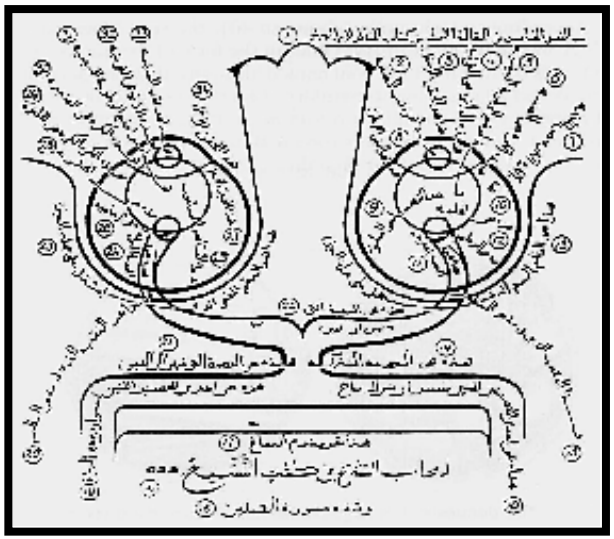
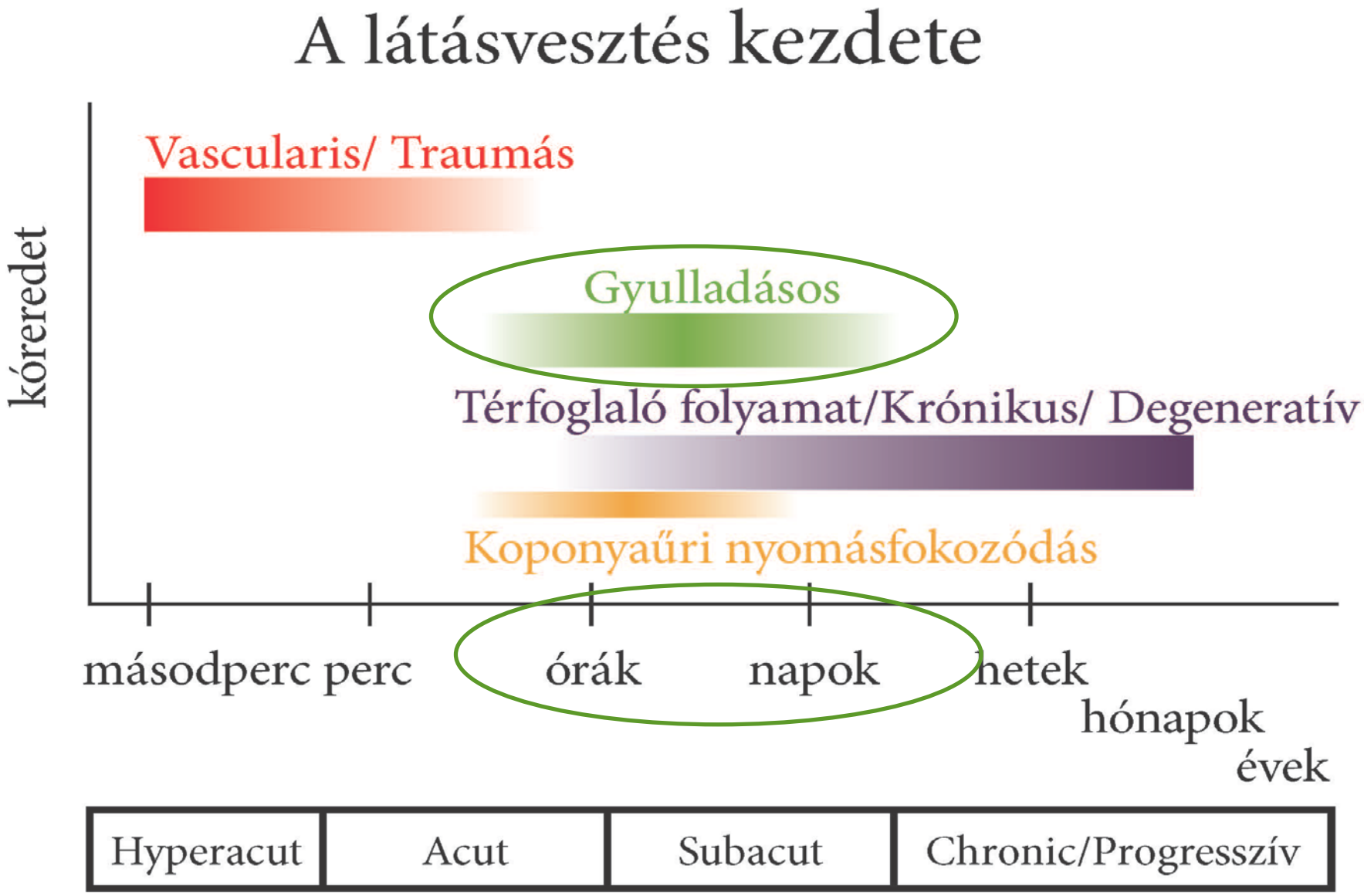


Kétoldali átmeneti obskurációkkal – látásvesztésekkel, rendhagyó szemtünetekkel induló sclerosis multiplex esete

Somlai Judit dr.* , Szegleti Gábor dr., Szupera Zoltán dr.****

* *Magyar Honvédség Egészségügyi központ, Neurológia Stroke osztálya,Neuroophthalmológia, Budapest*

** *Szent Imre Egyetemi Oktató kórház, Idegosztálya, Budapest*



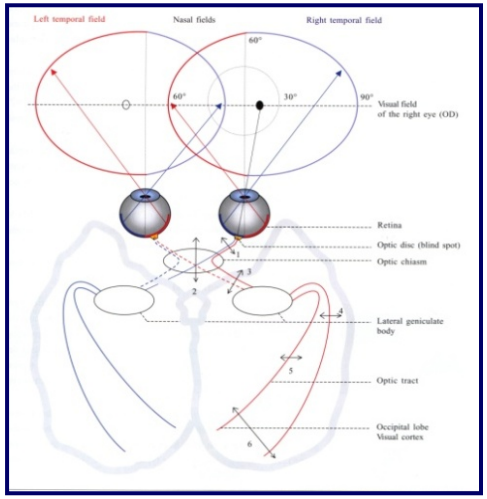
forrás:Schiefer, Wilhelm, Hart (Eds.) Clinical Neuro-Ophthalmology- A paractical Guide (1.) Springer, Berlin, /Heidelberg/, New York, 2007.

