

Az intracerebralis vénás keringési zavarok szemtünetei

**Somlai Judit*, Szegedi Norbert*, Gubucz István*, Szilágyi Géza*,
Vásárhelyi Tóth Sándor*, Fazekas Ferenc*, Róna Tas Ágnes*, Grósz Andor*,
Szakács Zoltán*, Somfai Gábor****

**(* Állami Egészségügyi Központ,
** SE ÁOK, Szemészeti Klinika, Mária utca)**

Szemtünet

mint az agyi vénás keringési zavarok előjelzője

fordított a gondolkodás: szem - rendszerbetegség
magassági lokalizáció, topográfia: etiológiai megközelítés

cél: a károsodás és a funkcióvesztés egzakt mérése
(még morfológiai eltérés nélkül)

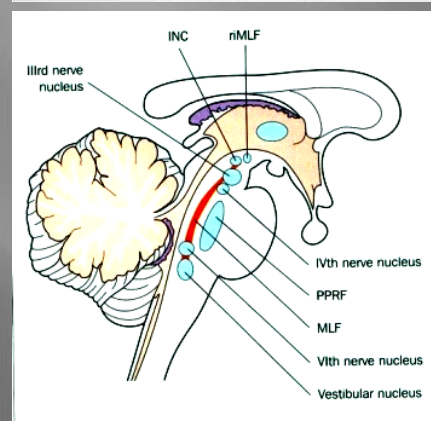
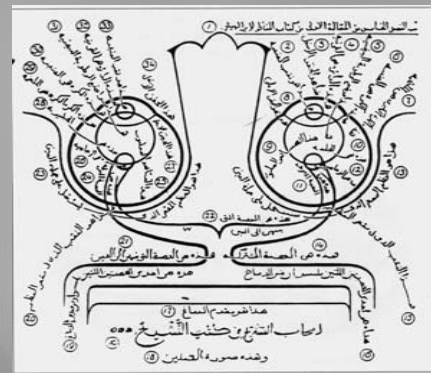
minél korábbi a diagnózis:

- annál kisebb a funkcióvesztés és a reziduális lézió
- annál hatékonyabb a kezelés és a rehabilitáció

Ferro JM, Canhao P, Stam J et al.

Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT). Stroke 2004;35:664-70.

- 21 ország, 69 centrum, 624 beteg, 53% szem tünet -

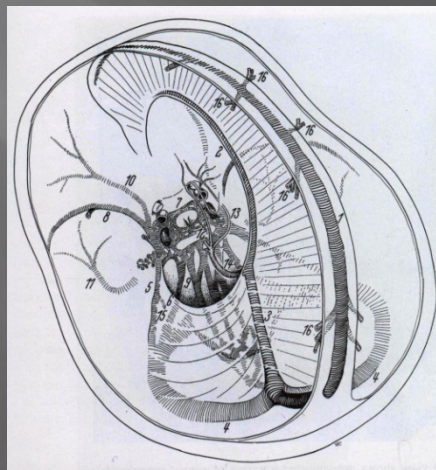
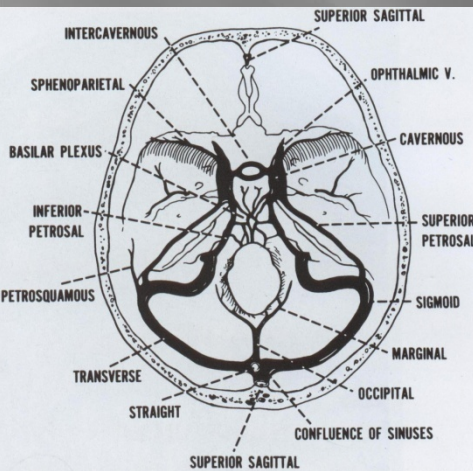
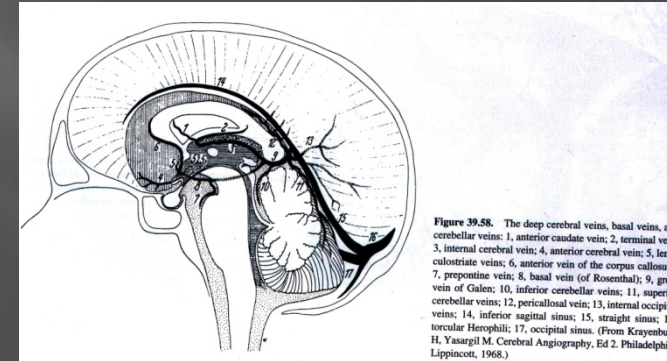
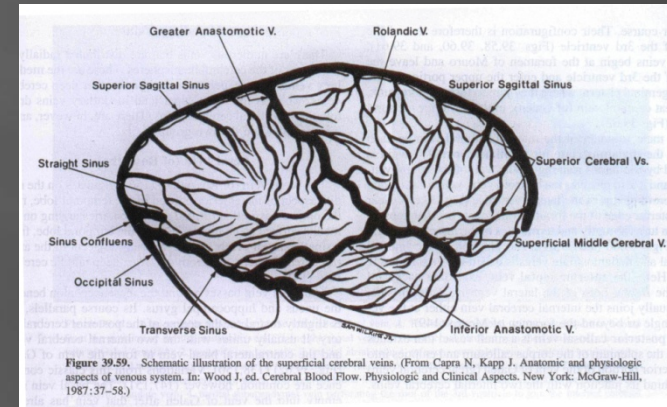


Anatómia és fizioológia

- az agyi vénás keringési zavarokra vonatkozóan

Az agyi vénás rendszere:

1. Felszínes vénák hálózata – cortex
2. Mélyvénák hálózata – mély fehérállomány
3. Durális sinus rendszer
 - Post-Sup.: SSS; SSI, s. rectus, s. transversus, s. sigmoideus, s. tentorialis, s. occipitalis
 - Ant-Sup.: s. cavernosus, s. parietalis, s. sphenoparietalis



