

激光吻合术,但通常多选择视盘鼻侧和(或)颞下分支静脉。治疗需注意避免每个部位过多击射致静脉管壁破坏明显,造成大

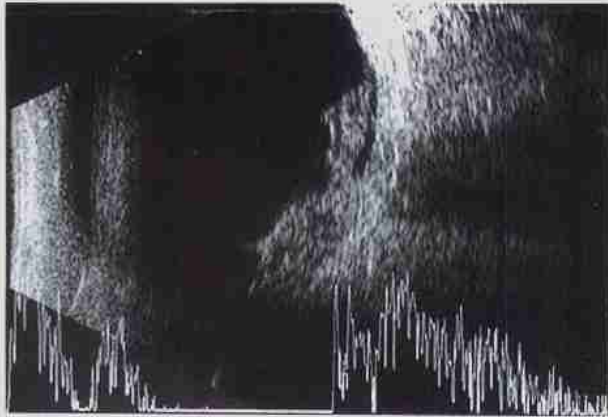


图 4 右眼手术前 B 型超声声像。视盘新生血管膜,局部牵拉性视网膜脱离

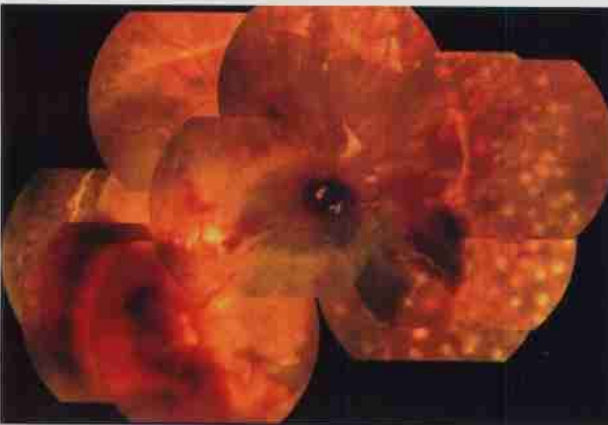


图 5 图 1 患眼手术后 2 周右眼彩色眼底像。颞下方有视网膜前出血

量视网膜出血和(或)玻璃体积血¹⁵。

本例患者,视网膜中央静脉阻塞属缺血型,在视网膜颞下分支静脉处行激光诱导脉络膜视网膜静脉吻合,并行全视网膜光凝,手术后出现了严重的脉络膜新生血管,继发新生血管性青光眼、牵拉性视网膜脱离,视力严重受影响。所以,视网膜中央静脉阻塞缺血型行激光诱导脉络膜视网膜静脉吻合术应慎重。激光能量必须击穿视网膜静脉及其下方的 Bruch 膜,但能量和(或)击射点数不当可导致严重的视网膜和 Bruch 膜损伤,造成视网膜色素上皮细胞增生,纤维瘢痕组织增生,新生血管形成,牵拉性视网膜脱离等。所以,激光诱导脉络膜视网膜静脉吻合术应慎行并严格选择适应证,选择最佳激光能量设置,并密切观察眼底、眼压、房角及虹膜情况,如出现并发症及时治疗。

参考文献

- 1 刘哲丽,温晓霞,张帆.激光诱导脉络膜视网膜静脉吻合术对非缺血型视网膜静脉阻塞所致黄斑水肿的疗效观察.中华眼底病杂志,2002,18:19-12.
- 2 McAllister IL, Constable H. Laser-induced chorioretinal venous anastomosis for treatment of nonischemic central retinal vein occlusion. Arch Ophthalmol, 1995, 113: 156-162.
- 3 卢宇,李志辉,王光瑞,等.激光诱导脉络膜视网膜静脉吻合术的临床研究.中华眼科杂志,2004,4:20-25.
- 4 Fekrat S, Goldberg MF, Finkelsstein D. Laser-induced chorioretinal venous anastomosis for nonischemic central or branch retinal vein occlusion. Arch Ophthalmol, 1999, 117: 139-144.
- 5 Leonard BC, Coupland SG, Kertes PJ, et al. Long-term follow-up of a modified technique for laser-induced chorioretinal venous anastomosis in nonischemic central retinal vein occlusion. Ophthalmology, 2003, 110: 948-954.

