

中国假性剥脱综合征眼病临床诊疗专家共识 (2025)

《中国假性剥脱综合征眼病临床诊疗专家共识(2025)》专家组

通信作者:丁琳,Email:dinglin85600@163.com;吴开力,Email:wukaili@mail.sysu.edu.cn

丁琳,新疆维吾尔自治区人民医院,乌鲁木齐 830001;吴开力,中山大学中山眼科中心,广州 510060

【摘要】 假性剥脱综合征(PEX)是一种全身性、与年龄相关、多因素参与的细胞外基质代谢紊乱性疾病,其主要特征为剥脱物质的异常产生并在眼部及全身各种内脏器官的结缔组织中蓄积,是世界范围内常见的继发青光眼和/或白内障的原因之一。PEX的早期症状不明显,加之临床医师和患者对该疾病的认识不足,因此极易造成误诊或漏诊,造成患者视力的不可逆损害,影响患者的视觉和生活质量。目前,国内外对PEX的诊断和治疗尚缺乏统一的、规范的流程和方案,对该病的有效诊治及疗效评估带来很大挑战。因此我们组织相关领域的临床诊疗专家成立《中国假性剥脱综合征眼病临床诊疗专家共识(2025)》专家组,采用改良德尔菲法广泛收集和整理全国范围内眼科医生在PEX诊断和治疗中面临的主要问题,在充分回顾国内外相关研究文献的基础上,结合本专家组成员的临床经验,就PEX的流行病学、危险因素、发病机制、诊断与鉴别诊断、治疗方案和随访管理等进行反复讨论和修订,最终形成专家共识,对PEX的规范诊疗提出专家推荐意见,以指导和规范临床眼科医生PEX的诊治方法。

【关键词】 假性剥脱综合征; 诊断; 治疗; 青光眼; 白内障; 专家共识
实践指南注册: 国际实践指南注册与透明化平台(PREPARE-2025CN599)
DOI:10.3760/cma.j.cn115989-20250120-00018

Chinese expert consensus on the diagnosis and management of eye pseudoexfoliation syndrome (2025)

Expert workgroup of Chinese expert consensus on the diagnosis and management of eye pseudoexfoliation syndrome (2025)

Corresponding authors: Ding Lin, Email: dinglin85600@163.com; Wu Kaili, Email: wukaili@mail.sysu.edu.cn

Ding Lin, People's Hospital of Xinjiang Uygur Autonomous Region, Urumchi 830001, China; Wu Kaili, State Key Laboratory of Ophthalmology, Zhongshan Ophthalmic Center, Sun Yat-sen University, Guangdong Provincial Key Laboratory of Ophthalmology and Visual Science, Guangzhou 510060, China

[Abstract] Pseudoexfoliation syndrome (PEX) is a systemic, age-related, multi-factor disorder of extracellular matrix metabolism characterized by the abnormal production and progressive accumulation of fibrillar pseudoexfoliative material in ocular tissues and multiple systemic organs. Globally recognized as a leading cause of secondary glaucoma and cataract formation, PEX often presents with subtle or nonspecific early clinical manifestations. This insidious onset often leads to underdiagnosis or misdiagnosis due to insufficient awareness among clinicians and patients, ultimately contributing to irreversible vision loss and diminished quality of life. Currently, the lack of globally standardized diagnostic and therapeutic protocols for PEX hampers its effective clinical management. To address these challenges, we employed a modified Delphi consensus methodology to systematically identify critical issues encountered by ophthalmologists in the management of PEX. Based on a comprehensive review of the international literature and incorporating clinical insights from experts, we conducted rigorous multidisciplinary deliberations on key aspects of PEX, including its epidemiology, risk factors, molecular pathogenesis, diagnostic criteria, differential diagnosis, evidence-based treatment strategies, and long-term follow-up protocols. This collaborative effort culminated in an evidence-driven expert consensus aimed at standardizing clinical practice and improving patient outcomes in the treatment of PEX.

[Key words] Pseudoexfoliation syndrome; Diagnosis; Treatment; Glaucoma; Cataract; Expert consensus
Practice guideline registration: Practice Guideline Registration for Transparency (PREPARE-2025CN599)

DOI:10.3760/cma.j.cn115989-20250120-00018

假性剥脱综合征 (pseudoexfoliation syndrome, PEX) 是一种全身性、与年龄相关、多因素参与的细胞外基质代谢紊乱性疾病^[1], 其主要特征是剥脱物质 (exfoliation material, XFM) 在眼组织及全身其他器官中蓄积。在眼内, XFM 主要沉积于晶状体前囊膜、虹膜表面、前房角、晶状体悬韧带和睫状体等前段组织, 同时 XFM 还可沉积于心脏、肝脏、皮肤、肺脏等器官^[2-4]。PEX 可引起青光眼、白内障等危害视力的并发症, 严重影响视力, 同时也增加了心血管疾病等系统性疾病的风险, 给家庭、社会带来了沉重的负担。随着全球老龄化进程的加快, PEX 的发病率显著上升, 已成为眼科领域亟待关注的重要健康问题。目前, PEX 的诊断和治疗缺乏统一标准, 存在误诊、漏诊、治疗方案不一致、随访管理不规范等问题。为规范我国 PEX 诊疗工作, 我们组织全国白内障、青光眼等专业的临床专家, 采用改良德尔菲法在全国范围内收集眼科医师在 PEX 诊断和治疗过程中面临的主要问题, 在充分复习国内外相关研究文献的基础上, 结合各位专家的临床实践经验, 撰写《中国假性剥脱综合征眼病临床诊疗专家共识 (2025)》初稿, 通过电子邮件的形式请各位专家独立进行修改并提出修改建议, 专家组核心成员收集专家修改意见后进行多轮讨论和反复修改, 历史 1 年余形成共识, 旨在提高 PEX 患者的诊断和治疗效果, 改善预后和生活质量。

