



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

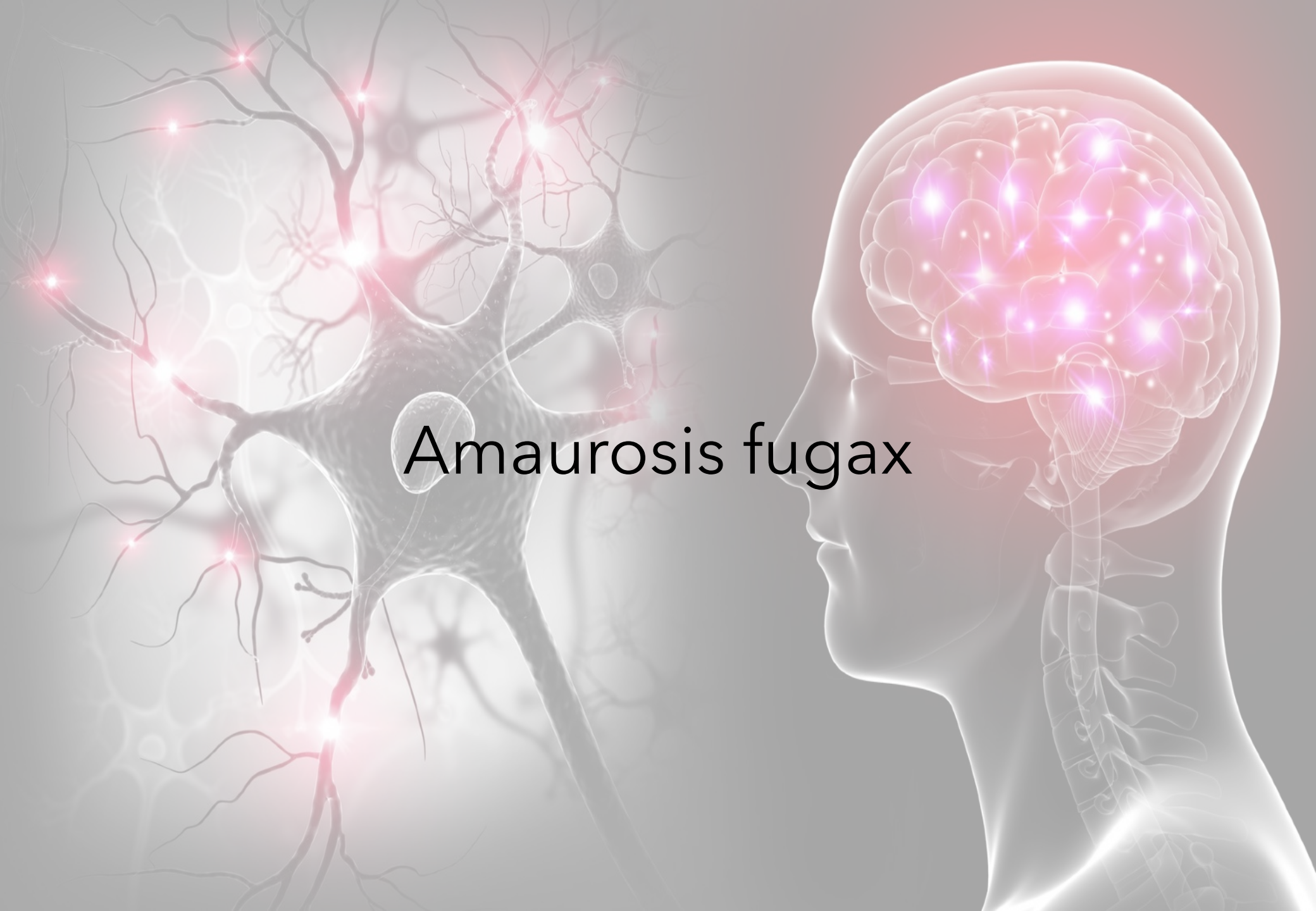
Muut korkean aivopaineen oireet (salpausnystyn lisäksi):

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

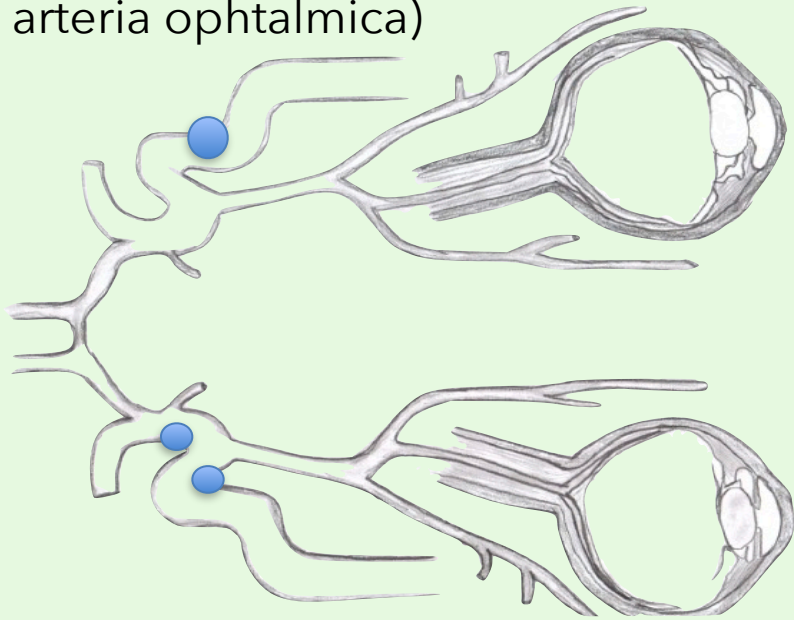


Amaurosis fugax

Amaurosis fugax = hetkellinen sokeus

Amaurosis fugax voi olla ohimenevä aivoverenkiertohäiriö

Tukos silmävaltimossa
(arteria ophthalmica)



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

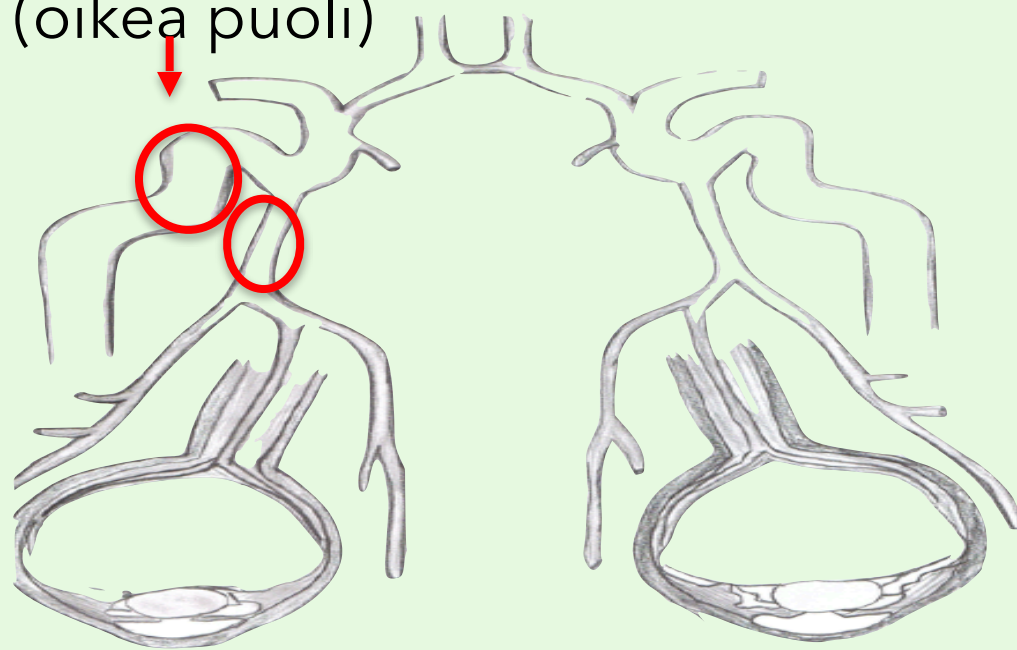


Amaurosis fugax karotis-TIA oireena

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 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

