

MARIANNE BERNADOTTE CENTRUM



Karolinska Institutet

Okulomotorproblem hos barn

Kurs i Klinisk nivådiagnostik ur ett neuroradiologiskt perspektiv



Jan Ygge
Marianne Bernadotte Centrum
Karolinska Institutet
St Eriks ögonsjukhus


Okulomotorproblem hos barn



Karolinska Institutet

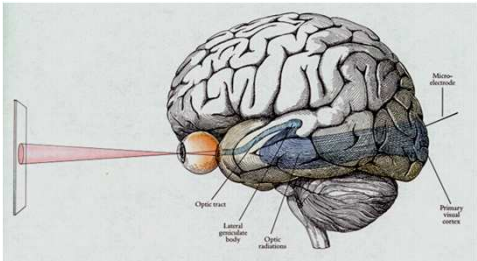
- > Varför ögonrörelser?
- > Ögonmotorikutveckling
- > Skelning
- > "Kongenital" nystagmus
- > COMA – kongenital okulomotorpraxi
- > Opsoclonus
- > Downbeat nystagmus
- > Upbeat nystagmus
- > See-saw nystagmus

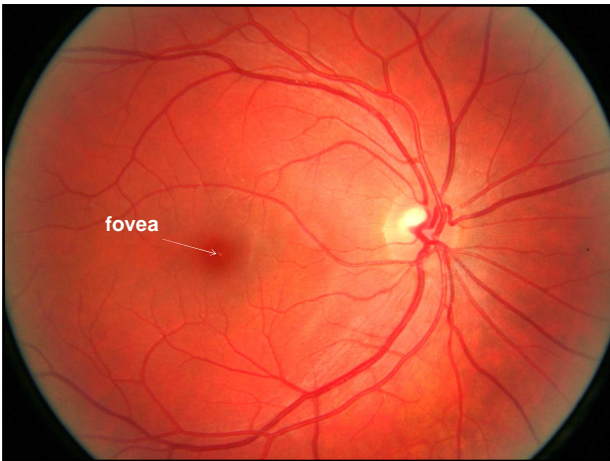


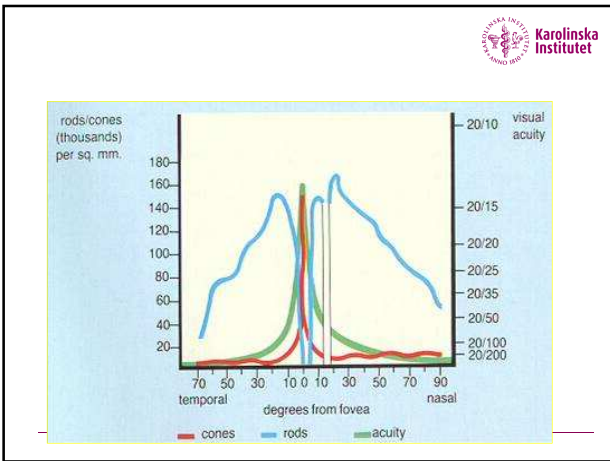


Karolinska Institutet

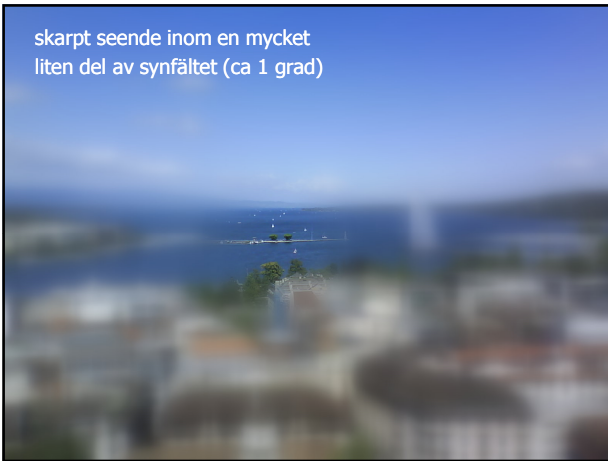
Vad behövs för att kunna se?

