

圆锥角膜专病队列 ABCD 分级特征分析

顾宇伟 杨凯丽 范棋 徐丽妍 庞辰久 代丽娟 孟志红 任胜卫

河南省人民医院 河南省立眼科医院 郑州大学人民医院, 郑州 450003

通信作者: 任胜卫, Email: shengweiren1984@163.com

【摘要】目的 基于中国圆锥角膜(CKC)专病队列,分析圆锥角膜 ABCD 分级的分布特征,并与德国洪堡圆锥角膜研究中心(HKC)圆锥角膜人群对比,分析不同人群疾病严重程度分布差异。**方法** 采用横断面研究,收集 2019 年 1 月至 2025 年 3 月于河南省立眼科医院入组 CKC 专病队列的圆锥角膜患者 1 531 例 2 476 眼。使用综合验光仪测量最佳矫正视力,采用 Pentacam HR 测量角膜地形图,获得圆锥角膜眼的 ABCD 分级。以 HKC 中的圆锥角膜患者 1 000 例 1 917 眼的 ABCD 分级为参考,比较 2 个研究人群性别和年龄分布差异;此外,分别采用 Wilcoxon 秩和检验和一般线性模型比较 CKC 人群与 HKC 人群、CKC 人群 ≤ 20 岁与 > 20 岁圆锥角膜患者的 ABCD 分级差异及其线性趋势。**结果** CKC 与 HKC 人群间性别分布比较差异无统计学意义($\chi^2 = 0.312, P = 0.577$);CKC 人群平均年龄(22.57 ± 7.05)岁,其中 ≤ 20 岁患者 723 例(占 47.2%),明显多于 HKC 人群的 128 例(占 12.8%),差异有统计学意义($\chi^2 = 321.183, P < 0.001$)。CKC 人群 A 分级中有 797 眼分级为 A4,占比最高(32.2%);B 分级中有 1 288 眼分级为 B4,占比最高(52.0%);C 分级中有 867 眼分级为 C1,占比最高(35.0%);D 分级中 1 215 眼为 D1 级,占比最高(49.1%)。与 HKC 人群相比,CKC 人群的 A、B、C 分级均更重,差异均有统计学意义($Z = -5.592, -6.309, -4.467$, 均 $P < 0.001$; $F = 31.902, 50.801, 12.601$, 均 $P_{\text{线性模型}} < 0.001$)。CKC 人群年龄亚组分析结果显示, ≤ 20 岁组和 > 20 岁组 A、B 和 D 分级分布比例比较差异均无统计学意义($Z = -0.732, -1.386, -0.526$, 均 $P > 0.05$);不同年龄亚组间 C 分级分布比例比较差异有统计学意义($Z = -4.189, P < 0.001$),且 ≤ 20 岁组 C 分级较 > 20 岁组分级更重($F = 17.782, P_{\text{线性模型}} < 0.001$)。**结论** 与 HKC 人群相比,CKC 专病队列人群中圆锥角膜患者年龄更小,ABCD 分级整体较重,提示应重视对圆锥角膜的早筛早治和临床管理。

【关键词】 圆锥角膜;严重程度;中国圆锥角膜专病队列;ABCD 分级;德国洪堡圆锥角膜研究中心

基金项目: 国家自然科学基金青年科学基金(82501256);河南省中青年卫生健康科技创新杰出青年人才培养项目(YXKC2020023);河南省立眼科医院基础研究重点专项(24JCZD002);河南省重点研发专项(261111315200);河南省“三个 100”计划临床医学科学家培养专项(HNCMS202502)

DOI:10.3760/cma.j.cn115989-20250704-00220

Analysis of ABCD grading characteristics in the keratoconus cohort study

Gu Yuwei, Yang Kaili, Fan Qi, Xu Liyan, Pang Chenjiu, Dai Lijuan, Meng Zhihong, Ren Shengwei

Henan Provincial People's Hospital, Henan Eye Hospital, Zhengzhou University People's Hospital, Zhengzhou 450003, China

Corresponding author: Ren Shengwei, Email: shengweiren1984@163.com

【Abstract】Objective To analyze the distribution characteristics of ABCD staging based on the Chinese Keratoconus (CKC) Cohort Study and compare those with the Homburg Keratoconus Center (HKC) in Germany.

