

pathway in heart vs skeletal muscle; effects of acute diabetes [J]. Biochem Biophys Res Commun, 2000, 276: 1255 - 1260

12 Kisselev AF, Goldberg AL. Proteasome inhibitors; From research tools to drug candidates [J]. Chem Biol, 2001, 8: 739 - 758

(收稿: 2008-04-16 修回: 2008-10-22)

(本文编辑: 胡纯钢 刘 艳)

· 病例报告 ·

角膜后弹力层前营养不良一例

叶宇峰 张惠成 谢亚男 姚玉峰

角膜后弹力层前营养不良主要表现为角膜后弹力层前的后基质层的细小混浊。现将我们遇到的 1 例报告如下。

患者,男,35 岁。因双眼干涩、易疲劳半年余来我院就诊。患者否认既往眼病和外伤史;无角膜接触镜佩戴史、长期服药史。眼部检查:视力:右眼 0.3 (-2.00 DS = 1.0),左眼 0.2 (-2.50 DS = 1.0)。眼压:右眼 12 mmHg (1 mmHg = 0.133 kPa),左眼 15 mmHg。裂隙灯检查:双眼眼睑、结膜、角膜上皮未见异常。角膜前、中基质层透明,后基质层可见细小弥漫性灰白色点状、丝状、屑状混浊(图 1)。余未见异常。泪膜破裂时间(BUT):右眼 3 s、左眼 4 s。双眼角膜 A 型超声测厚:右眼 558 μm ,左眼 561 μm 。

经患者知情同意后,患者双眼行角膜共焦显微镜检查(ConfoScan2.0, Nidek, Italy)。扫描范围为 340 $\mu\text{m} \times 255 \mu\text{m}$,景深 10 μm ,侧向分辨率 1 μm ;扫描间距 4 μm ,放大倍数为 500。0.4% 盐酸奥布卡因滴眼液点眼行表面麻醉,于水浸式物镜镜头前表面加涂 Viscotirs 眼用胶。患者坐于检查台前,将下颌置于显微镜的颌托架上,缓慢前推物镜。嘱患者平视前方,使镜头与中央区角膜垂直,此时可依次观察角膜各层。当显示内皮层时,将镜头再稍向前推进,自动记录角膜各层的扫描图像。

共焦显微镜检查示双眼角膜上皮层细胞形态正常,上皮基

底层细胞呈不规则多边形,密度约 5 500/mm²(图 2)。角膜前中基质层基质细胞形态及密度正常,可见上皮下神经丛及基质神经干,未见明显异常反光物质(图 3,4);后基质层可见团块状反光物,呈网状,最大可达 76 $\mu\text{m} \times 81 \mu\text{m}$ 。团块内可见较多细点状强反光物质,直径 2 ~ 5 μm (图 5),在靠近角膜后弹力层处最明显,向前逐渐减少,累及 80 ~ 100 μm 的后基质层。角膜内皮层的细胞形态正常,密度约 2 200/mm²(图 6)。诊断:(1) 双眼角膜后弹力层前营养不良;(2) 双眼干眼症。

讨论:角膜后弹力层前营养不良由 Maeder 等^[1]于 1947 年首次报道,常在 30 岁后被发现。Grayson 等^[2]报道了 22 例患者,其中包括 3 个患病家系。但至今尚无基因遗传学方面的研究报道。Curran 等^[3]对 1 例患者进行观察,发现患者后基质细胞肿胀,胞浆内有较多油红染色阳性物质,推测可能为含脂褐素样物质的次级溶酶体。此病一般无症状,临床上不易被发现。

角膜共焦显微镜可以无创、活体、动态地观察角膜各层组织的结构。Holopainen 等^[4]曾报道了 2 例角膜后弹力层营养不良患者的共焦显微镜表现,发现异常物质主要在角膜后弹力层前的后基质层区,有许多细小高反光样物质在基质细胞周围或基质细胞内,但基质细胞的形态基本正常。本研究共焦显微镜图像表现为后基质层团块反光物内大量的点状强反光物质,推测团块反光物可能是肿胀的角膜基质细胞,而团块内的强反光物质是细胞胞浆内的含脂褐素样物质的次级溶酶体。这与 Curran 等^[3]报道的病理结果大致对应。产生这些物质的原因目前尚不清楚,考虑与细胞衰老、基因异常、细胞代谢异常等因素有关。

参考文献

- 1 Maeder G, Danis P. On a new form of corneal dystrophy (deep filiform dystrophy of the cornea) associated with keratoconus [J]. Ophthalmologica, 1947, 14: 246 - 248
- 2 Grayson M, Wilbrandt H. Pre-descemet dystrophy [J]. Am J Ophthalmol, 1967, 64: 276 - 282
- 3 Curran RE, Kenyon KR, Green WR. Pre-Descemet's membrane corneal dystrophy [J]. Am J Ophthalmol, 1974, 77: 711 - 716
- 4 Holopainen JM, Moilanen JA, Tervo TM. In vivo confocal microscopy of fleck dystrophy and pre-Descemet's membrane corneal dystrophy [J]. Cornea, 2003, 22: 160 - 163

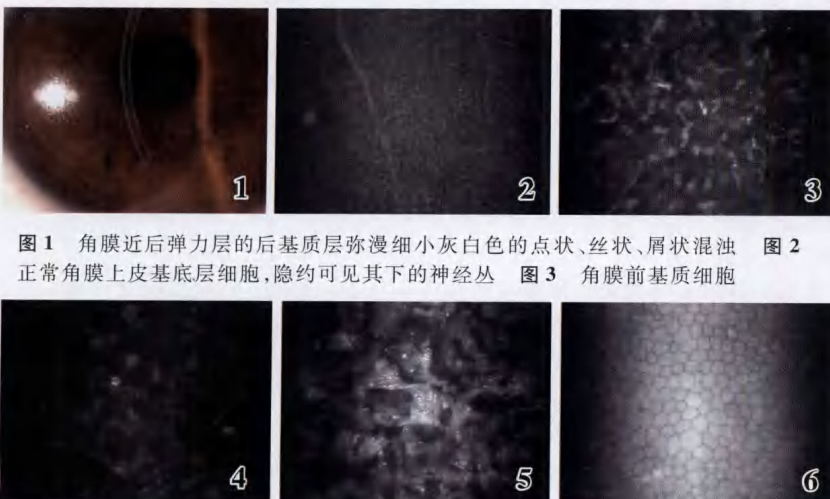


图 1 角膜后弹力层的后基质层弥漫细小灰白色的点状、丝状、屑状混浊 图 2 正常角膜上皮基底细胞,隐约可见其下的神经丛 图 3 角膜前基质细胞

图 4 角膜中基质细胞及基质神经干 图 5 角膜后基质层的团块状反光物,最大可达 76 $\mu\text{m} \times 81 \mu\text{m}$ 。团块内的高反光点状物质直径 2 ~ 5 μm 图 6 角膜内皮细胞形态正常

作者单位:310006 杭州市第一人民医院眼科(叶宇峰、张惠成); 310000 杭州市师范大学医学院(谢亚男);310000 浙江大学附属邵逸夫医院眼科(姚玉峰)

通讯作者:叶宇峰 (Email: yeandxie@sohu.com)

(收稿: 2008-09-18)

(本文编辑: 尹卫靖)