

儿童马凡综合征晶状体不全脱位手术的疗效观察

熊伟伟, 邓燕, 廖瑜俊, 于春红, 付燕梅, 李双莲, 殷小龙

南昌大学第二附属医院儿童眼科, 江西 南昌 330006

[摘要] 目的:评价儿童马凡综合征晶状体不全脱位的手术方法、安全性以及效果。方法:马凡综合征晶状体不全脱位患儿20例(40只眼),晶状体脱离范围均超过 180° ,术中连续环形撕囊后行晶状体超声乳化吸出,并将其余晶状体囊袋全部撕除,最后睫状沟缝线固定适宜的悬吊式人工晶状体(intraocular len, IOL),后行前段玻璃体部分切除。术后随访12~18个月,观察术后并发症、IOL位置以及视力。结果:术后40只眼IOL位置均居中,未发生眼内炎、黄斑水肿、视网膜脱离、眼压过高或角膜内皮失代偿等并发症。术后12个月32只眼(80.0%)最佳矫正视力0.2~0.6,8只眼(20.0%) ≥ 0.8 ,较术前视力(眼前指数 ≤ 0.2)相比有显著提高($F=34.7, P < 0.001$)。结论:对马凡综合征晶状体不全脱位患儿,术中连续环形撕囊后先行晶状体超声乳化,再行睫状沟缝线固定IOL是一种安全且有效的手术方式。

[关键词] 马凡综合征;晶状体不全脱位;手术

[中图分类号] R771.2

[文献标志码] B

[文章编号] 1007-4368(2018)11-1634-03

doi: 10.7655/NYDXBNS20181135

马凡综合征(Marfan's syndrome)又称蜘蛛指(趾)综合征,是一种常染色体显性遗传性结缔组织病,临床上常表现为心血管系统的异常如二尖瓣脱垂、主动脉根部增宽,骨骼异常如四肢细长、脊柱侧凸以及眼部异常。而晶状体脱位作为最常见的眼部表现,是由于晶状体悬韧带发育异常所致^[1],早期可存在部分视力,随着晶状体不全脱位不断加重,最终会导致严重的屈光不正和视力障碍。手术为目前最主要且有效的治疗方法,包括经睫状体扁平部晶状体切除联合前房型人工晶状体(intraocular lens, IOL)植入、晶状体囊内摘除、IOL睫状沟缝线固定以及晶状体超声乳化术联合囊袋张力环的应用等。经睫状体扁平部晶状体切除或囊内摘除时前房较不稳定,易引起玻璃体脱出、睫状体脉络膜甚至视网膜脱离以及黄斑水肿等并发症^[2]。晶状体超声乳化术中悬韧带过于松弛甚至断裂,存在晶状体坠入玻璃体腔内的风险,不仅增大了手术难度,而且可能会导致恶性青光眼^[3]。因此,为使马凡综合征晶状体不全脱位患者获得良好且稳定的视力,需选择一种较为安全有效的手术方式。近年来,睫状沟人工晶状体悬吊固定术应用于治疗晶状体不全脱位,南昌大学第二附属医院儿童眼科对马凡综合征晶状体不全脱位的患儿,先经晶状体超声乳化术后撕除晶状体囊袋,最后睫状沟缝线固定IOL,取得较好效果,现报告如下。

1 对象和方法

1.1 对象

收集2013年5月—2015年5月在南昌大学第二附属医院儿童眼科住院治疗马凡综合征晶状体不全脱位20例(40只眼)。男8例(16只眼),女12例(24只眼)。年龄5~15岁,平均 (8.18 ± 10.24) 岁。晶状体脱位范围均大于 180° 。术前最佳矫正视力(best corrected visual acuity, BCVA)为眼前指数 ≤ 0.2 ,且经过详细的术前检查排外其他眼部疾患,术前均由患者家长签署手术知情同意书。

1.2 方法

术前检查视力(包括裸眼及矫正视力)、眼压、眼前段,散瞳查眼底、屈光状态;眼B超检查;角膜内皮数量、角膜曲率测量以及计算所需IOL的屈光度;充分散瞳明确晶状体的位置以及脱位范围。排除青光眼、玻璃体视网膜病变等。

患儿全身麻醉后常规消毒铺巾,术眼置开睑器,在11点位行2.5 mm透明角膜切口;然后在2:30以及8:30位角膜缘后1 mm做三角形巩膜瓣;前房注入适量黏弹剂,行连续环形撕囊,直径5.0 mm左右;接着进行水分离和水分层,然后超声乳化吸出晶状体核以及皮质(尽量用低能量抽吸皮质,注吸时保持平衡以防前房塌陷),术中晶状体囊保持较好稳定性;超乳过后注入黏弹剂撕除剩下的囊袋,

