

· 病例报告 ·

共焦显微镜诊断疑似虹膜角膜内皮综合征一例

胡蓉蓉 李修义 王剑勇 顾扬顺

患者 男 49岁 因左眼视物模糊3年、加重1年余,于2006年7月21日来我院就诊。患者感左耳听力下降3年。无既往眼病及眼病家族史。左耳粗测听力下降,全身检查余无明显异常。右眼视力0.5,矫正视力1.0,角膜透明,前房、前房角、虹膜、瞳孔均无异常发现, C/D=0.6~0.65,眼压12mmHg。左眼视力0.08,矫正视力0.5,角膜上皮水泡形成,角膜基质水肿,角膜内皮处散在细小白色和色素性KP,前房角镜下见2~4点处虹膜前粘连,其余为宽角,并可见大量色素颗粒沉着于小梁网、巩膜嵴处,3~4点处可见直径约3mm范围虹膜萎缩斑,偏颞侧有直径约1.5mm大小洞状缺损(图1),其余虹膜纹理清,色泽正常,瞳孔居中,晶体表面少许色素沉着。C/D=0.8~0.9,视盘苍白,眼压29mmHg。中心30°视野检查右眼无异常,左眼受损明显。角膜共焦显微镜表现:右眼内皮细胞形态规则,边界清晰,细胞核反光不明显,密度为2147个/mm²,内皮细胞面有少量沉着物,中、后基质层细胞核显示清楚。左眼内皮层丧失正常角膜内皮细胞六角形的蜂房状排布结构,异型性明显,细胞边界不清,细胞核反光增高且较杂乱,部分呈多核样改变,内皮细胞面有凹凸不平感,手工计数密度为1949个/mm²,中、后基层细胞核边界不清,层间有团块状高反光,前弹力层呈片状高反光,上皮基底细胞的间隙稍增宽。诊断左眼虹膜角膜内皮综合征、继发性青光眼。



图

治疗:阿法根眼液滴眼2次/d、0.5%噻吗心安眼液滴眼2次/d,眼压波动于17~21mmHg,角膜水肿消退。

讨论 虹膜角膜内皮综合征(iridocorneal endothelial syndrome, ICE综合征)为一原发性角膜内皮异常疾病,其特点是单侧角膜、虹膜、房角异常和继发性青光眼,临床分为原发性进行性虹膜基质萎缩、Chandler综合征和Cogan-Reese综合征三型。本例患眼有虹膜周边前粘连、虹膜病变及继发性青光眼,故临床首先疑为ICE综合征,但虹膜为局灶性萎缩及孔洞形成,无明显的瞳孔变形、移位,不符合原发性进行性虹膜基质萎缩或Chandler综合征的典型表现(前者为广泛萎缩累及虹膜全层,同时伴有虹膜穿孔,形成多瞳

孔及瞳孔移位;后者虹膜萎缩及瞳孔变形轻,无虹膜穿孔)。

早在八十年通过角膜内皮镜活体观察角膜内皮层的显微结构,发现ICE综合征患者的角膜内皮层有一种异常的细胞群体,并将其命名为ICE细胞,从而为ICE综合征的诊断带来革命性进展,但在角膜水肿以及其它一些角膜透明性下降的情况下角膜内皮镜的应用受到限制。如本例患眼因角膜水肿,角膜内皮镜照相模糊不清。而利用共焦显微镜观察角膜内皮则不受角膜水肿或瘢痕的影响,通过三维、实时、无创条件下对角膜组织高分辨率的光学断层扫描成像,使人们能够在细胞水平上观察病变结构。共焦显微镜所观察到的ICE综合征角膜病变特点与传统的扫描电镜所观察到的病理组织学特点相符合^[1],大大提高了ICE综合征诊断的准确性,并有助于早期诊断和不典型病例的诊断。Chiou等^[2]最早应用共焦显微镜对3例ICE综合征角膜内皮层进行了观察,发现其具有上皮细胞样外观,形状大小多比较规则,类似翼状细胞或高度结构破坏的表层上皮细胞。3例患者共同的特点是内皮细胞内出现不正常的强反光细胞核。Grupeheva等^[1]将ICE综合征内皮细胞改变的共焦显微镜表现归为两类:(1)小细胞型,最大方向直径平均为13.6±1.5μm,细胞边界模糊而核呈相对均匀一致的反光较为突出;(2)大细胞型,即上皮样细胞改变,最大直径平均为26.6±5.5μm,细胞边界不规则,细胞核高反光且形状各异,可出现多核样改变。本例患眼的共焦显微镜下角膜内皮层所见符合上皮样细胞改变表现。根据共焦显微镜表现,本例可明确诊断为ICE综合征。此外,本病例共焦显微镜还观察到中、后基质层细胞核边界不清,层间有团块状高反光,前弹力层呈片状高反光以及上皮基底细胞的间隙稍增宽,考虑为各层次水肿所致。

临床上绝大多数的ICE综合征病例为单眼发病,但对侧眼的异常发现并非罕见,如高眼压、内皮异形细胞、内皮细胞多形性、前房角狭窄及轻度粘连、虹膜萎缩、瞳孔异位等,国内一组研究通过统计学分析得出发现ICE综合征患者对侧眼角膜内皮细胞密度低于正常眼^[3]。本例右眼虹膜无萎缩、缺损,房角开放,眼压正常,无明显青光眼性视神经损害,共焦显微镜下显示内皮细胞形态规则,但内皮细胞密度与健康人相比倾向于偏低,且内皮细胞面存在少量沉着物,有必要对该眼进行长期随访。

参 考 文 献

- 1 Grupcheva CN, McGhee CN, Dean S, et al. In vivo confocal microscopic characteristics of iridocorneal endothelial syndrome. Clin Experiment Ophthalmol, 2004, 32: 275-283
- 2 Chiou AG, Kaufman SC, Beuerman RW, et al. Confocal microscopy in the iridocorneal endothelial syndrome. Br J Ophthalmol, 1999, 83: 697-702
- 3 刘祖国, 张梅, 陈家祺, 等. 单眼虹膜角膜内皮综合征患者对侧眼的临床表现. 中华眼科杂志, 2002, 38: 16-20

(收稿时间: 2006-11)

资助单位: 浙江省科技攻关项目(编号:2006C23034)

作者单位: 310003 杭州, 浙江大学医学院附属第一医院眼科

通讯作者: 顾扬顺