

真性囊膜剥脱综合征合并白内障一例

杨剑玲, 王 耿*

汕头大学·香港中文大学联合汕头国际眼科中心, 广东 汕头

收稿日期: 2024年11月18日; 录用日期: 2024年12月14日; 发布日期: 2024年12月20日

摘 要

真性囊膜剥脱综合征(True Exfoliation Syndrome, TEX)是一种罕见的全身性细胞外基质疾病,在眼部则累及眼前节组织,当疾病发展到一定程度,其典型表现为晶状体前囊膜发生板层剥离,游离端在前房水中飘动,常合并晶状体混浊,部分合并晶状体前悬韧带的断裂。由于眼部表现有相似性,常易于与假性囊膜剥脱综合征混淆。TEX确切的发病机制未明,可能与长期高温环境下工作、暴露于热辐射、红外线、眼外伤、年龄相关性退行性变化、炎症等因素有关,也有相当一部分为特发性。文章报道一例真性囊膜剥脱综合征合并老年性白内障的病例,旨在提高对本病诊断和治疗的认知。

关键词

真性囊膜剥脱综合征, 前节光谱域光相干断层扫描, 白内障摘除术

A Case of True Exfoliation Syndrome Associated with Cataract

Jianling Yang, Geng Wang*

Joint Shantou International Eye Center of Shantou University and The Chinese University of Hong Kong, Shantou Guangdong

Received: Nov. 18th, 2024; accepted: Dec. 14th, 2024; published: Dec. 20th, 2024

Abstract

True Exfoliation Syndrome (TEX) is a rare systemic extracellular matrix disorder that primarily affects anterior segment structures in the eye. As the disease progresses, it is characterized by lamellar delamination of the anterior lens capsule, with free-floating edges visible in the aqueous humor. TEX often coexists with lens opacities and, in some cases, is accompanied by a break of the anterior zonular fibers. Due to similar ocular presentations, TEX is frequently mistaken for Pseudo-Exfoliation

*通讯作者。

文章引用: 杨剑玲, 王耿. 真性囊膜剥脱综合征合并白内障一例[J]. 眼科学, 2024, 13(4): 128-133.
DOI: 10.12677/hjo.2024.134017

Syndrome. The exact pathogenesis of TEX remains unclear but is believed to be associated with long-term occupational exposure to high temperatures, thermal radiation, infrared light, ocular trauma, age-related degenerative changes, and inflammation, while a significant number of cases are idiopathic. This report presents a case of True Exfoliation Syndrome associated with age-related cataracts, aiming to improve awareness of the diagnosis and treatment of this rare condition.

Keywords

True Exfoliation Syndrome, Anterior Segment Optical Coherence Tomography (AS-OCT), Cataract Extraction

Copyright © 2024 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 背景知识

真性囊膜剥脱综合征(True Exfoliation Syndrome, TEX)是一种罕见的眼科疾病,主要表现为晶状体前囊膜的分层剥脱。该病常见于长期暴露在高温、红外线或辐射环境下的患者,如玻璃工人、焊接工人等职业人群,部分患者与眼外伤或退行性老化相关,也有特发性病例。真性囊膜剥脱综合征的发病机制尚不明确,可能与外部物理刺激和年龄增长引起的眼部结构退行性改变有关。由于TEX前囊膜的分层膜非常薄且半透明,在非散瞳的常规检查中容易被忽略,这给临床诊断和治疗带来挑战。本文报道一例真性囊膜剥脱综合征合并老年性白内障的病例,旨在提高对该病诊断和治疗的认知。

2. 病例介绍

患者,男性,80岁,因“左眼视物逐渐模糊约5年”于我院门诊就诊。就诊时左眼视力:0.25, +3.50 DS/-1.50 DC × 100 → 0.4,左眼眼压:12 mmHg;右眼视力:0.6, -1.75 DC × 95 → 0.8,右眼眼压:13 mmHg。散瞳后裂隙灯检查示:左眼眼睑皮肤无水肿、睑缘位置正常、睫毛排列齐,结膜无充血及水肿,角膜透明,前房轴深3.5 mm,房水清,虹膜纹理清晰,瞳孔约7 × 7 mm(散瞳),晶体混浊,鼻侧前囊膜见膜状物飘动(图1,图2),未见晶体震颤,视网膜平伏,视盘色淡红,杯盘比约0.3,黄斑中心凹反光未见。右眼眼睑皮肤无水肿、睑缘位置正常、睫毛排列齐,结膜无充血及水肿,角膜透明,前房轴深4 mm,房水清,虹膜纹理清晰,瞳孔约7 × 7 mm(散瞳),人工晶体在位,后囊膜中央切开3 × 4 mm,视网膜平伏,视盘色淡红,杯盘比约0.3,黄斑中心凹反光未见。

