

Neurooftalmologi i praksis

Lars Loumann Knudsen & Kirsten Baggesen

Dette er en kort, præcis, kompendieagtig opdeling af neurooftalmologiske lidelser med forslag til diagnostiske handlinger og henvisninger.

Øjet opfattes normalt som en fremskudt hjernedel, og der er på en række områder en tæt sammenhæng mellem øjensymptomer og sygdomme i hjernen. Neurooftalmologi er det oftalmologiske subspecial, som beskriver disse sammenhænge.

I denne artikel gives en præsentation af de vigtigste neurooftalmologiske symptomer sammen med en klinisk baseret inddeling og retningslinjer for videre håndtering af disse patienter.

De vigtigste neurooftalmologiske symptomer er: 1) forbigående synstab, 2) vedvarende synstab, 3) synsfeltpåvirkning, 4) dobbeltsyn, 5) pupilpåvirkning og 6) nystagmus.

Forbigående synstab

Forbigående synstab kan beskrives som et korterevarende synstab, sjældent af mere end 30 minutters varighed, og kan være såvel ensidigt som dobbeltsidigt. Det kan inddeles efter anatomisk lokalisation og skyldes oftest problemer i øjets overflade, manifestationer fra carotis eller det vertebralisære karsystem, endelig kan det være migrænerelateret. De hyppigste årsager er beskrevet i Tabel 1. Det kan dog også være et uforklarligt fænomen uden betydning. Dette vil som oftest først kunne afgøres efter en nærmere udredning som beskrevet i Tabel 2.

Vedvarende synstab

Vedvarende synstab kan skyldes en lang række sygdomme, men på baggrund af pupillens lysrefleks og oftalmoskopi af

BIOGRAFI:

Lars Loumann Knudsen er praktiserende speciallæge i øjensygdomme i Århus. dr.med. og ph.d. samt postgraduat lektor i oftalmologi. CEPOME (center for postgraduat medicinsk uddannelse, Aarhus Universitet).



Kirsten Baggesen er ph.d. fra Aarhus Universitet og forskningsansvarlig overlæge på Øjenafdelingen, Ålborg Sygehus.



LARS LOUMANN KNUDSENS ADRESSE:
H.H. Seedorffs Stræde 3–5, 8000 Århus C.
E-mail: lalk@rn.dk

Hovedinddeling	Undergrupper	Bemærkninger
Sygdom i øjets overflade	Tørre øjne	Ofte angives sløring efter 5–10 minutters læsning, som bedres ved blinkning. Vil normalt være dobbeltsidig, men kan være mest udtalt på den ene side. Ofte fremmedlegemefornemmelse, kløe eller brændende fornemmelse i øjnene. Behandles med lubricerende øjendråber
Anterior cirkulatorisk sygdom	Arterie carotis-sygdom Carotis-dissektion Hjertesygdom Kæmpecellearteritis Hyperkoagulabilitet Vasospasme	Ensidigt synstab af op til 30 minutters varighed er ofte eneste symptom, ved carotid dissektion dog samtidig Horners syndrom (ptose, enoftalmos og miosis). Ved kæmpecellearteritis findes forhøjet SR og CRP, hurtigt indsættende steroidbehandling er her afgørende
Posterior cirkulatorisk sygdom	Vertebral-basilær insufficiens Hjertesygdom Hyperkoagulabilitet	Tab af blodforsyning til occipital cortex (synscortex) medfører homonyme synsfeltdefekter. Samtidig hermed ofte andre neurologiske ledsagesymptomer som besvimelse, dobbeltsyn, rysten, talebesvær.
Synsfænomener	Migræne	Synstab af op til 30 minutters varighed ofte med synsfænomener som flimren eller egentlig synsfeltudfald. Der behøver ikke, være hovedpine men vil ofte efterfølgende være lettere ubehag eller træthed. Synsfænomener lokaliseret bagtil i det visuelle system vil som regel have uformet karakter (linjer, stregen, flimren). Synsfænomener fortil i det visuelle system vil som regel have formet karakter (figurer, hoveder m.m.)

