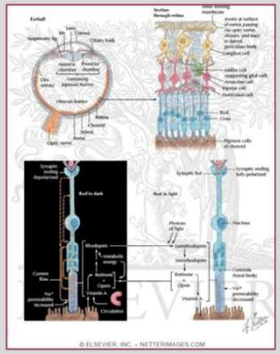
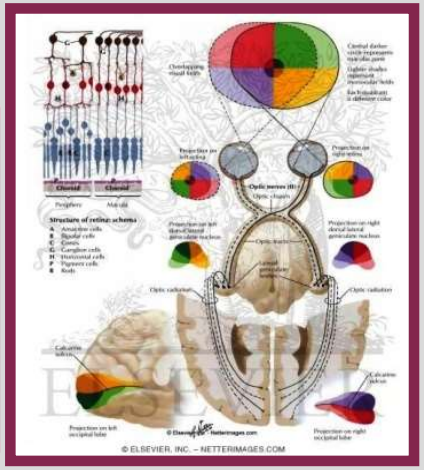
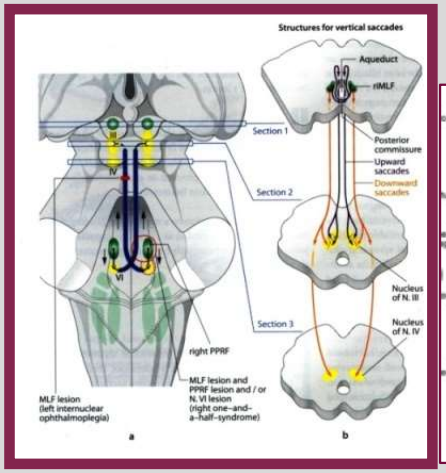
I. A LÁTÁS szenzoros – látópályrendszerének és motoros –szemmozgató rendszerének megbetegedései.
II. A Neuro-Ophthalmológiai betegvizsgálati algoritmusa

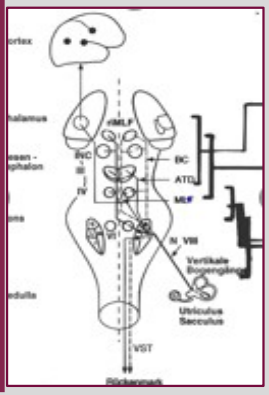
III. Az Orthoptika jelentősége a neuro-ophthalmológiai betegségek korai szűrésében.





&





Dr. Somlai Judit

MH-EK Honvédkórház, Idegsebészet, Neuro-Ophthalmológia

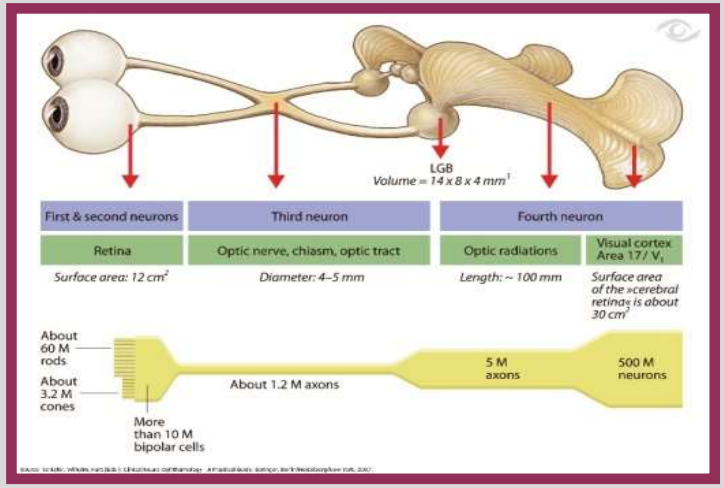
www.somlaijudit.hu; dr@somlaijudit.hu

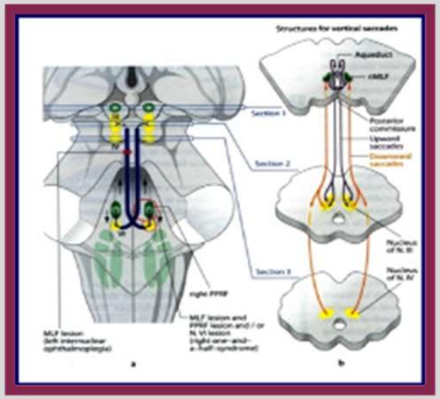
www.nosza.eu

A Neuro-Ophthalmológia (NO)

feladata

a látópályarendszer és/vagy a szemmozgató rendszer sérülésekor





fordított a gondolkodás:

látászavar/kettőslátás (előre)jelzi: a KIR betegségét

jellegzetes NO klinikum segít:

egzakt etiológia megtalálásban +/-

magassági –lokalizációs diagnosztikában

(macula felől - **anterográd** – papilla/n.II.

papilla/n.II – **retrográd** – macula)

a **látászavar** mértékének **objektív mérése**-dg:

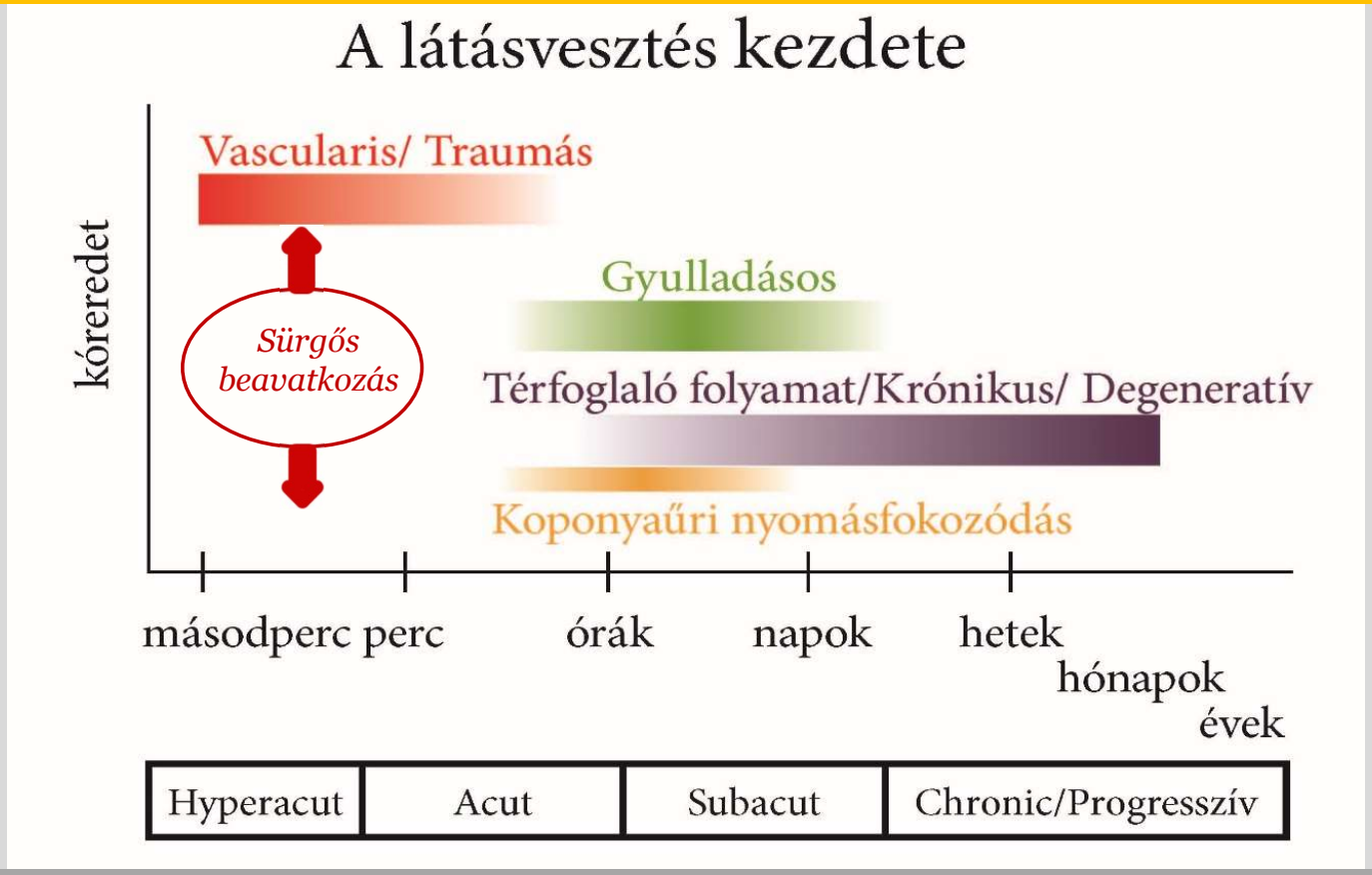
funkcionális/morfológia károsodás korai dg-val

