

Neuro-oftalmologiaa klinikoille

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

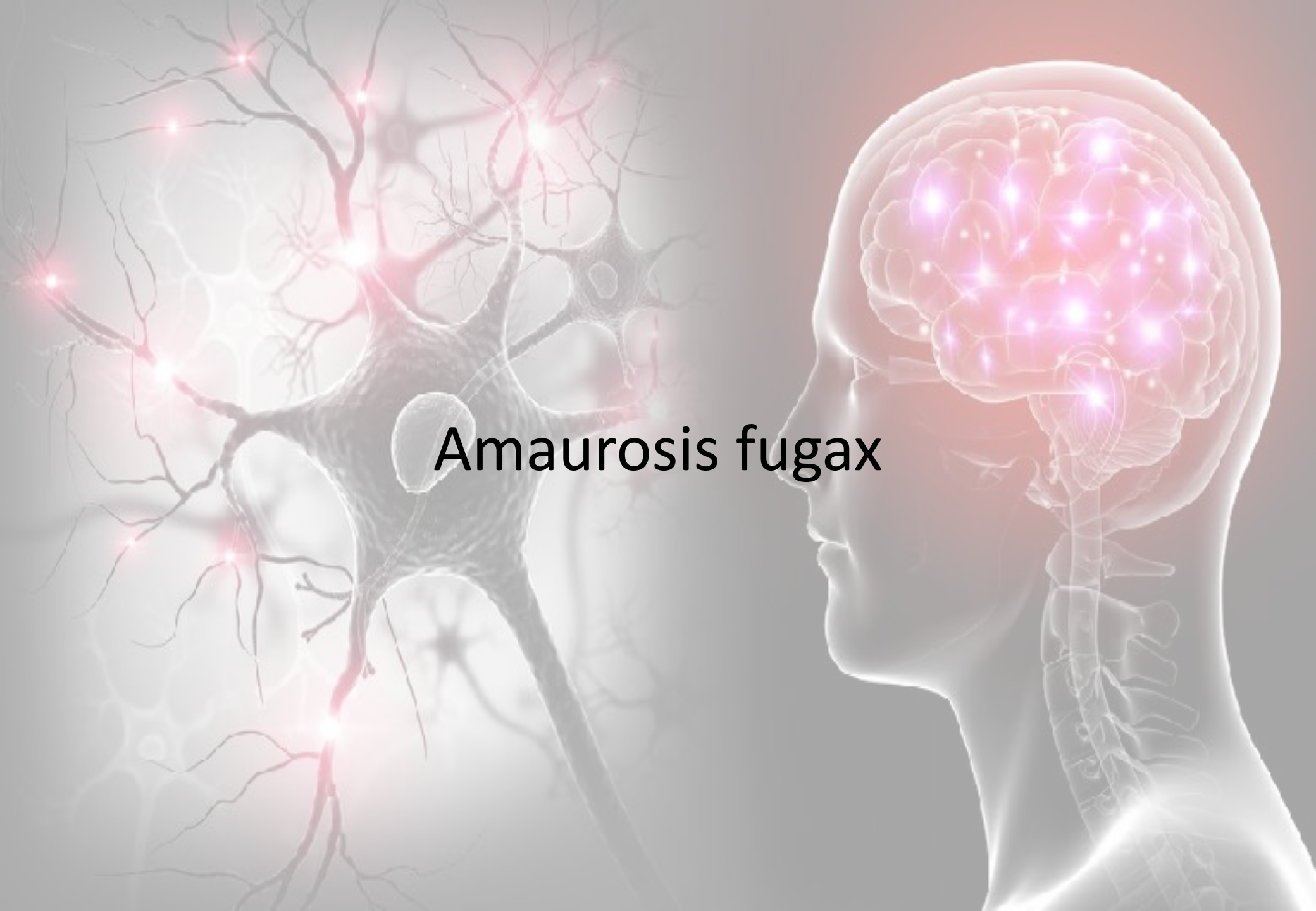
Muut korkean aivopaineen oireet (salpausnystyn lisäksi):

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

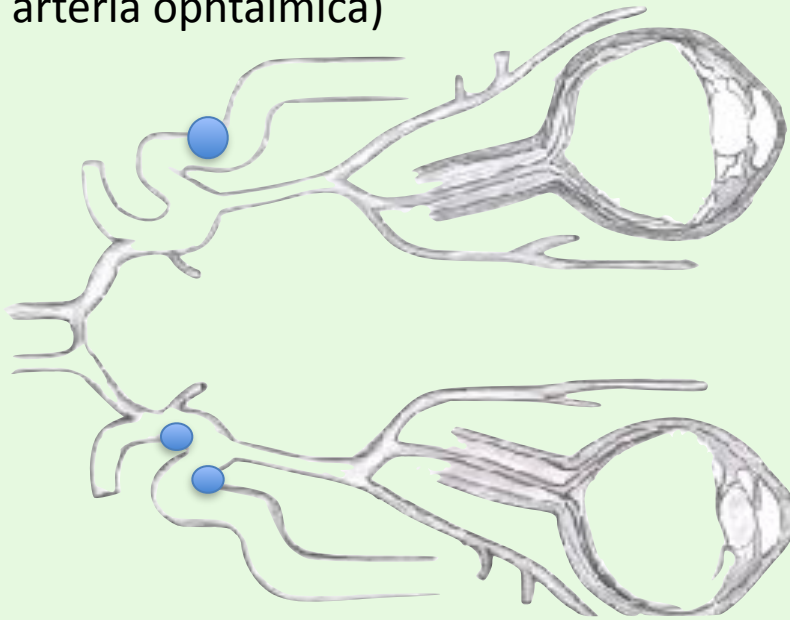
The image features a composite background. On the left, a large, detailed neuron is shown with its cell body and branching dendrites and axons. Some of the branching points are highlighted with bright red, starburst-like light effects. On the right, there is a profile of a human head with a transparent skull, revealing a brain filled with numerous glowing purple and pink light points, suggesting neural activity. The text 'Amaurosis fugax' is centered over the image in a black, sans-serif font.

Amaurosis fugax

Amaurosis fugax = hetkellinen sokeus

Amaurosis fugax voi olla ohimenevä aivoverenkiertohäiriö

Tukos silmävaltimossa
(arteria ophtalmica)



