

- Ophthalmol, 2018, 54(6): 432-436. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0412-4081.2018.06.009.
- [13] 李盼盼, 管怀进, 郭洋辰, 等. 中国南通地区近 10 年感染性角膜病原体分布及药物耐药性分析[J]. 中华实验眼科杂志, 2025, 43(8): 722-729. DOI: 10.3760/cma.j.cn115989-20241221-00357. Li PP, Guan HJ, Guo YC, et al. Distribution of infectious keratitis pathogens and drug resistance in Nantong, China in recent 10 years[J]. Chin J Exp Ophthalmol, 2025, 43(8): 722-729. DOI: 10.3760/cma.j.cn115989-20241221-00357.
- [14] 闻兴慧. 重症真菌性角膜炎患者流行病学、病原学及危险因素[J]. 中国老年学杂志, 2018, 38(11): 2670-2672. DOI: 10.3969/j.issn.1005-9202.2018.11.045.
- [15] 龚桦, 谭奕炜, 龚向明, 等. 中国华南地区真菌性角膜炎致病菌谱变化[J]. 中华实验眼科杂志, 2017, 35(2): 161-164. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-0160.2017.02.014. Gong H, Tan YW, Gong XM, et al. Spectrum of fungal keratitis change in South China[J]. Chin J Exp Ophthalmol, 2017, 35(2): 161-164. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-0160.2017.02.014.
- [16] Le Tong Y, Cifuentes-González C, Agrawal K, et al. Climate change and the impact on ocular infectious diseases: a narrative review[J]. Ophthalmol Ther, 2025, 14(8): 1695-1712. DOI: 10.1007/s40123-025-01185-0.
- [17] Sun CQ, Lalitha P, Prajna NV, et al. Association between *in vitro* susceptibility to natamycin and voriconazole and clinical outcomes in fungal keratitis[J]. Ophthalmology, 2014, 121(8): 1495-1500. DOI: 10.1016/j.ophtha.2014.03.004.
- [18] 王丽娅, 许中中, 张俊杰, 等. 局部应用伏立康唑治疗真菌性角膜炎的临床观察[J]. 中华眼科杂志, 2016, 52(9): 657-662. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0412-4081.2016.09.005. Wang LY, Xu ZZ, Zhang JJ, et al. Topical voriconazole as an effective treatment for fungal keratitis[J]. Chin J Ophthalmol, 2016, 52(9): 657-662. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0412-4081.2016.09.005.
- [19] 中华医学会眼科学分会角膜病学组. 感染性角膜病临床诊疗专家共识(2011年)[J]. 中华眼科杂志, 2012, 48(1): 72-75. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0412-4081.2012.01.019.
- [20] Prajna NV, Krishnan T, Mascarenhas J, et al. The mycotic ulcer treatment trial: a randomized trial comparing natamycin vs voriconazole [J]. JAMA Ophthalmol, 2013, 131(4): 422-429. DOI: 10.1001/jamaophthalmol.2013.1497.
- [21] Austin A, Lietman T, Rose-Nussbaumer J. Update on the management of infectious keratitis [J]. Ophthalmology, 2017, 124(11): 1678-1689. DOI: 10.1016/j.ophtha.2017.05.012.
- [22] 阳辉, 张新芳, 冉瑞金, 等. 纳他霉素滴眼剂治疗真菌性角膜炎的疗效评估[J]. 中华医院感染学杂志, 2016, 26(13): 3. DOI: 10.11816/cn.ni.2016-153982. Yang H, Zhang XF, Ran RJ, et al. Clinical effect analysis of natamycin eye drops to treat fungal keratitis [J]. Chin J Nosocomiol, 2016, 26(13): 3. DOI: 10.11816/cn.ni.2016-153982.
- [23] Prajna NV, Lalitha P, Krishnan T, et al. Patterns of antifungal resistance in adult patients with fungal keratitis in South India: a post hoc analysis of 3 randomized clinical trials [J]. JAMA Ophthalmol, 2022, 140(2): 179-184. DOI: 10.1001/jamaophthalmol.2021.5765.
- [24] 黄萍, 金慧瑜, 杨涛, 等. 角膜后部感染真菌的药物敏感性分析[J]. 中华医院感染学杂志, 2019, 29(22): 4. DOI: 10.11816/cn.ni.2019-183866. Huang P, Jin HY, Yang T, et al. Drug susceptibility of patients with posterior corneal fungal infection [J]. Chin J Nosocomiol, 2019, 29(22): 4. DOI: 10.11816/cn.ni.2019-183866.
- [25] Wang L, Sun S, Jing Y, et al. Spectrum of fungal keratitis in central China [J]. Clin Exp Ophthalmol, 2009, 37(8): 763-771. DOI: 10.1111/j.1442-9071.2009.02155.x.
- [26] Lalitha P, Prajna NV, Manoharan G, et al. Trends in bacterial and fungal keratitis in South India, 2002-2012 [J]. Br J Ophthalmol, 2015, 99(2): 192-194. DOI: 10.1136/bjophthalmol-2014-305000.