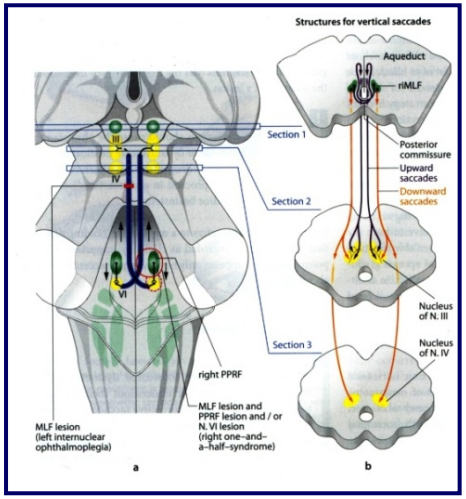
Látásvesztés kezdete az idő függvényében : ***A neuroophthalmológiai szindrómák a sürgősségi beteg ellátásban***

forrás:Schiefer, Wilhelm, Hart (Eds.)
Clinical Neuro-Ophthalmology - A paractical Guide (1.)
Springer, Berlin, /Heidelberg/, New York, 2007.

A neuro-ophthalmológia feladata
a látópályarendszer és a szemmozgatórendszerek sérülésekor

- fordított a gondolkodás: szem - rendszerbetegség
- magassági diagnosztika károsodás mértéke
- funkció vesztés – morfológiai eltérés nélkül
- a kezelés-, rehabilitáció hatékonyságának követése
- minél koraibb a diagnózis - hatékonyság





Eset ismertetés: 27 éves férfi beteg

Felvételi szemtünetek
és
neurológiai anamnaesis

Kétoldali látásvesztések *(2014. nyarától)*

- pár másodpercig tart, obskurációszerű
- a látótér teljes részét érinti,
- a centrumot megkíméli
- óránként 5-10 alkalommal visszatér
- visszatérő heves homlok-, és halántéktáji fejfájások (8-10 éve)

Neurológiai jelek

- átmeneti beszédzavar(megértési zavar nélkül)
- computeren gépelési ujjmozgások zavara (rövid ideig)

általános és családi anamnaesise : negatív

csak fejfájásra szed alkalmi csillapító szereket

Neuroophthalmológiai status

- megtartott opticus alapfunkciók
  (távoli-, közeli vizus, Amsler teszt, színlátás, CFF, ép papilla kép, ép fundus)
- látótér: ko. vakfolt megnagyobbodás
  szabad határok

- megtartott szemmozgató funkciók
  (kettőskép vizsgálat: eltérést nem jelez)

Eset ismertetés: 27 éves férfi beteg

Felvételi szemtünetek
és
neurológiai anamnaesis

Kétoldali látásvesztések *(2014. nyarától)*

- pár másodpercig tart, obskurációszerű
- a látótér teljes részét érinti,
- a centrumot megkíméli
- óránként 5-10 alkalommal visszatér
- visszatérő heves homlok-, és halántéktáji fejfájások (8-10 éve)

Neurológiai jelek

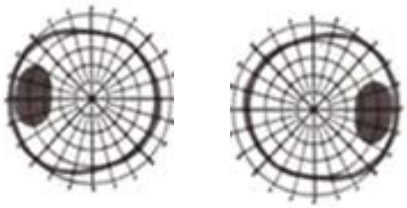
- átmeneti beszédzavar(megértési zavar nélkül)
- computeren gépelési ujjmozgások zavara (rövid ideig)

általános és családi anamnaesise : negatív

csak fejfájásra szed alkalmi csillapító szereket

Neuroophthalmológiai status

- megtartott opticus alapfunkciók
  (távoli-, közeli vizus, Amsler teszt, színlátás, CFF, ép papilla kép, ép fundus)
- látótér: ko. vakfolt megnagyobbodás
  szabad határok



- megtartott szemmozgató funkciók
  (kettőskép vizsgálat: eltérést nem jelez)

Eset ismertetés: 27 éves férfi beteg

Kezdeti vizsgálati eredmények

Neurológiai akut-osztályos felvétel

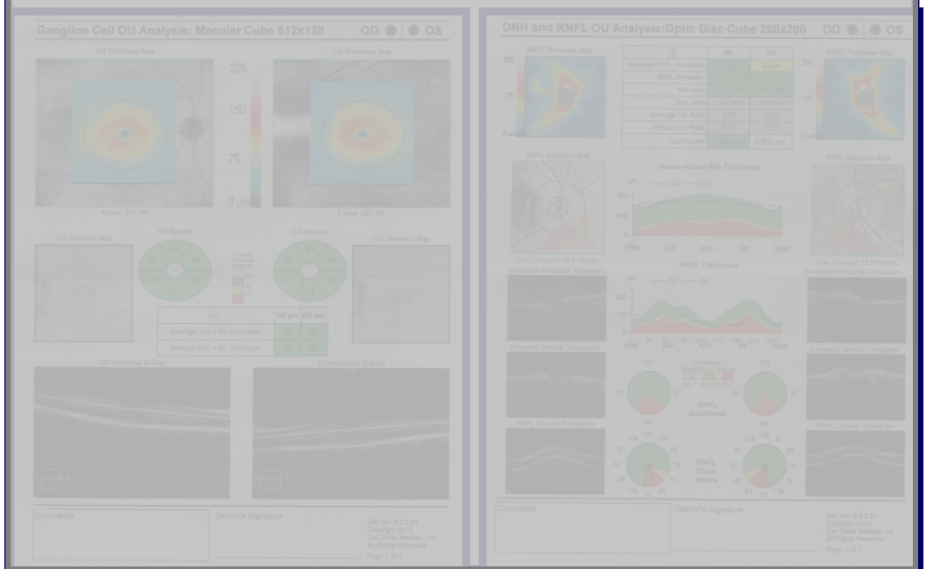
- *neurológiai status*: negatív
- akut *koponya MDCT*: negatív
- akut koponya *MRI, MRV (natív , KA)*

  Az elváltozások a Barkhof kritériumok alapján súlyos SM-nek felel meg. Mindkét oldalon több aktív góc, axonkárosodásnak jelei
- *gerinc MR*: állományi eltérés nem volt észlelhető

Steroid lökés terapia

Kiegészítő vizsgálati eredmények

- *VEP*: sem latencia eltérés, sem amplitúdó csökkenés
- *Laboratórium*: Lupus antikoag. szűrőteszt: felső határnál (LA vélemény: negatív)
- *Szerológiai vizsgálatok*:
  - Se-ban:Borelia burgd. LYME AT : negatív
  - Aquaporin 4 teszt: negatív
- *Macula OCT*: retina és ggl-sejt eltérés nincs
- *Papilla OCT*: peripapillaris RNFL réteg vastagsága az ép tartományban



