

Van-e oki összefüggés a papilla oedemával és/vagy a hirtelen kezdetű diplopiával induló

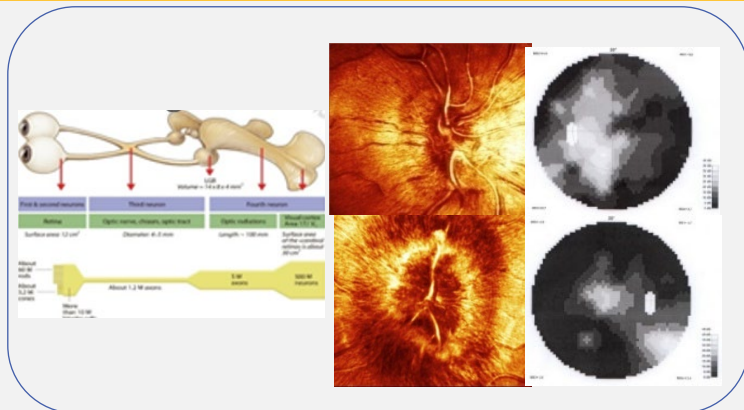
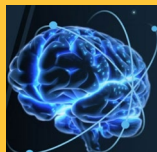
Idiopathiás Intrakraniális Hypertenzió (IIH)

és az

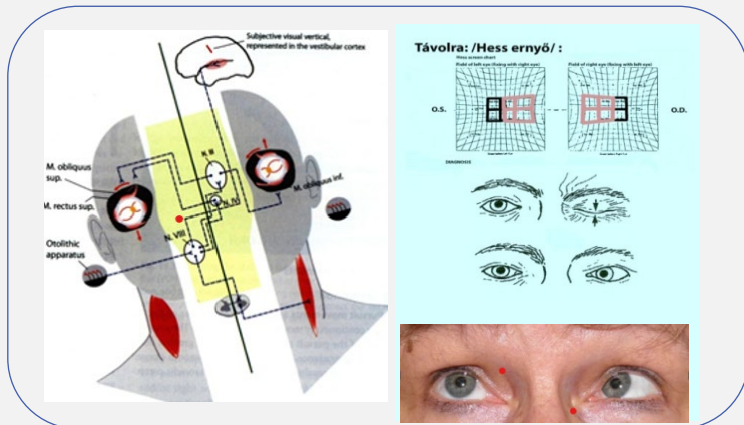
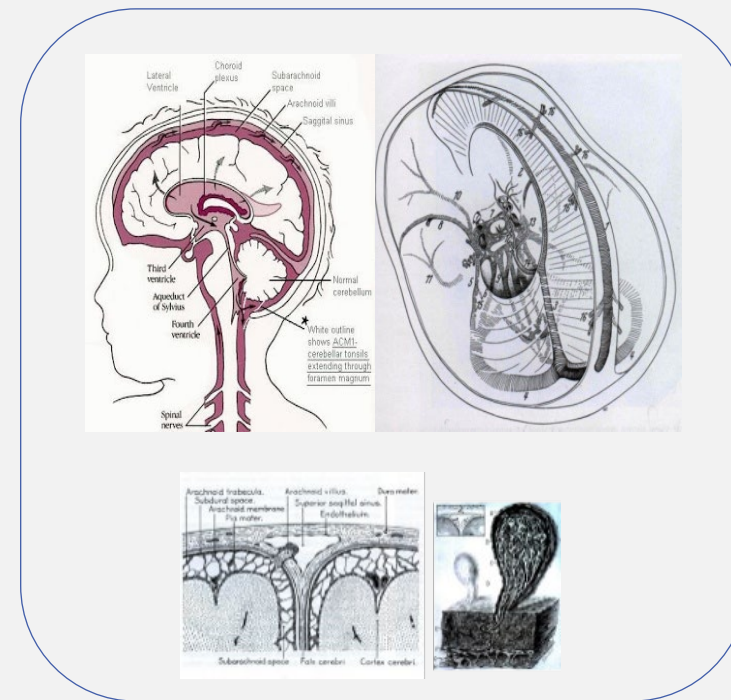
Intracerebrális Vénás keringési zavar között?

Neuro-Ophthalmológiai klinikum,

korszerű differenciál diagnosztikai- és terápiai algoritmus javaslat



&



Somlai Judit*, **Róna-Tas Ágnes****
Észak-Pesti Centrumkórház-Honvédkórház
* Idegsebészet - NeuroOphthalmológia,
** Thrombózis és Hematológiai központ

dr@SomlaiJudit.hu
SomlaiJudit.hu

nosza.eu
nosza.eu/nokonyv

SZEMTÜNETEK - előjelző szerep

CSF +/- IC vénás keringési zavar

1. Fordított gondolkodás menet -
szemtünetek előrejelezhetik a **KIR** megbetegedéseit

*

2. A **Neuro-Ophthalmológiai szindrómák** segíthetnek
lokalizálni - topográfia

- a látópályarendszernek mely szakaszán
- a kettőskép látás háttérében a szemmozgató rendszeren

