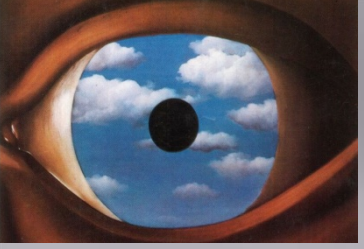
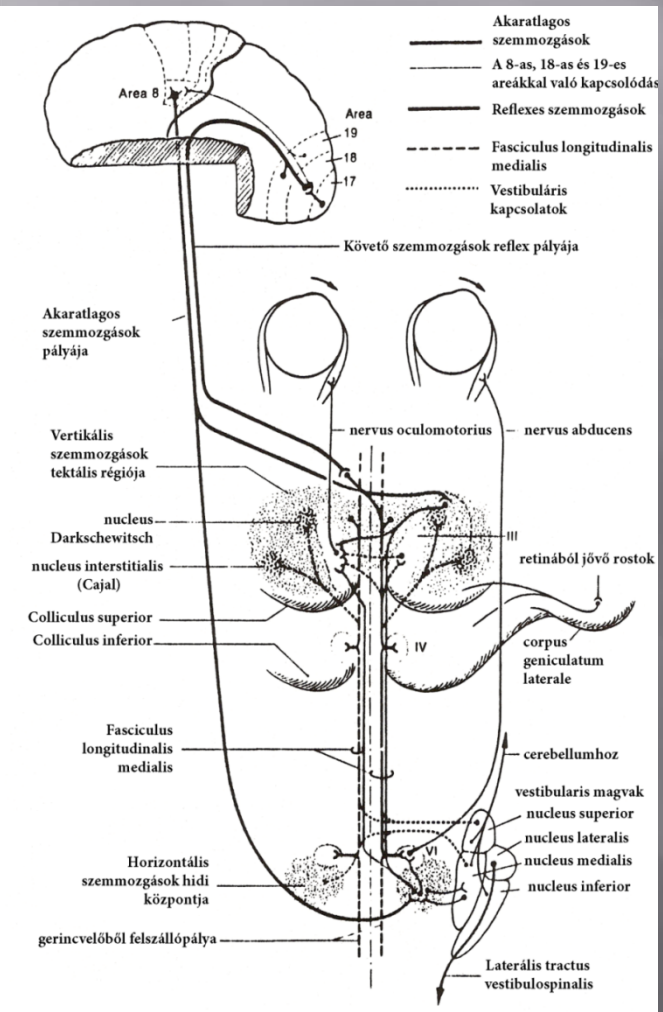




A szemmozgászavarok - a hirtelen kezdetű diplopiák - diagnosztikája és differenciál diagnosztikája

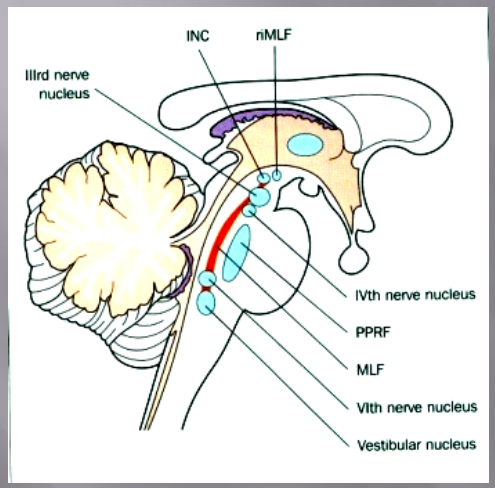
Somlai Judit dr.

Állami Egészségügyi Központ (Neurológia Stroke, Neuro-ophthalmológia)

ÁEK

Bevezetés

a neuro-ophthalmológia feladata
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 növelés

Anamnaesis
- hirtelen kezdetű kettőslátás esetén -

Szemtünetek - kettőslátás?

1./ A kezdet - mikor?

2./ A kép-eltolódás jellege:

- **Állandósult-e**
- **Fokozódott-e?**
- **Milyen síkban tolódik el a két kép? (függőleges, vizszintes)**
- **Dőlés van-e?**
- **Napszaki ingadozás?**
- **+/- Ptosis?**

3./ Kettőslátás - külön-külön szemmel nézve érzékel-e?

4./ Kancsalság - gyermekkori-, tompalátás-, rejtett- ?

Anamnaesis
- hirtelen kezdetű kettőslátás esetén-

Szisztémás társtünetek

1) **Fejfájás, tudatzavar, szédülés?**

2) **Nyelészavar, légvételi nehézség?**

3) **Térérzékelési-, lépcsőn járási zavar?**

4) **Egyéb neurológiai tünet?**

5) **Diszkomfort érzés?**

6) **Fokozódtak- e a neurológiai tünetek? (fejfájás, kezdődő tudatzavar)**

DIAGNOSZTIKAI LEHETŐSÉGEK
- látásfunkciók -

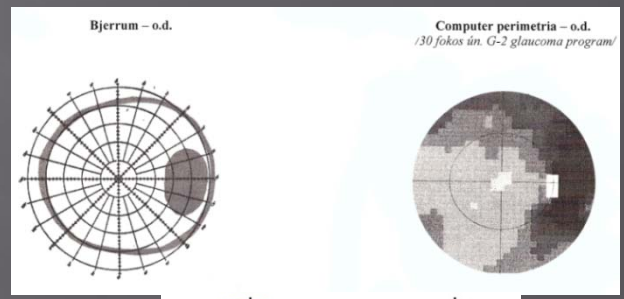
1. vizus (közeli -, távoli-, mono- és binocularisan)

