

# Ενημέρωση οπτικής νευρίτιδας

Axel Petzold MD PhD FRCP FRCOphth FRCPath

18-ΙΟΥΝ-2023, 19:00-19:30

34ο Πανελλήνιο Συνέδριο Νευρολογίας

Expertisecentrum Neuro-ophthalmology Amsterdam UMC

# Αποκαλύψεις

NIHR UK, UCSF  
Stichting MS Research NL  
Novartis, Ακαδημία Χαϊδελβέργης

# ΣΦΑΙΡΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

- Ιστορικό
- Υποθέσεις
- Μαργαριτάρια και στρείδια
- Διαγνωστικά κριτήρια
- Ταξινόμηση
- Περίληψη

# Ιστορικό

THE LANCET  
Neurology

Log in

Series from the Lancet journals [View all Series](#)

## Optic Neuropathies

Published: September 22, 2022

### Executive Summary

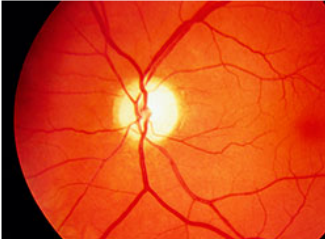
Optic neuropathies can reflect a wide range of pathophysiologies, both acquired and inherited. This Series provides an update on the clinical, imaging, and laboratory findings that differentiate these disorders, allowing clinicians to focus their diagnostic studies and optimise treatments. Multimodality optic nerve imaging—including fundus photography, optical coherence tomography, and MRI—has greatly advanced the diagnosis and follow-up of patients with optic neuropathies. Also reviewed in this Series, new evidence shows that optic neuritis can frequently indicate autoimmune neurological disorders, including multiple sclerosis and the recently recognised disease categories of aquaporin-4 antibody-associated neuromyelitis optica spectrum disorder and myelin-oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease. Early clinical recognition of optic neuritis is, therefore, important for prognosis and treatment. Also reviewed in the Series, a unifying feature in the pathophysiology of hereditary disorders of the optic nerve is mitochondrial dysfunction. Treatments are emerging for optic neuropathies, including immunotherapies and genetic therapies.

### Series

**Imaging of the optic nerve: technological advances and future prospects**  
Valérie Biousse, Helen V Danesh-Meyer, Amit M Saindane, Cédric Lamirel, Nancy J Newman  
*The Lancet Neurology*  
Published: September 22, 2022  
[Full-Text HTML](#) | [PDF](#)

**Optic neuritis and autoimmune optic neuropathies: advances in diagnosis and treatment**  
Jeffrey L Bennett, Fiona Costello, John J Chen, Axel Petzold, Valérie Biousse, Nancy J Newman, Steven L Galetta  
*The Lancet Neurology*  
Published: September 22, 2022  
[Full-Text HTML](#) | [PDF](#)

**Understanding the molecular basis and pathogenesis of hereditary optic neuropathies: towards improved diagnosis and management**  
Nancy J Newman, Patrick Yu-Wai-Man, Valérie Biousse, Valerio Carelli  
*The Lancet Neurology*  
Published: September 22, 2022  
[Full-Text HTML](#) | [PDF](#)



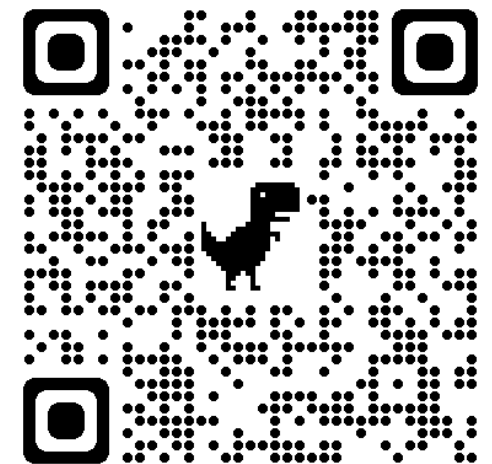
### Related Content

**POSITION PAPER**  
**Diagnosis and classification of optic neuritis**  
Axel Petzold, Clare L Fraser, Mathias Abegg, Raed Alroughani, Daniah Alshowaier, Regina Alvarenga, and others  
*The Lancet Neurology*  
Published: September 27, 2022  
[Full-Text HTML](#) | [PDF](#)

**PERSONAL VIEW**  
**Myelin-oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease**  
Romain Marignier, Yael Hachohen, Alvaro Cobo-Calvo, Anne-Katrin Pröbstel, Orhan Aktas, Harry Alexopoulos, and others  
*The Lancet Neurology*, Vol. 20, No. 9  
Published: September, 2021  
[Full-Text HTML](#) | [PDF](#)

**REVIEW**  
**Mitochondrial disease in adults: recent advances and future promise**  
Yi Shiau Ng, Laurence A Bindoff, Gráinne S Gorman, Thomas Klopstock, Cornelia Kornblum, Michelangelo Mancuso, and others  
*The Lancet Neurology*, Vol. 20, No. 7  
Published: July, 2021

ΔΩΡΕΑΝ Λήψη  
Σύνδεσμος:



# 1η περίπτωση –



- 34χρονη καυκάσια ασθενής
- Ιστορικό 7 ημερών πόνου στο δεξί μάτι που επιδεινώνεται με τις κινήσεις των ματιών
- Μειωμένη χρωματική όραση
- VA RE: 6/9, αριστερό μάτι LE: 6/5
- Δεξιό RAPD
- Αναφορές: κόπωση, γνωστικά προβλήματα, ακράτεια ούρων, κατάθλιψη
- ΡmHx: μούδιασμα δεξιάς πλευράς που διαρκεί 1 m, πριν από 3 χρόνια

# 1η περίπτωση –

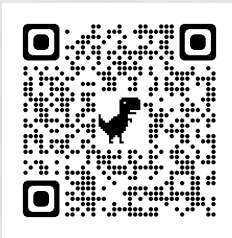
- Το αίμα είναι φυσιολογικό εκτός από τη χαμηλή βιταμίνη D στα 22 nmol/L (κανονική 50-200 nmol/L)
- MRI: DIS & DIT  
τρεις μη συμπτωματικές βλάβες Gd+
- ΚΠΣ δεν έγινε

**Ποια είναι η πιο πιθανή διάγνωση ?**

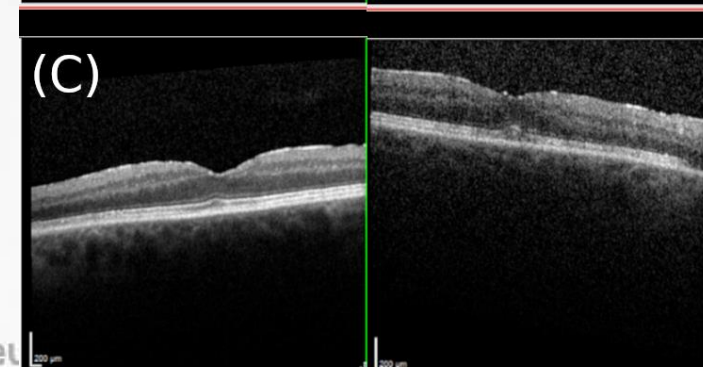
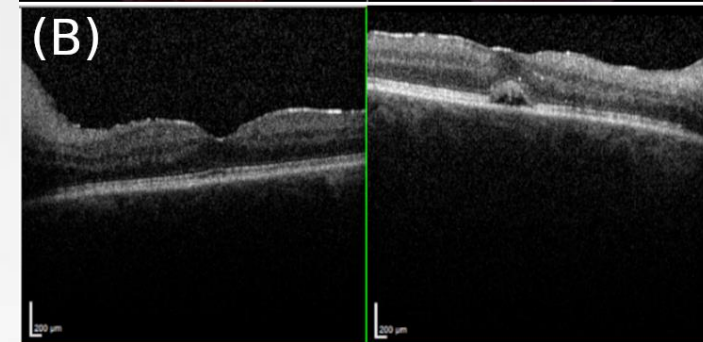
## 2η περίπτωση –

- 28 ετών, άνδρας Αφροκαραιβικής
- Ανώδυνη απώλεια όρασης LE (6/38)
- Δυσχρωματοψία
- L RAPD
- Αρκετά επεισόδια που ανταποκρίνονται στα στεροειδή άνω των ~20 ετών
- OCT: pRNFL ατροφία LE (IEPD >5%)
- MRI ένα πρησμένο, Gd+, αριστερό οπτικό νεύρο. Δεν υπάρχουν αλλοιώσεις αλλού
- AQP4 οροθετικό

