

巩膜病学

GONG MO BING XUE

方 严 魏文斌 陈积中 主编

 科学技术文献出版社

巩膜病学

主 编 方 严 魏文斌 陈积中

主编助理 赵长龙

编 委(以姓氏笔画为序)_____

卫修玲 王 敏(美国) 牛俊扬

刘 敬 刘 伦 李冬梅 李毅斌

宋汝庸 肖利华 项 楠 贾丽丽

夏卫东 曹利群 黄时洲 程婷玉

科学技术文献出版社

Scientific and Technical Documents Publishing House

北 京

图书在版编目(CIP)数据

巩膜病学/方严主编. —北京:科学技术文献出版社,
2005. 11

ISBN 7-5023-5155-8

I. 巩… II. 方… III. 巩膜疾病—研究 IV. R772.3

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2005)第 129026 号

出 版 者 科学技术文献出版社
地 址 北京市复兴路 15 号(中央电视台西侧)/100038
图书编务部电话 (010)68514027,(010)68537104(传真)
图书发行部电话 (010)68514035(传真),(010)68514009
邮 购 部 电 话 (010)68515381,(010)58882952
网 址 <http://www.stdph.com>
E-mail: stdph@istic.ac.cn
策 划 编 辑 李 静
责 任 编 辑 付秋玲
责 任 校 对 唐 炜
责 任 出 版 王芳妮
发 行 者 科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销
印 刷 者 北京地大彩印厂
版 (印) 次 2005 年 11 月第 1 版第 1 次印刷
开 本 787 × 1092 16 开
字 数 465 千
印 张 19.5
印 数 1 - 4000 册
定 价 58.00 元

© 版权所有 违法必究

购买本社图书,凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者,本社发行部负责调换。

(京)新登字 130 号

内 容 简 介

巩膜疾病的临床诊断及治疗已经发展成为一门独立的临床疾病学。本书介绍了包括感染性巩膜炎、非感染性巩膜炎、巩膜外伤、巩膜扩张、巩膜葡萄肿、巩膜先天异常、巩膜肿瘤、巩膜囊肿、巩膜变性等巩膜疾病的病理、诊断及治疗经验。全面体现了国内在巩膜疾病诊治这一领域的水平。

全书共分 13 章,内容丰富、图文并茂、病例典型,可直接指导、帮助诊断及治疗,每章节附有近期参考文献,以供查阅。

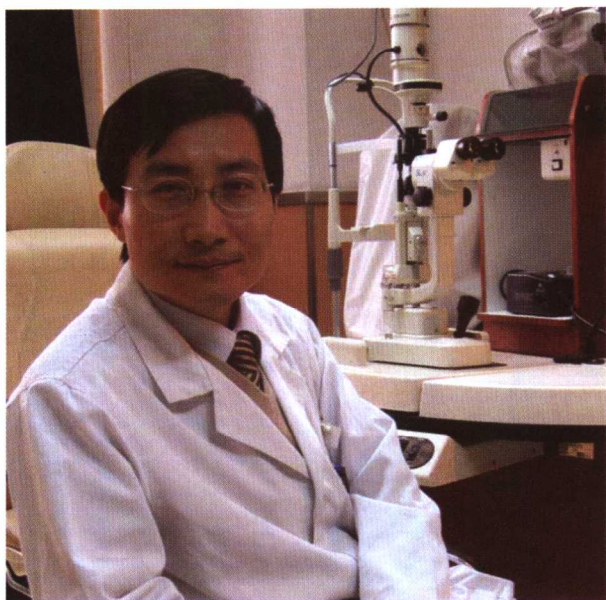
科学技术文献出版社是国家科学技术部系统唯一一家中央级综合性科技出版机构,我们所有的努力都是为了使您增长知识和才干。

