

# A neuroimmunológiai kórképeket (elő)jelző szemtünetekről

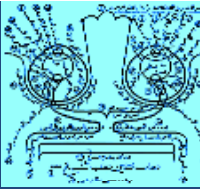
*„Az endocrin szem”*

*Endocrinológiai Szakprofil Továbbképző tanfolyam  
Honvédkórház, 2011-09-24.*

*Dr. Somlai Judit  
Honvédkórház,  
Neurológia Stroke*

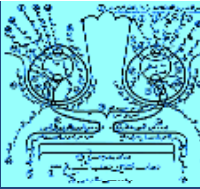


# A szemtünetek jelentősége a neuroimmunológiai kórképekben



- szemtünetek **(elő)jelzik** az induló vagy zajló szisztémás autoimmun betegséget a központi idegrendszerben
- **differenciál diagnosztikai** lehetőséget nyújtanak
  - a nem-autoimmun eredetű neurológiai betegségek leválasztásához
  - a lokális illetve a szisztémás állapot teszteléséhez
- a látásfunkciók követésével megítélhető:
  - **a betegség prognózisa**
  - **a kezelés effektivitása**

# Szemtünetek

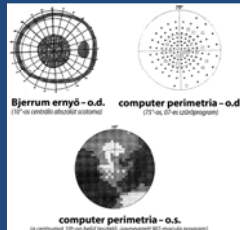
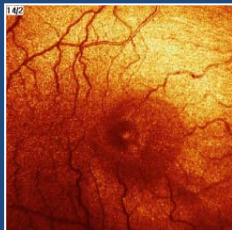


## LÁTÁSVESZTÉS retina+/- látóideg

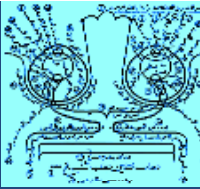
- egy /két oldali - hirtelen kezdettel (*pre-, retrochiasmális*)
- átmeneti vagy tartós
- centrális látásvesztés ( macula) +/-
- perifériás látótér defektus (*centrális látás-megkíméltséggel*)
- társuló neurológiai tünetek, *urgens beavatkozás*
- átmeneti vagy végleges látásvesztéssel járhat

## KETTŐSLÁTÁS szemmozgató rendszer

- ❖ diplopia - hirtelen kezdettel
- ❖ átmeneti vagy tartós
- ❖ kevésbé zavaró diplopia - *centrális*
- ❖ nem tolerálható - *perifériás*
- ❖ társuló neurológiai tünetek, *urgens beavatkozás*



# Diagnosztika

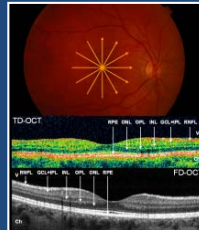
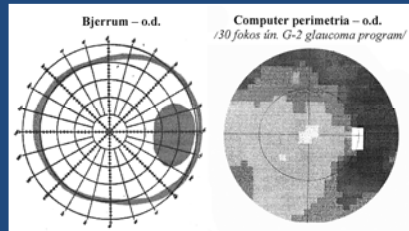
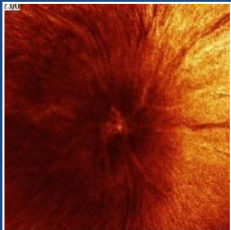


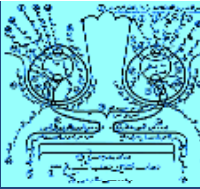
## LÁTÓPÁLYA rendszer (retina-, n. opticus)

- látásélesség (T+K, Amsler rács)
- színlátás, CFF
- látótér (centrális+/- perifériás)
- fundus : fotó, FLAG, OCT
- *elektrofiziológia*: ERG +/- VEP