(收稿日期:2004-06-22)

(本文编辑:韦纯义)

结晶样视网膜变性二家系报告

陈德桦 王毅 王理理 潘丽娟 曹春林 刘琳

【关键词】 视网膜色素变性; 遗传学

中图分类号:R774.13

家系 1 患者姐弟 2 人于 1997 年 4 月 21 日由父母带领来我院就诊。其父母非近亲结婚。患者姐弟 3 人均于 20~23 岁间相继出现夜盲、视物不清,渐进性视力下降,经多家医院眼科检查,确诊为视网膜色素变性。为寻求医治,此次由父母带领姐弟 2 人前来我院就诊。患者中姐现 37 岁,23 岁发病;弟现 35 岁,21 岁发病。姐弟 2 人均双目失明。另有一妹 20 岁发病,发病后不久即投河自杀,去世多年。父母经眼科检查均未发现异常,视力均达 1.0。姐弟 2 人视力均低于 0.08,矫正不能提高,视野检查无法配合,双眼图形视觉诱发电位(P-VEP)检查未见明显波

形,闪光视觉诱发电位(F-VEP)峰时大致正常。眼前节检查未见异常。其姐散瞳后检查,见视盘边界清楚,颜色淡,视网膜色灰暗,可见散在大小不等的结晶样物质,黄斑区色暗,中心凹反光不见,可见色素沉着(图 1,2)。诊断:双眼结晶样视网膜变性。其弟眼底表现与姐相似,诊断相同。患者均否认全身其它患病史并拒绝进一步检查,其父母称祖辈和同辈中均无类似发病者(图 3)。

家系 2 患者 3 姐妹于 1997 年 9 月 25 日同来我院眼科就诊。姐妹 3 人相继出现夜盲、进行性视力下降。询问病史,其父母是第 3 代姑表亲(父称母为表姑姑),4 个女儿中年龄较大的 3 个女儿均于 25~27 岁后相继发病,但在 25 岁前行婚前检查时视力均达 1.0。大女儿双眼视力均为数指/25 cm,不能矫正。

作者单位:210002 南京军区南京总医院眼科

通讯作者:陈德桦,Email:chensuihua2002@yahoo.com.cn

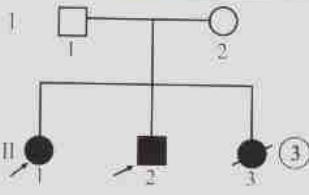
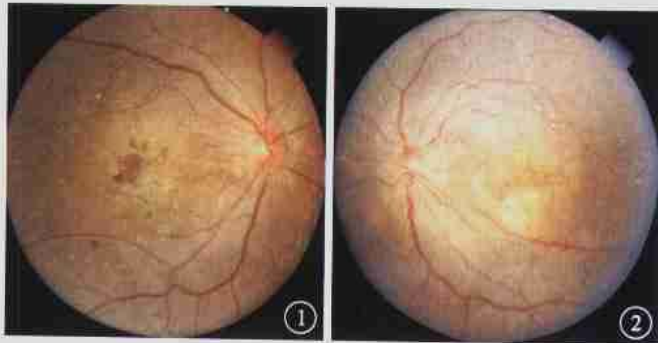


图 1 家系 1 大女儿右眼彩色眼底像。视盘边界清楚, 颜色淡, 视网膜色灰暗, 可见散在大小不等的结晶样物质, 黄斑区色素沉着。图 2 家系 1 大女儿左眼彩色眼底像, 表现与右眼相同。图 3 家系 1 家系图。

散瞳检查, 双眼底均呈青灰色, 视网膜可见散在大小不等的白色结晶样沉着物, 视盘边界清楚, 颜色淡, 视网膜色灰暗, 黄斑区色素不均, 中心凹反光消失, 散在不规则色素沉着(图 4, 5)。荧光素眼底血管造影(FFA)检查, 可见双眼后极部脉络膜毛细血管部分充盈缺损, 视网膜血管充盈迟缓, 后极部散在岛状荧光充盈, 未见荧光素渗漏(图 6, 7)。视野检查无法进行。P-VEP 检查未见明显波形, F-VEP 检查峰时轻度延迟。三女儿双眼视力均为 0.1, 不能矫正。散瞳检查以及 FFA 检查, 双眼表现与其

