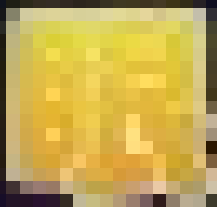
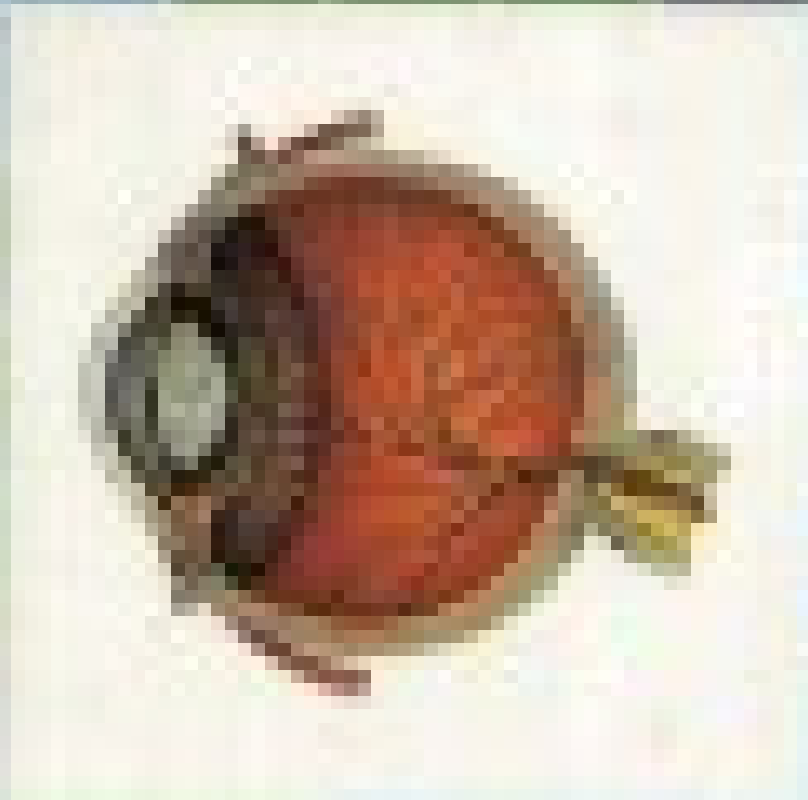


于 路 珍 主 編

眼 底 病

山东科学技术出版社



眼 底 病

于路珍 主编

山东科学技术出版社

主 编 于路珍
副主编 宋振英
编 写 于路珍 宋振英 王永勋 王文吉
严 瓔 王传富 樊兆珊

鲁新登字 05 号

眼 底 病

于路珍 主编

*

山东科学技术出版社出版

(济南市玉函路 邮政编码 250002)

山东省新华书店发行

山东新华印刷厂潍坊厂印刷

*

787×1092 毫米 16 开本 20.625 印张 12 插页 456 千字

1995 年 5 月第 1 版 1995 年 5 月第 1 次印刷

印数: 1—1000

ISBN 7-5331-1536-8

R·447 定价 55.50 元

山东省泰山科技专著出版基金会

名誉会长 赵志浩 宋木文 陆懋曾 伍 杰

卢鸣谷 董凤基 宋法棠

会 长 陈光林 石洪印

副 会 长 宋桂植 何宗贵 吕可英 车吉心

孙肇琨 王为珍(常务副会长)

秘 书 长 王为珍(兼)

副秘书长 尹兆长

理 事 (以姓氏笔画为序)

王为珍 王凤起 尹兆长 刘韶明

李道生 李德泉 张传礼 陈 刚

蒋玉凤

评审委员会(以姓氏笔画为序)

卢良恕 吴阶平 杨 乐 何祚庥

罗沛霖 高景德 唐敖庆 蔡景峰

戴念慈

我们的希望

进行现代化建设必须依靠科学技术。作为科学技术载体的专著,正肩负着这一伟大的历史使命。科技专著面向社会,广泛传播科学技术知识,培养专业人才,推动科学技术进步,对促进我国现代化建设具有重大意义。它所产生的巨大社会效益和潜在的经济效益是难以估量的。

基于这种使命感,自1988年起,山东科学技术出版社设“泰山科技专著出版基金”,成立科技专著评审委员会,在国内广泛征求科技专著,每年补贴出版一批经评选的科技著作。这一创举已在社会上引起了很大反响。

1992年,在山东省委、省政府的支持下,在原“泰山科技专著出版基金”的基础上,由山东省出版总社、山东省科学技术委员会和山东科学技术出版社共同成立了“山东省泰山科技专著出版基金会”,并得到企业界的热情赞助,为资助学术专著的出版提供了更加可靠的保证。

但是,设基金补助科技专著出版毕竟是一件新生事物,也是出版事业的一项改革。它不仅需要在实践中不断总结经验,逐步予以完善;同时,也更需要社会上有关方面的大力扶植,以及学术界和广大读者的热情支持。