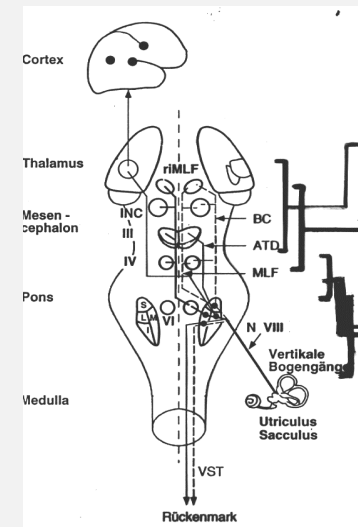
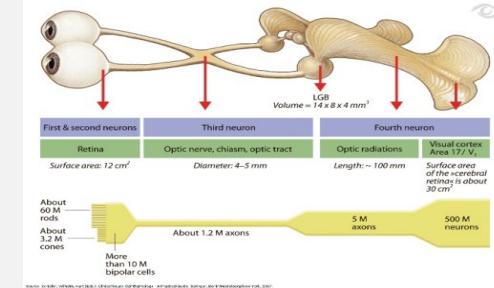
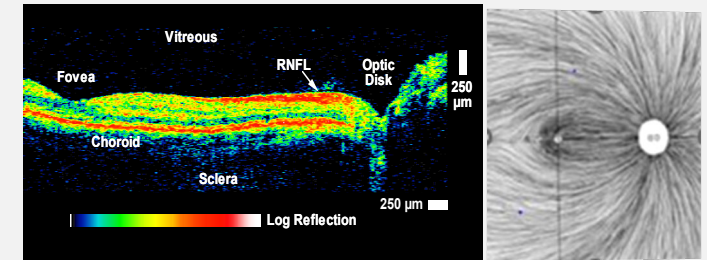
belül hol zajlik a kórfolyamat

*

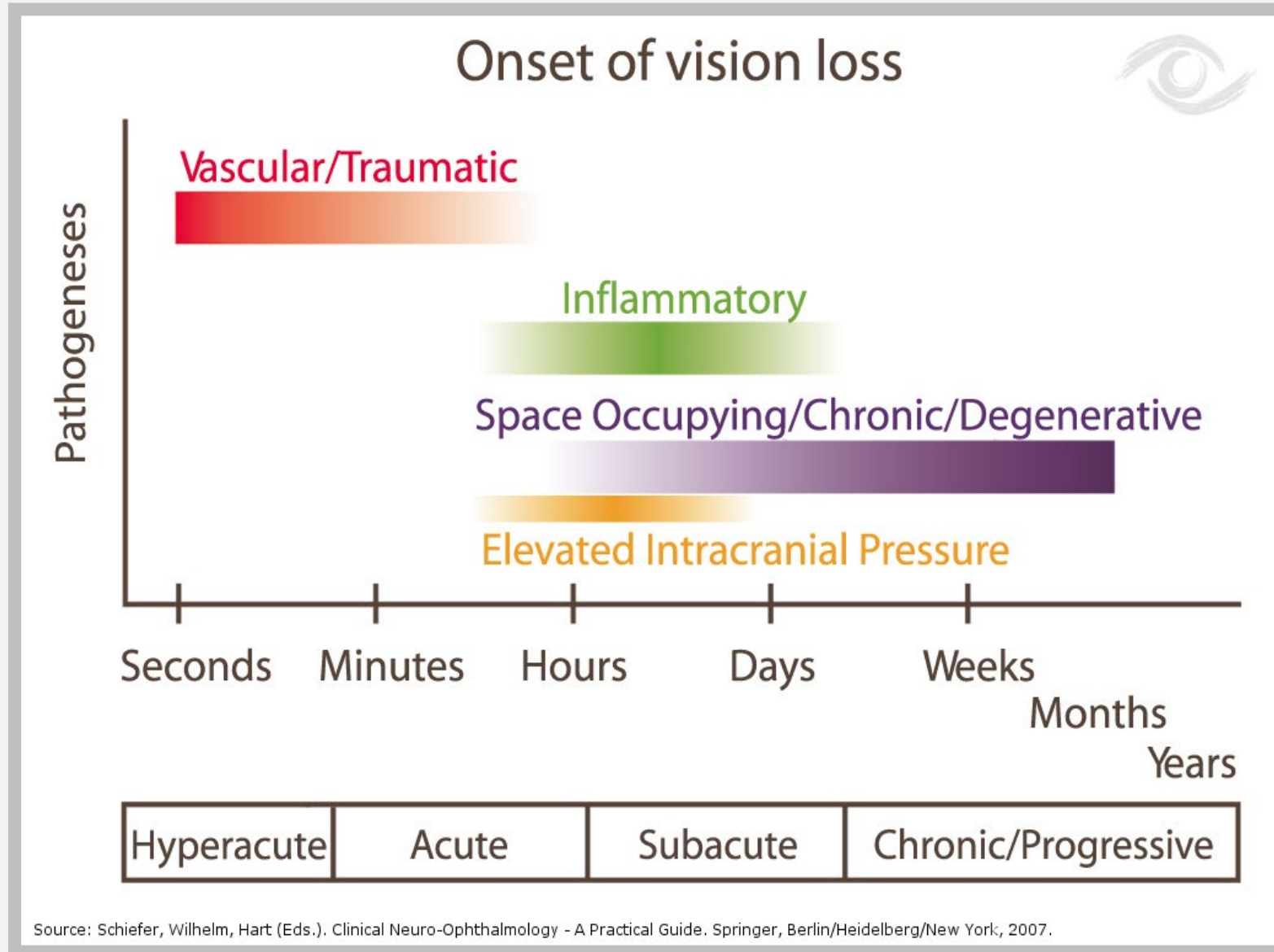
3./ **Látásvesztést** okozhat az **IIH**, de
az **MRI** szerint **nincs** morfológiai eltérés az **MRI** szerint

*

4. A minél **koraibb** NO - diagnosztikával, **nagyobb az esélyünk** az **irreverzibilis látásvesztés** megelőzésére



Milyen gyorsan okozhatnak egy vagy kétoldali látásvesztést az eltérő pathomechanizmusú ON léziók?
(az időfaktor jelentősége)



Mi a tényleges oka

KNyF-nak?
&
IIH-nak?



