

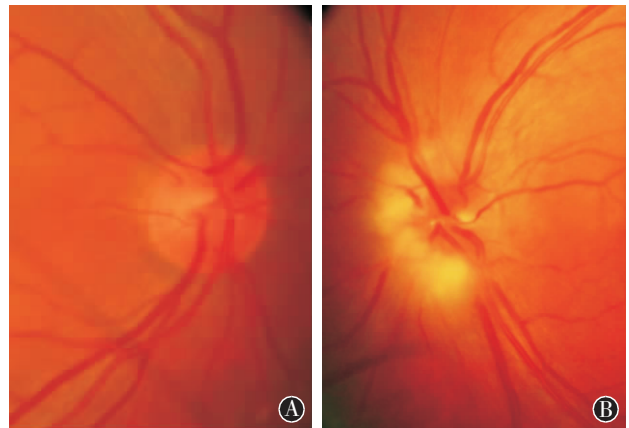
·病例报告·

视盘星形细胞错构瘤一例

张冬香 张贻转

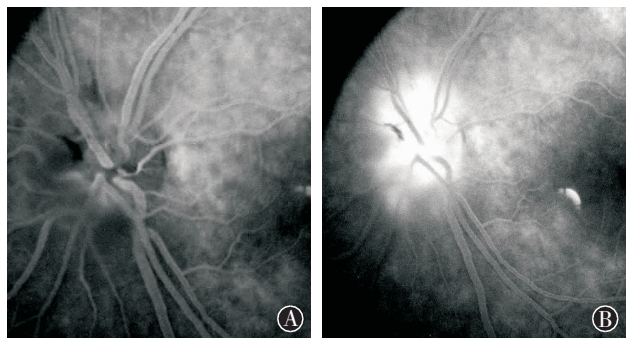
患者,男,36岁,于2007年8月21日,因左眼被拳击伤4h来院就诊。患者诉左眼胀痛、视物模糊、头昏。检查:右眼视力1.0,左眼视力0.7,不能矫正;双眼前节正常,双眼晶状体、玻璃体透明;右眼视盘淡红色,边界清,左眼视盘边界不清、鼻侧淡黄色隆起、跨越视盘鼻侧边缘血管的轮廓不清,对应的远端静脉无扩张(见图1);右眼眼压11mmHg(1mmHg=0.133kPa),左眼12mmHg;全身皮肤无异常,头颅CT检查未见异常。诊断为左眼外伤性视神经挫伤。给予地塞米松注射剂10mg、量能合剂静脉滴注,每天1次,口服弥可保、维生素B1等治疗。第2天视野检查为左眼生理盲点扩大,左眼颞侧周边视野缺损。眼底荧光素血管造影(FFA)检查(见图2):动静脉期,左眼跨越视盘鼻侧边缘血管的轮廓不清、9点钟处有1支血管向下弯曲,似受到挤压状,颞侧视盘边缘清楚;晚期左眼视盘呈高荧光,边界不清。视神经磁共振检查未见异常。治疗后左眼视力和缺损的视野无好转。随访中,左眼视力和视野复查多次,无加重的改变,左眼视盘鼻侧隆起的形状、大小、色泽无改变。2007年9月1日,左眼B超检查见视盘轻度隆起、有强回声光斑,考虑左眼视盘病变有钙化灶,诊断为左眼视盘玻璃膜疣。该患者因剧烈运动10min左右,出现解大便意1年,加重2个月,2012年5月8日收入消化内科,行结肠镜检查,直肠、降结肠多发息肉,病理检查为错构性直肠息肉。骶髂偏右侧有1个5cm×6cm大小、不规则形状、边界清晰、灰褐色、表面粗糙、稍高于周围正常皮肤的鲨鱼皮斑,患者不清楚何时出现此斑,近几年无明显增大。头颅、肾、肺、心等检查无异常。2012年5月22日,内科诊断为结节性硬化症,因左眼视力下降,请眼科会诊。检查:右眼视力1.0,左眼视力0.6,不能矫正,双眼前节无异常,左眼视盘色泽稍淡,鼻侧视盘高低不平、灰白色隆起,与2007年8月的检查结果无明显的差别,视野检查为左眼周边视野缺损,且颞侧周边视野缺损稍加重,右眼视野无异常,诊断为左眼视盘星形细胞错构瘤。

