

眼科疾病 诊治与显微手术应用

(下)

张秋丽等◎主编

第十八章

视神经疾病

第一节 缺血性视盘病变

缺血性视盘病变 (Ischemic Optic Neuropathy, ION) 又称血管性假性视盘炎。它是以突然视力减退、视盘水肿和与生理盲点相连的象限性缺损视野为特点的一组综合征, 主要由于供应视盘的血液循环障碍所致。可以根据发病部位的不同, 分为前部缺血性视神经病变和后部缺血性视神经病变。后部缺血性视神经病变眼底检查无明显改变, 又由于缺乏病理证实, 多为推测, 故不赘述。前部缺血性视盘病变是由于供应前部视神经的小血管障碍所导致的缺血性改变。

一、视神经的解剖及血液供应

(一) 视盘

视盘位于后部眼底, 在黄斑部的鼻侧约 3mm 处, 为圆或竖的椭圆形。在活体上用检眼镜观察时, 为带点红色的圆盘。视神经纤维透明无色, 有丰富的毛细血管网分布于其内, 故使之带红色。视盘中央或其稍偏颞侧有一个小的凹陷, 是视神经纤维进出的部位, 称生理凹陷, 又称“视杯”, 正常人的视杯变异很大, 但较圆, 且双眼对称。视盘周围的神经纤维清晰可辨, 鼻侧的神经纤维层稍厚中央动静脉由此通过。视盘部仅有神经纤维而无视网膜的其他各层, 故无视觉功能, 因而有盲斑之称。视野检查中的生理盲点, 即系由此产生。由于视盘处集中了眼底上的全部神经纤维, 由此走向球后, 此处神经纤维最厚, 又缺少 Mnll 纤维和内界膜的约束作用, 在视网膜水肿和颅内压增高时, 易于吸水肿起, 向球内方向膨出, 形成视盘水肿。正常的视盘, 边界清楚, 色泽呈玫瑰黄, 颞侧的颜色比鼻侧的浅 (图 18-1)。

(二) 视盘的分区

表面神经纤维层: 为视盘的最内部分, 主要由神经元组成。

筛板前区: 主要结构为神经元和星形细胞。

筛板区: 由巩膜结缔组织和少量弹力纤维组成的窗样结构薄片组成。神经纤维成束通过这些窗样开口离开眼球。

筛板后区: 这一区域的特点是星形细胞减少, 开始具有髓鞘组织。成束的神经纤维由结缔组织分开。

(三) 视神经

视神经由超过 100 万根轴突组成, 这些轴突起源于视网膜神经节细胞, 向枕部皮质延

伸。视神经可分为下列局部解剖区：

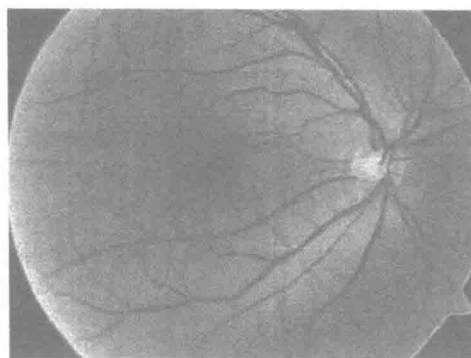


图 18-1 正常视盘

1. 眼内段（视盘） 包括视盘、筛板前和筛板部。
2. 眶内段 位于肌锥之内。
3. 管内段 位于神经管内。
4. 颅内段 终于视交叉。

（四）视盘及前部视神经的血液供应

视盘血液供应较复杂，最表面的神经纤维层由视网膜中央动脉的小分支供应，而视盘筛板及筛板前的血液供应，来自于睫状后动脉的分支，在视盘周围的巩膜内组成Zinn - Haller环，此环与视网膜中央动脉之间没有沟通。睫状后短动脉由眼动脉发出，沿视神经前行，到达眼球后部围绕视神经发出 15 ~ 20 支分支称为睫状后短动脉。分鼻侧和颞侧两组，在眼球后极部垂直或斜行穿过巩膜进入脉络膜，形成脉络膜三层血管，直到毛细血管小叶，分区供应营养脉络膜和视网膜外层。故睫状后短动脉的病变对视神经前部缺血性坏死或视神经炎症，关系十分密切（图 18-2，图 18-3）。

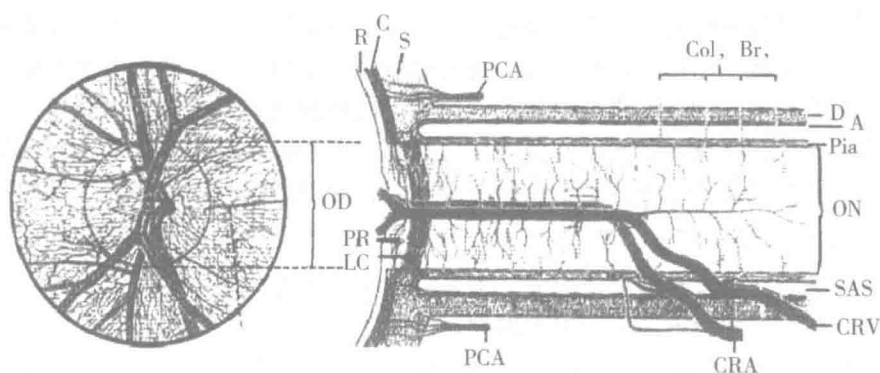


图 18-2 视盘和眶内视神经的血供示意图

R: 视网膜; C: 脉络膜; S: 巩膜; PCA: 睫状后动脉; D: 硬脑膜; A: 蛛网膜; Pia: 软脑膜; ON: 视神经; SAS: 蛛网膜下间隙; CRV: 视网膜中央静脉; CRA: 视网膜中央动脉; OD: 视盘; LC: 筛板