KNyF okai

1. **Cerebrospinalis liquor (CSF)**
szekréción
keringési
felszívódási } zavar

2. **Térránytalanság** a koponya
térfogata és tartalma között:

- intrakraniális tumor
- fejlődési rendellenesség

3. **IC vénás keringésizavar** okozta
CSF felszívódási zavar :
Sagittal Superior sinus(SSS)
stenosis/ thrombosis

4. **Elsődleges intracerebrális**
vénás keringési zavar

Pathofiziológiai kapcsolat:

CSF keringés & IC vénás keringés között

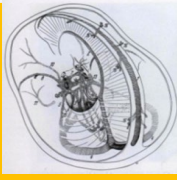
Digre KB, Corbett JJ : "Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): A reappraisal". Neurologist. 7: 2-67 (2001).

Megemelkedett IC nyomás (KNyF)

CSF : szekréción
zavara
hyperszekréción
hydrocephalus
(meningitis)

CSF : áramlási
keringési zavara
elzáródásos
hydrocephalus
(IC tumor)

CSF : reabszorpción
zavara
Non-resorptív
HYDROCEPHALUS
SSS thrombosis
stenosis



Mely intracraniális háttér betegségek okozhatják leggyakrabban vénás sinusok trombózisát?

VÉNÁS SINUSOK	INTRACRANIÁLIS HÁTTÉR BETEGSÉGEK		
<p>Sinus CAVERNOSUS thr.</p>	<p>SZEPTIKUS GYULLADÁSOK nasalis & paranasalis sinusitis orbital infection</p>	<p>ASEPTIKUS BETEGSÉG CSOPORTOK koponya trauma, faciális műtétek</p>	
<p>Sinus SAGITTALIS SUPERIOR thr.</p>	<p>DURALIS ARTERIOVENOSUS FISTULA <i>(sinus trombózis utáni rekanalizáció)</i></p>	<p>KOPONYA TRAUMA (vertex) * PROTHROMBOSIS</p>	<p>TUMOROK parasagittalis meningeoma meningeális cc.</p>
<p>Sinus TRANSVERSUS & SIGMOIDEUS thr.</p>	<p>MASTOIDITIS</p>	<p>pr. Haematológiai sec. Coagulopathia</p>	<p>GRADENIGO szindróma</p>
<p>V. JUGULARIS INTERNA thr.</p>	<p>IATROGÉNIA • sebészeti beavatkozás • traumás eredetű</p>	<p>NYAK TUMORAI • intravasculáris • Extravasculáris</p>	

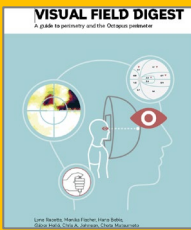
Intracerebrális Thrombózist

okozó

Szisztémás &/vagy Neurológiai megbetegedések

Walsh-Hoyt: Clinical Neuro-Ophthalmology , Venous Occlusive Disease. 6th ed.p.2445

	Szisztémás & Neurológiai megbetegedések a KIR-ben
Congenitális THROMBOPHYLIA	Factor V - Leiden mutáció, homocysteinaemia, antithrombin III. hiánya Sarlósejtes anaemia, Protein S, protein C hiány, F-VIII. emelkedett, G20201A- prothrombin génmutáció
Szerzett COAGULOPATHIA	leukemia, lymphoma, polycythemia, APS, malignus betegségek, terhesség, orális fogamzás gátlók haemoglobinuria , cryofibrinogenemia, , thrombocytosis Nőgyógyászati megbetegedések - postpartum colitis, Chron betegség nephrosis sy., thyreotoxicosis Gyógyszerek: ovárium hyperstimulációs szindróma, androgén szerek, antioestrogén készítmények
IC Vénás VÉRÁRAMLÁS zavarai	Térfoglaló folyamatok: meningeoma, glomus npl., lymphoma, metastasis katéteres beavatkozások, dehydráció, congenitális szív betegség, Perzisztáló pulmonaris hypertónia
ÉRFAL defektusok	<ul style="list-style-type: none">• Lokális infekciók• trauma• sebészeti beavatkozás szövődménye• daganatos infiltráció, beszűrődések



Szemtünet - Papilla oedema

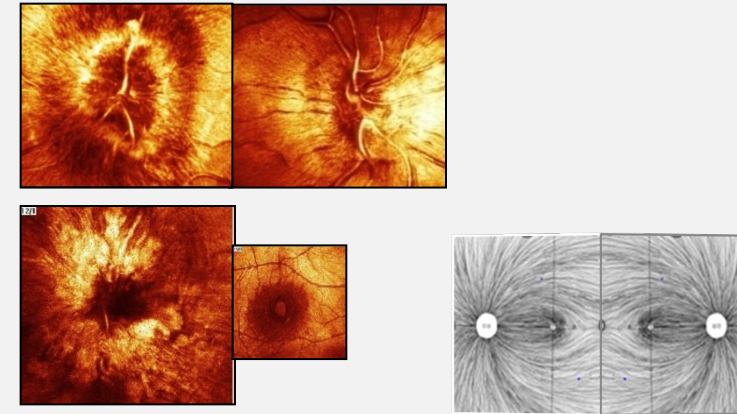
IIH korai - legszignifikánsabb jele

Cello KE et al., Factors affecting visual field outcomes in the idiopathic intracranial hypertension treatment trial. J Neuroophthalmol. 2016;36:6-12

Tranziens Vizuális Obskuráció (TVO)

(előre jelzi a kezdeti papilledemát)

- uni / bilateralis
- >>>> 1'
- Látásvesztés nélkül
- tinnitus



Nagy vakfolt tünet

(a legkorábbi, legszenzitívebb jele a papilla oedemának)

- Látópálya funkciói intaktak maradnak sokáig
- Később: a látótér koncentrikus kontrakciója