Viite: Syndee Givre, Gregory P Van Stavern. Amaurosis fugax (transient monocular or binocular visual loss)

- <https://www.uptodate.com>

Amaurosis fugax - kahden silmän oire	Kliininen piirre (1)	Kliininen piirre (2)	Huomio
Määritelmä	Äkillinen ohittuva näönmenetyks 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, kiertoaiheisuus, puheen puuromaisuus, toispuolittai neliraajahalvaus
Epilepsia	Itse kohtaust: 3 - 5 minuuttia Postiktaalittila: >20 minuuttia	Positiivinen (värikkäät pallot, valonvälähdykset) näköoire, joskus hetkellinen osittainen tai täydellinen sokeutuminen	Näköoireeseen voi liittyy 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

Amaurosis fugax = hetkellinen sokeus

Anamneesi ja status (silmä + verisuonet + neurologia)

Ikä <50 vuotta

Ikä >50 vuotta

Ei verenkierron riskitekijöitä

Ainakin yksi riskitekijä

Ohimovaltimotulehduksen poissulku
La. CRP

Diagnoosi jää auki

Jatkoselvittely
(anamneesin tarkennus ja tarvittaessa jatkotutkimukset)

Iskemian poissulku

Sisemmän kaulavaltimon kuvantaminen
+ harkinnan mukaan sydäntutkimukset



Näkökenttäpuutokset

Näkökenttäpuutoksia

Vasen

Oikea

Vasen

Oikea

Vasen

Oikea



Näkökentät normaalit



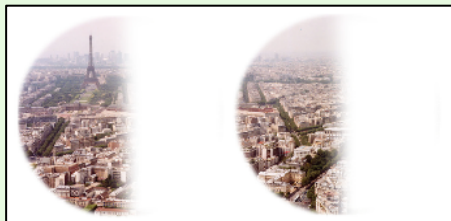
Oikean näköhermon vaurio (silmä sokea)



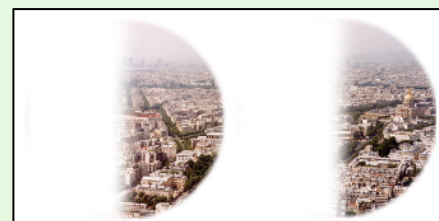
Oikean näköhermon osittainen vaurio



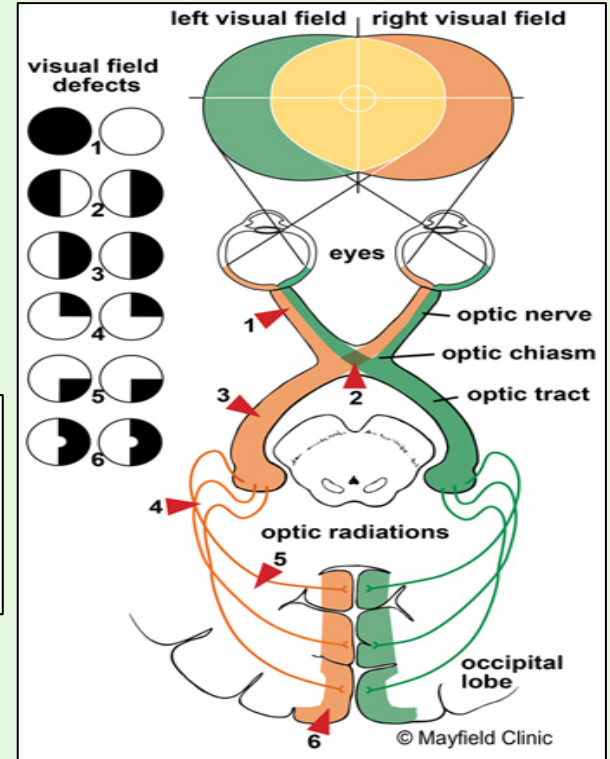
Bitemporaalinen hemianopsia




Oikea homonyymi hemianopsia



Vasen homonyymi hemianopsia



Kaavakuva vauriokohdista



Näköhermon tulehdus eli
opticus neuriitti

Näköhermon tulehdus (optikusneuriitti)

Oireet:

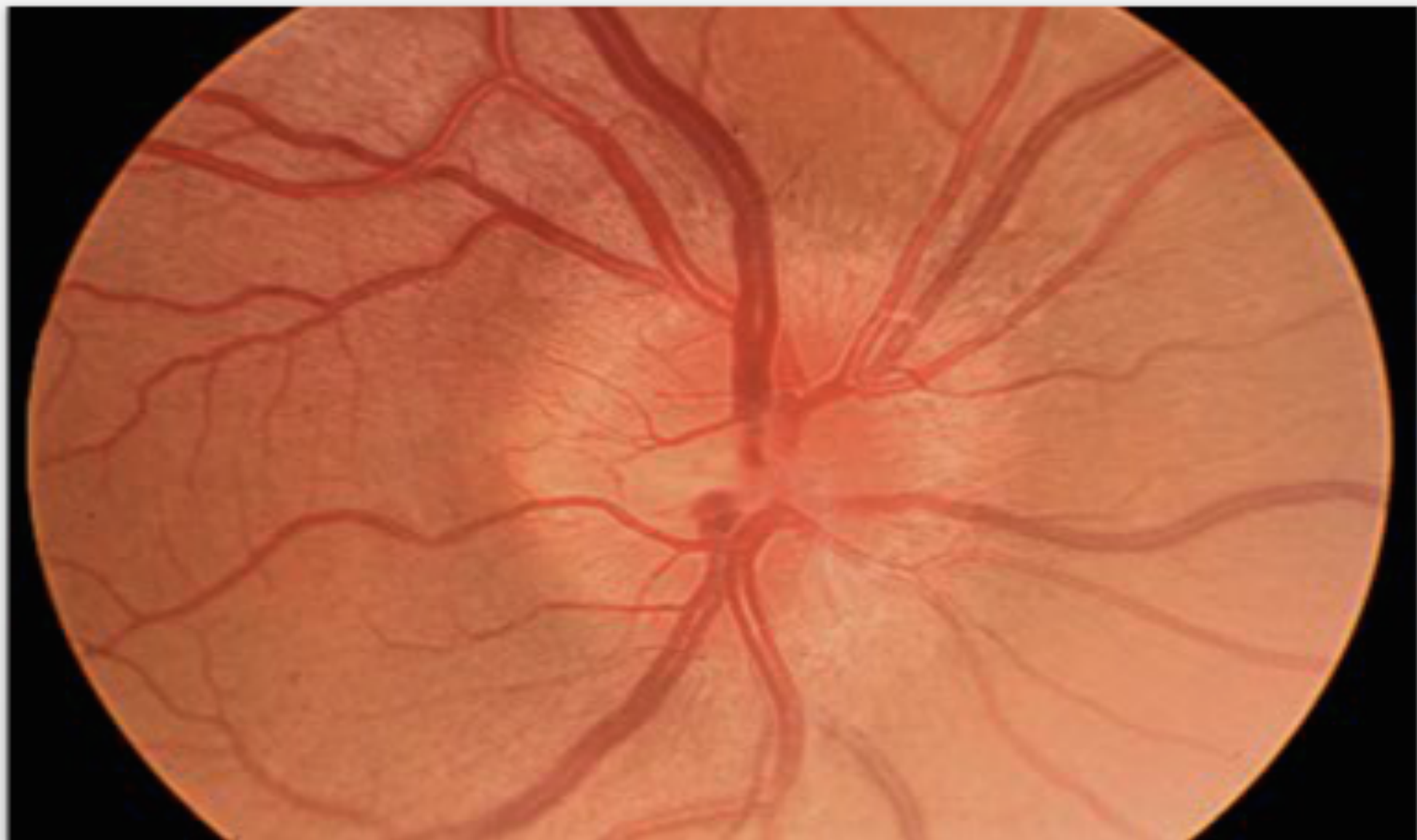
silmän liikearkuus, nopeasti etenevä näön heikkeneminen,
väriastin häiriö, sentraalinen näkökenttäpuutos

