

Neurooftalmológia



Definícia

- Časť očného lekárstva zaoberajúca sa *fyziológiou a patológiou zrakovej dráhy, pupilomotorickej dráhy, okohybného prístrojenstva a očnými príznakmi neurologických ochorení*
- Oko je dôležitou integrálnou súčasťou CNS a je jedinou časťou CNS ktorá je vyšetriteľná priamo oftalmoskopicky
- Na inervácii oka a pomocného ústrojenstva sa podieľa 6 párov HN
- Okohybné HN: III, IV, VI
- Senzitívny HN: V
- Motoricky HN: VII
- Parasimpatikus / sympatikus

Zraková dráha

- Spája sietnicu s kôrovým zrakovým centrom (*fissura calcarina*)
- 3 neurónová
- Zmyslové receptory: T+Č
- Periférna (primárna)
- Centrálna (sekundárna)
- Sietnica, zrakový nerv, chiazma, tr. opticus, CGL, radiatio optica, Brodmanova area 17/18/19

Sietnica

- Pars coeca
- Pars optica:
 - *RPE (vonkajšia vrstva)*
 - *neuroretina (vnútorná vrstva)*
 - *Vrstva T+Č*
 - *MLE*
 - *Vonkajšia nukleárna vrstva*
 - *Vonkajšia plexiformná vrstva*
 - *Vnútorná nukleárna vrstva*
 - *Vnútorná plexiformná vrstva*
 - *Vrstva gangliových buniek*
 - *Vrstva nervových vlákien*
 - *MLI*