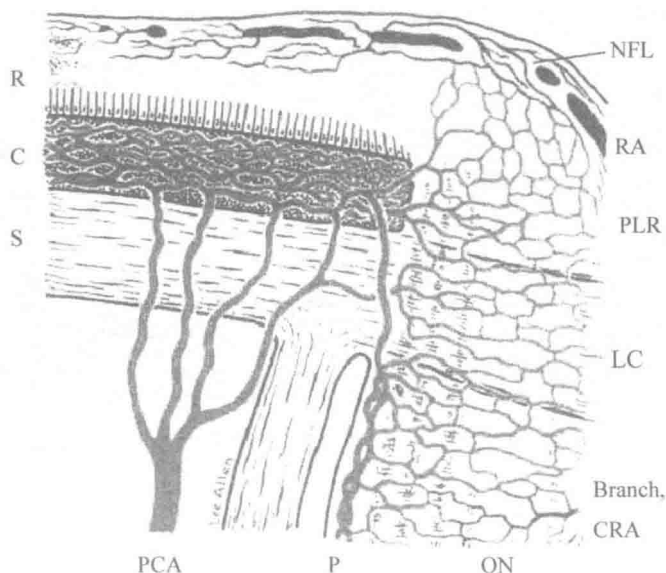


图 18-3 视盘和筛板后视神经血液供应示意图

(C) 脉络膜; (Branch, CRA) 视网膜中央动脉分支; (LC) 筛板; (NFL) 视盘表面的表浅神经纤维层; (ON) 视神经; (P) 软脑膜; (PCA) 睫状后动脉; (PLR) 筛板前区; (R) 视网膜; (RA) 视网膜小动脉; (S) 巩膜

二、临床分型

根据病因可分为非动脉炎性和动脉炎性前部缺血性视神经病变。

(一) 非动脉炎性前部缺血性视神经病变 (Nonarteritic Anterior Optic Neuropathy, NAION)

又称动脉硬化性前部缺血性视神经病变, 多见于 40~60 岁患者, 可有高危视盘、糖尿病、高血压、高血脂等危险因素。相对的夜间性低血压可能在发病中起作用, 特别是服用抗高血压药物的患者。25%~40% 的对侧眼也会发病。非动脉炎性前部缺血性视神经病变是以无痛性视力下降伴视盘水肿为特征的常见疾病。它的名字提示它不是巨细胞动脉炎所致。

1. 流行病学 非动脉炎性前部缺血性视神经病变是导致突然视力下降的一种常见疾病。发病率在 50 岁以上的人群中为 (2~10)/10 万, 平均发病年龄为 55~65 岁 (40~70 岁)。近年来常有较年轻的有已知危险因素的患者中诊断本病。多为双眼。但一般双眼不同时发病, 可间隔数周至数年。

2. 病因学 睫状动脉狭窄、闭塞, 眼压增高或使视盘灌注压降低的病变, 均可造成视盘缺血。通过睫状后短动脉侧支和 Zinn 环的急性血流障碍是导致该病的主要原因。重要的危险因素包括:

(1) 小杯盘比和小视盘 (亦称为先天性异常视盘或“高危视盘”), 是最主要的危险因素 (图 18-4)。

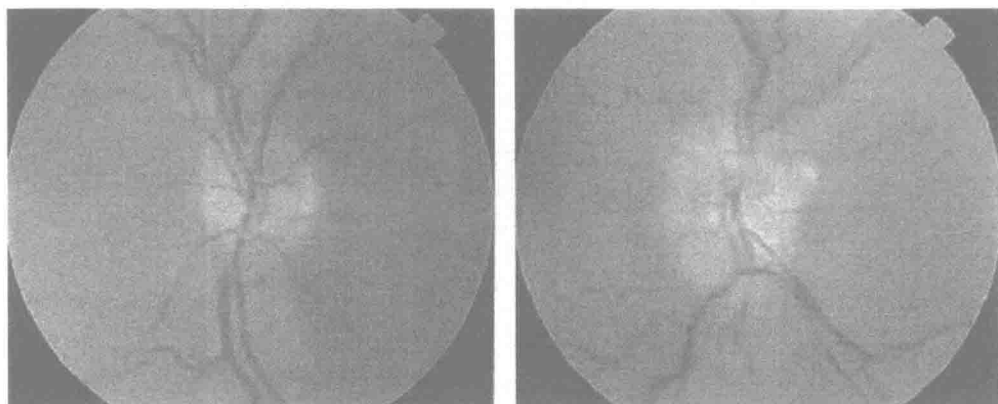


图 18-4 左图为“高危视盘”，右图为视盘隆起伴视网膜神经纤维层水肿特别是视盘上方

- (2) 高血压。
- (3) 糖尿病。
- (4) 高脂血症。

(5) 其他血管性危险因子：与小血管疾病和凝血系统病变有关的情况可能很重要，但尚无确切证据。

- (6) 自发或手术后大出血，或严重低血压。
- (7) 白内障术后。
- (8) 视盘玻璃膜疣易发 NAION。

3. 临床表现

(1) 症状：患者主诉突然无痛性视力下降，患者常可说出确切的发病日期，病变不影响黄斑区，中央视力障碍较轻，一般轻度或中度下降，很少会导致患眼无光感。但有些可无症状。

(2) 体征

1) 视力下降：在“缺血性视神经病变减压试验”（ION-DT）的研究中，约 1/2 患者最初视力优于 20/64，1/3 低于 20/200。

2) 相对性传入瞳孔障碍：除非对侧眼也有视神经病变或严重的视网膜病变，患眼可见相对性传入瞳孔障碍。

3) 色觉障碍：色觉丧失程度通常与视力成正比，不像视神经炎患者那样色觉与视力下降不成比例。

4) 眼底：视盘水肿较轻，隆起一般不超过 3 个屈光度，水肿可以是呈扇形或节段性。视盘边界较为模糊，视盘表现局限性颜色变淡，或为轻度充血，视盘周围可有细小出血。1~2 周后视盘水肿消退，边界清楚，颜色部分或全部苍白。

5) 视野：多数表现为与生理盲点相连的象限性缺损，多为水平偏盲或垂直偏盲，然缺血区决不以正中中线为界（图 18-5）。

6) 荧光素眼底血管造影检查：早期可见视盘局限性弱荧光，造影晚期弱荧光区因明显的荧光素渗漏而呈现强烈荧光，病变部位通常与视野缺损的部位相对应（图 18-6~图 18-8）。