CRP = C-reaktivt protein; SR = sænkingsreaktion

Tabel 1. De hyppigste årsager til forbigående synstab.

macula og papil kan patienterne inddeles i er række hovedgrupper med forskelligt behov for behandling (Tabel 3 og Tabel 4). I Fig. 1 er vist typiske eksempler på normale og patologiske tilstande i synsnerven og i macula (læsesynsområdet) til illustration.

Synsfeltpåvirkning

Synsbanernes forløb danner baggrund for forståelsen af synsfeltdefekter og involverer nethindens sanseceller samt tre forskellige neuroner. Fra nethindens sanseceller overføres impulser til bipolarcellerne (1. neuron), som er beliggende i nethinden. Herfra overføres information

til gangliecellen (2. neuron), som ender i corpus geniculatum laterale. Den forløber via nervetrådslaget på indersiden af nethinden, via synsnerven til chiasma opticum, hvor fibrene fra de temporale dele af nethinden løber ukrydset til den samsidige corpus geniculatum laterale. Fibrene fra de nasale dele af nethinden krydser til modsidige corpus geniculatum laterale ved chiasma opticum. Det 3. neuron forløber fra corpus geniculatum laterale samlet frem gennem bageste del af capsula interna og spreder sig herefter bredt ud i temporallappen og bagud gennem occipital- og parietallappen til den primære synscortex, som er beliggende om-

Pt. alder, år	Yderligere inddeling		Undersøgelser	
Under 45	Ensidig			Test koagulation SR, CRP EKG Ekkokardiografi Ultralyd af halskar
		Dobbeltsidig	Migræne i familie	Se an (observer)
		Ikke migræne i familie	MRI af hjernen	
45–60	Ensidig			Test koagulation SR, CRP Ekg Ekkokardiografi Ultralyd af halskar (24 timers hjertemonitorering hvis ovenstående er normal)
		Dobbeltsidig	Migræne i familie	Se an (observer); overvej aspirin
		Ikke migræne i familie	MRI af hjernen og evt. nakken	
Over 60	Bestil: SR CRP	Normal SR + CRP: Peger sygehistorie på kæmpecelle arterite?	Ja	Start steroid, min. 60 mg og få foretaget biopsi af arterie temporalis inden for få dage. Er biopsi normal udredes som for 45–60-årige
			Nej	Udredning for 45–60-årige
		Abnorm SP og CRP		Behandl som kæmpecellearteritis

CRP = C-reaktivt protein; ekg = elektrokardiogram; MRI = magnetisk resonans-skanning; SR = sænkingsreaktion

Tabel 2. Udredning og behandling af patienter med forbigående synstab. Man tager her udgangspunkt i patientens alder og efterfølgende, om der er tale om ensidigt eller dobbeltsidigt synstab.

kring fissura Calcarina. På baggrund af nøje kendskab til synsbanernes forløb kan synsfeltdefekter ofte lokaliseres med stor præcision.

Synsfeltdefekter kan være totale (intet syn ved kraftig belysning) eller partiel (nedsat følsomhed for belysning) som udtryk for nedsat funktion. En simpel undersøgelse af synsfeltet undersøges med en hånd (a.m. Donders) ved i hver af de fire kvadranter at bedømme, hvor langt perifert patienten kan se, om undersøgeren bevæger fingrene. Undersøgelsen foretages typisk for et øje ad gangen, men kan i visse tilfælde med fordel undersøges for begge øjne på en gang (se senere).

Synsfeltdefekter inddeles i tre hovedgrupper (Tabel 5).

IKKEHÆMIANOPTISKE DEFEKTER

Der drejer sig her om synsfeltdefekter fra et øje, og der er derfor tale om sygdom i nethinde eller samsidige nervus opticus, altså sygdom lokaliseret foran chiasma opticum.

Disse defekter behøver ikke at følge en vertikal linje gennem øjets synscentrum.