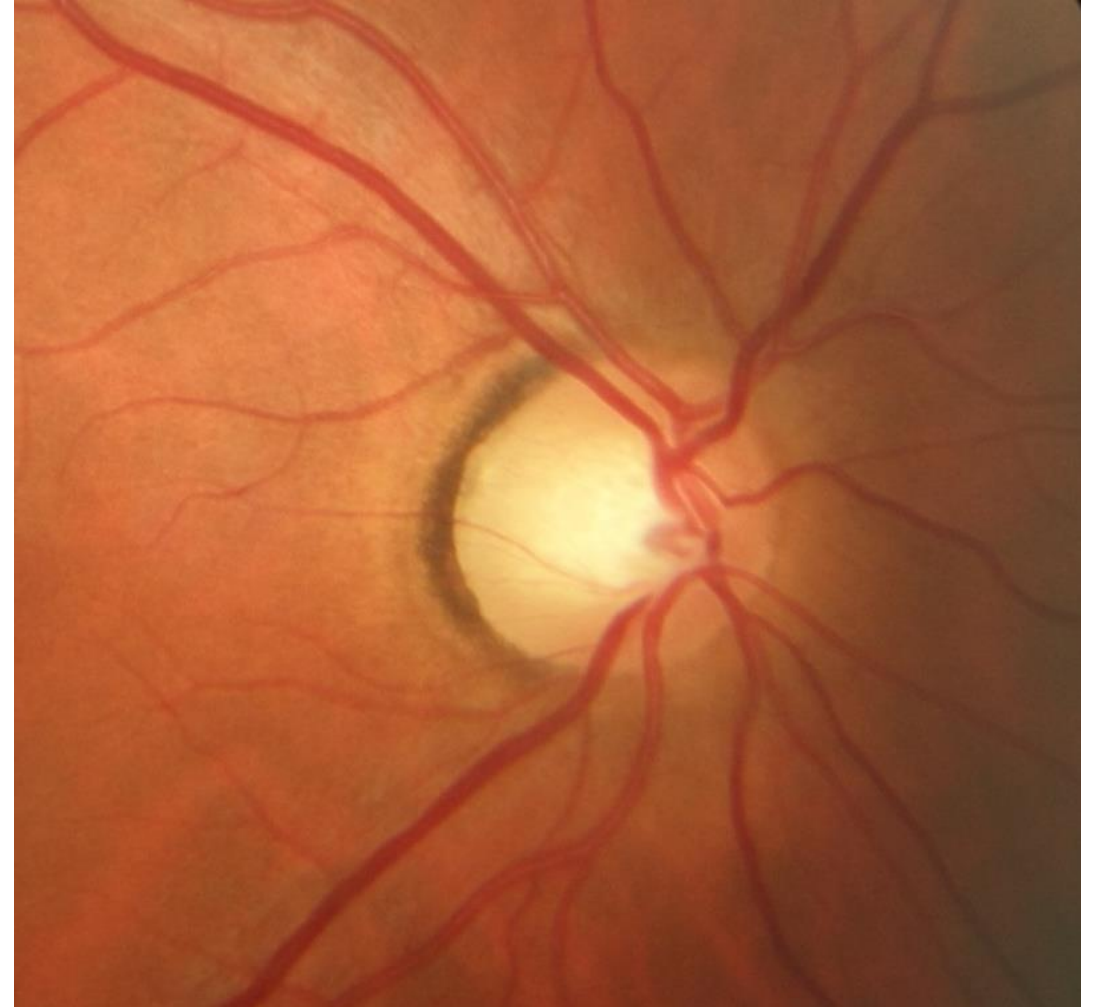
Zrakový nerv

- Úsek zrakovej dráhy začínajúci na sietnici ako papila n. II až po chiasma opticum
- Súčasť bielej hmoty CNS (20% pupilomotorické vlákna, 80 % senzorické vlákna)
- 1,2 – 1,5 mil. nervových vlákien
- dĺžku 50 mm a hrúbku 3-4mm

- Klasifikácia: *intraokulárny (intrasklerálny)*
intraorbitálny (retrobulbárny)
kanalikulárny
intrakraniálny
- Vaginae n. optici (*dura mater, arachnoidea, pia mater*)

Intraokulárny úsek zrakového nervu (TZN)

- Dĺžka 1 mm
- Priemer 1,5 - 2 mm
- bez myelínových pošiev
- jediná časť CNS ktorá je prístupná priamym vyšetrením zrakom
- ohraničený, kolorovaný, v niveau sietnice s fyziologickou exkaváciou




Retrobulbárny úsek zrakového nervu

- Dĺžka 2,5cm, esovitý priebeh
- Myelinizované vlákna bez Schwannových bb.
- 2cm za bulbom vstup ACR s VCR
- vaginae nn. optici: dura mater, pia mater, arachnoidea
- Subarachnoideálny priestor komunik. S CNS – ICH – mestnavá papila,
- Makulopapilárny zväzok - axiálne

Intrakanalikulárny úsek zrakového nervu

- Dĺžka 6-10mm
- Dura mater - periost opického kanála - pevne fixovaný
- kompresia - zníženie ZO - centrálny skotóm, koncentrické zúženie ZP
- annulus tendineus communis, v dolnej časti artéria ophthalmica a sympatické vlákna z karotického plexu



Optické neuropatie


Znaky dysfunkcie ZN

- Zníženie ZO (DB, DD)
- Zníženie kontrastnej citlivosti
- Znížená citlivosť na jas
- Výpady ZP
- Dyschromatopsia
- RAPD („*Marcus Gunn pupila*“)

Klasifikácia optickej neuropatie podľa etiológie

- Zápalová
- Glaukómová
- Ischemická
- Hereditárna
- Nutričná a toxická

- Papiloedém
- Traumatická
- Kompresívna
- Infiltratívna



Optické neuritidy

Optická neuritída

- **Optická neuritída (ON)** patrí medzi najčastejšie optické neuropatie postihujúce mladých dospelých v reprodukčnom veku
- zápalové postihnutie zrakového nervu, spojené so **znížením zrakovej ostrosti a poruchou pupilárnych reakcií**, ako následok *lézie senzorických a pupilomotorických vlákien zrakového nervu*
- *1. prejav SM v 25 % prípadov, v priebehu RR SM je ON u 70 %*

