

## 牵牛花综合征合并视网膜脱离 1 例

徐海燕, 叶俊杰<sup>#</sup>

(中国医学科学院 中国协和医科大学 北京协和医院眼科, 北京 100730)

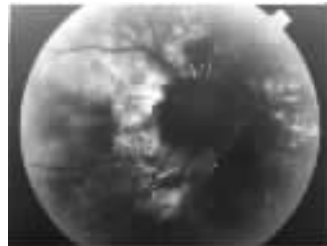
**关键词:** 牵牛花综合征; 氩激光; 眼底荧光血管造影

**中图分类号:** R774 **文献标识码:** B **文章编号:** 1000-503X(2006)05-0733-02

牵牛花综合征是一种少见的先天性视神经乳头异常, 典型表现为大的视乳头缺损, 合并视网膜血管异常, 视乳头周围视网膜色素上皮的变化和胶质增生, 形似一朵盛开的牵牛花。我院于 1998 年 4 月 8 日收治了 1 例牵牛花综合征合并视网膜脱离患者, 经氩离子激光治疗后视网膜复位, 自觉症状消失, 视力保持在 0.1, 现报告如下。

**临床资料** 患者女, 28 岁, 因右眼前黑影飘动 4 个月来我科门诊就医。裸眼视力: 右眼 0.1, Jr. 7 (20 cm), 矫正后视力不提高; 左眼 0.1, Jr. 1 (20 cm), 矫正视力 1.2 (-1.75 ds)。裂隙灯检查双眼前节正常。眼底散瞳检查: 双晶体、玻璃体透明; 右眼视盘扩大, 直径约大于对侧眼 2 倍, 中央凹陷较深, 边缘粉红色, 并呈环状隆起, 外围有色素沉着, 边缘约有 20 支血管呈放射状走行 (图 1); 视网膜颞侧周边部 6:00 ~ 12:00 可见带状变性区, 其间可见数个圆形小破孔, 7:00 ~ 10:00 视网膜浅脱离, 未波及黄斑区; 左眼眼底正常 (图 2)。眼底荧光血管造影显示: 右眼脉络膜期视盘为低荧光区, 造影过程中, 随背景荧光增强, 晚期染色, 近 20 支血管由边缘处呈放射状走行; 外围色素环始终遮挡背景荧光; 脉络膜萎缩区呈现高荧光状态 (图 3, 4)。A + B 超声检查显示: 右眼玻璃体轻度混浊, 未见玻璃体后脱离; 视盘缺损, 颞侧视网膜浅脱离 (图 5)。眼轴: 右眼 24.07 mm, 左眼 23.49 mm。视野检查 (Humphery 自动视野计): 右眼颞下管视, 左眼视野正常。诊断为“右眼牵牛花综合征, 周边视网膜变性破孔, 孔源性视网膜脱离”。对右眼施行氩离子激光治疗, 激光参数: 激光波长 514.5 nm, 输出功率 180 ~ 200 mW, 光斑直径 200  $\mu$ m, 曝光时间 0.20 s, 激光点数 460 点。封闭周

边部视网膜变性区及小破口周围。治疗后 10 d, 患者自觉右眼前黑影大部分消失, 眼底散瞳检查, 视网膜脱离范围缩小。再次补充激光治疗, 1 月后复查, 右眼视力 0.1, 视网膜全部复位。眼前无黑影飘动。随诊 5 年, 病情稳定, 视网膜复位良好。



**图 3** 右眼眼底血管荧光造影图片, 脉络膜期显示视盘为低荧光区

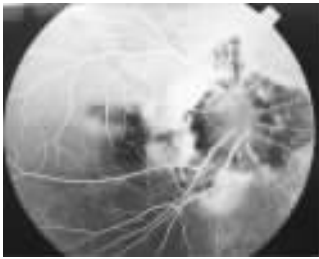
**Fig 3** Fluorescein angiogram of the right eye showing early stage hypofluorescence of the optic disc