szenzoros-motoros funkció vesztés:

relapszus, remisszió jelzés

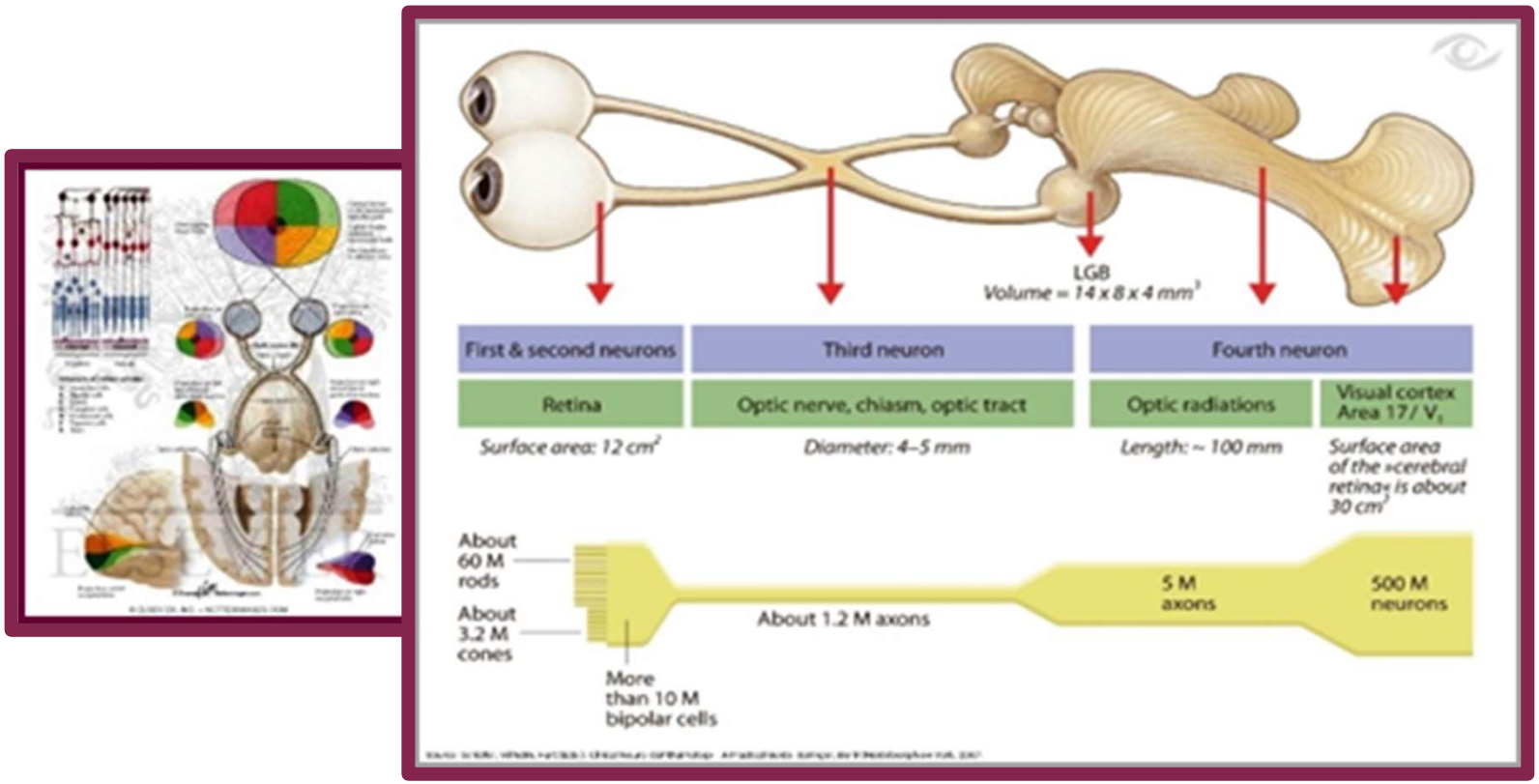
(neuroradiológiai dg +/-NO metodikák)

Az **IDŐFAKTOR**
jelentősége az **OCULARIS STROKE** okozta **vakság** megelőzésében



Látásvesztés kezdete az idő függvényében : A neuroophthalmológiai szindrómák a sürgősségi beteg ellátásban
Schiefer, Wilhelm, Hart (Eds.)Clinical Neuro-Ophthalmology – A paractical Guide (1.)Springer, Berlin, /Heidelberg/, New York,2007.

