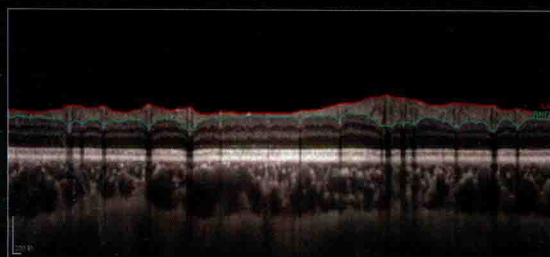
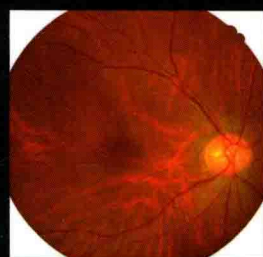
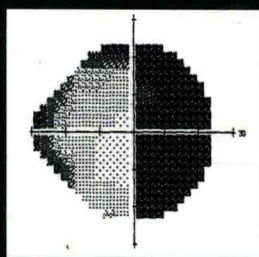


Atlas of Neuro-ophthalmology

神经眼科疾病

图解



主 编 魏世辉 邱怀雨 徐全刚
主 审 童 绎

神经眼科疾病图解

主 编 魏世辉 邱怀雨 徐全刚

主 审 童 绎

编 委 (以姓氏笔画为序)

王 伟 孙传宾 李晓明 邱怀雨

徐全刚 黄厚斌 魏世辉

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

神经眼科疾病图解/魏世辉,邱怀雨,徐全刚主编.

—北京:人民卫生出版社,2017

ISBN 978-7-117-24383-4

I. ①神… II. ①魏…②邱…③徐… III. ①神经眼
科学-图解 IV. ①R774-64

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2017)第 080054 号

人卫智网	www.ipmph.com	医学教育、学术、考试、健康, 购书智慧智能综合服务平台
人卫官网	www.pmph.com	人卫官方资讯发布平台

版权所有,侵权必究!

神经眼科疾病图解

主 编: 魏世辉 邱怀雨 徐全刚

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 北京盛通印刷股份有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787×1092 1/16 印张: 15

字 数: 365 千字

版 次: 2017 年 6 月第 1 版 2017 年 6 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-24383-4/R · 24384

定 价: 116.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

前 言

神经眼科是医学领域中的一门交叉学科,它横跨了眼科、神经内科、神经外科、耳鼻喉科、影像科等专业,2011 年中华医学会眼科学分会设立了神经眼科学组。在分会领导和各学科专家的大力支持下,学组同仁砥砺前行。经过几年努力,不但使神经眼科专业成就有了长足发展,从事神经眼科的专业医师队伍也在逐年扩大。

据国家卫生计生委 2011 年的门诊眼科病人种类调查显示,我国每年约有 400 万左右的神经眼科患者,数量之多居世界前列,而我国现有从事神经眼科的专业医师少之又少,远远不能满足需求。所以,在全社会宣传、推广、普及神经眼科知识是我们的责任,为更多医务工作者提供认识、学习神经眼科专业的工具和平台,造就和培养一批喜欢、热爱神经眼科的年轻队伍,更是我们义不容辞的重要任务。

学习神经眼科专业理论知识,容易索然无味,事倍功半。如果结合神经眼科疾病的病例讨论,在大量典型、高清的病例图片中了解神经眼科疾病的特点,对帮助医师快速掌握神经眼科临床诊断和治疗,更有效地解决临床疑难病例的鉴别和诊断难题,有着事半功倍的作用。

本书选取了在临床实践上常见的典型及部分疑难的神经眼科病例,总结其临床诊治特点,相信对学习和从事神经眼科专业的医师将有很大帮助和很好的参考价值。

希望本书能抛砖引玉,促进同行间的交流学习和提高。不足之处,敬请各位读者不吝赐教指正。



2017 年 3 月 28 日

目 录

第一章 先天性视盘异常	1
第一节 视神经发育不全	1
第二节 视盘凹陷异常	4
第三节 视盘倾斜综合征	12
第四节 视盘玻璃疣	15
第五节 有髓神经纤维	18
第六节 假性视盘水肿	19
第二章 与神经眼科相关的眼底疾病	22
第一节 与视神经疾病鉴别的黄斑疾病	22
一、黄斑变性和营养不良	23
二、急性区域性隐匿性外层视网膜病变	26
三、多发性一过性白点综合征	28
第二节 与神经眼科相关的其他眼底疾病	36
一、视网膜中央动脉阻塞	36
二、眼动脉阻塞	37
三、眼缺血综合征	38
四、Vogt-小柳原田综合征	40
五、副肿瘤性视网膜视神经病变	42
第三章 青光眼视神经病变	63
第一节 青光眼性视杯扩大	63
第二节 病理性的青光眼性视神经病变	67
第四章 视神经炎	75
第一节 特发性视神经炎	75
第二节 感染性或感染相关性视神经炎	78
第三节 系统性疾病所致视神经炎	85
第四节 儿童视神经炎	87
第五节 视神经网膜炎	90

第五章 缺血性视神经病变	93
第一节 非动脉炎性前部缺血性视神经病变	93
第二节 动脉炎性前部缺血性视神经病变	100
第三节 后部缺血性视神经病变	103
第四节 高血压性视盘病变	104
第五节 糖尿病性视盘病变	106
第六章 压迫性或浸润性视神经病变	108
第一节 视神经胶质瘤	108
第二节 脑膜瘤	114
第三节 视神经鞘瘤	117
第四节 鼻窦病变压迫视神经	121
第五节 血液系统疾病相关的视神经病变	124
第六节 转移癌	129
第七节 炎性假瘤	134
第八节 骨纤维异常增殖症	135
第七章 遗传性视神经病变	138
第一节 Leber 遗传性视神经病变	138
第二节 常染色体显性视神经萎缩	144
第三节 Wolfram 综合征	146
第八章 外伤性视神经病变	148
第一节 视神经管 CT 检查	148
第二节 外伤性视神经病变	149
第三节 前床突气化与外伤性视神经病变	150
第四节 隐匿性外伤性视神经病变	151
第九章 放射性视神经病变	154
第十章 中毒与营养不良性视神经病变	163
第一节 乙胺丁醇中毒性视神经病变	163
第二节 甲醇中毒性视神经病变	164
第十一章 视乳头水肿	168
第一节 概述	168
第二节 视盘血管炎	183
第十二章 视交叉及海绵窦疾病	189
第一节 垂体瘤	189