主编简介



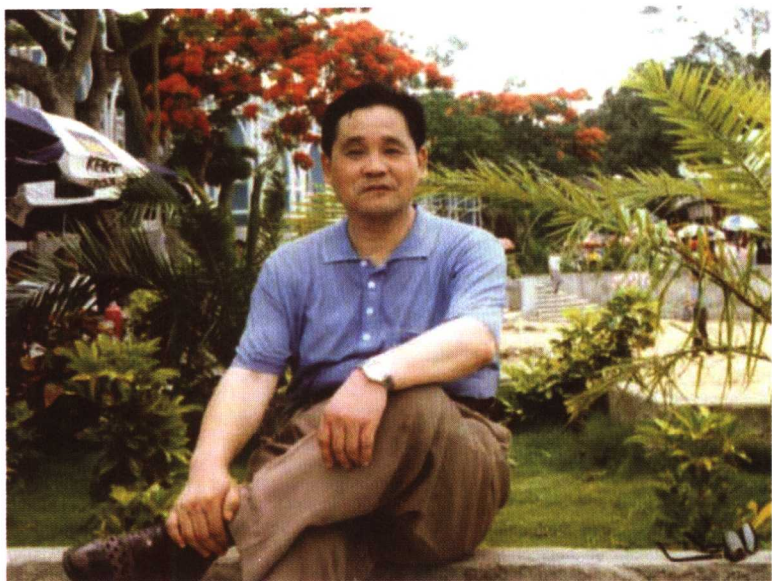
方 严 男,1960 年出生。眼科研究员、主任医师,眼科研究所所长。1983 年毕业于安徽医科大学。医学硕士。兼任安徽医科大学教授、硕士研究生导师,《临床眼科杂志》常务副主编。从事眼科临床、科研、教学 22 年。担任《临床眼科杂志》总编辑工作 13 年。获安徽省科技进步奖二等奖 1 项、三等奖 2 项,获地厅级科技进步奖一等奖 1 项、二等奖 1 项,因临床医疗及科研成绩显著,获安徽青年科技奖和安徽省优秀青年科技创新奖。主编、副主编眼科学术著作 6 部、参编 2 部。发表眼科学术论文 30 多篇,其中被美国国立图书馆医学文摘库收录 1 篇。安徽省学术和技术带头人。安徽省第九、第十届人大代表。享受政府专家津贴。

主编简介



魏文斌 男,1965 年出生。医学博士。1986 年毕业于安徽医科大学。曾在法国国家眼科中心国立眼科中心医院研修。现任北京同仁眼科中心医务部主任、北京同仁医院主任医师、首席专家,首都医科大学教授、研究生导师。在全国性专业学术期刊发表学术论文 60 多篇,主编或副主编专著 8 部,参编 5 部。获北京市科技进步三等奖 2 项,获中华医学会优秀论文一等奖和二等奖 4 项。分别入选国家人事部和北京市首批新世纪“百千万”人才工程。目前承担了国家自然科学基金、科技部“十五”攻关课题、北京市高新技术实验室经费和首都医学发展基金等多项基金资助科研课题研究。现任《中华眼科杂志》等 10 余种专业杂志编委,亚洲神经眼科学会会员,《实用防盲技术杂志》副主编。中华中医药学会眼科委员会委员、中华眼科学会中青年委员、中华眼科学会眼底病学组委员、北京市眼科学会中青年委员。被评为“全国十大杰出青年岗位能手”,获“全国卫生系统青年岗位能手”、“北京市优秀青年知识分子”、“北京市优秀临床青年医师”等称号,享受国务院政府津贴。

主编简介



陈积中 男,1941 年出生。教授、主任医师,研究生导师。中共党员。1963 年毕业于安徽医学院,毕业后留校。40 多年来致力于眼科临床、教学、科研工作。着重于眼底病及巩膜病的学习和研究。曾任安徽医科大学眼科教研室主任、眼科副主任。参与编著《眼病图谱》、《儿科体检诊断学》、《现代科技综述大辞典》、教育部主办的普通高等教育“十五”国家级规划五年制教材《眼科学》(第 1 版)以及《常见眼病防治手册》(主编)、《当代眼科临床进展》(主审)、《眼底病诊断与治疗》(副主编)。发表眼科学术论文 54 篇。曾参加援也门共和国医疗队,工作出色,得到该国卫生部的高度评价;曾获安徽医科大学优秀教师与医院先进工作者等称号;入编人民日报出版社出版的《中国专家人才库》以及伦敦名人录出版社出版的《世界名人录》。