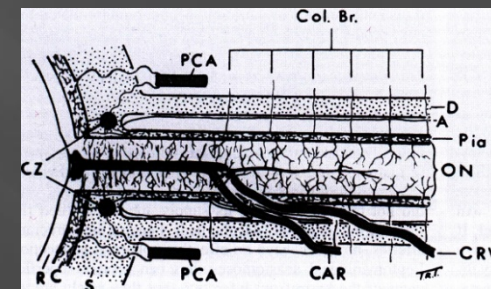
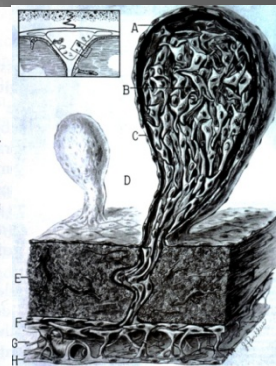
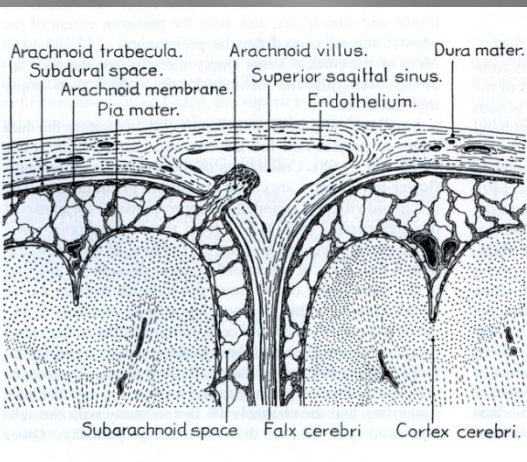
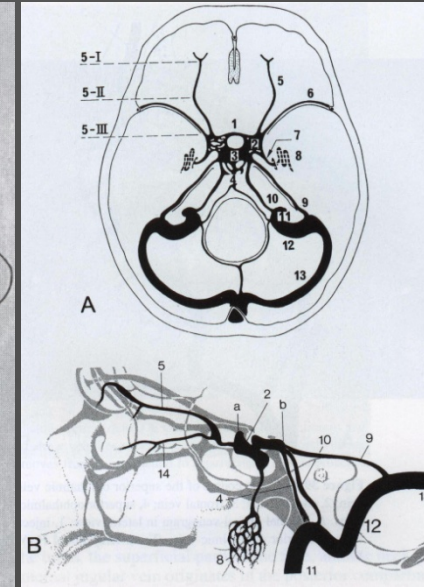
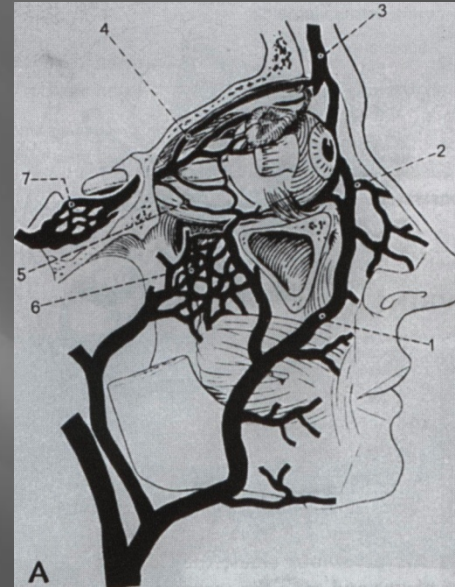
Anatómia és fiziológia

- az agyi vénás keringési zavarokra vonatkozóan

A szem vénás vérellátási rendszere

– az orbita vénás hálózata

1. v. ophthalmica superior
2. v. ophthalmica inferior
3. v. centralis retinae
4. kapcsolat a sinus cavernosus-sal
5. liquor keringés és a vénás rendszer fiziológiai kapcsolata



Valerie Purvin: Venous Occlusive Disease. Vol.2. p.2427-2465.
in: Walsh & Hoyt's: Clinical Neuro-Ophthalmology,
Vol2. (N. R. Miller, N. J. Newman) 2005.

A látó- és a szemmozgatórendszer vénás keringési zavarainak patofiziológiája

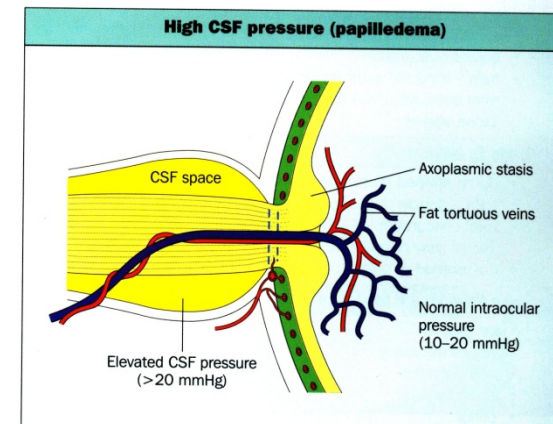
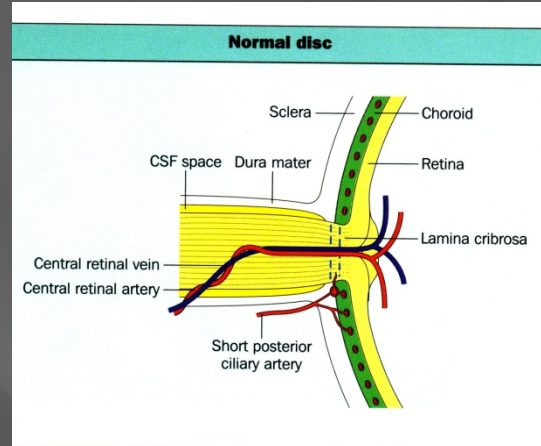
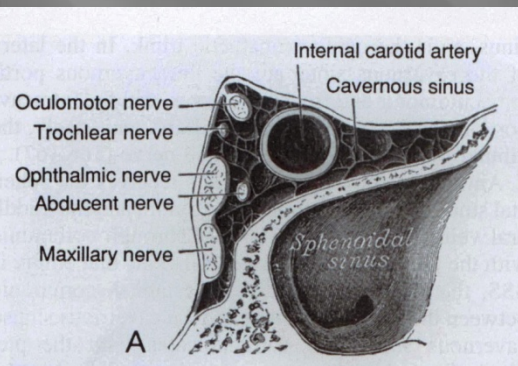
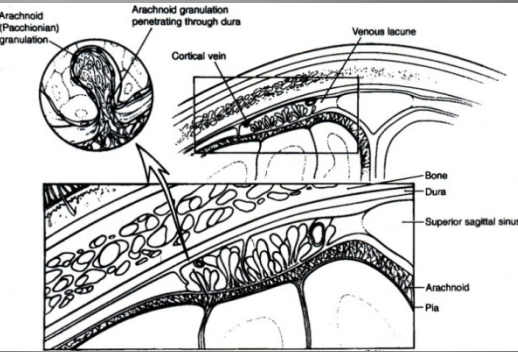
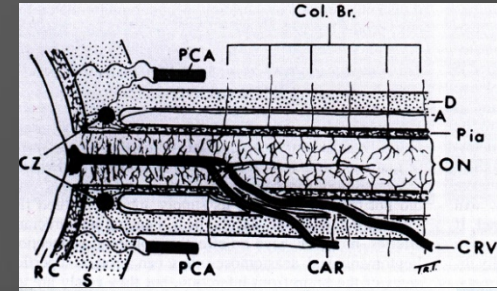
Cerebralis vénák

