

Elan D. Louis
Stephan A. Mayer
Lewis P. Rowland

Merritt

Neurologia

Tom 1

Redakcja wydania polskiego
Wojciech Turaj

Wydanie 13

Merritt Neurologia

WYDANIE TRZYNASTE

Redakcja

Elan D. Louis

Stephan A. Mayer

Lewis P. Rowland

Tom pierwszy

Części I–XI

Redakcja wydania polskiego

Wojciech Turaj

Tytuł oryginału: *Merritt's Neurology*
13th edition

Redakcja:

Elan D. Louis
Stephan A. Mayer
Lewis P. Rowland

Copyright © 2016 Wolters Kluwer Health

ISBN 9781451193367

Published by arrangement with Wolters Kluwer Health Inc., USA.

Wolters Kluwer Health did not participate in the translation of this title and therefore it does not take any responsibility for the inaccuracy or errors of this translation.

Wszelkie prawa zastrzeżone, zwłaszcza prawo do przedruku i tłumaczenia na inne języki. Żadna z części tej książki nie może być w jakiegokolwiek formie publikowana bez uprzedniej pisemnej zgody Wydawnictwa. Dotyczy to również sporządzania fotokopii, mikrofilmów oraz przenoszenia danych do systemów komputerowych.

Zawarte w niniejszej książce dokładne wskazania, działania niepożądane i harmonogramy dawkowania leków mogą się zmienić. Czytelnik powinien zapoznawać się z informacjami dostarczonymi przez odpowiednich producentów leków. Autorzy, redaktorzy, wydawca ani dystrybutorzy nie ponoszą odpowiedzialności za błędy czy braki ani za żadne skutki zastosowania informacji zawartych w tej pracy i nie dają żadnych gwarancji, wyraźnych czy dorozumianych, w odniesieniu do treści publikacji. Autorzy, redaktorzy, wydawnictwa ani dystrybutorzy nie ponoszą żadnej odpowiedzialności za jakiegokolwiek urazy czy szkody dotyczące osób bądź mienia wynikające z niniejszej publikacji.

© Copyright for the Polish edition by Edra Urban & Partner, Wrocław 2017

Redakcja naukowa oraz tłumaczenie z języka angielskiego wydania 13 (4 wydania polskiego):
dr hab. med. Wojciech Turaj

Redakcja naukowa 3 wydania polskiego:
prof. dr hab. med. Hubert Kwieciński,
prof. dr hab. med. Anna M. Kamińska

Prezes Zarządu: Giorgio Albonetti

Dyrektor wydawniczy: lek. med. Edyta Błażejewska

Redaktor prowadzący: Renata Wręczycka

Redaktor tekstu: Lidia Kwiecień

Opracowanie skorowidza: lek. med. Natasza Błaszczyna

ISBN 978-83-65625-93-9 (tom I)

ISBN 978-83-65625-94-6 (tom II)

Edra Urban & Partner
ul. Kościuszki 29, 50-011 Wrocław
tel. +48 71 726 38 35

www.edraurban.pl

Łamanie i przygotowanie do druku: Anna Jońska
Druk: KDD, Konin

Pierwsze wydanie *Podręcznika neurologii* ukazało się w 1955 r., a H. Houston Merritt był jego jedynym autorem. Książka zyskała popularność, a jej autor sam uaktualniał swoje dzieło aż do czwartego wydania. Jednak wiedza z dziedziny neurologii stawała się coraz obszerniejsza, więc Merritt zaakceptował ostatecznie współudział swoich kolegów w piątym wydaniu książki, ale i wówczas napisał większość podręcznika samodzielnie. Podobnie było w przypadku wydania szóstego, które autor przygotował, mimo poważnej niesprawności. Zmarł w 1979 r. po opublikowaniu szóstego wydania tej książki.

Wydanie siódme, zredagowane przez Lewisa P. Rowlanda i opublikowane w 1984 r., było przygotowane przez 70 byłych uczniów Merritta. Trzydziestu z nich kierowało wówczas oddziałami neurologii, inni zostali uznanymi klinicystami, wykładowcami i naukowcami. Wydanie to było świadectwem spuścizny pozostawionej przez mistrza, którego dokonania zawodowe stały się wzorem w dziedzinie badań klinicznych (wówczas dopiero raczkujących), praktyki klinicznej, nauczania, redagowania książek i czasopism, kierowania oddziałami i uczelniami medycznymi oraz współpracy z narodowymi organizacjami medycznymi, zarówno profesjonalnymi, jak i społecznymi.

Po upływie 60 lat *Neurologia Merritta* nadal jest jednym z najbardziej uświęconych tradycją podręczników w dziedzinie neurologii klinicznej. Obecnie oddajemy do rąk czytelników 13. wydanie książki, którego współredaktorami są Elan D. Louis, Stephan A. Mayer i Lewis P. Rowland.

Wraz z dynamicznymi zmianami zawartości podręcznika stopniowo zmienia się też lista autorów. Redaktorzy poszerzyli istotnie grono współpracowników (książka jest teraz dziełem ponad 180 autorów) i zaprosili do współpracy najlepszych ekspertów z całego kraju. Jednak powiązania z Merrittem są nadal widoczne. Wśród autorów jest wielu jego uczniów, a także coraz więcej kolejnych ich uczniów, intelektualnych wnuków Merritta. W tym duchu podjęliśmy próbę zachowania literackiego stylu Merritta: bezpośredniego, jasnego i zwięzłego, kładącego nacisk na fakty, nie zaś na niepotwierdzone opinie. Obficie też wykorzystujemy ryciny i tabele.

W bieżącym wydaniu *Neurologii Merritta* zachowaliśmy więc z tradycją, ale dokonaliśmy też istotnej reorganizacji. Naszym zamiarem było udoskonalenie podręcznika, jego konsolidacja i zmniejszenie liczby rozdziałów. Postanowiliśmy stworzyć nowoczesny podręcznik neurologii napisany z globalnego punktu widzenia z jednoczesnym zachowaniem jego najlepszych cech i tradycji. Główne zmiany w zawartości 13. wydania polegają na podkreśleniu praktycznych wytycznych, opartych na wiarygodnych danych naukowych, a także przedstawieniu algorytmów diagnostyki i leczenia, list kontrolnych dotyczących postępowania oraz praktycznych wskazówek. Zachęciliśmy autorów do zamieszczenia większej liczby tabel i rycin. Główną ideą, która przyświecała nam w myśleniu o naszych czytelnikach, było dostarczenie im przydatnej informacji w sytuacji, w której będą jej potrzebować, tzn. dostępnej przy łóżku pacjenta. Wprawdzie Internet jest pełen wiadomości, ale trudno je posegregować i wybrać właściwe. *Neurologia Merritta* zawiera informacje przygotowane przez ekspertów – spójne i godne zaufania.

Książka zmieniła się również w innych aspektach. Liczba tabel zwiększyła się z 298 do 545, a liczba rycin – z 343 do 400. Ryciny istotnie uaktualniono, a niektóre zamieniono na inne. Czarno-biały

tekst i zdjęcia z 12. wydania przekształcono w kolorowy tekst i ilustracje.

Zmieniliśmy również kolejność rozdziałów, aby odzwierciedlić zmieniające się oblicze neurologii klinicznej. W nowym, otwierającym książkę rozdziale omówiono globalne brzemie związane z chorobami układu nerwowego, a kolejne działy dotyczą chorób neurologicznych w kolejności, która obrazuje ich wpływ na zdrowie publiczne w skali międzynarodowej, tzn. chorób naczyniowych mózgu, urazów i otępienia.

Bieżące wydanie *Neurologii Merritta* zawiera również nowy dział w pierwszym tomie książki zatytułowany *Częste problemy w neurologii*. Oparte na zespołach neurologicznych rozdziały zostały napisane z myślą o szybkim dostarczeniu eksperckiej wiedzy lekarzom na pierwszej linii frontu, którzy mierzą się z częstymi problemami neurologicznymi, takimi jak ból głowy, zawroty głowy, napady padaczkowe lub udar mózgu. W rozdziałach tych przedstawiono praktyczne i usystematyzowane podejście do postępowania z niezróżnicowanymi zespołami neurologicznymi w gabinecie lekarskim, oddziale ratunkowym lub szpitalu. Skupiają się na wywiadzie, badaniu przedmiotowym, lokalizowaniu uszkodzenia, rozpoznaniu i wstępnym postępowaniu. W tej części można też znaleźć klasyczną neuroanatomię i opisy objawów klinicznych. Rozdziały te mają zbliżoną strukturę, która odpowiada przebiegowi oceny klinicznej i postępowania.

Po raz pierwszy w podręczniku przywołano odrębnie pozycje piśmiennictwa spełniające kryteria największej wiarygodności w zakresie prewencji, rozpoznawania lub leczenia. Poszczególne cytowania takich pozycji kierują czytelnika do najbardziej autorytatywnych badań klinicznych, wytycznych lub metaanaliz.

Książka o tak szerokim zakresie tematyki klinicznej i jednocześnie tak szczegółowa nie mogła być napisana przez jednego ani nawet kilku autorów. Co więcej, rosnąca złożoność i obszary podspecjalności w obrębie neurologii wymagały dodatkowego przeglądu zawartości rozdziałów. W bieżącym wydaniu *Neurologii Merritta* skorzystaliśmy z pomocy 20 redaktorów działów. Zawartość każdego rozdziału została przeanalizowana przez redaktora działu i jednego z trzech współredaktorów podręcznika.

W tym wydaniu wprowadzono obszerne zmiany wynikające z postępu badań naukowych w każdym rozdziale wymienionym w spisie treści. Dołączono wiele nowych rozdziałów, które odzwierciedlają postęp neurologii klinicznej. Omówiono zatem monitorowanie w warunkach intensywnej opieki neurologicznej, neuroradiologię interwencyjną, śmierć mózgu, wstrząśnienie mózgu, encefalopatię niedotleniowo-niedokrwienną, autoimmunologiczne zapalenie mózgu i opon mózgowo-rdzeniowych, otępienie naczyniopochodne, zespół niespokojnych nóg oraz zespół zaburzeń regulacji układu autonomicznego.

Chcemy podziękować wszystkim autorom za ich oddaną i sprawną pracę. Dziękujemy również wielu redaktorom działów za ich przemyślane ukierunkowanie autorów i tytaniczny wysiłek, jakiego się podjęli.

Projekt nie doszedłby do skutku bez pomocy wielu pracowników wydawnictwa Wolters Kluwer. W niniejszy projekt na różnych etapach od pomysłu do zakończenia prac było zaangażowanych wiele osób. Należeli do nich: Julie Goolsby i Jamie Elfrank (redaktorzy prowadzący), Kristina Oberle i Andrea Vosburgh (redaktorzy odpo-

wiedzialni za postęp projektu), Brian Convery (asystent redaktora), Joan Wendt (koordynator projektu), Marian Bellus (menadżer produkcji) oraz Stephanie Kindlick (menadżer marketingu). Specjalne podziękowania należą się Andrei Vosburgh, której nieustrudzone wysiłki doprowadziły do zakończenia prac nad książką.

Formalnie ponownie dedykujemy tę książkę H. Houstonowi Merrittowi. Dr Louis dedykuje tę książkę nieodżałowanemu ojcu, dr. Sydneyowi Louisowi, neurologowi akademickiemu, który stał się inspiracją dla jego kariery w neurologii, modelowemu humaniście, nauczycielowi, uważnemu klinicyście wczulonemu na niuanse i szczegóły, lekarzowi skupionemu na pacjencie. Mamy nadzieję, że podziękowania za inspirację zechcą przyjąć liczni przyjaciele i kole-

dzy, z którymi przez lata pracowaliśmy w The Neurological Institute of New York na Columbia University, szczególnie John Brust, E. Sander Connolly, Stanley Fahn, Matthew E. Fink, Laura Lennihan, Linda Lewis, Karen Marder, Richard Mayeux, J. P. Mohr, Timothy Pedley oraz Robert A. Solomon. Chcieliśmy również osobiście zadedykować tę książkę małżonkom i dzieciom wszystkich autorów, zwłaszcza zaś naszym własnym rodzinom: rodzinie Louisów: Elan Louis oraz dr Vinicie Sehgal, a także ich dzieciom Devinowi, Ravi i Kiran; rodzinie Mayerów: dr Elissie Fory i dzieciom Philipowi, Catherine i Chloe; rodzinie Rowlandów: Esther E. Rowland, dzieciom Andrew, Stevenowi i Joy, ich małżonkom Darryłowi i Kathleen, a także wnukom Mikaeli, Liamowi, Cameronowi Henry'emu, Mariel i Zuri.

Tom pierwszy

WPROWADZENIE I PRZEGLĄD

- 1 Globalne brzemienie chorób układu nerwowego 1
Jennifer Sevush-Garcy i Mitchell S. V. Elkind

CZĘŚĆ I

PODEJŚCIE DO PACJENTA Z CHOROBAJĄ UKŁADU NERWOWEGO 8

Redaktor działu: *Lewis P. Rowland*

- 2 Dolegliwości i objawy w rozpoznawaniu choroby układu nerwowego: podejście do pacjenta 8
Lewis P. Rowland i Timothy A. Pedley
- 3 Badanie neurologiczne 11
James M. Noble

CZĘŚĆ II

CZĘSTE PROBLEMY W NEUROLOGII 32

Redaktor działu: *J. Kirk Roberts*

- 4 Zawroty głowy i niedosłuch 32
J. Kirk Roberts
- 5 Omdlenia i napady padaczkowe 39
Tina Shih
- 6 Napady padaczkowe i stan padaczkowy 44
David Roh i Jan Claassen
- 7 Bóle głowy i twarzy 51
Julio R. Vieira i Denise E. Chou
- 8 Ból, drętwienie i parestezje 58
Comana M. Cioroiu
- 9 Zaburzenia widzenia 64
Jeffrey G. Odel i Julia Mallory
- 10 Majaczenie 81
Adam B. King i Christopher G. Hughes
- 11 Otępienie i upośledzenie pamięci 88
Lawrence S. Honig
- 12 Ruchy mimowolne 96
Elan D. Louis
- 13 Niedowład, kurcze mięśni i ich sztywność 102
Comana M. Cioroiu i Lewis P. Rowland
- 14 Zaburzenia chodu 116
Ashwini K. Rao
- 15 Ostry udar mózgu: pierwsza godzina 127
Barry M. Czeisler i Stephan A. Mayer

- 16 Ostre zespoły uszkodzenia rdzenia kręgowego 142
Natalie R. Weathered i Noam Y. Harel

- 17 Guzowe zmiany ogniskowe 150
Michelle Wilson Bell, Alexander G. Khandji i Fabio M. Iwamoto

- 18 Stupor i śpiączka 167
Jan Claassen, Stephan A. Mayer i John C. M. Brust

- 19 Śmierć mózgu 179
Eelco F. M. Wijdicks

CZĘŚĆ III

BADANIA POMOCNICZE 185

Redaktor działu: *James M. Noble*

- 20 Tomografia komputerowa 185
Daniel S. Chow i Angela Lignelli
- 21 Obrazowanie za pomocą rezonansu magnetycznego 190
Vesselin Zdravkov Miloushev i Angela Lignelli
- 22 Tomografia emisji pozytonów i tomografia komputerowa emisji pojedynczego fotonu 204
William Charles Kreisl
- 23 Ultrasonografia naczyń związanych z układem nerwowym 208
Tatjana Rundek
- 24 Angiografia i neuroradiologia wewnątrznaczyniowa 216
Charles A. Bruno Jr i Daniel H. Sahlein
- 25 Elektroencefalografia i potencjały wywołane 225
Nicolas Gaspard i Emily J. Gilmore
- 26 Elektromiografia, badanie przewodzenia w nerwach obwodowych i stymulacja magnetyczna 236
Louis H. Weimer, Clifton L. Gooch, Thomas H. Brannagan III i Seth L. Pullman
- 27 Badania układu autonomicznego 249
Louis H. Weimer
- 28 Badania wzroku, słuchu i równowagi 254
J. Kirk Roberts
- 29 Badania snu 258
Andrew J. Westwood i Carl W. Bazil
- 30 Badanie neuropsychologiczne 265
Yaakov Stern
- 31 Nakłucie lędźwiowe i badania płynu mózgowo-rdzeniowego 271
Nancy J. Edwards, Tareq Saad H. Almaghrabi i Kiwon Lee

- 32 Biopsje mózgu, nerwu i mięśnia 277
John F. Crary, Thomas H. Brannagan III i Kurenai Tanji
- 33 Monitorowanie ciśnienia śródczaszkowego i innych zmiennych na oddziale intensywnej opieki neurologicznej 282
Charles L. Francoeur i Stephan A. Mayer
- 34 Badania genetyczne i rozpoznawanie na podstawie analizy DNA 291
Jill S. Goldman i Jacinda B. Sampson

CZĘŚĆ IV

CHOROBY NACZYNIOWE MÓZGU 296

Redaktor działu: *Stephan A. Mayer*

- 35 Ostry udar niedokrwienny 296
Charles C. Esenwa, Barry M. Czeisler i Stephan A. Mayer
- 36 Napad przemijającego niedokrwienia mózgu 316
Randolph S. Marshall
- 37 Encefalopatia niedotlenieniowo-niedokrwienowa 319
Alexandra S. Reynolds i Sachin Agarwal
- 38 Krwotok śródmózgowy 327
Stephan A. Mayer, Fred Rincon i J. P. Mohr
- 39 Krwotok podpajęczynówkowy 336
Stephan A. Mayer, Gary L. Bernardini i Robert A. Solomon
- 40 Zakrzepica żył mózgowia i zatok żylnych opony twardej 347
Natalie Organek i Jennifer A. Frontera
- 41 Malformacje naczyniowe 353
J. P. Mohr i John Pile-Spellman
- 42 Zapalenia naczyń ośrodkowego układu nerwowego 359
Fawaz Al-Mufti i Stephan A. Mayer
- 43 Zespół odwracalnej encefalopatii tylnej i inne zespoły naczyniowe mózgu 371
Sara K. Rostanski, Fawaz Al-Mufti, Claire S. Riley i Joshua Z. Willey
- 44 Prewencja pierwotna i wtórna udaru mózgu 388
Charles C. Esenwa i Mitchell S. V. Elkind