最后行前段玻璃体部分切除术;以10-0聚丙烯缝线睫状沟固定带有2个闭合襻的一体式亲水性丙烯酸酯IOL(Quatrix,Croma公司,奥地利),采用四襻两点悬吊术。最后闭合切口,结膜囊内涂妥布霉素地塞米松眼膏,手术结束。术后第2天开始以妥布霉素地塞米松滴眼液(4次/d)、左氧氟沙星滴眼液(4次/d)、普拉洛芬滴眼液(4次/d)和红霉素眼膏(每晚1次)滴眼。术后随访12~18个月,观察IOL位置、并发症以及视力。

1.3 统计学方法

应用SPSS 22.0软件进行统计学分析,采用配伍组设计方差分析对手术前后视力进行对比分析, $P \leq 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结 果

2.1 最佳矫正视力

所有患儿术前BCVA ≤ 0.2 ,经过手术后视力均有提高,术后12个月的BCVA为0.2~0.8($F=34.7$, $P < 0.001$,表1)。术后12个月32只眼(80.0%)BCVA 0.2~0.6,8只眼(20.0%) ≥ 0.8 。

2.2 人工晶体位置

观察期间全组共40只眼,IOL位置均居中,无偏移、倾斜或脱位,无排斥反应,无瞳孔夹持,未发现明显后发性白内障。

2.3 并发症情况

术中有部分术眼发生玻璃体脱出情况,术后40只眼未发生眼内炎、黄斑水肿、视网膜脱离、眼压持续过高或角膜内皮失代偿等并发症。

3 讨 论

晶状体脱位是马凡综合征最常见的眼部表现,约80%患者可出现此体征。脱位常为双眼、对称、颞上方多见^[4]。本研究病例中有28眼(28/40,80%)晶状体脱位为颞侧或颞上方脱位,12眼(12/40,30%)为鼻侧或鼻上方脱位,与国内外文献数据相近。

通常随着晶状体半脱位程度的不断加重,将引起明显的屈光不正以及视力缺陷,治疗上多采用手术治疗,目前常用术式为先经超声乳化术摘除脱位的晶状体,后行IOL缝线固定(由于晶状体悬韧带松弛或断裂,单纯植入IOL风险非常大),然而该术式操作偏复杂且用时长,对患者玻璃体扰动大,因此常常联合前段玻璃体切除手术^[5]。众所周知,保证植入IOL的位置居中有利于术后在短时间内恢复患者视力,为进一步治疗弱视提供良好基础;本组病

表1 马凡综合征晶状体不全脱位手术前后BCVA情况

患眼	术前	术后1周	术后12个月
1	0.01	0.25	0.60
2	0.05	0.30	0.80
3	0.20	0.50	0.80
4	0.15	0.50	0.80
5	眼前指数	0.20	0.30
6	0.02	0.25	0.50
7	0.05	0.30	0.50
8	0.12	0.40	0.50
9	0.20	0.40	0.80
10	0.15	0.30	0.70
11	指数/1m	0.20	0.25
12	0.02	0.25	0.30
13	0.08	0.30	0.40
14	0.06	0.20	0.40
15	0.15	0.50	0.80
16	0.20	0.60	0.90
17	指数/30 cm	0.20	0.25
18	指数/1 m	0.20	0.30
19	0.02	0.25	0.40
20	0.15	0.30	0.50
21	0.15	0.30	0.50
22	0.05	0.40	0.60
23	0.12	0.50	0.70
24	0.10	0.30	0.60
25	0.20	0.50	0.80
26	0.06	0.25	0.50
27	0.08	0.30	0.60
28	0.15	0.40	0.70
29	0.08	0.30	0.50
30	0.10	0.40	0.60
31	眼前指数	0.20	0.30
32	0.02	0.30	0.40
33	0.05	0.30	0.40
34	0.12	0.50	0.70
35	0.15	0.80	0.80
36	指数/50 cm	0.30	0.40
37	0.02	0.30	0.50
38	0.04	0.25	0.40
39	指数/30 cm	0.20	0.30
40	0.20	0.80	0.90

术前与术后1周对比, $F=18.6$, $P < 0.001$;术前与术后12个月对比, $F=34.7$, $P < 0.001$ 。

例术后IOL位置均居中,未发现IOL排斥反应、位置明显偏移等情况,亦未发生眼内炎、黄斑水肿、视网膜脱离、眼压持续过高或角膜内皮失代偿等并发症。术后有2例患者共2眼发生短暂性眼压升高,局部使用降眼压药物后眼压均能控制在正常范围