Methods A cross-sectional study was conducted, enrolling 1 531 keratoconus patients (2 476 eyes) in the CKC Cohort Study from January 2019 to March 2025 at Henan Eye Hospital. Best-corrected visual acuity was measured using a phoropter, and corneal topography was assessed using the Pentacam HR to determine ABCD staging. The ABCD staging distribution of 1 000 keratoconus patients (1 917 eyes) from the HKC was used as a reference. The differences in gender and age distribution were compared between the CKC group and HKC group. The differences in ABCD staging and the linear trends between the CKC group and the HKC group, as well as between CKC patients aged ≤ 20 years and > 20 years, were compared using the Wilcoxon rank-sum test and a general linear model. This study complied with the Declaration of Helsinki and was approved by the Ethics Committee of the Henan Eye Hospital (No. HNEECKY-2019[5]). All subjects or their guardians were informed of the purpose and significance of the study and signed the informed consent form. **Results** There was no significant difference in gender distribution

between the CKC and HKC groups ($\chi^2=0.312$, $P=0.577$). The mean age of CKC was (22.57 ± 7.05) years, with 723 patients (47.2%) being ≤ 20 years old, which was significantly higher than 128 patients (12.8%) in the HKC patients ($\chi^2=321.183$, $P<0.001$). In the CKC, 797 eyes (32.2%) were classified as A4, the highest proportion in the A stage; 1 288 eyes (52.0%) were categorized as B4, the highest proportion in the B stage; 867 eyes (35.0%) were classified as C1, the highest proportion in the C stage; 1 215 eyes (49.1%) were classified as D1, the highest proportion in the D stage. Compared with the HKC cohort, the CKC cohort exhibited significantly more severe A, B, and C staging ($Z=-5.592$, -6.309 , -4.467 ; all $P<0.001$. $F=31.902$, 50.801 , 12.601 ; all $P_{\text{linear trend}}<0.001$). The distribution ratios of A, B, and D stages were not statistically significant between the ≤ 20 years group and the >20 years group ($Z=-0.732$, -1.386 , -0.526 ; all $P>0.05$), and the distribution ratios of C stage between the two age subgroups were statistically significant ($Z=-4.189$, $P<0.001$), with the grade C severity being significantly higher in the ≤ 20 years group compared with the >20 years group ($F=17.782$, $P_{\text{linear trend}}<0.001$). **Conclusions** Compared with the HKC patients, patients in the CKC Cohort Study are younger and exhibit more severe ABCD staging. The findings highlight the need to strengthen early screening and treatment as well as clinical management for keratoconus.

[Key words] Keratoconus; Disease severity; Chinese Keratoconus Cohort Study; ABCD staging; Homburg Keratoconus Center

Fund program: National Natural Science Foundation of China (82501256); Henan Young Health Science and Technology Innovation Outstanding Program (YXKC2020023); Special Program for Basic Research of Henan Eye Hospital (24JCZD002); Key Research and Development Program of Henan Province (261111315200); Henan Clinical Medical Scientist Program (HNCMS202502)

DOI: 10.3760/cma.j.cn115989-20250704-00220

圆锥角膜是一种以角膜中央或旁中央扩张变薄并向前呈锥形突出为特征的眼病,其典型临床表现为高度不规则散光,晚期可出现视力显著下降甚至致盲^[1-3]。圆锥角膜多于青春期发病,呈进行性发展。不同严重程度圆锥角膜所采取的治疗方式不同:早期可通过框架眼镜和硬性透气性角膜接触镜(rigid contact lens, RGP)矫正视力;进展期行角膜胶原交联术以控制或延缓疾病的发展;中晚期则多行角膜移植术^[4]。因此,明确患者严重程度可为病情进展评估提供依据,对个性化、精准化治疗方案的制定具有重要意义。

目前,圆锥角膜的临床分级尚不统一,现有分级体系包括 Amsler-Krumeich (AK) 分级、圆锥角膜严重程度得分(keratoconus severity score, KSS)、圆锥角膜地形图分级(topographic keratoconus classification, TKC)、中国圆锥角膜分期等^[1,5-7]。既往分级系统多通过屈光度、角膜曲率、角膜厚度、视力等角膜前表面参数对疾病进行分级。随着检测技术不断进步,角膜后表面参数也可得到有效评估;且已有研究证实在圆锥角膜早期,角膜后表面参数的改变先于角膜前表面的异常^[8-9]。与其他分级相比,ABCD 分级不仅对角膜的前表面参数、角膜厚度及视力进行分析,也综合考虑了角膜后表面参数^[10]。ABCD 分级被广泛用于圆锥角膜的病情进展评估及角膜交联术、基质环植入术等治疗效果的评价^[11-14]。然而,此分级在中国人群圆锥角膜

的应用尚未见相关报道。因此,本研究采用 ABCD 分级系统对中国圆锥角膜专病队列(Chinese Keratoconus Cohort Study, CKC Study)的圆锥角膜严重程度分布特征进行分析,并与德国洪堡圆锥角膜研究中心(Homburg Keratoconus Center, HKC)的圆锥角膜人群 ABCD 分级结果^[15]对比,分析不同人群圆锥角膜严重程度的分布差异,从而为中国圆锥角膜的诊断、治疗与管理提供参考,进一步提高圆锥角膜的临床诊疗水平。

