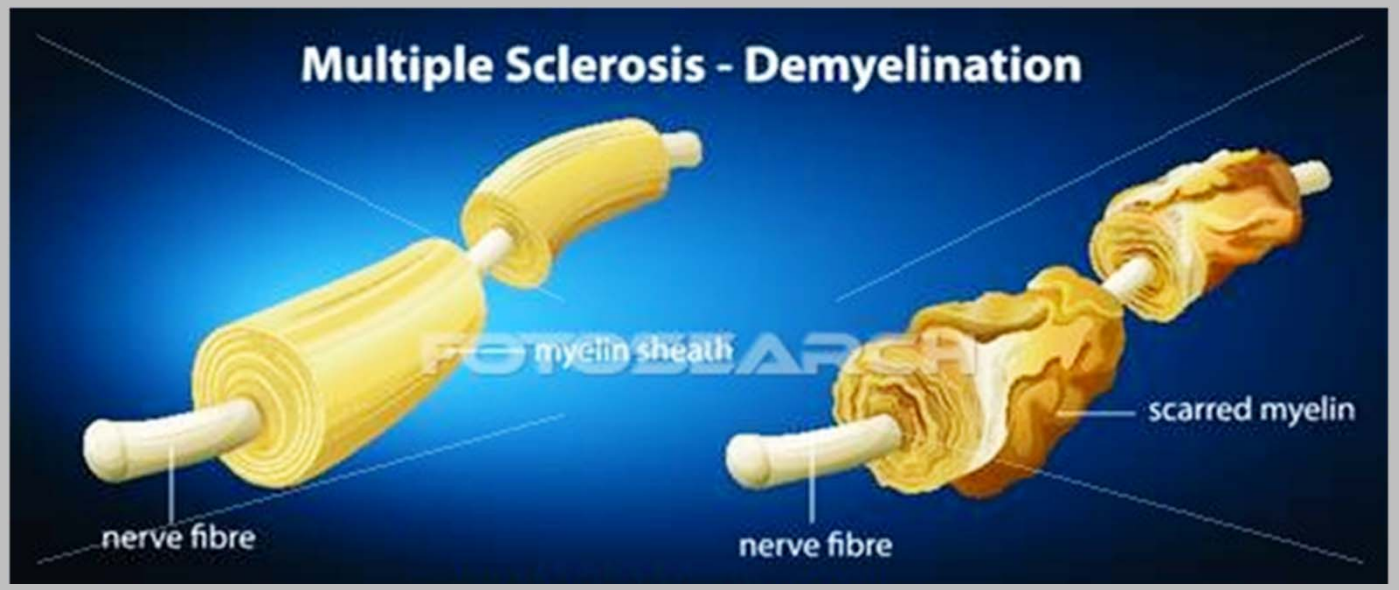
NEURITIS RETROBULBARIS

diagnosztikája, differenciál diagnosztikája
a legújabb neuroimmunológiai etiopathomechizmus ismeretek
és szisztémás kezelési ajánlások hátterében

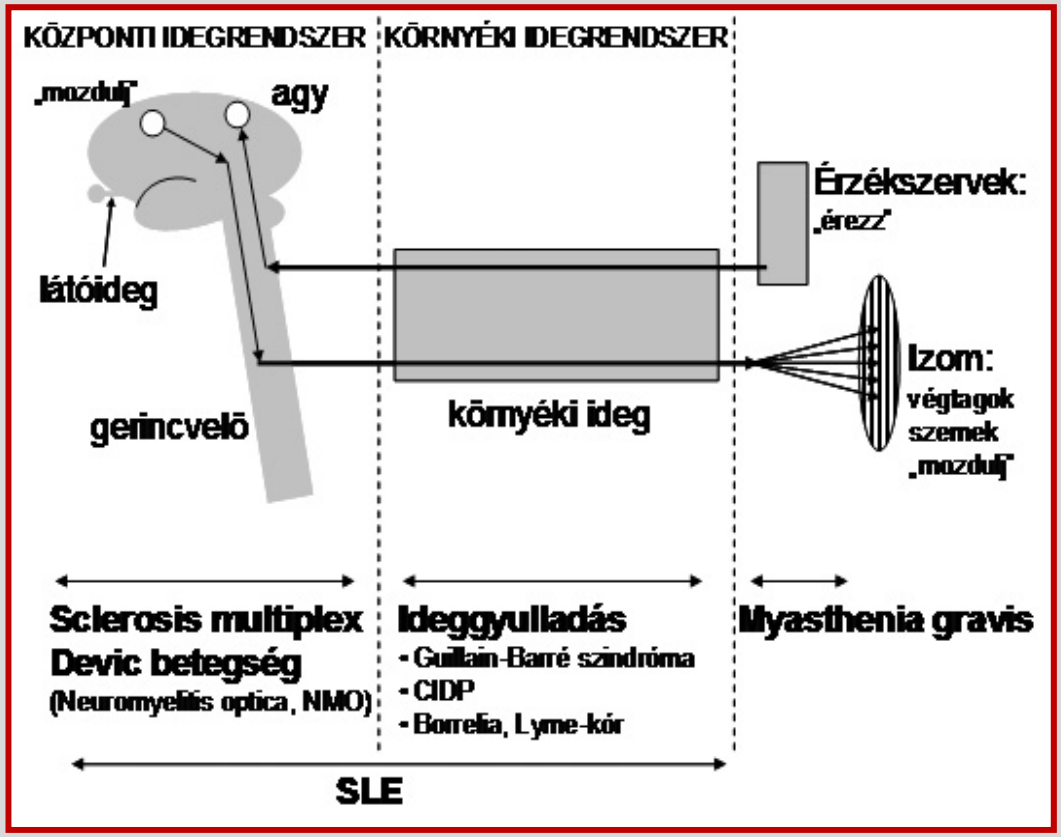


Somlai Judit

HM Egészségügyi Központ
Neurológia Stroke
NEURO-OPHTHALMOLOGIA

www.szemorvostarsasag.hu
www.neuroimmun.hu
www.magyarsminfo.hu
www.nosza.eu

A szemtünetek jelentősége a NEURO-IMMUNOLÓGIAI kórképekben



A z egyoldali progreszív látásvesztések előjelezhetik :