内,停用降压药物后眼压亦能长时间保持稳定,分析术后眼压升高原因:①术中残留黏弹剂,随着房水循环堵塞房角,导致房水排出受阻,造成眼压升高;②悬吊人工晶状体与虹膜后表面接触,易引起虹膜脱色素,脱落的色素颗粒以及术后前房渗出产生大量炎性细胞堵塞小梁网,从而使得眼压升高;③小梁网炎性反应降低房水滤过率而造成眼压升高;④IOL缝线固定在睫状沟内,刺激睫状体引起水肿,促进了房水生成;⑤手术操作复杂,手术创伤进一步加剧小梁网损伤,也是引起眼压升高的一个重要原因。综上所述,马凡综合征伴晶状体不全脱位患者术后发生短暂性高眼压可能是上述因素共同作用的结果,同时也提示马凡综合征患者房角功能存在缺陷可能。

近年随着显微手术技术的不断提高以及IOL技术的逐渐成熟,儿童马凡综合征伴晶状体不全脱位手术切口亦越来越小,尤其是超声乳化手术的逐渐广泛应用,再加上联合前段玻璃体切除手术,患儿术后并发症也明显减少,手术更为安全有效,患儿术眼反应轻,术后恢复快,且有学者认为超声负压吸引较传统注吸更容易机械性清除残存的晶状体上皮细胞,从而减少了后发性白内障的发生。但是超声乳化术中液流扰动眼内组织会引起晶状体悬韧带的进一步损伤,加重了晶状体脱位程度,且超声乳化术中易出现玻璃体脱出、晶状体囊袋撕裂甚至晶状体核、皮质坠入玻璃体等情况,因此对术者的手术技巧要求较高^[6]。将脱位的晶状体摘除或超声乳化吸出后,将合适的IOL缝线固定于睫状沟或巩膜处成为近年来的主流手术方式。但是缝线降解将导致IOL脱位,有报道该情况出现比例高达27%^[7]。Goretex是广泛用于心血管外科的非可吸收缝线,现作为新的缝线材料应用于缝合固定IOL,大大减少缝线降解引起IOL的再脱位,且与患者年龄以及手术随访时间有着密切关系,一般患者越年轻、术后时间越长,缝线断裂发生率越高,本研究可能由于随访时间较短,暂未发现有缝线断裂造成晶状体脱位的情况。本研究病例中有相当一部分患者术中出现玻璃体脱出,分析原因大部分是由于术中对眼球施加了一定压力,术中操作应尽量轻柔,上直肌吊线

不宜过紧,发现玻璃体脱出时术者应沉着冷静处理脱出的玻璃体。随着玻璃体切割技术的成熟和眼内显微器械的应用,玻璃体切割脱出的部分前段玻璃体,使睫状沟缝线固定后房型IOL这一术式更安全有效,还能明显降低后发性白内障的发生率^[3],因此本研究病例术后均采用玻切机切除部分前段玻璃体。但与此同时,玻璃体切除手术又带了新问题,比如扰乱眼内组织造成视网膜脱离等。本组研究周期内所有患者均未发生视网膜脱离等严重并发症,且术后1周视力即有明显提高,术后12个月视力仍有进一步提高,故该术式短、中期效果值得肯定,长期安全性和有效性仍然有待进一步研究观察。

[参考文献]

- [1] Chandra A, Aragon-Martin JA, Hughes K, et al. A genotype-phenotype comparison of ADAMTSL4 and FBN1 in isolated ectopia lentis [J]. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2012, 53(8):4889-4896
- [2] 蒋永祥,卢奕. 晶状体不全脱位的手术治疗进展[J]. *中国眼耳鼻喉科杂志*, 2017, 17(2):88-91
- [3] Zheng D, Wan P, Liang J, et al. Comparison of clinical outcomes between iris-fixated anterior chamber intraocular lenses and scleral-fixated posterior chamber intraocular lenses in Marfan syndrome with lens subluxation [J]. *Clin Experiment Ophthalmol*, 2012, 40(3):268-274
- [4] Kara N, Bozkurt E, Yazici AT, et al. Bilateral transient pupil closure after iris supported intraocular lens implantation in a case with Marfan syndrome [J]. *Middle East Afr J Ophthalmol*, 2012, 19(2):262-264
- [5] 马红利,李世洋,蒋骁男,等. 超声乳化联合人工晶状体睫状沟固定治疗马凡综合征晶状体半脱位[J]. *中国实用眼科杂志*, 2014, 32(5):620-623
- [6] Goel R, Kamal S, Kumar S, et al. Feasibility and complications between phacoemulsification and manual small incision surgery in subluxated cataract [J]. *J Ophthalmol*, 2012, 3:205139
- [7] Price MO, Price FW, Werner L, et al. Late dislocation of scleral-sutured posterior chamber intraocular lenses [J]. *J Cataract Refract Surg*, 2005, 31(7):1320-1326

[收稿日期] 2017-08-22