## SZEMMOZGATÓ rendszer

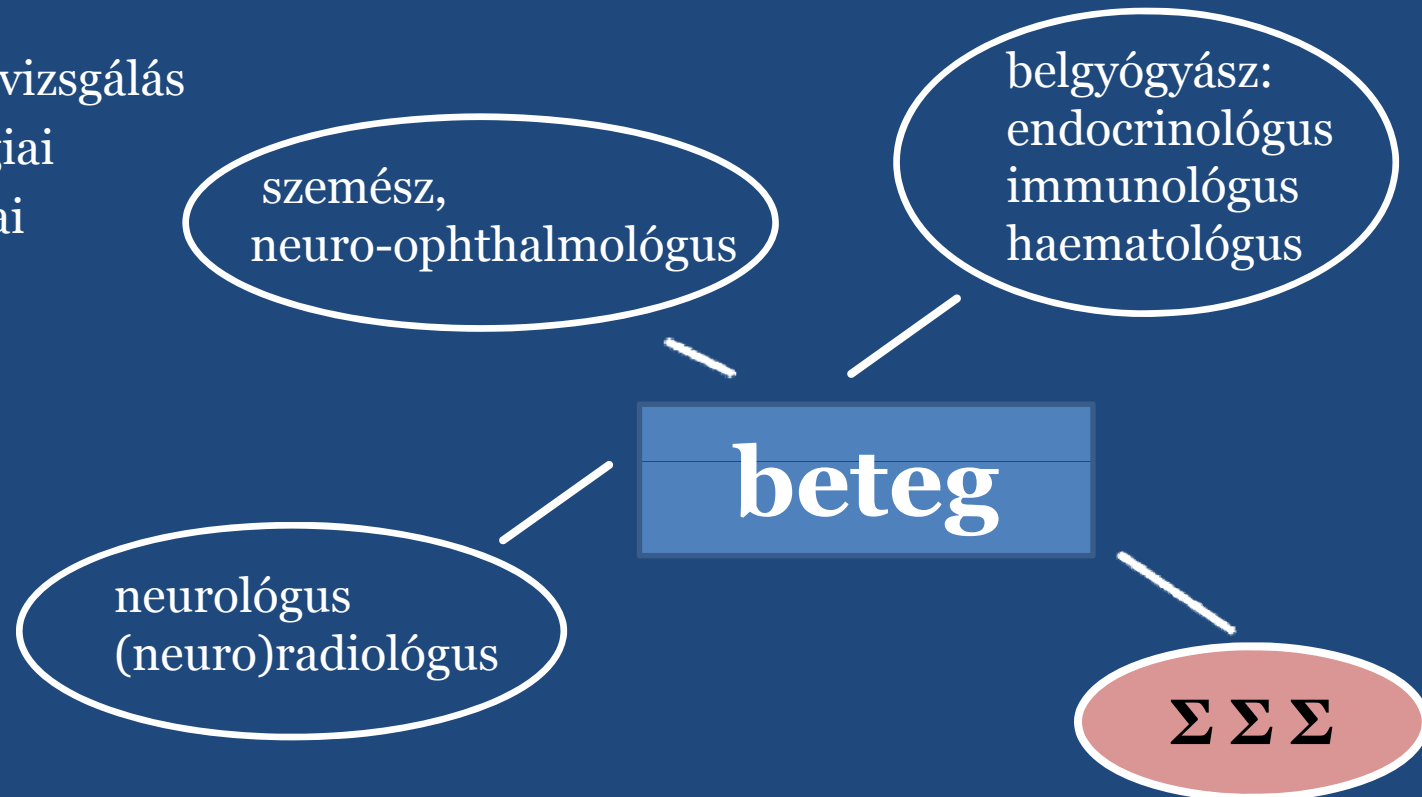
- ❖ látásfunkciók- monocularisan
- ❖ megtekintés-mérés:
  - ❖ primer szemállás
  - ❖ szemrések – mm
  - ❖ Hertel-féle exophthalmometria
- ❖ 9 tekintési irányba vezetett szem
- ❖ kettőskép elemzés (T+K)
- ❖ csipeszteszt
- ❖ prizma korrekció -Polateszt
- ❖ *elektrofiziológia*: EMG +/- Tensilon

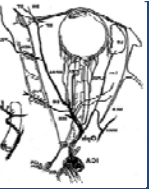




# Kiegészítő diagnosztika

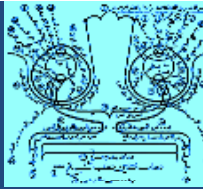
- radiológiai vizsgálatok
  - koponya CT – MR+/- orbitára, sella régókra centráltn
  - mellkas CT
  - ultrahang: pajzsmirigy-, hasi-,
- belgyógyászati kivizsgálás
  - endocrinológiai
  - Immunológiai
- TEAM



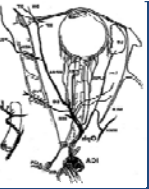


# BETEGSÉG CSOPORTOK – I.

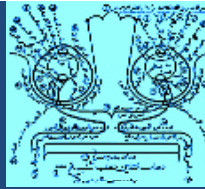
## retina +/- opticus érintettséggel



- I. A KIR demyelinizációs betegségei  
SM variánsok: **NEURITIS nervi OPTICI**  
Devic - féle **NMO** spektrum betegség
- II. Vasculitisek a központi idegrendszerben  
**primer vasculitisek**  
**szekunder vasculitisek**
- III. Egyéb autoimmun betegségek – szemtüneti kezdettel  
**szekunder AntiPhospholipid Szindróma (APS)**
- IV. Graves féle opticopathia (*más előadásokban*)
- V. Paraneoplasia okozta:  
**retinopathia (CAR)**  
**opticopathia (MAR)**