- az induló
  vagy
- már zajló **szisztémás autoimmun betegséget** a központi idegrendszerben

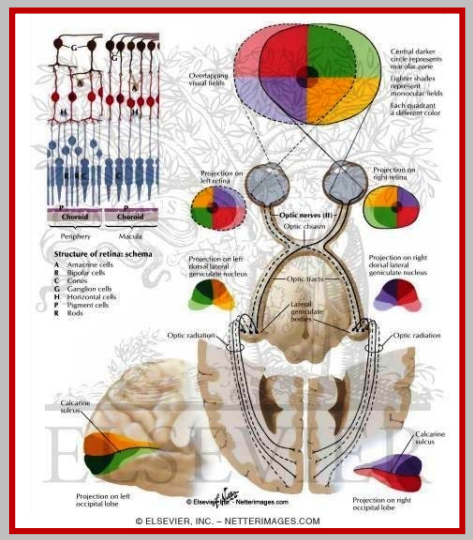
A szemtüneteket okozó látásfunkciók követésével

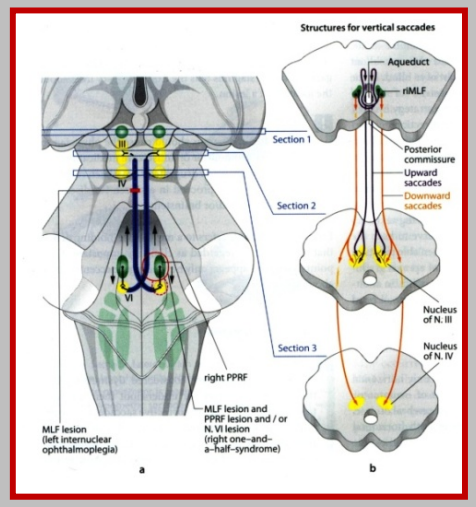
- a betegség prognózisának – remissziójának megítélésében
- a kezelés effektívitásának mérésében

A szemtünetek differenciál diagnosztikája lehetőséget ad

- a nem-autoimmun eredetű neurológiai betegségek elkülönítésében
- a lokális illetve a szisztémás állapot tesztelésében

A szemorvos feladata
a látópályarendszer sérülésekor

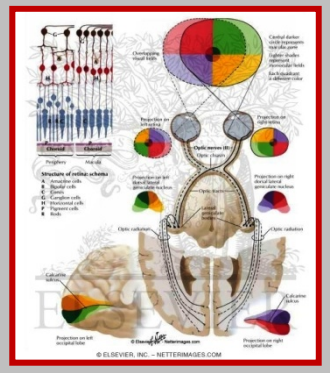




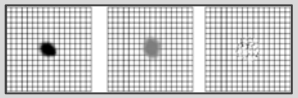
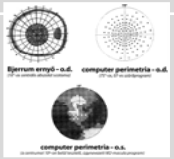
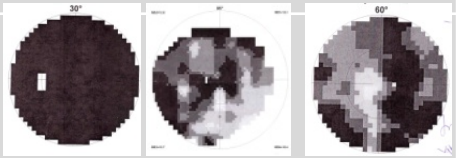
- *fordított a gondolkodás:*
  szem – rendszerbetegség
- *magassági diagnosztika, lokalizáció*
- *funkció vesztés – morfológiai eltérés nélkül*
- *a morfológiai károsodás mértékének fokozódása - relapszust jelezhet*
- *a kezelés-, rehabilitáció hatékonyságának követése*
- *minél koraibb a diagnózis – hatékonyabb a terápia*

Látáspanaszok - szemészeti anamnaesis

LÁTÁSVESZTÉS
retina+/- látóideg

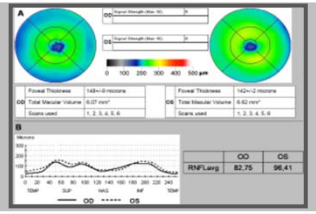
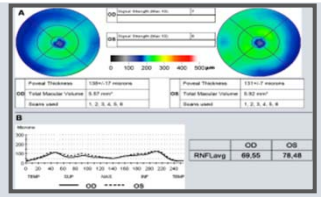


- **egy /két oldali - hirtelen kezdettel?** (*pre-, retrochiasmális*)
- **átmeneti vagy tartós?**
- **centrális a látásvesztés, olvasáskor zavaró?**
- **perifériás látótér defektus?** *centrális látás-megkíméltséggel*
- **társuló neurológiai tünetek?** *urgens beavatkozás*
- átmeneti vagy végleges-e a látásvesztése, progresszív?

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	*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*

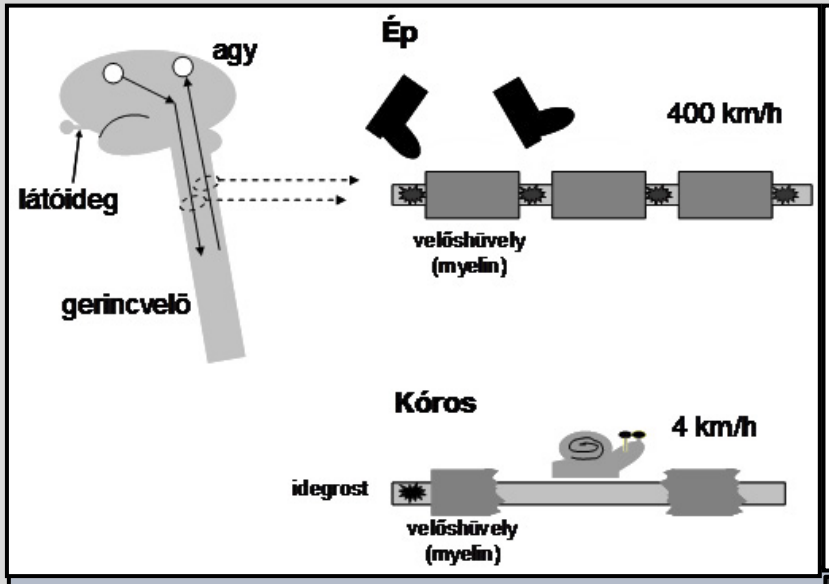
SM / NMO okozta neuritis retrobulbaris differenciál diagnosztikája