# 3η περίπτωση –



- Άνδρας 72 ετών εμφανίζει εμπύρετη ασθένεια στο Βιετνάμ
- 2-3 εβδομάδες αργότερα αμφοτερόπλευρη, διαδοχική, ανώδυνη απώλεια όρασης (PL)
- όχι RAPD (αλλά και οι δύο μαθητές στενεύουν με τη διαμονή)
- Fundus (επόμενη διαφάνεια):
  - Αμφίπλευρο οίδημα δίσκου
  - RE αιμορραγίες
  - LE ουλή ωχράς κηλίδας, CMO
- Χωρίς ανάκτηση @ 6m fur (IVMP δίνεται ~6w μετά την έναρξη)





# Περίληψη υποθέσεων

- **Περίπτωση 1: είναι αυτή η ΣΚΠ;**  
Σενάριο Α : επώδυνο, μονόφθαλμο, υποξεία LOV, δυσχρωματοψία, RAPD
- **Περίπτωση 2: είναι αυτό NMO;**  
Σενάριο Β : χωρίς πόνο, μονόφθαλμο, υποξεία LOV, δυσχρωματοψία, RAPD
- **Περίπτωση 3: τι είναι αυτό;**  
Σενάριο Γ : διόφθαλμη, υποξεία LOV, δυσχρωματοψία, χωρίς πόνο, χωρίς RAPD

# Μαργαριτάρια & Στρείδια

- Βασικά στοιχεία από το Ηχ: Σενάρια AC
- Η εθνικότητα είναι σημαντική:
  - Η οροθετικότητα MOG και AQP4 είναι πιο διαδεδομένη σε αφρικανικό, αφροκαραϊβικό και ασιατικό υπόβαθρο
- Εξέταση: εάν δεν μπορείτε να επιδείξετε έλλειμμα προσαγωγού, δοκιμάστε την απόκριση της απαγωγικής κόρης

# Πώς να μαζέψετε περισσότερα μαργαριτάρια

Πίνακας 3: Σημεία και συμπτώματα που βοηθούν την κλινική ταξινόμηση της οπτικής νευρίτιδας και αποκλεισμός εναλλακτικής Παθολογίας

## Κλινική εικόνα\*

- Αλληλουχία συμπτωμάτων με την πάροδο του χρόνου
- Προηγούμενη μόλυνση ή εμβολιασμός
- Εθνοτική καταγωγή ή τοποθεσία
- Εξέλιξη του πόνου ή απώλεια όρασης (>2 εβδομάδες)
- Απουσία πόνου
- Συνοδός επιληψία†
- Ταυτόχρονη αμφίπλευρη ΟΝ
- Ενδείξεις αμφιβληστροειδίτιδας ή δυσλειτουργίας του αμφιβληστροειδούς από OCT ή ηλεκτροφυσιολογία
- Παρουσία σοβαρού οιδήματος οπτικού δίσκου
- Απουσία οιδήματος οπτικού δίσκου
- Ανεξήγητη οπτική ατροφία και στα δύο μάτια κατά την έναρξη
- Πυρετός ή άλλα συστηματικά συμπτώματα και σημεία‡
- Άλλα εστιακά νευρολογικά σημεία

## Πορεία νόσου

- Προοδευτική απώλεια όρασης
- Προοδευτική ατροφία του στρώματος του αμφιβληστροειδούς για περισσότερο από 12 μήνες
- Διαδοχική αμφοτερόπλευρη οπτική νευρίτιδα
- Απουσία αυτόματης ανάρρωσης (>3 μήνες)
- Εξάρτηση από κορτικοστεροειδή

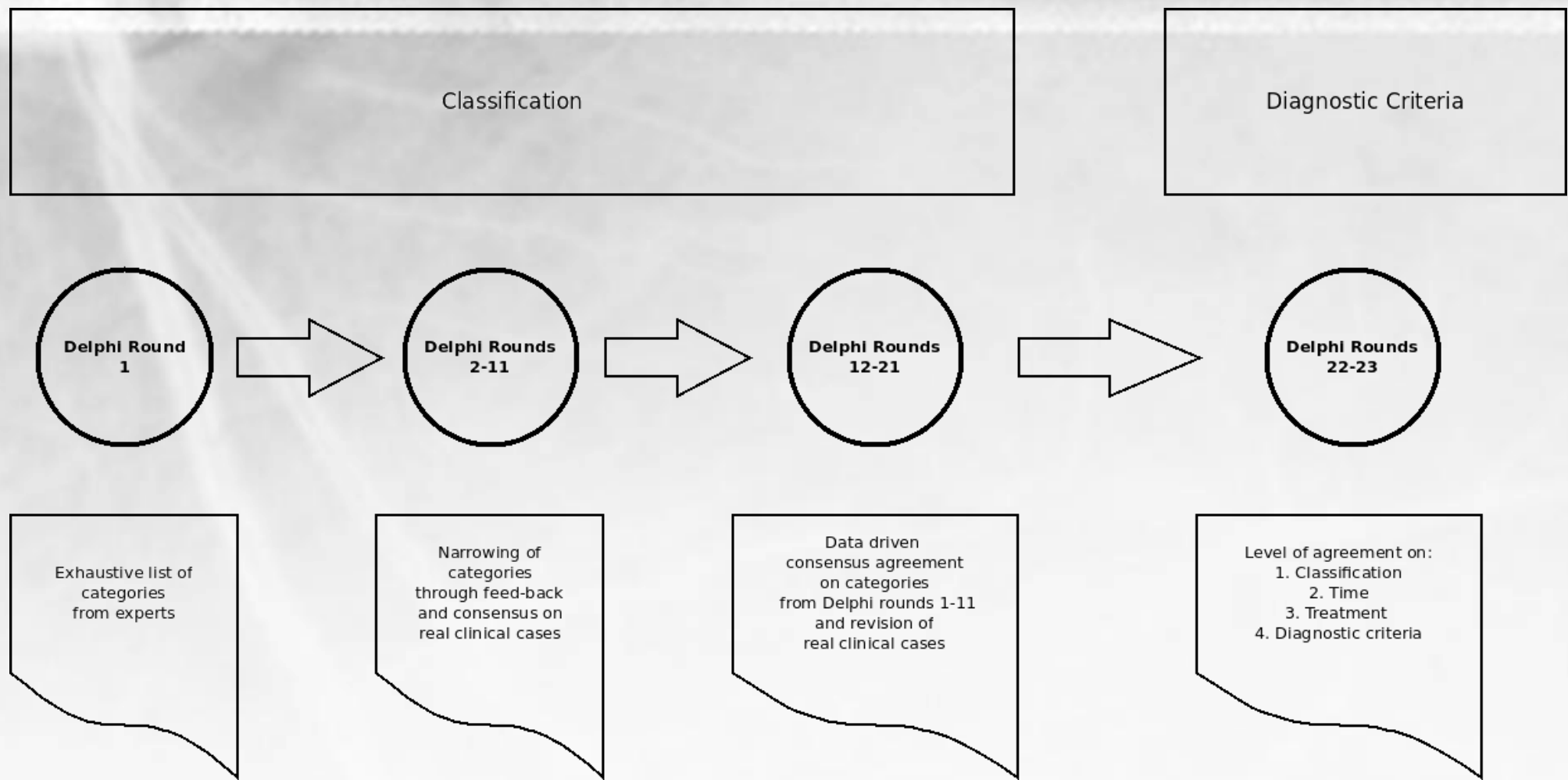
## Ιατρικό ιστορικό

- Ιατρικό ιστορικό καρκίνου ή ασθενειών που αναφέρονται στον πίνακα 4
- Οικογενειακό ιστορικό ύποπτης κληρονομικής οπτικής νευροπάθειας
- Οικογενειακό ιστορικό άλλης μιτοχονδριακής κυτταροπάθειας

# ΣΦΑΙΡΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

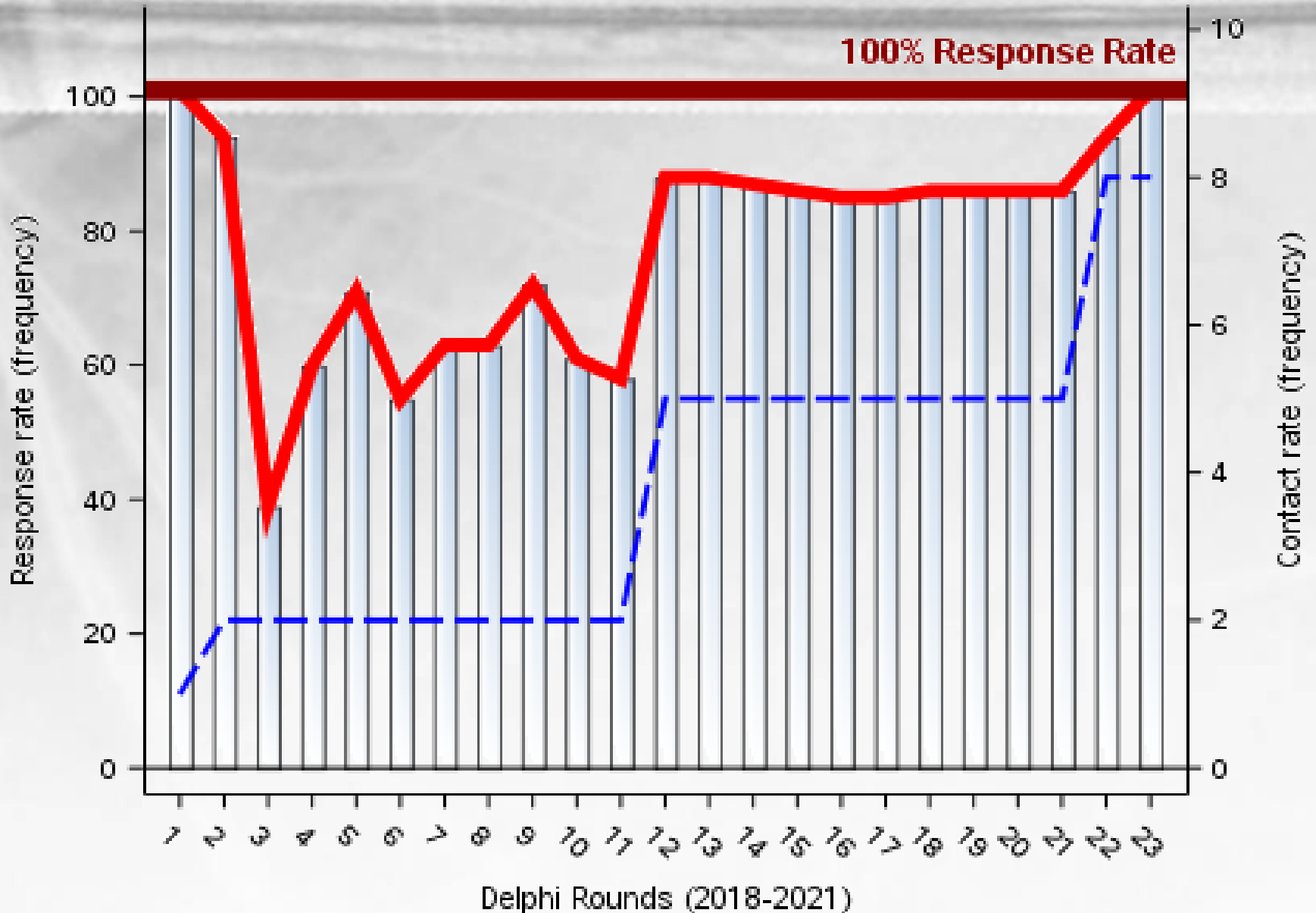
- Ιστορικό
- Υποθέσεις
- Μαργαριτάρια και στρείδια
- Διαγνωστικά κριτήρια
- Ταξινόμηση
- Περίληψη

# Διαδικασία Δελφών

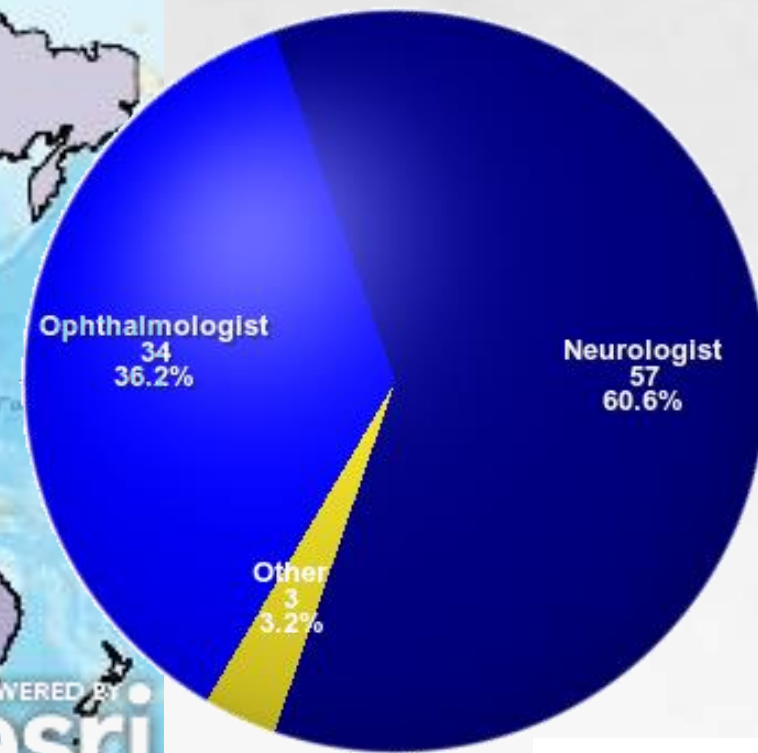
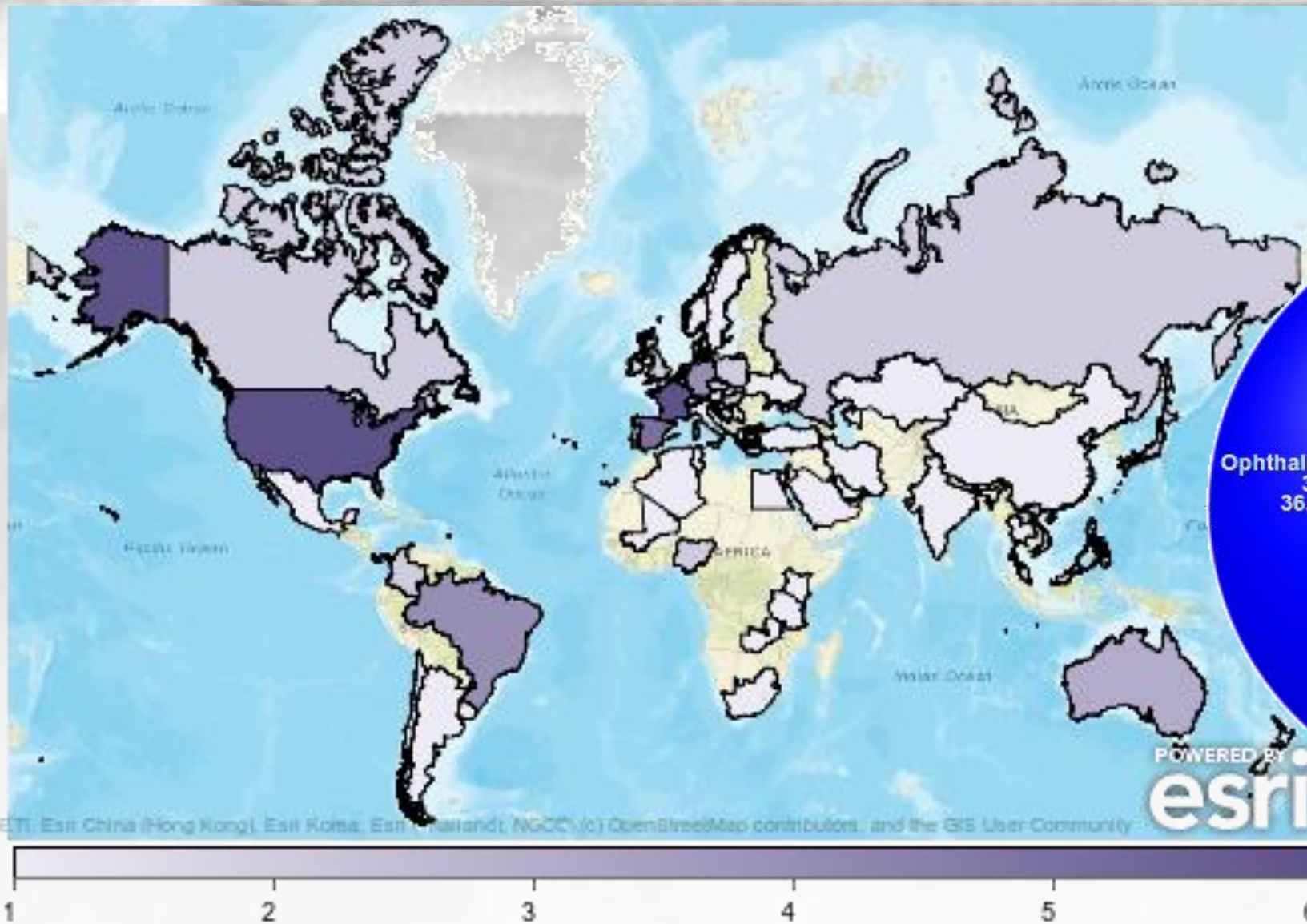


