9.

*9.1. Retinoblastoma*

A gyermekkor leggyakoribb szemészeti daganata. Európában 1:20 000. Malignus, lehet veleszületett, vagy kora gyermekkori. A retina éretlen sejtjeiből indul. Az esetek 25- 30 %-ában bilaterális, a két oldalon megjelenésük eltolódhat. Az egyik szem tumorában a másikat ezért min 5 évig követni kell! 3 éves korig 3 havonta, aztán félévente pupillatágításban alapos szemfenék vizsgálatot kell végezni. A daganat gyorsan nő, így ha korán észreveszik a bulbusmegtartó műtét szóba jöhet.

A retinoblastoma öröklődhet (6%) és lehet sporadikus (94 %) is. Létrejöhet csírasejt mutációval (13. kromoszóma), vagy retinasejt mutációval (szomatikus mutáció🡪 ált 1oldali). Általánosan, ha egy retinoblastoma mindkét szemen megjelenik, vagy egy szemen, de több góccal, akkor csírasejt, ha egy szemen egy góccal, akkor szomatikus mutáció valószínű. Ha a csírasejt mutáció mellé egy második mutáció is kialakul, úgy fejlődhet ki több góc, az összes retinasejt kóros, van, hogy a corpus pineale területén is kifejlődik (trilateralis RB). Fontos a szülők vizsgálata, genetikai tanácsadás. Előfordulhat, hogy a szülőben visszafejlődött a RB, és erre chorioiretinitises góc utal, tehát familiáris és nem sporadikus! Bi-, trilateralis formában szenvedők utódai 40-50 %-ban öröklik.

Klinikai kép: 1-2 éves korban jelentkeznek a tünetek. Az egyik tünet a pupilla területének sárgás visszfénye (leucocoria, amaurotikus macskaszem), a másik a strabismus divergens ex anopsia. A sárgás visszfény oka, hogy a tumor kitölti az egész bulbust, a strabismus a látás elvesztése miatt keletkezik. Ha még nem vak🡪 konvergáló szemállás is megjelenhet. A szemben fehér, egyenetlen, göbös felszínű szövetszaporulat van, felszínén néhány atípusos retinaérrel. A tumor növekedhet endo- (üvegtest belseje felé, áttöri a határhártyát, és mint egyes libegő góc jelenik itt meg), exophyticusan (subretinalis irányú terjedés, totalis retinaleváláshoz vezet). Dg: a tumorban tipikus meszes gócok lehetnek, ezek UH-gal jól láthatók. CT mutatja a corpus pineale infiltrációját, a tumor n. opticus menti terjedését. Th: ha nagy a tumor🡪 enucleatio. Ha a daganat 2oldali, szóba jönnek konzervatív kezelések. Végezhető 106 Ruthenium besugárzás: a sugárzó anyagot fémplakk segítségével viszik fel a sclera felszínére🡪 ott néhány napra rögzíti🡪 majd eltávolítja. Az időt a tumor mérete határozza meg. Csak kicsi tumorok kezelhetők így🡪 3-4 papillányi, max 6mm magasságig. Újabb módszer a külső besugárzás (protonsugárzás). Ddg: a sárgás visszfényt más kórképek is okozhatják, ezeket pseudogliomáknak, leucocoriának nevezik.

|  |  |
| --- | --- |
| betegség | jellemzők |
| congenitalis cataracta | csecsemőkorban diagnosztizálható  1 vagy 2 oldali  normális bulbusnagyság |
| retinoblastoma | csecsemő, kisgyermek  1 vagy 2 oldali  a tumorban meszes gócok |
| retinopathia prematurorum | koraszülöttség, O2- terápia  1 vagy 2 oldali  korai csecsemőkor |
| primer hiperplasztikus perzisztáló üvegtest (PHPV) | 1oldali  microphtalmus |
| retinitis exsudativa (Coats) | gyerekkor  1 oldali |
| tumorok | astrocytoma  medulloepithelioma |
| ablatio retinae | toxocariasis  angiomatosis retinae  diffúz chorioidea hameangioma |
| egyéb | Norrie- sy  juvenilis retinoschisis  retina dysplasia  abscessus corporis vitrei  funduscolobomák  üvegtesti vérzések |

Progn.: ha nem terjed túl a bulbuson-> 8 %-ban, ha a n. opticusban az orbitába terjed -> 65 %-ban letális. A szövettani dg fontos: Wintersteiner- rozettát mutató, differenciált tumorok prognózisa jobb, mint a differenciálatlanoké.