前言

巩膜构成眼球外层纤维壳的后部 5/6, 系由致密结缔组织构成。巩膜本身的病变可直接侵及眼内外其他组织, 同样, 眼内外的许多疾病也可使巩膜受累。巩膜疾病的另一特点是, 许多全身系统性疾病都与巩膜疾病有关, 巩膜组织由于其自身的结构特点和部位, 致使巩膜疾病在整个眼科学领域中是一个既重要又较难掌握的部分。巩膜疾病本身或其并发症都会对视功能造成极大损害, 因此, 研究巩膜疾病也是保护视力、防止盲目的重要内容。

近年来, 国内外有关巩膜疾病的临床及基础研究工作取得了许多新的成就, 尤其是对一些巩膜疾病的病理机制及治疗手段有了新的认识。显然巩膜疾病的临床诊断及治疗应该发展成为一门独立的临床疾病学, 但目前国内尚无一本全面介绍巩膜疾病诊断治疗的专著。为了总结近年来巩膜疾病诊断及治疗经验, 介绍这一领域的研究成果, 提高巩膜疾病的诊治水平, 我们受到 Foster 等所著《SCLERA》一书启发, 在国内眼科同仁的共同努力下, 编著出版这本《巩膜病学》, 以期对我国眼科学的发展有所裨益。

本书特点: (1) 广集国内外文献资料, 吸取国内外最新研究成果, 并涉及与巩膜病相关的其他眼病和相关的全身系统性疾病; (2) 力求全面系统、病种齐全、内容先进、简洁精炼, 并与图、表紧密配合, 帮助理解。 (3) 全面地反映当代巩膜病的基础研究和丰富的临床实践, 突出巩膜病诊断和治疗的实用性。

本书作者来自国内多所医学院校、科研机构, 均为在巩膜疾病某一领域有研究成果的学者及研究人员, 根据本人的临床实践及研究成果, 并参考了大量的国内外文献进行撰写。全书共分 13 章, 160 余幅图片, 其中 80 余幅为彩图, 图文并茂, 便于读者对照, 加深理解, 可直接指导、帮助诊断, 实用性强, 每章末均附有参考文献, 可供查阅。限于编者水平, 书中难免有疏漏与错误, 请读者予以斧正。

编著者

2005 年 8 月 28 日

科学技术文献出版社

SCIENCE AND TECHNICAL DOCUMENTS PUBLISHING HOUSE



科学技术文献出版社方位示意图

目 录

第一章 巩膜的胚胎发育

- 第一节 胚胎期发育：超微结构研究 / 1
- 第二节 产前发育：免疫组织化学研究 / 6
- 第三节 出生后的发育与年龄相关性变化 / 7

第二章 巩膜的解剖和生理生化

- 第一节 巩膜大体和显微解剖 / 10
- 第二节 巩膜超微解剖 / 26
- 第三节 巩膜生化 / 28
- 第四节 巩膜免疫组织化学 / 29
- 第五节 巩膜生物力学 / 29
- 第六节 巩膜分子结构 / 30
- 第七节 巩膜生理 / 32

第三章 巩膜免疫

- 第一节 免疫应答的基本知识 / 37
- 第二节 结缔组织与免疫应答 / 49
- 第三节 巩膜与免疫应答 / 50

第四章 巩膜炎病理

- 第一节 结缔组织炎症概述 / 58
- 第二节 巩膜组织炎症的特殊表现 / 60

第五章 巩膜炎总论

- 第一节 病因及分类 / 86
- 第二节 检查 / 88
- 第三节 临床表现及诊断 / 118
- 第四节 治疗 / 154

第六章 非感染性巩膜炎

- 第一节 全身免疫疾病性巩膜炎 / 163
- 第二节 皮肤病性巩膜炎 / 211

- 第三节 代谢疾病性巩膜炎 / 211
- 第四节 异物肉芽肿性巩膜炎 / 213
- 第五节 化学损伤性巩膜炎 / 213

第七章 感染性巩膜炎

- 第一节 细菌性巩膜炎 / 220
- 第二节 螺旋体病性巩膜炎 / 232
- 第三节 衣原体性巩膜炎 / 240
- 第四节 真菌性巩膜炎 / 240
- 第五节 病毒性巩膜炎 / 243
- 第六节 寄生虫病性巩膜炎 / 250