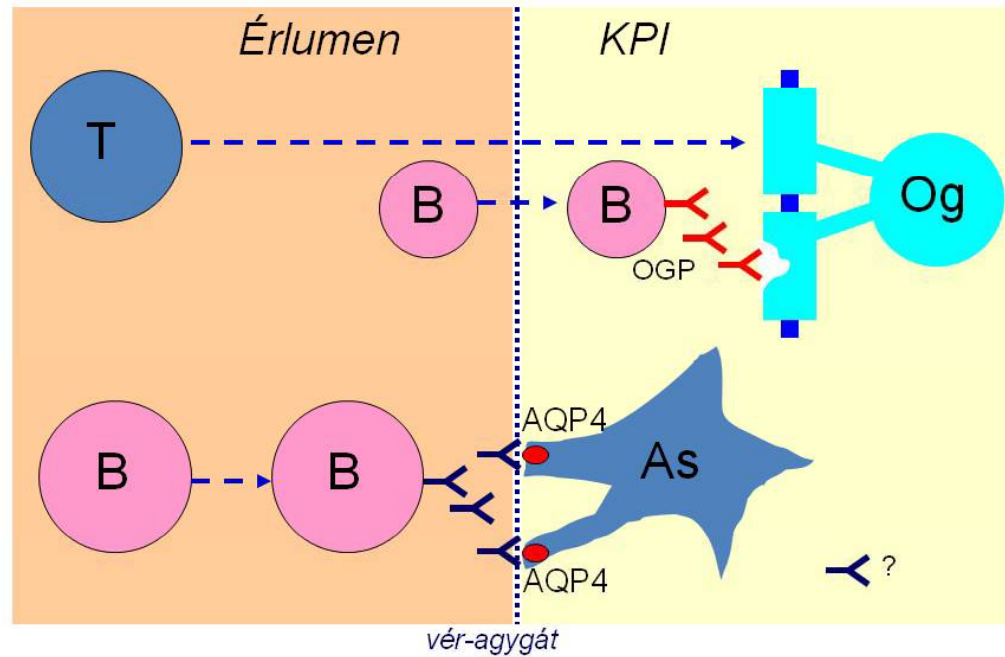


# BETEGSÉG CSOPORTOK – I. retina+/-opticus érintettséggel



	<b>SM okozta Neuritis Retrobulbaris</b>	<b>Devic - féle Neuro Myelitis Optica</b>
	<b>SM</b> >> SLE, Sjögren, APS, NHL, metabolikus, toxikus, nutritív okok	<b>Izolált</b> > SLE, Sjögren sy-hoz társulhat
<b>Etiopathomechanizmus</b>	<b>demyelinisatio – axonkárosodás</b>	<b>axonkárosodás</b>
<b>Szemtünetek</b>	<b>látásvesztés : egyoldali centrális – perifériás <i>decoloratio (kései-temporalis)</i> <i>szemfájdalom</i></b>	<b>látásvesztés &lt;&lt; fén , egy&lt;kétoldali papillitis, nehezen javul, recidivál</b>
<b>Neurológiai tünetek</b>	érzészavarok, fejfájás, vizelettartási zavarok	<b>Myelitis transversa</b> , harántlesio tünetek, para-, tetraparesis,
<b>Diff. dg.</b>	LHON, AION, kompressziós-, endokrin okok	LHON, SM, autoimmun betegség keresendő
<b>Labor és liquor dg.</b>	<b>OGP pozitív</b>	<b>Se-anti-Aquaporin 4. pozitív</b> ( <i>autoAT-hez: asszociálódhat:(APA,pajzsmirigy ellenes, ANA)</i> )
<b>VEP</b>	<b><i>demyelinisatio- latencia növekedés, szek. rostvesztéség – amplitudó redukció</i></b>	<b><i>primer rostkárosodás – jelentős amplitudó redukció, kioltott görbe</i></b>
<b>MR</b>	<b>POZITÍV</b> Barkhoff kritériumok - demylelinisatios góccok!	<b>NEGATÍV</b> gerinc MR pozitív
<b>Terápia</b>	<b>STEROID lökésterápia (<i>rel-akut, 90!</i>) IMMUNMODULANS kezelés (<i>rel-prev</i>) Betaferon,Avonex</b>	<b>STEROID lökésterápia (<i>rel-akut</i>) ST+IMMUNSUPPRESSIO (<i>gyull-prev.</i>) Azathioprin / Rituximab, NMO + SLE: Cycl., MTX</b>