CZĘŚĆ V

URAZY UKŁADU NERWOWEGO 397

Redaktor działu: *Neeraj Badjatia*

- 45 Wstrząśnienie mózgu 397
James M. Noble i John F. Crary
- 46 Urazowe uszkodzenie mózgu 402
Neeraj Badjatia, Gunjan Y. Parikh i Stephan A. Mayer
- 47 Urazowe uszkodzenie rdzenia kręgowego 419
Christopher E. Mandigo, Michael G. Kaiser i Peter D. Angevine

- 48 Urazowe uszkodzenia nerwów czaszkowych i obwodowych 430
Jennifer F. Russo, Charles B. Mikell i Christopher J. Winfree

CZĘŚĆ VI

OTĘPIENIE 446

Redaktor działu: *Karen S. Marder*

- 49 Łagodne zaburzenia poznawcze 446
Lawrence S. Honig
- 50 Choroba Alzheimera 452
Lawrence S. Honig, Scott A. Small i Richard Mayeux
- 51 Otępienie czołowo-skroniowe 462
Edward D. Huey i Stephanie Cosentino
- 52 Otępienia z ciałami Lewy'ego 467
Sarah C. Janicki i Karen S. Marder
- 53 Otępienia naczyniopochodne 476
Nikolaos Scarmeas

CZĘŚĆ VII

BÓL GŁOWY I ZESPOŁY BÓLOWE 482

Redaktor działu: *Denise E. Chou*

- 54 Zespoły pierwotnych i wtórnych bólów głowy 482
Peter J. Goadsby i Denise E. Chou
- 55 Nerwobóle czaszkowe i zespoły bólu twarzy 496
Marianna Shnayderman Yugrakh i Denise E. Chou
- 56 Zespół wieloobjawowego bólu miejscowego 504
Michael L. Weinberger i Thomas H. Brannagan III
- 57 Ból neuropatyczny 508
Thomas H. Brannagan III

CZĘŚĆ VIII

PADACZKA I ZABURZENIA NAPADOWE 515

Redaktor działu: *Carl W. Bazil*

- 58 Padaczka 515
Carl W. Bazil, Shraddha Srinivasan i Timothy A. Pedley
- 59 Zespół Ménière'a, łagodne napadowe położeniowe zawroty głowy i zapalenie nerwu przedsionkowego 540
Ian S. Storper
- 60 Przemijająca niepamięć całkowita 545
John C. M. Brust

CZĘŚĆ IX

ZAKAŻENIA OŚRODKOWEGO UKŁADU NERWOWEGO 547

Redaktor działu: *Karen L. Roos*

- 61 Ostre bakteryjne zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych i infekcyjne zapalenie wsierdza 547
Burk Jubelt i Barnett R. Nathan

- 62 Ropień mózgu i zakażenia tkanek sąsiadujących z oponami mózgowo-rdzeniowymi 557
Gary L. Bernardini
- 63 Inne zakażenia bakteryjne ośrodkowego układu nerwowego i toksyny bakteryjne 569
Barnett R. Nathan i Burk Jubelt
- 64 Przewlekłe zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych 580
Joseph R. Zunt i Kelly J. Baldwin
- 65 Zakażenia pasożytnicze 593
Gustavo C. Román
- 66 Zakażenia wirusowe 599
Shibani S. Mukerji i Jennifer L. Lyons
- 67 Ludzki wirus upośledzenia odporności i zespół nabytego upośledzenia odporności 626
Kiran Thakur, Ned Sacktor, Carolyn Barley Britton i Barbara S. Koppel
- 68 Choroby prionowe 648
Lawrence S. Honig

CZĘŚĆ X

CHOROBY DEMIELINIZACYJNE I ZAPALNE 658

Redaktor działu: *Claire S. Riley*

- 69 Stwardnienie rozsiane i pokrewne choroby demielinizacyjne 658
Claire S. Riley
- 70 Mielinoliza mostowa i pozamostowa 683
Gary L. Bernardini i Elliott L. Mancall
- 71 Autoimmunologiczne zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych i mózgu 687
Lawrence S. Honig
- 72 Neurosarkoidoza 696
John C. M. Brust

CZĘŚĆ XI

ZABURZENIA RUCHOWE 699

Redaktor działu: *Elan D. Louis*

- 73 Drżenie samoistne 699
Elan D. Louis
- 74 Tiki i zespół Tourette'a 705
Stanley Fahn i Daphne Robakis
- 75 Zespół niespokojnych nóg 709
William G. Ondo
- 76 Dystonia 713
Stanley Fahn
- 77 Połowiczny kurcz twarzy 728
Paul Greene
- 78 Mioklonie 732
Pichet Termsarasab i Steven J. Frucht
- 79 Ataksje dziedziczne i nabyte 739
Rachel Saunders-Pullman, Susan B. Bressman i Roger N. Rosenberg
- 80 Dyskinezy późne i inne zespoły wywołane neuroleptykami 762
Un Jung Kang, Robert E. Burke i Stanley Fahn
- 81 Płasawice 767
Joseph Jankovic i Stanley Fahn
- 82 Choroba Huntingtona 774
Karen S. Marder
- 83 Choroba Parkinsona 781
Stanley Fahn i Un Jung Kang
- 84 Zespoły parkinsonizm-plus 802
Paul Greene

Skorowidz 812

Tom drugi

CZĘŚĆ XII

CHOROBY NERWOWO-MIĘŚNIOWE

Redaktor działu: *Lewis P. Rowland*

CZĘŚĆ XIII

NEUROONKOLOGIA

Redaktor działu: *Andrew B. Lassman*

CZĘŚĆ XIV

WODOGŁOWIE I OBRZĘK MÓZGU

Redaktor działu: *Fred Rincon*

CZĘŚĆ XV

CHOROBY RDZENIA KRĘGOWEGO

Redaktor działu: *Paul C. McCormick*

CZĘŚĆ XVI

**ZABURZENIA SNU I CZYNNOŚCI
AUTONOMICZNYCH**

Redaktor działu: *Louis H. Weimer*

CZĘŚĆ XVII

**CZYNNOŚĆ NARZĄDÓW WEWNĘTRZNYCH
A MÓZG**

Redaktor działu: *Kiwon Lee*

CZĘŚĆ XVIII

**ZESPOŁY TOKSYCZNEGO USZKODZENIA
UKŁADU NERWOWEGO**

Redaktor działu: *John C. M. Brust*

CZĘŚĆ XIX

NEUROLOGIA DZIECIĘCA

Redaktor działu: *James J. Riviello Jr*

CZĘŚĆ XX

PSYCHIATRIA I NEUROLOGIA

Redaktor działu: *David H. Strauss*

CZĘŚĆ XXI

**POWRÓT DO ZDROWIA I OPIEKA
W STANACH TERMINALNYCH**

Redaktor działu: *Laura Lennihan*

WSTĘP

Nie ma chyba innej dolegliwości tak dramatycznej i tak utrudniającej życie pacjenta, jak nagła utrata wzroku. Ostre choroby oczu, takie jak jaskra, zapalenie błony naczyniowej czy odwarstwienie siatkówki, mogą wymagać pilnej interwencji okulisty, ale duży odsetek zaburzeń widzenia jest wywołany przez schorzenia będące w kompetencji neurologa. Zaburzenia widzenia związane z uszkodzeniami układu nerwowego mogą być opisywane jako nieostre, zamazane widzenie, ogniskowe przesłonięcia pola widzenia lub dodatnie zjawiska wzrokowe. Przebieg drogi wzrokowej od siatkówki do kory wokół bruzdy ostrogowej jest taki sam u wszystkich osób, dlatego na podstawie badania przedmiotowego można z dużą dokładnością określać anatomiczną lokalizację uszkodzenia. Postęp choroby, towarzyszące dolegliwości i objawy oraz całość obrazu klinicznego będą pomocne w stawianiu trafnego rozpoznania i wskazywaniu właściwego postępowania doraźnego.

NEUROANATOMIA

Układ optyczny oczu skupia obrazy na zewnętrznej powierzchni siatkówki, w której energia światła jest zamieniana przez pręciki i czopki na pobudzenia nerwowe. Pobudzenia te są następnie przenoszone przez aksony komórek zwojowych siatkówki biegnące dośrodkowo przez wewnętrzną część siatkówki i zbiegające się w brodawce nerwu wzrokowego. Następnie pobudzenia biegną wzdłuż nerwu wzrokowego i w skrzyżowaniu wzrokowym, w którym włókna z nosowych części siatkówki (skroniowych części pola widzenia) krzyżują się i dołączają do biegnących z drugiego oka włókien ze skroniowych części siatkówki (nosowych części pola widzenia), tworząc pasmo wzrokowe. Aksony komórek zwojowych siatkówki przechodzą przez pasmo wzrokowe do ciała kolankowatego, w którym tworzą synapsę. Pobudzenie nerwowe jest prowadzone następnie drogą kolankowo-ostrogową, w której skład wchodzi aksony komórek nerwowych ciała kolankowatego; droga ta przechodzi przez płaty skroniowy i ciemieniowy, aby ostatecznie utworzyć synapsę w korze ostrogowej płata potylicznego, w której dochodzi do przełączenia impulsów na potrzeby innych analiz korowych, takich jak czytanie lub rozpoznawanie wzrokowe.

CZĘSTE ZABURZENIA

Utrata wzroku może wynikać z nieprawidłowości w zakresie elementów przejrzystych gałki ocznej, siatkówki, przedniej części drogi wzrokowej (nerwów wzrokowych, skrzyżowania wzrokowego i pasma wzrokowego) lub drogi kolankowo-ostrogowej (ryc. 9.1 i tab. 9.1). Może być spowodowana również uszkodzeniami w zakresie układu ruchu gałek ocznych lub układu przedsiolkowego i wynika wówczas z двоjenia lub oscylopsji. Pacjenci z aleksją lub agnozją także mogą skarżyć się na upośledzenie widzenia, choć badanie ostrości wzroku może wypaść prawidłowo.

NIEOSTRE WIDZENIE

Wady refrakcji (krótkowzroczność, dalekowzroczność, astygmatyzm) powodują nieostre widzenie. Nieostrość ta może być skorygowana po poproszeniu pacjenta, aby popatrzył przez oftalmoskop i po obróceniu pokręta zmieniającego soczewki, albo przy spojrzeniu do dali, albo podczas czytania z odległości 35 cm. Jeżeli oftalmoskop zawodzi lub nie jest dostępny, większość wad refrakcji można skorygować, prosząc pacjenta o spojrzenie przez dziurkę, np. w kartce papieru (optymalna średnica to 2 mm). Zaćma, obrzęk lub zmętnienie rogówki mogą wywoływać poświatę, otoczkę lub wrażenie promieni świetlnych biegnących od źródeł światła. Zaburzenia filmu łzowego (suchość oka) reagują na mruganie lub podanie sztucznych łez. Zmętnienia w przejrzystych elementach oka, np. zaćmę, bliźnę rogówki, albo krwotok do ciała szklistego można uwidocznic w badaniu przedmiotowym dzięki użyciu oftalmoskopu, podczas skupiania ostrości na czerwonym odbłysku w źrenicy. Zmętnienia położone do przodu od środka oka – w rogówce, komorze przedniej i soczewce – przemieszczają się do góry, kiedy pacjent spogląda nieco do góry; z kolei zmętnienia w tylnej połowie oka (w ciele szklistym) przemieszczają się wówczas w dół.

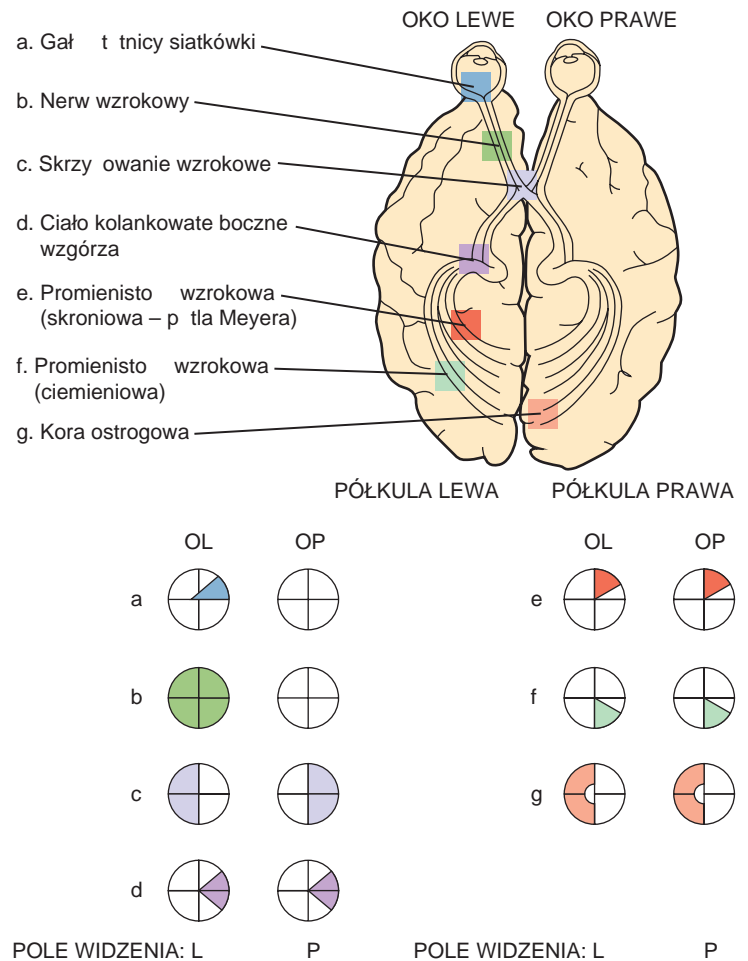
ZNIEKSZTAŁCENIA OBRAZU

Patologia siatkówki, która odkształca siatkówkę, może powodować, że linie proste są postrzegane jako krzywe, przerywane lub zakręcone (*metamorfopsja*) albo że przedmioty postrzegane są jako nieprawidłowo małe (*mikropsja*) lub duże (*makropsja*). Jest to spowodowane odkształceniem zewnętrznej części siatkówki przez rozwarstwienie, obrzęk, zwłóknienie, nowotworzenie naczyń lub krwotok. Pociąganie siatkówki przez ciało szkliste będzie powodować fotopsje, jeśli ciało szkliste odrywa się od siatkówki lub jeśli pociąganie przez ciało szkliste rozrywa siatkówkę lub wyrывa w niej otwory; mogą występować również męty ciała szklistego.

Do odwarstwienia siatkówki dochodzi, gdy płyn gromadzi się pod nią wskutek istnienia otworu lub rozdarcia; może to powodować cień lub wrażenie kurtyny w polu widzenia. W chorobach pręcików, np. w zwyrodnieniu barwnikowym siatkówki albo w niedoborze witaminy A, pacjent doświadcza kurzej ślepoty (*nyctalopia*) i przedłużonej adaptacji do ciemności. Upośledzone widzenie w świetle dziennym (*hemeralopia*) sugeruje zaburzenie czynności czopków, np. w dystrofii czopków, ale może być też spotykane w ubytkach centralnej części pola widzenia wynikających z uszkodzenia nerwu wzrokowego. Mroczki centralne (obszary zmniejszonej wrażliwości widzenia otoczone obszarami zwiększonej wrażliwości) na tyle niewielkie, że nie łączą się z plamką ślepą, są spotykane prawie wyłącznie w schorzeniach siatkówki (ryc. 9.2A). Mroczki centralne pierścieniowe również mocno wskazują na proces toczący się w siatkówce (ryc. 9.2B).

Upośledzone odzyskiwanie sprawności widzenia po narażeniu na jaskrawe światło również wskazuje na chorobę siatkówki. Widzenie w purpurze sugeruje niedostateczne utlenowanie zewnętrznej części siatkówki wskutek dużego stopnia zwężenia tożstronnej tętnicy

RYCINA 9.1. Ubytki w polach widzenia wywołane przez uszkodzenia w różnych lokalizacjach na przebiegu drogi wzrokowej. (a) Jednoczesne niedowidzenie segmentowe wywołane przez niedrożność gałęzi tętnicy siatkówki oka lewego. (b) Jednoczesna ślepota spowodowana uszkodzeniem lewego nerwu wzrokowego. (c) Niedowidzenie połowiczne dwuskroniowe spowodowane guzem w okolicy skrzyżowania wzrokowego. (d) Prawostronne niedowidzenie segmentowe spowodowane uszkodzeniem ciała kolankowatego bocznego w obrębie lewego wzgórza. (e) Niedowidzenie kwadrantowe górne prawostronne spowodowane uszkodzeniem promienistości wzrokowej w płacie skroniowym lewym (pętla Meyera). (f) Niedowidzenie kwadrantowe dolne prawostronne spowodowane uszkodzeniem promienistości wzrokowej w płacie ciemieniowym lewym. (g) Niedowidzenie połowiczne jednoimiennie lewostronne spowodowane uszkodzeniem kory ostrogowej w płacie potylicznym prawym. Należy zauważyć, że widzenie plamkowe jest niekiedy oszczędzone ze względu na krążenie oboczne zaopatrujące biegun potyliczny poprzez tętnicę środkową mózgu. OP – oko prawe; OL – oko lewe. (Zaadaptowano z: Marshall R, Mayer S. *On Call Neurology*. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 2007).



szyjnej albo zbyt małego przepływu naczyniówkowego wskutek obrzymiokomórkowego zapalenia tętnic; zaburzenie to można również spotkać w centralnej chorioretinopatii surowiczej. Widzenie w kolorze żółtym, zielonym lub śnieżenie sugerują toksyczne działanie napatrstnicy na siatkówkę. Ciemna plama, mroczek dodatni, sugeruje proces toczący się w siatkówce, zwłaszcza jeżeli towarzyszą mu fotopsje. Utracie wzroku z przyczyn ocznych mogą towarzyszyć miejscowe dolegliwości lub objawy, takie jak ból, fotofobia, przekrwienie lub obrzęk tkanek miękkich.