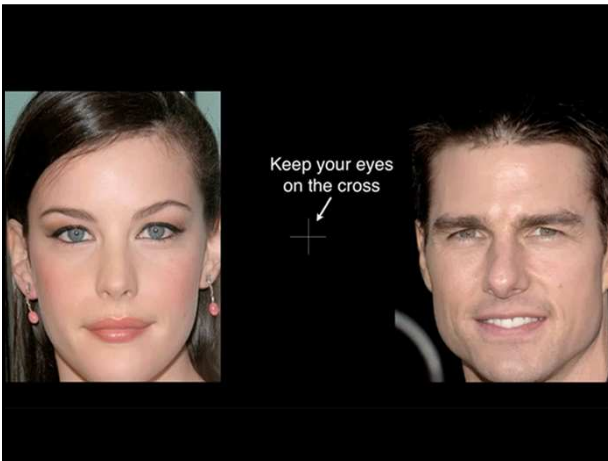


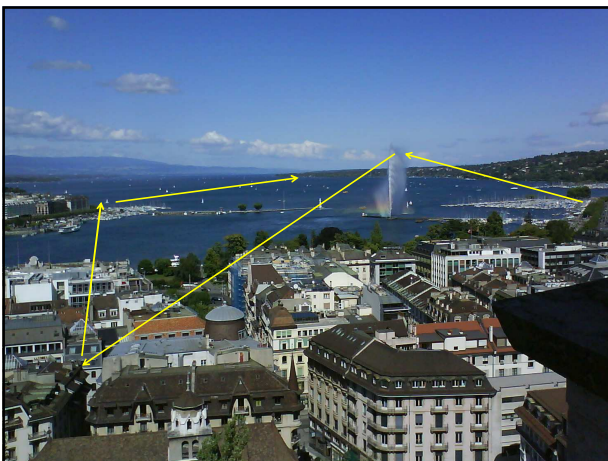


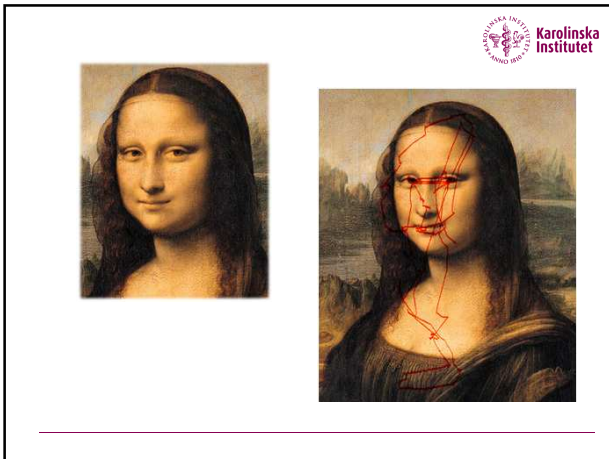


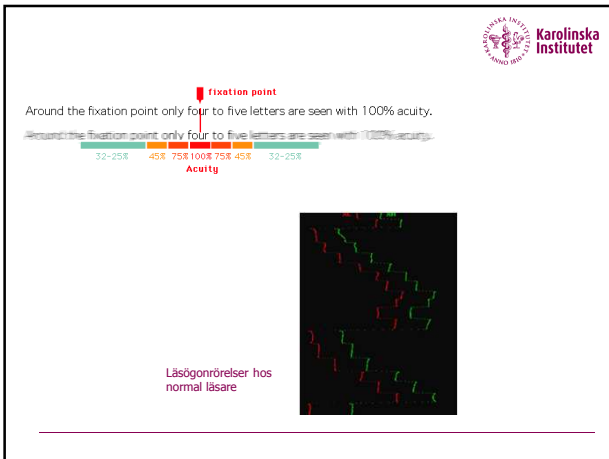












Läsning

Bävaren är en mycket skicklig simmare. I vattnet bär den hastigheter av mer än elva kilometer i timmen. För att skydda sig mot kylan har bävern hud tusentals små hårstrån och ett tjockt lager med fett. Med hjälp av sina stora tungor kan den ståna under vattennytan mer än tjugominuter utan problem.

 **Karolinska Institutet**

Bra syn kräver:

- > hög upplösningsförmåga i fovea
- > förmåga att hålla fixationen i fovea
 - > när vi är stilla - fixationsögonrörelser
 - > när vi rör oss - vestibulärt utlösta ögonrörelser (VOR, OKN)
 - > när objektet rör sig
 - > i sidled - följerrörelser
 - > i djupled - vergensrörelser
- > kunna flytta fixationen mellan olika objekt - saccader
- > tolkningsförmåga av det vi ser



 **Karolinska Institutet**

Varför och hur studera ögonrörelser?