讨论:埋藏性视盘玻璃膜疣患者临床较为少见,临床上主要表现为视盘水肿、边界不清,常被误诊为前部缺血性视神经病变等^[1-2]。浅表性视盘玻璃膜疣表现为视盘缘或视盘表面有灰色或粉红色闪亮或半透明的结晶状的小团块,临床上诊断并不难。但本例患者有眼外伤史,且诉左眼外伤后有明显的视力下降,左眼视力低于右眼视力,左眼视盘边界不清(见图1),表现为左眼视盘鼻侧缘有多个大小不一、形成串珠样桑椹状隆起,按外伤性视神经挫伤治疗可以视作诊断性治疗。左眼B超检查见视盘轻度隆起、有结节状强回声,诊断为



A,右眼视盘边界清,呈淡红色;B,左眼视盘边界不清,鼻侧视盘高低不平、淡黄色状的桑椹状隆起,跨越视盘鼻侧边缘血管的轮廓不清晰,对应的远端静脉无扩张

图1 视盘星形细胞错构瘤患者双眼眼底检查图像



A,左眼 FFA 的早期,鼻侧视盘边缘区为遮蔽荧光,跨越视盘鼻侧及其边缘血管的轮廓不清,9点钟处有1支血管呈向下弯曲似其表面受到挤压,颞侧视盘边缘清楚;B,左眼 FFA 晚期,视盘呈高荧光,边界不清

图2 视盘星形细胞错构瘤患者左眼 FFA 图像

左眼浅表性视盘玻璃膜疣。

本例值得介绍的是在患者诊断为左眼浅表性视盘玻璃膜疣的4年后,患者又被诊断为结节性硬化症,是一种较为少见的常染色体显性遗传性疾病,常多器官多系统发生,以脑、皮肤、内脏、视网膜多发性错构瘤为特征。视盘星形细胞错构瘤是一种位于视盘表面的白色球形状、边界较为清晰的表面为桑椹状隆起的肿物,与浅表性视盘玻璃膜疣不容易鉴别^[3]。结合患者有结节性硬化症,修改诊断为左眼视盘星形细胞错构瘤。

DOI:10.3760/cma.j.issn.1674-845X.2015.06.014

作者单位:430064 武汉科技大学附属天佑医院眼科

通信作者:张冬香,dongxiangzhang6@126.com

by a dopamine agonist: different effectiveness between form deprivation and hyperopic defocus in guinea pigs[J]. *Mol Vis*, 2011, 17:2824-2834.

[17] Schaeffel F, Bartmann M, Hagel G, et al. Studies on the role of the retinal dopamine melatonin system in experimental refractive errors in chicken[J]. *Vision Res*, 1995, 35(9):1247-1264.

[18] Schmid KL, Wildsoet CF. Inhibitory effects of apomorphine and atropine and their combination on myopia in chicks[J]. *Optom Vis Sci*, 2004, 81(2):137-147.

[19] Kee CS, Marzani D, Wallman J. Differences in time course and visual requirements of ocular responses to lenses and diffusers[J]. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2001, 42(3):575-583.

[20] Nickla DL, Totonelly K, Dhillon B. Dopaminergic agonists that result in ocular growth inhibition also elicit transient increases in choroidal thickness in chicks[J]. *Exp Eye Res*, 2010, 91(5):715-720.

[21] Pardue MT, Faulkner AE, Fernandes A, et al. High susceptibility to experimental myopia in a mouse model with a retinal on pathway defect[J]. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2008, 49(2):706-712.

[22] Park H, Tan CC, Faulkner A, et al. Retinal degeneration increases susceptibility to myopia in mice[J]. *Mol Vis*, 2013, 19:2068-2079.

[23] Huppé-Gourgues F, Coudé G, Lachapelle P, et al. Effects of the intravitreal administration of dopaminergic ligands on the b-wave amplitude of the rabbit electroretinogram[J]. *Vision Res*, 2005, 45(2):137-145.

[24] McCarthy CS, Megaw P, Devadas M, et al. Dopaminergic agents affect the ability of brief periods of normal vision to prevent form-deprivation myopia[J]. *Exp Eye Res*, 2007, 84(1):100-107.

[25] Huang FR, Yan TT, Shi FJ, et al. Activation of dopamine D2 receptor is critical for the development of form deprivation myopia in the C57BL/6 mouse[J]. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2014, 55(9):5537-5544.

[26] Nickla DL, Totonelly K. Dopamine antagonists and brief vision distinguish lens-induced and form-deprivation-induced myopia[J]. *Exp Eye Res*, 2011, 93(5):782-785.

