

effect of crosslinking treatment for keratoconus in a pediatric population [J]. Acta Inform Med, 2024, 32(3-4): 211-214. DOI: 10.5455/aim.2024.32.211-214.

[32] 赵英涵, 洪晶. 角膜前弹力层移植术治疗圆锥角膜研究现状[J]. 中华实验眼科杂志, 2023, 41(3): 285-288. DOI: 10.3760/cma.j.cn115989-20200307-00151.

Zhao YH, Hong J. Research status of Bowman layer transplantation in

the treatment of keratoconus[J]. Chin J Exp Ophthalmol, 2023, 41(3): 285-288. DOI: 10.3760/cma.j.cn115989-20200307-00151.

(收稿日期:2025-09-10 修回日期:2026-03-29)

(本文编辑:张宇)

## · 病例报告 ·

# 双眼先天性膜性白内障的诊疗及病理检查 1 例

董世栖 肖玮 常晓可

武汉爱尔眼科汉口医院, 武汉 430024

通信作者:常晓可, Email: changxiaoke007@sina.com

基金项目:武汉市卫生健康科研基金(WX20Q30)

### Diagnosis, treatment and pathological examination of bilateral congenital membranous cataract: a case report

Dong Shiqi, Xiao Wei, Chang Xiaoke

Wuhan Aier Hankou Eye Hospital, Wuhan 430024, China

Corresponding author: Chang Xiaoke, Email: changxiaoke007@sina.com

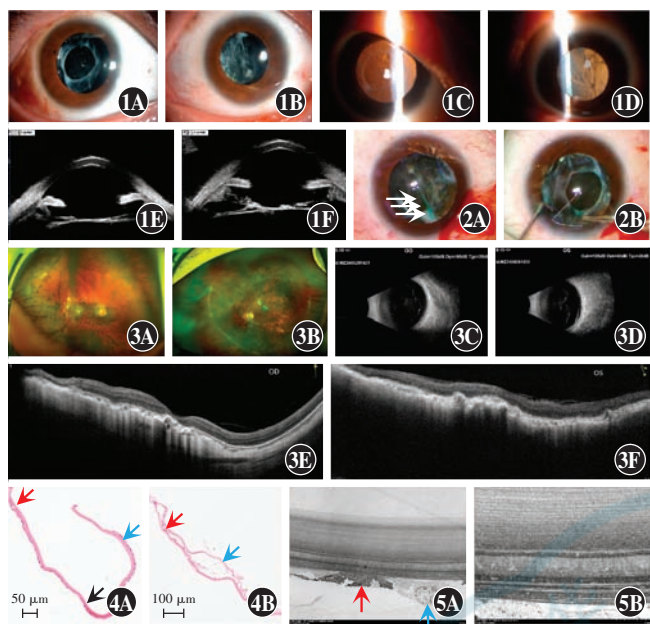
Fund program: Wuhan Health Science Foundation Program Project (WX20Q30)