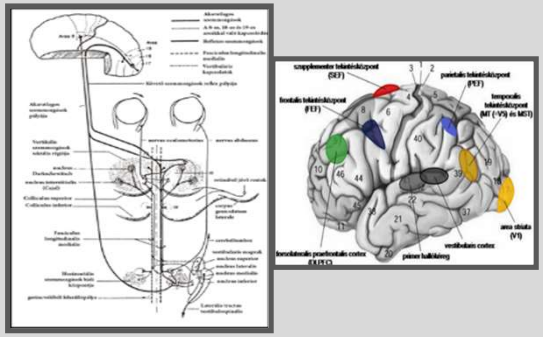
A látópálya rendszer
előjelző szerepe
a Neuro-Ophthalmológiai kórképekben



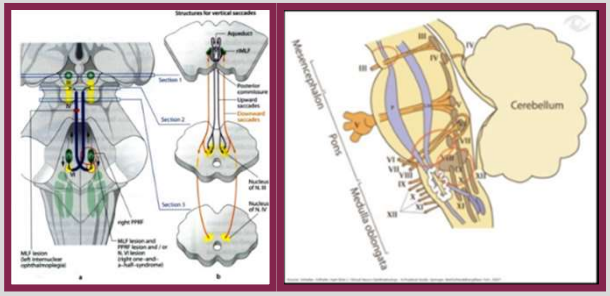
Szemmozgató rendszerek

szerepe a a KIR betegségek előrejelzésében

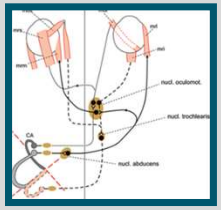
SUPRANUCLEARIS *szemmozgató rendszerek* **(FEM, SEM)**



AGYTÖRZSI –THALAMIKUS *szemmozgató központok, pályák*



PERIFÉRIÁS *szemmozgató agyidegek (infranuclearis rendszer)*



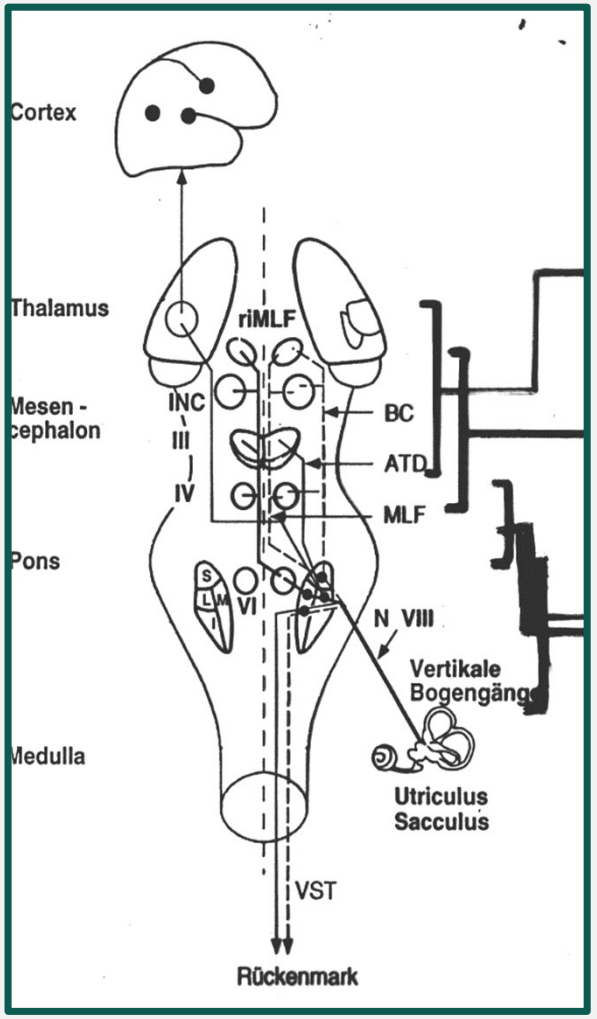
Az agytörzs (ATÖ) szerepe a szemmozgások szabályozásában

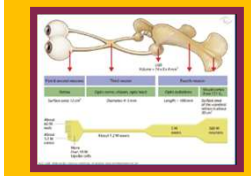
AGYTÖRZS
„relé állomás"

periféria – ATÖ – supranuclearis

ATÖ feladata:
- *konjugált szemmozgások*
- *test egyensúlyi-, helyzetváltoztatási koordináció*

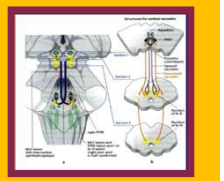
Diszkonjugált ATÖ szm zavar formái
- *horizontális síkban*
- *vertikális síkban*
- *Oculovestibularis pálya lézió – OTR*

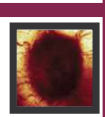




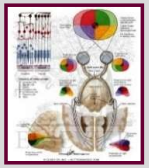
Betegség csoportok

irreverzibilis látásvesztést / tartós kettőslátást okozva



Betegség csoportok	Látópálya rendszer léziói	Szemmozgás Zavarok
STROKE OCULARIS STROKE	*egy <<< kétoldali mindkét oldalon*	*centrális*
KOPONYA TRAUMÁK	*mindkét oldalon*	*perifériás > centrális*
SM, DEVIC kór	*egyoldali >>>> kétoldali*	*centrális*
TÉRFOGLALÓ FOLYAMATOK	*mindkét oldalon*	*perifériás > centrális*
KOPONYAŰRI NYOMÁSFOKOZÓDÁS 	*mindkét oldalon*	*perifériás > centrális*

Az ANAMNAESIS jelentősége



LÁTÁSVESZTÉS

retina+/- látóideg

amaurosis fugax: *egy- /kétoldali*
- *hirtelen kezdettel*
- *(pre-, retrochiasmális)*

*

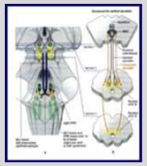
átmeneti *vagy* **tartós**

*

centrális látásvesztés *(macula) +/-*
perifériás látótér defektus
(centrális látás-megkíméltséggel)

*

átmeneti *vagy* **végleges**
látásvesztéssel járhat



KETTŐSLÁTÁS

szemmozgató rendszer

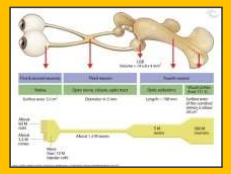
diplopia *- hirtelen kezdettel*
átmeneti / tartós
kevésbé zavaró diplopia *: centrális*
nem tolerálható diplopia *: perifériás*

Társuló neurológiai és karakteres tünetek:

- **Térérzékelési-, lépcsőn járászavar?**
- **Olvasáskor sorváltási zavar, sorok eltolódása?**

Egyéb neurológiai tünet? Diszkomfort érzés?