Epidemiológia

- ročná incidencia je **4-5/100 000**
- Pacienti žijúci v miernom pásme sú náchylnejší k tomuto ochoreniu
- Kaukazská rasa je častejšie postihnutá týmto ochorením ako ostatné rasy
- ženy / muži - 2:1
- demyelinizačná-ON u detí prezentuje ako bilaterálna v 60-70% prípadov
- U detí trpiacich bilaterálnou ON je riziko vzniku SM nízke
- U dospelých, incidencia výskytu bilaterálnej optickej neuritídy je nízka

Klasifikácia ON z klinického hľadiska:

- **typická** - v spojení s SM
- **atypická** - v spojení s non-SM ochoreniami: NMO, NMOSD, systémové ochorenia (sarkoidóza, vaskulitída, SLE), infekčná, parainfekčná, postvakcinačná optická neuritída, ON pri ADEM

Odlíšenie akútnej epizódy ON pri SM od ostatných autoimunitných a zápalových optických neuropatií je nutné z hľadiska voľby správnej liečby a ďalšieho manažmentu pacienta !!!

Klasifikácia ON podľa postihnutia nervových vláken na priečnom reze optikom:

- Neuritis axialis
- Neuritis interstitialis peripherica (*perineuritis*)
- Neuritis transversalis

Klasifikácia ON na základe postihnutia časti zrkového nervu:

- Neuritis intraocularis a juxtabulbaris (*papillitis, neuroretinitis*)
- Neuritis retrobulbaris
- Neuritis intracanalicularis (oedematosa)
- Neuritis chiasmatica et tracti optici

Klasifikácia ON na základe etiológie :

- **Demyelinizačné :** SM NMO, NMOSD
- **Parainfekčné:** po inf., vakciinácii
- **Infekčné:** PND, lues, Lymská choroba, HZV, ..
- **Non-infekčné:** sarkoidóza, SLE, polyarteritis nodosa a iné vaskulitídy

