

ΟΦΘΑΛΜΙΚΕΣ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΕΣ – ΜΥΟΠΑΘΕΙΕΣ – ΕΞΩΤΕΡΙΚΗ ΟΦΘΑΛΜΟΠΛΗΓΙΑ

Μάθημα προς τους ειδικευόμενους της Οφθαλμολογίας.
Αθήνα, Κ.Οφ.Κ.Α., 27 Νοεμβρίου 2012.

Υπό: Δρος Κωνσταντίνου Ρούγγα, MD, PhD, FEBORh
Συντ. Δ/ντή Οφθαλμολογικής Κλινικής Νοσ. «Άγιος Σάββας».

ΕΙΣΑΓΩΓΗ:

Στις μέχρι τώρα διαλέξεις του κύκλου αναλύθηκαν οι πυρηνικές (παραλυτικοί στραβισμοί) και υπερπυρηνικές βλάβες καθώς και οι διαταραχές του Αυτόνομου Νευρικού Συστήματος που αφορούν την οφθαλμολογία. Ας μιλήσουμε τώρα για παθήσεις και βλάβες που θεωρούνται υποπυρηνικές ή περιφερικές. Τα αίτιά τους δηλαδή εντοπίζονται στο επίπεδο του εγκεφαλικού στελέχους (μέση επιμήκη δεσμίδα, παραγεφυρικό δικτυωτό σχηματισμό) ή στις νευρικές συνάψεις, ή και στους εξωφθάλμιους μύες.

ΔΙΑΠΥΡΗΝΙΚΗ ΟΦΘΑΛΜΟΠΛΗΓΙΑ

Βλάβες στην **Μέση Επιμήκη Δεσμίδα (ΜΕΔ, MLF)**, που πορεύεται στο πρόσθιο τοίχωμα του υδραγωγού του Sylvius και συνδέει τους πυρήνες των οφθαλμικινητικών νεύρων στο στέλεχος του εγκεφάλου, μπορεί να προκαλέσουν Διαπυρηνική Οφθαλμοπληγία (ΔΠΟ, INO).

Στην **Πρόσθια μορφή** ΔΠΟ που προσβάλλει κυρίως τις ίνες που προέρχονται από τον πυρήνα της III συζυγίας επηρεάζεται ο έσω ορθός μυς και έτσι, κατά την οριζόντια κίνηση, το μάτι που συγκλίνει εμφανίζει βραδύτητα αρχικά, για να καταλήξει σταδιακά να μην ξεπερνά τη μέση γραμμή ενώ το μάτι που αποκλίνει εμφανίζει έναν άτακτο νυσταγμό. Η σύγκλιση κατά το εγγύς αντανακλαστικό διατηρείται φυσιολογική !

Στην **Οπίσθια μορφή**, που προσβάλλονται κυρίως οι ίνες της VI συζυγίας, οι έσω ορθοί μύες λειτουργούν φυσιολογικά κατά την προσαγωγή και την σύγκλιση, αλλά ο έξω ορθός μυς του ματιού που είναι στην πλευρά της βλάβης δεν κάνει καλή ή καθόλου απαγωγή.

Κατά τις οριζόντιες κινήσεις μπορεί ο ασθενής να αντιλαμβάνεται παροδική διπλωπία.

Τα συχνότερα αίτια της ΔΠΟ είναι στους μεν νέους η Κατά Πλάκας Σκλήρυνση και η Νευροσύφιλις, στους δε ηλικιωμένους η αγγειακή απόφραξη.

Μεγαλύτερες βλάβες στην περιοχή του εγκεφαλικού στελέχους μπορεί να προκαλέσουν το λεγόμενο **Ένα και Μισό (One and One Half) Σύνδρομο**. Αυτό χαρακτηρίζεται από ολική παράλυση της οριζόντιας κίνησης των οφθαλμών προς την πλευρά της βλάβης (λόγω της προσβολής του ομόπλευρου Παραγεφυρικού Δικτυωτού Σχηματισμού ΠΓΔΣ – PPRF ή και του πυρήνα της VI συζυγίας) καθώς και αδυναμία του ομόπλευρου προς την βλάβη ματιού να συγκλίνει. Έτσι, το μάτι αυτό αδυνατεί να εκτελέσει οριζόντια κίνηση ενώ το άλλο μάτι μπορεί να εκτελέσει μόνο απαγωγή με ταχεία επαναφορά.

Η θεραπεία της ΔΠΟ είναι αιτιολογική, εμπίπτει δε στην ευθύνη των νευρολόγων ή νευροχειρουργών.