Eset ismertetés: 27 éves férfi beteg

Kezdeti vizsgálati eredmények

Neurológiai akut-osztályos felvétel

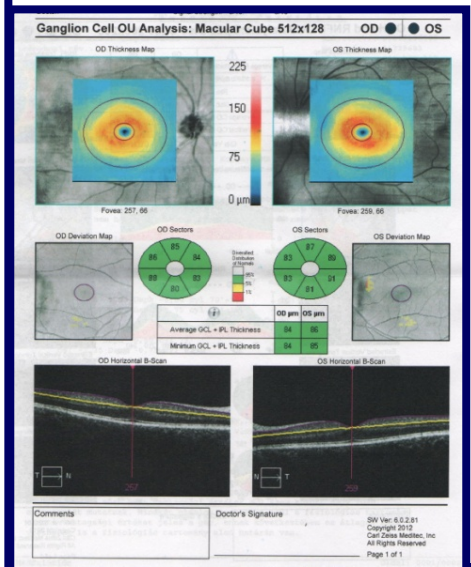
- *neurológiai status*: negatív
- akut *koponya MDCT*: negatív
- akut koponya *MRI, MRV (natív , KA)*

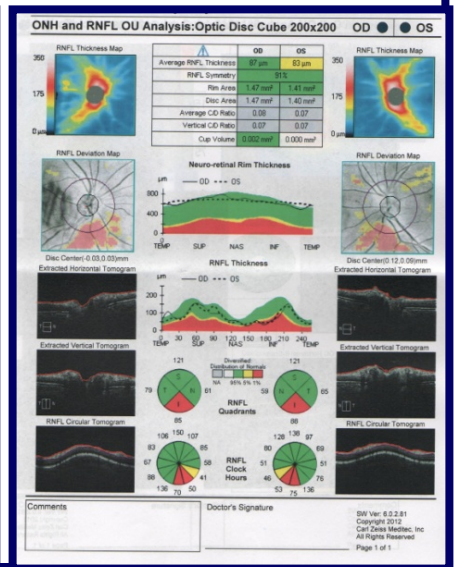
  Az elváltozások a Barkhof kritériumok alapján súlyos SM-nek felel meg. Mindkét oldalon több aktív góc, axonkárosodásnak jelei
- *gerinc MR*: állományi eltérés nem volt észlelhető

Steroid lökés terapia

Kiegészítő vizsgálati eredmények

- *VEP*: sem latencia eltérés, sem amplitúdó csökkenés
- *Laboratórium*: Lupus antikoag. szűrőteszt: felső határnál (LA vélemény: negatív)
- *Szerológiai vizsgálatok*:
  - Se-ban:Borelia burgd. LYME AT : negatív
  - Aquaporin 4 teszt: negatív
- *Macula OCT*: retina és ggl-sejt eltérés nincs
- *Papilla OCT*: peripapillaris RNFL réteg vastagsága az ép tartományban





Eset ismertetés: 27 éves férfi beteg

Kezdeti vizsgálati eredmények

Neurológiai akut-osztályos felvétel

- neurológiai status: negatív
- akut koponya MDCT: negatív

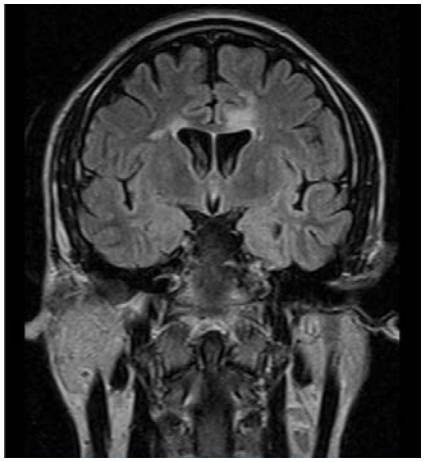
akut koponya MRI, MRV *(natív , KA)*

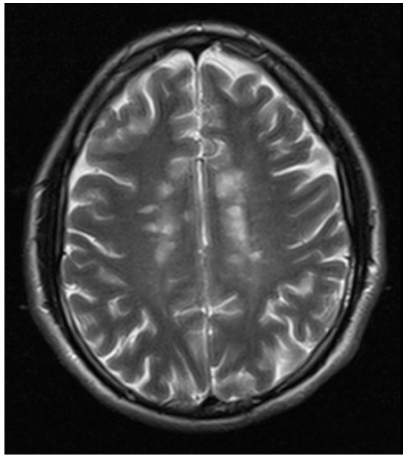
- ***a subcorticalis-, periventricularis fehér állományban számos részben összefolyó, T2 képeken fokozott jelintenzítású góc***
- ***a corpus callosumban is számos góc***
- ***agytörzsben két apró góc***
- ***posztKA-os képeken:***

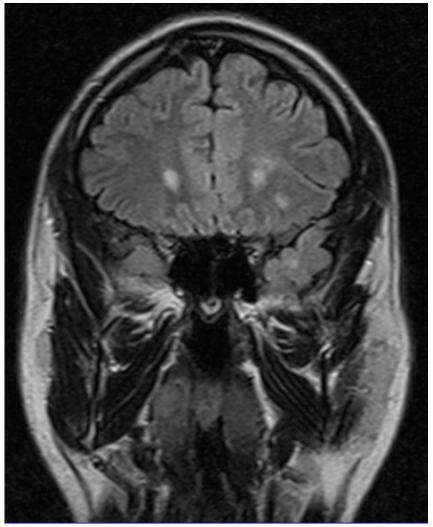
  bo-on parietalisan –kamrasík felett axonlézióra utaló gócok
- *angiográfia nem jelzett éranomáliát, vénás keringési zavart sem*

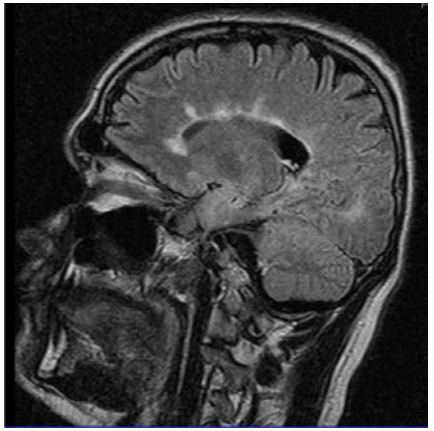
- Steroid lökés terapia – 6 hétig

akut koponya MRI, MRV *(natív , KA)*









Egy/két oldali hirtelen kezdetű látásvesztés típusok (SVL)

(átmeneti – progresszív)