DOI: 10.3760/cma.j.cn115989-20250619-00207

患者女, 42 岁, 因双眼自幼视力差、加重 3 年于 2024 年 7 月 1 日就诊于武汉爱尔眼科汉口医院。否认眼部外伤史及手术史, 否认家族遗传病史, 父母非近亲结婚。眼科检查: 右眼视力 0.02, 左眼视力手动/20 cm, 双眼主觉验光矫正不提高; 眼压右眼 13 mmHg (1 mmHg = 0.133 kPa), 左眼 13 mmHg; 双眼眼球水平震颤, 内斜 > 30°, 结膜无充血, 角膜透明, 前房清、中深, 瞳孔圆, 对光反射灵敏, 双眼扩瞳后均未见晶状体皮质及核结构, 右眼可见晶状体前囊膜中周区环形致密机化膜及后囊致密灰白色机化膜, 左眼见晶状体不规则灰白色混浊机化膜 (图 1A~D); 双眼玻璃体混浊, 眼底结构窥不清。眼轴长度: 右眼 26.64 mm, 左眼 24.11 mm。角膜直径: 右眼 9.44 mm, 左眼 9.52 mm。超声生物显微镜 (ultrasound biomicroscopy, UBM) 检查提示双眼各象限房角开放, 瞳孔后晶状体缺如, 探及膜状强回声, 左眼晶状体中央局部增厚呈飞碟形, 右眼呈线形 (图 1E, 1F)。黄斑光学相干断层扫描欠清晰。眼部 B 型超声检查显示双眼玻璃体混浊、玻璃体后脱离、左眼球壁前线性回声 (机化膜?)。结合既往病史、眼部体征、辅助检查, 临床诊断为双眼先天性膜性白内障、先天性小角膜、眼球震颤、内斜视; 左眼视网膜下膜。本例患者眼部先天发育不良、眼部情况复杂, 预估手术效果欠佳, 但患者治疗意愿强烈, 与患者充分沟通后在球周麻醉联合静脉镇静下行左眼白内障摘除手术。手术过程: 11:00 位角巩膜缘做 2.2 mm 主切口, 2:00 位透明角膜做 1 mm 侧切口, 0.5% 吲哚菁绿行晶状体前囊膜染色, 可见被染色的透明晶状体前囊膜皱褶堆积 (图 2A), 使用截囊针在中周部刺破前囊膜, 行环形撕囊, 可见前囊膜与下方机化组织粘连严重, 撕囊困难。尝试使用粘弹剂分离前囊膜与后囊膜之间的纤维机化组织粘连, 可见粘连紧密且不规则, 难以完全分开。前段玻璃体切割切除中央视轴区长度约 4 mm 粘连机化膜, 可见视轴

区透明, 将三片式人工晶状体 (Sensar AR40e+16 D, 美国 AMO 公司) 植入睫状沟。术后第 1 天, 裸眼视力: 指数/30 cm, 矫正无提高, 眼压: 12 mmHg, 人工晶状体位正, 后囊膜中央缺如。眼底检查: 视盘边界清颜色淡, 动静脉纤细, 黄斑区色素紊乱, 视网膜平伏, 呈广泛色素萎缩性改变及豹纹状改变, 中周及周边部隐见大量视网膜色素团块, 局部可见纤维膜。患者诉左眼视物清晰度有一定程度改善, 要求行右眼手术。右眼术中用截囊针在中周部刺破前囊膜, 起瓣后连续环形撕囊, 顺利撕除前囊膜, 可见被染色的透明前囊膜与前囊膜下中周部纤维膜及中央后囊纤维机化组织完全贴附 (图 2B), 粘弹剂钝性分离前囊下与后囊上方的纤维机化组织粘连后, 囊膜剪扩大剪开前囊下中周部环形纤维机化组织, 可见后囊膜完整, 后续操作同左眼, 将人工晶状体植入囊袋内。术后第 1 天, 右眼裸眼视力 0.04, 眼压: 14 mmHg, 人工晶状体位正, 后囊中央缺如, 眼底检查大致同左眼 (图 3)。取左眼手术中的囊膜组织行苏木精-伊红染色。右眼前囊膜组织分为 2 份, 一份行苏木精-伊红染色, 另一份置于电镜固定液浸泡, 采用透射电子显微镜观察组织结构。苏木精-伊红染色可见囊膜表面残存晶状体上皮细胞 (lens epithelial cells, LECs), 少量梭形纤维细胞, 局部囊膜板层分离 (图 4)。透射电子显微镜下可见晶状体囊膜是由平行排列纤维样物质组成的板层结构, 一侧可见残存的 LECs, 个别细胞呈凋亡状态 (图 5)。术后 1 个月、1 年复诊, 患者视力及眼部查体无明显变化。

**讨论:** 膜性白内障是一种罕见的先天性白内障, 是晶状体核和皮质自发吸收后发生变性和液化而形成的, 临床表现为瞳孔区出现致密的灰白色机化膜和薄的纤维性晶状体, 随着病情进展, 后期可表现为“无晶状体”, 类似后发性白内障。因病例数少且临床体征各异, 目前尚未形成统一的标准化手术方案。Long 等<sup>[1]</sup> 根据儿童先天性膜性白内障的 UBM 图像特征, 将其分为厚



