



名誉总主编 钟世镇
总 主 编 丁自海 王增涛

钟世镇现代临床解剖学全集

眼科 临床解剖学

YANKE
LINCHUANG JIEPOUXUE

主 编 刘祖国 颜建华



山东科学技术出版社
www.lkj.com.cn

山东泰山科技专著出版基金资助出版

钟世镇现代临床解剖学全集

名誉总主编 钟世镇

总 主 编 丁自海 王增涛

眼科临床解剖学

ZHONGSHIZHEN XIANDAI LINCHUANG JIEPOUXUEQUANJI
YANKE LINCHUANG JIEPOUXUE

主编 刘祖国 颜建华



图书在版编目(CIP)数据

眼科临床解剖学/刘祖国,颜建华主编. —济南:山东
科学技术出版社,2009
ISBN 978-7-5331-5095-2

I. 眼… II. ①刘…②颜… III. 眼—人体解剖学
IV. R322.9

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 141861 号

山东泰山科技专著出版基金资助出版

钟世镇现代临床解剖学全集

眼科临床解剖学

名誉总主编 钟世镇

总 主 编 丁自海 王增涛

主 编 刘祖国 颜建华

出版者:山东科学技术出版社

地址:济南市玉函路 16 号

邮编:250002 电话:(0531)82098088

网址:www.lkj.com.cn

电子邮件:sdkj@sdpress.com.cn

发行者:山东科学技术出版社

地址:济南市玉函路 16 号

邮编:250002 电话:(0531)82098071

印刷者:山东新华印刷厂临沂厂

地址:临沂高新技术产业开发区

邮编:276017 电话:(0539)2925608

开本:889mm×1194mm 1/16

印张:13

版次:2009 年 4 月第 1 版第 1 次印刷

ISBN 978-7-5331-5095-2

定价:78.00 元



主 编 刘祖国 颜建华
编 委 (按汉语拼音排列)

陈 宏	华中科技大学附属协和医院眼科
陈 丹	中山大学中山眼科中心
李加青	中山大学中山眼科中心
李 炜	厦门大学医学院眼科中心
李永平	中山大学中山眼科中心
梁凌毅	中山大学中山眼科中心
刘 文	中山大学中山眼科中心
刘 骁	中南大学附属湘雅二院眼科
谭 钢	中山大学中山眼科中心
唐罗生	中南大学附属湘雅二院眼科
王桂芳	暨南大学附属华侨医院眼科
文 峰	中山大学中山眼科中心
肖满意	中南大学附属湘雅二院眼科
张 浩	首都医科大学附属同仁医院眼科
张 洁	华中科技大学附属协和医院眼科
张明昌	华中科技大学附属协和医院眼科
钟敬祥	暨南大学附属华侨医院眼科
钟兴武	中山大学中山眼科中心
周孝来	中山大学中山眼科中心

绘 图 朱丽萍



作者简介



刘祖国 临床医学博士, 医药卫生管理硕士, 教授, 厦门大学医学院院长, 厦门大学眼科研究所所长, 博士生导师, 教育部长江学者特聘教授, 国家杰出青年基金获得者, 国家人事部、中国科学院等八部委“百千万人才工程”国家级人才, 香港理工大学等大学兼职教授, 国际眼表疾病委员会委员, 亚洲角膜协会理事, 全国角膜病学组副组长, 卫生部器官移植立法起草小组成员, 卫生部角膜移植准入标准起草小组及卫生部眼库准入标准起草小组召集人。享受国务院政府特殊津贴。获得广东省优秀博士生、宝钢教育奖优秀教师奖、第八届中国青年科技奖、卫生部有突出贡献的中青年专家。3次荣获国家科技进步二等奖, 5次获部、省级科技进步一等奖。国家自然科学基金、教育部博士点基金、教育部新世纪人才基金终审专家, 卫生部有突出贡献的中青年专家终审专家。