1 PEX 的命名和流行病学

1.1 概念及命名

PEX 最初被认为是由于晶状体周边囊膜的分离和剥脱所导致, 被称为囊膜剥脱综合征, 类似工业热损伤 (如玻璃生产工人) 导致的真性晶状体囊膜剥脱。但之后的研究发现, PEX 晶状体囊膜表面的物质是沉积的纤维状物质, 为区别于真性晶状体囊膜剥脱, 更名为假性剥脱综合征^[5]。

1.2 流行病学

PEX 患病率随年龄增长而增加, 多发于 50~70 岁。不同地区和民族患病率差异显著。芬兰、瑞典、冰岛及希腊、沙特阿拉伯等地患病率较高, 50 岁以上人群的患病率可达 10%~20%^[6]。东南亚人群的患病率较低, 60 岁以上人群的患病率为 6.28%^[7]; 日本 50 岁以上人群的患病率为 3.4%^[8]; 我国北方 50 岁以上人群的患病率为 2.38%^[9], 但新疆地区的流行病学调查显示, 60 岁以上维吾尔族人群患病率可达 5.1%^[10]。

PEX 常见的眼部并发症为青光眼和白内障, PEX 性青光眼 (pseudoexfoliation syndrome glaucoma, PEXG)

发病率占眼部并发症的 20%~60%^[11], PEX 性白内障 (pseudoexfoliation syndrome cataract, PEXC) 为 33%~100%^[12]。

2 PEX 发病的危险因素

PEX 发病受多因素的影响, 一项二次文献分析研究总结了其发病危险因素 (表 1)^[13]。了解这些危险因素不仅有助于识别高风险人群, 也将为临床预防和干预策略提供重要依据。本专家组建议对有家族史或高危因素的人群进行 PEX 筛查, 并关注患者的全身健康评估。

表 1 PEX 发病的主要危险因素^[13]

危险因素	与 PEX 的联系
年龄	50 岁以上人群发病率显著增加
遗传/种族	家族史阳性者风险高; 斯堪的纳维亚半岛人及中国新疆维吾尔族多见
生活方式	高咖啡摄入、饮酒、室外工作可能增加风险
环境因素	北欧国家高发, 紫外线暴露可能增加发病风险
全身情况	高血压、心血管疾病和慢性炎症与 PEX 风险增加有关

注: PEX: 假性剥脱综合征

3 PEX 的发病机制

PEX 发病机制复杂, 迄今尚未完全阐明。PEX 的发生与遗传、表观遗传学和环境因素共同作用有关, 不同种族和地域人群的发病率存在高度异质性。全基因组关联研究发现, 15 号染色体上的赖氨酸氧化酶样 1 (LOXL1) 基因与发病易感性关联性强^[14]。TGF- β 与 LOXL1 可能在细胞外基质失衡中相互协作, 调控 XFM 的产生^[15]。相关研究显示, XFM 主要由胶原蛋白、弹性蛋白、纤维连接蛋白、LOXL1 及糖胺聚糖等成分异常聚集形成^[16-17]。

4 临床表现

4.1 症状

PEX 早期无明显症状, 发病隐匿, 为双侧非对称性发病, 晚期因眼压升高或白内障引起视力障碍, 患者常因此就诊。PEX 隐蔽性强, 易导致视功能永久性损害, 甚至致盲。PEX 为不对称双侧眼疾病, 可双眼先后发病。一项横断面研究显示, 单侧眼受累者中 50%~71% 的患者 5~12 年后对侧眼也发病, 最终双眼发病者可达 81.1%^[18-19]。

4.2 体征

主要表现为眼前段组织 XFM 沉积。(1) 角膜不典型角膜滴状赘疣, 角膜内皮色素沉着。(2) 瞳孔

及虹膜 瞳孔缘灰白色物质沉积(80%),瞳孔不易散大,双侧瞳孔不等大;虹膜僵硬,颗粒状色素沉着,虫蛀样萎缩,虹膜透光阳性。(3)房角 多为开角,小梁网色素沉着,Schwalbe 线上方可见 Schwalbe 色素沉着线,即 Sampaolesi 线。(4)晶状体 扩瞳后晶状体前囊呈现三区表现(中央盘状区、周边颗粒区、中间清洁区),放射状色素沉着,晶状体混浊以核性白内障为主,部分患者悬韧带松弛,可出现晶状体震颤或脱位。(5)眼底 假性葡萄膜炎,视网膜静脉阻塞等。

4.3 辅助检查

辅助检查是 PEX 诊断、病程监测、疗效和预后判断的重要依据。根据国内外研究文献的主要循证证据和专家组成员的临床经验,本专家组推荐以下检查方法:

4.3.1 眼前节照相 记录瞳孔缘萎缩及 XFM 沉积,扩瞳后观察晶状体前囊 XFM 模式及放射状色素沉着,评估病情严重程度和继发青光眼风险,便于随访。

4.3.2 前房角镜检查 前房角镜检查是 PEX 患者常规检查之一,PEX 患者通常会出现房角的宽度和深度的改变。当存在晶状体悬韧带松弛和晶状体脱位且前移时,可表现为房角狭窄甚至关闭。前房角镜下可以观察到色素和 XFM 在房角组织中的沉积,尤其是在 Schwalbe 线前方的 Sampaolesi 线,是 PEX 的特征性表现。在单眼发病病例中,如果对侧眼未见 XFM 沉积,小梁网的色素沉着可能是 PEX 发展的早期征兆。本专家组推荐使用裂隙灯显微镜和房角镜作为诊断 PEX 的常规辅助检查。

4.3.3 眼超声生物显微镜检查 眼超声生物显微镜(ultrasound biomicroscope,UBM)检查可发现晶状体悬韧带的 XFM 沉积,此时悬韧带呈现颗粒状和斑块状外观。严重者可观察到悬韧带松弛或者断裂,以及断裂的部位和范围(单个象限或多个象限),范围较大者伴晶状体移位。晶状体位置的偏移和脱位导致前房深度不均匀外观。由于 PEX 是一种不对称发病的双侧疾病,因此本专家组建议对单侧患者也进行双眼 UBM 检查,以检测对侧眼虹膜、睫状体、晶状体悬韧带情况,有助于了解或确定临床潜伏期的病理变化,并进行早期预防。

4.3.4 视野检查 对 PEX 患者应定期进行视野检测,以尽早发现可能出现的 PEXG,有助于对并发青光眼的早期治疗。本专家组推荐,标准的视野检查应采用计算机自动视野、静态阈值视野检测程序(30-2, SITA-Standard 程序)。PEXG 的视野损害与原发开角型青光眼(primary open-angle glaucoma, POAG)相

似,根据病程和高眼压情况可对不同程度的视野损害改变进行判断和解读。PEXG 的视野改变特点是以单侧眼多见,常表现为单眼严重的视野损害,而且视野损害进展速度比 POAG 更快。

4.3.5 24 小时眼压监测 PEXG 的临床特点是昼夜眼压波动较大。眼压曲线测量是监测 24 h 中不同时间段眼压水平变化的一项重要检查。本共识专家建议,可疑 PEXG 的患者须进行 24 h 眼压检查,绘制 24 h 眼压曲线,以帮助 PEXG 的诊断并评估房角滤过功能。临床实践发现,与 POAG 相比,PEXG 患者的峰值眼压更高、眼压波动更大^[20]。

4.3.6 光学相干断层成像检查 采用光学相干断层扫描(optical coherence tomography,OCT)技术对 PEXG 患者的视盘及视网膜神经纤维层(retinal nerve fiber layer,RNFL)进行检测可以定量分析或动态观察患眼 RNFL 厚度、黄斑区视网膜神经节细胞层、内丛状层厚度的变化情况,判断 PEXG 对 RNFL 损伤的程度。在早期 PEXG 眼中,平均视盘 RNFL 厚度和视野平均偏差值之间并无明显相关性,但随着病情的进展,中、晚期 PEXG 眼平均视盘 RNFL 厚度与视野平均偏差值呈明显正相关^[21]。因此,OCT 联合视野检查可以作为 PEXG 诊断和随访的重要参考指标。PEXG 眼 RNFL 厚度改变与 POAG 相似。基于此,本专家组建议临床医生应结合综合检查结果和 PEXG 的视野表现特点进行诊断、鉴别诊断和治疗效果动态评价。

光学相干断层血管成像技术逐渐成为评估 PEX 患者虹膜血管形态的重要工具。其可以在疾病早期阶段提供对虹膜血管形态的定量分析,帮助临床医生早期识别 PEX 及其相关并发症。

4.3.7 眼底照相 检查视网膜和视神经情况,观察是否有视神经萎缩或其他青光眼改变如视盘凹陷大小、杯盘比和盘沿面积比的相关变化,以便监测病情和视神经损害。

5 PEX 的临床分期

本专家组推荐根据 XFM 沉积的特点及其累及的组织部位、病情的进展情况、病变对视功能的影响以及并发症的有无可将 PEX 分为以下 4 个期:(1)潜伏期 具有相关危险因素、单眼已发病,另一眼尚无临床体征,为潜伏期,应定期随访。(2)早期 患眼瞳孔缘见少量 XFM 沉积,扩瞳后检查可见晶状体前囊的 XFM 沉积和/或放射状色素沉着(早期特征性改变),房角镜下可见小梁网色素沉着,患眼的矫正视力、眼压、视野检查可正常。(3)中期 患眼瞳孔边缘和/或

晶状体上有大量 XFM 沉积,扩瞳后检查发现典型的三区表现;虹膜组织受累可见瞳孔缘虹膜萎缩、扩瞳时瞳孔散大受限或双眼瞳孔不等大;房角镜下呈现小梁网色素沉着,可见 Sampaolesi 线,眼压波动性升高,视野正常,矫正视力正常。(4)晚期 除具有中期的体征外,可出现 PEXC 及晶状体位置异常,或因视野检查中可重复的视野缺损以及典型的青光眼视神经损害,出现 PEXG。