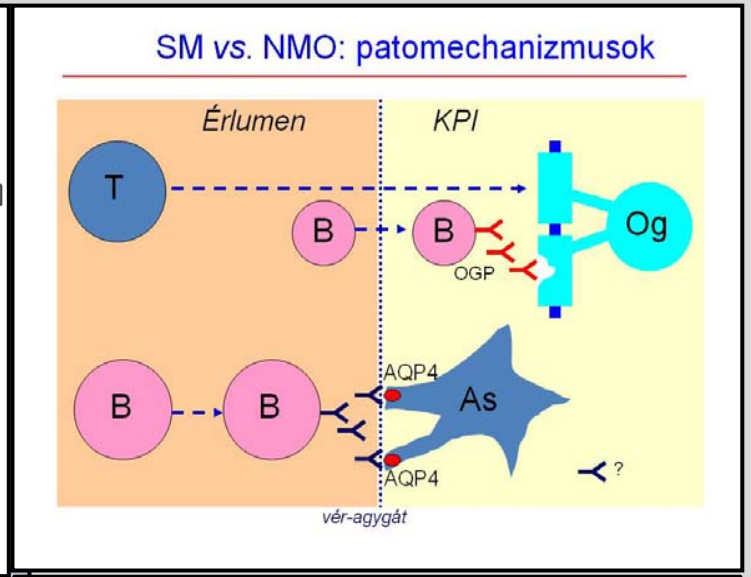
MS and NMO: Partners No More *Steven L. Galetta, MD Department of Neurology, University of Pennsylvania, Philadelphia, Pennsylvania J Neuro-Ophthalmol 2012; 32: 99-101*

	SM okozta Neuritis Retrobulbaris	Devic - féle Neuro Myelitis Optica
etio-pathomecha-nizmus	**demyelinisatio – axonkárosodás**	**axonkárosodás**
szem tünetek	**látásvesztés : egyoldali centrális – perifériás** ***decoloratio (kései-temporalis)*** *Szemfájdalom*	**látásvesztés << fén , egy<kétoldali papillitis, nehezen javul, recidivál**
neurológiai tünetek	**érzészavarok, vizelettartási zavarok**	**Myelitis transversa,** para-, tetraparesis,
diff. dg.	**LHON, AION, kompressziós-, endokrin okok**	LHON, SM, **autoimmun betegség keresendő**
labor liquor dg.	**OGP pozitív**	**Se-anti-Aquaporin 4. pozitív (deffinitív NMO: 70%:+, RION és BON:20%:+)**
VEP	***demyelinisatio- latencia növekedés - amplitudó csökkenés - szekunder rostveszteség***	***primer rostkárosodás amplitudó redukció- kioltott görbe***
OCT	***szektoriális –RNLF csökkenés*** 	***diffúz RNFL csökkenés*** 
Terápia	**STEROID lökésterápia** **IMMUNMODULANS** kezelés **Betaferon,Avonex**	**STEROID lökésterápia** ST+**IMMUNSUPRESSIO** **Azathioprin / Rituximab**,NMO + SLE: **Cycl., MTX**

Etiopathomechanizmus
SM – NMO

Neuromyelitis Optica
Mark J. Morrow, MD, Dean Wingerchuk, J of Neuro-Ophthalmology ***2012****;32:154–166./*
Neuromyelitis optica. (Devic betegség). *Illés Zsolt:*
in Csépány T-Illés Zs. Klinikai Neuroimmunológia , Professional Publ. Kft, ***2014.***





SCLEROSIS MULTIPLEX

- aktiválódó T-sejtek keresztreakciója a KIR myelinhüvely sejtjeivel
- nem ismert a (primer) antigén
- lehet Ea-mediált lézió de nem ismert az antigén
- immunválasz heterogén (T- és B-)

