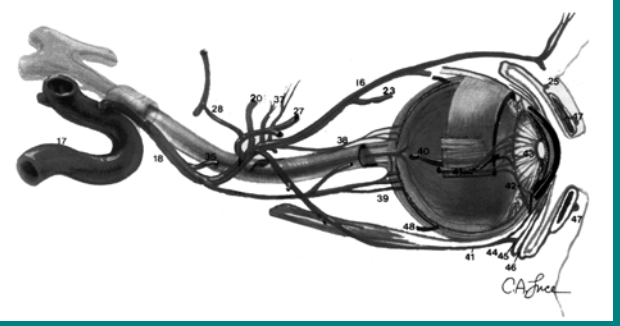


Az időskori vascularis opticus léziók közül a pseudo-FOSTER-KENNEDY szindróma korai diagnosztikája és differenciál diagnosztikája a szekunder opticus atrophiák körében

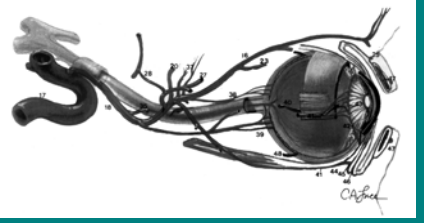
***Somlai Judit, *Nieszner Éva, *Szegedi Norbert,**

***Szász Gábor, *Dános Péter,**

****Récsán Zsuzsa, **Somfai Gábor Márk, **Tátrai Erika**

****HM-Honvéd Kórház – ÁEK, Bp***

*****SE Szemészeti klinika, Bp.***

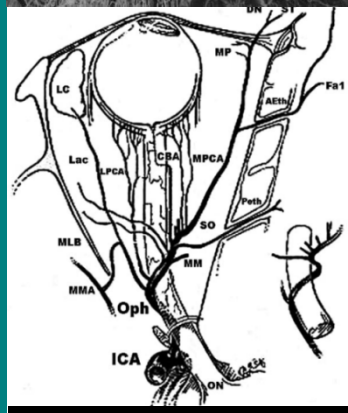


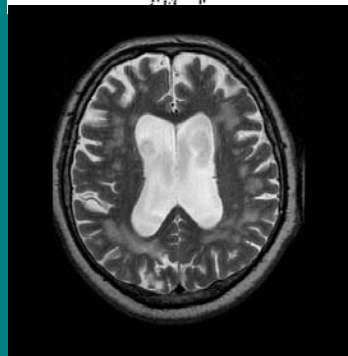
Fogalmak és pathomechanizmus

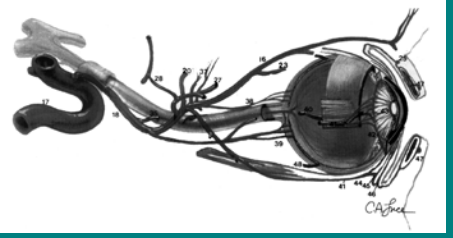
- ”ocularis stroke”
- pseudoFoster-Kennedy szindróma

- a szemtünetek jelentősége a cardio- , cerebrovascularis megbetegedésekben

- anatómiai és patofiziológiai predisponáló tényezők a szemtünetek hátterében:
  - a retina hyperperfúziója
  - az ún. végarteriák, venulák
  - a shunt mechanizmusok hiánya
  - az art. ophthalmica anatómiai szitúációja
  - az ún. „kisér betegség” fogalma





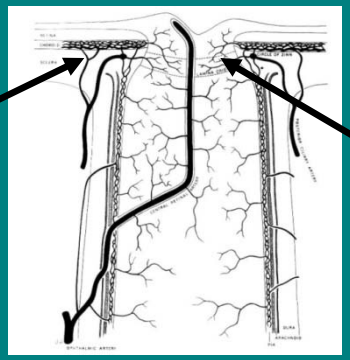


Artériák - anatómia és patofiziológia

RETINA vérellátása

- belső rétegeket : ACR – AO (törzsembólia,o-ACR)
- külső (PE,PhRec): choriocapillaris –diffúzió
- submacularis-, peripapillaris : sAPC (ágembólia)

PAPILLA vérellátása



laminaris - scleralis rész

sAPC (rövid artéria ciliaris erek)

- vasculitis
- AION - arteriitises elülső ischemiát

közvetlenül a papilla

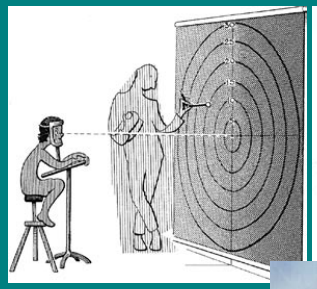
Zinn-Haller gyűrű végágak

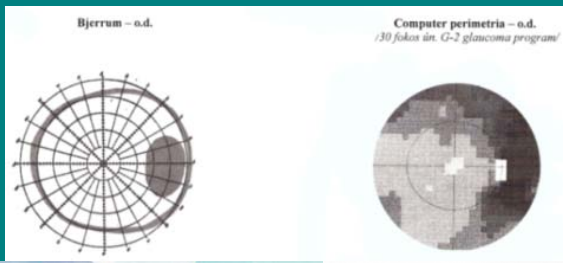
- (distalisan a sAPC-től)
- NA-AION - nem-arteriitises opticopathia

Diagnosztika – látóideg

Alapvizsgálatok:

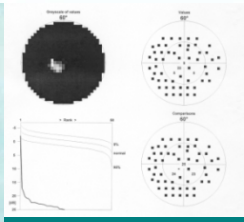
- anamnaesis, visus, színlátás
- CFF, elektrofiziológia
- pupillomotoros afferens reflex





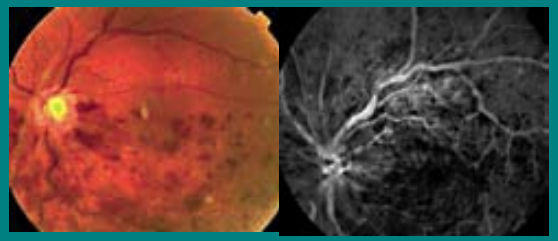
Látótér:

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



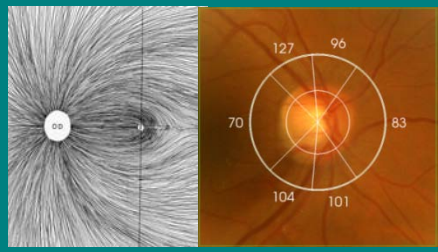
Keringési vizsgálatok:

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



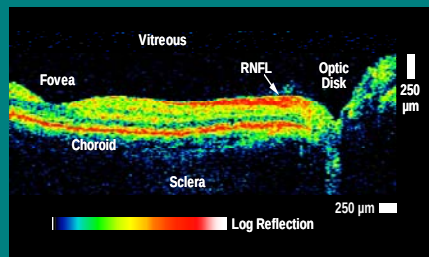
Szemfenék - papilla morfológiai (rostveszteség) dg.

- Heidelberg Retina Tomográfia (HRT)
- Octopus perimetria



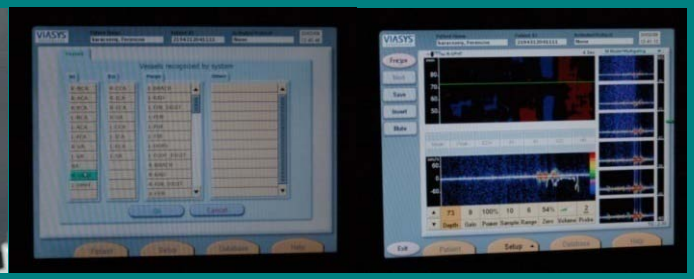
Szemfenéki vizsgálat - macula, papillomacularis régiók dg.:

- Optikai Coherens Tomográfia (OCT)



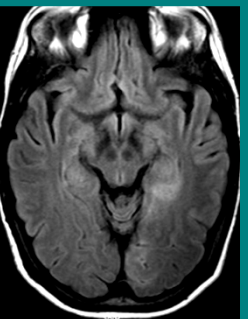
Kiegészítő vizsgáló eljárások

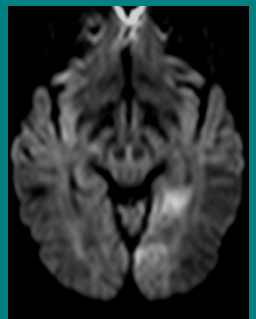
Neuroradiológiai-
Cardiológiai-
Laboratóriumi-
Doppler- vizsgálatok
Neuropsychológia



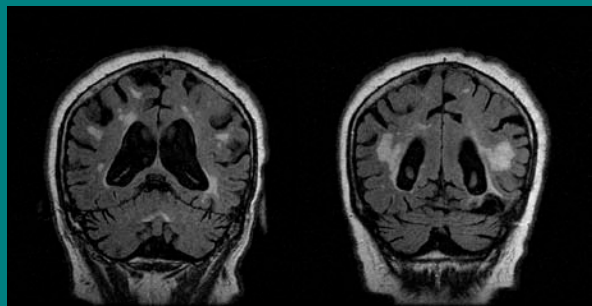
axiális T2

ax-FLAIR **ax-DWI**





coronális FLAIR



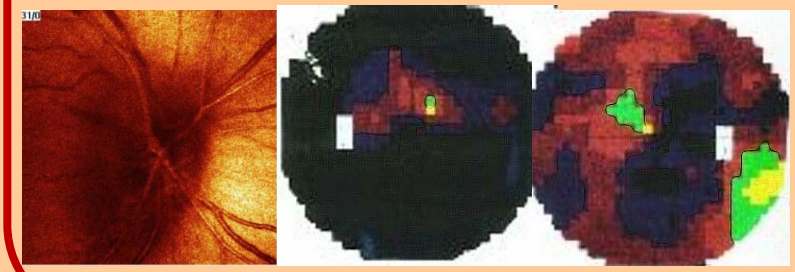
Szemtünetek

AMAUROSIS FUGAX, TMB (TIA)

ARTÉRIÁS KERINGÉSI ZAVAR
(atherothrombosis, mikroembolizáció)

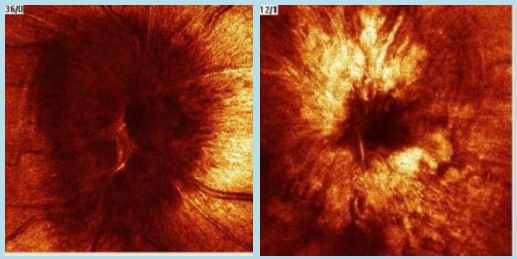
RETINA ág-, tözsembolizácója
(IN)KOMPLETT AMAUROSIS

