

双眼先天性角膜混浊行穿透性角膜移植术 1 例

冷莹莹

邯郸爱眼眼科医院角膜病科，河北邯郸 056000

关键词：先天性角膜混浊；穿透性角膜移植术

先天性角膜混浊（congenital corneal opacities, CCO）是一种儿童罕见但后果严重的致盲性眼病^[1-3]。CCO 发病率约为 1.4%，即使在行穿透性角膜移植手术的患儿中也仅有 13% 是由 CCO 引起的^[4]。CCO 临床表现各异，存在多种临床类型，除角膜混浊外还存在多种眼部及全身异常的情况^[5-6]。如果得不到正确的诊疗，CCO 将导致不可逆性的形觉剥夺性弱视，严重影响患儿的视觉发育以及整体发育^[7-8]。本科接诊 1 例先天性角膜混浊患儿并行透性角膜移植术，现报道如下。

临床资料

一、一般资料

患者男，10 月，（家属代诉）发现患儿自出生双眼黑发白，无眼红、眼部分泌物增多等眼部不适，无头晕、恶心、呕吐等全身症状，为求进一步治疗，遂来我院就诊。无药物、食物过敏史，既往体健。否认其他疾病史及家族遗传病史。

二、检查

普通视力检查：不配合。眼压：双眼 Tn；眼球运动：右眼：各方向运动无受限，上下往返运动，左眼：各方面运动无受限，上下往返运动，追光反应迟钝，双目光定位不配合。裂隙灯检查：双眼全角膜混浊，直径约 7*7mm 大小，前房窥不清，虹膜窥不清，瞳孔隐约可见圆，晶状体窥不见，玻璃体窥不见；眼底窥不见（图 1）。眼前节 OCT：双眼角膜表面欠光滑，角膜内皮细胞层欠光滑，角膜后表面可见片状高反射信号（图 2）。心肺听诊未见明显异常。化验结果未见明显异常。



图 1 患儿初诊裂隙灯眼前节像



图 2 患儿初诊眼前节 OCT

三、诊断及鉴别诊断

诊断：1. 双眼先天性角膜浑浊 2. 双眼眼球震颤

鉴别诊断：1. 先天性内皮细胞营养不良：该病多为常染色体隐性遗传，出生时即发病，双眼呈弥漫性角膜水肿，角膜变厚，可出现程度不同的角膜水肿，尤以中央部明显，常伴内斜视与眼球震颤，角膜横径不大。眼压多正常，很少出现角膜上皮糜烂和大泡性角膜病变，显性遗传较少见，此型出生时角膜透明，在1岁左右时发病，角膜水肿缓慢进展，可有疼痛，畏光。2. 婴幼儿型青光眼：又名水眼，多在1岁内出现症状，常为双侧，该病早期有畏光流泪和眼睑痉挛。角膜水肿，开始时仅有角膜上皮水肿，病情进展后，基质层也受累出现混浊，常伴角膜扩大（大于13mm），前房角发育异常，因此眼压升高，导致视乳头凹陷及萎缩。晚期角膜更为混浊，眼球扩大，使前房更深，晶状体韧带变脆弱，出现晶状体半脱位，虹膜震颤，视乳头凹陷明显且不可逆。

四、治疗

鉴于该患儿年龄较小，眼部检查配合欠佳，无法查看晶体、前房、及虹膜情况，充分与家属沟通后，行右眼穿透性角膜移植术（PK），且术中查看眼部结构。

手术方式：用5.5mm环钻以角膜病变为中心钻透角膜，取下环切掉的角膜组织，前房内注入医用透明质酸凝胶，可见下方虹膜与角膜前粘连，用虹膜恢复器分离房角，用锋利的6.5mm角膜环钻切割植片，内皮面涂以粘弹剂，将表层角膜植片镶嵌在植床，一次性使用无菌医用海绵擦干植床周边多余水分，供体角膜植片用10-0非吸收性外科缝合线（尼龙线）固定在12、3、6、9点固定，间断深板层缝合16针，术毕，佩戴绷带镜。

术后用药：醋酸泼尼松龙滴眼液、点右眼、4/日，加替沙星眼用凝胶、点右眼、4/日，重组牛碱性成纤维细胞生长因子眼用凝胶（贝复舒）点右眼、4/日，他克莫司滴眼液、点右眼、4/日。

五、治疗结果、随访及转归

患者术后7天复查植片在位，植片透明，植片与植床对合良好，缝线在位无松弛。追光反应灵敏。患者持续随访中（图3）。



图3 患儿右眼术后7天复查

讨论

角膜移植手术是解决患儿重度角膜混浊、避免角膜盲的唯一方法。根据患儿眼部的发育情况，选择适当的角膜移植手术时机。建议在患儿能够耐受全身麻醉的情况下尽早行角膜移植手术，促进视觉发育，降低弱视程度。有条件者可在出生后3个月内行手术治疗。通常不考虑同期植入人工晶状体，因摘除晶状体可加重前葡萄膜的炎性反应，故原则上不同期摘除晶状体，若术中发现晶状体明显混浊、晶状体破损或晶状体与角膜粘连等，可同期摘除晶状体。