(收稿日期:2025-12-29 修回日期:2026-05-18)

(本文编辑:施晓萌 骆世平)

· 病例报告 ·

先天性角膜混浊诊疗 1 例

康艺龄^{1,2} 张姊杰^{2,3} 赵少贞²¹成都市第五人民医院 成都中医院大学附属第五人民医院眼科, 成都 611130;²天津医科大学眼科医院屈光角膜科, 天津 300384; ³保定市第一中心医院眼科, 保定 071000

康艺龄和张姊杰对本文有同等贡献

通信作者: 赵少贞, Email: zhaosz1997@sina.com

基金项目: 国家自然科学基金(81970769)

Congenital corneal opacification: a case reportKang Yiling^{1,2}, Zhang Zijie^{2,3}, Zhao Shaozhen²¹Department of Ophthalmology, Chengdu Fifth People's Hospital, The Fifth People's Hospital Affiliated to Chengdu University of Traditional Chinese Medicine, Chengdu 611130, China; ²Department of Corneal and Refractive Surgery,

Tianjin Medical University Eye Hospital, Tianjin 300384, China;

³Department of Ophthalmology, First Central Hospital of Baoding, Baoding 071000, China

Kang Yiling and Zhang Zijie contributed equally to this article

Corresponding author: Zhao Shaozhen, Email: zhaosz1997@sina.com

Fund program: National Natural Science Foundation of China (81970769)