UBYTKI W POLACH WIDZENIA

Ubytki związane z pęczkiem włókien nerwowych w siatkówce

Przebieg pęczka włókien nerwowych w siatkówce jest określany przez dołek środkowy siatkówki w centrum plamki, tarczę nerwu wzrokowego, która jest przesunięta o około 15 stopni donosowo w stosunku do plamki żółtej i nieco powyżej poziomu, a także szew poziomy siatkówki. Włókna wychodzące z siatkówki skroniowo i powyżej w stosunku do dołka środkowego tworzą łuk nad plamką i wnikają do górnej części tarczy nerwu wzrokowego; włókna położone skroniowo i poniżej dołka środkowego tworzą łuk pod plamką i wchodzą do dolnej części tarczy nerwu wzrokowego (ryc. 9.3).

Ta rozdzielająca się droga aksonów przebiegających ze skroniowej części siatkówki górą i dołem wokół plamki wytwarza szew poziomy siatkówki w obrębie jej skroniowej części i stanowi anatomiczny

korelat ubytku pola widzenia w postaci poziomego schodka w części nosowej (ryc. 9.2E). Ubytki te są wyraźniejsze w nosowej części pola widzenia, zwykle bliżej donosowo od punktu fiksacji i nie przekraczają południka poziomego. Do uszkodzenia aksonów może dojść w obrębie siatkówki, tarczy nerwu wzrokowego lub pozagałkowej części nerwu, ponieważ pęczki nerwowe biegną wspólnie w nerwach wzrokowych do przodu od skrzyżowania. Aksony z nosowej części dołka środkowego i aksony biorące początek między dołkiem a tarczą nerwu wzrokowego biegną bezpośrednio do skroniowej części tarczy nerwu wzrokowego, a ich uszkodzenie powoduje mroczek centrocakalny (ryc. 9.2C). Pęczek ten zajmuje następnie centralną część nerwu wzrokowego w odcinku przed skrzyżowaniem wzrokowym. Uszkodzenie włókien wychodzących z części siatkówki położonej nosowo w stosunku do tarczy powoduje skroniowy ubytek sektorowy ze szczytem w plamce ślepej.

Dolegliwości i objawy w uszkodzeniach nerwu wzrokowego

Kluczowymi cechami zaburzeń czynności nerwu wzrokowego są: ubytki w polu widzenia, utrata widzenia kontrastowego i barwnego, zmniejszona reakcja źrenicy na światło, obrzęk tarczy nerwu wzrokowego lub jej zanik, a także ubytki w warstwie włókien nerwowych. Neuropatia nerwu wzrokowego powoduje ubytki w polu widzenia o charakterze centrocakalnym (zob. ryc. 9.2C), paracentralnym (zob. ryc. 9.2D oko lewe), łukowatym (zob. ryc. 9.2D oko prawe), schodka nosowego (zob. ryc. 9.2E oko lewe) i altitudinalne

TABELA 9.1 Dolegliwości i objawy wskazujące na określoną lokalizację uszkodzenia w obrębie drogi wzrokowej

Umiejscowienie uszkodzenia w obrębie drogi wzrokowej	Dolegliwości i objawy	Umiejscowienie uszkodzenia w obrębie drogi wzrokowej	Dolegliwości i objawy
Przedni odcinek oka	<ul style="list-style-type: none"> Nieostre widzenie Poświata lub otoczkci Wrażenie ciała obcego w oku Korekcja za pomocą zezowania, spoglądania przez dziurkę w papierze lub przez oftalmoskop Reakcja na mruganie Zmętnienia widoczne w badaniu 	Skrzyżowanie wzrokowe	<ul style="list-style-type: none"> Niedowidzenie połowicze dwuskroniowe Pasmowy zanik tarczy nerwu wzrokowego Ślepotą po fiksacji wzroku Zjawiska przesunięć w połowach pól widzenia
Siatkówka	<ul style="list-style-type: none"> Metamorfofsja Makropsja lub mikropsja Mroczek migocący Mroczek geograficzny Mroczek centralny bez łączności z plamką ślepą Przedłużony czas odzyskiwania ostrości wzroku po narażeniu na jaskrawe światło Błyski Niedowidzenie w oświetleniu słabym lub silnym Widzenie w kolorze purpurowym, żółtym lub zielonym 	Pasmo wzrokowe	<ul style="list-style-type: none"> Jednoimienne niedowidzenie połowicze z zanikiem nerwu wzrokowego i ze względnym dośrodkowym zaburzeniem odruchu źrenicy na światło w drugim oku
Nerw wzrokowy	<ul style="list-style-type: none"> Mroczek ciemny Upośledzone widzenie kontrastowe lub barw Ubytek centrocekalny, łukowaty, altitudinalny lub ubytek ograniczony linią poziomą Względne dośrodkowe zaburzenie odruchu źrenicy na światło Obrzęk tarczy nerwu wzrokowego lub jego zanik Wypadanie warstwy włókien nerwowych Wyraźniejsze zagłębienie tarczy nerwu wzrokowego 	Ciało kolankowate	<ul style="list-style-type: none"> Jednoimienne spójne poziome niedowidzenie sektorowe Spójne niedowidzenia sektorowe górne i dolne Niespójne niedowidzenie połowicze jednoimienne Zanik nerwu wzrokowego
		Droga kolankowo-ostrogowa	<ul style="list-style-type: none"> Niedowidzenie połowicze jednoimienne Niedowidzenie kwadrantowe górne, płat skroniowy Niedowidzenie kwadrantowe dolne, płat ciemieniowy Upośledzenie oczopląsu optokinetycznego tożstrosnego do uszkodzenia płata ciemieniowego Niedowidzenie połowicze w postaci mroczków – płat potyliczny Zachowany skroniowy półksiężyc pola widzenia – płat potyliczny Niedowład połowiczny, afazja, aleksja, agnozja, zaburzenia czucia somatycznego
		Układ ruchów gałek ocznych i przedsionkowy	<ul style="list-style-type: none"> Oscylopsja Podwójne widzenie

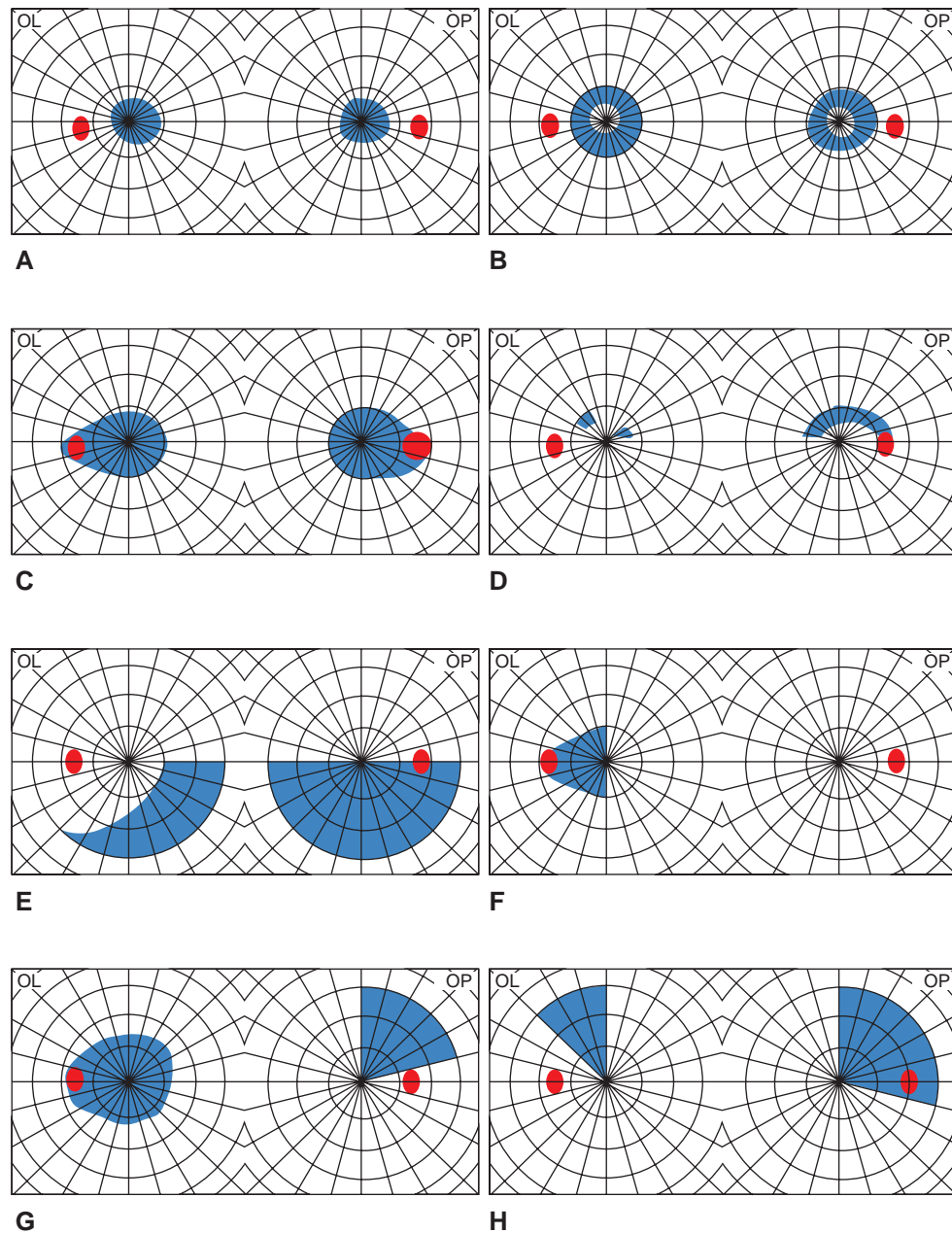
(zob. ryc. 9.2E oko prawe). W neuropatii nerwu wzrokowego kształt ubytków w polu widzenia odpowiada przebiegowi pęczków włókien nerwowych: łukowatego i plamkowo-brodawkowego. Ubytki paracentralne, najmniejsze ubytki w obszarze łukowatym, mogą zlewać się, tworząc ubytki łukowate (ryc. 9.2D), jak w jaskrze.

Uszkodzenie nosowych włókien nerwu wzrokowego gdziekolwiek od tyłu oka do miejsca poprzedzającego początek skrzyżowania wzrokowego będzie powodować tożstrosny względny skroniowy ubytek pola widzenia, który może przekraczać południk pionowy. Małe uszkodzenie dokładnie w miejscu nosowego połączenia nerwu wzrokowego i skrzyżowania wzrokowego może powodować tożstrosny centralny ubytek skroniowy pola widzenia, który jest ograniczony przez południk pionowy (jednooczny mroczek łączowy Traquaira) (ryc. 9.2F). Uszkodzenie włókien skroniowych nerwu wzrokowego pomiędzy kanałem wzrokowym a skrzyżowaniem wzrokowym

powoduje względny tożstrosny nosowy ubytek w polu widzenia, który nie jest ograniczony przez południk pionowy. Wyraźniejsze zajęcie połączenia nerwu wzrokowego i skrzyżowania wzrokowego może spowodować ubytek centrocekalny po stronie zajętego nerwu wzrokowego i ubytek skroniowy górny w oku przeciwnym (ryc. 9.2G). W związku z tym w przypadku upośledzenia widzenia w jednym oku kluczowe znaczenie ma zbadanie drugiego oka w poszukiwaniu nieoczekiwane go ubytku w skroniowej części widzenia, ponieważ często będzie on wywołany uszkodzeniem o charakterze guza, np. gruczolakiem przysadki lub oponiakami.

Ubytki w polach widzenia związane z uszkodzeniami skrzyżowania wzrokowego

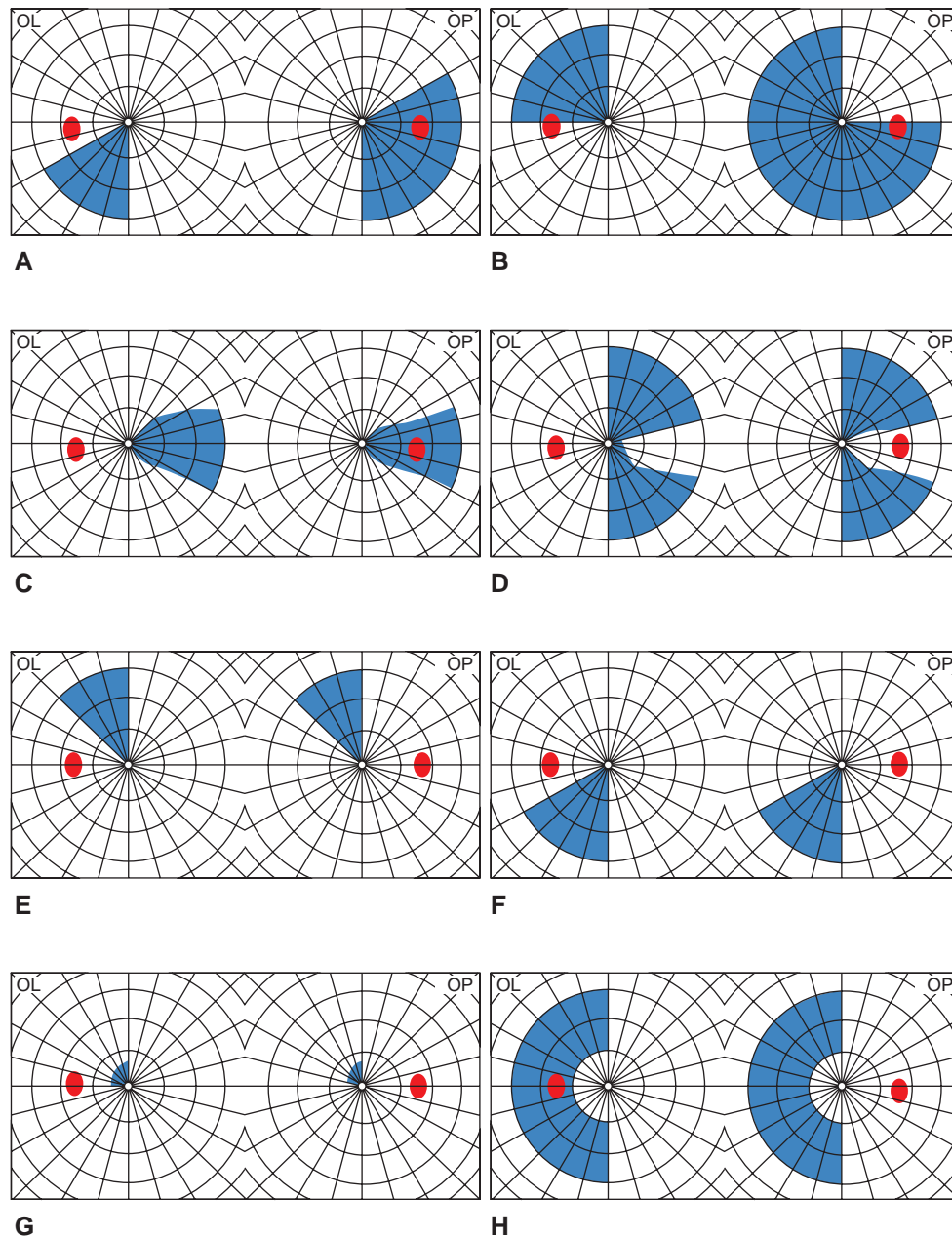
Zajęcie skrzyżowania wzrokowego prowadzi do zróżnicowanych ubytków o wspólnym charakterze niedowidzenia dwuskroniowego,



RYCINA 9.2. Przykłady ubytków w polach widzenia. Obszary zaznaczone kolorem czerwonym oznaczają fizjologiczną plamkę ślełą wynikającą z obecności tarczy nerwu wzrokowego. Obszary zaznaczone kolorem niebieskim oznaczają patologiczne ubytki w polach widzenia. **A:** Obustronne małe mroczki centralne w okolicy dołka wskazujące na schorzenie siatkówki. **B:** Obustronny obrączkowy mroczek centralny, również mocno wskazujący na chorobę siatkówki. **C:** Obustronne mroczki centrocekalne, spotykane w neuropatii nerwów wzrokowych. **D:** Oko lewe: ubytek paracentralny. Oko prawe: ubytki paracentralne, które złąły się w ubytek łukowaty. **E:** Oko lewe: odgraniczony poziomo ubytek nosowego pola widzenia. **F:** Oko lewe: mroczek łączący Traquaira. **G:** Oko lewe: ubytek centrocekalny tożsamy do zajętego nerwu wzrokowego lewego. Oko prawe: mroczek łączący w skroniowej części pola widzenia oka przeciwnego (prawego). **H:** Odmiana niedowidzenia połowiczego dwuskroniowego spotykana w gruczolaku przysadki lub oponiaku uciskającym skrzyżowanie od dołu.

spowodowanego uszkodzeniem krzyżujących się włókien z nosowych części siatkówki, które prowadzą informację ze skroniowych części pól widzenia. Guzy uciskające skrzyżowanie wzrokowe od dołu powodują niedowidzenie połowicze dwuskroniowe, które ma największy zasięg w górnych częściach pól widzenia (ryc. 9.2H). Zmiany prowadzące do uszkodzenia skrzyżowania wzrokowego od góry, np. czaszkogardłaki, powodują niedowidzenie połowicze dwu-

skroniowe, które zaczyna się od dołu (ryc. 9.4A). Ubytek pól widzenia wywołany uciskiem wywieranym na skrzyżowanie wzrokowe z boku (zwykle przez tętniak) oszczędza tożsronną górną część skroniowego pola widzenia, powodując ubytki w pozostałych trzech kwadrantach tożsronnie i w przeciwstawnym kwadrancie skroniowym (ryc. 9.4B).