1992 年在美国作访问学者, 1997~1999 年在美国 Miami 大学作博士后研究。在新生血管发病机制、成体干细胞、角膜移植排斥反应机制等研究获得创新性成果。在角膜移植手术、感染性角膜病的诊治、眼表重建手术、干眼等方面的研究受到国际同行的重视。已完成的角膜移植及眼表手术的数量位居我国前列, 建立了我国首个眼表疾病中心和干眼病专科。获发明专利 3 项, 近 5 年发表 SCI 论文 30 多篇。主编《眼科全书》分卷和全国高等院校规划教材《眼科学基础》, 参编《Corneal Topography》。获国家杰出青年基金、国家自然科学基金创新团队及国家自然科学基金等 30 余项基金资助, 2006 年获得“863”重大项目。培养 40 多位硕士、博士及博士后。



颜建华 临床医学博士, 中山大学中山眼科中心副教授, 硕士生导师, 眼眶病眼肿瘤专业副主任。从事眼科临床工作 24 年, 对眼科常见病多发病的诊治有较深造诣, 具有较强的解决眼科疑难疾病的能力。对眼眶外伤性骨折、甲状腺相关眼病、各种眼眶肿瘤、眼眶炎症、眼眶畸形的矫正; 眼睑、结膜、泪器和眼球内各种肿瘤性病变的治疗等有丰富的经验; 对各种斜视, 特别是与眼眶相关的斜视与弱视的诊治有自己独特的见解。在国家级杂志第一作者发表科研论文 80 余篇, 发表在荷兰著名的眼科杂志《Orbit》、《International Ophthalmology》和德国著名的眼科杂志《Graefes Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology》的 10 篇论文有较高的学术影响。现为多家国内外眼科杂志审稿人,《眼眶病与眼肿瘤的现代诊治》和《斜视治疗学》任副主编, 参与 6 本眼科专著编写。



《钟世镇现代临床解剖学全集》

总 序

“抚今追昔，饮水思源”。那是在上个世纪的后期，在山东泰山科技专著出版基金的资助下，山东科学技术出版社策划大型《现代临床解剖学丛书》，并邀请我出任丛书的总主编。当年通过出版社，想邀请德隆望尊的吴阶平院士担任丛书的名誉总主编，不过吴阶平院士当时并没有立即答应这个请求，他的意见是：要看过丛书的第一个分册的样稿后，再决定是否担任丛书的名誉主编。就从这一个侧面，让我们领会了老一辈泰斗专家不务虚名、讲求质量的清风高节。当丛书的第一个分册《显微外科临床解剖学》样稿请吴老审阅后，吴老才亲笔为丛书题词，并欣然接受了丛书的名誉总主编。这一套拥有8个专科性著作的丛书，2000年由山东科学技术出版社正式出版，并且得到了学术界的好评，有较大的覆盖面，也是医学著作中有一定特色和优势的系列丛书之一。



目前，科学技术发展非常迅猛。我们的专著中，有不少赶不上形势发展的内容，例如外科学和解剖学迫切需要的形态学插图，就明显不足。为此，经过出版社编辑部的策划，决定编写与丛书配套的《临床解剖学图谱全集》，仍邀请我担任总主编，从2005年到2006年，由山东科学技术出版社出版了有9个分册组成的《钟世镇临床解剖学图谱全集》。

科学技术事业总是要不断地推陈出新，“满眼生机转化钧，天工人巧日日新；预支五百年新意，到了千年又觉陈”。《现代临床解剖学丛书》从出版到现在，又过去了6个年头。“请君莫奏前朝曲，听唱新翻杨柳枝”，不少陈旧的内容必须更新，许多新尖的成果也要求增添，为此需要进行修订再版的编写。在出版社的主持下，2006年冬在广州召开了《钟世镇现代临床解剖学全集》的编委会。新陈代谢是客观事物发展的规律，在编写人员安排上有了较大的更动，一些年事较高的专家多数退居指导性顾问职务。总主编由以往在丛书中担任过大量组织性工作的丁自海教授和脱颖而出的王增涛教授担任。各分册的主编，邀请了目前在各个专科领域中学术成就卓越的专家担任。《全集》的参编人员中，大多数是年富力强的后起之秀，符合“芳林新叶催陈叶，流水前波让后波”的规律。



