

AKUT GÖRME KAYBI

Patofizyoloji

Vizyon kaybı bilateral veya unilateral; ani veya tedrici; ağrısız veya ağrılı , travmatik veya nontravmatik olabilir.

Lezyon retina, orbita, optik sinir veya kiazma , optik radyasyon, oksipital korteks veya vizüel asosiyasyon korteksine lokalize olabilir.

Retina: Retina dekolmanı, retinitis pigmentosa, maküler dejenerasyon

Orbital: Kitlesel lezyonlar, vitröz hemoraji, korneal opasiteler

Optik sinir: Kitle lezyonları,

otoimmün/demyelinizasyon

(optik nörit), toksinler, iskemi (örn; emboli, temporal arterit), karotis stenozu, dev hücreli arterit, hiperviskosite, hipotansiyon, ciddi disk ödemi, tütün alkol ambliyopisi, optik atrofi, anterior iskemik optik nöropati

Optik kiazma: Genellikle kompresif lezyonlara bağlıdır (örn; hipofiz adenomu, anevrizma, meningiom, kranyofarengiom)

Optik radyasyon: Kitle lezyonlar, iskemi veya intraserebral hemoraji

Vizüel korteks: Unilateral vizyon kaybı kitle lezyonlar, vasküler hastalık (örn; iskemik inme, intrakraniyal hemoraji, venöz tromboz, subaraknoid hemoraji), bilateral geçici görme kaybı migren, vertebro baziller yetersizlik, uzamış hipertansiyon veya hipotansiyon, ilaçlar (örn: siklosporin toksisitesi), nöbetler veya postiktal fenomen kökenli olabilir.

Prezentasyon

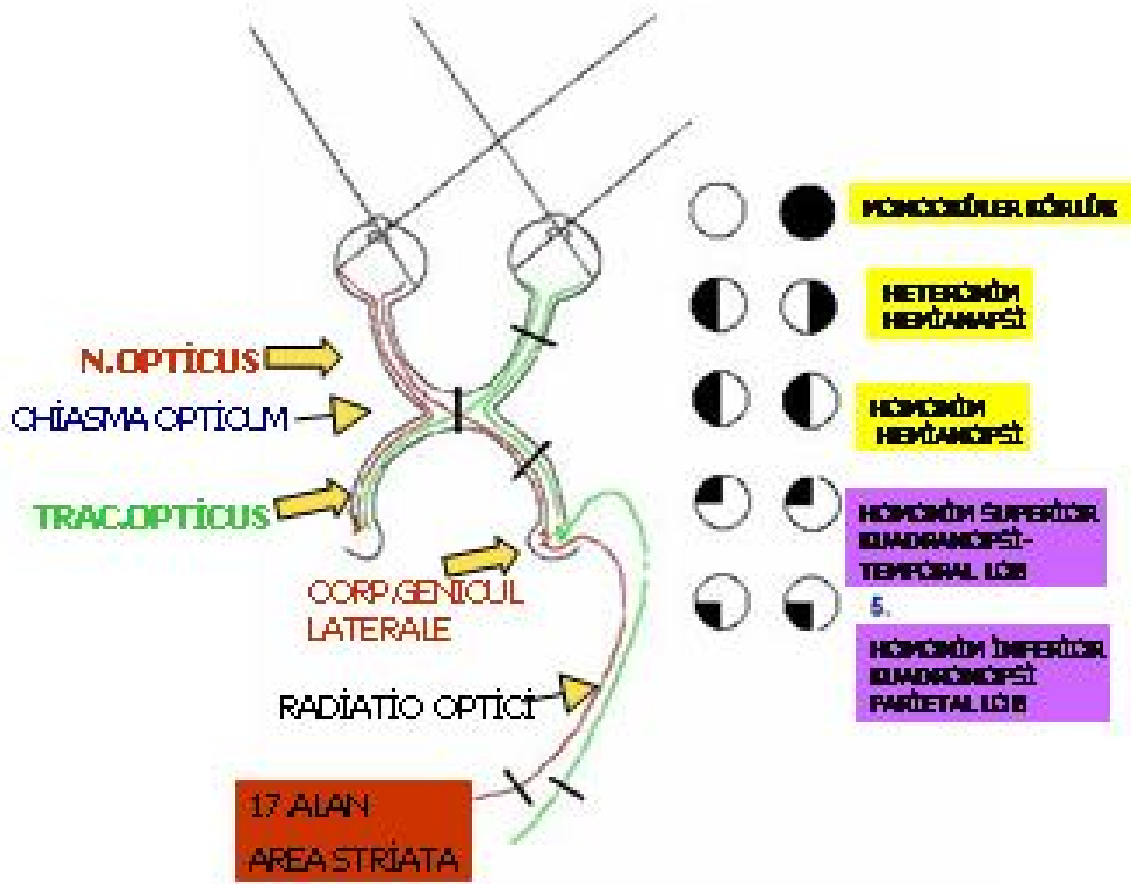
Orbital: Bulanıklaşma, karanlık noktalar

Optik sinir: Santral skotom, görme alanı defektleri, azalmış görme keskinliği, genellikle geçici monooküler görme kaybı (amorozis fugax)

Optik kiazma: Bitemporal görme alanı anomalileri

Optik trakt: Lezyona kontrateral normal görme keskinliği ve pupil yanıtıyla aykırı hemianopsi

Vizüel korteks: Hemianopsi lezyona kontrateral, eğer bilaterale kortikal körlük-hasta sıklıkla zaafın farkında değildir. Maküler korunma olabilir veya iyi görme keskinlikli ufak maküler bir bölge kurtulmuş olabilir, pupiller yanıtlar normaldir.