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

Opticusneuriitti

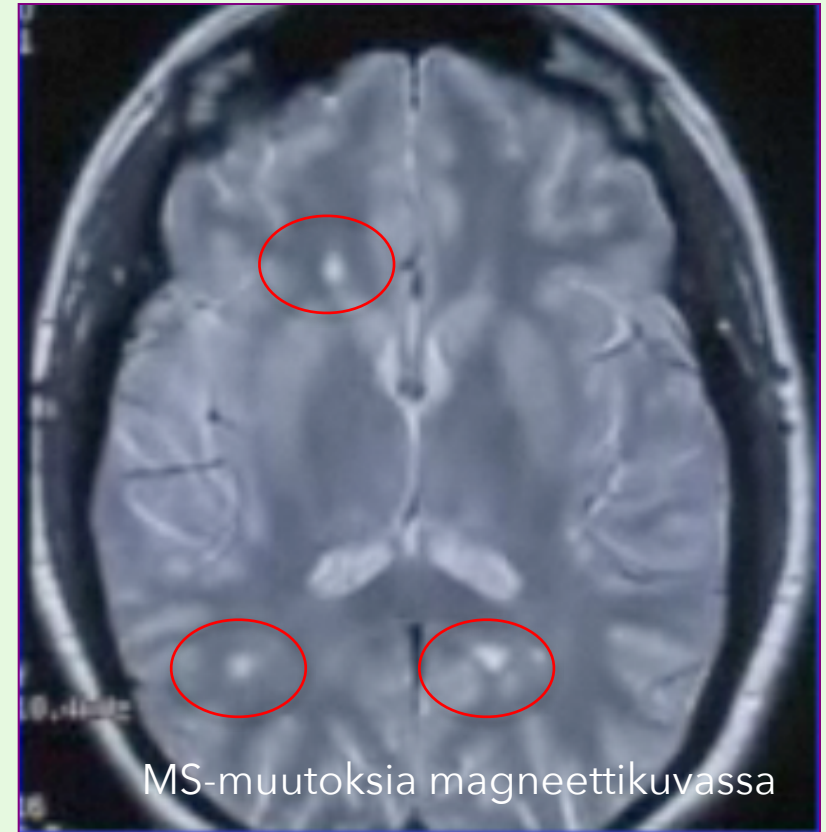
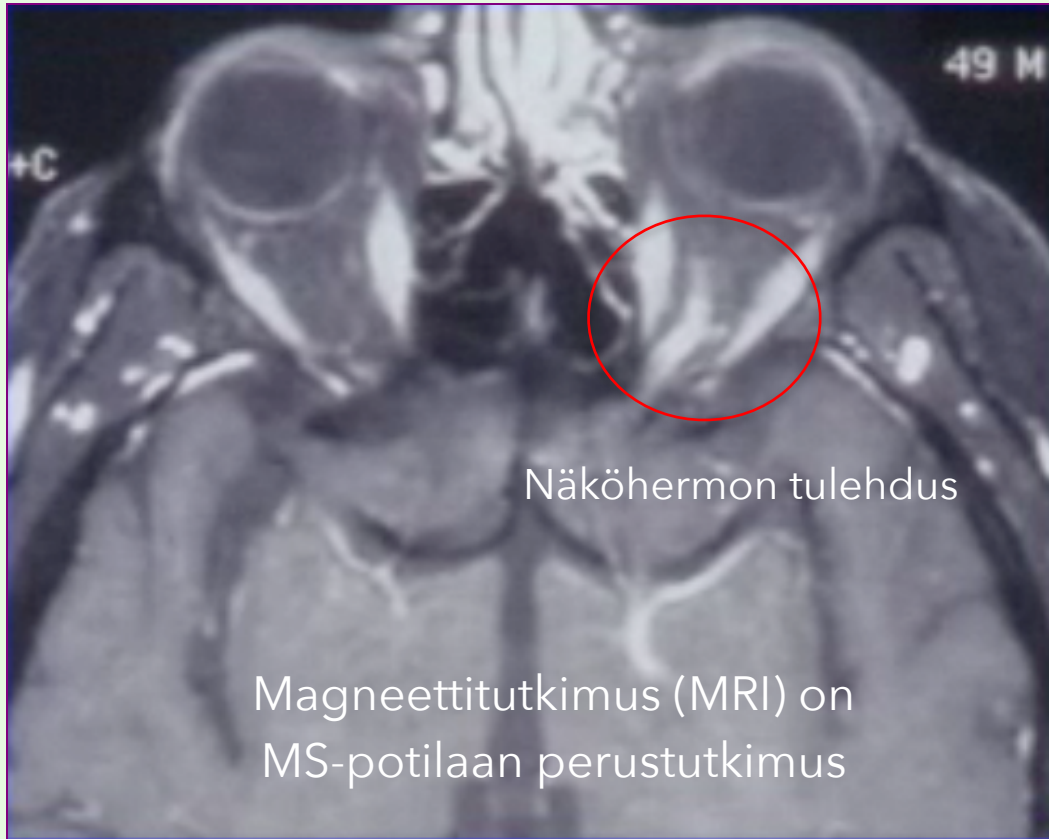
- Voi olla idiopaattinen (muuta syytä ei löydy)
- Usein MS-tautiin liittyvä (jolloin näköhäiriö käyttäytyy kuten mikä tahansa muu MS-taudin pahenemisvaihe)
- Voi olla myös systeemisairauteen liittyvä (systeeminen lupus erytematosus (SLE), tuberkuloosi, HIV, syfilis, borrelioosi, sarkoidoosi)





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

MRI (Magnetic Resonance Imaging)