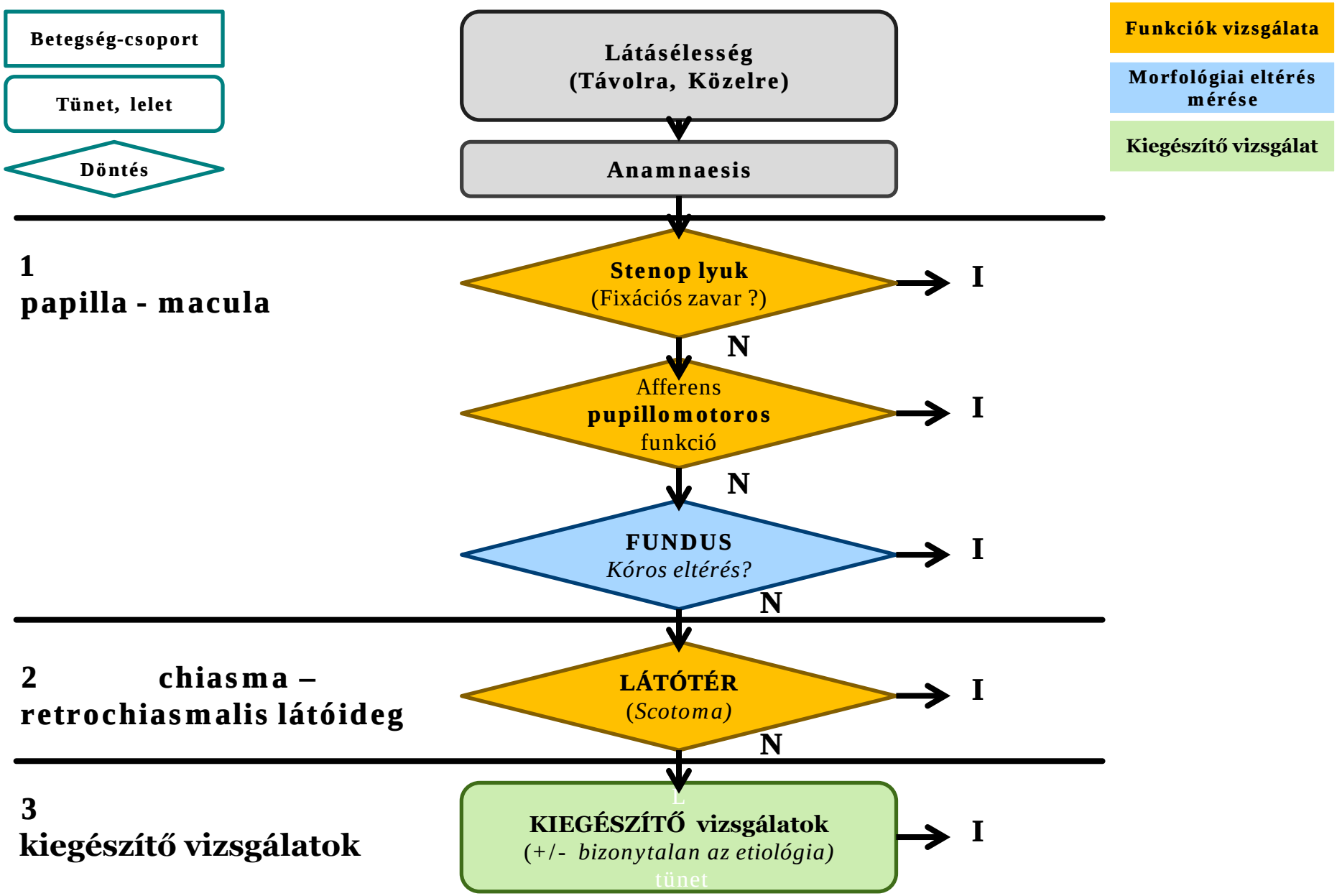
	látásvesztés időtartama	egy-, illetve kétoldali látásvesztés súlyossági foka	etiológia pathomechanizmus
ocularis ischaemiás szindróma (OIS)	**progresszív,** *Átmeneti* - **tartós** *(minimális reziduális látószigetek)*	**EGY>> kétoldali** **irreverzibilis látásvesztés**	**krónikus keringési zavar** *(neovascularisatio retinae, elülső uveitis, cataracta, Sjögren sy.)*
átmeneti homályos látás - obscuratio (TVO)	**átmeneti,** **néhány másodpercig,** *DE egyre sűrűbben tér vissza*	**KÉToldali** **visszatérnek a látás funkciók**	**koponyaűri nyomásfokozódás** *bilateralis papilla oedema*
amaurosis fugax (AF)	**átmeneti,** **néhány másodpercig,** *DE sűrűn ismétlődik* *„vízfüggöny homály”*	**EGYoldali** **visszatérnek a látás funkciók**	**art.ophthalmica keringészavara** *retinalis-, orbitalis-, érhártya-, papilla-n.II.*
átmeneti látásvesztés (TrVL)	**2’ – 30’ vagy hosszabban tartó: átmeneti teljes vakság (TrVL)**	**Egy vagy kétoldali** **visszatérnek a látás funkciók**	**óriásejtes arteriitis** **n.II. kompresszió** **papilla drusenek** **UHTHOFF jel** *(vibrálás – terhelésre)*
teljes mértékű látásvesztés (TotVL)	**Másodpercek – percek alatt progrediáló , végleges teljes vakság (TotVL)**	**EGYoldali** **NEM térnek vissza a látás funkciók**	**art. centralis retinae törzsembóliája**

Egy/két oldali hirtelen kezdetű látásvesztés típusok (SVL)

(átmeneti – progresszív)

	látásvesztés időtartama	egy-, illetve kétoldali látásvesztés súlyossági foka	etiológia pathomechanizmus
ocularis ischaemiás szindróma (OIS)	progresszív, *Átmeneti* - tartós *(minimális reziduális látószigetek)*	EGY>> kétoldali irreverzibilis látásvesztés	krónikus keringési zavar *(neovascularisatio retinae, elülső uveitis, cataracta, Sjögren sy.)*
átmeneti homályos látás - obscuratio (TVO)	**átmeneti, néhány másodpercig,** *DE egyre sűrűbben tér vissza*	**KÉToldali visszatérnek a látás funkciók**	**koponyaűri nyomásfokozódás** *bilateralis papilla oedema*
amaurosis fugax (AF)	átmeneti, néhány másodpercig, *DE sűrűn ismétlődik* *„vízfüggöny homály”*	EGYoldali visszatérnek a látás funkciók	art.ophthalmica keringészavara *retinalis-, orbitalis-, érhártya-, papilla-n.II.*
átmeneti látásvesztés (TrVL)	2’ – 30’ vagy hosszabban tartó: átmeneti teljes vakság (TrVL)	Egy vagy kétoldali visszatérnek a látás funkciók	óriásejtes arteriitis n.II. kompresszió papilla drusenek UHTHOFF jel *(vibrálás – terhelésre)*
teljes mértékű látásvesztés (TotVL)	Másodpercek – percek alatt progrediáló , végleges teljes vakság (TotVL)	EGYoldali NEM térnek vissza a látás funkciók	art. centralis retinae törzsembóliája

EGYOLDALI LÁTÁSVESZTÉS - kivizsgálás folyamata



EGY vagy KÉTOLDALI LÁTÁSVESZTÉS - kivizsgálás folyamata - 2

antechiasmalis- chiasma – retrochiasmalis látóideg szakasz

Látásélesség (T, K)=

anamnaesis

STLY =V?

