

高频超声诊断小儿牵牛花综合征的临床价值

刘廷会, 陈俊*, 左维嵩, 李黎, 周昕

(南京医科大学附属南京儿童医院功能检查科, 江苏 南京 210008)

[摘要] 目的:探讨高频超声诊断小儿牵牛花综合征的临床价值,提高对牵牛花综合征的认识。方法:回顾性分析5例经高频超声检查诊断为牵牛花综合征患儿的超声表现,分析声像图特点,并与CT及MRI检查结果进行综合分析。结果:5例牵牛花综合征患儿均为单眼发病,超声均表现为球后视乳头沿视神经有杯状暗区与玻璃体相连,边缘及底部回声增强。其中合并小眼球1例,斜视2例,视网膜脱离3例,永存玻璃体动脉1例,白内障1例。结论:高频超声对小儿牵牛花综合征诊断准确率高,操作方便,声像图特征性强,并且不受屈光间质的限制,可作为该病的首选辅助检查。

[关键词] 超声检查;牵牛花综合征;儿童

[中图分类号] R779.7

[文献标志码] B

[文章编号] 1007-4368(2013)04-555-03

doi:10.7655/NYDXBNS20130433

牵牛花综合征(morning glory syndrome, MGS)是一种罕见的非典型的和不能分类的视神经乳头先天性发育异常,视乳头中央呈漏斗状凹陷,周边倾斜扩大,外围环绕一视网膜、脉络膜萎缩带,形似盛开的牵牛花,由Kindler^[1]于1970年首先命名。多单眼发病,儿童时期即出现视力减退、斜视或伴发小眼球,而快速、便捷的辅助检查能为临床提供及时可靠的诊断信息。本文对5例牵牛花综合征患儿的超声声像图特点进行回顾性分析,并与其CT及MRI检查进行比较,进一步探讨高频超声在小儿牵牛花综合征中的诊断价值。

1 对象和方法

1.1 对象

2006年1月~2012年2月在本院就诊的5例牵牛花综合征患儿,男3例,女2例,年龄2~9岁,平均5.3岁。患儿早期即表现出视力障碍,视力多为指数至0.01,矫正无明显改善。

1.2 方法

应用Philips iU 22超声诊断仪,高频线阵探头,频率5~12 MHz。检查时患儿保持安静状态,对于不能配合的患儿使用镇静剂,选用5%水合氯醛1 ml/kg,

口服,待睡沉20 min后进行检查。检查中采取平卧位,去枕,轻闭双眼,探头上涂超声耦合剂,用经眼睑的直接探测法,根据需要旋转探头至任意角度,以连续滑行法行横扫描、纵扫描和轴位扫描,对小儿双眼做全方位细致的检查,必要时让其转动眼球,尽可能地使前房、晶状体、玻璃体、球后壁结构显示清楚。存储记录其超声声像图。

2 结果

例1,男,2岁3个月。其父母发现患儿右眼小眼球并视力不良来院就诊。因患儿年龄小,检查视力不配合。B超检查:右眼眼轴明显缩短,眼球形态小,与视神经相连处球壁向后局限性膨突,突出部分似方形,边缘清晰,内为无回声区,与玻璃体间有一界面整齐、菲薄的强回声光带(图1)。彩色多普勒血流图CDFI:右眼球球后壁膨突处见血流信号显示。诊断:右眼牵牛花综合征伴发先天性小眼球及视网膜脱离。CT检查:右侧眼球较对侧小,视神经乳头部缺损,呈囊袋状扩张,与前方玻璃体相通,诊断为右眼牵牛花综合征伴发先天性小眼球。

例2,女,8岁7个月。主诉左眼自幼视力不佳,视力检查发现左眼无光感;右眼视力0.6,矫正视力1.2。B超检查:左侧眼球球后壁不光整,与视神经相连处球后壁呈局限性向后“凹状”改变,范围约7 mm × 5 mm的无回声区,边界清楚,似玻璃体内无回声区;左眼球玻璃体后壁出现弧形强回声光带,形状显示“W”字形,宽口向前,窄口向后(图2)。CDFI:左眼球

[基金项目] 南京医科大学科技发展基金面上项目(2011NJ-MU142)

*通信作者(Corresponding author), E-mail: xiaojiuwo1869@126.com

凹陷处见动脉血流信号显示。诊断:左眼牵牛花综合征合并视网膜脱离。CT 及 MRI 检查:左眼视盘明显增大,呈漏斗样向后突出,并且视盘边缘见弧形高密度影,诊断结果同超声。