我们希望,通过这一工作,高水平的科技专著能够及早问世,充分显示它们的价值,发挥科学技术作为生产力的作用,不断推动社会主义现代化建设的发展。愿基金会支持出版的著作如泰山一样,耸立于当代学术之林。

泰山科技专著评审委员会

1992年12月

前 言

鉴于国内各医疗及科研单位对眼底病的关注,特别是眼科医生临床上的需要,我们编写了此书。在编写中注重简明扼要、突出专业特点。全书共分16章,除介绍了有关眼底组织的解剖、生理及眼底检查外,重点是按眼底病发病的组织部位及病变性质分别加以叙述。书末并附有视网膜光凝及冷凝术的治疗方法。

本书对有关视网膜遗传性变性与退化性变性采取分别讲述的方法,以使读者对这类眼底病的发病机制、诊断及治疗等方面有更清晰的理解。

由于我们受有关眼底照相设备条件的限制,以致临床上许多有教学及科研价值的典型眼底病例未能以图片形式保存下来。故本书中的图片多系借用美国费城 Temple 大学附属医院所赠的幻灯片,谨在此表示诚挚的谢意。

在本书编写过程中,我院眼科同事们予以了大力支持和帮助,特一并致谢。

由于水平所限,编写经验不足,书中缺点错误恐难避免,望同道们不吝赐教,给予批评指正。

编 者

1994年10月

于山东省立医院

目 录

第一章 玻璃体、视网膜、脉络膜与视神经的组织生理学	
特点	1
第一节 玻璃体	1
第二节 视网膜	2
第三节 脉络膜	16
第四节 视神经	20
第二章 眼底病检查法	25
第一节 检眼镜检查法	25
第二节 裂隙灯显微镜眼后部检查法	30
第三节 眼底荧光造影	33
第四节 眼底常见疾病的超声诊断	42
【附】 眼轴长度的测量	50
第三章 正常眼底表现	51
第一节 眼底的顏色	51
第二节 眼底的颗粒状态	52
第三节 眼底的分型	52
第四节 视网膜反射	54
第五节 视盘	56
第六节 黄斑	57
第七节 视网膜血管	58
第八节 脉络膜	62
第九节 玻璃体	63
第四章 眼底病变概述	65
第一节 出血	65
第二节 视网膜水肿	67
第三节 视网膜渗出物	68
第四节 血管鞘	69
第五节 其他血管异常	72
第五章 视网膜血管疾病	74
第一节 阻塞性疾病	74
视网膜动脉阻塞	74
视网膜静脉阻塞	76
视网膜中央静脉阻塞	76
视网膜分支静脉阻塞	78
第二节 炎性疾病	79
视网膜静脉周围炎	80
结节性动脉周围炎	83
Behcet 综合征	83
节段状视网膜动脉周围炎	86
第三节 视网膜血管异常疾病	87
Coats 病	87
Leber 多发性粟粒性视网膜动脉瘤	88
视网膜海绵状血管瘤	89
葡萄状血管瘤	89
视网膜大动脉血管瘤	90
视网膜下新生血管	90
早产儿视网膜病变	92
第六章 全身性疾病的眼底改变	95
第一节 血管性疾病	95
原发性高血压	95
动脉硬化	96
无脉症	97
妊娠高血压综合征	97
颈内动脉供血不足综合征	97
流行性出血热	98
第二节 血液病	98
贫血	98
白血病	99
红细胞增多症	99
脂血症	100
第三节 糖尿病性视网膜病变	100
第四节 胶原纤维病	108
结节病	109

