全麻诱导插管前吸氧去氮的目的是通过吸入纯氧以置换肺泡内氮气以提高机体的氧储备,延长插管期间的呼吸暂停安全时限,使患者能安全度过气管插管期间无通气期。人体内氧储备主要来源于肺的储备,即肺泡气的氧浓度和肺功能残气量(FRC)。正常成人机体氧耗量大约为250 ml/min,当呼吸空气时肺泡氧储备仅450 ml,而成人FRC为2 500 ml,当通过吸氧去氮使FRC完全转变为氧储备时,理论上可使机体维持正常代谢达8~10 min[2]。在吸入氧浓度恒定的情况下,如何通过临床手段来增加FRC就显得尤其重要。FRC可以随体位的改变而改变,头高倾斜位会增加FRC,提高患者氧储备,降低脉搏氧饱和度下降的速度,从而延长呼吸暂停安全时限。本研究将头高15°倾斜位和平卧位吸氧去氮作比较,观察其呼吸暂停安全时限是否有差别,结果表明:头高15°倾斜位吸氧去氮能明显的延长患者呼吸暂停安全时限,2组有显著性差异($P<0.05$),平均延长时间约70 s。其原因可能是由于平卧位麻醉后肌肉松弛,腹腔脏器和松弛的胸壁肌肉压迫膈肌,使FRC减小,氧储备降低,而让患者处于头高倾斜位则可减轻膈肌的压迫,从而增加FRC,提高氧储备。

我们认为采用头高15°倾斜位吸氧去氮,既能解决过度倾斜体位所增加的气管插管难度,又能达到全麻诱导期延长呼吸暂停安全时限的目的。本研究只进行了少量样本的研究,更大数量样本会呈现何种规律的变化以及头高位对循环功能的影响如何尚需进行进一步的探讨。

关键词:平卧位;头高15°倾斜位;呼吸暂停安全时限
中图法分类号:R614 **文献标识码**:B

参考文献:

[1] Jense H G, Dubin S A, Silverstein P I, *et al*. Effect of obesity on safe duration of apnea in anesthetized humans[J]. Anesth Analg, 1991, 72(1): 89-93.
[2] 姚 泰. 生理学[M]. 第6版. 北京:人民卫生出版社, 2003: 137-161.

(编辑 邓强庭)

文章编号:1000-5404(2009)12-1233-02

经验交流

双眼先天性虹膜缺失伴白内障一家系临床分析

邓 勇,刘达莉 (贵州省安顺市人民医院眼科,贵州 安顺 561000)

无虹膜症是一种少见的先天性虹膜缺失,由Arrafa首次报道。国内普查群体发病率为1:133 931,通常为常染色体显性遗传,外显率较高,该病患者通常表现为先天性无虹膜或虹膜组织高度发育不良,主要症状除明显畏光外,常有显著视力减退、弱视和眼球震颤,约2/3患者有家族史,余1/3患者为散发病例[1]。现报告双眼先天性虹膜缺失伴白内障一家系二代病例的家系调查(四代)及其临床特点和治疗转归,并结合相关文献进行分析和讨论。