第八章 巩膜外伤

- 第一节 巩膜外伤的分类 / 259
- 第二节 巩膜穿通伤 / 259
- 第三节 巩膜钝挫伤 / 266
- 第四节 巩膜爆炸伤 / 268
- 第五节 巩膜化学伤 / 269
- 第六节 眼部热烧伤 / 272

第九章 巩膜扩张和巩膜葡萄肿

- 第一节 全巩膜葡萄肿 / 274
- 第二节 部分性巩膜葡萄肿 / 274

第十章 巩膜先天异常

- 第一节 蓝色巩膜 / 278
- 第二节 先天性巩膜扩张 / 279
- 第三节 其他先天性巩膜异常 / 279

第十一章 巩膜肿瘤及囊肿

- 第一节 巩膜皮样瘤 / 280
- 第二节 巩膜囊肿 / 281
- 第三节 巩膜表层骨瘤 / 282
- 第四节 巩膜浆细胞瘤 / 282
- 第五节 其他巩膜肿瘤 / 282

第十二章 巩膜变性

- 第一节 巩膜玻璃样变性 / 286

第二节	巩膜脂肪样变性	/ 286
第三节	巩膜钙化	/ 286
第四节	老年性巩膜斑	/287

第十三章 巩膜手术

第一节	异体巩膜的取材与保存	/ 288
第二节	保存巩膜的组织学与免疫学研究	/ 289
第三节	异体巩膜在眼部成形手术中的应用	/ 289
第四节	异体巩膜移植术	/ 291
第五节	巩膜板层切除术	/ 291
第六节	局部板层巩膜葡萄膜切除术	/ 293

第一章 巩膜的胚胎发育

眼球壁分为三层,外层为纤维膜,中层为葡萄膜,内层为视网膜。角膜和巩膜组成眼球壁外层,主要由纤维组织构成,总称为纤维膜(fibrous tunic)。它构成眼球完整封闭的外壁,质地坚韧,具有保护眼内组织、抵御外伤、保持眼球形状及维持眼内压的作用。纤维膜前 1/6 为透明的角膜,后 5/6 为瓷白色的巩膜。两者移行处为角巩膜缘。

巩膜为纤维膜后 5/6 部分,是由致密的相互交错的纤维组织构成,质地坚韧,不透明,呈瓷白色,其外表面为眼球筋膜包裹,前面又被富于弹性的球结膜覆盖,三者于角巩膜缘附近相连接。巩膜内面邻接脉络膜上腔,内有色素分布,呈棕色,与富含色素的葡萄膜(又称色素膜)一起,对眼球起遮光和暗房作用,并可阻止外界弥散光射入眼内,保障视网膜成像的清晰。巩膜向前与角膜相连,向后至视盘部位。巩膜厚度各处不同,范围在 0.3 ~ 1.0mm,直肌附着处最薄,视神经周围最厚。巩膜分三层:巩膜表层、巩膜实质层和巩膜棕黑层。在角巩膜缘处,角膜、巩膜和结膜三者结合。角巩膜缘处巩膜内面有一环形管,名为 Schlemm 管,在管的内侧为前房角的小梁网结构。眼外肌附着在巩膜不同的位置,司理眼球运动。巩膜本身血管很少,但有许多血管、神经穿过。

要了解巩膜正常生理功能及巩膜疾病的特点和发病机制,必须掌握巩膜的胚胎期发育、解剖、生理以及巩膜的超微结构、生化、免疫组织化学、生物力学、分子结构等方面的知识。

第一节 胚胎期发育:超微结构研究

一、第1周

在有胚盘哺乳动物,受精卵通过卵裂分裂成致密的细胞团,外形似桑椹,称为桑椹胚。桑椹胚细胞重新排列,细胞聚集成群。内细胞群位于桑椹胚的一极,它们将最终发育成胚胎组织。内细胞群周围环绕一圈细胞,称为外细胞群。外细胞群的细胞变平,发育为滋养层。内细胞群与外细胞群之间的空腔形成了囊胚腔,此时的胚胎称为囊胚。