1 资料与方法

1.1 一般资料

采用横断面研究,收集 2019 年 1 月至 2025 年 3 月于河南省立眼科医院就诊的 1 913 例圆锥角膜患者(CKC 队列研究);该队列是一个以医院为基础的动态队列研究,是首个评估基因环境交互作用对圆锥角膜进展影响的队列^[16]。纳入标准:符合圆锥角膜诊断标准^[1,16-17],即裂隙灯显微镜检查中 Fleischer 环、Vogt 线、Munson 征、角膜瘢痕至少 1 项阳性;角膜中央或旁中央扩张变薄并向前呈锥形突起;角膜地形图检查发现典型的圆锥角膜前后表面异常抬高等改变;Belin/Ambrósio 增强扩张总偏差值(BAD-D) ≥ 2.60 。排除标准^[16-17]:(1)外伤和其他眼部手术后角膜扩张者;(2)患有无法完成研究的全身性疾病者;(3)就诊时已行角膜移植或处于急性水肿期者;(4)视力资料缺失者;(5)ABCD 分级资料缺失,或因患者配合欠佳、严重

角膜瘢痕等原因导致结果不可靠者。本研究遵循《赫尔辛基宣言》, 研究方案经河南省立眼科医院伦理委员会批准[批文号:HNEECKY-2019(5)], 所有受试者或其监护人均被告知研究目的和意义并签署知情同意书。

1.2 方法

1.2.1 病史采集 由经过专业培训且考核合格的医师采取面对面询问的方式采集患者的年龄、性别、手术史、疾病史等信息。

1.2.2 眼科检查 所有检查均由经验丰富且专业培训合格的医师或技师按照标准化操作流程完成^[16]。(1)裂隙灯显微镜检查 通过裂隙灯显微镜(日本Topcon公司)检查并记录患者眼前节及小瞳孔下眼底情况,必要时行扩瞳检查。(2)综合验光检查 使用综合验光仪(RT-5100,日本NIDEK公司)进行综合验光,记录患者屈光度及最佳矫正视力(best-corrected visual acuity, BCVA)。(3)角膜地形图检查 该检查需停戴软性角膜接触镜1周或RGP1个月进行;采用Pentacam HR(Oculus 70900,德国Oculus公司)测量患者角膜地形图,选取质量可信的结果纳入分析^[18]。

1.2.3 ABCD 分级 Pentacam HR 结合了角膜前后表面高度及角膜厚度数据的 Belin/Ambrósio 扩张增强图,参照 ABCD 分级标准^[10],对 Pentacam HR 仪器测量的以角膜最薄点为中心,半径 3 mm 范围内的角膜前表面曲率半径(A 分级)、角膜后表面曲率半径(B 分级)、最薄点角膜厚度(C 分级)、综合验光检查获得的 BCVA(D 分级)进行转化分级,通过以上 4 个指标对圆锥角膜的严重程度进行分级(表 1)。

表 1 ABCD 分级标准
Table 1 Criteria of the ABCD grading system

分级	A (mm)	B (mm)	C (μm)	D
0	>7.25	>5.90	>490	≥1.0
1	>7.05-7.25	>5.70-5.90	>450-490	>0.5-1.0
2	>6.35-7.05	>5.15-5.70	>400-450	>0.2-0.5
3	>6.15-6.35	>4.95-5.15	>300-400	>0.05-0.2
4	≤6.15	≤4.95	≤300	≤0.05

注:A:以角膜最薄点为中心,半径 3 mm 范围内的角膜前表面曲率半径;B:角膜后表面曲率半径;C:最薄点角膜厚度;D:最佳矫正视力

Note: A: anterior radius of curvature within the 3-mm radius centered on the thinnest point; B: posterior radius of curvature; C: thinnest pachymetry; D: best-corrected visual acuity

1.3 统计学方法

采用 SPSS 26.0 统计学软件进行统计分析。计数资料采用频数或百分比表示,采用 χ^2 检验比较 CKC

与 HKC 年龄分组(≤20 岁组与>20 岁组)和性别分布差异;CKC 人群与 HKC 人群、CKC 人群年龄分组(≤20 岁组与>20 岁组)间 ABCD 分级比较采用 Wilcoxon 秩和检验。采用一般线性模型比较 CKC 人群与 HKC 人群、CKC 人群年龄分组(≤20 岁组与>20 岁组)间 ABCD 分级的线性趋势。采用双侧检验, $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 圆锥角膜患者基本情况分析

共纳入圆锥角膜患者 1 531 例 2 476 眼;其中男 1 099 例 1 749 眼,女 432 例 727 眼。患者年龄集中在 10~30 岁者 1 331 例 2 132 眼,平均年龄为(22.57±7.05)岁。HKC 中包含圆锥角膜患者 1 000 例 1 917 眼,其中 78% 为德国人群,9.5% 为欧洲其他国家人群。

