

Neuro-oftalmologiaa klinikolle

Mikko Kallela



Näköoireen karkea jaottelu ja kliinikolle tärkeät ongelmat

- I. Tuovan (afferentin) järjestelmän häiriö
 - Salpausnysty (staasipapilla)
 - Amaurosis fugax
 - Näköhermon pään turvotus (muu kuin staasipapilla)
- II. Vievän (efferentin) järjestelmän häiriö
 - Mustuaispuoliero – anisokoria
 - Silmien liikehäiriöt – kaksoiskuvat ja silmävärve (nystagmus)



Salpausnysty

Salpausnysty eli staasipapilla

Koholla olevan aivopaineen merkki

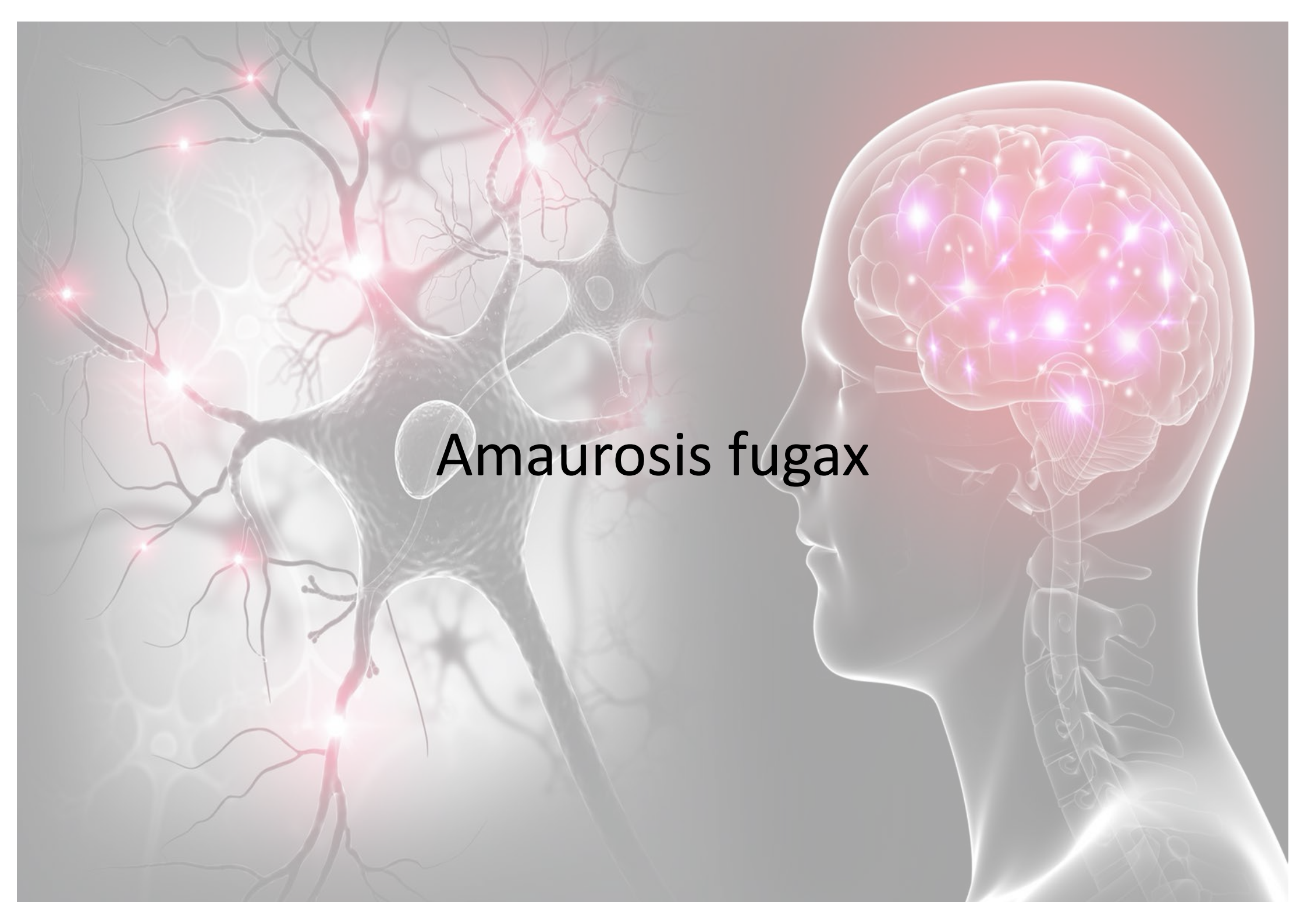
Muut korkean aivopaineen oireet (salpausnystyn lisäksi):

Päänsärky, oksentelu, äkilliset nopeasti ohimenevät näön hämärtymiset (visual obscurations), kaksoiskuvat (VI-aivohermon pareesi), tajunnantason lasku, kuolema



Näköhermon pään turvotus (papillaturvotus)

- Näköhermon pään turvotuksen taustalla voi olla muukin syy (esim. ohimovaltimotulehdus, opticus neuriitti) kuin koholla oleva aivopaine
- Salpausnysty (staasipapilla) on nimitys nimenomaan koholla olevan aivopaineen aiheuttamalle näköhermon pään turvotukselle



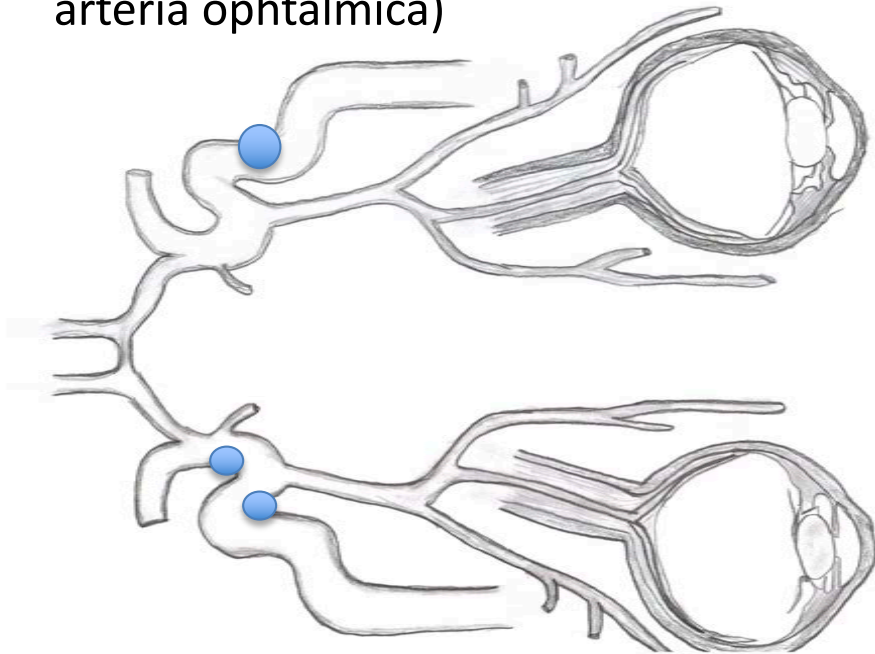
Amaurosis fugax

The image features a stylized illustration. On the left, a large, detailed neuron is shown with its cell body and branching dendrites and axons. Several points along the axon and dendrites are highlighted with bright red, starburst-like glows. On the right, a profile of a human head is shown in a light gray, semi-transparent style. Inside the head, the brain is depicted with numerous bright purple and pink starburst-like glows, suggesting neural activity or a specific condition. The background is a soft, light gray gradient.

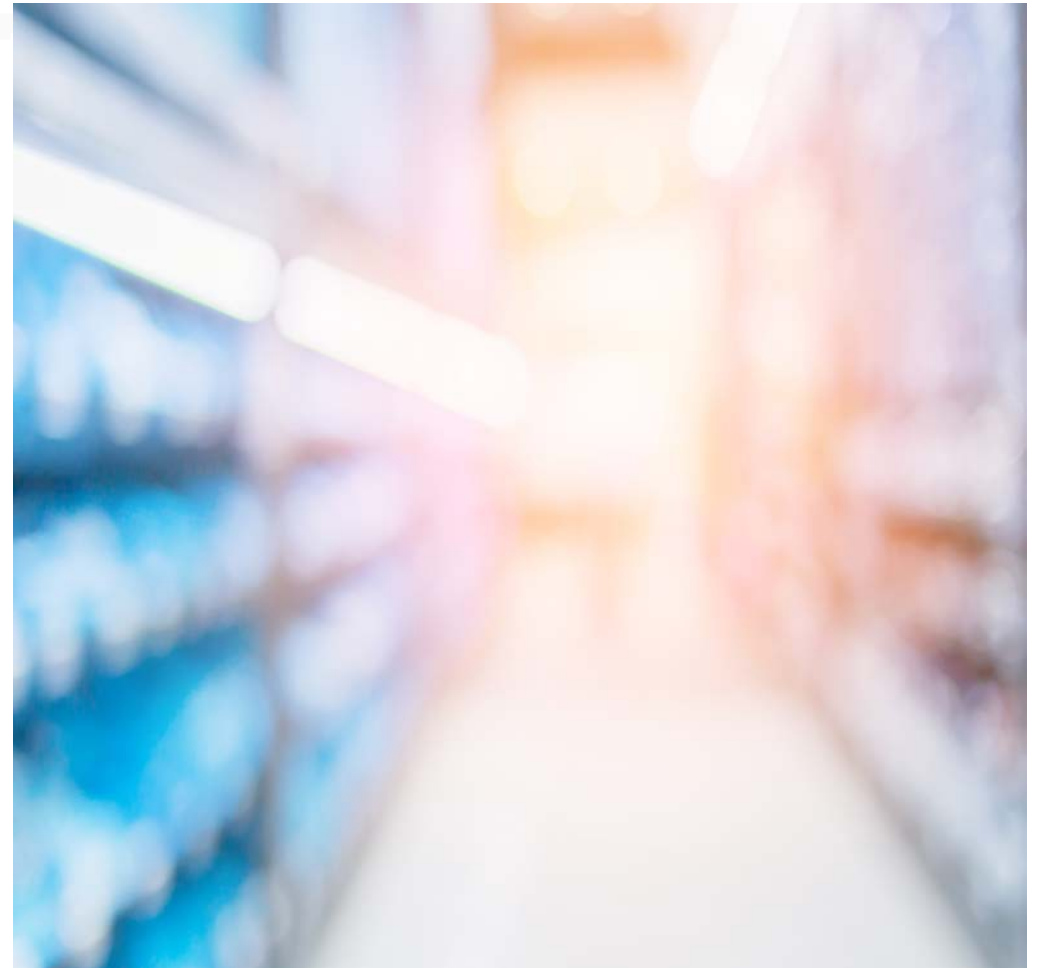
Amaurosis fugax = hetkellinen sokeus

Amaurosis fugax voi olla ohimenevä aivoverenkiertohäiriö

Tukos silmävaltimossa
(arteria ophtalmica)



