

Ultrasonic characteristics of morning glory syndrome complicated with persistent hyperplastic primary vitreous

牵牛花综合征合并永存原始玻璃体增生症的超声特征

胡依博 郭晓丹 张培 杜敏

[中图分类号] R445.1

[文献标识码] B

牵牛花综合征(morningglorysyndrome, MGS)是一种罕见的先天性视神经乳头异常,永存原始玻璃体增生症(persistenthyperplasticprimaryvitreous, PHPV)是原始玻璃体纤维和血管残留及广泛结缔组织增生的先天性玻璃体发育不良,二者在临床均较少见,而MGS合并PHPV在临床更为罕见。本组通过对MGS合并PHPV患儿的超声表现进行总结分析,旨在为其诊断及进一步研究其发病机制提供依据。

资料与方法

一、临床资料

收集2016年1月至2017年4月我院诊治的MGS合并PHPV的9例患儿(共9眼)的临床资料,其中男4例,女5例,年龄14 d~2岁,平均(20.44±7.36)个月。纳入标准:足月产;否认家族遗传病史、吸氧史、有毒有害物质接触史;确诊为单眼MGS合并PHPV。

二、仪器与方法

使用天津索维公司生产的SW-2100眼科A/B型超声诊断仪,探头频率10 MHz。患儿取仰卧位,眼睑表面涂耦合剂后,将探头直接置于眼睑做眼球全面扫描,清楚显示眼球内结构,观察玻璃体腔内及视网膜回声反射情况。

收集患儿的临床资料,包括性别、年龄、代主诉、诊断、生长发育史、家族史、眼压。因患儿年龄小,无法行视力检查,均在口服镇静剂后行阿托品散瞳验光检查屈光度;运用手持眼压计测量眼压;使用裂隙灯或手持裂隙灯进行眼前节检查;眼底检查使用直接或间接检眼镜、数字广角小儿眼底成像系统进行。

结 果

9例MGS合并PHPV患儿的临床资料见表1。

眼前节检查:4例眼瞳孔后可见机化的漂浮物,3例眼晶体后囊呈乳白色混浊,1例眼角膜白斑,1例眼前节未见明显异常。

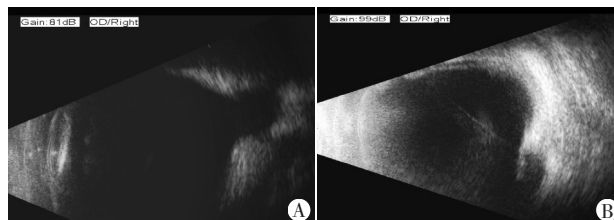
眼底检查:9例患儿眼底似盛开的牵牛花,视盘扩大,边缘淡红色,边界欠清,盘缘色素环绕,视盘外周有与之呈同心圆的脉络膜视网膜萎缩区,视盘中央凹陷深,有灰白色棉绒样物填

表1 9例MGS合并PHPV患儿的临床资料

病例	性别	年龄	眼别	代主诉	发病时间	并发症
1	男	5个月	右	眼球震颤	出生后	小眼球
2	男	16个月	左	白瞳症	12个月	白内障
3	女	24个月	左	白瞳症	20个月	白内障
4	男	14 d	右	眼球震颤	出生后	小眼球
5	女	3个月	右	无注视	3个月	视网膜脱离
6	女	6个月	左	斜视	4个月	视网膜脱离
7	男	21个月	右	白瞳症	11个月	青光眼、白内障
8	女	9个月	左	斜视	6个月	视网膜皱襞
9	女	19个月	右	斜视	10个月	视网膜脱离

充其中,有数十支粗细不等的血管穿出视盘,呈放射状走向周边视网膜,血管较细,走行直而分支少,动静脉难以分辨。其中3例在眼底检查中未见玻璃体腔内残留纤维血管膜,余6例可见玻璃体腔内白色纤维血管膜一端与视盘边缘相连,一端与晶体后囊或周边部球壁相连。因患儿年龄小,未行眼底荧光造影检查。

眼部超声表现:9例患儿均表现为玻璃体腔内一条带状强回声,一端与视盘边缘相连,一端与晶体后囊或周边部球壁相连,其中3例光带纤细,甚至仅显示为视盘至中玻璃体腔的蒂样条索;视盘及其周围组织凹陷并向眼球后极部扩大,后部玻璃体腔显示倒置的“瓶颈状”回声,轮廓分明,凹陷底部界限清楚,凹陷内可见不规则弱回声,部分可伴有视网膜脱离。见图1,2。