- vv. n.II., v.c. retinae thrombosisa

Duralis sinus thrombosis

- koponyaűri nyomásfokozódás (HIP)

szemtünetek



Diagnosztika – látóideg az agyi vénás keringési zavarok eseteiben

Alapvizsgálatok:

- anamnesis, visus, színlátás
- CFF, elektrofiziológia
- pupillomotoros afferens reflex

Látótér:

- konfrontális,
- Bjerrum ernyő (kampimetria),
- projekciós perimetria (statikus, kinetikus)

Keringési vizsgálatok:

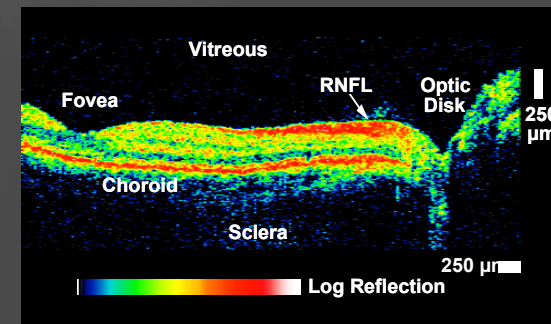
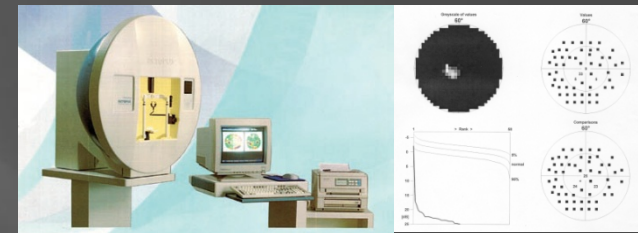
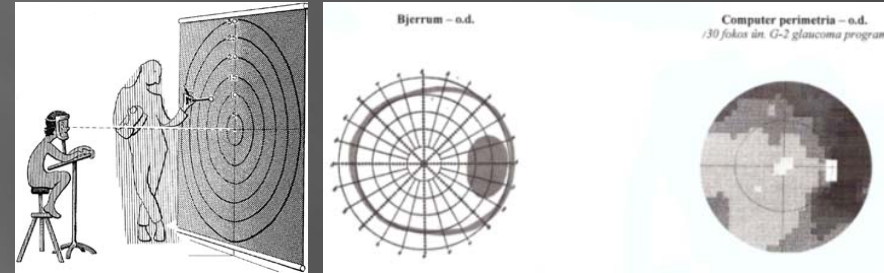
- Heidelberg Retina Flowmeter (HRF)
- Fluorescein angiográfia (FLAG)

Szemfenéki vizsgálat - papilla morfológiai (rostveszteség) mérése:

- Heidelberg Retina Tomográfia (HRT)
- Octopus perimetria

Szemfenéki vizsgálat - macula, papillomacularis régiók dg.:

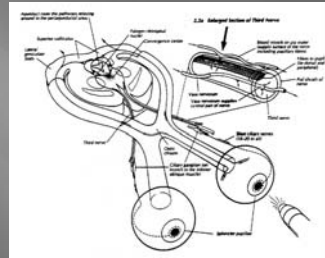
- Optikai Coherens Tomográfia (OCT)



Diagnosztika – szemmozgató rendszer az agyi vénás keringési zavarok eseteiben

Eszméletlen beteg

- primer szemállás
- pupillomotoros reflex

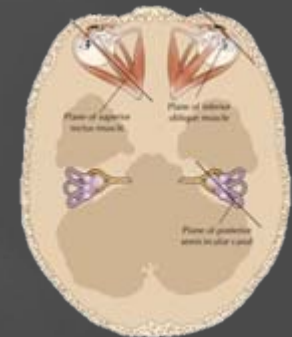
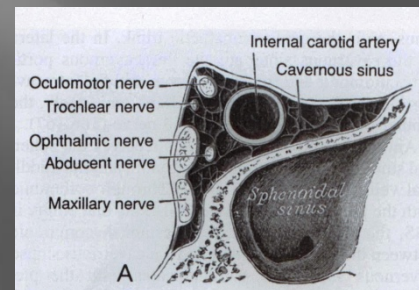


Megtartott tudati állapotú beteg

- primer szemállás, beigazító szm.
- pupillomotoros reflexek
- vezetett szm. 9 tekintési irányba
- kettőskép elemzés: *közelre-, távolra*

Kettőskép elemzései

- közeli kettőskép mérése
Maddox szárny
- távoli kettőskép tesztje
Hess ernyő, Polateszt
- kettőskép kezelése
prizma szemüveg



Otoneurológia – Neurológia - Neuroophthalmológia

Elektrooculográfia (EOG, IRD, scler-SC-EOG, video-EOG), Vestibuloocularis reflex, EMG, Optokinetikus nystagmus

(A Straube, U Büttner: *Neuronal Control of Eye Movements, Neuroophthalmology, Karger, 2007*)

Diagnosztika – kiegészítő eljárások az agyi vénás keringési zavarok eseteiben

Septicus sinus cavernosus thrombosis



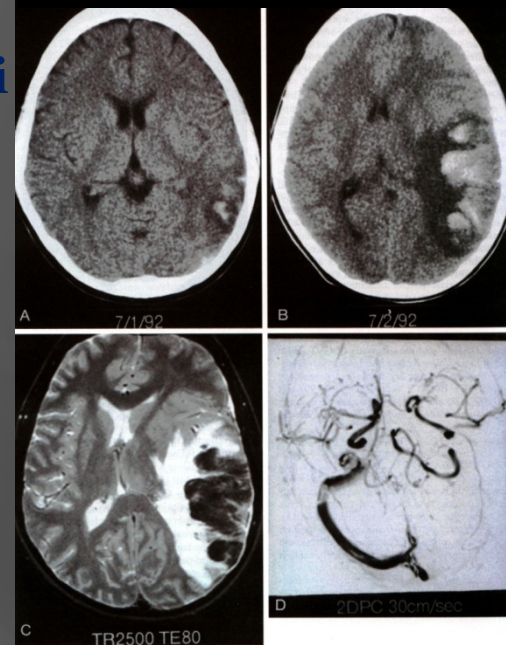
thrombosis vena ophthalmica superior



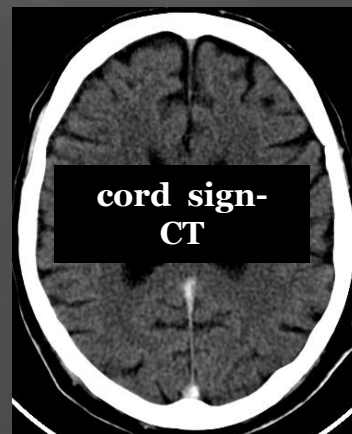
Vizsgálatok:

- neuroradiológiai
- kardiológiai
- angiológiai
- laboratóriumi
- doppler

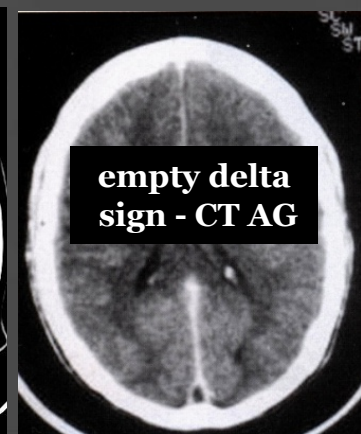
thrombosis sinus lateralis (CT, MR T2, MR AG)



cord sign-CT



empty delta sign - CT AG



G Nagy Zs és mtsai: Az agyi sinus thrombosisok non-invazív képalkotó diagnosztikája. *Ideggy Sz* 2009;62(34):113-118.)

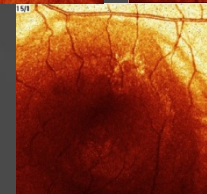
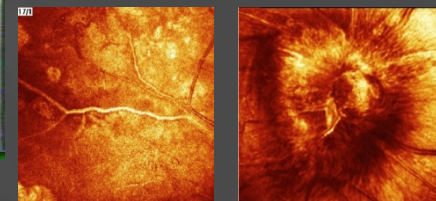
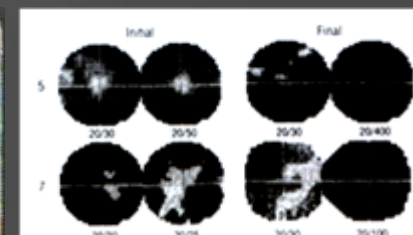
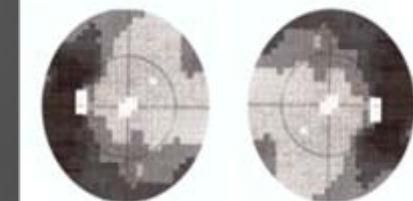
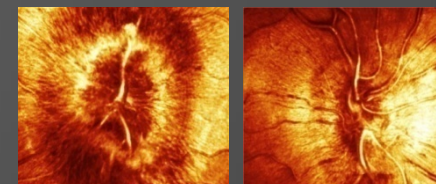
Walsh & Hoyt's: *Clinical Neuro-Ophthalmology Vol 2.* (Ed. NR Miller, NJ Newman) 2005. 45., p.2427-2465.

Klinikum

- látó- és szemmozgató rendszer - az agyi vénás keringési zavarok eseteiben

Alap tünetek:

- fejfájás
- papilla oedema, szemfenéki eltérések
- látótér defektusok, markáns látásvesztés
- ophthalmo-paresisek (n. III., n. IV., n. VI.)
- agytörzsi-centrális szemmozgás zavarok
- pupillomotoros pályasérülési jelek



Ferro JM, Canhao P, Stam J et al.

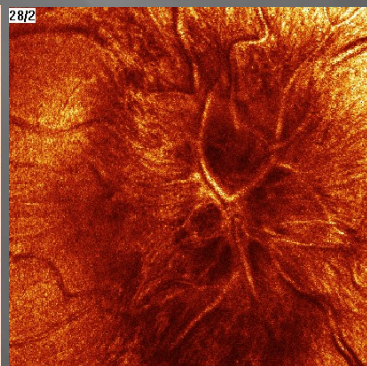
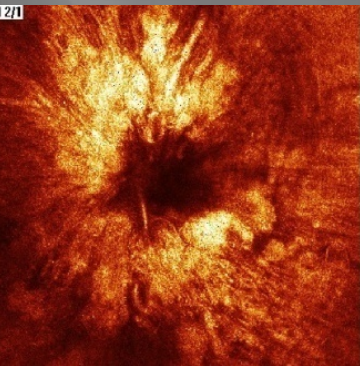
Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT). Stroke 2004;35:664-70.

- 21 ország, 69 centrum, 624 beteg -

Topográfia – klinikai jelek révén az agyi vénás keringési zavarok eseteiben

Magassági lokalizáció:

- thrombosis a látópályarendszer vénáiban- *szemfenéki jelek*
- thrombosis a s. lateralis-, s. sagittalis superiorban – HIP - *oedema papillae*
- thrombosis a sinus cavernosusban, fistula CV. – *diplopia (n.III.,IV.,VI.)*
- koponyaűri nyomásfokozódás jelei vénás keringési zavar következtében – *diplopia : centrális szemmozgászavarok+/- oedema papillae+/- stasis a retina vénákban, chemosis, exophthalmus, etc.*