RAPD

FUNDUS

NINCS

LÁTÓTÉR
SCOTOMA
átmeneti-, relatív-, abszolút

VAN

MONOCULARIS

BINOCULARIS

NEURITIS macula betegség	Centro - coecalis scotoma	ko. AION toxikus- nutricion- herediter-
Eo. AION OACR Inc, papilla oedema	rost típusú kiesés	Ko. AION glaucoma papilla oedema
Prethromb. Incip. AION	nagy vakfolt szindróma	ko. papilla oedema pseudoFoster Kennedy sy
PRAE-, PERI- CHIASMA lézió	koncentrrikus kontrakció kvadrantópia hemianopia	

intracranialis kompressziós folyamat

- Heteronym
  - Binasalis
  - Bitemporális
- Homonym

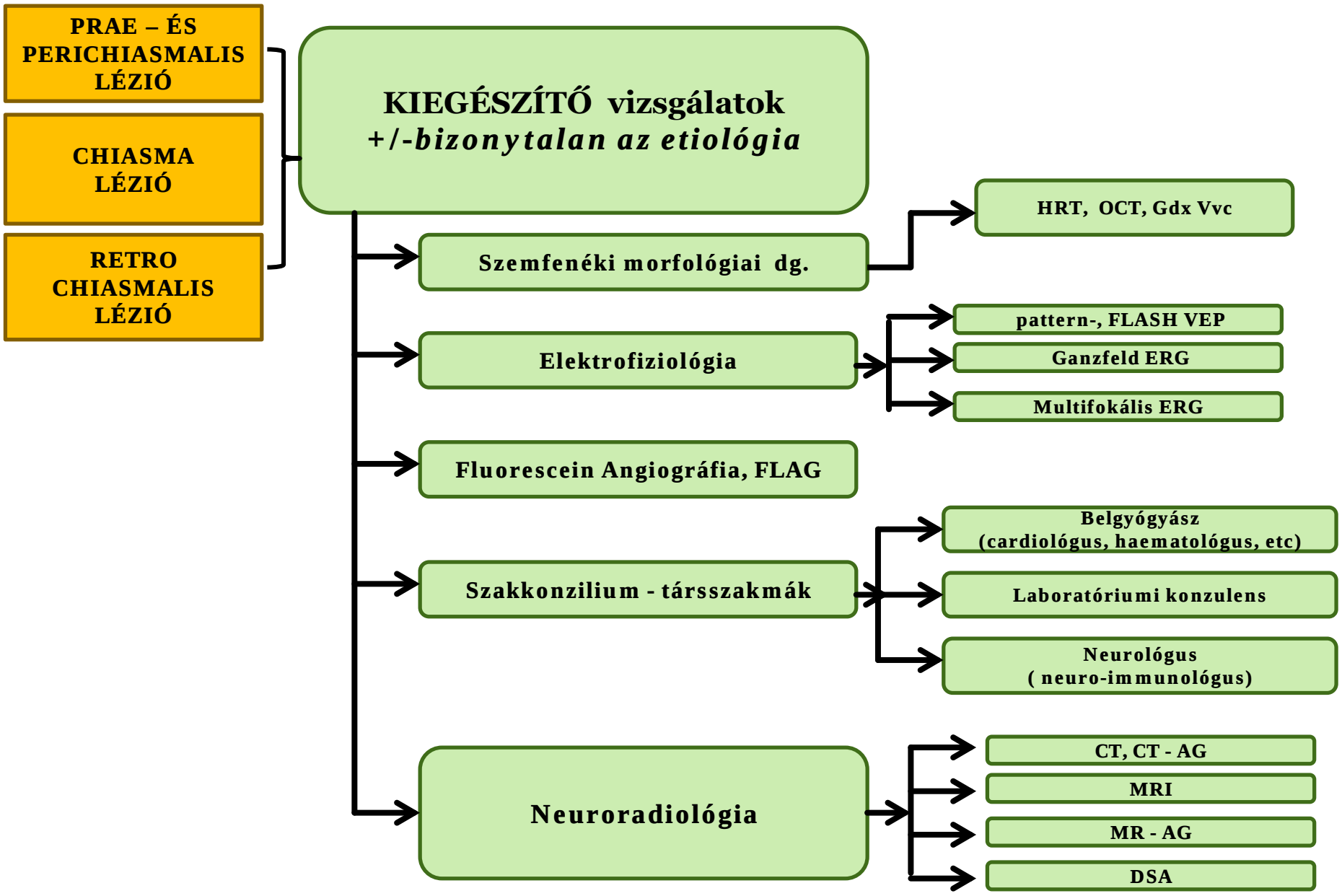
CHIASMA LÉZIÓ

RETRO CHIASMALIS LÉZIÓ

KIEGÉSZÍTŐ vizsgálatok
(+/-bizonytalan az etiológia)

EGY vagy KÉTOLDALI LÁTÁSVESZTÉS - kivizsgálás folyamata - 3

KIEGÉSZÍTŐ vizsgálatok

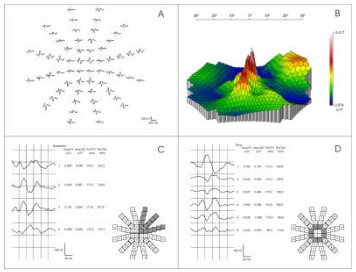


Látóideg vizsgálat *a funkciók mérése*

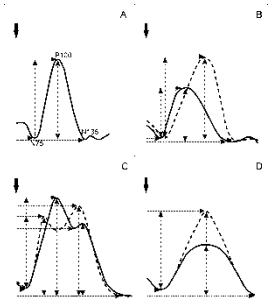
anamnaesis (auto-, hetero-)

1. *alapvető metodikák:*
   - visus: távolra & közelre
   - színlátás
   - pupillomotoros afferens reflex