## SM vs. NMO: patomechanizmusok

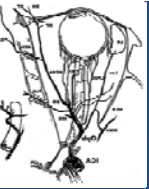


### SCLEROSIS MULTIPLEX

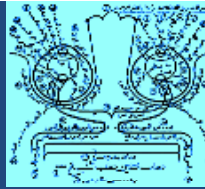
- aktiválódó T-sejtek keresztreakciója a KIR myelinhüvely sejtjeivel
- az autoantigén reaktíválta T-sejtek gyulladássos folyamatot indítanak el (**demyelinisatio** → **axonkárosodás**)

### NEUROMYELITIS OPTICA

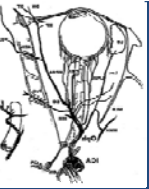
- Ok: **anti-Aquaporin4 EA** nevű IgG  
EA célpontja: **Aquaporin4** molekula:
- *KIR fő víz csatornája*
  - *parenchyma + vér/liquor*
  - *erek körül, kéreg-fehérállomány határán*
  - *astrocyták, ependyma sejtek expresszálják*



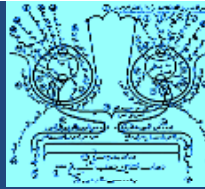
# BETEGSÉG CSOPORTOK – I. retina+/-opticus érintettséggel



	<b>SM okozta Neuritis Retrobulbaris</b>	<b>Devic - féle Neuro Myelitis Optica</b>
	<b>SM</b> >> SLE, Sjögren, APS, NHL, metabolikus, toxikus, nitritív okok	<b>Izolált</b> > SLE, Sjögren sy-hoz társulhat
<b>Etiopathomechanizmus</b>	<b>demyelinisatio – axonkárosodás</b>	<b>axonkárosodás</b>
<b>Szemtünetek</b>	<b>látásvesztés : egyoldali centrális – perifériás <i>decoloratio (kései-temporalis)</i> <i>szemfájdalom</i></b>	<b>látásvesztés &lt;&lt; fén , egy&lt;kétoldali papillitis, nehezen javul, recidivál</b>
<b>Neurológiai tünetek</b>	érzészavarok, fejfájás, vizelettartási zavarok	<b>Myelitis transversa</b> , harántlesio tünetek, para-, tetraparesis,
<b>Diff. dg.</b>	LHON, AION, kompressziós-, endokrin okok	LHON, SM, autoimmun betegség keresendő
<b>Labor és liquor dg.</b>	<b>OGP pozitív</b>	<b>Se-anti-Aquaporin 4. pozitív</b> ( <i>autoAT-hez: asszociálódhat:(APA,pajzsmirigy ellenes, ANA)</i> )
<b>VEP</b>	<b><i>demyelinisatio- latencia növekedés, szek. rostvesztéség – amplitudó redukció</i></b>	<b><i>primer rostkárosodás – jelentős amplitudó redukció, kioltott görbe</i></b>
<b>MR</b>	<b>POZITÍV</b> Barkhoff kritériumok - demylelinisatios góccok!	<b>NEGATÍV</b> gerinc MR pozitív
<b>Terápia</b>	<b>STEROID lökésterápia (<i>rel-akut, 90!</i>) IMMUNMODULANS kezelés (<i>rel-prev</i>) Betaferon,Avonex</b>	<b>STEROID lökésterápia (<i>rel-akut</i>) ST+IMMUNSUPPRESSIO (<i>gyull-prev.</i>) Azathioprin / Rituximab, NMO + SLE: Cycl., MTX</b>



# BETEGSÉG CSOPORTOK – I. retina+/-opticus érintettséggel



## Primer Vasculitisek szemtünetei a központi idegrendszerben

### 1. **Izolált granulomatosus angiitisek**

csak a KIR-ben izolált és visszatérő formában

***vizuális hallucinációk, corticalis vakság***

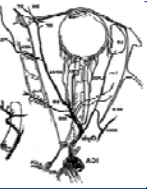
### 2. **Cogan szindróma**

oculovestibularis tünetek:

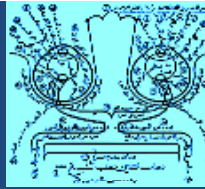
***szaruhártya mély keratitise***

### 3. **APMPPE: retina pigment réteg betegsége**, érhártya keringési zavara

***centrális látásvesztés,  
sárgás fehéres foltok a szemfenéken***



# BETEGSÉG CSOPORTOK – I. retina+/-opticus érintettséggel



## Szekunder Vasculitisek

### Szisztémás nekrotizáló vasculitisek:

**POLYARTERITIS NODOSA** (kis-, közép arteriák)

*retinopathia, A-AION, pA-AION, keratitis,  
retina leválás*

**ÓRIÁSSEJTES ARTERIITIS (GCA)** aortaív, nagyerek

*látásvesztés, retina törzs /ág/embóliája, A-AION,  
homonym hemianopia, diplopia (INO, SD), Horner*