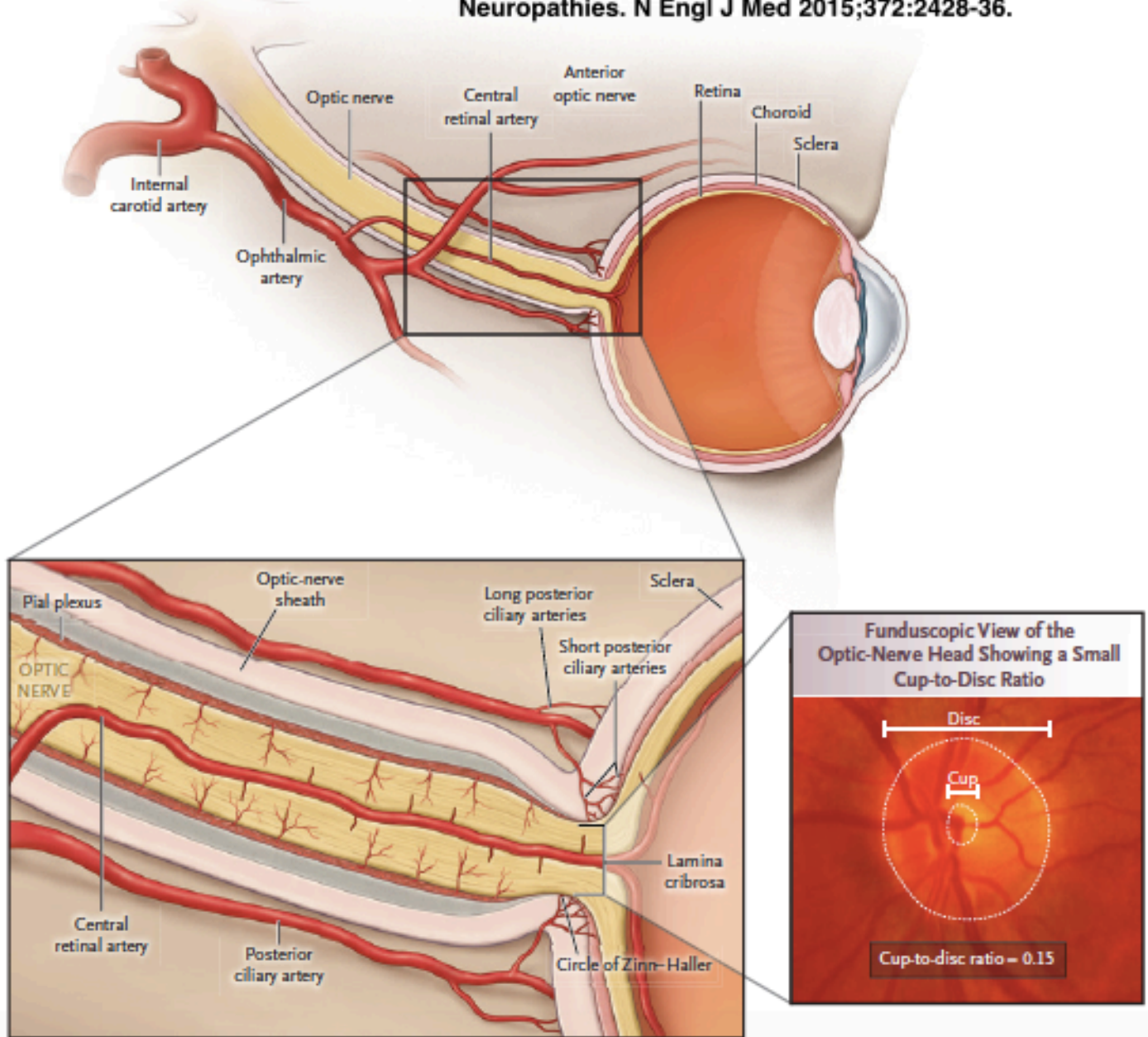
Normaali MRI \approx MS-riski 25% / 15 v, poikkeava MRI \approx 75% / 15 v
Likvori auttaa riskiarviossa, mutta vain jos MRI on normaali



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)



Näköhermonpään iskemia (iskeeminen papilliitti)

Tyypioire:

äkillinen kivuton näön alenema tai näkökenttäpuutos

Aiheuttaja voi olla:

Silmän "pienten suonten tauti"

tai

Ohimovaltimotulehdus (eli temporaaliarteriitti)

Temporaaliarteriitin systeemioireita:

Päänsärky 58%, parentalihasten 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 = fosfodiesteräsi

Keskuslaskimotukos



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

Keskusvaltimotukos

A fundus photograph of the retina, showing the optic disc on the right side and the macula in the center. The retinal vessels are visible as a network of red lines.

Äkillinen kivuton näönmenetyks yhdessä
silmissä

Näkökyky häviää usein lähes täysin

Taustalla embolia, tromboosi,
spasmi, vaskuliitti (temporaaliarteriitti)