HKC 及 CKC 人群均以男性为主,性别分布比较差异无统计学意义($\chi^2=0.312, P=0.577$)。CKC 人群中≤20 岁者占 47.2%,明显高于 HKC 人群的 12.8%,差异有统计学意义($\chi^2=321.183, P<0.001$)(表 2)。

表 2 CKC 与 HKC 人群年龄及性别分布比较[n(%)]
Table 2 Comparison of the age and gender between CKC and HKC [n(%)]

研究人群	例数	不同年龄人数		性别构成	
		≤20 岁	>20 岁	男	女
HKC	1 000	128(12.8)	872(87.2)	728(72.8)	272(27.2)
CKC	1 531	723(47.2)	808(52.8)	1 099(71.8)	432(28.2)
χ^2 值		321.183		0.312	
P 值		<0.001		0.577	

注:(χ^2 检验) HKC:德国洪堡圆锥角膜研究中心;CKC:中国圆锥角膜
Note:(χ^2 test) HKC: Homburg Keratoconus Center; CKC: Chinese Keratoconus

2.2 CKC 与 HKC 圆锥角膜患者 ABCD 分级分布特征比较

在 A 分级中,CKC 中有 797 眼为 A4,占比最高(32.2%),依次为 A2、A0、A1、A3;HKC 中 580 眼为 A2,占比最高(30.3%),依次为 A0、A4、A1、A3。2 个研究人群中不同 A 分级分布比例比较,差异有统计学意义($Z=-5.592, P<0.001$)(表 3);CKC 人群中 A 分级更重($F=31.902, P_{\text{线性模型}}<0.001$)。

在 B 分级中,CKC 人群有 1 288 眼为 B4,占比最高(52.0%),依次为 B2、B3、B0、B1;HKC 人群中 865 眼为 B4,占比最高(45.1%),依次为 B2、B0、B3、B1。2 个研究人群中不同 B 分级分布比例比较,差异有统

计学意义($Z = -6.309, P < 0.001$) (表 3); CKC 人群中 B 分级更重($F = 50.801, P_{\text{线性模型}} < 0.001$)。

在 C 分级中, CKC 人群中 867 眼为 C1, 占比最高 (35.0%), 依次为 C2、C0、C3、C4; HKC 人群中 643 眼为 C0, 占比最高 (33.5%), 依次为 C1、C2、C3、C4。2 个研究人群中不同 C 分级分布比例比较, 差异有统计学意义($Z = -4.467, P < 0.001$) (表 3); CKC 人群中 C 分级更重($F = 12.601, P_{\text{线性模型}} < 0.001$)。

在 D 分级中, CKC 人群中 1 215 眼为 D1, 占比最高 (49.1%), 依次为 D2、D0、D3、D4 (图 1); HKC 人群中无相应的 D 分级数值显示, 各不同 D 分级比例排序为 $D1 > D0 > D2 > D3 > D4$ 。

2.3 CKC 人群不同年龄亚组圆锥角膜患者 ABCD 分级分布特征比较

考虑到 CKC 人群与 HKC 人群年龄存在差异, 进一步对 CKC 人群进行年龄亚组分析, ≤ 20 岁组与 > 20 岁组 A、B 和 D 分级分布比例比较差异均无统计学意义($Z = -0.732, -1.386, -0.526$, 均 $P > 0.05$), C 分级在 2 个年龄亚组的分布比例差异有统计学意义($Z = -4.189, P < 0.001$) (表 4)。线性模型显示 ≤ 20 岁组 C 分级较 > 20 岁组更重($F = 17.782, P_{\text{线性模型}} < 0.001$)。

表 3 CKC 与 HKC 人群 A、B、C 分级分布比例比较 [n(%)]
Table 3 Comparison of the distribution ratios of A, B, C stage between CKC and HKC [n(%)]

研究人群	眼数	A0	A1	A2	A3	A4
HKC	1 917	535(27.9)	196(10.2)	580(30.3)	152(7.9)	454(23.7)
CKC	2 476	567(22.9)	263(10.6)	666(26.9)	183(7.4)	797(32.2)
Z 值				-5.592		
P 值				<0.001		
研究人群	眼数	B0	B1	B2	B3	B4
HKC	1 917	317(16.5)	122(6.4)	454(23.7)	159(8.3)	865(45.1)
CKC	2 476	198(8.0)	182(7.4)	587(23.7)	221(8.9)	1 288(52.0)
Z 值				-6.309		
P 值				<0.001		
研究人群	眼数	C0	C1	C2	C3	C4
HKC	1 917	643(33.5)	593(30.9)	401(20.9)	218(11.4)	62(3.2)
CKC	2 476	621(25.1)	867(35.0)	627(25.3)	310(12.5)	51(2.1)
Z 值				-4.467		
P 值				<0.001		