1 资料与方法

先证者,男性,38岁,因自幼双眼畏光、视力不良,视物不见1年入院,患者3年前开始,右眼视力逐渐下降,但畏光减轻,至1年前发展至视物不见,左眼也开始出现视力逐渐下降。父母健康,非近亲通婚,其独生女出生后亦有双眼视力不良,畏光。于2007年1月就诊,全身检查无异常,右眼视力眼前手动,左眼视力4.0,矫正视力无提高,左眼外斜15°,双睑裂大小对称,双眼球呈水平震颤,运动自如,双眼结膜无充血,角膜透明,双眼角膜下方少许角膜血管翳,裂隙灯检查见双眼虹膜完全缺如,右眼晶体白色混浊,眼底窥不清,左眼晶体呈灰白色花冠状不均匀混浊,可见其赤道部边缘、悬韧带,眼底欠清,但可见视乳头边界清,桔红色,生理凹陷存在,无扩大,视网膜中央静脉轻度扩张迂曲,A/V 1:2,黄斑中心凹反光不显,双眼不能固视,眼压正常,双眼彩超检查示:双眼白内障,双眼玻璃体轻度混浊,诊断:双眼先天性虹膜缺失,双眼球震颤,双眼白内障,双眼玻璃体混浊,双眼弱视,双眼角膜血管翳,左眼外斜视。治疗:作双眼白内障超声乳化、全黑人工虹膜单片式人工晶体植入术,选用的全黑人工虹膜单片式人工晶体外径10 mm,中央光学直径4 mm,周边3 mm环形黑色人工虹膜,术前准备:作角膜内皮细胞计数,备囊袋张力环、聚丙烯缝线、前部玻切、尼龙缝线,作三面镜检查排除周边眼底病变(左眼)。手术方法:采用巩膜隧道切口,注入高内聚性粘弹剂,2点处作角膜穿刺口,环形撕囊,水分离,低能量高负压乳化吸出晶体核,注入粘弹剂,经外切口板层内角膜缘后方1 mm处垂直进针,待针尖进入玻璃体腔后,立即转向瞳孔区,并由对侧周边角膜穿出,在角膜外剪断缝线,从主切口伸入人工晶体定位钩,钩住瞳孔区缝线,使穿过角膜的缝线退回前房,由主切口中退出,将缝线穿过上攀上的定位孔结扎固定,扩大主切口至10 mm,先将下攀经切口送入下方睫状沟内,残留囊膜之前,略收紧缝线,将上送入切口内板层下方,收紧缝线,人工晶体位于居中定位,在切口内板层结扎缝线,吸出粘弹剂,攀主切口缝合5针,结膜缝合1针,术后前房内有少量出血,Tyndall征(+),经抗炎、止血,对症处

作者简介:邓 勇,男,贵州省安顺市人,副主任医师,主要从事眼科临床方面的研究,发表论文12篇。电话:(0853)3325539,E-mail:58dengyong@sina.com

收稿日期:2009-02-12;**修回日期**:2009-03-24

理完全吸收。

先证者,女性,为男性先证者之女,10 岁,自幼双眼视力不良,畏光,父母非近亲通婚,6 岁时曾作弱视治疗(电脑视力训练光盘治疗 1 个月)疗效不佳而终止,2007 年 1 月就诊于我院,全身检查无异常,双眼视力 4.3,矫正视力无提高,双睑裂大小对称,双眼球呈水平震颤,运动自如,双眼结膜无充血,角膜透明,裂隙灯下检查见双眼虹膜完全缺如,晶体透明但可见线、小片状混浊,可见其赤道部边缘、悬韧带(图 1),眼底视乳头边界清,桔红色,生理凹陷存在,无扩大,A/V 2∶3,黄斑中心凹反光不显,双眼不能固视,眼压正常,诊断:双眼先天性虹膜缺失,双眼眼球震颤,双眼弱视,治疗:①配戴有色眼镜减轻畏光症状。②建议使用双目综合弱视治疗仪:应兼有色光增视、后像图标、描图训练、等级精细视力、对比敏感度和立体视觉等增视功能,每天 1 次,每次 30 min。

对该先天性无虹膜 19 名家族成员进行家系调查。

2　结果

先证者,男性,术后 1 周右眼视力提高至 4.3,左眼视力提高至 4.4,矫正无提高,畏光症状消失,随访 2 年,右眼视力保持在 4.3,左眼视力保持在 4.4,裂隙灯下见:带虹膜隔的人工晶体位正、透明,右眼后囊偏中心较淡的片状混浊(图 2),左眼后囊透明,眼底检查同术前。

