

维吾尔族色素性青光眼 4 例

徐晓燕, 谢小东

作者单位: (830001) 中国新疆维吾尔自治区乌鲁木齐市, 新疆维吾尔自治区人民医院眼科

作者简介: 徐晓燕, 女, 副主任医师。

通信作者: 徐晓燕. xuxy566@163. com

收稿日期: 2009-07-04 修回日期: 2009-08-18

徐晓燕. 维吾尔族色素性青光眼 4 例. 国际眼科杂志 2009; 9 (9): 1835

0 引言

色素性青光眼 (pigmentary glaucoma, PG) 是指虹膜色素上皮损伤脱落, 色素颗粒沉着眼前段各部分而引起的继发青光眼。PG 有种族差异, 白人多见, 有色人种少见, 我院 2008 年收治 4 例色素性青光眼均为维吾尔族。现总结报告如下。

1 病例报告

4 例患者均为维吾尔族, 男 1 例, 女 3 例, 年龄 30 ~ 47 (平均 39) 岁; 分别因双眼胀痛, 视物模糊 6 ~ 12mo 而就医。查体见 4 例患者均有角膜后垂直分布梭形色素沉着及虹膜后凹现象。患者虹膜颜色浅棕色 3 例, 深棕色 1 例。仅 1 例有虹膜透照现象阳性。晶状体前囊表面色素沉着 1 例。在散瞳后房角镜下均可见晶状体后表面环形色素沉着。房角镜检查均为宽角。色素颗粒分布于房角 360° 范围, 其程度按 Scheie 氏分类, 4 级 2 例, 3 级 2 例。4 例患者使用非接触眼压计测量的初诊眼压为 24 ~ 46mmHg。Humphrey 视野计检查: 光敏感度下降 2 例, 旁中心暗点 1 例, 弓形暗点 1 例。眼底检查: C/D < 0.4 者 2 例, C/D > 0.5 者 2 例。4 例患者的等效屈光度为 -4.00 ~ -8.00DS; 矫正视力: 0.2 ~ 1.0。给予 5g/L 毛果云香碱点眼, 4 次/d 后, 2 例眼压降至 12 ~ 18mmHg, 症状消失。2 例加用曲伏前列素眼液点双眼 1 次/晚; 坚持用药, 随诊 14mo 病情稳定。

2 讨论

色素播散综合征 (pigment dispersion syndrome, PDS) 是以虹膜色素上皮受损, 色素颗粒播散并沉着于眼前段为特征的一种常染色体显性遗传性疾病, 其遗传外显性常伴随着近视而增加。几个 PDS 多成员受累的家庭被调查, 至少一个常染色体基因位点 7q35 已被证实^[1-3]。PDS 临床特点为角膜内皮表面附着梭形分布的棕色色素 (krukenberg 梭); 色素颗粒广泛沉着于前房角, 晶状体前、后表面; 用透照法可以看到虹膜中周边因为色素上皮受损脱落而出见轮辐状、裂隙状的透光区^[4,5]。由于播散的虹膜色素颗粒沉积在小梁网, 导致小梁网功能降低, 引起眼压增高, 是色素性青光眼, 最早由 Sugar 等^[6] 在 1949 年报告。此后的文献报道认为该病除有上述色素播散的体征外, 青光眼发生的年龄相对较轻, 多合并有近视, 为双眼疾患, 有较明显的种族分布和性别优势, 即白人男性居多等特点。白人高达 2.45%^[7], 黑人只有 0.167%^[8] 我国曾有该病报告, 但种族特征不详^[9]。我们报告 4 例 PDS 继发色素性青光眼均为维吾尔族, 且女性居多, 与国内外报道患者男女 3 : 1 比例不相符^[10], 由于患者并非流行病学调查结果, 尚不能以此推论维吾尔族患该病的性别特点。本文患者都是由于因为眼部有明显症状方来就诊, 故不能代表 PDS 在维