红斑性狼疮	111	综合征	152
皮炎	113	第三节 睫状体扁平部炎	154
结节性多发性动脉炎	114	第四节 艾滋病	155
第七章 脉络膜视网膜炎症	117	第九章 视网膜脉络膜变性	158
第一节 化脓性炎症	117	第一节 黄斑变性	158
转移性化脓性视网膜炎	117	老年性黄斑变性	158
栓塞性视网膜炎	118	高度近视眼眼底改变	165
霉菌性视网膜下脓肿	119	氯喹视网膜病变	171
第二节 肉芽肿性炎症	120	第二节 周边视网膜变性	173
结核性视网膜脉络膜炎	120	周边视网膜发育变异	174
梅毒性葡萄膜炎	123	周边视网膜变性	174
第三节 弓形体病	125	第十章 遗传性眼底疾病	179
第四节 寄生虫病	127	第一节 脉络膜血管异常的	
猪囊虫病	127	遗传性眼底病	179
犬弓蛔虫病	130	无脉络膜病	179
第五节 病毒感染	131	回旋状萎缩	180
巨细胞病毒视网膜炎	131	中心晕轮样脉络膜变性	180
单纯疱疹性视网膜炎	131	视乳头周围脉络膜萎缩	180
带状疱疹性视网膜炎	132	结晶样视网膜变性	181
急性视网膜坏死	132	第二节 玻璃膜异常的遗传性	
先天性风疹性视网膜病变	134	眼底病	181
成人急性风疹性视网膜色素上皮炎		血管条纹样变性	181
.....	135	显性玻璃疣	181
第六节 原因不明性视网膜病变		第三节 视网膜色素上皮异常的	
.....	135	遗传性眼底病	182
鸟枪弹样脉络膜视网膜炎病变	135	蝴蝶状变性	182
中心性渗出性脉络膜视网膜炎病变	137	Sjögren 网状变性	182
中心性浆液性脉络膜视网膜炎病变	138	巨大网状或蜘蛛状变性	182
第七节 视网膜色素上皮疾病	141	Gass 成人黄斑卵黄样变性	182
急性后极部多发性鳞状视网膜		青年性卵黄样黄斑变性	183
色素上皮病变	141	中心晕轮样色素上皮变性	183
急性视网膜色素上皮炎	142	窗样闪光黄斑变性	183
匍行性视网膜色素上皮病变	143	良性向心性环形黄斑变性	183
多发性后极部视网膜色素		L-W-S 变性	184
上皮病变	144	青年性黄斑变性	184
视网膜色素上皮脱离	145	显性进行性中心变性	185
第八章 脉络膜及前部葡萄膜自身		白化病	185
免疫性疾病	147	第四节 视网膜色素上皮及视细胞	
第一节 交感性眼炎	147	异常的遗传性眼底病	186
第二节 Vogt-小柳-原田		黄色斑点状视网膜病	186

视网膜色素变性	186	显性玻璃体视网膜脉络膜症	196
无色素性视网膜色素变性	187	【附】 视网膜先天异常	196
局限性视网膜色素变性	187	第十一章 视网膜肿瘤	200
单侧视网膜色素变性	187	第一节 视网膜母细胞瘤	200
中心性视网膜色素变性	187	【附】 视网膜细胞瘤	204
围绕中心的视网膜色素变性	188	第二节 母斑病	204
动脉旁正常的视网膜色素上皮变性	188	结节性硬化病	205
白点状视网膜炎	188	神经纤维瘤病	207
静脉旁色素性脉络膜视网膜炎萎缩与		视网膜血管瘤病	208
视网膜色素变性有关的综合征	189	脉络膜血管瘤病	210
Usher 综合征	189	小脑性共济失调——毛细血管	
Bardet-Biedl 综合征	189	扩张症	212
Steinert 肌强直性变性	189	脑眼血管瘤病	213
Refsum 病	190	第三节 淋巴肿瘤	214
Bassen-Kornzweig 综合征	190	绿色瘤	214
橄榄体桥脑小脑视网膜炎	190	网状细胞瘤	214
锥体变性	191	第十二章 视网膜脱离	215
并有水尾现象发病晚的锥体变性	191	第一节 孔源性视网膜脱离	215
锥—杆体变性	191	第二节 渗出性视网膜脱离	223
第五节 视细胞异常的遗传性		第三节 牵引性视网膜脱离	224
眼底病	192	第十三章 玻璃体病	225
先天静止性夜盲	192	第一节 玻璃体发育异常	225
小口氏病	192	Mittendorf 斑点、Bergmeister 视乳头	
白点状眼底	192	与玻璃体囊肿	225
Kandori 视网膜斑块	193	永存增生性原始玻璃体	226
杆体全色盲	193	第二节 玻璃体变性	227
蓝锥体全色盲	193	老年性变性	227
第六节 内层视网膜异常的		玻璃体后脱离	227
遗传性眼底病	193	玻璃体星状变性	228
显性黄斑囊样变性	193	闪光性玻璃体液化(眼胆固醇结晶	
家族性中心视网膜劈裂症	194	沉着症)	229
Tay-Sachs 病	194	第三节 遗传性玻璃体视网膜	
第七节 玻璃体视网膜异常的		病变	229
遗传性眼底病	194	Wagner 病	229
性连锁青年性视网膜劈裂症	194	Goldmann-Fave 病	230
Goldmann-Favre 玻璃体视网膜变性	195	Familial Exudative Vitreoretinopathy 病	
Wagner 玻璃体视网膜变性	195	230
Stickler 关节眼病	195	Stickler 综合征	231
雪片状玻璃体视网膜变性	195	第四节 玻璃体积血	231
家族渗出性玻璃体视网膜病变	196	第五节 玻璃体切割手术	233

