

牵牛花综合症的荧光素眼底血管造影分析

张书林, 李娟娟, 黎 铎, 韦春玲, 张利伟
(云南省红十字会医院眼科, 云南 昆明 650021)

[摘要] **目的** 分析牵牛花综合症的眼底表现及荧光素眼底血管造影(FFA)特征。**方法** 收集云南省红十字会医院诊治的牵牛花综合症 13 例患者, 进行眼底照相及 FFA 检查, 进行对比分析。**结果** 眼底特征性表现为, 眼底可见增大的视乳头呈漏斗形凹陷, 其被环形脉络膜视网膜萎缩灶包围。视乳头中央为白色簇状白色胶质样组织。视网膜血管自视乳头凹陷边缘呈放射状发出, 其数量增加, 动静脉难辨。FFA 特征为: 漏斗状凹陷中心的白色组织遮蔽荧光或弱荧光, 其外为环形强荧光, 最外圈为透见荧光, 一般少见荧光渗漏。**结论** 眼底检查、FFA 检查结合患者病史可明确诊断牵牛花综合症。

[关键词] 牵牛花综合症; 眼底照相; 荧光素眼底血管造影; 鉴别诊断

[中图分类号] R774 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003 - 4706 (2013) 03 - 0048 - 04

Fundus Fluorescein Angiography of Morning Glory Syndrome

ZHANG Shu - lin, LI Juan - juan, LI Hua, WEI Chun - ling, ZHANG Li - wei
(Yunnan Red Cross Hospital-Kunming, Kunming Yunnan 650021, China)

[Abstract] **Objective** To analyze the fundus characteristics and fluorescein angiography of morning glory syndrome. **Methods** The morning glory syndrome patients' fundus photography and fundus fluorescein angiography were analyzed in our hospital. **Results** Fundus examination showed: a large disc with a funnel-shaped excavation surrounded by an annulus of chorioretinal atrophy. A white tuft of glial tissue overlies the central portion of disc. The blood vessels emerged from the rim of excavation in a radial pattern, and they increased in number and it was difficult to distinguish arteries from veins. Angiographic characteristics: in the central of disc the white tissue was blockage of fluorescence or hypofluorescence which was surrounded by is hyperfluorescence, and at the outside is transmitted fluorescence. It's rarely to see fluorescein leakage. **Conclusion** The fundus examination, fundus fluorescein angiography and combination of patients' history are helpful to confirm the diagnosis of morning glory syndrom.

[Key words] Morning glory syndrome; Fundus photography; Fundus fluorescein

牵牛花综合征(morning glory syndrome, MGS)是一种非常罕见的遗传性视乳头疾病, 因其视乳头形态似牵牛花, 故亦称牵牛花综合征^[1]。临床工作中对其诊断多依靠症状、典型体征及眼 B 超、CT 扫描、OCT 及眼底造影(fundus fluorescein angiography, FFA)检查。相较其他诊断方法而言, FFA 更直观, 更具特异性。以往文献中其诊断的分析以眼 B 超、CT 扫描及 OCT 检查多见, 而对 FFA 检查的分析少见报道。笔者收集云南省红十

字会医院眼科诊治的 13 例牵牛花综合症患者的临床及 FFA 检查资料, 现分析报告如下。

1 资料和方法

1.1 资料

牵牛花综合征患者共 13 例(13 眼), 其中男 8 例, 女 5 例, 年龄 10~18 岁, 平均 15.22 岁; 均单眼发病, 右眼 6 例, 左眼 7 例。所有病例均非

[基金项目] 国家自然科学基金资助项目(30960413)

[作者简介] 张书林(1964~), 男, 河北保定市人, 医学学士, 副主任医师, 主要从事眼底病的临床与基础研究工作。

[通讯作者] 张利伟. E-mail:zhangliwei0627@yahoo.com.cn

早产及低体重儿, 无全身性疾病、吸氧及家族史。眼科检查见合并外斜视 12 例, 合并网脱 1 例。所有患者前节检查均无异常。诊断标准: 眼底可见视乳头增大至正常 2~6 倍, 呈漏斗形凹陷, 其外被环形脉络膜视网膜萎缩灶包围。视网膜血管自视乳头凹陷边缘呈放射状发出, 其数量达 18~24 支, 走行平直, 动静脉难辨^[2]。符合以上标准者纳入本研究。