4. 诊断和检查 该病的临床诊断依据为视神经盘充血水肿，常伴有视盘周围网膜火焰状出血，并有视神经病变体征。但需排除临床表现提示有其他病因所致的前部视神经病变

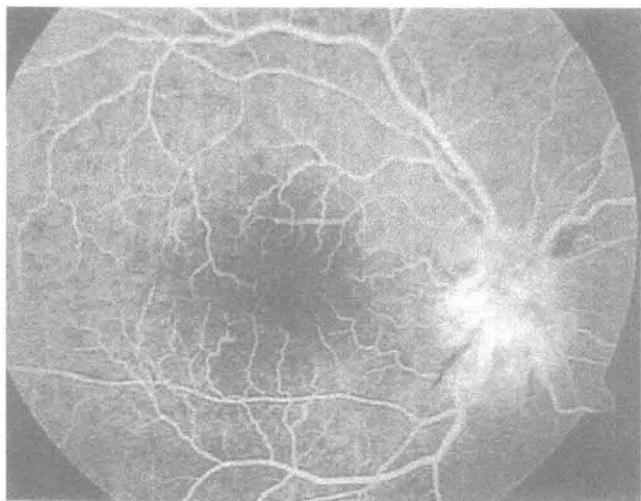


图 18-7 缺血性视神经病变荧光素眼底血管造影像
造影过程中视盘荧光素渗漏，出血部位表现为荧光遮蔽，提示这种出血位于视盘的表面

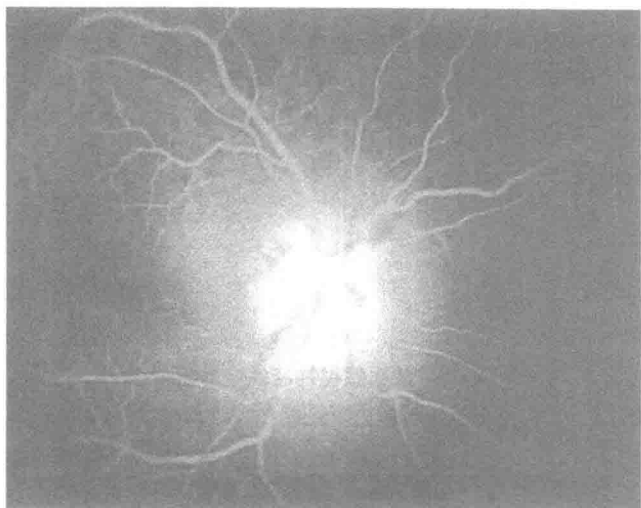


图 18-8 缺血性视神经病变荧光素眼底血管造影像
造影晚期由于视盘的荧光素渗漏而呈现明显的强荧光

其他针对潜在血管性危险因素（血压、空腹血糖、心脏评估）的检查可能对本病有所帮助，但尚无证据显示控制这些危险因素可以避免本病再次发作。

NAION 的视盘水肿在 6~8 周内消退。如视盘水肿持续超过 2 个月，应进一步检查是否有其他致视神经病变的原因。

5. 病程 视功能丧失可在发病时即达极至，亦有 35% 患者视功能在随后的数日或数周内继续恶化。ION-DT 的结果显示 40% 的患者最终视力可恢复 3 行以上。视盘水肿在数周后可消退，代之以视神经萎缩伴有视盘边缘小动脉变细。对侧眼发生 NAION 的危险性估计在 12%~14%。同一眼复发的可能性小于 5%。

6. 鉴别诊断

(1) 动脉炎性前部缺血性视神经病变：眼底改变与非动脉炎性缺血性视神经病变相似，

但视力预后较差,可降为手动,临床表现为突然视力丧失和睡眠头痛。检查可见视盘苍白水肿,可触及变厚的颞动脉,血沉高。

(2) 视盘炎:视盘炎发病急,视力障碍明显,视盘水肿并有出血及多量的渗出,黄斑部常受波及,导致扇形排列的黄白点,视野主要是明确的中心暗点,致视力下降明显。退行期的视盘灰白,其表面及附近呈不洁状,为继发性视神经萎缩的表现。

(3) Foster-Kennedy 综合征:为额叶肿瘤所致,发病缓慢,且伴有嗅觉障碍等。与本病共同之处,即双眼前后发病时,可出现一眼视盘水肿,一眼视盘萎缩。Foster-Kennedy 综合征常伴有颅内压增高的现象,视盘水肿比较严重,一般视神经萎缩侧呈中心暗点,视盘水肿侧则呈生理盲点扩大,CT 和 MRI 等神经系统的特殊检查,可证实颅内占有位性病变。

(4) 正常眼压性青光眼:前部缺血性视神经病变有典型的视野缺损,发病急,视盘无青光眼凹陷的表现,加之大片的视野缺损没有相应的视盘改变。青光眼的视野改变为逐渐发生的弧形束状暗点,视野缺损的程度常与视盘表现的改变相应。

7. 治疗

(1) 针对全身病治疗。

(2) 全身应用糖皮质激素,以缓解由循环障碍所致水肿、渗出,对动脉炎性尤为重要,可大剂量使用,以预防另侧眼发作。

(3) 静滴血管扩张药,改善微循环。

(4) 口服乙酰唑胺,降低眼内压,以相对提高眼灌注压。

(二) 动脉炎性前部缺血性视神经病变 (Arteritic Anterior Optic Neuropathy, AAION)

较非动脉炎性前部缺血性视神经病变少见,主要为颞动脉炎(或称巨细胞动脉炎)所致的缺血性视神经病变,以 70~80 岁的老人多见。动脉炎性前部缺血性视神经病变是因睫状后短动脉闭塞性阻塞导致筛板前或筛板部视神经梗死。

1. 流行病学 动脉炎性前部缺血性视神经病变的年发病率约为 3/10 万人。发病年龄均大于 60 岁。女性比男性稍多,大约占 55%。

2. 病因学 巨细胞动脉炎(Giant Cell Arteritis, GCA)是一常见的双侧肉芽肿性血管炎,主要影响中动脉和小动脉。常见的部位包括:颞动脉、眼动脉、睫状后短动脉、视网膜中央动脉以及椎动脉的近端。巨细胞动脉炎很明显它是遗传性疾病,有证据显示在美国北欧人及其后代多发本病,且它与 HLA-DRB1 有高度相关。尽管这个免疫性疾病的最初激发因素不明,但它促使 CD₄ 型 T 细胞通过血管滋养管进入血管外膜。这些 T 细胞产生 γ 干扰素,导致血管腔闭塞。巨噬细胞也可通过血管滋养管进入并分泌白细胞介素-6(IL-6)和白细胞素-1 β (IL-1 β)。这些存在于动脉壁中层的巨噬细胞分泌金属蛋白酶,这种酶可消化动脉壁成分,释放平滑肌细胞向动脉管腔移行,导致血管内膜增生。因此,巨细胞动脉炎导致缺血的主要病理过程并不是动脉壁结构的破坏,而是血管内膜的增生所致的动脉管腔阻塞。血管内膜的增生是一种抗原驱动的免疫反应,它需要在所有的 3 层(血管中层、血管外膜、血管内膜)结构中形成新的毛细血管以支持增生的组织。这些炎性动脉产生了血小板衍生生长因子(PDGF A, B),它们的表达与动脉腔阻塞相关。这些生长因子由位于血管内层和中层交界处的巨噬细胞和巨细胞所分泌。狭窄病变也可见较高浓度的血管内皮生长因子(VEGF)。估计约 50% 的巨细胞动脉炎患者视力丧失是由于动脉炎性前部缺血性视神经病变。