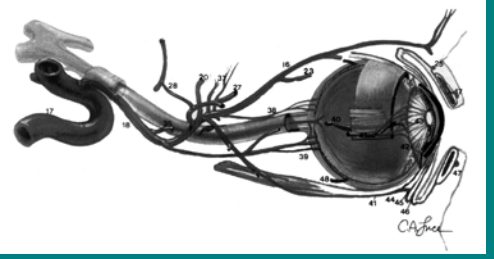
PAPILLA elülső ischaemiás opticopathiája
(NA-AION, A-AION)
CENTRALIS > PERIFÉRIÁS LÁTÁSVESZTÉS
PAPILLA OEDEMA - DECOLORATIO



VÉNÁS KERINGÉSI ZAVAROK
(vasc.encephalopathia, ic. sinus thrombosis)

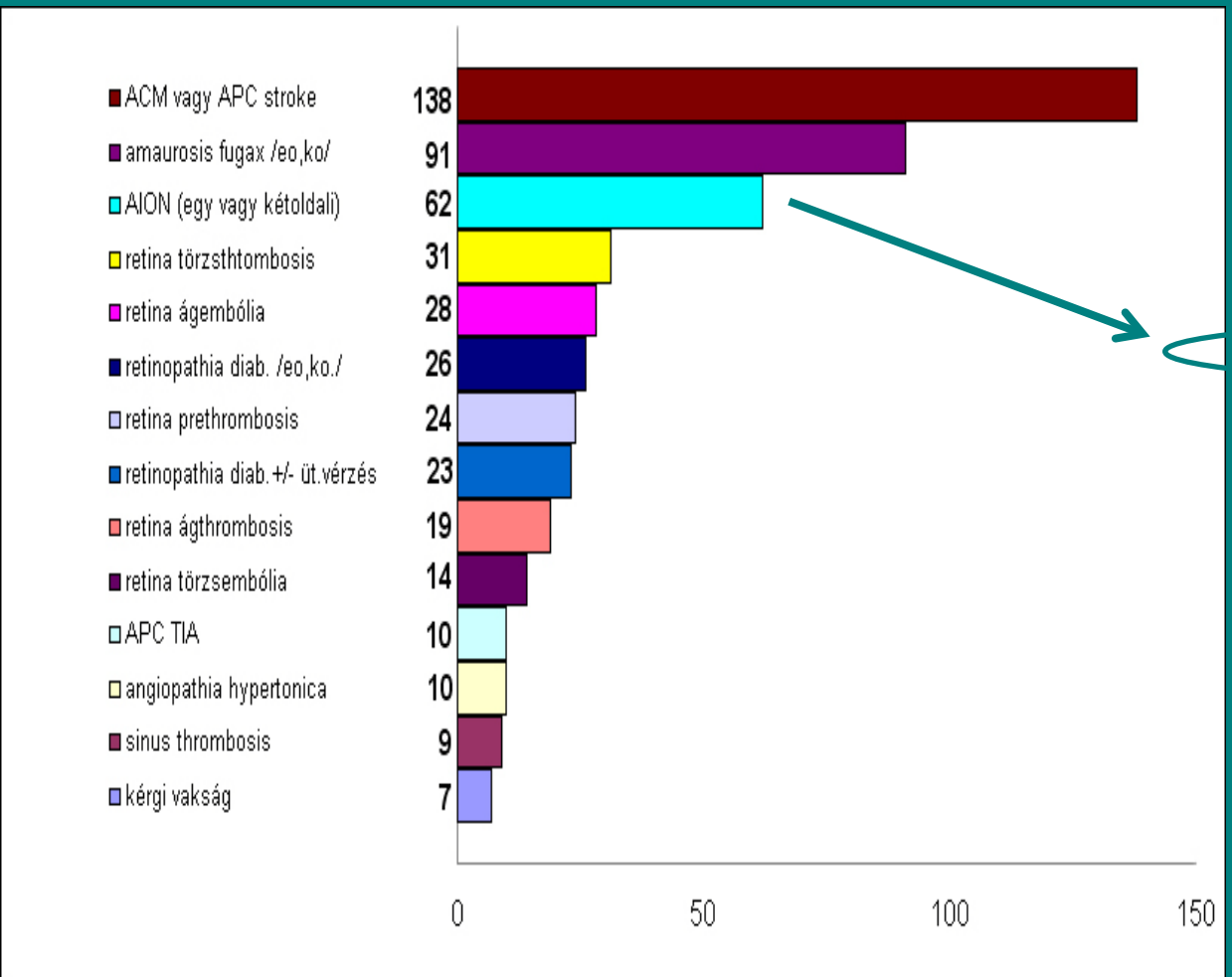
RETINA thrombosisa
PAPILLA OEDEMA,
RETINA VÉRZÉSEK,
MACULOPATHIA





Szemtünet csoportok ocularis stroke

(514 beteg adatai alapján)