Vizyon azalmasının nöroloji dışı nedenleri

- 1. **Miyopi, hipermetropi ve astigmatizm** gibi refraksiyon kusurları.
- 2. **Kornea hastalıkları:** En sık görülen travma ya da infeksiyonlara bağlı skarlardır. Lökom adı verilen, ülserasyon ve çeşitli sistemik hastalıklar sonucu korneanın şeffaflığını yitirmesi ikinci sırayı alır.
- 3. **Glokomda** ön kamarada basınç artması sonucu, ağrılı ve yavaş gelişen vizyon azalması görülür. Ender olarak akut vizyon azalmasına yol açan glokomlar da vardır.
- 4. **Lens tutulumu** :Diabet ve çeşitli sistemik hastalıklar, klorpromazin -steroid gibi ilaçların uzun süreli kullanımları, radyoterapi vb. sonucu katarakt gelişir.
- 5. **Vitrede silier veya retinal arterlerin ruptürü** sonucu hematom gelişebilir. Lenfoma infiltrasyonu görülebilir.
- 6. **Uveit:** İris, silier cisim ve komşu yapıların infeksiyöz, inflamatuvar hastalıkları sonucu görülür. İnfektif nedenlerin başında toxoplasmosis ve sitomegalovirus infeksiyonları vardır. Behçet hastalığı vb. gibi iflamatuvar, otoimmün tipler erişkinlerde daha sık görülür.

Diagnostik İnceleme

- İyi bir anamnez
- Komple oftalmolojik muayene,eđer gerekli ise fluresin anjiografi
- Görme alanı testi
- Kontrastlı veya kontrastsız orbita ve beyin MR'ları
- İskemi düşünülüyorsa,karotis doopler sonografi ve ekokardiyografi
- Vasküler risk faktörleri için tahliller;(örn;lipidler,koagülasyon paneli,koagülasyon paneli)
- Konnektif doku hastalığını tarama ;(örn; Sedim)
- BOS'da oligoklonal bant ,IgG ,protein bakılması
- Vizüel uyarılmış potansiyele bakılması
- EEG

OPTİK DİSK ÖDEMI

1. **Hipertansiyon?** Malign hipertansiyon nadiren papil ödeme neden olabilir.
2. **Skotom?** Optik nörit düşün
3. **Hipertansiyon olmaksızın başađrısı?** Beynin yer kaplayan lezyonunu düşün.
4. **Travma?** Subdural ya da epidural hematomdan şüphelen.
5. **Obez kadın hasta?** Psödotümör serebri olasılıđını düşün.
6. **Solunumda güçsüzlük?** Amfizem gibi kronik respiratuvar hastalık olasılıđını düşün.Polistemi düşün.

OPTİK DİSK ÖDEMI

-İskemi.

-İnflamasyon.

-İntrakranial basıncın artması.

-Kitle lezyonu nedeniyle bası aksoplazmik transportu bozmaktadır.Blok genelde lamina koroidalis yada lamina skleraliste meydana gelir.Özellikle transportun hızlı bölümünün lamina kribrozada engellenmesi her zaman görülen bir durumdur.

Fundusa bakıldığında papilla sınırlarının silindiđi, ödem nedeni ile papillanın retinaya oranla daha kabarık olduđu ve normalde boylu boyunca izlenmesi gereken arter ve venlerin ödem yüzünden yer

yer seçilemediği dikkati çeker. Bazen bu görünüme kanamalar da eşlik eder. KİBAS'a bağlı papilla ödemi başlangıçta görmeyi bozmaz. Papillitte ise baştan itibaren görme bozukluğu vardır. KİBAS uzun sürmüşse optik sinir telleri zamanla bozulur ve sekonder veya poststaz optik atrofinin yerleşmesiyle vizyon düşer.

1-Erken papil ödemi: Tanı zordur. Görme bulguları bulunmamaktadır. Görme keskinliği tamdır. Optik diskte minimal hiperemi, ve kabarıklık vardır.Disk kenarları hafifçesilikleşmiştir.İlk önce nazal sonra sup, inf, temporal kısmı tutulur. Spontan venöz pulsasyon kaybolur, ancak bu toplumda % 20 kişide zaten gözükmemektedir.

2-Yerleşmiş papilödemi: Birkaç saniye süren geçici görme kayıpları oluşur.Görme keskinliği normal yada azalmıştır. Optik diskte ileri derecede hiperemi, orta derecede kabarıklık, kenarlarda asimetrik silikleşme bulunur. Diskten geçen küçük damarlarda tıkanıklık oluşur. Venlerde kalınlaşma, pamuk atığı tarzında lekeler, mum alevi tarzında hemorajiler. Floresein anjiografide disk kapillerlerinde dilatasyon., disk kenarları boyunca hiperfloresans. Ödem ilerledikçe özellikle temporal tarafta retinal katlantılar, sert eksudalar, kör noktada büyüme görülür.

