

# 先天穩定型夜盲症——病例報告

郭鳳如<sup>1</sup> 劉秀雯<sup>2,3,4</sup> 楊健一<sup>1</sup>

目的：本文主要報告先天穩定型夜盲症患者，其電氣生理檢查典型的發現。

方法：病例報告。

結果：20歲男性，主訴自幼夜盲。眼底檢查及眼底螢光攝影檢查呈近視性退化，光適應視網膜電圖正常，暗適應視網膜電圖及暗適應檢查異常。診斷為先天穩定型夜盲症。

結論：在臨床上常會遇到夜盲的病人，造成夜盲的原因很多。為了鑑別診斷夜盲症，除了眼底檢查外，尚可使用電氣生理檢查來分辨是何種類型的疾病。

Key Word: Congenital stationary night blindness, Photopic ERG, Bright-flash dark-adapted ERG.

## 前 言

先天穩定型夜盲症(Congenital stationary night blindness)為一罕見之疾病，可以是偶發或遺傳的方式發生，根據眼底發現可分為眼底正常及不正常兩大類。眼底正常之患者較不易診斷，有時甚至可能被懷疑是詐盲，本篇報告一眼底正常之先天穩定型夜盲症並探討其診斷方法。

## 病例報告

本文患者是20歲男性病人。來院主訴為夜盲。患者健康情形良好，除自幼因斜視開過2次刀外，

並無全身疾病。由於患者是養子。故家族史不明。在眼科檢查方面：最佳矯正視力右眼 0.8 x -8.5D/-0.75D Axis:120°，左眼 0.6 x -8.25D/-1.25D Axis:90°；外觀是兩眼交替性外斜視、水平性眼球震顫，左眼外直肌及上直肌運動受限；前房檢查正常，眼底呈明顯近視性退化且視神經盤較傾斜、蒼白(tilted and pale disc) (圖1)；眼底螢光攝影檢查(FAG)只有近視性退化(圖2)，視野檢查(VF)輕度異常(圖3)，視覺激發電位檢查(VEP)中，潛伏期(latency)及振幅(amplitude)無明顯變化；暗適應檢查(Dark-adapted Test)為單相性，未出現錐桿轉折(cone-rod break)，其終閾值比正常桿細胞閾值高許多(圖4)；視網膜電圖檢查(ERG)結果如下：光適應下(Photopic ERG)呈正常a b波型，其間振動電位(oscillatory potential)消失

投稿日期：91年1月31日。修改日期：91年4月18日。通過日期：91年5月20日。

<sup>1</sup>台北市立仁愛醫院 眼科   <sup>2</sup>台北市立婦幼醫院 眼科   <sup>3</sup>台北醫學大學   <sup>4</sup>國立台灣大學醫學院  
聯絡人及抽印本索取：郭鳳如 241 台北縣三重市中山路2號 台北縣立三重醫院 眼科