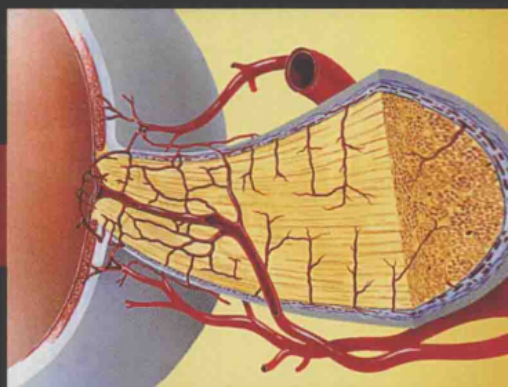


视神经疾病

OPTIC NERVE DISORDERS

第2版



主 编 Lanning B. Kline
Rod Foroozan

主 译 徐 军
杨庆松
马 凯

主 审 刘宁朴

本书译自OPTIC NERVE DISORDERS并由Oxford University Press授权出版

策划编辑 左 巍 李 江

责任编辑 李 江

封面设计  大汉方园 赵京津

版式设计 单 斯

人卫社官网 www.pmph.com 出版物查询, 在线购书

人卫医学网 www.ipmph.com 医学考试辅导, 医学数据库服务, 医学教育资源, 大众健康资讯

销售分类 眼科学

ISBN 978-7-117-18335-2



9 787117 183352 >

定 价: 79.00 元

视 神 经 疾 病

OPTIC NERVE DISORDERS

第 2 版

主编 Lanning B. Kline Rod Foroozan

主译 徐 军 杨庆松 马 凯

主审 刘宁朴

Optic Nerve Disorders, 2nd Edition, Lanning B. Kline and Rod Foroozan
Copyright © Oxford University Press 2009

图书在版编目 (CIP) 数据

视神经疾病 / (美) 朗宁 (Kline, L.B.) 主编; 徐军, 杨庆松, 马凯译. —北京: 人民卫生出版社, 2014
(眼科丛书)
ISBN 978-7-117-18335-2

I. ①视… II. ①朗…②徐…③杨…④马… III. ①视神经疾病-诊疗 IV. ①R774.6

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2013) 第 262064 号

人卫社官网	www.pmph.com	出版物查询, 在线购书
人卫医学网	www.ipmph.com	医学考试辅导, 医学数据库服务, 医学教育资源, 大众健康资讯

版权所有, 侵权必究!

图字: 01-2010-7657

视神经疾病

主 译: 徐 军 杨庆松 马 凯
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: 北京汇林印务有限公司
经 销: 新华书店
开 本: 787 × 1092 1/16 印张: 12
字 数: 292 千字
版 次: 2014 年 2 月第 1 版 2014 年 2 月第 1 版第 1 次印刷
标准书号: ISBN 978-7-117-18335-2/R · 18336
定 价: 79.00 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

就像神经眼科学通过其他医学专业与眼科学相关联一样，视神经通过中枢神经系统与眼球相关联。因此眼科医生必须熟悉种类繁多的视神经疾病，这些疾病既可以独立发生，也可能作为神经系统或全身疾病的一部分表现出来。

本书最早出版于 10 多年前，这次是第二版，其基本组织结构没有改变。第一章重点从大体和微观的水平回顾了视神经的解剖特点，也讨论了轴突运输在视神经生理活动中的重要作用。第二章带领读者回归“基础”，强调了获取患者详细病史和认真进行眼科检查的重要性。电生理和影像学检查对于评估视神经功能具有补充作用。第三章至第九章覆盖了影响视神经的主要临床病变：视盘水肿、视神经炎、缺血性视神经病变、前部视路压迫、发育性和遗传性视神经疾病、中毒和营养性视神经病变以及外伤性视神经病变。本书的最后一章，也就是第十章，对那些不容易分类，而眼科医生在临床实践中又要经常面对的视神经病变进行了归纳总结。

本书的写作目的在于：

- 对临床实践中经常遇到的视神经疾病做简要但又相对全面的复习回顾
- 简要回顾视神经解剖和生理
- 指出那些在视神经功能临床检查中最重要技术
- 为临床医生提供参考手册，以帮助对种类繁多的视神经疾病进行诊断和治疗
- 出版视神经疾病相关讲座的最新指南