Papillaoedemát okozó betegségek szemtüneteinek differenciáldiagnosztikája

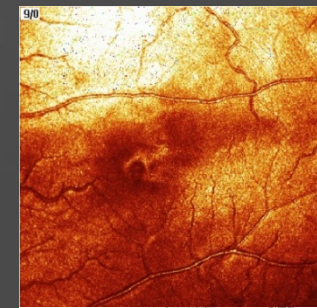
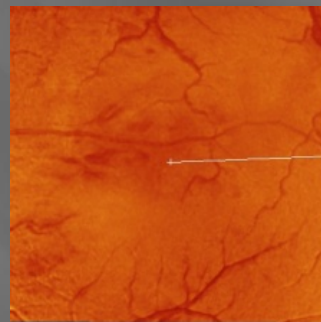
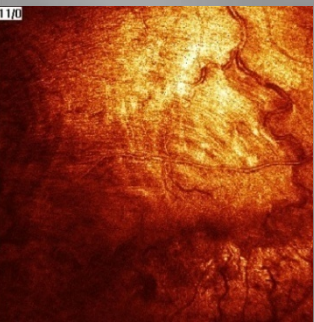
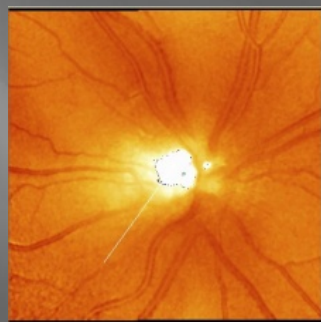
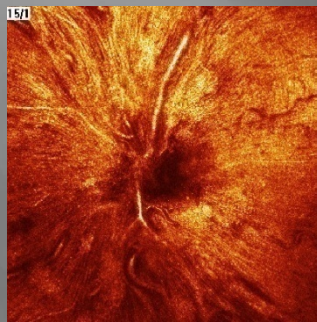
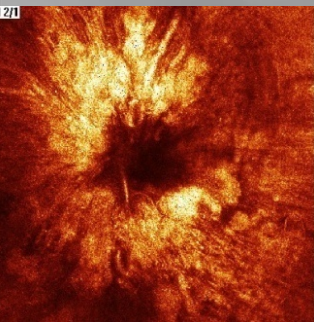
	Papillaoedema	Neuritis nervi optici	Elülső ischaemiás opticuslaesio (AION*)	Retinavénák thrombosisa
Látáspanaszok, szemtünetek	akut fázis: megtartott látásfunkciók, obscuratio krónikus fázis: progresszív látásromlás	rapid centrális vizusvesztés szemmozgásra szem- és periorbitális fájdalom	amaurosis fugaxok látótér és vizus progresszív akut romlása szemgolyóban ischaemiás fájdalom	„vízfüggöny”/AF**/ látása lassúbb de progresszív vizusvesztés és a térlátás egyoldali romlása
Látásélesség távolra és közelre	akut fázis: megtartott krónikus fázis: csökkenő értékű	távolra < közelre vizuscsökkenés színlátászavar	távolra és közelre is vizuscsökkenés	akut fázis:egyoldali térlátászavar krónikus szakasz: centrális látásromlás (másodlagos maculopathia)
Látótérdefektusok	„nagy vakfolt” szindróma	centrális abszolút scotoma	egyoldali nasalis - alsó látótér quadrantopia	ághthrombosis: quadrantópia törzsthrombosis: “nagy vakfolt” szindróma
Egy- vagy kétoldali szemészeti elváltozás	kétoldali	felnőttkorban kétoldali, gyermekkorban ritkán, de kétoldali	egyoldali, ún. „pseudo- Foster-Kennedy-szindróma (társszemen is AION)	egyoldali, társszem érintettsége gyakori
Neurológiai és egyéb tünetek	szemmozgászavar, akut fázisban fejfájás, émelygés, hányinger, fokális neurológiai jelek	fejfájás, periorbitalisan szemgolyóból induló fájdalom, érzészavar	általában nincs, néha vascularis encephalopathia jelei	vascularis encephalopathia (kezeletlen hypertonia, ACI*** atherosclerosisa, cardialis mikroembolisatio)
Pupillatünetek	megtartott pupillomotoros reflexek, nincs anisocoria (kivétel: a koponyaűri nyomásfokozódás a III. agyideg paresisét okozza)	afferens pupillomotoros laesio: Marcus- Gunn+1<+2<+3 tünet	afferens pupillomotoros laesio: Marcus- Gunn+1<+2<+3 tünet	afferens pupillomotoros laesio: Marcus- Gunn+1<+2<+3 tünet
Szemfenéki kép	növekvő mértékű (+5-6D) papillaoedema, peripapillaris vérzések, exsudatumok, retina redőzöttsége	neuritis papillitis n. II.: enyhe fokú prominentia, haemorrhagia neuritis n. II.: ép fundus	mérsékelt (+1D) papillaoedema: néhány vérzés, később papilladecoloratio	markáns papillaoedema (+3-4 D), csikolt vérzések a venák mentén a perifériáig, exsudatumok, maculopathia

Egyoldali thrombosis véna centralis retinae szemfenéki kép – látótér változása (28 éves férfi beteg)

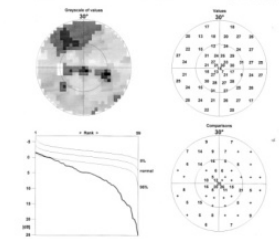
2008-05-20

2008-06-02

2008-07-15

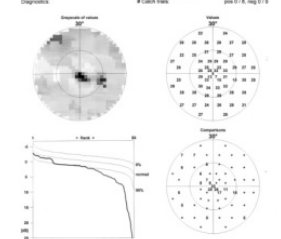


Age: 27 C.I.A.: 77 Test target / duration: 10 / 100 ms
 Axis: Right Left
 Apathy: 0.00
 # Clusters / Replacements: 172 / 2
 # Catch trials: 0
 Diagnosis: none 0.0, neg 0.0



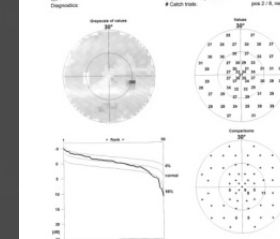
	Normal	Phase 1	Phase 2	Mean
Number of test locations	30	30	30	30
Mean sensitivity	MS	23.0	23.0	23.0
Mean asphericity	MS	0.0	0.0	0.0
Mean eccentricity	MS	0.0	0.0	0.0
Mean verticality	MS	0.0	0.0	0.0
Mean horizontality	MS	0.0	0.0	0.0
Mean reliability	MS	0.0	0.0	0.0

Age: 27 C.I.A.: 77 Test target / duration: 10 / 100 ms
 Axis: Right Left
 Apathy: 0.00
 # Clusters / Replacements: 172 / 2
 # Catch trials: 0
 Diagnosis: none 0.0, neg 0.0



	Normal	Phase 1	Phase 2	Mean
Number of test locations	30	30	30	30
Mean sensitivity	MS	23.0	23.0	23.0
Mean asphericity	MS	0.0	0.0	0.0
Mean eccentricity	MS	0.0	0.0	0.0
Mean verticality	MS	0.0	0.0	0.0
Mean horizontality	MS	0.0	0.0	0.0
Mean reliability	MS	0.0	0.0	0.0