- *Fokozódtak- e a neurológiai tünetek?*
  fejfájás, kezdődő tudatzavar
- **Nyelészavar**, *légvételi nehézség?*



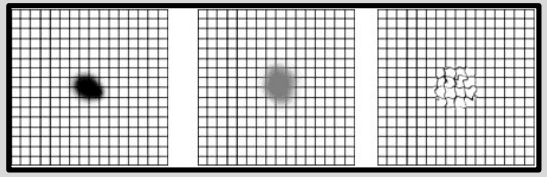
Bevezető jel – Amaurosis Fugax

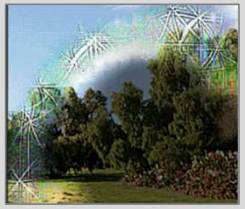
AMAUROSIS FUGAX, TV(ocularis TIA)

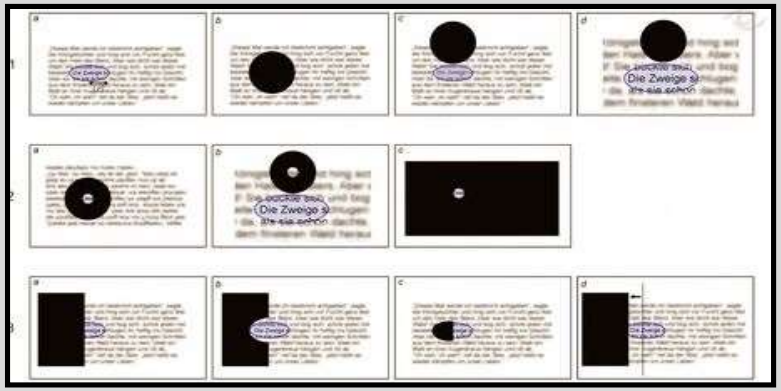
Átmeneti látásvesztés (AF-TVL)

retina+/- látóideg

- **egy /kétoldali** - *hirtelen kezdettel (pre-, retrochiasmális)*
  - **átmeneti** *de<<<egyre* ***sűrűbben***
    - ***Mp --- órákig /24óra!***
- **centrális látásvesztés** *(macula)* **+/- perifériás** *látótér defektus (centrális látás-megkíméltséggel)*
  - *relatív –abszolút* **SCOTOMÁK**
- **vibráló fényjelenségek**, *úszkáló és fix kiterjedt* **homályok**
  - **obskuráció**







Diagnosztikai algoritmus – *folyamat ábrája*

az egy és/vagy kétoldali látászavar tesztelésére

Beteség -csoport

Tünet - lelet

Döntés

Látásélesség
(távolra – közelre)

Anamnaesis

Funkciók vizsgálata

Morfológiai eltérések mérése

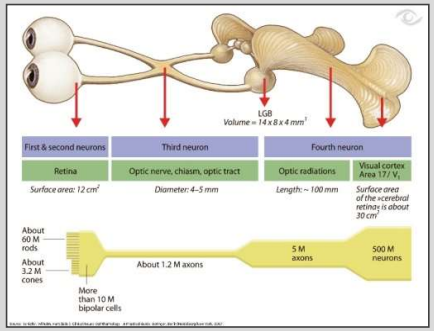
Kiegészítő vizsgálat

1. **macular**
   papillomacularis
   papillaris
   } *régiók*

Stenoplyuk
(fixációs zavar?)

Afferens **pupillomotoros reflex –funkció (RAPD)**

Szemfenéki vizsgálat
(kóros eltérés?)



2. **prechiasmalis**
   chiasma
   retrochiasmalis
   } **n.II.**

Látótér vizsgálata
scotoma

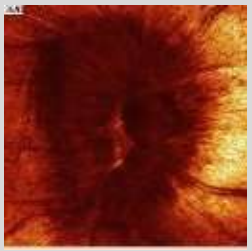
3. **Kiegészítő metodikák**

kiegészítő vizsgáló eljárások
(+/- *etiológia : bizonytalan*)
tünet

U.Schiefer, H.Wilhelm, W.Hart :
Clinical Neuro-Ophthalmology
- A practical Guide.
Springer, Berlin, Heidelberg, New York, 2007.

Hogyan keressük a papilla oedema háttérbetegségét?

Egy/kétoldali látásvesztés kivizsgálási algoritmusa – differenciál dg.



A látásfunkciók tesztjei

Anamnaesis

STLY=V?

kétoldali
-Papillaedema:KNyF
-IC Sinus thrombosis

egyoldali:
retina praethrombosis

LÁTÓIDEG LÉZIÓK

Gyulladás
*
Ischaemia
*
Kompresszió
- Tumor
- CSF - KNyF

nem

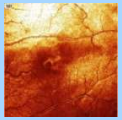
igen

Amsler rács OCT

Afferens pupillomotoros *reflex*

látás vesztés ?