3. 临床表现

(1) 视力障碍：患者常主诉突然单眼视力丧失或严重的视力障碍。

(2) 眼底：视盘梗死呈白垩色，且伴其他缺血性改变，如与视盘相连的视网膜发白和视网膜棉絮斑（图 18-9）。

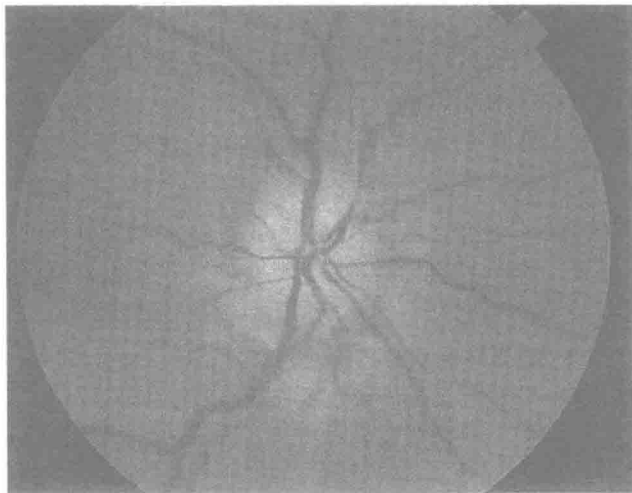


图 18-9 动脉炎性前部缺血性视神经病变眼底图

视盘梗死，呈白垩色，可见神经纤维层出血。下方可见巨细胞动脉炎特征性的向视网膜延伸的梗死

(3) 复视：约 15% 巨细胞动脉炎患者有这一主诉。

(4) 一过性黑矇：发生在单眼或双眼，持续数分钟或数小时。

(5) 头痛：常见于新发病者。

(6) 头皮触痛：患者可能定位于颞浅动脉分布区，或更广泛。患者常主诉不能梳头，戴眼镜，甚或侧睡。

(7) 颌跛行：因咬肌缺血导致咀嚼时疼痛。该症状高度提示巨细胞动脉炎。

(8) 体质下降：患者丧失食欲，体重下降及衰弱。

(9) 风湿性多发性肌痛：以身体近端肌群疼痛和僵直为特点，早晨或运动后加重。

(10) 视网膜动脉阻塞：因视网膜中央动脉阻塞（CRAO）引起视力下降，在 GCA 中较为少见。临床上，其表现与其他的视网膜动脉阻塞相同，均为突发视力丧失和视网膜发白。老年患者发生 CRAO 但视网膜小动脉中未见栓子必须怀疑 GCA。

(11) 脉络膜缺血：有时眼底表现正常或接近正常，而视力严重下降。眼底荧光造影可见严重的脉络膜循环不足。

(12) 眼缺血综合征：是 GCA 的少见表现形式，但对于视力下降、低眼压和眼前节炎症的患者应想到本病。本症为眼动脉受累所致。

(13) 眼位偏斜：复视可因眼外肌，脑神经Ⅲ、脑神经Ⅳ、脑神经Ⅵ梗死所致，也可因脑干梗死作为脑卒中的部分表现。

(14) 颞浅动脉异常：可表现为硬结、突出、无搏动和疼痛。

(15) 继发于动脉炎的可能与 GCA 伴随的全身异常包括：脑干卒中、夹层动脉瘤、主

动脉瓣关闭不全、其他脏器梗死（如肠、肾等）。

4. 诊断和检查 A-AION 常倾向于双眼发病，即使治疗，也常在数日或数周后影响对侧眼。因此，在对侧眼受累前对 GCA 做出诊断并给予恰当的治疗就很关键。实验室检查可协助确诊动脉炎性前部缺血性视神经病变。

（1）红细胞沉降率（ESR）：是 GCA 的传统检查，通常升高。但 ESR 无特异性。

（2）C 反应蛋白（CRP）：被认为是 GCA 较 ESR 更为敏感的指标。

（3）颞动脉的活检：是确诊的金标准。阳性活检包括发现炎性单核细胞和内弹力层破坏。可能有血管中层坏死和多核巨细胞。

5. 鉴别诊断 同非动脉炎性视神经病变，同时需与非动脉炎性视神经病变相鉴别，GCA 引起的 A-AION 有特征性改变。视盘梗死呈白垩色，且伴其他缺血性改变，如与视盘相连的视网膜发白和视网膜棉絮斑。AION 伴视网膜缺血是强有力的证据，说明 AION 继发于 GCA。A-AION 的视力下降常重于 NAION。A-AION 的视力可降至手动或无光感，而这在 NAION 中很少见。视盘水肿消退后，A-AION 和 NAION 的视盘外观不同，后者为节段性或完全苍白，而 A-AION 典型的表现为视杯凹陷。

6. 治疗 唯一有效的治疗为立即使用大剂量的全身激素治疗（起始静脉注射泼尼松剂量高达 1 000mg）。随着红细胞沉降率的降低，C 反应蛋白水平下降以及临床症状的消失，逐渐减少激素的量。维持剂量将持续几个月。另外也可试用扩血管药物己酮可可碱。应该注意的是即使只是怀疑为巨细胞性动脉炎，也应该全身使用大剂量的激素治疗（如 250mg 静脉注射泼尼松）。

7. 预后 即使是治疗很及时，患眼的预后也会很差。即刻使用激素治疗是绝对的适应证，因为 75% 的患者对侧眼会在几个小时内受累，同时椎动脉也存在危险。

（许思思）

第二节 视盘水肿

视盘水肿（Papilledema）或称视盘水肿（Edema of optic disc）不是一个独立的疾病，而是一个典型的体征。它是由全身和局部的多种因素引起的视盘非炎症性、阻塞性水肿，通常无视功能障碍。眼底表现为视盘隆起、充血和边缘模糊，常伴视网膜水肿、渗出、出血以及静脉怒张等继发性改变。临床上多为颅内压增高所致，故是神经系统疾病的重要体征之一。