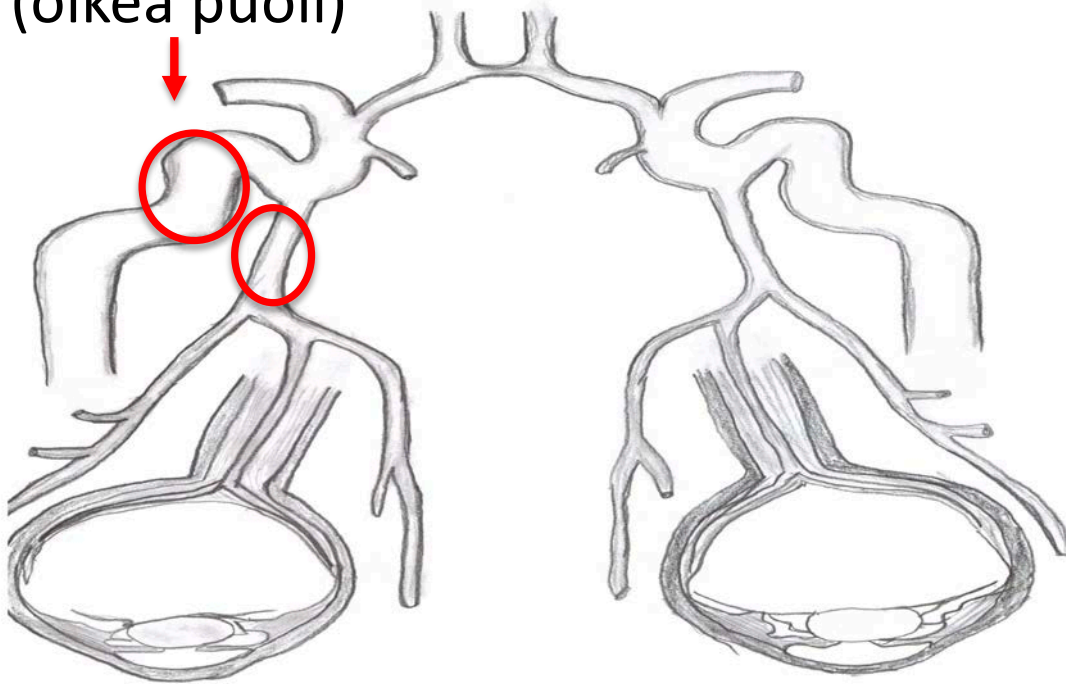
Ahtaumia sisemmässä
kaulavaltimossa (arteria carotis
interna), jotka voivat samalla olla
embolian lähteitä



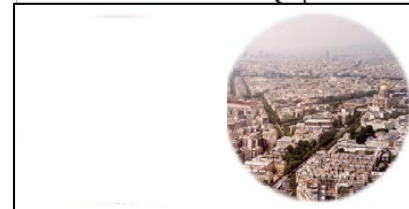
Amaurosis fugax karotis-TIA oireena

Toinen silmä (tässä oikea) sokeutuu, näkö hämärtyy, on usvainen, sumuinen, häiriö kestää n. 5 - 15 minuuttia

Tukosalue
(oikea puoli)



Oikean
näköhermon
vaurio



Silmä on sokea

Osittaista sokeutta tai näkökenttäpuutosta kannattaa tutkia peittämällä toinen silmä – näin selviää onko puutos yhdessä vai kahdessa silmässä. Yhden silmän sokeuden aiheuttaja voi olla sisemmän kaulavaltimon ahtauma/tukos tai silmävaltimon tukos. Hoidoksi yleensä ASA-lääkitys, kaulasuonet kuvannetaan, ennuste on parempi kuin motorisessa TIA:ssa

Amaurosis fugax - yhden silmän oire	Kliininen piirre (1)	Kliininen piirre (2)	Huomio
Määritelmä	Äkillinen ohittuva näönmenetys toisessa tai molemmissa silmissä	Perusmekanismi joko verisuoniperäinen tai muu syy	Taustalla TIA n. 25%:lla
Status	Status on potilaan tullessa vastaanotolle jo normaali	Statustutkimuksen fokus: näkökyky (visus), näkökentät, silmänpohjat, kaulasuonten auskultaatio, muu verisuonistatus, aivorungon ja muiden aivohermojen toiminta	Diagnostiikan perusta on potilaan kertomus oireesta
Anamneesi			
Sisemmän kaulavaltimon tiukka auhtauma tai embolia	Kesto 1 - 10 minuuttia	Äkillinen alkua, verkko laskeutuu näkökentän päälle, ei kipua	Embolian lähtökohta voi olla kaulavaltimo, aortan kaari tai sydän
Ohimovaltimotulehdus	Kesto vaihteleva	Päänsärkyä, niskakipua, purentalihasten klaudikaatio (=iskeeminen kipu)	Esiintyy yleensä >50-vuotiailla, Lasko ja CRP koholla
Salpausnysty (staasipapilla)	Kesto sekunteja	Näkökenttäpuutos (harmaus, epäselvyys), päänsärkyä kaksoiskuvia	Oireet johtuvat koholla olevasta aivopaineesta
Verkkokalvon verisuonispasmi	5 - 60 minuuttia	Positiivinen (värinä, aaltoilu) ja negatiivinen (näkökenttäpuutos) näköhäiriö	Perussyy tuntematon, joskus migreeni tai mm. huumeet (kokaiini)

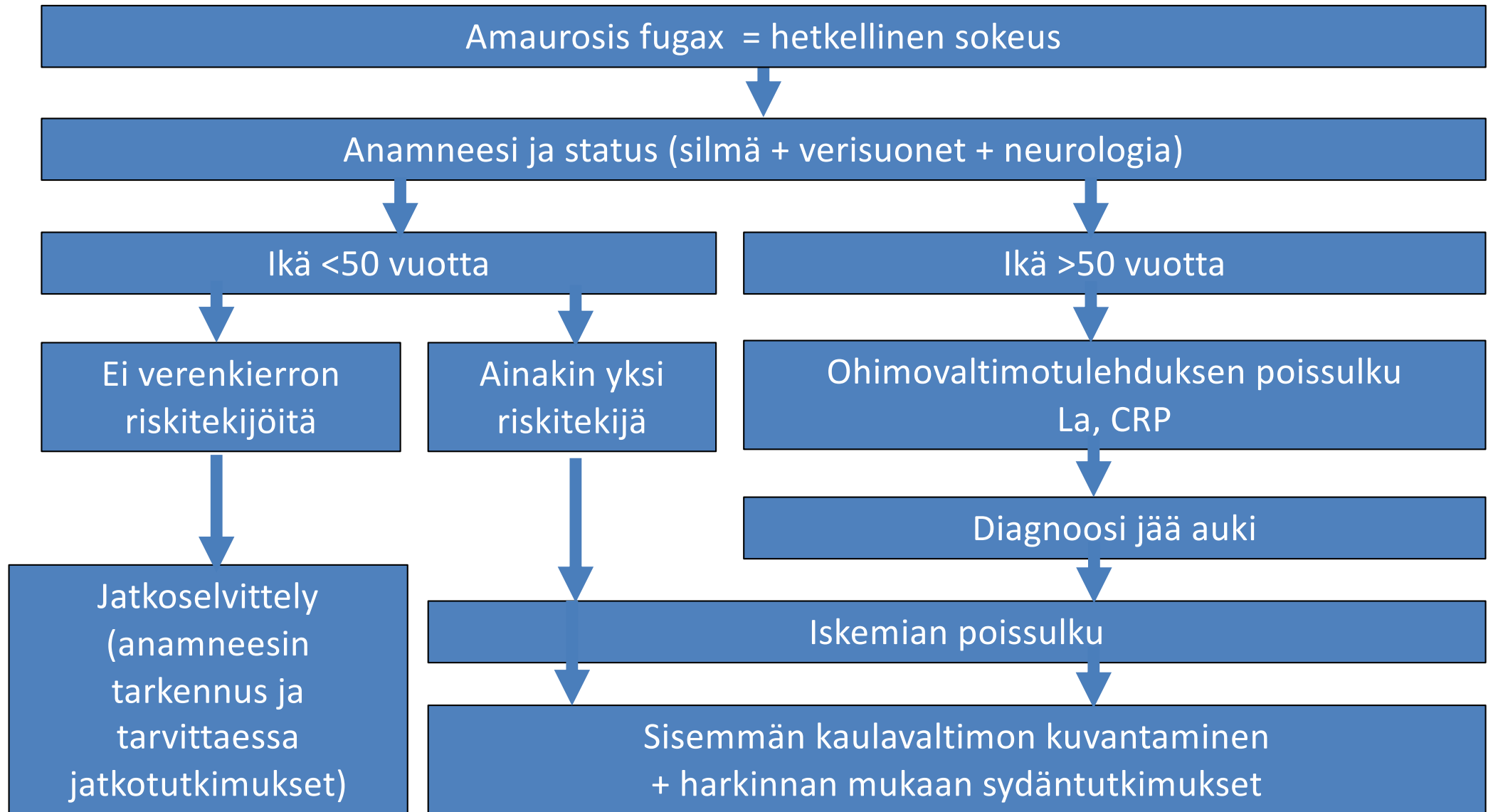
Taulukossa ei ole esitetty puhtaasti silmäperäisiä syitä, TIA = Transient Ischemic Attack = ohimenevä aivoverenkiertohäiriö

Amaurosis fugax - kahden silmän oire	Kliininen piirre (1)	Kliininen piirre (2)	Huomio
Määritelmä	Äkillinen ohittuva näönmenetys toisessa tai molemmissa silmissä	Perusmekanismi joko verisuoniperäinen tai muu syy	Taustalla TIA n. 25%:lla
Status	Status on potilaan tullessa vastaanotolle jo normaali	Statustutkimuksen fokus: näkökyky (visus), näkökentät, silmänpohjat, kaulasuonten auskultaatio, muu verisuonistatus, aivorungon ja muiden aivohermojen toiminta	Diagnostiikan perusta on potilaan kertomus oireesta
Anamneesi			
Migreeni	10 - 30 minuuttia	Positiivinen (värisevä sahalaita) tai negatiivinen (hemianopia) hitaasti laajeneva näköhäiriö, jota seuraa migreenipäänsärky	Perussyy oletettavasti perinnöllinen migreenialttius (CSD)
Takaverenkierron iskemia	1 - 10 minuuttia	Homonyymi hemianopia, muut aivorunko-oireet	Aivorunko-oireita: mm. kaksoiskuvat, kiertoaiumaus, puheen puuromaisuus, toispuolittai neliraaahalvaus
Epilepsia	Itse kohtaust: 3 - 5 minuuttia Postiktaalitila: >20 minuuttia	Positiivinen (värikkäät pallot, valonvälähdykset) näköoire, joskus hetkellinen osittainen tai täydellinen sokeutuminen	Näköoireeseen voi liittyä epilepsian tyyppioireita kuten tajunnanhäiriö tai kouristelu

TIA = Transient Ischemic Attack = ohimenevä aivoverenkiertohäiriö, CSD = Cortical Spreading Depression

Homonyymi hemianopia = kummankin silmän näkökentän samanpuoleisen (oikean tai vasemman) puoliskon (tai sen osan) puutos