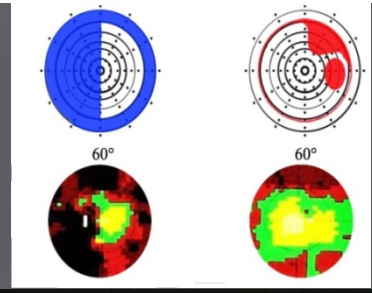
2. CFF érték meghatározása

3. színlátás

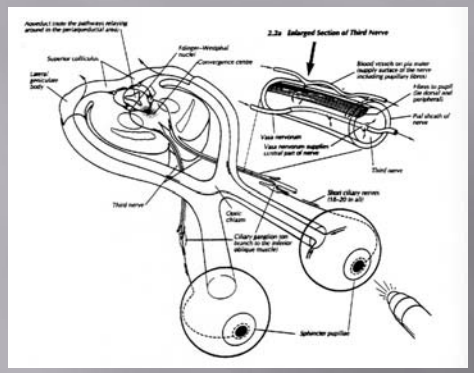
4. látótér tesztelése
   - kampimetria – *Bjerrum ernyő*
   - kinetikus – *Goldmann perimetria*
   - projekciós perimetria – *computer perimetria*

5. fundus vizsgálata - *ophthalmoscopia*





DIAGNOSZTIKAI LEHETŐSÉGEK
- szemmozgászavarok -



Tudatzavar, eszméletlen beteg

- primer szemállás, nystagmus
- szemrések: ptosis, exo-, enophthalmus
- pupillomotoros reflexek, iso -, anisocoria

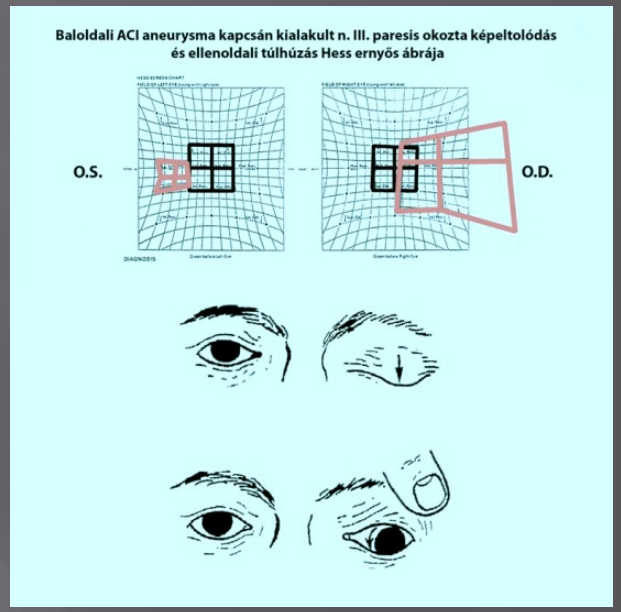
Megtartott tudatállapot betegágy mellett

+

- beigazító szm. (távolra, közelpontra)
- vezetett szemmozgások 9 tekintési irányba

Dokumentálni !!!

Szemmozgás zavarok diagnosztikai lehetőségei * kettőskép elemzés *



<u>közeli kettőskép mérése</u>

Maddox szárny, prizma sorozat

<u>távoli kettőskép tesztje</u>

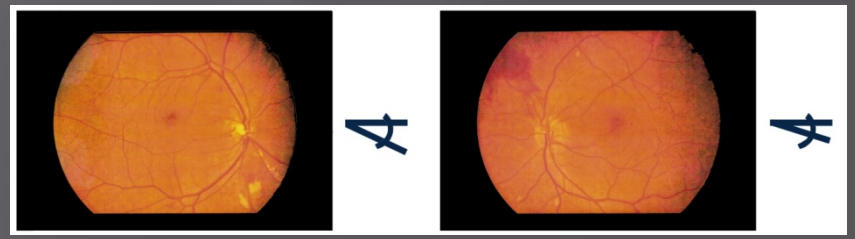
Hess ernyő

Polateszt

kettőskép kezelése: prizma szemüveggel, sz.e. műtét

<u>kiegészítő eszköztár</u>

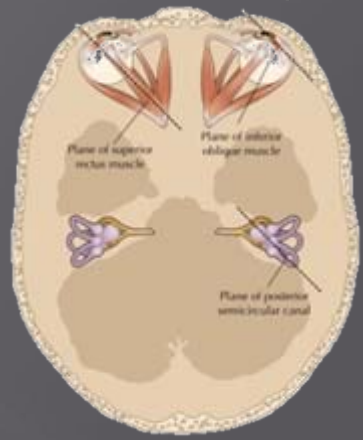
video-, BAEP-, fundusfotó sorozat



***- diff. dg.*: EMG +/- Camsilon teszt**

Szemmozgás zavarok diagnosztikai lehetőségei

Otoneurológia & Neurológia & Neuro-ophthalmológia



Elektro-okulográfia

EOG, IRD, scler-SC-EOG, video-EOG

Vestibuloocularis reflex (VOR)

vizsg.:félkörösívjáratok, otholithok és utricularis funkciók (SVV) , EMG

Optokinetikus nystagmus

OKN, folyamatos követő-, saccadicus szm. vizsgálata, kezelés

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

PUPILLA TÜNETEK

- magassági differenciál diagnosztika -

Dg. 1./ pupilla: méret, oldalkülönbség, szemrések , ptosis
2./ direkt és indirekt pupilla reakció kiváltása
3./ convergentia –, és az accommodatio késztetésre
4./ lokalizációs diagnosztikai csepptesztek

