

·标准与规范探讨·

我国非动脉炎性前部缺血性视神经病变
诊断和治疗专家共识(2015 年)

中华医学会眼科学分会神经眼科学组

缺血性视神经病变(ischemic optic neuropathy, ION)是一组严重危害视功能的常见视神经疾病,包括多种类型,每一种类型都有其自身的病因、发病机制、临床表现和治疗方法。目前临床对各种类型疾病的发病机制、临床表现,尤其治疗方法尚存在许多分歧。非动脉炎性前部缺血性视神经病变是最为常见类型,发病率可达 0.23/万~1.02/万,任何年龄均可发病,45 岁以上者占 89%,是危害中老年人视功能的重要原因之一^[1]。

一、ION 的分类

ION 按病变部位分为两种类型:前部 ION (anterior ION, AION) 和后部 ION (posterior ION, PION)。AION 累及视乳头,而 PION 累及视乳头以后的视神经。按发病原因进一步分类,AION 分为巨细胞性动脉炎导致的动脉炎性 AION (arteritic AION, A-AION) 和巨细胞性动脉炎之外其他原因导致的非动脉炎性 AION (non-arteritic, NA-AION); PION 也包括巨细胞性动脉炎导致的动脉炎性 PION (arteritic PION, A-PION)、巨细胞性动脉炎之外其他原因导致的非动脉炎性 PION (non-arteritic PION, NA-PION) 以及作为诸多手术并发症的手术源性 PION^[1-2]。

二、NA-AION 的病理生理改变

(一)发病机制

NA-AION 是因视乳头急性缺血造成。这种缺血通常是由于供应视乳头的睫状后短动脉短暂无灌注或低灌注所致,极少数 NA-AION 是由于供应视乳头的动脉或小动脉栓塞所致。绝大多数视乳头无灌注或低灌注是由于血压的暂时性下降造成,最常见于睡眠时的夜间低血压或其他原因导致的全身低灌注,眼部缺血以及严重的颈总动脉、颈内动脉和(或)眼动脉狭窄或阻塞导致的眼局部低灌注较为少见。眼压迅速升高也可导致眼部灌注压

暂时下降(灌注压=平均血压-眼压)。视乳头毛细血管灌注压下降到其自身调节范围临界值以下,可导致部分敏感人群视乳头发生缺血并进而导致 NA-AION 发病^[1, 3-4]。

(二)危险因素

1. 全身因素:高血压、夜间低血压、糖尿病、缺血性心脏病、高血脂、动脉粥样硬化、动脉硬化以及由于其他原因(包括休克、心肺旁路手术等)导致的动脉低血压,睡眠呼吸暂停,血液透析、严重而反复的出血、易栓症,偏头痛、心血管自身调节功能障碍, A 型性格,颈动脉内膜剥除术等^[1, 5-7]。

2. 眼局部因素:无视杯、小视杯、拥挤视盘、青光眼或者其他引起眼压显著升高的原因、任何导致视乳头显著水肿的原因、睫状后短动脉分水岭与视乳头相对位置异常、视乳头滋养血管紊乱、视乳头玻璃膜疣及白内障摘除手术等^[8-9]。

三、NA-AION 的临床表现

(一)症状

1. 视力:突然出现无痛性视力下降,多在清晨醒来时发现。当视野缺损的边缘正好通过中心注视点时,可伴有间歇性视物模糊。发病初始视力为 1.0 者占 33%, 视力 >0.5 者占 51%, ≤0.1 者占 21%。当缺血位于视乳头鼻侧时中心视力可不受影响,因此视力正常并不能完全排除 NA-AION^[1, 10-11]。