BITEMPORALE DEFEKTER

Der er her tale om temporale defekter på begge øjne, og de kan være forskellige i

APR	Macula	Synsnerve	Bred kategori	Klinik
Nej	Ses dårligt	Ses dårligt	Uklare medier	Uklar/ uregelmæssig hornhinde, katarakt
Ja	Normal	Ødematøs	Akut anterior opticus neuropati	Betændelse i synsnervehovedet hvor patienten bemærker aftagende læsesyn, nedsat farvesyn og moderate smerter bag øjet. Ved oftalmoskopi ses papilødem med blødninger på papilkanten. Der findes afferent pupilreaktion
Ja	Normal	Normal	Akut retrobulbær opticus neuropati	Betændelse i synsnerven bag synsnervehovedet. Patienten bemærker aftagende læsesyn, nedsat farvesyn og moderate smerter bag øjet. Ved oftalmoskopi findes synsnerven normal. Der findes afferent pupilreaktion
Ja	Normal	Bleg	Kronisk opticus neuropati	Tidligere betændelse i synsnerven har medført nedsat læsesyn og farvesynspåvirkning; begge gener kan være aftaget noget, efter at den akutte fase er overstået. Synsnerven er ikke ødematøs, men i stedet afbleget, synsnerven er ikke ekskaveret (stor central fordybning). Der findes afferent pupilreaktion
Ja/nej	Abnorm	Normal	Nethinde- eller maculasygdom	Senil makulopati Diabetisk makulopati Vaskulær okklusion Nethindeløsning
Nej	Normal	Normal	Atypisk synstab	Synstab uden dokumenterbare forandringer kan skyldes sygdom i begyndelsesfase, hvor objektive forandringer er små. Der kan også være en psykisk komponent i synsnedsættelsen.
Ja/nej	Normal	Ekskaveret	Glaukom	Indskrænket synsfelt, som kan omfatte begge øjne, men som oftest er asymmetrisk. Synsnerven er bleg og med stor ekskavation

Tabel 3. Inddeling af vedvarende ensidigt synstab på baggrund af pupillens lysrefleks samt oftalmoskopisk vurdering af macula (læsesynsområde) og synsnerve. APR står for afferent pupilrefleks; pupilundersøgelsen omfatter belysning af det raske øje medførende pupilkonstriktion, hvorimod umiddelbart efterfølgende belysning af det andet øje medfører en pupildilatation.

udbredelse. Det drejer sig om synsfeltdefekter lokaliseret til hypofyselejet.

HOMONYME DEFEKTER

Der er her tale om samsidige synsfeltdefekter på begge øjne. Sygdom er lokaliseret bag chiasma opticum. Afhængig af

defektens nærmere udseende kan læsionen lokaliseres nærmere: 1) pedunkulær læsion: total homonym hemianopsi, 2) temporallapsdefekt: kileformet øvre homonym kvadransanopsi, 3) parietallapsdefekt: nedre homonym kvadransanopsi og 4) occipitallap: kongruent (ens) ho-

APR	macula	Papil	Bred kategori	Klinik
Nej	Normal	Normal	Retrogenikulært synstab Atypisk synstab	Vaskulær okklusion i occipitallappen, ofte efter kirurgisk procedure f.eks. bypass. Der findes homonym synsfeltdefekt. Retrokiasmal tumor (hovedpine og langsomt progredierende homonym synsfelt defekt). Kan ses ved Alzheimers sygdom Synstab uden dokumenterbare forandringer kan skyldes sygdom i begyndelsesfase, hvor objektive forandringer er små. Der kan også være en psykisk komponent i synsnedsættelsen
Nej	Normal	Ødem	Akut anterior opticus neuropati (bilateral) Papilødem	Hurtigt synstab på et/begge øjne hos personer over 60 år. Symptomer på kæmpecellearteritis (tindingehovedpine, smerter i tyggemuskulatur, proksimal muskelsmerte) Bilateralt papilødem, symptomer på øjet intrakranielt tryk (hovedpine, kvalme – opkast, dobbeltsyn, obskurationer de sidste dage)
Nej	Normal	Bleg	Kronisk opticus neuropati	a. Kompressiv/infiltrativ optisk neuropati b. Tidligere akut optisk neuropati c. Kronisk papilødem d. Papildruser
Nej/ja	Abnorm	Normal	Nethinde- eller maculasygdom	Senil makulopati Diabetisk makulopati Vaskulær okklusion