吾尔族群中的真实情况, 但是新疆是个多民族混居地区, 我院发现的 4 例患者集中在维吾尔族群中而并非其他族群, 尚未见新疆地区有该病发现在其他的族群的报道, 似乎提示该病在维吾尔族人群中具有高发倾向。维吾尔族属于黄、白混合人种, 大多数人的虹膜颜色为浅棕色, 较汉族人淡, 但比白种人深, 为该民族眼部特点。该病最具特征表现为中、周边虹膜因色素上皮损伤, 脱落而出现透亮区。我院病例中仅 1 例双眼可见虹膜透照现象, 而余敏斌报道 13 例均无虹膜透照现象, 这种与发生在白种人的该病的体征差异, 可能与该民族的虹膜基质厚薄及色素多寡有关。本组病例房角镜下色素 360° 范围 4 级 2 例, 3 级 2 例, 与 Scheie 等^[11] 报道相似。

文献报道 PDS 继发色素性青光眼发病较隐匿, 多因体检或因为视力下降就诊而发现, 但本组 4 例患者均以眼胀痛为主诉就诊, 是否为该民族患者特点尚不肯定。由于 PDS 继发色素性青光眼其发病机制为虹膜后凹与晶状体韧带接触, 瞳孔活动时晶状体韧带摩擦虹膜后表面, 导致色素颗粒脱落沉着于眼前节, 使小梁组织受损, 房水流出受阻引起眼压升高, 近年来有逆向性瞳孔阻滞理论解释虹膜后凹^[12], 缩瞳剂由于能使虹膜变平, 消除逆向性瞳孔阻滞, 解除虹膜与悬韧带的接触, 从而阻止色素播散, 降低眼内压, 故为本病治疗首选。本组 2 例经使用毛果云香碱点眼后病情得以迅速控制。PDS 继发色素性青光眼发病有种族差异, 东方人罕见。我院 4 例色素性青光眼均为维吾尔族, 推测维吾尔族群可能是色素性青光眼的高发人群, 应进一步对维吾尔族色素性青光眼做流行病学调查和该病的遗传学特征研究, 以便早期诊断及治疗。

参考文献

- 1 Pagliniuan C, Haines JL, DelBono EA, et al. Exclusion of chromosome 1q21-q31 from linkage to three pedigrees affected by the pigment dispersion syndrome. *Am J Hum Genet* 1995; 56(5): 1240-1243
- 2 Wiggs JL, DelBono EA, Schuman JS, et al. Clinical features of five pedigrees genetically linked to the juvenile glaucoma locus on chromosome 1q21-q31. *Ophthalmology* 1995; 102(12): 1782-1789
- 3 Andersen JS, Pralea AM, DelBono EA, et al. A gene responsible for the pigment dispersion syndrome maps to 7q35-q36. *Arch Ophthalmol* 1997; 115(3): 384-388
- 4 Niyadurupola N, Broadway DC. Pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma—a major review. *Clin Experiment Ophthalmol* 2008; 36(9): 868-882
- 5 Kanadani FN, Dorairaj S, Langlieb AM, et al. Ultrasound biomicroscopy in asymmetric pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma. *Arch Ophthalmol* 2006; 124(11): 1573-1576
- 6 Sugar HS, Barbour FA. Pigmentary glaucoma: a rare clinical entity. *Am J Ophthalmol* 1949; 32(1): 90-92
- 7 Ritch R, Steinberger D, Liebmann JM. Prevalence of pigment dispersion syndrome in a population undergoing glaucoma screening. *Am J Ophthalmol* 1993; 115(6): 707-710
- 8 Roberts DK, Chaglasian MA, Meetz RE. Clinical signs of the pigment dispersion syndrome in blacks. *Optom Vis Sci* 1997; 74(12): 993-1006
- 9 余敏斌, 叶天才, 周文炳, 等. 色素性青光眼和囊性青光眼—临床和组织病理学报告. *眼科学报* 1991; 7(2): 82
- 10 Siddiqui Y, Ten Hulzen RD, Cameron JD, et al. What is the risk of developing pigmentary glaucoma from pigment dispersion syndrome. *Am J Ophthalmol* 2003; 135(6): 794-799
- 11 Scheie HG, Cameron JD. Pigment dispersion syndrome: a clinical study. *Br J Ophthalmol* 1981; 65(4): 264-269
- 12 Karickhoff JR. Pigmentary dispersion syndrome and pigmentary glaucoma: A new mechanism concept, a new treatment, and a new technique. *Ophthalmic Surg* 1992; 23(4): 269-277