Amaurosis fugax – TMB

- **egy/kétoldali, izoláltan 91 – 18%**

Artériás keringési zavarok 104 - 19,5%

- **AION 12,0%**
- **retina ágembólia 5,0%**
- **törzsembólia 2,5%**

Vénás keringési zavarok 83 – 23%

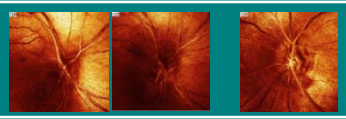
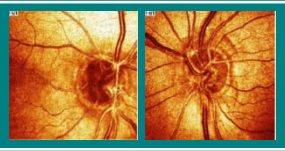
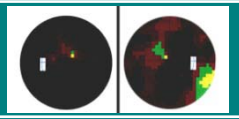
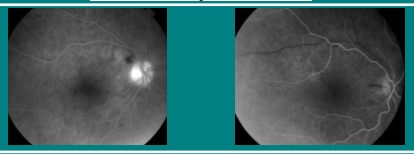
Törzs thromb. > prethrombosis

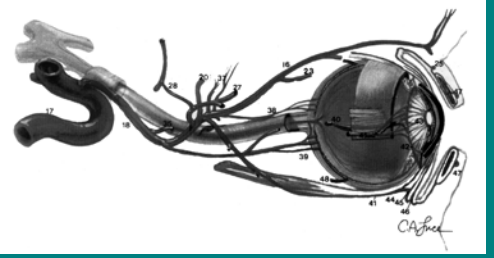
- **retina ágthrombosis**
- **sinus thrombosis**

Retrochiasmalis látóideg stroke

- **TIA 138 – 27%**

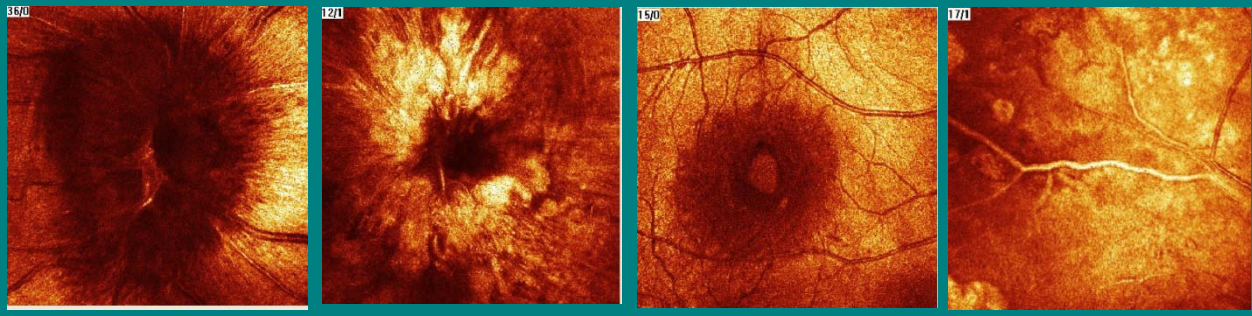
AION klinikai csoportjai

	A-AION	NA-AION	
Incidencia	norvég>német>svéd, 50 év>	NA-AION >>> A-AION kétoldali, főleg nőknél	
Kezdeti tünetek	• Fejfájás - halántéktájon • Látásromlás: markáns centrális, mindkét szemen • polymyalgia rh. • We-, CRP: emelkedik	látásromlás • fájdalom nélküli • Progresszív • Egyoldali	
Szemfenék - akut	Papilla kép • mérsékelt oedema, • néhány csíkolt vérzés		
Szemfenék – krónikus	Papilla kép • sápadt, • nívóban, • dekoloráció (nem porcelán-fehér)		
Látótér - akut	nagy vakfolt – papilla oedema következtében		
Látótér - krónikus	nasalis alsó quadrantopia – hosszú temporális, retinális rostkárosodás		
FLAG	• kései festéktelődés papillán, • papilla és peripapillaris terület: telítődése jelentősen késik	• papilla és peripapillaris terület: telítődése NEM késik • papillán korai festékszivárgás	
MR	negatív vagy multiplex lacunaris infarctusok		
Háttér betegség	sziszt. nekrotizáló vasculitis – (közép-,nagyerek), sACP vasculitis, óriássejtes arteriitis (GCA) –	hypertónia, atherosclerosis, DM, s.s. anaemia, polycythemia	
Kezelés	steroid lökésterápia, immunszupresszió	antikoagulans-, háttérbetegség th.	