第二节	垂体卒中	191
第三节	视交叉缺血梗死	192
第四节	颈动脉海绵窦瘘	195
第五节	海绵窦肿瘤	198
第六节	淋巴细胞性垂体炎	199
第十三章	视交叉以上的视路病变	202
第十四章	眼球转动功能障碍及眼位偏斜	212
第一节	动眼神经麻痹	212
第二节	展神经麻痹	214
第三节	滑车神经麻痹	217
第四节	核间性眼肌麻痹	219
第十五章	瞳孔异常	221
第一节	瞳孔通路	221
一、	交感神经系统	221
二、	副交感神经系统	222
第二节	相对性传入性瞳孔功能障碍	224
第三节	埃迪瞳孔	228
第四节	Horner 综合征	230
第五节	Argyll Robertson 瞳孔	231
第六节	压迫性动眼神经麻痹	232

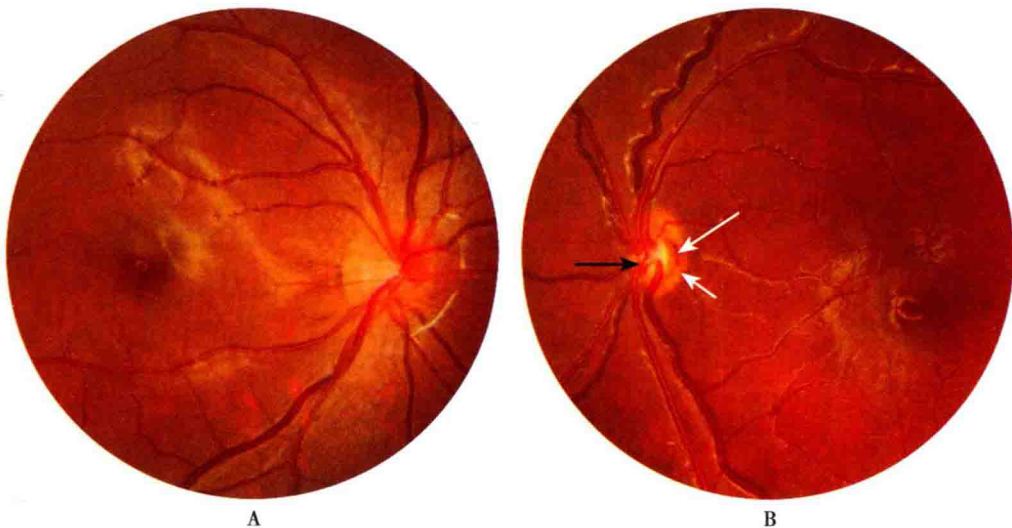
第一章

先天性视盘异常

正常视盘为圆形或近似竖椭圆形,直径约 1.5 ~ 2.0mm,色泽淡红,边界清晰。居于视盘中央的视杯与视盘直径的比值一般不超过 0.3。临床上常见的视盘先天性异常包括:①视神经发育不全,②视盘凹陷异常,③视盘倾斜综合征,④视盘玻璃疣,⑤有髓神经纤维,⑥假性视盘水肿,⑦其他非常罕见的先天性视盘异常:如双视盘、视神经不发育等。

第一节 视神经发育不全

视神经发育不全是眼科最常见的先天性视盘异常,视盘小和双环征是其特征性眼底表现。患者视盘通常非常小,仅为正常的 1/2 ~ 1/3,但也可以接近正常。视盘色泽通常呈灰白或苍白色,也可以正常。视盘呈圆形或椭圆形,生理凹陷无或非常小。视盘周围依次绕以清晰程度不等的色素沉着带(内环)和棕黄色或灰黄色晕轮(外环),即双环征。外环是巩膜与筛板实际交界处,而内环是视网膜色素上皮细胞越过筛板外缘,在筛板表面扩展形成的。少数患者表现为部分性视神经发育不全,常累及视盘上部或下部,病变部位外周可见双环征,或仅可见棕黄色的外环。视神经发育不全常伴有视网膜静脉迂曲。