*9.2. Szemizombénulások*

A) Bénulásos kancsalság

A bénult izom mozgatásának irányában a szem kevéssé, vagy nem tud elmozdulni.

Tünetek: diplopia, hibás tájékozódás, rosszullét, szédülés. A bénult szemben a tárgy képe nem a foveára hanem a retina disparat részére vetül-> a bénult szem látótere eltolódik-> a tárgyról 2 kép keletkezik, ami nem fedi egymást. A rosszullét, szédülés a hibás tájékozódás miatt van (lépcsőjárás, munkavégzés közben főleg). A bénult szemizom mozgatási irányában mozgáskorlátozottság, ferde fejtartás. A másodlagos kancsalsági szög nagyobb a primernél (kísérő kancsalságnál a kettő egyenlő).

Vizsgálata: a 9 fő nézési irányban mozgatja az **ujját**-> ezt fixálja és kövesse-> megfigyeli, hogy melyik szem melyik irányba való tekintésekor marad el a szemmozgás. Kettős képet előre tekintve is jelezhet a beteg. A bénult izom szinergistája azonban több funkciót átvehet a bénult izomtól. Precízebb vizsgálat a **gyertyával történt kettősképelemzés**. A beteg szemére vörös- zöld szemüveget tesz (vörös-jobb, züld-bal)-> az égő gyertyát a 9 fő nézési irányban felmutatja-> a beteg jelzi, mikor lát zöld, mikor vörös gyertyát, és ezek hogyan viszonyulnak egymáshoz. Mindig a perifériás kép tartozik a bénult szemhez, a hibás kép ott keletkezik, ahová a bénult izom vitte volna a szemet. Hess- féle koordiméter még pontosabb. Ez egy fekete anyag, ebben vörös fonalakból álló hálózat van, fél m- ről nézve a vonalak egymástól 5-5 fokra vannak. Az egymást keresztező volnalak találkozási pontján 15 fokonként kis vörös korongok vannak. A beteg egy botort tart a kezében, ennek végén zöld korong van-> mozdulatlan fejtartás mellett ezt a vörös korongokra kell tennie, vörös- zöld szemüveg van közben rajta. Először a vörös a jobb előtt, majd megcserélik. Bénulás esetén a korongok nem mindig fedik egymást, az eltérésből a bénulás helye megállapítható, mértéke fokban megadható.

Etiológia: fontos az ok mellett kideríteni, hogy hol a bénulás helye. Ez lehet az izomban, orbitában, agyalapon, fasciculusban, supranuclearisan, cortexben. Lehet centralis (agyidegmagok, vagy felettük) vagy perifériás (agyidegek lefutási területén) a bénulás. A centralisok nemcsak egy agyideget érintenek, kombinált károsodás jön létre. Pl. a nucl abducensből indulnak azok a supranuclearis rostok, melyek az ellenoldali nucl. oculomotoriushoz mennek.

B) Szemizombénulások agyidegkárosodásban

|  |  |
| --- | --- |
| agyideg | izom |
| n. trochlearis (n. IV.) | m. obliquus superior |
| n. oculomotorius (n. III.) | m. rectus superior/inferior/medialis,  m. obliquus inferior  m. levator palpebrae superior |
| n. abducens (n. VI.) | m. rectus lateralis |

N. abducens paresis: bénult szem befelé kancsalító állásban. A bénulás oldalán kifelé tekintve a kancsalsági szög nő, az ép oldalon kifelé tekintve a kettős képek megszűnnek. A kettős képek egyneműek.

N. trochlearis paresis: a bénulás oldalán befelé, lefelé tekintve a bénult szem mozgása elmarad. A lefelé tekintés különösen zavart, kompenzatorikus fejtartással oldja meg-> fejét a bénulással ellenkező oldalra hajtja, kissé lefelé fordítja. Így a kettősképek magassági eltérése csökken, vagy megszűnik. Torticollis ocularis alakulhat ki.

N. oculomotorius paresis: az érintett szem kifelé, lefelé tekint. Jellemző a ptosis. Ez eltakarhatja a pupilla területét, ilyenkor nincs kettőslátás. Totális oculomotorius bénulásnál a közelében futó parasympatikus idegek is sérülnek-> m. spinchter pupillae, m. ciliaris is bénul. Az egyoldali n. III. bénulással egyidőben fennálló pupillareakció zavar oka gyakran az a. communicans posterior aneurizmája az azonos oldalon. Az ideg uis közel fut az érhez. Az aneurizma megrepedésekor hirtelen fejfájás, pupillatágulás jelenik meg. Ha a n. III bénulása mellett nincs pupillareakció zavar, akkor ideg vérellátási zavara lehet a háttérben (pl. DM). A pupillareakciók, akkomodáció izolált bénulása helyi károsodásra utal-> ggl. ciliare. A kétoldali nucl. oculomotoriusok közel vannak, így az egyoldali károsodás zavart okozhat a másik oldalon is, ilyenkor azonban supranuclearis károsodás is lehet (tekintészavar, nystagmus).

