

Fuchs 综合征临床分析

新疆乌鲁木齐市眼耳鼻喉专科医院(832000) 李敏 杨新 顾文斌
 阎晓丽 范媛媛

Fuchs 综合征又名 Fuchs 虹膜异色性虹膜睫状体炎、Fuchs 虹膜异色性葡萄膜炎,是一种主要累及单眼的慢性非肉芽肿性虹膜睫状体炎。其临床特征是角膜后弥漫分布星状 kp、虹膜脱色素及无虹膜后粘连,常并发白内障、继发青光眼。由于对本病的全面认识不足,此病是最易误诊的葡萄膜炎类型^[1]。治疗上又与其它类型葡萄膜炎有明显不同,基本上不需要使用糖皮质激素^[2]。故为提高对本病的认识,减少漏诊及误诊的发生,现将近年所见六例病例总结分析如下:

临床资料

本组患者 6 例,女性 5 例 6 眼男性 1 例 1 眼,汉族 5 例 6 眼维族 1 例 1 眼,年龄最小 8 岁,最大 62 岁,平均 33 岁;病程 2-8 年不等。5 例为单眼发病,1 例累及双眼。患者均无眼红、眼痛、畏光症状;视力均有不同程度下降。裂隙灯检查,kp 中等大小或呈星形,非色素性,弥漫分布者 6 例,瞳孔区分布者 1 例;2 例有前房闪辉,1 例有房水细胞;虹膜均有不同程度脱色素,无虹膜异色;均无虹膜后粘连;4 例有虹膜结节,其中 3 例为 Koeppe 结节,1 例为 Busacca 结节;3 例有晶体后囊下浑浊,其中 1 例混浊明显。2 例有轻度玻璃体混浊;2 例继发青光眼,1 例眼压 52mmHg,另 1 例眼压 55mmHg。UBM 检查 2 例有睫状体点、带状高回声。房角检查 5 例结构正常,1 例有新生血管,此患者在青光眼手术行前房穿刺时出现 Amsler 征。患者除眼部病变外,未发现与葡萄膜炎相关的全身疾病。

结 果

本组 4 例曾诊断前葡萄膜炎,其中 1 例因继发青

光眼房角检查有新生血管及出现 Amsler 征而确诊,2 例因糖皮质激素治疗无效再仔细检查后确诊,1 例在内地医院确诊;本组另 1 例在外院误诊为外伤性白内障,行手术治疗,术后来我院复诊时确诊;本组仅 1 例就诊后直接明确诊断。本组 3 例出现明显前房闪辉和较多前房炎症细胞时应用皮质类固醇激素点眼,3 例未使用;确诊后患者长期使用非甾体抗炎眼液点眼,并结合中药治疗。本组 2 例出现继发性青光眼,药物治疗效果不佳,均行小梁切除术,1 例效果理想,另 1 例眼压失控需药物控制眼压。本组 3 例并发性白内障中 1 例混浊明显行白内障超声乳化吸除联合人工晶体植入术,术后视力 1.0;术后 32 个月复诊时发现后发障,行 YAG 激光治疗。

讨 论

目前本病病因不明,有 Fuchs 学说、交感神经源性学说、遗传基因学说、弓形虫感染学说、血管学说,但更多学者认同免疫(自身免疫)学说^[1],此学说认为,对视网膜、葡萄膜中致葡萄膜炎抗原的免疫应答可能是此病发生的主要机制,但确切证据有待于免疫学方面更深入的研究。然而至今没有一种学说能够解释所有的临床表现。

此病可发生于任何年龄,好发 20-50 岁成人,平均 34-40 岁,无性别差异。是我国较为常见的葡萄膜炎类型,约占葡萄膜炎的 7%^[3],此病发病隐匿,多为单眼发病,一般临床表现:无睫状体充血;中等大小、星型或絮状 kp,非色素性,不融合,弥漫分布于角膜内皮表面,往往长期存在,kp 并非活跃炎症的表现,许多炎症已静止的患者仍可有此体征^[3],糖皮质激素滴眼剂点眼治疗并不能使其迅速消退或对其消退无任何影响;前房正常或有轻微的炎症反应;虹膜

