

· 病例报告 ·

Vogt-小柳-原田综合征一例

吕华毅 刘景祥 姜宏 刚立杰 唐海霞

苏××女 46岁 无明显诱因出现双眼眼痛、视力突然下降,伴头痛、头昏、耳鸣8天入院。无恶心、呕吐,无皮肤变白,无虹视及雾视等症状。入院后查体:心肺理学检查未见异常。右眼视力:0.05(不能矫正)。眼压:21mmHg。眼睑无肿胀,睑结膜无充血,角膜光滑透明,角膜后灰白色KP(+),前房深度正常,房水闪辉(+),虹膜纹理清。瞳孔圆形居中,直径约4mm,直接对光反射迟钝。晶状体无混浊,玻璃体点状混浊。眼底:视盘界不清,色淡红,后极部视网膜水肿,3:00~5:00位周边部视网膜青灰色隆起,其上血管迂曲,最高处+3D视清,血管走行大致正常,黄斑中心凹反射消失。左眼视力:0.04(不能矫正);眼压21mmHg。眼睑无肿胀,睑结膜无充血,角膜上皮光滑透明,角膜后灰白色KP(+),前房深度正常,房水闪辉(+),虹膜纹理清。瞳孔圆形居中,直径约4mm,直接对光反射迟钝。晶状体无混浊,玻璃体点状混浊。视盘界不清,色淡红,后极部视网膜水肿,7:00~9:00位周边部视网膜青灰色隆起,其上血管迂曲,最高处约+2D视清,血管走行大致正常,黄斑中心凹反射消失。眼底荧光血管造影:后极部视网膜多发性渗漏,多囊样荧光素积存。基因检测回报:HLA-DR4(53)阳性,HLA-DR 7(53)阳性。临床诊断:Vogt-小柳-原田综合征。治疗:泼尼松80mg晨起空腹顿服,14d后泼尼松70mg晨起空腹顿服,逐渐减量,30mg维持2个月。给予抗生素预防感染、神经营养、散瞳。患者病情逐渐好转,视力逐渐提高。15d随访:右眼视力:0.25,左眼0.25。角膜后KP减少,房水清,瞳孔药物性散大,无后粘连。后极部视网膜水肿减轻,视网膜隆起减轻。30d随访:右眼视力:0.4,左眼0.5。角膜后KP消失,房水清。眼底:视盘界清,后极部视网膜水肿减轻,周边脱离视网膜部分复位。3个月随访:右眼视力:0.6,左眼0.7。视盘界清,后极部视网膜水肿消失,脱离视网膜复位。

讨论 Vogt-小柳-原田综合征是我国葡萄膜炎中最常见的类型之一,其发病机制尚不完全清楚,目前的研究资料显示,感染、自身免疫及免疫遗传因素在其发病中均起着一定作用。有关遗传因素在本病中的作用国外已有多个报道,我国学者研究发现本病HLA-DR4、DRw53相关。Vogt-小柳-原田综合征患者中HLA-DR4阳性率45.90%,HLA-DRw53阳性率62.29%,而正常对照组阳性率分别为14.71%和38.24^[1]。新修订的Vogt-小柳-原田病诊断标准:

1. 完全型Vogt-小柳-原田病(必须同时具备标准1~5。

(1) 葡萄膜炎发病前无穿通性眼外伤或手术史;

(2) 临床或实验检查不能诊断为其他眼病;

(3) 双眼受累(根据病人接受检查时疾病发展阶段的不同必须具备a或b两项之一)。疾病的早期表现:①必须有弥漫性葡萄膜炎的表现,可表现局部出现视网膜下液、球形浆液性视网膜脱离之一。②有不明性质的眼底改变,必须同时具备荧光眼底血管造影发现局灶性脉络膜充盈迟缓、多发性点状荧光渗漏、大片鳞状高荧光区、视网膜下液中存在荧光积存,视神经荧光着染。弥漫性脉络膜增厚而超声检查无后巩膜炎表现。③眼部脱色素:晚霞样眼底或