Macula



Ophthalmoscopia *test (+ / -)*

PAPILLA

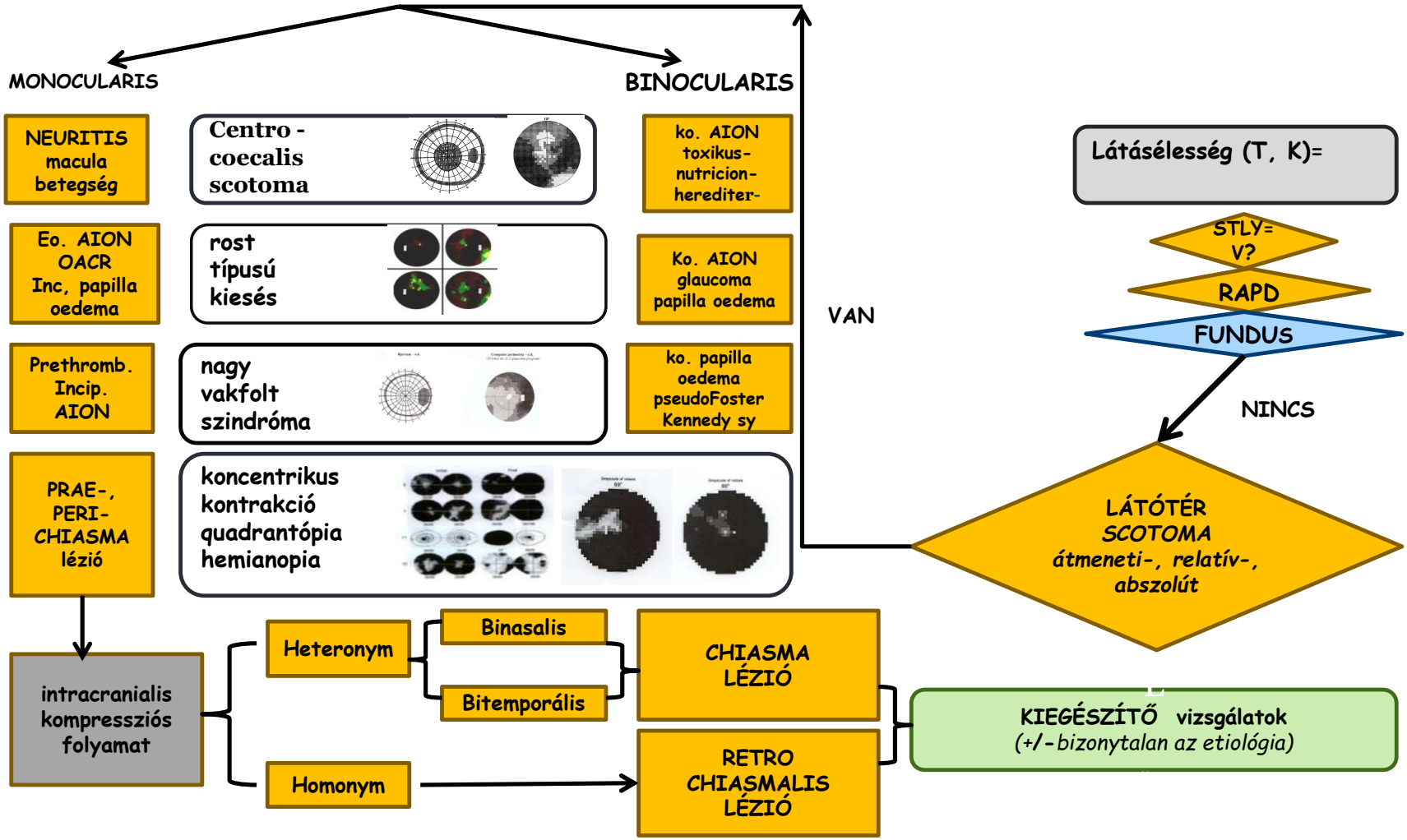
normális/ decoloráció

PAPILLA OEDEMA

atrophia

EGY- << KÉTOLDALI LÁTÁSVESZTÉS - kivizsgálás folyamata

chiasma – retrochiasmalis látóideg szakasz



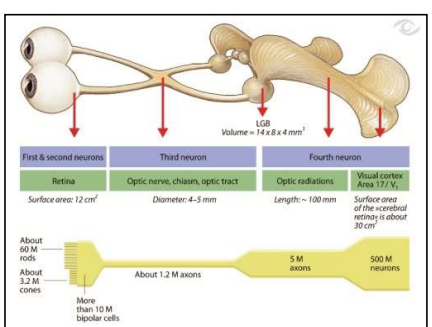
KIEGÉSZÍTŐ vizsgálatok

PRAE – *és* PERI-CHIASMALIS *laesio*

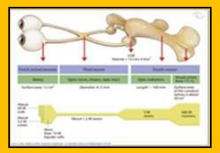
CHIASMA *laesio*

RETRO CHIASMALIS *laesio*

KIEGÉSZÍTŐ vizsgálatok
+/-bizonytalan az etiológia



- **M-OCT; p-OCT** szemfenéki morfológiai dg.
  - HRT, OCT, Gdx Vvc
- **Elektrofiziológia**
  - pattern-, FLASH VEP
  - Ganzfeld ERG
  - Multifokális ERG
- **Fluorescein Angiográfia, FLAG**
- **Szakkonzilium - társszakmák**
  - Belgyógyász (cardiológus, haematológus, etc)
  - Ultrahang – CDS-, szív UH konzulens
  - Neurológus, Idegsebész, Neuro-traumatológus
- **Neuroradiológia**
  - CT, CT - AG
  - MRI
  - MR - AG
  - DSA

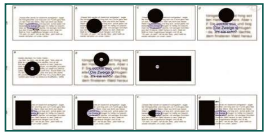
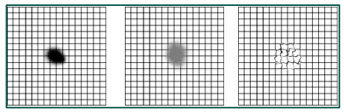


Diagnosztika : LÁTÁSVESZTÉS esetén

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

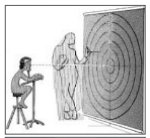
A látóideg **funkciók** mérése

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

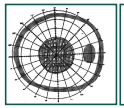
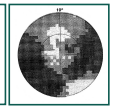



Ingervezető képesség mérése
- kritikus fúziós frekvencia (CFF)
- Elektrofiziológia : ERG-, VEP

Látótér vizsgálata
- konfrontális – betegágy mellett
- Bjerrum ernyő – centrum, vakfolt
- projekciós perimetria
  (statikus, kinetikus)



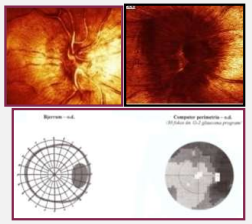
Keringési vizsgálatok
Heidelberg Retina Flowmeter (HRF)
Fluorescein angiográfia (FLAG)

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

A látóideg **morfológiai** állapota

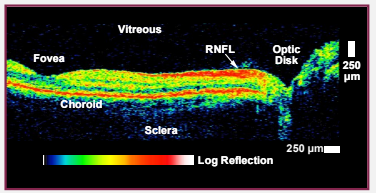
A szemfenék vizsgálata
- direkt-,
- indirekt tükrözés



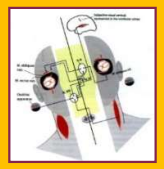
A papilla, a macula, papillomacularis régió vizsgálata

Optikai Coherens Tomográfia (OCT)

Ganglion Sejt komplex: GCC: RNFL+ GCL+IPL



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

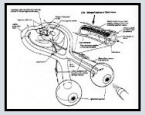


Diagnosztika : KETTŐSLÁTÁS esetén

szemmozgató rendszer vizsgálatai

Tudatzavar, eszméletlen beteg
vizsgálati lehetőségei:

- **primer szemállás**
- **szemrések:** ptosis, exo-, enophthalmus
- **pupillomotoros reflexek:**

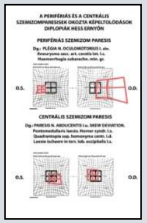


isocoria - **anisocoria**
pontin pupillák (ATÖ stroke!)

Megtartott tudatállapot:
betegágy mellett
beigazító szemmozgások
(távoli-, közelpontra)
vezetett szemmozgások
9 tekintési irányban
saccadikus szemmozgások
Dokumentálni !!!

Kettőskép analízis

- **Maddox szárny,**
- **prizma sorozat**
- **távoli kettőskép tesztje**
- **Hess ernyő**
- **Polateszt**

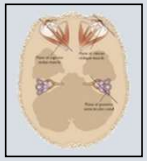


Kettőskép kezelése

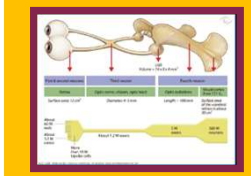
- **prizma** szemüveggel,
- **szemizom műtét**

Otoneurology – Neurology – Neuro - Ophthalmology

Elektrooculography (EOG)
Vestibuloocular reflex dg.
Optokinetic nystagmus

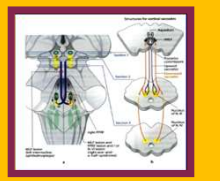


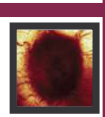
Thomas Eggert **Eye Movement Recording : Methods**
(From: A Straube, U Büttner: **Neuronal Control of Eye Movements, Neuroophthalmology**, 15-34.
Karger. **2007)**

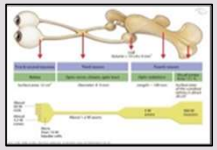


Betegség csoportok

irreverzibilis látásvesztést / tartós kettőslátást okozva

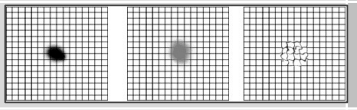
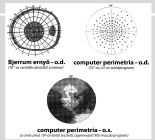
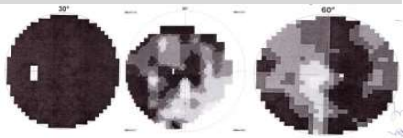