ΟΦΘΑΛΜΙΚΕΣ ΜΥΟΠΑΘΕΙΕΣ

ΜΥΑΣΘΕΝΙΑ GRAVIS:

Πρόκειται για χρόνια πάθηση των σκελετικών (γραμμωτών) μυών, που χαρακτηρίζεται από εύκολη κόπωση, ή και πάρεση μυϊκών ομάδων.

Παθογένεια: Υπάρχει μείωση της διαβίβασης ερεθισμάτων μέσω νευρομυϊκών συνάψεων, λόγω παρουσίας στις συναπτικές πλάκες αντισωμάτων κατά των υποδοχέων ακετυλχολίνης. Πρόκειται δηλαδή για αυτοάνοσο νόσημα.

Μορφές: α) Επίκτητη (η συνήθης), β) Συγγενής (σπάνια, μόνιμη), Νεογνική (σπάνια, καλοήθης, αυτοϊάται γρήγορα, μεταβιβάζεται στα νεογνά από πάσχουσες μητέρες), και δ) Δυσθυρεοειδική (στο 30 – 40% των πασχόντων ανιχνεύονται αντιθυρεοειδικά αντισώματα).

Συχνότητα οφθαλμικών προσβολών: Αρχική προσβολή στο 75% των περιπτώσεων. Στο 90 – 100% υπάρχει οφθαλμική προσβολή. Το 20% των πασχόντων εμφανίζει μόνο οφθαλμική προσβολή (καλοήθης μορφή, για την οποία μπορούμε να είμαστε σίγουροι ότι θα παραμείνει μόνο οφθαλμική μετά από παρέλευση 2 ετών χωρίς προσβολή άλλης ομάδος μυών.

Οφθαλμική συμπτωματολογία: α) Πτώση των άνω βλεφάρων (το συνηθέστερο σύμπτωμα), β) Αδυναμία εξωφθαλμίων μυών – Διπλωπία, γ) Αδυναμία του σφιγκτήρα των βλεφάρων, δ) Διαπυρηνική οφθαλμοπληγία, ε) Νυσταγμός.

Επιδημιολογικά στοιχεία: Συνήθως προσβάλλει ηλικίες < 35 ετών. Άνδρες – γυναίκες: 1/3.

Διάγνωση: α) Δοκιμασία Χλωριούχου Εδροφονίου (Tensilon test): Χορηγούνται αργά ενδοφλεβίως 2 – 10 mgr Tensilon (10 mg/1ml) μαζί με 1 – 5 ml φυσ. ορού, (στα παιδιά μικρότερες δόσεις). Παρατήρηση επί 3' – 45'. Η αρνητική ανταπόκριση δεν αποκλείει την νόσο.

Το εδροφόνιο μπορεί να προκαλέσει κάποιες παρενέργειες (δακρύρροια, σιελόρροια, γαστρικές ανωμαλίες, ήπια βραδυκαρδία, αλλά γενικά είναι ένα ασφαλές φάρμακο). Χρειάζεται πάντως να υπάρχει έτοιμη μια αμπούλα Ατροπίνη 0,4 mg.

β) Ηλεκτρομυογράφημα: Καταγράφεται μειωμένη η σύσπαση των πασχόντων μυών.

γ) Ακτινογραφία ή τομογραφία θώρακος: Αρκετοί ασθενείς εμφανίζουν υπερτροφία του θύμου αδένος.

Διαφορική διάγνωση: Συγγενής πτώση, γεροντική πτώση, κατά πλάκας σκλήρυνση, διαπυρηνική οφθαλμοπληγία (νευροσύφιλις), πάρεση κοινού κινητικού νεύρου, πτώση από χρήση κορτικοστεροειδών.

Θεραπεία: Αυτή δεν εφαρμόζεται από οφθαλμιάτρους, αλλά εντάσσεται στη ζώνη ευθύνης των νευρολόγων.

α) Prednisone per os. Μπορεί να χορηγηθεί κατά 2 τρόπους, είτε: I) 80 –100 mgr/ημέρα ή παρ' ημέρα αρχική δόση μέχρι υποχώρησης των συμπτωμάτων, και σταδιακή μείωση μέχρι να βρεθεί κάποια δόση που χορηγούμενη χρονίως θα διατηρεί ασυμπτωματικό τον ασθενή, είτε: II) 10 mgr/ημέρα ή παρ' ημέρα αρχική δόση και σταδιακή αύξηση μέχρι να παρέλθουν τα συμπτώματα, διατήρηση δε τελικά μιάς ελάχιστης χρονίως χορηγούμενης δόσης.