sugiura征。④其他眼征:圆形视网膜脉络膜瘢痕、视网膜色素上皮聚集或迁移、复发性或慢性前葡萄膜炎。

(4) 神经学、听力学表现:①假性脑膜炎;②耳鸣;③脑脊液增多。

(5) 皮肤表现:①白发;②脱发;③白癜风。

2. 不完全型Vogt-小柳-原田病(必须同时具备标准1~3,4,5之一)。(1)葡萄膜炎发病前无穿通性眼外伤或手术史;(2)临床或实验检查不能诊断为其他眼病;(3)双眼受累;(4)神经学、听力学表现;(5)皮肤表现。

3. 可疑型Vogt-小柳-原田病(单纯眼部表现,但必须同时具备标准1~3)。(1)前驱期——患者可有颈项强直、头痛、耳鸣、听力下降和头皮过敏等改变;(2)后葡萄膜炎期——典型的表现为双侧弥漫性脉络膜炎、脉络膜视网膜炎、视乳头炎、神经上皮浅脱离等;(3)前葡萄膜炎受累期——除后葡萄膜炎期的表现外,往往伴有渗出性视网膜脱离,并出现非肉芽肿性前葡萄膜炎表现;(4)前葡萄膜炎反复发作期典型的表现为复发性肉芽肿性前葡萄膜炎,常有晚霞状眼底改变、Dalen-Fuchs结节和眼部并发症。在疾病的不同期,还可出现脱发、毛发变白、白癜风等改变。常见的并发症有关发性白内障、继发性青光眼和渗出性视网膜脱离^[2]。根据典型的病史及特征性的改变诊断。FFA检查,早期出现多发性细小的荧光素渗漏点,以后扩大融合,对诊断有很大帮助。HLA分型检查,HLADR4、HLA 2DRw53也有较高的阳性率。本例患者视盘界不清,色淡红,后极部视网膜水肿,周边部分视网膜青灰色隆起,黄斑中心凹反射消失。眼底荧光血管造影:后极部视网膜多发性渗漏,多囊样荧光素积存。HLA DR4、HLA 2DRw 53阳性,属后葡萄膜炎期。

Vogt-小柳-原田综合征发病迅速,易反复发作,病程进展快,致盲率高^[3]。患者常被误诊为视乳头炎、视神经膜炎、视乳头水肿和中心性浆液性视网膜病变、虹膜睫状体炎、中间葡萄膜炎、后葡萄炎、视网膜脱离和陈旧性视网膜脉络膜病变等现象。致盲主要因误诊、漏诊、失去最佳治疗时机和未进行系统治疗。主要原因之一是医生对该病的临床程不熟悉,早期正确诊断,给予及时系统的治疗十分重要。本病应用皮质激素治疗以来,预后有很大改进。早期全身给药,用量足,早期用大量皮质激素时快减,以后慢减,4周内避免急剧减药,后期维持量要长,不少于3个月~6个月。本症早期治疗有效率高达85%以上。故加强早期诊断,减少误诊及漏诊的发生以挽救患者视功能意义重大。长期用药时选泼尼松,一般每日60mg~80mg晨起顿服。根据病情减药。在减药过程中若有复发可加强局部用药。注意用药期间需补钾。其他治疗措施同一般葡萄膜炎治疗方法。本例患者经大量激素治疗后,病情稳定,效果满意。

参考文献

- 1 黄祥坤,杨培增,周红颜等. Vogt-小柳-原田综合与HLA-DR4、DRw53相关的研究,中国实用眼科杂志,2002,12:754~755.
- 2 延年主编,眼科学,第六版,人民卫生出版社,-2004,156.
- 3 杨培增,李绍珍主编,葡萄膜炎,第一版,北京人民卫生出版社,1998,311~334.

(收稿时间:2007-6)

作者单位:1300031 长春,中日联谊医院眼科(吕华毅 刘景祥 姜宏 唐海霞);东辽县人民医院眼科(刚立杰)

通讯作者:吕华毅, E-mail:LHY2510_1983@126.com