3-Uzun süre devam etmiş papilödemi: Görme keskinliği değişkendir, görme alanında konsantrik daralma bulunmaktadır. Optik diskte belirgin kabarıklık. Pamuk atığı tarzı lekeler ve hemorajiler bulunmamaktadır. Optosilier şantlar ve diskte drusen benzeri birikintiler bulunur.

4-Atrofik papilödemi: Görme keskinliği ileri derecede düşmüştür. Optik disk beyaz, hafifçe kabarık, çaprazlayan damar sayısında azalma ve kenarları silik olarak görülür. Bu görüntü sekonder optik atrofiye uymaktadır ve tedavi edilmiş intrakranial tümör ve benign intrakranial hipertansiyon vakalarında görülür.

KİBAS değişik serebral olaylarda ortaya çıkabilen bir sendromdur. Bunların başında tümör, hematoma, kist, abse gibi beyin YKL'ları gelir. Beyin hastalıklarını inceleme metodlarının yetersiz olduğu devirlerde, örneğin bir beyin tümörü tanısını koyarken papilla ödemi büyük ağırlık taşıyan bir bulguydu. Bugün, BT döneminden sonra, serebral YKL tanısı genellikle fundus değişikliği ortaya çıkmadan konmaktadır ve zaten doğru olanı da budur.

RETİNAL VEN TIKANMASI

Predispozan faktörler :

- 1. Sistemik : İleri yaş (6-7. dekat), sistemik hst. ve diabet, kan diskrazileri (kr. lösemiler, polisitemi, orak h. hastalığı, Waldenström makroglobulinemiası)
- 2. Oküler : Yüksek GİB, hipermetropi, CRV nin konjenital anomalisi, periflebit

Venöz oklüzyon kan akımında durgunluğa yol açarak, kapiller ve venöz basıncı artırır. Durgunluk, sırayla hipoksiye ve kapiller endotel hücrelerini hasara uğratarak kan içeriğinin damar dışına

çıkmasına neden olur. Artan doku basıncı dolaşımı daha da durdurur ve hipoksiyi artırır. Kısır bir döngü oluşur.

RETİNAL VEN DAL TIKANMASI

- **Klinik Bulgular** : Ani görme bulanıklığı, metamorfopsi veya relatif görme alanı defektiyle başlar. Bulgular kronolojik bir sıra izlerler :
- 1.Dilate ve kıvrımlı venler, alev şeklinde hemorajiler, nokta-leke tarzı hemorajiler, retinal ödem, yumuşak eksudalar
- 2.Hemorajinin absorpsiyonu ve sert eksuda formasyonu
- 3.Eski tıkanıklık bulguları : Vasküler kılflanma, kollateraller, sert eksudalar, makülada RPE dejenerasyonu
- **Prognoz** : % 50 olguda 6 ay içinde kollateraller gelişir ve görme keskinliği 5/10 veya daha iyidir. Tıkanma sonucu etkilenen venöz direnajın miktarı ve maküler iskeminin şiddeti prognozu belirler.

SANTRAL RETİNAL VEN TIKANMASI

NONİSKEMİK CRVO : Orta derecede görme kaybıyla başlar.

1.Bulgular : Marcus Gunn pupillası hafif, CRV nin tüm dallarında hafif kıvrım artışı ve dilatasyon, retinal hemorajiler, az sayıda yumuşak eksuda, optik disk ve maküla ödemi. FFA da iyi kapiller perfüzyon ve venöz staz.

2.Prognoz : Akut bulguların çoğu 6-12 ayda kaybolur. % 15 olguda, 4 ayda iskemik forma dönüşür. Diğer olguların % 50 sinde vizyon normale döner. Düşük vizyon nedeni kr. kistoid maküler ödemdir.

İSKEMİK CRVO : Ciddi görme kaybı vardır (1/10 – MPS).

1.Bulgular : Marcus Gunn pupillası, venlerde ileri derecede kıvrım artışı, yaygın retinal hemorajiler, yumuşak eksudalar, şiddetli optik disk ödemi ve hiperemi, FFA da yaygın kapiller nonperfüzyon.

2.Prognoz : Maküler iskemi nedeniyle vizyon düşük kalır. % 50 olguda 2-4 ayda rubeozis iridis gelişir.

PAPİLLOFLEBİT : 50 yaş altında izlenir. Işık reaksiyonları normal, vizyon iyidir.