**图 1** 术前裂隙灯显微镜检查和超声生物显微镜检查 A、C、E、右眼; B、D、F:左眼 **图 2** 术中图片 A:左眼囊膜染色后可见前囊膜皱褶堆积(白色箭头) B:右眼术中可见前囊膜与下方中周部纤维膜及中央后囊纤维组织完全贴附,虚线显示连续环形撕囊走行 **图 3** 术后双眼眼底照相、B 型超声、黄斑光学相干断层扫描检查 A、C、E:右眼; B、D、F:左眼 **图 4** 光学显微镜下囊膜组织病理学形态(HE) A:右眼( $\times 30$ , 标尺 = 50  $\mu\text{m}$ ) 局部囊膜嗜碱性变、钙化(红色箭头),少量晶状体上皮细胞(黑色箭头),囊膜分层但未脱离(蓝色箭头) B:左眼( $\times 20$ , 标尺 = 100  $\mu\text{m}$ ) 部分残存的晶状体上皮细胞向成纤维细胞转化(红色箭头);囊膜分层并裂开(蓝色箭头) **图 5** 右眼囊膜组织的透射电子显微镜表现 A:晶状体囊膜一侧可见残存的晶状体上皮细胞,细胞间隙略大,个别细胞呈凋亡状态(红色箭头),细胞膜破损,胞质浓缩,个别细胞肿胀、脱落(蓝色箭头) B:晶状体囊膜为由平行排列纤维物质组成的板层结构,分层清晰,各层密度不均一

披萨形、线形、飞碟形、哑铃形、梭形。基于该分类标准,本例患者左眼 UBM 图像显示晶状体中央局部增厚呈飞碟形,右眼呈线形。值得注意的是,本例患者右眼晶状体皮质被完全吸收后形成的特殊环形灰白色机化膜形态与白内障摘除术后机化的前囊口非常相似,这种形态的膜性白内障在既往文献中尚未见报道。

治疗方面,既往病例报告多数将人工晶状体植入睫状沟<sup>[2]</sup>,而本病例展示了同一患者双眼不同的手术方法,提示晶状体解剖结构紊乱程度是囊袋内人工晶状体植入成功与否的决定性因素,可利用囊膜染色联合前段玻璃体切割技术提高手术成功率。在麻醉方式选择上,本例患者合并眼球震颤,采用 2%利多卡因 3 ml 球周浸润麻醉使眼肌松弛,再联合小剂量镇静镇痛药物,有效降低了术中机械性损伤、提高了手术安全性及患者舒适度。然而,本例患者因合并视网膜发育异常、眼球震颤、弱视,故虽顺利植入人工晶状体,但术后视力欠佳,这与既往报道的结果类似<sup>[3]</sup>。

本研究通过组织病理学分析,首次在先天性膜性白内障患者中发现晶状体囊膜存在分层现象,并伴随残存 LECs 向成纤维细胞的转化,即上皮-间质转化(epithelial-mesenchymal transition, EMT),这一发现为理解先天性膜性白内障的病理机制提供了新视角。囊膜分层现象虽也见于囊袋坏死综合征和囊膜剥脱综合征等眼病<sup>[4-5]</sup>,但其病理背景存在关键差异。囊袋坏死综合征通常发生于白内障术后多年,表现为晚期囊膜分

层伴 LECs 缺失或退化;而本病例中还观察到了成纤维细胞的存在,这提示其病理过程更倾向于囊膜的“活跃重塑”而非“退化”。此外,本研究发现 LECs 转化为成纤维细胞,与 Gatzoufas 等<sup>[6]</sup>的报道一致,该研究在膜性白内障房水中检出成纤维细胞生长因子和表皮生长因子显著升高,这些生长因子可能参与调控 EMT 过程。我们推测,LECs 向成纤维细胞转化可能是驱动囊膜分层的重要因素。成纤维细胞过度分泌细胞外基质或异常基质蛋白(如胶原纤维),可能导致囊膜结构紊乱和分层。值得注意的是,本患者双眼囊膜分层程度左眼较右眼更为明显,与术中所见的解剖破坏程度呈正相关,且分层范围与混浊程度亦呈正相关。这表明囊膜分层不仅提示囊膜机械强度下降,更可能作为评估先天性膜性白内障病情严重程度的评判指标。