第十四章 脉络膜病	238	双视乳头	286
第一节 脉络膜脱离	238	先天性视乳头凹陷	287
第二节 脉络膜渗漏	240	假性视乳头水肿	287
第三节 脉络膜缺血	241	先天性视乳头色素沉着	287
第四节 脉络膜肿瘤	243	视乳头玻璃疣	288
脉络膜恶性黑色素瘤	243	视乳头前膜	289
脉络膜血管瘤	248	视乳头缺损	289
脉络膜转移癌	249	视神经发育不良	292
脉络膜骨瘤	250	【附】先天性视神经萎缩	294
第十五章 视神经病	253	第十六章 眼底外伤	295
第一节 视乳头水肿	254	第一节 视网膜钝挫伤	295
第二节 缺血性视神经病变	261	视网膜震荡	295
前部缺血性视神经病变	261	视网膜挫伤	295
后部缺血性视神经病变	265	视网膜裂孔	296
第三节 视乳头血管炎	267	黄斑裂孔	296
第四节 视神经炎	270	周边视网膜裂孔	297
视乳头炎和视神经网膜炎	270	第二节 身体其他部位受伤引起	
球后视神经炎	272	的视网膜病变	297
遗传性视神经炎	274	Purtscher 视网膜症	297
脱髓鞘性神经系统病变	274	脂肪栓子视网膜症	298
视神经结核	277	失血性眼底病变	298
视神经梅毒	277	第三节 视网膜光性损伤	298
第五节 视神经萎缩	277	日蚀性脉络膜视网膜灼伤	299
第六节 视乳头和视神经肿瘤	280	眼科仪器的潜在性视网膜光性损伤	
视乳头血管瘤	280	299
视乳头星形细胞错构瘤	281	第四节 脉络膜挫伤	300
视乳头黑色素细胞瘤	281	脉络膜出血	300
视神经胶质瘤	283	脉络膜脱离	300
视神经脑膜瘤	284	脉络膜破裂	300
第七节 视乳头和视神经先天		【附】视网膜色素上皮破裂	301
异常	284	第五节 视神经外伤	301
先天性视乳头倾斜	285	【附录】 视网膜光凝及冷凝术	304
大视乳头	286	一、眼科光凝	304
【附】视乳头形状和位置异常	286	二、全视网膜冷凝术	315

第一章 玻璃体、视网膜、脉络膜与视神经的组织生理学特点

第一节 玻璃体

玻璃体 (vitreous) 为不流动的透明胶样体, 无血管, 其功能为充填于眼球后部 2/3 的玻璃体腔内, 协助眼球壁保持眼球外形, 并作为传递光线的介质, 使外来光线经角膜与晶体折射后, 达到视网膜的光感受细胞。玻璃体的主要形态发育, 在胎儿出生前即已基本完成, 但某些生化及化学成分直至成年始完备。

一、结构与物理特性

玻璃体系间质性组织, 对视网膜有支撑作用, 顶压视网膜使之紧贴在眼球壁上。玻璃体分为皮质和中心二部分, 皮质包绕整个玻璃体, 前面与晶体后囊、晶体悬韧带、睫状体扁平部睫状上皮粘着; 后面则与视网膜及视神经邻接。玻璃体在锯齿缘处与睫状体扁平部睫状上皮牢固粘连, 称为玻璃体基底部。基底部有一定宽度, 向前延伸至锯齿缘前 2mm, 为前基底; 向后至锯齿缘后 4mm, 为后基底。基底部玻璃体的胶原纤维较为稠密, 且与锯齿缘及视网膜垂直。此外, 于视神经盘边缘和黄斑中心凹周围亦有粘着, 但较松。玻璃体由视盘边缘脱离是老年玻璃体变性引起的玻璃体后脱离常见现象。视盘边缘浓缩的玻璃体脱离后呈一环形的混浊物, 是飞蚊症的常见原因。其余的则绝大部分视网膜与玻璃体间只是附着, 并有许多潜在间隙存在。

正常玻璃体表面无上皮细胞, 故无玻

璃体膜; 但由于其本身的粘稠度使其表面凝聚, 如鸡蛋清一样似乎有膜, 为了描述方便可称其为玻璃体面或限界膜。

正常玻璃体前面有晶体凹。在成年人, 该处的玻璃体与晶体赤道部后囊有环形粘连, 称为 Wieger 韧带 (Wieger's ligament) 此环形韧带长为 8~9mm, 年轻人很牢固, 随着年龄的增长则变纤细。故老年性白内障病人囊内摘除易完整娩出晶体。在 Wieger 韧带范围内, 晶体后囊与玻璃体前面之间尚有一细窄间隙存在, 称为 Berger 间隙 (Berger's space), 该处 (在玻璃体与晶体之间) 仅有疏松连结。在临床上, 玻璃体基底部与某些内眼手术的切口位置, 关系至为密切, 特别是经睫状体扁平部切口之“关闭式”玻璃体手术, 与后路白内障摘出术。当施行此类手术时, 切忌过多损伤玻璃体基底部, 否则将会导致视网膜脱离的不良后果。随年龄增长或有某些眼底病变及高度近视眼等, 往往使玻璃体后面与视网膜内侧面发生分离, 称为玻璃体脱离 (detachment of vitreous), 以后上及后脱离为多见。在视网膜脱离病人中, 视网膜与玻璃体间常有异常粘连存在, 导致视网膜裂孔形成, 为孔源性视网膜脱离最常见的致病原因。