Yumuşak eksudalarla birlikte optik disk ödemi vardır. Prognozu iyidir

İSKEMİK VE NONİSKEMİK CRVO NUN AYIRICI TANISI

	NONİSKEMİK	İSKEMİK
PREVALANS	% 75	% 25
GÖRME KESKİNLİĞİ	> 0.2	< 0.1
AFFARENT PUPİLLER DEFEKT	HAFİF	VAR
YUMUŞAK EKSUDA	BİR KAÇ TANE	BİR ÇOK
HEMORAJİ PATERNİ	DAĞINIK, ALEV VE LEKE ŞEKLİNDE	YAYGIN, BİRLEŞİK
KAPİLLER NONPERFÜZYON (FFA)	MİNİMAL	YAYGIN
ÖN SEGMENT NEOVASKÜLARİZASYONU	İSKEMİK FORMA DÖNMEDİKÇE NADİR (% 20)	% 60
PROGNOZ	% 50 NORMAL VA	VA > 0.1 NADİR

RETİNAL ARTER TIKANMASI

ETYOLOJİ :

1. Embolizm :

a. Kalpten : a. Kalsifik b. Vejetasyonlar

c. Trombus d. Miksomatöz

b. Karotid arter hastalığı :

i. Kolesterol emboli (Hollenhorst plakları) : Arterioller bifurkasyonlarda yerleşirler ve sıklıkla asemptomatiktir.

ii. Fibrinoplatelet emboli : Retinal transient iskemik atağa (amarozis fugax) neden olabilir.

iii.Kalsifik emboli : Aterom plaklarından köken alabilir. Genellikle tektir. CRA de kalıcı oklüzyona neden olabilir.

c. Arteriyel hipertansiyon

2.Vazo-obliterasyon :

a. Aterosklerozis : CRAO nun en sık nedenidir.

b. Periarteritis

c. Hematolojik hast.

d. Retinal migren

- Arteriosklerozis en sık eşlik eden klinik tablodur. Akut ve ileri derecede görme kaybıyla başlar.

Bulgular :

1. Marcus Gunn pupillası
2. Retina beyazdır. Foveola altındaki sağlam koryokapillarisin rengi 'cherry-red spot' görünümüne yol açar.
3. Siliyoretinal arteriyollü olgularda, santral görme korunmuş olabilir.
4. Arteriyol ve venüllerde daralma ve kan sütununda segmentasyon
5. Tıkanıklık kalıcı olursa, birkaç hafta sonra retinal beyazlanma ve 'cherry-red spot' kaybolur. Retinal arteriyoller daralmış kalırlar ve sonuçta optik atrofi gelişir.

FFA : Arteriyel dolmada gecikme ve retinal ödem tarafından koroidal floresansın maskelenme

RETİNAL ARTER DAL TIKANMASI

- En sık olaral embolizm nedeniyle meydana gelir.
- Akut ve şiddetli altitudinal veya sektörel görme alanı defekti ile başlar.
- Bulgular .

A)Tıkalı arter tarafından beslenen retina alanı beyazdır.

B)İç retinal tabakalar atrofik bir hal alır. Kalıcı sektörel GA defekti vardır

C)Bazı olgularda tıkalı arteriyol rekanalize olabilir.

FFA da tutulan alanla sınırlı nonperfüzyon mevcuttur

SİLİYORETİNAL ARTER TIKANMASI

- İzole : Gençleri etkiler. Sistemik vaskülitte birlikte. Prognozu iyidir.
- CRVO ile kombine : Gençleri etkiler. Prognoz noniskemik CRVO gibidir.
- AION ile kombine : Yaşlıları etkiler. Sıklıkla dev hücreli artritte birlikte. Prognoz kötüdür

AKUT RETİNAL ARTER TIKANMASININ ACİL TEDAVİSİ

- Amaç, retinal perfüzyonu arttırmak ve emboliyi yerinden oynatmak suretiyle olabildiğince çabuk retinal dolaşımın düzeltilmesidir. Retinal doku iskemiye birkaç saatten fazla dayanamasa da, tam tıkanıklık nadirdir. Bu nedenle 48 saat içinde görülen tüm olgular tedavi edilmelidir.
- Hasta sırt üstü yatırılır.
- En az 15 dk. sert oküler masaj uygulanır. Bu manevra GİB inı düşürür, kan akımın artırır ve emboliyi oynatır.
- GİB inı daha da düşürmek için IV asetozolamid 500 mg. verilmelidir.
- Bu yöntemler yetersiz kalırsa, ön kamara parasetezi uygulanmalıdır.
- Tedavi sonuçları genellikle yüz güldürücü değildir.

Kavernöz Sinüs Trombozu

Paranasal sinüsler,orbita veya yüzün üst yarısındaki bakteriyel enfeksiyonun yayılımı ve trombozla sonuçlanmasıyla oluşur.Çoğu olguda tanı BT ve MRG ile saptanır.Bazen MR-Venografi gerekebilir.Hastanın yaşam şansı için antibiyotik ve sıklıkla antikoagulan tedavi acilen başlanmalıdır.Sonuçta antibiyotik seçimi kan ve sinüs eksüda kültür sonuçlarına dayanır.

Kavernöz Sinüs Trombozunda Dışlanması Gereken Hastalıklar

- Wernike ensefalopatisi
- Orbital selülit
- Mucormikozis
- Willis poligonu anevrizması
- Graves hastalığı
- Arteriyovenöz fistül

Amaurosis Fugax

Dakikalar veya saatler içinde geçen tek taraflı körlükler oldukça sık görülür. Buna, amaurosis fugax adı verilir. Bunların büyük kısmı retina iskemisine bağlıdır. Retinanın kanlanması aynı taraftaki a. carotis

interna'dan sağlanır. Bu damarın boyun parçasındaki daralmalarında aynı tarafta amaurosis fugax nöbetleri dikkati çeker. Bunların bir kısmında a. carotis interna yetersizliği aynı taraftaki hemisferin dolaşımını da bozacağından karşı tarafta hemipleji görülebilir. Görme bozukluğu olan taraftaki arter üzerinde sufl duyulması tanıyı destekleyen bir bulgudur.