1.2 方法

13 例患者均采用裂隙灯显微镜详细检查眼前节、散瞳后行眼底检查。10 例可配合的患者行 FFA 检查, 检查率 76.92%, 95% CI 为 46%~95%。检查采用日本拓普康 TRC-50DX 眼底血管造影仪进行。患者散瞳后首先拍摄彩色眼底像。随后采用 15% 荧光素钠 3 mL 静脉注射, 8~10 min 后加滤光片进行各个象限拍摄, 起初为连续拍摄, 后改为间歇拍摄。记录臂——视网膜循环时间。选择图像质量与位置较佳的像进行标记保存, 与彩色眼底像对照。将造影过程分为 4 个时期: 视网膜动脉前期, 即视网膜中央动脉尚未充盈之前的阶段; 动脉期, 即视网膜动脉开始充盈到静脉充盈之前的阶段; 静脉期, 即静脉充盈之后的阶段; 晚期, 即荧光素从视网膜消退之后残余荧光阶段。其中荧光增强定义为强荧光, 荧光减弱或小时定义为弱荧光。分析视盘、视网膜血管等影像学特征^[3]。

2 结果

患者均单眼发病, 右眼 6 例, 左眼 7 例。视力范围: 0.25~数指, 除 2 例患眼视力分别为 0.15 和 0.25, 其余患眼视力均低于 0.1, 所有患眼均戴镜矫正视力不提高。眼科检查见合并外斜视 12 例, 合并网脱 1 例。所有患者前节检查均无异常。

13 眼底可见患眼视乳头显著增大, 为正常 2~6 倍, 呈漏斗状凹陷, 中央有致密而无明显结构的绒毛状或白色花蕊样组织充填。其边缘不规整, 隆起似一环形嵴, 其上断续有色素沉着。嵴环外为视网膜脉络膜萎缩区 (图 1)。视网膜中央动、静脉难以区分, 视盘周围分支血管较多, 数量 18~24 支, 从视盘凹陷内屈曲匍行而出并向四周视网膜分布, 走行平直, 分支很少^[4] (图 1)。本研究中 1 例患者合并视网膜脱离, 该患者眼底呈典型牵牛花综合症及造影改变, 脱离局限于后极部, 未见明确裂孔 (图 2)。1 例患眼为牵牛花综合症合并黄斑移位。该例患者眼底表现符合牵牛花综合症典型眼底表现, 见视乳头中央周淡黄色网膜组织局限覆

盖, 牵拉淡黄色膜样结构锥形终止于视乳头中央边缘, 黄斑区未见正常黄斑中心凹样改变, 黄斑区上下血管弓不典型, 考虑为黄斑移位 (图 3)。

FFA 动脉期: 见动脉充盈, 无明显渗漏, 视盘周边为强荧光, 随动脉充盈而增强, 最外层透见荧光稍增强, 充盈动脉约为 12~16 支 (图 4)。静脉期: 见静脉充盈, 无明显渗漏, 未见动静脉交叉。盘周透见荧光无明显变化 (图 5、图 6)。晚期: 荧光逐渐减弱, 视盘周围透见荧光较背景荧光减弱延迟。视乳头中央各期均为弱荧光或遮蔽荧光 (图 7)。

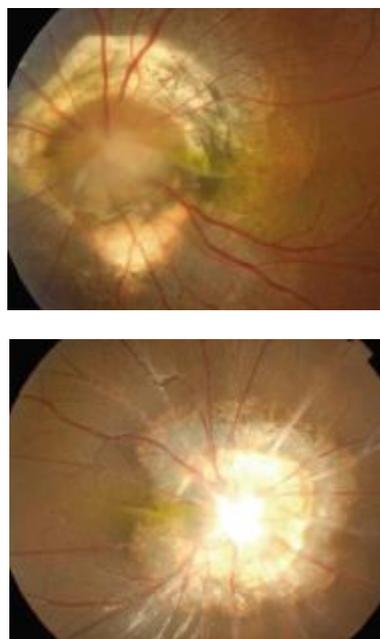


图 1 后极部眼底彩色照相

Fig. 1 Fundus image of posterior pole

见增大的视乳头呈漏斗形凹陷, 其被环形脉络膜视网膜萎缩灶包围。视乳头中央为白色簇状白色胶质样组织。视网膜血管自视乳头凹陷边缘呈放射状发出, 其数量增加, 动静脉难辨, 走行平直。

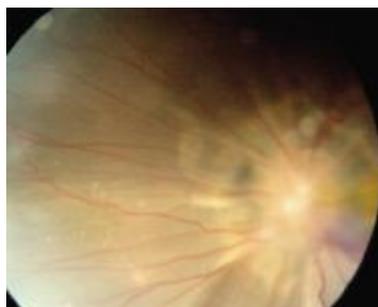


图 2 合并视网膜脱离患者眼底像

Fig. 2 Fundus image retina detachment

该例患者脱离局限于后极部, 未见明确裂孔。

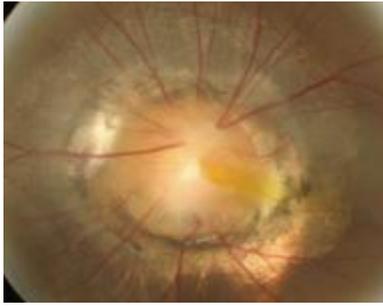


图 3 合并黄斑移位眼底像

Fig. 3 Fundus image with macular shift

该例患者眼底表现符合牵牛花综合征典型眼底表现, 见视乳头中央黄色网膜组织局限覆盖, 牵拉血管逆行终止于其头部, 黄斑区未见正常黄斑中心凹样改变.