在胚胎时期, 玻璃体内有血管, 至胎儿出生前该血管系统退化形成 S 形 Cloquet 管 (Cloquet canal), 该管自晶体后极

稍偏鼻侧向后至视神经盘边缘，为退化的玻璃体动脉。在瞳孔散大情况下，用裂隙灯检查可见其为向下弯曲的S形管。

玻璃体除为光线进入眼内的介质外，尚可将来自睫状体的营养成分输送至视网膜。成年人眼玻璃体的容积为4.5ml，总重量为3.9g，为眼球重量的3/4。密度为1.0053~1.0089。其粘稠度因年龄和不同部位而异，眼与眼之间也有差别，其pH值约为7.5，屈光指数为1:334，90%以上的可见光可穿透正常玻璃体，而波长为300~350nm的紫外线则甚少透过，短于300nm的光线不能透过。在正常眼，紫外线大部被晶体吸收，到达玻璃体者极少。红外线端自波长为800nm开始，即不易透过玻璃体，波长为1600nm的光线则完全不能透过。

二、主要成分

玻璃体成分99%（98%~99.7%）为水，其余1%为胶原和透明质酸，后者使玻璃体具有胶样形态与均匀一致粘稠度的特点。此系因透明质酸分子甚大，呈疏松束状，在水中能与大于其本身重量60倍的胶原相结合，从而形成完全透明凝胶样定型结构。

玻璃体由皮质组织层和中心固有层组成，含胶原纤维、蛋白、透明质酸和少量玻璃体细胞（hyalocyte）、纤维细胞及单核细胞。细胞位于与表面平行排列的胶原纤维和透明质酸内，使玻璃体有筛孔样性质，限制细胞和大分子弥散至正常玻璃体内，从而保持眼球后部的透明性。人类自出生至20岁，胶原纤维与视网膜内界膜及睫状体相连，20岁以后此种连接只见

于眼球的前1/3。中心固有层系真正的生物与化学性胶原，由胶原纤维形成支架，纤维间的空隙中有透明质酸。

玻璃体细胞集中在视网膜与睫状体附近一狭窄区内，纤维细胞贴近视神经盘。玻璃体细胞系缔结组织细胞（巨噬细胞的一型），这些细胞和纤维细胞为玻璃体的代谢中心。玻璃体细胞也有吞噬作用。皮质层中透明质酸的浓度较中心部玻璃体高5~10倍，除纤维蛋白、胶原和透明质酸外，玻璃体也含有可溶性蛋白成分。其中糖蛋白（蛋白与碳水化合物复合体）浓度较高，约占全部可溶性蛋白的25%。碳水化合物由葡糖胺、半乳糖、果糖和唾液酸组成。

透明质酸为高度聚合多肽，主要由等克分子葡萄糖醛酸与N-乙酰葡糖胺组成，也含少量半乳糖胺。胚胎时期以己糖胺为主，出生后己糖胺与葡萄糖醛酸的比例为1:1。测定透明质酸含量的方法，目前只能以葡萄糖醛酸为基础。因玻璃体内透明质酸的分子量较其他组织中者低。像胶原一样，透明质酸在皮质层中的浓度最高，可能在视网膜毛细血管与玻璃体间起分子筛作用。虽然在玻璃体后皮质中透明质酸的浓度最高，但是最高聚合的透明质酸还是在前皮质层，所谓前玻璃体面中。玻璃体的生理功能尚不完全清楚。其胶样的性质有防止眼球突然变形的作用，因此在眼球受顿挫伤时有保护视网膜的功能。其浓缩的表面似一屏障，可阻挡大分子通过而保持其透明。有关玻璃体的新陈代谢及其主要成分（胶原纤维及透明质酸）的来源目前尚不清楚。

第二节 视网膜

视网膜系由视杯内外层分化而来的一

层薄而透明的膜。其与脉络膜相邻的部分

为外层,即视网膜色素上皮层 (retinal pigment epithelium 简称 RPE);与玻璃体邻近的部分为内层,称为神经感觉层 (neurosensory layer)。在结构上外层较内层简单,但在功能上视网膜的所有部分均极复杂。

一、视网膜色素上皮层

视网膜色素上皮层 (以下称 RPE) 由单层六角形细胞构成,后方起自视神经盘,向前延伸至锯齿缘,与睫状体色素上皮相连。在结构上看起来虽较简单,但涉及其功能则实为复杂,包括维生素 A 代谢、保持视网膜外层血液—视网膜屏障完整、光感受器外段的吞噬作用、围绕外段粘多糖基质的产生、细胞内外物质的主动传输等。和其他上皮与内皮细胞一样,RPE 细胞有极性。其基底面呈错综复杂样折叠起来,产生一大附着面和基底膜相连。其顶端有许多绒毛状突起,向外至包埋于粘多糖基质中的光感受器外段。