色素及前界层、色素上皮和实质的萎缩是此病的一个突出表现,但不伴虹膜后粘连;常并发白内障;部分继发青光眼;很少有明显的玻璃体混浊。特殊临床表现:1. 血房水屏障异常,包括房角出现异常血管、荧光素虹膜血管造影异常、Amsler 征;2. 虹膜结节;有位于瞳孔领的 Koeppe 结节及位于虹膜实质的 Busacca 结节;3. 睫状体团块状渗出;4. 瞳孔不圆或者不规则;5. 脉络膜或者视网膜出现损害。本组病例未作荧光素虹膜血管造影,除无脉络膜视网膜及瞳孔改变外,其余改变均有。

目前国际上尚无统一的 Fuchs 综合征的诊断标准。根据我国患者临床表现的特殊性,杨培增教授提出以下标准^[1]:必备体征:1. 轻度的葡萄膜炎;2. 特征性 kp;3. 虹膜脱色素;4. 无虹膜后粘连。参考体征:1. 单眼受累;2. 晶体后囊下浑浊;3. 眼压升高;4. 玻璃体混浊;5. 视网膜脉络膜病变。具有四种必备体征即可确定诊断,参考体征对诊断有提示作用。本病应与慢性葡萄膜炎及伴有虹膜异色的其他疾病鉴别,无色素 kp,无虹膜后粘连不难与慢性葡萄膜炎鉴别;单纯虹膜异色症为虹膜发育异常的遗传性改变,无炎症表现;其他虹膜异色均有眼部或全身疾病伴随,容易鉴别。

白内障是本病最常见并发症,90%的病例最终发生白内障^[4],开始表现为后囊下混浊,最终可累及皮质及全晶体。此病视力降低主要是由白内障引起^[5]。继发性青光眼是 Fuchs 综合征另一常见并发症,发生率约 14%^[1],房水蛋白浓度增加、小梁网炎、小梁网硬化、Schlemm 管萎缩、房角粘连及新生血管阻塞、晶体溶解、糖皮质激素的使用均是青光眼的致病因素。对此患者应监测眼压^[3]。

本病的虹膜睫状体炎一般不需治疗,但出现明显房水闪辉及较多炎症细胞时可给予糖皮质激素局部点眼,不宜过频及时间过长,不需结膜下注射及全身应用。非甾体抗炎眼液可减轻炎症反应,因无严重副作用可长期使用。继发性白内障行超声乳化联合人工晶体植入术是安全有效的,是目前理想的手术方式之一^[5]。继发性青光眼应首选药物治疗,绝大多数

患者可用药物控制,药物不能控制眼压者行抗青光眼手术,而对滤过性手术失败者可考虑使用 5-Fu。

Fuchs 综合征是一种并不少见的常累及单眼的慢性非肉芽肿性葡萄膜炎,但临床少见诊断及报道,之所以漏诊和误诊,主要原因是对此病的临床特征缺乏足够的认识,尤其是对此病所引起的虹膜脱色素、kp 的特点、无虹膜后粘连、并发症、对治疗的反应等方面了解不够,所以我们的体会是:1. 将注意力由“虹膜异色”转为“虹膜脱色素”。西方白种人虹膜色素稀少,此病引起的脱色素可导致显著的虹膜异色,故虹膜异色对此病诊断有价值,但我国患者虹膜色素浓集,即使明显的脱色素也难达到肉眼可辨的虹膜异色,所以我国患者诊断更强调虹膜脱色素。2. 双眼对比检查,此病主要累及单眼,对比检查,亦可发现轻微的虹膜脱色素。3. 对于长期使用激素无效的轻度的慢性前葡萄膜炎应高度怀疑此病。4. 不能忽略此病典型的特征性 kp 及无虹膜后粘连的特性。5. 此病较其他类型的葡萄膜炎更易引起继发性白内障及继发性青光眼这两种并发症。提高认识可减少漏诊及误诊的发生,也可以减少滥用糖皮质激素造成的并发症。Fuchs 综合征预后主要取决于白内障、青光眼的控制。

参 考 文 献

1. 杨培增. 临床葡萄膜炎. 北京:人民卫生出版社, 2004. 459-471.
2. 马翠萍,杨培增,方旺,等. Fuchs 综合征的临床特征及漏诊和误诊分析. 中华眼底病杂志,2005,21: 360-362.
3. 张震,阎磐石,马静. Fuchs 虹膜异色性葡萄膜炎 20 例临床分析. 医药论坛杂志,2005,26,10:16-17.
4. 孙世珉. 葡萄膜病学. 北京:北京医科大学出版社, 2002. 304-308.
5. 马玉胜,韩莉,杨伟光. Fuchs 综合征并发白内障的手术治疗体会. 临床眼科杂志,2005,13,337-338.