一、病因

视神经周围依次有软脑膜、蛛网膜和硬脑膜包绕，这三层膜分别是颅内同名膜的延续。软脑膜盖于视神经纤维上，分叉伸入纤维之间，将其分成许多束；蛛网膜在筛板水平进入巩膜，其下腔有脑脊液，后方与颅内蛛网膜下腔相通，往前直达视神经周围；硬脑膜位于最外层，在前端与巩膜外 2/3 融合，在视神经骨管处，与骨膜融合。视盘的解剖位置特殊，其筛板前方承受着眼球内的压力，而后方有蛛网膜下腔的压力。正常情况下，眼内压为 10 ~ 21mmHg（1.33 ~ 2.79kPa），颅内压约为 120mmH₂O（1.18kPa）左右，因此视盘前方的压力高于后方。当视盘两侧这一正常的压力关系发生变化时，即可能发生视盘水肿。引起视盘水肿的原因很多，为描述方便，通常分为以下几种。

（一）眼部疾病

眼内压的突然降低常引起视盘水肿，这是由于眼内压下降，供应筛板前区的脉络膜血管扩张、渗漏造成的。临床上造成眼内压下降常见的原因有眼球破裂或穿孔、角膜瘘、白内障摘除和抗青光眼术后，非破裂性眼球钝挫伤也可造成持续性低眼内压。眼内压的突然升高，如急性闭角型青光眼，可引起视盘周围的毛细血管闭塞，视盘缺血缺氧，发生视盘水肿。此外，视网膜血管炎，尤其是炎症累及视网膜中央静脉时，常可引起眼内血液循环的改变，表现为视盘水肿。

（二）眶部疾病

各种眶内占位病变压迫眶内段视神经均可引起视盘水肿，包括肉瘤、纤维瘤、骨髓瘤、眼动脉瘤和视神经本身的肿瘤。眶内脓肿或副鼻窦炎可引起眶蜂窝织炎或眶内组织肿胀，表现视盘水肿。视盘水肿尚可见于内分泌性突眼症。

（三）颅内疾病

颅内压增高是视盘水肿最重要的原因，常见的原因有：

- （1）颅内占位性病变。
- （2）脑积水，因脑脊液循环阻塞或分泌过多而致脑积水。
- （3）颅腔太小。
- （4）静脉回流在颅外受阻，如心力衰竭或纵隔肿物等。
- （5）动静脉瘘使颅内血管扩张。

（6）脑水肿：如静脉血栓形成、外伤、中毒、高血压病以及脱髓鞘疾病的退行性病变所致的脑组织水肿等。

其中脑肿瘤最常见，大约 80% 的脑肿瘤伴视盘水肿。肿瘤的性质和大小与视盘水肿无直接关系，但肿瘤所在的位置与视盘水肿有一定关联。小脑肿瘤视盘水肿发生迅速，而大脑肿瘤视盘水肿通常出现较晚，进展缓慢。引起颅内压增高的疾病尚有脑脓肿、孤立性结核瘤、脑炎和脑病以及脑膜炎等。

各种原因的脑出血，尤其是当血液进入视神经鞘时常发生视盘水肿。脑脊液的变化，如 Guillain Barre 综合征脑脊液中蛋白含量增加、脑脊液黏度升高和吸收障碍或脑组织肿胀，均可使颅内压增高而引起视盘水肿。

（四）全身性疾病

许多全身性疾病均可发生视盘水肿。尽管原因尚不完全清楚，但这些疾病常可造成脑水肿或脑缺血缺氧，引起颅内压增高，而发生视盘水肿。这些疾病包括恶性高血压、重度贫血和红细胞增多症等血液病、肺囊样纤维化、肺气肿、慢性支气管炎和先天性心脏病等心肺功能衰竭性疾病以及甲状腺功能亢进和甲状旁腺功能减退等内分泌性疾病等。在结节性多动脉炎和红斑狼疮等胶原性疾病的晚期可以发生视盘水肿。许多全身用药，如皮质类固醇强化治疗和长期使用口服避孕药也可发生视盘水肿。

二、发病机理

尚不完全清楚。多数学者认为，颅内压增高，使压力传导至视神经蛛网膜下腔，眶内段视神经受压，中央静脉回流受阻，从而发生视盘水肿。观察还发现，视网膜中央静脉和中央

动脉之间的压力关系对维持正常的眼内血循环具有一定作用,通常二者的压力比为1:3。当静脉压升高,动脉压也随之升高时,将无视盘水肿发生;若动脉压不能随静脉压变化,二者压力接近1:1.5时,必将发生视盘水肿。

血管性因素可能在发病中起重要作用,但并不是唯一的原因。20世纪70年代中后期,有人提出轴浆流阻滞学说。正常视网膜神经节细胞的轴浆从眼内向视神经方向运行,并有赖于眼内压和视神经内压之间的生理性压力差。当颅内压增高时,视神经的蛛网膜下腔压力也随之增高,筛板两侧的压力差减小,导致轴浆运输阻滞于筛板区。筛板前区视神经纤维肿胀,水、蛋白质以及其他轴浆成分渗漏至细胞外间隙,细胞外间隙的渗透压增加。神经纤维的肿胀,也使视盘内的小静脉受压,视盘毛细血管扩张、渗漏,使组织间隙的液体吸收发生障碍,最终发生视盘水肿。

迄今尚无任何一种学说能够完满地解释所有视盘水肿的发生机理。

三、临床表现

(一) 症状

视盘水肿早期无视觉症状。即使水肿较严重,视力也多不受影响。只有当出血、渗出波及黄斑时才表现视力下降。虽然视野检查可发现生理盲点扩大,但这一改变通常不易被患者察觉。若视盘水肿进一步发展,患者可出现短暂的、一过性视物模糊,视力可轻度下降,甚至失明,但很快就完全恢复。视物模糊可无明显诱因,也可在体位突然改变时发生;轻压眼球常可诱发。可以发生在1眼,或2眼交替,或同时发生。每次发作通常仅持续数秒钟,有的患者每天可发作20~30次。视盘水肿长期得不到缓解时,视神经将发生继发性萎缩,此时可出现视力减退、视野狭窄或失明。