Äkillinen kivuton näkökenttäpuutos
toisessa silmässä



Keskusvaltimon ylähaaran tukos



Mustuaispuoliero eli anisokoria

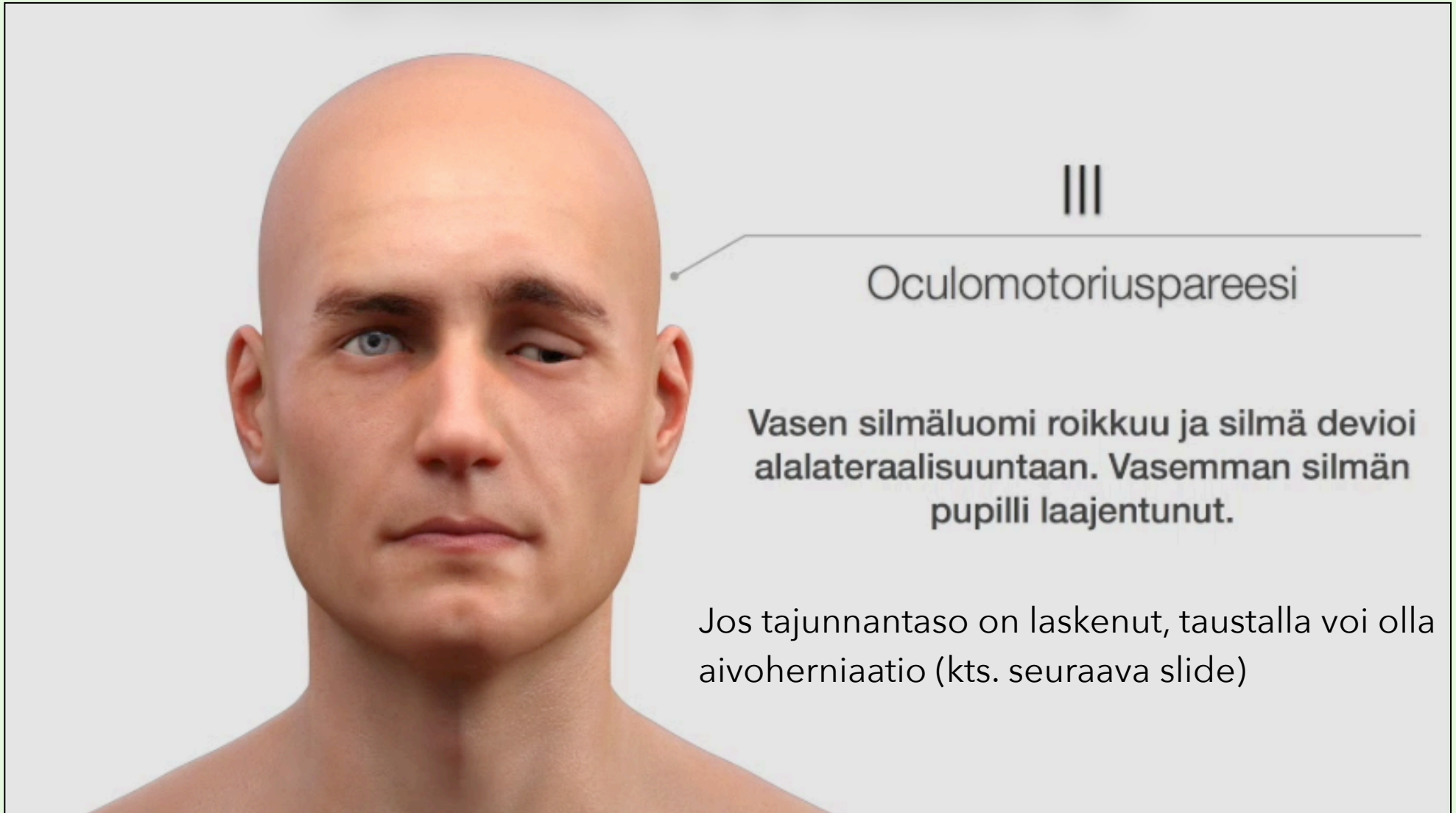
Anisokoria

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

Fysiologinen anisokoria

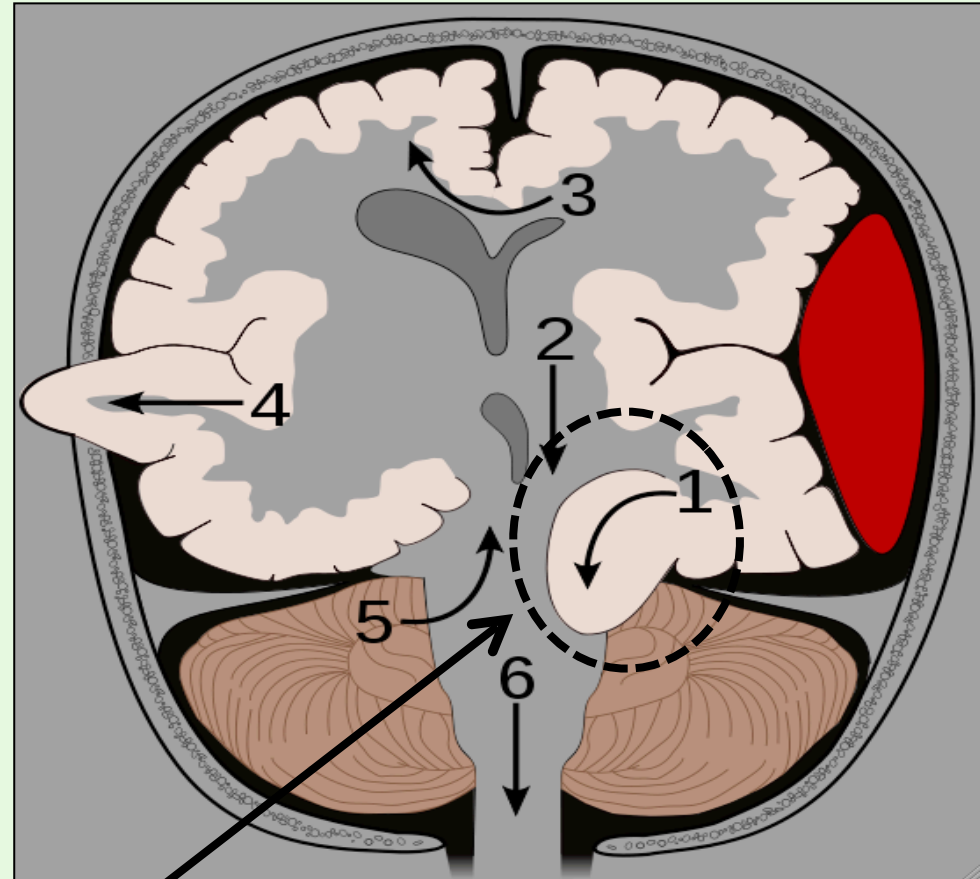
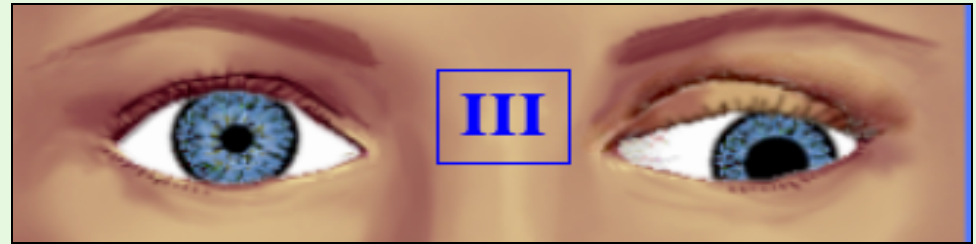
- "Simple", "essential", "physiological"
- Fysiologinen mustuaisten puoliero ≤ 1 mm
- Mustuainen supistuu ja laajenee normaalisti
- Anisokoria ei muutu valossa eikä pimeässä
- 15 - 30 % väestöstä

Okulomotoriuspareesin aiheuttama anisokoria



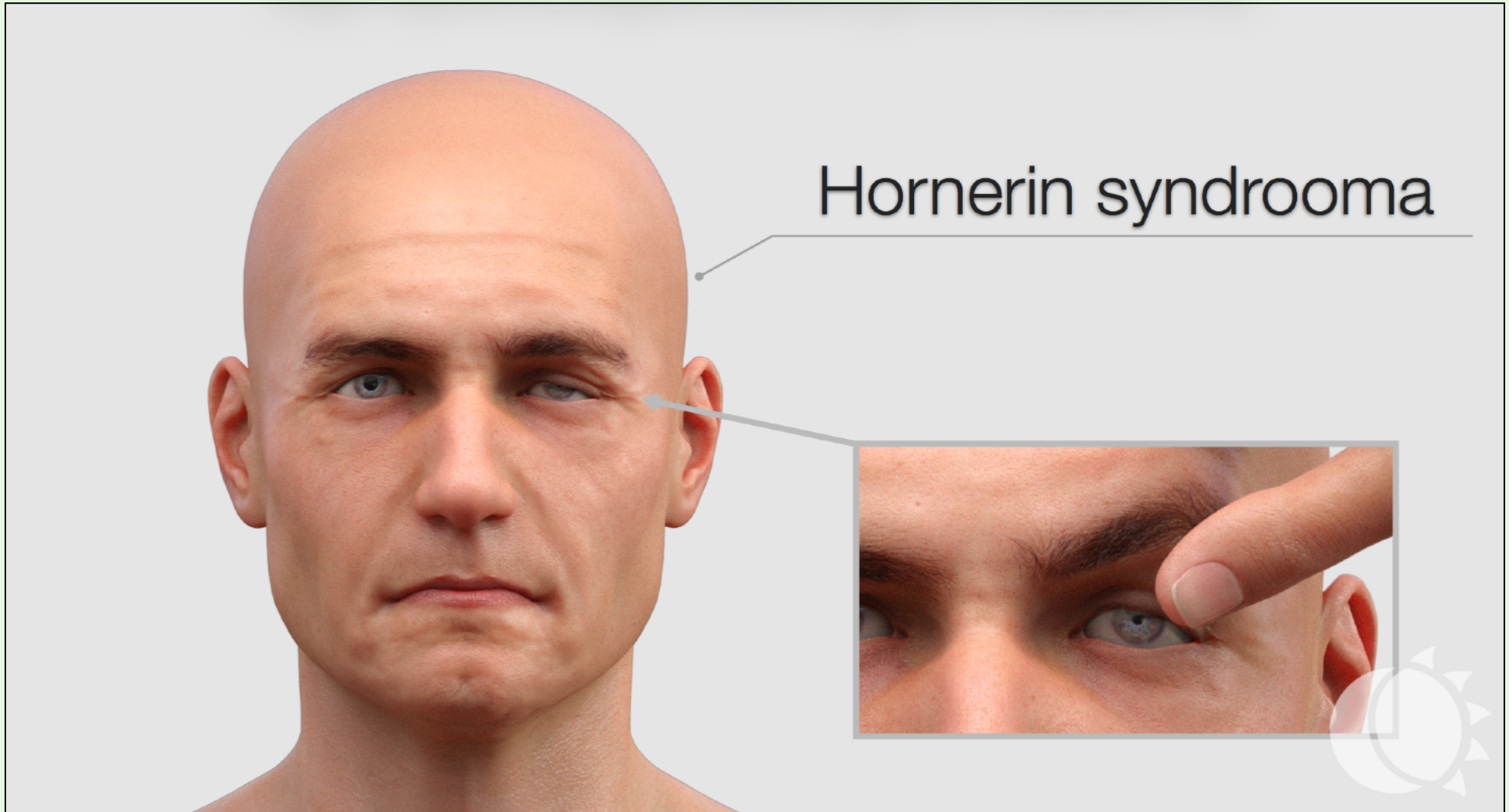
Aivoherniaatio, aivorunkokompressio

- **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)

