

DOI: 10.20135/j.issn.1006-8147.2026.03.0290

病例报告

新生儿混合型永存胎儿血管继发青光眼 1 例

李翠萍, 魏立荣, 郑虔, 潘玉
(淄博市妇幼保健院眼科, 淄博 255000)

摘要 永存胎儿血管是一种临床少见的先天性玻璃体发育异常性疾病,是由小眼球、白内障、晶状体后纤维血管膜、向心性牵拉的睫状突、继发性青光眼、玻璃体动脉残存等一系列临床表现组成的一组眼部疾病症候群,常单眼发病,症状隐匿,易被误诊为单纯的先天性白内障,常延误手术治疗的最佳时机。本文报道新生儿眼病筛查发现的混合型永存胎儿血管(PFV)继发青光眼患儿进行手术治疗 1 例,提示正确的诊断和合理的治疗对患儿视功能的预后至关重要。

关键词 永存胎儿血管;眼部先天发育异常;继发性青光眼

中图分类号 R776

文献标志码 B

文章编号 1006-8147(2026)03-0290-03

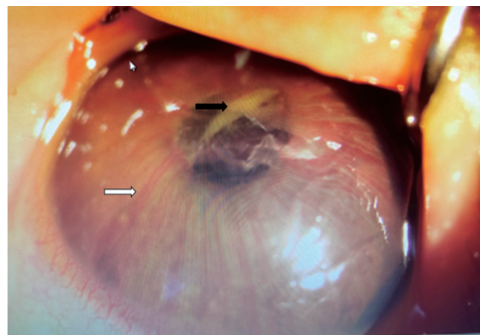
永存胎儿血管(PFV)是一种临床罕见的眼部先天发育异常,1908年由Collins^[1]最先描述,Reese^[2]在1955年首次将该病命名为永存原始玻璃体增生症(PHPV),1997年Goldberg^[3]提出PFV这个新名字,认为PFV比PHPV更全面、更准确,PHPV的病变仅包括包裹晶状体后表面的血管,而不包含胎儿眼内血管系统的其他组成部分。PFV是胎儿眼内血管性玻璃体不完全退化引发异常病变总称,包含瞳孔残膜、晶状体血管膜、玻璃体动脉残存、视网膜皱襞和继发性青光眼等^[4-7]。大多数患儿单眼发病,症状隐匿,常因白瞳症、斜视、眼球小、视力差等被发现。目前鲜有新生儿眼病筛查发现PFV并随访观察的报道。

1 病例资料

患儿,女性,出生孕周39⁺⁵,剖宫产,出生体重4 050 g,生后第2天于淄博市妇幼保健院眼科行新生儿眼病筛查,发现左眼异常。其父母否认患儿吸氧史及家族遗传史。眼科检查:左眼角膜透明,前房浅,虹膜膨隆,表面血管扩张,瞳孔前粘连,晶状体前可见增殖膜(图1)。Retcam眼底照相示左眼晶状体后纤维血管增殖膜,眼底窥不清(图2)。眼眶磁共振成像提示玻璃体腔未见明显肿瘤及钙化等高信号,排除视网膜母细胞瘤。B型超声检查可见左眼玻璃体腔内连接视盘的条形强回声(图3)。右眼前节及眼底未见明显异常。考虑诊断:混合型PFV。给予普拉洛芬滴眼液每日4次滴左眼,密切观察患儿病情变化。每隔2周复查发现患儿病情稳定,未予其他治疗。

患儿3月龄常规复查时发现左眼角膜雾状混浊。

B超示粗测右眼眼轴18.4 mm,左眼眼轴15.5 mm。Icare回弹式手持眼压计测量眼压:右眼9 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),左眼19 mmHg。超声生物显微镜检查(UBM)示角膜回声增厚增强明显,虹膜前粘,房角关闭,晶体前囊回声前移,前房基本消失,可见拉长睫状突,后方机化增殖可见(图5)。因患儿出现左眼继发性青光眼,遂行左眼晶状体切除联合玻璃体切割术。术中可见角膜水肿,前房消失,瞳孔区纤维增殖膜引起瞳孔阻滞,导致继发性青光眼(图6)。因术中出现视网膜周边裂孔,给予激光光凝封闭裂孔,玻璃体腔硅油填充。术中对侧眼行荧光素钠眼底造影(FFA),右眼视盘及视网膜血管充盈时间可,视网膜血管走行正常,晚期无明显荧光素渗漏(图7)。明确诊断:混合型PFV继发性青光眼。术后1周患儿的Retcam眼底照相示:左眼角膜水肿较前减轻,隐见眼底视网膜平伏,周边激光斑可见(图8)。术后5个月行左眼硅油取出术,随访至1岁网膜在位。