RYCINA 9.4. Przykłady ubytków w polach widzenia. Obszary zaznaczone *kolorem czerwonym* oznaczają fizjologiczną plamkę ślepią wynikającą z obecności tarczy nerwu wzrokowego. Obszary zaznaczone *kolorem niebieskim* oznaczają patologiczne ubytki w polach widzenia. **A:** Zróżnicowane dwuskroniowe niedowidzenie kwadrantowe dolne wynikające z uszkodzenia uciskającego skrzyżowanie od góry. **B:** Zróżnicowane obustronne ubytki pola widzenia spowodowane uciskiem bocznym skrzyżowania wzrokowego od strony prawej przez tętniak. **C:** Obustronne spójne jednoimienne niedowidzenie sektorowe poziome spowodowane zawałem w zakresie tętnicy naczyniówkowej tylnej bocznej. **D:** Jednoimienne niedowidzenie sektorowe górne i dolne, które oszczędza część położoną poziomo, jak w niedrożności tętnicy naczyniówkowej przedniej. **E:** Obustronne niedowidzenie kwadrantowe górne spowodowane uszkodzeniem płata skroniowego. **F:** Niedowidzenie połowicze wyraźniejsze w części dolnej jako wyraz uszkodzenia płata ciemieniowego. **G:** Jednoimienny mroczek jak w niedowidzeniu połowicznym, wskazujący na uszkodzenie płata potylicznego (niekoniecznie swoisty dla tej lokalizacji). **H:** Niedowidzenie połowicze z oszczędzeniem widzenia plamkowego, wskazujące na uszkodzenie płata potylicznego (niekoniecznie swoiste dla tej lokalizacji).

ności mięśni zewnętrznych gałki ocznej, zaburzeń przewodnictwa nerwowo-mięśniowego, neuropatii czaszkowych oraz porażenia ruchów gałek ocznych wynikających z uszkodzeń jąder ruchowych lub porażenia międzysłowidkowego; pacjent może zgłaszać podwójne

widzenie jako widzenie zamazane, nieostre. Uszkodzenie ośrodkowych dróg skrzyżowanego spojrzenia w pionie i w poziomie, a także układu przedślonkowego może powodować porażenia spojrzenia lub oczopląs, które pacjent może zgłaszać jako zaburzenia widzenia.

PRZYCZYNY UPOŚLEDZENIA WIDZENIA

Upośledzenie widzenia może mieć charakter krótkotrwały (jednostronnie lub obustronnie), ostry i stopniowo ustępujący, powoli postępujący, ostry i nieustępujący albo ostry i połączony z oftalmoplegią. Tempo narastania upośledzenia widzenia dostarcza istotnych wskazówek dotyczących etiologii.

PRZEMIJAJĄCA JEDNOOCZNA ŚLEPOTA

Przemijająca jednooczna ślepotą (*amaurosis fugax*) może być całkowita lub częściowa; utrzymuje się od sekund do 20 minut i ustępuje. Najczęstszą przyczyną jest zatorowość tętnicy siatkówki, ale zespół może być wywołany przez wiele innych zaburzeń (tab. 9.2).

Przemijająca jednooczna ślepotą spowodowana zatorowością

Przemijająca jednooczna ślepotą spowodowana zatorowością jest często opisywana jako opadająca kurtyna, która przesłania całe pole widzenia lub jego połowę, może też rozpocząć się od niedowidzenia kwadrantowego. Rzadziej jest opisywana jako wznosząca się przesłona, a jeszcze rzadziej jako przesłona przesuwająca się z boku. Przesłonięcie widzenia może mieć postać matowego szkła, poszarzenia pola widzenia, jego zamglenia albo całkowitej czerni. Mogą występować kłębiące się błyski świetlne, oznaczające zatory, które pobudzają siatkówkę miejscowo w momencie przemieszczania się przez naczynia siatkówki. Przemijająca jednooczna ślepotą może ustąpić w sposób przypominający rozwiewanie się mgły albo odsłonić pole widzenia w postaci zasłony przemieszczającej się w górę, w dół, do boku lub w obrębie kwadrantu. Taki wzorzec *amaurosis fugax* wskazuje na zatorowość, najczęściej z owrzodzonej blaszki miażdżycowej w obrębie podziału tętnicy szyjnej wspólnej albo z aorty wstępującej lub z serca. Przypadki takie wymagają pilnej oceny.

Przemijająca jednooczna ślepotą spowodowana obniżeniem ciśnienia tętniczego

Ten rodzaj przemijającej ślepoty występuje zwykle w przebiegu rozległej miażdżycy zwężającej tętnice. Przemijająca jednooczna ślepotą

spowodowana obniżeniem ciśnienia tętniczego może trwać bardzo krótko lub dłużej niż jej odmiana wywołana zatorowością. Napady mogą przebiegać z jednoocznym koncentrycznym zawężeniem pola widzenia, polem widzenia pokrytym nieregularnymi plamami, zwiększoną jaskrawością jasnych przedmiotów, utratą widzenia kontrastowego lub widzeniem w postaci negatywu obrazu. Przemijająca jednooczna ślepotą wywołana obniżeniem ciśnienia tętniczego może być prowokowana jaskrawym światłem, może również występować przedłużony powrót sprawnego widzenia po narażeniu na jaskrawe oświetlenie. Może być związana z bólem oka i drobnymi objawami niedokrwienia mózgu, takimi jak zaburzenia koncentracji, nagłe zmęczenie lub uczucie poprzedzające omdlenie. Przemijająca jednooczna ślepotą spowodowana obniżeniem ciśnienia tętniczego może być wywołana niedociśnieniem tętniczym, zaburzeniami rytmu serca lub nadciśnieniem żylnym. Napady mogą być również prowokowane przez schyłanie się, wstawanie z pozycji leżącej, wysiłek fizyczny, jaskrawe światło lub przegrzanie. Występować mogą również: olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic, choroba Takayasu i inne choroby zwężające światło łuku aorty lub tętnic szyjnych.

W czasie napadu przemijającej jednoocznej ślepoty spowodowanej obniżeniem ciśnienia tętniczego naczynia siatkówki w badaniu oftalmoskopowym mogą być zwężone, a tarcza nerwu wzrokowego – poszarzała; bezpośrednio po napadzie naczynia rozszerzają się, żyły stają się nieregularne, a tarcza nerwu wzrokowego staje się przekrwiona. Pomiędzy napadami w części pośredniej i obwodowej siatkówki występują punktowe wybroczyny na końcach naczyń, kręty przebieg żył i mikrotętniaki. Stan ten określa się mianem *retinopatii wtórnej do zastojów żylnych* i można go odróżnić od niedrożności odpływu żylnego dzięki tętnieniu tętnic, samoistnemu lub po delikatnym uciśnięciu gałki ocznej.

Skurcz tętnic

Skurcz tętnic krążenia ocznego, siatkówkowego lub naczyniówkowego może powodować przemijającą jednooczną ślepotę u skądinąd zdrowych osób w wieku młodzieńczym lub u młodych dorosłych. Opis upośledzenia widzenia jest rozmaity, ale nie obejmuje kurtyny przesłaniającej stopniowo pole widzenia. Bliżej mu natomiast do opisu przemijającej jednoocznej ślepoty spowodowanej obniżeniem ciśnienia tętniczego z plamistymi, nieregularnymi obszarami upośledzonego widzenia; napad trwa kilka minut. Upřednio określano go mianem *migreny siatkówkowej*, ale związek tej nieprawidłowości z migreną jest obecnie mniej pewny.

Nadżerki rogówki

Przyczyną przemijającego nieostrego widzenia mogą być inne zaburzenia w obrębie oka. Przykładem są nawracające nadżerki powierzchniowej warstwy nabłonka rogówki, spotykane zwykle w przebiegu dystrofii błony podstawnej nabłonka rogówki, które mogą powodować wrażenie obecności ciała obcego i uogólnione zamazane widzenie jednostronne lub obustronne. Dolegliwości rozpoczynają się po otwarciu oczu po przebudzeniu, utrzymują się przez minuty lub godziny i mogą zmniejszać się wskutek mrugania.

Jaskra pierwotnie zamkniętego kąta

Jaskra pierwotnie zamkniętego kąta może powodować przemijające upośledzenie widzenia. Epizody zaburzeń widzenia są jednostronne, nawracające, mogą być bolesne lub niebolesne. Pacjenci mogą zgłaszać spostrzeganie otoczek wokół źródeł światła. Podczas napadu w oku można dostrzec przekrwienie wokół rogówki, owalne zniekształcenie źrenicy w płaszczyźnie pionowej, przymglenie rogówki i duże ciśnienie wewnątrzgałkowe, które może się zmniejszyć po ustąpieniu napadu. Zamknięcie kąta występuje u pacjentów w średnim lub podeszłym wieku; może być wywołane oglądaniem filmu

TABELA 9.2

Przyczyny przemijającego jednostronnego upośledzenia widzenia

- Zatorowość
- Niedociśnienie tętnicze
- Skurcz tętnic
- Nawracające nadżerki rogówki lub zwyrodnienie błony podstawnej rogówki
- Jaskra pierwotnie zamkniętego kąta
- Krwistek
- Krwotok do ciała szklanego
- Druzy tarczy nerwu wzrokowego
- Wrodzone wady nerwu wzrokowego (szczelina tarczy, anomalia w kształcie kwiatu powoju)
- Guzy oczodołu (powodujące jednostronne upośledzenie widzenia prowokowane spojrzeniem w określonym kierunku)
- Zjawisko Uhthoffa
- Asymetryczna adaptacja do światła

w ciemności, wysiłkiem fizycznym, aktywnością seksualną oraz lekami, które rozszerzają źrenicę, np. pochodnymi atropiny stosowanymi w znieczuleniu lub pochodnymi siarkowymi, np. topiramatem, które powiększają ciało rzęskowe. Neurolog powinien uzgodnić wykonanie przez okulistę badania z użyciem lampy szczelinowej, pomiaru ciśnienia wewnątrzgałkowego, gonioskopii oraz oceny dna oka. Uwolnienie barwnika z tylnej części tęczówki może spowodować ostre zwiększenie ciśnienia wewnątrzgałkowego – *jaskrę barwnikową*. Ten rodzaj jaskry powoduje przemijającą jednooczną utratę widzenia po intensywnym wysiłku fizycznym lub w sytuacji, w której dochodzi do rozszerzenia źrenicy; w tej sytuacji również konieczna jest konsultacja okulisty.

Krwotok w obrębie oka

Krwistek (krwotok do przedniej komory oka, *hyphema*) to obecność krwi w przedniej komorze oka między rogówką i tęczówką. Może on powodować zamglenie widzenia, jeżeli krew rozprzestrzenia się w komorze przedniej, np. po pochyleniu się. Podobne dolegliwości mogą występować wskutek *krwawienia do ciała szklistego*. *Zespół zapalenia błony naczyniowej oka, jaskry i krwistka (uveitis-glaucoma-hyphema – UGH)* cechuje się występowaniem wymienionych zaburzeń i jest spowodowany nawracającym krwawieniem do przedniej komory oka w następstwie operacji w obrębie soczewki. Może być odpowiedzialny za nawracające napady zamglenia widzenia.

Druzy

Ciała hialinowe w przedniej części nerwu wzrokowego, określane jako druzy, mogą powodować jedno- lub obuoczne przemijające zaciemnienie pola widzenia, trwające kilka sekund. Druzy, obecne w tarczy od dzieciństwa, powiększają się, wapnieją i przemieszczają się wraz z wiekiem na powierzchnię tarczy. Mogą być mylone z obrzękiem tarczy nerwu wzrokowego, szczególnie przed przemieszczeniem się na powierzchnię tarczy, ale w ultrasonografii i TK można uwidocznic ich zwapnienie. Tarcze nerwów wzrokowych z druzami są małe, nie mają zagłębienia i cechują się wczesnym podziałem naczyń krwionośnych siatkówki. Widoczne druzy mogą być mnogie i przypominają morwę. W przypadku druz można prześledzić przebieg naczyń krwionośnych z tarczy nerwu wzrokowego do siatkówki, podczas gdy w razie obrzęku tarczy są one przesłonięte przez nagromadzenie substancji przemieszczanych w transporcie aksonalnym w warstwie włókien nerwowych. Siatkówka przylegająca do brodawki tarczy może zawierać drobne obszary nadmiernego nagromadzenia barwnika i blizny po starych krwotokach podsiatkówkowych. W badaniu w okresie ostrym daje to obraz płaskiego, przypominającego półksiężyc obszaru przyległego do tarczy.

Wrodzone nieprawidłowości tarczy nerwu wzrokowego

Wrodzone nieprawidłowości tarczy nerwu wzrokowego, takie jak szczelina tarczy (*coloboma*) lub anomalia tarczy w kształcie kwiatu powoju (*morning glory disc*), mogą wiązać się z przemijającymi zaciemnieniami pola widzenia. Nabyte uniesienia tarczy nerwu wzrokowego, szczególnie obrzęk tarczy nerwu wzrokowego i niedrożność żyły środkowej siatkówki, również mogą wiązać się z przemijającymi zaciemnieniami pola widzenia. Opisywane są jako poszarzenie pola widzenia lub jego zaciemnienie wywoływane zmianą pozycji ciała; mogą być jednostronne lub obustronne i trwają sekundy.

Inne przyczyny

Nabyty obrzęk tarczy nerwu wzrokowego wywołany uciskiem lub naciekiem nerwu wzrokowego przez guz, np. oponiak lub naczyniak krwionośny, może być związany z przemijającymi zaciemnieniami

pola widzenia. *Jednocznie upośledzenie widzenia prowokowane spojrzeniem* w określonym kierunku sugeruje guz oczodołu, który upośledza ukrwienie gałki ocznej. *Zjawisko Uthoffa*, polegające na trwającym około 20–30 minut fluktuującym upośledzeniu widzenia, prowokowanym przez wysiłek fizyczny, przegrzanie lub gorącą kąpiel, sugeruje demielinizację nerwu wzrokowego; może również występować przy ucisku nerwu wzrokowego.

Może występować również asymetryczna adaptacja do światła, w której jedno oko adaptuje się do ciemności szybciej niż drugie. Występuje to przy czytaniu w pobliżu lampki nocnej. Po zgaszeniu światła oko będące dalej od lampki jest już względnie zaadaptowane do ciemności, podczas gdy oko położone bliżej źródła światła nie jest w stanie widzieć w ciemności przez kilka minut.

KRÓTKOTRWAŁE OBUSTRONNE UPOŚLEDZENIE WIDZENIA

Migrena

Najczęstszą przyczyną obustronnego równoczesnego przemijającego upośledzenia widzenia jest *migrena* (tab. 9.3). Aura migrenowa zwykle poprzedza ból głowy i rozpoczyna się od drobnego paracentralnego mroczka migoczącego lub ciemnego. Mroczek pojawia się w analogicznych częściach pól widzenia obu oczu, przybiera zwykle kształt litery C w lewej połowie pola widzenia lub odwróconego C w prawej połowie pola widzenia. W ciągu 20 minut rozszerza się i przemieszcza w stronę obwodu i pozostawia za sobą obszar przemijającego zaciemnienia w polu widzenia, znikającego na obwodzie zajętego pola widzenia. Jest opisywany rozmaicie jako zygzak, zęby piły, błyskawica lub jako *efekt Picassa* wskutek zniekształcenia oglądanej twarzy. Ból głowy przeciwnie jest od zajętego pola widzenia w przypadkach typowych pojawia się w ciągu minut od ustąpienia mroczka. Czasami zdarza się, że zmiana strukturalna w płacie potylicznym wywołuje dolegliwości przypominające przemieszczającą się aurę migrenową; w tym przypadku jednak aura występuje zawsze po tej samej stronie. Padaczka z płata potylicznego nie ma charakterystycznego 20-minutowego okresu ekspansji i migracji; może utrzymywać się przez godziny lub dni.

Niewydolność kręgowo-podstawna i inne przyczyny

Pacjenci z *niewydolnością kręgowo-podstawną* mogą doświadczać obustronnego niewyraźnego widzenia, opisywanego jako patrzywanie przez wodę. Może ono obejmować połowę pola widzenia lub jego całość, zwykle trwa minuty i zazwyczaj nie powoduje fotopsji, przemieszczającego się ani poszerzającego mroczka. Mogą mu towarzyszyć inne dolegliwości niewydolności kręgowo-podstawnej. Pacjent z obrzękiem tarcz nerwów wzrokowych może doświadczać przemijających zaciemnień widzenia, które mogą być jednostronne lub obustronne. Zwykle są one krótkie, nasilają się wskutek zmiany pozycji ciała, a w badaniu dna oka widoczny jest obrzęk tarcz nerwów wzrokowych. Kurcz powiek, z losowym, przerywanym zamykaniem powiek, może oczywiście powodować zakłócenia widzenia. Może to

TABELA 9.3

Przyczyny przemijającego obustronnego upośledzenia widzenia

- Migrena
- Niewydolność krążenia kręgowo-podstawnego
- Obrzęk tarczy nerwu wzrokowego
- Kurcz powiek
- Zespół suchego oka

jednak nie być oczywiste dla pacjenta, który skarży się wyłącznie na zamazane widzenie. Zespół suchego oka może powodować uogólnione niewyraźne widzenie w jednym oku lub obustronnie; nasila się ono na wietrze, a zmniejsza się dzięki mruganiu lub stosowaniu sztucznych łez.

POWOLI USTĘPUJĄCE UPOŚLEDZENIE WIDZENIA O OSTRYM POCZĄTKU

Zapalenie nerwu wzrokowego

Zapalenie nerwu wzrokowego jest najczęstszą przyczyną ostrej neuropatii nerwu wzrokowego u pacjentów w wieku poniżej 50 lat (zob. też rozdz. 69). Zapalenie nerwu wzrokowego cechuje się bolesnym jednoocznym upośledzeniem ostrości wzroku, które zwykle nasila się najwyżej w ciągu 2 tygodni, a następnie wyraźnie się zmniejsza w ciągu kolejnych miesięcy (ból może jednak utrzymywać się dłużej). Zapalenie nerwu wzrokowego jest zwykle przejawem stwardnienia rozsianego (SR). W 95% przypadków pacjenci odczuwają ból przy ruchach gałki ocznej, tkliwość gałki ocznej lub ciśnący ból oka. U pacjentów z niebolesnym zapaleniem nerwu wzrokowego w typowych przypadkach w obrazowaniu za pomocą rezonansu magnetycznego (MR) stwierdza się uszkodzenie nerwu ograniczone do jego odcinka w kanale wzrokowym lub wewnątrzczaszkowo. Widzenie barwne, oceniane za pomocą tablic lub przez subiektywne porównanie z drugim okiem, jest upośledzone wyraźniej niż ostrość wzroku. Ubytek w polu widzenia zwykle przybiera kształt mroczka centrocekalnego (ryc. 9.2C) o ukośnych brzegach. Niekiedy stwierdza się również mroczki łukowate związane z przebiegiem pęczka włókien nerwowych (ryc. 9.2D).