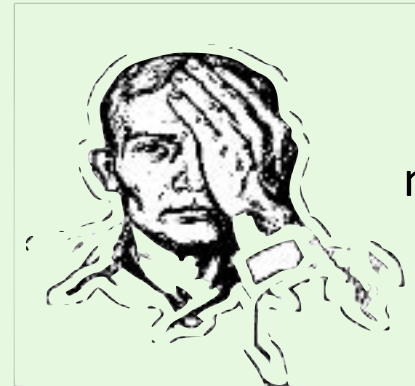
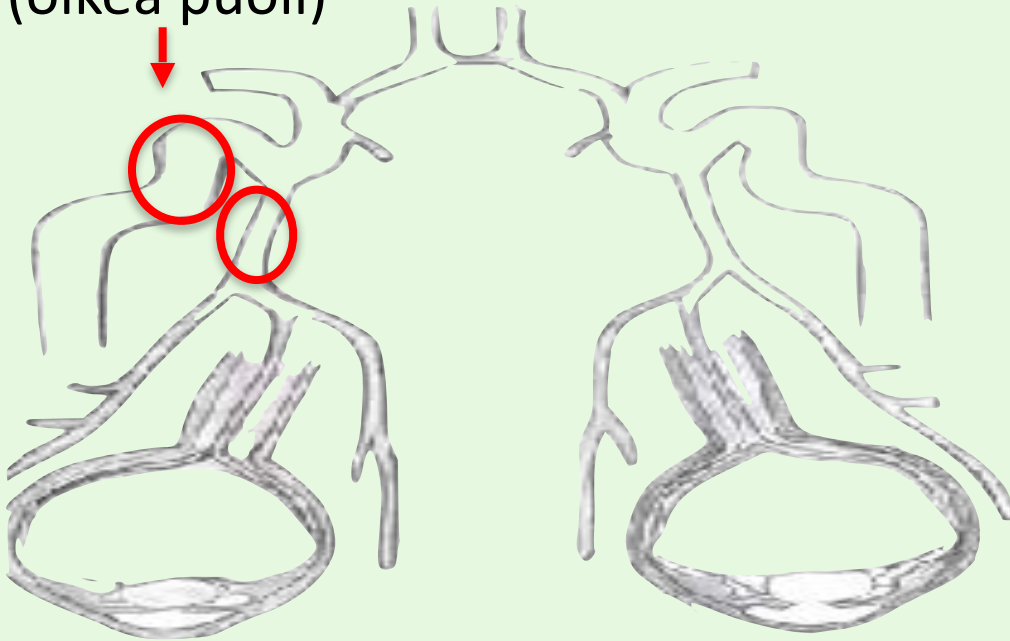
Ahtaumia sisemmässä
kaulavaltimossa (arteria carotis
interna), jotka voivat samalla olla
embolian lähteitä



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	Status tutkimuksen 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 alku, 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)

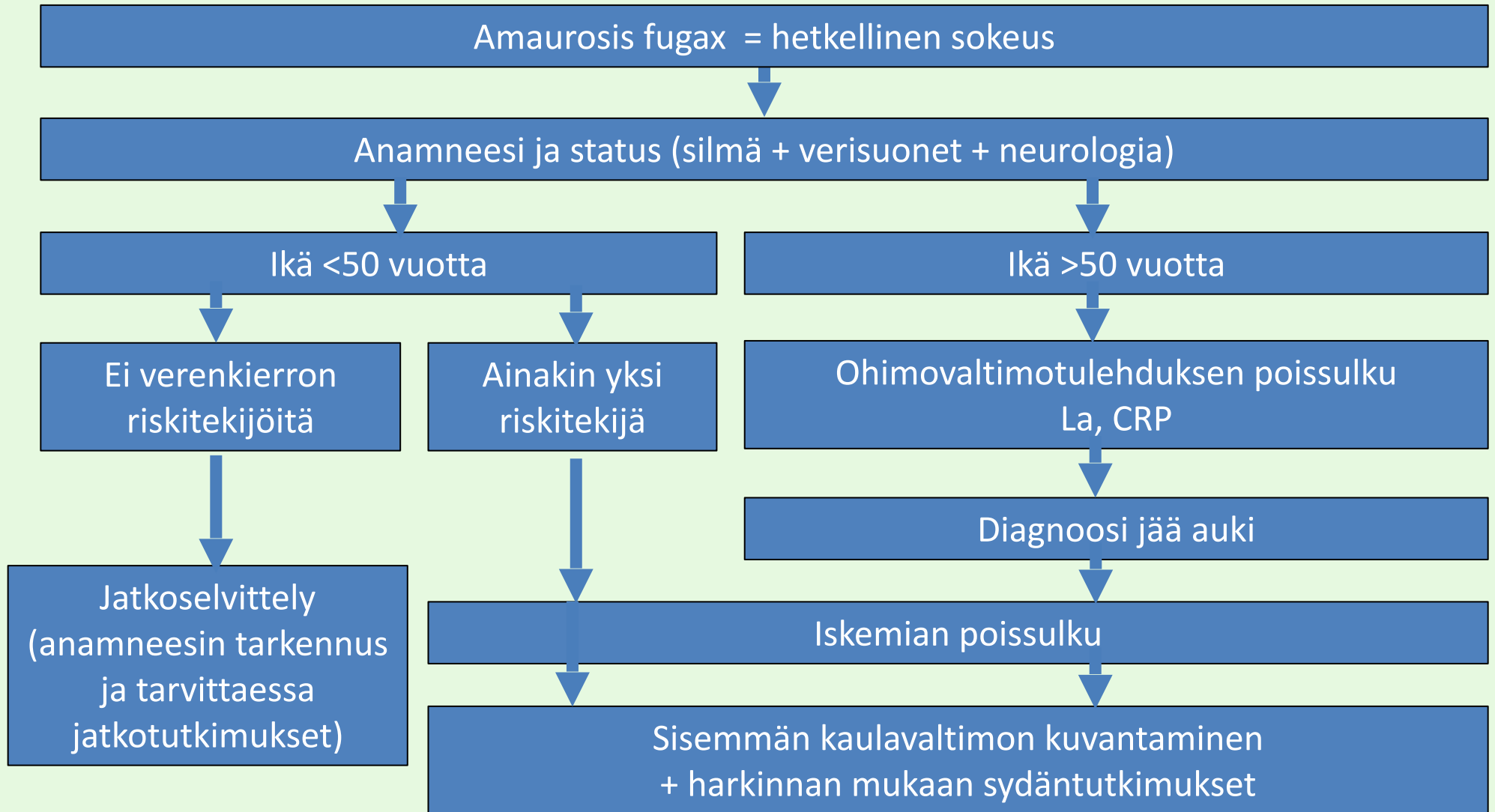
Taulukossa ei ole esitetty puhtaasti silmäperäisiä syitä, TIA = Transient Ischemic Attack = ohimenevä aivoverenkiertohäiriö

Amaurosis fugax - kahden silmän oire	Kliininen piirre (1)	Kliininen piirre (2)	Huomio
Määritelmä	Akillinen 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	Statusutkimuksen fokus: näkökyky (visus), näkökentät, silmänpohjat, kaulasuonten auskultaatio, muu verisuonistatus, aivovurongon 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, kiertoaiheisuus, puheen puuromaisuus, toispuolittai neliraajahalvaus
Epilepsia	Itse kohtaust: 3 - 5 minuuttia Postiktaaltila: >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



Näkökentät normaalit

Vasen

Oikea



Oikean näköhermon vaurio
(ilmä sokea)