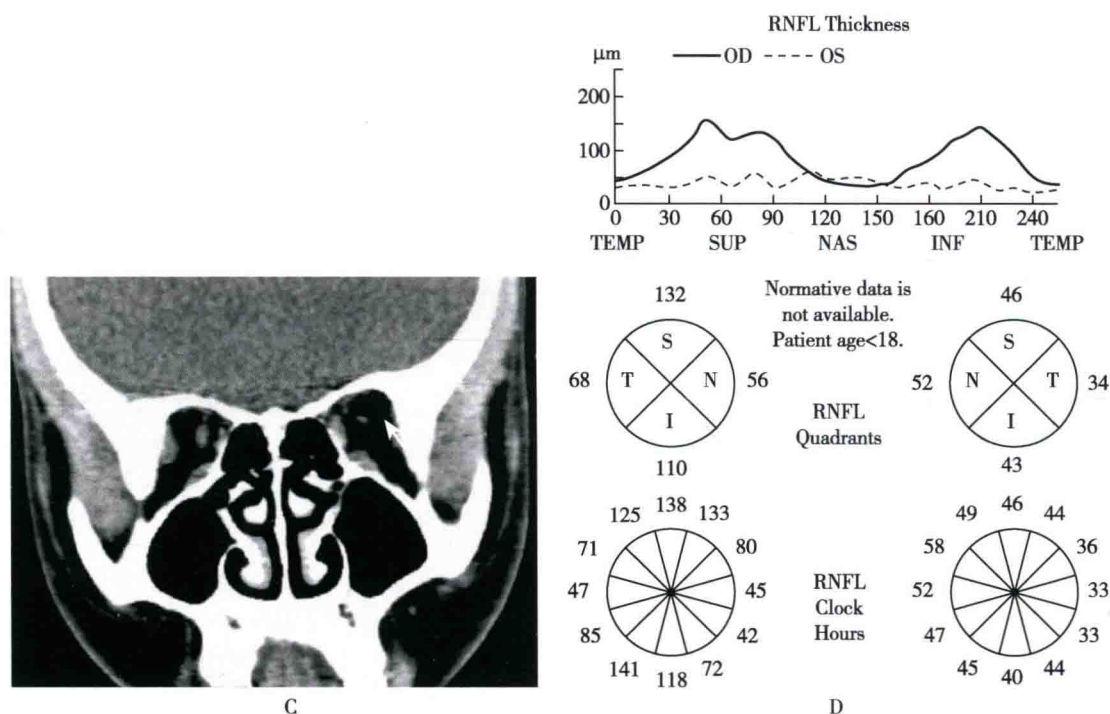
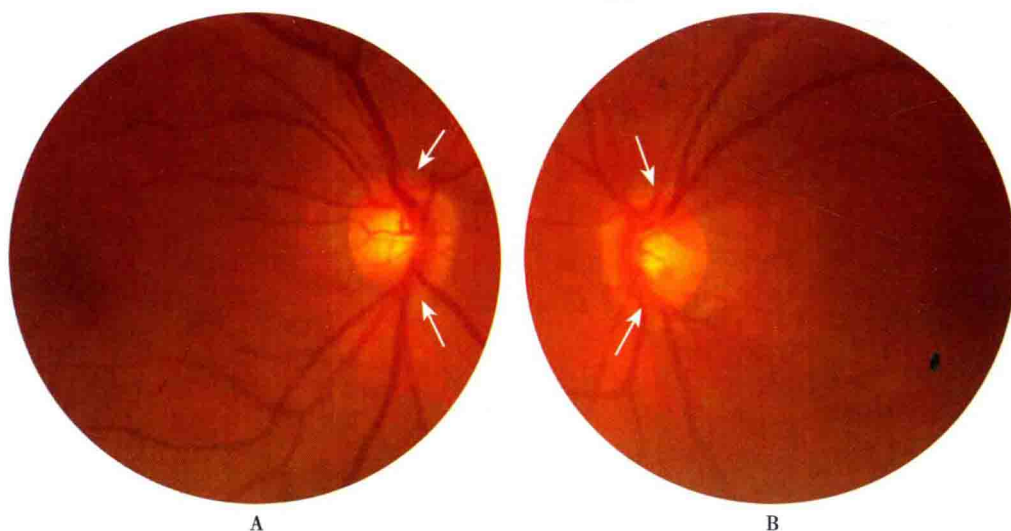


图 1-1 左眼视神经发育不全

患者,女,14岁,发现左眼视力差7年。视力:OD 0.8,OS 指数/30cm;右眼前节正常,左眼相对性传入性瞳孔障碍。A. 右眼眼底视盘色界正常;B. 左眼眼底视盘小,不到右眼视盘直径的1/2,色苍白(黑箭),视杯不明显,视盘周围绕以色素沉着形成的内环(白长箭)和灰黄色晕轮状外环(白短箭),视网膜静脉迂曲;C. 眼眶CT示左眼视神经眶内段较右眼明显为细(短箭);D. OCT示左眼视盘周围视网膜神经纤维层厚度较右眼明显为薄



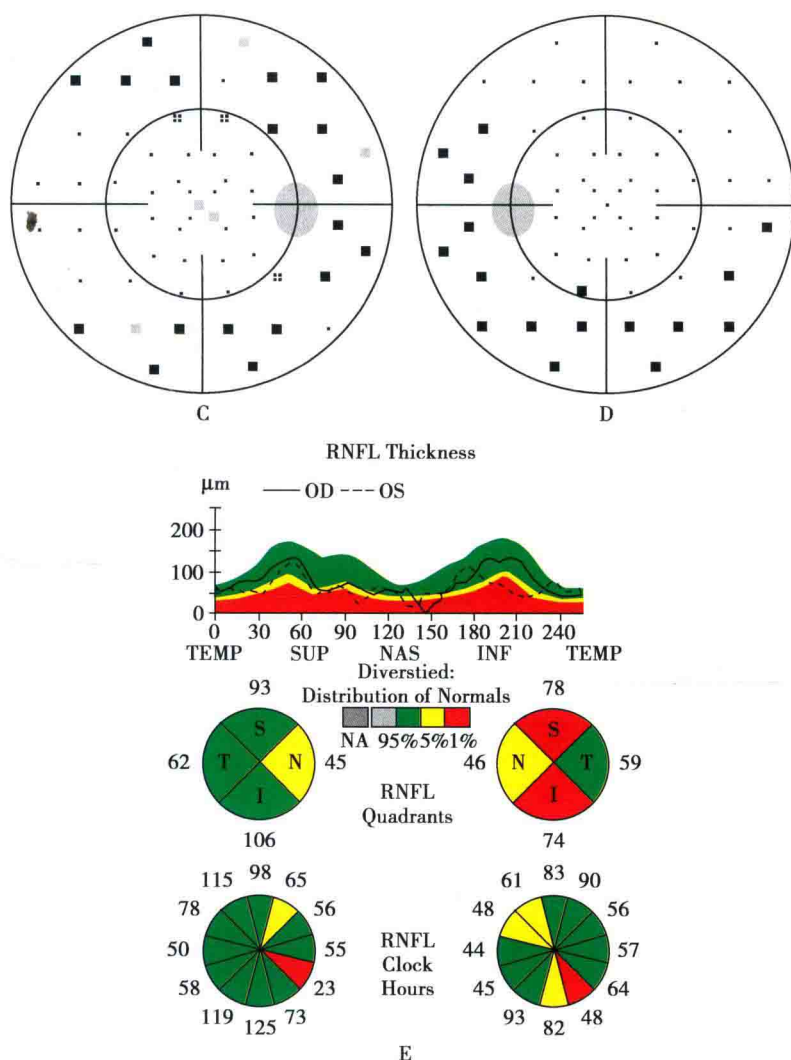


图 1-2 双眼节段性视神经发育不全

患者,男,60岁,体检时发现双眼视盘异常。视力:OD $-3.25/-1.00 \times 116^\circ = 1.0$, OS $-3.50/-1.75 \times 60^\circ = 1.0$;眼压:OD 12mmHg, OS 11mmHg;双眼瞳孔光反射正常,晶状体核性混浊。A、B. 双眼视盘鼻上部及鼻侧可见棕黄色的外环(短箭)。C/D:OD 0.5, OS 0.4, 未见盘沿变窄;C、D. 视野检查显示与生理盲点相连的弓形暗点;E. OCT 示双眼视盘鼻侧盘周视网膜神经纤维层厚度明显变薄,左眼视盘上、下方盘周视网膜神经纤维层厚度也明显变薄