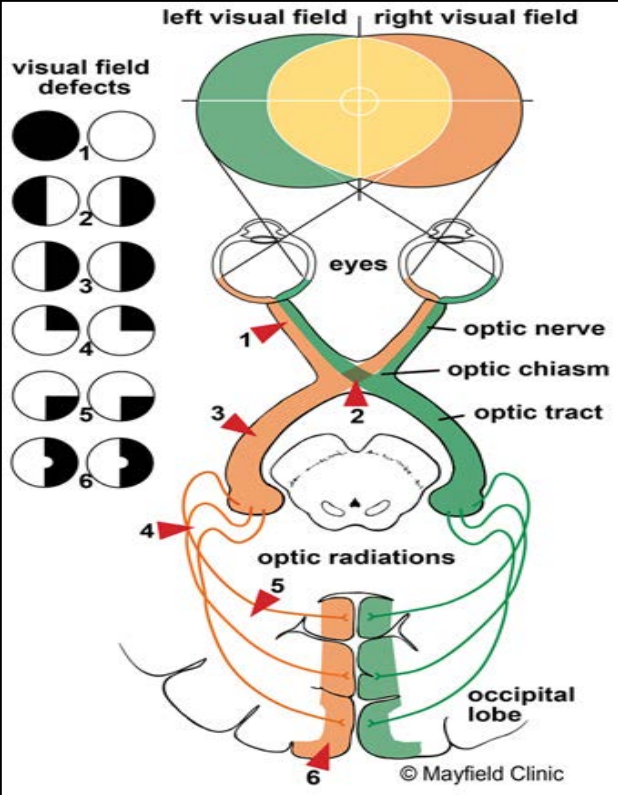
Amaurosis fugax - hoitokaavio



Näkökenttäpuutokset



Näkökenttäpuutoksia

Vasen	Oikea	Vasen	Oikea	Vasen	Oikea	
						 left visual field right visual field visual field defects 1, 2, 3, 4, 5, 6 eyes 1, 2, 3, 4, 5, 6 optic nerve optic chiasm optic tract optic radiations occipital lobe © Mayfield Clinic
Näkökentät normaalit		Oikean näköhermon vaurio (silmä sokea)		Oikean näköhermon osittainen vaurio		
						
Bitemporaallinen hemianopsia		Oikea homonyymi hemianopsia		Vasen homonyymi hemianopsia		
Kaavakuva vauriokohdista						

The background of the slide features a composite illustration. On the left, a large, detailed neuron is shown with its cell body and branching dendrites and axons. Several points along the axon and dendrites are highlighted with bright red, starburst-like light effects. On the right, a translucent profile of a human head is shown, facing left. Inside the head, the brain is depicted with numerous bright purple and pink starburst-like light effects, suggesting neural activity or inflammation. The overall color palette is soft, with pinks, purples, and greys.

Näköhermon tulehdus eli opticus neuriiitti

Näköhermon tulehdus (optikusneuriitti)

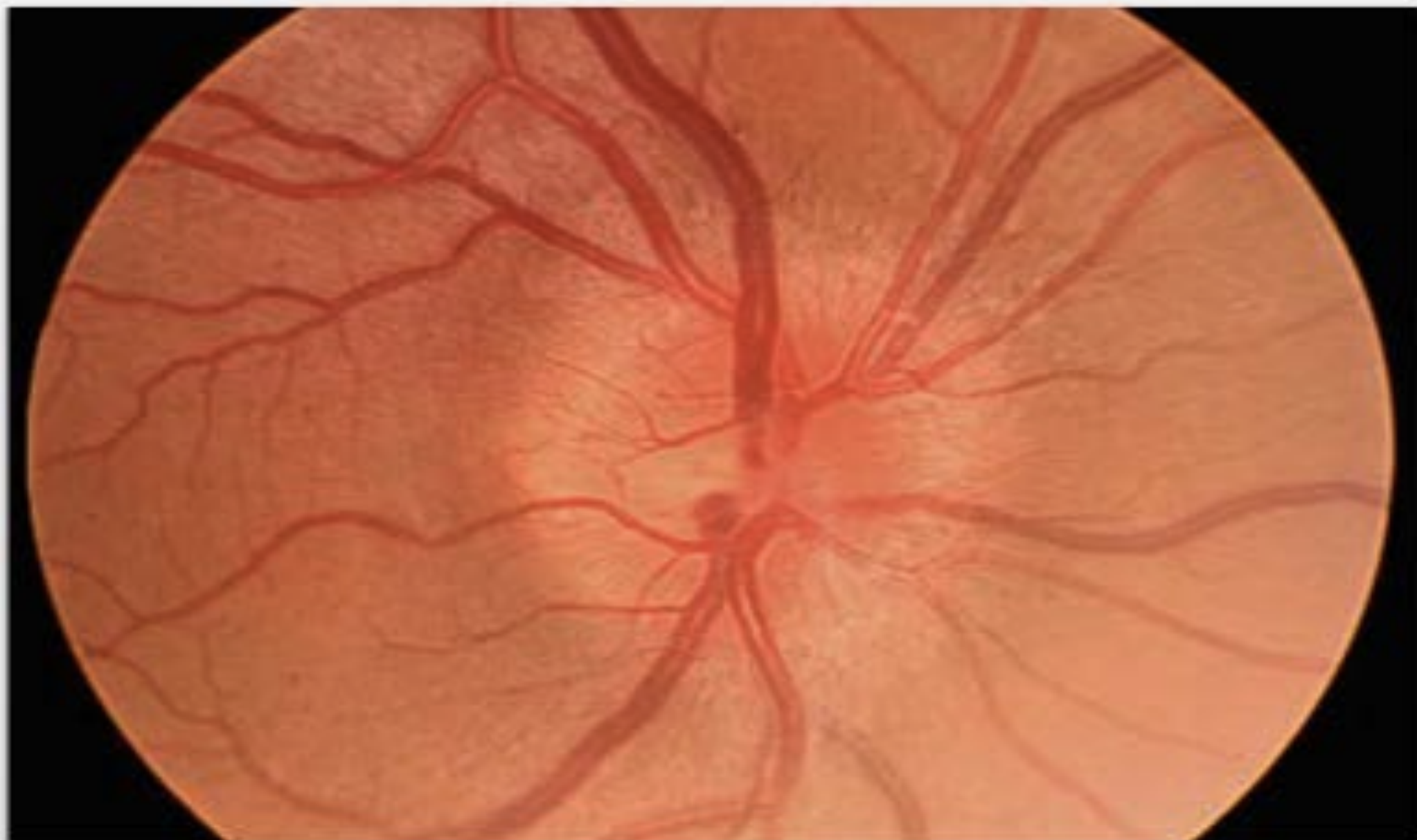
Oireet: silmän liikearkuus, nopeasti etenevä näön heikkeneminen, väriastin häiriö, sentraalinen näkökenttäpuutos

Osalla potilaista papilla on turvonnut - osalla ei
(ns. retrobulbaarineuriitti)

Opticusneuriitti

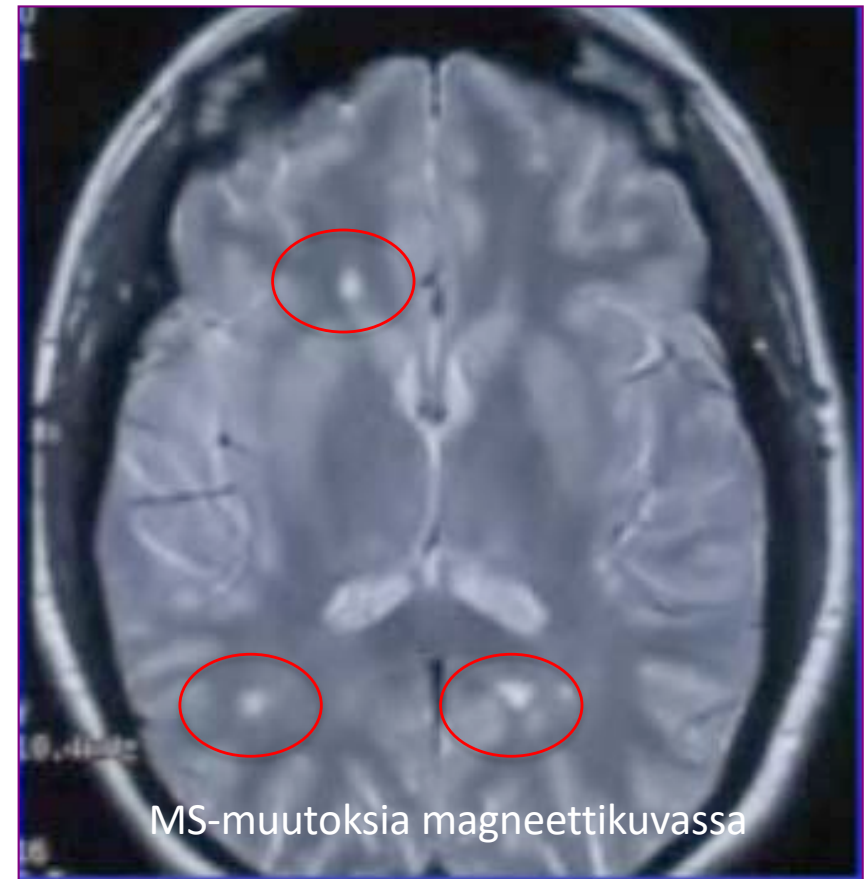
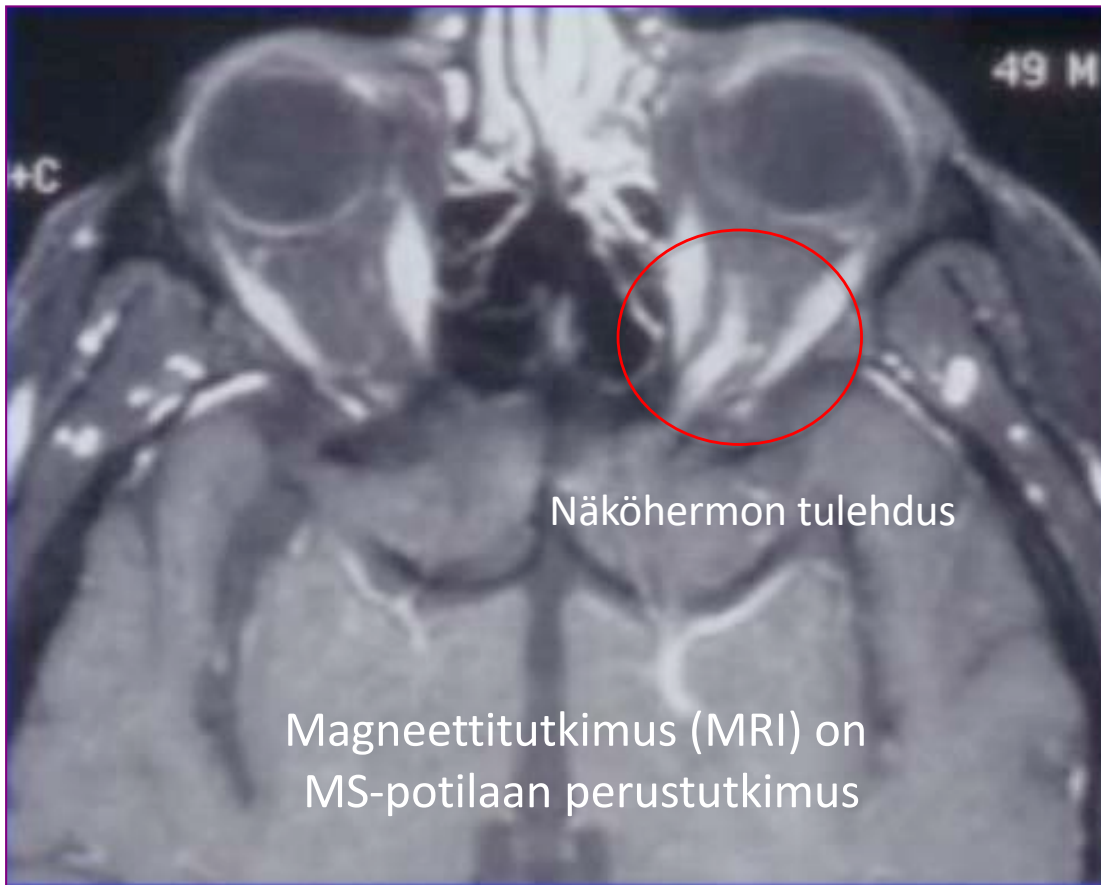
- Voi olla idiopaattinen (muuta syytä ei löydy)
- Usein MS-tautiin liittyvä (jolloin näköhäiriö käyttäytyy kuten mikä tahansa muu MS-taudin pahenemisvaihe)
- Voi olla myös systeemisairauteen liittyvä (systeeminen lupus erytematosus (SLE), tuberkuloosi, HIV, syfilis, borrelioosi, sarkoidoosi)





