

牵牛花综合征合并视网膜脱离 1 例

李小龙 冯智方

大名爱眼眼科医院综合眼科，河北邯郸 056900

牵牛花综合征是一种罕见的先天性视乳头发育异常性疾病，典型表现为视乳头扩大形似一朵牵牛花，因而得名牵牛花综合征。患者性别无明显差异。大多为单侧性，病眼视力自幼不佳，极少双眼发病^[1]。

临床资料

一、一般资料

患者女，8岁，因发现右眼视物不清4天，于2024年4月14日就诊大名爱眼眼科医院。

二、检查

右眼视力眼前指数，矫正不提高，左眼视力0.4，矫正视力0.8（-1.00 DS）。双眼眼前节未见异常。双眼眼位正。眼球运动，右转时双眼水平震颤。双眼彩色眼底照相检查，右眼视盘扩大，直径约对侧眼2倍，中央凹陷较深，边缘有淡粉色，血管呈放射状走形，下方网膜可见明显褶皱脱离（图1A）；左眼眼底未见明显异常（图1B）。双眼B超检查，右眼视网膜脱离，左眼未见明显异常（图1C）。光相干断层扫描（OCT）检查，视网膜明显断层脱离（图1D）。

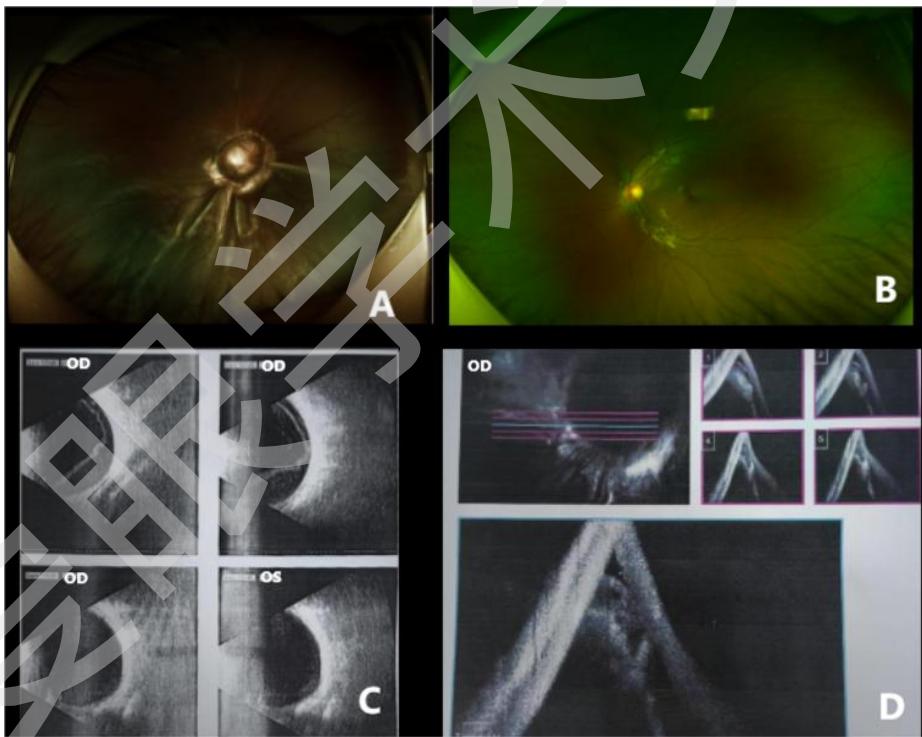


图1 牵牛花综合征合并视网膜脱离患儿首诊眼部检查像 A、B 分别示右眼、左眼彩色眼底照相，右眼视盘扩大，直径约对侧眼2倍，中央凹陷较深，边缘有淡粉色，血管呈放射状走形，下方网膜可见明显褶皱脱离。C示双眼B超检查，右眼视网膜脱离，左眼未见明显异常。D示右眼光相干断层扫描（OCT）检查，视网膜明显断层脱离。