Betegség csoportok	Látópálya rendszer léziói	Szemmozgás Zavarok
STROKE OCULARIS STROKE	*egy <<< kétoldali mindkét oldalon*	*centrális*
KOPONYA TRAUMÁK	*mindkét oldalon*	*perifériás > centrális*
SM, DEVIC kór	*egyoldali >>>> kétoldali*	*centrális*
TÉRFOGLALÓ FOLYAMATOK	*mindkét oldalon*	*perifériás > centrális*
KOPONYAŰRI NYOMÁSFOKOZÓDÁS 	*mindkét oldalon*	*perifériás > centrális*



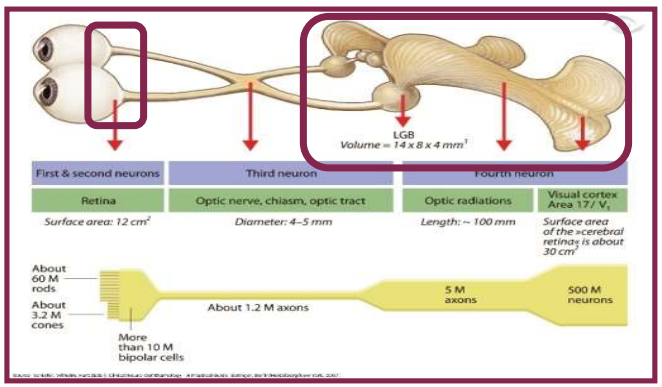
ANTECHIASMÁLIS OPTICOPATHIÁK
betegség csoportok
(retrográd maculáris – centrális funkcióvesztéssel)

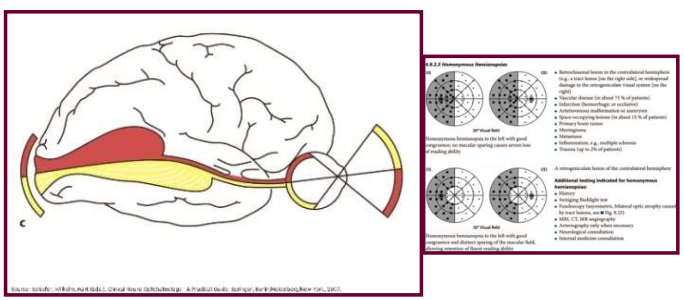
Fő betegség csoportok	Betegség alcsoportok			
Genetikai *betegségek*	**Monogénes** *neurológiai bets +/- OA*	**LHON** *mitochondriális betegségek*	**Charcot - Marie Tooth** *szindróma*	**Spinocerebellaris** *degenerációk*
KIR **vascularis** *Opticopathiák*	arteritises **AION**		retina **ACR törzs occlusio** non – arteritises **AION**	
KIR **traumás** *opticopathiák (TON)*	direkt **TON**		indirekt **TON**	
IC **kompressziós** *OP +/-* **paraneoplasia**	*IC* **kompresszió:** *primer-, szekunder-*		**KNyF**	*retinopathia* **(CAR)** *opticopathia* **(MAR)**
KIR **demyelinizációs** *betegségei* **SM variánsok**	**neuritis** *n.***II.** *SM*	*Devic féle* **optico-spinalis** *demyelinisatio*	**NMO** *féle spektrum betegség*	**ADEM** *Schilder kór Marburg kór*
IC **autoimmun** *kórképek*	**APS** *szindróma*	**SLE** *Sjögren szindr.*	**GCA** *Óriássejtes arteritis*	**Sarcoidosis** *Wegener* **granulomatosis**
Fertőző *KIR kórképek*	**Bakteriális**		**Virális**	**Mikogén**

Szemtünetek NR	Sclerosis Multiplex -NR	Neuromyelitis Optica –NMO
Kezdeti tünetek	•egyoldali látásvesztés •vakító fehér fénylátás •centrális látótér kiesés, olvasási zavar •szemmozgáskor szem, fejfájás	•egy/kétoldali progresszív markáns látásvesztés • inkomplett amaurosis, fén
Vizus Távoli+Közeli	T: 1-2 mou – 0,15-0,2 (exc fix,)	T: fénysejtés?
	K: Csapody XIII.? (1-1 betűrészlet)	K: Csapody XIII.-t sem
Amsler rács	Centrális abszolút scotoma 	komplett abszolút scotoma
Színlátás:	akut fázisban : **teljes színlátásvesztés** terápia után: **részleges / teljes színlátás visszatérés**	
CFF:	akut fázisban : **20-25 Hz alá csökken** terápia során :**35 Hz fölé emelkedik**	
Fundus	kezdet: ép 6-8 hét: temporalis /teljes papilla decoloratio	
Látótér	 akut fázisban: centrális (5-10 fok) abszolút scotoma,terjedhet 25-85 fokig terápia után: relatív paracentrális scotomák 	
VEP	VEP: demyelinisatio- latencia növekedésmajd amplitudó csökkenés	VEP : latencia növekedést megelőzi a nagyfokú amplitudó redukció
OCT	szektoriális – amplitudó csökkenés – RNLF veszteség sec. csökkenés	difffúz RNLF veszteség csökkenés

szemtünet : **Ocularis Stroke +/- Stroke**
Kétoldali NA-AION
+
Jobboldali radiatio optica lézió - *Occlusio ACM l.d.- hemianopia homonyma ls.*

AMAUROSIS FUGAX, TVL (ocularis TIA)





44 éves, férfi, kezelt hypertóniás

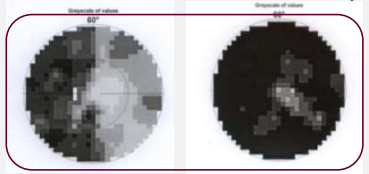
*pre*hospitális *anamnaesis*:

1.stroke:OS - STROKE : ***jobb****oldali* **NA AION-2010 ELŐTT**

2.stroke: Cerebrovascularis Stroke-2010*:*

CT-AG*:* **Occlusio ACM l.d.**

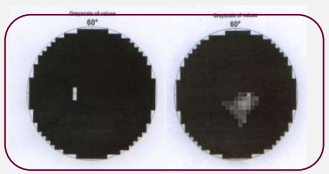
CDS**:** *Occlusio ACI l.d. bifurkációtól*
& embolóaén plakkok a bal ACI bifurkációban is!