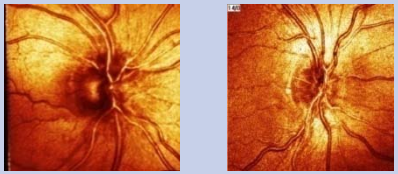
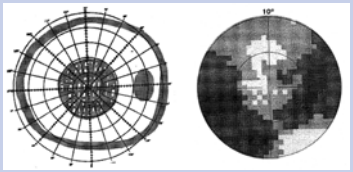
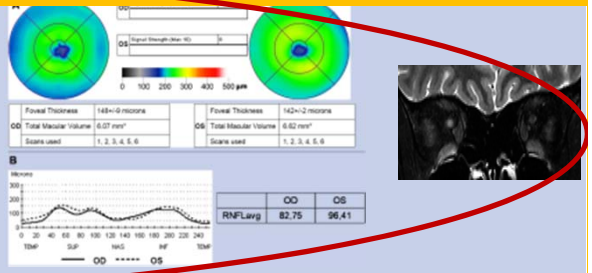
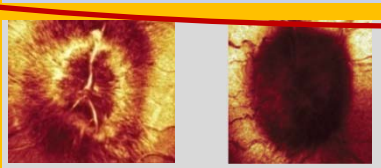
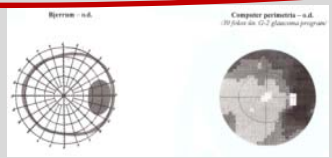
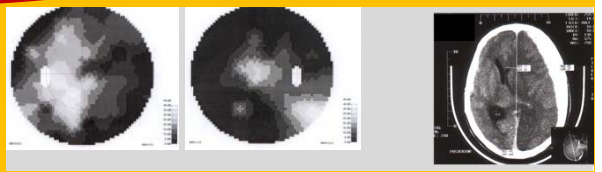
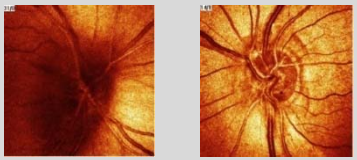
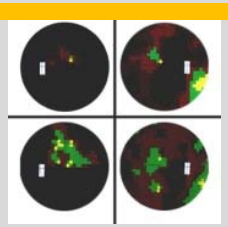
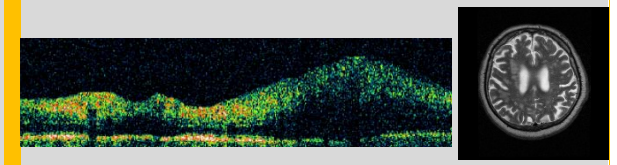
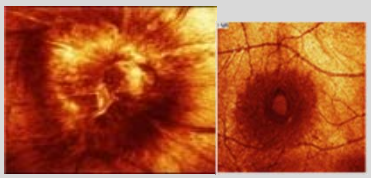
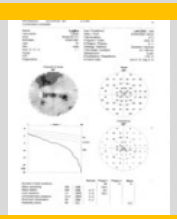
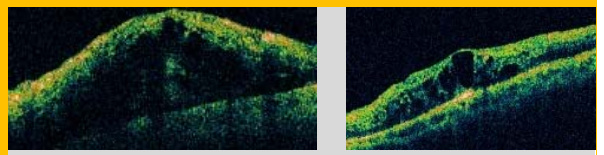
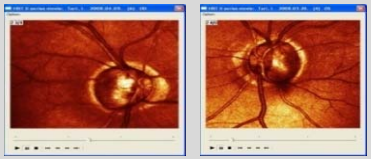
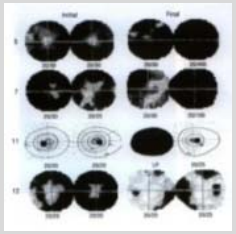
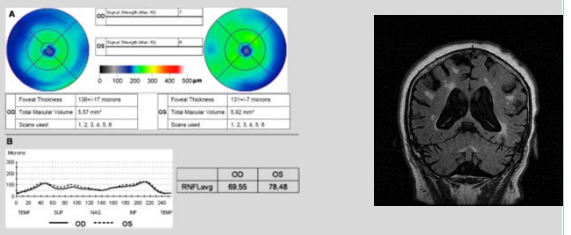
(demyelinisatio ⟶ axonkárosodás)

NEUROMYELITIS OPTICA

Ok: **anti-Aquaporin4 EA** nevű IgG
EA célpontja: **Aquaporin4** molekula:

- KIR fő víz csatornája
- parenchyma + vér/liquor
- erek körül, kéreg-fehérállomány határán

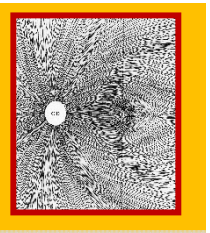
(axonkárosodás)

differenciál dg. *prechiasmalis n. opticus*	Vizus CFF	Papilla képe	Látótér	OCT, FLAG, MR
neuritis retro-bulbaris	↓			
papilla oedema	N			
kétoldali NA – AION (pseudoFoster-Kennedy szindr.)	↓			
thrombosis VCR	↓			
kétoldali papilla atrophia (LEBER)	↓			

A látóideg vizsgálat algoritmusa

a funkciók mérése és a morfológiai vizsgálatok

anamnaesis (auto-, hetero-)



A látóideg FUNKCIÓK tesztjei

ALAPVETŐ METODIKÁK:

- visus: távolra & közelre
- színlátás – szerzett
- Amsler rács teszt
- pupillomotoros afferens reflex

AZ INGERVEZETŐ KÉPESSÉG MÉRÉSEK:

- kritikus fúziós frekvencia (CFF)
- Elektrofiziológia:VEP, mfVEP, ERG

A LÁTÓTÉR VIZSGÁLATAI:

- konfrontális – **betegágy mellett**
- Bjerrum ernyő – **centrum, vakfolt**
- projekciós perimetria :statikus, kinetikus **centrum+periféria**

A PAPILLA KERINGÉSI VIZSGÁLATAI

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

A látóideg MORFOLÓGIAI eltéréseinek vizsgálatai

A SZEMFENÉK VIZSGALATAI:

- Direkt tükrözés
- Indirekt tükrözés
- Szemfenéki fotó

A PAPILLA ROSTVESZTESÉGÉNEK MÉRÉSE:

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

A MACULA, PAPILLOMACULARIS RÉGIÓK ANALÍZISE:

ganglionsejt komplexum (GCC) vizsgálata:GCC: RNFL+ GCL+IPL vastagság- , /változás mérése

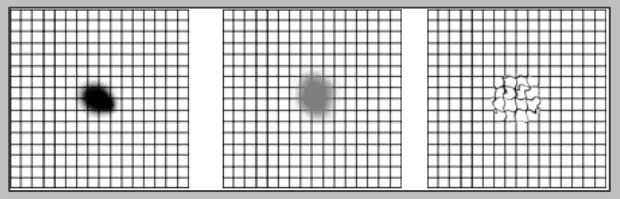
- Optikai Coherens Tomográfia (OCT)

A látóideg vizsgálat *a funkciók mérése*

Comparison of Visual Acuity and Automated Perimetry Findings in Patients With Neuromyelitis Optica or Multiple Sclerosis After Single or Multiple Attacks of Optic Neuritis *Danilo B. Fernandes et al. J of Neuro-Ophthalmology 2012;32:102–106*

1. alapvető metodikák: anamnaesis

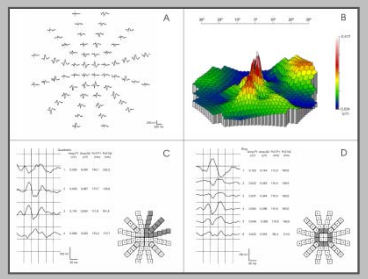
- visus: távolra & közelre
- színlátás – szerzett
- Amsler rács teszt