Ορισμός συναίνεσης >80%

# Δελφοί (2018-2021)



# Το Πάνελ



# Διάγνωση

## Α Διάγνωση οπτικής νευρίτιδας

Διάγνωση με βάση την κλινική εκτίμηση και παρακλινικές εξετάσεις (Πίνακας 1)

(α) Υποξεία μονοφθαλμική απώλεια όρασης, δυσχρωματοψία, επιδείνωση του πόνου στις κινήσεις των ματιών, ΡΑΠΔ + 1 παρακλινική εξέταση  
(β) Όπως (α) χωρίς πόνο + 2 παρακλινικές εξετάσεις  
(ς) Όπως (α) ή (β) αλλά διόφθαλμα (ΡΑΠΔ αναξιόπιστη) + MRI και άλλη παρακλινική εξέταση

Βέβαιη οπτική νευρίτιδα

(δ) Κλινικά παρατηρείται σε οξεία φάση, με χαρακτηριστικά του (α)-(ς) εξέταση του βυθού σύμφωνα με την ΟΝ πορεία κλασικής νόσου χωρίς παρακλινική(ες) εξέταση(ες)

(ε) Αναδρομική τυπική ιστορία + παρακλινική τεστ

Πιθανή οπτική νευρίτιδα

(φ) Απώλεια όρασης με χαρακτηριστικά από το Πίνακας 3 που υποδηλώνουν εναλλακτική παθολογία και παρακλινικές εξετάσεις που δείχνουν εναλλακτική παθολογία

Όχι οπτική νευρίτιδα



# Διαγνωστικά κριτήρια για οπτική νευρίτιδα

## Κλινικά κριτήρια

- A: Μονοφθαλμική, υποξεία απώλεια όρασης που σχετίζεται με επιδείνωση του πόνου της κόγχης κινήσεις των ματιών, μειωμένη αντίθεση και χρωματική όραση και σχετική προσαγωγική κόρη έλλειμμα
- B: Ανώδυνο με όλα τα άλλα χαρακτηριστικά του (A).
- Γ: Διόφθαλμη απώλεια όρασης με όλα τα χαρακτηριστικά (A) ή (B).

## Παρακλινικά κριτήρια

- OCT: Αντίστοιχη διόγκωση οπτικού δίσκου οξεία ή διαφορά μεταξύ των ματιών στο mGCIPL >4% ή >4 μm ή στο pRNFL >5% ή >5 μm εντός 3 μηνών μετά επίθεση.
- MRI: Ενίσχυση σκιαγραφικού του συμπτωματικού οπτικού νεύρου και των περιβλημάτων οξεία ή το εγγενές σήμα (φαίνεται πιο φωτεινό) αυξάνεται μέσα σε 3 μήνες.
- Βιοδείκτης: AQP4, MOG ή CRMP5 αντισώματα οροθετικά ή ενδορραχιαία IgG ENY (ολιγοκλωνικές ζώνες).

## Εφαρμογή των κλινικών και παρακλινικών κριτηρίων

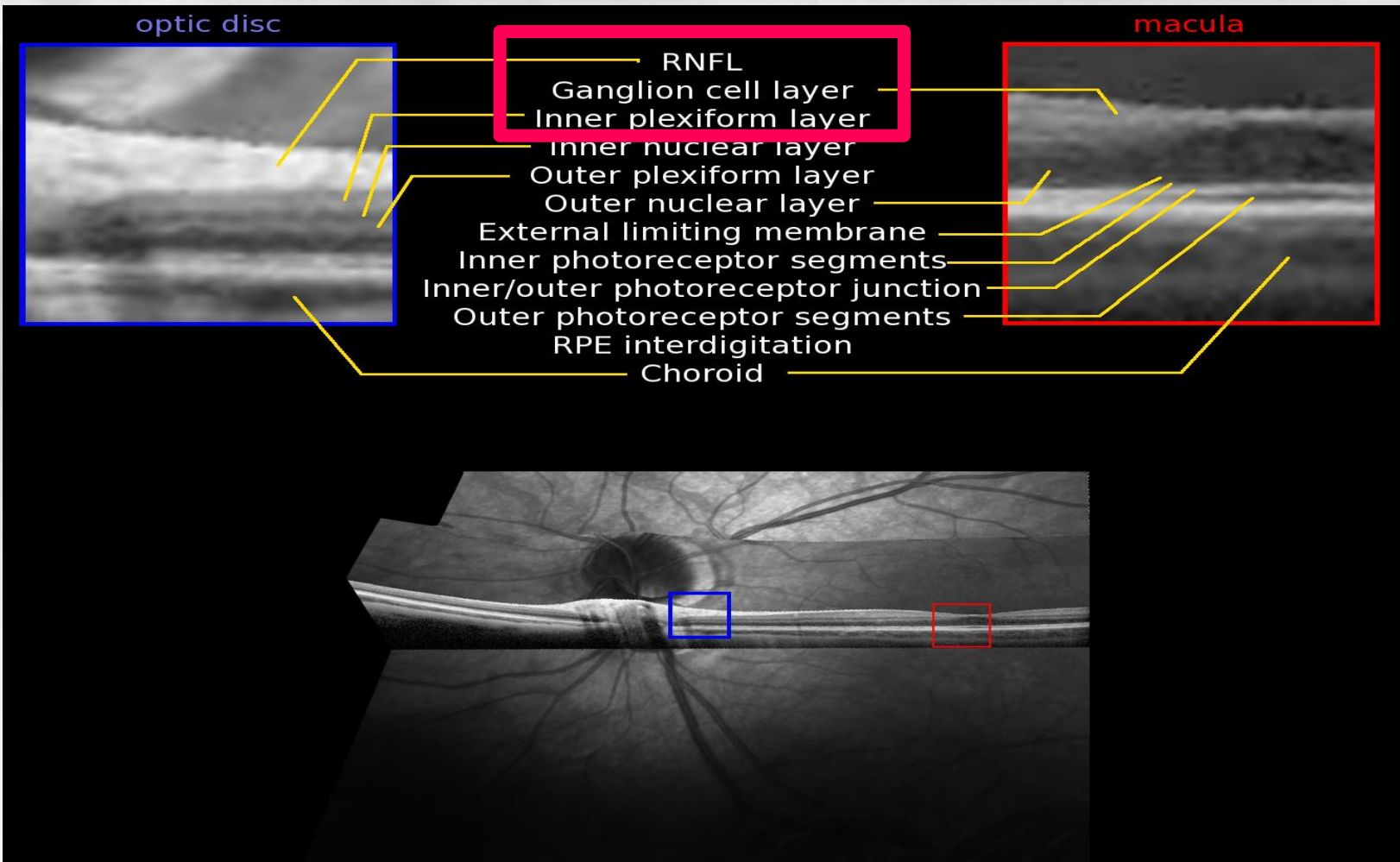
Βέβαιη οπτική νευρίτιδα

- (A) και μία παρακλινική εξέταση
- (B) και δύο παρακλινικές εξετάσεις διαφορετικής μορφής
- (Γ) και δύο διαφορετικές παρακλινικές εξετάσεις εκ των οποίων η μία είναι μαγνητική τομογραφία

