

青年型糖尿病合併視神經萎縮 ——沃夫然症候群之病例報告

陳俊寰 陳宏任 翁林仲* 周介仁* 謝瑞玟 李燕晉[△]

沃夫然症候群Wolfram (DIDMOAD) Syndrome，是指合併有青年型糖尿病，視神經萎縮，耳聾，以及尿崩症等症狀。通常糖尿病是第一個表徵，接着出現原發性視神經萎縮，然後感音性聽力受損，最後可能伴隨尿崩症。本篇報告一位19歲男孩，自9歲發生青年型糖尿病，從11歲開始出現視力減退並伴隨聽力喪失。經檢查發現有原發性視神經萎縮，中等度高頻聽力喪失，以及多尿的現象。本篇將以12年的追蹤，報告其臨床變化、眼底、視野及眼神經學方面的表現。

Key words: Wolfram syndrome, Insulin Dependent Diabetes mellitus (IDDM), Primary optic atrophy, High frequency hearing loss.

前 言

沃夫然症候群 (Wolfram Syndrome)，最早在1938年由Wolfram⁽¹⁾等人提出合併糖尿病及視神經萎縮的4個病例，1949年Lawter⁽²⁾又發現合併尿崩症現象，1966年Rose等人⁽³⁾觀察到其耳聾的發生，於是構成沃夫然症候群的四個主要病症，又稱DIDMOAD (Diabetes Insipidus, Diabetes Mellitus, Optic Atrophy, Deafness) syndrome，其他次要的病症包括：水腎，膀胱膨脹，泌尿道異常，小腦功能異常，步態不穩，腦波異常，初經延遲，內分泌異常，甚至精神方面疾病都有文獻報告過⁽⁴⁻⁷⁾。本篇將報告國內一個新病例，目前全球已知有超過250個病例以上⁽⁸⁾。

病例報告

一位19歲男孩，自6歲就曾來本科初診，當時並無特殊發現；9歲時發現有胰島素依賴型糖尿病 (IDDM)，並開始用胰島素治療，此後血糖控制在200mg/dl上下，眼科檢查兩眼視力皆為1.0，眼底檢查並無特殊發現；11歲開始視力減退，兩眼最佳矯正視力皆為0.5，眼底檢查發現：兩眼視神經盤顛部呈現略蒼白變化；到15歲時視力僅剩右眼0.05，左眼0.04 (表一)，沒有明顯屈光不正的問題。前眼部正常，眼底 (13-19歲) 出現雙眼視神經盤蒼白，沒有視神經盤水腫，為雙眼視神經萎縮；但視網膜並沒有出血，水腫，新生血管等典型糖尿病網膜症的現象；螢光血管眼底攝影 (圖1) 也沒有血管螢光顯影劑外滲現象。視野檢查 (Oc-

投稿日期：87年1月14日，修改日期：87年3月25日，接受日期：87年4月27日

馬偕紀念醫院 眼科 [△]小兒科 *國立台灣大學醫學院附設醫院 眼科部

連絡人及抽印本提供：陳俊寰 台北市中山北路二段92號