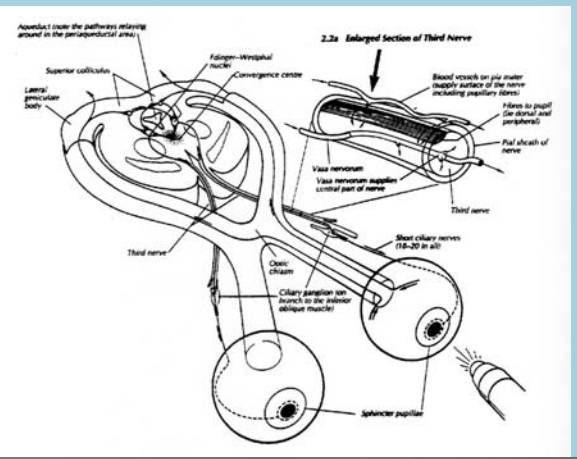
Tünetcsoportok (PARASYMPATICUS)

Afferens száron:

amauroticus pupilla
Marcus – Gunn -, „swinging flashlight”

Efferens pályalézió:

anisocoria
az ún. “light – near dissociation” tünet
Argyll –Robertson szimptóma
az egyoldali fixált és dilatált pupilla



Tünetcsoportok (SYMPATHICUS)

laesio: **Horner szindróma**

1.neuron: preggl. HTH – GV.

okok: hemisphaeriális infarctus ,agytörzsben SM, encephalitis, Wallenberg sy, tumor, vérzés

2.neuron: (GV. alsó C - magas TH.)

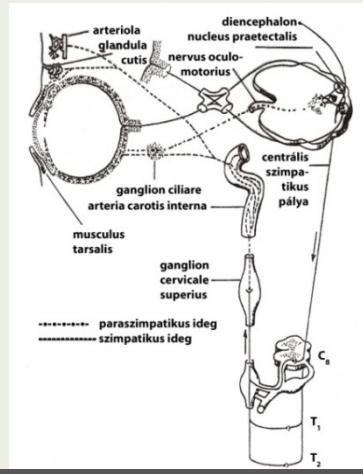
3. neuron: postganglionaris

extracranialisan:

nasopharyngealis, paranasalis-, sphenoidálisan,

intracranialisan:

sinus cavernosus-, fissura orbitalis sup. sy. koponyaalapi törés, paraselláris folyamat