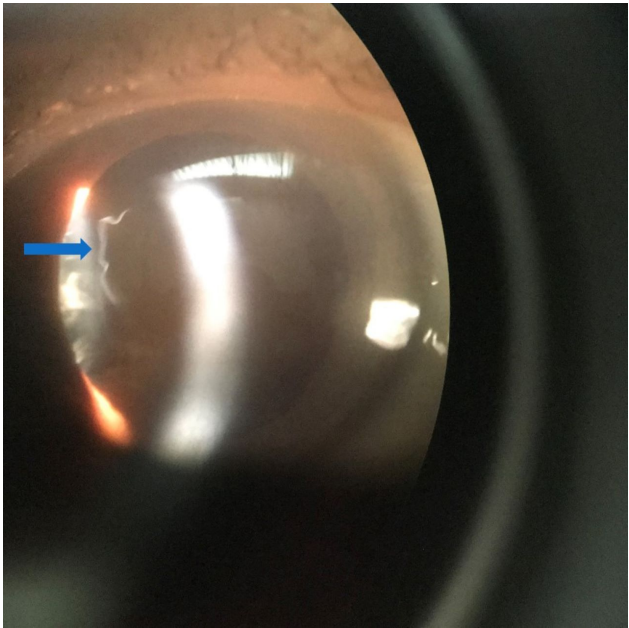
既往史:约10年前在外院行右眼白内障摘除联合人工晶体植入术(具体术式不详),3年前在外院行右眼YAG激光后囊膜切开术。否认高血压、糖尿病、冠心病等慢性系统性疾病病史,否认全身其他手术史,否认眼部外伤史。否认乙肝、结核等传染病史,否认输血及血制品输入史,否认近期疫苗接种史,否认药物过敏史。

个人史:生长于南方,高中文化,曾在东北地区生活多年,在当地从事钢铁冶炼工作30余年,退休后回南方原籍生活。否认毒物、放射性物质接触史,平时生活规律,否认吸烟史,否认饮酒史。

家族史:父母已去世,否认双亲有类似眼部疾病史;1子体健。否认家族遗传病病史。

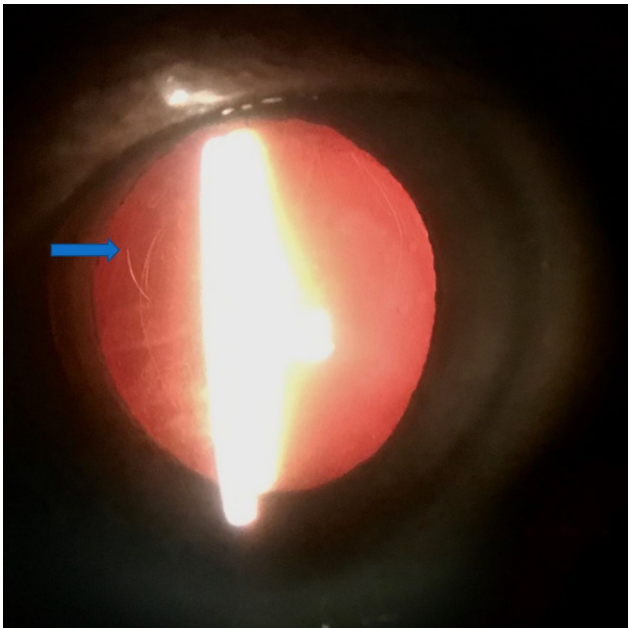
辅助检查:裂隙灯照相(直接焦点照射法)见晶状体前囊膜鼻侧膜状物剥离,随眼球转动而飘动(图1)。裂隙灯照相(后部反光照法)见晶状体前囊膜鼻侧膜状物剥离的清晰轮廓(图2)。前节光谱域相干断层扫

描(Anterior Segment Optical Coherence Tomography, AS-OCT)检查：散瞳后转位可见鼻侧局部晶状体前囊膜剥离的高反射信号(图 3)。