**WEGENER GRANULOMATOSIS**

nekrotizáló granulomatosis a tüdőben, vesékben, orbitákban

*pseudotumor orbitae,  
a retina-és látóideg ereinek vasculitise*

**BEHCET kór:** koponyaűri nyomásfokozódás (IHP)

*papilla oedema, opticus atrophia, homonym  
hemianopia, szemmozgászavar*

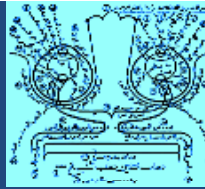
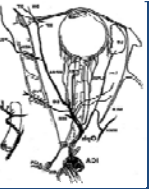
### Kötőszöveti betegségek

**SZISZTÉMÁS LUPUS**

**ERYTHEMATOSUS (SLE)**

*szemmozgászavar,  
ischaemia a n.II. bármely  
szakaszán*

Scleroderma, polymyositis,  
dermatomyositis,  
**Sjögren szindróma,**  
Polychondritis



# BETEGSÉG CSOPORTOK – I. retina+/-opticus érintettséggel

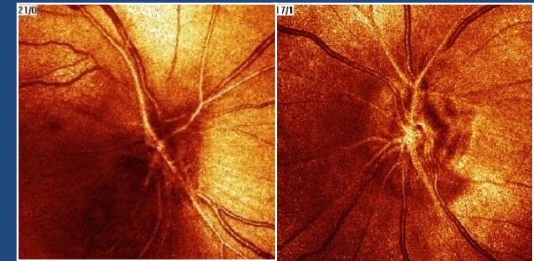
## Óriássejtes arteritis (GCA) okozta elülső ischemiás opticopathia (A-AION)

### JELLEMZŐK

incidencia: norvég > német > svéd, 50 + év, halántéktáji fejfájás, *We* ++

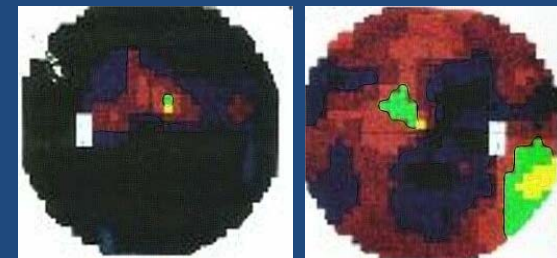
### SZEMTÜNETEK

markáns centrális látásvesztés, mindkét szemben  
papilla oedema-, vérzések, majd sápadt papilla



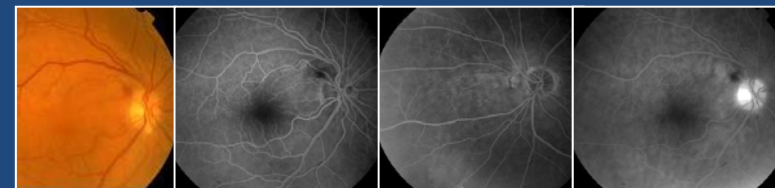
### LÁTÓTÉR

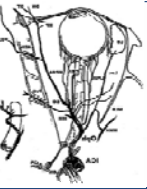
papilla oedema – nagy vakfolt szindróma  
papilla atrophia - centrocoecalis scotoma,  
koncentrikus kontrakció



