ci, 2001, 21(15): 5671-5677.
[2] Cockayne D A, Dunn P M, ZHONG Y, *et al*. $P2X_2$ knockout mice and $P2X_2/P2X_3$ double knockout mice reveal a role for the $P2X_2$ receptor subunit in mediating multiple sensory effects of ATP [J]. J Physiol, 2005, 567(Pt 2): 621-639.
[3] 李为兵,方 强,杨 昕,等. ATP对正常及DI大鼠离体逼尿肌肌条自发性收缩的影响[J]. 第三军医大学学报, 2005, 27(14): 1459-1462.
[4] Cockayne D A, Hamilton S G, Zhu Q M, *et al*. Urinary bladder hyporeflexia and reduced pain-related behaviour in $P2X_3$-deficient mice [J]. Nature, 2000, 407(6807): 1011-1015.
[5] Namasivayam S, Eardley I, Morrison J F. Purinergic sensory neurotransmission in the urinary bladder: an *in vitro* study in the rat [J]. BJU Int, 1999, 84(7): 854-860.
[6] Rong W, Spyer K M, Burnstock G. Activation and sensitisation of low and high threshold afferent fibres mediated by P2X receptors in the mouse urinary bladder [J]. J Physiol, 2002, 541(Pt 2): 591-600.
[7] Pandita R K, Andersson K E. Intravesical adenosine triphosphate stimulates the micturition reflex in awake, freely moving rats [J]. J Urol, 2002, 168(3): 1230-1234.
[8] Wu C, Bayliss M, Newgreen D, *et al*. A comparison of the mode of action of ATP and carbachol on isolated human detrusor smooth muscle [J]. J Urol, 1999, 162(5): 1840-1847.

(编辑 陈聪连)

文章编号:1000-5404(2007)04-0349-01

个案与短篇

Marfan综合征屈光状态异常1例

陈 利,周素君,宋利兵,刘 波 (第三军医大学西南医院全军眼科中心,重庆 400038)

1 临床资料

患者,女性,8岁,因"发现双眼视力差2年"于2003年11月28日来我院就诊,患儿自诉双眼视物模糊,喜很近距离看物,不伴疼痛、畏光。父母非近亲婚配,其母怀孕期间无高热、惊厥及服药史,患儿足月顺产,既往体健,患儿祖父患有类似晶状体脱位。查体脸瘦长、四肢细长、头长形,双眼裸眼远视力均为0.1,裸眼近视力右眼0.4,左眼0.15。矫正远视力:右眼0.2,左眼0.3。33 cm照影:左眼注视时右眼外斜15°,右眼注视时左眼外斜15°。双眼晶状体脱位于鼻上方,扩瞳后见晶体颞下缘。眼压(非接触性眼压计):右眼15 mmHg,左眼18 mmHg。心脏彩色B超提示:主动脉管径增宽。客观电脑验光及带状光检影为:右眼:-12.00 DS-4.00 DC X 145 → 0.2,左眼:-11.75 DS -5.00 DC X 50 → 0.2。主观试片:右眼+7.75 DS + 1.50 DC X 90 → 0.4,左眼:+7.75 DS + 2.00 DC X 145 → 0.3。双眼角膜直径为11 mm,角膜厚度:右眼524 μm,左眼:522 μm。泪膜破裂时间:右眼21 s,左眼20 s。角膜地形图:右眼:SK 8.18 X 95 、FK 8.57 X 5,左眼:SK 7.97 X 77 、FK 8.47 X 167。右眼给予BC弧为8.30的硬性角膜接触镜+14.75 DS → 0.4,左眼给予BC弧为8.20的硬性角膜接触镜+15.00 DS → 0.4。配戴角膜接触镜2个月后行双眼外直肌后徙术,术后继续配戴角膜接触镜。

2006年11月20日再次复诊,右眼矫正远视力0.5,近视力0.33;左眼矫正远视力0.4,近视力0.16^{+2}。33 cm光照,眼位外隐斜小于5°;6 m光照,眼位正。

2 讨论

Marfan综合征是一种不规则的常染色体显性遗传病,为全身中胚叶组织广泛紊乱,以眼、心血管和骨骼系统异常为特征[1]。晶状体摘除术及人工晶体植入术是目前治疗Marfan综合征的有效方法[2],然而,晶状体脱位的白内障摘除及人工晶体植入术,术中极易发生悬韧带断裂,玻璃体脱出等并发症,需严格控制手术适应证。处于视觉发育可塑性关键期的儿童,如因为手术存在风险而不积极矫正屈光不正和进行弱视治疗,即使以后手术成功,视功能亦难以恢复[3]。

本例患者屈光状态较为特殊。在客观检影时瞳孔区内大部分影动为高度近视状态,剩余弧形部分影动为高度远视状态。而主观试片时高度远视状态的矫正视力明显优于高度近视状态的矫正视力。分析原因为,该患者晶状体向鼻上方脱位,检影时光线经过角膜、晶状体和玻璃体。由于悬韧带的断裂,晶状体变凸形成高度近视状态;而主观试片时视轴通过角膜、晶状体的下缘和玻璃体。由于晶状体的缺如呈高度远视状态。从治疗弱视和视觉光学的角度出发,我们依据主观试片的结果给予配戴硬性角膜接触镜,患者远视力明显提高,未出现阅读困难。1年后患者复诊视功能有明显的改善。因此,我们建议对儿童期Marfan综合征或晶状体半脱位的患者,在验光配镜中应关注患者不同屈光状态下的视觉质量,采取主观试片为主,客观检影为辅的原则,予以配戴硬性角膜接触镜,减少了因框架眼镜带来的棱镜效应,提高了患者的视觉质量。同时辅予弱视治疗,最大限度地恢复患者视功能。

关键词:Marfan综合征;屈光异常
中图法分类号:R778 **文献标识码**:B

参考文献:

[1] Morrison D, Sternberg P, Donahue S. Anterior chamber intraocular lens (ACIOL) placement after pars plana lensectomy in pediatric Marfan syndrome[J]. J AAPOS, 2005, 9(3): 240-242.
[2] 朱少华,刘 良. Marfan综合征研究进展[J]. 法医学杂志, 2005, 21(1): 58-60.
[3] 谢江斌,陈跃真,周 凌. Marfan综合征晶状体半脱位的手术治疗探讨[J]. 中国实用眼科杂志, 2005, 23(1): 52-54.

(编辑 龙 亮)

作者简介:陈 利(1975-),女,重庆市人,技师,主要从事眼视光方面的研究。电话:(023)65419454
收稿日期:2006-12-06;**修回日期**:2006-12-26