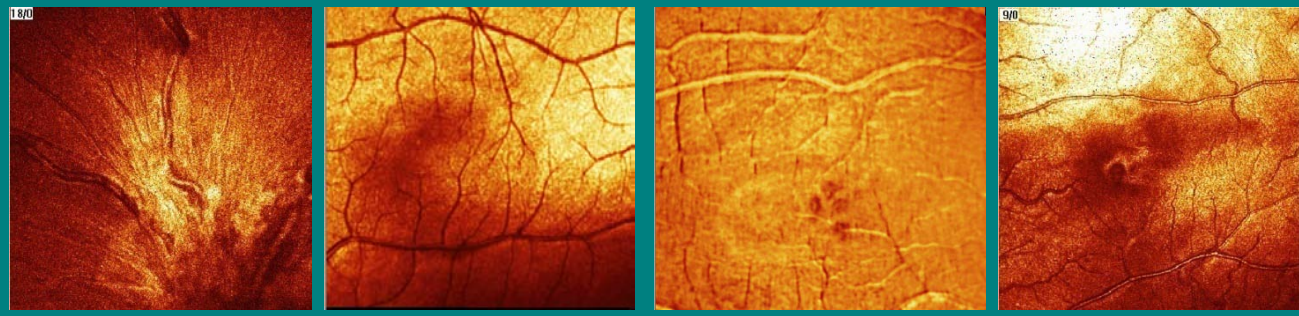


Az agyi keringési zavarok szövődményei a szemfenéken

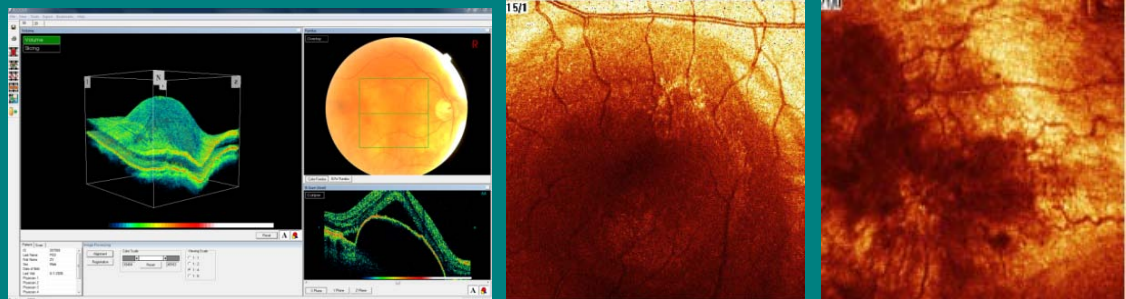
thrombosis v. centr. retinae



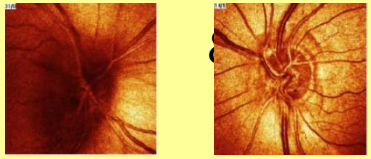
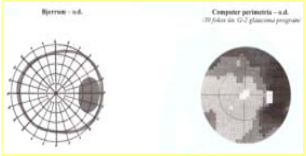
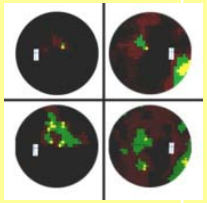
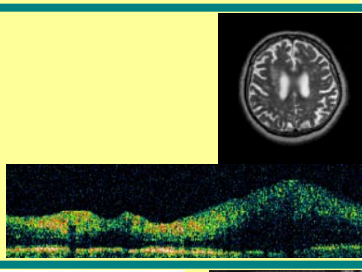
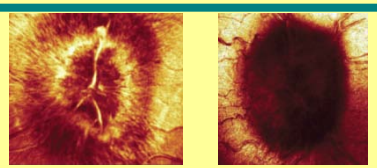
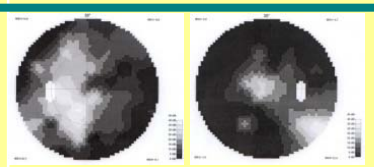
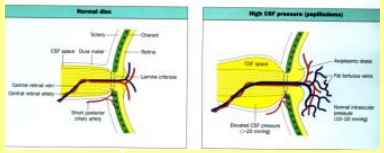
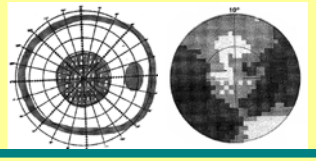
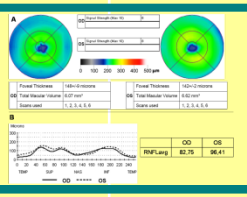
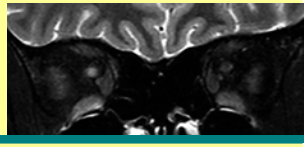
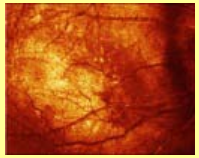
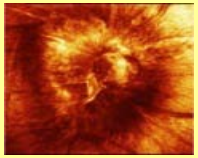
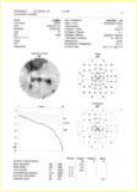
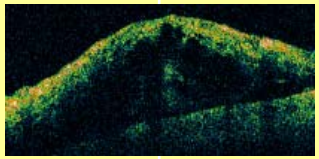
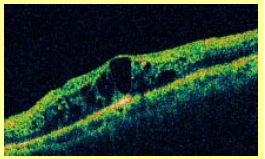
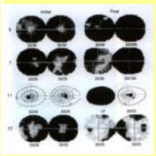
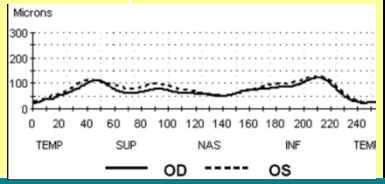
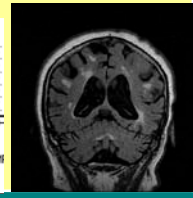
AION

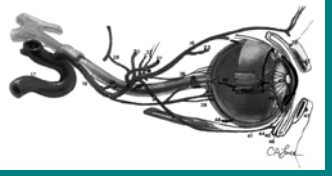


maculopathiák



Differenciál diagnosztika: NA-AION – papilla betegségek

Papilla betegsége	Vizus érték CFF érték	Papilla képe	Látótér	OCT, FLAG, MR
kétoldali NA – AION (pseudoFoster -Kennedy szindr.)	↓		 	
papilla oedema			 	
neuritis retrobulbaris	↓			 
thrombosis VCR	↓	 		 
kétoldali papilla atrophia	↓			 