在《全集》的编委会上,我特别感到欣慰的有两点。第一点是新的总主编提出的撰著计划报告中,开门见山,指出了《现代临床解剖学丛书》中存在的问题,有调查、有分析、有客观反馈地罗列了9项需要重视、改进、完善的存在问题。“经一失,长一智”,“前事不忘,后事之师”,能够发现本身存在的不足,努力寻找改进的措施,将是《全集》取得进步和成功的有力保证。第二点是各个专科性分册的主编们,在研讨中,有一个高度的共识,那就是:必须突出解剖学在临床工作中的针对性和实用性,要按照“实践是检验真理的唯一标准”的教导,编写好使各专科医务人员喜闻乐见、对临床实际工作有实用价值的必备参考书,圆满地完成吴阶平院士题词“结合手术要求探讨解剖学重点,通过解剖学进展提高手术水平”的期望。

“人事有代谢,往来成古今。”在我步入资深院士行列之际,在我退出科技工作第一线之际,承蒙山东泰山科技专著出版基金的厚爱,让我担任《全集》的名誉总主编,助我实现临床解剖学事业能持续发展的夙愿。在《现代临床解剖学丛书》与《全集》的交接班中,新任主编和副主编中,有不少是《现代临床解剖学丛书》主编的学生和重点培养的学者。我盼望他们一定要“冰寒于水、青胜于蓝”,“弟子不必不如师,师不必贤于弟子”,不然我们的社会就不会进步了。同时,我们也要体会“新竹高于老竹枝,全靠老干为扶持”,充分尊重和得到老一辈专家们的关怀和支持,使编委会有一个团结和谐的过渡。

鍾世鎮

2008年春于广州



《钟世镇现代临床解剖学全集》

前言

从2000年起,由钟世镇院士任总主编的《现代临床解剖学丛书》8个分册陆续出版,至今已经7年,曾使众多的读者受益匪浅。在这期间,临床解剖学研究又有许多新进展,与之相关的临床学科也提出了许多新问题。基于此,修订再版提到了议事日程上来。2006年10月在广州召开了《钟世镇现代临床解剖学全集》编委会,确定了主编,统一了认识,明确了任务和撰著要求。

在这次编委会上,钟世镇院士将总主编的重任交给了我们二人,深感责任重大,这是鞭策,更是信任。钟世镇院士是我国现代临床解剖学的奠基人和开拓者,创立的以解决临床学科发展需要的现代临床解剖学研究体系及所取得的辉煌成就已载入史册;他倡导的中国数字医学研究已含苞欲放。如今,已步入耄耋之年的他,对治学仍孜孜不倦,对后人更关怀备至。这一切,耳濡目染,潜移默化,已植根于我们的心中,必将使这一事业发扬光大。

《现代临床解剖学丛书》各分册的主编是我国不同医学专业中德高望重、学识渊博的一代宗师,他们将自己几十年积累的宝贵知识通过著书立说传诸后世,赢得了广大读者的厚爱和尊敬。有的主编已经谢世,我们深切的怀念他们。有的主编因年事已高、身体欠安或退休等种种原因,不再担任《全集》各分册的主编,我们向他们致以崇高的敬意。

《全集》是为临床医生撰写的,故各分册的主编主要由工作在一线的年富力强、初露锋芒的中青年临床专家担任,因为他们最知道临床医生需要什么。为了传承和弘扬钟世镇院士的治学精神和对临床解剖学做出的巨大贡献,我们将《现代临床解剖学丛书》更名为《钟世镇现代临床解剖学全集》。

近十几年来,脊柱外科解剖学研究进展迅速,资料丰富,编委会一致同意将《脊柱外科临床解剖学》单列一册,《骨科临床解剖学》分册主要收入四肢临床解剖学内容,但二者部分内容将互有交叉。《眼耳鼻咽喉科临床解剖学》分册因故没能出版,这次修订将其补上,为读者阅读方便起见,将其分为《眼科临床解剖学》和《耳鼻咽喉科临床解剖学》两个分册出版。《腹部外科临床解剖学》更名为《普通外科临床解剖学》,这不仅符合临床习惯,也有利于将乳房和甲状腺内容纳入其中。根据血管外科的发展现状,增加《血管外科临床解剖学》分册。这样《全集》达到了12个分册。