Papilla oedema

Kezeletlen vagy alulkezelt esetekben
OPTICUS ATROPHIA - krónikus congestio
PAPILLA OEDEMA - opticus atrophia,
 látásélesség romlik

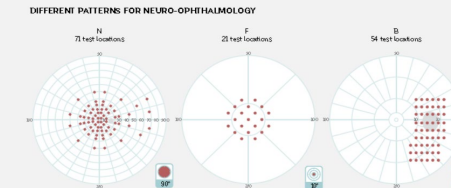
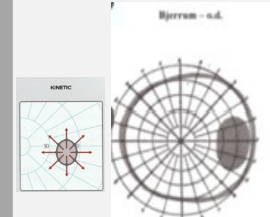
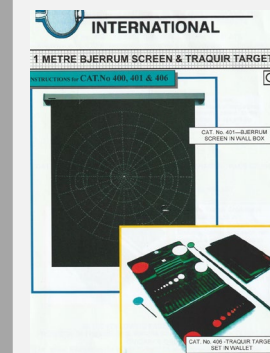
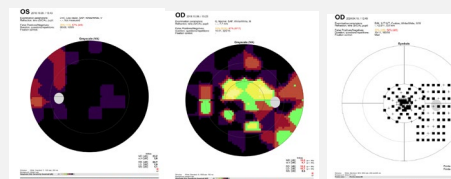
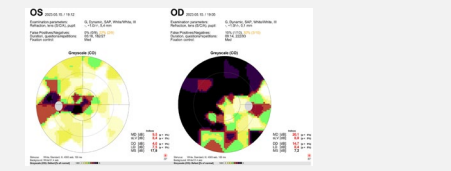
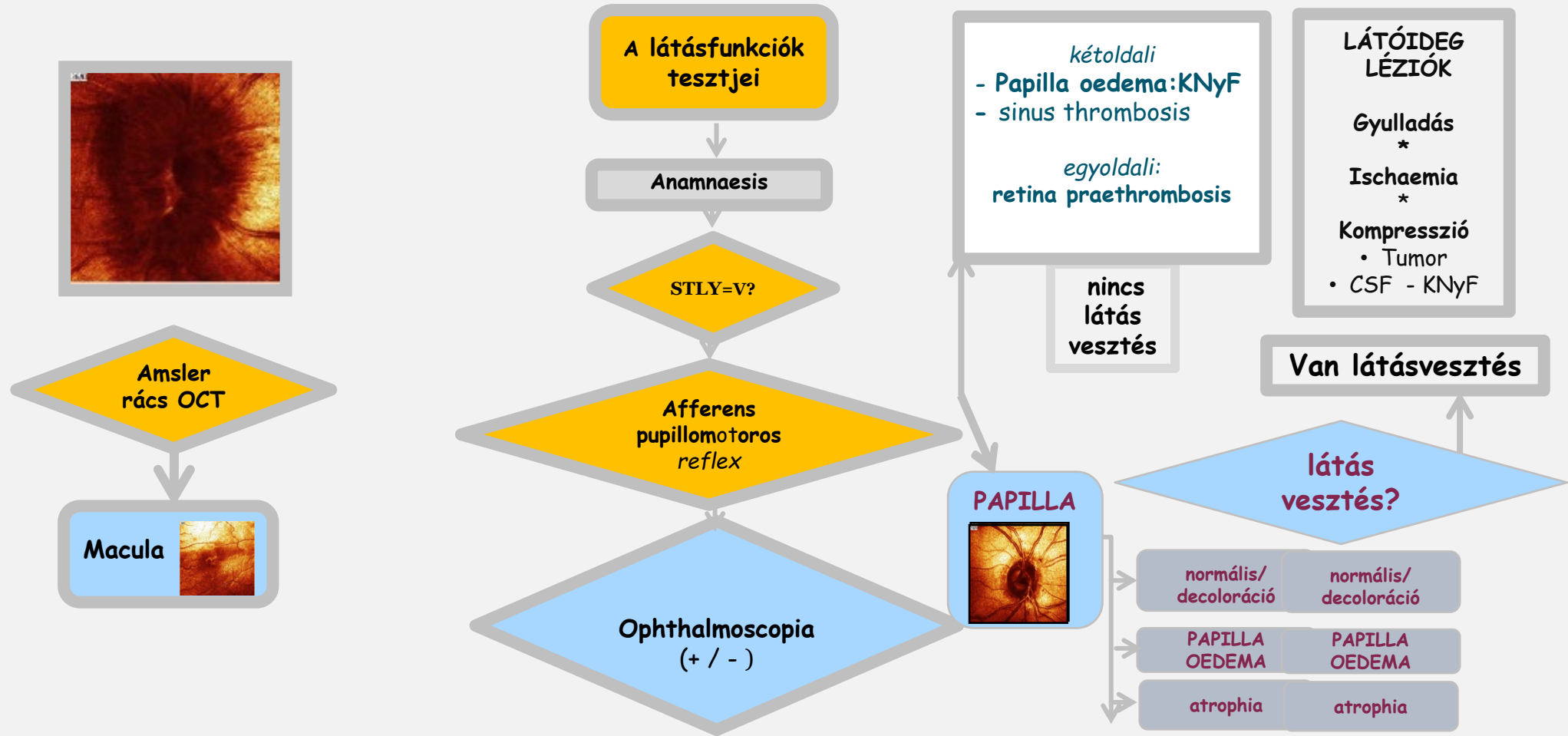


FIGURE 2-10 There are three test patterns for neuro-ophthalmic disease which can be combined independently: the N pattern for the full field, the F pattern for the fovea and the S pattern to test the blind spot.