Vasen

Oikea



Oikean näköhermon
osittainen vaurio



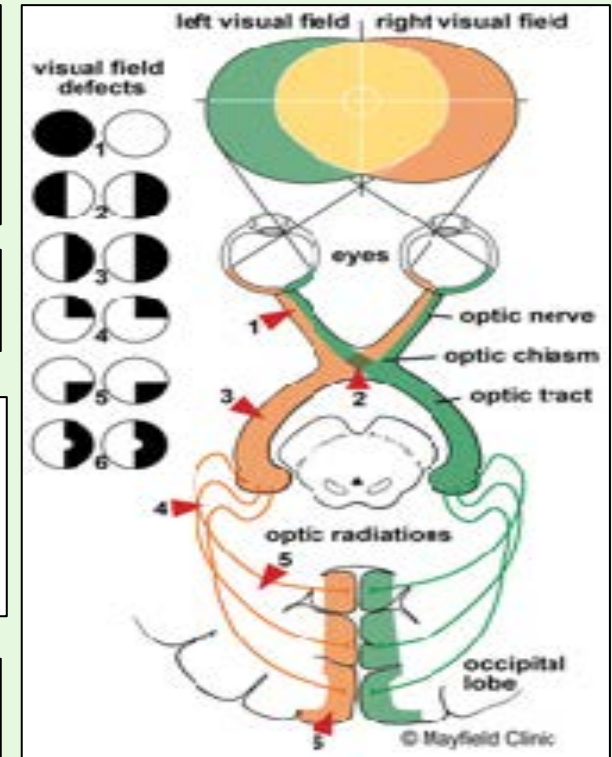
Bitemporaalinen
hemianopsia



Oikea homonyymi
hemianopsia



Vasen homonyymi
hemianopsia



Kaavakuva vauriokohdista

Näköhermon tulehdus eli
opticus neuriiitti

Näköhermon tulehdus (optikusneuriitti)

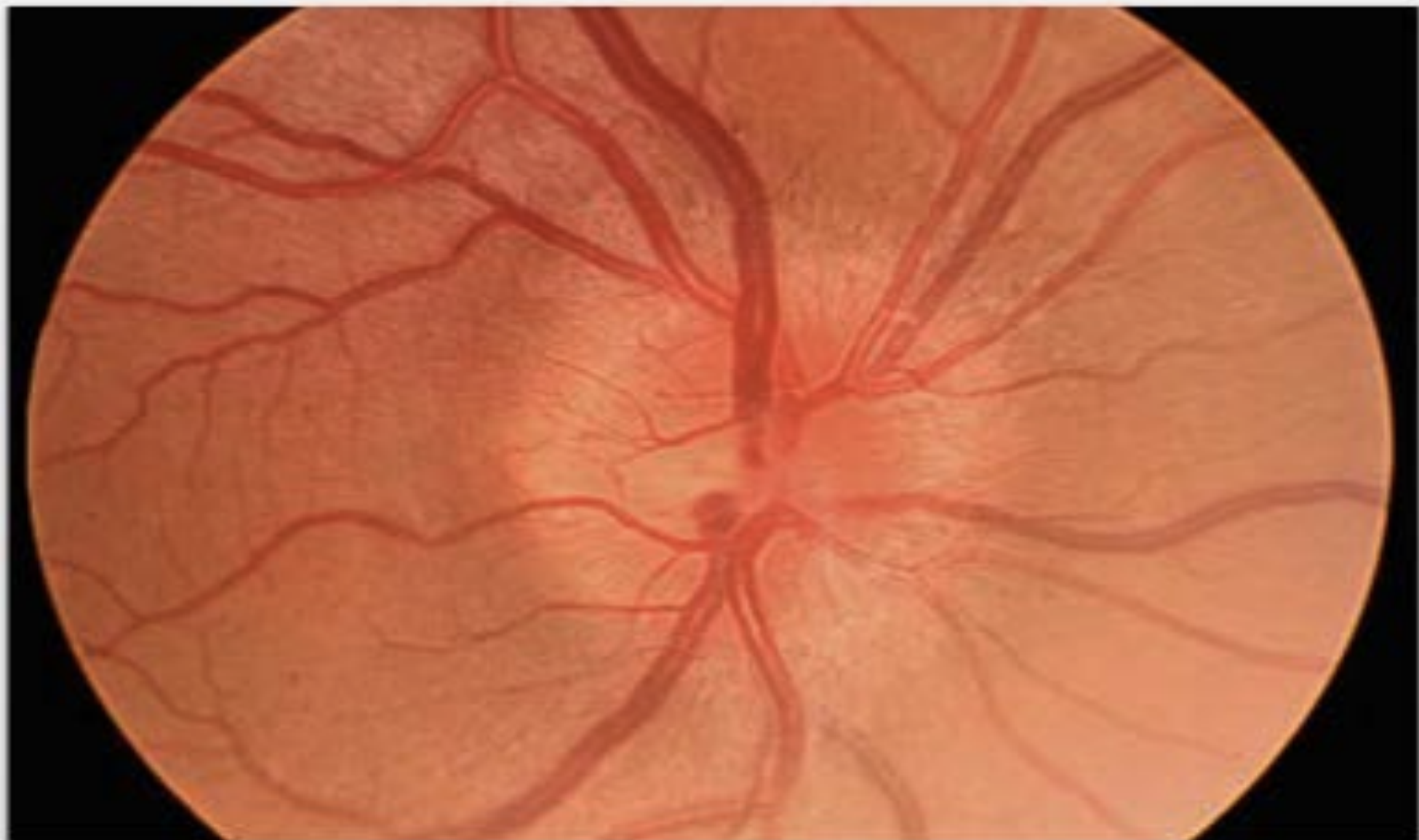
Oireet: silmän liikearkuus, nopeasti etenevä näön heikkeneminen, väriastin häiriö, sentraalinen näkökenttäpuutos