视神经发育不全的病理学特征为视神经轴突减少,而中胚层和神经胶质等支撑组织正常。光相干断层扫描(optical coherence tomography, OCT)检查显示视盘周围视网膜神经纤维层厚度明显变薄,而且视网膜神经纤维层厚度变薄区域与视神经发育不全部位相对应。视神经发育不全患者常伴有局限性或弥漫性视野缺损。部分性视神经发育不全患者常伴有与病变部位相对应的视野缺损。

第二节 视盘凹陷异常

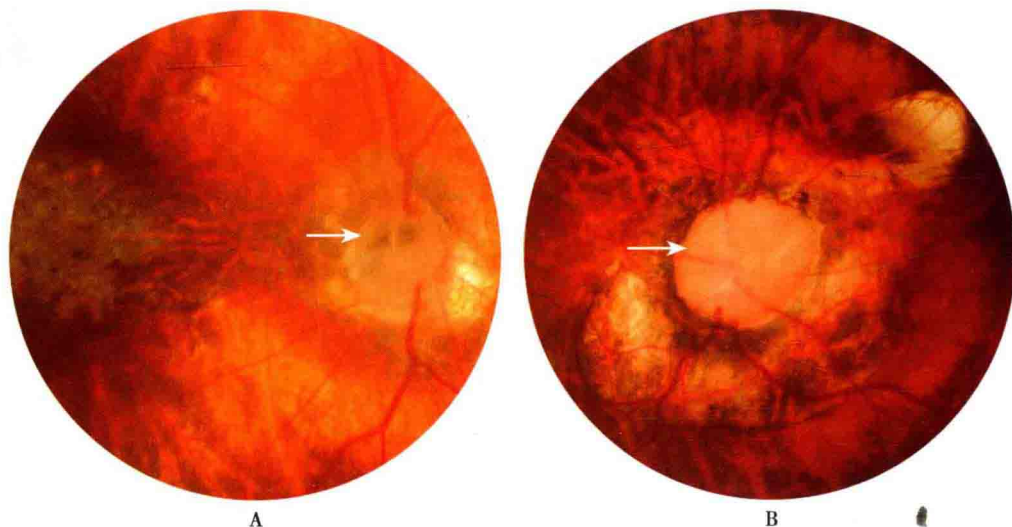
视盘凹陷异常包括视盘缺损、牵牛花综合征、视盘周围葡萄肿、大视盘和视盘小凹。对于牵牛花综合征和视盘周围葡萄肿,视盘是位于后极部凹陷之内的,而视盘缺损、大视盘和视盘小凹的凹陷是位于视盘内的。

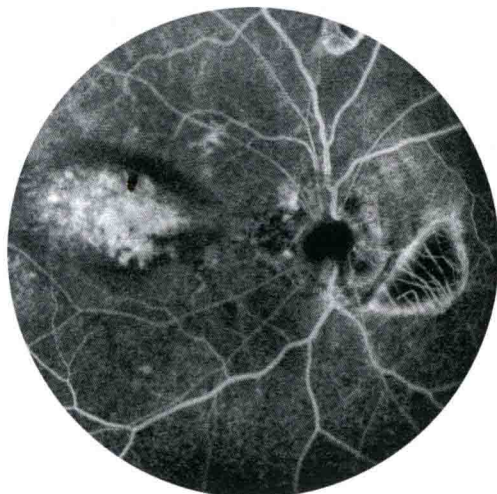
(一) 视盘缺损

视盘缺损是由于胚胎期胚裂末端闭合不全或闭合异常造成的。由于胚裂的正常走向是沿着眼鼻下方,所以视盘缺损多位于视盘下部,临床表现为视盘扩大,边界清晰,呈白色碗底样凹陷,筛板不能看到,而视盘上部盘沿相对正常。视盘缺损偶尔会累及整个或大部分视盘。B超、眼眶CT或MRI扫描可以显示视神经与眼球后极部连接处呈弹坑样或火山口样凹陷。视盘缺损常累及视盘下方的脉络膜和视网膜,并造成下方视神经局部发育不全,与下方盘沿形成C形或月牙形视神经视网膜边缘。视盘下部的视网膜血管呈钩状或屈膝状从盘缘发出,视盘缺损边缘常伴有轻度色素紊乱,少数患者伴有巩膜露白。视盘下部白色碗底样凹陷和视盘周围轻度色素改变对于诊断视盘缺损具有重要意义。

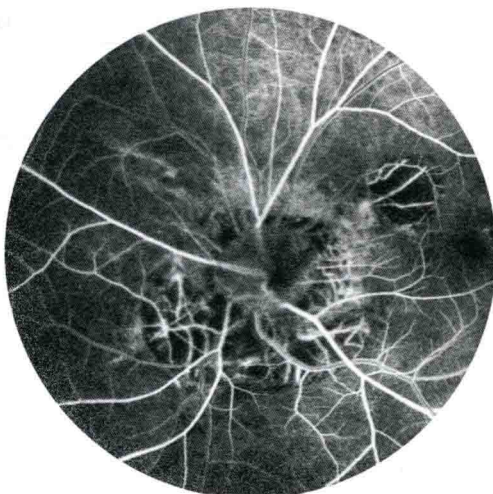
患者视力取决于视盘黄斑束发育的完善程度,视野缺损常表现为生理盲点扩大、旁中心视野缺损和上半侧视野缺损等。

视盘缺损患者可以单眼发病,也可以双眼发病。可以合并虹膜和脉络膜缺损、小眼球、眼眶囊肿和黄斑浆液性脱离等。也可以伴有其他遗传性全身异常,如CHARGE综合征和Goldenhar综合征等。