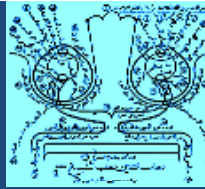
*DIFF. DG.* szövettan

*FLAG:* kései festéktelődés a papillán,  
peripapillaris choriocapillariban





# BETEGSÉG CSOPORTOK – I. retina+/-opticus érintettséggel



## AntiPhospholipid Syndroma (APS)

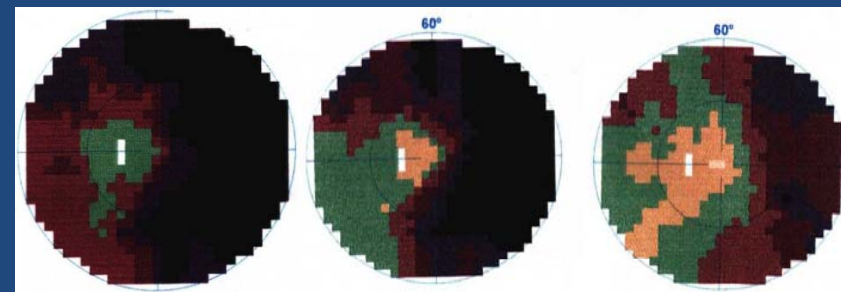
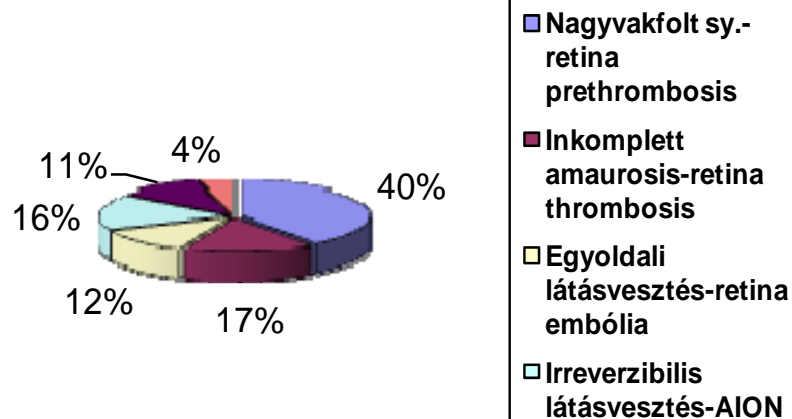
*autoimmun megbetegedés,*

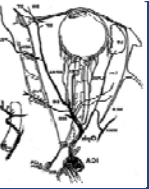
*amely testszerte (retina-, n.II., agy, placenta) thrombosist okoz*

- 1./ **Érelzáródás** – thromboembolisatio: arteria-, véna-, végarteriákban (SVD)
- 2./ **Spontán abortusok** sorozata
- 3./ Laboratórium: **anticardiolipin IgG és IgM +, lupus +**

**Primer APS:** autoimmun betegség hiánya

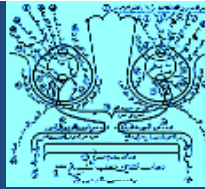
**Szekunder APS:** SLE +/-egyéb autoimmun betegség (dermato-, polymyositis, RA, Sjögren sy., temporalis arthritis, NHL )





# BETEGSÉG CSOPORTOK – I.

## retina+/-opticus érintettséggel



### Paraneoplasia

*nem a tumor vagy metastasis direkt hatása, autoimmun kórkép: a tumor ellen iniciált EA , nemcsak a tumorról, hanem a KIR struktúrával keresztreagálva okoz immunválaszt, ami csökkenti a tumort, de károsítja a KIR-t.*

### Opticus neuritis

**CA-ON** Cancer Associated Optic Neuropathy

### Retinopathia

**CAR** Cancer Associated Retinopathy

*(tüdőrák által expresszált antigén - fotoreceptor réteg degenerációja)*

**MAR** Melanoma Associated Retinopathy

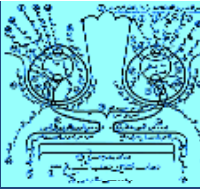
*(antigén - a retina bipolaris sejtjei)*

### Szemészeti tünetek

- **vibráló látás, látásvesztés, SZÍNlátás zavara**
- **gyűrű alakú scotomák, koncentrikus látótér szűkület**
- **fényérzékenység**
- **retina arteriák kaliber ingadozása**

# BETEGSÉG CSOPORTOK – II.

## szemmozgató rendszeri érintettséggel



I. Myasthenia gravis – **Ocularis Myasthenia gravis** (OMG)

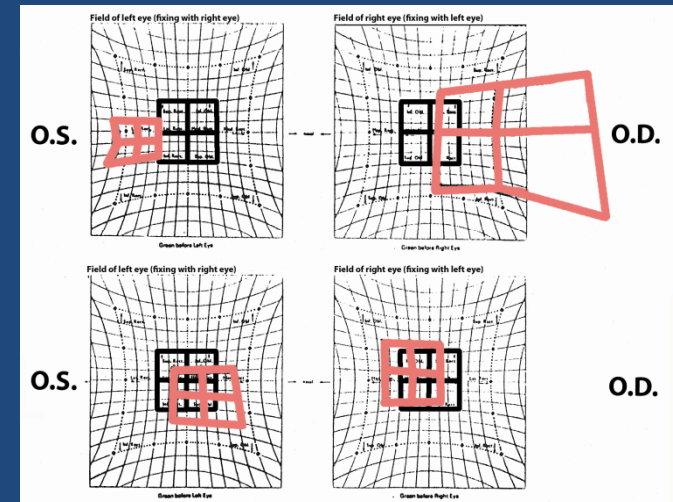
II. **Pseudoparesisek diff. dg**

III. **Tolosa –Hunt szindróma**

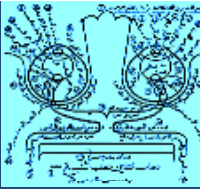
IV. **Paraneoplasia** okozta:  
**Lambert Eaton szindróma**