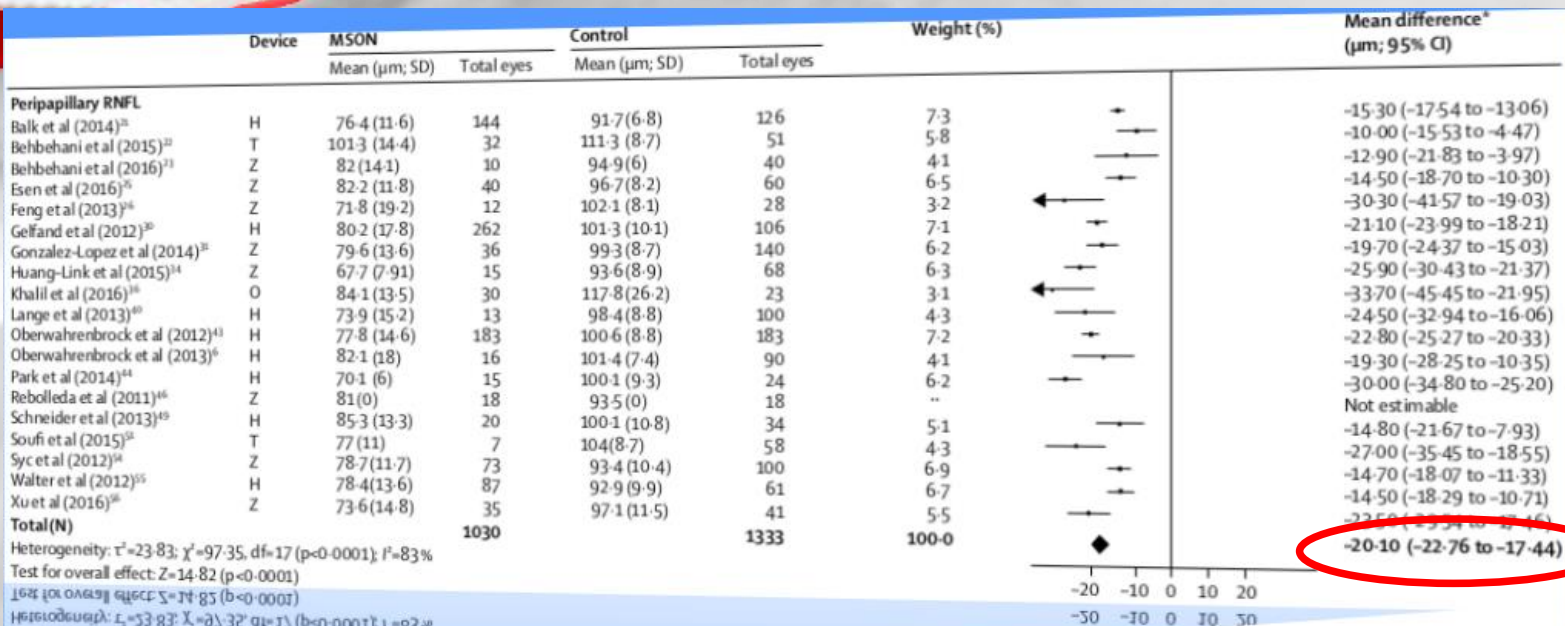
Πιθανή οπτική νευρίτιδα

- (A), (B) ή (Γ) εάν παρατηρηθεί οξεία αλλά απουσία παρακλινικών εξετάσεων, με βυθό εξέταση τυπική για οπτική νευρίτιδα και σύμφωνη με το φυσικό ιστορικό κατά τη διάρκεια ακολουθω
- Θετικό παρακλινικό τεστ ή εξετάσεις, με ιατρικό ιστορικό που υποδηλώνει οπτική νευρίτιδα

