

- Ocul Fundus Dis, 2020, 36 ( 5 ) : 349 - 353. DOI: 10. 3760/cma. j. cn511434-20190315-00101.
- [ 10 ] Nagiel A, Lalane RA, Sadda SR, et al. Ultra-widefield fundus imaging: a review of clinical applications and future trends [ J ]. Retina, 2016, 36 ( 4 ) : 660 - 678. DOI: 10. 1097/IAE. 0000000000000937.
- [ 11 ] Wang M, Garg I, Miller JB. Wide field swept source optical coherence tomography angiography for the evaluation of proliferative diabetic retinopathy and associated lesions: a review [ J ]. Semin Ophthalmol, 2021, 36 ( 4 ) : 162 - 167. DOI: 10. 1080/08820538. 2021. 1887901.
- [ 12 ] Feman SS, Leonard-Martin TC, Semchshyn TM. The topographic distribution of the first sites of diabetic retinal neovascularization [ J ]. Am J Ophthalmol, 1998, 125 ( 5 ) : 704 - 706. DOI: 10. 1016/s0002-9394(98)00013-0.
- [ 13 ] Jansson RW, Frøystein T, Krohn J. Topographical distribution of retinal and optic disc neovascularization in early stages of proliferative diabetic retinopathy [ J ]. Invest Ophthalmol Vis Sci, 2012, 53 ( 13 ) : 8246 - 8252. DOI: 10. 1167/iov. 12-10918.
- [ 14 ] 汪睿, 金学民, 安广琪, 等. 增生型糖尿病视网膜病变患眼视网膜毛细血管无灌注区面积的定量分析 [ J ]. 中华眼底病杂志, 2021, 37 ( 2 ) : 104 - 108. DOI: 10. 3760/cma. j. cn511434-20200909-00438.
- Wang R, Jin XM, An GQ, et al. Quantitative analysis of the measurements in retinal capillary nonperfusion areas in proliferative diabetic retinopathy patients [ J ]. Chin J Ocul Fundus Dis, 2021, 37 ( 2 ) : 104 - 108. DOI: 10. 3760/cma. j. cn511434-20200909-00438.

( 收稿日期: 2022-11-26 修回日期: 2023-06-04 )

( 本文编辑: 张宇 骆世平 )

## · 病例报告 ·

## 双眼先天性纤维血管瞳孔膜 1 例

赵超 郝壮 蒋孟琪 张泸宁 吴桐 周健

空军军医大学西京医院眼科 全军眼科研究所, 西安 710032

通信作者: 周健, Email: zhoujian@fmmu. edu. cn

基金项目: 陕西省重点研发计划项目 ( 2022SF-067 ); 空军军医大学临床研究项目 ( 2021LC2219 )

**Bilateral congenital fibrovascular pupillary membrane: a case report**

Zhao Chao, Hao Zhuang, Jiang Mengqi, Zhang Luning, Wu Tong, Zhou Jian

Department of Ophthalmology, Eye Institute of PLA, Xijing Hospital, Air Force Medical University, Xi'an 710032, China

Corresponding author: Zhou Jian, Email: zhoujian@fmmu. edu. cn

Fund program: Key R&amp;D Program of Shaanxi Province ( 2022SF-067 );

Clinical Research Project of Air Force Military Medical University ( 2021LC2219 )

DOI: 10. 3760/cma. j. cn115989-20220928-00457

患儿,男,12岁,于2018年11月就诊于外院,主诉无明显诱因逐渐出现左眼视物模糊1年,诊断为虹膜睫状体炎,予滴眼液治疗(具体不详),未见好转,遂于2019年1月转诊至西京医院眼科。患儿一般情况无特殊,眼科专科检查:最佳矫正视力双眼均为0.8,裸眼视力右眼为0.5、左眼为0.4;眼压右眼为15 mmHg、左眼为16 mmHg;裂隙灯显微镜下见双眼结膜无充血、角膜透明、前房深度正常、KP(-)、房闪(-)、虹膜纹理清;右侧瞳孔欠圆,直径约3 mm,对光反射灵敏,扩瞳后呈葫芦状,瞳孔缘6:00和11:00位虹膜斑片状后粘连;左侧瞳孔区有带色素的灰白色膜状物,瞳孔直径2.5~3.0 mm,对光反射存在,扩瞳后呈花瓣状,直径约3~4 mm,瞳孔缘虹膜多处斑片状后粘连(图1);双侧晶状体透明。扩瞳后检查,双眼眼底未见明显异常(图2)。眼部B型超声检查提示眼轴长度右眼为24.7 mm,左眼为24.9 mm;双眼玻璃体轻度混浊,眼球后壁未见视网膜脱离光带(图3)。光学相干断层扫描检查提示双眼黄斑结构正常(图4)。视觉电生理检查提示右眼P-VEP、F-VEP和F-ERG反应幅值均正常,左眼P-VEP高、中、低频幅值均低于右眼,高频峰时延迟,F-VEP波形存在,F-ERG各项反应幅值降低。患儿无明显眼前节炎症体征,故排除虹膜睫状体