相邻近的 RPE 细胞被接点复合体 (junctional complex) 连接起来。邻近的细胞尖端,不包括微绒毛,被含有咬合带 (zonulae occludentes) 和粘着带 (zonulae adherentes) 的上皮栏紧密结合在一起,对保持视网膜外层中血液—视网膜屏障起重要作用。咬合带由融合的质膜组成,在相邻细胞间形成环行带;粘着带间有细胞间小空隙,除呈环状排列和狭窄的细胞间空隙外,在横切面上颇似桥粒 (desmosome)。

RPE 细胞直径为 $10\sim 60\mu\text{m}$,有明显的区域性差别。在黄斑中心凹处细胞细长且含多而大的黑素粒,此可部分解释眼底荧光血管造影时,脉络膜荧光透过减弱的原因。在视网膜周边部,RPE 细胞粗短且含色素较少。在胎儿和婴儿 RPE 细胞总数为 400 万~600 万,虽然眼球表面面

积随年龄增长而增加,但细胞数目的增多则相对较少。在正常情况下看不到有丝分裂。

RPE 细胞浆内含有许多圆形和椭圆形色素颗粒或黑素粒,这些细胞器在视杯形成时原位发生,开始时为无色素的前黑素粒 (premelanosome),其发育与葡萄膜层黑素细胞中的色素颗粒可成为鲜明的对照。后者来自神经嵴,以后移行至葡萄膜层。

脂视褐质 (lipofuscin) 颗粒,可能来自光感受器外段的膜盘,系残留体或吞噬体活动的最终产物,随年龄增长此种色素颗粒逐渐增多,在光学显微镜下为嗜苏丹性,且显金黄色自体荧光。40 岁以上的人,中心部视网膜下 RPE 中脂视褐质明显增多。

下面重点介绍 RPE 细胞绒毛突、基底细胞膜、吞噬体和 RPE 的其他细胞器。

(一) RPE 细胞绒毛突

RPE 细胞绒毛突的结构和功能十分复杂,至今尚不完全了解。就目前所知,人类和恒河猴有三种不同形态的绒毛突。第一类为柳条状绒毛突,几乎不含细胞器,较细长,平均直径为 $0.1\sim 0.2\mu\text{m}$,长 $7\sim 11\mu\text{m}$ 。第二类亦为柳条状,较细长,其内部主要含黑素颗粒。此二类型绒毛突均伸入并充填于视细胞外段之间。第三类为袖套状绒毛突,较短粗呈堡垒状围绕在视细胞外段末端。RPE 细胞绒毛突分为基底部和尖端部二部分,基部大而直,粗为 $0.5\sim 0.7\mu\text{m}$,长 $2\sim 4\mu\text{m}$,大的基部呈小球形,由含许多细胞器,如梭形色素颗粒、内质网、核糖体 (ribosome) 和少数线粒体,有时可见大量小泡和微管;尖端部为细长绒毛。这些绒毛突的功能十分复杂,尤其是第三类袖套状绒毛突为被膜性,更为突出。一般均认为绒

毛突中的小泡和微管与视细胞和 RPE 之间的营养运转有关,特别是与维生素 A 的移动和视细胞外段新的膜盘形成有关。被膜性绒毛突包绕视细胞外段的尖端部,与外段之间仅有小间隙,其中充满粘多糖,对 RPE 和视细胞外段的粘合起重要作用。此外,被膜性绒毛突参与视细胞外段膜盘脱落和吞噬过程。根据以上事实,可以看出 RPE 和视细胞是相互依存的统一体。

人类 RPE 细胞绒毛突一般长度约 $5\mu\text{m}$,黄斑中心凹的细长绒毛突可能与视锥细胞外段长度相同,不超越内外段交界处。越向周边部,RPE 细胞越扁平且变大,其形态也不规则,视细胞外段变短,尤其视锥细胞明显减少,致使视细胞的外段被 RPE 绒毛突包埋的程度,远不如眼球后极部那样深,这也可能是周边部视网膜容易发生脱离的一种解剖因素。

(二) RPE 细胞基底胞膜的特点

RPE 细胞的基底膜和 RPE 的基底膜之间,有为 $200\sim 500^{-10}\text{m}$ 的极小潜在间隙存在。人类 RPE 细胞的基底膜有许多皱褶,这些皱褶与 RPE 细胞顶端的大量绒毛突一样,均有其特殊的生理功能,可能与 RPE 细胞的代谢有关。

(三) RPE 细胞中的吞噬体及其重要性

吞噬体 (phagosome) 为 RPE 细胞中的重要细胞器,在此细胞器内主要含有脱落的视细胞外段膜盘。吞噬体的形态因其在 RPE 细胞内的不同部位而表现不同。因为 RPE 细胞内的不同部位,其消化阶段不同,大体上分为三个消化阶段:①位于 RPE 细胞基底部的吞噬体,为致密无包膜的结构,形状不规则无定形;②位于 RPE 细胞中部的吞噬体有包膜,其内部为无结构的同质性膜,有些有板层结构,