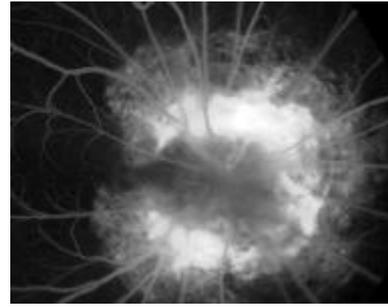


图 7 晚期

Fig. 7 Late period of FFA

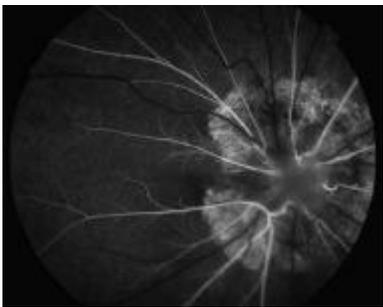


图 4 动脉充盈

Fig. 4 Artery filling

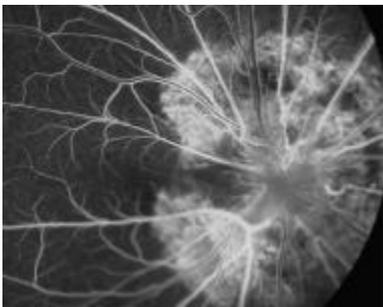


图 5 静脉层流

Fig. 5 Venous laminar flow

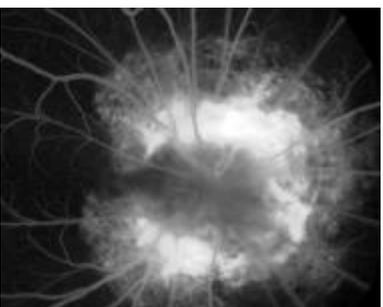


图 6 静脉期

Fig. 6 Venous phase

3 讨论

Morning Glory 综合征, 早在 1916 年、1929 年就曾报道, 但直到 1970 年 Kinder 才详细描述了该病, 并根据临床特征将本病命名为牵牛花综合征^[1]. 本文所回顾病例部分或全部符合以下临床特征: (1) 视力正常或不同程度受损; (2) 视乳头明显增大, 中央凹陷处由大量灰白色组织填充; (3) 视乳头外周是视网膜脉络膜萎缩区其边缘不规整, 隆起似一环形嵴, 其上断续有色素沉着. 嵴环外为视网膜脉络膜萎缩区; (4) 纤细、分支的视网膜动静脉自白色的视乳头周围组织发出, 分支血管较正常细, 数量多, 且动静脉难辨, 且走形平直, 较少分支^[9].

本研究眼底荧光血管造影检查特点为: 漏斗状凹陷中心的白色组织遮蔽荧光或弱荧光, 其外为环形强荧光, 最外圈为透见荧光, 一般少见荧光渗漏, 即呈现典型的“三环”形态. 荧光造影所见与眼底的特征性结构相对应, 视乳头中心的弱荧光或遮蔽荧光系白色绒毛样组织遮挡所致, 中心弱荧光之外强荧光环为正常视乳头组织所显示强荧光, 最外层的透见荧光环系视网膜脉络膜萎缩的透见荧光环.

眼底通过典型眼底荧光造影的三环结构和数量较多的动静脉发出, 很容易对 MGS 做出诊断, 但临床工作还应将其与下列疾病相鉴别: (1) 先天性视盘缺损: 视盘呈现下方视神经白色陷凹, 可向下延及脉络膜及视网膜, 其视神经上缘通常是正常的, 视盘大小及血管通常正常^[7]; (2) 高度近视后巩膜葡萄肿: 患者多有高度近视, 眼底表现随眼周的变长而逐渐显现变重, 后极部扩张不局限于视盘, 可见网膜多处脉络膜萎缩灶, 可透见粗大脉络膜血管, 网膜血管分支无异常^[8]; (3) 先天性巨大视乳头: 视神经乳头巨大, 约为

(下转第 72 页)