**讨论** 牵牛花综合征是一种较为罕见, 不能分类的视神经乳头先天发育异常, 其病因目前尚不清楚, 可能与以下因素有关: (1) 胚裂上端闭合不全; (2) 以 Bergmeister 原始视乳头为中心所发生的异常, Bergmeister 乳头神经组织过多或萎缩不充分; (3) 中胚层异常: 表现为神经外胚层的筛板无纤维组织、异常的血管、异常的中胚层组织 (脂肪和平滑肌) 和玻璃样血管系统残存。

牵牛花综合征多数是单眼患病, 也有报道为双侧, 显示了一定的遗传倾向。男女比例为 1:2, 右眼发病占 60%, 患者视力范围由 1.0 到可疑光感, 90% 的患者视力在 0.1 以下。本例患者即为女性右眼患病, 患眼视力为 0.1。

眼底检查和荧光血管造影是诊断牵牛花综合征

<sup>#</sup> 通信作者 电话: 010-65296362, 传真: 010-65124875, 电子邮件: yejunjie@hotmail.com



**图 4** 右眼眼底血管荧光造影图片, 造影晚期视盘荧光着染, 周围色素遮挡背景荧光, 低荧光环外围是环形高荧光区为脉络膜萎缩区, 颞侧及下方明显, 视盘血管放射状走行, 粗细不均

**Fig 4** Fluorescein angiogram of the right eye showing late stage staining of optic nerve, hyperfluorescence of the peripapillary chorioretinal atrophy surrounding the blocked fluorescence of the pigment epithelium; it includes multiple narrow branches of retinal vessels at the edge of the optic disc



**图 5** 右眼 B 超声图片, 视盘凹陷呈漏斗状, 颞侧视网膜脱离  
**Fig 5** Ultrasonography showing the excavated optic disc and retinal detachment of the temporal retina

最直接有效的方法。牵牛花综合征眼底表现特点为四圈结构: 大视盘中央漏斗型深凹陷, 巨大的视盘上有放射状血管, 边缘有一圈脉络膜视网膜色素环, 外围是脉络膜萎缩区。眼底荧光血管造影早期显示低荧光或无荧光, 视盘中央因胶质组织遮挡背景荧光, 随荧光增强晚期染色。边缘脉络膜视网膜色素遮蔽背景荧光, 脉络膜萎缩区透见高荧光。

诊断牵牛花综合征的其他辅助检查方法有 B 超、视野和视网膜电图等。此外, CT 检查能显示眼部及

中枢神经系统并发症, 如小眼球、脑膨出、胼胝体发育不全等, 亦可显示视盘凹陷和视神经缺损的大小和范围。尤其当屈光间质混浊妨碍视盘观察时, CT 更具优越性。

牵牛花综合征常合并眼部及全身异常。眼部异常可表现为视盘缺损、视网膜脱离、屈光不正、斜视、Duane 眼球后退综合征、眼球震颤、小眼球、玻璃体动脉残留、脉络膜缺损、视网膜下新生血管膜、后极性白内障、晶状体缺损、眼睑血管瘤等。全身异常表现为脑膨出、唇裂、腭裂、胼胝体发育不全、异常及广泛的毛细血管瘤。

在牵牛花综合征的合并症中, 视网膜脱离最为常见, 30% ~ 38% 的患者合并视网膜脱离, 脱离多位于视盘周围及后极部, 有些可发展成为大泡性视网膜脱离, 多数病例中找不到裂孔。目前认为视网膜脱离的主要原因有: (1) 异常神经胶质牵引; (2) 异常视网膜血管渗漏; (3) 视网膜下液来自于颅内脑脊液, 通过视盘缺损进入网膜下。

当牵牛花综合征合并视网膜脱离时需及时给予治疗, 可行视网膜复位术。如果已有增殖性玻璃体视网膜病变导致裂孔性视网膜脱离, 应选择玻璃体切除术。

本例患者无其他明显眼部及全身先天异常, 根据患者自觉眼前黑影飘动及近视病史, 经过眼底散瞳详细检查, 考虑视网膜周边部变性是导致视网膜裂孔继而发生视网膜脱离的主要病因。在视网膜脱离未波及黄斑区时, 及时采用氩激光光凝术封闭周边部视网膜变性区及多发性小裂孔, 治疗后患者自觉症状消失, 视网膜复位良好, 保持了患者有用视力。

(本文图 1, 2 见插图第 4 页)  
(2006-02-16 收稿)