本分期旨在指导临床干预策略:潜伏期以预防为主(如紫外线防护);早中期需密切监测眼压及视神经;晚期则需结合青光眼及白内障手术干预。

6 PEX 的诊断与鉴别诊断

6.1 诊断

PEX 的准确诊断是精确防治的基础,诊断主要依赖于典型的临床体征。多数患者是在裂隙灯显微镜下发现典型体征而进行初步诊断,包括瞳孔缘可见灰白色碎屑物质沉积,扩瞳后晶状体前囊的 XFM 沉积呈现典型的三区表现。在单侧发病的病例中,如果对侧眼未见 XFM 沉积,应行房角镜检查,小梁网色素沉着可能是 PEX 发展的早期迹象。

6.2 鉴别诊断

6.2.1 色素性青光眼和色素播散综合征 色素性青光眼多发于年轻且近视眼患者。色素播散综合征通常双眼发病,角膜内皮面常有 Krukenberg 梭形色素沉着灶;而 PEXG 患者中 50%~70% 为单眼发病,且多为老年患者;色素播散综合征小梁网色素沉积比 PEX 更为致密;色素播散综合征中典型的虹膜缺损位于虹膜的中周部,而 PEX 中虹膜缺损一般位于瞳孔边缘。

6.2.2 真性晶状体囊膜剥脱 多见于高温环境工作者,表现为晶状体前囊膜透明卷曲边缘薄片,无灰白色碎屑沉积,不伴青光眼。

6.2.3 虹膜炎继发性青光眼 多发于年轻人,伴全身免疫性疾病,虹膜粘连,房水闪辉和细胞,无 XFM 沉着。

7 治疗

本专家组推荐应根据疾病的不同时期制定相应的治疗原则,具有发病危险因素或处于 PEX 潜伏期者的处理原则以预防和早期干预为主,如减少咖啡、酒精的摄入量,健康合理饮食,对紫外线进行防护等。已确诊的早、中期 PEX 应定期规律随访,以监测眼压和视神经的变化并进行对症、对症干预。合并白内障和青光眼的后期患者应进行相应的对症处理。

7.1 PEXC

7.1.1 白内障手术指征 当 PEXC 导致视觉功能无法满足日常生活需要,患者有改善视力意愿且手术可改善视觉功能时,应考虑白内障超声乳化吸除联合人工晶体植入手术^[22];手术设计需减轻术后炎症反应,提高术后视觉质量。

7.1.2 白内障手术需关注的关键问题及其处理方法

7.1.2.1 小瞳孔 PEXC 患者瞳孔不易散大,易发生虹膜松弛综合征。术中应充分应用粘弹剂维持瞳孔扩张,保护虹膜及角膜内皮^[23]。对于术前扩瞳药物效果不佳、瞳孔未能充分扩大的患者,推荐用 1:10 000 至 1:50 000 稀释的肾上腺素进行前房冲洗,以充分扩瞳。如果扩瞳效果仍不明显,可以考虑采取其他方法,包括用虹膜拉钩、瞳孔扩张器等辅助扩瞳。

7.1.2.2 悬韧带异常 囊袋张力环可降低术中晶状体悬韧带断裂风险,本专家组推荐在晶状体超声乳化或吸除皮质后植入囊袋张力环,避免囊袋复合体坠入玻璃体腔,同时建议撕囊后用囊膜拉钩来稳定囊袋。必要时植入改良型囊袋张力环并固定于巩膜。严重晶状体脱位者需行晶状体囊内圈套摘出、前段玻璃体切割及人工晶状体巩膜缝线固定等综合手术^[24]。本专家组认为,具备飞秒激光设备的医疗单位,可利用飞秒激光进行前囊切开,减少术中撕囊、劈核对悬韧带的牵拉力,提高手术安全性。

7.1.2.3 硬核晶状体 PEXC 患者晶状体核硬、悬韧带脆弱,易出现手术并发症。有飞秒激光设备的医疗单位推荐选择飞秒激光辅助白内障摘除手术,减少术中并发症,缩短超声乳化时间和能量,减轻术后的角膜水肿。本专家组推荐手术医生参照《我国飞秒激光辅助白内障摘除手术规范专家共识》进行手术设计和操作^[25]。无飞秒激光设备的医院应注意以下操作要点:术中使用粘弹剂保护角膜内皮细胞;撕囊口大小适中,必要时借助囊膜染色剂提高成功率;彻底水分离,采用预劈核技术或在虹膜面操作,减轻对悬韧带的压力;超乳灌注和负压不宜过高,防止灌注液逆流,必要时转换为白内障囊外摘出术,术中尽量保留囊袋,减少对后段的侵扰。本专家组建议术前应预先准备好玻璃体切割设备和器械,以防术中晶状体核坠入玻璃体腔。

7.2 PEXG

7.2.1 药物治疗 PEXG 治疗原则与 POAG 相似,但 PEXG 病程进展更快,因此本专家组建议一旦确诊后应采用足够降眼压措施将眼压控制至目标眼压。PEXG 患者对药物反应较差^[26],可选择前列腺素、 β -受体阻滞剂、 α -肾上腺素激动剂、碳酸酐酶抑制剂等局

部降眼压药物。前列腺素衍生物为 PEXG 的首选单药治疗^[27],作用机制为改善房水外引流,全身不良反应少。单药治疗达不到目标眼压时,可采用联合用药方案,推荐固定配方联合制剂,首选前列腺素类和 β -受体阻滞剂类制剂^[28]。药物治疗期间需严密监测眼压、视野和视神经损害情况,如眼压未达标,及时调整用药方案。