C) Kombinált agyidegbénulások

Az okot az agyalapon, vagy az orbitacsúcsban kell keresni. Az összes szemizom bénulásakor a szem nyugalomban van, egyenesen előre tekint, mozdulatlan, ptosis, pupillareakció hiánya, alkalmazkodás megszűnése. Ha az orbitacsúcsban daganat van-> exophtalmus is lehet. A n. VI. és n. III. együttes sérülése könnyebben diagnosztizálható. Ha a n. III. és n. IV. sérül együtt, nehezebb-> a kifelé kancsalító beteget lefelé nézetik, bénulás esetén a bulbus mozdulatlan, ha a n. IV. ép, befelé hengeredő, kis, rángásszerű mozgás látható.

D) Izomeredetű bénulások

Myasthenia ocularis: tipikus tünet a m. levator palpebrae superior elfáradása🡪 ptosis🡪 a nap folyamán ez fokozódik. Vizsgálata a Simpson- teszttel történik: felfelé nézeti a beteget-> 1 perc után a felső szemhéjak süllyedni kezdenek. Van kolinészteráz próba is: a betegnek kolinészteráz bénítót ad iv-> a tünetek a hatás idejére eltűnnek. A próba asthmában, szívritmuszavarokban KI! Biztos dg: EMG-> megnyúlt latenciaidő, csökkent amplitúdó.

E) Myopathiák

**Ophtalmoplegia externa totalis progressiva**: örökletes, évek alatt fokozódó, 2 oldali.

**Myositis ocularis**: átmeneti, reverzíbilis szemizombénulás, az izmok gyulladásos megvastagodása képalkotókkal látható.

**Endokrin orbitopathia**: AI gyulladás🡪 izomfibrosis🡪 kontrakturák (m. rectus inferior és internus). Exophtalmus, szemhéjretrakció.

**Szupranuclearis eredetű szemizomzavarok**: oka a szemmozgató agyidegmagok és agykéreg közötti területen létrejött károsodás. Tekintészavarok, konvergenia, divergencia. A kóros szupranuclearis ingerek eljutnak uis az izmokig. Lehet érbetegség miatt (aneurizma, atherosclerosis, trombozis, embolia, hemorrhagia), tumor, gyulladás, taruma.

**Horizontalis tekintésbénulás**: oka a hídban van (gyors szemmozgásokat koordinálja a nucl. VI-on át). A jobbra- balra nézés lassan, hullámokban történik.

**Vertikális tekintésbénulás**: Parinaud-sy. Corpus pineale tumoraiban fordul elő. Gyors felfelé tekintéskor nystagmus, pupillareakció zavara.

**Ophtalmoplegia internuclearis**: oldalra tekintéskor az egyik szem abdukcióját nem követi a másik szem addukciója (a n. abducens működésével nem jár együtt a másik oldali n. oculomotorius). A működés kp-ja a FLM, itt az egyik oldali nucl. VI-ből rostok mennek az ellenoldali nucl III-hoz.

**Asszociált vagy konjugált bénulás**: a beteg nem tud jobbra vagy balra nézni, vagy konvergálni. A corticalis centrum keresztezett-> az egyik oldal károsodásakora beteg ellenkező oldalra nem, csak az azonos oldal felé tud és kissé felfelé tekinteni. Gyakori ok a capsula interna feletti terület vérzése. A beteg a vérzés gócát nézi.

F) Szemizom bénulások gyógyítása

Oki terápia, társdiszciplínák. A szemész feladata a kettőslátás megállapítása, ill. a bénulás mely izmokat érinti. Ha a bénulás nem fejlődik vissza, a paresisek állandósulnak, kettőslátás. Műtét válhat szükségessé. A kísérő kancsalsághoz képest a műtét kimenetele kétségesebb🡪 váltakozó kancsalsági szög, több izom működési zavara is fennáll. El kell érni, hogy egyenes előre tekintésnél, lefelé tekintésnél ne legyen kettőskép.

G) Szemtekerezgés

A bulbus oculi akarattól fgtl, ritmikus, rezgésszerű, unduláló, kisebb- nagyobb gyorsaságú ide-oda mozgásai.