Jos tulehdus ulottuu näköhermon nystyyn (papillaan) asti, turvonneen papillan voi nähdä silmānpohjaa tarkasteltaessa.

MRI (Magnetic Resonance Imaging)



Normaali MRI $\approx$ MS-riski 25% / 15 v, poikkeava MRI $\approx$ 75% / 15 v
Likvori auttaa riskiarviossa, mutta vain jos MRI on normaali

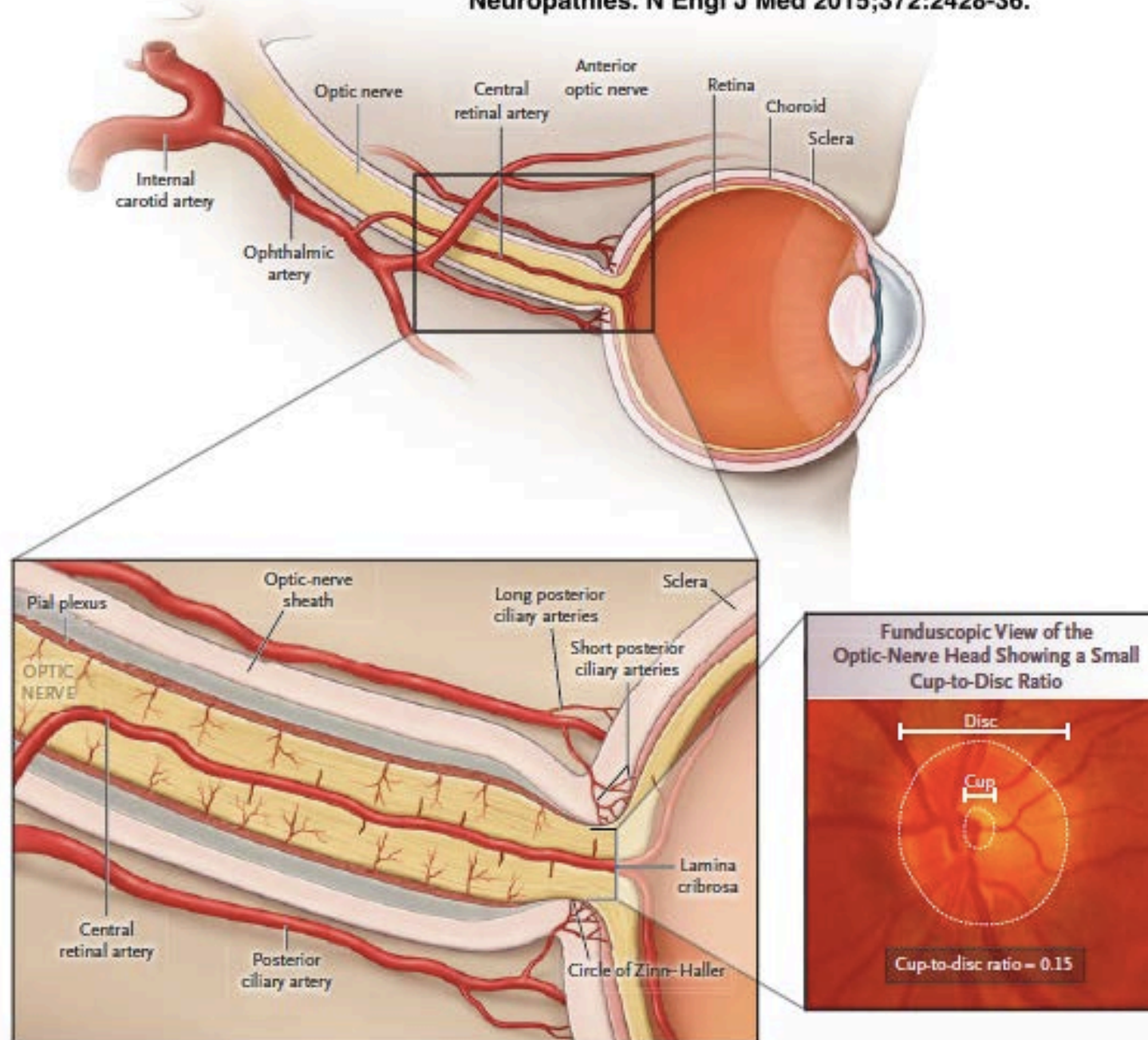
The background of the slide features a composite illustration. On the left, a large, detailed neuron is shown with its cell body and branching dendrites and axons. Several points along the axon and dendrites are highlighted with bright red, starburst-like glows. On the right, a translucent profile of a human head is shown, facing left. Inside the head, the brain is depicted with numerous bright purple and pink starburst-like glows, suggesting neural activity or a specific region of interest. The overall color palette is soft, with pinks, purples, and greys.

Näköhermon verenkiertohäiriöt

Näköhermon iskemia

- AION (anterior ischemic optic neuropathy)
 - Silmän ”pienten suonten tauti”
- Ohimovaltimotulehdus (vaskuliitti)
 - Hoidettavissa oleva äkillisen sokeutumisen syy
- Silmän keskuslaskimon tukos
 - Taustalla usein systeeminen tukostaipumus
- Lääkkeen aiheuttama AION
 - Aiheuttajana mm. impotenssilääkkeet (fosfodiesteriaasin estäjät laskevat verenpainetta)

Valérie Bioussé ja and Nancy Newman. Ischemic Optic Neuropathies. N Engl J Med 2015;372:2428-36.



Näköhermonpään iskemia (iskeeminen papilliitti)

Tyyppioire: äkillinen kivuton näön alenema tai näkökenttäpuutos

Aiheuttaja voi olla

Silmän “pienten suonten tauti”

tai

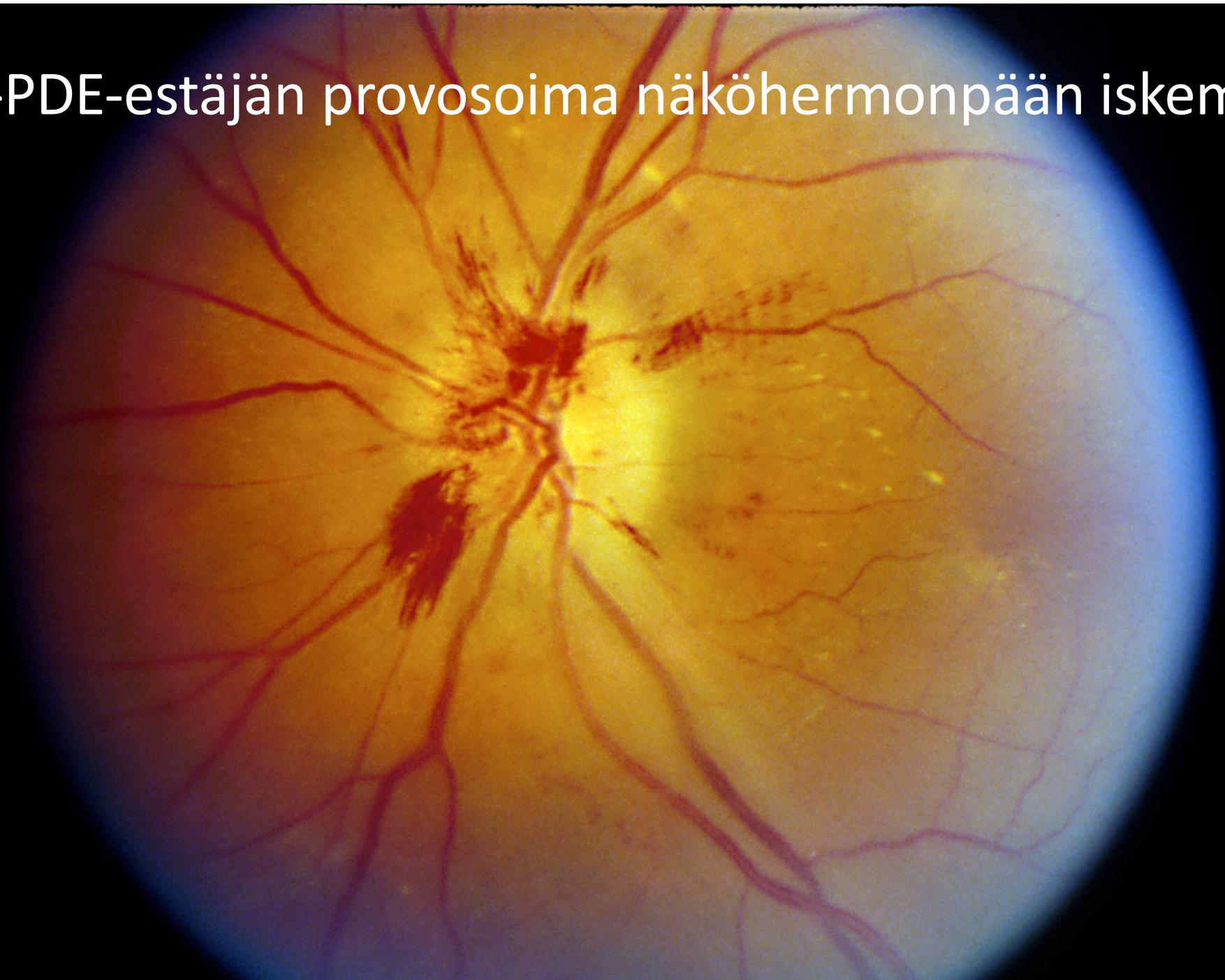
Ohimovaltimotulehdus eli temporaaliarteriitti)

