

兩側大腦性眼瞼下垂續發於 同胱氨酸尿症——病例報告

張元澤^{1,2} 周介仁¹ 翁林仲¹ 陳慕師¹

本文報告一十四歲男孩患有同胱氨酸尿症之病例，病人在四年前因腦部右側顳葉、頂葉和枕葉梗塞及萎縮而有經常性癲癇、左側輕癱、感覺喪失、面部麻痺等後遺症及智能遲緩和精方面疾病。今年四月發生癲癇和兩側性眼瞼下垂併伴隨向上凝視傷害和視野左邊同側偏盲，除此之外，兩眼視力是 0.8~0.9 之間，沒有水晶體移位，眼底正常。我們就同胱氨酸尿症來討論和兩側大腦性眼瞼下垂關係及有關於非優勢大腦半球的損害。

Key words: cerebral ptosis, homocystinuria, cerebral infarction, nondominant hemispheric lesions.

前 言

大腦性眼瞼下垂 (cerebral ptosis) 是由於核上的損害 (a supranuclear lesion) 而造成提上瞼肌 (levator palpebrae superioris) 的無力^(1,2)。造成大腦性眼瞼下垂的病人沒有動眼神經麻痺，Horner's 症候群，重肌無力症，機械性眼皮功能不良和腦幹方面疾病的跡象^(1,3)。同胱氨酸尿症 (Homocystinuria) 是一種先天性代謝異常的疾病，遺傳方式是自體隱性遺傳，特徵是因缺乏 cystathionine β -synthase^(4,5)，而無法將甲硫胺酸 (methionine) 轉變成半胱胺酸 (cysteine)，因而導致同胱氨酸在組織、血液、尿中累積，有四個主要器官系統受到影響，就是眼睛、骨骼系統、血管系統和中樞神經系統⁽⁶⁾，其中血栓栓塞後遺症對中樞神經系統造成

傷害，嚴重甚至導致死亡⁽⁷⁾。本文提出一例同胱氨酸尿症的病人，表現兩側眼瞼下垂，就其原因和兩者關係及有關於非優勢大腦半球的損害來討論。

病例報告

本例是一位 14 歲男孩，有多次住院記錄，此次是因經常癲癇發作而入院，住小兒科病房，追蹤其病史，一歲半時，在三軍總醫院診斷出腎病症候群 (nephrotic syndrome) 並給予治療，三歲時，因兩側腹股溝疝氣開刀治療，沒有眼科手術記錄，家族史方面，祖父死於心臟病，父親七年前胸椎第十、十一節受傷，以輪椅代步，其他無特殊發現。入院後病人主訴兩側眼瞼下垂併向上凝視傷害，而會診眼科。

病人在四年前表現經常性癲癇，左半側輕癱，

投稿日期：89 年 1 月 20 日。修改日期：89 年 6 月 30 日。通過日期：89 年 10 月 23 日。

¹國立台灣大學醫學院附設醫院 眼科部 ²嘉義基督教醫院 眼科

聯絡人及抽印本索取：張元澤 嘉義縣中埔鄉和美村 8 鄰 50 巷 21 號