[27] Schaeffel F, Bartmann M, Hagel G, et al. Studies on the role of the retinal dopamine/melatonin system in experimental refractive errors in chickens[J]. *Vision Res*, 1995, 35(9):1247-1264.

[28] Jiang LQ, Long K, Zhou X, et al. Reciprocal activities of two type dopamine receptors determine the myopia development[R]. *ARVO Meeting Abstracts*, 2012, 53:3437.

[29] Schmid KL, Strasberg G, Rayner CL, et al. The effects and interactions of GABAergic and dopaminergic agents in the prevention of form deprivation myopia by brief periods of normal vision[J]. *Exp Eye Res*, 2013, 110:88-95.

[30] Stone RA, Liu J, Sugimoto R, et al. GABA, experimental myopia, and ocular growth in chick[J]. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2003, 44(9):3933-3946.

[31] Leung CKS, Yeung CK, Chiang SWY, et al. GABA-A and GABA-C (GABAA0r) receptors affect ocular growth and form deprivation myopia[J]. *Cutan Ocul Toxicol*, 2005, 24(3):187-196.

[32] Chebib M, Hinton T, Schmid KL, et al. Novel, potent, and selective GABAC antagonists inhibit myopia development and facilitate learning and memory[J]. *J Pharmacol Exp Ther*, 2009, 328(2):448-457.

[33] Schwahn HN, Kaymak H, Schaeffel F. Effects of atropine on refractive development, dopamine release, and slow retinal potentials in the chick[J]. *Vis Neurosci*, 2000, 17(2):165-176.

(收稿日期:2014-11-06)

(本文编辑:吴飞盈,毛文明)

(上接第 376 页)

视盘星形细胞错构瘤系胚胎组织结构异常分化、神经外胚层发育障碍形成的瘤状新生物,起源于视网膜神经纤维层,由神经和纤维细胞堆积而成,生长缓慢,没有肿瘤的特性,一般不具有不可遏止的生长特点^[3-4]。即对于视盘星形细胞错构瘤和浅表性视盘玻璃膜疣,一般情况眼科都没有做特殊治疗。但两者诊断后的相关检查、随诊方式、预后差异迥然。对本例患者回顾性分析,我们反思,浅表性视盘玻璃膜的诊断并不难,但对表现为桑椹状者,进行多系统病史询问及相关检查是有必要的。结节性硬化症常染色体显性遗传只占病例的 1/3, 2/3 没有家族史,属于散发的基因突变,所以对于怀疑结节性硬化症,病史询问仅限于家族病史是不够的,应考虑基因突变的可能,并进行多系统的检查。

结节性硬化症是一种多系统、多器官损害为特点的疾病,需要与多种疾病鉴别。诊断依据临床表现分为^[5]:确诊(2 个主要指征或 1 个主要指征加 2 个次要指征)、拟诊(1 个主要指征加 1 个次要指征)、可能(1 个主要指征或 2 个及以上的次要指征)。主要指征包括:鲨革样皮疹、多发性视网膜错构结节、脑室管膜下巨细胞星形细胞瘤等 11 个;次要指征

包括:错构瘤性直肠息肉(组织学证实)、视网膜色素缺失斑、多发性肾囊肿(组织学证实)等 9 个。本例有骶髂处鲨革样皮疹、左眼视盘缘桑椹状多结节 2 个主要指征,有 1 个次要指征是经组织学证实的错构瘤性直肠息肉,确诊为结节性硬化症。结节性硬化症目前尚缺乏有效治愈手段。由于多系统、多器官受累,随受损害的器官不同,个体差异较大,无法预测病程和严重程度。严密随诊检测,并对于有手术指征患者进行适当的手术治疗,一般不会影响患者的寿命。

参考文献:

[1] 杨新吉,马建民,肖利华. 埋藏性视乳头玻璃膜疣临床诊断[J]. *眼科研究*, 2006, 24(1):4.

[2] 戈葵,陈长征,郑红梅,等. 埋藏性视乳头玻璃膜疣临床误诊分析[J]. *武汉大学学报(医学版)*, 2010, 31(3):371-373.

[3] 李凤鸣. *眼科全书*[M]. 北京:人民卫生出版社,1996:3066-3084.

[4] 许崇永,赵雅萍,陈雪鹏,等. 结节性硬化症的特殊影像表现[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2003, 14(1):44-46.

[5] 王维治. *神经病学*[M]. 北京:人民卫生出版社,2006:1367-1368.

(收稿日期:2014-07-25)

(本文编辑:贾建敏,毛文明)