β) Χορήγηση αντιχολινεστερασικών παραγόντων , δηλ. πυριδοστιγμίνης (Mestinon),

γ) Αζαθιοπρίνη,

δ) Πλασμαφαίρεση

ε) Θυμεκτομή, όταν υπάρχει υπερτροφία του θύμου, αλλ' ασφαλώς όχι σε αμιγώς οφθαλμική μορφή,

στ) Εγχείρηση πτώσης, όταν αυτή είναι σοβαρή,

ζ) Άλλα προσωρινά μέτρα: Χρήση πρισμάτων, elastoplast στα βλέφαρα, κλπ.

ΧΡΟΝΙΑ ΠΡΟΟΔΕΥΤΙΚΗ ΕΞΩΤΕΡΙΚΗ ΟΦΘΑΛΜΟΠΛΗΓΙΑ (ΧΠΕΟ – CPEO)

Ο όρος αυτός χρησιμοποιείται για μια ποικιλία παθήσεων που έχουν σαν κοινό χαρακτηριστικό την ανάπτυξη μιας αργά επιδεινούμενης, συνήθως αμφοτερόπλευρης και συμμετρικής εξωτερικής οφθαλμοπληγίας που προσβάλλει όλους τους εξωφθάλμιους μύες και του ανελκτήρα του άνω βλεφάρου αλλά και του σφιγκτήρα των βλεφάρων περιλαμβανομένων. Σαν νοσολογική οντότητα είναι αμιγώς περιφερική, διότι παθολογοανατομικά έχουν βρεθεί ανωμαλίες στις μυϊκές ίνες με γιγαντιαία μιτοχόνδρια, παρ' ότι έχει ανιχνευθεί μεταθανάτια σε κάποιους πάσχοντες σπογγώδης εκφύλιση του εγκεφάλου.

Εμφανίζονται συνήθως σε νεαρή ηλικία σποραδικά, παρ' ότι έχουν εντοπισθεί και οικογενείς περιπτώσεις με επικρατητικό αυτοσωματικό χαρακτήρα μετάδοσης. Συνήθως ξεκινούν σαν πτώση του άνω βλεφάρου και επιδεινώνονται με σταθερό ρυθμό προς πλήρη εξωτερική παράλυση των οφθαλμών με διατήρηση της λειτουργικότητας των ενδοφθάλμιων μυών (ίριδας – ακτινωτού).

Έτσι οι ασθενείς έχουν όψη πτώσης του άνω βλεφάρου με ακινησία των οφθαλμών, τάση να στρίβουν το κεφάλι για να κοιτάξουν προς τις πλαϊνές κατευθύνσεις και σπανιότερα διπλωπία.

Σε κάποιους ασθενείς μπορεί παράλληλα να εμφανιστεί και κάποιος τύπος ταπητοαμφιβληστροειδικής εκφύλισης (μελαγχρωστικής αμφ/θειας ή salt and pepper), μπορεί να διαπιστωθεί και αύξηση των πρωτεϊνών του ENY ή και ποικίλου βαθμού καρδιακός αποκλεισμός (σύνδρομο Kearns – Sayre).

Η διαφορική της διάγνωση από τις υπερπυρηνικές οφθαλμοπληγίες γίνεται με τον έλεγχο της «κεφαλής κούκλας» (Doll's Head phenomenon), το οποίο διατηρείται φυσιολογικό στις υπερπυρηνικές αλλά όχι στην ΧΠΕΟ. Από την μυοτονική δυστροφία και του παραλυτικούς τύπους πτώσης διακρίνεται από την ύπαρξη φυσιολογικών κορικών αντανάκλαστικών.

Η θεραπεία έγκειται κυρίως στην αντιμετώπιση της πτώσης, με τις ποικίλες τεχνικές, που όμως χρειάζονται προσοχή, διότι λόγω της έλλειψης του φαινομένου Bell, υπάρχει μεγάλος κίνδυνος μετεγχειρητικού λαγώφθαλμου και κερατοπάθειας. Οι αυτοκόλλητες ταινίες στα βλέφαρα είναι μια προσωρινή λύση.

ΜΥΟΤΟΝΙΚΗ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ:

Σπάνια πάθηση κατά την οποία οι ασθενείς εμφανίζουν σταδιακά πτώση των άνω βλεφάρων, δυσκολία στις αργές κινήσεις των οφθαλμών, κόρες σε μύση με αργά αντανακλαστικά και ενίοτε άνισες, αδυναμία του σφιγκτήρα μυ των βλεφάρων και δυσκολία διατήρησης της προσήλωσης. Ενίοτε υπάρχει διπλωπία. Συνοδά σημεία: Βραδύτητα κορικών αντανακλαστικών, αλλοιώσεις μελαγχρόου επιθηλίου του αμφιβληστροειδούς, καταρράκτης, αλωπεκία κ.ά.