EPIDEMIOLÓGIA

USA – STROKE

- **700 000 beteg/270millió lakos - 25 beteg/10 000 lakos/év -**
- **halálokok között 3. a stroke**
- **stroke 5 millió ember haláloka**
- **2020-ra ez megduplázódhat**

Magyarország – STROKE

- **40 000 beteg/10 millió lakos**
- **40 -/60/ beteg/10 000 lakos/év**
- **90%- a ischaemiás stroke, 2/3 atherosclerosis**
- **letalitás: 18/10 000 lakos (50%)**

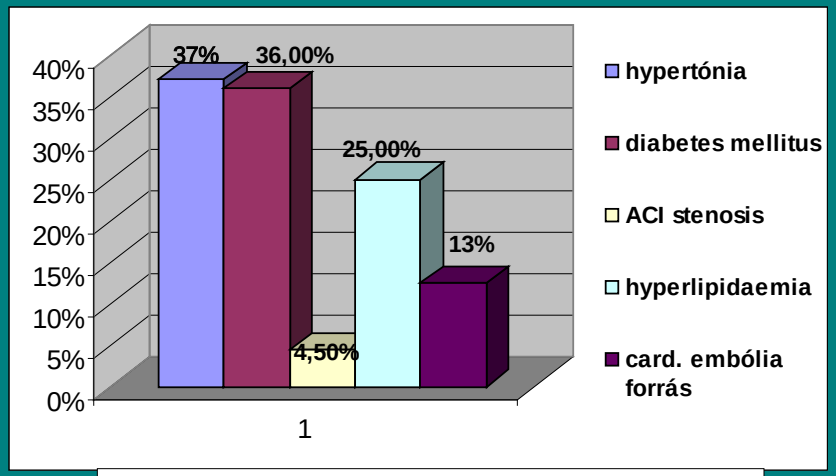
OCULARIS STROKE

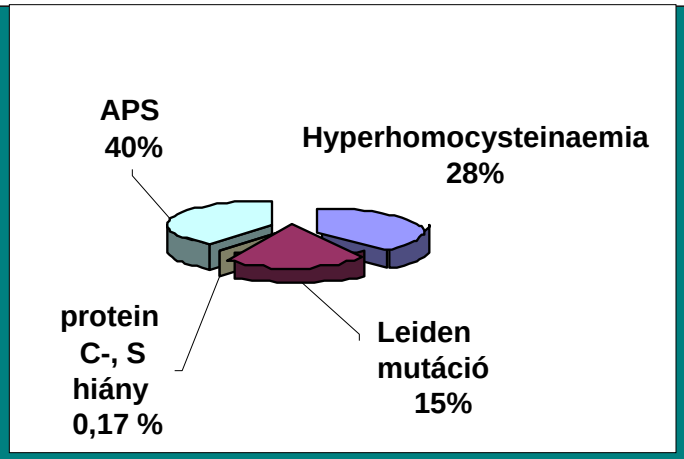
- **USA: 6000 AION, Magyarországon 250-300 megbetegedés/év**
- **a vakság egyik leggyakoribb oka (macula degeneráció, glaucoma után)**
- **mindkét szemes – egyszemes érintettség: 73,7% - 26,3%**
- **átlag életkor 57,8% életév (saját betegkör)**
- **MR eltérés – a szemtünetek jelentkezésekor: 54,6%%**

Óváry Cs. Epidemiológiai vizsgálatok. OPNI Agyérbetegségek Országos Központja, 2001., 2005