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

Opticusneuriitti

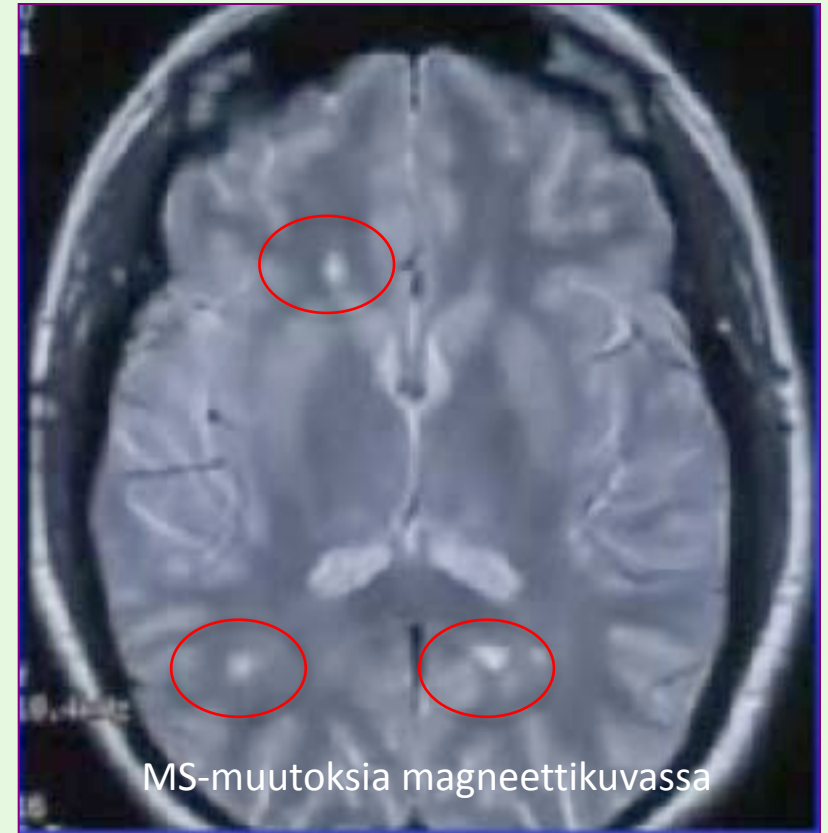
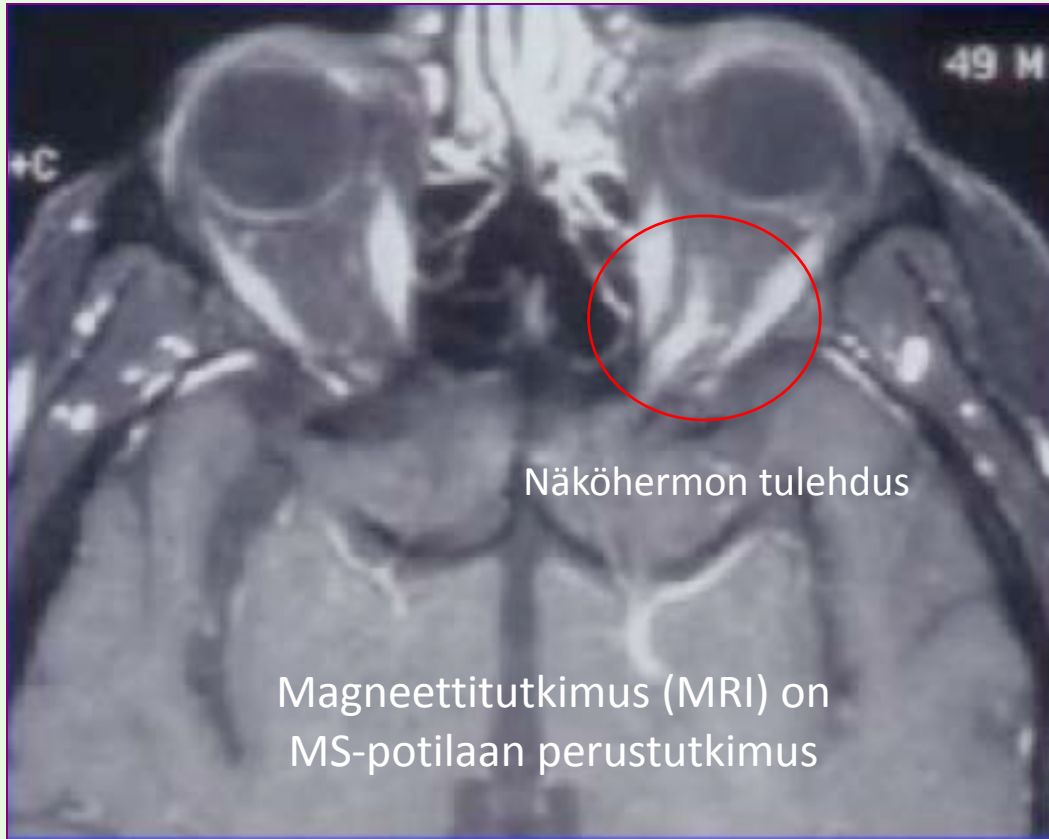
- Voi olla idiopaattinen (muuta syytä ei löydy)
- Usein MS-tautiin liittyvä (jolloin näköhäiriö käyttäytyy kuten mikä tahansa muu MS-taudin pahenemisvaihe)
- Voi olla myös systeemisairauteen liittyvä (systeeminen lupus erytematosus (SLE), tuberkuloosi, HIV, syfilis, borrelioosi, sarkoidoosi)





Jos tulehdus ulottuu näköhermon nystyyn (papillaan) asti, turvonneen papillan voi nähdä silmänpohjaa 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

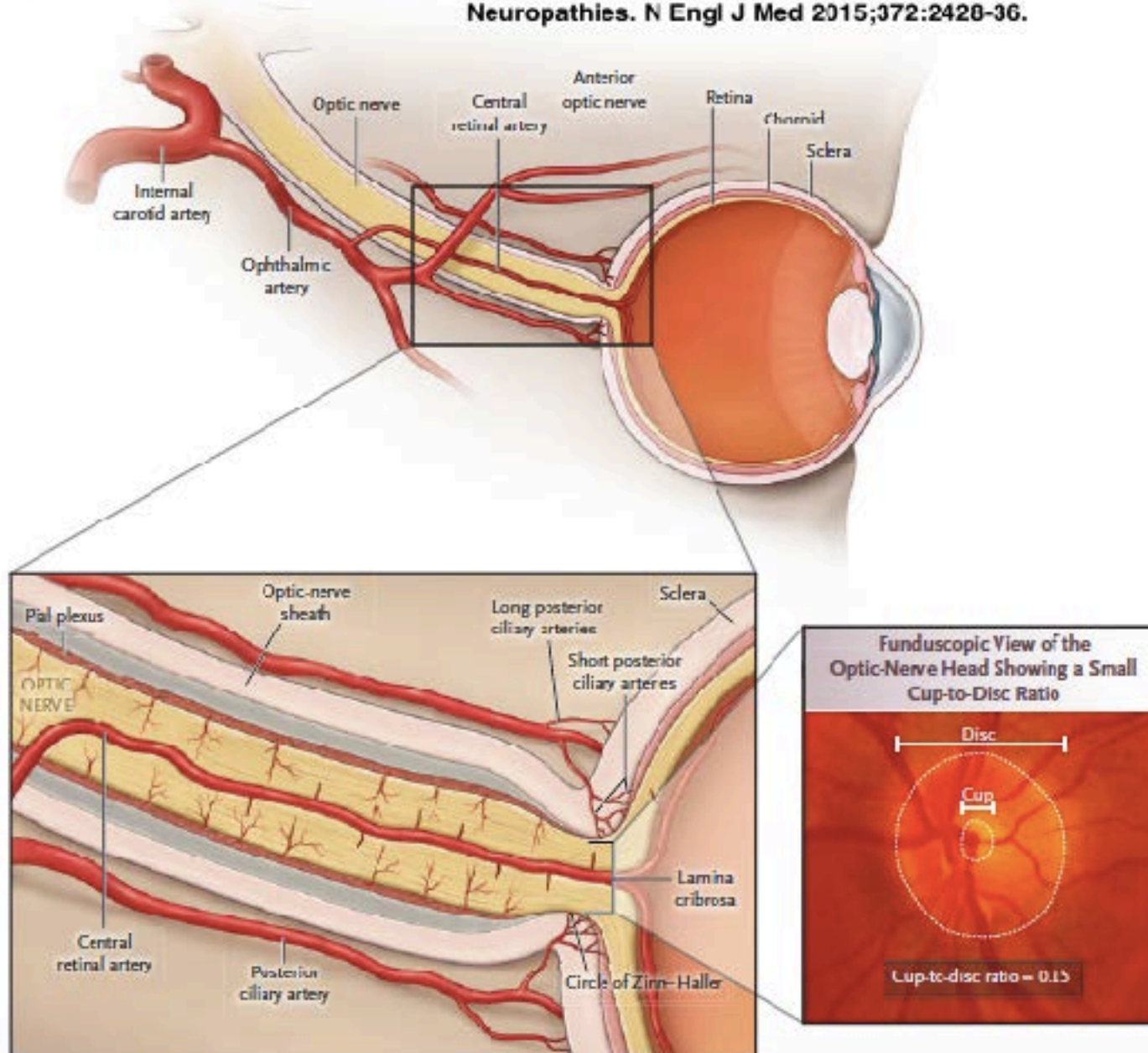


Näköhermon verenkiertohäiriöt

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 Biousse 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



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, some of which are highlighted with bright red and white glowing points. On the right, a profile of a human head is shown, with the brain visible inside. The brain is depicted with a glowing, pinkish-purple, starry or neural network pattern, suggesting active neural processes. The overall color palette is soft, with pinks, purples, and greys.