Optická neuritída (typická) spojená s SM

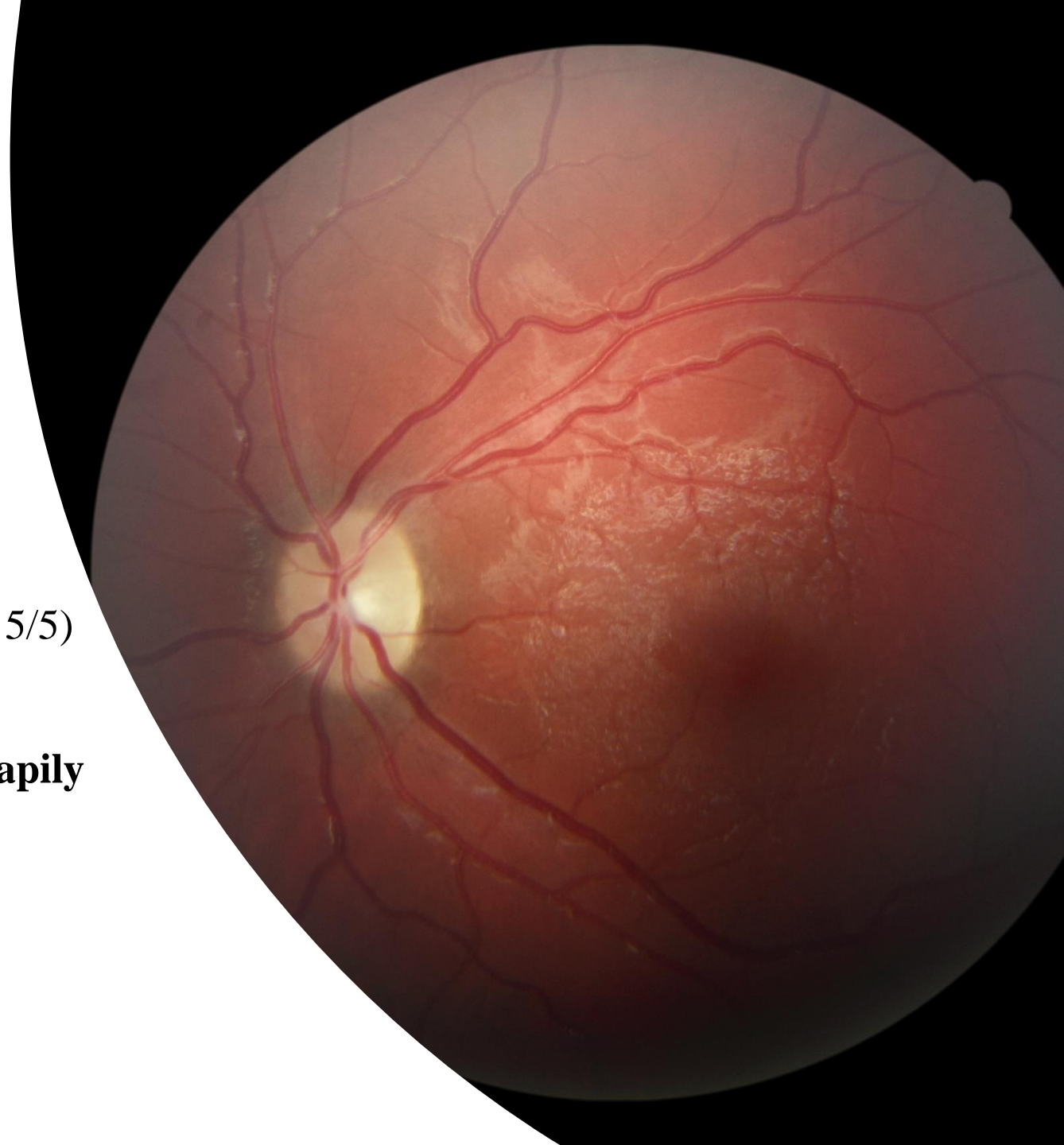
- **Skleróza multiplex (SM)**
- *Najčastejšia neurologická, netraumatická príčina invalidizácie mladých dospelých!!!*
- *Je najčastejšie demyelinizačné ochorenie*
- Prevalencia 100-150/100 000 obyv.
- Chronické ochorenie CNS v patogenéze ktorého sa uplatňujú **autoimunitné mechanizmy** vedúce **poškodeniu myelínu a k strate nervových vlákien** bielej aj sivej hmoty CNS.

Klinický obraz

- Mladí ľudia (20-40 r.) z plného zdravia
- Vzostupná fáza (2-5 dní)
- Fáza regresie (2-3 týždne)
- Prvý príznak:
- 90% **retrobulbárna bolesť**
- porucha farbocitu – dyschromatopsia