Age: 27 C.I.A.: 77 Test target / duration: 10 / 100 ms
 Axis: Right Left
 Apathy: 0.00
 # Clusters / Replacements: 172 / 2
 # Catch trials: 0
 Diagnosis: none 0.0, neg 0.0



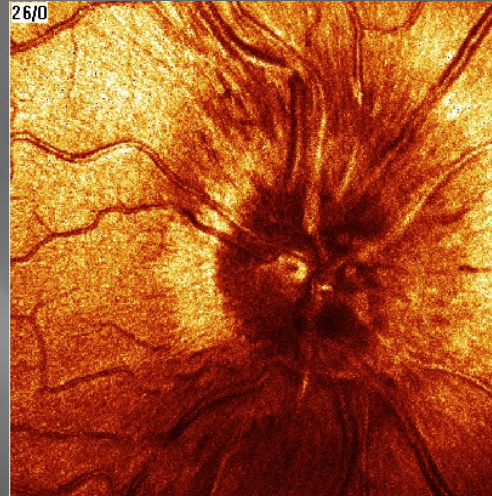
	Normal	Phase 1	Phase 2	Mean
Number of test locations	30	30	30	30
Mean sensitivity	MS	23.0	23.0	23.0
Mean asphericity	MS	0.0	0.0	0.0
Mean eccentricity	MS	0.0	0.0	0.0
Mean verticality	MS	0.0	0.0	0.0
Mean horizontality	MS	0.0	0.0	0.0
Mean reliability	MS	0.0	0.0	0.0

Oedema papillae szemfenéki képének változása a kezelés kapcsán

2008-07-03



2008-07-09

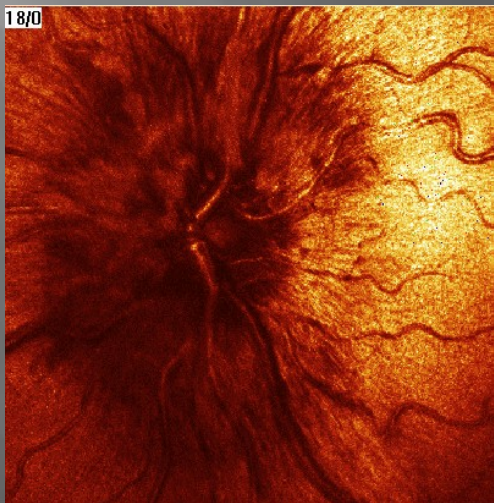


2008-07-16

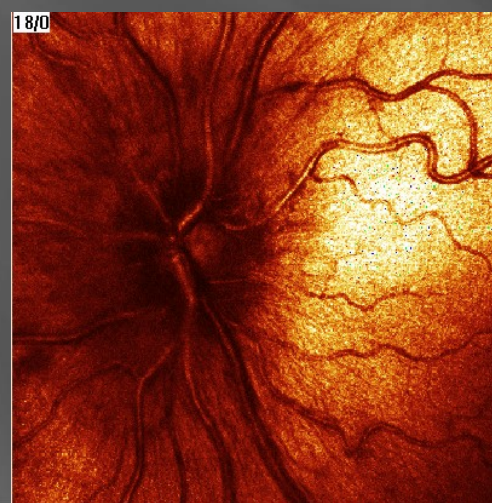


JOBB PAPILLA

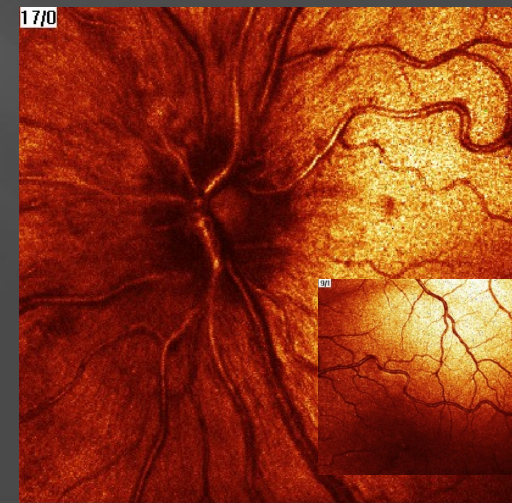
2008-07-03



2008-07-09

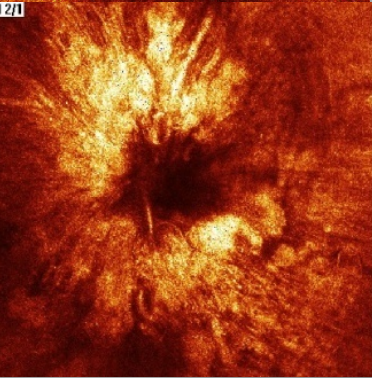
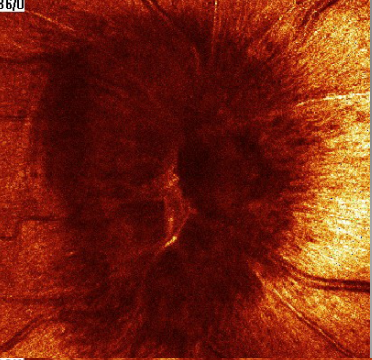


2008-07-16

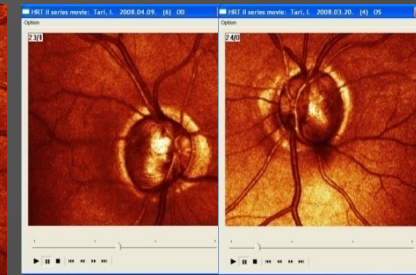
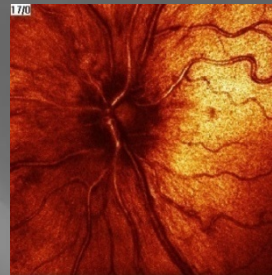


BAL PAPILLA

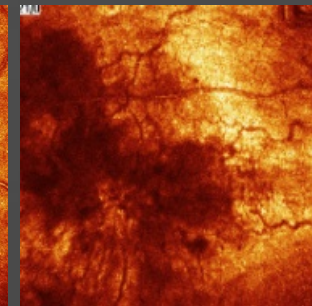
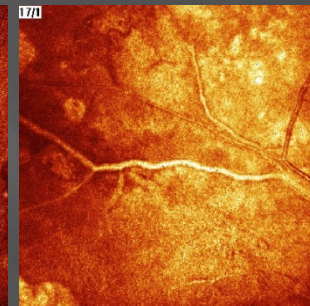
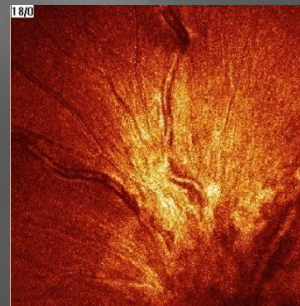
A vénás keringési zavarok szövődményei a szemfenéken