7.2.2 选择性激光小梁成形术 选择性激光小梁成形术(selective laser trabeculoplasty, SLT)靶向色素性小梁网,通过选择性地对组织发挥光热和光化学作用,开放潜在的房水流出通道并刺激细胞因子的释放,从而促进房水流出,进而达到降眼压的目的。国内外最新指南建议将 SLT 作为 POAG 的首选治疗方法,与药物治疗具有同等的疗效,而成本效益更优,最新的《欧洲青光眼指南》亦认为 SLT 治疗 PEXG 与药物治疗同等有效^[29]。采用 SLT 治疗 PEXG 疗效与治疗 POAG 疗效相当,甚至略好于后者^[30]。既往曾行 SLT 或氩激光小梁成形术治疗的患者重复 SLT 治疗可达到良好短期眼压控制效果,但疗效维持时间短于首次激光治疗者^[31]。SLT 设置光斑大小多固定为 400 μm ,以小梁网为治疗靶组织。治疗持续时间为 3 ns,功率为 0.6~0.9 mJ/pulse,治疗能量以激光击射后出现香槟泡再降低 0.1 mJ 为常用治疗能量,如果小梁网组织有严重的网状色素沉着,则还需要降低功率为 0.4~0.6 mJ/pulse,治疗范围可选择 180°~360°,每 180°治疗 50 个点^[31]。目前临床常规治疗选择为 360°,PEXG 患者激光治疗后建议仍进行密切随访,严密监测病程进展状态。

7.2.3 小梁切除术 对于严重 PEXG 患者,小梁切除术是经典的治疗方式,降眼压效果好,但术中和术后并发症较多。PEX 患者术中易出现晶状体前移或半脱位,术后滤过通道易瘢痕化,白内障可能加重^[32]。本专家组推荐小梁切除术中局部应用抗代谢药物丝裂霉素,防止术后滤过通道的瘢痕化,促进功能性滤过泡的形成和维持。

7.2.4 青光眼微创手术 青光眼微创手术包括构建外引流的手术和构建内引流的手术。(1)构建结膜下外引流的手术 直接将房水从前房引流至结膜下,省去了制作结膜瓣和巩膜瓣的过程,对后续再次实施滤过手术的影响较小,如植入微型引流管等可单独使用或与白内障手术联合植入,与传统的小梁切除术效果相似。在治疗 PEXG 方面这类手术创伤更小,创伤恢复速度更快,能够有效降低眼压,具有良好的效果和安全性^[33]。(2)构建内引流的手术 通过手术直接作用

于小梁网和 Schlemm 管组织,降低小梁网组织阻力,促进房水的排出。房角镜辅助下小梁切开术是一种微创技术,在 PEXG 的治疗中也越来越受到欢迎。与传统的青光眼手术(如小梁切除术和青光眼引流装置植入术)相比,青光眼微创手术持续时间长,严重并发症少^[34],但以房角镜辅助下小梁切开术为代表的增强前房角小梁网房水外流功能和植入引流装置外引流手术在疗效、术后并发症等方面与传统小梁切除术的比较还有待更多的临床研究加以验证。对于 PEX 青光眼合并白内障需联合青光眼手术治疗者,本专家组认为应根据青光眼病情的轻重程度,选择白内障超声乳化(必要时联合张力环)+房角镜下房角切开术,如有房角粘连者,则选择白内障超声乳化+房角分离术。

7.2.5 白内障摘除术 单独白内障超声乳化术可显著降低 PEX 患者眼压^[35],机制可能为清除阻塞小梁网的 XFM 和色素,开放前房角,减少虹膜与晶状体摩擦,是视神经损害较轻 PEXG 患者的治疗选择。

7.2.6 青光眼白内障联合手术 对于合并白内障的 PEXG 患者,联合手术可有效改善视力和控制眼压。本专家组推荐临床医师可参照《中国微创青光眼手术适应症选择专家共识(2023 版)》^[36]选择手术方式。但专家组认为 PEX 多伴有悬韧带松弛或晶状体半脱位,因此白内障超声乳化+小梁切除手术效果欠佳。

8 PEX 的随访

本专家组认为 PEX 的发生与遗传、表观遗传学和环境因素共同作用有关,不同种族和地域人群的发病率存在高度异质性,建议眼科医师关注相关研究,为精准防控和诊疗提供依据。PEX 患者需进行密切医疗管理,建议定期进行眼部症状筛查和病情评估,监测眼压和青光眼发展。眼科医师需对患者进行医疗知识培训,强调药物治疗依从性的重要性,告知白内障手术风险及可能出现的并发症。PEX 与心血管和脑血管疾病显著相关,建议患者定期进行内科随访。专家组推荐 PEX 患者随访项目如下:

8.1 最佳矫正视力评估

最佳矫正视力评估可以帮助医生了解患者的视觉功能,监测病情变化对视力的影响,及早发现视力损伤。对于早中期患者,建议定期随访,对于晚期患者,建议每 3~6 个月进行一次视力评估。

8.2 眼压监测

建议使用 Goldmann 压平眼压计测量眼压。怀疑 PEX 合并青光眼者应进行 24 h 眼压测量,记录最高眼

压和最低眼压值及出现的时间,以评估患者的眼压波动情况。对于没有青光眼症状的初期患者,建议每 3 个月测量 1 次眼压;已有青光眼或高眼压的患者,按 POAG 规范随诊要求进行定期眼压、眼底和视野检测评估。

