

# 先天性无虹膜合并先天性白内障 1 例

杨国渊, 刘 谊, 万新娟

作者单位: (610041) 中国四川省成都市, 四川大学华西医院眼科  
作者简介: 杨国渊, 女, 硕士研究生, 住院医师。  
通讯作者: 刘谊, 女, 硕士研究生导师, 教授. liuyi.huaxi@gmail.com  
收稿日期: 2009-03-23 修回日期: 2009-07-14

杨国渊, 刘谊, 万新娟. 先天性无虹膜合并先天性白内障 1 例. 国际眼科杂志 2009;9(9):1840

## 1 病例报告

我科于 2009-02 收治 1 例双眼先天性无虹膜合并先天性白内障患者, 男, 28 岁, 双眼自幼视力差、畏光、视力进行性下降 6a。无家族史, 父母非近亲结婚。眼科检查: VOD: FC/10cm, VOS: 0.05, 双眼球水平震颤, 双眼结膜无充血水肿, 角膜透明, 横直径 12mm, 巩膜未见明显异常, 前房约深 3CT, 双眼仅鼻上象限有宽约 1~2mm 的虹膜组织, 双眼晶状体明显混浊, 位正, 双眼底无法窥清。双眼 VEP 检查: 左眼 P-VEP, P100 波振幅降低, 右眼 F-VEP 有波, P 波振幅降低; IOL Master 测量: 右眼轴长 26.64mm, 左眼轴长 24.70mm; 角膜厚度: 右眼 637 $\mu$ m, 左眼 634 $\mu$ m。全身实验室检查未见明显异常。诊断: 双眼先天性无虹膜、双眼先天性白内障、双眼球震颤、双眼弱视。患者于 2009-02-25 在局部麻醉下行右眼白内障超声乳化联合全虹膜隔单片式人工晶状体植入术 (Typ 67G 型, Morcher 公司, 德国)。术中发生后囊膜混浊。未处理, 拟以后行 YAG 激光切开术。术后典必殊和美多丽眼液点术眼抗炎治疗。术后第 1d, 患者右眼有轻微流泪等刺激症状, 无畏光, VOD: 0.2, 插片无提高, 角膜透明, 上方切口缝线无松脱, 前房深 3mm, AR(+), 带虹膜隔人工晶状体位正, 虹膜残根位于虹膜隔前方, 眼底未见明显异常, 右眼眼压: 20mmHg。术后第 3d, 视力 0.2, 患者右眼流泪情况减轻, 术眼角膜透明, KP(-), AR(+), 予出院, 继续典必殊、普南扑灵点术眼, 拟 3mo 后行左眼手术。术前及术后情况 (图 1, 2)。

## 2 讨论

先天性无虹膜多为双眼发病, 亦偶有单眼发病者, 发病率约在 1:64 000~1:96 000。大约 2/3 的病例为常染色体显性遗传, 其余 1/3 为散发病例, 60% 散发病例可以遗传。目前该病发病机制不明, 神经外胚叶的原发性缺陷与中胚叶异常发育致使外胚叶缺乏引导或受阻滞, 均被认为是本病的重要病因。临床特征是虹膜组织的退化, 一般在前房角镜下可见残存的虹膜根部, 多数的病例最多可见到根部一边缘很窄的虹膜组织。临床表现为极度散大的瞳孔区, 范围包括整个角膜, 可见眼内晶状体的赤道边缘甚至悬韧带, 常伴有其它眼部异常, 如上睑下垂、小角膜、角膜混浊、青光眼、白内障、巨大视网膜裂孔、视网膜脱离、黄斑和视神经发育不良、眼球震颤、斜视、Reiger 综合征等<sup>[1]</sup>。还可合并其它全身异常, 如 Wilms 瘤和/或泌尿生殖器异常, 智力低下, 发育迟缓、红细胞裂解能低下等<sup>[2]</sup>。其中大约 50%~80% 的患者伴发白内障, 并有进展倾向<sup>[3]</sup>。多数患者角膜透明度下降, 虹膜的支撑又不



图 1 右眼术前截图

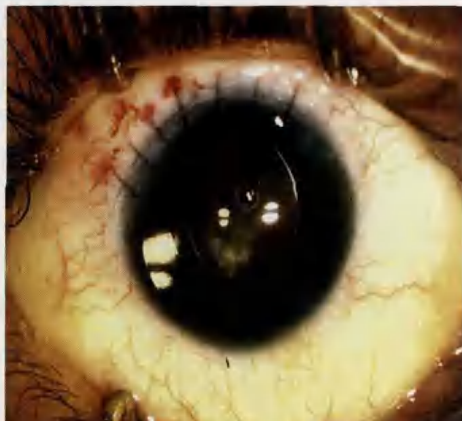


图 2 右眼术后截图

够, 以及晶状体悬韧带比较脆弱和不完整, 所以行白内障囊外摘除的手术难度较大也增加了植入人工晶状体的难度。由于先天性无虹膜组织, 患者多有较重的畏光症状, 目前有两种人工晶状体可供选择: 全虹膜隔单片式人工晶状体 (Typ 67 G 型, Morcher 公司, 德国) 和全虹膜囊袋张力环 (50C 型张力环, Morcher 公司, 德国) 联合折叠式人工晶状体。前者为加黑色色素的 PMMA 材料, 虹膜隔与光学部整体直径 10.0mm, 中央光学直径 5.0mm, 周边为 2.5mm 环形黑色人工虹膜。此型人工晶状体植入时手术切口大, 至少需要 10mm 宽, 术后角膜散光较重; 人工晶状体支撑于睫状沟, 故眼内出血危险增多; 人工晶状体压迫摩擦睫状沟组织, 导致炎症反应相对较重, 视力重建缓慢, 有可能加重原有青光眼<sup>[3]</sup>。且此类患者多合并小眼球, 故当角膜横直径 < 11mm 时, 应慎重选择此类晶状体。后者可以实现小切口人工晶状体植入的优越性, 且人工晶状体和张力环位于囊袋内, 更接近于生理状态。但在植入张力环时应注意适当向内吸紧囊环以免囊袋扩张张力环撑破囊袋<sup>[4]</sup>。从经济方面考虑, 前者价格较低, 为后者的一半, 故也有其优越性。本例患者为散发病例, 行右眼白内障超声乳化联合全虹膜隔单片式人工晶状体植入术后, 右眼视力 0.2, 目前恢复较好, 但由于上述术后并发症的限制, 临床需要长期随访观察。

## 参考文献

- 1 李凤鸣. 中华眼科学. 北京: 人民卫生出版社 2005: 1913
- 2 Barletta C, Castello MA, Ferrante E, et al. 11p13 deletion and reduced RBC catalase in a patient with aniridia, glaucoma and bilateral Wilms' tumor. *Tumor* 1985;71(2):119-121
- 3 Nelson LB, Spaeth GL, Nowinski TS, et al. Aniridia. A review. *Surv Ophthalmol* 1984;28(6):621-642
- 4 姚克. 复杂病例白内障手术学. 北京: 北京科学技术出版社 2004: 63