二、第2周

在第2周的发育中,内细胞群的一些细胞脱离内表面形成一个腔,即原始卵黄囊。其余的细胞形成另一个腔,即羊膜腔,并产生双层的胚盘。该胚盘是由上面一层柱状细胞形成的外胚层和下面一层扁平细胞形成的内胚层组成。外细胞群的细胞形成滋养层,该层又由内层的细胞滋养层和外层的合体滋养层组成。

三、第3周

第3周早期,在胚盘尾端,背面中央,原始外胚层增厚形成细胞索,称为原条。原条的头端膨大,称为原结。原条形成了原始中胚层,原始中胚层在原始外胚层和原始内胚层间延伸形成

了中胚层。由两胚层胚盘到三胚层胚盘的过程称为原肠胚形成。在此过程的末期,原始外胚层剩下的细胞形成了外胚层。一些原始中胚层细胞从侧面取代原始内胚层,形成了内胚层。因此,外胚层、中胚层和大部分内胚层均起源于原始外胚层。

一条细胞索从原结开始向头端移动直到脊索前板,在内、外胚层之间形成脊索。脊索诱导原结与脊索前板间的外胚层增厚,形成神经板。此后不久,神经板沿长轴内陷成神经沟。神经沟侧壁称为神经褶,褶的边缘形成神经嵴。第3周末,神经褶融合形成神经管,神经管最终发育成中枢神经系统。融合的过程从胚胎颈部开始向头部和尾部延伸,神经管头端将形成前脑、中脑和后脑,神经管剩余部分将形成脊髓。

胚胎中央的中胚层分化为轴旁中胚层、中间中胚层和侧旁中胚层。轴旁中胚层分化为致密的聚集物或体节,它们将分化为骨节、皮节和肌节。头颈部中胚层也有分化,但分化成邻近疏松的聚集物或体节节段。这些中胚层聚集物的位置靠近神经嵴细胞,形成神经嵴-中胚层界面。神经嵴和中胚层形成了由一群疏松排列的星形细胞或成纤维细胞形细胞构成的间叶。

四、第4周

眼的发育始于第4周,在间脑的前脑水平,神经管或神经外胚层的腹面形成突起(图1-1)。突起末端轻度膨胀形成一对视泡。神经嵴细胞覆盖视泡或神经外胚层突面,把它们与头部、背部、侧面、腹面的表面外胚层分离,并与尾中部的轴旁中胚层分离。同时,覆盖在一对视泡外的表面外胚层增厚形成晶状体板(图1-2)。晶状体板内陷形成晶状体泡。