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

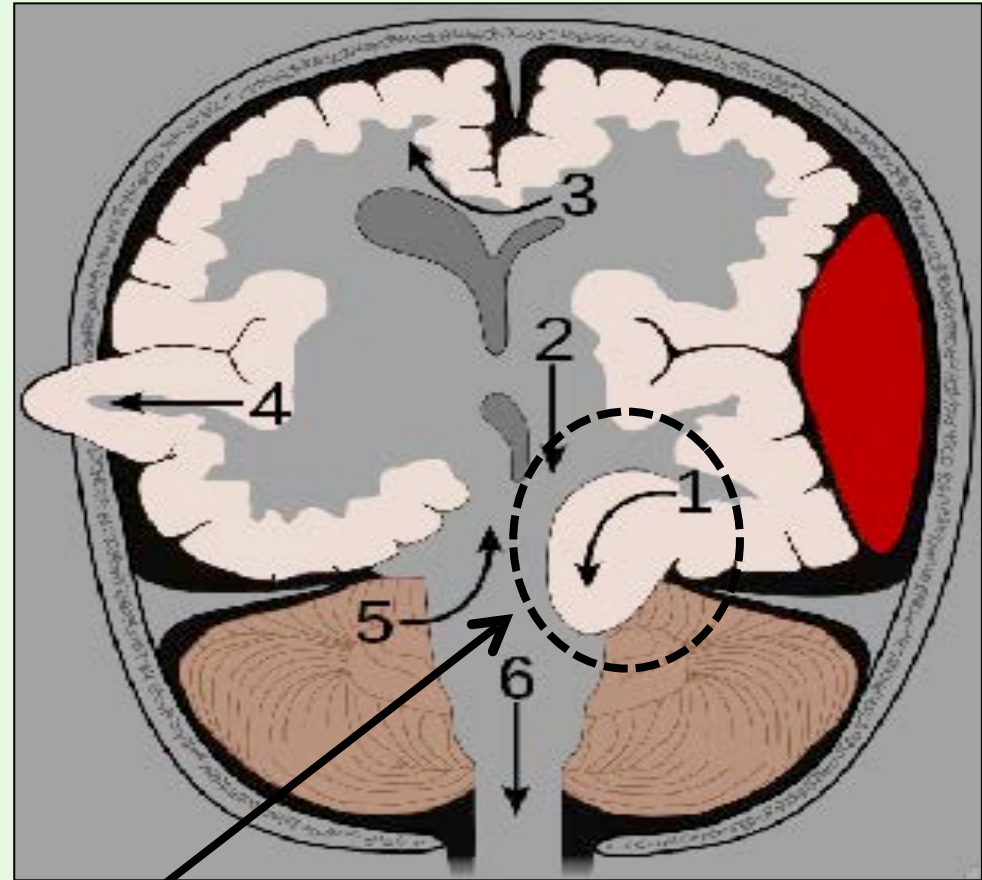
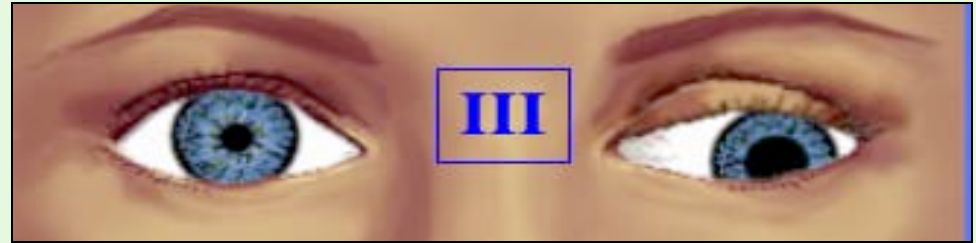
- "Simple", "essential", "physiological"
- Fysiologinen mustuaisten puoliero ≤ 1 mm
- Mustuainen supistuu ja laajenee normaalisti
- Anisokoria ei muutu valossa eikä pimeässä
- 15 - 30 % väestöstä