向所有参与本书写作的作者表示感谢，向所有在他们各自领域用他们的热情和技巧使本书的出版成为可能的专家表示感谢。我们的编辑，Catharine Carlin，负责本书的校订和出版。我们的助理，Dawn Self，在辅助编辑整理新材料以及既往已出版内容的工作中表现出色。最后，感谢美国眼科学会支持出版新版的《视神经疾病》。

目 录

1	视神经的解剖和生理	1
1-1	视神经的解剖	1
1-1-1	球内段视神经	1
1-1-1-1	神经纤维层	2
1-1-1-2	脉络膜板层	3
1-1-1-3	筛板	3
1-1-2	眶内段视神经	5
1-1-3	管内段视神经	6
1-1-4	颅内段视神经	7
1-2	视神经的局部解剖结构	7
1-3	视神经的血液供应	9
1-3-1	球内段视神经	9
1-3-2	眶内段视神经	10
1-3-3	管内段视神经	10
1-3-4	颅内段视神经	10
1-4	视神经的轴突生理学	11
2	视神经功能的临床检查	18
2-1	患者的评价	18
2-1-1	病史采集	18
2-1-2	视力	19
2-1-3	视野	19
2-1-4	色觉	19
2-1-5	亮度对比	20
2-1-6	瞳孔检查	20
2-1-7	光刺激恢复试验	20
2-1-8	对比敏感度	20
2-1-9	检眼镜检查	20
2-1-10	电生理检查	21
2-1-11	影像学研究	22
2-2	临床发现的评价	23

2-2-1 临床病例	24
2-2-1-1 视盘玻璃膜疣	24
2-2-1-2 视神经睫状分流血管	24
2-2-1-3 视神经萎缩	26
2-2-1-4 功能性视力丧失	26
2-2-1-5 视神经炎	27
2-2-1-6 颅咽管瘤	27
3 视乳头水肿	30
3-1 视乳头水肿的发病机制	30
3-1-1 检眼镜所见	30
3-2 视乳头水肿的分类	33
3-2-1 早期视乳头水肿	33
3-2-2 高峰期视乳头水肿	33
3-2-3 慢性视乳头水肿	34
3-2-4 视乳头水肿后视神经萎缩	34
3-3 相关的临床特征	36
3-3-1 视力症状	36
3-3-2 视力	36
3-3-3 视野缺损	36
3-3-4 瞳孔功能	36
3-3-5 复视	36
3-4 视力预后	37
3-5 FOSTER KENNEDY 综合征	37
3-6 神经系统症状	38
3-7 视乳头水肿的原因	38
3-8 患者的评估	39
3-9 特发性颅内压增高	42
3-10 视乳头水肿的治疗	44
4 视神经炎	49
4-1 临床特征	49
4-1-1 视力症状	49
4-1-2 色觉	50
4-1-3 瞳孔功能	50
4-1-4 视野缺损	50
4-1-5 视盘异常	50

4-1-6 Uhthoff 症状	52
4-1-7 视觉诱发反应	52
4-1-8 神经影像学异常	52
4-2 视神经炎和多发性硬化	53
4-3 视神经炎治疗试验	54
4-4 CHAMPS 试验	55
4-5 儿童视神经炎	56
4-6 视神经脊髓炎	56
4-7 视交叉和视束神经炎	56
4-8 鉴别诊断	58
4-8-1 脱髓鞘性疾病	59
4-8-2 感染因素	59
4-8-3 眼内炎症	61
4-8-4 系统性疾病	61
4-9 与视神经炎相似的疾病	62
4-10 结论	62
5 缺血性视神经病变	66
5-1 非动脉炎性前部缺血性视神经病变	67
5-1-1 特发性 NAION	67
5-1-1-1 危险因素	67
5-1-1-2 临床特征	67
5-1-1-3 进展性 NAION	69
5-1-1-4 复发性和相继发生的 NAION	69
5-1-1-5 视力预后	69
5-1-1-6 治疗	69
5-1-1-7 非典型特征	70
5-1-1-8 鉴别诊断	70
5-1-2 由特殊条件所致的非动脉炎性前部缺血性视神经病变	71
5-1-2-1 白内障摘除术后	71
5-1-2-2 胺碘酮毒性	71
5-1-2-3 西地那非毒性	71
5-1-2-4 栓子阻塞	72
5-1-2-5 低血压	72
5-1-2-6 尿毒症	72
5-1-2-7 糖尿病视乳头病变	72
5-1-2-8 偏头痛	72