术前应充分与家属沟通以下方面内容：1) 手术预期：充分告知患儿家长角膜移植手术可能的获益和风险。儿童角膜移植手术失败率高，有再次手术的可能，而再次角膜移植手术的成功率可能更低。穿透性角膜移植术失败后，角膜混浊可能比术前更明显。2) 视力预期：向患儿家长详细说明术后视力，强调儿童视觉尚处在逐渐发育过程中，角膜移植手术的视力预后无法精确评估。强调术后屈光矫正和视力康复训练的重要性。3) 患儿配合：向患儿家长强调术后护理、用药依从性和密切随访的重要性。患儿家长须做好长期承担责任的准备，并权衡手术获益与经济、精力支出。建议患儿家长保存术前和术后眼部外观照片，以利于精准评价角膜的恢复情况。

术后常规用药为眼部使用抗生素、糖皮质激素和免疫抑制剂。抗生素：建议使用第4

代氟喹诺酮类滴眼液，使用至角膜上皮完全愈合且稳定。糖皮质激素：是控制术后眼部炎症反应、防治免疫排斥反应的一线用药，给药浓度、用药频次和疗程应根据角膜移植手术的类型、术后时间和免疫排斥反应程度确定。术后早期应局部使用强效糖皮质激素，如地塞米松或醋酸泼尼松龙滴眼液，每日3~4次；术后1个月后可根据眼部情况逐步改用中低效果糖皮质激素，如氟米龙滴眼液，每日3次，半年后逐步减少用药频次。使用糖皮质激素过程中须定期监测眼压，高度重视激素性青光眼、白内障等不良反应。免疫抑制剂：如他克莫司或环孢素滴眼液，每日4次，半年后逐渐减量至每日2~3次^[10]。

术后角膜拆线：儿童角膜移植手术后的拆线时间与成人差异较大，年龄越小拆线时间越早。1岁以内患儿一般在术后4~6周拆线，1~2岁患儿术后6~8周拆线，2~3岁患儿术后2~3个月拆线，4~6岁患儿术后3~4个月拆线，7~9岁患儿术后4~6个月拆线。一旦发现缝线松动应及时拆除。建议在全身麻醉下进行拆线。拆线时通常不考虑进行散光调整^[10]。

大多数儿童角膜移植手术失败发生在术后1年内，这期间密切随访十分必要。复诊时间一般为术后1d、1周、2周、4周，之后半年内根据病情每月复查1次，半年后改为2~3个月复查1次。患儿一旦出现眼红、眼痛、哭闹不睁眼或角膜呈灰蓝色等，应立即就诊，重点考虑角膜植片发生免疫排斥反应或感染的可能性。

参考文献

- [1] WILSON F M. Congenital anomalies of the cornea and conjunctiva [M] // SMOLIN G, THOFT R A. The Cornea. Boston: Little, Brown and Co, 1994: 535-554. COTRAN P R, BAJART A M. Congenital corneal opacities [J]. Int Ophthalmol Clin, 1992, 32 (1): 93-105.
- [2] COTRAN P R, BAJART A M. Congenital corneal opacities [J]. Int Ophthalmol Clin, 1992, 32 (1): 93-105.
- [3] BERMEJO E, MARTINEZ-FRIAS M L. Congenital eye malformations: clinical-epidemiological analysis of 1 124 654 consecutive births in Spain [J]. Am J Med Genet, 1998, 75 (5): 497-504.
- [4] SHI W, JIN H, LI S, LIU M, XIE L. Indications of paediatric keratoplasty in north China [J]. Clin Exp Ophthalmol, 2007, 35 (8): 724-727.
- [5] LEE R, KATZMAN M D, BIBIANA J, REISER M D. Pediatric corneal opacities [EB/OL]. (2016-07-21) [2019-01-05]. <https://www.aao.org/pediatric-center-detail/pediatric-corneal-opacities>.
- [6] NISCHAL K K. A new approach to the classification of neonatal corneal opacities [J]. Curr Opin Ophthalmol, 2012, 23 (5): 344-354.
- [7] ZHANG Y, LIU Y, LIANG Q, MIAO S, LIN Q, ZHANG J, et al. Indications and outcomes of penetrating keratoplasty in infants and children of Beijing, China [J]. Cornea, 2018, 37 (10): 1243-1248.
- [8] DALE N J, TADI V, SONKSEN P. Social communicative variation in 1-3-year-olds with severe visual impairment [J]. Child Care Health, 2014, 40 (2): 158-164.
- [9] 苗森, 蔺琪, 孙亚杰, 等. 先天性角膜混浊患儿的临床特征分析 [J]. 眼科新进展, 2020, 40 (2): 180-183.
- [10] 中华医学会眼科学分会角膜病学组. 中国儿童角膜移植手术专家共识 (2022年) [J]. 中华眼科杂志, 2022, 58 (8): 565-572.