注:(Wilcoxon 秩和检验) HKC:德国洪堡圆锥角膜研究中心;CKC:中国圆锥角膜
Note: (Wilcoxon rank-sum test) HKC: Homburg Keratoconus Center; CKC: Chinese Keratoconus

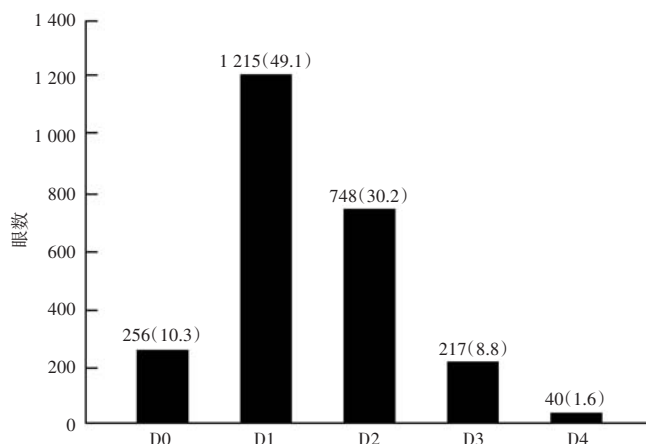


图 1 CKC 人群不同 D 分级眼数分布 [n(%)] CKC: 中国圆锥角膜
Figure 1 Distribution of eyes with different D stages in CKC group [n(%)] CKC: Chinese Keratoconus

表 4 CKC 人群不同年龄亚组间 ABCD 分级分布比例比较 [n(%)]

年龄亚组	眼数	A0	A1	A2	A3	A4
≤ 20 岁组	1 319	274(20.8)	154(11.7)	377(28.6)	94(7.1)	420(31.8)
> 20 岁组	1 157	293(25.3)	109(9.4)	289(25.0)	89(7.7)	377(32.6)
Z 值				-0.732		
P 值				0.464		
年龄亚组	眼数	B0	B1	B2	B3	B4
≤ 20 岁组	1 319	104(7.9)	82(6.2)	321(24.3)	109(8.3)	703(53.3)
> 20 岁组	1 157	94(8.1)	100(8.6)	266(23.0)	112(9.7)	585(50.6)
Z 值				-1.386		
P 值				0.166		
年龄亚组	眼数	C0	C1	C2	C3	C4
≤ 20 岁组	1 319	297(22.5)	450(34.1)	356(27.0)	183(13.9)	33(2.5)
> 20 岁组	1 157	324(28.0)	417(36.0)	271(23.4)	127(11.0)	18(1.6)
Z 值				-4.189		
P 值				<0.001		
年龄亚组	眼数	D0	D1	D2	D3	D4
≤ 20 岁组	1 319	131(9.9)	664(50.3)	391(29.6)	108(8.2)	25(1.9)
> 20 岁组	1 157	125(10.8)	551(47.6)	357(30.9)	109(9.4)	15(1.3)
Z 值				-0.526		
P 值				0.599		

注:(Wilcoxon 秩和检验) CKC:中国圆锥角膜
Note: (Wilcoxon rank-sum test) CKC: Chinese Keratoconus

3 讨论

目前,圆锥角膜的分期和分级方式众多,不同分期

系统的特点各异,其临床适用场景亦存在差异^[1,5-7]。其中 AK 分级是最早提出且临床应用广泛的分级方式,该分级综合屈光度、中央角膜曲率、角膜最薄点厚度及角膜瘢痕情况将圆锥角膜分为 1~4 期^[19],适用于临床医师简单分期。KSS 分级由圆锥角膜纵向协作评估 (Collaborative Longitudinal Evaluation of Keratoconus, CLEK) 提出^[20],结合角膜地形图特征、平均中央曲率和前表面高阶像差,将角膜分为 0(正常)至 5 期(严重)。TKC 分级可直接在 Pentacam 设备中显示,方便初诊患者的病情评估^[21]。《中国圆锥角膜诊断和治疗专家共识(2019)年》制定了我国自主的圆锥角膜分期方法,通过临床症状、体征、角膜地形图和裂隙灯显微镜检查结果将圆锥角膜分成四期^[1]。本课题组前期研究基于角膜前表面曲率将圆锥角膜分为轻、中、重 3 个等级,初步探讨了 CKC 人群的基本情况^[17]。然而,以上分级系统均未涉及角膜后表面参数的评估。Belin 等^[10]通过综合角膜前表面曲率、角膜后表面曲率、角膜厚度、BCVA 等参数,研发了 ABCD 分级。该分级为 Pentacam 的内置程序,可通过测量结果进行自动分级,且具有可视化特征,为其临床应用提供了极大便利。