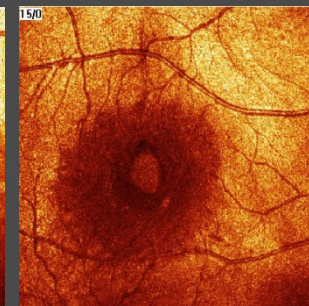
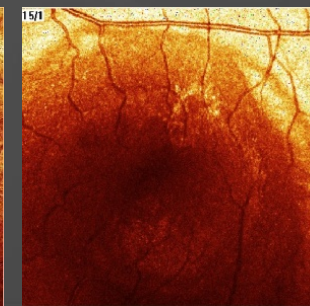
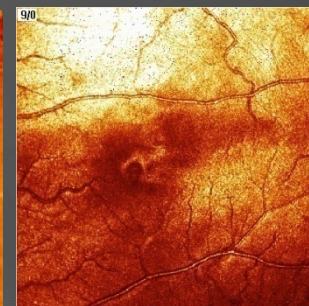
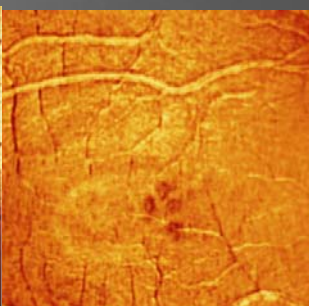
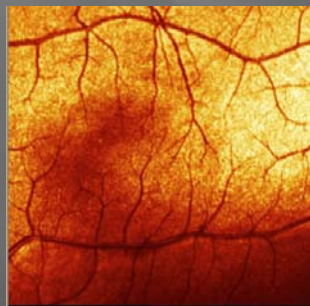
papillaris ~



peripapillaris ~



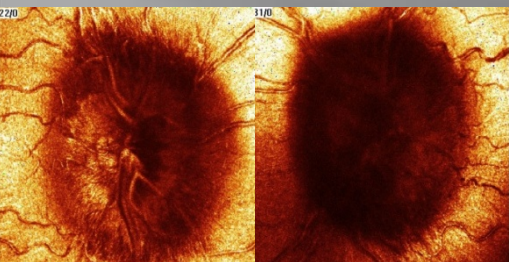
peri-
macularis ~



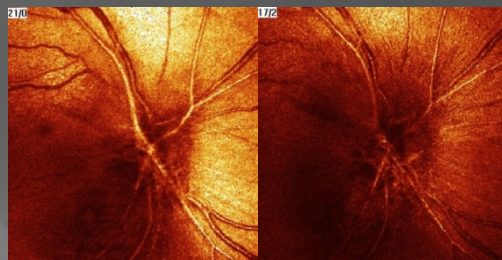
Differenciál diagnosztika

- az agyi vénás keringési zavarok eseteiben

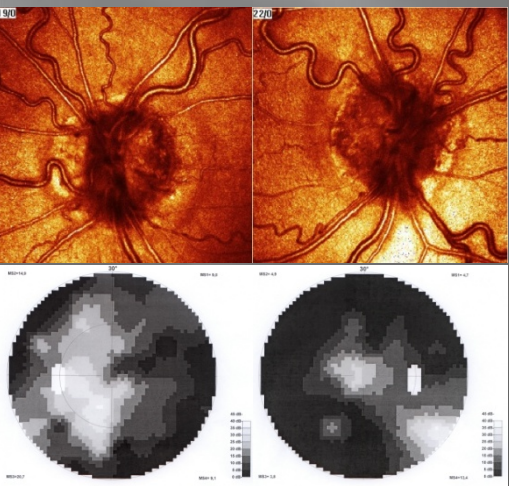
Pseudooedema papillae o.u.
szemfenéki angiográfia , MR:(negatív)
(18 éves férfi)



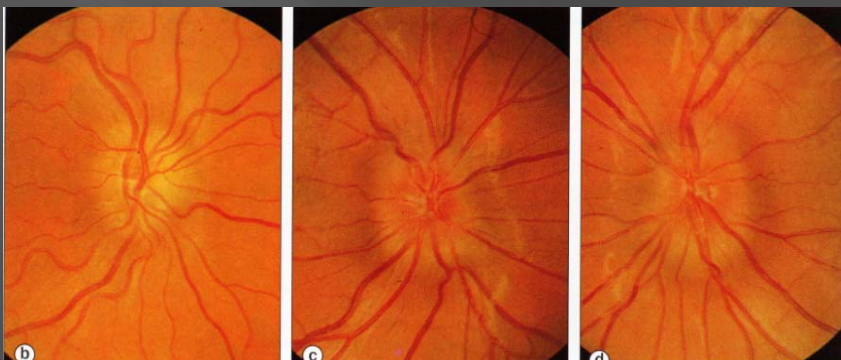
Elülső ischaemiás opticopathia (AION)
(53 éves férfi)



Pseudooedema papillae e o.u.,
felső és mély drusenek (32 éves nő)



Pseudooedema papillae – BIH
(42 éves)



DI Friedman: Papilledema. IIHP. Vol.1. Ch.5. p.237-393.
In: Walsh & Hoyt's: Clinical Neuro-Ophthalmology
Vol 2.(Ed. NR Miller, NJ Newman) 2005.

