

## · 病例报告 ·

## 永存胎儿血管系统一例

洪颖 马志中

【关键词】 永存胎儿血管系统/诊断; 白内障/诊断

中图分类号: R776.1

患儿男, 4 个月。因左眼瞳孔发白 2 个月, 以左眼先天性白内障收入院。父母非近亲结婚, 母孕期无特殊用药史, 家族中无类似病史。患儿系足月顺产, 出生时脐带绕颈, 无窒息史。生后 2 d 曾患新生儿高胆红素血症经光疗 6 d 治愈。入院时全身检查无异常。眼部检查: 双眼位正, 双眼球运动正常, 指测眼压正常。双眼下睑内翻, 角膜下半部可见数条擦伤痕。右眼前房中等深度, 左眼前房较右眼前房稍偏浅。双眼瞳孔等大等圆, 对光反射灵敏。左眼晶状体皮质完全混浊, 右眼晶状体透明。手术中见左眼晶状体中央为完全混浊的皮质, 周边部为蛙卵样改变(图 1)。于前房灌注下, 以玻璃体切割头环形切除前囊, 吸出皮质, 见晶状体后囊与一异常坚韧的圆盘状纤维血管膜相连, 血管由中心向四周呈放射状, 剥除时有少量出血(图 2)。切除后囊中心区及前部玻璃体, 可见由视盘来源的血管与晶状体后囊中心区血管相通, 切断时见极少量出血。虹膜背面的血管襻为虹膜玻璃体血管(gridohyaloid vessels)(图 3)。视盘较大, 后极部脉络膜广泛萎缩, 黄斑区未见显著异常, 视网膜未见脱离。右眼底也呈豹纹状, 无明显异常。修正诊断为永存胎儿血管系统。组织病理学证实: 切除的圆盘状纤维血管膜为致密结缔组织, 为中胚层分化(图 4)。患儿手术后恢复好, 无并发症, 手术后 1 个月复查时见晶状体后囊中心切除区无增生, 周边后囊完整, 视盘表面可见一小段白色纤维组织, 为切除的玻璃体血管萎缩遗迹。手术后半年行后房型人工晶状体植入术, 手术后 1 年, 眼部情况较稳定。

讨论 永存原始玻璃体增生症(PHPV)由 Collins<sup>[1]</sup>于

1908 首先作为一种体征来描述, 1955 年 Reese<sup>[2]</sup>提出 PHPV 这个命名, 它包括了前部和后部玻璃体的病变。近年来随着对本病研究的深入, 1997 年 Galdberg<sup>[3]</sup>提出用永存胎儿血管系统来代替 PHPV, 作者描述较全面, 更强调那些表面孤立而有内在联系的眼部异常, 并对病情轻重进行分级, 指导治疗。

本例患儿为单眼白内障, 这一特点往往可将单纯 PHPV (即不合并其他综合征)同其他小儿白内障区分开。患儿未见明显的小眼球, 前房较健眼稍偏浅, 可见虹膜玻璃体血管, 白内障, 视网膜未见明显发育不良, 无继发性青光眼等并发症, 属于中度的永存胎儿血管系统<sup>[4]</sup>。手术目的是去除混浊的屈光间质, 为视觉的发育创造条件<sup>[5]</sup>。由于患儿较小, 同时该类疾病的手术原则是尽可能小的扰动眼内结构, 所以我们在前房灌注下, 以玻璃体切割头切除晶状体, 若视网膜完好则二期植入人工晶状体, 若视网膜存在裂孔等异常再行常规三通道玻璃体切割术, 这样可以避免对玻璃体基底部和周边视网膜不必要的扰动, 减少并发症。此类患者易出现弱视, 造成弱视的原因除了视网膜发育不良(视盘、黄斑发育不良)和眼球大小异常外, 手术后无晶状体眼也有影响。植入人工晶状体比不植入人工晶状体更有利于挖掘患儿的视觉潜力<sup>[6]</sup>。

尽早手术以获得透明的光学通路, 对无晶状体眼进行矫正, 规律而渐进的遮盖训练, 成为治疗 PHPV 的“三驾马车”, 相当一部分患者通过系统治疗获得有用的视力及一定的立体视觉<sup>[3,6]</sup>。对于此例患者, 我们将继续追踪并于适当时机开始弱视训练。