在《全集》撰稿中,我们重点解决《现代临床解剖学丛书》中部分内容存在的问题;主线不明确;内容陈旧、重复、脱节或前后矛盾;绘图质量差、结构显示不准确等。我们站在临床医生的角度,用临床思维方法审视解剖学内容,体现临床手术的理念;突出自己的特色和风格,即先进性、针对性和实用性。坚持以应用解剖学为主线,以临床为依托,阐明器官的位置、形态、结构和毗邻;提供手术操作的解剖学要点,正常与异常结构的辨认及重要结构的保护和挽救,对手术中的难点从解剖学角度给予解释和提供对策;为开展新技术、新术式提供解剖学依据和量化标准。遵循系统性与专题性相结合、大体解剖与显微解剖相结合、形态与影像相结合、基础与临床相结合的原则,在解剖学与临床的结合点上下功夫。插图是解剖学专著中的重要内容,对不理想的图重新绘制,同时增加了一些重要的解剖标本图和影像图,使插图更加丰富。

各分册内容有相对的独立性,以便使其成系统。但每一学科在发展中向周围领域延伸、渗透或相互融合是不可避免的。因此,容许各分册内容之间有必要交叉重复,对交叉重复部分从各自角度来描述是必要的,也是必需的。根据需要,有的分册收入了胚胎学、医用生物力学或有重要临床意义的解剖学变异资料,这使全书的内容更加丰富实用。

全体作者发扬承前启后、开拓创新的精神,用智慧、学识、汗水和责任心,打造出享誉国内外、经得起历史考验的精品工程——《钟世镇现代临床解剖学全集》,奉献给读者。

总主编 丁自海 王增涛
2008年初春



《眼科临床解剖学》

前言

《钟世镇临床解剖学全集》中增加了眼科临床解剖学分册,此分册的编写工作由厦门大学眼科研究所和中山大学中山眼科中心共同承担。此书的编写目标是为临床医生、研究生、教师提供一本真实、实用、简练的具有临床实用意义的眼科临床解剖学专著。为此我们在参考了国内外近年出版有关书籍和文献的基础上,依据临床医生、医学生、教师学习和工作的实际需要,组织国内多家知名医学院校副高以上的资深眼科专家共同编写了本书,通过两年的不懈努力,克服重重困难,终于由山东科学技术出版社出版了。

为了体现本书的实用性和针对性,撰著者站在临床医师的角度,用临床思维来审视眼科解剖学内容,在眼科解剖学与临床疾病的结合点下了不少功夫。如有些解剖学知识为临床疾病的发生发展机理提供了指导;有些内容对手术入路、手术层次的辨别、手术量化标准及注意事项提供了必要的解剖依据;有些章节充分体现了大体解剖与组织解剖相结合、形态与影像相结合的原则等等。总之,本书的字里行间无不在眼科解剖学为主线的基础上渗透着方方面面的眼科临床知识,阅读本书将会对眼科临床疾病及手术有更深层次的理解。

书中插图除了简洁直观的示意解剖图外,还选用了与解剖相关的临床实际典型病例和手术外观图,包括眼附属器、眼前段疾病和眼底疾病等,选用了一些眼底造影、眼部CT和组织学层次的图像,这对理解各种眼科临床疾病十分有帮助。各个章节都选用了第一版《眼耳鼻咽喉科临床解剖学图谱》一书中眼科部分的图谱,尤其是一些标本图,解剖标志清晰,构图精美,三维真实,为本书增光添彩,在此向原作者致以衷心的感谢。

全书共分八章,分别从眼的胚胎发育学、眼球的解剖、眼附属器的解剖、眼表结构与临床、眼眶及其毗邻的解剖关系、眼部的血液循环和眼的神经分布等介绍了眼部精细形态结构及其与眼科临床相关知识,文字尽量简洁而全面,力图使读者得到系统、全面、真实而完整的眼科临床解剖学知识。