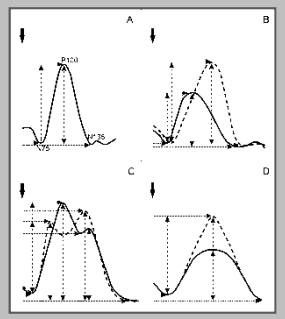


- pupillomotoros afferens reflex

2. ingervezető képesség mérése :

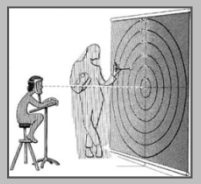
- kritikus fúziós frekvencia (CFF)
- ERG-, VEP elektrofiziológia
  mfVEP

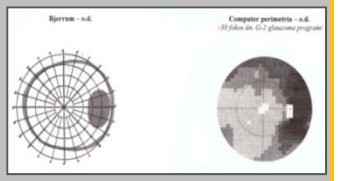




3. látótér vizsgálata:

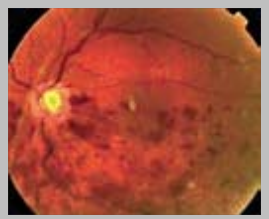
- konfrontális – **betegágy mellett**
- Bjerrum ernyő – **centrum, vakfolt**
- projekciós perimetria (statikus, kinetikus) - **centrális -,perifériás látótér**

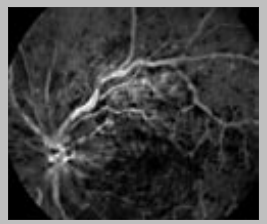




4. keringési vizsgálatok

Heidelberg Retina Flowmeter (HRF)
Fluorescein angiográfia (FLAG)



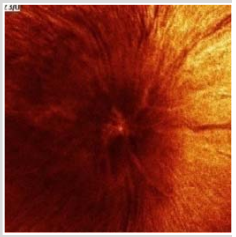


A látóideg vizsgálat * morfológiai vizsgálatok *

Vision in Multiple Sclerosis: The Story, Structure-Function Correlations, and Models for Neuroprotection

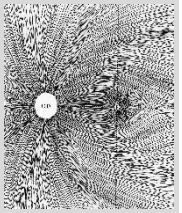
Reiko E. Sakai, BA, Daniel J. Feller, Kristin M. Galetta, MS, Steven L. Galetta, MD, Laura J. Balcer, MD, MSCE Journal of Neuro-Ophthalmology 2011;31:362–373

5. szemfenék vizsgálata - indirekt-, indirekt tükrözés



6. papilla rostveszteségének mérése

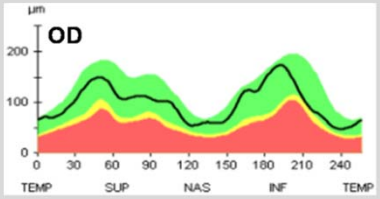
- Heidelberg Retina Tomográfia (HRT)
- Scanning Laser Polarimeter (GDx, ZEISS)

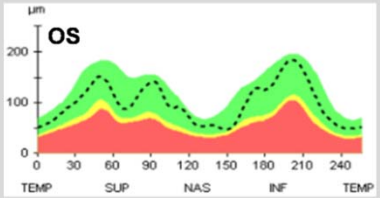


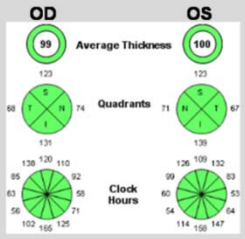
7. macula, papillomacularis régiók: ganglionsejt komplexum (GCC) vizsgálata

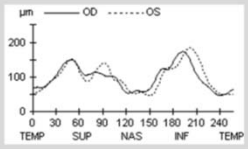
(GCC: RNFL+ GCL+IPL vastagság- , /változás mérése)

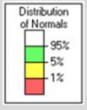
- Optikai Coherens Tomográfia (OCT)