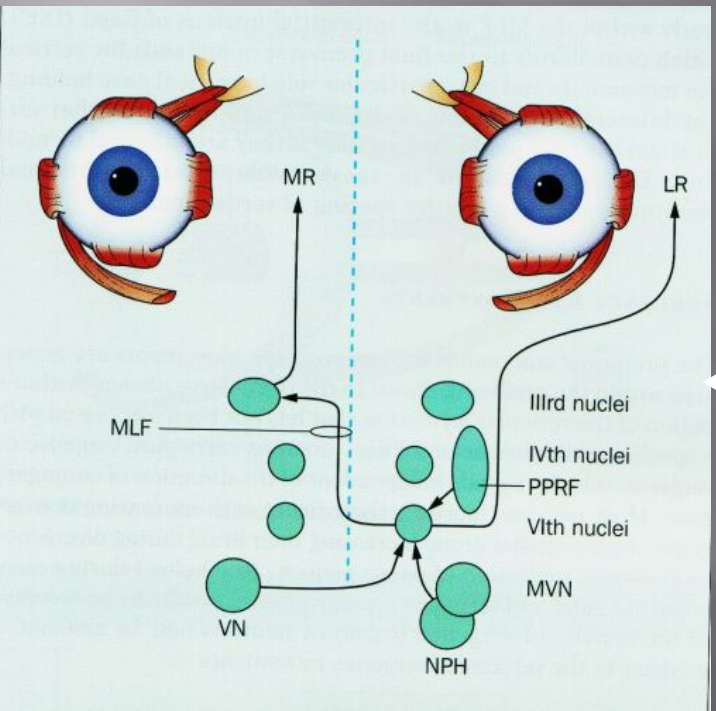


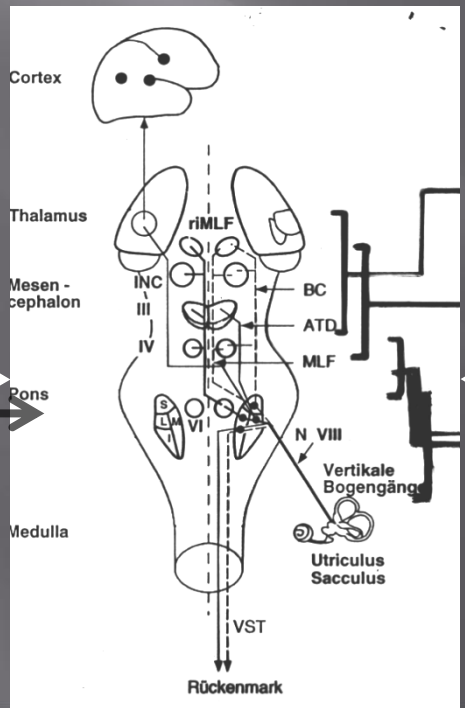
A szemmozgató rendszerek

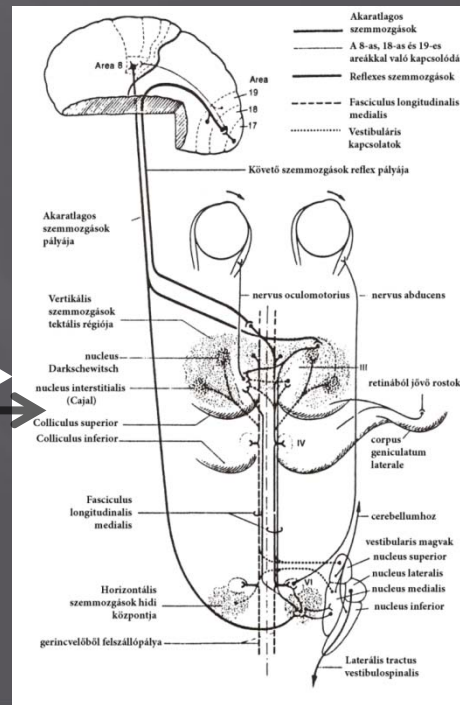
PERIFÉRIÁS szemmozgató agyidegek

AGYTÖRZSI szemmozgató központok, pályák

SUPRANUCLEARIS szm. rendszerek(FEM, SEM)



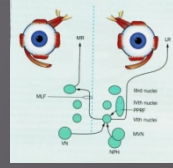




A leggyakoribb szemmozgászavar típusok

- a perifériás szemizom paresisek
- agytörzsi funkciózavarok okozta szm. zavarok
- a supranuclearis konjugált deviációk
- a nem-izolált szemizom paresis (intra- és extraaxiálisak)
- a myopathiák és a neuromuscularis kórképek

A perifériás szemizom paresisek

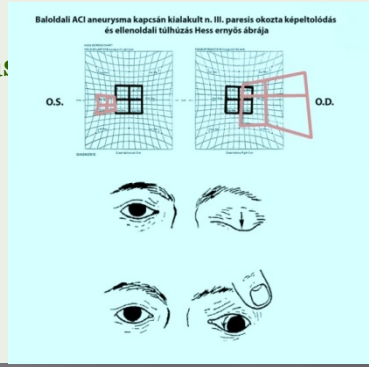


n. oculomotorius (n.III.) paresise

abdukcióban vagy kifelé lefelé rögzült a bulbus
anisocoria – indirekt pupillomotoros lézió –urgens jel
minden irányban kettőslátás, +/- (in)komplett ptosis

Okai:

- **- aneurysma**
- **- stroke (agytörzsi)**
- **- koponyaűri nyomás fokozódás**
- **- középvonali térfoglalás**

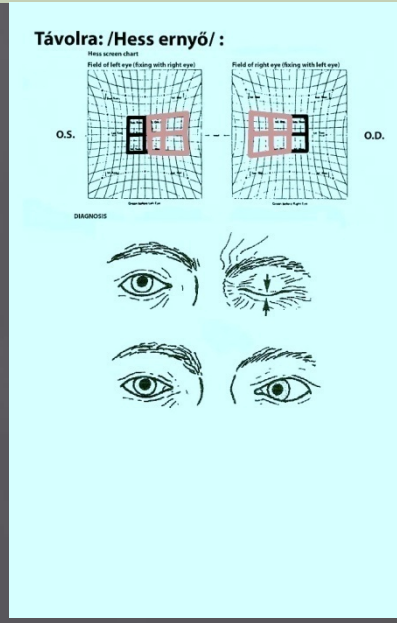


n.abducens (n.VI.) paresis

egyoldali convergens strabizmus
abdukáló szemmozgásban diplopia

Okai:

- **koponya bázis traumái**
- **bázis tumorok, metastasisok**
- **nagyra nőtt anurysmák**
- **koponyaűri nyomásfokozódás (HIP)**



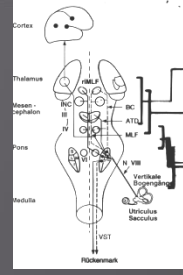
n. trochlearis (n.IV.) paresise

egyoldali addukciós-
+tekintet süllyesztési zavar
+ rotatoros nystagmus

Okai:

- **koponya -, fejtetői sérülés**
- **tectalis-kompresszió**
- **basilaris aneurysma**
- **herpes zoster ophth. szövődménye**