患者尚可伴有颅内压增高引起的头痛、恶心、呕吐、复视、瞳孔散大及全身运动僵直等症状。

(二) 体征

根据眼底改变,可将视盘水肿分为早期、进展期和晚期3个阶段。

1. 早期 即视盘明显水肿前的初期改变,常包括以下表现:①视盘色泽变化:由于颅内压增高,视网膜中央静脉回流受阻,引起视盘表层毛细血管扩张,充血所致。在判断视盘有无充血时应注意,视盘本身的色泽变异较大。婴幼儿和70岁以上的老年人视盘色泽淡,中青年偏红;近视眼视盘色淡,而远视眼偏红。②视盘边缘模糊:需与视盘先天异常表现的视盘边缘模糊区别。视盘水肿时,视盘边缘模糊常由鼻侧开始。若颞侧缘更模糊时,则应考虑其他局部的病变。当它与其他早期体征同时出现时诊断价值大。③视盘肿胀:利用彩色立体照相和荧光血管造影可以发现视盘肿胀。视盘肿胀的发生有一定顺序,常由视盘下方开始,然后依次波及上方、鼻侧和颞侧。各部位水肿程度也不一致。使用直接检眼镜不易发现这一体征。④邻近视神经盘周围的视网膜变成青灰色,也是早期视神经盘水肿的一个常见征象,在充血发红的视盘与暗红色的视网膜之间,围绕视神经盘周围的一圈视网膜的灰白色水肿环,是一个较为醒目的体征(图18-10)。⑤视神经纤维层裂片样出血:在视盘表面或其边缘处出现纤细的放射状条纹,多为视盘内或其周围扩张的毛细血管破裂所致。尤其用裂隙灯显微镜结合眼底接触镜或间接镜观察时出血更明显。⑥视网膜中央静脉搏动消失:一般认

为，当颅内压超过 200mmHg 时，中央静脉的自发性搏动即消失。但是颅内压有明显的波动，而且在正常人群中约有近 20% 的眼无此现象。因此，中央静脉搏动消失并非诊断视盘水肿的必需。如能观察到静脉搏动，仅说明此时被检者颅内压低于 200mmHg ，并不能肯定无视盘水肿。

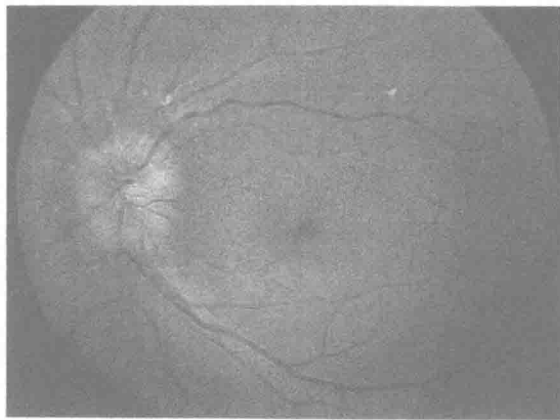


图 18-10 视盘水肿早期，视盘周围视网膜呈青灰色，充血的视盘与深红色视网膜之间，围绕视神经盘周围的一圈视网膜的灰白色水肿环

2. 进展期 若水肿加重，大约 7~10 天后即进入此期。视盘水肿十分明显，眼底的主要表现如：①视盘本身的改变：除视盘颞侧外，其余象限边缘变得更加模糊。视盘表面隆起，并高出视网膜平面，起初视盘隆起的高度小于 2D。大约 1 周后，视盘充血更明显，其色泽与周围视网膜色泽接近，视盘的位置仅能依靠大血管的汇合来确定。隆起高度通常为 5~7D，有时也可达 8~9D 以上。视盘边缘遮盖了周围的视网膜，看起来视盘呈蘑菇状。由于视盘神经纤维肿胀，并向侧方扩张，使视盘的范围扩大。视盘组织失去透明性，而变得明显混浊。视盘隆起程度可由检眼镜估测。②血管的改变：由平坦的视网膜向隆起的视盘过渡时，视网膜血管呈爬坡状。在视盘边缘处，有的血管被肿胀的组织埋没，好像血管发生了中断。视网膜动脉无明显变化，视网膜中央静脉迂曲、怒张、充血明显，其血流呈暗红色。视盘表面的毛细血管床扩张，血管数目增多，加重了视盘充血。有时尚可见微动脉瘤形成。视盘表面及其附近出血增多，常表现为火焰状，有时也可见深层圆形点状出血。③棉绒斑（“Cottonwool” spots）和渗出：视盘表面出现边界不清的白色斑块，即称棉绒斑，为神经纤维肿胀、变性的结果。偶尔在黄斑区可见星状或扇形的视网膜渗出。④Paton 线（Paton line）：即在视盘颞侧，以垂直方向与其同心性排列的条纹。这是由于视盘肿胀，视网膜从其颞侧缘移位，引起内界膜皱褶，产生折光改变的表现。Paton 是各种原因所致的视盘水肿最肯定的一个体征，但由于不很明显，若不注意，眼底检查时极易遗漏。当水肿加重，使该部位也发生水肿时，此体征将消失。

3. 晚期 当视盘水肿仍存在，视盘充血和肿胀开始减退，视网膜静脉怒张减轻时即表示已进入此期。最终将发展为视神经萎缩。此时患者可出现视力减退、视野缩窄，眼底发生以下变化：①视盘颜色变白：视盘由进展期的充血状态逐渐变为灰白色，这种改变最初发生在视盘边缘，随后波及整个视盘。其原因为肿胀变性的神经纤维被增生的神经胶质取代的结果。②视网膜血管狭窄：视网膜中央动脉变细。中央静脉也由迂曲、怒张状态逐渐恢复到正

常管径，甚至变得更细。并可见血管白鞘形成。③视盘隆起度降低：逐渐形成一个边界模糊不清、颜色苍白、轻微隆起的晚期萎缩性视盘水肿。最终视盘将完全变平，呈典型的继发性视神经萎缩的表现。

（三）视野改变

生理盲点扩大是视盘水肿最常见的视野改变，也常是唯一的改变。盲点通常呈渐进性扩大，扩大范围与水肿程度大体一致。扩大的生理盲点致密程度不一，由中心向周围逐渐降低。范围可扩展至正常生理盲点外数度，甚至达到固视点。视盘水肿使邻近视网膜受压、脱离和侧向移位是这一改变的主要原因。周边视野向心性缩小是继发性视神经萎缩的表现，通常出现在视盘水肿的晚期。鼻侧视野发展较颞侧快，因此在完全失明前患眼可仅存颞侧视岛。这种改变与青光眼的视野改变相似，二者可能有共同的发病机制。

同视力改变一样，视盘水肿的视野缺损常逐渐发生，出现较慢。若视野突然发生改变，多系局部病变引起。若发现中心绝对暗点和其他视野缺损（如双眼颞侧或象限性偏盲），则为视路上段局部受压的表现。