5-2 动脉炎性前部缺血性视神经病变	73
5-2-1 巨细胞动脉炎	73
5-2-1-1 临床特征	73
5-2-1-2 血清标志物	74
5-2-1-3 治疗	74
5-2-1-4 颞动脉活检	74
5-3 后部缺血性视神经病变	74
6 前部视路压迫	79
6-1 压迫性视神经病变的病因	79
6-2 压迫性视神经病变的症状	81
6-3 压迫性视神经病变的体征	83
6-3-1 视盘表现	83
6-4 患者的检查	87
6-5 神经胶质瘤	87
6-5-1 视神经胶质瘤	88
6-5-1-1 临床特征	88
6-5-1-2 组织病理学	88
6-5-1-3 自然病史	88
6-5-1-4 治疗选择	88
6-5-2 视交叉神经胶质瘤	89
6-5-2-1 临床特征	89
6-5-2-2 自然病史	89
6-5-2-3 治疗选择	89
6-6 颅咽管瘤	90
6-6-1 临床特征	91
6-6-2 组织病理学	92
6-6-3 治疗选择	92
6-7 垂体腺瘤	92
6-7-1 临床特征	93
6-7-1-1 视力体征	93
6-7-1-2 内分泌体征	94
6-7-2 神经影像学	94
6-7-3 治疗方案	94
6-7-3-1 催乳素瘤的治疗	95
6-7-3-2 其他分泌性肿瘤的治疗	95
6-7-3-3 非分泌性肿瘤的治疗	95

6-7-3-4 副作用	95
6-8 脑膜瘤	95
6-8-1 蝶鞍上脑膜瘤	95
6-8-1-1 临床特征	96
6-8-1-2 神经影像学	98
6-8-1-3 治疗选择	99
6-8-2 视神经鞘脑膜瘤	99
6-8-2-1 临床特征	99
6-8-2-2 神经影像学	100
6-8-2-3 治疗选择	100
6-9 颅内动脉瘤	101
6-9-1 临床特征	101
6-9-2 神经影像学	104
6-9-3 治疗选择	106
6-10 甲状腺相关眼眶病变所致的视神经病变	107
6-10-1 临床特征	108
6-10-2 治疗选择	108
7 发育性和遗传性视神经异常	121
7-1 发育性视神经异常	121
7-1-1 视神经异常隆起或假性视乳头水肿	121
7-1-2 视神经发育不全	125
7-1-3 上部节段性视神经发育不全	127
7-1-4 半侧视神经发育不全	127
7-1-5 视盘缺损	127
7-1-6 视盘小凹	128
7-1-7 视盘倾斜	128
7-1-8 牵牛花综合征	130
7-1-9 星形细胞错构瘤	130
7-1-10 黑色素细胞瘤	131
7-2 遗传性视神经病变	131
7-2-1 显性视神经萎缩	132
7-2-2 隐性视神经萎缩	132
7-2-3 Leber 遗传性视神经病变	132
7-2-4 神经综合征	134
7-2-5 代谢性疾病	135

8 中毒性和营养性视神经病变	141
8-1 由毒性物质和药物不良反应引起的视神经病变	141
8-1-1 临床特征	142
8-1-2 毒素所致的视神经病变	142
8-1-2-1 甲醇	142
8-1-2-2 乙二醇	143
8-1-2-3 溶剂(甲苯, 苯乙烯, 其他)	143
8-1-2-4 一氧化碳	143
8-1-3 药物诱导的中毒性视神经病变	143
8-1-3-1 抗生素	143
8-1-3-2 免疫抑制剂和免疫调节剂	144
8-1-3-3 化疗药物	144
8-1-3-4 其他	145
8-1-3-5 烟草和酒精	145
8-1-4 由非毒性机制所致的药物诱导性视神经病变	145
8-1-5 胺碘酮相关视神经病变	145
8-2 鉴别诊断, 诊断, 治疗	146
8-3 由营养缺乏引起的视神经病变	146
8-3-1 临床表现	146
8-3-2 鉴别诊断和检查	147
8-3-3 病理学、病因学和治疗	147
9 外伤性视神经病变	152
9-1 视神经撕脱	152
9-2 直接视神经损伤	154
9-3 间接视神经损伤	156
9-3-1 解剖因素	156
9-3-2 间接损伤的类型	156
9-3-2-1 前部间接损伤	156
9-3-2-2 后部间接性损伤	156
9-3-3 临床特征	156
9-3-4 病理生理学	157
9-3-5 治疗选择	159
9-3-6 视力预后	162
10 其他视神经病变	166
10-1 放射性视神经病变	166