+/- opsoclonus, myoclonus

+/- paraneoplasticus polyneuropathia



# BETEGSÉG CSOPORTOK – II. szemizmok szemmozgató rendszeri érintettséggel



## Myasthenia gravis – Ocularis Myasthenia gravis (OMG)

THYMUS – NEUROMUSCULARIS JUNCTIO (NM)

kóros T-sejt → B-sejt válasz + EA → NM junkció POSTsynapticus zavara

kombinálódó MG: *pajzsmirigybetegségek (hyper- és hypothyreosis), SLE, RA, Sjögren sy., NHL, anaemia perniciosa*

Az extraocularis szemizmok pseudoparesise = OMG

- bármelyik szemizom működészavara, egy, mkét oldalon
- egyetlen, vagy valamennyi izom működészavarával
- ptosisal, intermittáló kettőslátás.



### OMG - szemmozgászavar

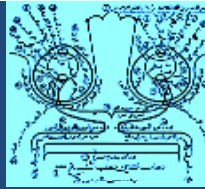
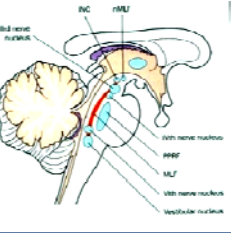
- NEM típusos semelyik perifériás és/vagy centrális szemmozgászavarra
- Egyidejűleg több agyideg által innervált szemizom mozgászavara áll fenn
- Időbeli felismerésével megelőzhető: NYELÉS-, LÉGZÉSBÉNULÁS
- Pupilla funkciók rendben

## II. A neurogen paresisek és az ún. myopathiák okozta PSEUDOPARESISEK differenciál diagnosztikája

	<b>NEUROGÉN paresisek</b>	<b>NEUROMUSCULARIS paresisek - OMG</b>	<b>MYOPATHIÁK okozta pseudoparesisek</b>
<b>Általános jellemzők</b>	<b>paresis súlyosbodik - plégia Magassági lokalizáció</b>	<b>napszaki ingadozás – fáradás bármely paresis form utánoz</b>	<b>+/- orbitopathia pseudoabducens pseudoparinaud paresis</b>
<b>Pupillomotoros funkciók</b>	többnyire: +	-	szimpatikus rost lézió
<b>Neurológiai tünetek</b>	többnyire:+	<b>bulbaris, pharyngealis paresisek – életveszély!</b>	-: ha endocrin eredetű +: ha szisztémás autoimmun
<b>Szisztémás betegségek</b>	-	<b>autoimmun kórképek (RA, SLE, Sjögren-) paraneoplasia (tüdő, máj vastagbél cc.)</b>	<b>Hashimoto-thyreoiditis</b> autoimmun betegség +/- neurológiai szindrómák
<b>Koponya, orbita CT, mellkas CT, MR</b>	etiológia specifikusan:+/-	- <b>thymoma:+</b>	<b>orbito-, myopathia: +/-</b>
<b>Tensilon teszt</b>	-	+	-, kivéve, ha OMG-vel
<b>EMG</b>	-	+	<b>+/-</b>

Rövidítések:

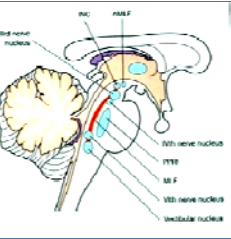
RA Rheumatoid Arthritis / SLE Szisztémás Lupus Erythematosus /  
EMG ElektroMyoGraphia / OMG Ocularis Myasthenia Gravis / cc carcinoma



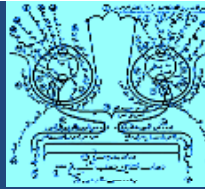
## BETEGSÉG CSOPORTOK – II. szemmozgató rendszeri érintettség

### Tolosa-Hunt szindróma - **diagnosztikus kritériumok** (*International Headache Society 2004*)

- **kezdeti tünetek:**
  - féloldali fejfájás
  - **egyoldali SZEMGOLYÓBA SUGÁRZÓ SZEMFÁJDALOM**
  - **szemizombénulás - markáns kettőslátás (diplopia)**
  - (n.III., n.IV., n.VI. szemmozgató agyideg paresise +/- szemhéjptosis)
- **protrusio bulbi ( exophthalmus) /egy vagy kétoldali**
- **láz, szédülés, hányás,arthralgia**
- **spontán remissio - therapia nélkül, spontán relapsus**
- **steroid therapia 48 órán belül szünteti a fájdalmat**