参与此书撰写的作者均在临床第一线工作,工作十分繁忙,他(她)们对于此书的出版付出了大量的心血,在此表示衷心的感谢。要写好一本解剖学与临床相结合的书,的确十分不容易,如何写好本书,我们进行了专门的讨论与思考。最后我们给各位作者的原则是,在大体结构上要求一致,撰写的内容是从解剖的角度来思考临床问题,力求对于临床工作具有重要的指导意义,同时为体现各个作者的特色,对于其写作风格及细致的内容未作统一要求。虽然我们竭力做到尽善尽美,然而真正要编写好本书难度很大,各个撰著者风格不一,部分内容会有重叠,视器结构精细,拍照困难,部分结构显示不够清晰等。本书中的疏漏、错误和不完善之处在所难免,敬请读者不吝赐教、指正。

主编 刘祖国 颜建华



目 录

第一章 眼的胚胎发育	1
第一节 眼球的发育	1
一、视泡、视杯和胚裂	1
二、神经外胚叶的发育	3
三、表面外胚叶的发育	9
四、中胚叶的发育	13
第二节 眼附属器的发育	19
一、眼眶	19
二、眼外肌	20
三、眼睑和结膜	24
四、泪器	27
第三节 眼部组织的发育来源	28
第四节 眼球发育的调控	28
一、眼胚胎早期发育的调控	28
二、眼前段发育的调控	28
三、晶状体发育的调控	29
四、视网膜发育的调控	29
第二章 眼球的解剖	31
第一节 眼球壁	31
一、外层纤维膜	31
二、中层葡萄膜	36
三、内层视网膜	45
第二节 眼内腔	60
一、前房	60
二、前房角	61
三、后房	69



四、玻璃体腔	69
五、脉络膜上腔	70
六、视网膜下腔	71
第三节 眼球内容物	71
一、房水	72
二、晶状体	74
三、玻璃体	76
第三章 眼附属器的解剖	79
第一节 眼睑	79
一、眼睑的大体解剖	79
二、眼睑的分层解剖	81
三、眼睑的血管、淋巴管和神经	91
第二节 泪器	94
一、泪腺	94
二、泪道	98
第三节 结膜的解剖	102
一、结膜分部	102
二、结膜分层	105
三、结膜的腺组织	106
第四节 眼外肌和眼球运动	107
一、概述	107
二、眼外肌	108
三、眼位	115
四、筋膜系统	115
五、眼球运动与运动肌	116
六、眼外肌的解剖与眼外肌手术	119
七、斜视	120
第四章 眼表的结构、生理功能与临床	123
第一节 眼表的概念	123
第二节 眼表的结构与生理功能	123
一、角膜上皮的来源、分布、生理功能与临床	124
二、结膜上皮的来源和分布	127
三、泪膜的来源、组分、生理功能	127
第五章 眼眶的解剖	130
第一节 概述	130
第二节 骨性眼眶	131
一、眼眶上壁	131



二、眼眶内壁	132
三、眼眶下壁	134
四、眼眶外壁	135
第三节 眶骨膜	136
第四节 眶内容物和眶内间隙	137
一、眶内筋膜组织	137
二、眶脂肪	138
三、眶内间隙	138
第五节 眼眶的测量正常值	139
第六节 眼眶有关的横断面解剖及影像	140
一、水平断面及影像	140
二、冠状断面及影像	143
三、临床病例介绍	144
第六章 眼部的血液循环	148
第一节 眼部动脉系统	148
一、视网膜中央动脉系统及其血液供应	148
二、睫状动脉系统及其血液供应	150
第二节 眼部静脉系统	153
一、视网膜中央静脉系统及其血液回流	153
二、涡静脉及其血液回流	154
三、睫状前静脉及其血液回流	154
第七章 眼部的神经分布	156
第一节 视神经与视路	156
一、视神经的分段解剖、生理功能与临床	156
二、视路的分段解剖、生理功能与临床	159
第二节 眼部的神经分布	167
一、眼的运动神经	167
二、眼部感觉神经	169
第三节 眼部自主神经系统	171
一、交感神经	171
二、副交感神经	171
第四节 眼部的神经反射	172
一、调节反射	172
二、辐辏反射	173
三、瞳孔近反射	174
四、瞳孔对光反射	174
第八章 眼部与毗邻器官的解剖关系	177