Lehet fiziológiás (optokinetikus nystagmus🡪 horizontális és szökellő jellegű, vizsgálata: a beteg szeme előtt fekete- fehér csíkozású hengert forgat, a csíkok szélessége eltérő-> ha nystagmusa van a csíkokat különállónak látja, ha nincs összefüggő szürkés színt lát, azon csíkok vastagságából, ahol még van nystagmus következtetni lehet a látásélességre; maximális oldalra nézéskor jelentkező szemtekerezgés) és patológiás (labirinthus eredetű nystagmus->n. VIII fokozott ingerlékenysége miatt; néha agydaganat korai jele, kompresszió, daganatos infiltráció a n. VIII-ban).

H) Egyéb nystagmus formák

**Congenitalis nystagmus**: újszülöttön, fixáláskor fokozódik, horizontális irányú, nagyhullámú.

**Latens nystagmus**: egyik szem letakarásakor a másikon látni. Korai kancsalság, strabismus tünete lehet.

**Amblyopiás nystagmus**: bilateralis veleszületett gyengelátás az ok.

**Toxikus nystagmus**: mérgek, narkotikumok, alkohol. Oldalra nézéskor fokozódik, cerebellaris eredetű.

Vizsgálat: nystagmográf, nem gyógyítható. A szemész feladata a szemészeti okok vizsgálata.

*9.3. Uveitisek csoportosítása, felosztása, tünetei*

Gyulladásokat aszerint osztályozzák, hogy az uvea mely részén vannak. Iris-> iritis, corpus ciliare-> cyclitis, iris+ corpus ciliare-> iridocyclitis, corpus ciliare+ pars plana-> pars planitis(intermedier uveitis), chorioidea-> chorioiditis, chorioidea+ retina-> chorioretinitis, ha minden rész érintett-> panuveitis. elülső uveitis: iridocyclitis+ pars planitis, hátsó uveitis: chorioretinitis+ üvegtest hátsó harmada, üvegtest hártyája mögötti terület.

**Iritis acuta, iridocyclitis acuta**: az iris és corpus ciliare gyulladása általában együttesen fordul elő. Tünetek: erős fájdalom a szemben, környezetére kisugárzik, közelre nézéskor erősödhet. Fénykerülés, látáscsökkenés. Ciliaris injectio, limbus körüli lilás gyűrű (mély ciliaris erek tágulata a corpus ciliare felett), iris rajzolata elmosott, duzzadt állománya van, ödémás, színe piszkoszöld. A pupilla szűk, fényre, konvergenciára nem vagy renyhén reagál. Kezeletlen esetben az iris széle lenő a lencse elülső tokjához (részleges, körkörös, vagy teljes formában). A csarnokvíz ilyenkor megreked a hátsó csarnokban-> előreboltosítja az irist🡪 iris bombans. Következménye a szekuner glaucoma. A gyulladás miatt exsudatio indul meg az iris, corpus ciliare ereiből-> fehérje, alakos elemek jutnak a csarnokvízbe-> a csvíz opaleszkál, ez a Tyndall- jelenség. Az alakos elemek lebegnek a csvízben (PMN, ly, plasmasejt) az iris előtt felfelé, a cornea mögött lefelé. Fibrinogén is bekerülhet a csvízbe, ahol megalvadhat! A gyulladásos anyag végül konglomerátumokat képez, lerakódik a cornea hátsó felszínén🡪 praecipitatumok. A praecipitatumok alakja jellegzetes-> reumás kk-ben apró/lisztszerű, tuberculoallergiás folyamatokban nagy/ szalonnás. Ha sok a fibrin, izzadmányhártya alakulhat ki, amely a teljes pupillát is elfedheti (occlusio pupillae), ha lenövés is van: se- et occlusio pupillae. A fibrintartalom szintén elősegítheti a szek glaucomát (Schlemm-csatornát elzárja). Hypopyon: az exsudatumban PNL-k dominálnak, a genny a csvíz aljára ülepedik és nívót alkot. Hyphaema: vvt van a csvízben, mely leülepedik.

Anno az exsudatum minősége alapján osztályozták az iritiseket. Eszerint van serosus iritis (fehérje, kevés alakos elem), fibrines iritis (fibrintartalom), purulens, hypopyon iritis (PNL), haemorrhagiás (vvt).

Szöveti reakció alapján: van exsudatív és granulomatosus gyulladás (🡪 ciliaris injectio, körülírt/csomószerű/gyulladásos granulomák az irisen, ill. elképzelhető exsudatio is praecipitatumokkal, lenövésekkel, jellemző ilyen kk a Boeck- sarcoidosis, tbc).