多呈圆形;③在 RPE 尖端吞噬体甚多,系由脱落的视细胞外段膜盘形成,其内部物质有板层结构,有包膜,呈长方形或圆形。吞噬体在 RPE 细胞内被消化的过程十分迅速,每个 RPE 细胞每天可以吞噬 $2\ 000\sim 4\ 000$ 个视杆细胞膜盘。

RPE 细胞必须具有强大的吞噬—溶酶体系统,而维持人体在数十年中每日吞噬并消化大量的外来物质,主要是脱落的视细胞外段膜盘。初级溶酶体中含多种水解酶,系由内质网中核糖体产生后,转运至 Golgi 体中使之成熟,成熟的水解酶再借内质网与吞噬体连接的小管,自 Golgi 体进入到吞噬体内,形成吞噬溶酶体,即次级溶酶体,而消化被吞噬的膜盘等物质,直至吞噬溶酶体最后消失。当有未被消化的物质残留时,则可形成残留体 (residual body),如脂视褐质、玻璃膜疣 (drusen) 的某些成分。随年龄增长,残留体相应增多,当吞噬溶酶体系统一旦发生缺陷或出现功能障碍时,则常导致视网膜疾病的发生,特别是黄斑部病变更是如此。

(四) RPE 细胞内的其他细胞器

RPE 细胞内含有许多细胞器,此与其复杂的合成和分泌功能有关。细胞基部有线粒体可提供能量,内质网和泡状结构能传送物质通过细胞,少量粗糙面的内质网则参与蛋白质的合成,丰富的黑素颗粒可减少来自巩膜的反射光。此外,RPE 细胞内还有许多油滴,为贮存维生素 A 的细胞器。

(五) 关于视网膜的功能

前面已反复提及为一极其复杂的结构,为眼科基础研究的重点课题。对 RPE 的功能虽作了一些如上描述,但不集中,为便于记忆,现将 RPE 的功能及临床意义归纳如下。

1. 吞噬作用

正常视细胞外段基底部平时不断地产生新膜盘，而外段末端老化的膜盘则有周期地成批脱落。正常情况下，RPE 细胞不断吞噬视细胞外段末端脱落下来的膜盘，从而保持视细胞外段相对恒定的长度。故国外有人描述 RPE 细胞随时吞噬视细胞外段脱落膜盘的功能，如清道夫打扫卫生一样。视杆细胞膜盘的更新较视锥细胞快，RPE 细胞在光线出现时立即吞噬视杆细胞外段脱落的膜盘，然后再合成；与此相反，当光线消失时 RPE 细胞立即吞噬视锥细胞外段脱落的膜盘，然后在光照下再合成。膜盘的脱落和吞噬现象，用电子显微镜和放射自显影术，已在动物实验中得到证实。

吞噬作用是 RPE 细胞的重要功能，视细胞外段膜盘的脱落与退化有昼夜规律，与外界环境中光线的每日波动保持一致。对脱落的膜盘如不及时吞噬，则会发生堆积，最后可导致视网膜变性。如遗传性视网膜色素变性、原发性视网膜色素变性等。此外，随着人的年龄增长，RPE 细胞的吞噬能力逐渐减退，RPE 细胞内未完全消化的残留体堆积，使 RPE 细胞的传输和屏障功能遭受破坏，导致老年性黄斑病变的发生，出现玻璃疣等。RPE 细胞浆内也含有许多需氧代谢的线粒体、表面粗糙的内质网和大而圆的细胞核。

2. 吸收光线

RPE 的命名主要因含大量黑素颗粒，使其呈棕黑色。黑素颗粒集中于 RPE 细胞顶端及绒毛突中，其主要功能为遮挡穿透巩膜的光线，使影像清晰。在两栖类动物和鱼类，当光线照射时黑素颗粒移动至视细胞外段基底部，在黑暗中黑素颗粒又返回至原来部位。但在哺乳动物中，则无色素颗粒移动现象。

3. 屏障功能

血液—视网膜屏障系位于 RPE 细胞间的连接处复合结构，其主要作用为阻止颗粒分子的扩散，调节视细胞和血液之间的物质传输。具体讲，物质传输大部分必须通过 RPE 细胞内部，而不是通过 RPE 细胞之间，但是氧、葡萄糖等能源物质的传输是比较自由的。视网膜的血液供应，内层来自视网膜血管，外层包括 RPE 在内全部由脉络膜血管供给。血液—视网膜屏障系由 RPE 细胞尖端紧密连接和视网膜血管内壁无孔内皮细胞彼此紧密结合而形成。RPE 细胞顶端有大量微绒毛突，基底部细胞膜有无数皱褶和大量线粒体，说明有主动液体交换和旺盛的代谢活性。RPE 细胞参与蛋白质合成和某些物质的分泌，可将粘多糖分泌至视细胞外段之间。