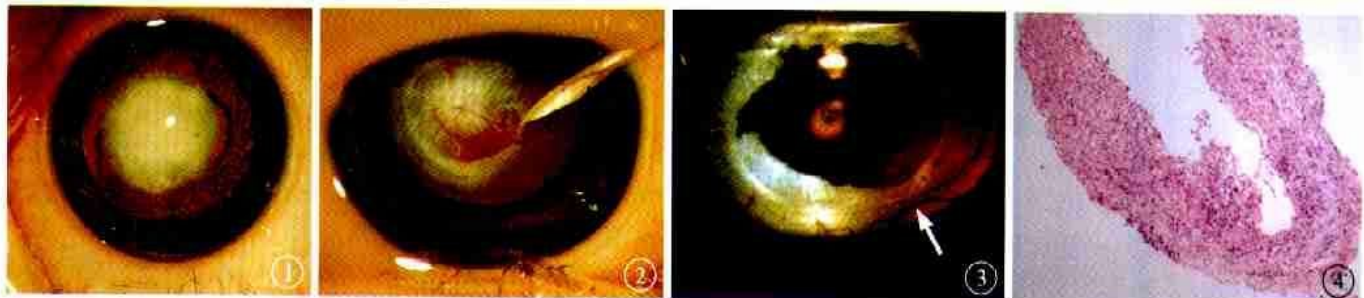


图 1 永存胎儿血管系统患者术中显微镜像。晶状体中央为亮白混浊的皮质, 周围为蛙卵样改变 图 2 永存胎儿血管系统患者术中显微镜像。用一只弯曲的一次性 1ml 注射器针尖剥除晶状体后囊, 晶状体后囊与一异常坚韧的圆盘状纤维血管膜相连, 血管由中心向四周呈放射状, 剥除时有少量出血 图 3 永存胎儿血管系统患者术中显微镜像。去除后囊中央部后见视觉通路清楚, 周边部弯曲的血管(白箭)为虹膜背面的血管襻, 来自虹膜玻璃体血管 图 4 永存胎儿血管系统患者病理切片。示切除的圆盘状纤维血管膜为致密结缔组织, 为中胚层分化 HE  $\times 10$

## 参考文献

- Colins ET. Developmental deformities of the crystalline lens. JAMA, 1908; 51: 1051-1056.
- Reese AB. Persistent hyperplastic primary vitreous. The Jackson memorial lecture. Am J Ophthalmol, 1955; 40: 317-331.
- Goldberg MF. Persistent fetal vasculature (PFV): an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV). Edward Jackson Memorial Lecture. Am J Ophthalmol, 1997; 124: 587-626.
- Dass AB, Trese MT. Surgical results of persistent hyperplastic primary vitreous. Ophthalmology, 1999; 106: 280-284.
- Anteby I, Cohen E, Karshai I, et al. Unilateral persistent hyperplastic primary vitreous; course and outcome. J AAPOS, 2002; 6: 92-99.
- Brown SM, Archer S, Del Monte MA. Stereopsis and binocular vision after surgery for unilateral infantile cataract. JAAPOS, 1999; 3: 109-113.

(收稿日期: 2004-09-15)

(本文编辑: 韦纯义)

## 睫状体脉络膜神经鞘瘤二例

赵芳 魏文斌

【关键词】 葡萄膜肿瘤/诊断; 神经鞘瘤/诊断; 葡萄膜肿瘤/治疗; 脉络膜肿瘤/诊断

中图分类号: R779.704 R739.705

**例 1** 患者女, 15 岁。偶然发现右眼视力下降 3 个月, 于 1999 年 8 月来我院门诊就诊。既往无眼外伤史及眼红痛史, 当地曾按“黄斑病变”治疗未见好转。眼科检查: 视力右眼数指/20 cm, 左眼 0.2 矫正视力 1.0。右眼前节无异常, 右眼鼻下方相当于睫状体及脉络膜前部的玻璃体内见棕色实性隆起, 表面呈萎缩斑样改变。眼底视盘色正常, 边界不清楚水肿, 全视网膜脱离, 黄斑受累。右眼彩色超声多普勒(CDI)检查提示: 睫状体实性占位病变, 继发性视网膜脱离。超声生物显微镜(UBM)检查提示: 右眼睫状体占位性病变。磁共振(MRI)提示: 右眼睫状体肿物(考虑腺瘤、神经鞘瘤或平滑肌瘤)、视网膜脱离。胸部透视未见异常。诊断: 右眼睫状体及前部脉络膜肿瘤、继发性视网膜脱离。于 1999 年 8 月 20 日在低血压全麻下行“右眼晶状体玻璃体切割+肿瘤切除+异体巩膜修补+重水+眼内激光光凝+硅油充填+环扎术”。手术中见瘤体透光, 切除的肿瘤表面光滑呈灰白肉样, 表面血管丰富, 手术后眼睑低位, 给予抗感染、散瞳、激素、止血治疗。手术后 10 d 出院, 视力数指/20 cm, 前房出血吸收, 视网膜平伏, 巩膜清晰可见。切除组织送病理检查, 病理报告: 右眼神经鞘瘤(Antoni A+B 型)。随访 4 年余未见复发。

