

- 科杂志 1994;30(3):230-231  
35 周妍丽,公重麟,黄毅,等. 高频电灼疏通术治疗泪道阻塞的疗效观察. 国际眼科杂志 2007;7(3):875-876  
36 杨继君,任永红. 高频电联合泪道插管治疗泪道阻塞的疗效观察. 眼外伤职业眼病杂志(附眼科手术) 2005;27(11):305-306  
37 邓仕莉. YAG 泪道激光成形联合泪道植管术治疗泪道阻塞并发症预防及护理. 实用医院临床杂志 2008;5(4):146-147  
38 Pulido-Duque JM, Reyes R, Carreira JM, et al. Treatment of complete

- and partial obstruction of the nasolacrimal system with polyurethane stents: initial experience. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1998; 21(1): 41-44  
39 齐鹤山,杨爱民,宋明超. 泪小管手术后支撑物留置时间的探讨. 临床眼科杂志 1997;5(1):48  
40 Kaufman LM, Guay-Bhatia LA. Monocanalicular intubation with Monoka tubes for the treatment of congenital nasolacrimal duct obstruction. *Ophthalmology* 1998;105(2):336-341

· 病例报告 ·

## 双眼先天性黄斑缺损 1 例

方晏红, 杨旭

作者单位:(629000)中国四川省遂宁市中心医院眼科  
作者简介:方晏红,男,在读硕士研究生,研究方向:糖尿病视网膜病变。  
通讯作者:方晏红. syykfang@163.com  
收稿日期:2010-04-02 修回日期:2010-05-28

方晏红,杨旭. 双眼先天性黄斑缺损 1 例. 国际眼科杂志 2010;10(6):1114

### 0 引言

先天性黄斑缺损是指黄斑区视网膜和脉络膜的先天性发育异常,常单眼发病,双眼罕见,多数属于常染色体显性遗传,少数为隐性遗传,也有部分散发。目前,黄斑缺损和发育异常真正的原因尚不清楚。该病可累及双眼,自幼双眼视力差,一般病情稳定多年无发展。临床较少见,近期我们遇到 1 例,现报告如下。

### 1 病例报告

患者,男,23 岁,因自幼双眼视物模糊来我院就诊。患者否认早产,外伤,眼病病史及家族史。PE:Vod = 0.1, Vos = 0.12,矫正无提高。双眼压正常,双眼角膜透明,前房深浅正常,瞳孔等大等圆居中,晶状体透明,视乳头清晰,双眼黄斑区边界清楚,类圆形 4PD × 4PD 大小脉络膜缺损,中央可透见部分脉络膜大血管,散在部分色素沉着,余视网膜未见异常。双眼充分散瞳后 FFA 见:动脉期可见双眼黄斑缺损区脉络膜背景荧光缺损,部分脉络膜大血管充盈,所沉着色素部分遮盖荧光,后期未见视网膜于缺损区充盈(如图 1,2)。因患者原因未行 OCT,VEP 等进一步检查。诊断为双眼先天性黄斑缺损(色素型)。

### 2 讨论

先天性黄斑缺损多数属于常染色体显性遗传,少数为隐性遗传,也有部分散发。目前,黄斑缺损和发育异常真正的原因尚不清楚。过去认为它和胚裂闭合不全和视杯内外两层的发育异常有关,目前大多数学者倾向于胎内感染学说<sup>[1]</sup>,特别是母亲子宫内受到炎症刺激,如结核,梅毒,细菌性病或弓形体病等所致脉络膜炎,及组织破坏性改变,均可导致神经上皮和中胚叶结构的发育异常,发生黄斑缺损<sup>[2]</sup>。其分型有 3 型:(1)色素型:黄斑区的脉络

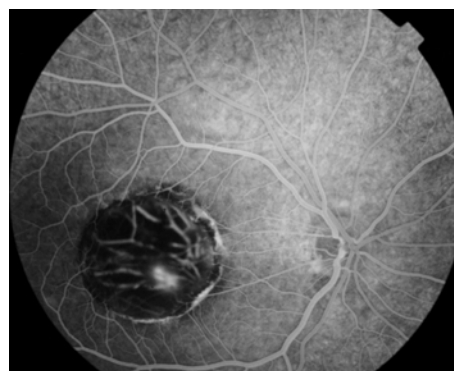


图 1 右眼底 FFA。

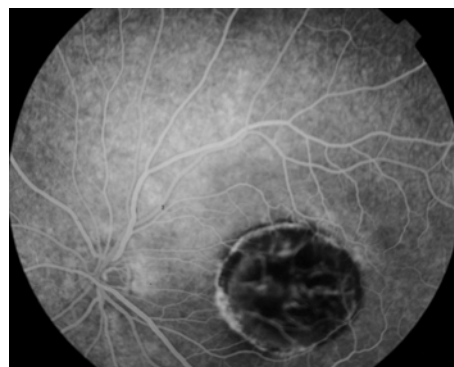


图 2 左眼底 FFA。

膜部分或者全层缺损,缺损的边缘及缺损区有不规则色素团块堆积,深层见粗大的脉络膜血管,其表面视网膜血管跨越而过,底部巩膜不向后膨出。(2)无色素型:色素少,多位于边缘。病灶边界清楚,视网膜血管在边缘处突然终止,缺损区无视网膜和脉络膜血管,部分巩膜向后膨出。(3)异常血管吻合型:缺损底部出现视网膜血管与脉络膜血管异常吻合或血管自底部进入玻璃体或晶状体。先天性黄斑缺损患眼 OCT 检查图像特征为病灶区视网膜脉络膜组织局限性向外凹陷,凹陷区内视网膜神经上皮层、视网膜色素上皮层和脉络膜层均出现结构异常<sup>[3]</sup>。本例报告缺损区内有不规则色素团块堆积,在其深层可见粗大网状脉络膜血管,底部巩膜不向后膨出,故诊断为色素型。该病目前尚无有效治疗,仅予随访观察。

### 参考文献

- 1 黄叔仁. 临床眼底病学. 合肥:安徽科学技术出版社 1994:26
- 2 张承芬. 眼底病学. 北京:人民卫生出版社 1998:165-168
- 3 杨继红,吴子旭. 先天性黄斑缺损的光相干断层扫描检查. 中华眼底病杂志 2005;21(2):97-99