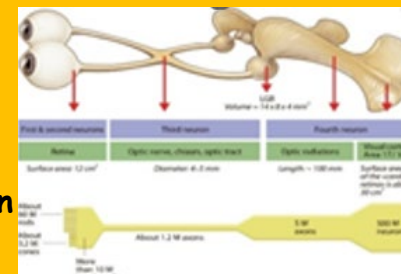
Hogyan keressük a papilla oedema háttérbetegségét? Egy/kétoldali látásvesztés kivizsgálási algoritmusa - differenciál dg.





Diagnosztika : LÁTÁSVESZTÉS esetén

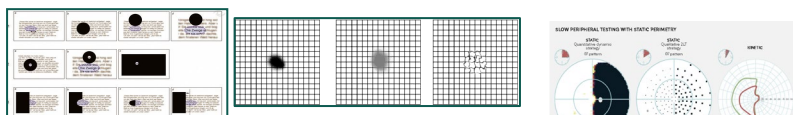
Michael Wall et al., The NORDIC IIH Study Group;
Visual Field Outcomes for the Idiopathic Intracranial Hypertension
Treatment Trial .
Invest Ophthalmol Vis Sci. 2016 Mar; 57(3):805-12.



A látóideg funkciók mérése

Alapvető metodikák

- visus: távolra & közelre
- színlátás, Amsler rács teszt, (újság-könyv)
- pupillomotoros afferens reflex



Ingervezető képesség mérése

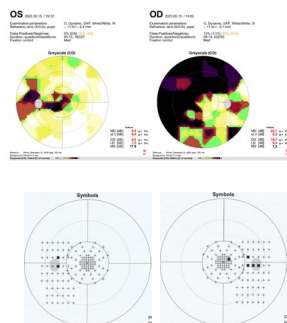
- kritikus fúziós frekvencia (CFF)
- Elektrofiziológia : ERG-, VEP

Látótér vizsgálata

- konfrontális - betegség mellett
- Bjerrum ernyő - centrum, vakfolt
- projekciós perimetria (statikus, kinetikus)

Keringési vizsgálatok

Heidelberg Retina Flowmeter
Fluorescein angiográfia (FLAG)

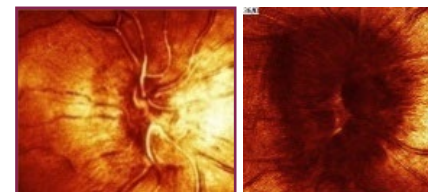


Michael Wall et coll., for the NORDIC IIH Study Group;
Visual Field Outcomes for the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial
(IIHTT) Invest Ophthalmol Vis Sci.
2016 Mar; 57(3):805-12.

A látóideg morfológiai állapota

A szemfenék vizsgálata

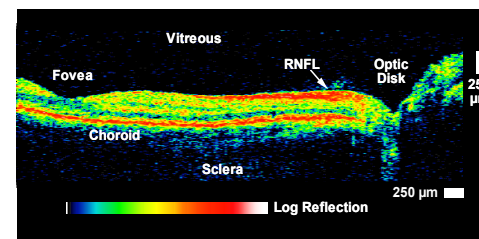
- direkt-,
- indirekt tükrözés



A papilla, a macula, papillomacularis régió vizsgálata

Optikai Coherens Tomográfia (OCT)

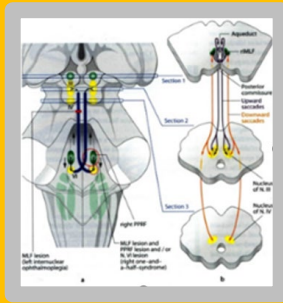
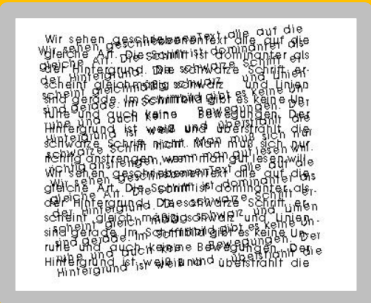
Ganglion Sejt komplex: GCC: RNFL+ GCL+IPL



Optical Coherence Tomography Substudy Committee and the NORDIC IIH Study Group.
Papilledema outcomes from the optical coherence tomography substudy of the
idiopathic intracranial hypertension treatment trial. *Ophthalmology*.
2015;122:1939-1945.

Diagnosztikai algoritmus - folyamat ábrája

Kettőskép látás-DIPLOPIA, fixációs zavar esetén



ANAMNAESIS:
hirtelen kezdet, napszaki ingadozás, kísérő neurológiai jelek

FEJ billentés
Tekintet fordítása

SZEMRÉS:
egyenlő, lagophthalmus, ptosis, Graefe jel

EGYENES ELŐRETEKINTÉS: Primer poz.
• II-os, strabizmus: manifeszt,
• váltott takarásra: beigazító szm
• Kettőskép jelzés-távra fixáltatva

VEZETETT SZEMMOZGÁSOK
Valamennyi tekintési irányba nézve:
- konjugált szabad/diszkonjugált szemmozgások
- diplopiát jelez/nem jelez egyik tekintési irányban

TERHELÉSES FELFELÉ NÉZETÉSI TESZT
ptosis fokozódás; tekintet süllyedés;
kettőskép fokozódás
+/-Tensilon/Camsilon teszt:

STRABIZMUS
Horizontálisan:
convergens-,
divergens
Vertikálisan:
hypophoria,
hyperphoria
Ferde szimmetrikus elcsúszás

CONVERGENTIA+ KONSZENZUÁLIS PUPILLA REAKCIÓ:
PUPILLOMOTOROS FUNKCIÓK:
• pupillaméret o.u.: mmes; isocoria
• afferens : kp élénk reakciók o.u.
• efferens : kp élénk reakciók o.u.