本病例报告存在 2 个局限性,首先,本研究患者家系中三代直系及旁系亲属均无类似眼病史,遗传学证据薄弱,患者拒绝行基因检测,所以无法建立基因型-表型关联。其次,患者因双眼合并严重眼球震颤,前置镜下眼底检查配合欠佳。眼底照相检查提示左眼有视网膜下膜,经过多位医生行前置镜下眼底检查,均未发现明显的视网膜裂孔及视网膜脱离,B 型超声检查亦未提示陈旧性视网膜脱离,结合患者眼底弥漫性视网膜色素团块表现,考虑患者可能为孔源性视网膜脱离自动复位(spontaneously reattached rhegmatogenous retinal detachment, SRRRD)。SRRRD 是一种罕见现象,表现为弥漫性视网膜色素团块、视网膜色素萎缩和病变边缘凸起<sup>[7-8]</sup>。故基于已有的临床资料,无法明确患者的眼底表现是视网膜色素变性还是 SRRRD 的色素瘢痕。

综上所述,本研究证实囊膜染色联合前段玻璃体切割技术是治疗膜性白内障的有效方法,对于合并眼球震颤患者,球旁麻醉联合静脉镇静安全有效。此外,本研究首次揭示了先天性膜性白内障发展中的囊膜分层现象,未来可深入探索 LECs 转化在囊膜分层中的分子机制,为开发靶向治疗提供依据。

**利益冲突** 所有作者均声明不存在利益冲突

#### 参考文献

- [1] Long J, Xiang D, Guo Z, et al. Clinical characteristics and surgical procedures for children with congenital membranous cataract [J]. *J Ophthalmol*, 2017, 2017: 2370969. DOI: 10.1155/2017/2370969.
- [2] Heuring AH, Menkhaus S, Walter S, et al. Cataract surgery in cataracta membranacea[J]. *J Cataract Refract Surg*, 2002, 28(6): 1065-1068. DOI: 10.1016/s0886-3350(01)01217-2.
- [3] Pong JC, Lai J. A patient with bilateral cataracta membranacea[J]. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging*, 2010: 1-2. DOI: 10.3928/15428877-20100215-71.
- [4] Culp C, Qu P, Jones J, et al. Clinical and histopathological findings in the dead bag syndrome[J]. *J Cataract Refract Surg*, 2022, 48(2): 177-184. DOI: 10.1097/j.jcrs.0000000000000742.
- [5] Xu W, Zhu S, Wu K. True exfoliation syndrome: a case study with anterior segment SS-OCT[J]. *J Cataract Refract Surg*, 2025, 51(6): 534. DOI: 10.1097/j.jcrs.0000000000001647.
- [6] Gatzoufas Z, Huchzermeyer CR, Hasenfus A, et al. Histological and biochemical findings in membranous cataract [J]. *Ophthalmic Res*, 2012, 47(3): 146-149. DOI: 10.1159/000331989.
- [7] Cho HY, Chung SE, Kim JI, et al. Spontaneous reattachment of rhegmatogenous retinal detachment[J]. *Ophthalmology*, 2007, 114(3): 581-586. DOI: 10.1016/j.ophtha.2006.05.080.
- [8] García-Guzmán JG, Franco-Yáñez Y, Lima-Gómez V. Bilateral spontaneously reattached rhegmatogenous retinal detachment. Case report and differential diagnosis with pigmentary retinopathies [J]. *Cir Cir*, 2014, 82(1): 63-69.

(收稿日期:2025-09-20 修回日期:2026-02-04)

(本文编辑:施晓萌)