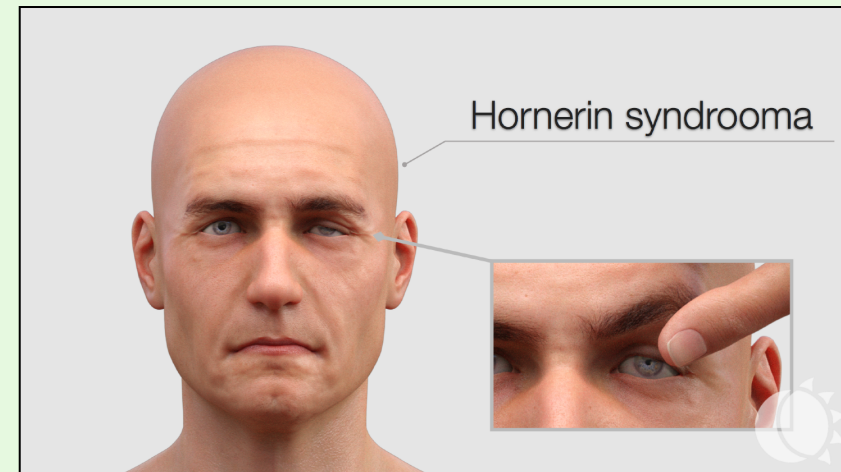
Silmän
lyhytkestoinen
sokeus

Puheen
puuromaisuus
(dysartria)

Sykkivä
tinnitus

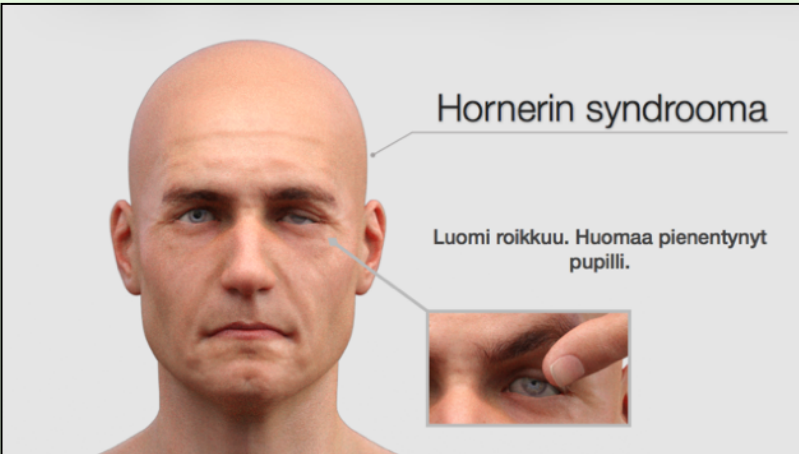
Kipu kaulalla,
niskassa,
päässä

Anamneesissa kaulan
tai niskan vamma,
venytys, manipulaatio



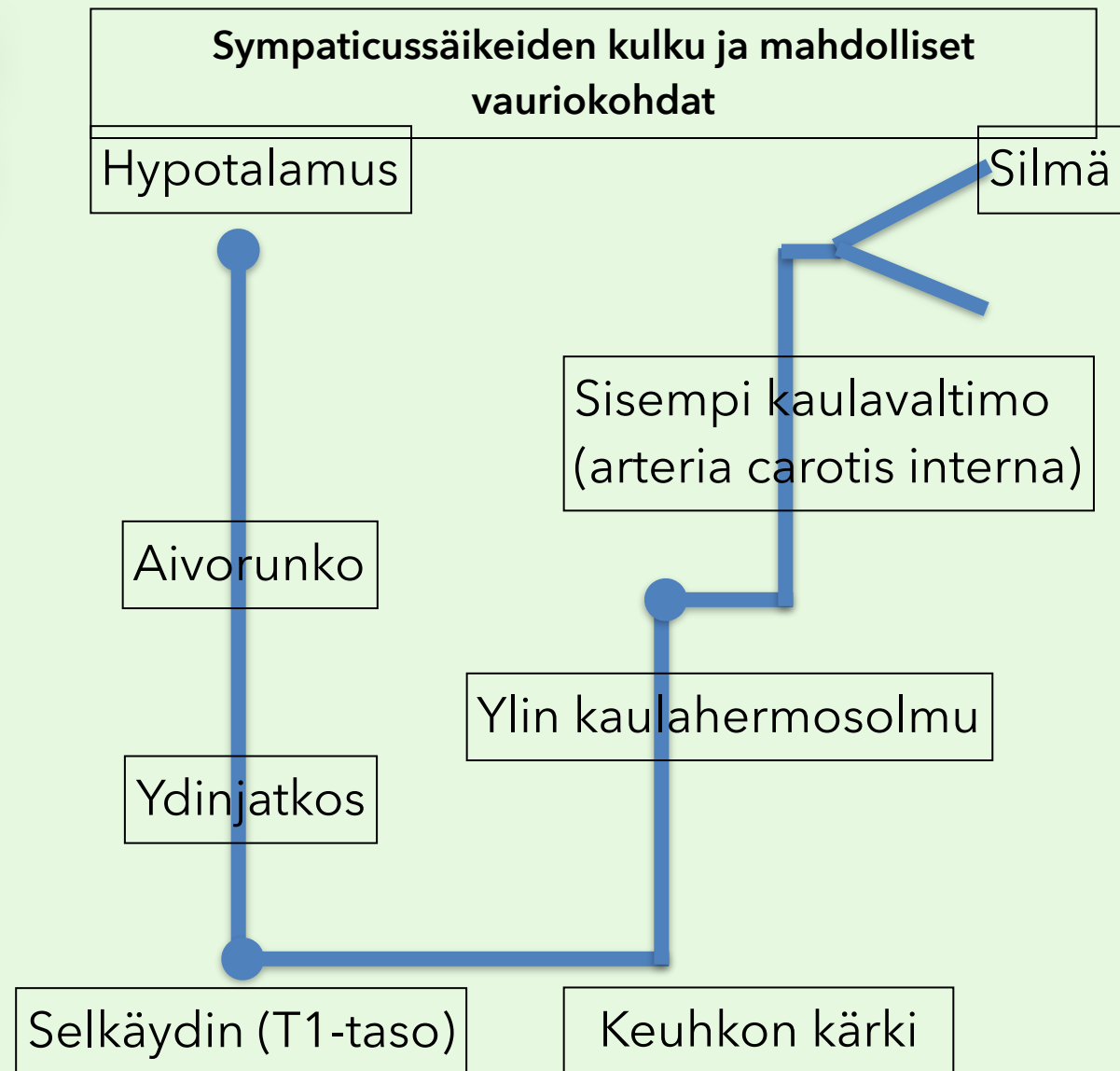
Vastakkaisen puolen
hemipareesi
tai
hemisensorinen oire

Hornerin oireyhtymä (sympatikuspareesi)