8.3 视神经形态评估

采用直接或间接检眼镜检查视神经颜色和形态,主要观察有无视盘凹陷、盘缘变窄情况等。采用 OCT 和/或海德堡视网膜断层扫描设备定期进行检查,评估 RNFL 厚度和视盘凹陷的动态变化。RNFL 变薄可反映视神经损伤的发生情况。

8.4 视野检查

用静态或动静态视野检查方法评估中心及周边视野的变化。任何视野缺损都应认真记录并进行跟踪,PEX 早期患者可每 6 个月进行 1 次视野检查,若出现青光眼症状则需每 3 个月检查 1 次。

8.5 全身健康评估

PEX 相关的全身情况评估主要包括心血管系统和认知功能等,应介绍到相关专科协助随访观察,全身健康状况的变化可能影响眼部疾病的进展。

PEX 是一种全身性、与年龄相关的慢性进行性细胞外基质代谢紊乱性疾病,是继发性青光眼和白内障的常见原因之一。基于国内外研究文献提供的各等级循证证据,结合专家组成员的临床经验,本研究组提出 PEX 的标准化诊疗流程如下(图 1)。

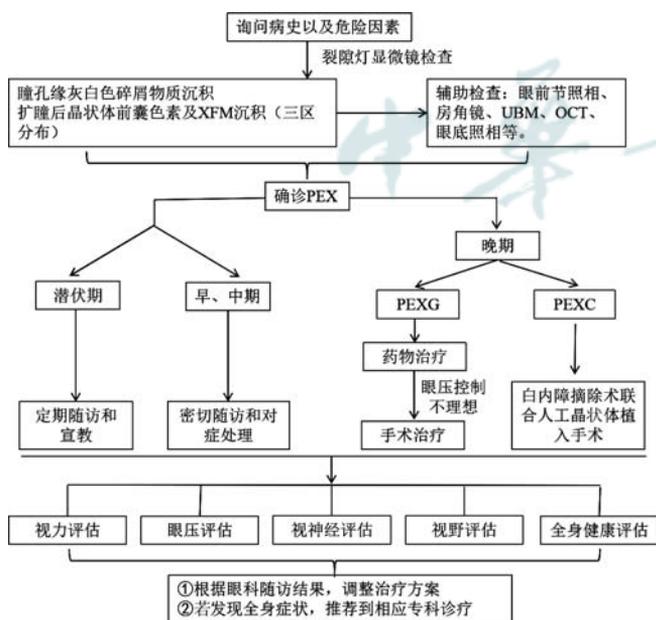


图 1 PEX 的标准化治疗和随访流程图 XFM:剥脱物质;UBM:超声生物显微镜;OCT:光学相干断层扫描;PEX:假性剥脱综合征;PEXG:假性剥脱综合征性青光眼;PEXC:假性剥脱综合征性白内障

共识制订专家组

- 组长:王宁利 首都医科大学附属北京同仁医院
- 孙兴怀 复旦大学附属耳鼻喉科医院
- 余敏斌 中山大学中山眼科中心
- 丁琳 新疆维吾尔自治区人民医院

专家组成员(按姓氏拼音排序):

- 艾则孜·吾买尔 喀什地区第一人民医院
 - 鲍永珍 北京大学人民医院
 - 程钢炜 中国医学科学院北京协和医院
 - 段宣初 长沙爱尔眼科医院
 - 丁琳 新疆维吾尔自治区人民医院
 - 甫拉提·阿布都热衣木 新疆维吾尔自治区人民医院
 - 冯强 和田地区第一人民医院
 - 蒋永祥 复旦大学附属耳鼻喉科医院
 - 李树宁 首都医科大学附属北京同仁医院
 - 梁亮 宜昌市第二人民医院
 - 梁远波 温州大学附属眼视光医院
 - 罗莉霞 中山大学中山眼科中心
 - 刘爱华 天津医科大学眼科医院
 - 刘晓弟 新疆维吾尔自治区人民医院
 - 孙兴怀 复旦大学附属耳鼻喉科医院
 - 申屠形超 浙江大学医学院附属第二医院
 - 陶勇 首都医科大学附属北京朝阳医院
 - 唐靖 克孜勒苏自治州人民医院
 - 王宁利 首都医科大学附属北京同仁医院
 - 吴开力 中山大学中山眼科中心
 - 吴峥峥 四川省人民医院
 - 吴鹏程 兰州大学第二医院
 - 王军明 广州医科大学附属第二医院
 - 王颖 阿克苏地区第一人民医院
 - 余敏斌 中山大学中山眼科中心
 - 尹卫靖 郑州华夏视光眼科医院
 - 杨扬帆 中山大学中山眼科中心
 - 严宏 西安市人民医院(西安市第四医院) 陕西省眼科医院
 - 于伟泓 中国医学科学院北京协和医院
 - 易湘龙 新疆医科大学第一附属医院
 - 张为中 江苏省人民医院
 - 钟华 昆明医科大学第一附属医院
 - 赵云娥 温州大学附属眼视光医院
- 利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Kapuganti RS, Alone DP. Current understanding of genetics and epigenetics in pseudoexfoliation syndrome and glaucoma [J/OL]. Mol Aspects Med, 2023, 94 : 101214 [2024 - 12 - 12]. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/37729850>. DOI: 10. 1016/j. mam. 2023. 101214.
- [2] Bora RR, Prasad R, Mathurkar S, et al. Cardiovascular manifestations of pseudoexfoliation syndrome: a narrative review [J/OL]. Cureus, 2024,