W ostrym okresie choroby u większości dorosłych pacjentów tarcza nerwu wzrokowego wygląda prawidłowo, co wskazuje na pozagałkowe zapalenie nerwu wzrokowego. Zapalenie brodawki nerwu wzrokowego (*papillitis*) lub obrzmienie tarczy nerwu wzrokowego w chwili zgłoszenia się do lekarza występuje jednak u 40% osób dorosłych. W przypadku dzieci zapalenie brodawki nerwu wzrokowego występuje u większości pacjentów, podobnie jak zmiany obustronne (jednocześnie lub sekwencyjnie). Niekiedy może wystąpić demielinizacja skrzyżowania wzrokowego lub pasma wzrokowego. W demielinizacyjnym zapaleniu brodawki nerwu wzrokowego krwotok okołobrodawkowy należy do rzadkości. Jeżeli u pacjenta z zapaleniem brodawki nerwu wzrokowego występuje w ciągu dwóch tygodni także wysięk okolicy plamki w postaci gwiazdy lub połowy gwiazdy, zaburzenie określa się mianem zapalenia nerwu wzrokowego i siatkówki (*neuroretinitis*), które nie jest związane z SR. Występuje ono natomiast w przebiegu choroby kociego pazura, kiły, boreliozy, gruźlicy, zakażeń wirusowych i pasożytniczych, sarkoidozy i choroby Behçeta.

Większość przypadków typowego jednostronnego bolesnego zapalenia nerwu wzrokowego u osób w wieku 20–50 lat wynika ze SR lub jest odosobnionym zapaleniem nerwu wzrokowego, prawdopodobnie będącym skąpoobjawową postacią SR. Zapalenie nerwu wzrokowego może być jednak wywoływane również innymi przyczynami; należą do nich: zapalenie nerwów wzrokowych i rdzenia kręgowego (*neuromyelitis optica*), leukodystrofie, kiła, zakażenia wirusowe, odczyny po zakażeniach wirusowych, odczyny poszczepienne, zakażenia grzybicze, zapalenie zatok obocznych nosa, borelioza, niczenie i sarkoidoza. Istnieje kilka słabo określonych odmian zapalenia nerwu wzrokowego, w tym zapalenie nawracające, zapalenie autoimmunologiczne oraz przewlekła nawracająca neuropatia zapalna nerwu wzrokowego (*chronic relapsing inflammatory optic neuropathy* – CRION). Nawracające zapalenie nerwu wzrokowego jest odmianą odosobnionego zapalenia, które wielokrotnie pojawia się i ustępuje

je samoistnie. Autoimmunologiczne zapalenie nerwu wzrokowego może przybierać kilka form, które są rozpoznawane dzięki obecności przeciwciał, np. przeciwciał przeciwjądrowych (ANA) lub przeciwko akwaporynie 4. Choroby te, a także CRION, można też zidentyfikować na podstawie korzystnego wpływu leczenia kortykosteroidami lub ich skłonności do postępującego nasilania się.

Środkowa retinopatia surowicza

Środkowa retinopatia surowicza (*central serous chorioretinopathy*) występuje u osób w wieku 25–55 lat, zwykle mężczyzn, o osobowości typu A lub przyjmujących kortykosteroidy. Przejawia się jako bezbolesne upośledzenie widzenia z metamorfopsjami, wydłużeniem czasu odzyskiwania sprawności widzenia po narażeniu na jaskrawe światło oraz brakiem względnego dośrodkowego zaburzenia odruchu źrenicy na światło lub jedynie z niewielkim zaburzeniem tego typu. W dokładnym badaniu oftalmoskopowym można zaobserwować żółte owalne uniesienie plamki, oznaczające surowicze rozwarstwienie siatkówki. W większości przypadków ustępuje ono samoistnie w ciągu 3–4 miesięcy, ale niektórzy pacjenci muszą być poddani laseroterapii lub wstrzyknięciom inhibitora czynnika wzrostu śródbłonna naczyniowego.

POWOLI POSTĘPUJĄCE UPOŚLEDZENIE WIDZENIA

Jaskra otwartego kąta

Jaskra jest najczęstszą neuropatią nerwu wzrokowego (tab. 9.4). Jej najpowszechniejszą postacią jest jaskra otwartego kąta. Jest ona bezbolesna i powoduje obustronne, niesymetryczne, powoli postępujące zawężenie pola widzenia, zwykle od strony nosowej, z oszczędzeniem centralnej części pola widzenia aż do późnego stadium choroby. Ubytek pola widzenia w jaskrze cechuje się schodkami wzdłuż południka poziomego w nosowej części pola widzenia, jak również ubytkami paracentralnymi w łukowatym obszarze położonym bliżej punktu fiksacji w nosowej części pola widzenia. Jaskrę można podejrzewać, obserwując w powtarzającym badaniu dna oka zwiększającą się średnicę zagłębienia tarczy nerwu wzrokowego (i w związku z tym zwiększenie współczynnika średnicy zagłębienia do średnicy tarczy).

TABELA 9.4

Przyczyny powoli postępującego upośledzenia widzenia

- **Jaskra otwartego kąta**
- **Dziedziczny autosomalnie dominująco zanik nerwu wzrokowego**
- **Ucisk**
 - Gruczolak przysadki
 - Oponiak
 - Czaszkogardlak
 - Zespół zakrętu prostego
 - Tętniak
 - Glejak nerwu wzrokowego
- **Zwyrodnieniowe neuropatie nerwu wzrokowego**
 - Dziedziczne
 - Toksyczne
 - Niedoborowe

Jaskrę można także podejrzewać, gdy współczynnik ten przekracza 30% lub jeżeli w jednym oku jest o 20% większy niż w drugim oku. Obwódka wokół zagłębienia reprezentuje zdrowe włókna nerwowe. Zwykle obwódka dolna (I) jest najszersza, a po niej w kolejności malejącej szerokości obwódka górna (S), nosowa (N) i w końcu skroniowa (T). Ta prawidłowa kolejność została określona mianem reguły ISN'T (ang. *nie występuje*). Jeżeli reguła ta jest naruszona, należy podejrzewać jaskrę. W rozpoznawaniu i leczeniu jaskry oraz innych neuropatii nerwu wzrokowego do pomiaru grubości warstwy włókien nerwowych i kompleksu warstwy komórek zwojowych (komórek zwojowych z warstwą spłotowatą wewnętrzną) jest stosowana tomografia koherencji optycznej. W jaskrze ciśnienie wewnątrzgałkowe wynosi zwykle >22 mm Hg; pojedynczy pomiar tego ciśnienia nie jest wystarczająco czuły, aby można było wykryć jaskrę; w rzeczywistości wielu chorych na jaskrę nie ma zwiększonego ciśnienia wewnątrzgałkowego (jaskra z niskim ciśnieniem).

Dziedziczny autosomalnie dominująco zanik nerwu wzrokowego

Kilka dziedzicznych autosomalnie recesywnie chorób neurologicznych powiązanych z neuropatią nerwów wzrokowych często ujawnia się ślepotą w wieku niemowlęcym. Na przykład zespół Wólframa (moczówka prosta, cukrzyca, zanik nerwów wzrokowych i głuchota) daje objawy w dzieciństwie i jest dziedziczny recesywnie.

Dziedziczny autosomalnie dominująco zanik nerwów wzrokowych (dominant optic atrophy – DOA), najczęstsza dziedziczna neuropatia nerwów wzrokowych, rozpoczyna się w okresie dojrzewania od symetrycznej, niewielkiej lub umiarkowanej (20/25–20/200) utraty widzenia barwnego w osi błękitno-żółtej, mroczka centrocekalnego i odszkroniowego zblednięcia tarczy nerwu wzrokowego. Jest to neuropatia postępująca, ale upośledzenie widzenia rzadko nasila się po trzeciej dekadzie życia. Dziedziczny autosomalnie dominująco zanik nerwów wzrokowych ma różnicowaną penetrację. W niektórych rodzinach dotkniętych tą chorobą wykryto związaną z nią mutację (OPA1). U niektórych pacjentów stwierdza się duże zagłębienie tarczy i zaburzenie określa się wówczas niekiedy mianem autosomalnej dominującej jaskry rzekomej.

Ucisk

Zmiany ekspansywne lub naciekające mogą uszkadzać przedni odcinek drogi wzrokowej (nerwy wzrokowe, skrzyżowanie wzrokowe i pasmo wzrokowe) poprzez ucisk, naciekanie lub połączenie naciekania z egzofitycznym uciskiem, wyciekanie toksycznej zawartości torbieli, krwawienie lub zawał wewnątrz zmiany, zakłócanie krążenia krwi, rozsiew w oponach lub wywoływanie reakcji paranowotworowej. Objawy kliniczne zależą od umiejscowienia (wewnątrzczaszkowo, wewnątrzkanałowo, w oczodole lub w tarczy nerwu wzrokowego), stosunków anatomicznych z sąsiadującymi strukturami (oponami, kośćmi czaszki i oczodołu, przysadką mózgową, zatoką jamistą, zatokami obocznymi nosa i naczyniami) oraz charakteru zmiany (torbiel, guz lity, tętniak, zmiana zapalna, zakaźna, hemopoetyczna, limfoproliferacyjna lub zespół paranowotworowy).

Najczęstszą przyczyną ucisku skrzyżowania wzrokowego i niedowidzenia połowiczego dwuskroniowego są guzy przysadki. Oponiaki również mogą przejawiać się stopniowo narastającym bezbolesnym upośledzeniem widzenia. Wzorzec ubytków w polach widzenia i objawy towarzyszące odzwierciedlają umiejscowienie guza. Wewnątrzczaszkowe oponiaki w sąsiedztwie przysadkowej części kości klinowej mogą powodować hiperostozę z wytrzeszczem i zastojem żylnym wewnątrz oczodołu wraz z obrzękiem górnej powieki po przyjęciu pozycji leżącej. Mogą uciskać nerwy wzrokowe, skrzyżowanie lub pasmo wzrokowe. W razie rozprzestrzeniania się procesu w głąb za-

toki jamistej mogą wystąpić objawy porażenia nerwów czaszkowych. Oponiaki kanału wzrokowego często dają wyłącznie upośledzenie widzenia; mogą występować obustronnie. Oponiak osłonki nerwu wzrokowego powoduje osiowy wytrzeszcz i obrzmienie tarczy nerwu wzrokowego wraz z jej białością. Jeżeli guz powoduje blokadę odpływu żylnego z siatkówki, na powierzchni tarczy rozwijają się wzrokowo-rzęskowe naczynia przetokowe. Wskutek ciśnienia wywieranego na tylną część gałki ocznej dochodzi do fałdowania się siatkówki i przesunięcia w stronę nadwzroczności. W przypadku występowania bezbolesnego postępującego upośledzenia wzroku, wzrokowo-rzęskowych naczyń przetokowych oraz bladej tarczy wzrokowej o zatartych granicach prawdopodobne jest rozpoznanie oponiaka osłonki nerwu wzrokowego. Oponiaki mogą szerzyć się wzdłuż nerwu wzrokowego z oczodołu do przestrzeni wewnątrzczaszkowej i na odwrót.

Czaszkogardlaki są torbielowatymi guzami nadsiodłowymi, które uszkadzają przedni odcinek drogi wzrokowej od góry, powodując zwykle ubytki dolnych części pól widzenia. Guzy torbielowate mogą powodować zablokowanie przewodnictwa przez przedni odcinek drogi wzrokowej zanim dojdzie do obumierania aksonów. Wskutek tego do pogorszenia ostrości wzroku i wystąpienia ubytków w polach widzenia może dojść przed zanikiem nerwu wzrokowego; może to wprowadzić w błąd badającego, sugerując czynnościowe upośledzenie widzenia, zwłaszcza u dzieci.

Zespół zakrętu prostego występuje, gdy krwotok lub obrzęk płata czołowego powoduje wgłobienie zakrętu prostego w dół w stronę tożstronnego nerwu wzrokowego, co powoduje ostrą neuropatię nerwu wzrokowego z ucisku. Tętniaki tętnic ocznej, łączącej przedniej lub szyjnej mogą powodować neuropatię nerwu wzrokowego wskutek ucisku nerwu lub skrzyżowania wzrokowego.

Glejak nerwu wzrokowego to najczęściej gwiaździate włosowatokomórkowe, które występują w pierwszej dekadzie życia i często są związane z nerwiakowłókniakowatością typu 1. Mogą brać początek w oczodołowym lub wewnątrzczaszkowym odcinku nerwu wzrokowego, w skrzyżowaniu lub paśmie wzrokowym. Glejaki w obrębie oczodołu powodują upośledzenie widzenia, zez, wytrzeszcz oraz obrzęk tarczy nerwu wzrokowego, który następnie przechodzi w zanik tego nerwu. Glejak nacieka prawidłowe struktury nerwu, prowadząc do jego wrzecionowatego poszerzenia. Naciek przedniej części drogi wzrokowej powoduje jej powiększenie, a egzofityczne części guza mogą nawet uciskać przylegającą drogę wzrokową. Glejaki skrzyżowania są częstsze niż glejaki nerwu wzrokowego i dają objawy w postaci obustronnego upośledzenia widzenia, zez, oczopląsu, zaniku nerwu wzrokowego, obrzęku tarcz nerwów wzrokowych, wodogłowia i zaburzeń endokrynnych. Glejaki nerwu wzrokowego występujące u dzieci mają mały potencjał wzrostu, ale ze względu na umiejscowienie nawet ten ograniczony wzrost może powodować poważną niesprawność. *Złośliwe glejaki nerwu wzrokowego* występujące u dorosłych są rzadkimi guzami o dużej złośliwości; występują u osób w średnim wieku. Przejawiają się bolesnym upośledzeniem widzenia, które postępuje do całkowitej obustronnej ślepoty w ciągu 3–4 miesięcy i prowadzi do zgonu w ciągu roku. Guz nacieka szybko przednią część drogi wzrokowej, powodując niedrożność naczyń z powodu ucisku na naczynia środkowe siatkówki, obrzęk mózgu oraz wyraźne krwotoki w obrębie siatkówki. Może wystąpić wytrzeszcz, a ostatecznie pojawiają się półkulowe objawy rozrastającego się glejaka.

Neuropatie nerwu wzrokowego o etiologii dziedzicznej, niedoborowej i toksycznej

Neuropatie te powodują obustronne upośledzenie widzenia barwnego i ostrości wzroku, mroczki centrocekalne, a także odszkroniowe zblednięcie tarcz nerwów wzrokowych (zob. też rozdz. 123). Ostre

zatrucie niektórymi truciznami, np. metanolem, powoduje obrzęk tarcz nerwów wzrokowych (zob. też rozdz. 128).

Niedowidzenie niedoborowe, formalnie określane mianem *niedowidzenia tytoniowo-alkoholowego*, spotyka się często u mężczyzn w średnim wieku, którzy unikają spożywania warzyw, a niedobory kalorii uzupełniają alkoholem etylowym; chorobę tę można jednak spotkać również u osób niebędących alkoholikami i u niedożywionych dzieci. Może jej towarzyszyć upośledzenie słuchu i neuropatia obwodowa; zaburzenie to występowało epidemicznie u jeńców wojennych i na Kubie w okresie braków żywności po upadku Związku Radzieckiego. Odosobniona neuropatia nerwów wzrokowych wywołana etanolem nie występuje u osób dobrze odżywionych, a odosobnione niedowidzenie spowodowane paleniem tytoniu jest wyjątkowo rzadkie. Niedobór witaminy B₁₂ może powodować upośledzenie widzenia przed rozpoznaniem skojarzonego zwyrodnienia sznurów kręgowego. Opisywano również upośledzenie widzenia w przypadkach złożonych niedoborów witamin z grupy B oraz niedoborów kwasu foliowego i miedzi.

Podawanie etambutolu, izoniazydu, chloramfenikolu, linezolidu i disulfiramu może wywoływać obustronną toksyczną neuropatię nerwów wzrokowych. Jeżeli nie zostanie ona w porę rozpoznana, będzie postępować aż do zaniku nerwów wzrokowych; zaprzestanie stosowania leku prowadzi zwykle do powolnej poprawy. Zanik nerwów wzrokowych może być również następstwem narażenia na metale ciężkie, metanol lub toluen. Nowo rozpoznany zespół wywołany przez narażenie na kobalt i chrom obejmuje neuropatię nerwów wzrokowych, retinopatię, niedosłuch, kardiomiopatię, niedoczynność tarczycy i guzy rzekome. Występuje on wskutek aloplastyki stawu biodrowego z użyciem kobaltowo-chromowych wszczepów zastępujących źle funkcjonujący wszczepiony wcześniej implant ceramiczny, którego resztkowy materiał pozostaje w stawie w momencie wszczepienia implantu kobaltowo-chromowego. W tych przypadkach resztki materiału ceramicznego niszczą stopniowo metalową główkę wszczepu, uwalniając do krwiobiegu niebezpieczną ilość kobaltu i chromu. Zespół leczy się chirurgicznym usunięciem wszczepu metalowego i wypłukaniem resztek metalu ze stawu.