DOI: 10.3760/cma.j.cn115989-20231003-00112

患儿女, 5 月龄, 因“出生时左眼白瞳”于 2021 年 3 月 28 日就诊于天津医科大学眼科医院。患儿系头胎足月顺产, 出生体

重正常, 出生后按时接种疫苗; 无羊膜腔穿刺史, 无眼外伤及手术史, 否认眼部疾病家族史及传染病接触史。父母非近亲婚



配,均体健。其母妊娠期间体健,无感染及发热史。视力检查示遮盖右眼时患儿出现明显的厌恶反应,伴防御性眨眼,而遮盖左眼时无明显厌恶反应。眼前节裂隙灯显微镜检查示患儿右眼角膜透明;左眼角膜呈灰白色混浊,周围新生血管长入角膜(图 1),角膜与巩膜组织分界不清;余检查因患儿不配合而窥不见。双眼眼压指测正常。左眼前节光学相干断层扫描(optical coherence tomography, OCT)示角膜混浊,基质排列不规则(图 2)。左眼 A 型超声示眼轴长 22.22 mm。B 型超声示后巩膜葡萄肿,未见视网膜脱离(图 3)。双眼彩色多普勒超声示晶状体可见,玻璃体清晰,视神经可见,未见视网膜脱离(图 4)。患儿心脏彩色多普勒超声示卵圆孔未闭及微冠状动脉-肺动脉瘘可能。结合发病史及检查结果,入院诊断为左眼先天性角膜混浊。入院完善检查后次日于全身麻醉下行左眼穿透性角膜移植术。手术过程中刺穿角膜时发现角膜基质内存在一囊性结构,刺穿囊壁后可见其内有少许透明黏稠液体分泌物。术中见虹膜下方部分前粘连,瞳孔呈竖椭圆形。取左眼病变角膜组织送病理检查。病理结果显示左眼角膜上皮增厚角化,角膜基质胶原纤维排列紊乱、血管化,基质层内见一囊性结构囊壁内衬假复层纤毛柱状上皮,未见角膜前弹力层、后弹力层及内皮细胞层(图 5)。免疫组织化学染色结果显示,CK8/18 和 CAM5.2 全层阳性,CK5/6、P63、P40、CK10/13 和 CK7 部分层次阳性,CK20 阴性,Ki-67 低表达(图 6)。病理诊断:角膜基质层内支气管源性囊肿不排除;免疫组织化学染色提示病变角膜组织为上皮来源,具有低增生潜能。术后患儿全身情况平稳,左眼可追随光源及玩具;眼压指测正常;左眼角膜植片透明,缝线在位,瞳孔呈竖椭圆状、晶状体透明(图 7)。患儿术后随访 2 年余时复诊情况:患儿全身发育情况正常,左眼可追随光源及玩具,角膜植片透明,晶状体透明,眼底检查不配合,眼压指测正常。

讨论:先天性角膜混浊是一种罕见但严重影响视力的疾病,临床表现多样,除角膜混浊外,部分患者可能伴有全身疾病。可表现为先天性角膜混浊的疾病有角膜内皮营养不良、角膜皮样瘤、Peters 异常及巩膜化角膜等^[1-2]。其中巩膜化角膜临床特点是混浊的角膜在周边部分同巩膜相融合,角膜和巩膜的界限很难分辨,在混浊区域表面血管网分布均匀,可表现为周边角膜或全角膜混浊。巩膜化角膜的病理表现为基质排列不规则、血管化,前弹力层消失^[3-4]。本病例眼前节检查提示角膜巩膜缘边界不清,周边新生血管长入角膜,病理提示角膜基质排列不规则、角膜基质血管化、前弹力层消失,这些表现符合巩膜化角膜的诊断。另一先天性角膜混浊常见的临床分类是 Peters 异常,最早由 Peters 描述为一种浅前房、角膜与虹膜粘连、中央角膜白斑的综合征,表现为先天性中央角膜混浊以及对对应区域的后基质层、后弹力层和内皮层缺损,角膜内皮与虹膜和晶状体前囊膜粘连等^[5]。Peters 异常分为 3 种类型。其中 I 型 Peters 异常仅表现为中央角膜混浊及对应的角膜与虹膜前粘连^[5-6]。Peters 异常的角膜混浊部位通常位于角膜中央,也有文献报道混浊部位在角膜周边^[7-8]。Peters 异常病理表现包括角膜内皮、后弹力层、后部基质、前弹力层的缺陷或缺失,角膜上皮角化^[8-9],以及角膜后弹力层为多层等^[10]。本病例存在虹膜下方前粘连,角膜上皮角化,角膜前弹力层、后弹力层缺失,内皮细胞减少,与 Peters 异常病理表现部分相符。本病例主要与以下疾病相鉴别:(1)角膜基质内囊肿 角膜基质内囊肿由角膜上皮转移到基质层形成,其囊壁的组织病理学通常显示为非角质化、复层鳞状上皮细胞^[11-12],而本病例囊壁为假复层纤毛柱状上皮细胞。(2)先天性遗传性角膜内皮营养不良 先天性遗传性角膜内皮营养不良表现为出生时或婴幼儿早期双眼角膜弥漫水肿混浊,呈灰蓝色磨玻璃样外观^[13],与本例单眼发病特点及外观表现不符。(3)X 连锁角膜内皮营养不良