Tabel 4. Inddeling af årsager til vedvarende dobbeltsidigt synstab på baggrund af pupillens lysrefleks samt oftalmoskopisk vurdering af macula (læsesyns område) og synsnerve. APR = afferent pupilrefleks.



Fig. 1. Fotografisk fremstilling af normal macula (til venstre), senil makulopati (i midten) samt papilødem (til højre).

monym anopsi (kan have forskellige former).

Dobbeltsyn

Patienter med dobbeltsyn inddeles i dem, hvor patienten kun ser med et øje, og dem, hvor patienten ser med begge øjne.

Ensidigt dobbeltsyn har baggrund i øjets optiske system og kan ofte skyldes hornhindeforandringer og grå stær. Denne patientgruppe bør henvises til øjenlæge til nærmere udredning på almindelig venteliste med henblik på eventuel behandling af øjensygdom.

Synsfeltsdefekt	Årsag	Gener
Ikke hemianoptisk	Sygdom i øje eller synsnerven foran chiasma opticum	Synsfeltdefekt på et øje
Bitemporal	Sygdom lokaliseret til hypofyselejet	Bitemporale defekter
Homonym	Pedunkulærlæsion Temporallapdefekt Parietallaplæsion Occipitallaplæsion	<i>Homonyme defekter:</i> Total homonym hæmianopsi Kileformet øvre homonym defekt Nedre homonym kvadrantanopsi Kongruent homonym anopsi (kan have forskellige former)

Tabel 5. *Typer af synsfeltdefekter.*

Inddeling	Fund	Årsag
Oculomotorius parese	Total parese: Ptose Udad- og nedadskelen Dilateret lystiv pupil Er ofte partiel og kan involvere en eller flere øjenmuskler	Vaskulære læsioner Diabetes Multibel sklerose Intrakranielle aneurismer Tumorer Traumer
Trochlearisparese	Skråstillede dobbeltbilleder som aftager ved hoveddrejning til en side og tiltager ved hoveddrejning til modsat side	Oftest kongenit som evt. først viser sig i voksenalder og traumatisk
Abducens parese	Manglende udadrejning af øje	Monopareser hos børn kan skyldes virusinfektion Hos voksne: Diabetes Hypertension Multibel sklerose Tumorer Traumer
Myasteni	Kan efterligne alle typer af øjenmuskelpareser. Typisk forværres pareserne ved udtrætning	Skyldes forstyrrelse i den neuromuskulære impulsoverførsel. Diagnose hviler på tensilontest
Stofskiftesygdom	Kan efterligne alle typer af øjenmuskelpareser. Vær opmærksom på kendt stofskiftelidelse samt ledsagesymptomer: retraktion af øjenlåg, konjunktival injektion, eksoftalmus	Myopati med baggrund i dysfunktion af thyroidea

Tabel 6. *Årsager til binokulært dobbeltsyn.*

Binkulært dobbeltsyn skyldes en ubalance i de to øjnes bevægelse, vil typisk være mest udtalt i en blikretning og skyldes øjenmuskellammelse (hjernerne III, IV og VI), myasteni eller stofskiftesygdom (Tabel 6). Hvis dobbeltsynet er ledsaget af almenpåvirkning, bør der henvises akut

til undersøgelse på et sygehus. Hvis der ikke er almenpåvirkning, henvises der til en praktiserende øjenlæge via almindelig venteliste til udredning.