Temporaaliarteriitin systeemioireita:

Päänsärky 58%, purentalihasten klaudikaatio” 53%, laihtuminen 31%, sairaudentuntu 22%
polymyalgia 22%, ruokahaluttomuus 20%, kuumeilu 11%, anemia 9%

Huom: Temporaaliarteriitti reagoi hyvin kortikosteroidille

5-PDE-estäjän provosoima näköhermonpään iskemia



AION = Anterior ischemic optic neuropathy, PDE = fosfodiesteräasi

Keskuslaskimotukos

Tyypillisesti äkillinen, tai hidas,
kivuton näön heikentyminen
(visus 0.1-0.5)



Keskusvaltimotukos

Äkillinen kivuton näönmenetys yhdessä silmässä
Näkökyky häviää usein lähes täysin

Taustalla embolia, tromboosi,
spasmi, vaskuliitti (temporaaliarteriitti)



Äkillinen kivuton näkökenttäpuutos
toisessa silmässä

Keskusvaltimon ylähaaran tukos





Mustuaispuoliero eli anisokoria

Anisokoria

- Mekaaninen anisokoria (esim. silmävamman aiheuttama)
- Neurologinen anisokoria (aneurysma, aivoherniaatio tai muu syy painaa okulomotoriushermaa)
- Farmakologinen anisokoria (silmatippojen, skopolamiinilastarin aiheuttama)
- Fysiologinen anisokoria (25%:lla väestöstä)

Fysiologinen anisokoria

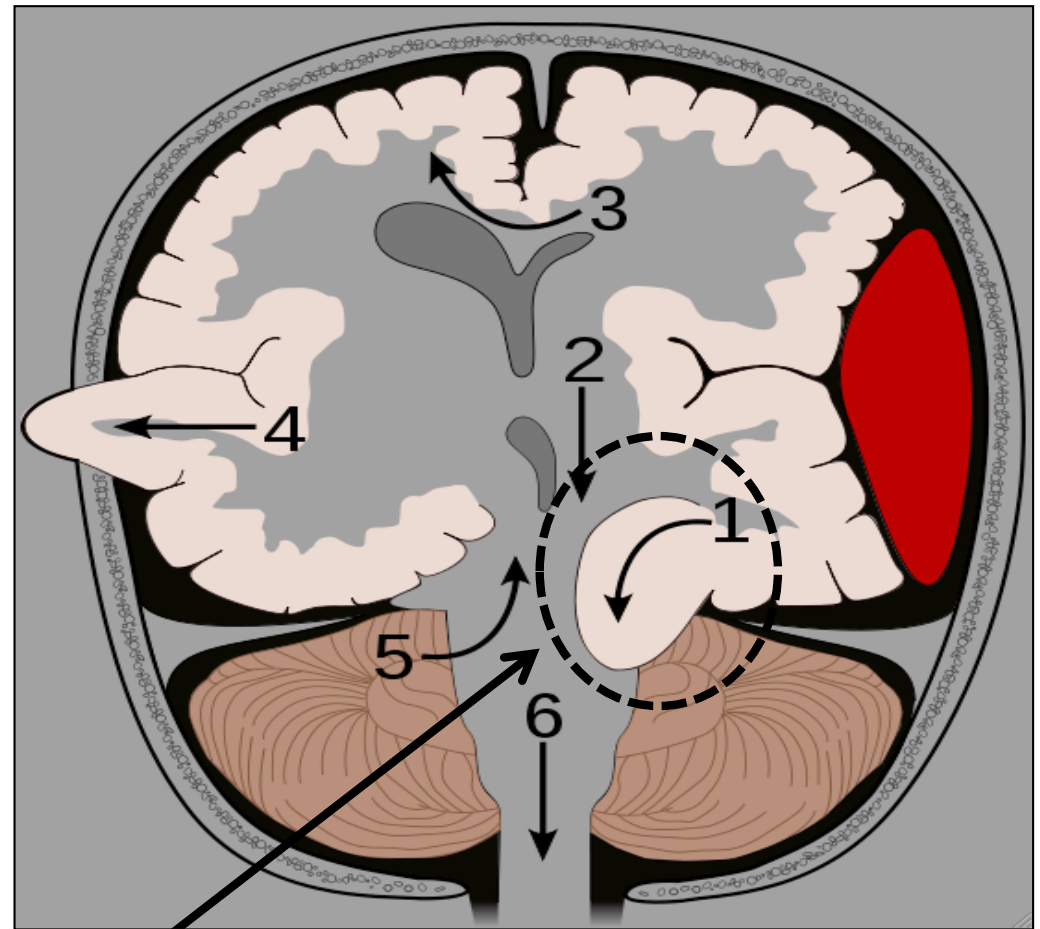
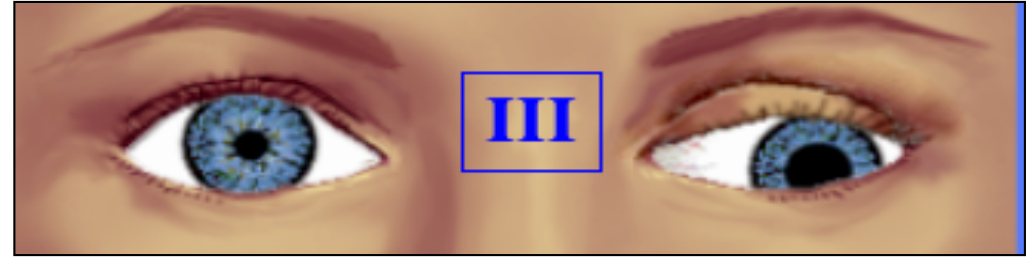
- "Simple", "essential", "physiological"
- Fysiologinen mustuaisten puoliero ≤ 1 mm
- Mustuainen supistuu ja laajenee normaalisti
- Anisokoria ei muutu valossa eikä pimeässä
- 15 - 30 % väestöstä

Okulomotoriuspareesin aiheuttama anisokoria



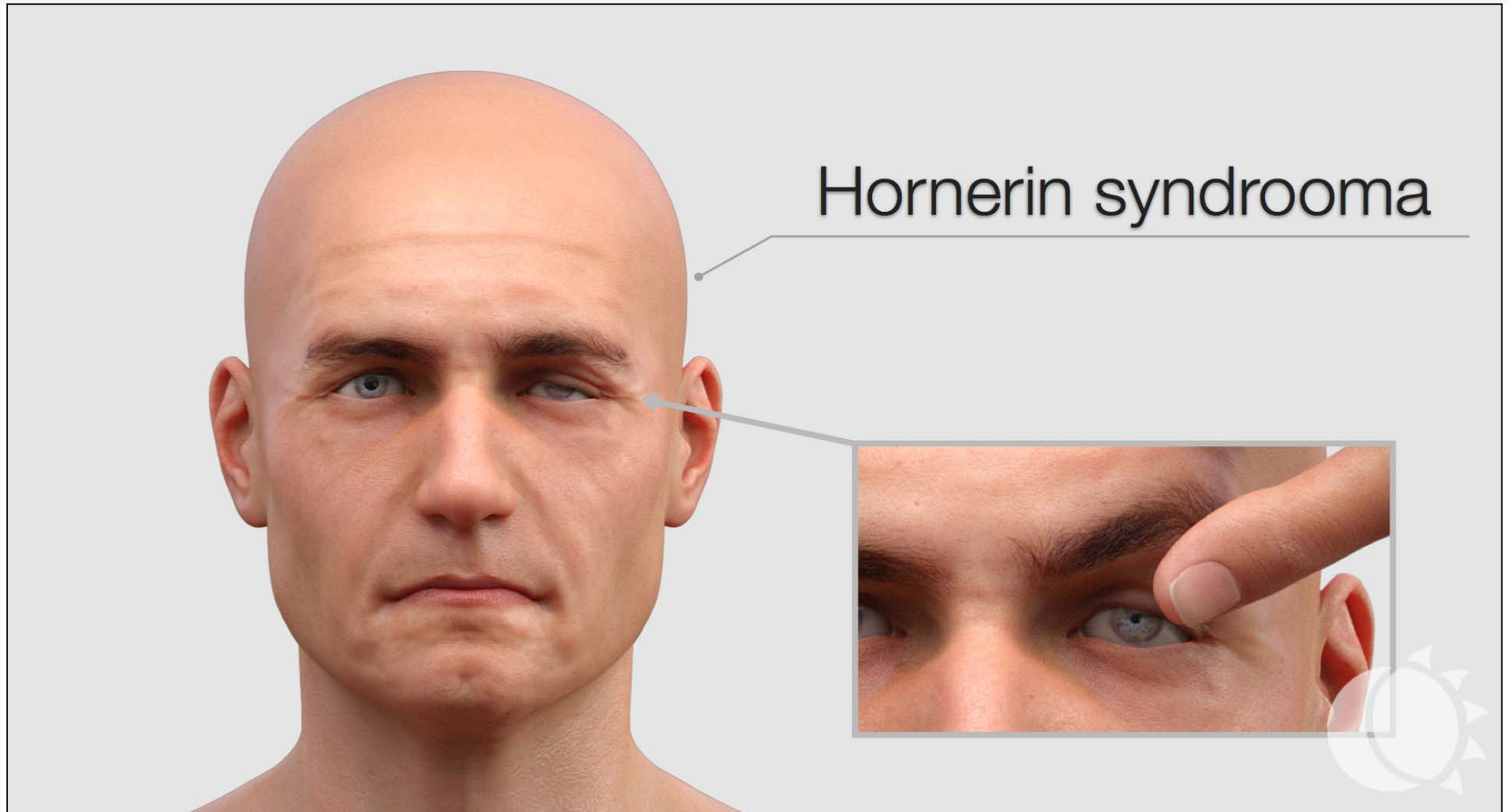
Aivoherniaatio, aivorunkokompressio

- Oireet: tajunnantaso laskee nopeasti, pupillat asymmetriset, toinen valojäykkä (1)
- Välitön pään TT ja neurokirurgin konsultaatio
- Preoperatiivisesti Mannitoli 15% 200ml i.v.
- Hyperventilaatio



Okulomotoriushermo painalluksissa

Hornerin oireyhtymä (sympatikuspareesi) ja anisokoria



Hornerin oireyhtymä (syndrooma) voi olla aivoverisuonen dissekoituman ainoa statuspoikkeavuus

Dissekoituman taudinkuva

Hornerin syndrooma
(ptoosi + mioosi)