- > Olika typer av ögonrörelser har olika funktion
- > Olika typer av ögonrörelser styrs av olika anatomiskt skilda neuron-system
- > Patologiska ögonrörelser pekar ofta mot en specifik anatomisk lokalisering
- > Ögonrörelser kan registreras relativt enkelt



IR reflexionsteknik

Scleral search coil

 **Karolinska Institutet**

Metoder för ögonrörelseregistrering



Tobii eye tracker

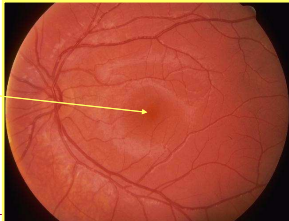
VOG - videookulografi

Fixation

Karolinska Institutet

fovea

- > synvinkel på ca 0.5° (objektet måste ligga inom denna)
- > hastighet < 3.07sek (objektet får ej ha högre hastighet)

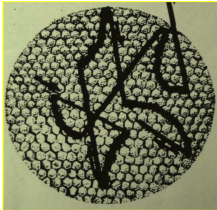
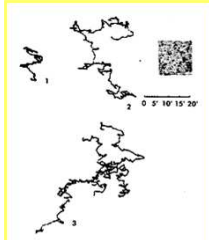


fovea

Fixation

Karolinska Institutet

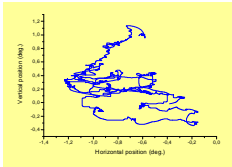
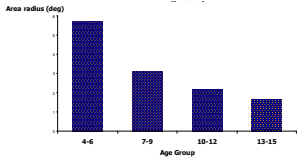
- Bilden måste alltså hållas stilla på retina - men inte för stilla!!!

"Ocular motor noise"


Fixation

Karolinska Institutet

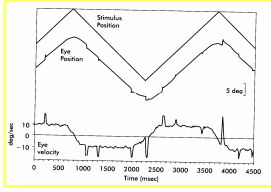
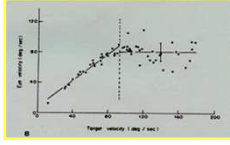



Age Group	Area radius (deg)
4-6	~7.5
7-9	~4.5
10-12	~3.5
13-15	~2.5


Följerörelser – smooth pursuit



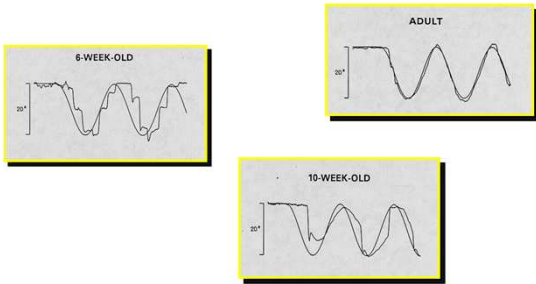
- > kräver ett stimulus - kan ej göra SP i mörker
- > foveaseende
- > följa föremål i rörelse
- > matcha ögonens rörelse med föremålets rörelse
- > normal gain = 1.0
- > vid höga hastigheter (>80 grader/sek) minskar gain


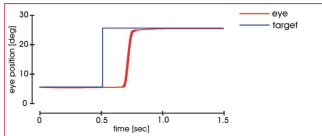

Följerörelser – smooth pursuit



- > Utvecklas med foveaseendet
- > Låg gain

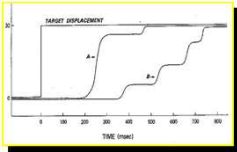



Sackader

Barn:


- > Förlängd sackadlatens
- > Sackadhypometri
- > Motivation och uppmärksamhet

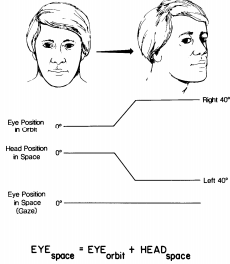


 **Karolinska Institutet**

VOR - vestibulo-okulär reflex - stabiliserar blicken vid huvud- och kropps rörelser

- kort latens - 16 ms
- gain - normalt nära 1.0
- utvecklas tidigt – Doll's eye test





Eye Position in Orbit → Right 40°

Head Position in Space → Left 40°

Eye Position in Space (Gaze) →

EYE_{space} = EYE_{orbit} + HEAD_{space}

 **Karolinska Institutet**

Skelning

- Synaxlarna ej samma riktning
- Defekt fusionsmekanism
- Typer:
 - Komitant – samma vinkel oberoende av blickriktning
 - Inkomitant – olika vinkel beroende på blickriktning oftast ögonmuskelpareser
- Ger upphov till diplopi
 - Vuxna – störande diplopi
 - Barn – oftast suppression



 **Karolinska Institutet**

Skelning

- < 3 månader – vanligen okoordinerade ögonrörelser – ibland skelning
- > 6 månader – stabil rättställning


Remittera:

- Skelning hos barn > 6 mån
- Konstant skelning < 6 mån
- Vuxen med akut skelning (diplopi)

➢ **OBS!** Tvångshuvudhållning kan vara tecken på skelning




Skelning




Tropi – manifest skelning

- Esotropi – inåtskelning
- Exotropi – utåtskelning
- Hypo- / hyper- tropi – nedåt- / uppåt- skelning
- Tropi leder till suppression hos barnet (diplopi hos den vuxne)


A. Esotropia




B. Exotropia



C. Hypertropia



D. Hypotropia



Hur diagnosticera skelning?