**Iridocyclitis chronica**: tünetek: kisebb fájdalom, lassabban csökken a látásélesség. A ciliaris injectio hiányozhat, Tyndall- jelenség, praecipitatumok, melyeknek nagy a pigmenttartalmuk= pigmentphagocytosis.

Iritisek, iridocyclitisek következményei: szekunder glaucoma, cornea ödéma (endothelium dekompenzálódása, számos Descemet- redő!), cataracta uveitica seu complicata (lencse anyagcseréje zavart, cataracta subcapsularis posterior), abscessus corporis vitrei (gyulladás az üvegtestre terjed), endophtalmitis, macula lutea cysticus oedemája ( retina kapillárisai károsodnak), toxikus neuritis n. optici (-> szegényes objektív tünetek melletti nagyfokú látásromlás!).

Iridocyclitis egyes gyakoribb formái

**JIA**: halvány szem, finom lisztszerű praecipitatumok, iris lenövés, okklúziós fibrinlemez, sejtes beszűrődés az üvegtestben. Látásromlás. ANA, HLA- B27 szeropozitivitás jellemző. Szövődmények: opecitas zonularis, cataracta, galucoma, cystoid macula oedema. Th: recidiváló esetben nem elég a lokális kezelés-> immunszuppresszív kezelés is kell. Methotrexat. CS-ot kerülni kell a MH-ok miatt, akut stádiumban jöhetnek szóba gyereknél. Súlyos esetben cyclosporin-A, etanercept, infliximab.

**Spondyloarthrosis ankylopoetica (M. Bechterew**): HLA- B27 pozitivitás. Erős gyulladást mutató szemfelszín, csarnokban fibrin, iris lenövése, látásromlás, fájdalom. Th: lokális CS, pupillatágítás. Esetleg szisztémás szteroid is kellhet.

**M. Bechet**: immunvasculitis. Hypopyon iridocyclitis, retina vasculitis. HLA- B51 pozitivitás. Egyéb tünetek: ulceráció a genitáliákon, afták a szájban, hiperergiás bőrreakciók. Th: szisztémás immunszuppresszió, lokális terápia mellett.

**HSV, HZV**: a vírusok a ggl. trigeminaleban lappanganak. Innen szétszéledve iridocyclitis+ keratitis kiváltása. Tyndall- effektus, irisvérzések, praecipitatumok, endotheliitis, szekunder glaucoma. Th: általános lokális Acyclovir, CS, pupillatágítás.

**Heterochromia complicata (Fuchs**): a két szem szivárványhártyájának színe eltérő, a világosabbon krónikus iridocyclitis alakul ki. Az iris stroma sorvadt. Tünetei: praecipitatumok, irisen érújdonképződés, lehet cataracta complicata, szekunder glaucoma. Oka lehet veleszületett szimpatikus zavar, status dysraphicus.

**Intermedier uveitis (pars plana syndroma):** ált 2 oldali, krónikus gyulladás. Tünetek: repűlő legyek látása (üvegtestbe kerülő izzadmány miatt). Lehet cysticus macula oedema. barnásfehér infiltratumok a pars plana területében, masszív fibrintartalmú izzadmány fedi. Az exsudatum az üvegtestbe nyomul (hópadképződmény, hógolyó, hangyatojás a bulbus alsó felében 3-9 óránál). Az üvegtest diffúzan borús, gyakori a hátsó üvegtesti leválás. Retina erei lehetnek behüvelyezettek, a macula lutea oedemája is kísérheti. Lehet ablatio retinae, papilla kisfokú oedemája. Komplikációi: üvegtesti vérzések, cataracta complicata, szek glaucoma, endophtalmitis, retinoschisis. Etiológia nem mindig egyértelmű, a pars planitiseket okozhatja CMV, toxocara, toxoplasma, Boeck- sarcoidosis. Prog: heterogén a lefolyás, gyakran gyerekek, fiatal felnőttek betegségei. Az SM kísérője lehet!!!-> ha visszatérő, érdemes MR-rel kizárni az SM-t. A gyerekkori pars planitisek súlyosabbak ált. Th: pupillatágítás, parabulbarisan adott CS depot- készítmények, PG- gátló szerek, lehet kombinált immunszuppresszív kezelést is alkalmazni citosztatikumokkal. Műtét: cryocoagulatio, lézerkezelés a gyulladásos gócok tekintetében, ill. szürkehályogműtét, vitrectomia szövődmények esetén.