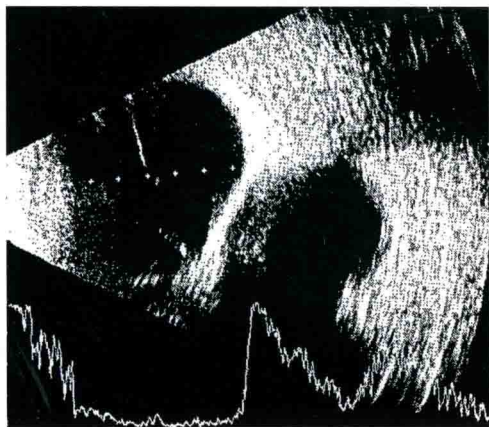




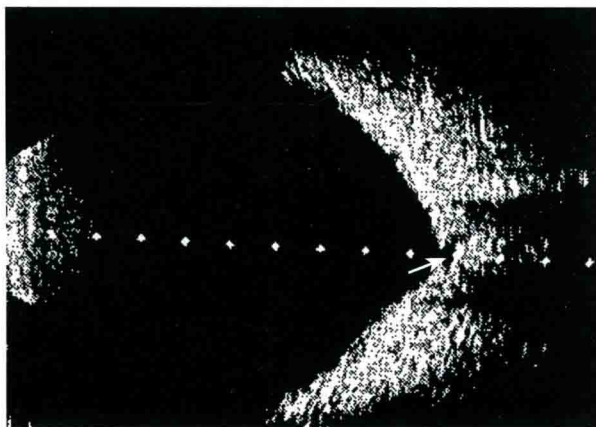
C



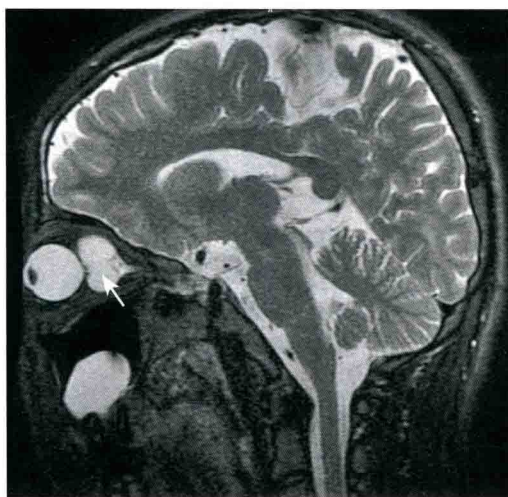
D



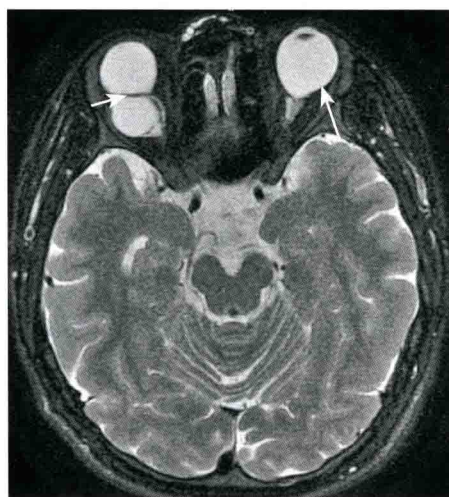
E



F



G



H

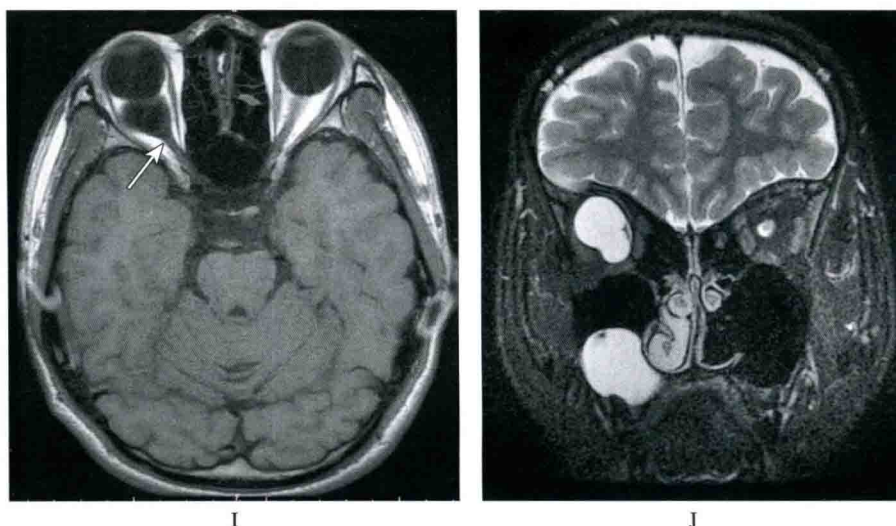


图 1-3 双眼视盘凹陷

患者,男,17岁,双眼自幼视力差。视力:OD 0.02,OS 0.2;A、B. 双眼视盘向后凹陷,右眼视盘凹陷处覆以半透明的菲薄膜样组织(视盘前膜),后者上部可见两处小孔,似“眼镜”样外观(短箭,A),左眼视盘凹陷似白色碗底样,未见筛板(短箭,B)。双眼视盘周围见环形色素紊乱区,伴局限性脉络膜血管萎缩。视网膜血管呈钩状和屈膝状从盘上缘发出。右眼黄斑呈青灰色色素紊乱;C、D. FFA 显示造影早期双眼视盘周围局限性脉络膜血管萎缩区呈弱荧光,右眼黄斑荧光着染;E、F. B 超显示右眼眶内囊肿与眼球并未直接连通,左眼视神经与眼球后极部连接处呈弹坑样向后凹陷(短箭,F);G、H. MRI T2 加权像显示右眼眶内囊肿紧邻眼球后壁,但与眼球无直接沟通(短箭,G、H),左眼视盘向后凹陷(长箭,H);I、J. MRI T1 和 T2 加权像均显示囊肿内未见明显视神经组织,囊肿后可见视神经样组织走行至视交叉,并较左眼视神经为细(长箭,I)。(本病例由解放军总医院王兆艳医师提供)

(二) 牵牛花综合征

牵牛花综合征是一种先天异常,因患者视盘呈漏斗样凹陷,类似盛开的牵牛花而命名。患者眼球后极部可见较正常视盘明显为大的漏斗状凹陷,视盘位于凹陷区中央,视盘中央可见白色丛状增生的神经胶质,凹陷区边缘环绕以宽大的脉络膜视网膜色素紊乱环,并可见10~20支视网膜血管呈钩状自视盘周边部发出,越过凹陷区边缘后沿直线走行并分布至周边视网膜。视网膜动静脉常难以分辨。