OSTRE I NIEUSTĘPUJĄCE UPOŚLEDZENIE WZROKU

Neuropatia niedokrwienna nerwu wzrokowego niezwiązana z zapaleniem naczyń

Neuropatia niedokrwienna nerwu wzrokowego niezwiązana z zapaleniem naczyń (*nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy* – NAION) jest najczęstszą ostrą neuropatią nerwu wzrokowego w populacji osób w wieku powyżej 50 lat (tab. 9.5). Zwykle przebiega bezbólowo, chociaż niewielki ból jest zgłaszany w 10–15% przypadków. Ból wywołany ruchami gałki ocznej, występujący u mniej niż 1% pacjentów z NAION, powinien budzić podejrzenie zapalenia nerwu wzrokowego. NAION jest zauważalna po przebudzeniu jako przymglenie dolnej części pola widzenia z upośledzeniem ostrości wzroku. Może również występować upośledzenie widzenia w górnej lub centrocekalnej części pola widzenia. Upośledzenie widzenia jest zwykle stabilne, może się jednak nasilać w miarę rozwijania się obrzęku tarczy. U mniejszości pacjentów zauważa się niewielką poprawę w zakresie ostrości wzroku, ale w przeciwieństwie do zapalenia nerwu wzrokowego poprawa w zakresie ubytków w polu widzenia jest minimalna. Widzenie barwne, oceniane w badaniu z użyciem przeznaczonych do tego tablic, jest upośledzone proporcjonalnie do upośledzenia ostrości wzroku, co ułatwia różnicowanie z zapaleniem nerwu wzrokowego, w którym zaburzenie widzenia barwnego jest wyraźniejsze. Jeżeli proces toczy się jednostronnie, a drugie oko jest

TABELA 9.5

Przyczyny ostrego i nieustępującego upośledzenia wzroku

- Neuropatia niedokrwienna nerwu wzrokowego niezwiązana z zapaleniem naczyń
- Neuropatia niedokrwienna nerwu wzrokowego związana z zapaleniem naczyń
- Niedrożność tętnicy siatkówki
- Dziedziczna neuropatia nerwu wzrokowego Lebera
- Podostre upośledzenie widzenia
- Udar przysadki

prawidłowe, będzie występować względne dośrodkowe zaburzenie odruchu zrenicy na światło. Tarcza nerwu wzrokowego jest obrzękła, segmentowo lub w sposób rozlany; w badaniu dna oka stwierdza się zwężenie tętnic i linijne wybroczyny krwotoczne na brzegach tarczy. Obrzęk ma charakter przekrwienia we wczesnym okresie choroby, a później staje się błąd. Zwykle w ciągu 1,5–3 miesięcy występuje zanik tarczy nerwu wzrokowego, a krwotoki ulegają wchłonięciu.

NAION występuje w nerwach wzrokowych cechujących się małym współczynnikiem średnicy zagłębienia do tarczy (tzw. tarcza obciążona ryzykiem). Czynniki ryzyka NAION obejmują nadciśnienie tętnicze, cukrzycę, palenie papierosów, hiperlipidemię, niedokrwiłość, obturacyjny bezdech senny oraz niedociśnienie tętnicze w godzinach nocnych. NAION występuje u pacjentów z druzami, po chirurgicznym leczeniu zaćmy, po napadzie migreny, oraz po długotrwałym znieczuleniu ogólnym z obniżeniem ciśnienia tętniczego, utratą krwi i wyrównywaniem jej za pomocą wlewów krystaloidów. Z napadami NAION mogą być związane: amiodaron, inhibitory fosfodiesterazy-5 oraz interferon α . Nie potwierdzono dotąd skuteczności żadnego leczenia NAION.

Papilopatia cukrzycowa, odmiana niedokrwiennnej neuropatii nerwu wzrokowego, występuje u osób, które chorują od dawna na cukrzycę typu 1 lub 2. Może być jednostronna, występować kolejno w jednym i drugim oku albo obustronnie; powoduje obrzmienie tarczy nerwu wzrokowego z proliferacją ułożonych promieniście poszerzonych naczyń włosowatych na powierzchni tarczy. Często występuje niewielki łukowaty lub altitudinalny ubytek w polu widzenia oraz niewielkie upośledzenie ostrości wzroku. Pacjenci zwykle nie mają retinopatii cukrzycowej lub jest ona minimalna. Obrzmienie i zmiany w naczyniach krwionośnych ustępują w ciągu miesięcy, pozostawiając niewielkie upośledzenie widzenia. Papilopatia cukrzycowa, podobnie jak NAION, występuje u osób z małym zagłębieniem tarczy. Co ciekawe, często dochodzi do niej po szybkim opanowaniu hiperglikemii.

Neuropatia niedokrwienna nerwu wzrokowego związana z zapaleniem naczyń

NAION trzeba odróżniać od neuropatii niedokrwiennnej nerwu wzrokowego związanej z zapaleniem naczyń (*arteritic anterior ischemic optic neuropathy* – AAION), która jest spowodowana olbrzymiokomórkowym zapaleniem tętnic albo rzadziej innymi zapaleniami naczyń (zob. też rozdz. 42). Olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic występuje u osób w wieku >50 lat; może być połączone z polimialgią reumatyczną, chromaniem żuchwy, tklivością okolicy skroniowej, brakiem łaknienia, utratą masy ciała i gorączką. W sposób ostry tarcza nerwu wzrokowego staje się błąda, a nawet kredowobiała, i obrzmiała. Jeżeli podejrzewa się tę neuropatię, należy niezwłocznie wykonać badania krwi (OB, CRP i morfologię krwi z rozmazem)

i podać prednizon w dawce co najmniej 80 mg/d doustnie aż do uzyskania wyników badań krwi. Jeżeli stwierdza się przyspieszony OB, zwiększone stężenie CRP i zwiększoną liczbę krwinek płytkowych, należy niezwłocznie wykonać biopsję tętnicy skroniowej w celu potwierdzenia rozpoznania.

Niedrożność tętnicy siatkówki

Niedrożność tętnicy siatkówki jest ostrą i bezbolesną przyczyną upośledzenia widzenia. W badaniu przeprowadzonym we wczesnym okresie choroby stwierdza się przymglenie siatkówki, które odzwierciedla niedokrwienie warstwy komórek zwojowych i warstwy włókien nerwowych; tętnice siatkówki mogą wykazywać cechy przerwane krążenia krwi. W niedrożności gałęzi tętnicy siatkówki występuje obrzęk w klinowatym obszarze zaopatrywanym przez określone naczynie. Niedrożność gałęzi tętnicy siatkówki prawie zawsze ma etiologię zatorową; rzadkim wyjątkiem są zmiany angiopatyczne w zespole Susaca, który jest mikroangiopatią gałęzi tętnicy siatkówki połączonej z głuchotą i encefalopatią (zob. też rozdz. 43). W niedrożności tętnicy środkowej siatkówki obserwuje się również zamglony obrzęk wewnętrznej warstwy siatkówki. Ponieważ jednak w dołku nie ma komórek zwojowych ani warstwy włókien nerwowych, obrzmienie to nie obejmuje tego obszaru. Następnym tego jest wiśniowa plamka w obrębie dołka. Odzwierciedla ona prawidłową naczyniówkę niezmienną obrzękiem. Po 4–6 tygodniach obrzęk i wiśniowa plamka ustępują. Niedrożność tętnicy środkowej siatkówki nie powoduje całkowitej ślepoty, ponieważ małe naczynia wychodzące z tarczy nerwu wzrokowego zwykle umożliwiają zachowanie perfuzji niewielkiego obszaru siatkówki położonego nosowo, stąd oszczędzenie widzenia w części skroniowego pola widzenia. Podobnie jak w przypadku niedrożności gałęzi tętnicy siatkówki, niedrożność tętnicy środkowej siatkówki często ma etiologię zatorową (w 50% przypadków); może jednak być również spowodowana przez olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic. U około 17% populacji występuje tętnica rzęskowo-siatkówkowa. Jest zaopatrywana bezpośrednio przez krążenie naczyniówkowe i często zasila plamkę; jej niedrożność może zatem prowadzić do utraty widzenia centralnego. Z kolei w przypadku niedrożności tętnicy środkowej siatkówki dzięki obecności tętnicy rzęskowo-siatkówkowej może zostać zachowane widzenie centralne.

Zatorowość w niedrożności tętnicy siatkówki może być wywołana zatorem złożonym ze zwapnień, cholesterolu (blaszki Hollenhorsta) lub mieszaniny płytek i włóknika. Zatory uwapnione mają skłonność do umiejscowienia w obrębie tarczy lub w jej pobliżu; wyglądają jak białe kule i wydają się większe niż naczynie, które zamykają; nie ulegają rozpuszczeniu. Zwykle pochodzą z zastawki dwudzielnej lub aortalnej. Błaszki Hollenhorsta lokalizują się w miejscach podziału tętnic siatkówki, wyglądają jak odbityskujące żółte okruchy, mogą nieznacznie przemieszczać się pod wpływem delikatnego ucisku gałki ocznej. Ostatecznie ulegają rozdrobnieniu i znikają. Pochodzą z owrzodzonych blaszek miażdżycowych w miejscu podziału tętnicy szyjnej wspólnej lub w proksymalnej części aorty. Zatory płytkowo-włóknikowe mają kolor żółtawy, nie świecą i ulegają szybkiemu rozpadowi, mogą przeciskać się przez naczynia i wywodzą się z owrzodzonych blaszek miażdżycowych.

Pacjenci z niedrożnościami tętnic siatkówki muszą być pilnie skierowani do okulisty w celu podjęcia próby przywrócenia prawidłowego przepływu krwi za pośrednictwem paracentezy, masażu gałki ocznej, podawania acetazolamidu, wdychania mieszaniny tlenu i dwutlenku węgla lub rozważenia podania tkankowego aktywatora plazminogenu. Jeżeli naczynie udrożniło się w momencie, w którym pacjent jest poddawany badaniu, leczenie nie jest potrzebne. Jeżeli występuje przymglony obrzęk komórek zwojowych, rokowanie na ogół jest niekorzystne. We wszystkich niedrożnościach tętnic siat-

kówki należy wziąć pod uwagę czynniki ryzyka zatorowości i zmian zakrzepowych.

Niedrożność tętnicy ocznej powoduje całkowitą tożstronną bezbolesną ślepotę oraz znaczący zamglony obrzęk, często bez wiśniowej plamki, ponieważ niedokrwienie dotyczy również naczyniówki. U osób starszych należy podejrzewać olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic.

Dziedziczny zanik nerwu wzrokowego Lebera

Dziedziczny zanik nerwu wzrokowego Lebera, choroba wynikająca z mutacji punktowej mitochondrialnego DNA, zwykle występuje u młodych mężczyzn, ale może pojawić się również u kobiet i u osób w różnym wieku. W przypadkach typowych przejawia się ostrym lub podostрым niebolesnym jednostronnym upośledzeniem widzenia. W badaniu przedmiotowym w ostrym okresie choroby warstwa włókien nerwowych położona okołobrodawkowo może wyglądać na obrzękłą, a tętnice o małej średnicy wychodzące od głównych tętnic siatkówki w pobliżu tarczy nerwu wzrokowego mogą wyglądać na teleangiektazje (mikroangiopatia). W angiografii fluoresceinowej nie obserwuje się wybarwienia tarczy nerwu wzrokowego ani naczyń. Obrzęk włókien nerwowych i teleangiektazje można zaobserwować w okresie przedobjawowym oraz bezpośrednio po upośledzeniu wzroku. W ciągu kilku tygodni obrzęk warstwy włókien nerwowych i teleangiektazje są zastępowane przez zanik nerwu wzrokowego. W 25% przypadków zdarza się jednoczesne zajęcie drugiego oka. Obustronne zajęcie nerwów wzrokowych może przebiegać bez względnego dośrodkowego zaburzenia odruchów źrenic na światło; może też być mniej oczywiste, zwłaszcza jeżeli nie obserwuje się obrzęku warstwy włókien nerwowych ani mikroangiopatii; pacjentów tych można błędnie odesłać jako osoby z czynnościowym upośledzeniem widzenia. Za 95% przypadków choroby odpowiadają trzy mutacje punktowe (substytucje) w pozycjach 3460, 14484 i 11778 DNA genomu mitochondrialnego. U mniejszości pacjentów dochodzi następnie do odłożonej w czasie poprawy sprawności wzroku; najczęściej ma to miejsce u osób z mutacją w pozycji 14484, a najrzadziej u osób z mutacją w pozycji 11778. U niektórych pacjentów może występować zespół przedwczesnych pobudzeń w sercu, u innych natomiast objawy mogą przypominać SR.

Jeszcze inną przyczyną opisywanych zaburzeń wzroku jest rzadko występujący złośliwy glejak nerwu wzrokowego u osób dorosłych, którego objawy mogą również rozpoczynać się w sposób ostry i nie ustępują.

UPOŚLEDZENIE WZROKU O OSTRYM POCZĄTKU I Z TOWARZYSZĄCĄ BOLESNĄ OFTALMOPLĘGIĄ

Udar przysadki mózgowej może przebiegać w sposób ostry lub podostрым. Jest spowodowany krwotokiem lub zawałem i obrzękiem guza położonego w obrębie siódła tureckiego lub nadsiodłowo, z uszkodzeniem skrzyżowania wzrokowego, jednej lub obu zatok jamistych, pnia mózgu albo z zajęciem przestrzeni podpajęczynówkowej. Może powodować upośledzenie widzenia połączone z silnym bólem głowy okolicy czołowej, zapaleniem opon mózgowo-rdzeniowych, napadami padaczkowymi, niewydolnością kory nadnerczy, wyciekami PMR z nosa i utratą przytomności w zależności od lokalizacji, w której rozprzestrzenia się obrzęk lub krwawienie. Nerw III jest położony najbardziej przyśrodkowo i ze względu na bliskie sąsiedztwo przysadki mózgowej jest w największym stopniu narażony na ucisk. Udar przysadki należy podejrzewać, jeżeli u pacjenta z wywiadem w kierunku silnego bólu głowy, po którym nastąpiła utrata przytomności, stwierdza się w badaniu dna oka zanik tarcz nerwów wzrokowych

o charakterze pasmowatym lub w kształcie muszki. Powrót ruchomości gałek ocznych po wystąpieniu oftalmoplegii wtórnej do udaru przysadki jest wyraźniejszy niż poprawa w zakresie upośledzenia widzenia, aczkolwiek może też dojść do nieprawidłowej regeneracji nerwów.

BOLESNA OFTALMOPLEGIA BEZ UPOŚLEDZENIA WZROKU

Tętniaki tętnic mózgowych

Bolesna oftalmoplegia może być objawem kilku zagrażających życiu zespołów klinicznych; należy je odróżniać od samoograniczających się stanów chorobowych. *Tętniaki* zlokalizowane w miejscu połączenia tętnicy łączącej tylnej i tętnicy szyjnej wewnętrznej często powodują ostre, odosobnione bolesne porażenie nerwu III u osób dorosłych; wynika ono z powiększenia tętniaka lub jego pęknięcia. Stan ten powoduje również porażenie nerwu III obejmujące źrenicę. Pacjenci mogą skarżyć się na uogólniony ból głowy, tożsamy ból w okolicy oczodołu, ból okolicy czołowej lub nawet objawy podrażnienia opon mózgowo-rdzeniowych. W każdym przypadku ostrego porażenia nerwu III u osoby dorosłej należy podjąć działania diagnostyczne w celu wykluczenia tętniaka tętnicy łączącej tylnej, chyba że porażenie czynności ruchowych jest całkowite, a źrenica jest oszczędzona (tzn. jej szerokość i reaktywność jest taka sama, jak źrenicy po drugiej stronie). W przypadku częściowego porażenia czynności ruchowych nerwu III z całkowitym oszczędzeniem czynności źrenicy oraz całkowitego porażenia czynności ruchowych nerwu III ze względnym oszczędzeniem czynności źrenicy konieczne jest wykluczenie tętniaka. Odosobniona poszerzona lub niereagująca na światło źrenica z bólem głowy lub bez niego nie wynika z obecności tętniaka, jest natomiast objawem *tonicznej źrenicy Adiego*, narażenia na leki atropinopodobne lub stanowi wewnątrzpochodną nieprawidłowość tęczęwki.

Po kilku miesiącach od wystąpienia oftalmoplegii wtórnej do tętniaka może dojść do poprawy czynności; zwykle rozwijają się cechy *nieprawidłowej regeneracji nerwu III*. Jest ona spowodowana nieprawidłową reinerwacją poszczególnych mięśni zaopatrywanych przez nerw III po urazowym lub uciskowym uszkodzeniu jego aksonów na przebiegu nerwu. Na przykład mięsień dźwigacz powieki otrzymuje włókna, które początkowo unerwiały mięśnie proste dolny i przysiódkowy. Wskutek tego podczas pobudzenia tych mięśni w celu wykonania ruchu gałką oczną w dół lub jej przywiedzenia dochodzi do równoczesnego pobudzenia mięśnia dźwigacza powieki górnej i powieka się unosi. Podobnie ze względu na nieprawidłową reinerwację zwieracza źrenicy może dochodzić do zwężenia źrenicy podczas spojżenia w dół lub przywiedzenia gałki ocznej.

Oftalmoplegia cukrzycowa

Odosobnione ostre, bolesne porażenie nerwu III, IV lub VI albo zdecydowanie rzadziej połączenie porażenia wszystkich tych nerwów, może być spowodowane oftalmoplegią cukrzycową. W rzeczywistości oftalmoplegia cukrzycowa może być nawet pierwszym objawem cukrzycy. Ból może być silny i może poprzedzać oftalmoplegię, towarzyszyć jej lub wystąpić po niej. Ból nie jest pomocny w odróżnianiu oftalmoplegii cukrzycowej od spowodowanej tętniakami i może utrzymywać się od kilku dni do 3 tygodni. Powrót do zdrowia po wystąpieniu oftalmoplegii cukrzycowej zajmuje 3–4 miesiące. Jeżeli osoba dorosła nie wraca do zdrowia po 3–4 miesiącach, konieczne jest podjęcie badań diagnostycznych. Oftalmoplegia cukrzycowa rzadko występuje u dzieci; jeżeli do niej dojdzie, konieczne są dokładne badania diagnostyczne. U pacjentów może wystąpić kilka rzutów oftalmoplegii cukrzycowej, które mogą obejmować rozmaite połącze-

nia uszkodzeń nerwów III, IV i VI. Jeżeli oftalmoplegia cukrzycowa obejmuje nerw III, niezbędne jest jej odróżnienie od oftalmoplegii spowodowanej tętniakami. Chociaż oftalmoplegia cukrzycowa ma skłonność do oszczędzania źrenicy, znaczenie diagnostyczne ma jedynie całkowite oszczędzenie źrenicy przy jednoczesnym całkowitym porażeniu czynności ruchowych nerwu III. Po epizodzie oftalmoplegii cukrzycowej nigdy nie dochodzi do nieprawidłowej reinerwacji w obrębie nerwu III.