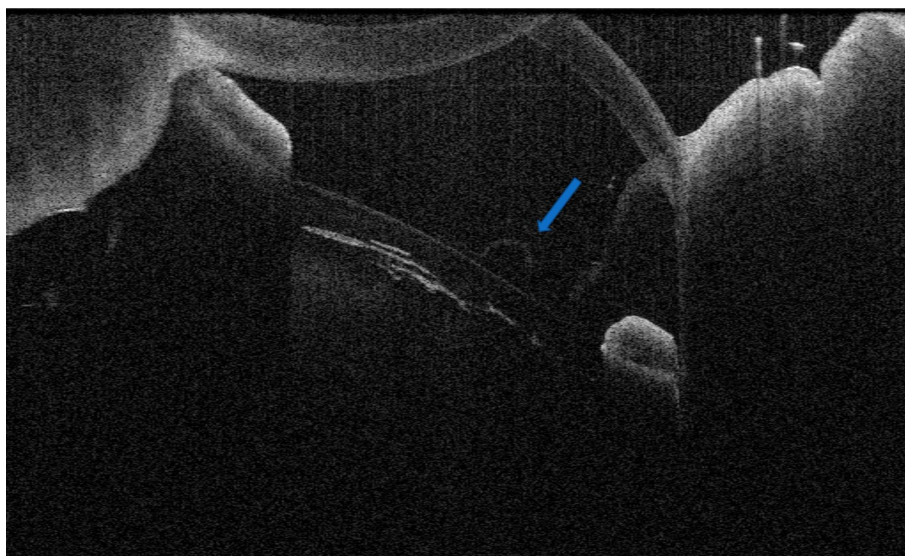
描述：裂隙灯检查(直接焦点照射法)见晶状体前囊膜鼻侧膜状物剥离飘动(箭头)。

Figure 1. Slit-lamp examination (direct focal illumination)
图 1. 裂隙灯检查(直接焦点照射法)



描述：裂隙灯检查(后部反光照射法)见晶状体前囊膜鼻侧膜状物剥离的清晰轮廓。

Figure 2. Slit-lamp examination (retro illumination)
图 2. 裂隙灯检查(后部反光照射法)



描述: 散瞳后的转位可见鼻侧局部晶状体前囊膜剥离的高反射信号(箭头)。

Figure 3. Anterior segment optical coherence tomography (AS-OCT)

图 3. 前节光谱域相干断层扫描

结合患者病史、眼部查体及辅助检查,考虑诊断为左眼真性囊膜剥脱综合征,左眼老年性白内障,右眼人工晶体眼,右眼 YAG 激光后囊膜切开术后,双眼屈光不正。予以下治疗:表麻下行左眼白内障超声乳化摘除联合人工晶体植入术,术中予台盼蓝染色前囊膜行连续环形撕囊,避免对悬韧带施加过大压力,手术中减少转核,将晶体核劈开并提至前房,在弥散型粘弹剂的保护下,完成白内障超声乳化摘除并植入人工晶体。术后第一天,左眼视力 0.4, $-0.25\text{ DS}/-0.75\text{ DC} \times 110^\circ \rightarrow 0.6$, 左 IOP: 15 mmHg, 角膜轻度水肿,后弹力层轻度皱褶,前房轴深 4 mm,房闪(+),人工晶体在位居中,后囊膜完整,后极部视网膜平伏。术后一周:左眼视力 0.6, $-0.75\text{ DC} \times 105^\circ \rightarrow 0.8$, 左 IOP: 14 mmHg, 角膜透明,前房轴深 4 mm,房水清,人工晶体在位居中,后囊膜完整,后极部视网膜平伏。术后 3 个月,左眼视力 0.6, $-0.25\text{ DS}/-0.75\text{ DC} \times 110^\circ \rightarrow 1.0$, 左 IOP: 13 mmHg, 角膜透明,前房轴深 4 mm,房水清,人工晶体在位居中,后囊膜完整,后极部视网膜平伏。

3. 讨论

真性囊膜剥脱综合征(True Exfoliation Syndrome, TEX)是一种罕见的全身性细胞外基质疾病,在眼部则累及眼前节组织,典型临床表现是晶状体前囊膜的板层剥离,透明的前层囊膜卷曲,随着眼球转动而飘动于前房水中[1]。1922 年由 Elschmig 首次报道,其在一名吹玻璃工人身上发现了这种情况,TEX 确切的发病机制未明,可能与长期暴露于热辐射、眼外伤、炎症、年龄相关性退行性变化等因素有关,后来发现也有相当一部分患者为特发性[2]-[4]。本例患者曾在钢铁厂工作 30 余年,从事岗位为钢铁冶炼,考虑其发病与长期暴露于热辐射环境中相关。