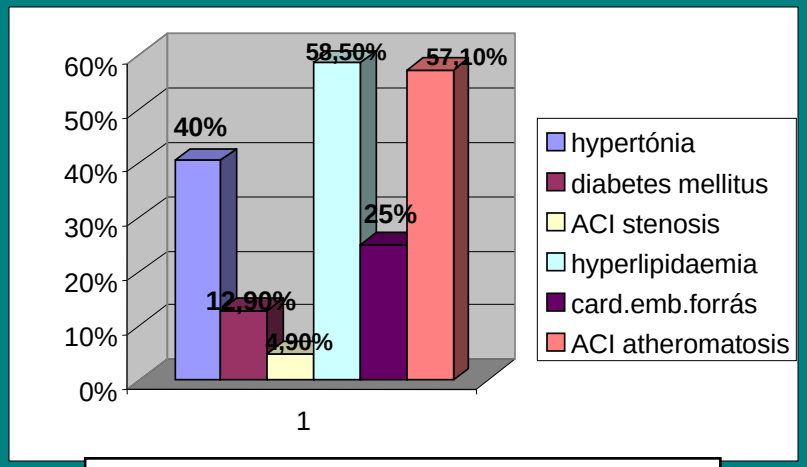
PREDISZPONÁLÓ TÉNYEZŐK

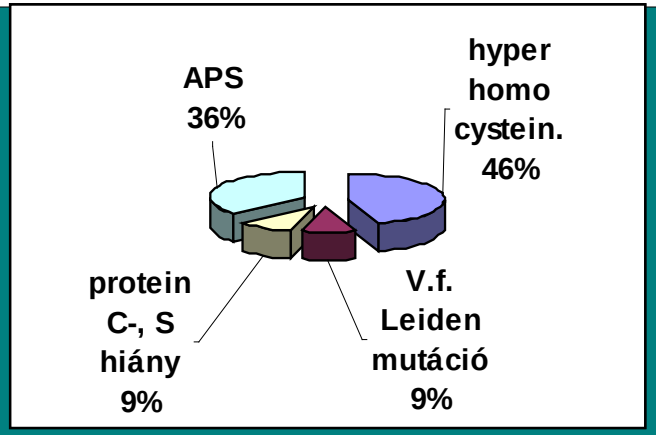
Cerebrovascularis megbetegedések





Ocularis Stroke



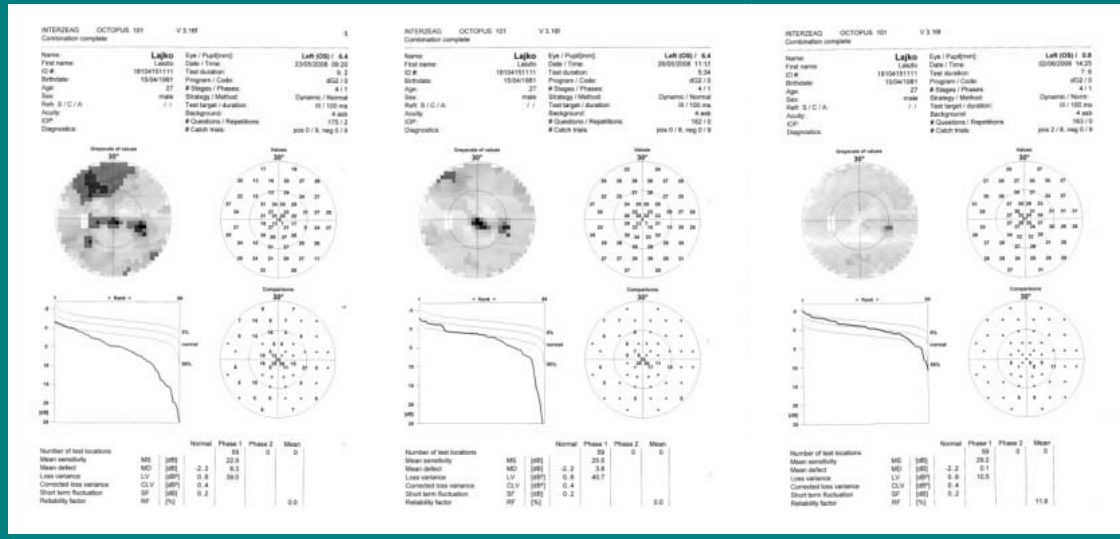


1./ KS Wong et al. **Risk Factors for early death in acute ischemic stroke and intracerebral hemorrhage.**
(A prospective hospital-based study in Asia) Stroke 1999,30: 2326.
2./ KG Heinze: **Molecular risk factor for thrombosis & risk factors in venous thrombotic diseases.**
Clin. Lab. 2000, 46:191.

KEZELÉSI LEHETŐSÉGEK

a retina és a látópálya thromboembóliás megbetegedéseiben

- **Thrombolysis**
- **Antikoaguláns kezelés**
  izoláltan, antiaggregációval
- **Thrombocyta antiaggregációs terápia**
- **Kiegészítő kezelések**
  CH-, zsír anyagcsere zavar
  HYPERTÓNIA
  Haemodilutio
  Neuroprotekció
  Vasodilatáció

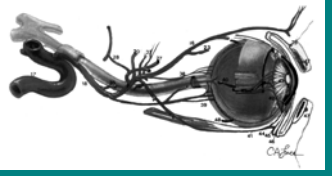


Magyar Stroke Társaság:
A stroke ellátás protokollja, 2007 (javaslat, MST honlapja)

Magyar Thrombosis és Haemostasis Társaság:
Thromboembóliák megelőzése és kezelése
(Magyar Konszenzus Nyilatkozat 2001)

American Heart Association Inc.:
Guidelines for Thrombolytic Therapy for Acute Stroke:
Guidelines for the Management of Patients with acute ischemic stroke
Circulation, 1996, 94:1167-74.

Magyar Arteriosclerosis Társaság:
Összefoglalás - a hyperlipoproteinaemiák kezelési irányelvei
(Agyérbetegségek, 2002/3.)



OCULARIS STROKE
szisztémás kezelés indikációi

az EUSI-, AHA-, és a Magyar Stroke Társaság, valamint
a Magyar Haemostasis és Thrombosis Társaság kezelési irányelvei alapján

ANTIKOAGULÁNS kezelés

1./AION azon eseteiben, ha:
- akut, egyoldali
- lezajlott AION+ismert etiológia
- pseudo Foster-Kennedy sy.

2./ Retina THROMBOSIS
- akut egyoldali+/-ismert etiológia
- akut egyoldali+társszem lezajlott thr.

3./ AION + card. embólia forrás
(pitvar fibrilláció, AMI,etc.)