Klinický obraz

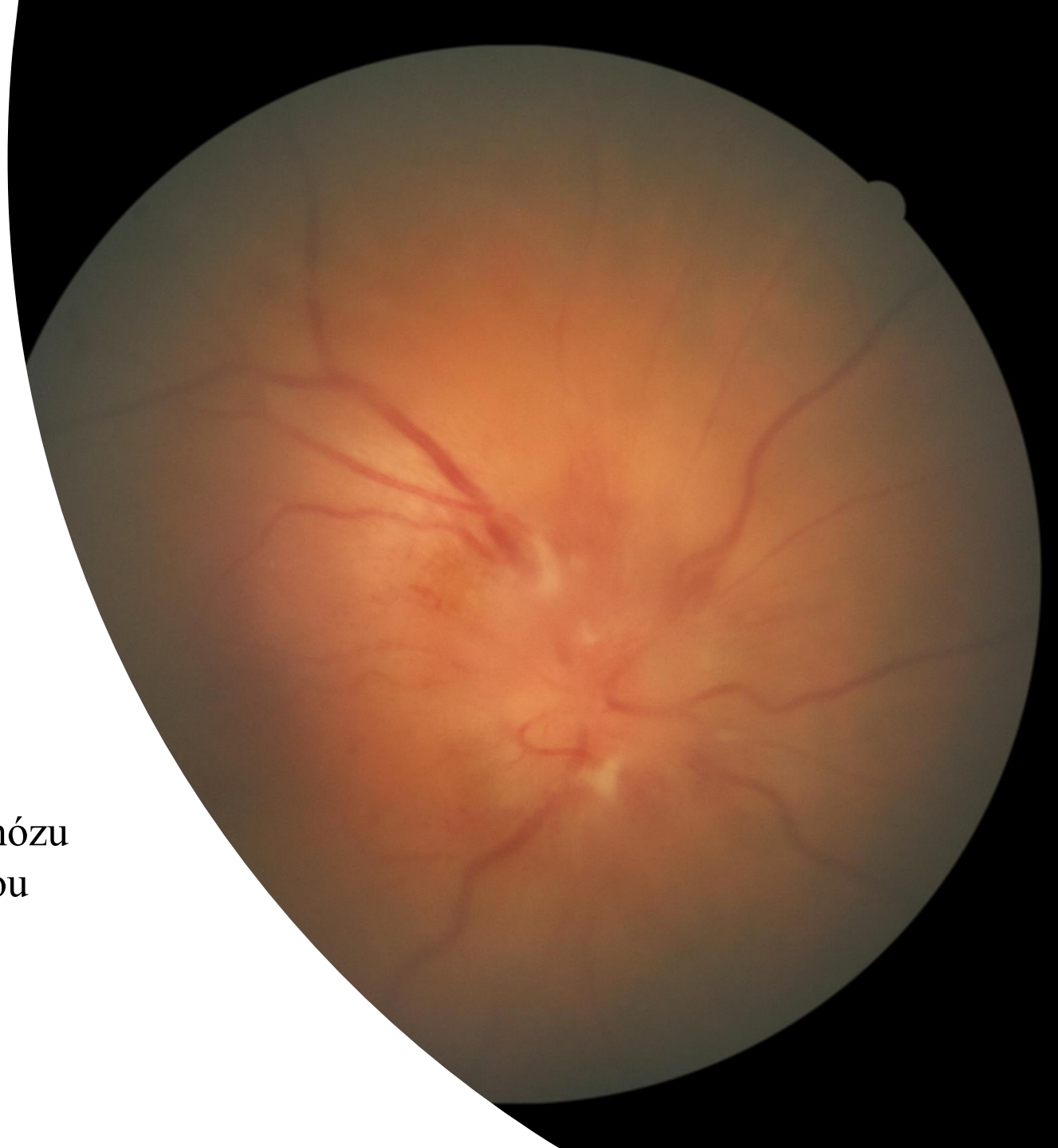
- Unilaterálne zníženie ZO
- Najčastejšie centrálny skotóm, difúzny pokles senzitivity sietnice – progresia – amauróza
- Reštitúcia zrakových funkcií ad integrum (ZO: 5/5)
- Marc Gunn papilla (RAPD)
- Následkom každej neuritídy optiku je **atrofia papily** n. II
- Uhthoffov príznak
- Pulfrichov fenomén



Oftalmoskopický nále

- **2 klincké formy:**
- **Intraokulárna neuritída - *papilitída* (30%)**
- **Retrobulbárna neuritída (60-65%)**

- Obe formy majú rovnakú príčinu, priebeh, prognózu a jediný rozdiel je podmienený len vzdialenosťou patologického ložiska od papily



Oftalmoskopický nále z u pacienta s typickou retrobulbárnou optickou neuritídou vl'avo



Atypické optické neuritídy

- priebeh ON - bez bolesti
- výskyt - bilaterálny
- prítomné abnormality sietnice
- „neobjasnená“ atrofia optiku
- bolesť a strata videnia trvajúca viac ako 2 týždne
- závažná strata videnia u „non-white“ etnika