KETTŐSKÉP ELEMZÉSEK
Közelve kettőskép elemzés:
MADDOX szárny
Horizontálisan; vertikálisan; cyclophoria:
Távra kettőskép elemzés:
HESS ernyő (vörös-zöld szű)
POLATESZT készülék:

DÖNTÉS:
1./ Perifériás Neurogén Paresis
2./ Centrális Neurogén Paresis
3./ Ocularis MG
4./ Pseudoparesis -Myositis

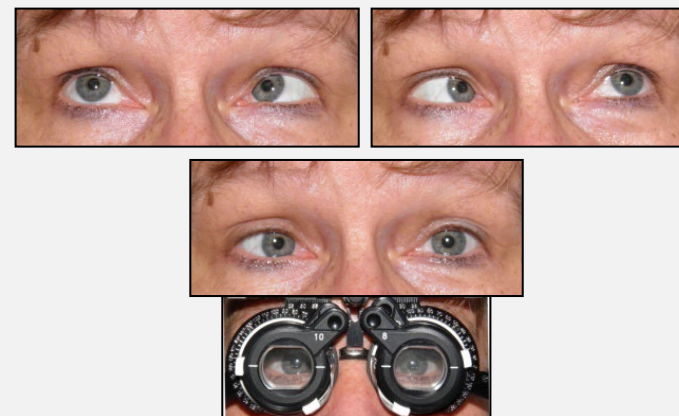
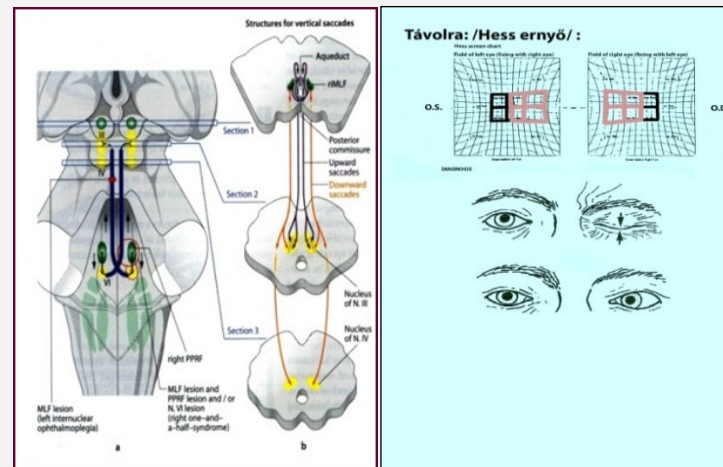
Szemtünet - Szemmozgás zavar (kettőslátás)>>> megelőzheti a papilla oedémát)

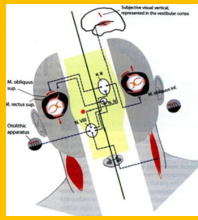
Horizontális oldalra tekintés gyengesége: kétoldali abductio paresise

- **convergens strabismus -pr. pozícióban**
- **horizontális tekintési paresis**
- **+/- vertikális ferde kép elcsúszás**
- **Felfelé tekintési paresis**
(Parinaud szindróma)

Klinikai megjelenési formái:

Horizontális tekintési paresis
'One and a half' szindróma
Parinaud szindróma





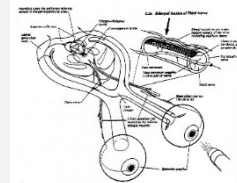
SZEMMOZGÁSZAVAROK

diagnosztikája



Eszméletlen betegeknél:

- Egyenes előrettekintő szemállás
- Pupillomotoros reflexek

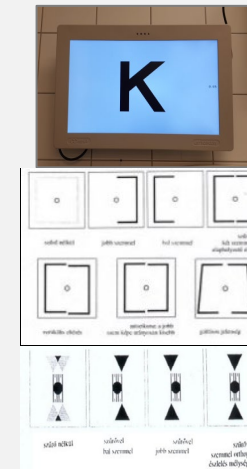
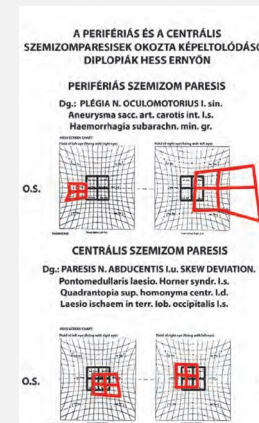


Megtartott tudati állapotban:

- Egyenes előrettekintő szemállás
- Pupillomotoros reflexek
- Vezetett szemmozgások (9 dir)
- Kettőskép elemzések

A kettősképek elemzési lehetőségei:

- Közeli kettőskép vizsgálat:
Maddox szárny
- Távoli kettőskép vizsgálat
Hess ernyő, Polateszt
- Kettőslátás kezelési formái:
prizma korrekció, sz.e. szemizom műtét

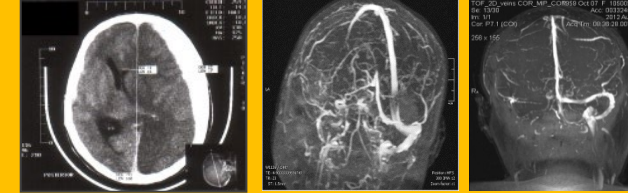


Otoneurologia - Neurologia - Neuro - Ophthalmológia

Elektrooculographia (EOG, IRD, scler-SC-EOG, video-EOG), Vestibuloocularis reflex vizsgálatok,
EMG, Optokinetikus **nystagmus**

NEURO - RADIOLOGIA

a papilla oedema háttérbetegségeinek diagnosztikájában



CT-Venographia :