10-2	视神经视网膜炎	167
10-3	癌性视神经病变	169
10-4	糖尿病性视乳头病变	172
10-5	视乳头静脉炎	173
10-6	视神经周围炎	174
10-7	自身免疫相关性视网膜病变和视神经病变综合征（ARRON）	176
10-8	非青光眼性视盘凹陷	176

视神经的解剖和生理

JOHN C. MORRISON

视神经是很独特的。它包含约 120 万根神经轴突，每根神经轴突都来源于一个单独的视网膜神经节细胞，在从眼部到大脑的过程中，这些神经轴突经历了数次“环境”改变。例如，视神经纤维在起始阶段是无髓神经纤维，以适应视网膜的光学需要，但球后段的视神经纤维变为有髓神经纤维，这样能够快速有效地向外侧膝状体核传递视觉冲动。

视神经具备一些特殊的解剖结构¹，以适应各种需要及耐受各种机械压力，如眼压的变化和眼球运动。这些结构包括筛板和位于视乳头筛板前和筛板中的星形细胞。这些结构可以为易损的神经轴突提供结构和代谢上的支持。此外，视乳头多种来源的血液供应也确保了这一复杂解剖区域的稳定和可靠的血液供应。

本章复习视神经的解剖和生理，着重介绍那些维持视神经稳定以及在各种疾病状态下能出现可辨认变化的结构特点。

1-1 视神经的解剖

传统上，视神经分为四段：①球内段，②眶内段，③管内段，④颅内段。从胚胎学和解剖学上，视神经并不像典型的颅神经，而更像大脑的延伸，主要是基本不具备再生能力的有髓白质通路。在由球后巩膜表面至颅腔的整个行程中由硬脑膜、蛛网膜和软脑膜包裹。像大脑和脊髓内的神经纤维一样，视神经纤维没有鞘膜或 Schwann 细胞，而从筛板后缘（髓鞘由此处开始形成）开始取而代之的是由少突胶质细胞构成的视神经纤维髓鞘，星形细胞在整个视神经中始终存在。

1-1-1 球内段视神经。视神经的轴突在视盘处穿出后巩膜，并在此处经历快速和巨大的变化。作为无髓神经纤维，视神经轴突穿越视神经乳头的多层结构，承受了压力的突然下降（由眼内压下降到蛛网膜下腔的中枢神经系统压力）。视盘内的轴突同时接受多个来源的血液供应，包括视网膜中央动脉、睫状后动脉和眼动脉，并最终在球后视神经起始处成为有髓神经纤维。

2 视神经疾病

视神经乳头由三个主要区域构成：①神经纤维层，②脉络膜板层（lamina choroidalis），③筛板（图 1-1 和图 1-2）²⁻⁴。

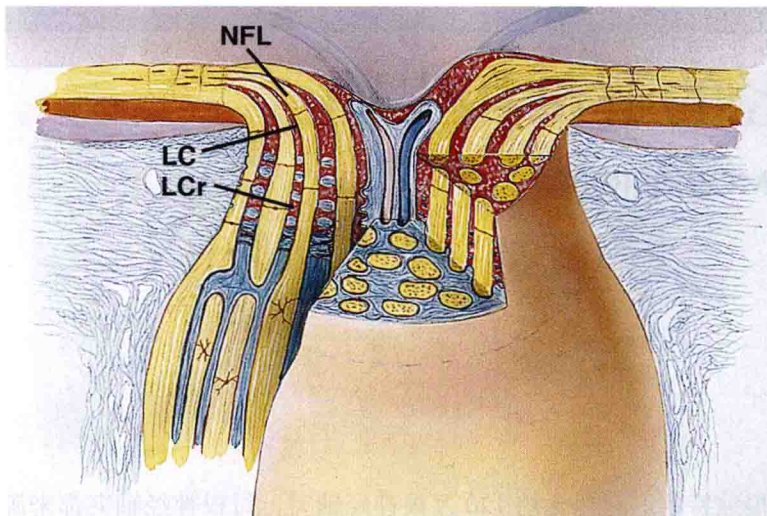


图 1-1 视盘的三层主要结构

NFL，神经纤维层；LC，脉络膜板层；LCr，筛板。摘自 Anderson DR: Ultrastructure of human and monkey lamina cribrosa and optic nerve head. Arch Ophthalmol 1969; 82: 800-814