牵牛花综合征多为单眼发病,视力可从无光感到1.0,但通常仅为数指到0.1。部分患者可以合并黄斑部浆液性脱离。另外,部分患者可以合并中枢神经系统及正中颅面骨发育异常,如经蝶骨的基底部脑膜膨出、腭裂和唇裂等。

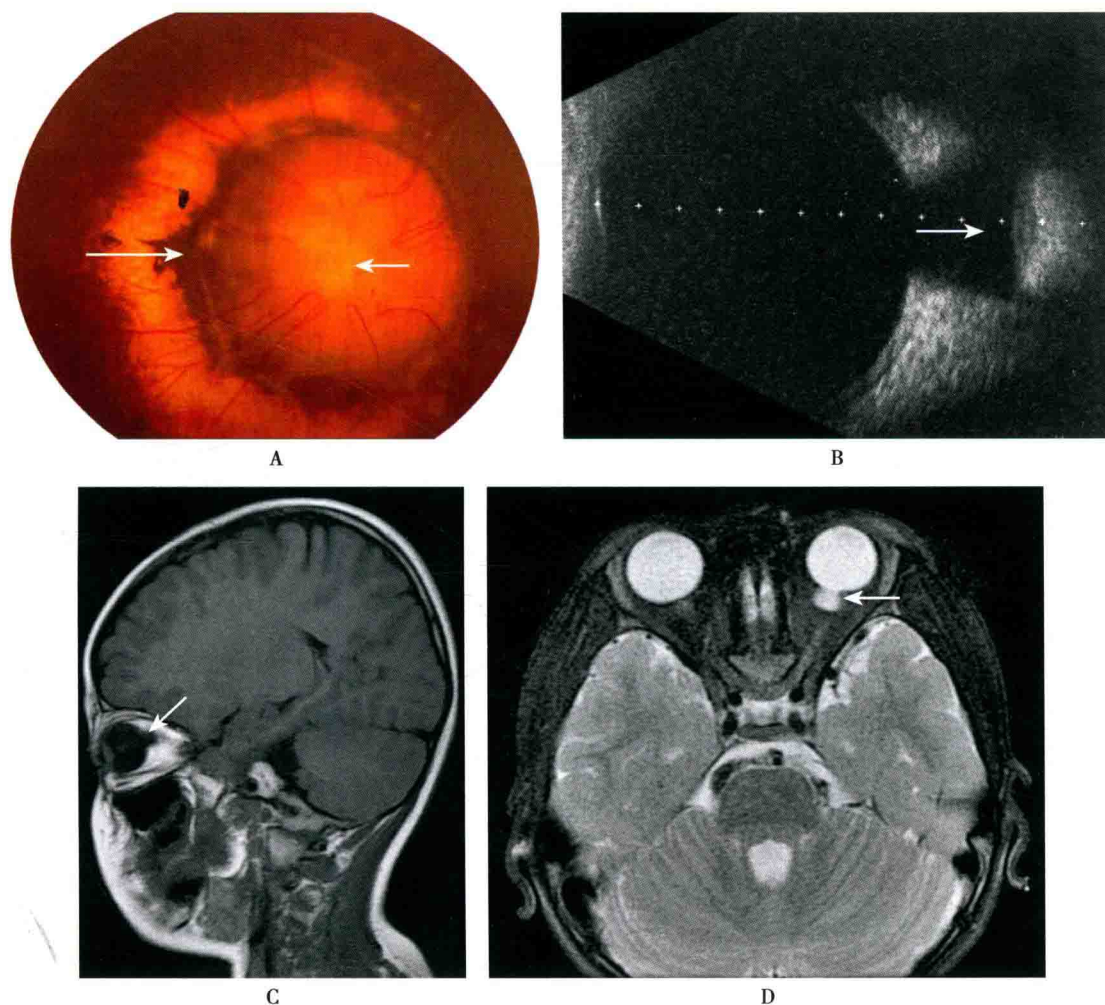


图 1-4 牵牛花综合征

患者女性,5岁,发现左眼视力差半年。视力:右眼 1.0,左眼:数指。A. 左眼视盘较正常明显为大,并向后深凹陷,视盘中央可见增生的白色胶质(短箭),视盘周围环绕以色素沉着环(长箭)和宽大的黄白色脱色素环,10余支视网膜血管呈钩状从视盘周边部发出,并越过凹陷区边缘呈直线走行,视网膜动静脉常难以分辨;B. B超显示左眼视盘呈弹坑样深凹陷(短箭);C. MRI显示左眼视盘深凹陷,T1加权像呈低信号(短箭);D. T2加权像呈高信号(短箭)

(三) 视盘周围葡萄肿

视盘周围葡萄肿是指眼球后极部局限性向后凹陷,视盘位于凹陷区内,凹陷边沿环绕以黄白色脉络膜视网膜萎缩带。与牵牛花综合征相比,虽然两者的视盘均位于凹陷内,但视盘周围葡萄肿的视盘基本正常,表面无神经胶质增生,而且视网膜血管形态和走行均正常。