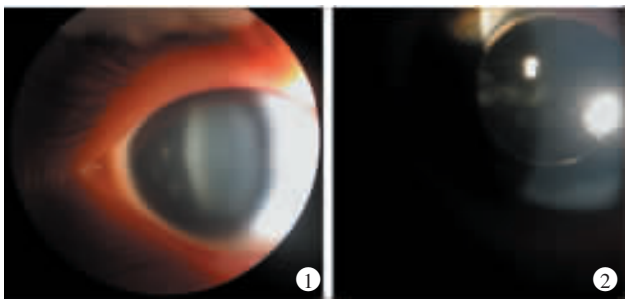


图 1　先证者之女裂隙灯照片　虹膜完全缺失,可见晶体核散在小片状混浊及颞侧赤道部、悬韧带

图 2　男性先证者右眼白内障超声乳化、带虹膜隔人工晶体植入术后裂隙灯照片　可见晶体后囊偏中心的片状混浊

先证者之女,2 年后随访,视力无变化,其原因为家长认为 6 岁时曾作弱视治疗疗效不佳,所以未作弱视治疗,建议用双目综合弱视治疗仪继续作弱视治疗。

该家系 4 代成员中,患病者 2 例,先证者为第Ⅲ代,男性 38 岁,第Ⅳ代患者,女性 10 岁(图 3)。

3　讨论

先天性无虹膜是一种少见的先天性畸形,为常染色体显性遗传,一般为双侧性,单侧性少见(50∶1),且外显率较高,男女发病率相同,少数近亲结婚可呈隐性遗传[2],遗传学研究表明该病与 PAX6 基因变异有关,已报道的突变位点达 309 个,其中大部分为造成翻译提前终止的无义突变和移码突变,少数为

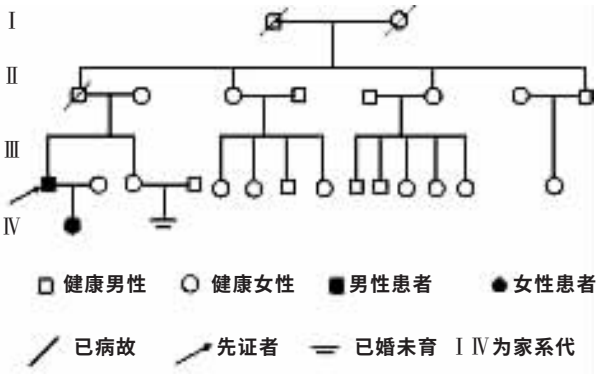


图 3　双眼先天性虹膜缺失伴白内障的家系图

错义突变,大多数有连续传代史,且可合并其他眼部异常,常见有白内障、眼球震颤、弱视、屈光异常、小角膜、脉络膜缺损、黄斑发育不良、视力低下、继发性青光眼等并发症,也可能是 Crouron 综合征、Marinesco Sjogren 综合征和 Lillrich-Feichfriger 综合征的眼部表现之一,在先证者家族中进行遗传咨询和产前基因诊断对避免其家族再发新病例具有重要价值。配戴有色眼镜或中央有孔美容接触镜可以减轻症状,早期进行弱视治疗可以预防弱视的发生或减轻弱视的程度。弱视的治疗效果与年龄有关,本研究的先证者之女早期基本上未进行有效的弱视系统治疗(治疗时间仅为 1 个月),所用的弱视治疗仪缺乏等级精细视力、对比敏感度和立体视觉等增视功能,患儿到 10 岁时,家长认为患儿年龄偏大未按医嘱进行弱视治疗,所以疗效不佳。本例提示弱视的治疗不但要及时,而且应长期坚持,目前该患儿已按医嘱进行综合弱视治疗。

对合并有白内障者,应该及时行白内障摘除。恢复一个新的虹膜,消除进入眼内的杂光,减轻术后眩光[3],减少像差的影响,采用全黑人工虹膜单片式人工晶状体植入术可以取得良好的治疗效果,需要特别注意的是:该种病例病理学检查提示晶体前囊膜变薄,可能导致晶体前囊膜脆弱性增加,使得连续环形撕囊更加困难,基于这种认识,术中采用高内聚性粘弹剂,吲哚青绿或台盼蓝染色囊膜,撕囊应略小等措施可以有效减少囊膜并发症的发生,从而达到安全的手术效果[4]。

关键词:先天性虹膜缺失;双眼;遗传;白内障;虹膜隔人工晶体;眼球震颤;家系调查

中图法分类号:R773.106　　**文献标识码**:B

参考文献:

[1] 丛日昌, 宋书娟, 刘英芝. 先天性无虹膜症家系的基因突变位点研究[J]. 中华眼科杂志, 2006, 42(12): 1113 – 1117.

[2] 喻　青, 李志敏, 陈玲玲. 先天性虹膜缺失[J]. 中华眼底病杂志, 2006, 22(4): 235.

[3] 姚　克. 复杂病例白内障手术学[M]. 北京: 科学技术出版社, 2004: 59 – 64.

[4] 侯志强, 郝燕生, 王　薇, 等. 家族性先天性无虹膜合并白内障患者晶状体前囊膜异常的临床病理学研究[J]. 北京大学学报: 医学版, 2005, 37(5): 494 – 497.

(编辑　王　红)