- progresívna strata videnia
- zhoršenie zrakových funkcií po kortikosteroidoch alebo imunosupresii
- závažná strata videnia bez včasnej remisie
- remisia trvajúca viac ako 3 mesiace
- anamnéza prekonaného rakovinového ochorenia

Optická neuritída spojená s NMO, NMOSD

- *Je klinicky definovaný, závažný syndróm demyelinizácie CNS, charakterizovaný prítomnosťou optickej neuritídy a akútnej myelitídy*
- V sére prítomné protilátky proti AQP4 (AQP4-IgG)
- Približne 1% všetkých ON je z dôvodu ochorenia ako je NMO
- Zápal očného nervu je typicky **bilaterálny alebo unilaterálny** s rýchlym postihnutím druhého oka
- relapsujúci priebeh s **postihnutím predného (papilitída) aj retrobulbárneho úseku ZN**
- **prevalencia je 10x vyššia u žien ako u mužov**
- **V MRI náleze zrkového nervu:** NMO lézie zvyknú postihovať viac ako 3 segmenty ZN, pokým lézie pri ON-SM javia sa byť fokálne v jednom segmente ZN

Parainfekčné optické neuritídy

- *Infekt HDC, Herpetické vírusy, osýpky, kiahne, mumps, rubeolla, čierny kašeľ, parotitis, po imunizácii (chrípka, hepat.B, morbili, rubeola)*
- 1-3 týždne po infekcii
- Akútne, vážne zhoršenie zraku, aj iné neurol. príznaky (cefalea, záchvaty, meningeálny sy., ataxia)
- častejšie deti (ADEM)
- Podľa Kanského Bilaterálna papilitída je pravidlom !

Infekčné optické neuritídy

- *Sínusová*- spheno-ethmoidálna sínusitída
- *Choroba z mačacieho poškriabania/ pohryzenia*- Bartonella hensellae/ quintana (Intraokulárna neuritída, neuroretinitída)
- *Syphilis*- akútna papillitída / neuroretinitída
- *Lymeská borelióza*- B. Burgdorferi, neuroretinitis, retrobulbárna neuritis,
- *Cryptococcová meningitída*- AIDS, bilaterálna ON
- *Varicella zoster virus*- papillitída z retinitídy

Autoimunitné optické neuritídy

- *Sarkoidóza*

- 1-5% pac. s neurosarkoidózou, často pripomína SM
- TZN zvlnený, príp. zápalová reakcia v sklovci