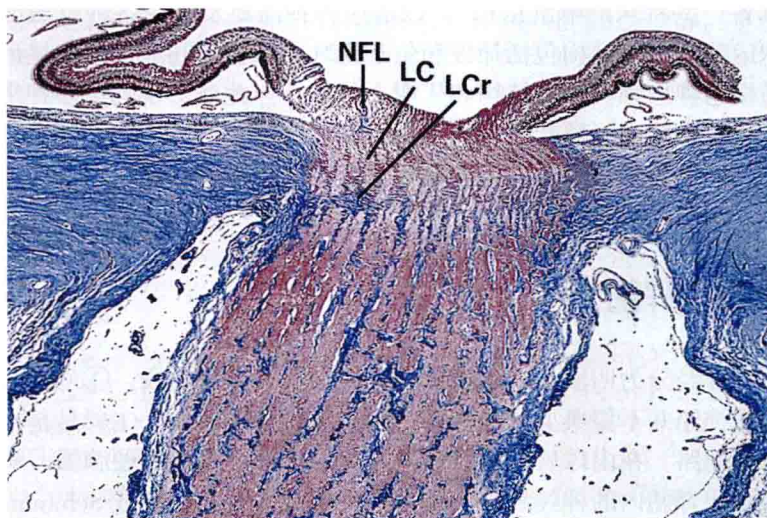


图 1-2 人类视神经纵向切片

胶原连接组织（蓝色）和神经胶质细胞（红色）染以不同的颜色以示鉴别。NFL，神经纤维层；LC，脉络膜毛细血管层；LCr，筛板。（Masson 染色，放大倍数 10×）

1-1-1-1 神经纤维层。神经纤维层是视网膜的最内层，由星形细胞和视网膜神经节细胞轴突构成。这些无髓神经纤维允许大量的光线透射至光感受器细胞。当这些神经纤维进入视乳头时逐渐融合成束，束间由神经胶质细胞柱分隔。当神经纤维逐

渐靠近视神经乳头时,神经纤维层的厚度逐渐增加,最厚处为 $200\mu\text{m}$ 。这种厚度的增加是沿着大血管弓以弓型方式进行的,在临床上,此处的神经纤维层通过眼底镜的无赤光最容易看见⁵⁻⁶。

神经纤维层可以很好的划分为三个区域(图1-3)。乳头黄斑纤维直接从黄斑中心凹和黄斑鼻侧进入视盘的颞侧。视网膜鼻侧周边的神经纤维进入鼻侧视盘。黄斑颞侧水平线上下的视网膜神经节细胞纤维进入视盘的上下极。这些神经纤维被称为弓形束(arcuate bundles),呈弓形,通过乳头黄斑纤维的上下方,是神经纤维层最厚的部分。它们不通过水平缝,因此产生青光眼和其他视神经乳头疾病特征性的视野缺损:弓形暗点和鼻侧阶梯。

神经纤维其起点到视神经乳头的距离在视网膜上分布的规律尚未完全明确。多数研究表明起源于周边的轴突位于神经纤维层内表层⁷,最终这些纤维位于视神经的周边部分;那些起源靠近视神经的轴突位于视神经的中央部分⁸。因此,神经纤维在视神经乳头的边缘进行了重组⁹⁻¹¹。

1-1-1-2 脉络膜板层。通过巩膜隧道,神经纤维进入视神经并且穿出眼球。这一过程发生在脉络膜水平;在此水平的支持组织被称为脉络膜板层(lamina choroidalis)。脉络膜板层主要由具有相互交叉细胞突的神经胶质细胞构成,这些神经胶质细胞呈星状,他们的细胞突彼此交叉,形成一种篮筐样(basket-like)排列。

脉络膜板层的纵向切片显示神经胶质细胞或星形细胞呈柱状排列于筛板前。当神经纤维束进入视神经乳头时,星形细胞围绕并支持这些纤维束。星形细胞的突起进入神经纤维束并与神经轴突发生直接的接触(图1-4)。这些接触提示,星形细胞通过间隙连接(gap junctions)形成的一个复合体,通过储存糖原以及吸收在神经轴突去极化过程中释放的过多的钾离子,为无髓神经纤维提供重要的生理学支持。星形细胞也可能辅助转运来自于神经胶质细胞柱中毛细血管内的营养物质。