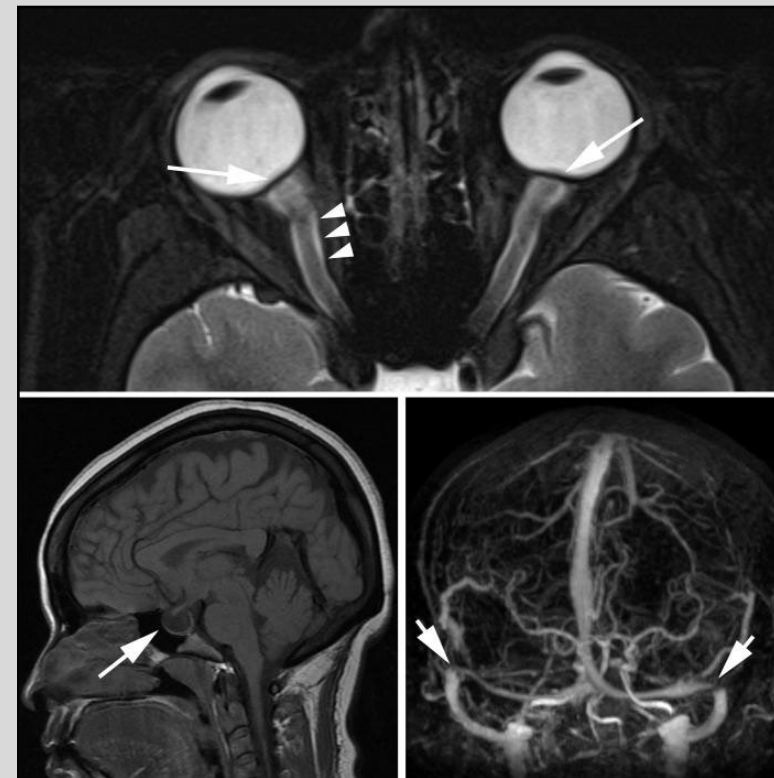
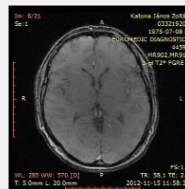
- meningealis infiltratio, isodenz tumorok
- nagyobb kiterjedésű intracerebrális thrombosisok

MRI / MRI venographia :

cerebrális sinus thrombosisok

PAPILLA OEDEMA karakterisztikus neuroradiológiai jelei

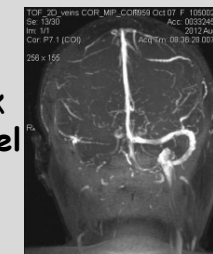
- 1./ a periopticus subarahnoidális tér kiszélesedése
- 2./ promineáló papilla : a szemgolyó hátsó pólusának laposabbá válása (80%)
- 3./ empty sella (70%)
- 4./ a látóideg intraorbitalis szakaszának szinuszos deformációja
- 5./ a kamrarendszer : normál méretű marad



Az MR Venográfiában kritikus pont:

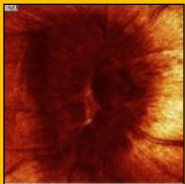
A papilla oedema háttér betegségének diagnosztikájában kizárólagos szereppel bír az MR/CT Venográfia?

**Megfontolt -egyedi
döntés szükségeltetik ilyen
esetekben!**



Barsi P. Diagnostics of the Recent Imaging Technique in cases of Intracranial Tumours.

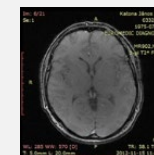
Hungarian Congress of Neuroradiology , Siofok, 2009



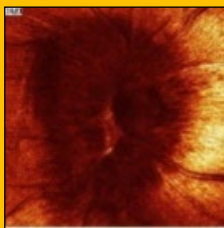
Terápiás Protokol - nem invazív alap/ műtéttel kombinált gyógyszeres kezelés Intracerebrális Vénás betegségek eseteiben

EFNS guideline on the treatment of cerebral venous and sinus thrombosis in adult patients: [K. Einhäupl J. Stam M.-G. Boussier, S. F. T. M. De Bruijn J. M. Ferro :https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2010.03011.x](https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2010.03011.x)
<https://www.ean.org/Cerebral-Venous-And-Sinus-Thrombosis-EFNS-Guideline-On-The-Treatment-Of-Cerebral-Venous-And-Sinus-T.3152.0.html>

Beavatkozások	Terápiás protokol
I./ ANTIAGGREGÁNS terápia <ul style="list-style-type: none">• vénás stent implantáció előtt+után• stent thrombózis megelőzésére• operáció után - egy évig	<ol style="list-style-type: none">1. Thrombolysis: A jövőben megoldás?2. Alacsony molekulásúlyú Heparin inj. (LMWH)3. Orális Antikoaguláns (OAC) terápia HAGYOMÁNYOS - OAC: Acenocoumarin tbl., Marfarin tbl. ÚJ ORÁLIS - AC (NOAC) (orális Anti-Xa, anti-IIa)<ul style="list-style-type: none">• Rivaroxaban : XARELTO tbl.• Dabigatran : PRADAXA tbl.• Apixaban : ELIQUIS tbl.• Endoxabán : LIXIANA tbl.
II./ ANTICOAGULÁNS kezelés <ul style="list-style-type: none">• <u>vénás keringési zavarok</u> eseteiben• stent implantáció során	
III./ THROMBOLYSIS <ul style="list-style-type: none">• intracerebrális extenzív vérzés magas kockázata	
IV. / IDEGSEBÉSZETI - NEURO-INTERVENCIÓ (AV duralis fistula , traumás sinus lézió) <ul style="list-style-type: none">• cerebellaris infarctus - craniectómia• hydrocephalus - shunt implantáció• SSS stenosis - endovascularis stent implantáció	
V./ KIEGÉSZÍTŐ kezelések diuretikus - , mikrocirkulációt javító th.	
	<ol style="list-style-type: none">4. agy oedema: Mannitol, Glycerin5. magas ICP: Furosemid, Acetazolamid tbl.6. terhességben: inj. LMWH - terápiás dózis