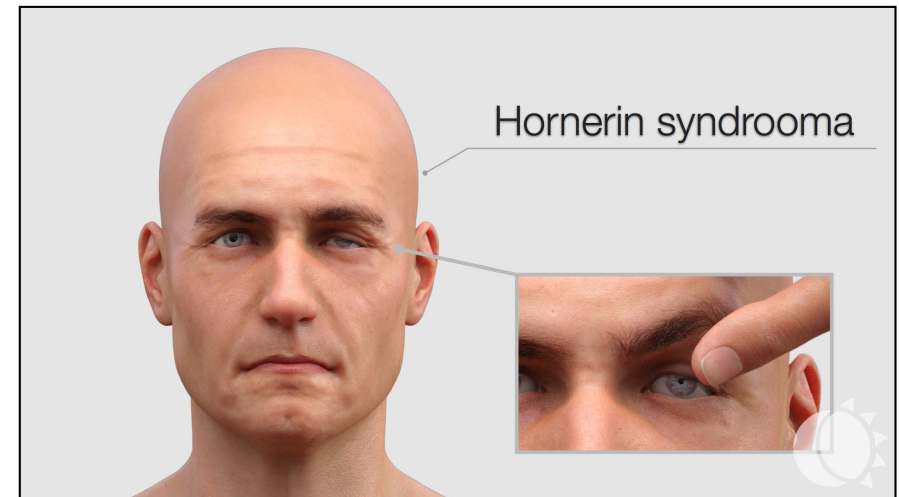
Silmän
lyhytkestoinen
sokeus

Sykkivä
tinnitus

Puheen
puuromaisuus
(dysartria)

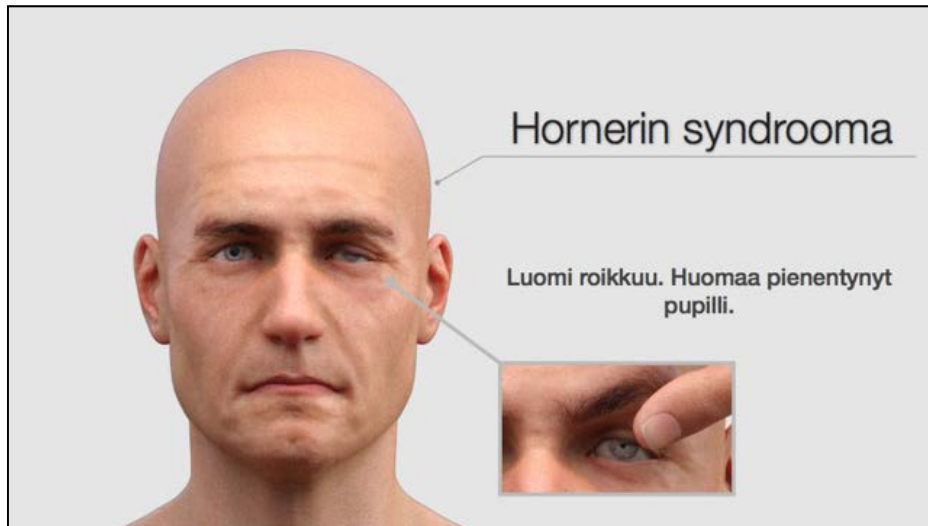
Kipu
kaulalla
niskassa
päässä

Anamneesissa kaulan
tai niskan vamma,
venytys, manipulaatio



Vastakkaisen puolen
hemipareesi
tai
hemisensorinen oire

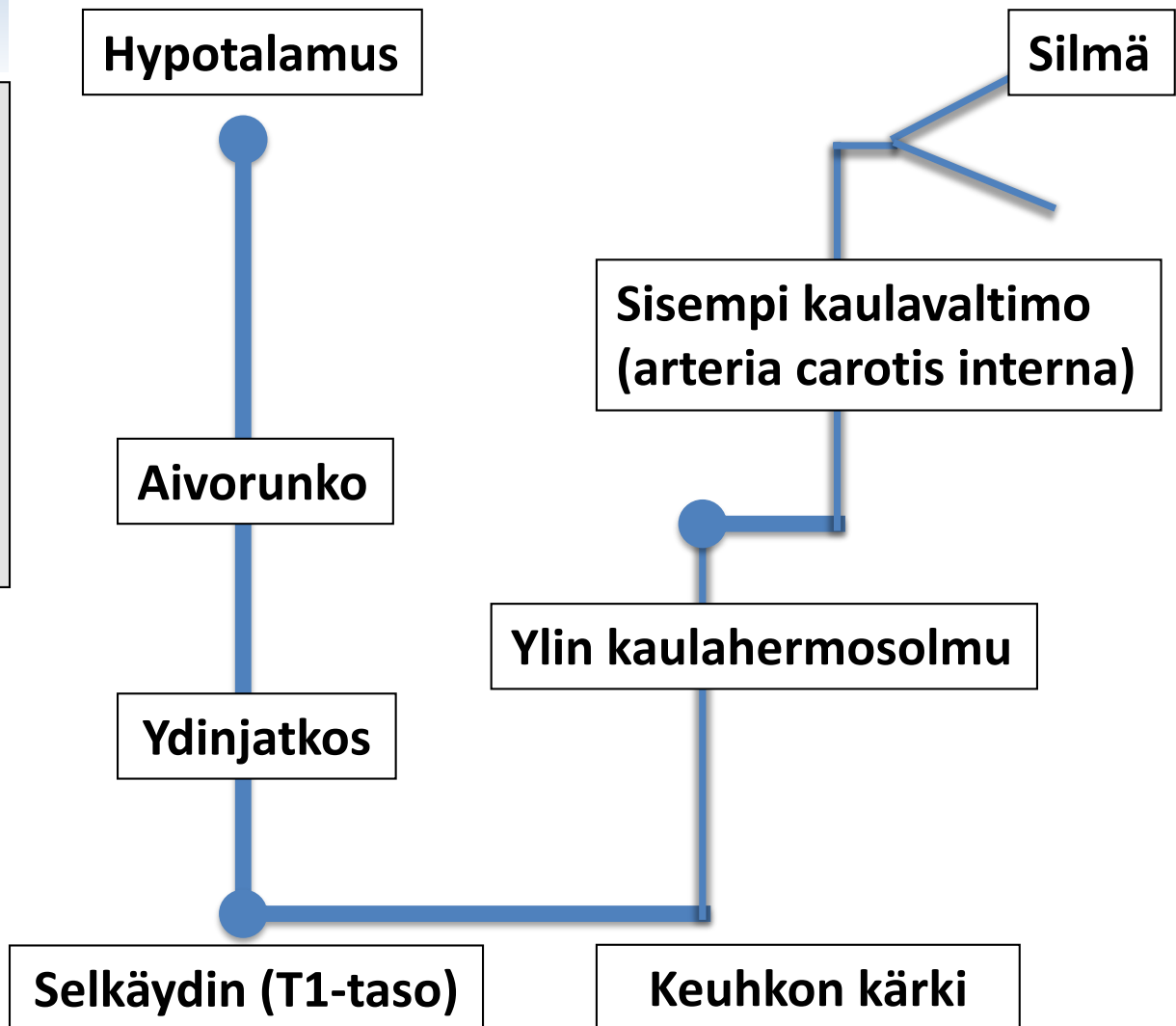
Hornerin oireyhtymä (sympatikuspareesi)



Aiheuttajia:

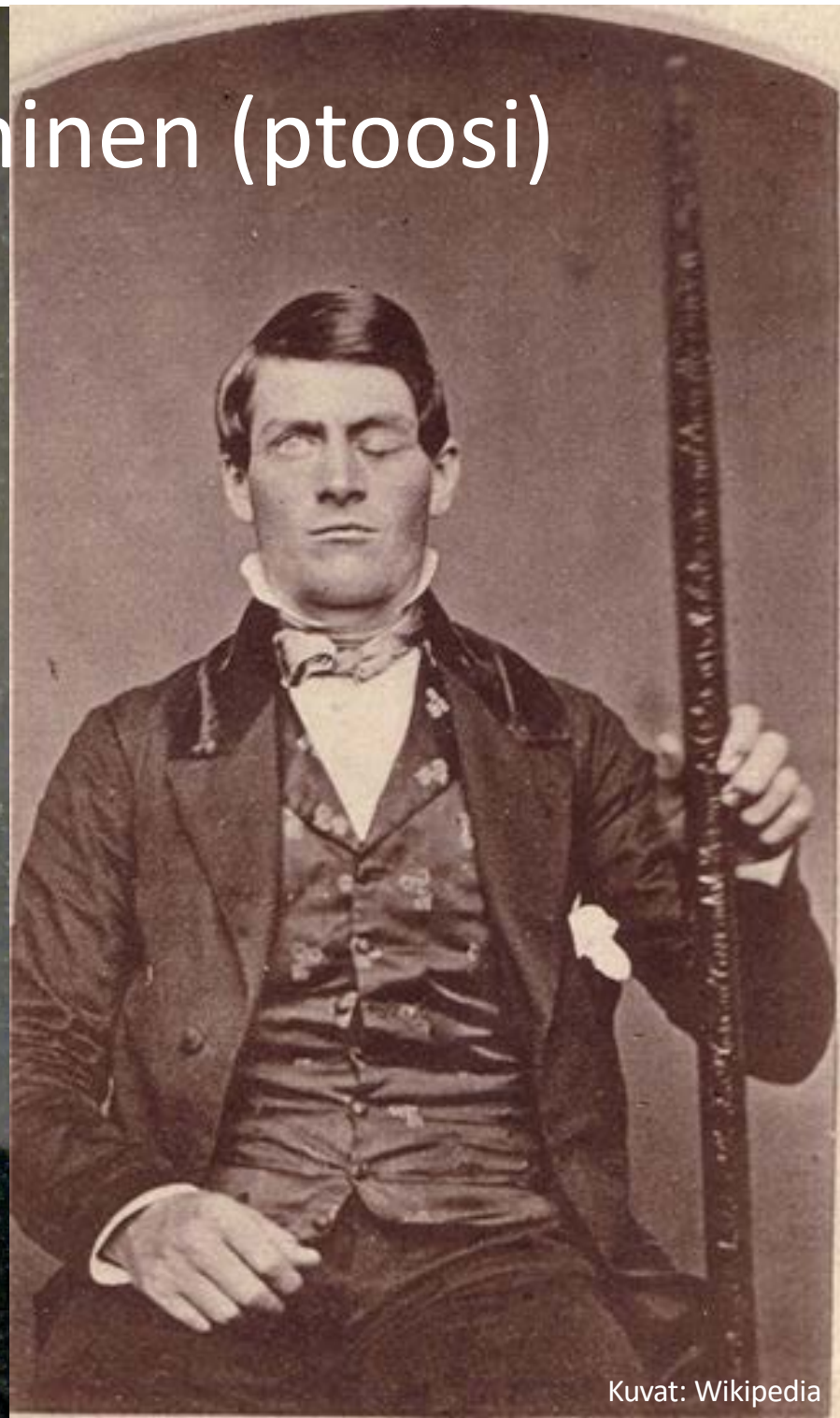
- Aivoverenkiertohäiriö
- Kasvain
- Demyelinisaatio kuten MS-tauti
- Pleksusvaurio
- Keuhkokasvain
- Karotidissekoituma
- Sinus Cavernosum- vaurio
- Silmäkuopan (orbitan) vaurio