- 16(1) : e51492 [2024-12-12]. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/38304644>. DOI:10.7759/cureus.51492.
- [3] Bettis DI, Allingham RR, Wirosko BM. Systemic diseases associated with exfoliation syndrome [J]. *Int Ophthalmol Clin*, 2014, 54(4) : 15-28. DOI:10.1097/IIO.000000000000044.
- [4] Zehavi-Dorin T, Nahum N, Ben-Artzi E, et al. Exfoliation syndrome: association with systemic diseases-the Maccabi glaucoma study [J]. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2021, 259(10) : 3027-3034. DOI: 10.1007/s00417-021-05241-w.
- [5] DVORAK-THEOBALD G. Pseudoexfoliation of the lens capsule: relation to true exfoliation of the lens capsule as reported in the literature, and role in the production of glaucoma capsulocuticular [J]. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 1953, 51 : 385-407.
- [6] Forsman E, Cantor RM, Lu A, et al. Exfoliation syndrome: prevalence and inheritance in a subsolate of the Finnish population [J]. *Acta Ophthalmol Scand*, 2007, 85(5) : 500-507. DOI: 10.1111/j.1600-0420.2007.00978.x.
- [7] Thomas R, Nirmalan PK, Krishnaiah S. Pseudoexfoliation in southern India; the Andhra Pradesh Eye Disease Study [J]. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2005, 46(4) : 1170-1176. DOI:10.1167/iovs.04-1062.
- [8] Miyazaki M, Kubota T, Kubo M, et al. The prevalence of pseudoexfoliation syndrome in a Japanese population; the Hisayama study [J]. *J Glaucoma*, 2005, 14(6) : 482-484. DOI:10.1097/OI.ijg.0000185436.15675.b3.
- [9] You QS, Xu L, Wang YX, et al. Pseudoexfoliation; normative data and associations; the Beijing Eye Study 2011 [J]. *Ophthalmology*, 2013, 120(8) : 1551-1558. DOI:10.1016/j.ophtha.2013.01.020.
- [10] 谢婷玉, 陈雪艺, 穆塔里甫·吾布力哈斯木. 新疆库车县老年维吾尔族农民剥脱综合征患病率流行病学调查 [J]. *中华老年医学杂志*, 2008, 27(3) : 229-230.
- [11] Jeng SM, Karger RA, Hodge DO, et al. The risk of glaucoma in pseudoexfoliation syndrome [J]. *J Glaucoma*, 2007, 16(1) : 117-121. DOI:10.1097/OI.ijg.0000243470.13343.8b.
- [12] Jiang Y, Zhang F, Gao W, et al. Investigation of phacoemulsification on exfoliation syndrome combined cataract with different nuclear hardness [J]. *Eur J Ophthalmol*, 2015, 25(5) : 416-421. DOI: 10.5301/ejo.5000574.
- [13] Rao A. Exfoliation syndrome and exfoliation glaucoma; current perspectives and clinical paradigms [J]. *Indian J Ophthalmol*, 2024, 72(7) : 938-944. DOI:10.4103/IJO.IJO_2653_23.
- [14] Sakurada Y, Mabuchi F. Genetic risk factors for glaucoma and exfoliation syndrome identified by genome-wide association studies [J]. *Curr Neuropharmacol*, 2018, 16(7) : 933-941. DOI: 10.2174/1570159X15666170718142406.
- [15] Chakraborty M, Rao A. A feedback loop between TGF- β 1 and ATG5 mediated by miR-122-5p regulates fibrosis and EMT in human trabecular meshwork cells [J]. *Curr Issues Mol Biol*, 2023, 45(3) : 2381-2392. DOI:10.3390/cimb45030154.
- [16] Mayro EL, Ritch R, Pasquale LR. Early-onset exfoliation syndrome: a literature synthesis [J/OL]. *J Glaucoma*, 2021, 30(4) : e164-e168 [2024-12-12]. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33449585>. DOI:10.1097/IJG.0000000000001784.
- [17] 陈玲, 王宁利. 囊膜剥脱综合征的研究进展 [J]. *中华眼科杂志*, 2010, 46(6) : 572-576. DOI:10.3760/cma.j.issn.0412-4081.2010.06.023
- [18] Rumelaitiene U, Speckauskas M, Tamosiunas A, et al. Exploring association between pseudoexfoliation syndrome and ocular aging [J]. *Int Ophthalmol*, 2023, 43(3) : 847-857. DOI: 10.1007/s10792-022-02486-0.
- [19] Hashemi A, Nabovati P, Hashemi H, et al. Prevalence and associated factors of pseudoexfoliation syndrome in an Iranian elderly population: the Tehran Geriatric Eye Study [J]. *Ophthalmic Epidemiol*, 2024, 31(5) : 430-438. DOI:10.1080/09286586.2023.2291787.
- [20] 李弘, 张洪沛. 剥脱综合征性青光眼的发病机制 [J]. *中国实用眼科杂志*, 2008, 26(6) : 544-548. DOI:10.3760/cma.j.issn.1006-4443.2008.06.005.