**例 2** 患者男, 39 岁。因左眼视力逐渐下降 1 年, 于 2004 年 4 月 26 日来我院门诊就诊。既往有 5 年高血压史。眼科检查: 视力右眼 1.5 左眼 0.2。双眼散瞳检查, 左眼鼻侧晶状体前囊及皮质轻度混浊, 余前节未见异常。于 7:00~11:00 点处可见多个睫状体表面呈囊性半透明状突向玻璃体, 周边可见 4 个睫状突有血管, 其后方可见半球形表面有菲薄视网膜之半透明红黄色物。视盘边界清楚色红, 黄斑正常。右眼未见异常。诊断: 左眼睫状体占位病变(性质?); 左眼睫状上皮囊肿; 左眼并发性

白内障。左眼 B 型超声检查提示: 左眼鼻侧周边部 7:00~11:00 点处探及 14.3 mm × 11.9 mm × 5.8 mm 中等回声, 表面波浪状, 内回声较多(图 1)。A 型超声检查为中等波, 大部分无声衰减, 有区域声衰(+), 基底平滑, 表面囊肿, 实质内表有强斑声影。提示: 左眼睫状体实性占位病变 睫状上皮囊肿。UBM 检查提示: 左眼睫状体占位性病变(图 2)。诊断: 左眼睫状体脉络膜实性肿物 继发性视网膜脱离。胸部照片未见异常, 肝脏 B 型超声提示中度脂肪肝, 左眼 MRI 提示鼻上方占位病变(神经源性? 炎症性?), 于 2004 年 6 月 11 日被收入院。眼科检查: 视力右眼 1.2 J, 左眼 0.3 J, 眼压: 右眼 13 mm Hg (1 mm Hg = 0.133 kPa), 左眼 15 mm Hg, 左眼晶状体前囊及鼻侧轻度混浊, 7:00~11:00 点处睫状体占位病变, 睫状上皮泡状隆起, 相应部位视网膜脱离。诊断: 左眼睫状体脉络膜肿物 继发性视网膜脱离 并发性白内障。于同年 6 月 14 日在低血压全麻下行“左眼晶状体玻璃体切割+眼内肿瘤局部切除+重水+硅油充填+巩膜外冷冻术”, 手术顺利, 手术中透照肿物时肿物透光, 完整切除淡粉红色鱼肉样肿物, 大小为 13 mm × 10 mm × 5 mm, 边界清楚, 怀疑转移癌? 血管瘤? 手术切除组织送病理检查, 病理报告: 神经鞘瘤, 免疫组织染色波形蛋白(vimentin)强阳性, S-100 蛋白阳性, 神经元特异性烯醇化酶(NSE)阳性, 神经纤维细丝蛋白(NF)阴性, 神经胶源性蛋白(GFAP)阴性(图 3)。手术后眼睑低位, 给予抗感染、散瞳、激素、止血治疗。因前房布满积血, 眼压高, 口服降眼压药及局部点降眼压药, 反复前房穿刺放血, 并服中药丹苓冲剂。手术后 8 d 前房积血吸收, 鼻侧可见虹膜周边切口, 硅油界面可见。手术后半月前房再度积血, 眼压 14 mm Hg, 治疗半个月后积血吸收, 视力眼前数指, 眼压 10 mm Hg。眼底检查后极部视网膜平伏, 鼻侧周边部有增生。

**讨论:** 神经鞘瘤是来自 Schwann 细胞的神经外胚层肿瘤, 属于良性末梢神经肿瘤, 可发生于任何年龄, 以成年多见。常见于眼眶或眼睑皮下等部位, 发生于睫状体者罕见。除散瞳间接

作者单位: 430014 武汉市中心医院眼科(赵芳); 首都医科大学附属北京同仁医院眼科中心(魏文斌)

通讯作者: 赵芳, Email: whzf2003@163.com