Sympaticussäikeiden kulku ja mahdolliset vauriokohdat

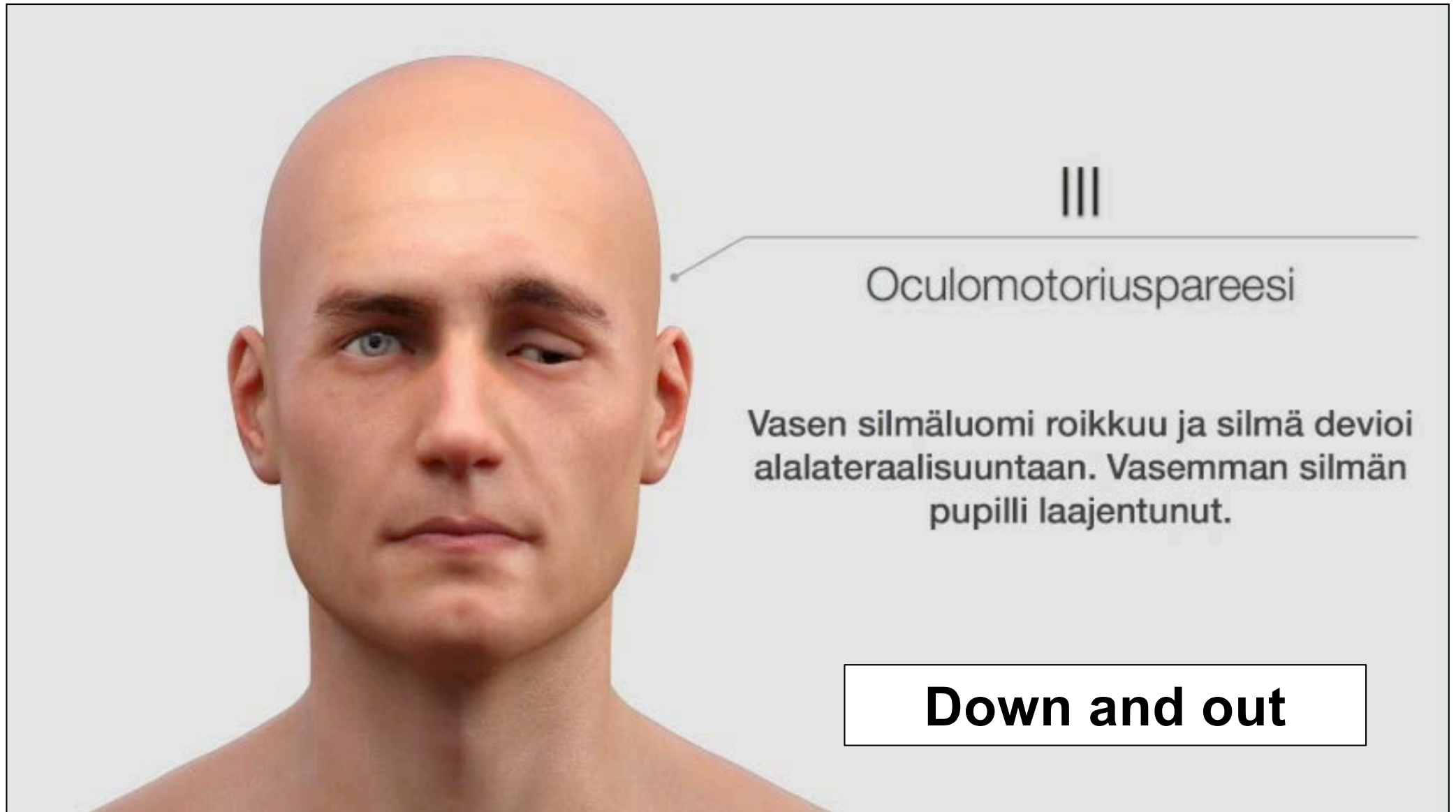


Hornerin oireyhtymä on hermoston sympaticusradan häiriöstä tai vauriosta aiheutunut usein toispuolinen oireyhtymä, johon kuuluvat riippuluomi (ptoosi), silmän sijainti tavallista syvempänä (enoftalmus), mustuaisen pienuus (mioosi) sekä kasvojen hikoilukyvyttömyys ja punoitus (Dodecim lääketieteen termit)

Silmäluomen roikkuminen (ptoosi)



Okulomotoriuspareesin aiheuttama ptoosi (1)



Okulomotoriuspareesin aiheuttama ptoosi (2)



Myastenia Gravisin aiheuttama ptoosi

- Myastenialle on luonteenomaista fyysiseen rasitukseen liittyvä lihasväsyvyys



- Oireet ovat useimmiten silmien alueelta:
 - Luomen roikkuminen (ptoosi)
 - Silmien liikeheikkous (2-kuvat, kohdistusvaikeus)



Kaksoiskuvat

Kaksoiskuvat – käytännön jaottelua

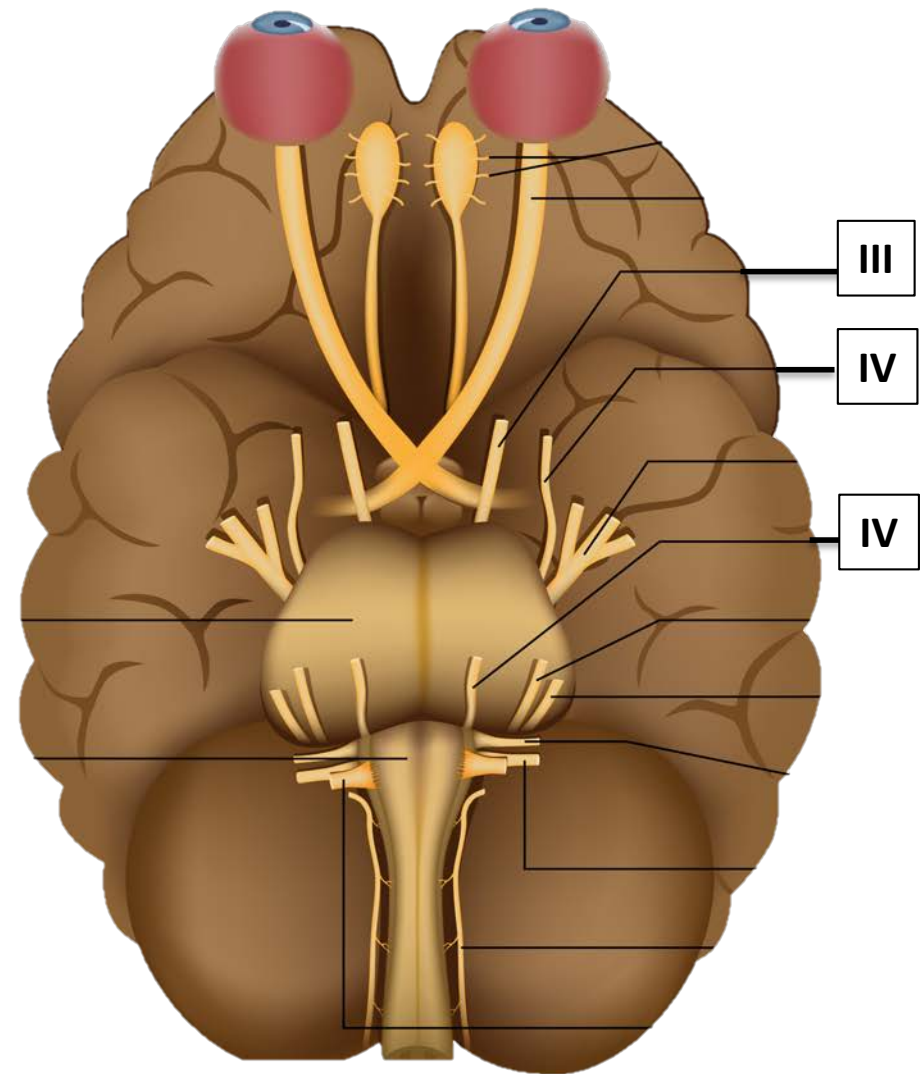
Yhden silmän kaksoiskuvat:

- Potilas peittää toisen silmän kädellä ja kertoo, näkykö edelleen kahtena – jos näkyy oire on silmäperäinen
- Aiheuttaja on esim. kuivat silmät, harmaa kaihi tai taittovika

Kahden silmän kaksoiskuvat – silmäperäisiä aiheuttajia

- Konvergenssispasmi – silmät kääntyvät normaaliin tapaan sisäänpäin (nenän suuntaan) katseen siirtyessä kaukaa lähelle, mutta jumiutuvat (spasmi) tähän asentoon – kysessä on normaalin fysiologisen reaktion ylilyönti
- Piilokarsatuksen korjausmekanismien pettäminen - väsymykseen, sairastumiseen (vireystila laskee) tai lievää pään vammaan liittyen

Kahden silmän kaksoiskuvat – syy on usein neurologinen (seuraavat slidet)

