17 Bradley JM, Anderssohn AM, Colvis CM, et al. Mediation of laser trabeculoplasty-induced matrix metalloproteinase expression by IL-1 beta and TNF-alpha[J]. Invest Ophthalmol Vis Sci, 2000, 41(2): 422-430 (收稿:2008-10-10 修回:2008-12-15) (本文编辑:高 红)

· 病例报告 ·

牵牛花综合征合并知觉性内斜视一例

王 涛 丁玉玲

牵牛花综合征(morning glory syndrome, MGS)是一种极为少见的眼底先天畸形,又称牵牛花视盘发育异常(morning glory disc anomaly, MGDA)。Kindler^[1]于1970年根据其典型眼底特征正式命名该病。现将我科遇见的1例报告如下。

患者,女,5岁。家长诉其女左眼视力差4年来院就诊。曾在外院行弱视治疗2年余,视力无提高。既往史及家族史均无特殊。眼科检查:右眼裸眼视力1.0,眼底未见明显异常;左眼:角膜映光+15°、33 cm+40[△],6 m+25[△]。裸眼视力0.1,验光-9.50 DS+75 DC×180°→0.4。眼底可见视盘扩大,大小约5 PD,视盘中心有一凹陷区,呈漏斗状,凹陷底部被白色棉絮状胶质组织所填充,遮盖正常视盘。异常的眼底血管由凹陷边缘呈放射状发出,约20支,血管粗细不等,局部血管有白鞘,血管走行直立而少见分支,动静脉辨别不清(图1)。视盘周围有一隆起的灰黑色色素环,外绕脉络膜视网膜萎缩斑,可透见巩膜,未累及黄斑(图2)。因患儿欠合作,未行荧光素眼底血管造影及视觉诱发电位、视野等检查。诊断:(1)左眼牵牛花综合征;(2)左眼屈光不正;(3)左眼弱视;(4)左眼知觉性内斜视。给予屈光矫正和弱视治疗,手术矫正斜视。





图 1 正常视盘被白色棉絮状胶质组织所遮盖,眼底血管呈放射状,约20支,血管粗细不等,局部血管伴有白鞘,血管走行直立而少见分支,动静脉不易辨楚图 2 视盘周围可见隆起的灰色、黑色色素环,外绕脉络膜视网膜萎缩斑,可透见巩膜不易辨认。视盘周围呈黄白色或黑色带状,外周有色素斑块。

讨论: MGS 病因尚不明确,可能为胚胎期胚裂上端视杯的 两层神经上皮组织与视蒂交界处衍化异常引起^[2]。多为单眼 发病,主要症状为儿童时期即有视力减退或斜视,视力为数指 ~0.2。其眼底特征为视盘面积扩大,一般达 4~5 PD,中央有漏斗状凹陷,凹陷底部充填以棉花绒样物质,有 10~20 余支粗 细不等的血管自充填物边缘呈放射状穿出走向周边部,动静脉

不易辨认。视盘周围呈黄白色或黑色带状,有色素斑块,外周 有脉络膜视网膜萎缩区,可合并视网膜脱离、玻璃体动脉残留、 永存原始玻璃体增生症、视网膜色素变性、脉络膜缺损、小眼 球、视网膜动静脉交通吻合等其他眼底异常[3],还可伴有中枢 神经系统异常如脑膨出、神经垂体异位等[4-5]。眼科辅助检查 有助于 MGS 诊断, 荧光素眼底血管造影检查可见漏斗状凹陷 中心呈遮蔽荧光,外周脉络膜萎缩环可呈背景荧光,眼底异常 血管,对侧正常眼视网膜中央血管显影,动静脉在造影过程中 可分辨,荧光素渗漏少见。视觉电生理检查可表现为 EOG 基 础电压下降, Arden 比值下降, ERG 显示 b 波轻度下降, VEP 显 示 Pion潜伏期延长,振幅降低。视野(Goldman)检查常发现有 中央暗点。MGS 应与以下眼科疾病相鉴别:(1)先天性视盘缺 损:视盘先天凹陷大而深,视盘面积及血管形态无明显异常。 (2)外伤性视神经撕脱:患者有明确的眼外伤史,早期盘周出血 水肿,晚期机化形成瘢痕。(3) Bergmeister 视乳头:视盘表面存 在厚薄不一的胶质残留,无明显凹陷。(4)永存原始玻璃体增 生症:患者可表现为白瞳症,视盘与晶状体间存在胶质组织,散 大瞳孔后可见睫状突受牵拉形成放射状条索状物。目前该病

> 尚无特殊治疗方法,如伴有屈光不正或影响视力的其 他眼病者应尽早明确诊断,积极治疗^[6]。

参考文献

- 1 Kindler P. Morning glory syndrome; unusual congenital optic disk anomaly [J]. Am J Ophthalmol, 1970, 69: 376 384
- 2 严密. 牵牛花综合征. // 李凤鸣. 眼科全书[M]. 下册. 北京: 人民卫生出版社,1996: 3064 3065
- 3 Thmoas K. Comparison of a digital and a handhelp infraredpupillometer for determining scotopic pupil diameter [J]. J Cataract Refract Surg, 2003, 29:112-117
- 4 Saglam M, Erdem U, Kocaoglu M, et al. Optic disc coloboma (the morning Glory Syndrome) and optic nerve coloboma associated with transsphenoidal meningoencephalocele [J]. Eur J Radiol Extra, 2003, 45(1):71-76
- 5 Pierre-Filho PT, Limeira-Soares PH, Marcondes AM. Morning glory syndrome associated with posterior pituitary ectopia and hypopituitarism [J]. Acta Ophthalmol Scand, 2004, 82(1):89 92
- 6 吴健芳,郭淋洁.牵牛花综合征附二例报告[J].中国斜视与小儿眼科杂志,2005,13(3):138-139

(收稿:2008-08-17 修回:2008-12-10)

(本文编辑:尹卫靖)