- [21] 李凡, 唐广贤, 张恒丽, 等. 剥脱性青光眼视盘视网膜神经纤维层厚度与视野缺损的相关性 [J]. *中华眼视光学与视觉科学杂志*, 2019, 21(4) : 291-296. DOI:10.3760/cma.j.issn.1674-845X.2019.04.009.
- Li F, Tang GX, Zhang HL, et al. Correlation between the peripapillary retinal nerve fiber thickness and visual field mean defect in pseudoexfoliation glaucoma [J]. *Chin J Optom Ophthalmol Vis Sci*, 2019, 21(4) : 291-296. DOI:10.3760/cma.j.issn.1674-845X.2019.04.009.
- [22] Kessel L, Andresen J, Erngaard D, et al. Indication for cataract surgery. Do we have evidence of who will benefit from surgery? A systematic review and meta-analysis [J]. *Acta Ophthalmol*, 2016, 94(1) : 10-20. DOI:10.1111/aos.12758.
- [23] 刘晓静, 张越, 许衍辉, 等. 囊袋张力环在假性剥脱综合征白内障手术中应用的研究进展 [J]. *河北医科大学学报*, 2024, 45(2) : 246-248, 封3. DOI:10.3969/j.issn.1007-3205.2024.02.022.
- [24] Jiang Y, Zhang F, Gao W, et al. Investigation of phacoemulsification on exfoliation syndrome combined cataract with different nuclear hardness [J]. *Eur J Ophthalmol*, 2015, 25(5) : 416-421. DOI: 10.5301/ejo.5000574.
- [25] 中华医学会眼科学分会白内障及人工晶状体学组. 我国飞秒激光辅助白内障摘除手术规范专家共识 (2018 年) [J]. *中华眼科杂志*, 2018, 54(5) : 328-333. DOI:10.3760/cma.j.issn.0412-4081.2018.05.003.
- [26] 苏静, 李弘, 郭隽, 等. 剥脱综合征性青光眼前临床分析 [J]. *国际眼科杂志*, 2010, 10(6) : 1143-1145. DOI:10.3969/j.issn.1672-5123.2010.06.040.
- Su J, Li H, Guo J, et al. Clinical analysis of pseudo exfoliation glaucoma [J]. *Int Eye Sci*, 2010, 10(6) : 1143-1145. DOI:10.3969/j.issn.1672-5123.2010.06.040.
- [27] Michalik AZ, Kaufman PL. Medical management of glaucoma in exfoliation syndrome [J]. *J Glaucoma*, 2018, 27 Suppl 1 : S87-S90. DOI:10.1097/IJG.0000000000000920.
- [28] Konstantis AG, Mikropoulos DG, Embeslidis TA, et al. 24-h Intraocular pressure control with evening-dosed travoprost/timolol, compared with latanoprost/timolol, fixed combinations in exfoliative glaucoma [J]. *Eye (Lond)*, 2010, 24(10) : 1606-1613. DOI:10.1038/eye.2010.100.
- [29] European Glaucoma Society Terminology and Guidelines for Glaucoma, 5th Edition [J]. *Br J Ophthalmol*, 2021, 105(Suppl 1) : 1-169. DOI: 10.1136/bjophthalmol-2021-egsguidelines.
- [30] Rasmuson E, Bengtsson B, Lindén C, et al. Long-term follow-up of laser trabeculoplasty in multi-treated glaucoma patients [J]. *Acta Ophthalmol*, 2024, 102(2) : 179-185. DOI:10.1111/aos.15718.
- [31] Sandhu S, Damji KF. Laser management of glaucoma in exfoliation syndrome [J]. *J Glaucoma*, 2018, 27 Suppl 1 : S91-S94. DOI:10.1097/IJG.0000000000000909.
- [32] Werth JP, Gesser C, Klemm M. Diverse effectiveness of the trabectome for different types of glaucoma [J]. *Klin Monbl Augenheilkd*, 2015, 232(1) : 72-78. DOI:10.1055/s-0034-1383010.
- [33] Sayed MS, Lee RK. Recent advances in the surgical management of glaucoma in exfoliation syndrome [J]. *J Glaucoma*, 2018, 27 Suppl 1 (Suppl 1) : S95-S101. DOI:10.1097/IJG.0000000000000918.
- [34] Balas M, Mathew DJ. Minimally invasive glaucoma surgery: a review of the literature [J/OL]. *Vision (Basel)*, 2023, 7(3) : 54 [2024-12-20]. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/37606500>. DOI:10.3390/vision7030054.
- [35] Benekos K, Katsanos A, Laspas P, et al. Intraocular pressure reduction following phacoemulsification in patients with exfoliation: a systematic review and meta-analysis [J/OL]. *J Clin Med*, 2024, 13(22) : 6774 [2024-12-20]. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/39597918>. DOI:10.3390/jcm13226774.
- [36] 中华医学会眼科学分会青光眼学组. 中国微创青光眼手术适应证选择专家共识 (2023) [J]. *中华实验眼科杂志*, 2023, 41(6) : 521-526. DOI:10.3760/cma.j.cn115989-20230311-00083.
- Glaucoma Group of Ophthalmology Branch of Chinese Medical Association. Chinese consensus on the selection of indications for minimally invasive glaucoma surgery (2023) [J]. *Chin J Exp Ophthalmol*, 2023, 41(6) : 521-526. DOI:10.3760/cma.j.cn115989-20230311-00083.

(收稿日期:2025-01-20 修回日期:2025-04-15)

(本文编辑:张宇 骆世平)