

检查结果的影响。UBM 检查不受角膜透明度的影响,其结果为前房角子午线断面,不受虹膜状态的影响。但在没有条件进行 UBM 检查的情况下,进行前房角镜检查来判断房角状态仍然不失为一种可行的方法。从本组病例观察结果可见,对急性闭角型青光眼患者急性大发作后的分期而言,前房角镜检查 and UBM 检查具有很好的一致性。在临床上,UBM 昂贵的价格限制了其在临床的应用。实际上,即使有 UBM,前房角镜检查仍是非常重要的。前房角镜检查可发现房角细微结构的变化,如色素沉着

程度及位置,细小的周边虹膜前粘连,新生血管,出血等。在以房角镜进行动态检查时,还可以大致判断小梁的功能状态,这是 UBM 所不能实现的。

参考文献

- 1 李美玉. 青光眼学. 北京: 人民卫生出版社, 2004: 303.
- 2 李美玉. 青光眼学. 北京: 人民卫生出版社, 2004: 139-140.
- 3 Pavlin C J, Harasiewicz K, Foster FS. Ultrasound biomicroscopy of anterior segment structures in normal and glaucomatous eyes. *Ann J Ophthalmol*, 1992, 113:381-389.
- 4 王宁利, 叶天才, 周文炳, 等. 应用超声生物显微镜与房角镜检查眼前房角结果的比较. *中华眼科杂志*, 1999, 35(3):174-178.

(收稿时间: 2007-04)

· 病例报告 ·

Sturge-Weber 综合征一例

杨炜 赵新荣

Sturge-Weber 综合征 (SWS) 的特征为面部皮肤、同侧脑膜和眼脉络膜血管瘤, 33% 病例同侧眼伴有青光眼发生。现报告我院所见的 1 例患者。

患儿女 8 岁 左眼自幼视物不清于 2007 年 6 月 4 日就诊。幼儿时期反复抽搐。体检: 左侧前额及左侧上脸皮肤可见紫红色血管痣视力右眼 0.8, 左眼指数 /30cm 不能矫正。左眼上睑结膜血管不清, 球结膜可见血管畸形, 瞳孔中等大, 直接对光反射弱。左眼底豹文状, 视盘色淡 C/D 为 0.9, 右眼无特殊。眼球突出度: 右眼 13mm, 左眼 16mm, 眶距 80mm。双眼正位, 眼球运动正常。房角检查: 宽角, 未见新生血管。CT 检查双眼眼环结构完整, 右眼眼环最大直径约 24cm, 左眼眼环最大直径约 26cm。右侧额顶部脑回样钙化。眼压: 右眼 26mmHg, 左眼 40mmHg。右眼 PVEP 未见异常, 左眼行 FVEP 检查未见波形。腹部 B 超未见异常。诊断 Sturge-Weber 综合征, 给予 0.5% 噻吗心胺眼液 2 次滴左眼, 左眼眼压降至 12mmHg。

讨论 Sturge-Weber 综合征, 是皮肤、脑和眼血管异常性疾病, 是胚胎早期中胚叶和神经外胚层发育异常所致的脑、眼、颜面血管发育不良。主要表现为: ①皮肤血管瘤常位于三叉神经第一支分布区域, 也可以三个分支全部受累。②眼部改变主要表现为青光眼, 脉络膜血管瘤和视网膜血管扩张等。③脑膜血管瘤及颅内钙化点可引起癫痫, 偏瘫及精神异常等症状。病理改变为脑膜血管瘤, 主要限于软脑膜, 靠近大脑表面可有很多细小的扩张静脉交织在一起。软脑膜虽不能在影像上直接观察到, 但软脑膜血管瘤易在 MRI 检查中显示。CT 可以显示额叶、枕叶、侧脑枕角多发性病灶, 其中脑叶皮层“脑回样”钙化是 Sturge-Weber 综合征的特征性表现。已证实 Sturge-Weber 综合征出现大脑皮层

静脉回流量减弱和深部静脉侧枝循环异常。近日学者应用 MR 磁敏感加权成 susceptibility-weighted imaging (SWI) 和 diffusion tensor imaging (DTI) 扩散张量成像相结合客观的估计了不同阶段 Sturge-Weber 综合征中微血管结构异常以及其结构异常与皮层葡萄糖代谢与认知功能障碍之间的关系^[1]。

本例患儿结合抽搐病史、面部血管瘤分布和颅内钙化灶诊断明确。本例同时继发青光眼致视力下降。关于 SWS 继发青光眼的发病机制可能为房角发育异常, 房水外流受阻以及上巩膜静脉压增高。Kranemann^[2]利用超声生物显微镜观察发现 360 度范围睫状体上腔有渗出液, 巩膜表层增厚, 巩膜内和上巩膜血管扩张, 全周房角开放, 但轻度狭窄。睫状体上腔有渗出。患儿房角结构无异常改变, 不能用房角流出受阻来解释眼压升高, 而比较符合上巩膜静脉压升高的理论。

治疗比较困难, 药物和激光小梁成形术的疗效较差, 房角切开或小梁切开术也仅在有限时间内可以降低眼压。施行滤过性手术的危险为容易发生脉络膜上腔出血。有时需要施行多次手术, 才能控制眼压。Audren 等^[3]应用非穿透性深层巩膜切除术治疗 SWS 合并青光眼患者观察 26.3 个月, 疗效尚可。本例试用 0.5% 噻吗心胺眼液滴左眼一日 2 次, 眼压目前控制良好, 但尚需长期随访。Sturge-Weber 综合征因可累及多器官, 导致失明、生命危险, 应引起足够重视。

参考文献

- 1 Juhasz C, Haacke EM, Hu JS, et al. Multimodality imaging of cortical and white matter abnormalities in Sturge-Weber syndrome. *J AJNR AM J Neuroradiol*, 2007, 28(5):900-906.
- 2 Kranemann CF. Ultrasound biomicroscopy in stargewebler associated glaucoma. *Am J Ophthalmol*, 1998, 125(1):119-121.
- 3 Audren F, Abitbol O, Dureau P, et al. Non-penetrating deep sclerectomy for glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *J Acta Ophthalmol Scand*, 2006, 84(5):656-660.

(收稿时间: 2007-07)