第一节 眼部与中枢神经系统的解剖关系	177
一、颅骨正面观	177
二、颅骨侧面观	178
三、颅底外面观	178
四、颅底内面观	179
第二节 眼眶与鼻窦的关系	184
一、额窦	184
二、上颌窦	184
三、筛窦	185
四、蝶窦	185
第三节 眼部与口腔的解剖关系	186
一、眶下裂与翼腭窝	186
二、颞窝与眼眶	186
三、颞弓和下颌关节	187
四、上颌骨和眼眶	187
索引	188

第一章 眼的胚胎发育

眼的胚胎发育十分精细而复杂,了解眼的发育过程和发育调控对理解各种先天性眼病的发生机制及后天性眼病的发病机理有重要作用。

第一节 眼球的发育

眼球由胚板的中枢神经系统发源,最初形成视泡,然后逐渐形成眼球各部分结构,并有表面外胚层和中胚层加入。

一、视泡、视杯和胚裂

(一) 视泡和视杯的发育

胚眼由表面外胚叶、神经外胚叶和中胚叶组成,发源于胚板上的中枢神经系统。在胚长 3.2 mm 时,发生于前脑泡两侧的两个初级视泡(primary optic vesicle)是眼的原基。视泡逐渐生长发育增大,而与前脑的连接则慢慢变细,称为视柄(optic stalk)。胚长 5.5 mm 时,发育中的初级视泡的前壁与表面外胚叶接近,该处的表面外胚叶生长变厚,形成晶状体板(lens plate),且渐向视泡内凹陷,形成晶状体泡,并与表面外胚叶分离独立嵌入视泡中。初级视泡的各部生长速度不同,远端变平,前壁凹陷形成杯状,称视杯(optic cup),即二级视泡(secondary optic vesicle)。视杯的前壁与后壁接近并接触后,初级视泡消失,视杯实际上由两层神经外胚叶构成,内层以后发育成视网膜的内 9 层,外层则发育成视网膜色素上皮层。临床上眼科常见的疾病视网膜脱离即为视网膜神经上皮层与色素上皮层之间的分离。

(二) 胚裂形成和闭合

在原始视泡的前壁凹陷形成视杯的过程中,

视杯下方即较为扁平的下壁停止生长也发生凹陷,形成胚胎裂(embryonic fissure),也称眼裂(ocular cleft)或脉络膜裂(choroidal cleft),它既是视神经纤维入脑的通道,也是中胚叶组织进入正在发育的眼球内的通路。经此入眼内的中胚叶组织,在胚裂闭合后就与视杯周围的中胚叶组织分开,形成脉络膜、睫状体内的结缔组织、血管、肌肉组织和虹膜前部。没有进入眼内的包绕在视杯周围的中胚叶组织则形成角膜和巩膜等。胚裂是暂时性的胚胎发育阶段,然后从中部逐渐闭合,向前至视杯缘,向后向视茎伸展,在胚长 10~18 mm 时,胚裂基本封闭。

(三) 原始视泡、视杯形成时期的发育异常

1. 先天性无眼球或小眼球 如原始视泡未从脑泡发生,完全没有眼球的组织结构;或者视泡曾经形成,但随即发生变性,遗留残余组织,便称为先天性无眼球或先天性极度小眼球。组织胚胎学观点认为,眼的各主要结构是衬于脑泡内的神经组织所形成,完全无原始视泡向外突起则应无眼球,眼眶内不存在眼的主要结构;但只要发现有这些结构就应称为小眼球,无论其小到何种程度(图 1-1)。临床上难于区分时称为先天性临床无眼球,无眼球常双眼同时发生,也可单侧或一侧为无眼球,另一侧为小眼球或眼球其他发育异常。