- Hornhinnereflextest - Hirschberg
- Cover test – diagnosticerar manifest skelning




Skelning - etiologi



- ???
- Refraktionsfel – hyperop som ackommoderar
- Hereditär
- Infantil nystagmus
 - Konvergens dämpar vanligen nystagmus intensitet



 **Karolinska Institutet**


Latent skelning


Fori – latent skelning – skelning som bara uppkommer när ögat inte fixerar (ögonens naturliga viloposition)

- > Exofori – utåtskelning
- > Esofori – inåtskelning
- > Hypo- / hyper-

Uncover test diagnostiserar fori

- > Ocklusionen bryter fusionen
- > När ocklusionen tas bort ställer ögat in sig och fusionen återupptas

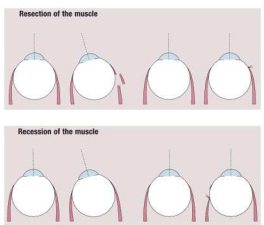



 **Karolinska Institutet**

Behandling av skelning

Amblyopibehandling hos barn (glas + ocklusion) viktigast

- > Kirurgi – förkorta eller förlänga en eller flera muskler
 - > Tidigt eller sent?
 - > Op i narkos / lokalbedövning




 **Karolinska Institutet**

Behandling av skelning


- > Prisma – främst för förbehandling
 - > Bas-in prisma för närarbete

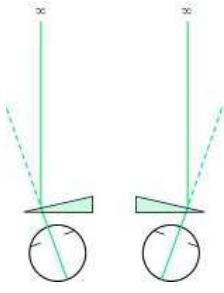
Fresnel prism

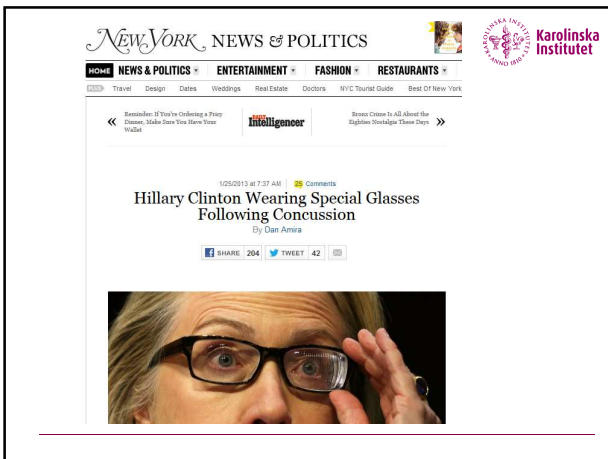
Apex Base



Conventional prism








 Karolinska Institutet

"Kongenitala" former av nystagmus

- > Infantil nystagmus syndrom – tid. kongenital nystagmus
- > Fusional maldevelopment nystagmus syndrome (FMNS) – tid. latent nystagmus
- > Spasmus nutans syndrome





 Karolinska Institutet

Infantil nystagmus syndrome

klinik:

- > debut vid ett par månaders ålder – sällan kongenital
- > konjugerad, horisontell, ryck/pendel-nystagmus
- > horisontell även i blick upp/ned
- > ofta:
 - > ökad intensitet vid fixering och sidblick
 - > TVH – tvångshuvudhållning, null zone
 - > minskad intensitet vid konvergens (bättre visus)
 - > refraktionsfel (spec. astigmatism)
 - > skelning – nystagmus blockage syndrome
 - > huvudoscillationer
- > aldrig oscillopsi







Infantil nystagmus syndrome

Etiologi:

- okulär/okulokutan albinism
- akromatopsi
- Leber's kongenitala amauros
- CSNB – kongenital stationär nattblindhet
- ROP – retinopathy of prematurity
- Kongenital katarakt
- Corneagrümling
- Opticus skada (hypoplasi, atrofi)



opticshypoplasi

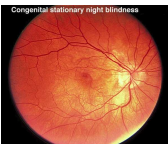


Karolinska Institutet


Infantil nystagmus syndrome

Viktigt!