例 3,男,9 岁 1 个月。诉左眼自上方出现视物遮挡伴视物不见及外斜视,视力矫正未见明显改善。左眼视力 0.06,不能矫正。B 超检查:左眼球后极眼环缺失,球后壁视神经处明显凹陷,凹陷内无回声区与玻璃体相连,内有少量弱回声光团,玻璃体后极处见一薄壁圆形囊性回声,晶状体壁增厚伴增强小光点分布。CDFI:左眼球后壁凹陷内见血流信号显示(图 3)。诊断:左眼牵牛花综合征伴发先天性白内障及永存玻璃体动脉。CT 及 MRI 检查:患儿左眼球球后壁视盘呈漏斗样向后突出,伴发玻璃体内密度不均匀性增高及先天性白内障。

例 4,男,3 岁 5 个月。因右眼视力下降及外斜视来院诊治。右眼视力 0.01,不能矫正。B 超检查:右眼玻璃体无回声区内后极部见视神经相连处球后壁呈局限性向后凹陷状改变,玻璃体内见凹面向前呈倒“八”字形的强回声光带(图 4)。CDFI:右眼球后壁凹陷内见血流信号显示。诊断:右眼牵牛花综合征伴发视网膜脱离。CT 及 MRI 检查:右眼视神经前段膨大增粗,球后壁眼环缺失,视盘边缘见半月形高密度影。由于视网膜脱离的存在,患儿接受玻璃体切割手术,术后 3 个月复查视网膜复位,右眼视力 0.1。

例 5,女,5 岁 2 个月。家长因发现其右眼视力在近期内明显下降入院,视力检查:右眼视力 0.08,矫正视力 0.1。B 超检查:右眼玻璃体暗区内后极部见视神经相连处球后壁呈局限性向后“凹状”改变(图 5)。诊断:右眼牵牛花综合征。CDFI:右眼球后壁凹陷内见血流信号显示。CT 及 MRI 检查:右眼视盘缺损并且明显增大,眼球后方视神经缺如。

3 讨 论

牵牛花综合征^[2]是一种临床上少见的先天性眼病,为视神经入口处缺损合并特有的视盘血管异常,其确切病因和发病机制目前尚不清楚,可能是由于胚裂上端闭合不全而引起视乳头及其周围组织向后脱出产生,也可能与视乳头中心区胶质发育异常有关。可合并其他眼部先天异常^[3-4],如斜视、视网膜脱离、永存玻璃体动脉、小眼球、先天性白内障、永存原始玻璃体增生症等。

