体情况注重手术适应证的选择、完善术前检查、采取多种措施预防手术并发症的发生^[1]。现就我院 1 例患者行滤过手术后出现严重并发症的思考报告如下。

1 病例报告

患者, 王××, 男, 41 岁, 因右眼胀痛伴视力下降 6mo 经我院门诊以开角型青光眼收住院, 入院时检查: V_{OD} 0.5 不能矫正, V_{OS} 0.25-1.5D ~ 1.0, 右侧面部皮肤三叉神经的

角, 虹膜未见新生血管, 双眼瞳孔等大等圆, 光反射存在, 眼底见视盘边界清, 视杯扩大 C/D > 0.8, 视网膜平伏, 血管行走正常, 未见出血及渗出, 眼压: 右眼 30mmHg, 左眼 14mmHg, 视野检查, 右眼视敏度下降, 视野呈管状视野, OCT 检查: 生理凹陷加深, 视杯扩大 C/D 约 0.9, 平均神经纤维层厚为 56 μ m, 眼眶及头颅 CT 未见异常。入院诊断: (1) Sturge-Weber 综合征; (2) 右眼开角型青光眼。入院后给予相关检查, 视野检查, 右眼视敏度显著下降, 视野呈管状视野, OCT 检查: 生理凹陷加深, RNFL 平均厚度为 50 μ m, 视杯扩大 C/D 为 0.92, 眼眶及头颅 CT 未见异常。用布林佐胺滴眼液、马来酸噻吗洛尔滴眼液、拉坦前列腺素滴眼液后眼压波动在 20 ~ 25mmHg (非接触眼压计)。考虑到药物控制眼压不理想, 我们选择手术治疗, 做以穹隆部为基底的结膜瓣, 见浅层巩膜弥漫性充血明显, 灼烧止血, 做 4mm × 5mm 的以角膜缘为基底的深约 1/2 巩膜厚度的板层巩膜瓣, 用浸有 2g/L 的 MMC 棉片置于瓣下、瓣上、筋膜下 1min, 用 BBS 液彻底冲洗, 前房穿刺, 切除小梁及虹膜根部切除, 此时玻璃体脱出, 指测眼压 T₊₁, 剪除脱出的玻璃体, 关闭切口, 球旁注射抗菌药物, 加压包扎右眼。术后第 1d 换药检查视力为光感, 滤过泡为扁平的功能性滤过泡, 前房稍浅, 瞳孔不圆, 切口有虹膜嵌顿, 玻璃体无出血, 眼底见视网膜成球形隆起, 未见裂孔, 眼压 3mmHg, 全身用地塞米松 15mg 静滴, 扩瞳, 包闭右眼。在保守治疗 1wk 后, 脉络膜脱进一步加重, 呈“接吻”状, 即行玻璃体切除, 后巩膜切开放液, 冷凝, 球内填充 80mL/L 的 C₃F₈ 气体, 脉络膜脱离复位, 出院时中心视力恢复到 0.2。

2 讨论

Sturge-Weber 综合征系先天性神经皮肤血管发育异常的综合征, 又称三叉神经血管瘤病, 是一种少见的以颜面部和颅内血管瘤病为主要特征的神经皮肤综合征, 属脑血管畸形的一种特殊类型^[2], 具有两个典型的病理特征: (1) 面部的皮肤血管瘤, 以三叉神经眼支分布最明显; (2) 同侧大脑半球顶、枕区软脑膜血管瘤, 可向额、颞部延伸, 伴眼部脉络膜血管瘤、单侧青光眼。Sturge-Weber 综合征的发生机制至今尚不清楚, 但多数学者认为与早期胚胎发育异常有关^[3]。临床表现: 全身体征有颜面部有葡萄酒色样色素痣或火焰痣, 沿三叉神经眼支和上颌支分布的先天性面部血管瘤; 软脑膜血管瘤, 智力低下, Jacksonian 样癫痫发作, 末梢动静脉短路, 与火焰痣同侧的半侧面部肥大, 大脑钙化; 眼部表现: 弥漫性脉络膜血管瘤, 单侧的继发性开角型青光眼, 继发性视网膜脱离, 继发性色素上皮病变。临床上分为 3 型: 1 型, 面部血管痣伴软脑膜血管瘤和青光眼; 2 型, 面部血管瘤伴青光眼, 没有颅脑病变; 3 型, 仅有软脑膜血管瘤, 无面部血管瘤和青光眼。发生青光眼的机制是具有显著的浅层巩膜血管扩张, 浅层巩膜静脉压升高, 导致眼上静脉压升高, 房水回流受阻, 眼压升高。浆液性视网膜脱离的机制是脉络膜渗漏, 因手术时眼内压突然降低, 压力差导致液体和小分子蛋白从脉络