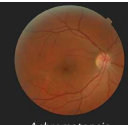
- fotofobi, hög myopi – retinal sjukdom
- okulodigital sign – gnuggning – blind?
- vertikal (högfrekvent) – akromatopsi, synbaneskada




Congenital stationary night blindness



Normal Retina



Achromatopsia


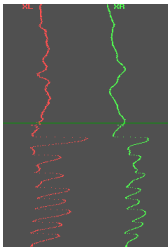


Karolinska Institutet


Fusional maldevelopment nystagmus syndrome (FMNS)

Klinik:

- debut vanligen -- ett par månaders ålder
- konjugerad, horisontell rycknystagmus
- behöver ej ses vid binokulärt seende
- riktningen beroende på förtäckning – snabb fas mot seende öga
- ofta skelning och inget stereoseende
- manifest latent nystagmus


Karolinska Institutet


 **Karolinska Institutet**

Spasmus nutans syndrome

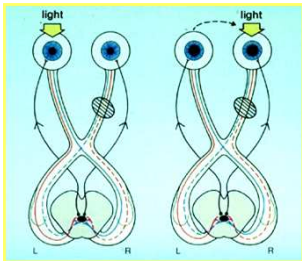

Klinik:

- head nodding (3 Hz) mer tydlig vid försök till fixering
- head tilt eller head turn
- liten amplitud, hög frekvent horisontell pendelnystagmus
- ofta asymmetri mellan ögonen – ibland monokulär
- ofta strabism och amblyopi
- uteslut opticusgliom, - MRI, afferent pupillreflex, papillinspektion
- debut 6-12 månader – remission 1-2 år – retrospektiv diagnos





 **Karolinska Institutet**

afferent pupilldefekt -
- swinging flashlight sign positiv

Friskt Sjukt





 **Karolinska Institutet**

COMA – Congenital ocular motor apraxia

Klinik:

- Oförmåga att utlösa horisontella volontära sackader
- Snabba huvudkast
 - trigger sackader
 - VOR – overshoot
- Blickdeviation vid rotation
- Patogena oklar
- God prognos





 **Karolinska
Institutet**

Opsoclonus


Klinik:

- > multivektoriell
- > stor amplitud, konjugerad
- > ingen intrasackadisk paus
- > ibland intermittent




Etiologi:


- > barn -- infantil polymyokloni
- > vuxna -- encephalit postinfektiöst
- > paraneoplasi
 - > barn -- neuroblastom (förekomst av opsoclonus kan vara ett gott prognostiskt tecken)
 - > vuxna -- lungcancer

 **Karolinska
Institutet**

Downbeat nystagmus

- > ögonen driver uppåt – slår nedåt
- > detekteras bäst vid blick nedåt-lateralt (side-pocket nystagmus)
- > amplituden ökar vid blick nedåt (Alexanders lag)
- > ofta TVH
- > dålig suppression vid fixation och konvergens

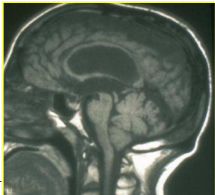



 **Karolinska
Institutet**

Downbeat nystagmus

Etiologi:


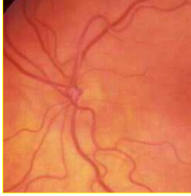
- > kompression av caudala hjärnstammen / cerebellum
- > anomalier i övre halsryggen såsom:
 - > Arnold-Chiari's missbildning
- > cerebellär degeneration / tumör
- > intrakraniell tryckstegring och hydrocephalus




 **Karolinska Institutet**

Upbeat nystagmus

- > ögonen driver nedåt – slår uppåt
- > vuxna – lesion i cerebellum / caudala hjärnstammen
- > barn – främre synbaneskada
 - > ex. Lebers amauros, opticushypoplasi, retinal dystrofi
- > MR – uteslut hjärnstamslesion
- > ERG – retinal sjukdom
- >

opticushypoplasi


 **Karolinska Institutet**

See-saw nystagmus

Vertikal pendelnystagmus där ena ögat eleveras och inåtroteras medan andra ögat sänks och utåtroteras ("gungbräda")

- > intensiteten ökar i starkt ljus
- > intensiteten minskar med konvergens och ackommodation
- > vanligt med samtidig skelning (spec. exotropi)

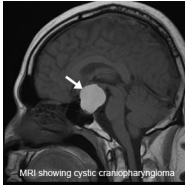



 **Karolinska Institutet**

See-saw nystagmus

Etiologi:

- > kongenital form
- > suprasellär tumör (chiasma / vent. III) – ofta hemianopsi
 - > kraniofaryngeom
 - > septo-optisk dysplasi



MRI showing cystic craniopharyngioma



Okulomotorproblem hos barn