- *Autoimunitné*

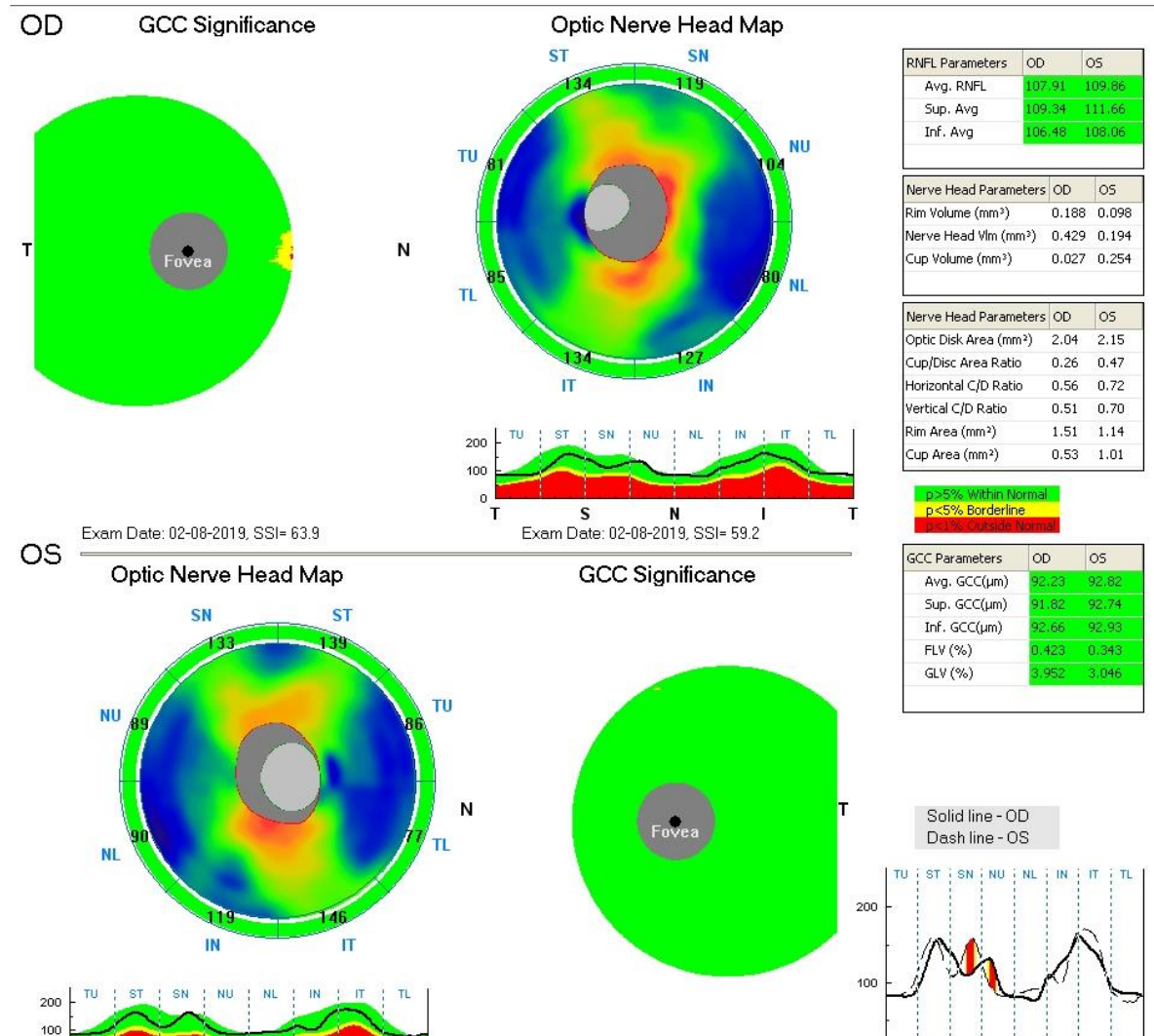
- *SLE, Sjorgenov sy., polyarteritis nodosa, vaskulitídy*
- retrobulbárna neuritída / predná ischemická neuropatia
- postupné zhoršovanie zraku

Vyšetrovacie metódy v diagnostike optických neuritíd

- *Diagnóza ON je zvyčajne vykonaná na základe anamnézy, klin. obrazu, pomocných vyšetrovacích metód a vylúčení iných alternatívnych príčin*
- Vízus
- VOT
- Biomikroskopia + vyšetrenie FR
- Oftalmoskopia
- Perimetria
- Farbocit

Vyšetřovací metody v diagnostice optických neuritíd

- VEP
- OCT TZN
- Vyš. krvi
- MRI
- RTG hrudníka



Diferenciálna diagnostika

- Atypické optické neuritídy
- Glaukóm
- Hereditárne ON – LHON
- Cievne ON- AION
- Papiloedém („*mestnavá papila*“)
- Nutričné, toxické ON
- Kompresívne- EO, aneuryzmy, nádory
- Traumatické
- Infiltratívne- gliómy, meningeómy, sek.met., paraneoplast. Sy.
- Rôzne- CSCHR, CRAO, BRAO

Liečba

- Akútny stav vyžadujúci si hospitalizáciu
 - **Kortikosteroidy v dávke 1g i.v. po dobu 3-5 dní s následným pokračovaním v znižujúcej sa dávke (Prednison) p.o.**
 - Nemá vplyv na výslednú ZO
 - urýchl'uje návrat zrakových funkcií
 - Prevencia recidívy ON
 - Oddial'uje nástup SM