# OCT



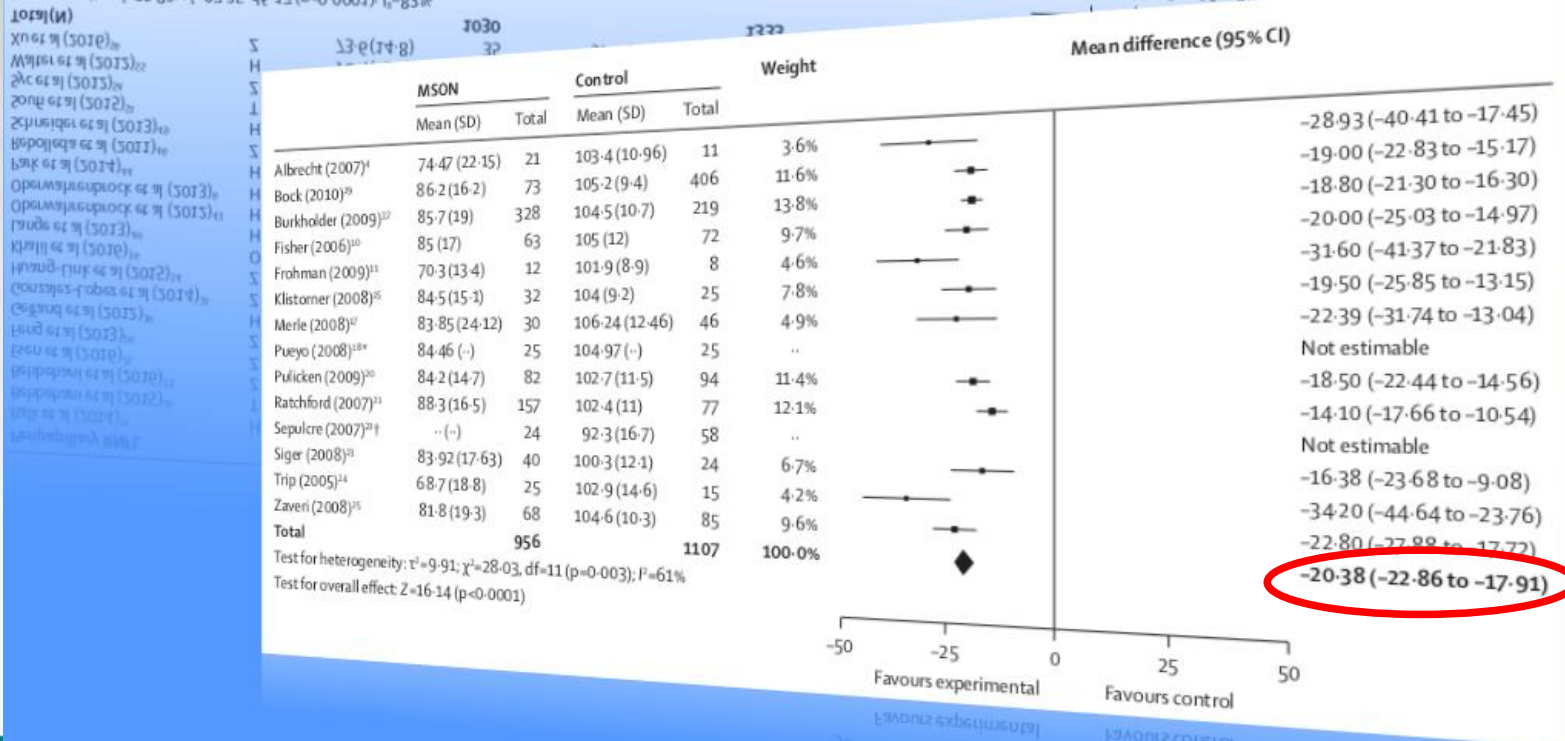
# OCT σε MS-ON



Ατροφία pRNFL

TLN 2010

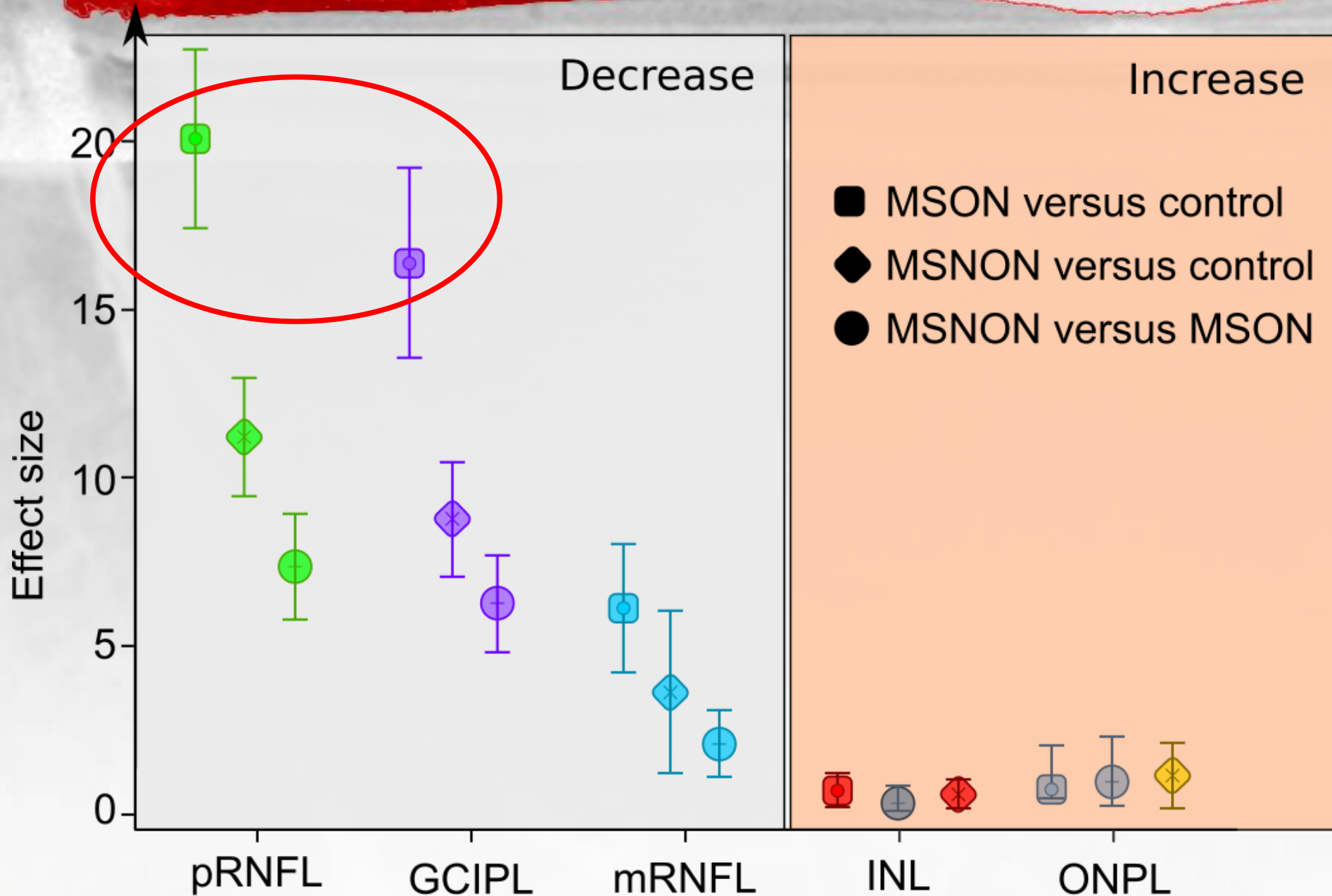
20,10 (17,44-22,76)  $\mu\text{m}$



TLN 2017

20,38 (17,91-22,86)  $\mu\text{m}$

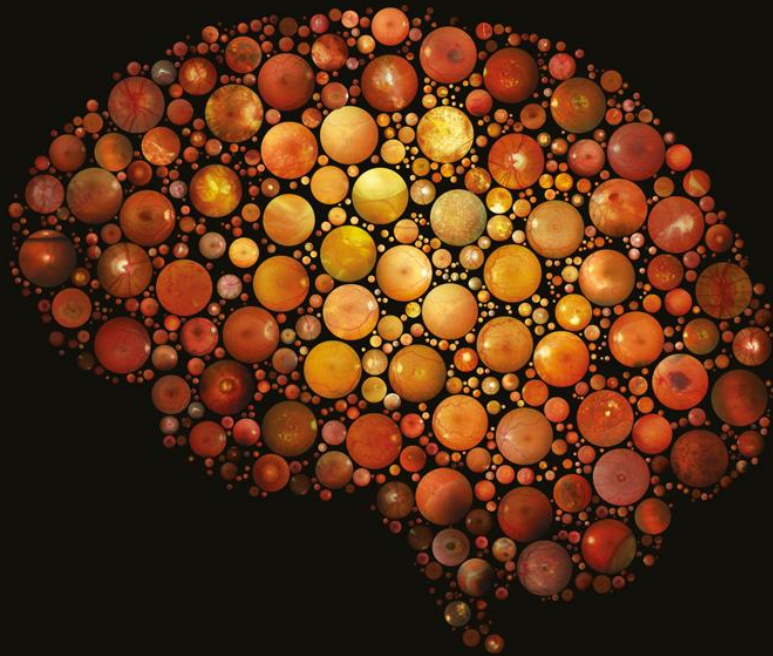
# Τι είναι σχετικό;



# Στρείδια

# BRAIN

Volume 144 Part 1 January 2021



<https://academic.oup.com/brain>

OXFORD  
UNIVERSITY PRESS

Διαφορά μεταξύ των  
ματιών:

Ποσοστιαία διαφορά  
( **IEPD** ): %

Απόλυτη διαφορά  
( **IEAD** ):  $\mu\text{m}$

# Υψηλή διαγνωστική ακρίβεια

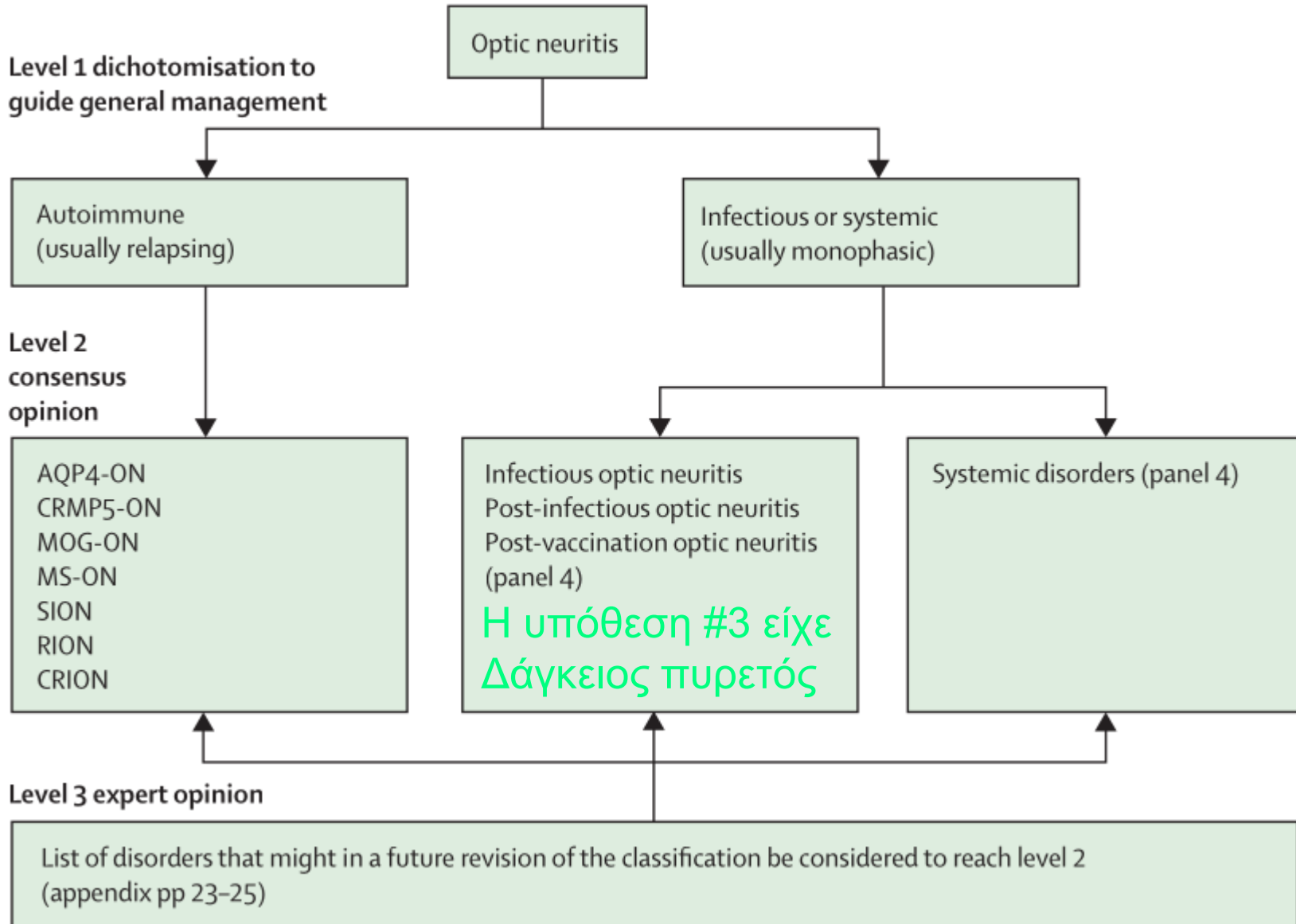
Μέτρο ΥΧΕ	Βελτιστοποιημέ νο αποκόβω	Αναφορά	Ομαδική σύγκριση	Ιδιαίτεροτητα	Ευαισθησία
IEPD mGCIPL	5 %	Οι Coric et al. 2017	Συμπτωματικά αμφοτερόπλευρα MSON έναντι υγιών μαρτύρων	97 %	86 %
IEPD mGCIPL	6 %	Οι Coric et al. 2017	Συμπτωματικά μονομερή MSON έναντι υγιών μαρτύρων	97 %	70 %
IEAD mGCIPL	4,0 μm	Nolan-Kenney 2019	Συμπτωματικό μονόπλευρο MSON έναντι μη MSON	77 %	68 %
IEAD mGCIPL	3,5 μm	Behbehani 2020	Μονομερής οπτική νευρίτιδα έναντι υγιών μαρτύρων	98%	100 %
IEAD mGCIPL	2,83 μm	Davion 2020	Συμπτωματικό μονόπλευρο ή αμφοτερόπλευρο MSON έναντι μη MSON <sup>a</sup>	67,4 %	67,3 %
IEPD/IEAD	4% / 4 μm	Petzold 2020	MS χωρίς MSON έναντι στοιχείων ελέγχου (n=72.120)	82,8% / 86,8%	51,7% / 43,5%
IEAD mGCIPL	1,42 μm	Outteryck 2020	Ασθενείς CIS με έναντι χωρίς ασυμπτωματική βλάβη οπτικού νεύρου σε 3D-DIR MRI	72,6 %	89,3 %
IEPD mGCIPL	2 %	Outteryck 2020	Ασθενείς CIS με έναντι χωρίς ασυμπτωματική βλάβη οπτικού νεύρου σε 3D-DIR MRI	69,4 %	89,3 %

# ΣΦΑΙΡΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

- Ιστορικό
- Υποθέσεις
- Μαργαριτάρια και στρείδια
- Διαγνωστικά κριτήρια
- Ταξινόμηση
- Περίληψη

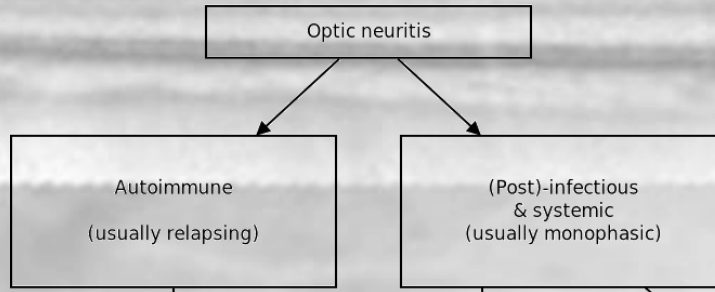
# Ταξινόμηση

## B Classification of optic neuritis





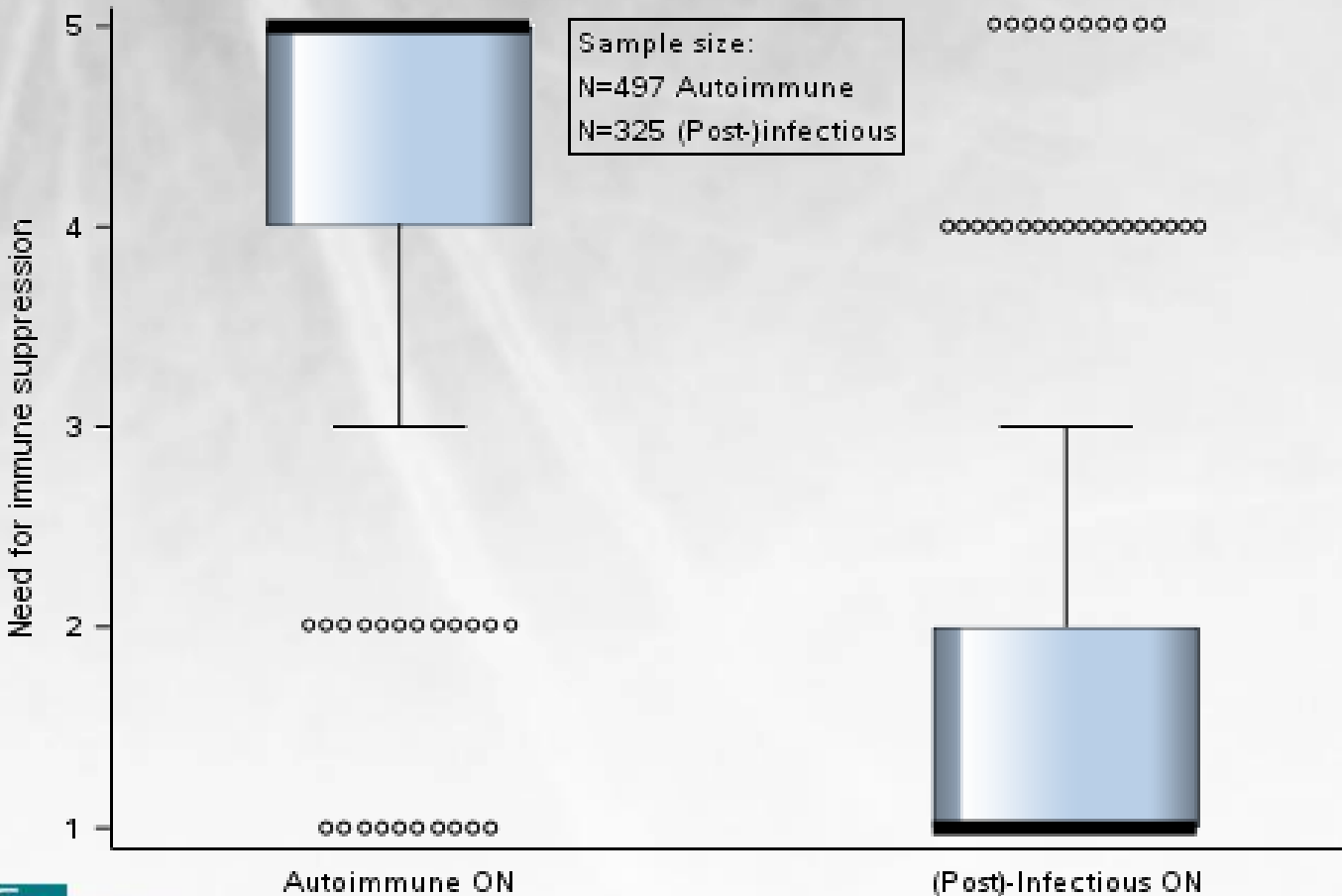
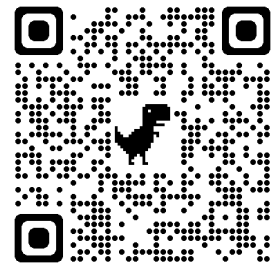
# Πώς φτάσαμε εκεί ?