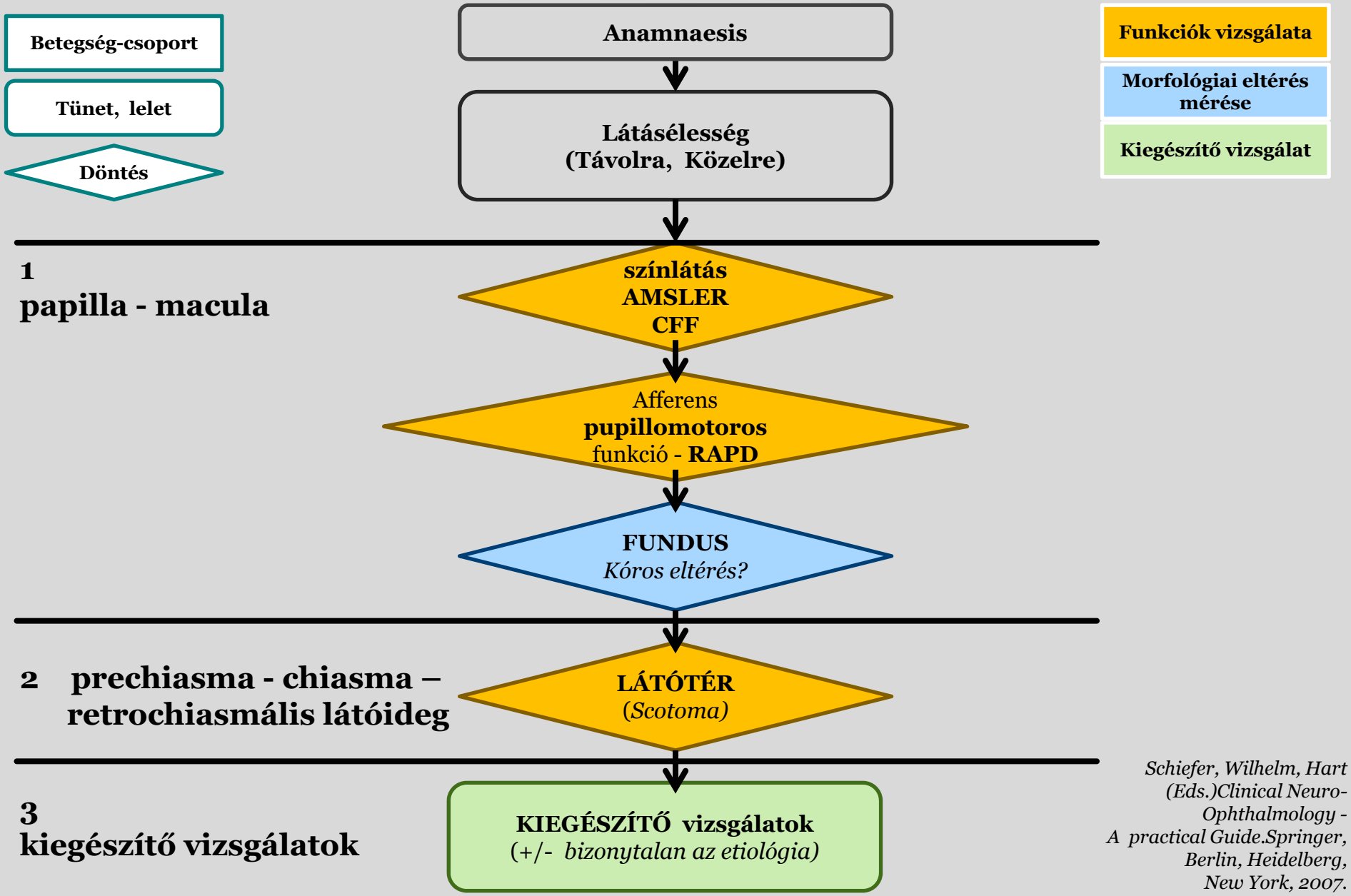






Somfai GM, Tátrai E., Simó M.
A papilla és a macula optikai koherencia tomográfiás vizsgálata neurodegeneratív betegségekben.

EGYOLDALI LÁTÁSVESZTÉS - kivizsgálás folyamata



Schiefer, Wilhelm, Hart (Eds.)Clinical Neuro-Ophthalmology - A practical Guide.Springer, Berlin, Heidelberg, New York, 2007.

EGYOLDALI LÁTÁSVESZTÉS - kivizsgálás folyamata - 1

Macula - Papilla

Schiefer, Wilhelm, Hart (Eds.)Clinical Neuro-Ophthalmology - A practical Guide.Springer, Berlin,Heidelberg,New York, 2007.

Funkciók vizsgálata

Morfológiai eltérés mérése

Kiegészítő vizsgálat

anamnaesis

Vizus (T, K)= korr=stly=

színlátás AMSLER CFF

Afferens **pupillomotoros** funkció -**RAPD**

Szemtükri vizsgálat
kóros eltérés?

igen

Macula

Amsler, OCT

kétoldali: **Heredodegeneratív**
egyoldali: ***vascularis, gyulladás, traumás***

NINCS

nincs

van

Látóidegfő

kétoldali: **papilla oedema**
egyoldali: **praethrombosis**

NINCS

Látás vesztés ?