真性囊膜剥脱综合征常与假性囊膜剥脱综合征(Pseudo-Exfoliation Syndrome, PEX)易混淆,后者是一种以纤维碎屑般的膜样剥脱物沉积于眼部组织和全身其他组织的疾病,眼部组织包括前囊膜、悬韧带、睫状体、虹膜、小梁网甚至玻璃体前表面。房角镜检查常见小梁网有碎屑沉积物,其堵塞小梁网导致眼压升高,故 PEX 常继发青光眼[5][6]。而 TEX 是晶状体前囊膜发生了物理性的板层剥离,在剥离程度不大时,TEX 与 PEX 在形态上有时难以区分。有研究报道,在电子显微镜放大上万倍后,TEX 可见晶状体前囊膜剥离的约 3 微米厚板层膜的超微结构外观[7]。而 PEX 在电子显微镜下,前囊膜则完整无分离,裂

隙下观察到的膜样物并非真的囊膜, 而是无数颗粒样纤维物的附着[8]。

有研究把真性囊膜剥脱综合征分为 4 期, 1 期剥脱位于晶状体悬韧带嵌入端内侧, 呈现为浅白色弧形缘, 常发生在鼻侧和/或颞侧, 直径约 6.0~8.0 mm; 2 期剥脱囊膜向中心延伸, 翻转后覆盖于中心囊膜表面, 剥离部位呈新月形, 可合并相应部位晶状体前悬韧带缺失; 3 期囊膜剥脱范围超过 90 度时剥脱囊膜瓣翘起, 呈扇形, 同时囊膜剥脱继续向中心进展, 当其晶状体前悬韧带全部断裂时, 剥脱囊膜在晶状体表面可形成碗样形状; 4 期剥脱囊膜漂浮在前房, 随着眼球或瞳孔的运动而飘动[9]。根据上述分期, 根据裂隙灯下的眼部查体, 本例患者属于 4 期囊膜剥脱。

Teekhasaenee 等人在对 259 例 TEX 患者的横断面、前瞻性研究中发现晶状体囊膜剥脱常伴有前悬韧带的断裂, 推测可能为细胞外基质异常积聚、悬韧带下方增厚所致, 因而破坏晶状体韧带的稳定性[9][10]。还有可能因为中央囊膜增厚及周边囊膜变薄的解剖学变化, 从而使晶状体前悬韧带嵌入解剖位置薄弱, 易发生囊膜撕裂, 通常发生于鼻侧和/或颞侧[11][12]。本例患者的囊膜剥脱发生于鼻侧, 与组织的解剖结构相一致。另外在虹膜晶状体通道之间房水的生理性流动, 也是促使囊膜发生剥脱的原因之一, 3~18 um 厚度的囊膜位于 5~10 mm 的虹膜晶状体通道时阻碍后房水进入前房, 后房的压力遂作用于囊膜, 促进囊膜剥脱的发生[12][13]。研究还发现, 术前或术中未发生悬韧带离断的 TEX, 术后仍可能发生悬韧带离断而致人工晶体囊袋复合体半脱位, 因此详细的术前谈话及风险告知十分必要[14]-[17]。

4. 结语

综上所述, 真性囊膜剥脱综合征合并老年性白内障, 术前需做好评估, 是否合并晶状体不全脱位。术中台盼蓝染色有助于连续环形撕囊, 注意保护悬韧带, 减少囊袋内转核, 适当使用弥散型粘弹剂保护角膜内皮。术后随诊注意观察患者屈光状态及人工晶体的位置。本病例展示了对于 TEX 合并老年性白内障患者, 术前裂隙灯及前节 OCT 检查有助于正确诊断, 术中施行个性化治疗, 术后效果好。