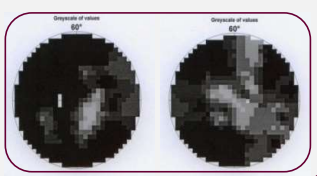
Bal homonym hemianopia : *CV laesio: radiatio optica ld.*

3.stroke*:*OS - STROKE : ***BAL****oldali* **NA AION -2011**

Bal *papilla mpl. mikroembólizációja: fájdalmatlan-, gyors látásvesztése*



szisztémás kezelés



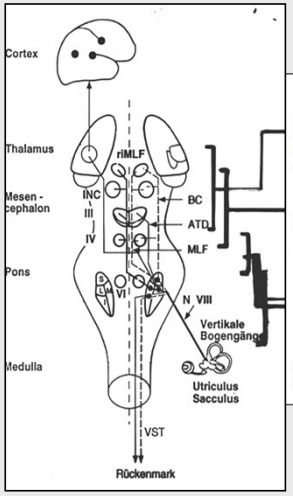
STROKE - OCULAR STROKE – KETTŐSLÁTÁS
szemmozgató központok –agytörzs
TÜNETTAN

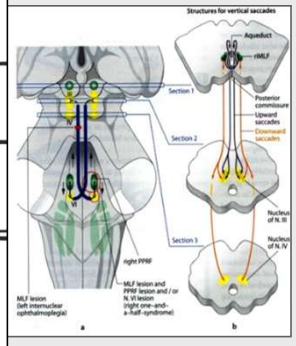
Vascularis elváltozás:az **AGY**ban : **ISCHEMIÁS STROKE**

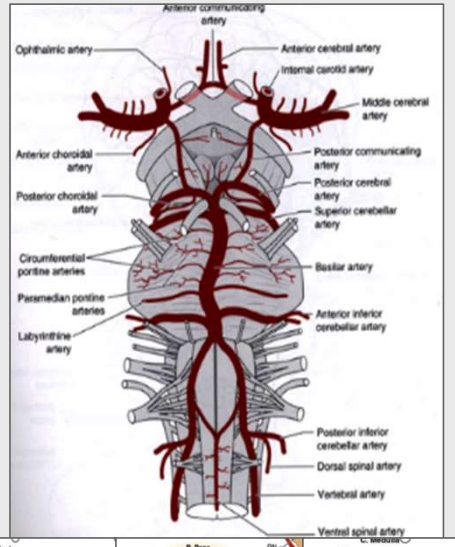
+/- az **AGYTÖRZS**ben : **OCULARIS AGYTÖRZSI STROKE**

Tünetei:

- **Szemmozgató agyidegi magvak<**
- **Internuclearis pályák >>>**
- **Vestibulo – Ocularis Reflex pályák<<**
- **VOR – THAL magvak >>**





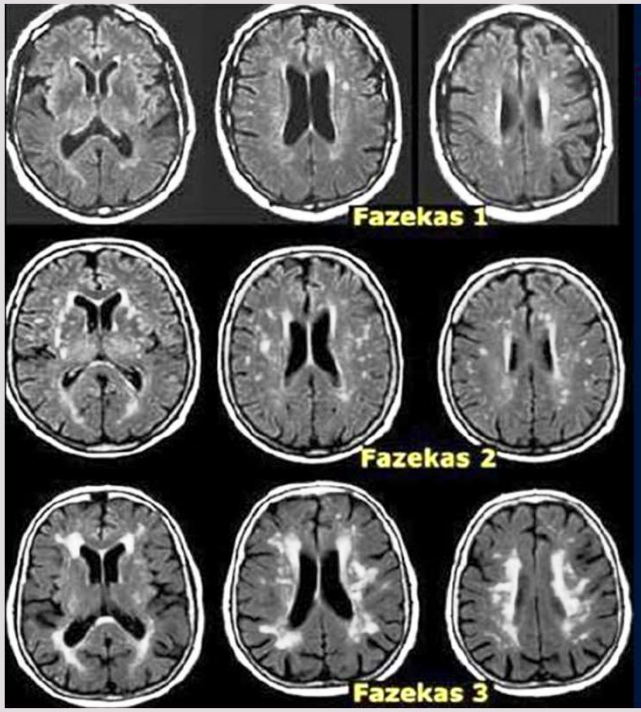


Diagnosztika – neuroradiológia - MR , MR AG
Prof. Dr. Barsi Péter:
A stroke képalkotó diagnosztikája.
Vascularis myelopathia. Vascularis malformatiók.
(Prof. Dr. Barsi Péter engedélyével)

Semmelweis Egyetem
MR Kutatóközpont
Budapest

Az UBO-k 8 leggyakoribb oka

- Perivascularis terek (Virchow-Robin, VRT)
- Arteriolosclerosis („normális” öregedés *vagy* betegség)
- Lacunaris infarctusok
- Chronicus hypertensiv encephalopathia
- Migrén
- Cerebralis amyloid angiopathia
- Demyelinisatiós kórképek (SM > ADEM)
- Metastasis
- Diffúz axonkárosodás (trauma az anamnézisben)



Vascularis leukoencephalopathia osztályozása

Enyhe

Közepes

Súlyos

Mi a tényleges oka

KNyFnak? & IIH-nak?

KNyF okai

1. **Cerebrospinalis liquor (CSF)**
   - *szekréciós*
   - *keringési*
   - *felszívódási*

   } *zavar-hydrocephalus*

2. **Téraránytalanság** *a koponya térfogata és tartalma között:*
   - *intrakraniális tumor*
   - *fejlődési rendellenesség*

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

4. *Elsődleges intracerebrális* **vénás keringési zavar**

Fiziológiai kapcsolat:

CSF keringés & IC vénás keringés *között*

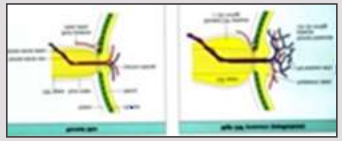
Digre KB, Corbett JJ : "Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): A reappraisal". Neurologist. 7: 2-67 (2001).

Megemelkedett IC nyomás (KNyF)

- **CSF : szekréciós zavara**
  hyperszekréciós hydrocephalus *(meningitis)*
- **CSF : áramlási keringési zavara**
  elzáródásos hydrocephalus (IC tumor)
- **CSF : reabszorciós zavara**
  Normal Pressure Hydrocephalus (NPH)
  SSS thrombosis stenosis

Szemtünet – Papilla oedema

IIH korai - legszignifikánsabb jele



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

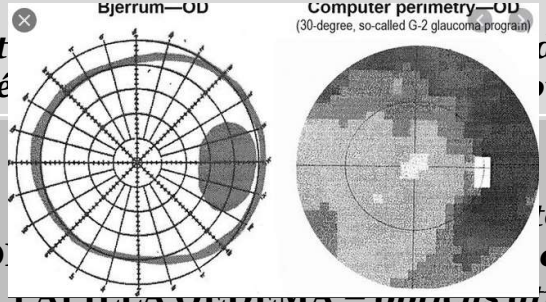
Tranziens Vizuális Obskuráció (TVO)

(előre jelzi a kezdeti papilledemát)