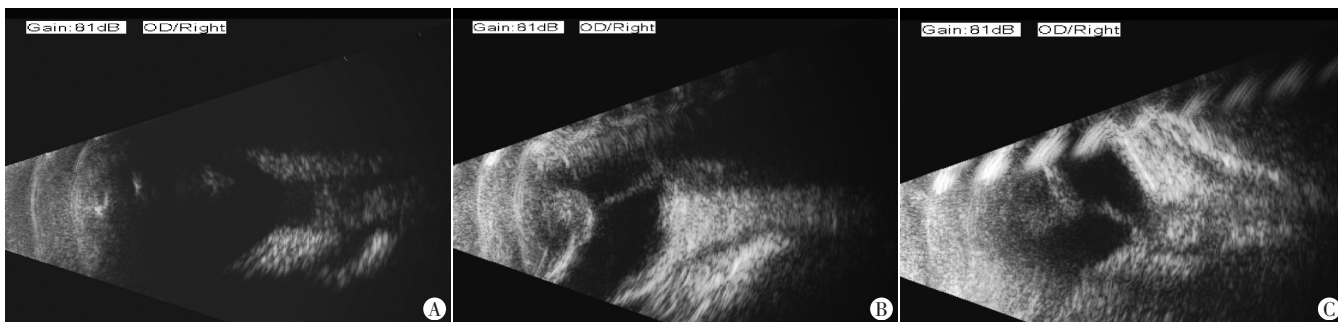


A:右眼视盘部局限后突;B:右眼玻璃体腔内见纤细条带样强回声,一端连于视盘边缘

图1 右眼MGS合并PHPV超声表现

(下转封三)

(上接第400页)



A:右眼视盘部局限后突;B、C:右眼玻璃体腔内见条带样强回声,一端连于视盘部,一端连于晶体后囊

图2 右眼MGS合并PHPV超声表现

讨 论

MGS病因尚不清楚,研究^[1]认为MGS的发病机制与筛板、后部巩膜的发育不全有关。PHPV也是一种先天性眼部发育异常,多发生于婴幼儿,目前认为PHPV是由于初级玻璃体和透明脉管系统退化失败,二级玻璃体发育失败造成^[2]。MGS和PHPV均为临床上少见的先天性发育异常,二者并发更为罕见,尤其是同一眼。本组9例患儿均为单眼发病,男女比例1:1,未见明显的性别差异;发病年龄14 d~2岁,多在1岁以下(7/9)。作为先天性疾病,眼底的变化在出生时即已存在,但因患儿不能配合检查及家长未能及时发现,往往在患儿较大时或出现斜视后才就诊。随着近年围产保健工作的提高及家长的重视,患儿就诊的时间提前。

MGS合并PHPV的典型临床表现主要为白瞳症和小眼球,同时更可能出现严重并发症如白内障、青光眼、视网膜脱离。而临床上引起白瞳症的病因很多,包括家族性渗出性玻璃体视网膜病变、视网膜母细胞瘤、早产儿视网膜病变等^[3]。超声检查安全无创、简便、重复性好,能多方位实时显示病灶及周围组织的二维图像,为临床诊断及治疗提供信息。本组中9例患儿年龄均较小,多项检查无法配合,其中5例患儿主要因家属发现瞳孔区发白、眼球震颤等来我院就诊,超声检查后确诊。

MGS常规超声表现为玻璃体腔后部呈倒置的“瓶颈状”回声,轮廓显示分明,膨出的凹陷内可见不规则弱回声^[4]。PHPV超声表现为玻璃体腔内一条带状强回声,一端与视盘相连,且视盘前部可见局限轻度隆起,另一端与晶体后囊或周边部球壁相连^[5]。但本组结果发现MGS合并PHPV的超声特征不能简单地理解为二者超声图像的组合,9例MGS合并PHPV的超声图像显示视盘部扩大、凹陷,玻璃体腔内的条带状光带一端连于视盘边缘,且视盘前部无隆起。根据MGS合并PHPV的超声

图像表现,笔者推测MGS和PHPV可能存在共同的发病机制。此前亦有学者^[6-7]认为MGS与PHPV间可能存在基因相关性,PHPV可能是MGS的病理基础,但有待进一步研究证实。

综上所述,MGS合并PHPV单眼发病临床较罕见,超声检查对视盘及玻璃体腔内病变有很好的诊断价值,尤其对屈光间质混浊或无法配合的患儿。

参考文献

- [1] Lee BJ, Traboulsi EI. Update on the morning glory disc anomaly [J]. *Ophthalmic Genet*, 2008, 29(2):47-52.
- [2] Shastry BS. Persistent hyperplastic primary vitreous: congenital malformation of the eye [J]. *Clin Exp Ophthalmol*, 2009, 37(9):884-890.
- [3] Neudorfer M, Waisbourd M, Buzi S, et al. Color Doppler imaging of eyes with persistent fetal vasculature [J]. *Pediatr Radiol*, 2012, 42(10):1229-1234.
- [4] 胡军, 项楠, 王军明. 牵牛花综合征的超声诊断[J]. *中华超声影像学杂志*, 2005, 14(6):445-448.
- [5] 郑建美, 林新霖, 魏巍巍. 永存原始玻璃体增生症的临床特征及超声诊断价值[J]. *中外医疗*, 2017, 26(9):188-192.
- [6] Fei P, Zhang Q, Li J, et al. Clinical characteristics and treatment of 22 eyes of morning glory syndrome associated with persistent hyperplastic primary vitreous [J]. *Br J Ophthalmol*, 2013, 97(10):1262-1267.
- [7] Muslubas IS, Hocaoglu M, Arf S, et al. A case of morning glory syndrome associated with persistent hyperplastic primary vitreous and Peters' anomaly [J]. *GMSO Phththalmol Cases*, 2017, 17(7):Doc02.

(收稿日期:2018-07-10)