ΔΥΣΘΥΡΕΟΙΔΙΚΗ ΟΦΘΑΛΜΟΠΑΘΕΙΑ

Αυτή αφορά τον τομέα του οφθαλμικού κόγχου – οφθαλμικής πλαστικής χειρουργικής. Εδώ απλά θα αναφέρουμε ότι πρόκειται για μυοσίτιδα με διήθηση των εξωφθαλμίων μυών με βλεννοπολυσακχαρίτες, σταδιακή πάχυνση της γαστέρας, απώλεια της ελαστικότητάς τους και ίνωση (συχνότερα του κάτω ορθού), εξώφθαλμο, διπλωπία, κερατοπάθεια από έκθεση, μείωση της όρασης.

ΟΙΚΟΓΕΝΗΣ ΑΤΡΟΦΙΑ ΕΞΩΦΘΑΛΜΙΩΝ ΜΥΩΝ

Είναι σπανιώτατη πάθηση που μεταδίδεται κατά τον επικρατούντα χαρακτήρα και κατά την οποία υπάρχει από της γεννήσεως ολική ατροφία των οφθαλμικών μυών με εξεσημασμένη πτώση των άνω βλεφάρων, τους βολβούς ακίνητους σε ελαφρά προς τα κάτω κλίση, βραδύτατα ή κατηρημένα κορικά αντανακλαστικά, δευτερογενώς κλίση της κεφαλής προς τα πίσω (οφθαλμικό ραιβόκρανο και στροφή ολόκληρης της κεφαλής ή του σώματος κατά την πλαϊνή ενατένιση.

Σαν συγγενής πάθηση μπορεί να συνοδεύεται από ποικιλία άλλων εκδηλώσεων, όπως υψηλή μυωπία ή αστιγματισμός, αμβλυωπία, εσωτροπία, μερική ατροφία των οπτικών νεύρων, δυσλειτουργία άλλων μυϊκών ομάδων και ψευδή εικόνα ψυχοκινητικής καθυστέρησης.

Διαφορική διάγνωση από την νεογνική μορφή μυασθένειας Gravis θα γίνει από το ιστορικό, τα κορικά αντ/κά και το Tension test. Σαν θεραπεία συζητείται μόνο η επέμβαση της πτώσης και η προστασία του κερατοειδούς από το λαγώφθαλμο.

ΠΤΩΣΗ ΤΟΥ ΑΝΩ ΒΛΕΦΑΡΟΥ:

Η έννοια της πτώσης του άνω βλεφάρου μπορεί να εξεταστεί και στην ενότητα της οφθαλμικής πλαστικής και στην ενότητα της νευροοφθαλμολογίας ανάλογα με το αίτιο που την προκαλεί. Επιγραμματικά μόνο θα την ανατρέξουμε με τον νευρολογικό τρόπο σκέψης, αφού είναι συχνό φαινόμενο του κεφαλαίου που ερευνούμε. Θα την ταξινομήσουμε δηλαδή παραθέτοντας και συσχετίζοντας αίτια και σημεία.

Διακρίνεται σε: I. **Συγγενή**, με ολική ή μερική απώλεια της λειτουργικότητας του ανελκτήρα μυ του άνω βλεφάρου. Ετερόπλευρη ή λιγώτερο συχνά αμφοτερόπλευρη και συνοδευόμενη από ποικίλα προβλήματα του πάσχοντος ματιού (υπολειτουργία άνω ορθού, υψηλή μυωπία ή αστιγματισμός, αμβλυωπία). Στην ενότητά της εντάσσεται και το **Marcus – Gunn – jaw winking φαινόμενο**, όπου υπάρχει συγγενώς ανώμαλη κατεύθυνση του κινητικού κλάδου του τριδύμου (του μασητήρα μυ) προς τον άνω κλάδο του κοινού κινητικού νεύρου (στον ανελκτήρα μυ του άνω βλεφάρου).

II. **Επίκτητη**: α) Με φυσιολογική κόρη: Εξωτερική οφθαλμοπληγία, Μυασθένεια Gravis, όγκοι ή φλεγμονές των βλεφάρων ή των πέριξ ιστών, εντοπισμένη πάρεση της III συζυγίας, χρόνια τοπική χρήση κορτικοστεροειδών. Εννοείται ότι πρέπει να γίνει καλή διερεύνηση του ιστορικού για το ενδεχόμενο να πρόκειται για συγγενή πτώση.

β) Με μυδρίαση: Παράλυση III συζυγίας, τραύμα – ιριδοπληγία.

γ) Με μύση: Σύνδρομο Horner, κώμα, τροφική δηλητηρίαση (βοτουλισμός).