2. 视野:常主诉鼻侧、下方或上方视物遮挡。

3. 通常单眼发病,也可双眼发病。对侧眼发病常在数月或数年之后。双眼同时发病非常少见。

(二)体征

1. 相对性传入性瞳孔功能障碍:单眼受累者或双眼病变程度不一致者可出现。

2. 视乳头改变:发病初期,可出现局限性或弥漫性视乳头水肿,可伴有视乳头充血和视乳头周围线状出血。发病约 2~3 周后,视乳头颜色开始变淡。视乳头水肿的消退时间约在发病后 6~12 周^[12]。视乳头水肿完全消退后,视乳头可以部分或全部苍白。

3. 视乳头水肿的演变过程及相应的视野改变:

DOI: 10.3760/ema.j.issn.0412-4081.2015.05.002

通信作者:魏世辉, 100853 北京,解放军总医院眼科, Email: weishihui706@hotmail.com

发病初期多呈节段性视乳头水肿,相对应的视野出现缺损;数天后视乳头弥漫水肿,最先受累的部分视乳头颜色开始变淡,水肿逐渐消退,这时后受累的部分视乳头水肿可能更明显,相对应的视野可以正常或出现相对暗点。

4. 其他眼底改变:视乳头和黄斑之间可出现轻度浆液性视网膜脱离。由于视乳头水肿,故部分视网膜静脉扩张。部分患者在视乳头水肿消退后,于视乳头周围或黄斑区可出现一些脂质沉积^[5, 13-14]。

(三) 视野检查

视野检查是评价视功能受损情况重要且必需的方法。最常见的视野变化是与生理盲点相连的绕过中心注视点的象限性视野缺损,多见于鼻侧和下方^[15]。

(四) FFA 检查

在发病的初期(通常在 4 周内),FFA 动脉早期可看到循环受损及其部位,表现为视乳头局限性或弥漫性充盈迟缓,视乳头周围脉络膜和(或)脉络膜分水岭区的充盈缺损和迟缓,可伴有臂视网膜循环时间延长^[1, 16-19]。

(五) 视觉电生理检查

视觉诱发电位检查常表现为振幅下降、潜伏期延长,多以振幅下降为主。视网膜电图常无异常^[20]。

(六) 其他检查

1. 建议检查红细胞沉降率和 C 反应蛋白,以除外 A-AION 的可能^[21]。

2. 颈动脉超声检查、球后血管血流超声检查、24 h 动态血压监测、睡眠监测等。

3. OCT 可清晰显示神经纤维的改变和视网膜的浆液性脱离。

(七) 预后

1. 患眼的预后:在 6 个月的自然病程中,41%~43% 患眼视功能得到改善^[1, 22]。发病 3 个月内、6 个月内、1 年和 2 年时,分别约 1.0%、2.7%、4.1% 和 5.8% 患眼出现急性期病变进展。NA-AION 的进展或复发几乎均与夜间低血压,尤其低舒张压有关^[3]。

2. 对侧眼的发病:5 年内对侧眼发生 NA-AION 的比例约为 15%~17%^[23-24],合并糖尿病的患者对侧眼受累的平均时间为 6.9 年,非糖尿病患者为 9.1 年^[5]。

四、诊断和鉴别诊断

(一) 诊断标准

1. 突然出现视野缺损和(或)无痛性视力下降;
2. 视野检查示与生理盲点相连的绕过中心注

视点的象限性视野缺损,多位于鼻侧和下方;

3. 局限性或弥漫性视乳头水肿,常伴有周围线状出血;

4. 存在相对性传入性瞳孔功能障碍和(或)视觉诱发电位异常;

5. 有全身或眼局部的危险因素;

6. 除外其他的视神经病变。

(二) 鉴别诊断

需要与 NA-AION 进行鉴别的视神经疾病包括视神经炎,其他原因引起的视乳头水肿,压迫性、浸润性、外伤性、中毒性、营养代谢性及遗传性视神经病等。掌握各种视神经病变的临床特点,并采集详尽病史、正确选择相应的辅助检查,对于鉴别诊断非常重要。特发性脱髓鞘性视神经炎常在 2~4 周内出现亚急性进行性视力下降,而 NA-AION 在视力急性下降后通常不再出现连续进行性加重的过程,详尽的病史有益于鉴别诊断这两种疾病。视交叉及视中枢病变主要表现为双颞侧偏盲或不同类型的同向偏盲(垂直偏盲),而非水平偏盲,一般不易与 NA-AION 相混淆,但在少数情况下也可能出现误诊。