炎,初步诊断为双眼先天性纤维血管瞳孔膜(congenital fibrovascular pupillary membrane, CFPM),双眼屈光不正。因左眼瞳孔区灰白色膜状物遮挡光路,不能进行准确的屈光矫正,决定在全身麻醉下行左眼瞳孔纤维血管膜切除联合瞳孔成形术。术中使用粘弹剂分离纤维膜与晶状体前囊膜的多处粘连,见颞侧及下方瞳孔区外有多处条索状灰白色膜组织覆盖于虹膜与晶状体前囊膜之间;用球内剪沿瞳孔缘剪断纤维膜,并用撕囊镊撕除瞳孔区外虹膜深层的膜组织。术后瞳孔区透明,瞳孔恢复圆形、位置居中(图5)。纤维膜组织的病理学改变为大量纤维结缔组织、少量血管及散在分布的色素细胞(图6)。术后3个月,视力右眼为-3.75 DS/-1.0 DC×165°→1.0、左眼为-3.50 DS/-1.25 DC×5°→1.0<sup>-1</sup>;双眼眼压为12~13 mmHg。左眼前节无炎症反应,瞳孔圆形、居中,对光反射灵敏,晶状体透明;右眼无变化。

讨论 Cibis 在 1986 年首次以“先天性瞳孔-虹膜-晶状体膜伴房角发育不良”的名称报道了 CFPM<sup>[1]</sup>, 表现为灰白色纤维血管膜覆盖于虹膜和晶状体前囊膜之间, 伴瞳孔位置、大小和形状异常。CFPM 病因不明, 学术界基于临床特征和膜组织病理特点, 倾向于接受其是永存胚胎血管的一种特殊类型<sup>[2-4]</sup>。

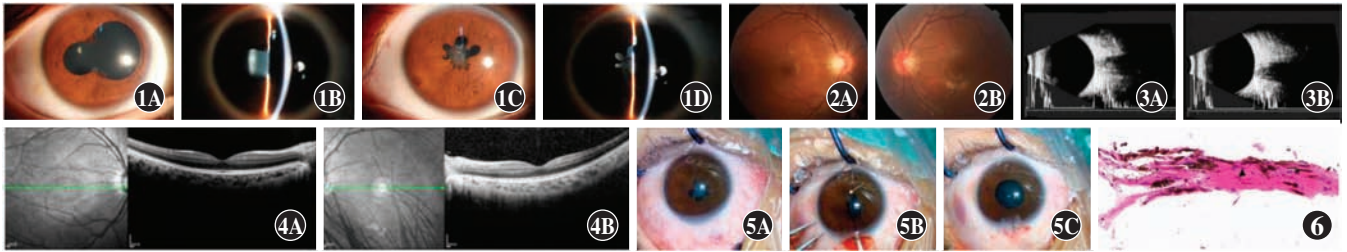


图 1 术前双眼前节照相 右眼瞳孔呈葫芦状,晶状体前囊膜上可见与虹膜相连的灰白色纤维膜,前房深度正常;左眼瞳孔呈花瓣状,瞳孔区晶状体前囊膜上可见与虹膜相连的灰白色纤维膜,有少量色素,前房深度正常 A、B:右眼 C、D:左眼 图 2 术前双眼后极部眼底照相 双眼视盘界清,色红,杯盘比约为 0.3,黄斑中心凹光反射清,视网膜平伏,血管走行未见明显异常 A:右眼 B:左眼 图 3 术前双眼眼部 B 型超声检查 双眼玻璃体轻度混浊,球后壁未见明显异常 A:右眼 B:左眼 图 4 术前双眼黄斑部光学相干断层扫描检查 双眼黄斑中心凹视网膜厚度及各层结构均正常 A:右眼 B:左眼 图 5 左眼手术照片 A:术前瞳孔呈花瓣状,瞳孔区灰白色膜状物与晶状体前囊膜粘连,晶状体透明 B:术中瞳孔区外 6:00 位可见虹膜深层与晶状体前囊膜表面存在条索状膜组织(箭头) C:术毕瞳孔区透明,瞳孔圆形,位置居中 图 6 纤维膜的组织病理学检查(HE ×400) 可见染色均一的纤维结缔组织,夹杂着含丰富色素的黑色素细胞、少量散在的纤维细胞(Δ)和血管(\*)

CFPM 是一种罕见的、非遗传性的先天发育异常,多单眼发病,仅在邓小慧等<sup>[5]</sup>的研究中报道有 2 例双眼患儿。本病例双眼发病,且双眼病变程度差异较大,更为罕见,增加临床诊断困难。