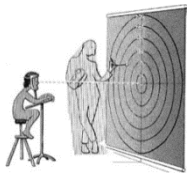
2. *ingervezető képesség mérése :*
   - kritikus fúziós frekvencia (CFF)
   - ERG-, VEP elektrofiziológia

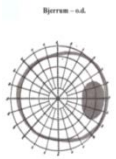


mfVEP

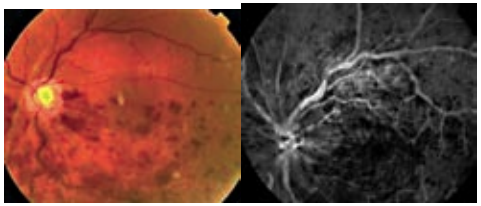


3. *látótér vizsgálata:*
   - konfrontális – betegágy mellett
   - Bjerrum ernyő – centrum, vakfolt
   - projekciós perimetria (statikus, kinetikus - centrális -,perifériás látótér





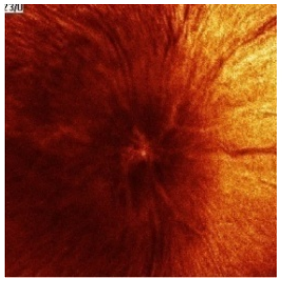
4. *keringési vizsgálatok*
   - Heidelberg Retina Flowmeter (HRF)
   - Fluorescein angiográfia (FLAG)



A látóideg vizsgálat
* morfológiai vizsgálatok *

5. szemfenék vizsgálata

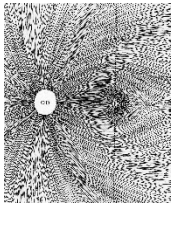
- direkt-, indirekt tükrözés

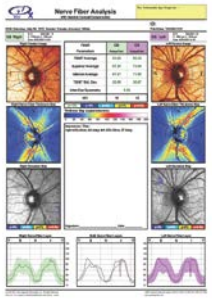


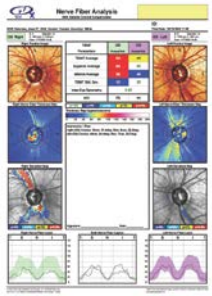
6. Papilla - morfológiai (rostréteg elemzés) dg.

- **Heidelberg Retina Tomográfia (HRT)**
- **Scanning Laser Polarimeter (GDx, ZEISS)**

Reus, Nicolaas J.: Assessing Structure and and function in Glaucoma, 2005



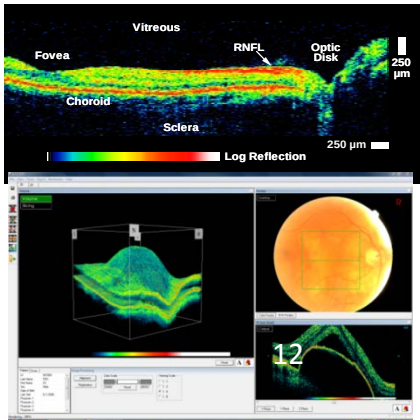




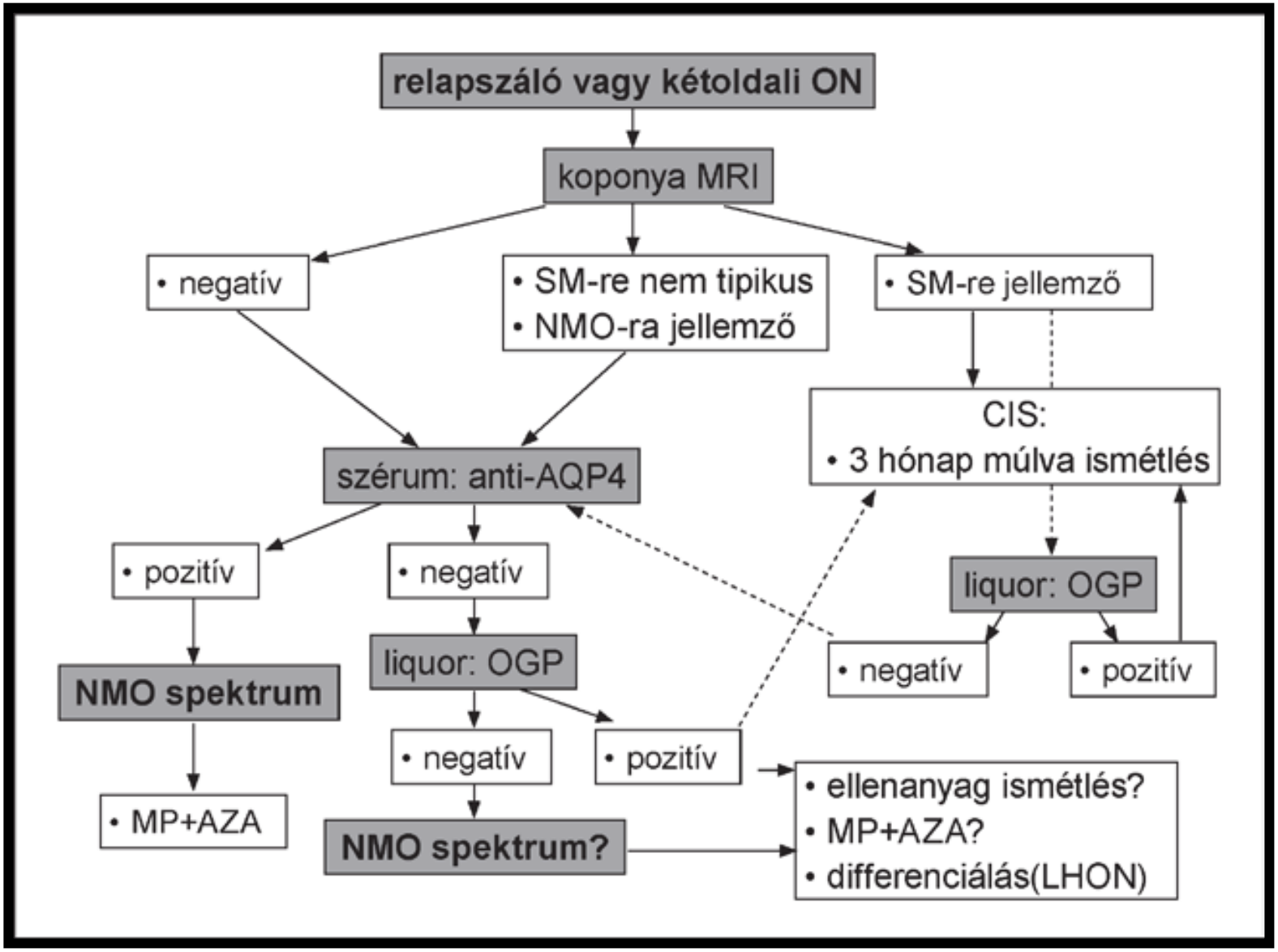
7. macula, papillomacularis régiók vizsgálata