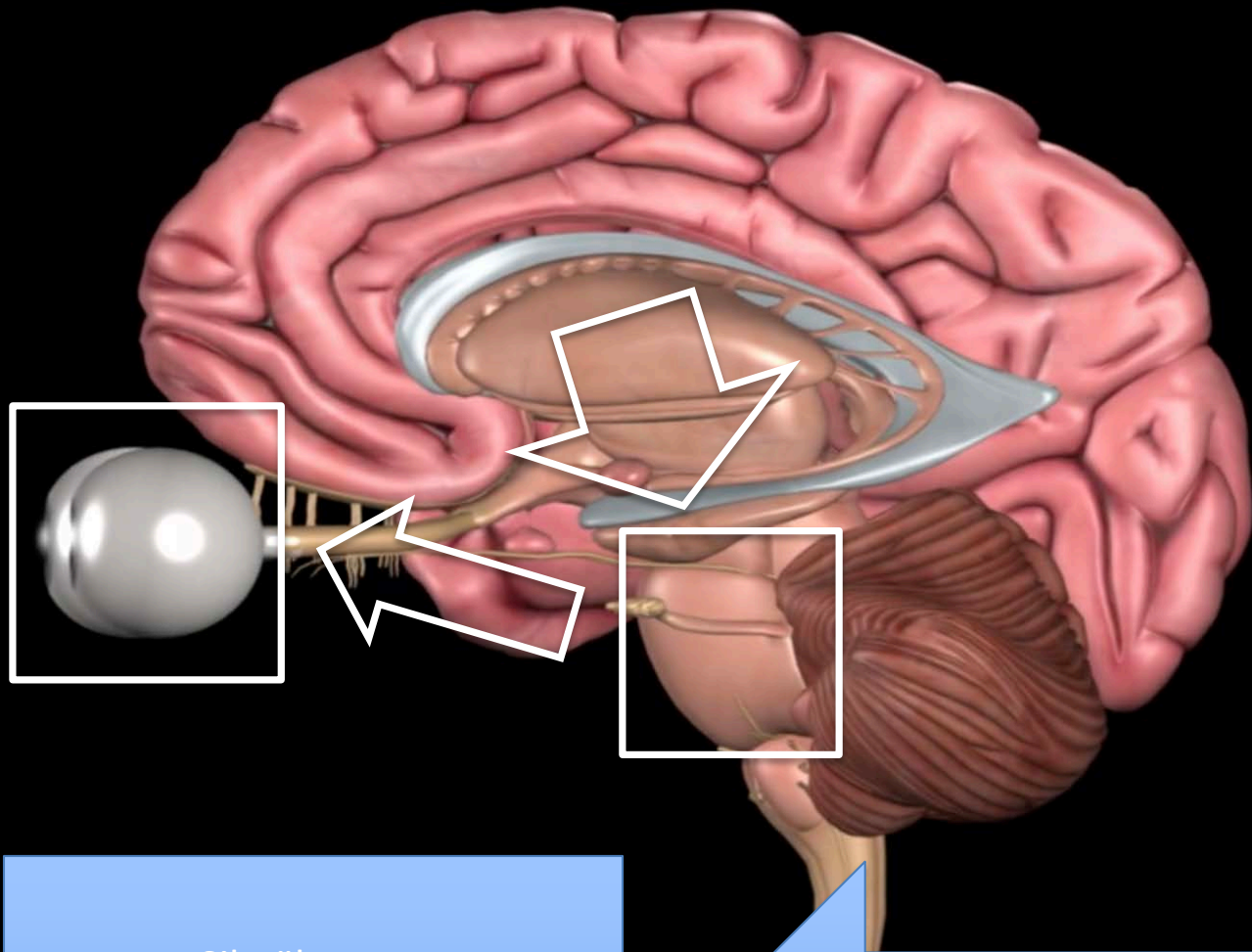


III, IV, V = silmiä liikuttavat aivohermot

Kaksoiskuvat neurologin kannalta

- Kaksoiskuvien syy voidaan paikantaa neljään mekanismiin:
 - Aivoperäiset (supranukleaariset) aiheuttajat
 - Aivorunkoperäiset (internukleaariset tai nukleaariset) aiheuttajat
 - Aivohermoperäiset (aivohermot VI, III ja IV) aiheuttajat
 - Silmäkuoppaperäiset syyt
- Kaksoiskuvien aiheuttaja on usein paikannettavissa silmästatuksen avulla:
 - Tutkitaan silmien liikkeit molemmista silmistä erikseen (toinen silmä peitettynä) ja yhdessä, havainnoidaan hitaat seuranta- (pursuit) ja nopeat kohdistamisliikkeet (sakadit), tehdään peittokoe (silmiä linjauksen testi)

Kaksoiskuvien neuroanatomiaa



Korkeampien
aivokeskusten
säättely
(supranukleaarinen
oftalmoplegia)

Silmäkuoppa
(trauma, kasvain, inflammaatio,
Basedowin tauti kaksoiskuvien
perussyynä)

Aivohermot VI, III ja IV
(aivohermoperäinen
oftalmoplegia)

Aivorunkotumakkeet ja -radat
(nukleaarinen ja internukleaarinen
oftalmoplegia)

Keskushermostoperäiset (supranukleaariset) kaksoiskuvat

- Kaksoiskuvat johtuvat aivorunkoa ja aivohermoja säätelevien ratojen toimintahäiriöstä
- Aiheuttaja voi olla esim. Parkinsonin tauti aivotrauma, kasvain tai iskemia
- Harvinainen aiheutta ja on etenevä supranukleaarinen halvaus eli Olszewski–Steele–Richardsonin oireyhtymä
 - 50 ikävuoden jälkeen ilmaantuva etenevä oireyhtymä, jolle ovat ominaisia silmälihshalvaukset, kaulan ja vartalon jäykkyys, puhehäiriö ja dementoituminen

Aivorunkoperäiset (internukleaariset) kaksoiskuvat

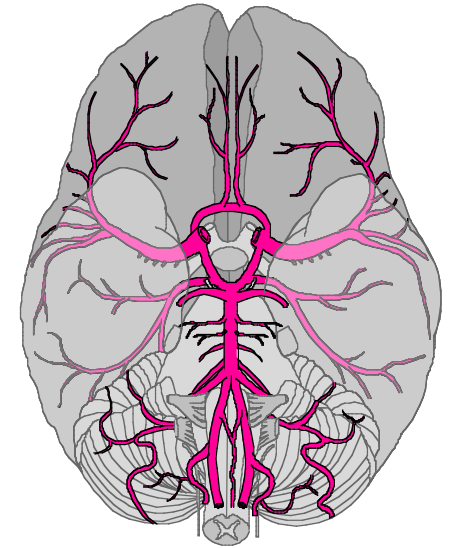
- Silmän liikuttajahermoja (aivohermot III, IV, VI) yhdistävien ratojen vauriosta johtuvat kaksoiskuvat
- Internukleaarinen oftalmoplegia kuuluu MS-taudille tyypillisiin aivorunko-oireisiin - sivulle katsottaessa vastakkaisen puolen silmä seuraa hitaasti katsesuuntaa
- Vaurio sijaitsee silmän lointontaja- ja liikehermotumakkeiden välissä aivorungossa (okulomotorius- ja abduzens- tumakkeet) - tarvittava impulssi ei välity puolelta toiselle

Takaverenkierron häiriön liittyvät kaksoiskuvat

Nyrkkisääntö: kaksoiskuvat esiintyvät yhdessä muiden neurologisten oireiden kanssa – eivät ainoana oireena

Takaverenkieron TIA (Transient Ischemic Attack) tai infarkti aiheuttaa ainakin 2 seuraavista oireista:

- | | | |
|----|---------------------------|-------------------------|
| 1. | Dysartria | = puheen puuroutuminen |
| 2. | Dysfagia | = nielemisvaikeus |
| 3. | Diplopia, dyskonjugaatio | = kaksoiskuvat |
| 4. | Nystagmus | = silmävärve |
| 5. | Tasapaino-, kävelyvaikeus | = liikkuminen epävarmaa |
| 6. | Hemipareesi, tetrapareesi | = halvaus |
| 7. | Vertigo | = kiertoahuimaus |



Aivohermoperäiset kaksoiskuvat (1)

- Silmänliikehermon (okulomotorius, aivohermo III) pareesi
 - Silmä pyrkii spontaanisti kääntymään alaspäin ja sivulle (down – and – out) eikä liiku normaalisti
 - Jos kaksoiskuviin liittyy laaja ja valolle reagoimaton (valojäykkä) mustuainen, on aiheuttaja silmänliikehermoa ulkoa päin painava verisuonipullistuma (aneurysma) tai kasvain, kunnes toisin osoitetaan
 - Syy voi olla myös diabetekseen tai verenpainetautiin liittyvä mikroangiopatia (pienten suonten tauti), jolloin yleensä mustuainen on normaalin kokoinen ja reagoi valoon
- Telahermon (troklearis, aivohermo IV) pareesi
 - Silmä alkaa karsastaa ylöspäin, kun päätä kallistetaan vaurion puolelle (Bielschowskyn koe)
 - potilaan pää on usein spontaanisti kallistuneena terveelle puolelle
 - Usein ongelma on synnynnäinen tai trauman aiheuttama, harvemmin verenkierröllinen kuten diabeettinen mikroangiopatia
- Silmien loitontajahermon (abduzens, aivohermo VI) pareesi
 - Silmä on spontaanisti kääntynyt sisäänpäin, eikä käänny ulospäin yli keskiviivan sivulle katsottaessa
 - Vaurion voivat aiheuttaa vammat, kasvaimet tai verenkiertohäiriö (esim. diabetekseen tai verenpainetautiin liittyvä)

Aivohermoperäiset kaksoiskuvat (2)

III



IV



VI



Hermolihasliitosperäiset kaksoiskuvat

- Myasthenia Gravis on tyypillinen aiheuttaja ja tyyppioire silmienliikehäiriö (kaksoiskuvat) ja luomen roikkuminen (ptoosi) väsymiseen liittyen
- Viesti hermosta silmän liikuttajalihaksiin ei välity normaalisti hermolihasliitoksen yli – seurauksena ovat vaihtelevat ja väsymiseen liittyvät joskus suuntaa vaihtavat kaksoiskuvat
- Aamuisin levon jälkeen näkö voi olla täysin normaali

Silmäkuoppaperäiset kaksoiskuvat

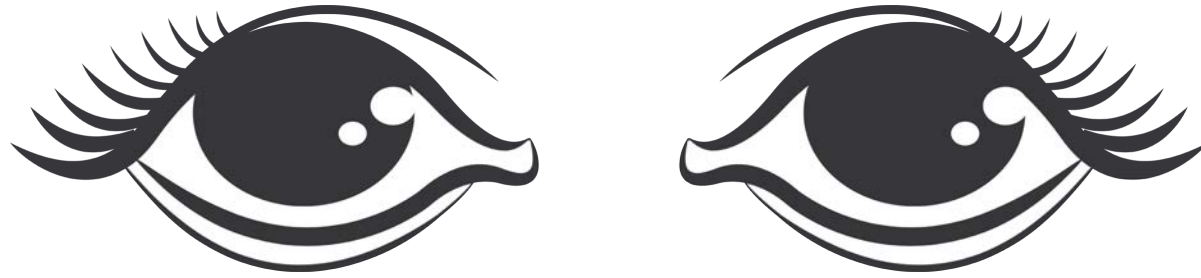
- Aiheuttajana voi olla esim. paikallinen vamma, kasvain tai inflammaatio
- Kilpirauhasen liikatoiminta (Basedowin tauti) on myös mahdollinen perussyy



The background of the slide features a stylized illustration. On the left, a large, detailed neuron is shown with its cell body and branching dendrites and axons. Several points along the axon and dendrites are highlighted with bright red, starburst-like light effects. On the right, a profile of a human head is shown in a light gray, semi-transparent style. Inside the head, the brain is depicted with numerous bright purple and pink starburst-like light effects, suggesting neural activity or a specific focus area. The overall color palette is soft, with grays, pinks, and purples.

Silmävärve eli nystagmus

Perifeerinen nystagmus



Aina samaan suuntaan (Alexanders law)

Kestää rajallisen aikaa – kompensatio toimii

Katseen kohdistaminen (fiksaatio) inhiboi

Voi olla samaan aikaan vertikaalista ja
rotatoorista

Sentraalinen nystagmus



Voi vaihtaa suuntaa



Katseen kohdistaminen (fiksaatio) ei vaikuta
nystagmuksen intensiteettiin

Puhtaasti (ainoastaan) vertikaalinen ja
torsionaalinen nystagmus ovat aina
sentraalista alkuperää (vrt. hyvänlaatuinen
asentohuimaus)

Pitkäkestoista – kompensatio ei toimi

Pikkuavoperäinen nystagmus

- Silmänliikkeiden säätely ei onnistu
 - Liikkuvan esineen seuraaminen (smooth pursuit), katseen nopea kohdistaminen (sakadit) on vaikeaa
 - Liike provosoi nystagmuksen
 - Liikkeen aloittaminen ja pysäyttäminen on vaikeaa (rebound)
- Nystagmus voi vaihtaa suuntaa ja olla ylös tai alaspäin suuntautuvaa eli vertikaalista