Az agytörzs (ATÖ) szerepe a szemmozgások szabályozásában



„relé állomás”: periféria – ATÖ – supranuclearis

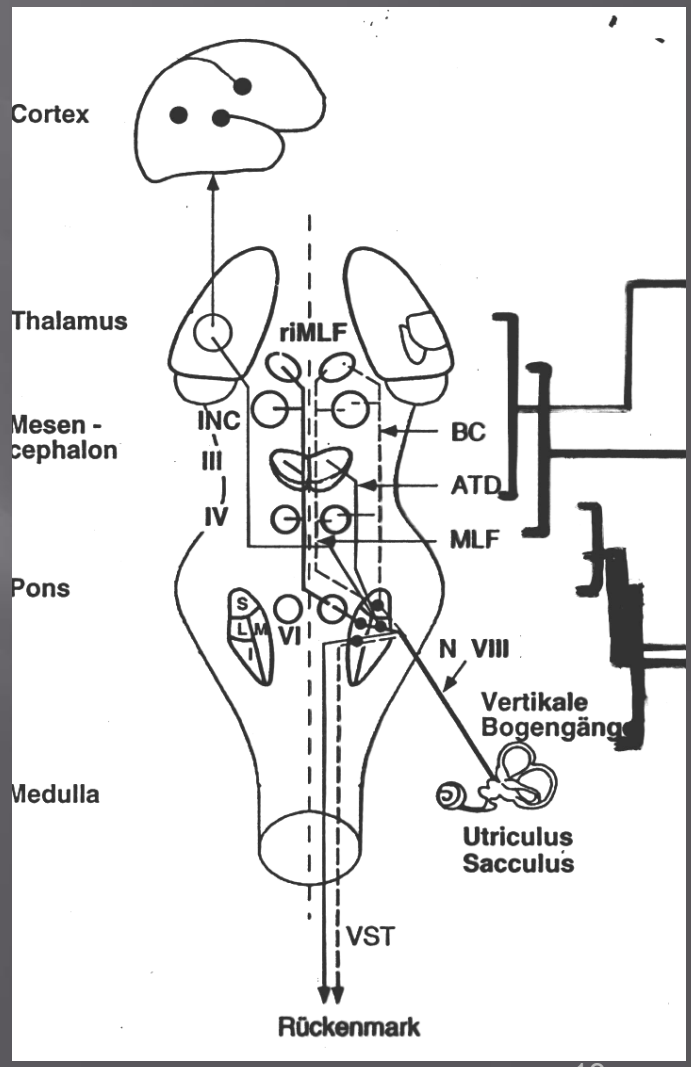
Feladatai:

- *konjugált szemmozgások*
- *test egyensúlyi-, helyzetváltoztatási koordináció*

Oculovestibularis pályarendszer (OVR)–
szemmozgások ⟷ vestibularis rendszer

Diszkonjugált ATÖ szemmozgás zavar formái

- Horizontális síkban
- Vertikális síkban
- Ocularis tilt tünethármas - *OVR lézió*



Differenciál diagnózis

Perifériás paresis

- nagy kép diszparáció
- legnagyobb PD-val sem korrigálható
- Th.: oki kezelés
  - PD: csak a reziduális elmaradás korrigálható

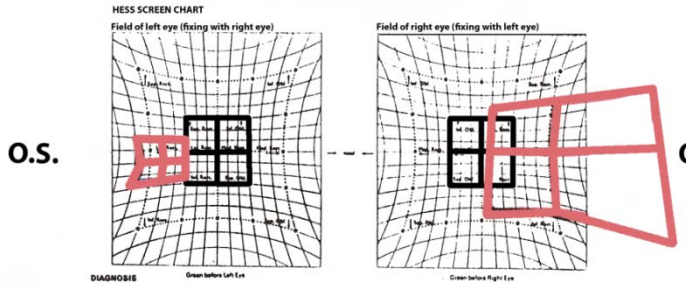
Centrális paresis

- szimmetrikus képeltolódás
- PD-val (10PD alatt)
  - horizontális
  - vertikális síkban korrigálhatók
- Rotációs zavar nem javítható

A PERIFÉRIÁS ÉS A CENTRÁLIS SZEMIZOMPARESISEK OKOZTA KÉPELTOLÓDÁSOK DIPLOPIÁK HESS ERNYŐN

PERIFÉRIÁS SZEMIZOM PARESIS

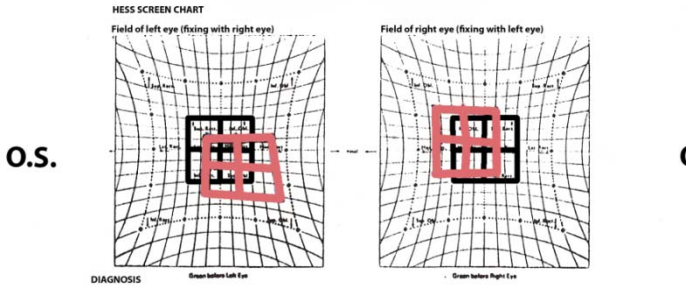
Dg.: PLÉGIA N. OCULOMOTORIUS I. sin.
Aneurysma sacc. art. carotis int. l.s.
Haemorrhagia subarachn. min. gr.



O.S. O.D.

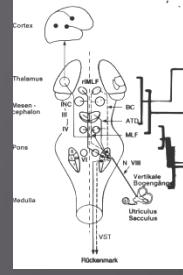
CENTRÁLIS SZEMIZOM PARESIS

Dg.: PARESIS N. ABDUCENTIS I.u. SKEW DEVIATION.
Pontomedullaris laesio. Horner syndr. l.s.
Quadrantopia sup. homonyma centr. l.d.
Laesio ischaem in terr. Iob. occipitalis l.s.



O.S. O.D.