RPE 屏障功能破坏后，其临床表现为蛋白质渗漏，细胞性物质及新生血管增生，可引起浆液性或出血性 RPE 或神经上皮层脱离，且常伴有玻璃体病变，这些改变可用眼底荧光造影术查明。一些药物如氯喹、吩噻嗪类、消炎痛及口服避孕药等，可破坏 RPE 引起代谢和屏障功能紊乱，导致视网膜病变。近年来用玻璃体荧光光度计测量法，测定玻璃体内荧光素浓度，以检测血液—视网膜屏障功能是否受损。有时眼底尚无改变，眼底荧光造影也正常时，用此检测方法可查出网膜屏障破坏现象。

4. 粘合作用

RPE 细胞与光感受细胞间无解剖学上的连接，而靠 RPE 细胞和视细胞外段密切咬合使二者粘合，其中 RPE 细胞与视锥细胞的粘合较视杆细胞粘合更强，视网膜后极部的粘合较周边部粘合更强。RPE 与视细胞外段间本来存有潜在间隙，

此间隙裂开，必须予以粘合。视细胞外段和 RPE 微绒毛突间的粘合力，一部分来自细胞间基质中的粘多糖，大部分则依赖代谢活力，因为死亡后数分钟内，粘合力即减弱。RPE 与视细胞间的粘合作用，对视细胞的存活及维持其功能十分重要。

5. 视色素的产生

激发视觉作用的化学反应，在正常视觉过程中，分为在明适应与暗适应中的一系列步骤。RPE 可能参与漂白维生素 A 的制造和再周转过程。用于暗视觉的视杆细胞色素视紫红质 (rhodopsin)，是由维生素 A 醛 (retinal) 和视蛋白 (opsin) 结合而成。当光化学作用使视紫红质分解时，维生素 A 醛自视蛋白释出，成为全反式维生素 A 醛 (all trans retinal)，并异构化成为视细胞外段中的 11-顺式维生素 A 醛 (11-cis form retinal)，这样才能与视蛋白结合形成视紫红质。当光照射视网膜时，视网膜内维生素 A 醛减少，而 RPE 中的维生素 A 相应增多。与此相反，在黑暗处视网膜中维生素 A 醛增多，而 RPE 中维生素 A 则相应减少。光照射后释出全反式维生素 A 醛，在异构化成为 11-顺式维生素 A 醛之前，必须扩散至 RPE 中才能进行。

6. 离子和电位表现

RPE 的另外一种功能，为控制脉络膜和视细胞间的离子移动。RPE 细胞膜对离子的通透有选择性，可使特异离子自由往来于胞浆内外，并借此细胞使其内在环境保持稳定。光电磁波的可见光部分 (400~700nm) 被视网膜光感受细胞的色素吸收时，其光化学产物将产生电位，经视网膜放大并调整后，传至大脑产生视觉。因此需要持续的刺激，光感受细胞的色素也需不断更新。当停止刺激时神经冲

动消失，由化学反应引起的神经冲动也必然停止。视细胞电位也受离子环境变化的影响，RPE 微绒毛突紧密包绕视细胞外段，说明离子不能在外段附近自由扩散，也说明 RPE 对调节视细胞的细微环境有其重要性。应用眼电描记法检测 RPE 的功能，正是利用 RPE 具有离子和电位的特性。

电磁射线由传送能量的光子组成，光子本身与射线的绕射、偏振和干涉有关。光子的能量与电磁波长成反比。一小部分为可见光，可穿过屈光介质至视网膜，被视杆和视锥细胞的光敏色素吸收，引起化学变化及视冲动。光子不论其所含能量多或少，通常均不被视杆和视锥细胞吸收，因此光子是看不见的。

7. 修复和再生功能

RPE 细胞还具备另外一些平时不使用的功能，只有在发生外伤或疾病时才出现。RPE 对外伤反应极为敏感，如光损伤时，它可失去其特征性，形成巨噬细胞而游动，或产生纤维母细胞，形成瘢痕、色素紊乱或色素脱失。还可产生胶原，在视网膜内外表面形成纤维带或膜，如视网膜前膜，可导致增殖性玻璃体视网膜病变，或牵拉性视网膜脱离的后果。这些都是 RPE 对组织损伤的修复功能。损伤后的 RPE 可以再生并恢复其吞噬功能，也可以部分恢复，对视细胞外段的生理性能极为有利，但再生的 RPE 大部分有色素脱失。

二、神经感觉视网膜

神经感觉视网膜由视细胞、神经胶质和血管构成。神经感觉视网膜，来自第二眼泡内壁，由一层光感受细胞构成，其轴突与调制其反应的细胞形成突触 (synapse)，调制细胞 (modulator cell) 再与传送峰值电位至大脑的传递细胞