注:白色箭头:虹膜膨隆,表面血管扩张;黑色箭头:晶状体前可见增殖膜

图1 左眼眼前节照相

基金项目 山东省医药卫生科技发展计划项目(202007020268)

作者简介 李翠萍(1991-),女,主治医师,硕士,研究方向:小儿眼科;通信作者:郑虔,Email:ziboeye@163.com。

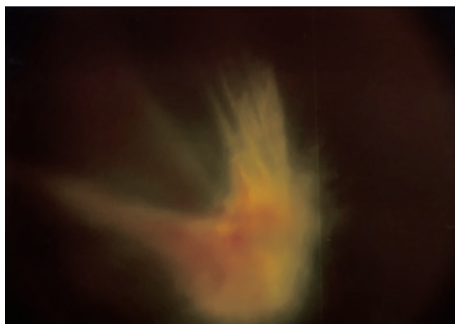
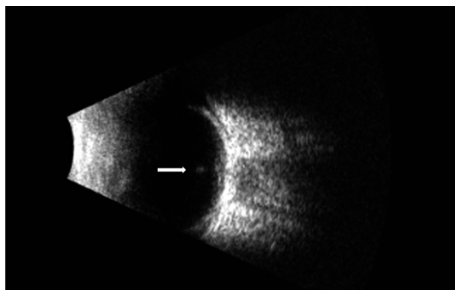


图 2 左眼 Retcam 眼底照相



注:白色箭头:玻璃体腔内连接视盘的条形强回声

图 3 左眼 B 超结果

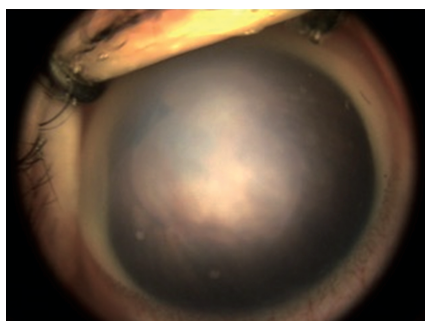
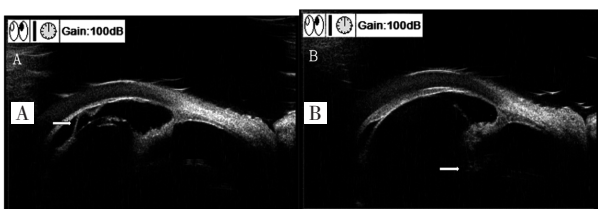


图 4 左眼角膜雾状混浊



注:A:白色箭头为虹膜前粘连;B:白色箭头为后方机化增殖;UBM:超声生物显微镜检查

图 5 左眼 UBM

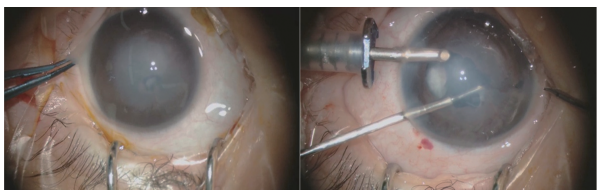
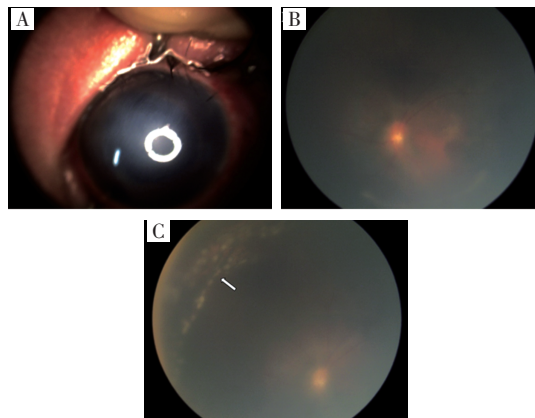