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

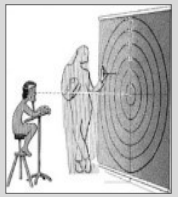
Nagy vakfolt tünet

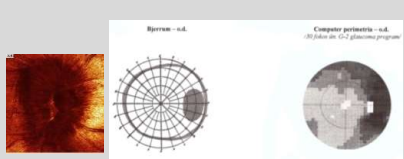
(a legkoraibb, legszenzitívebb jele a papilla oedemának)

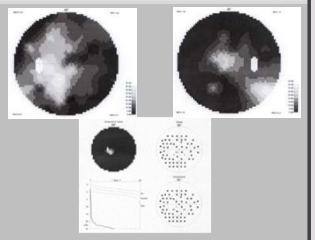


- ***Lát… …dnak sokáig***
- ***Ké… …ontrakciója***

O… …tekben
…congestio
PAPILLA OEDEMA – opticus atrophia,
látásélesség romlik

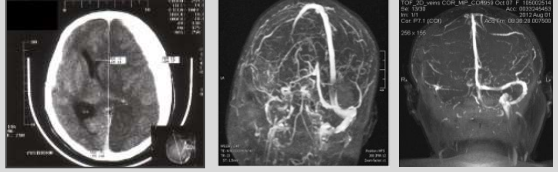






NEURO - RADIOLÓGIA

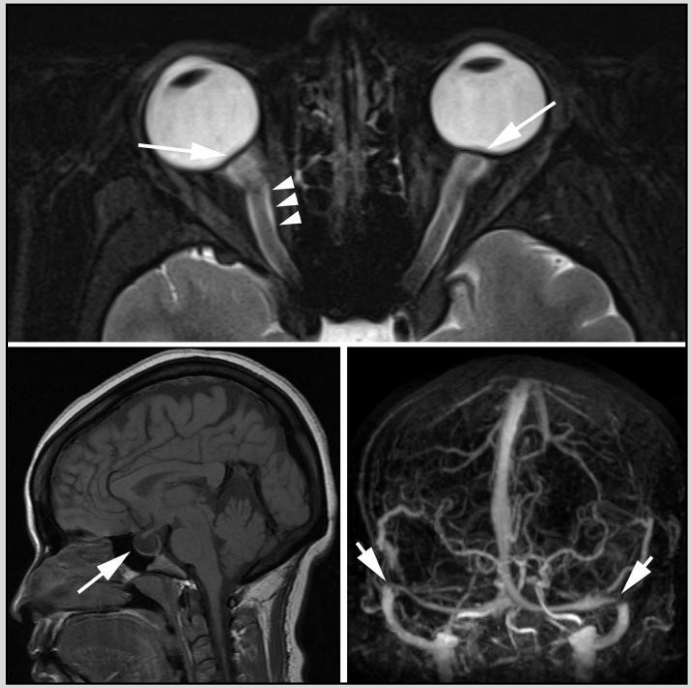
a papilla oedema háttérbetegségeinek diagnosztikájában



CT-Venographia :

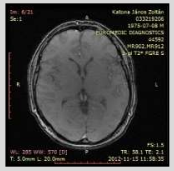
- *meningealis infiltratio, isodenz tumorok*
- *nagyobb kiterjedésű intracerebrális thrombosisok*

MRI / MRI venographia :
cerebrális sinus thrombosisok



Papilla oedema karakterisztikus neuroradiológiai jelei

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

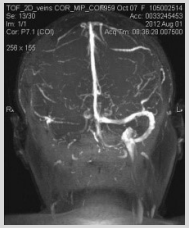


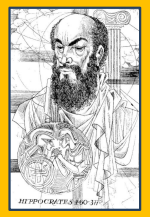
Barsi P. Diagnostics of the Recent Imaging Technique in cases of Intracranial Tumours.
Hungarian Congress of Neuroradiology , Siofok, 2009

Az MR Venográfiában kritikus pont:

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

Megfontolt döntés szükségeltetik ilyen esetekben!





TEAM jelentősége

Magyar Stroke Társaság

Magyar Thrombosis Haemostasis Társaság

OMSZ

Magyar Neurológiai Társaság (MANE)

Magyar Idegsebészeti Társaság

Magyar Neuroradiológiai Társaság

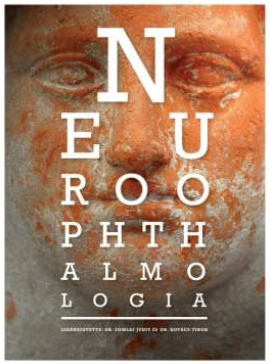
Magyar Neuroimmunológiai Társaság

MAGYAR NEUROIMMUNOLÓGIAI TÁRSASÁG

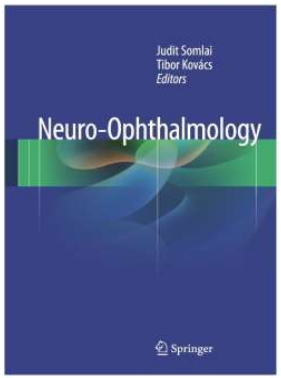
Magyar Szemorvos Társaság
Neuro-Ophthalmológiai szekció

MAGYAR SZEMORVOSTÁRSASÁG
SOCIETAS OPHTHALMOLOGICA HUNGARICA

Neuro-Ophhtalmológia könyv, hálózat



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.



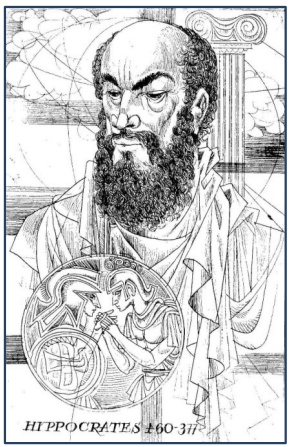
Neuro-Ophhtalmology
2016. – Springer Int. Publ.
http://www.springer.com/gp/book/9783319289540

Readers No.:**27**
Downloads No.: **105 720** *(2020-01-25)*
Reviews:**3**

- *Prof. L. Csiba (HUN),*
- *Prof. N.R.Miller (USA),*
- *Prof. J.Flammer (Schwitzerland)*

Köszönet az
52! MAGYAR társszerzőnknek és az Ő segítőiknek!

HOLISZTIKUS szemlélet



Harold P. Adams et col.
Guidelines for the Early Management of Adults With Ischemic Stroke:
A Guideline From the: *American **Heart** Association/*
*American **Stroke** Association Stroke Council,*
*Clinical **Cardiology** Council,*
Cardiovascular Radiology** and **Intervention Council
Atherosclerotic Peripheral Vascular Disease and
***Quality of Care** Outcomes in **Research Interdisciplinary** Working Groups*
Stroke: **2007**;38:1655-1711. AHA/ASA Guideline

AHA/ASA Guideline
Guidelines for the Primary Prevention of Stroke
A Statement for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association

Köszönöm a
megtisztelő
figyelmüket!

www.SomlaiJudit.hu
www.nosza.eu
dr@somlaijudit.hu