Migren

Migren krizlerinin başlangıcında da tek veya iki gözde geçici körlük olabilir. Bunun arkasından baş ağrısının ortaya çıkması migren olasılığını destekler.

OFTALMOPEJİK MİGREN: Migren baş ağrısı,mutat olarak 3.sinir paralizisi ile birlikte olup sıklıkla çocukları etkiler.Oftalmopleji haftalarca sürebilir.Nadiren kalıcı olabilir.

BAZİLLER MİGREN: İskemik semptomlu böyle hastalarda,vertebral baziler sistem dağılımındadır.Vizüel semptomlar bazen her iki hemisferi etkiler ve total körlük ortaya çıkabilir.Tinnitus,vertigo,ataksi ve diplopi sık semptomlarıdır.Baş ağrıları sıklıkla biokspital olup 45-75dk kadar sürebilir.

OPTİK NÖROPATİLER

1-Oftalmoskopik Sınıflandırma:

a-Retrobulber Nörit: Optik disk normal görülür çünkü patoloj optik disk başını

etkilememektedir. En sık görülen optik nöropati tipidir ve genellikle MS ile ilişkilidir.

b-Papillitis: Optik sinir başının etkilendiği patolojilerdir. Değişken derecede disk ödemi ve hiperemisiyle karakterizedir.Arka vitrede hücre olabilir. Çocuklarda görülen en sık optik nörit tipidir.Erişkinlerde de görülebilir.

c-Nöroretinitis:Makülada sert eksudalarla beraber oluşan papillit tipidir.Başlangıçta maküler lezyon görülmezken disk ödemi azalırken günler-haftalar içerisinde ortaya çıkarlar. En az görülen optik nörit tipidir ve viral enfeksiyonlar ile kedi tırmığı hastalığında görülmektedir. Diğer sebepler, sifilis, Lyme hastalığıdır. 6-12 ayda kendini sınırlayan bir seyir göstermektedir.

2-Etiyolojik Sınıflandırma:

a-Demyelinasyonla seyredenler: En sık tipidir.

b-Paraenfeksiyöz nedenler: Viral enfeksiyonun yada aşılardan sonra görülenler.

c-Enfeksiyöz nedenler: Kedi tırmığı hastalığı, sifilis, Lyme , AIDS'lilerde görülen kriptokokal menenjitlilerde.

Demyelinizasyonla seyreden hastalıklar

a- İzole optik nöropati: Klinik bulgu olmasada bir çok hastada demyelinizasyon başlamıştır.

b- Multipla Skleroz: En sık olan hastalıktır.

c- Devic Hastalığı: Optik nörit + transverse myelitis. Her yaşta görülebilir.

d- Schilder Hastalığı: İlerleyici, 10 yaştan önce başlayan, 1-2 yılda ölüme götüren bilateral optik nörit olan bir hastalıktır.

OPTİK NÖRİT

Değişken derecede santral vizyon kaybı ile sonuçlanan optik sinirin inflamatuvar demyelinizasyonu

İdiopatik olabilir

Genellikle MS'İN manifestasyonu olarak prezente olur.

Nadiren konnektif doku hastalığı, otoimmün hastalıklar veya postvaksinal inflamasyonun manifestasyonu olarak ortaya çıkar.

Optik nörit geçiren hastaların %50 sinde multiple skleroz gelişir.

Optik Nöritte Semptomlar

İlk olarak göz hareketi ile ilişkili veya ilişkisiz ağrı ile ortaya çıkar

Santral vizüel kayıp

-Hafif veya şiddetli olabilir

-Kırmızı desatürasyonu(Renkli görme bozulumu)

Aferent pupil defekti(Marcus-Gunn pupil)

Dakikalar veya günler içinde progrese olur

Üst motor nöron bulguları, beyin sapı disfonksiyonu veya nörolojik muayenede başka anomalilerin varlığı başka bir demiyelizasyon veya MS düşündürülebilir.

Optik Nöritte Prognoz

- Olguların %90'ında tam düzelme veya en az görme keskinliği 20/30 olacak düzeyde iyileşme görülür.
- Eğer serebral MR, MS lehine ise olguların %50-90'ında 5-10 yıl içinde MS gelişir
- Eğer kraniyal MR optik nörit başlangıcında negatifse, 5 yıl içinde %10, 10 yıl içinde %20 MS geliştirir

Multiple Skleroz

- Multipl skleroz, santral sinir sisteminde miyelin sheleyle giden bir hastalıktır. Sinir sistemine dağınık bir şekilde oturan demiyelinizasyon plakları nedeniyle piramidal tipte felçler, serebellar bulgular ve duyu kusurları görülür. Optik sinir tutulması sıktır. Hastaların vizyonu saatler veya günler içinde bozulur. Genellikle tek taraflıdır. Bu akut görme kaybı tablosuna optik nörit adı verilir. Lezyon papillada ise papilla sınırlarının netliğini kaybettiği (papilla ödemi) dikkati çeker. Vizyon bozukluğu ve papilla ödeminin birlikte bulunduğu bu tabloya papillit denir.