Rozwarstwienie tętnicy szyjnej wewnętrznej

Rozwarstwieniu tętnicy szyjnej wewnętrznej mogą towarzyszyć ból w obrębie szyi, gardła, ucha, oka lub czoła, szmer nad tętnicą, zaburzenia smaku, pozazwojowe uszkodzenie współczulnego unerwienia źrenicy, niedrożność tętnicy siatkówki oraz udar mózgu. Jeżeli rozwarstwienie rozszerza się na odcinek tętnicy w zatoce jamistej, może wystąpić oftalmoplegia spowodowana uciśnięciem nerwów czaszkowych.

Nieprawidłowości zatoki jamistej

Tętniaki w zatoce jamistej mogą powodować ostry, przewlekły lub epizodyczny ból w zakresie unerwienia nerwu trójdzielnego. Mogą również powodować porażenia nerwu VI, III albo pozazwojowe porażenie współczulnego unerwienia oka. *Przetoki szyjno-jamiste*, które drenują krew w kierunku tylnym (przeciek powodujący błądź oka), mogą objawiać się bolesnymi porażeniami nerwów III, IV lub VI; nie powodują jednak poszerzenia naczyń twardówki, typowego dla innych przetok tętniczo-jamistych. W przetoce powodującej błądź oka ból może poprzedzać porażenia nerwów czaszkowych nawet o miesiące.

Zatoka jamista i oczodoł mogą być naciekane przez raki nosogardła, inne nowotwory złośliwe zatok i podstawy czaszki, chłoniaki, białaczkę, choroby komórek Langerhansa i procesy zapalne.

Uciśnięcie nerwu III wynikające z uszkodzenia w obrębie zatoki jamistej może oszczędzać włókna prowadzące do zwieracza źrenicy, co powoduje wystąpienie porażenia nerwu III z oszczędzeniem źrenicy.

Zapalenie tętnicy skroniowej

Zapalenie tętnicy skroniowej może powodować dwojenie wskutek uszkodzenia nerwów czaszkowych, mięśni zewnętrznych gałki ocznej, przemijającego niedokrwienia pnia mózgu lub udaru mózgu. Ból jest spowodowany tkliwością okolicy tętnicy skroniowej, niedokrwieniem owłosionej skóry głowy, chromaniem żuchwy lub niedokrwieniem oka. U każdego pacjenta w wieku powyżej 50 lat, który zgłasza się z powodu bólu głowy, upośledzenia widzenia lub podwójnego widzenia, należy wykluczyć zapalenie tętnicy skroniowej. Bolesna oftalmoplegia może być spowodowana również innymi zapaleniami naczyń, mianowicie ziarniakowatością z zapaleniem wielu naczyń (ziarniakowatością Wegenera) lub guzkowym zapaleniem tętnic.

Zakażenie

Mukormykoza nosowo-mózgowa, obserwowana u chorych na cukrzycę z kwasica ketonową lub u osób z upośledzoną odpornością, jest zakażeniem grzybiczym, które szerzy się z zatok przynosowych do oczodołu, zatoki jamistej i mózgu. Może rozprzestrzeniać się drogą naczyń krwionośnych i powodować martwicę powiek oraz zawartości oczodołu, ze ślepotą, bólem, wytrzeszczem i oftalmoplegią. Wewnątrz jamy nosowej można zauważyć czarną plamę martwicy. Bolesna oftalmoplegia może być również spowodowana kiłą, boreliozą, gruźlicą i przewlekłym grzybiczym zapaleniem opon mózgowo-rdzeniowych.

Bolesne porażenie nerwów III, IV lub VI może towarzyszyć półpaścowi w zakresie nerwu V lub następować po nim. Może temu

towarzyszyć nerwoból popółpaścowy, a jeżeli zajęty był nerw III, także nieprawidłowa reinerwacja.

Rozrost nowotworu wzdluż nerwów

Guzy te rozrastają się wzdluż nerwów czuciowych w obrębie twarzy, powodując przewlekły, stały ból twarzy, mrowienie i dyzestezie. Może do tego dojść po wycięciu raka kolczystokomórkowego, a niekiedy również raka płaskonabłonkowego lub czerniaka. W razie rozprzestrzeniania się procesu w głąb zatoki jamistej mogą wystąpić objawy porażenia ruchowych nerwów czaszkowych i oftalmoplegia.

Zespół Tolosa-Hunta

Bolesny zespół oftalmologiczny, znany jako zespół Tolosa-Hunta jest idiopatycznym, przypuszczalnie ziarniakowatym zapaleniem zatoki jamistej; jest to rozpoznane z wykluczenia. Daje objawy w postaci drążącego bólu, drętwienia i parestezji w zakresie unerwienia nerwu trójdzielnego z tożsronnym niedowładem jednego lub kilku nerwów galkoruchowych. Ma przebieg nawracająco-zwalniający, co w połączeniu z wyraźną poprawą w odpowiedzi na podawane doustnie kortykosteroidy w dużych dawkach jest traktowane jako cecha diagnostyczna tego zespołu. W kolejnych doniesieniach stwierdzano jednak, że guzy i nacieki zapalne mogą mieć taką samą symptomatologię. W MR w około połowie przypadków zespołu Tolosa-Hunta stwierdza się powiększenie zatoki jamistej. Należy przeprowadzić szeroko zakrojone badania pomocnicze, których celem powinno być wykluczenie chłoniaka, pierwotnych i przerzutowych guzów zatoki jamistej, choroby związanej z IgG-4, kily, gruźlicy oraz chorób przebiegających z naciekami, takich jak sarkoidoza.

WYWIAD UKIERUNKOWANY

Zaburzenia widzenia mogą wystąpić w przebiegu rozmaitych uszkodzeń zlokalizowanych w dowolnym miejscu drogi wzrokowej. W celu określenia przyczyny upośledzenia widzenia należy określić na podstawie wywiadu, czy dolegliwość jest przemijająca, czy postępująca. Kluczowe pytania, które należałoby zadać, wymieniono w tabeli 9.6. Następnie należy wykorzystać badanie przedmiotowe do zlokalizowania patologii i zawężenia listy potencjalnych rozpoznań.

BADANIE PRZEDMIOTOWE

W tabeli 9.7 przedstawiono niezbędne elementy kompletnego badania neurookulistycznego.

OSTROŚĆ WZROKU

Jeżeli ostrość wzroku, oceniana z użyciem tablicy Snellena, nie poprawia się po korekcie lub po spojrzeniu przez dziurkę w papierze, należy użyć *siatki Amslera* do oceny możliwej patologii płamki. W badaniu tym pacjent spogląda na kartę z wydrukowaną przecinającą się siatką linii, skupiając wzrok na położonym centralnie punkcie fiksacji i oceniając, czy linie są widziane jako proste (jeżeli zachodzi potrzeba, można użyć okularów do blizy). Kiedy na siatkę Amslera patrzy się z odległości 30 cm, każdy kwadrat siatki ma szerokość jednego stopnia. Jeżeli linie wydają się wygięte, skręcone lub poprzerywane (metamorfozy), u pacjenta występuje choroba płamki. Po obróceniu siatki o 180 stopni wokół punktu fiksacji otrzymuje się mapę, na podstawie której można ustalić lokalizację uszkodzenia w płamce względem środka dołka; rozmiar tarczy nerwu wzrokowego w poziomie to w tej skali około 5 stopni. Ubytki w siatce sugerują uszkodzenie neuronalne. Na chorobę płamki wskazuje przedłużony czas powrotu widzenia po narażeniu na jaskrawe światło, wyrażony czasem, który upływa do przeczytania jednej linii niżej, w porównaniu

TABELA 9.6

Kluczowe pytania w ocenie zaburzeń widzenia

- Czy upośledzenie widzenia dotyczy jednego oka czy obu oczu?
- Jaki jest przebieg zaburzeń widzenia w czasie?
- Czy upośledzenie widzenia wiąże się z bólem? Jeśli tak, gdzie i w jakich okolicznościach?
- Jakie jest tempo powrotu sprawności widzenia?
- Czy dolegliwości zależą od określonych okoliczności?
- Czy występują zniekształcenia obrazu?
- Czy oko jest zaczerwienione lub czy występuje wrażenie obecności ciała obcego w oku?
- Czy epizod był poprzedzony błyskami świetlnymi lub przemieszczającymi się plamami?
- Czy występują jakiegokolwiek cechy polimialgii reumatycznej lub olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic?
- Czy występują jakieś zaburzenia endokrynne?
- Czy pacjent jest dobrze odżywiony?
- Czy w rodzinie nie występowały choroby oka?
- Czy dolegliwości są wyraźniejsze w ciągu dnia czy w nocy?
- Jakie leki przyjmuje pacjent?

z najlepszą ostrością wzroku po minucie wpatrywania się w światło; za istotną przyjmuje się różnicę powyżej 30 sekund między oczami.

WIDZENIE BARWNE

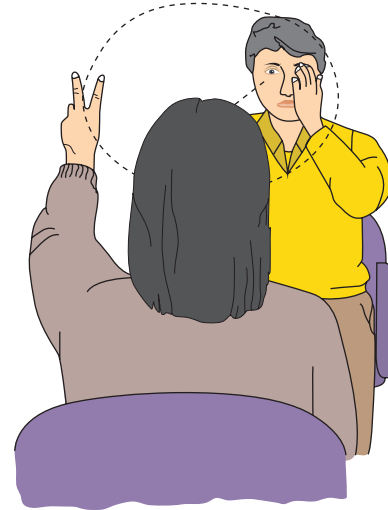
Względne nasycenie koloru i poczucie jaskrawości barw są przydatne do odróżniania neuropatii nerwu wzrokowego od choroby płamki w jednostronnym upośledzeniu widzenia; sprawność ta jest zachowana w zaburzeniach siatkówki i upośledzona w neuropatii nerwu wzrokowego. Częste postacie dziedziczne ślepoty barw oszczędzają nasycenie kolorem. Neuropatie nerwu wzrokowego o etiologii uciskowej lub zapalnej zmniejszają ogólne poczucie jaskrawości i koloru. Zmniejszone nasycenie koloru można wyjaśnić pacjentom, pytając o kolor dzinsów po wielokrotnym praniu. Jaskrawość i nasycenie koloru mogą wydawać się takie same w obu oczach w jednostronnej niedokrwiennej neuropatii nerwu wzrokowego, ponieważ ma ona tendencję do zajmowania nerwu wzrokowego w sposób ogniskowy, jak w przypadku altitudinalnego ubytku w dolnej części pola widzenia; poczucie koloru i jaskrawości będzie jednak zmniejszone w obszarze zajęтым ubytkiem pola widzenia. W niedowidzeniu połowicznym nasycenie kolorem i jaskrawość będą zmniejszone w części pola widzenia zajętej przez ubytek, podobnie będzie w mroczku centrocekalnym w przebiegu zapalenia nerwu wzrokowego. W odróżnianiu neuropatii nerwu wzrokowego od uszkodzenia płamki przydatna jest ocena widzenia barwnego za pomocą kolorowych tablic, np. tablic *American Optical Hardy-Rand-Rittler* (AO-HRR). Choroby płamki oszczędzają widzenie barwne (wyjątkiem są rzadkie dystrofie czopków i dziedziczne zaburzenia widzenia barw), podczas gdy w neuropatii nerwów wzrokowych zaburzenia widzenia barw poprzedzają upośledzenie ostrości wzroku.

POLA WIDZENIA

Ocenę pól widzenia przeprowadza się metodą konfrontacyjną. Pacjent zasłania jedno oko, a następnie wpatruje się w nos badającego

TABELA 9.7		Elementy badania neurookulistycznego
Ostrość wzroku	<ul style="list-style-type: none"> Ocena ostrości wzroku z użyciem tablicy Snellena Siatka Amslera służąca do wykrywania metamorfopsji (zniekształceń linii prostych), które sugerują chorobę siatkówki 	
Widzenie barwne	<ul style="list-style-type: none"> Tablice AOHRR Porównanie widzenia barw Poszukiwanie asymetrii widzenia kolorów lub nasycenia koloru czerwonego Zmniejszone nasycenie koloru sugeruje uszkodzenie nerwu wzrokowego 	
Badanie pól widzenia metodą konfrontacyjną	<ul style="list-style-type: none"> Przeprowadzane w każdym oku oddzielnie 	
Żrenice	<ul style="list-style-type: none"> Odnotowanie średnicy w ciemności i w oświetleniu dziennym Odnotowanie reakcji na światło Wykonanie testu kołyszącego się światła w poszukiwaniu względnego dośrodkowego zaburzenia odruchu źrenicy na światło 	
Badanie zewnętrznych części narządu wzroku	<ul style="list-style-type: none"> Poszukiwanie opadnięcia powieki lub wytrzeszczu Poszukiwanie przekrwienia spojówek Osluchiwanie naczyń w poszukiwaniu szmeru Badanie w kierunku tkiwości tętnicy skroniowej 	
Ruchomość gałek ocznych	<ul style="list-style-type: none"> Sprawdzenie ograniczeń ruchów gałek ocznych, obecności forii lub tropii, nieprawidłowych sakad, nieprawidłowych ruchów podążania, oczopląsu, oczopląsu optokinetycznego 	
Badanie dna oka (oftalmoskopia)	<ul style="list-style-type: none"> Oglądanie dna oka w poszukiwaniu patologii nerwu wzrokowego i siatkówki 	

z odległości 1–2 m; jest proszony o opisanie tego, co widzi, lub zgłoszenie, że nie widzi określonej części obrazu (ryc. 9.5). Badający może mrugać okiem, wystawiać język, unosić brwi, uśmiechać się lub marszczyć brwi; w ten sposób można wykryć nieznaczne ubytki w centralnych częściach pola widzenia. Następnie pacjent utrzymuje wzrok na nosie badającego, który prosi o liczenie palców w czterech kwadrantach pola widzenia, umieszczając palce po przekątnej w kwadrantach około 30–45 cm od punktu fiksacji. Jeżeli badany nie widzi palców, badający przesuwa palce w kierunku linii środkowej w płaszczyźnie pionowej, sprawdzając obecność pionowego „schodka”, jak w niedowidzeniu połowicznym. Po sprawdzeniu „schodków” w płaszczyźnie pionowej można ich poszukiwać w poziomie. Można wykorzystać również kolorowe przedmioty do sprawdzenia granicy pola widzenia w poziomie i w pionie. Do uchwycenia drobnych ubytków można wykorzystać obustronną jednoczesną prezentację bodźca. Do oceny pola widzenia u pacjentów leżących można wykorzystać wskaźnik laserowy i punkt fiksacji na kawałku taśmy w celu stworzenia zaimprovizowanego ekranu. U dzieci lub dorosłych, którzy mają trudności z fiksacją wzroku, podtrzymuje się głowę rękami,



RYCINA 9.5. Technika badania pól widzenia: Badający siedzi w odległości 1–2 m od pacjenta i poleca badanemu dokładne zasłonięcie jednego oka i spoglądanie drugim okiem na nos badającego. Szybko następującymi po sobie ruchami należy pokazać we wszystkich czterech kwadrantach jeden, dwa lub pięć palców. Następnie należy zmienić oko badane. (Zaadaptowano z: Marshall R, Mayer S. *On Call Neurology*. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 2007).

a palce umieszcza się w skroniowych częściach pól widzenia, by wykryć niedowidzenie połowiczne.

ŻRENICE

Odnotowuje się kształt i średnicę źrenicy podczas skupiania wzroku na odległym celu w pokoju zaciemnionym i w świetle dziennym. Kontroluje się także zwawość reakcji źrenicy na światło i na spojrzenie do blizy; wykonuje się również badanie kołyszącym się źródłem światła. Jeżeli źrenica jest zniekształcona, badanie w lampie szczelinowej lub za pomocą lupy może ujawnić zrosty tęczówki z soczewką, uszkodzenie zwieracza źrenicy lub uszkodzenie beleczkowania. Wykorzystanie latarki jako źródła oświetlenia przyłożonego do powieki od strony dolno-skroniowej przy otwartym oku i w zaciemnionym pomieszczeniu przeświecła gałkę oczną i ujawnia czerwony odbłask w źrenicy. W uszkodzeniach pourazowych, pooperacyjnych lub zapalnych sama tęczówka również może przeświecać, ujawniając umiejscowienie uszkodzenia.

Względne dośrodkowe zaburzenie odruchu źrenicy na światło wynika z uszkodzenia nerwu wzrokowego jednego oka lub z niesymetrycznej obustronnej neuropatii nerwów wzrokowych; objaw ten najłatwiej ujawnić w teście kołyszącego się światła. Objawu tego nie stwierdza się, jeżeli problem leży w nieprzejrzystości elementów przejrzystych oka, umiarkowanej retinopatii lub jeżeli upośledzenie widzenia ma charakter nieorganiczny. Może w niewielkim nasileniu występować w prostym niedowidzeniu z nieużywania oka (amblyopii). W teście tym promień światła z latarki jest przesuwany z jednego oka na drugie nieco poniżej osi widzenia, podczas gdy badany wpatruje się w odległy cel w zaciemnionym pokoju. Zwężenie źrenicy powinno być takie samo przy oświetleniu każdego oka. Jeżeli jednak oświetlane jest oko, po stronie którego występują zaburzenia czynności nerwu wzrokowego, źrenica zwęża się bardziej leniwie, w mniejszym stopniu i w sposób mniej trwały w odpowiedzi na światło w porównaniu z okiem prawidłowym po drugiej stronie. Test wypada dodatnio, jeżeli źrenica rozszerza się lub jeżeli początkowe jej zwężenie jest wolniejsze niż źrenicy drugiego oka. Względne

dośrodkowe zaburzenie odruchu źrenicy na światło można ocenić ilościowo, umieszczając przed okiem zdrowym filtr neutralny o coraz większej gęstości, aż do momentu wyrównania reakcji obu źrenic. W uszkodzeniach czysto dośrodkowych źrenice są równej szerokości, ze względu na połowicze skrzyżowanie informacji biegnącej do śródmózgowia z równym pobudzeniem ośrodkowym poprzez oba nerwy III. W związku z tym, jeżeli jedna źrenica nie reaguje na światło wskutek zaburzenia ośrodkowego, można zaobserwować reakcję drugiej podczas wykonywania wspomnianego testu.