（四）眼底荧光血管造影表现

早期视盘水肿，造影早期常无明显改变，但造影后期，由于视盘边缘轻微染色而使视盘呈一片边界不清的朦胧状强荧光区（图 18-11）。进展期表现为造影早期即可见视盘表层扩张的辐射状毛细血管及多数微动脉瘤，随即扩张的毛细血管渗漏荧光素，视盘及其周围染色，呈一片强荧光。进入晚期，若视神经萎缩较重，同时视盘血管网减少时，视盘在造影早期呈弱荧光，后期呈强荧光。

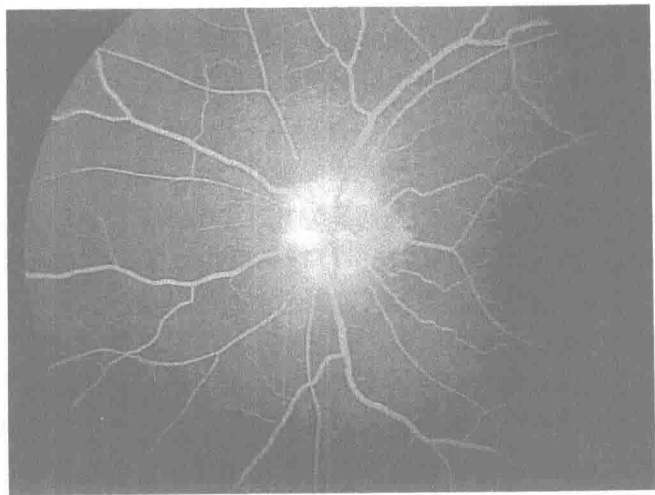


图 18-11 视盘水肿

荧光血管造影 10' 36" 视盘边缘轻微染色而使视盘呈一片边界不清的朦胧状强荧光区

四、诊断与鉴别诊断

进展期的视盘水肿具有典型的临床表现，诊断较容易。诊断困难的是早期视盘水肿。应用彩色立体照相、视野检查和眼底荧光血管造影等对诊断有一定帮助。对诊断不明确的，应

在短期内连续复查眼底，观察视盘及其周围视网膜的细微变化，以明确诊断。对已确诊的视盘水肿，需作头颅 CT 或 MRI 检查；必要时行腰穿，做脑脊液分析，以期明确视盘水肿的原因。视盘水肿常需与下列疾病鉴别。

（一）视盘炎（Papillitis）

为邻近眼球视神经的一种急性炎症，发病急，视力损害严重，多累及双眼，很易与视盘水肿混淆。其特点为：①多数患者双眼突发视物模糊，在 1~2 天内视力严重障碍，甚至无光感。可有眼球转动痛，少数人尚有头痛、头昏，但多无恶心、呕吐。②瞳孔不同程度的散大，对光反应迟钝或消失。③眼底表现视盘充血，边界模糊。水肿较轻，多不超过 2~3D。视盘周围的视网膜也有水肿，有的整个后极部视网膜明显水肿。视网膜静脉曲张，视盘周围少许小的火焰状出血，很少渗出。视盘附近的玻璃体内可见炎性细胞。晚期视盘炎可发生继发性萎缩。④视野改变主要是巨大的中心暗点。周边视野一般变化不大，炎症严重时也可有明显的向心性缩窄。

（二）前部缺血性视神经病变（Anterior ischemic optic neuropathy）

是因供血不足引起的视盘梗死性疾病，常为特发性。在明确的致病因素中，最常见的为巨细胞动脉炎。眼部损害一般为睫状后动脉感染所致。临床有如下特征：①多在 50 岁以后发病；两眼同时或先后受累，相隔数周至数年不等。②发病突然，无疼痛。视力可在数小时或数天内逐渐下降，直到无光感。丧失的视功能几乎不可能恢复，或恢复极有限，此点有别于视盘炎。③眼底表现为轻度视盘水肿，通常伴视盘周围神经纤维层出血。可表现部分视盘肿胀。水肿消退后，视盘可呈现区域性颜色变淡或苍白。④眼底荧光血管造影视盘荧光不对称。造影早期多数表现为视盘某一区域呈弱荧光，其余部分荧光正常；后期弱荧光区因渗漏而呈强荧光。少数病例在造影早期即显强荧光，后期荧光更加强烈。⑤视野改变具有重要的诊断价值。多为与生理盲点相连的弓形视野缺损。视野缺损不以正中中线为界。视盘荧光异常区与视野缺损范围相对应。

（三）视盘玻璃膜疣（Optic nerve drusen）

为筛板前神经组织中出现的玻璃样物质。发病率为 0.3%~1%，组织病理学发病率为 2%。具有不典型的常染色体显性遗传特征，75%~80% 为双侧性。临床上分为 2 型：表层玻璃膜疣表现为不规则的，黄色反光颗粒，可以是孤立的，也可呈簇状；埋藏性视盘玻璃膜疣不易直接看到，可以引起假性视盘水肿。

玻璃膜疣一般不对称。由于神经纤维受压，视网膜下出血或视网膜下新生血管形成可以引起视力丧失，但少见。常有视野缺损，包括生理盲点扩大，神经纤维束缺损，偶尔出现不规则的周边视野缩窄，或严重的视野缺损。眼底表现包括：①视盘生理凹陷消失，但中央静脉搏动存在。②视网膜血管由视盘中央发出，分支异常，大血管数目增多。③视盘边缘不规则，无表层毛细血管扩张、出血、渗出及棉绒斑，视盘周围无视网膜皱褶。④眼底荧光血管造影视盘血管无荧光素渗漏。玻璃体疣可有自发荧光，造影后期可染色。

（四）假性视盘水肿（Pseudopapilledema）

是一种常见的视盘先天异常，多见于眼球较小的远视眼。

视盘本身也小。由于视神经纤维通过较小的巩膜孔，神经纤维较拥挤，因而表现视盘边界不清和生理凹陷缺如。因血管较密集，视盘色红。视盘可有轻微隆起，但一般不超过 2 D。

绝大多数在进出视盘的视网膜中央动、静脉血管旁可见灰白色或略带青灰色的半透明的鞘膜包裹。假性视盘水肿的眼底表现终身不变,无出血、渗出。视力正常,或矫正后正常。视野正常,生理盲点大小正常,或比正常略小。患者多有远视及散光。眼底荧光血管造影无异常,这对与其他疾病鉴别有重要价值。