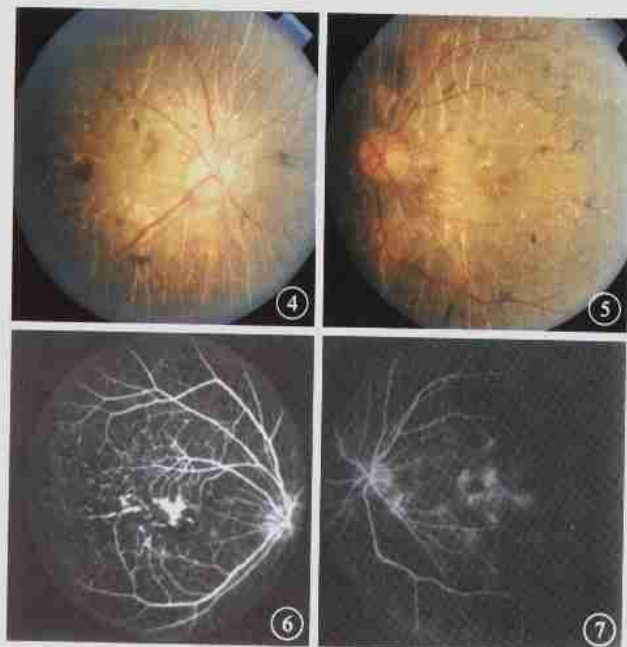


图 4 家系 2 大女儿右眼彩色眼底像。视网膜呈青灰色, 散在大小不等的白色结晶样沉着物, 视盘边界清楚, 颜色淡, 视网膜色灰暗, 黄斑区色素不均, 中心凹反光消失, 散在不规则色素沉着。图 5 家系 2 大女儿左眼彩色眼底像, 表现与右眼相同。图 6 家系 2 大女儿右眼 FFA 像。后极部脉络膜毛细血管部分充盈缺损, 视网膜血管可见充盈, 后极部散在岛状荧光充盈, 未见荧光素渗漏。图 7 家系 2 大女儿左眼 FFA 像, 表现与右眼相同。

姐相似。视野检查无法进行。双眼 P-VEP 检查未见明显波形, F-VEP 检查峰时大致正常。三女儿右眼视力 0.3, 左眼视力 0.08, 均不能矫正。眼底和 FFA 检查所见与其姐姐极相似, 只是程度略轻。周边视野缩小至 $5^{\circ} \sim 10^{\circ}$, 双眼 P-VEP 检查未见明显波形, F-VEP 检查峰时正常。患者三姐妹均诊断为双眼结晶样视网膜变性。

此后多次组织患者 3 姐妹及其父母和二兄弟一妹等全家来我院检查并询问病史, 其家人否认家族内有类似患病史和其它家族遗传病史。患者一家全身检查和心电图、胸部 X 线片、血常规、尿常规检查均未见异常, 眼前节及眼压检查均未见异常。视力检查, 其父亲右眼 0.6, 不能矫正, 左眼 1.0; 母亲右眼 0.4, 左眼 0.6, 均不能矫正; 其大弟右眼 0.15, 左眼 0.08, 均不能矫正; 二弟右眼 1.2, 左眼 1.2; 小妹右眼 1.5, 左眼 1.5。其父双眼周边视野缩小至 60° ; 其他家人周边视野均正常。眼前节及眼压检查均未见异常。其父母和二兄弟一妹视觉电生理检查均正常。其父母除有轻微老年性白内障外, 眼底均未见异常。本家系中大女儿、二女儿、三女儿及二兄弟所生子女眼科临床检查均未见异常(图 8)

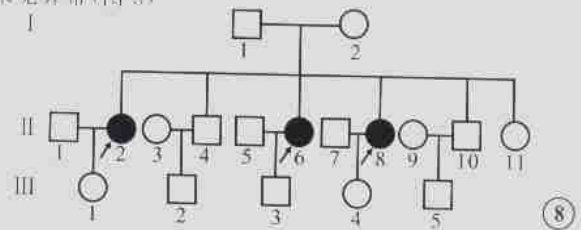


图 8 家系 2 家系图

讨论 结晶样视网膜变性的典型症状为夜盲, 视野逐渐缩小, 视力下降; 典型的眼底改变为视网膜呈青灰色污浊, 散在黄白色结晶样物质, 散在不规则色素堆积; 周边视野检查显示向心性缩小; FFA 检查主要表现为透见脉络膜背景荧光或荧光缺如; 视觉电生理检查多为视网膜电波降低或消失^[1,2]。我们报道的这两家系患者临床表现均较典型, 符合结晶样视网膜变性的临床诊断。

结晶样视网膜变性是与原发性视网膜色素变性有关的常染色体隐性遗传性疾病^[1], 发病率 $1/2400$, 发病年龄 $20 \sim 40$ 岁, 双眼病变基本对称, 男女之比为 $4:1$ ^[1]。但我们报道的这两家系多为女性发病, 尤其是家系 2 中 1 个女儿 3 个相继发病, 眼底改变极其一致, 而年龄相当的 2 个儿子均无发病征象。这两家系患者的遗传方式以往未见国内有类似报道。

参考文献

- 1 张铭端. 结晶样视网膜色素变性. 见: 黄叔仁, 主编. 临床眼科学. 合肥: 安徽科学技术出版社, 1994: 97-98.
- 2 屈传武, 林松. 姐妹患视网膜色素变性及结晶样视网膜变性. 中华眼科杂志, 1997, 33: 124.
- 3 张明尧. 结晶样视网膜变性 70 例临床分析. 实用眼科杂志, 1992, 10: 207-208.

(收稿日期: 2003-09-01)

(本文编辑: 唐健)