

诊断的敏感性低,且多只能发现一些间接征象。⑥基层医院设备条件有限,受检查手段的制约<sup>[9]</sup>。

### 参 考 文 献

- 1 Renowden S. Cerebral venous sinus thrombosis. Eur Radiol. 2004; 14(2):215-226
- 2 Bousseu MG. Cerebral venous thrombosis: nothing, heparin or local thrombolysis. Stroke. 1999;30:481-483
- 3 饶明俐, 林世和. 脑血管疾病. 第 1 版. 北京: 人民卫生出版社, 2002. 272.
- 4 Deise ML, Lofti HB. Cerebral venous sinus thrombosis. Journal of Neuroscience Nursing. 2005; 37(5):258-264
- 5 Masuhr F, Mehraein S, Einhaupl K. Cerebral venous and sinus

- thrombosis. J Neuro 2004; 251: 11-23
- 6 李凤鸣. 中华眼科学. 人民卫生出版社, 第 2 版. 北京. 2005. 2917-2918
  - 7 Goodwin J. Recent developments in idiopathic intracranial hypertension (IIH). Semin Ophthalmol. 2003; 18(4):181-189
  - 8 王鹤白. 现代神经眼科学. 人民卫生出版社, 北京. 2005. 102-103
  - 9 Erwin S, Anousha R, Tibo G et al. Cerebral venous thrombosis: an all or nothing disease? Prognostic factors and long-term outcome. Clinical Neurology and Neurosurgery 2005; 107: 99-107
  - 10 高艳恒, 鲁广秀, 张瑾. 颅内静脉窦血栓形成误诊 12 例分析. 中国误诊学杂志 2004; 4(9): 4941-4942

(收稿时间: 2006-03)

## · 病例报告 ·

# Crouzon 综合征一例

毕鸿耘 王新兰

患者男 44 岁 因双眼外斜, 视力差, 2006 年 6 月来院行残疾鉴定, 患者自幼即双眼外斜, 突眼, 并逐渐加重, 视力不佳, 现实眼严重, 穿脱套头衫时易使眼球脱白, 眼睑闭合不全常双眼发红。伴双耳听力差, 鼻塞打鼾, 夜间呼吸困难, 有呼吸睡眠暂停现象。咀嚼困难进食吞咽困难。因弱智未上学。全身检查额骨前突, 顶骨上突, 上颌骨平坦, 下颌骨前突, 鼻根低平, 钩鼻, 鼻中隔右偏, 前鼻孔闭锁。双耳廓无畸形, 双外耳道通畅, 鼓膜完整, 双耳纯音测听气骨导平行下移 > 60dB, 为中重度感音神经性耳聋。因上颌骨畸小, 上齿槽狭小, 上牙列不齐, 下颌骨前突, 反颌, 上下咬合关系紊乱, 高腭(图)。短颈, 胸腹部未见异常, 心率 70 次/分, 节律齐, 无杂音。四肢健, 无并指(趾)。视力: 右 0.5, 左 0.6 不能矫正。双眼球前突, 28mm<sup>>14mm</sup> < 31mm, 双眼外斜 60°。眼球运动正常, 无眼球震颤。双上睑迟落, 闭合不全, 双角膜中央见条状云翳, 前房中深, 虹膜纹理清, 瞳孔大小正常, 对光反射正常, 晶状体透明, 眼底清晰可见, 视盘边界清, C/D=0.5, 视盘凹陷深, 见筛孔, 动静脉比例 2:3, 黄斑中心凹反射存在。辅助检查, X 线颅骨骨缝过早闭合。诊断为 Crouzon 综合征。

讨论 Apert-Crouzon 综合征由 1912 年法国神经病学家 Crouzon 首先报道得名。国内 1953 年范鸿简, 2002 年单保生曾有报道<sup>[1]</sup>。又称颅面骨发育障碍综合征, 颅狭小综合征, 尖头综合征, 鸚鵡样头综合征, 为常染色体显性遗传, 也有个别单纯隐性遗传病例报告。该患者追问三代直系亲属均无同类病患, 考虑为隐性遗传或突变。该病颅骨发育不良导致许多不良后果, 病变的发展可分为三个阶段<sup>[2]</sup>。第 1, 颅骨缝过早愈合, 使部分骨不发育; 第 2, 颅内脑组织随年龄增长, 仍向未融合的骨缝方向及骨板薄处扩张; 第 3, 因颅骨闭合过早已形成畸形, 脑及各部分组织受压迫, 而发生许多病变与病征。临床表现头颅畸形, 面孔异常, 眼球突出, 上颌缩小, 下颌突出等。眼部症状与病征: ①眶距近, 浅眼眶, 眼球突出, 眼球脱白, 外斜视, 眼球震颤; ②眼睑闭合不全, 暴露性角膜炎; ③视力减退, 弱视, 视神经萎缩。全身表现: ④额骨前突, 顶骨上突, 上颌骨上升, 高腭, 下颌骨前突, 呈塔状头或舟状头, 鸚鵡样鼻合并颌突, 若鸚鵡头样外观; ⑤头痛, 智力差, 听力减退, 偶有抽搐; ⑥偶见并指(趾), 心脏病。辅助检查: 颅骨前后径变短, 颅前凹变浅, 颅中凹, 颅后凹扁平, 眼眶浅, 呈冠状缝和人字缝骨性结合, 上颌骨发育不全等。要与 Apert 综合征、Greig 综合征、Franceschetti 综合征、Helmholz-harrington 综合征等鉴别。本病的治疗可施有关骨压迫的骨松解术, 以防颅内压升高及脑疝形成。视神经管减压术, 保存有用视力。预后, 达一定年龄病情可停止发展。本例病人病情已停止发展。

### 参 考 文 献

- 1 单保生, 孙晓香. 遗传性 Apert-Crouzon 综合征 2 例. 中国实用眼科杂志. 2003, 21: 238
- 2 李凤鸣, 主编. 中华眼科学. 第二版. 北京: 人民卫生出版社, 2005 3385-3386

(收稿时间: 2006-07)



图

作者单位: 831100 昌吉市, 新疆昌吉市人民医院眼科(毕鸿耘), 新疆昌吉州卫生学校(王新兰)  
通讯作者: 毕鸿耘