# BETEGSÉG CSOPORTOK – II. szemmozgató rendszeri érintettség



## Tolosa-Hunt szindróma jellemzői, szemtünetei

### ○ *Predilekciós helyek:*

*retroocularisan* - intraorbitalisan

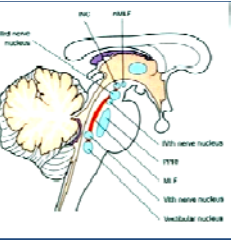
*retrobulbarisan:* fissura orbitalis superior –orbita csúcs  
koponya bázis, sinus cavernosus

### **Szemtünetek:**

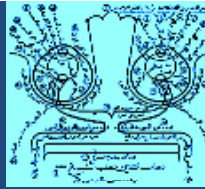
- **Szemgolyóba sugárzó fájdalom**
- **szemizombénulás (neurogén) - markáns kettőslátás (diplopia)**
  - *(n.III., n.IV., n.VI. szemmozgató agyideg paresise +/-szemhéjptosis*
- **protrusio bulbi ( exophthalmus) /egy vagy kétoldali**



- *Diagnózis:* orbitákra, koponya bázisra centrált MR, kettőskép vizsgálat
- *Diff. dg.:* térfoglaló folyamat, autoimmun betegség keresés
- *Terápia:* **steroid lökésterápia** ( többnyire tüneti és MR regresszió)
  - 24- 48 órán belül hatásosan szünteti a fájdalmat



## BETEGSÉG CSOPORTOK – II. szemmozgató rendszer érintettség



### Paraneoplasia

*nem a tumor vagy metastasis direkt hatása, autoimmun kórkép: a tumor ellen iniciált EA, nemcsak a tumorról, hanem a KIR struktúrával keresztreakálva okoz immunválaszt, ami csökkenti a tumort, de károsítja a KIR-t.*

**Lambert – Eaton szindróma:** NM junkció **PRE**szinaptikus zavar miatt Acho beáramlás gátolt, a Ca beáramlás zavara miatt

**Szemtünetei: enyhe ptosis, kettőslátás, orthosztatikus hypotonia, szem- és szájszárazság**

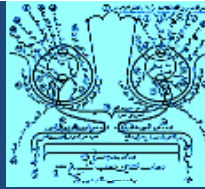
**Myasthenia gravis:** NM junkció **POST**szinaptikus zavara

**Szemtünetei: megegyeznek az OMG tüneteivel**

+/- opsoclonus, myoclonus

+/- paraneoplasticus polyneuropathia

# Kezelési és gondozási alapelvek



- az etiológia pontosítása, az **alaptergység etiológia** –**specifikus és szimptomatikus kezelése**
- **kezelés hatékonyságának** követése szenttünetek tesztelésével is
- **szövődmények** megelőzése, gondozása
- csak **TEAM** munka – szoros kooperáció révén kezelhető betegcsoport
- Szemtünetekhez társuló életveszélyes tünetek esetén: pl.nyelés-, légzészavar...  
azonnali intenzív osztályos ellátás – megfelelő centrum

szemész,  
neuro-ophthalmológus

belgyógyász:  
endocrinológus  
immunológus  
haematológus

**beteg**

neuroológus  
(neuro)radiológus

Σ Σ Σ





**Somlai Judit dr.**

**+36 (20) 978 - 7021**  
**dr@somlaijudit.hu**  
**www.somlaijudit.hu**

# NEURO-OPHTHALMOLOGIA

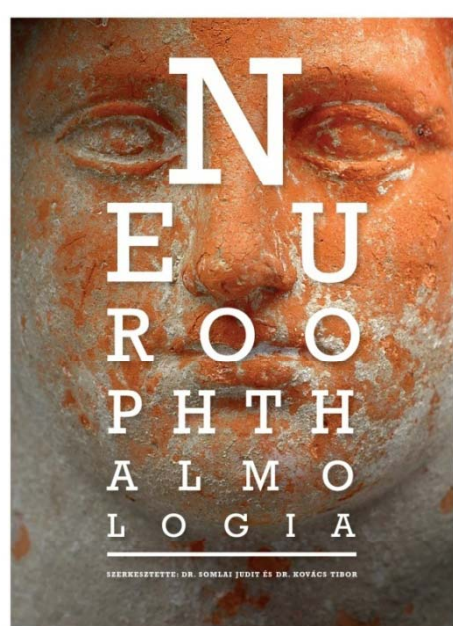
kézikönyv

427 oldal

9 témakör

60 fejezet

52 szerző



**NYOMTATOTT formában MEGRENDELHETŐ**

- kongresszus alatt: a Tudomány Kiadó asztalánál
- interneten: [www.tudomany-kiado.hu/neuro](http://www.tudomany-kiado.hu/neuro)



**ELEKTRONIKUS formában LETÖLTHETŐ**

- a NOSZA Alapítvány honlapjáról
- ingyenesen: [www.nosza.eu/](http://www.nosza.eu/)