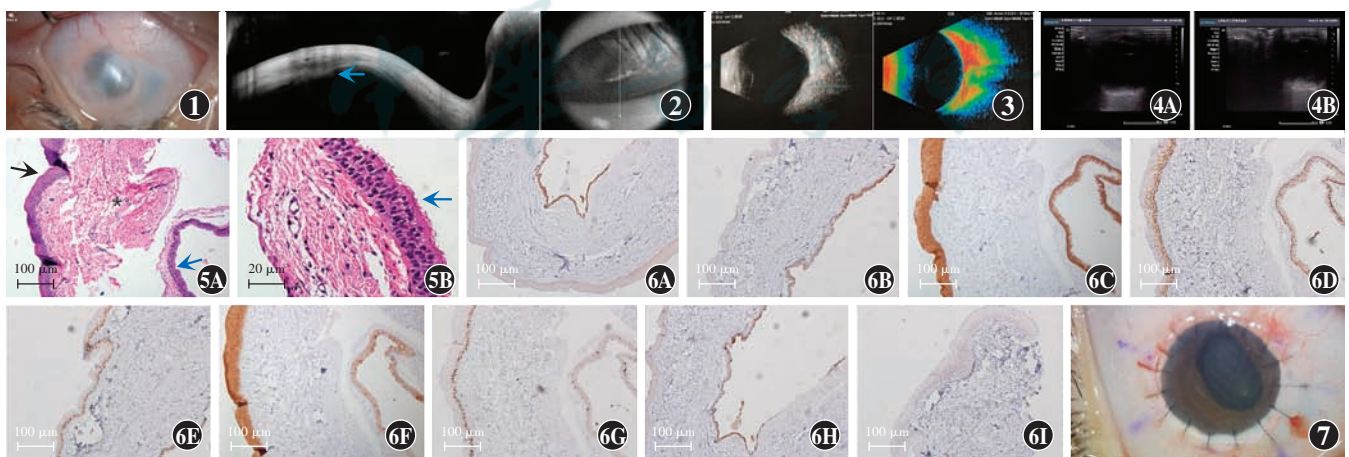


图 1 患儿术前左眼前节照相 可见角膜混浊 图 2 患儿术前左眼前节 OCT 图像 可见角膜混浊,基质排列不规则(蓝色箭头) OCT:光学相干断层扫描 图 3 患儿左眼术前 B 型超声图像 可见后巩膜葡萄肿,未见视网膜脱离 图 4 患儿双眼术前彩色多普勒超声图像 晶状体可见,玻璃体清晰,视神经可见,未见视网膜脱离 A:左眼 B:右眼 图 5 左眼角膜组织病理染色结果 A:角膜基质内囊肿,囊肿内壁衬覆有假复层纤毛柱状上皮(蓝色箭头),左眼角膜上皮呈复层角化鳞状上皮(黑色箭头),角膜血管化、角膜基质纤维排列不规则,角膜前弹力层、后弹力层及内皮细胞缺失(星号)(HE ×100,标尺=100 μm) B:图 A 局部放大图,左眼角膜上皮显示假复层纤毛柱状上皮(蓝色箭头)(HE ×400,标尺=20 μm) 图 6 左眼角膜组织免疫组织化学染色图(×100,标尺=100 μm) A~I 分别示 CK8/18、CAM5.2、CK5/6、P63、P40、CK10/13、Ki-67 和 CK7 阳性,CK20 阴性 图 7 术后左眼前节照相 角膜植片透明,角膜缝线在位,瞳孔竖椭圆状、晶状体透明