图 6 术中左眼前节照相



注:FFA:荧光素钠眼底造影

图 7 术中对侧眼(右眼)FFA 图像



注:A:左眼角膜水肿较术前减轻;B:隐见眼底视网膜平伏;C 白箭头指示周边网膜激光斑

图 8 术后 1 周 Retcam 眼前节及眼底照相

2 讨论

PFV 是胎儿眼内原始玻璃体在胚胎期 7~8 个月未正常退化,且异常增生及由此引发异常的总称,临床体征包含从眼前节到眼后节的一系列表现。根据病变位置,PFV 一般可分为前部型、后部型和混合型 3 种类型^[8]。前部型 PFV 约占 25%,以白内障、瞳孔区及晶状体后纤维血管膜和睫状突拉长等为特征。后部型 PFV 约占 12%,主要表现为玻璃体腔与视网膜及视盘相连的纤维血管膜、视网膜皱襞和牵拉性视网膜脱离等,可伴有视盘及黄斑发育异常^[9]。混合型 PFV 最为常见,约占 60%,累及眼前后节。本例患儿出生第 2 天眼病筛查发现左眼异常,主要阳性体征为前房浅,虹膜膨隆,表面血管扩张,瞳孔前粘连,晶状体前及晶状体后均可见纤维血管增殖膜。因虹膜膨隆、眼底窥不清,需要与视网膜母细胞瘤、睫状体髓上皮瘤、家族性渗出性玻璃体视网膜病变 (FEVR) 进行鉴别。视网膜母细胞瘤 (Rb) 是婴幼儿时期最常见的眼内恶性肿瘤^[10],常因白瞳症、斜视、视力差等就诊,我国新生儿眼底筛查未全面普及,仅有少数患儿可在眼底筛查时被早期发现,Rb 进展快,如不及时治疗将对患儿造成不可挽回的视力损失,甚至危及患儿生命。本例患儿 B 超及眼眶磁共振成像检查基本可以排除 Rb。睫状体髓上皮瘤是起源于视杯内层原始胚胎髓上皮细胞、睫状体无色素上皮最常见的先天性睫状体恶性肿瘤^[11],病程缓慢,单眼发病,常见表现为睫状体肿块、白内障、晶状体脱位或缺损、继发性青光眼,继发性青光眼发生率达 60%。本例患儿经 UBM 检查未发现睫状体肿块,排除睫状体髓上皮瘤。术中对侧眼行 FFA 未发现视网膜血管走行异常及荧光素渗漏,暂不考虑 FEVR。根据眼底检查晶状体前及晶状体后均可见纤维血管增殖膜,结合 B 超玻璃体腔内连接视盘的条形强回声表现,符合混合型 PFV 典型临床表现,

诊断合理。

人眼内血管早在受精后 3 周开始发育,玻璃体动脉通过胚胎裂进入眼内下方,从胚胎第 3 个月开始,原始玻璃体动脉开始退化^[12]。由于血管的正常发育和消退过程受阻,PFV 患眼往往合并小眼球,本例患儿 3 月龄时右眼眼轴 18.4 mm,左眼眼轴 15.5 mm,左眼眼轴明显小于健眼,且较足月新生儿眼轴正常值还小,说明患眼在母体宫内时即存在眼球发育受阻。

PFV 患者通常为单侧,近年来研究表明约 10% 的病例为双眼发病,并具有遗传倾向,可伴有其他发育异常^[13-14]。本例患儿为足月儿,无家族眼病史,单眼发病,无明显全身发育异常。

目前 PFV 的主要治疗方式是手术治疗,需根据疾病的严重程度及患儿年龄合理选择手术时机。患儿手术年龄越小,尤其是 3 个月以内的婴幼儿,术后继发性青光眼的发生率越大,因此玻璃体切割手术应尽量简捷,必要时可选择分期进行手术,以减少对眼部的损伤。本例患儿于出生第 2 天被发现左眼混合型 PFV,虽存在前房浅及虹膜膨隆,但角膜尚透明,因此先保守观察,密切随访病情变化。患儿 3 月龄时病情明显加重,房角关闭,前房基本消失,角膜出现雾状混浊,Icare 回弹式手持眼压计测量眼压 19 mmHg,显著高于对侧健眼。继发性青光眼的原因考虑可能是晶状体后纤维血管膜中心性牵拉睫状突,引起悬韧带松弛,虹膜隔前移,导致房角变窄。为避免青光眼视神经病变,及时手术干预才能为保留视功能提供可能,本例患儿行左眼晶状体切除联合玻璃体切割术,经角巩膜缘入路切除瞳孔区增殖膜、分离粘连房角、切除晶状体及晶体后纤维增殖膜,术中观察眼底,发现视乳头前仅有细小条索状纤维血管鞘,给予玻切头切除,从而尽可能减少对正常玻璃体的干扰。因术中剥离周边睫状体增殖膜时出现视网膜周边裂孔,给予激光光凝封闭裂孔及玻璃体腔硅油填充,术后随访角膜逐渐恢复透明。