4./ AION + ACI-, a.vert. dissectio

5./ AION + thrombophylia+/-stroke

6./ AION + APS syndroma

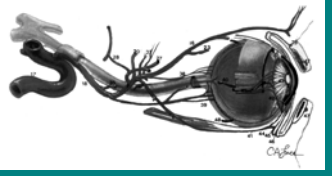
ANTIKOAGULÁNS kezelés kontraindikációi

- **nem kooperáló beteg**
- **malignus-, kezeletlen hypertónia**
- **dementia,koponya trauma veszélye**
- **szemészeti-lokális okok:**
  - **üvegtesti vérzés,**
  - **neovascularisatio,**
  - **retinopathia diabetica**

THROMBOCYTA AGGREGÁCIÓT gátló kezelés

- **ACR embólia +*ACI atherosclerosis***

- **AION+*súlyosfokú ACI stenosis műtétig***
- **Kétoldali-, lezajlott AION**
- **Egyoldali chr. AION+nincs sziszt.eltérés**



Akut ocularis stroke 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)**

} **Cél: APTT > 2x**

- **vérzési és alvadási idő kontroll**
- **klinikum alakulásától függően per os acenocoumarin kezeléssel folytatandó**
- **(thrombophylia vizsgálatok 3. hónap után)**

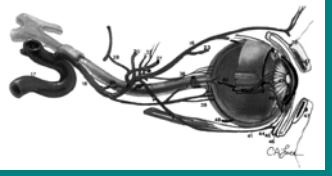
Agyödema csökkentés: **Mannitol, Glycerin**

Antiepileptikumok: **carbamazepine származékok**

Terhesség esetében **therapiás dózisú LMWH**

<u>Általános kezelési alapelvek:</u>

intracranialis nyomás monitorozása, lélegeztetés, oxigénpótlás, a hypercapnia csökkentése, ozmotikumok alkalmazása, diuretikus kezelések,
hyperozmotikus Mannitol-oldat használata, corticosteroidok adása, dekompressziós műtétek, kamrai vagy lumbális drain alkalmazása



Dilemmák és kérdőjelek

- **TISZTÁZATLAN AETIOPATHOMECHANIZMUS**
  - **mikroembólizácó – fibrin, atherosclerotikus plakk, gyulladásos folyamat?**
  - **thrombophylia – congenitalis, másodlagos**
  - **anyagcsere betegségek (DM, zsír , emésztőrendszeri)**
  - **paraneoplasia, etc.**

V Biousse: Ischemic cerebrovascular Disease.
*In: Walsh&Hoyt's:Clin. Neuroophthalmology, 1971.vol.I.**2005***

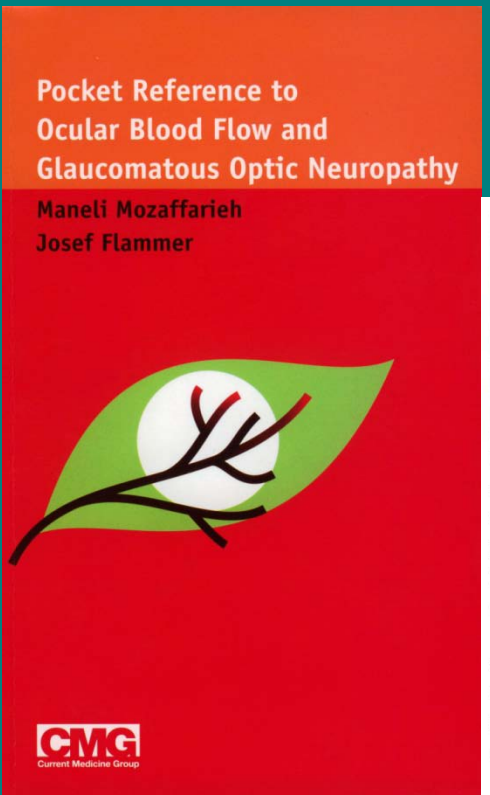
- **IDŐFAKTOR:**
  - **progrediáló látásvesztés**
  - **ok kiderítése**
  - **etiológia specifikus – akut, ex iuvantibus kezelés**
    - **(antikoagulans-, thrombolysis..)**

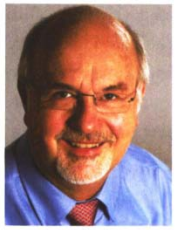
- **PRIMER és SZEKUNDER PREVENCIÓ+TÁRSSZEM VÉDELME:**
  - **csak „stroke betegek" ellátási centrumában - Egységes Módszertani elvek**

Killer H E.: ***Bilateral non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy***
in a patient with autoimmune thrombocytopenia.
*Europen Journal of Ophthalmology :Vol10, no2, 180-182:**2000.***

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.





Josef Flammer, born in 1948, studied medicine in Fribourg and Bern, Switzerland. He wrote his MD thesis in the Department of Neurobiology in the University of Berne on ultrastructure of the sympathetic nervous system. During his residency in neurology he focused on multiple sclerosis, and during his residency in internal medicine he focused on cardiovascular diseases. During his specialization in ophthalmology at the University of Bern, chaired by Peter Niesel, he focused on the development of automated perimetry in the research group of Franz Fankhauser. These studies were continued during a fellowship with Stephen Drance in Vancouver, leading to a PhD thesis on the fluctuation of differential light sensitivity. As chief resident, back in Bern, he became interested in the role of microcirculation in the pathogenesis of eye diseases, in particular glaucoma.

Professor Flammer has held the Chair of the Department of Ophthalmology at the University of Basel since 1987 and has also been Dean of the Faculty of Medicine. In Basel, he continued his research in the fields of automated perimetry, pharmacology, molecular biology and, together with Selim Orgül, microcirculation. He focused on a range of diseases that included multiple

Neuro-ophthalmologia kézikönyv - ingyenesen letölthető:

nosza.eu

Köszönöm a figyelmet!

Somlai Judit dr.

Internet: somlaijudit.hu
Email: dr@somlaijudit.hu