(a retinális idegrostréteg vastagság/változás mérése)

- Optikai Coherens Tomográfia (OCT)



Diagnosztikus gondolkodás
relapszáló vagy kétoldali látóideg gyulladás esetén



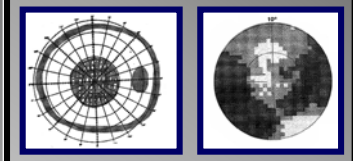
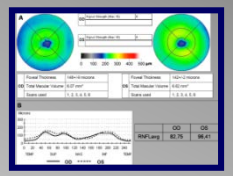
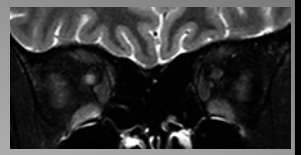
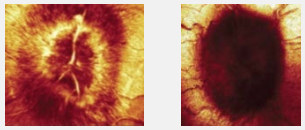
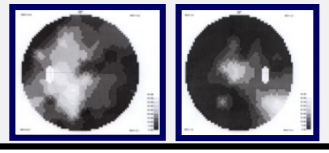
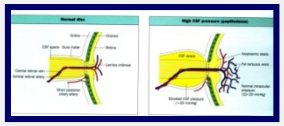
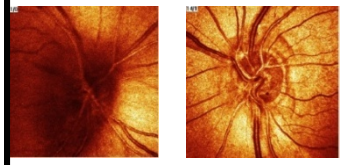
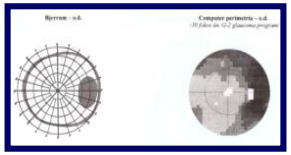
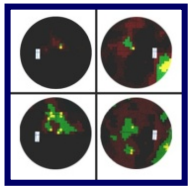
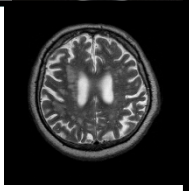
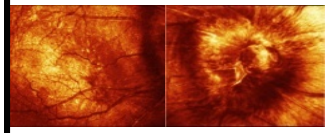
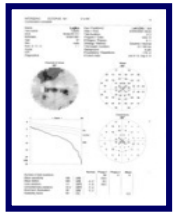
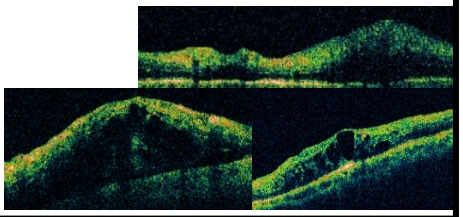
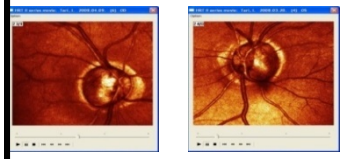
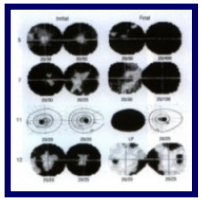
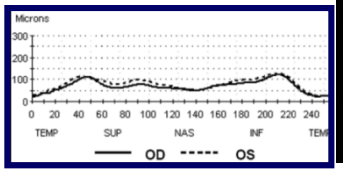
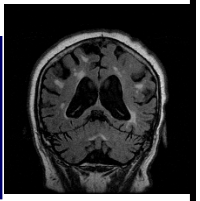
Illés Zsolt: Neuromyelitis optica (Devic betegség: Egy régi kórkép új koncepciója. In: Neuroophthalmológia, szerk.Somlai J, Kovács T. NOSZA, 2012.

Differenciál diagnózis : SM - NMO

	SM okozta Neuritis Retrobulbaris	Devic - féle Neuromyelitis Optica
	SM >> SLE, Sjögren, APS, NHL, metabolikus, toxikus, nutritív okok	**Izolált** > SLE, Sjögren sy-hoz társulhat
Etio-pathomechanizmus	**demyelinisatio – axonkárosodás**	**axonkárosodás**
Szemtünetek	**látásvesztés : egyoldali centrális – perifériás** ***decoloratio (kései-temporalis)*** *szemfájdalom*	**látásvesztés << fén , egy<kétoldali papillitis, nehezen javul, recidivál**
Neurológiai tünetek	érzészavarok, fejfájás, vizelettartási zavarok	**Myelitis transversa,** harántlesio tünetek, para-, tetraparesis,
Diff. dg.	LHON, AION, kompressziós-, endokrin okok	LHON, SM, autoimmun betegség keresendő
Labor és liquor dg.	**OGP pozitív**	**se anti-AQP4 pozitív** *(autoAT-hez: asszociálódhat: APA,pajzsmirigy ellenes, ANA)*
VEP	***demyelinisatio- latencia növekedés,*** **szekunder rostveszteség–*amplitudó redukció***	**primer rostkárosodás – *jelentős amplitúdó redukció, kioltott görbe***
MR	**POZITÍV** Barkhoff kritériumok - demylelinisatios gócok!	**NEGATÍV** gerinc MR pozitív
Terápia	**STEROID lökésterápia *(rel-akut, 90!)*** **IMMUNMODULANS** kezelés ***(rel-prev)*** **Betaferon,Avonex**	**STEROID lökésterápia *(rel-akut)*** ST+**IMMUNSUPRESSIO *(gyull-prev.)*** **Azathioprin / Rituximab**, NMO + SLE: **Cycl., MTX**

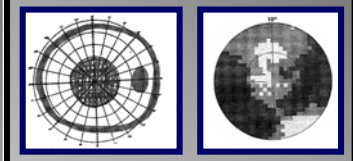
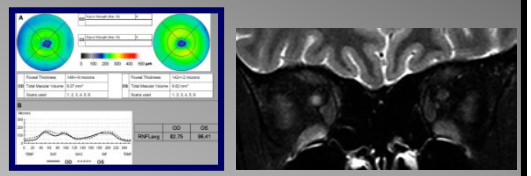
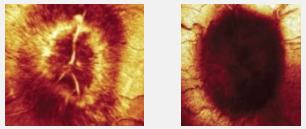
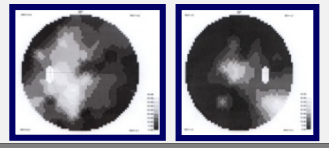
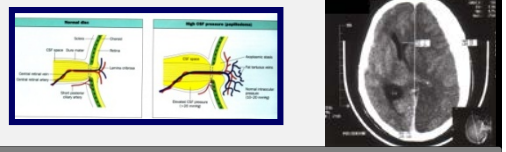
Differenciál diagnosztika:

az antechiasmalis látóidegszakasz betegségeiben

betegség csoportok	Vizus érték CFF érték	Papilla képe	Látótér	OCT, FLAG, MR
neuritis retro-bulbaris	⇩			 
papilla oedema	N			
kétoldali NA – AION (pseudoFoster-Kennedy szindr.)	⇩			 
thrombosis VCR	⇩			
kétoldali papilla atrophia	⇩			 