Agytörzsi ADDUKCIÓS tekintési paresis



INTERNUCLEARIS OPHTHALMOPARESIS

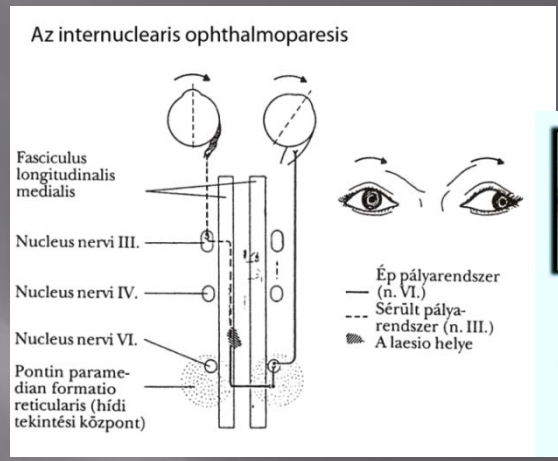
FLM laesio → addukciós paresis

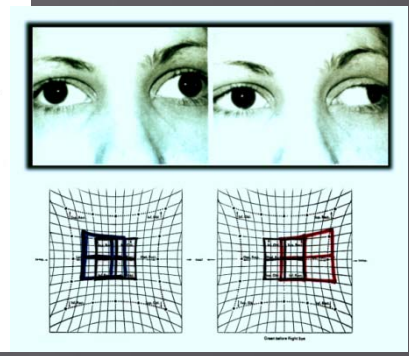
- ***a befelé néző-, addukáló szemben elmaradás, mko-ra nézve diplopia***

Okai:

40 <éév : SM

45 >éév : stroke

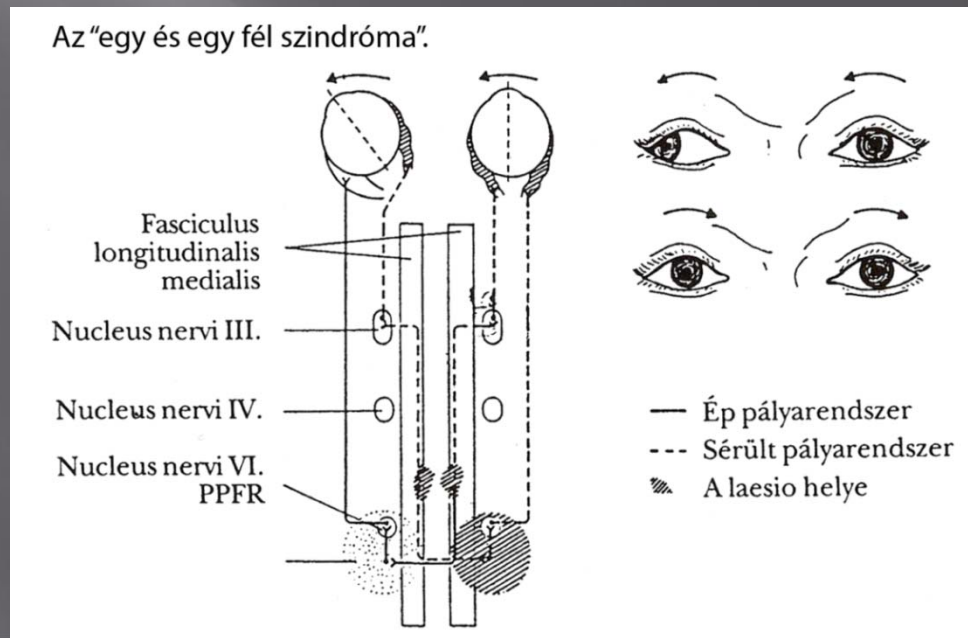




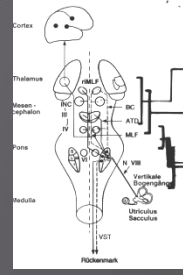
„ún. MÁSFÉL SZINDRÓMA”

FLM laesio l.u. & PPFR l.s.

- ***egyoldali horizontális plégia+eo-i addukciós paresis***



Agytörzsi ABDUKCIÓS tekintési paresis



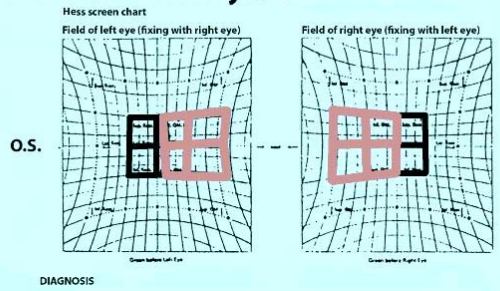
HORIZONTÁLIS ABDUKCIÓS PARESIS

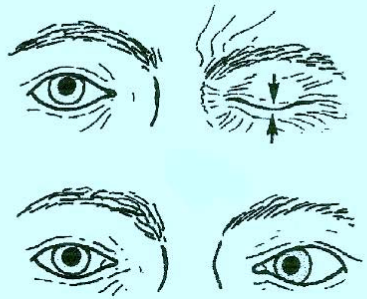
- ***strabismus convergens szemállás+/-***
- ***váltott takarás → esophoria***
- ***vezetett szm. → abdukciós paresis /mko/***
- ***kombinálódhat vertikális elcsúszással***