A



B

图 1-1 先天性右眼小眼球。A. 眼外观; B. 眼球外形

2. 先天性囊性眼 如原始视泡部分或全部未能退化,则形成先天性囊性眼(congenital cystic eye)。这种先天性畸形少见,若囊肿小,易误诊为先天性无眼球,通常表现为大囊肿,有时大于正常眼球,囊泡居眼眶中部,壁薄带蓝色,常将上睑推向前,使其隆起,此点与缺损性囊肿不同,后者常使下睑膨隆。视泡早期发育障碍则产生单纯囊肿,晚期发育障碍则视泡与表面外胚叶接触,可有晶体形成,并有视泡内陷的迹象。囊性眼的腔可一个或多个,囊的外壁为纤维组织,类似巩膜,表层可附有眶内肌肉,囊的内壁衬原始视泡的外胚叶组织,包括层分化不佳的视网膜结构,单层含色素的细胞,视网膜胶质增生样肿块,间或可见脉络膜组织的原基。囊腔含有少量蛋白的黄色液体,并可见视带与脑室相通。

3. 先天性眼组织缺损 绝大多数先天性眼组织缺损均是因胚裂正常闭合过程即胚长 7~14 mm 期间发生障碍所造成,缺损的位置在胚裂部位,称为典型性缺损。由其他因素导致的不在胚裂部位的先天性缺损称为非典型性缺损。与胚裂有关的眼组织结构全部受累称为完全性缺损,缺损部位累及视乳头、视网膜、脉络膜、睫状体、虹膜,甚至晶状体,严重者同时有从胚裂唇形成的囊肿;只有部分胚裂组织受损者称为部分性缺损,如单纯下方视网膜脉络膜部分缺损、视神经部分缺损、瞳孔缘出现一小切迹、视乳头下方弧形斑或线状沉着区、视乳头过度凹陷等。

(1) 脉络膜和视网膜的典型性缺损 眼底检查见缺损区位于眼底下方略偏内侧,多为卵圆形,只见白色光亮的巩膜背景,缺损的后界一般离视乳头很近,也可包括视乳头,前界达眼底周边部,既可

局限于视网膜和脉络膜,也可同时累及虹膜和睫状体;缺损也可很小,呈圆形或椭圆形,或沿胚裂区有几个孤立的缺损区,有时形成桥形缺损;缺损的边界较清,多伴有色素沉着。缺损区可有两种较细小的血管,一为与其他视网膜较连的视网膜血管,一为脉络膜血管,较弯曲粗大,隐约而不显著,位于深部。60%以上的患者为双眼同时发生。

(2) 睫状体和虹膜的典型性缺损 睫状体可单独缺损或为胚裂完全缺损的一部分。缺损可位于下方鼻侧或颞侧,小而窄的缺损不易发现,大而宽者可见该处睫状体明显向后移位,缺损两侧的睫状突增生,两层外胚叶组织折叠并突入玻璃体腔呈息肉状或伴发大小不一的上皮性囊肿,缺损区的底部为较疏松的结缔组织。虹膜缺损常位于下方,因虹膜是在胚裂闭合以后发生,与胚裂闭合有关的缺损则应同时伴有睫状体、视网膜、脉络膜缺损,单独的虹膜缺损多因其他原因所致。

(3) 视神经入口处缺损 临床上并非罕见,可表现为单纯的视神经入口处部分缺损,也可表现为完全性缺损的一部分。缺损区呈卵圆形或三角形,可接近视乳头或占视乳头的一部分或全部,眼底镜下表现为缺损区达 2~4 倍视乳头大小,圆形或不规则形,轻者只像一深的生理凹陷,重者为一大凹陷,有时伴球后囊肿,视乳头表面为白色,扩张部分为灰色,底部靠下方最深,可达 10 mm,也可出现侧方或部分性视乳头凹陷缺损,缺损累及附近脉络膜者,视乳头在缺损凹陷区的上方呈粉红色,有时凹陷被残余的玻璃体血管占据,重者有厚的条索进入玻璃体内。

(4) 牵牛花综合征(morning glory syndrome) 为另一种视神经入口处先天异常,临床上也

常可见到,单眼多见,表现为视乳头大,达正常乳头的2~3倍大小,呈灰白色,周边带为粉红色,视乳头边缘有20~30支血管呈放射状分布,径直出入视乳头,整个异常视乳头形如牵牛花,患眼视力很差。其发生机制不清,可能是视神经入口处缺损的一种特殊类型或与该处胶质发育异常有关(图1-2)。