- Demyelinizasyon optik sinirinin göz küresi arkasındaki bölümünde ise görme azalmasına karşın başlangıçta papilla tamamen normal görünümündedir. Bu tabloya da retrobülber nörit adı verilmektedir. Optik nevritle vizyon kusuru merceklerle düzeltilemez. Ancak bir süre sonra görme keskinliğinde az veya çok bir iyileşme görülür. Gerek papillit, gerekse retrobülber nevritle zamanla papillanın tümünün veya daha sık olarak temporal yarısının soluklaştığı dikkati çeker.

Nöroretinit

Anterior optik nöropati bulguları ile birlikte makülada yıldız şeklinde ödem MS'li hastalarda görülmemektedir. Bu nedenle makülada yıldız görünümü varsa daha çok enfeksiyöz nedenler araştırılmalıdır.

Üveit

MS'li hastalarda genel popülasyona göre 10 kat daha fazla görülmektedir. Pars planitis veya ant granülomatoz iridosiklit şeklinde görülür.

Akut Dissemine Ensefalomyelit

- Genellikle demyelizan olarak sınıflandırılan idiyopatik bir hastalık
- Otoimmün kaynaklı olduğu düşünülmekte, hipersensitivite reaksiyonu sorumlu tutulmaktadır.
- Genellikle viral hastalık veya mikoplazma infeksiyonunu izleyen 2-6 hafta içinde çıkar
- Nadir bir hastalıktır, Amerika'daki tahmini prevalansı 1/100 000'dir.
- Çocuklarda erişkinlerden daha sıktır.
- Perivasküler lenfosit birikimi, demyelizasyon ve genellikle kan beyin bariyerinin bozulmasıyla beraber geniş fokal beyin ödemi alanları görülür.
- Monofazik bir hastalık olarak görülür(Tek bir olay), rekürren demyelizan ataklar görülürse tanı olarak multiple skleroz düşünülmelidir.
- Demyelinizasyon spinal kordu da tutabilir.
- En ağır formu, akut nekrotizan hemorajik ensefalomyelittir.
- **ADEM Prezantasyonu**
- Genellikle ataksi, ensefalopati, fokal veya generalize güçsüzlük, miyelopati (örn; parapleji), beyin sapı disfonksiyonu (Diplopi, dizartri), sensorial semptomlar, barsak ve mesane disfonksiyonu, optik nörit (Vizyon kaybı), oftalmopleji ve üst motor nöron bulguları (örn; Babinski, hiperrefleksi)
- Olguların %20'sinde nöbetler görülür.
- Ateş (İnfeksiyon olmaksızın) olguların %20'sinde görülür.
- **ADEM Diagnostik İnceleme**

- MRI'da aynı yaşta hemisferik beyaz cevherde bilateral birleşme gösteren multiple lezyonlar görülür ancak bazı hastalarda 2-3 hafta içerisinde yeni lezyonlarında çıktığı görülmüştür.
- Beyin ve spinal T2 ağırlıklı ve FLAIR MR genellikle değişik derecelerde ve paternlerde kontrast tutulumu gösteren geniş,yuvarlak,ödematoz lezyonlar gösterir.
- BOSanalizi OKB,IgG indeksi,pleositoz(artmış hücreler) ve hafifçe artmış protein gösterir.
- Konnektif doku hastalığı araştırılmalı
- Sarkoidoz dışlamak için direkt grafi ve bt yapılmalı
- Tanı net değilse beyin biyopsisi düşünülmelidir.

Nöromyelitis Optica (Devic Hastalığı)

- Optic sinir ve omuriliğin eş zamanlı veya birbiri ardına tutulumu ile seyrederek.
- Tek gözde veya her iki gözde akut veya subakut yerleşen görme kaybı ve bir kaç gün veya hafta içinde izleyen ağır transvers myelit ile karakterizedir.
- Myelopati göz semptomlarından önce veya sonra görülebilir.
- Omurilik lezyonları nekrotizan özelliindedir ve kavitasyon oluşur,lezyon çevresinde lümeni daralmış,duvarı kalınlaşmış kapiller izlenir.
- Antikor birikimi,kompleman aktivasyonu,eozinofilik infiltrasyon,beyin sapı ve serebellumda kapillere karşı IgG antikorları gözlenmesi sürecin humoral olduğunu düşündürmektedir.
- BOS'ta 50mm³'e kadar hücre bulunması(PML),protein artışı olabilir.
- MRI'da spinal kordda ödem ve atrofi izlenir.
- MS'den farklı özellikleri
 - Serebrum,serebellum ve beyin sapında demyelizan lezyonların gelişmemesi
 - Kraniyal MRI'da serebral beyaz cevherin normal olması
 - BOS'ta OKB ve IgG anormalliklerinin bulunmaması
 - Omurilik lezyonlarının nekrotizan ve kaviter özellikli olması,inflamatuvar inflamasyonunun gözlenmemesi
- Akut ataklar için steroidler(Orta ve ileri şiddette ataklar için IV steroidler ve hafif ataklar için düşük doz oral steroidler)
- Relapslı seyreden olgulardanprofilaksi için immünomodulatör ilaçlar(örn;interferonlar,glatiramer asetat)
- Olağan dışı ataklar için IVIG ve plazmaferez düşünülebilir.