三、诊断与鉴别诊断

初步诊断：1.右眼牵牛花综合征 2.右眼视网膜脱离

四、治疗

建议患者行后入路玻璃体手术联合眼内激光复位视网膜，患者暂不考虑治疗。

讨论

牵牛花综合征是眼病中罕见的先天性疾病，儿童发病率为 2.6/10 万^[2]。目前牵牛花综合征的发病机制尚不清楚，可能与视杯胚裂上端闭合不全，中枢胶质细胞增生和异常的血管模式也可能导致发病。其发病机制还可能跟 PAX6 基因或 PAX2 基因突变有关^[3]。

牵牛花综合征患者多为单眼发病，少有双眼同时发病。临床表现为视力极差，综合验光矫正视力不提高，患者常伴有小眼球、眼球震颤、视网膜脱离、永存原始玻璃体增生症^[4]等并发症。牵牛花综合征患者可根据眼底照相、OCT、B 超超声检查、眼底血管造影等明确诊断。眼底照相可见视盘扩大至健眼 2-5 倍，中央呈漏斗样凹陷^[5]。超声检查玻璃体暗区内后极部见视盘球后呈凹状改变，与玻璃体腔相连无回声区，部分见视网膜脱离影像^[6]。牵牛花综合征目前无明确疗效治疗方式，早期诊断和对症治疗至关重要^[7]，应纠正斜视与屈光不正，预防形成弱视，杨小丽等报道了 1 例牵牛花综合征伴裂孔性视网膜脱离经玻璃体手术复位视网膜，患者术后视力得到提升^[8]。在牵牛花综合征的并发症中，最常见的为视网膜脱离，约 35%-38% 患者合并视网膜脱离，脱离多位于后极部^[9]。应积极治疗并发症，以保存残余视力^[10]。

综上所述，牵牛花综合征是一种罕见的先天性眼病，主要表现漏斗状视神经头为特征的疾病^[11]。多为单眼发病，其发病原因机制尚不明确，目前尚无明显治疗方法，且该病治疗预后较差。通过本病例分析及文献查阅复习，发现早期诊断早期治疗，通过矫正屈光不正、弱视训练、手术治疗并发症等积极干预，能保留一定患儿残余视力，应积极干预以提高患者生活质量，并做好长期随访工作。

参考文献

1. 赵朝阳,郝少峰.牵牛花综合征 1 例并文献复习[J].牡丹江医学院学报,2023,44(6):120-121,134.
2. 陈治威,李慧丽,杨娇, 等.牵牛花综合征 1 例并文献复习[J].临床医学研究实践,2021,6(11):3-5.
3. Gupta A, Singh P, Tripathy K. Morning Glory Syndrome. 2023 Aug 25. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan -. PMID: 35593815.
4. 胡毅倩,冯华章,董洋, 等.牵牛花综合征合并永存原始玻璃体眼 B 型超声图像分析[J].中国超声医学杂志,2018,34(9):769-771.
5. 底煜,张轶欧,聂庆珠, 等.牵牛花综合征的视网膜电图与光学相干断层扫描观察分析[J].中国斜视与小儿眼科杂志,2015,(2):24-252.
6. 黄永志,孟丹,邓杰.牵牛花综合征 5 例的超声特征[J].中国现代医生,2008,46(32):142-142,148.
7. 赵聪,雷小华.正常视力牵牛花综合征 1 例[J].临床眼科杂志,2022,30(1):83-84.
8. 胡玉章,李宇,谭经果, 等.牵牛花综合征伴视网膜脱离的手术治疗二例[J].中华眼底病志,2006, 22(1):63-64.
9. 徐海燕,叶俊杰.牵牛花综合征合并视网膜脱离 1 例[J].中国医学科学院学报,2006,28(5):733-734, 插 4.
10. 陈智萍,游志鹏,毛子清, 等.抗血管内皮生长因子药物治疗牵牛花综合征合并黄斑新生血管 1 例[J].中华眼底病杂志,2024,40(2):148-149.
11. 杨小丽,张皙.牵牛花综合征伴裂孔性视网膜脱离的玻璃体手术治疗[J].国际眼科杂志,2010,10 (3): 424-426.