良 X 连锁角膜内皮营养不良表现为弥漫性乳白色混浊,常伴有带状角膜病变以及月坑状内皮细胞改变^[14],与本例表现不符。

本病例角膜基质层内有一囊肿,囊壁覆有假复层纤毛柱状上皮,且术中刺穿囊壁后可见内有少许透明黏稠液,病理诊断支气管源性囊肿不排除,提示支气管源性囊肿可以发生在角膜,从而导致先天性角膜混浊。支气管源性囊肿为先天性呼吸系统发育异常引起的罕见的先天性疾病^[15]。支气管源性囊肿源于原始气管支气管树的异常出芽,多发生在肺内,纵隔部,少数情况下随异常出芽的脱落,可发生于其他部位,如皮肤、颈部、心包等^[15-17]。因其异常出芽,内容物无法正常排出,从而聚集形成囊肿^[18]。支气管源性囊肿左侧发病率较高,可能与胚胎早期原始前肠自左向右的旋转有关,脱落的胚芽可能未随前肠转位而残留在左侧^[19-20]。本病例左眼发病或与此有关。

支气管源性囊肿主要通过病理检查确诊,其镜下表现可见假复层纤毛柱状上皮、腺体、平滑肌或透明软骨等组织成分,囊肿内容物通常为黏稠液体^[21]。文献报道支气管源性囊肿预后良好,为预防复发,需完整切除囊肿组织^[22-23]。

综上所述,本文报道 1 例先天性角膜混浊,病理结果显示角膜基质层内有一囊肿,囊肿壁被覆假复层纤毛柱状上皮,病理诊断提示支气管源性囊肿,提示支气管源性囊肿可发生在角膜,从而导致先天性角膜混浊,本病例可为眼科、病理科及儿科医师提供诊断和治疗参考。同时,本病例表现兼具巩膜化角膜和 Peters 异常的病理特点。本病例若行基因检测将有助于进一步明确诊断。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