Cerebralis vénás thrombosisok okai

Table 45.1
Causes of Cerebral Venous Thrombosis

Abnormalities of the Blood

- Hereditary thrombophilias
 - Factor V Leiden mutation (150–157,441,442)
 - G20210A-prothrombin gene mutation (158,441,443,444)
 - Homocystinemia (1,161)
 - Antithrombin III (162,163)
 - Protein S (148,164,165,445,447)
 - Protein C (148,152,163,448,449)
 - Sickle cell disease (165)
 - Elevated factor VIII (176)

Acquired Coagulopathies

- Hematologic conditions
 - Leukemia (450)
 - Lymphoma (148,451)
 - Essential thrombocytosis (21,452,453)
 - Polycythemia (4,454)
 - Anticardiolipin antibodies (1,16,150,159,160,455)
 - Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria (456)
 - Cryofibrinogenemia (457)
 - Malignancy (458,459)
- Gynecologic conditions
 - Pregnancy (148)
 - Postpartum (148)
 - Oral contraceptives (6,460–462)
- Metabolic derangements
 - Nephrotic syndrome (463)
 - Thyrototoxicosis (464,465)
 - High altitude (457)
- Inflammatory diseases
 - Ulcerative colitis (466)
 - Crohn's disease (467,468)
 - Multiple sclerosis (469)

Medications

- Danazol (470)
- Tamoxifen (471)
- L-asparaginase (472)
- IVIg (473)
- Androgens (474)
- Epoetin- α (475,476)
- Ovarian hyperstimulation syndrome (268,270)
- Heparin-induced thrombocytopenia (477)

Abnormalities of Flow

- Compression
 - Meningioma (21,228,478–480)
 - Glomus tumor (21,148)
 - Lymphoma (21,148,451)
 - Metastasis (21,481,482)
- Intravenous catheterization (22,219,244,255–258,262)
- Dehydration (163)
- Congenital heart disease (163,483)
- Congestive heart failure (4,484)
- Persistent pulmonary hypertension (163)
- Dural arteriovenous malformation (148,485)

Abnormalities of the Vessel Wall

- Local infection
 - Trauma (4,17,486–488)
- Surgical
 - Neck dissection (21,22,228,231)
 - Ligation (21,22)
 - AVM embolization (21,489,490)
- Vasculitis
 - Behçet's disease (21,491–494)
 - Sarcoidosis (495)
 - Wegener's granulomatosis (148,496)
 - Systemic lupus erythematosus (148,497)
- Carcinomatous infiltration (5,6)

Table 45.2
Laboratory Evaluation for Patients with Suspected Hypercoagulable State

- Inherited thrombophilias
 - Antithrombin III
 - Protein S and C
 - Activated protein C resistance (factor V Leiden mutation)
 - Prothrombin gene mutation
 - Homocysteine
 - Antiphospholipid antibodies (anticardiolipin antibodies and lupus anticoagulants)
 - Sickle cell disease
- Acquired prothrombin states
 - Complete blood count with platelets
 - Prothrombin/partial thromboplastin
 - Fibrinogen
 - Serum protein electrophoresis
 - Renal function tests, proteinuria
 - Cryoglobulins
 - Search for malignancy

Marie-Germaine Bousser: Cerebral Venous Thrombosis: Nothing, Heparin or Local Thrombolysis? Stroke 1999;30;481-483.

Valerie Purvin: Venous Occlusive Disease. In: Walsh & Hoyt's: Clinical Neuro-Ophthalmology, Vol2. (N. R. Miller, N. J. Newman) 2005. p. 2445

Szemfenéki vénás keringési zavarok - ocularis stroke betegeknél

ÁEK (2008)

Összes beteg (ocularis stroke)	169	(100%)
látásvesztés (ocularisCVT)	23	(13,6%)

ISCVT (2004)

Összes beteg (CVT)	624	(100%)
összes beteg (+szemtünettel)	340	(54%)
látásvesztés	82	(13,2%)
papilla oedema	174	(28,3%)
diplopia	84	(13,5%)

Ferro JM, Canhao P, Stam J, MG Bousser et al.

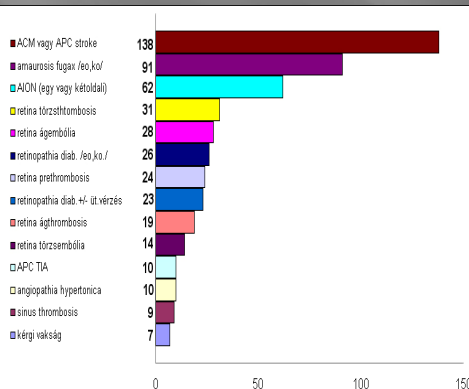
Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis:

Results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT)

Stroke 2004;35:664-70.

MÁV kórház (2003)

Összes beteg (ocularis stroke)	350	(100%)
retina törzsthrombosis	31	(8,8%)
prethrombosis retinae	24	(6,8%)
retina ág thrombosis	19	(5,4%)
oedema papillae (sinus thr.)	9	(2,5%)
összes (vénás szár)	83	(23%)



VCT terápiás protokoll

(OPNI - AGYOK, ÁEK)

Antikoaguláns kezelés:

- ○ Na-heparin inj. vagy LMWH inj.
 - dózis: iv.bólusban: 80 IU/tskg (~5 000 IU),
 - majd 18 IU/tskg/óra (~1 000 IU/óra)
 - vérzési és alvadási idő kontroll
 - klinikum alakulásától függően per os acenocoumarin kezeléssel folytatandó
 - (thrombophylia vizsgálatok 3. hónap után)
- Cél: APTT > 2X

Agyödema csökkentés: Mannitol, Glycerin

Antiepileptikumok: carbamazepine származék

Antibiotikumok: terhesség esetében therapiás dózisú LMWH
terápiás algoritmusok


Marie-Germaine Bousser: Cerebral Venous Thrombosis: Nothing, Heparin or Local thrombolysis? Stroke 1999;30;481-483.

Ferro JM, Canhao P, Stam J et al. Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: Results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT) Stroke 2004;35:664-70.

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.

**THE
JOHANN JACOB
WEPFER AWARD**



THE JOHANN JACOB WEPFER AWARD
OF THE
EUROPEAN STROKE CONFERENCE
2008
IS DEDICATED TO
PROF. MARIE-GERMAINE BOUSSER, MD
PARIS, FRANCE

FOR OUTSTANDING WORK
IN THE FIELD OF TRANSLATIONAL
RESEARCH IN CEREBROVASCULAR
DISEASES AND SIGNIFICANT
CONTRIBUTIONS TO OUR
KNOWLEDGE ABOUT STROKE
MECHANISMS IN THE
YOUNG PATIENT.

NICE, MAY 14TH, 2008

J. FERRO
SCIENTIFIC COMMITTEE CHAIR

M. G. HENNERICI
PROGRAMME COMMITTEE CHAIR

The Johann Jacob Wepfer Award 2008 was presented by J.L. Mas (Paris) and M.G. Hennerici (Mannheim) to M.-G. Bousser (Paris). J. van Gijn (Utrecht) introduced the Award Lecture.

XVII. European Stroke Conference Nice, France 13-16 May 2008

Köszönöm a figyelmet!



Somlai Judit dr.

Internet: www.SomlaiJudit.hu

Email: dr@somlaijudit.hu