Leggyakoribb okai
- vascularis encephalopathia (SVD)
- koponyaűri nyomásfokozódás (HIP)

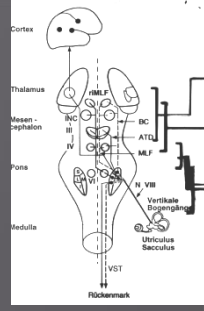
Klinikai formái
- horizontális „egy és egy fél syndroma”
- horizontális oldalra tekintési paresis

Távolra: /Hess ernyő/ :



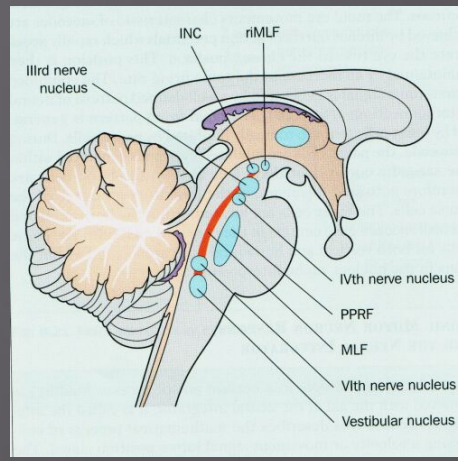


Fel és/vagy lefelé tekintési paresis ún. Parinaud szindróma



Háttér betegségek

- *extrapyramidalis-,*
- *cerebrovascularis megbetegedés*
- *középvonali kompresszió*



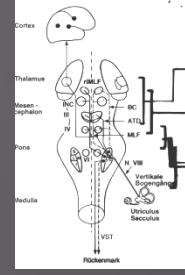
Okok

- *okkluzív hydrocephalus*
- *középvonali daganatok (pinealoma, periaqueduct. astrocytoma)*

Tünetek

- **kezdet: ún. upbeat nystagmus**
- **egy-, majd kétoldali felfelé tekintési paresis**
- **convergentia csökkenése, esetleg spazmusa**
- **direkt << indirekt pupilla reakciók paresise**
- **anisocoria, de „light –near dissoctiation”**
- **kóros ko-kontrakció:**
  - **bulbusok retrahálódása – convergentia**
  - **szemhéjak kóros retrakciója – felfelé tekintéskor**

Az agytörzsi HORIZONTO – CYLOVERTIKÁLIS szemmozgászavar
ún. OCULARIS TILT szindróma



Vestibulo-Ocularis Reflex (VOR) pálya sérülése:

VOR lézió pontomedullarisan - ipsilateralis OTR

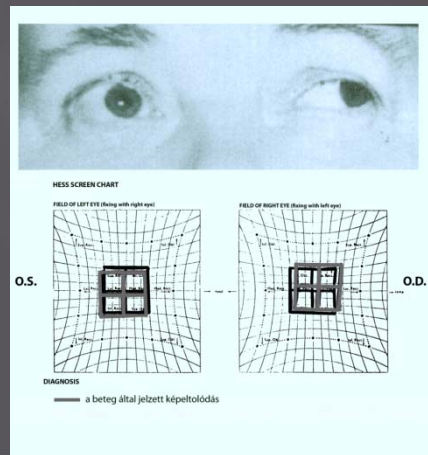
VOR sérülés pontomesencephalicusan - ellenoldali OTR

Klinikai tünet hármas

1./ ferde, nem kompenzáló fejtartás

2./ horizonto-vertikális szemmozgászavar ferde kép eltolódás (skew deviation)

3./ a cyclorotációs szemmozgások zavara



A supranuclearis szemmozgató rendszerek

A lassú, ún. folyamatos kereső szm. rendszer

(Slow Eye movement System, SEM,Br17.-18.)

- **Br.17-18 kérgi kp. - POTM pályarendszer**
- **a kép maculán tartása**
- ***sérülése: konjugált deviáció***

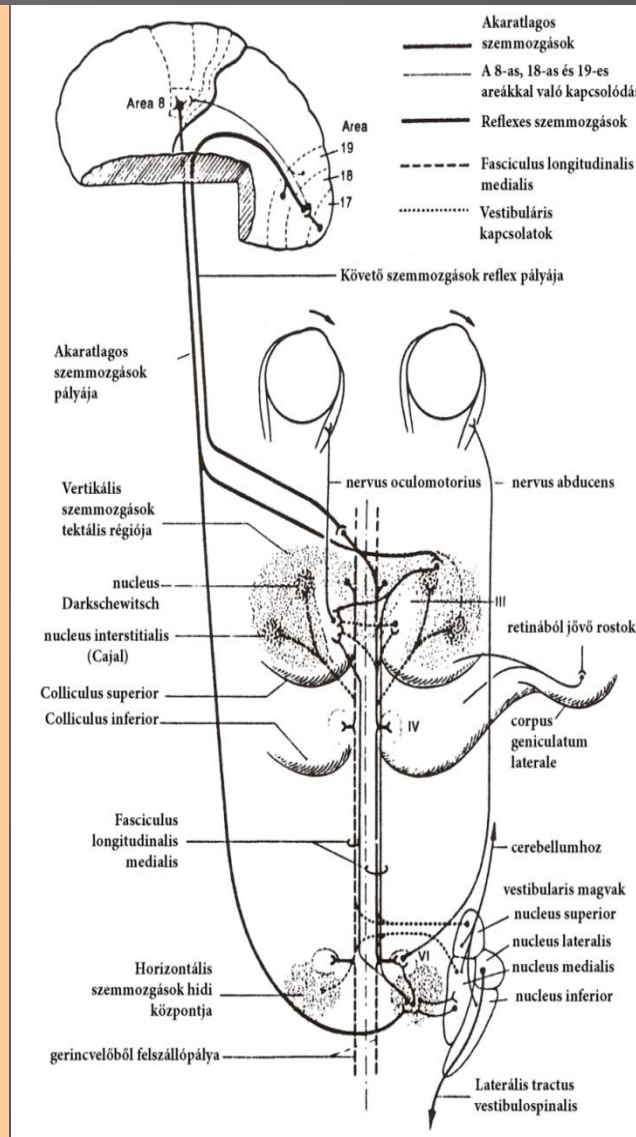
A gyors, akaratlagos saccadikus szm. rendszer