志谢 感谢天津医科大学眼科医院病理科刘勋老师提供的病理图片和帮助

参考文献

- 苗森, 蔺琪, 孙亚杰, 等. 婴儿先天性角膜混浊行穿透性角膜移植术的临床疗效分析[J]. 中华眼科杂志, 2022, 58(6): 426-432. DOI: 10.3760/cma.j.cn112142-20210729-00356.
- Miao S, Lin Q, Sun YJ, et al. Clinical analysis of penetrating keratoplasty for infants with congenital corneal opacity [J]. Chin J Ophthalmol, 2022, 58(6): 426-432. DOI: 10.3760/cma.j.cn112142-20210729-00356.
- Nischal KK. Genetics of congenital corneal opacification—impact on diagnosis and treatment [J]. Cornea, 2015, 34 Suppl 10: S24-34. DOI: 10.1097/ICO.0000000000000552.
- Raven ML, Rodriguez ME, Potter HD. Corneal leukoma with features of both sclerocornea and Peter's anomaly [J]. Ophthalmology, 2016, 123(9): 1988. DOI: 10.1016/j.ophtha.2016.05.011.
- Bouhenni R, Hart M, Al-Jastaneiah S, et al. Immunohistochemical expression and distribution of proteoglycans and collagens in sclerocornea [J]. Int Ophthalmol, 2013, 33(6): 691-700. DOI: 10.1007/s10792-012-9710-6.
- Bhandari R, Ferri S, Whittaker B, et al. Peters anomaly: review of the literature [J]. Cornea, 2011, 30(8): 939-944. DOI: 10.1097/ICO.0b013e31820156a9.
- Elbaz U, Strungaru H, Mireskandari K, et al. Long-term visual outcomes and clinical course of patients with Peters anomaly [J]. Cornea, 2021, 40(7): 822-830. DOI: 10.1097/ICO.0000000000002577.
- Fogle JA, Green WR, Kenyon KR, et al. Peripheral Peters' anomaly: a histopathologic case report [J]. J Pediatr Ophthalmol Strabismus, 1978, 15(2): 71-76. DOI: 10.3928/0191-3913-19780301-04.
- Surapaneni KR, Struck MC, Phelps PO. Peters anomaly [J]. Ophthalmology, 2015, 122(6): 1130. DOI: 10.1016/j.ophtha.2014.12.027.
- Osigian CJ, Sayed MS, Kontadakis G, et al. Correlation between age and corneal edema in pediatric patients with Peters anomaly [J]. Int Ophthalmol, 2019, 39(9): 2083-2088. DOI: 10.1007/s10792-018-1048-2.
- Ni W, Wang W, Hong J, et al. A novel histopathologic finding in the Descemet's membrane of a patient with Peters anomaly: a case-report and literature review [J]. BMC Ophthalmol, 2015, 15: 139. DOI: 10.1186/s12886-015-0131-y.
- Wasilewski D. Surgical treatment of a corneal epithelial cyst [J]. Cornea, 2021, 40(11): 1498-1501. DOI: 10.1097/ICO.00000000000002677.
- Javadi MA, Sharifi A, Hashemian SJ, et al. Management of intracorneal epithelial cysts with ethanol irrigation and cyst wall excision: a clinicopathologic report [J]. Cornea, 2006, 25(4): 479-481. DOI: 10.1097/01.ico.0000178727.49811.c7.
- Chaurasia S, Ramappa M, Annapurna M, et al. Coexistence of congenital hereditary endothelial dystrophy and fuchs endothelial corneal dystrophy associated with SLC4A11 mutations in affected families [J]. Cornea, 2020, 39(3): 354-357. DOI: 10.1097/ICO.0000000000002183.
- Schmid E, Lisch W, Philipp W, et al. A new, X-linked endothelial corneal dystrophy [J]. Am J Ophthalmol, 2006, 141(3): 478-487. DOI: 10.1016/j.ajo.2005.10.020.
- Lorenzo MD, Collin PP, Vaillancourt R, et al. Bronchogenic cysts [J]. J Pediatr Surg, 1989, 24(10): 988-991. DOI: 10.1016/s0022-3468(89)80199-x.
- Sharma S, Limaïem F, Collier SA, et al. Bronchogenic cyst [M/OL]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing (2024-11-09) [2025-03-16]. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK536973/>.
- St-Georges R, Deslauriers J, Duranceau A, et al. Clinical spectrum of bronchogenic cysts of the mediastinum and lung in the adult [J]. Ann Thorac Surg, 1991, 52(1): 6-13. DOI: 10.1016/0003-4975(91)91409-o.
- Wen Y, Chen W, Chen J, et al. Retroperitoneal bronchogenic cyst resembling an adrenal tumor: two case reports and literature review [J]. J Int Med Res, 2020, 48(5): 300060520925673. DOI: 10.1177/0300060520925673.
- 沙维, 孙进, 殷桂草, 等. 腹腔异位支气管囊肿 1 例及文献复习 [J]. 临床肺科杂志, 2023, 28(9): 1449-1452. DOI: 10.3969/j.issn.1009-6663.2023.09.032.
- 黄景峰, 任大卫. 腹膜后支气管源性囊肿一例 [J]. 临床放射学杂志, 2017, 36(12): 1780-1781.
- Limaïem F, Ayadi-Kaddour A, Djilani H, et al. Pulmonary and mediastinal bronchogenic cysts: a clinicopathologic study of 33 cases [J]. Lung, 2008, 186(1): 55-61. DOI: 10.1007/s00408-007-9056-4.
- Gharagozloo F, Dausmann MJ, McReynolds SD, et al. Recurrent bronchogenic pseudocyst 24 years after incomplete excision. Report of a case [J]. Chest, 1995, 108(3): 880-883. DOI: 10.1378/chest.108.3.880.
- Read CA, Moront M, Carangelo R, et al. Recurrent bronchogenic cyst. An argument for complete surgical excision [J]. Arch Surg, 1991, 126(10): 1306-1308. DOI: 10.1001/archsurg.1991.01410340148022.

(收稿日期:2025-08-19 修回日期:2026-03-03)

(本文编辑:张宇 骆世平)