VAN

Opticus léziók:
GYULLADÁS
ischaemia
kompresszió

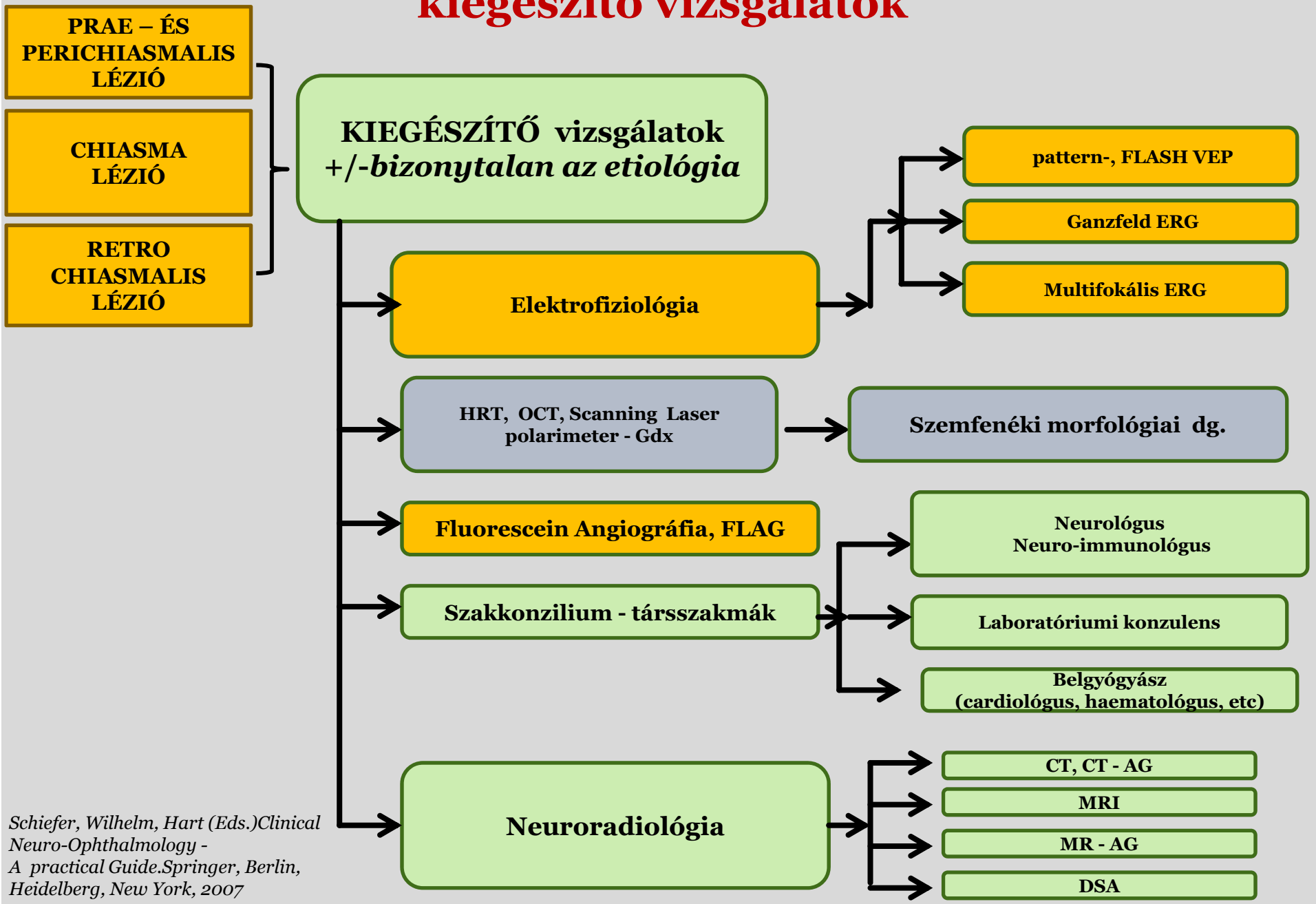
ép papilla/ decoloratio

papilla oedema

atrophia

EGYOLDALI LÁTÁSVESZTÉS - kivizsgálás folyamata - 3

kiegészítő vizsgálatok



Schiefer, Wilhelm, Hart (Eds.)Clinical Neuro-Ophthalmology - A practical Guide.Springer, Berlin, Heidelberg, New York, 2007

Betegségcsoportok
akut antechiasmalis opticopathiák - aetiopatomechanizmus szerint

Leber Hereditary Optic Neuropathy MimickingNeuromyelitis Optica
*Collin M. McClelland et al. Journal of Neuro-Ophthalmology **2011**;31:265–268*

I. A KIR **demyelinisatiós betegségei**

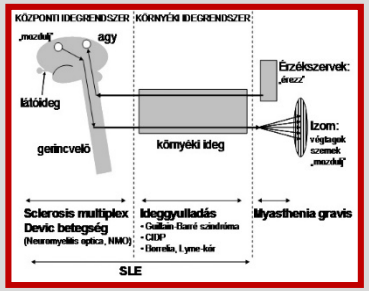
SM variánsok:

- **NEURITIS n. II. – SM**
- **Devic féle optico-spinalis demyelinisatio**
- **NMO spektrum betegség**

- ADEM, CIS, Schilder kór, Marburg betegség

II. Autoimmun betegségek – vasculitis:

- AntiPhospholipid sy.(APS)
- SLE, Sjögren sy.
- GCA, sarcoidosis
- Wegener granulomatosis



III. Genetikai betegségek

- Behr sy., juvenilis OA-ák
- LHON és egyéb mitochondrialis betegségek
- Cadasil
- leukodystrophiák