HKC 人群中圆锥角膜患者年龄主要集中在 21~30 岁(年龄区间 11~90 岁),其平均年龄为(36.36±13.80)岁^[15,22]。来自伊朗的前瞻性研究纳入的圆锥角膜患者平均年龄为(27.1±9.3)岁^[23]。美国多中心 CLEK 研究中圆锥角膜患者的平均年龄为(39.29±10.90)岁(纳入年龄≥12 岁患者)^[24]。一项新西兰的前瞻性全国性调查研究纳入的圆锥角膜患者平均年龄为(41.0±15.7)岁^[25]。欧洲回顾性多中心 REDCAKE 研究中圆锥角膜患者的基线平均年龄为(26.6±6.6)岁(年龄区间 12~40 岁)^[26]。本研究纳入的患者平均年龄为(22.57±7.05)岁,人群主要集中在 10~30 岁,与既往研究相比,本研究患者年龄更小。另外,既往研究报道男性发病率高于女性,本研究也发现患者的性别分布并不均衡,有约 3/4 为男性患者。

通过对 CKC 人群患眼的严重程度分析显示,A 分级中 A4 占比最高,B 分级中 B4 占比达 50%以上,提示大部分首次就诊的圆锥患者前表面和/或后表面已出现明显形态异常;而 C 和 D 分级中,均以 C1 及 D1 占比最高,提示患者的角膜厚度值及视力改变仍处于早期阶段,及早采取有效的干预措施可有效避免患者病情进一步发展,显著改善其生活质量。而在 HKC 人群中,A 分级以 A2 占比最高,B 分级以 B4 占比最高,C 分级以 C0 占比最高^[15]。2 个研究人群间比较结果

提示,CKC 患者的严重程度整体上较 HKC 人群更重,可能与国内外圆锥角膜早期诊断能力存在差异有关。CKC 人群与 HKC 人群严重程度的差异可能与我国现阶段医疗服务体系特点有关。目前,我国尚未建立覆盖广泛的眼健康筛查体系,且公众及基层医务人员对圆锥角膜的认知和早期识别能力不足,患者多因视力明显下降,辗转多次就诊后确诊,导致诊断与治疗延误,并由此带来显著的经济与社会负担^[27-28]。

CKC 与 HKC 人群中 D 分级排序不同,推测可能与其视力矫正方式不一致有关。目前,圆锥角膜的非手术光学矫正方式主要包括框架眼镜、角膜接触镜、巩膜接触镜等^[27]。其中,RGP 和巩膜接触镜对不规则散光的矫正效果优于框架眼镜^[29]。在 CKC 人群中,配戴 RGP 的患者较少^[16],其对高度不规则散光患者视力提升有限,故 D 分级中 D2 占比高于 D0;而 HKC 人群中 36%患者配戴 RGP,D0 占比高于 D2。进一步对 CKC 人群进行年龄亚组分析,不同年龄组 A、B 和 D 分级无明显差异,C 分级在≤20 岁组呈现分级更重的趋势,提示年龄越小的患者应增加对角膜厚度的关注。

基于实验研究及临床诊疗经验,圆锥角膜的临床防治可分为危险因素防控、非手术光学矫正及手术治疗^[27]。对于病情稳定者,需选择合适的非手术光学矫正方案以改善日常生活视力,此时 D 分级的指导意义更大;对于进展期患者,尤其是青少年圆锥角膜患者,当 C 分级≤C2 时,可考虑行角膜胶原交联手术,交联术后效果评估时则需重视 A、B 分级参数的变化值^[30-31];对于晚期患者,角膜移植手术是主要治疗手段,C、D 分级及角膜瘢痕参数是临床医师关注的主要参数^[32],如当 C 分级≥C3 和/或 D 分级≥D3 时,应当及早考虑角膜移植手术尤其是板层角膜移植术,以获得更佳的远期预后^[1]。针对中国人群年龄较小,病情较重,光学矫正欠佳的情况,临床应对年轻患者采取更积极的治疗策略,对于年龄小的人群尽早行角膜交联手术,病情稳定后积极进行接触镜的验配及治疗^[1],提高患者的视力及生活质量。

本研究虽为单中心研究,但纳入的样本量相对较大,患者来源广泛,一定程度上提升了研究结果的代表性。未来仍需通过多中心研究进一步验证。此外,本研究未纳入 CKC 队列中病情较重的患眼(急性水肿、角膜移植术后),可能会低估圆锥角膜病情的严重程度。本研究中不同年龄亚组 ABCD 分级分布特征与总人群一致,进一步说明 CKC 人群的病情更为严重且年龄更小。

综上所述,本研究基于 CKC 人群和 ABCD 分级,

描述了中国人圆锥角膜的严重程度分布特征,为患者治疗方案制定及长期随访的纵向评估奠定了基础;通过与 HKC 人群对比,明确中国圆锥角膜患者人群年龄更小,病情更重。未来应更加重视对圆锥角膜的早筛早治,增加对患者诊治的经济和社会支持力度,提高圆锥角膜的精准化防治和临床管理水平。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