视盘周围葡萄肿一般是独立发病的。患者视力通常明显下降,但也有视力正常者。屈光状态可以为正视,也可以为近视。

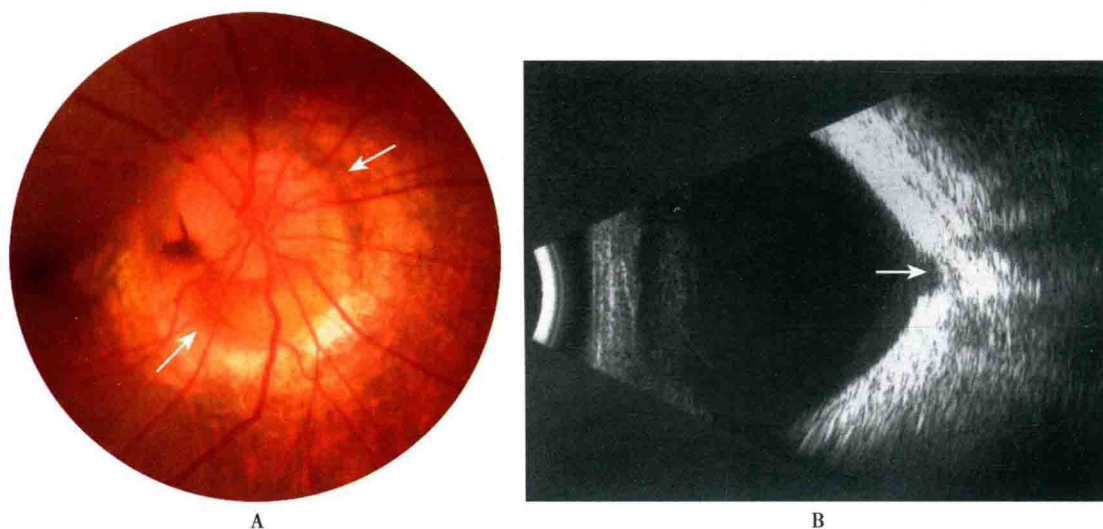
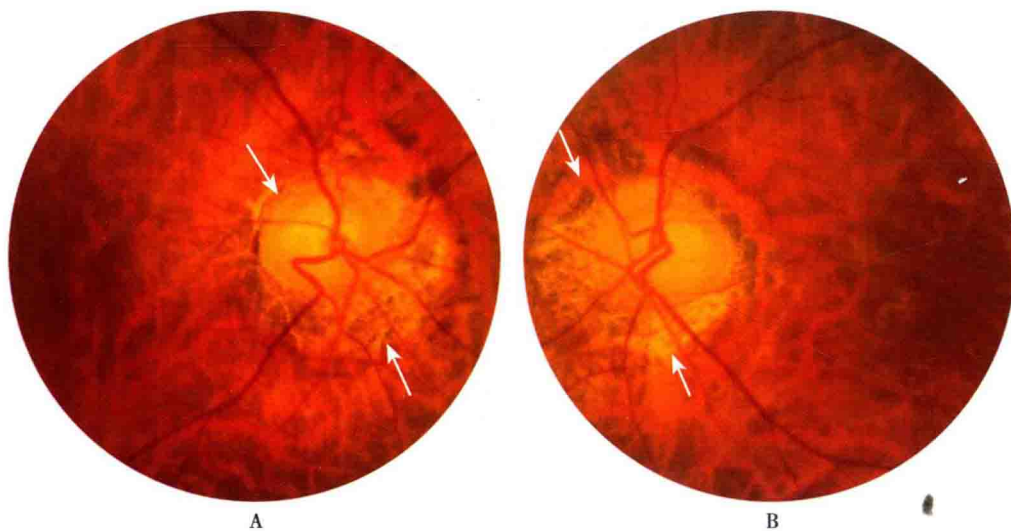


图 1-5 右眼视盘周围葡萄肿

患者女,8岁,右眼自幼视力差。右眼视力0.3,前节正常。A. 眼底视盘及其周围眼球壁局限性向后凹陷,凹陷区周围以环形黄白色脉络膜视网膜萎缩带(短箭),并累及黄斑鼻侧。视盘形态和视网膜血管走行均正常;B. B超显示右眼视盘及其周围后极部眼球壁局限性深凹陷(短箭)



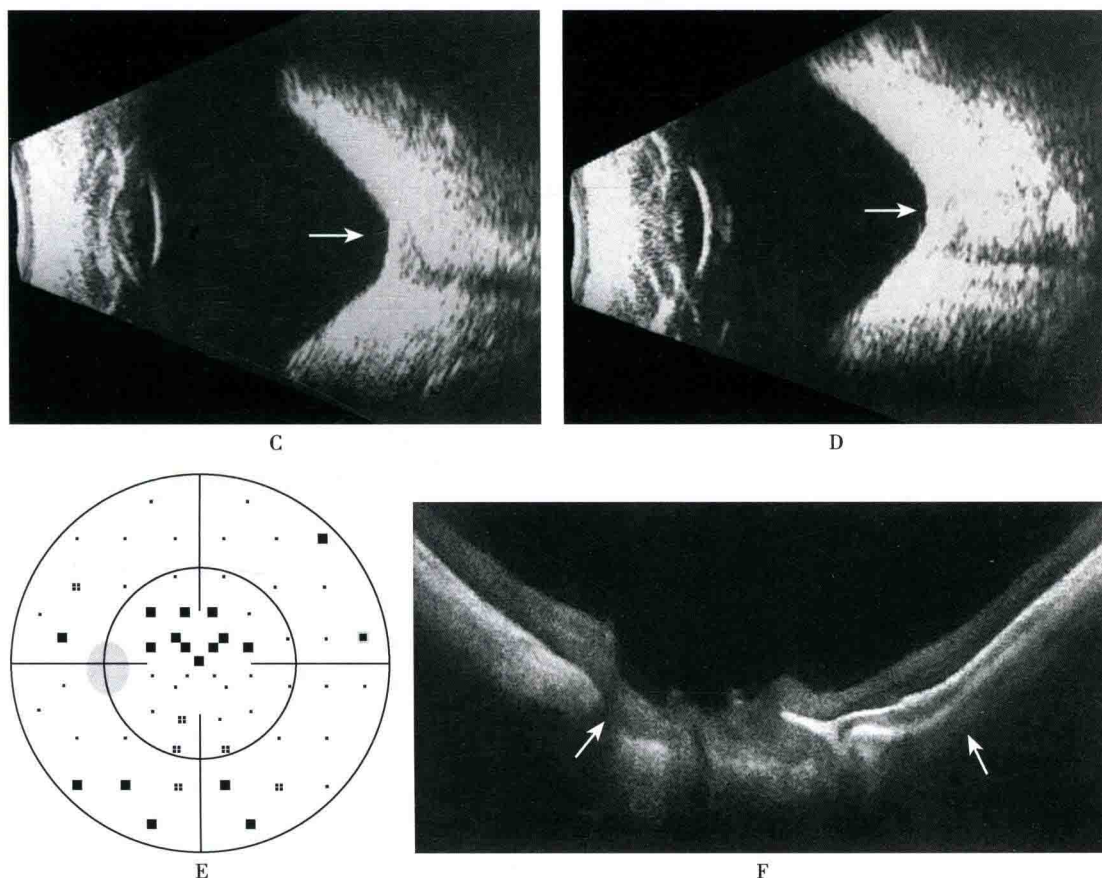


图 1-6 双眼视盘周围葡萄肿伴视盘倾斜综合征

患者,男,61岁,双眼自幼视力差。视力:OD $-1.50/-2.00 \times 90^\circ = 0.05$, OS $-1.25/-2.25 \times 86^\circ = 0.1$;眼压:OD 16.5mmHg, OS 17.0mmHg;双眼瞳孔光反射正常,晶状体轻度混浊。A、B. 双眼视盘及其周围眼球壁局限性向后凹陷(短箭),周围以黄白色脉络膜视网膜萎缩带。双眼视盘位于凹陷区内,色淡,接近水平走行,视杯呈横椭圆形。颞上、颞下支视网膜静脉从视盘中心发出后先走向鼻侧,继而折向颞侧走行;C、D. B超显示双眼视盘及其周围后巩膜葡萄肿(短箭);E. 左眼视野检查显示上方旁中心暗点;F. OCT示双眼视盘及其周围眼球壁局限性向后凹陷(短箭)