常规眼底检查可见患眼视乳头粉红色区域明显扩大(较对侧健眼视乳头区域大 4~5 倍),中心呈漏

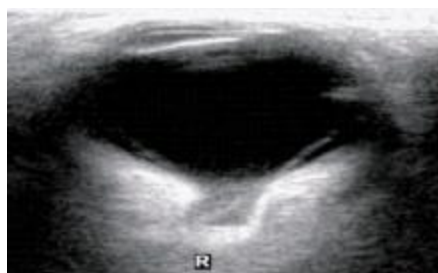


图 1 B 超示 MGS 患儿眼球后壁向后呈方形膨突,与玻璃体间有一菲薄的强回声光带



图 3 CDFI 示 MGS 患儿眼球后壁凹陷内见血流信号显示

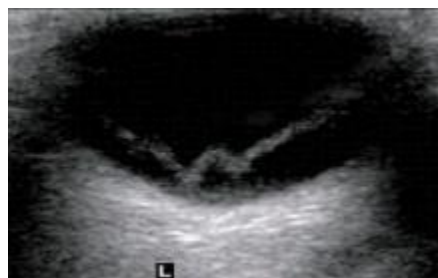


图 2 B 超示 MGS 患儿眼球玻璃体腔内出现弧形强回声光带,形状显示“W”字形,宽口向前,窄口向后

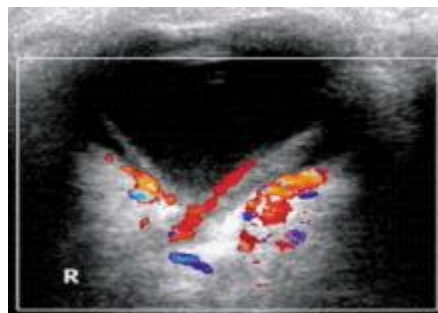


图 4 B 超示 MGS 患儿眼球玻璃体内凹面向前呈倒“八”字形的强回声光带及后壁视神经凹陷内丰富的血流信号



图 5 B 超示 MGS 患儿眼球玻璃体后极部见视神经相连处球后壁呈局限性向后“凹状”改变

斗状凹陷,有致密而无明显结构的白色绒毛状组织充填,周边有一灰白色堤状隆起的环形色素紊乱嵴,外绕一可见透明巩膜的视网膜脉络膜萎缩环。视乳头边缘见 20 余支异常血管进出,屈曲状平直走行并向四周视网膜分布,动、静脉难以区分。常规眼底检查虽然可以发现视乳头凹陷并描述视神经缺损的大小及范围,能够对大部分牵牛花综合征患者做出诊断,但是当患眼屈光间质混浊如合并先天性白内障、玻璃体混浊时该检查往往也力所不能及。

高频超声检查具有典型的特征性声像图。B 型超声检查:①眼球后极部相当于视乳头的位置有漏斗样凹状改变,轮廓显示分明,与玻璃体腔相连续,膨出的凹陷内可见不规则弱回声;②常发现患眼眼轴缩短,因胶质组织的存在有时在眼球后极暗区内可见弱回声光团,在有视网膜脱离时可见玻璃体内膜状回声;③CDFI 检查视乳头凹陷区可有较丰富血流信号显示。A 型超声显示在玻璃体腔与后极部凹陷部一致的无回声区,均为平静的基线无波峰显示,但在凹陷底部可以出现低平的不规则小波峰群。

鉴别诊断:牵牛花综合征虽然具有典型的声像图表现,但仍需与某些相似疾病进行鉴别^[2]:①视乳头缺损,超声图像上表现为无后巩膜的球形扩张,眼底荧光造影(FFA)在视乳头周围无众多平直血管;②眼球后极部巩膜后葡萄肿,常发生于高度近视眼后巩膜高度扩张,眼底病变不一定局限于视乳头处,且常双眼发病;③各种眼球后肿瘤如视神经胶质瘤,在视乳头处可见一椭圆形无或弱回声区,不与玻璃体暗区相连,眼底血管形态和数量正常;④视乳头凹陷:凹陷区不超过视盘边缘,FFA 示眼底血管正常,超声图像上无后巩膜的球形扩张。

通过对本组病例资料的总结分析,高频超声对牵牛花综合征检查的优越性在于:①超声图像特征性强,可以发现牵牛花综合征典型的玻璃体腔后部呈倒置的“瓶颈状”回声图像;②能够精确测定眼轴长度,清晰显示小眼球、晶状体混浊及视网膜脱离等眼部的合并征象,有利于比较全面地发现牵牛花综合征及其合并症;③该检查同时不受屈光间质的限制,解决了常规眼底检查所不能及的问题;④相比于 CT、MRI 检查^[5-6],超声检查具有安全性好、可反复多次进行、价格便宜等优点。简言之,高频超声眼部检查可为牵牛花综合征患儿提供有效的影像学诊断资料,能为临床医生快速、准确地做出诊断提供很大的帮助,可以说超声检查已成为目前诊断牵牛花综合征最常用、最具参考价值的影像学方法。

[参考文献]

- [1] Kindler P. Morning glory syndrome :unusual congenital optic disk anomaly [J]. Am J Ophthalmol,1970,69(3): 376-384
- [2] Tankiwala RS,Bahadur M. Morning glory syndrome [J]. Delhi J Ophthalmol,2010,21(1):46-47
- [3] 王伟,李筱荣. 牵牛花综合征的临床研究[J]. 天津医科大学学报,2004,10(S1):116-118
- [4] Yang XL,Zhang X. Vitrectomy of rhegmatogenous retinal detachment in morning glory syndrome[J]. Int J Ophthalmol,2010,3(1):89-91
- [5] Harasymowycz P,Chevette L,Decarie JC,et al. Morning glory syndrome:clinical,computerized tomographic,and ultrasonographic findings [J]. J Pediatr Ophthalmol Strabismus,2005,42(5):290-295
- [6] 刘中林,段安丽,王振常,等. 牵牛花综合征的 CT、MRI 诊断[J]. 临床放射学杂志,2007,26(6):630-632

[收稿日期] 2012-12-03