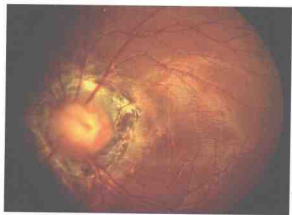


图 1-2 牵牛花综合征眼底

二、神经外胚叶的发育

在胚长4~5 mm时期,原始视泡发育增大接近表面外胚叶,在诱导晶状体发育的同时,视泡壁本身因接近晶状体板而诱导内陷形成视杯。视杯的外层发展较慢,形成以后的视网膜色素上皮层;内层细胞增殖旺盛,迅速增厚,经过十分复杂的高度分化形成以后的视网膜神经上皮层;视杯前部内外两层发育分化为睫状体和虹膜的外胚叶部分;视盏则形成视神经的一部分。

(一)视网膜的发育

当胚长4.5~5 mm时,原始视泡尚未凹陷,其远端已出现分化,而近端直到形成视网膜色素上皮层,始终为单层细胞。

1. 视网膜色素上皮层的发育 由视杯外层形成。胚胎5周时,这层细胞排列不齐,似有多行样,为假复层细胞,但实为一层,细胞高,核呈椭圆形,胞浆少,细胞内可见粗面内质网,胚胎5周以后,色素上皮细胞与神经上皮层以及色素上皮细胞之间均有紧密连接和缝隙连接。胚胎6周时,色素上皮细胞内有较发达的高尔基复合体,胚胎10周时,细胞也变为短柱状,核圆形,位于细胞底

部,胞浆明显增多,底部有半颗粒结构,胚胎10个月时,色素上皮细胞内出现感光细胞外段的吞噬体。细胞色素颗粒在胚胎5~6 mm时(胚胎第5周)开始出现,到胚胎10 mm时(第6周)色素颗粒充满细胞,并且整个视网膜同步进行,色素颗粒包括有不同发育时期的前黑色素小体、未成熟和成熟的黑色素小体。在发育过程中,色素上皮细胞的面积和数量因在眼底不同部位而不同,由周边部向后极部逐渐增加。在胚胎3个月时,眼底各部位色素上皮细胞面积最小,胚胎5个月时,细胞面积最大,以后又逐渐减少,出生时接近成人水平。出生后,除黄斑外,后极部的色素上皮细胞没有太大的变化。色素上皮层在邻近脉络膜一侧与玻璃状膜紧密连接,但与神经上皮层的一面即与视杆细胞和视锥细胞仅疏松连接,所以临床上视网膜脱离时,为视网膜的色素上皮层与神经上皮层之间的分离,而色素上皮层与脉络膜往往不分离。

2. 神经上皮层的发育 由视杯内层形成。胚长5 mm时,增厚的视杯内层类似于中枢神经系统的其他部位,分成两个区,原始神经上皮区与边缘区。原始神经上皮区位于深部,含8~9层椭圆形细胞核,称为原始核带,边缘区位于浅部,细胞核极少或无,称为无核带。边缘区内也类似于中枢神经系统,有毛细血管长入(暂时性),这种毛细血管在脑内发展成为大血管,在视杯内则为过渡性,到胚胎7 mm时该血管完全消失。胚长7~8 mm时,原始神经上皮深层增殖分化,细胞增至10~12行,细胞核大,椭圆形,含染色深的核仁,有丝分裂多见,并向边缘区迁移,使神经上皮层的面积和厚度均不断增加,这种现象在后极部最明显,胚裂处则较迟缓。在最深层的内侧,出现了纺锤形的细胞,长轴与视网膜面垂直,向内侧的视网膜面和外侧的基底膜面均伸出突起,此为Müller细胞。原始神经上皮的表面可见较小的圆形核细胞,以后会发育成神经节细胞。胚长21 mm时,原始神经上皮区增殖分为两层,内成神经细胞层(inner neuroblastic layer)和外成神经细胞层(outer neuroblastic layer)。两层之间为一较窄的无核区,称Chievitz过渡性纤维层,这层纤维在成人视网膜内不存在。两层成神经细胞层从内向外逐渐分化形成视网膜各层神经细胞,神经节细胞发生较早,视锥和视杆细胞出现最晚。