五、治疗

1. 糖皮质激素治疗

病程在 2 周内者,全身使用糖皮质激素治疗可显著改善视力和视野,视乳头水肿的吸收也可明显加快^[25-30]。建议采用口服方式,不提倡玻璃体腔内注射曲安奈德等治疗^[25]。

2. 控制全身疾病及其他危险因素

强调要防控夜间低血压的发生,尤其对于血压位于正常低限的患者以及不规范用药(如夜间用药、用药过多等)易出现医源性低血压的高血压患者。

3. 其他辅助治疗

(1) 改善微循环药物可能对 NA-AION 治疗有一定辅助作用,如樟柳碱等^[31]。使用前需明确眼部的供血状况。对于低血压、颈动脉低灌注或眼部低灌注的患者不宜使用。

(2) 可使用一些降低毛细血管通透性或促进水肿吸收的药物,以减轻视乳头水肿。

(3) 营养神经药物可能对 NA-AION 治疗有一定辅助作用,如 B 族维生素。

形成共识意见的专家组成员:

魏世辉 解放军总医院眼科(神经眼科学组组长,执笔人)

钟 勇 中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院
眼科(神经眼科学组副组长)

张晓君 首都医科大学附属北京同仁医院神经内科(神经
眼科学组副组长)

姜利斌 首都医科大学附属北京同仁医院北京同仁眼科
中心(神经眼科学组副组长)

(以下神经眼科学组委员按姓氏拼音首字母排序)

陈长征 武汉大学人民医院眼科中心

陈 洁 温州医学院附属眼视光医院

付 晶 首都医科大学附属北京同仁医院北京同仁眼科
中心

范 珂 河南省人民医院眼科

黄小勇 第三军医大学西南医院全军眼科医学专科中心

江 冰 中南大学湘雅二医院眼科

李宁东 天津市眼科医院

李平华 重庆医科大学附属第一医院眼科

李志清 天津医科大学眼科医院(执笔人)