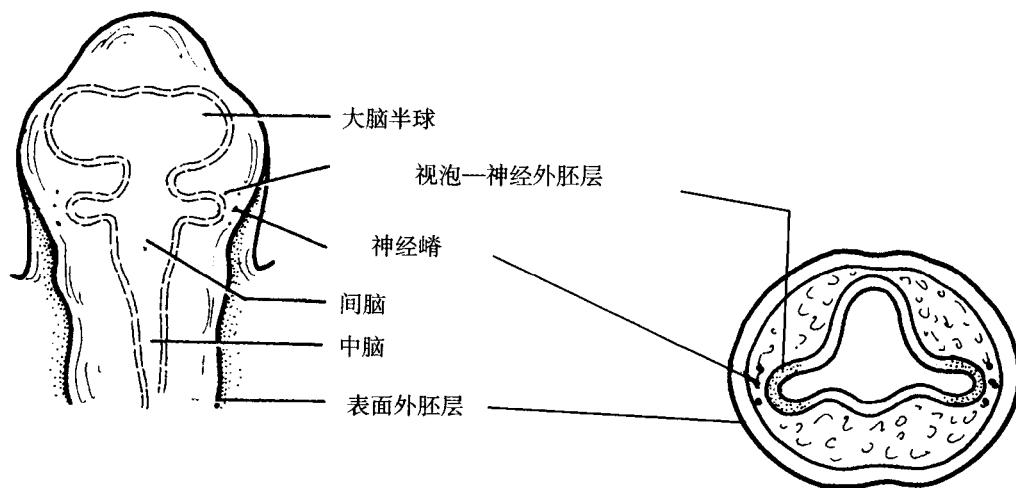


图1-1 第4周胚胎的纵切面和横截面

显示间脑水平,神经管的腹侧面神经外胚层突出,形成视泡

五、第5周

视泡内陷形成双层视杯,被神经嵴、中外胚层或外胚层间质包绕。神经外胚层形成视网膜色素层和视网膜神经层、视神经的纤维与胶质及虹膜平滑肌(图1-3)(表1-1)。表面外胚层形成角膜和结膜上皮、晶状体、泪腺、睑板腺、眼睑上皮。神经嵴形成脉络膜、虹膜、睫状肌肉系统、部分玻璃体、角膜基质、角膜内皮、小梁网、视神经鞘膜及几乎全部的巩膜。中胚层仅形成眼外肌、血管内皮和颞侧部分巩膜。

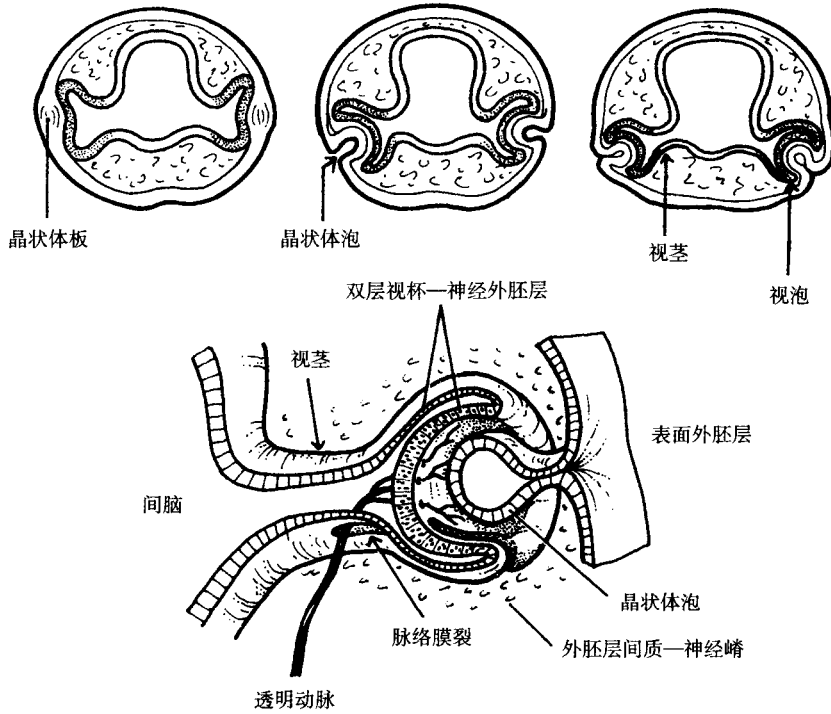


图 1-2 胚胎发育(第 4 周)
晶状体板、晶状体泡、视茎、双层视杯相继形成

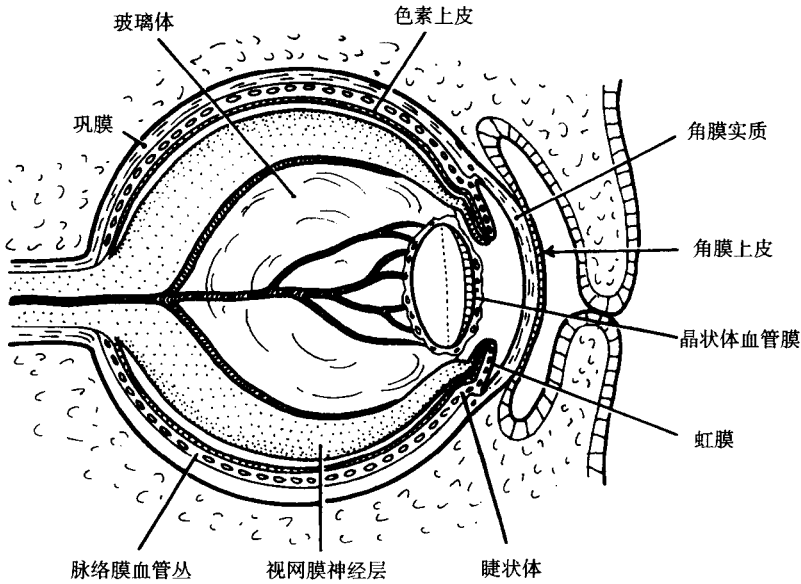


图 1-3 眼球的发育(第 5 周)