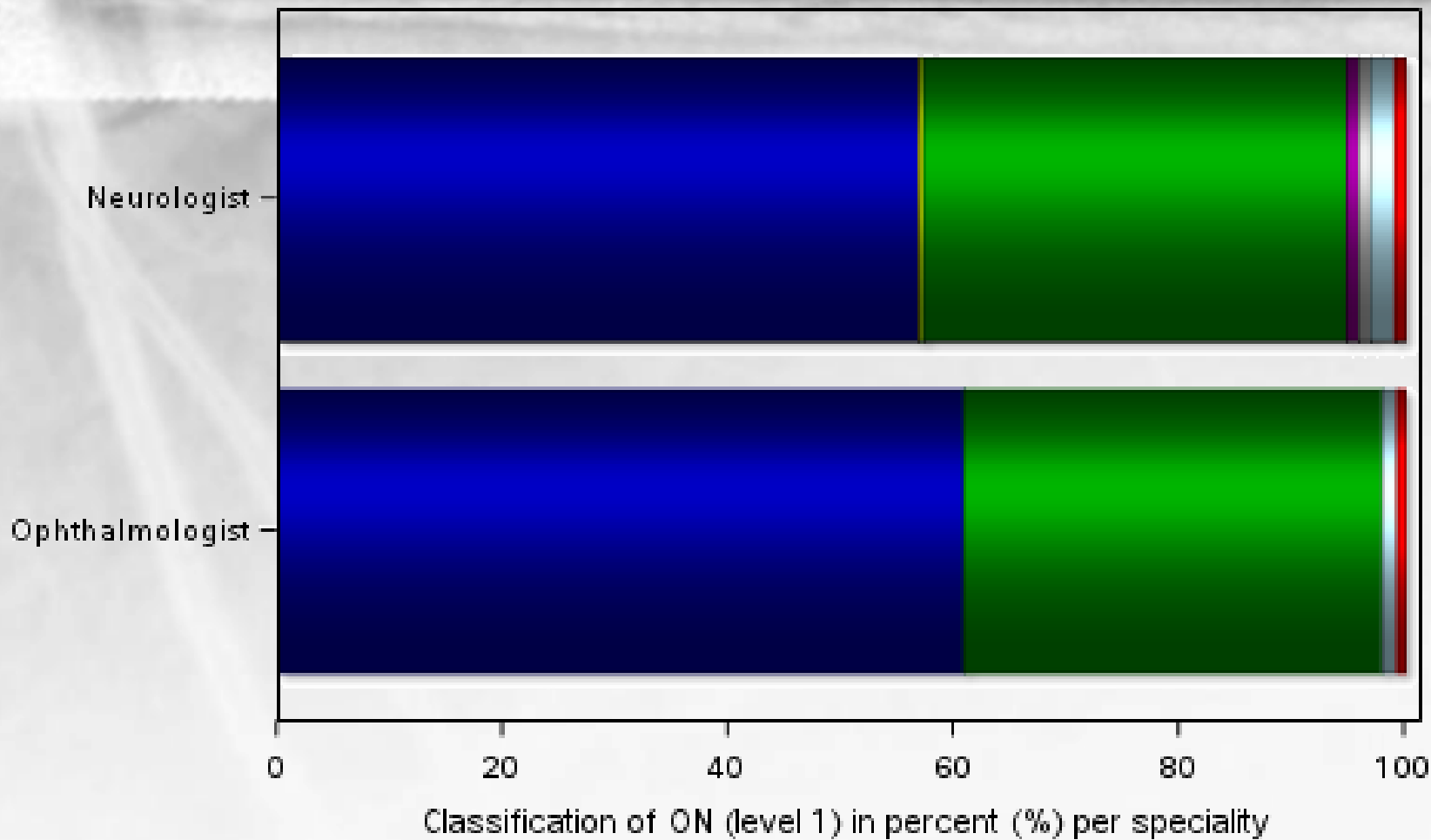
Επίπεδο 1: Συμφωνία 95%.

Με βάση επαναληπτικές αξιολογήσεις από τους γύρους των Δελφών 2-21

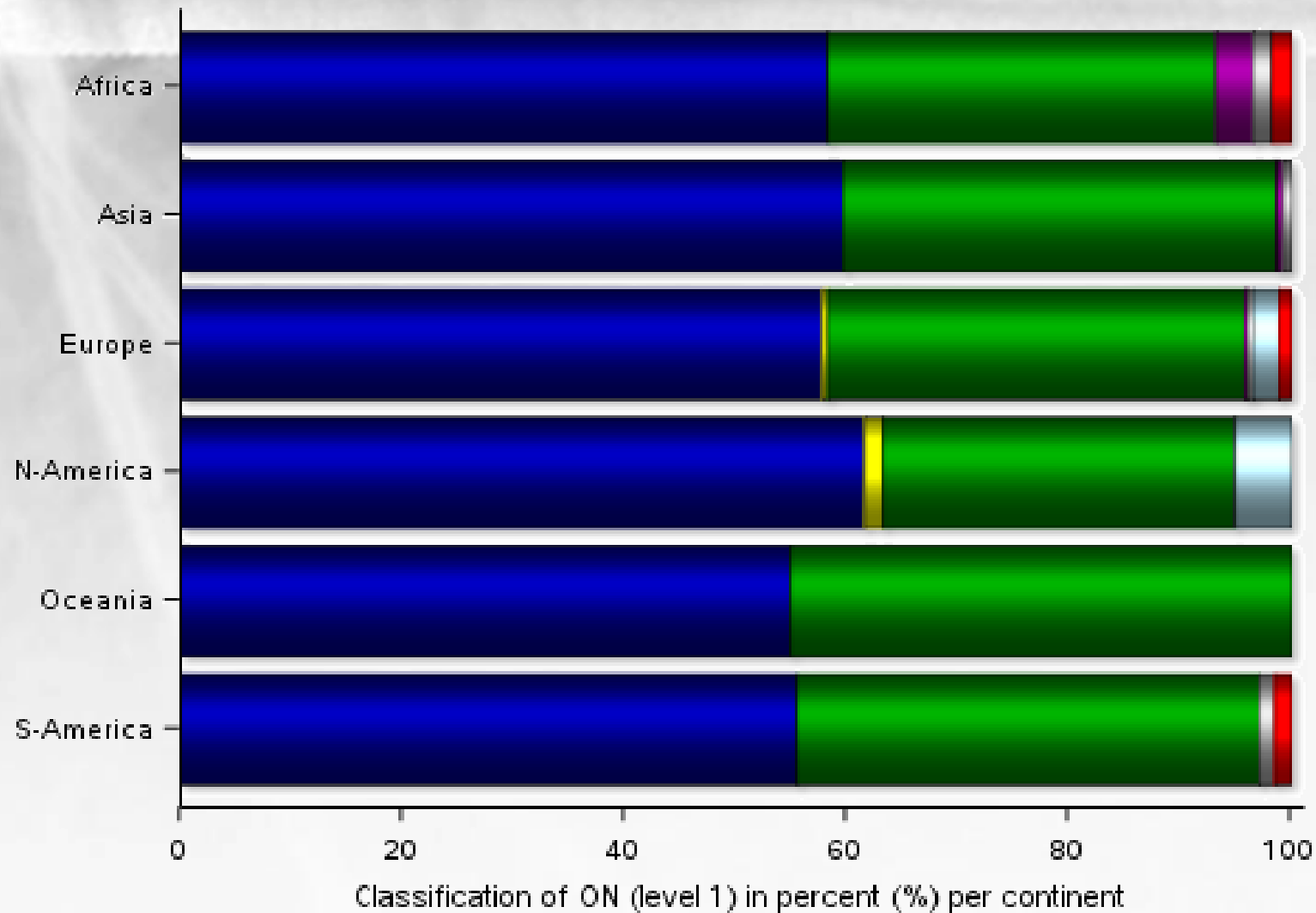
Σχετικό για τη διαχείριση ασθενών



# Συμφωνία: Ειδικότητα



# Συμφωνία: Ήπειρος



# Περίληψη υποθέσεων

- Περίπτωση 1: **MS-ON**

Σενάριο Α: επώδυνη, μονόφθαλμη, υποξεία LOV, δυσχρωματοψία, RAPD

- Περίπτωση 2: **NMO-ON**

Σενάριο Β: χωρίς πόνο, μονόφθαλμο, υποξεία LOV, δυσχρωματοψία, RAPD

- Περίπτωση 3: **μετα-λοιμώδες ON**

Σενάριο Γ: διόφθαλμα, υποξεία LOV, δυσχρωματοψία, χωρίς πόνο, χωρίς RAPD

# Συνολική περίληψη

- Οπτική νευρίτιδα: Κλινική προσέγγιση
- Νέα κριτήρια που ενσωματώνουν OCT (ευαισθησία 61-100%), μαγνητική τομογραφία (ευαισθησία 22-44%), βιοδείκτη (ειδικότητα >95%)
- Νέα ταξινόμηση που δίνει προτεραιότητα στην πρακτική διαχείριση
- Σχεδιάζονται μελλοντικές αναθεωρήσεις για τη βελτιστοποίηση της διαγνωστικής ευαισθησίας και τη διεύρυνση του κλινικού φάσματος



Ευχαριστώ πολύ

Δώστε του ένα τουίντ