卢 艳 首都医科大学宣武医院眼科

陆 方 四川大学华西医院眼科

陆培荣 苏州大学附属第一医院眼科

马 嘉 昆明医科大学第一附属医院眼科

邱怀雨 首都医科大学附属北京朝阳医院眼科

曲进锋 北京大学人民医院眼科

施 维 首都医科大学附属北京儿童医院眼科

宋 鄂 苏州大学附属理想眼科医院

孙传宾 浙江大学医学院附属第二医院眼科中心

孙艳红 北京中医药大学东方医院眼科

王 敏 复旦大学附属耳鼻喉科医院眼科

王欣玲 中国医科大学附属第四医院眼科

王艳玲 首都医科大学附属北京友谊医院眼科

徐 玲 沈阳何氏眼科医院

游思维 第四军医大学西京医院眼科

张秀兰 中山大学中山眼科中心

赵 晨 南京医科大学第一附属医院眼科

朱 丹 内蒙古医学院附属医院眼科

志谢 北京大学第三医院眼科窦宏亮,解放军总医院眼科李朝辉、
黄厚斌,四川大学华西医院眼科唐健参加讨论并提出宝贵意见;
黄厚斌对文字进行整理和核对

声明 本共识内容与相关产品的生产和销售厂商无经济利益关系

参 考 文 献

- [1] Hayreh SS. Ischemic optic neuropathy[J]. Prog retin eye res, 2009,28(1):34-62.
- [2] Hayreh SS. Posterior ischemic optic neuropathy[J]. Ophthalmologica, 1981,182(1):29-41.
- [3] Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman B. Ipsilateral recurrence of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy [J]. Am J ophthalmol, 2001,132(5):734-742.
- [4] Hayreh SS, Podhajsky P, Zimmerman MB. Role of nocturnal arterial hypotension in optic nerve head ischemic disorders [J]. Ophthalmologica, 1999,213(2):76-96.
- [5] Hayreh SS, Zimmerman MB. Nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy: clinical characteristics in diabetic patients versus nondiabetic patients[J]. Ophthalmology, 2008,115(10): 1818-1825.
- [6] 王润生,王建洲,李雯,等.非动脉炎性前部缺血性视神经病变患者的血浆内皮素-1浓度的变化[J].中华眼底病杂志, 2005,21(3):156-158.
- [7] 王化峰,于强.非动脉炎性前部缺血性视神经病变发病相关因素研究进展[J].国外医学眼科学分册, 2002,26(5): 303-306.
- [8] Slavin ML, Margulis M. Anterior ischemic optic neuropathy following acute angle-closure glaucoma[J]. Arch Ophthalmol, 2001,119(8):1215.
- [9] Muller M, Kessler C, Wessel K, et al. Low-tension glaucoma: a comparative study with retinal ischemic syndromes and anterior ischemic optic neuropathy[J]. Ophthalmic Surg, 1993, 24(12):835-838.
- [10] 马瑾,陈婷,单广良,等.非动脉炎性前部缺血性视神经病变视盘形态的 Meta 分析[J].眼科, 2014,23(4):235-239.
- [11] 郭承伟.眼压与非动脉炎性前部缺血性视神经病变的关系[J].中国中医眼科杂志, 2001,11(4):215-217.
- [12] Hayreh SS, Zimmerman MB. Optic disc edema in non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy[J]. Graefes Arch Clin Expophthalmol, 2007,245(8):1107-1121.
- [13] Tomsak RL, Zakov ZN. Nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy with macular edema: visual improvement and fluorescein angiographic characteristics[J]. J Neuroophthalmol, 1998,18(3):166-168.
- [14] Hedges TR 3rd, Vuong LN, Gonzalez-Garcia AO, et al. Subretinal fluid from anterior ischemic optic neuropathy demonstrated by optical coherence tomography[J]. Arch Ophthalmol, 2008,126(6):812-815.
- [15] Hayreh SS, Zimmerman B. Visual field abnormalities in nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy: their pattern and prevalence at initial examination[J]. Arch Ophthalmol, 2005,123(11):1554-1562.
- [16] Shin SY, Kim DS, Ko MK. Fluorescein angiographic features of choroidal insufficiency in anterior ischemic optic neuropathy[J]. Korean J Ophthalmol, 1999,13(2):100-104.
- [17] Oto S, Yilmaz G, Cakmakci S, et al. Indocyanine green and fluorescein angiography in nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy[J]. Retina, 2002,22(2):187-191.
- [18] Arnold AC, Hepler RS. Fluorescein angiography in acute nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy[J]. Am J Ophthalmol, 1994,117(2):222-230.
- [19] Valmaggia C, Speiser P, Bischoff P, et al. Indocyanine green versus fluorescein angiography in the differential diagnosis of arteritic and nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy [J]. Retina, 1999,19(2):131-134.
- [20] Janaky M, Fulop Z, Palffy A, et al. Electrophysiological findings in patients with nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy[J]. Clin Neurophysiol, 2006,117(5):1158-1166.
- [21] Hayreh SS, Zimmerman B. Management of giant cell arteritis. Our 27-year clinical study: new light on old controversies[J]. Ophthalmologica, 2003,217(4):239-259.
- [22] Hayreh SS, Zimmerman MB. Nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy: natural history of visual outcome[J]. Ophthalmology, 2008,115(2):298-305.
- [23] Beck RW, Hayreh SS, Podhajsky PA, et al. Aspirin therapy in nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy[J]. Am J