IV. Fertőző betegségek

virus-, bakterialis-, gombás fertőzés

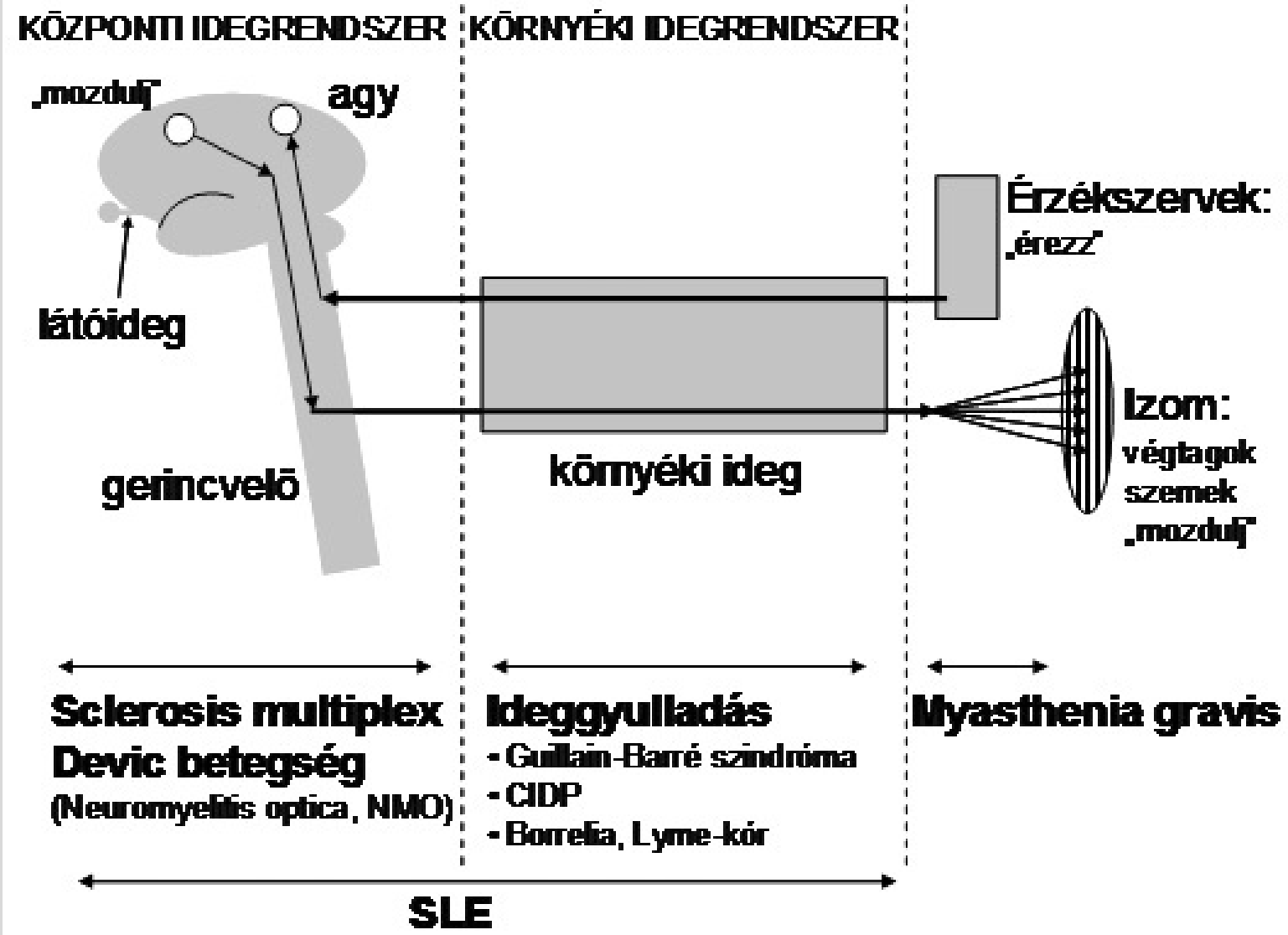
V. Daganatos betegségek

primer-,
szekunder-,

VI. Paraneoplasia

retinopathia (CAR)
opticopathia (MAR)

Betegségcsoportok
akut antechiasmalis opticopathiák
- aetiopatomechanizmus szerint -



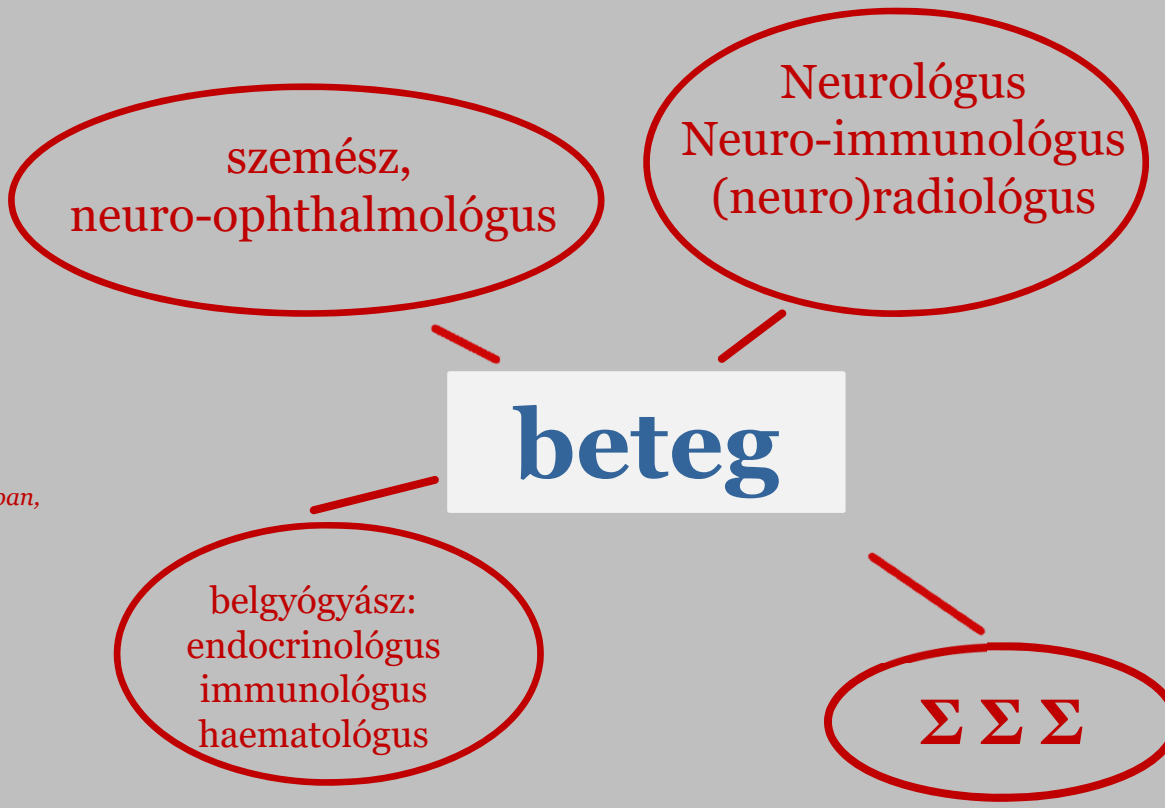
A neurorehabilitáció jelentősége:

visszailleszkedés a „látók társadalmába”!

- a beteget élete végéig egy **team gondozza rehabilitálja**
- az **életvitel** kialakítása:
  beteget megtanítani közlekedni,
  hétköznapi tevékenykedésre, önellátásra
  (a látáskárosodásnak megfelelően,
  látótér kiesés, maradandó kettőslátás mellett is)
- a **munkaterápia** jelentősége

Kezelési és gondozási alapelvek

- az etiológia pontosítása, az **alapbetegség etiológia –specifikus és szimptomatikus kezelése**
- **kezelés hatékonyságának** követése szemtünetek tesztelésével is
- **szövődmények** megelőzése
- csak **TEAM** munka – szoros kooperáció révén kezelhető betegcsoport



EFNS GUIDELINES/CME ARTICLE
EFNS guidelines on diagnosis and management of neuromyelitis optica
J. Sellner, M. Boggild, M. Clanet, R. Q. Hintzen, Z. Illes, X. Montalban, R. A. Du Pasquier, C. H. Polman, P. S. Sorensenand B. Hemmer
J compilation 2010 EFNS 1019 European Journal of Neurology ***2010****,17:1019–10*

Consensus guidelines for the diagnosis and treatment of multiple sclerosis.
Yamout B, Alroughani R, Al-Jumah M, et al.
Curr Med Res Opin. ***2013*** *Jun;29(6):611-21. doi: 10.1185/03007995.2013.787979. Epub 2013 Apr 22*

Köszönöm a figyelmet!

www.szemorvostarsasag.hu
www.neuroimmun.hu
www.magyarsminfo.hu
www.nosza.eu