1-1-1-3 筛板。在巩膜水平,神经纤维的主要支持组织是筛板(即巩膜层),由6-10层结缔组织板层构成,这些结缔组织板层位于眼球后部的巩膜开口处(图1-1和图1-2)。每一结缔组织板层都包含筛孔,这些筛孔与邻近结缔组织板层的筛孔对齐,从而允许神经纤维束通过巩膜进入眶内段视神经。

正常人眼视神经经胰蛋白酶消化后行组织切片和扫描电镜分析,显示视神经乳头上下方的筛孔大于鼻侧和颞侧的筛孔^{12, 13}。上下方筛板的筛孔中间通过弓形神经纤维束,但上下方筛板的筛孔数量少于水平方向的筛孔数量,并且筛板的厚度通常也较水平方向偏薄。由于青光眼患者上下方的神经纤维首先受损¹⁴,这一解剖相关性强烈支持这样的观点,即视神经乳头、特别是巩膜筛板是青光眼最初受损的地方。一些学者推测视神经乳头上下方筛板较薄的层状纤维束更易受眼压压迫而变形,从而可能压迫和损伤通过这

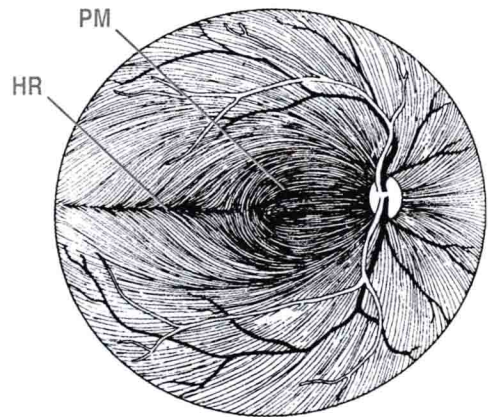


图 1-3 神经纤维层轴突由神经节细胞至视盘的模式

上方、下方和鼻侧纤维走行较直。颞侧轴突由水平缝(HR)上下起始呈弓形走向视盘。由鼻侧黄斑神经节细胞发出的轴突直接投射到视盘,称为乳头黄斑束(PM)

一区域的神经纤维（机械压迫学说）^{12, 15}。另一些学者指出位于筛板层状纤维束中的毛细血管受眼压的影响，对视神经轴突的血液供应减少；据此假设缺血机制是导致神经轴突损伤的原因（血管学说）¹⁶。到目前为止，没有强有力的证据支持或者否定任何一种理论。



图 1-4 脉络膜板层视神经轴突（较明亮细胞）透射电子显微镜照片
星形细胞突起（As）为暗细胞，充满中间丝，彼此之间相互连接。视神经轴突与星形细胞的突起直接相连（Original magnification 13000 ×）

对灵长类视神经乳头的免疫组织化学研究极大地增强了我们对筛板生物化学构成的理解。这些研究证实了纤维胶原的存在，包括Ⅰ型胶原（肌腱的主要胶原）、Ⅲ型、Ⅴ型和Ⅵ型胶原¹⁷⁻²²。虽然Ⅰ型胶原可使筛板板层更有支撑力，但Ⅲ型胶原更具可塑性，使筛板更富有弹性。

使筛板更富弹性的另一成分是弹性蛋白。最初通过传统组织化学染色和透射电镜检查证实筛板层状纤维束内富含弹性蛋白纤维。光学和电子显微镜免疫定位研究进一步证实了这一发现（图 1-5）^{23, 24}。筛板的结构和弹力特性可保护神经节细胞轴突免受反复变化的眼压的影响。眼球运动，揉眼和昼夜眼压的波动均可引起这种眼压的变化。

筛板内还有许多其他成分，包括层粘连蛋白、Ⅳ型胶原、纤维连接蛋白和硫酸化乙酰蛋白聚糖¹⁷⁻²⁵，这些成分参与构成了基底膜。与中枢神经系统的其他部位相同，基底膜沿层状纤维束的边缘排列，神经胶质细胞附着其上并与结缔组织相连。透射电镜研究证实了这种分布以及纤维束内基底膜物质的存在。这一发现说明，层状纤维束不仅以分层清晰的结缔组织板的形式存在，也互相连接。这种层状纤维束之间的相互连接也以星形细胞细胞突的形式存在，这些细胞突的基底膜穿插于连续的板层之间²¹。