- Ophthalmol, 1997,123(2):212-217.
- [24] Newman NJ, Scherer R, Langenberg P, et al. The fellow eye in NAION: report from the ischemic optic neuropathy decompression trial follow-up study[J]. Am J Ophthalmol, 2002,134(3):317-328.
- [25] Hayreh SS, Zimmerman MB. Non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy: role of systemic corticosteroid therapy[J]. Graefes Arch Clin Expophthalmol, 2008,246(7):1029-1046.
- [26] Hayreh SS. Non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy: role of systemic corticosteroid therapy[J]. Surv Ophthalmol, 2010,55(4):399-400.
- [27] 王润生, 吕沛霖. 非动脉炎性前部缺血性视神经病变的临床研究进展[J]. 眼科新进展, 2010,30(11):1092-1096.
- [28] Huang TL, Huang SP, Chang CH, et al. Protective effects of systemic treatment with methylprednisolone in a rodent model of non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy (rAION)[J]. Exp Eye Res, 2015,131:69-76.
- [29] Hayreh SS. Role of steroid therapy in nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy[J]. J Neuro Ophthalmology, 2010, 30(4):388-389.
- [30] Osako T, Chuman H, Maekubo T, et al. Effects of steroid administration and transcorneal electrical stimulation on the anatomic and electrophysiologic deterioration of nonarteritic ischemic optic neuropathy in a rodent model[J]. Jpn J Ophthalmology, 2013,57(4):410-415.
- [31] 于强, 吴景天, 董东生, 等. 复方樟柳碱治疗原发性和继发性缺血性视神经视网膜脉络膜病变[J]. 中华眼底病杂志, 2000,16(2):71-74.

(收稿日期:2015-02-10)

(本文编辑:黄翊彬)

·读者·作者·编者·

本刊可直接使用的公知公认外文缩略语

为了方便、简洁地使用本专业领域内的名词术语及其缩略语,本刊特公布公知公认的部分外文缩略语,作者在撰写文章时可于摘要及正文中直接使用以下外文缩略语而不必再注明其全称。未公布的名词术语请于首次出现时写出中文全称,在括号内写出外文全称及其缩略语,如:肿瘤坏死因子(tumour necrosis factor, TNF)。

以下括号内为缩略语的全称(按首字母顺序排序)。本说明从2014年开始执行。

AMD(年龄相关性黄斑变性)

bFGF(碱性成纤维细胞生长因子)

BUT(泪膜破裂时间)

C/D(杯/盘比)

CNV(脉络膜新生血管)

DAB(二氨基联苯胺)

EDTRS 视力表(糖尿病视网膜病变治疗研究视力表)

ELISA(酶联免疫吸附试验)

FFA(荧光素眼底血管造影)

HE 染色(苏木精-伊红染色)

ICGA(吲哚氰绿脉络膜血管造影)

IL(白细胞介素)

IOL(人工晶状体)

LASIK(准分子激光原位角膜磨镶术)

LEC(晶状体上皮细胞)

MMP(基质金属蛋白酶)

MTT(噻唑蓝)

OCT(相干光断层成像术)

PACG(原发性闭角型青光眼)

PBS(磷酸盐缓冲液)

PCR(聚合酶链反应)

PD(视乳头直径)

POAG(原发性开角型青光眼)

PRK(准分子激光角膜切削术)

RGC(视网膜神经节细胞)

RGPC(硬性透气性接触镜)

RPE(视网膜色素上皮)

RR(相对危险度)

RT-PCR(逆转录聚合酶链反应)

TAO(甲状腺相关眼病)

TGF(转化生长因子)

TUNEL(核苷酸末端转移酶介导的dUTP缺口标记)

UBM(超声生物显微镜)

VEGF(血管内皮生长因子)

VEP(视觉诱发电位)

α -SMA(平滑肌肌动蛋白)

本刊编辑部