CFPM 易被误诊为前葡萄膜炎,但这 2 种疾病有本质区别。本例患儿无反复发作的眼红、眼痛病史,眼科检查中除有双眼虹膜后粘连及左眼瞳孔区纤维膜以外,虹膜纹理清晰,前房深度正常,无睫状充血、角膜后 KP、前房闪辉和细胞等活动性或陈旧性葡萄膜炎的体征,且纤维膜与瞳孔缘虹膜组织呈斑片状粘连,无陈旧性葡萄膜炎在发生膜闭时常有的瞳孔缘 360°后粘连(瞳孔闭锁)、虹膜驼背样隆起、前房变浅、房角关闭等改变,故排除前葡萄膜炎的诊断。

CFPM 患儿常因瞳孔过小且难以散大而影响视力及屈光矫治,需及时手术切除膜组织;而对于不影响瞳孔区透明性和瞳孔有效直径,且视力未受损者,如本例患者的右眼,则只需观察。正确诊断并进行恰当的手术是 CFPM 患儿恢复视功能的前提条件。纤维血管膜切除和瞳孔成形术是 CFPM 主要的手术方式,目的分别是解除瞳孔区堵塞,并形成有效直径的瞳孔<sup>[6]</sup>。术中可发现膜组织常超出术前肉眼可见范围,本例患儿的膜组织从瞳孔缘放射状延伸至虹膜周边部及房角处,和虹膜深层基质间无明确界限,并与晶状体前囊膜紧密粘连,有少量色素细胞和纤维细胞,但无明显的炎性细胞浸润,与 Lambert 等<sup>[2]</sup>的报道一致。术后残留的膜组织可能会继续增生而再次引起小瞳孔畸形<sup>[6]</sup>,故术中应尽可能将膜组织切除干净。放射状瞳孔括约肌切开可部分避免瞳孔再次缩小<sup>[7-8]</sup>。此外,患者的晶状体常不受累,术中应避免损伤透明的晶状体。术后患儿视力恢复程度取决于是否存在房角发育异常引起的继发性青光眼及剥夺性弱视。故及时的手术干预、术后的屈光矫正及进行遮盖等弱视训练十分重要。通过对本例双眼 CFPM 患儿的回顾和分析,以期加深临床医师对这一罕见病的认识,减少误诊,确保及时、正确地诊治。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

作者贡献声明 赵超:分析数据、撰写文章;郝壮、蒋孟琪、张泸宁、吴桐:采集数据、文章修改;周健:研究设计和指导、审阅文章及定稿

#### 参考文献

- [1] Cibis GW, Waeltermann JM, Hurst E, et al. Congenital pupillary-iris-lens membrane with goniodysgenesis (a new entity) [J]. *Ophthalmology*, 1986, 93(6): 847-852. DOI: 10.1016/s0161-6420(86)33659-5.
- [2] Lambert SR, Buckley EG, Lenhart PD, et al. Congenital fibrovascular pupillary membranes: clinical and histopathologic findings [J]. *Ophthalmology*, 2012, 119(3): 634-641. DOI: 10.1016/j.ophtha.2011.08.043.
- [3] Robb RM. Fibrous congenital iris membranes with pupillary distortion [J]. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 2001, 99: 45-50; discussion 50-51.
- [4] Zhou Y, Fan C, Xia XB, et al. Congenital fibrovascular pupillary membranes: case series with pathological correlation and surgical treatment [J]. *Int J Ophthalmol*, 2022, 15(4): 669-671. DOI: 10.18240/ijo.2022.04.23.
- [5] 邓小慧, 张帆, 李璋亮, 等. 先天性纤维血管瞳孔膜患儿的眼部生物学参数和屈光状况 [J]. *中华眼视光学与视觉科学杂志*, 2021, 23(2): 104-108. DOI: 10.3760/cma.j.cn115909-20200512-00207. Deng XH, Zhang F, Li ZL, et al. Ocular biometric parameters and refraction in children with congenital fibrovascular pupillary membranes [J]. *Chin J Optom Ophthalmol Vis Sci*, 2021, 23(2): 104-108. DOI: 10.3760/cma.j.cn115909-20200512-00207.
- [6] Cibis GW, Tripathi RC, Tripathi BJ. Surgical removal of congenital pupillary-iris-lens membrane [J]. *Ophthalmic Surg*, 1994, 25(9): 580-583.
- [7] 梁天蔚, 张诚玥, 白大勇, 等. 先天性纤维血管瞳孔膜的临床特点及治疗分析 [J]. *中华眼科杂志*, 2018, 54(11): 849-854. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0412-4081.2018.11.010. Liang TW, Zhang CY, Bai DY, et al. Clinical characteristics and treatment of congenital fibrovascular pupillary membranes [J]. *Chin J Ophthalmol*, 2018, 54(11): 849-854. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0412-4081.2018.11.010.
- [8] Wang Q, Zhou F, Chen W, et al. A safe treatment for congenital fibrovascular pupillary membrane [J]. *Eur J Ophthalmol*, 2020, 30(5): 1143-1148. DOI: 10.1177/1120672119859666.

(收稿日期:2022-12-07 修回日期:2023-07-06)

(本文编辑:张宇 骆世平)