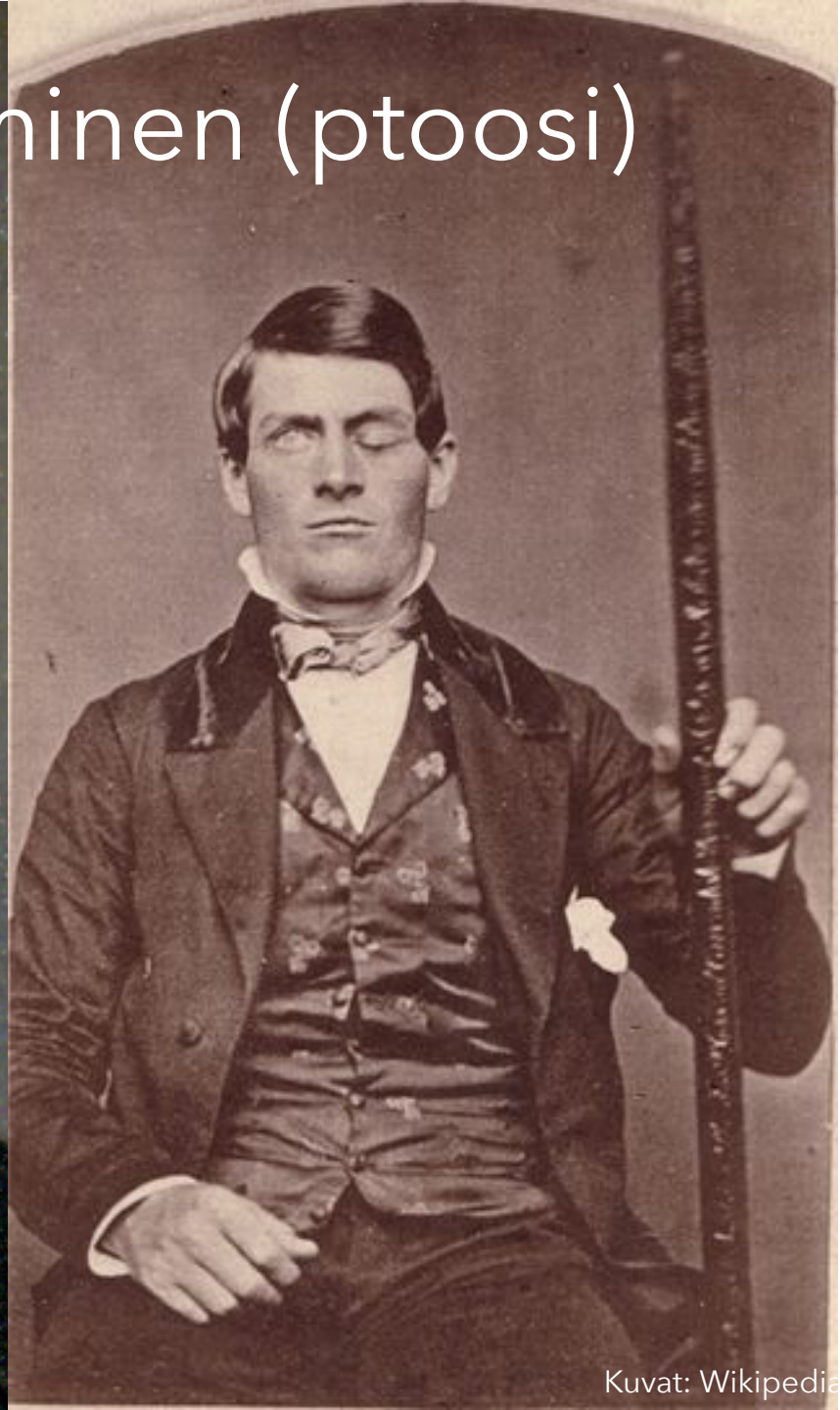
Aiheuttajia:

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

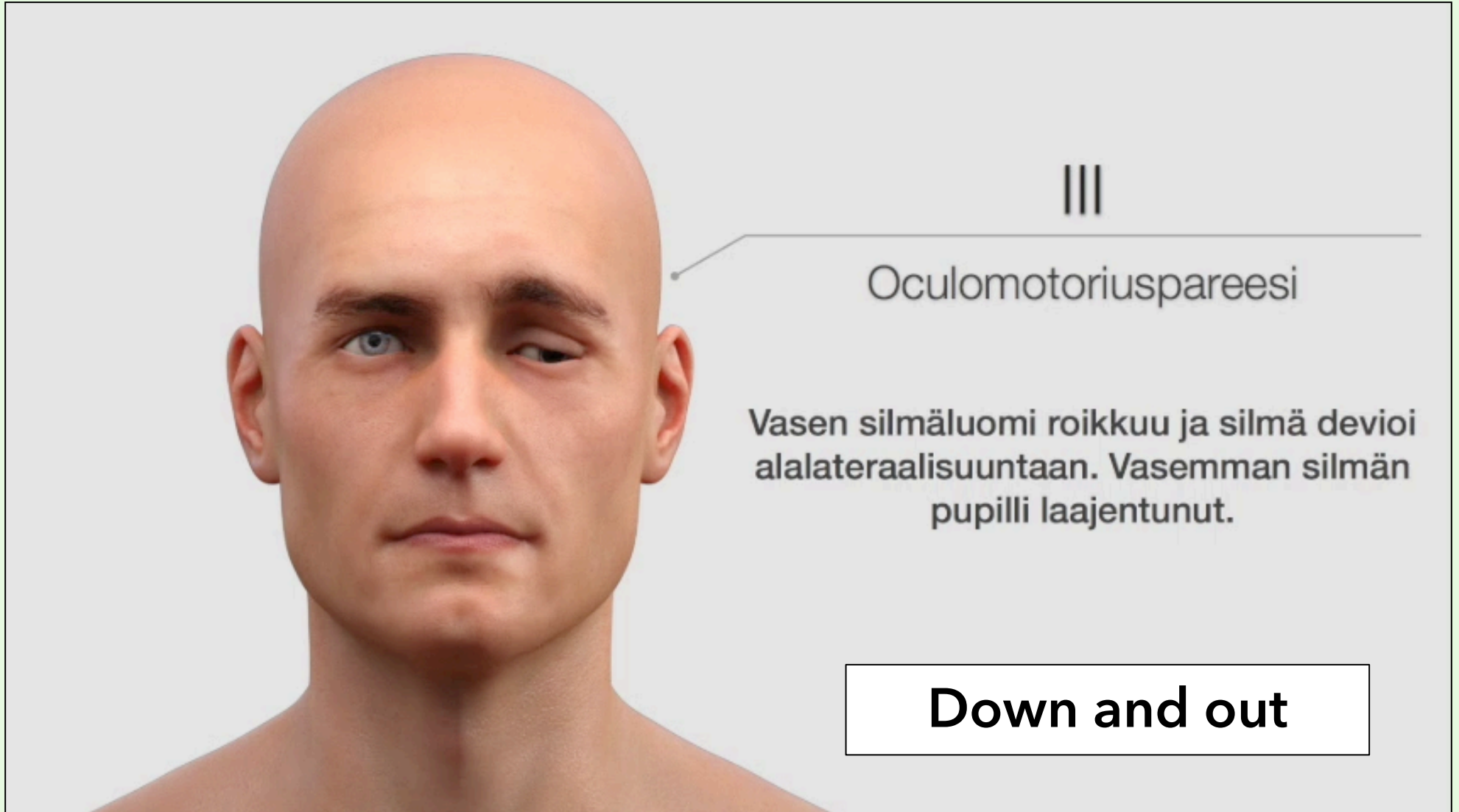


Hornerin oireyhtymä on hermoston sympaticusradan häiriöstä tai vauriosta aiheutunut usein toispuolinen oireyhtymä, johon kuuluvat riippuluomi (ptoosi), silmän sijainti tavallista syvempänä (enoftalmus), mustuaisen pienuus (mioosi) sekä kasvojen hikoilukyvyttömyys ja punoitus (Duodecim lääketieteen termit)