BADANIE ZEWNĘTRZNYCH ELEMENTÓW NARZĄDU WZROKU

Na dokładne poznanie zaburzeń widzenia ma również wpływ badanie szpar powiekowych, powiek i brwi. U zdrowej osoby dorosłej powieka górna przesłania 1–2 mm rąbka rogówki, a powieka dolna dotyka dolnej części rąbka rogówki. Brwi są rozmieszczone symetrycznie na brzegu nadoczołowym. W przypadku jednostronnego lub asymetrycznego niedowładu mięśni twarzy szpara powiekowa będzie szersza po stronie słabszego mięśnia okrężnego oka. Jeżeli brew pacjenta znajduje się poniżej brzegu nadoczołowego i jednocześnie szpara powiekowa po tej stronie jest wąska, mamy do czynienia z kurczem powiek. Może to wskazywać na próbę zniwelowania dwojenia, nieprawidłową reinerwację nerwu twarzewego, połowiczy kurcz twarzy lub miokimie twarzy. Jeżeli brew jest uniesiona po stronie węższej szpary powiekowej, jest prawdopodobnie umyślnie unoszona w celu skompensowania opadania powieki.

Szerokość szpary powiekowej mierzy się za pomocą linijki. U pacjenta, który spogląda na źródło światła, mierzy się odległość od powieki górnej do odbicia światła w rogówce (*marginal reflex distance 1*, MRD 1); w warunkach prawidłowych wynosi ona około 4,5 mm. Odległość od odbicia światła w rogówce do powieki dolnej to MRD 2; w warunkach prawidłowych wynosi około 5,5 mm. Suma MRD 1 i MRD 2 jest równa szerokości szpary powiekowej i u osób zdrowych wynosi około 10 mm. Pomiar MRD wprowadzono, aby uwzględnić wpływ wrodzonych i nabytych nieprawidłowości powieki dolnej na szerokość szpary powiekowej i skupić się na zaburzeniach czynności dźwigacza powieki górnej. W przypadku niedowładu dźwigacza powieki górnej, jeżeli górna powieka przesłania odbicie światła w rogówce, MRD 1 ma wartość ujemną. W odciągnięciu powieki i w wytrzeszczu, np. w chorobie Gravesa-Basedowa albo w guzach oczodołu, MRD są zwiększone; we wpadnięciu gałki ocznej MRD są zmniejszone. W porażeniu unerwienia współczulnego z niedowładem mięśnia Müllera mniejsza jest zarówno MRD 1, jak i MRD 2 (mięsień ten jest w powiece górnej i dolnej). Aby zmierzyć czynność mięśnia dźwigacza powieki, należy przycisnąć brew do brzegu nadoczołowego kciukiem i zmierzyć przemieszczenie powieki górnej od spojrzenia w dół do spojrzenia ku górze. Prawidłowa wartość to około 15 mm. Zmniejszona czynność tego mięśnia oznacza niedowład dźwigacza powieki górnej, spotykany w porażeniu nerwu III, miastonii, miopatiach mitochondrialnych oraz we wrodzonym opadaniu powiek. Najczęstszą przyczyną nabytego opadnięcia powieki u osób dorosłych jest rozjęście się rozciągniętego dźwigacza powieki górnej; czynność mięśnia dźwigacza powieki górnej jest w tym przypadku niezaburzona.

Względnie płytsze osadzenie gałek ocznych w oczodołach można ocenić, prosząc pacjenta o odchylenie się do tyłu na krześle i spoglądając sponad głowy pacjenta na jego nos w poszukiwaniu względnego wytrzeszczu lub wpadnięcia gałki ocznej. Dzięki umieszczeniu linijki w płaszczyźnie poziomej na wysokości odbicia źródła światła w jednym oku, gdy pacjent spogląda przed siebie, można wykryć nieprawidłowości wzajemnego ustawienia gałek ocznych w pionie, jak np. w wieloodłamowym złamaniu stropu oczodołu lub w nie-

mym zespole zatoki, w którym dochodzi do obniżenia stropu zatoki szczękowej.

RUCHOMOŚĆ GAŁEK OCZNYCH

Badanie ruchomości gałek ocznych rozpoczyna się od oceny równoległości ustawienia gałek ocznych za pomocą testu przesłaniania. Pacjent siedzi w wygodnej pozycji i skupia wzrok na odległym celu, patrząc na wprost; badający przesłania jedno oko pacjenta i obserwuje drugie oko w poszukiwaniu ruchu fiksacji. Jeżeli występuje *ruch ponownego fiksowania* wzroku, pacjent ma odchylenie osi gałki ocznej określane jako *tropia*. Jeżeli obserwowane oko przemieszcza się w stronę nosa, oznacza to, że było ono względnie odchyłone na zewnątrz w porównaniu z prawidłową fiksacją (*egzotropia*). Jeżeli obserwowane oko odchyła się w stronę przeciwną niż nos, było wcześniej przemieszczone dośrodkowo (*ezotropia*). Jeżeli oko przesuwają się w dół, jest to *hipertropia*, a jeżeli w górę – *hipotropia*. Jeżeli obserwowane oko nie porusza się, oznacza to, że jest ustawione równoległe do drugiego oka i skupione na odległym celu. Następnym krokiem do przesłonięcia drugiego oka i ponowna obserwacja w kierunku tropii. Test można przeprowadzać również przy spojrzeniu we wszystkich podstawowych kierunkach w celu ujawnienia deficytu w zakresie ruchomości. Na przykład u pacjenta, który skarży się na wystąpienie dwojenia o niedawnym początku i ma ezotropię w pierwotnym kierunku spojrzenia, zwiększającą się przy spojrzeniu w prawo i zmniejszającą się lub ustępującą przy spojrzeniu w lewo, występuje porażenie prawego mięśnia prostego bocznego, które może wynikać z porażenia nerwu VI prawego.

Kolejnym krokiem jest sprawdzenie możliwych utajonych zaburzeń wzajemnego ustawienia gałek ocznych (określanych mianem *forii*) z użyciem testu naprzemiennego przesłaniania oczu. U pacjenta, który skupia wzrok na odległym celu, badający przesłania jedno oko, a następnie szybko i kilkakrotnie przesłania naprzemiennie jedno lub drugie oko, poszukując ruchu nieprzesłoniętego oka. Jeżeli nieprzesłonięte oko porusza się w stronę nosa, pacjent ma *egzoforię*, a drugie oko będzie zachowywać się w ten sam sposób. Jeżeli oko przemieszcza się w kierunku skroni, występuje *ezoforia*. Forie mogą być przewyciężane przez pacjenta dzięki mechanizmowi fuzji, ale mogą ujawnić się jako tropie wskutek zmęczenia, spożycia alkoholu, przyjmowania leków lub w podeszłym wieku. Zdrowy pacjent może mieć niewielką egzoforię przy spojrzeniu do dali i do bliży. Z kolei występowanie ezoforii do dali lub bliży jest zawsze objawem albo wrodzonej skłonności do zez, albo dysfunkcji unerwienia bądź mięśni. Forie i tropie, które mają mniej więcej ten sam zakres w różnych kierunkach spojrzenia i przy fiksowaniu drugiego oka, są określane mianem odchyłań towarzyszących. Towarzyszące tropie poziome stwierdza się zwykle u pacjentów, u których w dzieciństwie występował zez. Odchylenia, które różnią się zakresem w zależności od kierunku spojrzenia, są traktowane jako nietowarzyszące (porażenne) i są objawem uszkodzenia mięśni lub dysfunkcji neuronalnej. Forie nietowarzyszące mogą poprzedzać tropie w miarę rozwoju procesu patologicznego. Na przykład porażenie nerwu VI prawego we wczesnym okresie może powodować ezoforię przy spojrzeniu w prawo zanim ujawni się tropia z podwójnym widzeniem. Z prawa Herringa, mówiącego o równym unerwieniu agonistycznych mięśni zewnętrznych gałek ocznych, wynika, że odchylenie jest największe przy fiksacji okiem porażonym, dlatego w odchyleniu gałki ocznej spowodowanym niedowładem mięśni zewnętrznych ruch w celu ponownego uzyskania fiksacji będzie największy, jeżeli fiksuje oko dotknięte niedowładem.

Następnym krokiem w ocenie ruchomości gałek ocznych jest prośba o poruszanie gałkami ocznymi w każdym z ośmiu kierunków spojrzenia i poszukiwanie opóźnień w ruchu gałki ocznej. Ruchy przy

obu oczach otwartych to ruchy wodzenia (*versio*); bada się również ruch każdego oka oddzielnie (*ductio*). Badanie każdego oka oddzielnie daje większy zakres ruchomości gałki ocznej niż badania ruchów wodzenia. Można mierzyć zakres ruchomości za pomocą linijki lub oceniać ograniczenie ruchomości podczas badania ruchu jednej gałki ocznej w skali 4-punktowej, w której 4 oznacza brak ruchu. Wzorzec upośledzenia ruchomości gałek ocznych może wskazywać na uszkodzenie neurogenne (np. uszkodzenie nerwu III lub VI), porażenie międzyjądrowe lub uszkodzenie miogenne, ze względnie symetrycznym obustronnym ograniczeniem ruchów we wszystkich kierunkach wraz z opadnięciem powiek i oszczędzeniem źrenic jak w miopatii mitochondrialnej lub w dziedzicznej autosomalnie dominująco dystrofii oczno-gardłowej. Obserwowana odosobniona niemożność uniesienia gałki ocznej w odwiedzeniu, naśladująca niedowład mięśnia prostego górnego, jest prawdopodobnie wywołana chorobą Gravesa-Basedowa, w której doszło do zwłóknienia tożstronnego mięśnia prostego dolnego, co z kolei prowadzi do ograniczenia ruchomości mięśnia prostego górnego. W odosobnionym niedowładzie mięśnia prostego dolnego najbardziej prawdopodobnym rozpoznaniem jest miastenia. Jeżeli niedowład mięśnia prostego dolnego występuje w połączeniu z innymi objawami neurologicznymi lub wskutek ostrych zaburzeń czynności układu nerwowego, należy podejrzewać udar mózgu lub guz w śródmózgowiu, obejmujący dogłową część jądra nerwu III, w której znajduje się podjądro do mięśnia prostego dolnego. Oko, które nie jest w stanie unieść się w przywiedzeniu z powodu pozornego niedowładu mięśnia skośnego dolnego, widuje się w zespole osłonki ścięgna Browna. Jest to wrodzona wada osłonki mięśnia skośnego górnego, która uniemożliwia swobodne przemieszczanie się ścięgna mięśnia skośnego górnego przez bloczek i której nie towarzyszy dwojenie. Nabyta odmiana zespołu Browna występuje w reumatoidalnym zapaleniu stawów; wówczas towarzyszy jej dwojenie. Zespół retrakcyjny Duane'a jest wrodzoną nieprawidłowością, częstszą u kobiet; nie towarzyszy jej dwojenie. Stwierdza się tu upośledzone odwodzenie, zwykle w lewo, z retrakcją gałki ocznej przy przywiedzeniu, co można rozpoznać dzięki zwężeniu szpary powiekowej.

Następnie należy zbadać zdolność do wykonywania szybkich ruchów gałek ocznych (sakad). Jeżeli zakres ruchomości gałek ocznych jest niepełny, należy zwrócić uwagę na spowolnienie sakad. Spowolnienie sakad wskazuje na zajęcie układu nerwowego; możliwe lokalizacje uszkodzenia obejmują nerwy czaszkowe, jądra pnia mózgu, połączenia międzyjądrowe i drogi nadjądrowe. Spowolnienie sakad można sprawdzić, oceniając wykonywanie powtarzalnych, dowolnych sakad kierowanych w stronę obszaru zainteresowania; sakady można również wywoływać za pomocą bębna służącego do oceny oczopląsu optokinetycznego. Problemy ograniczające ruchomość gałek ze względów mechanicznych (choroba Gravesa-Basedowa, zapalenie mięśni oczodołów, wieloodłamowe złamanie oczodołu) nie spowalniają sakad w sposób możliwy do zauważenia okiem nieuzbrojonym. Spowolnienie sakad w zakresie ruchów wodzenia (*versio*) w poziomie i w pionie może być następstwem uszkodzeń w czołowo-mostowych drogach skojarzonego spojrzenia, w przypośrodkowym mostowym tworze siatkowatym, w jądrze śródmiaższowym dogłowym pęczka podłużnego przypośrodkowego lub w połączeniach tych dróg. Należy również sprawdzić dysmetrię sakad, prosząc pacjenta o szybkie przeniesienie wzroku z przedmiotu położonego o 30 stopni w prawo do środka, a następnie z przedmiotu położonego o 30 stopni w lewo do środka.

Wykonywane na końcu badania dna każdego oka jest kluczowe w pełnej ocenie narządu wzroku i ma na celu zaobserwowanie obrzęku lub zaniku tarczy nerwu wzrokowego, wypadania części warstwy włókien nerwowych, naczyń (średnicy, zatorów, niedrożności) i plamki (krwawienia, wysięków, odwarstwienia).

ZALECANE PIŚMIENNICTWO

- Bernstein EF, ed. Amaurosis Fugax. New York: Springer-Verlag; 1988.
- Fisher CM. Observations of the fundus oculi in transient monocular blindness. *Neurology*. 1959;9:333–347.
- Frisen L. Quadruple sectoranopia and sectorial optic atrophy: a syndrome of the distal anterior choroidal artery. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1979;42:590–594.
- Frisen L, Holmegard L, Rosencrantz M. Sectorial optic atrophy and homonymous, horizontal sectoranopia: a lateral choroidal artery syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1978;41:374–380.
- Gerling J, Meyer JH, Kommerell G. Visual field defects in optic neuritis and anterior ischemic optic neuropathy: distinctive features. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 1998;236:188–192.
- Glaser JS. Topical diagnosis: prechiasmatal pathways. In: Glaser JS. *Neuro-Ophthalmology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999:95–198.
- Glaser JS, Hoyt WF, Corbett J. Visual morbidity with chiasmatal glioma. Long term studies of visual fields in untreated and irradiated cases. *Arch Ophthalmol*. 1971;85:3–12.
- Harrington DO. The character of visual field defects in temporal and occipital lobe lesions, localizing value of congruity and incongruity in complete homonymous hemianopia. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1961;59:333–369.
- Horton JC. Wilbrand's knee of the primate optic chiasm is an artefact of monocular enucleation. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1997;95:579–609.
- Horton JC, Hoyt WF. The representation of the visual field in the human striate cortex: a revision of the classic Holmes map. *Arch Ophthalmol*. 1991;109:816–824.
- Horton JC, Hoyt WF. Quadrantic visual defects: a hallmark of lesions of the extrastriate (V2/V3) cortex. *Brain*. 1991;114:1703–1718.
- Hoyt WF. Ocular symptoms and signs. In: Wylie EJ, Ehrenfeld WK, eds. *Extracranial Occlusive Cerebrovascular Disease: Diagnosis and Management*. Philadelphia: WB Saunders; 1970:64–95.
- Hoyt WF, Beeston D. *The Ocular Fundus in Neurologic Disease: A Diagnostic Manual and Stereo Atlas*. St. Louis, MO: CV Mosby; 1966.
- Hoyt WF, Meschel LG, Lessell S et al. Malignant optic glioma of adulthood. *Brain*. 1973;96:121–132.
- Imes RK, Hoyt WF. Childhood chiasmatal gliomas: update on the fate of patients in the 1969 San Francisco study. *Br J Ophthalmol*. 1986;70:179–182.
- Kedar S, Zhang X, Lynn MJ, et al. Congruency in homonymous hemianopia. *Am J Ophthalmol*. 2007;143:772–780.
- Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001;71:577–582.
- Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. New York: Oxford University Press; 2015.
- Lepore FE. The preserved temporal crescent: the clinical implication of an "endangered clinical finding." *Neurology*. 2001;57:1918–1921.
- Miller NR, Newman NJ, eds. *Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005.
- Nevalainen J, Krapp E, Paetzold J, et al. Visual field defects in acute optic neuritis—distribution of different types of defect pattern, assessed with threshold-related supraliminal perimetry, ensuring high spatial resolution. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2008;246:599–607.
- Petzold A, Wattjes MP, Costello F, et al. The investigation of acute optic neuritis: a review and proposed protocol. *Nat Rev Neurol*. 2014;10:447–458.
- Plant GT, Perry VH. The anatomical basis of the caecocentral scotoma: new observations and a review. *Brain*. 1990;113:1441–1457.
- Purvin V, Sundaram S, Kawasaki A. Neuroretinitis: review of the literature and new observations. *J Neuroophthalmol*. 2011;31:58–68.
- Scott GI. *Traquair's Clinical Perimetry*. London, United Kingdom: Henry Kimpton; 1957.
- Skarf B, Glaser JS, Trick GL, et al. Neuro-ophthalmologic examination: the visual sensory system. In Glaser JS. *Neuro-Ophthalmology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999:7–50.
- Smith JL. Homonymous hemianopia. A review of one hundred cases. *Am J Ophthalmol*. 1962;54:616–623.
- Thompson HS, Corbett JJ, Cox TA. How to measure the relative afferent pupillary defect. *Survey Ophthalmol*. 1981;23:39–42.
- Zhang X, Kedar S, Lynn MJ, et al. Homonymous hemianopias: clinical-anatomic correlations in 904 cases. *Neurology*. 2006;66:906–910.