- Olağan dışı şiddetli progresif olgular için immünsüpresif ajanlar veya kemoterapi düşünülebilir.

Temporal Arterit

- Temporal arteritte de optik sinir veya retina iskemisine bağlı tek veya çift taraflı ani körlükler görülür. Bunların bir kısmı geçici, bir kısmı ise kalıcıdır
- Orta ve büyük arterleri tutar
- Damarlar multinükleer dev hücreler, lenfosit ve plazma hücreleriyle infiltridir.
- Optik arter ve dallarının infiltrasyonu optik disk iskemisi ile sonuçlanır
- İnsidansı 10-50/100 000
- Hastaların %90 'ı 60 yaş üzerindedir.
- Kuzey Avrupada sık
- Kadınlarda 4-6 kat sık rastlanılır.
- Polimyaljia romatika ile ilişki gösterilmiştir.
- Baş ağrısı hastaların %85'inde mevcuttur.
- Anoreksi, ateş eşlik edebilir.
- Hastaların %33'de TİA, SVO gelişir.
- Sedim 80-100 mm-hr yükselir
- Tanı koymak için biyopsi mutlaka yapılmalıdır. Biyopsi steroid tedavisine başladıktan sonraki ilk 4 gün içinde yapılmalıdır. Ancak tedaviden aylar sonra da pozitif biyopsiler bildirilmiştir.
- ESR'nin yoğun glukortikoid tedavisi sonrası normale dönmesi 3 günü bulabileceği düşünürse 3 gün 1gr/gün metilprednizolon ardından normal oral prednizolon tedavisine geçilmelidir
- 2 ay sonunda, tedrici azaltmaya başlanabilir. Bu evredeki en büyük sorun ne kadar hızla azaltılacağıdır. Hangi düzeyde hastalığın reaktivasyonun başlayabileceğinin belirlenmesidir.
- ESR hızının normale dönmesi nadirdir.
- Tedavinin 9 ay-1 yıl içinde kesilmesi uygun olabilir.

Diğer immün modülatör ilaçların kullanımı bu hastalığın tedavisinde etkili değildir.

Tümör

- Optik siniri direkt olarak bastıran fronto-bazal yerleşimli tümörler de sinirin liflerini zamanla atrofiye uğratarak görme kaybına neden olurlar. Bu durumda, bir staz döneminden geçmeden papillanın soluklaştığı dikkati çeker. Buna primer optik atrofi denir.

- **Radyasyona Bağlı Optik Nöropati**

- Bu olguların çoğu optik sinir yakınındaki tümör nedeniyle radyoterapi uygulanmıştır.
- Radyoterapi tek tedavi seçeneği ise bu tip nöropati radyoterapi sonrası bir yıl geçmeden oluşmaz. Ancak beraberince kemoterapi almış ise süreci hızlandırabilir.
- Tedavi olmadığı savunularla birlikte en az 20 seans 90dk süresince 2.4 atmosfer basınçta hiperbarik oksijen etkili olduğu düşünülen tek tedavidir.
- IV Metilprednizolon 1gr/gün 3 gün süreyle sonrasında 2 hafta oral tedavi
- Trental 400mg günde 2 veya 3 kez tedavilere ek olarak uygulanabilir.

Oksipital Lob Kökenli Parsiyel Epilepsi Nöbetleri

- Genellikle görsel; negatif (iktal körlük, skotom, hemianopsi) veya pozitif (ışıklar, renkler v.b.) elementer veya kompleks olabilen belirtilerle giden nöbetlerdir. Bu fenomenler tek yanlı olduğunda foküsün genellikle kontralateralinde rastlanırlar.
- -İktal körlük sık olarak görülür ve migrenle ilişkisi konusu tartışılmaktadır.
- -Elementer vizüel halüsinasyonlar ve kompleks vizüel halüsinasyonlar çok çeşitli formlarda nöbet semptomu olarak karşımıza çıkabilirler. Epileptik orijinli olduklarında genellikle kısa sürelidirler ve hasta bunların gerçek olmadığını bilincindedir.
- -Vizüel illüzyonları da basit ve kompleks formlara ayırmak mümkündür. Çok farklı şekillerde olabilirler.
- Epileptik nistagmusun pariyeto-okspital korteksten kaynaklandığı gösterilmiştir. Gözlerin karşı tarafa dönmesi, göz kırpması ve gözlerde hareket hissi oksipital lob nöbet semptomları olarak görülebilmektedir .