作者贡献声明 顾宇伟:实施研究、采集数据、分析/解释数据、文章撰写与修改;杨凯丽:采集数据、分析/解释数据;范棋、徐丽妍、庞辰久、代丽娟、孟志红:采集数据;任胜卫:酝酿和设计试验、分析/解释数据、对文章的知识性内容作批评性审阅及定稿

参考文献

- [1] 中华医学会眼科学分会角膜病学组. 中国圆锥角膜诊断和治疗专家共识(2019 年)[J]. 中华眼科杂志, 2019, 55(12): 891-895. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0412-4081.2019.12.004.
- [2] Gomes JA, Tan D, Rapuano CJ, et al. Global consensus on keratoconus and ectatic diseases[J]. *Cornea*, 2015, 34(4): 359-369. DOI: 10.1097/ICO.0000000000000408.
- [3] Singh RB, Koh S, Sharma N, et al. Keratoconus[J]. *Nat Rev Dis Primers*, 2024, 10(1): 81. DOI: 10.1038/s41572-024-00565-3.
- [4] Asimellis G, Kaufman EJ. Keratoconus [M/OL]. *Treasure Island (FL): StatPearls Publishing*, 2024. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470435/>.
- [5] Kemer Atik B, Emul M, Kirgiz A, et al. Effect of keratoconus stage and classification parameters on deep anterior lamellar keratoplasty outcomes[J]. *Cornea*, 2024, 43(3): 327-332. DOI: 10.1097/ICO.0000000000003362.
- [6] Moshirfar M, Pandya S, Zhang S, et al. AvaGen genetic testing versus ocular screening assessments including the keratoconus severity score (KSS) and Randleman ectasia risk score system (ERSS) in refractive surgery candidates[J]. *Clin Ophthalmol*, 2024, 18: 1245-1255. DOI: 10.2147/OPHT.S452128.
- [7] Yang K, Gu Y, Xu L, et al. Distribution of pediatric keratoconus by different age and gender groups[J]. *Front Pediatr*, 2022, 10: 937246. DOI: 10.3389/fped.2022.937246.
- [8] Belin MW, Jang HS, Borgstrom M. Keratoconus: diagnosis and staging [J]. *Cornea*, 2022, 41(1): 1-11. DOI: 10.1097/ICO.00000000000002781.
- [9] Herber R, Lenk J, Ramm L, et al. Evaluation of indices for the assessment and classification of keratoconus based on optical coherence tomography and Scheimpflug technology[J]. *Ophthalmic Physiol Opt*, 2025, 45(2): 391-404. DOI: 10.1111/opo.13425.
- [10] Belin MW, Duncan JK. Keratoconus: the ABCD grading system [J]. *Klin Monbl Augenheilkd*, 2016, 233(6): 701-707. DOI: 10.1055/s-0042-100626.
- [11] Achiron A, Yavnieli R, Tiosano A, et al. ABCD progression display for keratoconus progression: a sensitivity-specificity study [J]. *Eye (Lond)*, 2023, 37(8): 1566-1570. DOI: 10.1038/s41433-022-02183-3.
- [12] Saglik A, Isik MU. Progression analysis with ABCD grading system following corneal collagen cross-linking in keratoconus[J]. *Beyoglu Eye J*, 2019, 4(3): 156-162. DOI: 10.14744/bej.2019.49469.
- [13] Sedaghat MR, Momeni-Moghaddam H, Belin MW, et al. Changes in the ABCD keratoconus grade after intracorneal ring segment implantation [J]. *Cornea*, 2018, 37(11): 1431-1437. DOI: 10.1097/ICO.0000000000001648.
- [14] Ozalp O, Atalay E. Belin ABCD Progression display identifies keratoconus progression earlier than conventional metrics [J]. *Am J Ophthalmol*, 2022, 236: 45-52. DOI: 10.1016/j.ajo.2021.10.003.
- [15] Flockerzi E, Xanthopoulou K, Goebels SC, et al. Keratoconus staging by decades: a baseline ABCD classification of 1000 patients in the Homburg Keratoconus Center [J]. *Br J Ophthalmol*, 2021, 105(8): 1069-1075. DOI: 10.1136/bjophthalmol-2020-316789.
- [16] Yang K, Liu X, Xu L, et al. The Chinese keratoconus (CKC) cohort study [J]. *Eur J Epidemiol*, 2024, 39(6): 679-689. DOI: 10.1007/s10654-024-01128-2.
- [17] 朱梦, 杨凯丽, 徐丽妍, 等. 圆锥角膜临床特征及其严重程度的影响因素分析 [J]. 中华实验眼科杂志, 2023, 41(5): 484-492. DOI: 10.3760/cma.j.cn115989-20220811-00368.
- [18] Zhu M, Yang KL, Xu LY, et al. Clinical features of keratoconus and influencing factors of disease severity [J]. *Chin J Exp Ophthalmol*, 2023, 41(5): 484-492. DOI: 10.3760/cma.j.cn115989-20220811-00368.