本例患儿前房瞳孔区存在纤维增殖膜,近年来有学者基于其临床及病理特征,将 PFV 中以黏附于虹膜表面及瞳孔边缘的、具有进展性的白色纤维瞳孔膜为特点的眼部异常重新命名为前前部型永存胚胎血管症(AAPFV)^[15],此类病变位于瞳孔区晶状体前,甚至可包绕晶状体赤道部,病变位置较前部型 PFV 更前。AAPFV 易与持续性瞳孔残膜相混淆,持续性瞳孔残膜主要表现为瞳孔区与虹膜相续的丝状或蜘蛛网状物质,与虹膜颜色一致,且无进展性,多数随年龄增长而逐渐退化。而 AAPFV 具有

进展性,本例患儿眼前节表现符合 AAPFV 的特点,3 月龄时因瞳孔阻滞、房角关闭继发青光眼。本病例有助于帮助小儿眼科医师认识 PFV 尤其是眼前段具有 AAPFV 典型表现的这种罕见病,选择合适的手术时机对患眼的外观、眼内解剖结构、眼内压和视功能预后具有重要意义。

参考文献:

- [1] COLLINS E T. Developmental deformities of the crystalline lens[J]. JAMA, 1908, 51(12): 1051-1056.
- [2] REESE A B. Persistent hyperplastic primary vitreous[J]. Am J Ophthalmol, 1955, 40: 317-331.
- [3] GOLDBERG M F. Persistent fetal vasculature (PFV): an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV). LIV Edward Jackson memorial lecture[J]. Am J Ophthalmol, 1997, 124(5): 587-626.
- [4] 惠延年. 为“永存胎儿血管”正名[J]. 中华眼底病杂志, 2024, 40(8): 630-632.
- [5] SADDA S R. Ryan's retina[M]. 7th ed. London: Elsevier, 2023: 1299.
- [6] CHEN C, XIAO H, DING X. Persistent fetal vasculature [J]. Asia Pac J Ophthalmol (Phila), 2019, 8(1): 86-95.
- [7] ZHAO C, ZHANG L N, HAO Z, et al. Comparison study of clinical features between persistent hyperplastic primary vitreous and congenital fibrovascular pupillary membrane[J]. Int Eye Sci, 2023, 23(4): 634-639.
- [8] POLLARD Z F. Persistent hyperplastic primary vitreous: diagnosis, treatment and results[J]. Trans Am Ophthalmol Soc, 1997, 95: 487-549.
- [9] JIANG H, LIANG Y, LONG K, et al. Postoperative follow-up of a case of atypical morning glory syndrome associated with persistent fetal vasculature[J]. BMC Ophthalmol, 2019, 19(1): 150.
- [10] KALIKI S, VEMPULURU V S, MOHAMED A, et al. Retinoblastoma in Asia: clinical presentation and treatment outcomes in 2112 patients from 33 countries [J]. Ophthalmology, 2024, 131(4): 468-477.
- [11] VAJARANANT T S, MAFEE M F, KAPUR R, et al. Medulloepithelioma of the ciliary body and optic nerve: clinicopathologic, CT, and MR imaging features[J]. Neuroimaging Clin N Am, 2005, 15(1): 69-83.
- [12] GOLDBERG M F. Persistent fetal vasculature (PFV): an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV). LIV Edward Jackson Memorial Lecture [J]. Am J Ophthalmol, 1997, 124(5): 587-626.
- [13] PRAKHUNHUNGSIT S, BERROCAL A M. Diagnostic and management strategies in patients with persistent fetal vasculature: current insights[J]. Clin Ophthalmol, 2020, 14: 4325-4335.
- [14] HUANG H C, LAI C H, KANG E Y, et al. Retrospective analysis of surgical outcomes on axial length elongation in eyes with posterior and combined persistent fetal vasculature[J]. Int J Mol Sci. 2023, 24(6): 5836.
- [15] REN J, LYU J, YE H, et al. Secondary glaucoma caused by a special type of persistent fetal vasculature[J]. Int Ophthalmol, 2022, 42: 2871-2879.

(2025-06-19 收稿)