Hereditör optik atrofiler

- **Dominant Tip: (Kjer sendromu):** 4-10 yaş arasında yavaşça görme kaybına neden olur. Optik diskte temporal solukluk ve ekskavasyon vardır. Görme 0.1 ile 0.5 arasında olabilir. Sistemik anomaliler yoktur.
- **Resesif Tip: (Behr sendromu):** İlk 10 yaş içerisinde görme kaybı gelişir ve bir noktadan sonra stabil bir seyir gösterir. Optik disk difüz olarak soluktur. Orta ileri derecede görme kaybının yanında nistagmusta bulunabilir. Sistemik bulgular olarak spastik duruş, ataksi, mental retardasyon bulunmaktadır.
- **Wolfram Sendromu : (DİDMOAD Sendromu, D.İnsipitus , D.Mellitus , Optik Atrofi, Deafness)** : Otozomal resesif. 5-21 yaşlar arasında ortaya çıkar. Optik disk soluktur. Görme genelde 0.1'den azdır. Sistemik olarak anosmi, ataksi, mental retardasyon, kısa boy, endokrin anomalileri bulunur.

- **Leber'in Herediter Optik Nöropatisi (LHON)**

- LHON ağrısız görme kaybı ve diskomatopsi ile karakterize,mitokondrial DNA mutasyonu ile oluşturduğu bilinen maternal geçişli hastalıktır.
- 18 farklı mutasyon saptanmış olmasına karşın vakaların %90-95'inde primer mutasyon denilen ,mitokondriyal respiratuar zincirin kompleks 1 subunitini kodlayan gen içeren ND4/11778A,ND1/3460 ve ND6/14484 utasyonları saptanmaktadır.G11778A en sık rastlanılan mutasyondur.
- Mutasyonlar sonucu gelişen oksidatif fosforilasyon ve yetersiz ATP sentezi serbest radikal üretiminde artışa yol açmakta ve bunun sonucunda retinal gangliyon hücreleri ile optik sinire toksik etki göstererek atrofiye neden olmaktadır.Primer mutasyon saptanan erkeklerin sadece %50'si ile kadınların %10'unda optik nöropati gelişmesi ve erkek predominansının olması nuklear veya mitokondriyal genler ile sigara,diyet,toksinlere maruz kalma,kafa travması gibi çevre faktörlerinin de patogeneizde rol oynadığını ve hasalığın semptomatik hale gelmesine neden olduklarını düşündürmektedir.
- 5-80 yaşları arasında herhangi bir dönemde başlayabilse de sıklıkla 2-3.dekatta ve %80 erkeklerde görülür.
- Taşıyıcılar akut veya subakut gelişen,ağrısız,unilateral ya da bilateral olabilen görme kaybı ortaya çıkana kadar asemptomatiktir.
- Vakaların %25'inde her iki göz eş zamanlı etkilenirken %75'inde 1 hafta-3 ay (ortalama 8 hafta) içinde diğer göz de etkilenir.
- Semptomlar başladıktan yaklaşık 4-6 hafta sonra görme keskinliği azalır ve 1/10 seviyesine iner.Vakaların çoğunda görme kaybı ilerleyici ve geri dönüşümsüzdür.
- Elektif tedavisi olmamakla birlikte kortikosteroidler ile siyanid bağlayıcı özelliğinden dolayı yüksek doz vitamin B12 uygulanmış ancak etkili olmadıkları görülmüştür.
- Koenzim Q analogu olan idebenone ile vitamin B ve C tedavide birlikte denenmiş,tedavi edilmeyen grupla karşılaştırıldığında tedavi edilen grupta görmeye düzelmeye daha önce başladığı saptanmıştır.Bir çalışmada kliniğini kötüleştirdiği için tedavi kesilmiştir.
- Gen tedavisi ise deneysel aşamadadır

Tedavi

- Kortikosteroidler inflamatuvar,demyelizan veya vaskülitik etyolojiler için,temporal arterit dahil olmak üzere endike
- İskemik optik nöropati veya kortikal inme için antiplatelet tedavi ve risk faktörlerinin tedavisi
- Geçici monoküler körlük sonrasında eğer semptomatik tarafta karotis>%70 ise endarterektomi düşün
- Neoplaziler için radyoterpi,rezeksiyon veya tedavisiz izlem

- MRI bulgularıyla retrobulber nörit hastaları öncelikle 10 gün boyunca 1gr/gün IV metilprednizolon ile tedavi edilmelidir.
- Daha sonra 1mg/kg oral dozda 11 gün süreyle kullanılarak 4 günlük tedrici azaltma ile (20mg,10mg) devam edilen olgular sonraki 2 sene içerisinde MS'in klinik bulgularının gözlenmesi beklenmez.
- **Prognoz**
- Bazı durumlarda zamanında müdahale ile görme kaybı düzeltilebilir.
- Görme kaybı daha ciddi hatta hayatı tehdit edecek durumların işaretçisi olabilir(örn:Beyin Tm,menenjit,dev hücreli arterit,kavernöz sinüs trombozu,mukormikoz)
- İskemik nedenlerle vizüel iyileşmenin prognozu daha kötüdür.
- Eğer erken tanınıp steroidle tedavi edilmezse,dev hücreli arteritin karşı gözü tutma riski yüksektir.
- Optik nörit olgularının %40-50'si MS ile ilişkilidir.
-