Okulomotoriuspareesin aiheuttama anisokoria



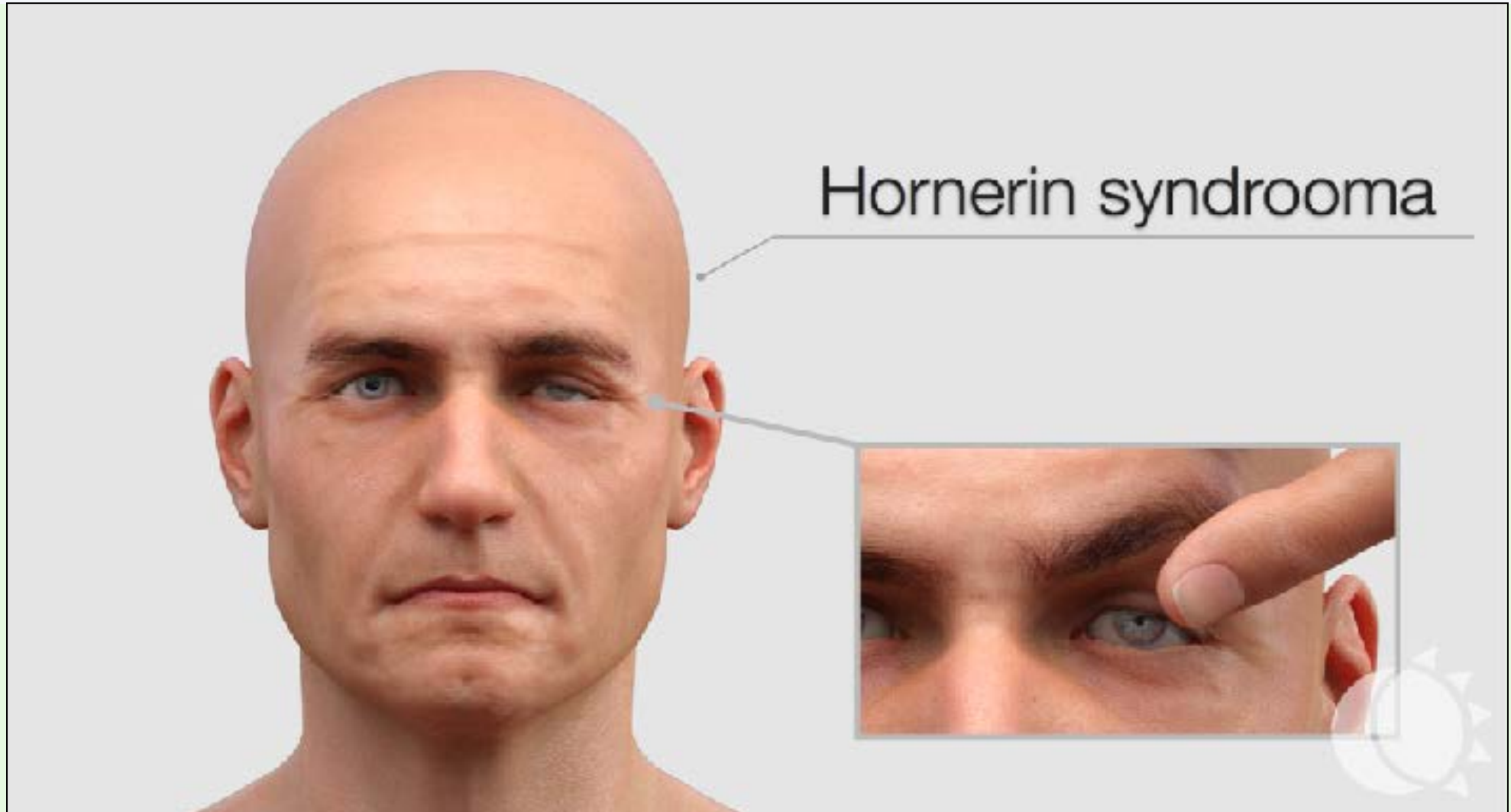
Aivoherniaatio, aivorunkokompressio

- 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)

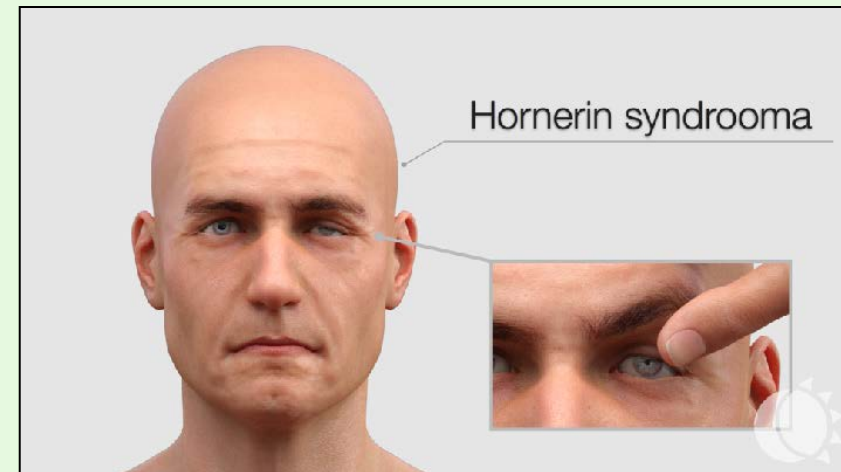
Anamneesissa kaulan
tai niskan vamma,
venytys, manipulaatio

Silmän
lyhytkestoinen
sokeus

Sykkivä
tinnitus

Puheen
puuromaisuus
(dysartria)

Kipu
kaulalla
niskassa
päässä



Vastakkaisen puolen
hemipareesi
tai
hemisensorinen oire

Hornerin oireyhtymä (sympatikuspareesi)

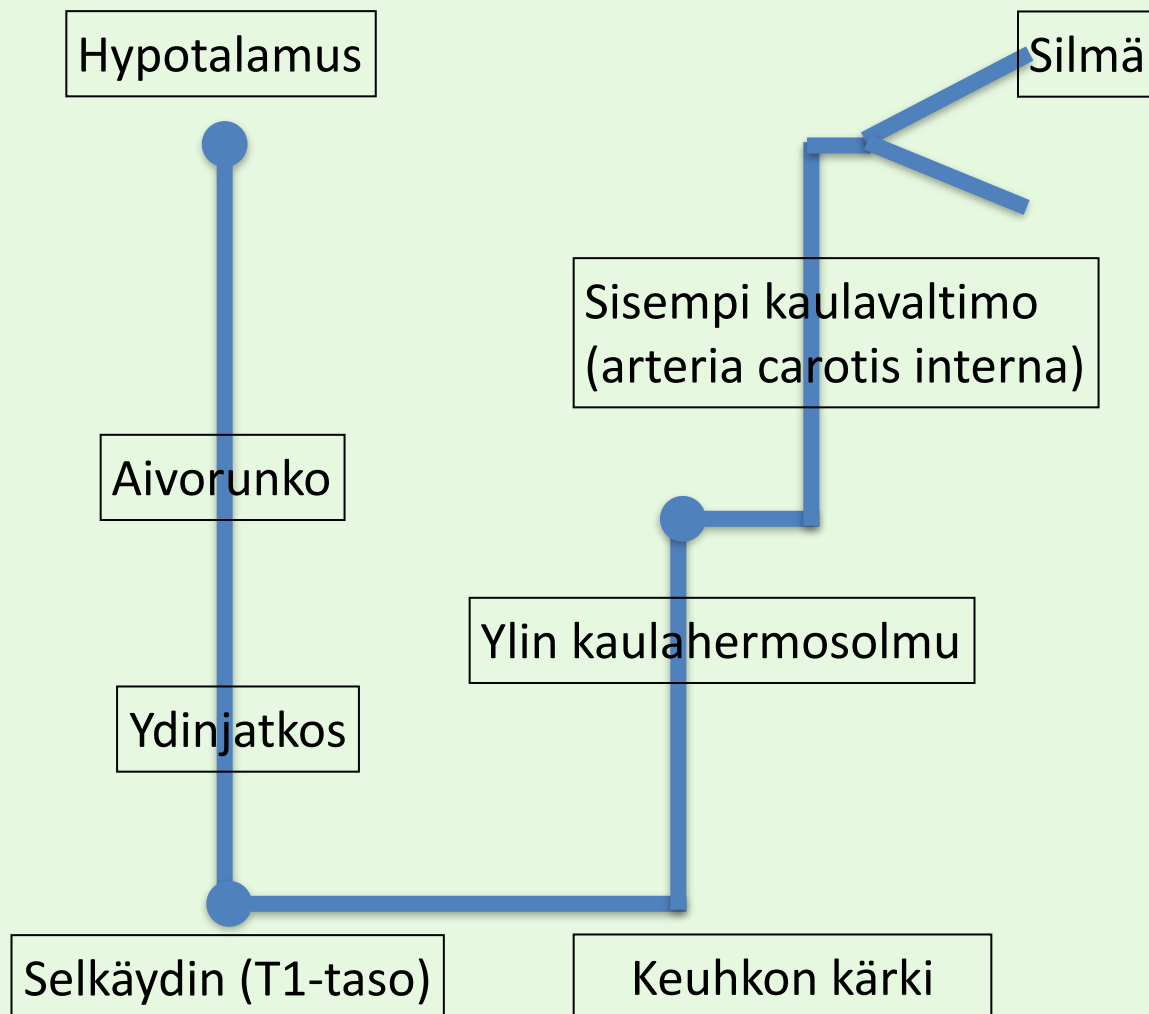


Aiheuttajia:

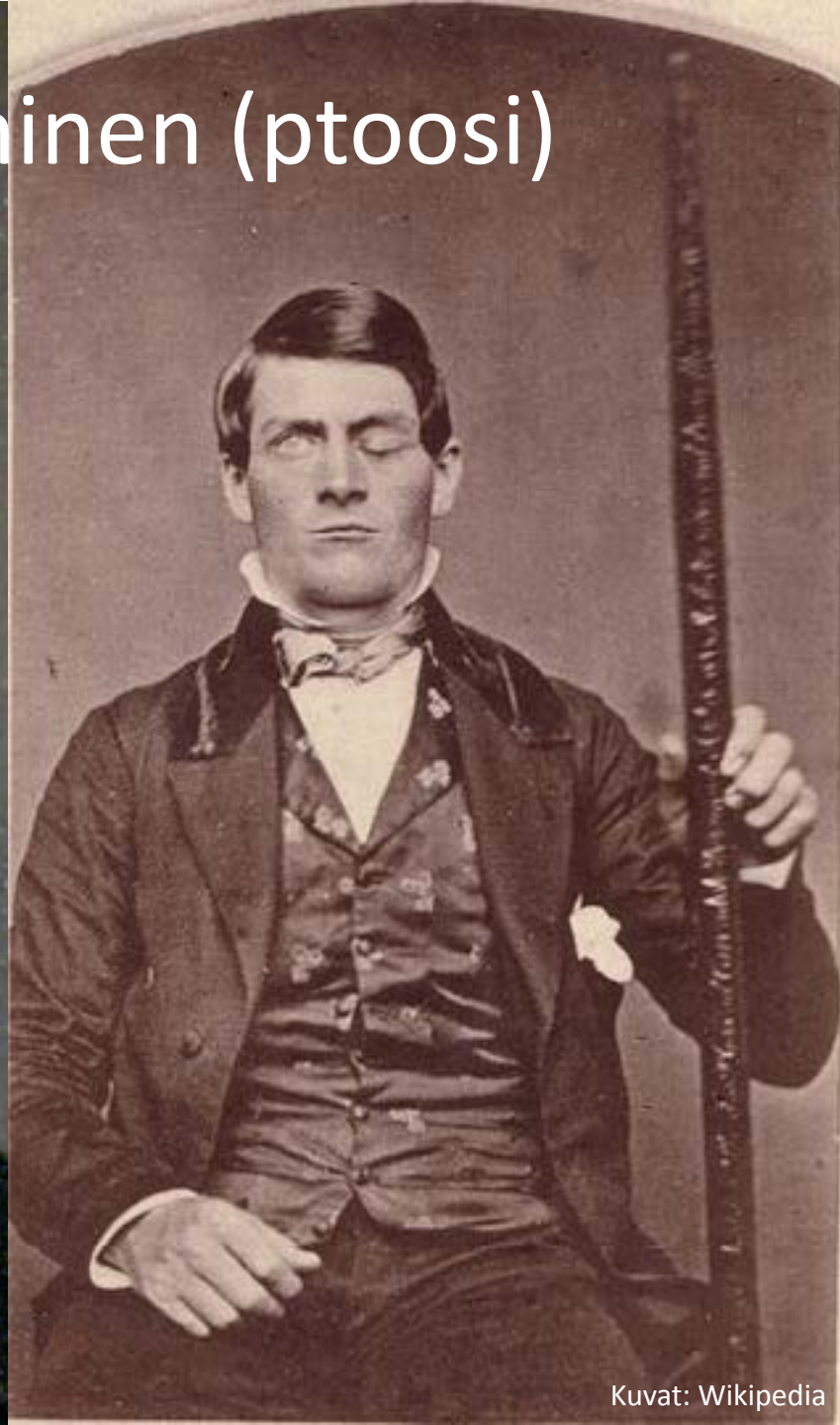
- Aivoverenkiertohäiriö
- Kasvain
- Demyelinisaatio kuten MS-tauti
- Pleksusvaurio
- Keuhkokasvain
- Karotidissekoituma
- Sinus Cavernosum- vaurio
- Silmäkuopan (orbitan) vaurio

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

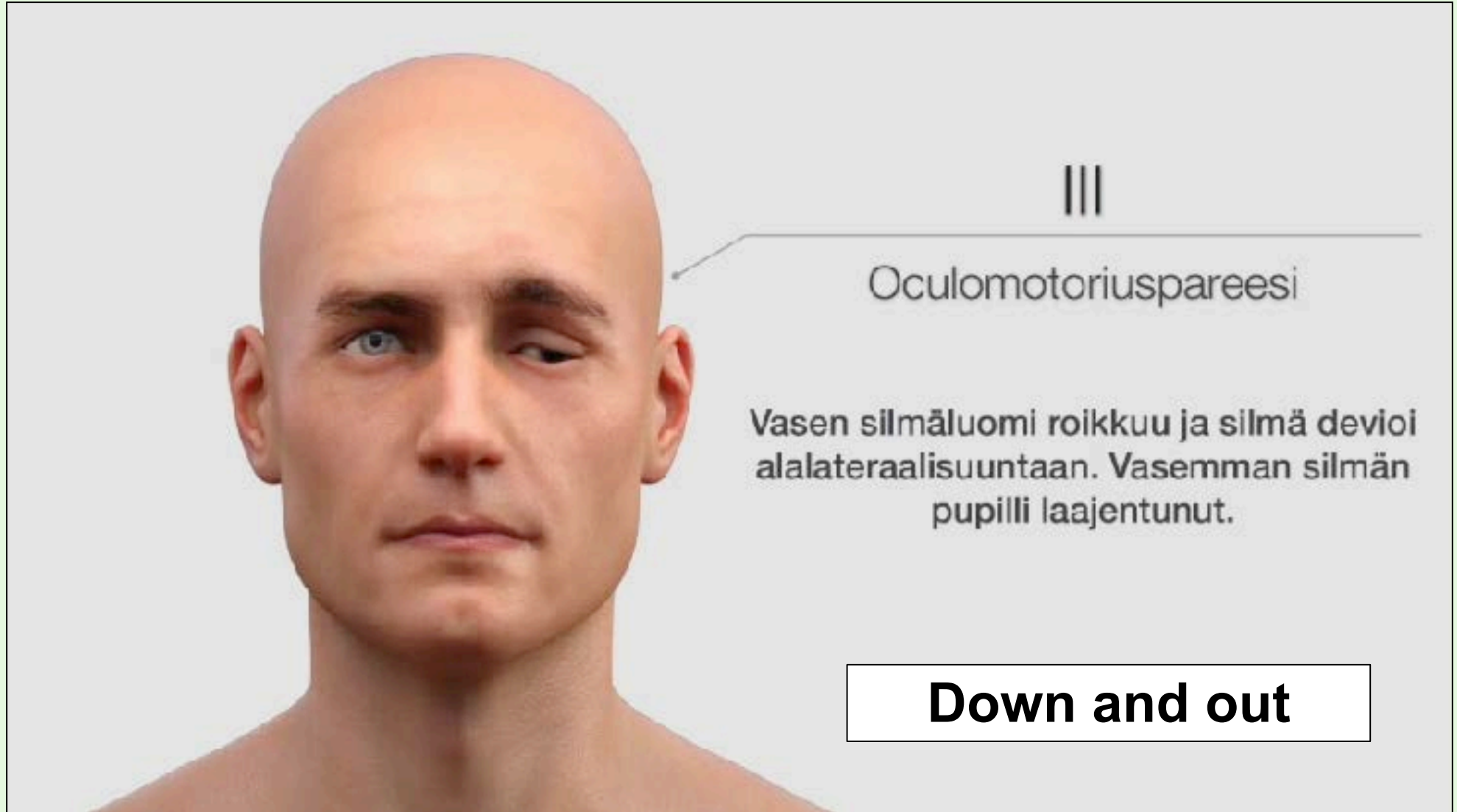
Sympaticussäikeiden kulku ja mahdolliset vauriokohtat