- [19] 王晴, 杨凯丽, 徐丽妍, 等. Pentacam HR 测量圆锥角膜患者角膜地形图参数的重复性 [J]. 中华实验眼科杂志, 2024, 42(9): 835-846. DOI: 10.3760/cma.j.cn115989-20211022-00575.
- [20] Wang Q, Yang KL, Xu LY, et al. Repeatability of Pentacam HR in measuring corneal topographic parameters of keratoconus patients [J]. *Chin J Exp Ophthalmol*, 2024, 42(9): 835-846. DOI: 10.3760/cma.j.cn115989-20211022-00575.
- [21] AMSLER M. Classic keratocene and crude keratocene; Unitary arguments [J]. *Ophthalmologica*, 1946, 111(2-3): 96-101. DOI: 10.1159/000300309.
- [22] McMahon TT, Szczołka-Flynn L, Barr JT, et al. A new method for grading the severity of keratoconus: the Keratoconus Severity Score (KSS) [J]. *Cornea*, 2006, 25(7): 794-800. DOI: 10.1097/OI.ico.0000226359.26678.d1.
- [23] Knauf D, Seitz B, Schiebl G, et al. Analysis of various modalities for intraocular pressure measurement in relation to keratoconus severity in 246 eyes of the homburg keratoconus center [J]. *Cornea*, 2023, 42(7): 829-836. DOI: 10.1097/ICO.0000000000003170.
- [24] Sideroudi H, Flockerzi E, Daas L, et al. Baseline characteristics of 1976 patients with ectatic corneal disorders at a single center from 2010 to 2021: a cross-sectional study of the homburg keratoconus center [J]. *Eye Contact Lens*, 2023, 49(9): 392-398. DOI: 10.1097/ICL.0000000000001014.
- [25] Ziaei H, Jafarinasab MR, Javadi MA, et al. Epidemiology of keratoconus in an Iranian population [J]. *Cornea*, 2012, 31(9): 1044-1047. DOI: 10.1097/ICO.0b013e31823f8d3c.
- [26] Zadnik K, Barr JT, Edrington TB, et al. Baseline findings in the collaborative longitudinal evaluation of keratoconus (CLEK) study [J]. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 1998, 39(13): 2537-2546.
- [27] Gokul A, Ziaei M, Mathan JJ, et al. The Aotearoa research into keratoconus study: geographic distribution, demographics, and clinical characteristics of keratoconus in New Zealand [J]. *Cornea*, 2022, 41(1): 16-22. DOI: 10.1097/ICO.0000000000002672.
- [28] Jiménez-García M, Ní Dhúbhghaill S, Koppen C, et al. Baseline findings in the retrospective digital computer analysis of keratoconus evolution (REDCAKE) project [J]. *Cornea*, 2021, 40(2): 156-167. DOI: 10.1097/ICO.0000000000002389.
- [29] 王一凡, 杨凯丽, 任胜卫. 圆锥角膜防治现状及展望 [J]. 中华实验眼科杂志, 2025, 43(4): 350-356. DOI: 10.3760/cma.j.cn115989-20240412-00105.
- [30] Wang YF, Yang KL, Ren SW. Current status and prospect of keratoconus prevention and treatment [J]. *Chin J Exp Ophthalmol*, 2025, 43(4): 350-356. DOI: 10.3760/cma.j.cn115989-20240412-00105.
- [31] Su J, Yang K, Ren S. Feel your way forward [J]. *JAMA Intern Med*, 2025, 185(4): 370-371. DOI: 10.1001/jamainternmed.2024.7684.
- [32] 任胜卫, 范棋, 杨凯丽, 等. 接触镜在圆锥角膜中的临床应用及并发症研究进展 [J]. 国际眼科杂志, 2024, 24(1): 82-87. DOI: 10.3980/j.issn.1672-5123.2024.1.16.
- [33] Ren SW, Fan Q, Yang KL, et al. Research progress of clinical application and complication of contact lens in keratoconus [J]. *Int Eye Sci*, 2024, 24(1): 82-87. DOI: 10.3980/j.issn.1672-5123.2024.1.16.
- [34] Alzahrani M, Alammari O, Binyamin A, et al. Assessment of corneal cross-linking effect on progressive keratoconus by using the ABCD grading system [J]. *Clin Ophthalmol*, 2024, 18: 2349-2355. DOI: 10.2147/OPHT.S460464.
- [35] Pandurevic B, Ahmedbegovic-Pjano M, Grisevic S, et al. Population

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。右眼术中使用时使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^[1] 根据儿童先天性膜性白内障的 UBM 图像特征, 将其分为厚