Ved øjenmuskellammelser gælder den hovedregel, at dobbeltsynet er mest udtalt i den paretiske muskels trækretning,

Kategori	Mulig årsag
1. En eller begge pupiller har uregelmæssig form	Traume, sfinterruptur (spørg om tidligere øjentraume) Kirurgi (spørg om tidligere øjenkirurgi) Intraokulær inflammation (spørg om tidligere iritis/herpes) Akut vinkellukningsglaukom (periodevis pande-tindingehovedpine) Pigmentdispersionsglaukom
2. Begge pupiller er runde, den største reagerer dårligt for lys	N. oculomotorius-parese (praktisk taget altid samtidig ptose eller øjenmuskelparese) Tonisk pupil – adie Farmakologisk mydriasis
3. Begge pupiller runde, den mindste reagerer dårligt for lys	Gammel tonisk pupil Aberrant regeneration efter tidligere oculomotorius parese Iris synnechie Farmakologisk miosis
4. Begge pupiller er runde og reagerer naturligt for lys	Fysiologisk anisokori Horners syndrom (ptose, enoftalmus og miosis)
5. Forbigående anisokori	Akut glaukom Okulær migræne Klyngehovedpine Benign episodisk mydriasis

Tabel 7. Hovedinddeling af patienter med forskellig pupilstørrelse på de to øjne baseret på pupillens form, lysreaktion og oplysninger om periodevis forskel i pupilstørrelse.

Kategori	Klinisk beskrivelse	Henvi sning
Fysiologisk nystagmus	Nystagmus forekommer ved ekstremt sideblik	Normalt fænomen
Medfødt nystagmus Kongenital ideopatisk nystagmus	Nystagmus, der er konstant til stede hos et ellers normalt udviklet barn (og livet ud) Nystagmus er kun horisontal og ens i alle blikretninger	Diagnose kræver henvisning til øjenlæge. På grund af barnets alder: subakut
Tidligt indsættende sensorisk defekt nystagmus	Nystagmus, der opstår sekundært til dårligt syn: for eksempel retinitis pigmentosa, albinisme eller andre retinale/nervus opticus-anomalier	Diagnose kræver henvisning til øjenlæge. På grund af barnets alder: subakut
Neurologisk nystagmus	Nystagmus, der både kan være horisontal, vertikal eller roterende. Skyldes oftest hjerneskade enten strukturel, metabolisk, malformationer eller traumer	Afhængigt af mistænkt årsag henvisning akut, subakut eller over venteliste til neurolog, børnelæge eller øjenlæge

Tabel 8. Nystagmustyper.

og at det fjernest beliggende af de to billeder repræsenterer det paretiske øje. Ud fra disse regler kan typen af dobbeltsyn fastlægges i detaljer. Det er dog ikke altid helt

enkelt at fastlægge den præcise nervepåvirkning, da der kan indtræde kompensatoriske mekanismer, som slører billedet, hvis der er tale om en ældre parese. Hvis

der er tale om flere samtidige muskelpare-ser bliver billedet ligeledes komplekst.

Pupilmåvirkning – forskellig pupilstørrelse (anisokori)

Undersøgelse af patienter med forskellig pupilstørrelse kan tage udgangspunkt i nedenstående inddeling, der er baseret på en simpel vurdering af pupillens form og reaktion på lys. Inddelingen omfatter: 1) uregelmæssig pupil, 2) dårligt lysreagerende stor pupil, 3) dårligt lysreagerende lille pupil, 4) normalt lysreagerende pupiller og 5) periodevist forskellige pupilstørrelser (Tabel 7).

OBS! Ved pupilmåvirkning og samtidig påvirket almentilstand skal der henvises akut til udredning og skanning af hjernen.

Nystagmus

Udredning af nystagmus, som opstår i spædbarnealderen, foregår som hovedregel hos øjenlæger, hvorimod nyopstået nystagmus hos børn ældre end to år snarere udredes hos børnelæger, ørelæger eller neurologer. Tabel 8 er baseret på simple observationer og er medtaget for at vise kompleksiteten af dette symptom. I praksis vil nyopstået nystagmus skulle udredes dels for at forstå årsagen, men også fordi en række tilfælde kan behandles.

Økonomiske interessekonflikter:
ingen angivet.