

或充血的证据;FFA 晚期受损血管荧光素渗漏;患者其他方面正常;对糖皮质激素反应迅速<sup>[5]</sup>等 6 个方面。而急性视网膜坏死的临床特征包括:视网膜周边部局限性、边界清楚的视网膜坏死病灶;阻塞性血管病变;前房和玻璃体的炎性反应;如果没有抗病毒治疗,则病变迅速蔓延<sup>[6]</sup>。结合本例患者的临床特点,诊断霜样树枝状视网膜血管炎更恰当。由于二者的治疗均可应用大剂量糖皮质激素,故对该患者眼部恢复无明显影响。

#### 参考文献

- 1 黄时洲,高汝龙.脉络膜视网膜炎性病变.见:吴德正,主编.眼部吲哚青绿血管造影学.沈阳:辽宁科学技术出版社,2002.249-251.

- 2 Ito Y, Nakmano M, Kyo N. Frosted branch angitis. Jap J Clin Ophthalmol, 1976, 30:797-803.
- 3 张兰英,傅守静.树枝状视网膜血管炎一例.中华眼底病杂志,1993, 9:116-119.
- 4 金浩丽,杨培增.霜样树枝状视网膜血管炎.中华眼底病杂志,1998, 14:197-198.
- 5 Geier SA, Nasemann J, Klauss V. Frosted branch angitis in a patient with the acquired immunodeficiency syndrome. Am J Ophthalmol, 1992, 113:203-205.
- 6 Holland GN and the Executive Committee of the American Uveitis Society. Standard diagnostic criteria for the acute retinal necrosis syndrome. Am J Ophthalmol, 1994, 117:663-664.

(收稿日期:2004-02-04)  
(本文编辑:唐健)

## 首诊于眼科的 Creutzfeld-Jakob 病一例

肖骏 魏世辉

【关键词】 朊病毒病/并发症; 偏盲/病因学; 克-亚二氏综合征/并发症

中图分类号:R742 R771.3

患者男,36岁。因双眼复视,视物变形 20 d。于 2003 年 8 月 14 日就诊于解放军总医院眼科。患者既往健康。眼科检查:双眼视力 1.5,双眼球各方向运动自如,双眼前段及眼底未见异常。当时给甲钴胺片口服。5 d 后,患者双眼视力下降,同时伴有言语迟缓、反应迟钝、记忆力下降等症状。全身检查:患者言语迟缓、反应迟钝,查体尚可合作。眼科检查:矫正视力右眼 1.0,左眼 0.4,双眼前段及眼底未见异常。视野检查:双眼视野同侧偏盲。视觉诱发电位(PVEP)检查:双眼潜伏期延长。闪光视网膜电图(FERG)检查:双眼 b 波幅值轻度下降。临床诊断:双眼球后视神经炎。并收入院治疗。入院后行头部 CT 及 MRI 检查,均未见中枢神经系统病变。经神经内科会诊后,考虑“多发性硬化”可能性较大。予以注射用甲泼尼龙琥珀酸钠 1 000 mg/d 冲击治疗 3 d,丙种球蛋白 0.5 g/d,共 3 d,以后改为口服醋酸泼尼松 60 mg/d,并逐渐减量。同时应用扩血管及神经营养药治疗。患者症状无好转,并出现烦躁、答非所问、双上肢不自主运动等神经系统症状,遂转入神经内科。复查颅脑 MRI 平片及增强均未见异常;腰椎穿刺检查,脑脊液压力正常(140 mm H<sub>2</sub>O),蛋白呈弱阳性(50 mg/L);脑电图检查示全脑广泛慢波。考虑为:Creutzfeld-Jakob 病。予以对症治疗。以后患者症状逐渐恶化,呈缄默状态,无自发语言,出现肌阵挛症状。入院 1 个月后,脑电图出现特异性三相慢波。临床确诊为:“Creutzfeld-Jakob 病”予以对症治疗。脑脊液 14-3-3 蛋白检查为阴性。入院 3 个月后,患者呈昏迷状态,大小便失禁,饮水呛咳。复查颅脑 MRI,见全脑广泛萎缩。征得患者家属同意后,行脑组织活检,病理证实为 Creutzfeld-Jakob 病。1 年后随访,患者呈植物状态, MRI 见全脑重度萎缩,合并硬脑膜下出血。

讨论 Creutzfeld-Jakob 病(CJD)是蛋白粒子感染性疾病的一种,是一种由变异蛋白粒子引起的可传递的神经系统变性疾病,又称朊病毒病或蛋白粒子病。1920 年由 Creutzfeld 首先报道,1923 年由 Spielmayer Vagas<sup>[1]</sup>命名。1995 年 Vagas 等<sup>[2]</sup>报道 3 例以突发同向偏盲为首发症状,伴有进行性精神障碍的 CJD。病理学的研究表明,以顶枕部受累为主的 CJD,主要表现为高级神经活动障碍和视觉症状,其中,以视野缺损为最常见。此型又称为 Heidenhain 型。进而指出,中老年人突发同向偏盲,而头部 MRI 检查无明显异常者,应考虑到 CJD 的可能。随后,又有多篇以双眼视野同侧偏盲为首发症状,伴有进行性精神障碍,以特异性三相脑电图及脑组织病理检查为诊断依据的 CJD 的病例报告。患者脑脊液 14-3-3 蛋白检查可为阳性或阴性<sup>[3,4]</sup>,据我们所知,首诊于眼科的 CJD 在国内目前尚无病例报告。本病例以双眼复视,视物变形就诊于眼科,视野检查示双眼同侧偏盲,而早期头部 CT 及 MRI 检查均未见异常。以后患者出现精神症状并逐渐加重,脑电图出现特异性三相慢波,脑组织活检呈现特征性海绵状变性。可确定诊断为 CJD 病,考虑为 Heidenhain 型。

#### 参考文献

- 1 林世和.蛋白粒子疾病.见:吕传真,主编.神经病学.北京:人民军医出版社,2002.290-299.
- 2 Vagas ME, Kupersmith MJ, Savino PJ, et al. Homonymous field defect as the first manifestation of Creutzfeldt-Jakob disease. Am J Ophthalmol, 1994, 119: 497-504.
- 3 Jacobs, ME, Lesse RL, Mourelatos Z, et al. The Heidenhain variant of Creutzfeldt-Jakob disease: clinical, pathologic, and neuroimaging findings. J N Ophthalmol, 2001, 21:99-102.
- 4 Brazis PW, Lee AG, Graff-Radford N, et al. Homonymous visual field defects in patients without corresponding structural lesions on neuroimaging. J N Ophthalmol, 2000, 20:92-96.

作者单位:100835 北京,解放军总医院眼科[肖骏(现在吉林大学第二医院眼科)]

通讯作者:肖骏,Email:surgeonxiao@sohu.com

(收稿日期:2004-05-19)

(本文编辑:韦纯义)