五、治疗和预后

视盘水肿的视力预后常不易估计。一般说来,发展越快,对视力威胁越严重。视网膜动脉狭窄,鞘膜形成,表示视神经组织已经出现不可逆性改变,视力预后不佳。另一个视力预后不良的指征是当水肿仍存在时,视盘已苍白,这意味着视盘的神经轴突明显减少。若视力、色觉和视野等视功能一旦出现障碍,即使再行减压术,视力预后也极差。因此,视盘水肿的早期诊断、积极治疗是十分重要的。

视盘水肿是多种疾病的共同表现,因此首先应进行病因治疗。

(一) 药物治疗

首先要治疗导致颅内压升高的原因,脱水剂和皮质类固醇对减轻脑水肿有一定作用,同时可给予神经营养药物。

(二) 手术治疗

若是由颅内占位病变引起颅内压增高所致,通过手术去除占位病变,视盘水肿即可缓解。若颅内病变不能去除,若存在脑脊液吸收障碍,行脑脊液分流术也可部分降低颅内压,减轻视盘水肿。单从保护视功能的角度考虑,视神经鞘减压术(Optic nerve sheath decompression)则是一个较安全,有效的措施。视神经鞘减压术是将视神经鞘膜切开或切除,使鞘内脑脊液得以引流的一种手术方式,以往又称视神经开窗术。早在1872年首先由Dewecker用于治疗颅内压增高性视盘水肿,近年手术适应范围扩大,已用于治疗前部缺血性视神经病变、视神经挫伤和视网膜静脉阻塞等眼科疾病。视神经鞘减压术治疗视盘水肿的目的是防止视功能进一步损害,并不能去除引起视盘水肿的病因,故属一种对症疗法。

视神经鞘减压术确切的作用机制尚不十分清楚,目前有以下几种说法:①视神经鞘减压术与脑脊液分流术类似,通过切开的视神经鞘,脑脊液引流入眶内,而后被眶组织吸收;②视神经鞘减压术后,在视神经周围形成瘢痕,中断了脑蛛网膜下腔与视神经蛛网膜下腔的交通,增高的颅内压不能传导至筛板的后方,使筛板前后异常的压力关系得以恢复正常;③视神经鞘减压术可以改善眼球后血循环,缓解视盘水肿时的缺血状态,减轻对视神经的损害。对有适应证的患者,若手术成功,视功能将迅速改善。部分患者的颅内压增高的症状缓解,视盘水肿大多在2周~2个月内消退。但对已发生视神经萎缩的视盘水肿而言,即使手术后视盘水肿可消退,视功能效果则不理想。常见的手术并发症有眼球运动障碍、瞳孔活动异常和复视等,多在术后1~2个月内自然恢复。这与术中中断离直肌和扰动睫状神经节有关。一些患者术后视功能无明显改善,有的甚至视力下降,并出现视盘苍白,与术前存在不可逆的视神经萎缩有关。最严重的一类并发症是损伤视神经、视网膜中央动脉和中央静脉阻塞等,可造成视功能永久性丧失。手术时充分暴露视神经,并在直视下选择正确的部位切开视神经鞘膜至关重要。

(三) 假性颅内肿瘤的颅内压增高现象可自行恢复

数周至数月内症状减轻或恢复。自行恢复的原因可能在一侧静脉窦发生血栓后, 对侧起代偿作用, 或血栓机化后再通, 使静脉回流恢复。

(许思思)

第三节 视神经炎

视神经炎是指原发于视神经的炎症。其中发生于球内段的称为视神经盘炎, 发生于眶内段、管内段、颅内段的称为球后视神经炎。以往认为后者发生于眼球后段视神经, 而眼底没有任何改变, 所以称之为球后视神经炎, 但是由于两者除眼底改变外, 发病原因、治疗及临床表现都基本相同, 所以目前国外文献中已经基本摒弃了球后视神经炎这一名称, 统称为视神经炎, 同时也不再将之分为急性和慢性两种。本节中也将两者统一进行叙述。

视神经炎与多种系统性自身性免疫病有关, 但是作为其中最常见的类型, 急性脱髓鞘性视神经炎与多发性硬化密切相关。约 50% 的多发性硬化患者会发生视神经炎, 其中 15% ~ 20% 的患者视神经炎为首表现。根据视神经炎治疗研究小组 (Optic Neuritis Treatment Trial, ONTT) 2003 年发布的 10 年多中心研究结果, 38% 初诊为视神经炎的患者终诊断为多发性硬化。所以对于这些可疑为多发性硬化的患者进行早期治疗有助于控制病情、减少复发。

一、临床表现

(一) 症状

亚急性视力下降, 多为单眼发病 (儿童多为双眼发病), 视力常在数小时或数天内下降至最低。色觉异常, 常表现为红色觉丧失。ONTT 的研究结果显示, 眼球转动时疼痛者约占所有患者的 90%。

大部分患者即使未经治疗视力也可逐渐恢复。ONTT 安慰剂组中初诊时患眼视力的中位数为 20/60, 15 天后提高到 20/25, 1 个月后为 20/20。如果视力持续下降超过 1 周或者在 4 周内还未开始有所恢复者应考虑其他疾病的可能。但是有的患者即使视力恢复至正常 (20/20), 仍可能有某些轻微的症状存在, 譬如仍感觉视物模糊或者红色觉异常。

(二) 体征

外眼检查无异常, 可有眼球压痛。视力差异较大, 轻者正常 (20/20), 重者可降至无光感。瞳孔对光反射表现为传入性瞳孔运动障碍, 即使病变程度较轻, 患眼的直接对光反射和对侧眼的间接对光反射仍然会有减弱的表现。双眼视神经炎患者若双眼病变程度不等, 则病变较重的眼表现有相对传入性瞳孔运动障碍; 若双眼病变程度相等, 该体征阴性。

眼底检查: 2/3 视神经炎患者眼底无改变, 这种情况既往称之为球后视神经炎 (图 18-12A)。少数患者视神经盘有轻度的充血水肿 (图 18-12B), 但水肿多不超过 3 个屈光度。少数患者可伴有线状出血 (图 18-13A, 图 18-13B)。超过 3 个屈光度的水肿或伴有出血的视盘水肿应当除外其他病变可能, 如颅内高压或前部缺血性视神经病变等。视盘旁视网膜可出现水肿或棉絮斑, 称为视神经视网膜炎。发病数周后, 尽管视力可能有所恢复, 但是可以发现视神经萎缩和神经纤维层变薄的改变。