(四) 大视盘

大视盘是指视盘和视杯较正常明显为大,但不伴有视力和视野异常的先天性视盘异常。大视盘一般出现于双眼,而且多合并大的杯盘比,因此易于误诊为青光眼。但是,大视盘的视杯是圆形或水平椭圆形的,不会出现视盘边沿切迹或丢失,也不会出现视盘血管屈膝样改变或鼻侧移位。而青光眼性视盘损伤会出现局限性(通常首先表现为颞上或颞下方)或同心圆样盘沿丢失,以及视盘血管鼻侧移位。

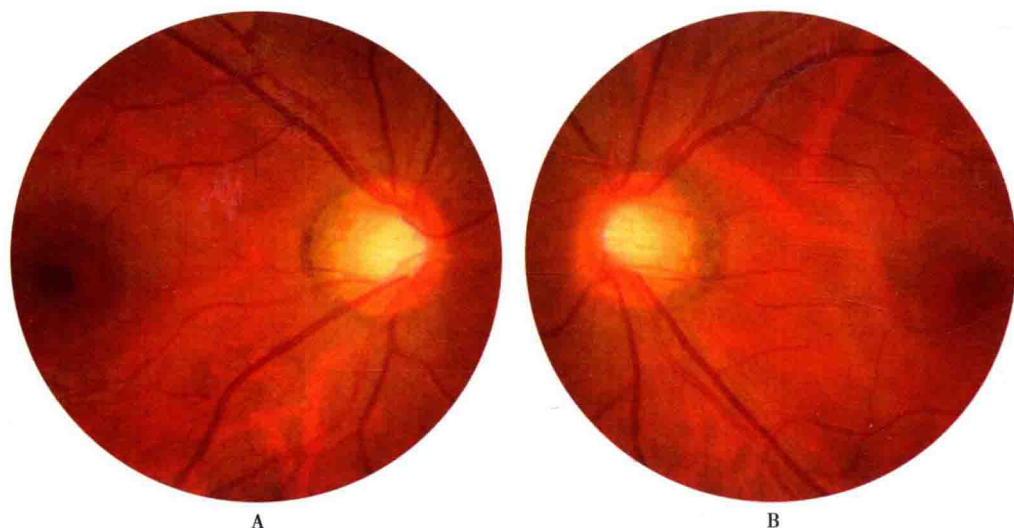


图 1-7 双眼大视盘

患者男,36 岁,眼科体检时疑诊青光眼。双眼视力 $-4.00DS=1.0$ 。A、B. 眼底示双眼视盘大,色界正常, $C/D=0.5$,视杯呈圆形,盘沿宽度符合 ISNT 原则,视网膜血管无屈膝样改变。患者眼压和视野正常,连续随访 2 年,眼底和视野无变化

(五) 视盘小凹

视盘小凹是位于视盘内的圆形或椭圆形、灰色或白色的小凹陷,通常位于视盘颞侧,也可见于视盘的其他象限。位于视盘颞侧的小凹常伴有邻近视盘周围的色素上皮改变和黄斑浆液性脱离。50% 视盘小凹患者可见 1~2 根睫状视网膜动脉从小凹底部或边缘发出。

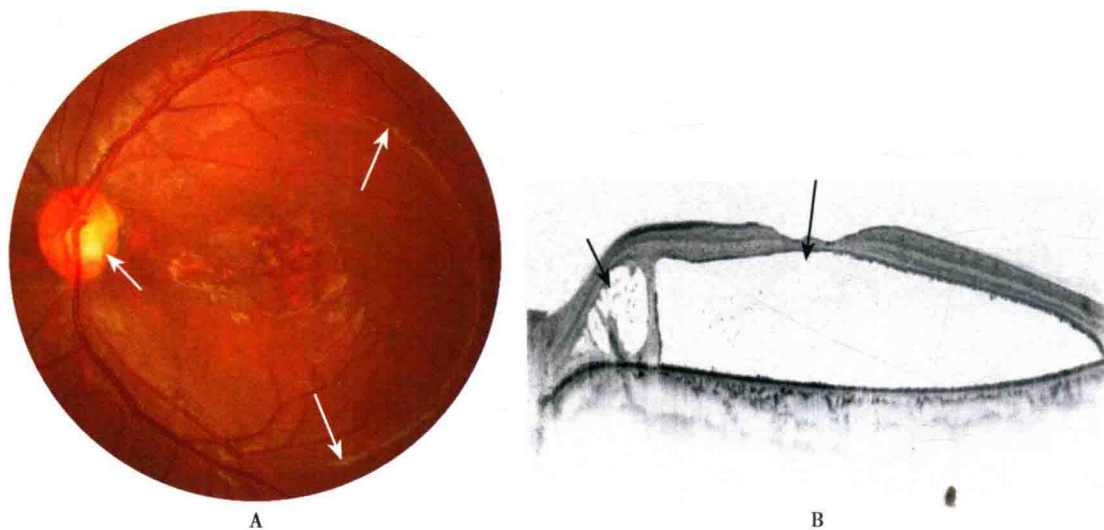


图 1-8 左眼视盘小凹伴黄斑浆液性脱离

患者男,24 岁,左眼视力下降伴视物变形半年。左眼视力 0.05,前节正常,A. 视盘颞侧可见一处椭圆形灰黄色小凹陷(短箭),后极部视网膜大范围浆液性脱离(长箭),黄斑部多灶性斑点状脱色素; B. OCT 检查显示左眼视盘颞侧视网膜外层劈裂和囊肿形成(黑短箭),并伴有大范围浆液性视网膜脱离(黑长箭)