神经外胚层已发育为视网膜色素层和视网膜神经层,视神经的纤维与胶质及虹膜平滑肌,晶状体泡已成为完全独立的实体。透明血管进一步发育穿过玻璃体直至晶状体泡背面。脉络膜血管丛和巩膜已经发育。表面外胚层发育为角膜、结膜上皮、晶状体、泪腺、睑板腺和眼睑皮肤的表皮。神经嵴发育成脉络膜、虹膜、睫状肌、部分玻璃体、角膜实质及内皮、小梁网、视神经鞘膜、绝大部分巩膜。中胚层仅发育为眼外肌、血管内皮和颞侧部分巩膜。

表 1-1 眼部结构胚胎学

神经外胚层	表面外胚层	神经嵴	中胚层
视网膜	角膜上皮	脉络膜	眼外肌
视神经纤维	结膜上皮	虹膜	血管内皮
视神经胶质	晶状体	睫状体	小部分巩膜
虹膜平滑肌	泪腺	部分玻璃体	
	睑板腺	角膜基质	
	眼睑表皮	角膜内皮	
		视神经鞘膜	
		绝大部分巩膜	

鉴于巩膜起源的部位是神经嵴-中胚层界面,故为双重起源。其他结缔组织也和巩膜一样起源于神经嵴-中胚层界面,包括软骨、骨、韧带、肌腱、真皮、蛛网膜、软脑膜及血管壁平滑肌。这至少可以部分解释,在一些全身性疾病中,巩膜病与关节某些疾病的密切关联。视网膜色素上皮诱导神经嵴细胞分化为巩膜和脉络膜。在一些发育缺陷中,有缺陷的色素上皮不能诱导巩膜和脉络膜的正常发育,巩膜变得很薄,可能造成葡萄肿。巩膜、色素上皮、脉络膜的正常发育和在形状、结构、功能上的变化需要发育中的晶状体存在。

巩膜的发育遵循由前向后、由内向外的顺序。对人类胚胎的电镜研究发现,发育过程自第6周在将要形成角巩膜缘的地方就开始了,第8周时向后发展到赤道部,第12周发展到后极部。第4月,巩膜突出现。第5月,巩膜纤维围绕视神经轴突交错排列形成筛板。细胞发育是以游离核糖体和多核糖体的减少,粗面内质网和高尔基复合体的增加,糖原颗粒和脂质储存减少为特征。细胞间质发育以胶原原纤维的数量和平均直径增加,具有电子-半透明中央核的弹性蛋白的增加为特征。10.9周初,巩膜的内部与外部无区别。到第13周,巩膜的前部与后部无区别。到第24周,胎儿巩膜的超微结构与成人巩膜相同。

六、第6周

从6.4周开始,眼周的间质细胞分化为成纤维细胞。此阶段,在眼球的前部与后部,晚期间质细胞或早期成纤维细胞除了胞核、糖原颗粒和脂肪泡的数量以外,没有显著差异。前部的细胞具有细长的核,较多的糖原颗粒和脂肪泡;后部的细胞具有圆或椭圆核,很少的糖原颗粒和脂肪泡。晚期间质细胞或早期成纤维细胞包含许多游离核糖体和多核糖体以及未成熟的粗面内质网、高尔基复合体。细胞间隙充满平均直径27~29nm的未成熟、未分带的胶原,没有弹性蛋白。

七、第7周

到7.2周,巩膜前部的细胞进一步发育,有了更多的粗面内质网和高尔基复合体,而核糖体和多核糖体的数量则减少了。巩膜外部的胞间隙较内部的为大,与6.4周相比,各部位胶原原纤维的数量和直径都有增加。由微纤维成分构成的未成熟的弹性蛋白,第一次被辨认出。后部的细胞与前部相比,具有更多的核糖体和多核糖体,更少的粗面内质网和高尔基复合体,后部的细胞间隙所具有的胶原原纤维少于前部,没有弹性蛋白沉着。