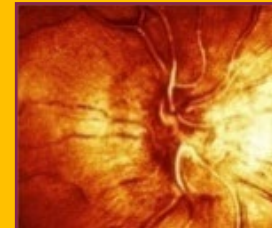
Kattah J et coll CSF pressure, papilledema grade, and response to acetazolamide in the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial. J Neurol. 2015 Oct;262(10):2271-4. doi: 10.1007/s00415-015-7838-9. Epub 2015



Terápiás javaslatok - IIH

Ismeretlen eredet, romló látásfunkciók eseteiben

NEM IC vénás betegségek eseteiben



Konzervatív nem - invazív ther.

I./ SZTEROID terápia

- **Iv. methylprednisolon** - súlyos pangás, funkció romlás esetén elkerülhetetlen
- **Per os és tartós kezelés** :nem ajánlott
- mellékhatások és szteroid megvonás okozta progresszió miatt

II./ Mannitol inf

Furosemid, Acetazolamid dehydrationo

III. LUMBÁLPUNKCIÓ

- Súlyos esetekben, gyors, de rövid ideig tartó ICP csökkenés.
- Egyes esetekben tartós ICP csökkenés

IV./ IDEGSEBÉSZETI - NEURO-INTERVENCIÓ

- **konzervatív** kezelés eredménytelensége
- fenyegető **visusromlás**
- **fulmináns** IIH esetén
- **krónikus pangás**: ICP csökkentése és a maradék visus megtartása céljából el kell végezni

Nagy Gábor, Markia Balázs, Papp Zoltán, Salomváry Bernadett
Országos Klinikai Idegtudományi Intézet
(az első szerző engedélyével)

Sebészi kezelés indikációi IIH-ban

Maximális konzervatív terápia mellett:

- Új vagy romló látótérdefectus
- Már meglévő látótérkiesés növekedése
- Visusromlás papillaoedema miatt
- Súlyos visusromlás az első vizsgálatnál
- Feltételezhető hypotensio antihypertensiv kezelés hatására, dialízis
- Pszichoszociális okok - non-compliance gyógyszerzedésnél
- Standard fejfájásgyógyszerek ellenére perzisztáló fejfájás

Brazis PW. Clinical review: the surgical treatment of idiopathic pseudotumour cerebri (idiopathic intracranial hypertension). 2008 Cephalalgia, 28:1361-73.

Dilemmák, kérdések ?
Van- e biztos ok - okozati összefüggés
IIH & Cerebrális vénás keringési zavarok között?

I. AMIKOR A PAPILLA OEDEMA OKÁT KERESSÜK:

- **Az ok: elsődlegesen intracerebrális vénás keringési zavar?**
vagy
- **izoláltan CSF felszívódási zavar?**
vagy
- **a kettő, együttesen felelős a papilla oedémáért?**

*

II. A PAPILLA OEDEMA ETIOPATHOMECHANIZMUSÁNAK- HÁTTÉRBETEGSÉGÉNEK KERESÉSEKOR:

- **Az MR venographia nem mindig ad egyértelmű választ**
- **Multikauzális háttér eredet miatt további széleskörű okkeresés javasolt!**

*

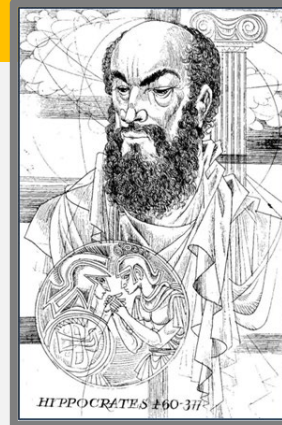
III. IIH TERÁPIÁS JAVASLATAI : MI A JÖVŐ?

- **Szisztémás - etiológia specifikus & kombinált terápia ?**
- **Neurointervenció-idegsebészeti kezelés és/vagy tradicionális gyógyszeres kezelés?**

*

IV. MINDEN EGYES BETEG KLINIKUMÁNAK FÜGGVÉNYÉBEN:
SZISZTÉMÁS - ETIOLÓGIA SPECIFIKUS &
KOMBINÁLT TERÁPIA JAVASOLT!

TEAM



MAGYAR NEUROLÓGIAI TÁRSASÁG
Neuro-Ophthalmológiai szekció
<http://miet.hu>



Ideggyógyász
Neuro-Ophthalmológus - Szemész

MAGYAR SZEMORVOS TÁRSASÁG
Neuro-Ophthalmológiai szekció
<http://szemorvostarsasag.hu>

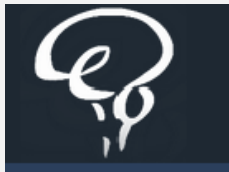


Neuro-Ophthalmológus - Szemész

LÁTÁSVESZTÉS
DIPLOPIA

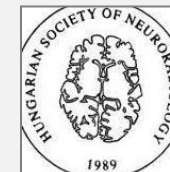
NEURO-
OPHTHALMOLÓGIA

MAGYAR IDEGSEBÉSZETI TÁRSASÁG
<http://neurosurgery.org.hu>



Idegsebész
Neuro-Ophthalmológus - Szemész

MAGYAR
NEURORADIOLÓGIA TÁRSASÁG (MNRT)
www.mnrt.hu



Neuroradiológus - Neuro-Ophthalmológus -
Szemész



**Köszönöm a
megtisztelő
figyelmüket!**



**dr@SomlaiJudit.hu
SomlaiJudit.hu**

**nosza.eu
nosza.eu/nokonyv**