(Fats Eye Movement System. Br.8-)

- **Br. 8. kéreg- Fronto - Mesencephalicus pályarendszer**
- **a kép macularis refixációját biztosítja**
- ***sérülése: saccádok kiesése***

Az ún. optokinetikus nystagmus (OKN)

- ***két fázis, SEM ⟷ FEM***
- ***kiesése: hemispheriális diffúz lézió***



A kettőslátás leggyakoribb okai

- neurológiai betegségekkel összefüggésben -

Neurogén paresist okozva:

cerebrovascularis esemény
gyulladás (SM, herpes zoster)
koponya traumák
intracaniális térfoglalás:
- ***intraxialisan***
- ***extraaxialisan***
- ***orbitában terjedő ún. nem-izolált paresisek***

Paraneoplasia a KIR-ben

malignus MG: Lambert –Eaton syndroma
kemoterápia
lymphoma
leukémia

Neuromuscularis dysfunkciók

Myasthenia gravis csoportok
generalizált -, akut, malignus, bulbaris-, agytörzsi folyamatot utánzó-,csecsemő gyermekkori forma, időskori forma

Autoimmun betegségekkel társuló MG klinikai szindrómák:
pajzsmirigy betegségek, RA, SLE, SM, Sjögren psoriasis, polymyositis, dermatomyositis

Myastheniás reakciók
toxinok *(Clostridium, Diphtheria)*
gyógyszerek: *relaxánsok, antibiotikumok, béta blokkolók*

A kettőslátás nem-neurogén okai

betegség csoportok	*etiológia pathomechanizmus*	*szem és jellegzetes tünetek*	*EMG kiegészítő leletek*
MYOTONIA *dystrophia myotonica*	**izomsejtek diffúz pusztulása** *autoszomális recesszív-domináns*	**PTOSIS facies myotonica hattyúnyak cataracta, DPR vázizmokban megnyúlt relaxáció**	***akaratlagos kontrakció* – nagyfrekvenciájú potenciálok Nyugalomban: *„zuhanóbombázó" hang***
MYOPATHIA-1 endocrin eredet : *-thyreotoxikus, -myxoedemás, -acromegáliás*	**lassan kialakuló myogén lézió**	**proximális vázizmok gyengesége izomgörcsök, izom gyengeség**	**enyhe innerváció – alacsony amplitudó, rövid potenciálok**
MYOPATHIA-2 ***mitochondriális encephalo-myopathiák KEARNS – SAYRE sy.***	**mtDNS sérülés –*kóros fehérjék* – mitochondrium műk.zavar –„vörös rostok"**	**OPHTHALMOPLEGIA EXTERNA PROGR. (OEP) DEGENERATIO PIGM, RETINAE /DPR/ szívritmus zavar**	***enyhe innerváció* – alacsony amplitudó, rövid potenciálok**
MYOSITIS ***dermato-, polymyositis, LA, RA***	**kapilláris nekrózis izomban, gyulladásos jelek, zárványtest**	**•súlyos dysphagia • myastheniform tün.**	**akaratlagos kontrakcióra frekvencia növekedés Nyugalomban fibrilláció Neurogén sérülés**

A neurogén paresisek és az ún. myopathiák okozta pseudoparesisek differenciál diagnosztikája

	Neurogén paresisek	Neuromuscularis paresisek	Myopathiák pseudoparesisek
A klinikum általános jellemzői	a paresis progrediál – plégia localizációnak megfelelő tünet	napszaki ingadozás – fáradás bármely paresis formát utánozhat	+/-orbitopathia pseudoabducens-, pseudoParinaud paresis
Pupillomotoros funkciók	többnyire +	-	sympathicus rost laesio+/-
Neurológiai társtünetek	többnyire +	bulbaris-, pharyngealis paresisek – életveszély!	-: ha endocrin eredetű +: ha szisztémás autoimmun betegség
Szisztémás betegségek	-	autoimmun kórképek (RA, SLE, Sjögren) paraneoplasia (tüdő, máj colon cc.)	Hashimoto thyreoiditis autoimmun betegség +/-neurológiai szindrómák
Koponya, orbita CT/MR Mellkas CT	etiológia specifikusan : + -	- +: thymoma	orbito-, myopathia + -
Tensilon teszt	-	+	-: kivéve, ha OMG-vel társul
EMG (OEMG)	-	+	+/-