Differenciál diagnosztika:

az antechiasmalis látóidegszakasz betegségeiben

betegség csoportok	Vizus érték CFF érték	Papilla képe	Látótér	OCT, FLAG, MR
neuritis retro-bulbaris	⇩			
papilla oedema	N			
kétoldali NA – AION (pseudoFoster-Kennedy szindr.)	⇩			
thrombosis VCR	⇩			
kétoldali papilla atrophia	⇩			

BETEGSÉG CSOPORTOK
retina +/- opticus érintettséggel

I. A KIR **demyelinizációs betegségei**
- **SM** variánsok: **NEURITIS nervi OPTICI**
- Devic - féle **NMO** spektrum betegség

II. **Vasculitise**k a központi idegrendszerben
- **primer vasculitisek**
- **szekunder vasculitisek**

III. **Egyéb** autoimmun betegségek – szemtüneti kezdettel
- **szekunder AntiPhospholipid Szindróma (APS)**

IV. **Graves féle opticopathia**

V. **Paraneoplasia** okozta:
- **retinopathia (CAR)**
- **opticopathia (MAR)**

BETEGSÉG CSOPORTOK – I.
retina+/-opticus érintettséggel

AntiPhospholipid Syndroma (APS)

autoimmun megbetegedés,

testszerte (retina-, n.II., agy, placenta) thrombosist okoz

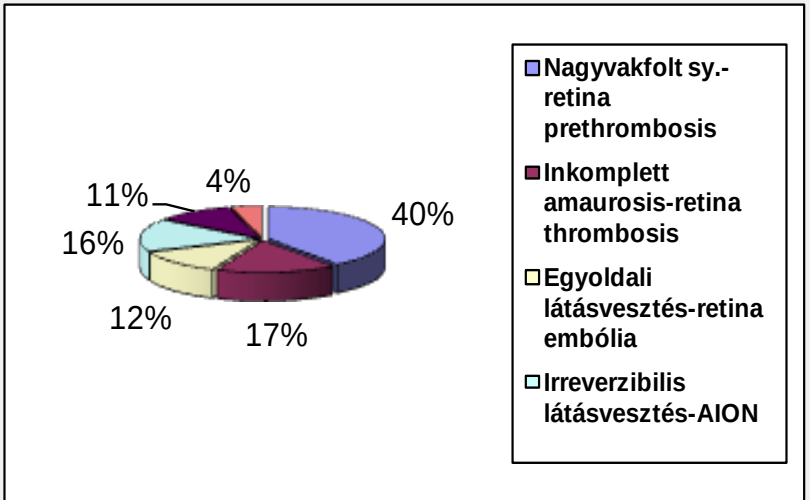
1./ **Érelzáródás** – thromboembolisatio: arteria-, véna-, végarteriákban (SVD)

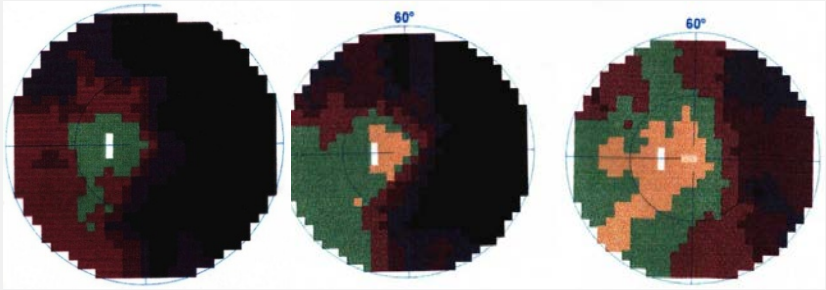
2./ **Spontán abortusok** sorozata

3./ Laboratórium: **anticardiolipin IgG és IgM +, lupus** +

Primer APS: autoimmun betegség hiánya

Szekunder APS: SLE +/-egyéb autoimmun betegség (dermato-, polymyositis, RA, Sjögren sy., temporalis artritis, NHL)





BETEGSÉG CSOPORTOK – I.
retina+/-opticus érintettséggel

Paraneoplasia

nem a tumor vagy metastasis direkt hatása, autoimmun kórkép: a tumor ellen iniciált EA , nemcsak a tumorral, hanem a KIR struktúrával keresztreagálva okoz immunválaszt, ami csökkenti a tumort, de károsítja a KIR-t.

Opticus neuritis

CA-ON Cancer Associated Optic Neuropathy

Retinopathia

CAR Cancer Associated Retinopathy

(tüdőrák által expresszált antigén - fotoreceptor réteg degenerációja)

MAR Melanoma Associated Retinopathy

(antigén - a retina bipolaris sejtjei)

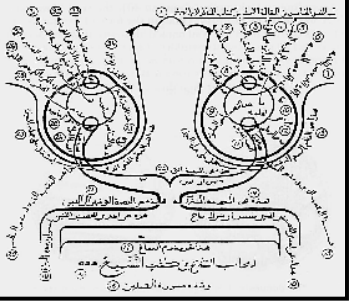
Szemészeti tünetek

- **vibráló látás, látásvesztés, SZÍNlátás zavara**
- **gyűrű alakú scotomák, koncentrikus látótér szűkület**
- **fényérzékenység**
- **retina arteriák kaliber ingadozása**

Dilemmák és kérdőjelek?

- **Etiopathomechanizmus? a szokatlan szemtünetek hétterében?**
  - *Ha nem antechiasmalisan, akkor radiatio optica- , látókérgi áreákban van demyelinisatio?*
  - *Hol van az ingervezetési zavar, mi okozza a betegünk szemtüneteit?*
  - *hypersecretios hydrocephalus –gyulladás következtében?*

- **Steroid kezelés átmeneti hatékonyságának oka?**
- **Hosszútávú kezelés – gondozás**
- **Új látásvizsgáló metodikákat keressünk?**



Örök dilemmánk, hogy mi a nehezebb:
egy sohasem látott világot elképzelni, vagy
a látott világot elveszíteni, illetve
azt feldolgozni, hogy a látás élménye sohasem tér vissza.

Nem szabad ebben dönteni, csupán empátiánk vezérelhet.