八、第9周

到9.7周,前内部的细胞较前外部的细胞有更多的糖原颗粒和弹性蛋白沉着。与7.2周相比,两个部位胶原原纤维的数量和直径都有增加,后部的细胞具有更多的细胞质和粗面内质网,且细胞间隙有更多的胶原原纤维和弹性蛋白。

九、第10周

与9.7周相比,10.9周时的前部细胞具有更多的粗面内质网和高尔基复合体,更少的糖原颗粒。细胞间隙有更多的胶原原纤维和弹性蛋白。至此阶段,前部与后部的唯一区别在于后部的胶原原纤维少于前部。

十、第13周

与10.9周相比,13周的细胞有更多的粗面内质网和高尔基复合体,更少的糖原颗粒。因为胶原和弹性蛋白较10.9周有增加,细胞与间质的体积比约为1:1。该阶段胶原原纤维的直径为62~74nm。

十一、第16周

与13周相比,16周的胶原原纤维直径增加。用透射电镜研究成人与胎儿巩膜时发现,16周的胎儿巩膜(图1-4A)与成人巩膜(图1-4B)还是有区别的。成人巩膜具有密集的混合排列的胶原束,成纤维细胞很少;而胎儿巩膜不具有上述特点。这阶段的特征还有粗面内质网和弹性蛋白的增加及糖原颗粒的消耗殆尽。

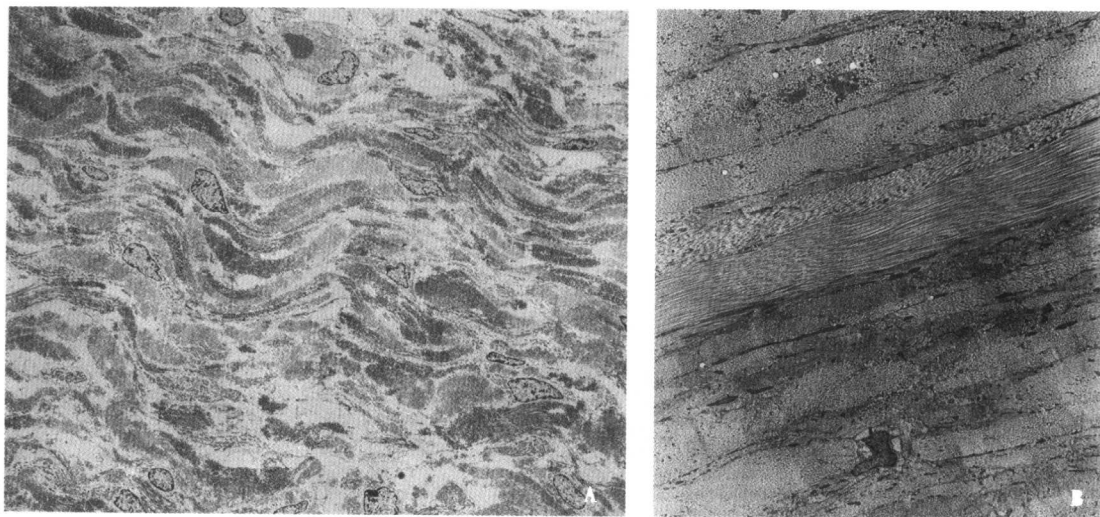


图1-4 16周胎儿与成人巩膜透射电镜照片($\times 4\,000$)比较

16周胎儿巩膜有较多的成纤维细胞(A),而成人巩膜有致密的、混合排列的胶原束(B)

十二、第24周

第24周,胎儿巩膜的超微结构已与成人相同。胶原原纤维的直径约为94~102nm,已达成人水平。具有电子-半透明中央核的弹性蛋白也可见到。巩膜发育任何时期,细胞外基质成分合成的缺陷都会导致巩膜异常,包括马凡综合征(Marfan syndrome),成骨不全,皮肤弹性组织假性黄色瘤,埃尔斯-当勒斯综合征(Ehlers-Danlos syndrome),先天性近视,小眼球等。