膜毛细血管进入血管外间隙,积聚在视网膜下而致视网膜脱离。治疗:抑制房水生成的药物有效,拉坦前列腺素、缩瞳剂、肾上腺素复合制剂效果差,早期手术(房角切开与小梁切除)控制眼压,成功率高。对已发生的浆液性视网膜脱离大多经治疗后自行消退,激光治疗效果差,全身并发症的治疗与相关科室联合进行。本例患者脉络膜脱离保守治疗无效也可能是因为眼上静脉压升高,眼内压低,两端压力差没有消除导致的,因此笔者认为小梁切除术不是最佳手术方式,非穿透小梁切除术可能会更好,选择手术治疗要慎重。术后脉络膜脱离的处理常规手段效果差,单纯行后巩膜切开开放液会加大两端压力差,加重脉络膜毛细血管的渗漏,甚至有可能导致爆发性脉络膜上腔出

血,所以我们行玻璃体切除,先增加眼内压,再行后巩膜切开开放液,这样平衡了眼内外的压力差,减轻了脉络膜毛细血管的渗漏,脉络膜脱离才可能复位,并达到了预期的效果。

参考文献

- 1 李建军,陈虹,唐圻. 重视治疗 Sturge-Weber 综合征继发青光眼的诊断和治疗. 国际眼科纵览 2010;34(2):73-76
- 2 Yallapragada AV, Cure JK, Holden KR. Sturge-Weber syndrome variant with atypical intracranial findings; case report. *J Child Neurol* 2006;21(2):155-157
- 3 Toole JF. Cerebrovascular disorders. 5th ed. Philadelphia; Lippincott Williams & Wilkins 1999:459-461

热烈祝贺《International Journal of Ophthalmology》 网站改版上线

《International Journal of Ophthalmology》(英文刊)为进一步促进国内外眼科界的学术交流及国际化发展,让作者的科研成果尽快全球共享,让读者更方便地阅读和引用最新的文献,我们将《International Journal of Ophthalmology》网站改版后正式上线,改版后网站有以下特点:

一、便于作者

(1)本刊网站与国际一流的在线投审稿系统 ScholarOne Manuscripts 链接,作者和审稿人及编委登录网站即可在线管理稿件,随时在线查询稿件进度。EndNote 参考文献管理和撰稿工具的集成,方便作者快速投稿。

(2)网站界面下载中心提供在线投审稿系统 ScholarOne Manuscripts 的中英文双语使用指南,各栏目的写作模板,投稿介绍信及版权转让协议模板,满足作者的不同需求。

(3)网站与查尔斯沃思论文润色服务链接,可以全年 365 天 24 小时通过网站链接在线提交系统投递稿件,对稿件全文的语法、拼写、语序、连贯性、可读性和表达清晰度提出建议并修改,并在 5~10 个工作日内收到润色完毕后的稿件,便于作者的科研成果全球化。

(4)本刊为国内外优秀的原创论文,特别是国际和国家基金项目研究论文开辟快速审理的“绿色通道”,符合这些条件的论文,我们可以提供优质快速的审稿,经过一定的修改后及时提供 DOI 解析并能在 PubMed Central 等数据库检索成功,使作者的科研成果第一时间全球共享。

二、利于读者

(1)网站提供每期不同格式的全文文章,免费获取,方便读者阅读和引用。

(2)读者可以在主界面点击订阅本刊网站或者选择性订阅相关领域内容,第一时间获得相关最新信息。

(3)每篇文章界面提供正规的参考文献引用格式、Email、收藏、打印等功能,方便读者的不同应用。

(4)网站提供不同类型关键词的高级检索功能,并将关键词、参考文献等与数据库链接,利于读者查询相关内容。

(5)本刊网站的文章与美国国立卫生研究院链接,读者点击文章即可直接进入 PubMed Central 进行查阅并获取更多最新研究成果。

改版后的网站更注重快速、方便、国际化,更好地为广大作者和读者服务。

IJO 让您的研究成果走向世界,全球共享!

《国际眼科杂志》编辑部