作为对眼压升高的反应，层状纤维束的独立运动可能是对视神经纤维造成机械压迫和损伤的原因，但是这种相互连接的存在限制了板层间相互移动的范围。

层状纤维束内含有供应相应区域视神经乳头的毛细血管（图 1-5）。这些毛细血管主要来源于脉络膜循环，由血管内皮细胞、基底膜和周细胞构成。有关视神经乳头血管的解剖和生理学将在以后的章节讨论。

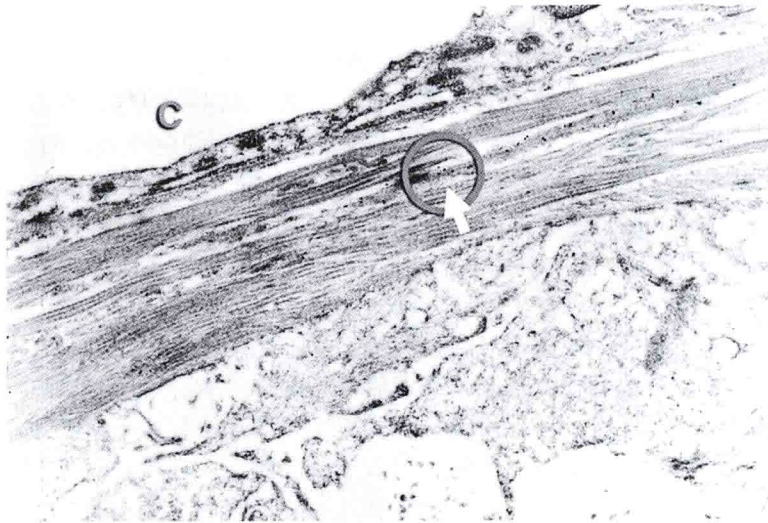


图 1-5 猴眼视神经乳头弹性蛋白的透射电镜免疫定位研究
胶体金颗粒(箭头)局限于层状纤维束的无定型部分内,在交叉的带状胶原纤维束中间。
C, = 层状纤维束中的毛细血管。(原始放大倍数, 15 000 ×)

图 1-6 是层状纤维束旁神经轴突束的电镜照片。沿层状纤维束分布的星形细胞发出许多突起进入神经纤维束, 第二级突起与神经直接相连。这种分布使层状纤维束能够为视神经纤维提供代谢和解剖学的支持。

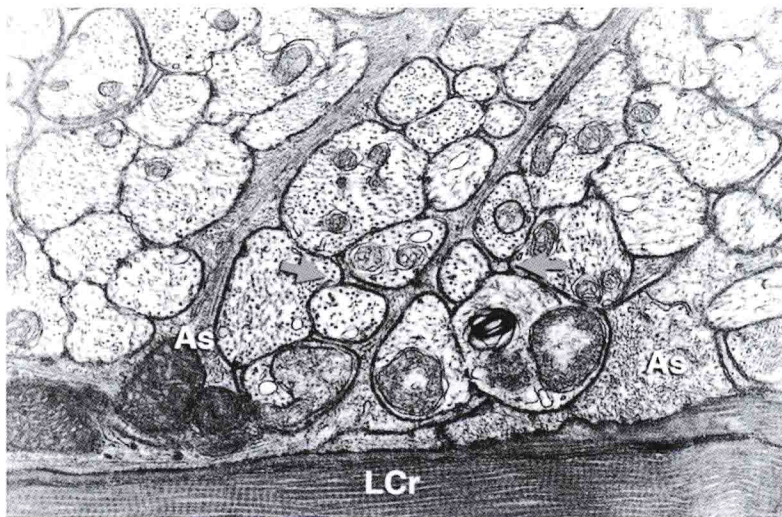


图 1-6 筛板束 (LCr) 的透射电镜照片, 显示其附近的星形细胞 (As)
注意在轴突间有许多星形细胞的突起 (箭头), 几乎充满所有轴突间间隙 (原始放大倍数, 13 000 ×)

1-1-2 眶内段视神经。筛板的后界是后极部巩膜的边界, 也是眼内压向眼外压转变的后部界线, 这一边界同时也标志着视神经有髓神经纤维的开始。

眶内段视神经从巩膜后开始至视神经管前端, 呈伸长的 S 形走行, 20 ~ 30mm 长,