参考文献

- [1] Teekhasaenee, C. (2018) Current Concepts in True Exfoliation Syndrome. *Journal of Glaucoma*, **27**, S105-S110. <https://doi.org/10.1097/jig.0000000000000907>
- [2] Callahan, A. (1958) Thermal Detachment of the Anterior Lamella of the Anterior Lens Capsule: A Clinical and Histo-pathologic Study. *A.M.A. Archives of Ophthalmology*, **59**, 73. <https://doi.org/10.1001/archophth.1958.00940020099010>
- [3] Cashwell, L.F., Holleman, I.L., Weaver, R.G. and van Rens, G.H. (1989) Idiopathic True Exfoliation of the Lens Capsule. *Ophthalmology*, **96**, 348-351. [https://doi.org/10.1016/s0161-6420\(89\)32885-5](https://doi.org/10.1016/s0161-6420(89)32885-5)
- [4] Yamamoto, N. and Miyagawa, A. (2000) True Exfoliation of the Lens Capsule Following Uveitis. *Graefe's Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology*, **238**, 1009-1010. <https://doi.org/10.1007/s004170000210>
- [5] Elhawry, E., Kamthan, G., Dong, C.Q. and Danias, J. (2012) Pseudoexfoliation Syndrome, a Systemic Disorder with Ocular Manifestations. *Human Genomics*, **6**, Article No. 22. <https://doi.org/10.1186/1479-7364-6-22>
- [6] Schlötzer-Schrehardt, U. and Naumann, G.O.H. (2006) Ocular and Systemic Pseudoexfoliation Syndrome. *American Journal of Ophthalmology*, **141**, 921-937.e2. <https://doi.org/10.1016/j.ajo.2006.01.047>
- [7] Kelley, J.S., Tsai, T., Kansora, M.B. and Green, W.R. (2002) Capsulorrhexis in Capsular Delamination. *Archives of Ophthalmology*, **120**, 1581-1582.
- [8] Parekh, P., Green, W.R., Stark, W.J. and Akpek, E.K. (2008) Electron Microscopic Investigation of the Lens Capsule and Conjunctival Tissues in Individuals with Clinically Unilateral Pseudoexfoliation Syndrome. *Ophthalmology*, **115**, 614-619.e2. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2007.05.039>
- [9] Teekhasaenee, C., Suwan, Y., Supakontanasan, W., Tulvatana, W. and Ritch, R. (2016) The Clinical Spectrum and a New Theory of Pathogenesis of True Exfoliation Syndrome. *Ophthalmology*, **123**, 2328-2337. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2016.07.030>
- [10] Senthilkumar, V., Krishna, M. and Krishnadas, R. (2020) True Exfoliation with Double Delamination of the Anterior Lens Capsule. *Indian Journal of Ophthalmology*, **68**, 919. https://doi.org/10.4103/ijo.ijo_1631_19

-
- [11] Ritch, R. and Schlötzer-Schrehardt, U. (2001) Exfoliation Syndrome. *Survey of Ophthalmology*, **45**, 265-315. [https://doi.org/10.1016/s0039-6257\(00\)00196-x](https://doi.org/10.1016/s0039-6257(00)00196-x)
 - [12] Yamamoto, Y., Nakakuki, T., Nishino, K., Yagyu, K., Kishi, S., Ueno, H., *et al.* (2009) Histological and Clinical Study of Eyes with True Exfoliation and a Double-Ring Sign on the Anterior Lens Capsule. *Canadian Journal of Ophthalmology*, **44**, 657-662. <https://doi.org/10.3129/i09-162>
 - [13] Edward, D.P. (1995) Partial Splitting of the Anterior Lens Capsule Giving a 'Double-Ring' Sign. *Archives of Ophthalmology*, **113**, 705-708. <https://doi.org/10.1001/archophth.1995.01100060029017>
 - [14] Abe, T. (2001) Double-Ring and Double-Layer Sign of the Anterior Lens Capsule during Cataract Surgery. *Japanese Journal of Ophthalmology*, **45**, 657-658. [https://doi.org/10.1016/s0021-5155\(01\)00415-4](https://doi.org/10.1016/s0021-5155(01)00415-4)
 - [15] Cooke, C.A., Lum, D.J., Wheeldon, C.E., Teoh, H. and McGhee, C.N. (2007) Surgical Approach, Histopathology, and Pathogenesis in Cataract Associated with True Lens Exfoliation. *Journal of Cataract and Refractive Surgery*, **33**, 735-738. <https://doi.org/10.1016/j.jcrs.2006.12.019>
 - [16] Kulkarni, A.R., Al-Ibrahim, J., Haider, S., Elsherbiny, S. and Scott, R. (2006) Phacoemulsification in True Exfoliation of the Lens Capsule: A Case Series. *Eye*, **21**, 835-837. <https://doi.org/10.1038/sj.eye.6702441>
 - [17] Ng, A.L.K., Marcet, M.M., Lai, J.S.M. and Yeung, J.C.C. (2015) Age-Related True Exfoliation of the Lens Capsule: Phacoemulsification Surgery Results. *Case Reports in Ophthalmology*, **6**, 401-407. <https://doi.org/10.1159/000442345>