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

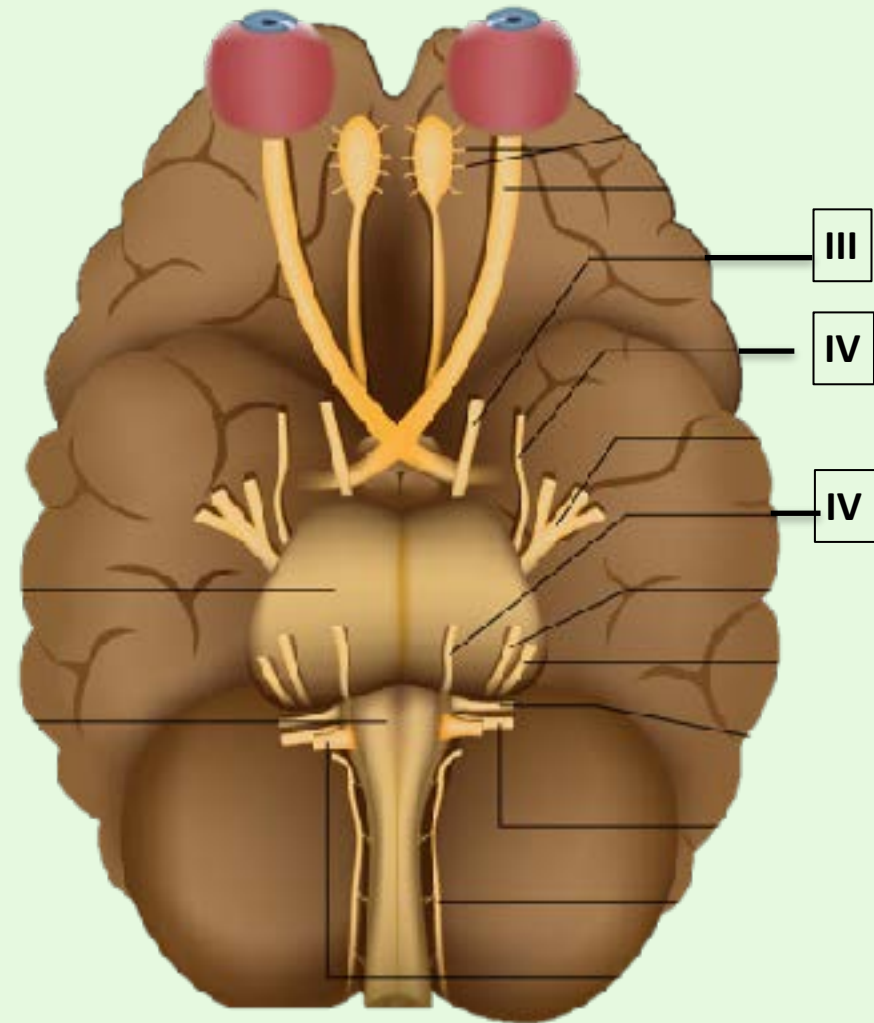
Yhden silmän kaksoiskuvat:

- Potilas peittää toisen silmän kädellä ja kertoo, näkyykö edelleen kahtena – jos näkyä 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)

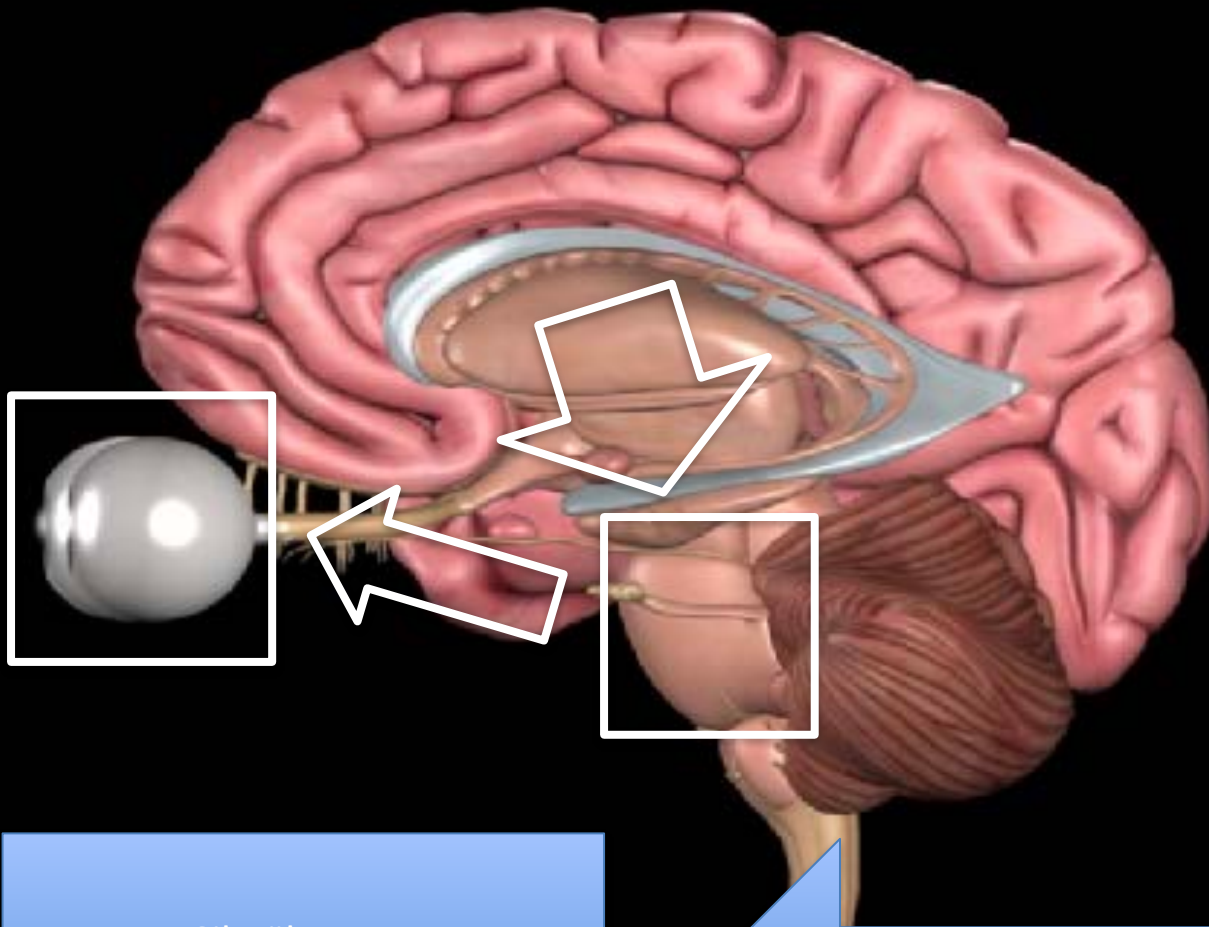


III, IV, V = silmiä liikuttavat aivohermot

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

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 verenkierrollinen 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 tyypillisiä 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





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

Pikkuaivoperäinen 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