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

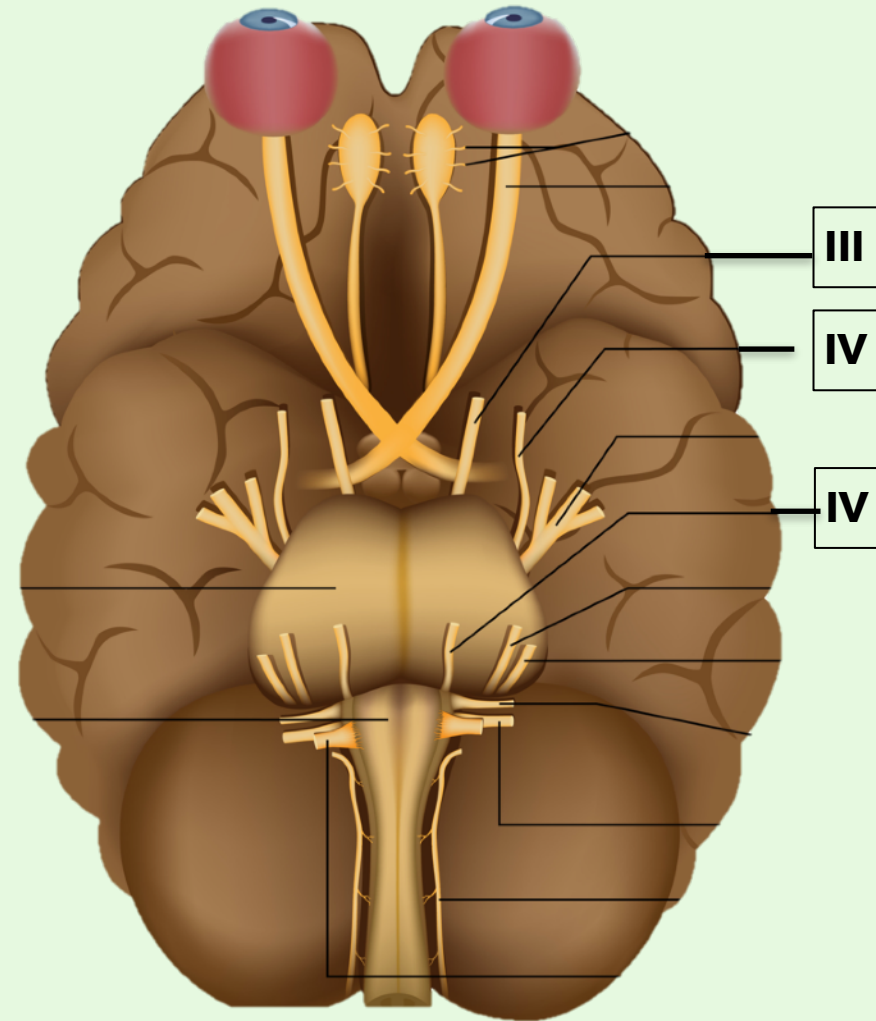
Yhden silmän kaksoiskuvat:

- Potilas peittää toisen silmän kädellä ja kertoo, näkykö edelleen kahtena - jos näkyä oire on silmäperäinen
- Aiheuttaja on esim. kuivat silmät, harmaakaihi 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)

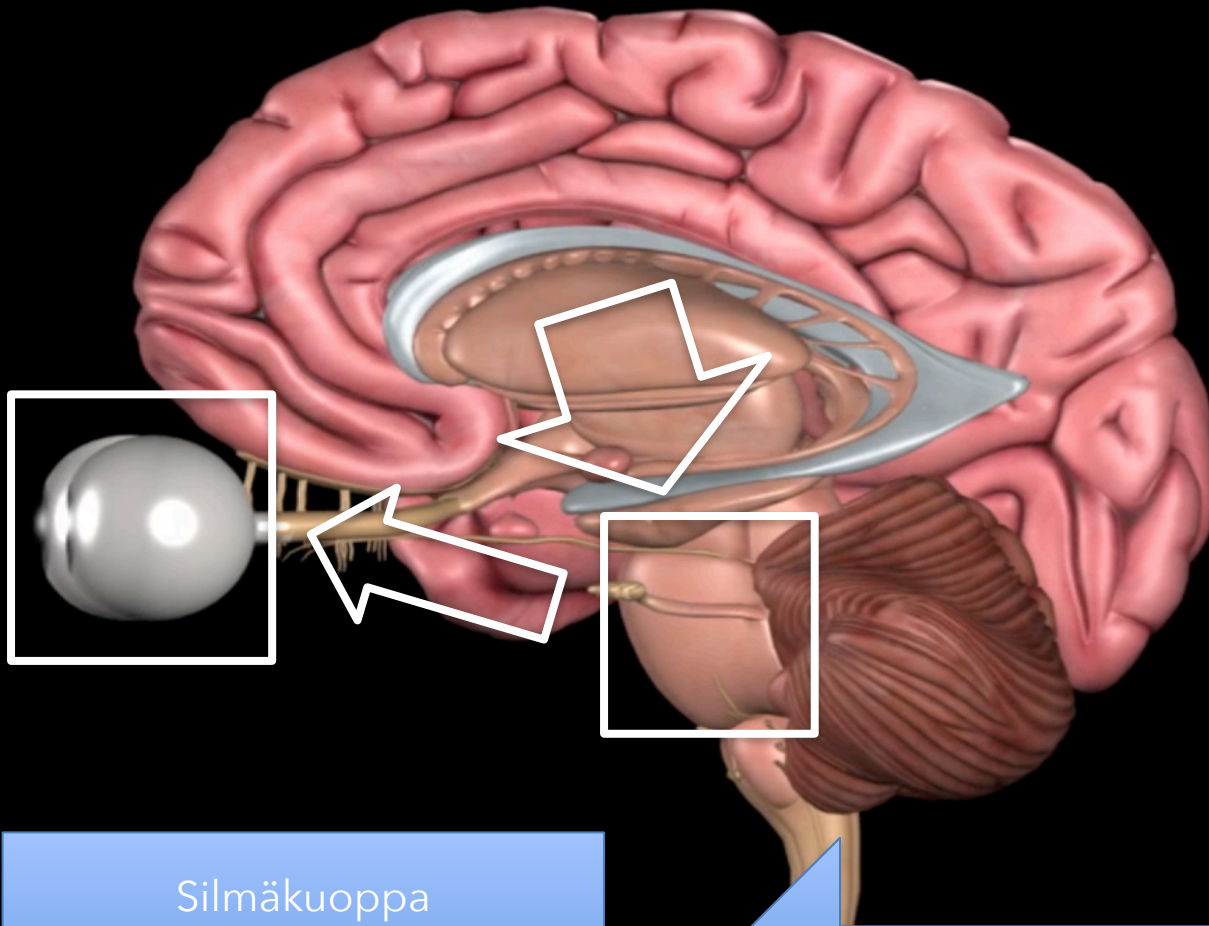


III, IV, V = silmiä liikuttavat aivohermot

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 liikkeet 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
(supranukleaarine
n 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 abdukens- tumakkeet) - tarvittava impulssi ei välity puolelta toiselle

Takaverenkierron häiriöön 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 verenkierrollinen kuten diabeettinen mikroangiopatia
- Silmien loitontajahermon (abdukens, aivohermo VI) pareesi
 - Silmä on spontaanisti kääntynyt sisäänpäin, eikä käännä 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 oireita 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

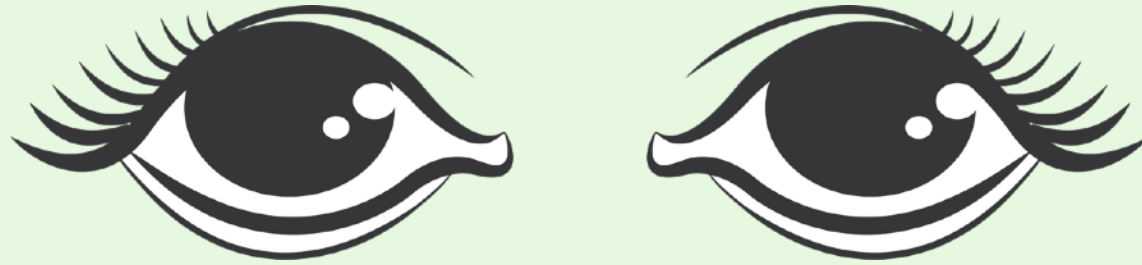
- Aiheuttajana voi olla esim. paikallinen vamma, kasvain tai inflammaatio
- Kilpirauhasen liikatoiminta (Basedowin tauti) on myös mahdollinen perussy





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 rotatorista

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