

Ca lâm sàng viêm thị thần kinh

PGS.TS Cao Phi Phong

Bệnh án

Bn nam 47 tuổi nhập viện vì nhìn mờ+đau đầu

Bệnh sử

Cách nhập viện 3 ngày trong khi đang làm việc thì thấy mắt trái nhìn mờ (vẫn thấy được nhưng không rõ), sáng hôm sau mắt phải cũng nhìn mờ tương tự, bệnh nhân tự đi mua kính đeo nhưng vẫn không cải thiện, đến tối cùng ngày bệnh nhân thấy đau đầu, đau vùng trán lan ra gáy, kèm đau trong hốc mắt khi đảo mắt, 2 mắt mờ nhiều hơn,

Tiền sử

- Thoái hóa cột sống

Thăm khám

Sinh hiệu: HA 140/80 mmHg, M 80 l/p, T° 37°C, NT 18 l/p

Thần kinh

- + Thị lực 2 mắt giảm, không nhận biết được màu sắc
- + Thị trường bình thường
- + Đồng tử đều 2 bên 3mm, phản xạ ánh sáng (+)
- + Soi đáy mắt: bờ gai thị mờ, không có xuất huyết, xuất tiết võng mạc

Cận lâm sàng

XN máu thường quy:

Glycemie 105 mg/dl

Ure 12 mg/dl

Cre 1.3 mg/dl

AST 41 u/l

ALT 37 u/l

Na 131 mmol/l

K 3.8 mmol/l

CL 96 mmol/l

Ca 2.2 mmol/l

CTM:

HC 5.13 T/l

Hb 156 g/l

Hct 47.8 %

BC 10.88 G/l (N 63%, L 3.15%)

TC 261 G/l

Cận lâm sàng

- ◎ ANA (-)
- ◎ Anti ds-DNA (-)
- ◎ Chọc dò dịch não tủy: Dịch não tủy trong, không màu
 - Tế bào HC không thấy, 18 TB/mm³ (90% lympho, 10% tế bào thoái hóa)
 - Sinh hóa: protein 94mg/dl, đường 92mg/dl (/190mg/dl), bilirubin 0.01 mg%, chlor 122 mmol/l
 - Soi tìm nấm (-)

The anti-double stranded DNA (anti-dsDNA) test is used to help diagnose lupus (systemic lupus erythematosus, SLE) in a person who has a positive result on a test for antinuclear antibody (ANA) and has clinical signs and symptoms that suggest lupus

Name: NGUYEN VAN NGO 983

ID: 23103H

DoB: 01-Jan-88

Acquisition Date: 10-Sep-15

Acquisition Time: 13:11 PM

Image Number: 5

1.27

RH



Trigger Time:

Inversion Time: 2500.00

Repetition Time: 2000.00

Echo Time: 84.00

Slice Location: 1.93

Slice Thickness: 5.00



6



W: 01244

C: 00521

Name: NGUYEN VAN NGO 983

ID: 23103H

DoB: 01-Jan-83

Acquisition Date: 10-Sep-15

Acquisition Time: 1:35:59 PM

Image Number: 11

z: 1.27

RH



Trigger Time:

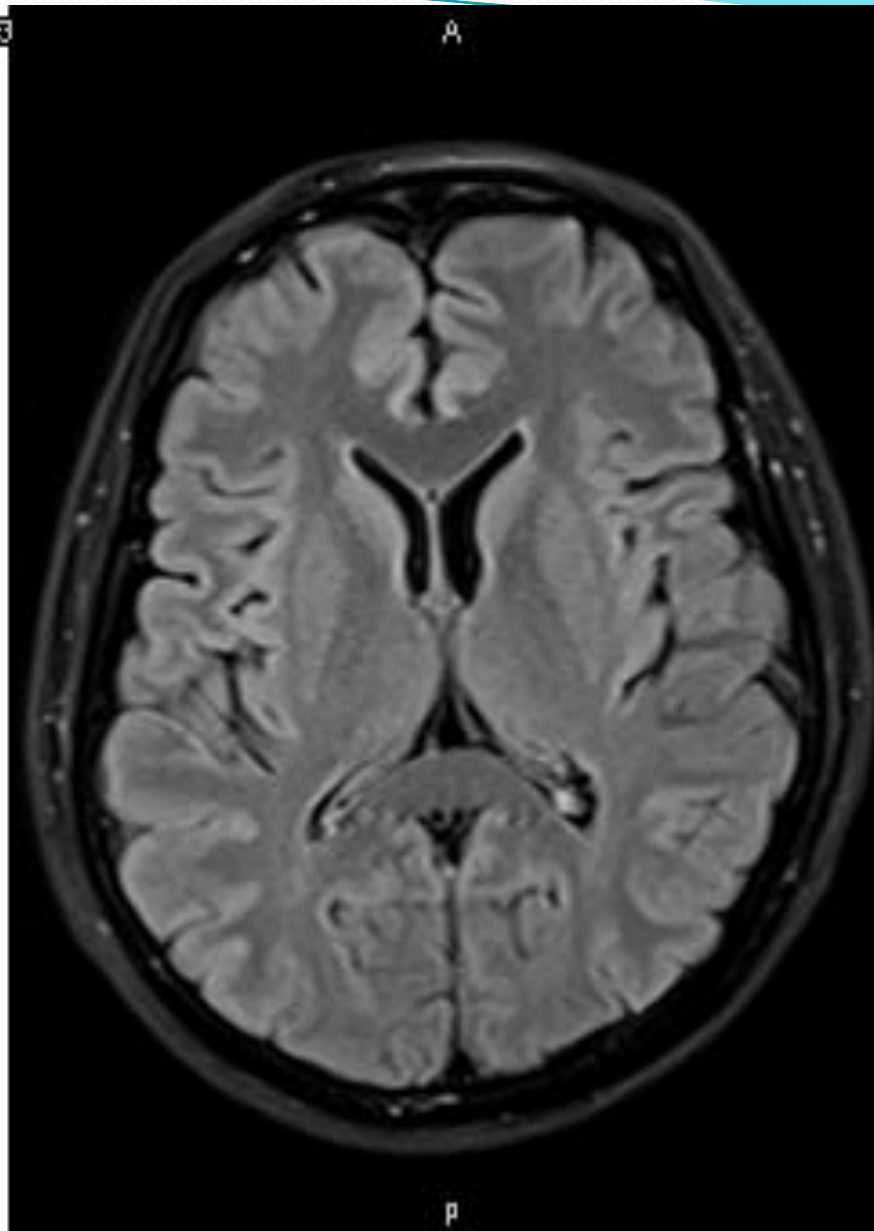
Inversion Time: 2300.00

Repetition Time: 3000.00

Echo Time: 340.00

Slice Location: 35.57

Slice Thickness: 5.00



11



W: 01218

C: 00323

Name: NGUYEN VAN NGO 983

ID: 23102H

DoB: 01-Jan-88

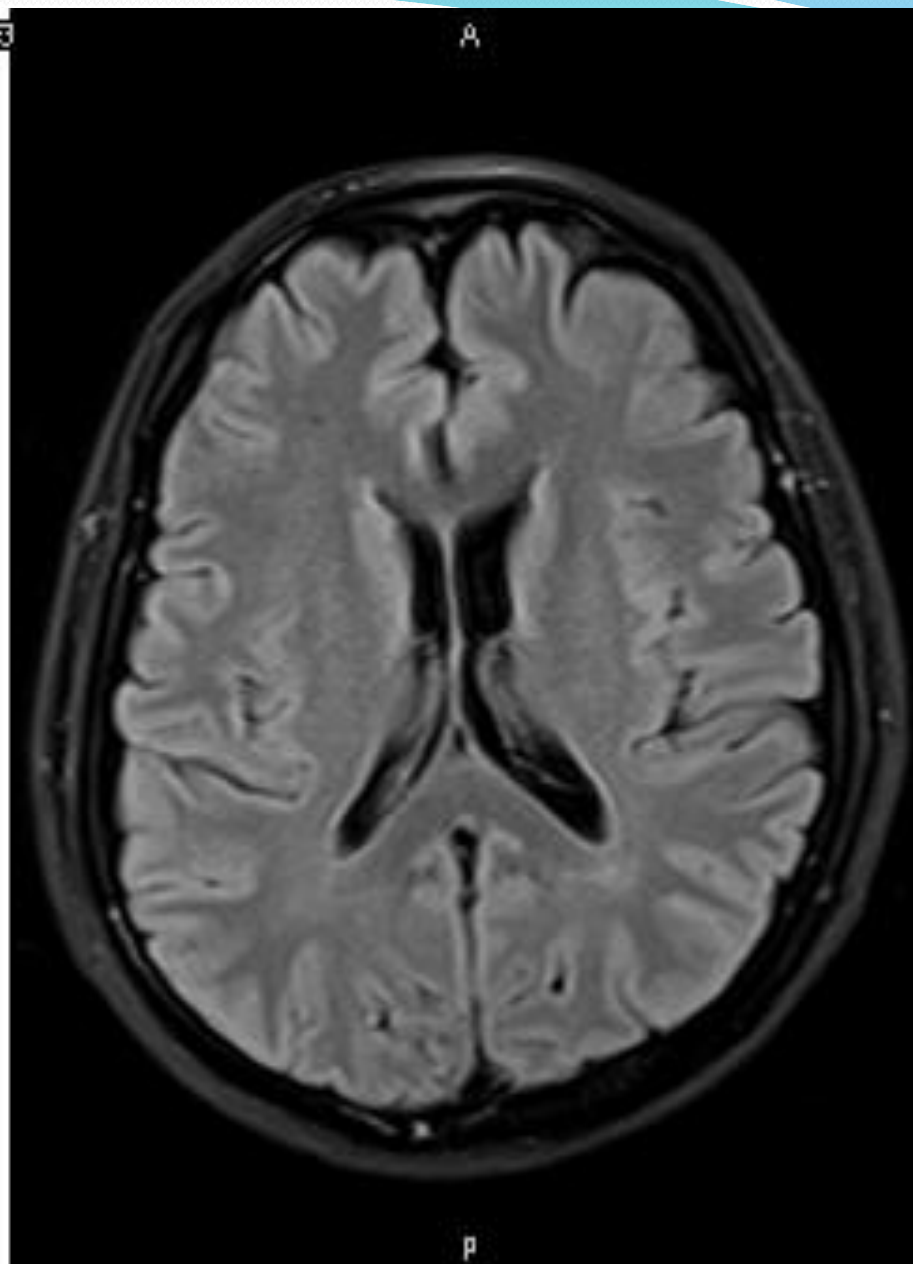
Acquisition Date: 10-Sep-15

Acquisition Time: 1:37:12 PM

Image Number: 12

Z: 1.27

RH



12



Trigger Time:

Inversion Time: 2500.00

Repetition Time: 2000.00

Echo Time: 84.00

Slice Location: 43.07

Slice Thickness: 5.00

W: 01201

C: 00516

Name: NGUYEN VAN NGO 983

ID: 23103H

DoB: 01-Jan-68

Acquisition Date: 10-Sep-15

Acquisition Time: 1:35:00 PM

Image Number: 13

x1.27

RH



Trigger Time:

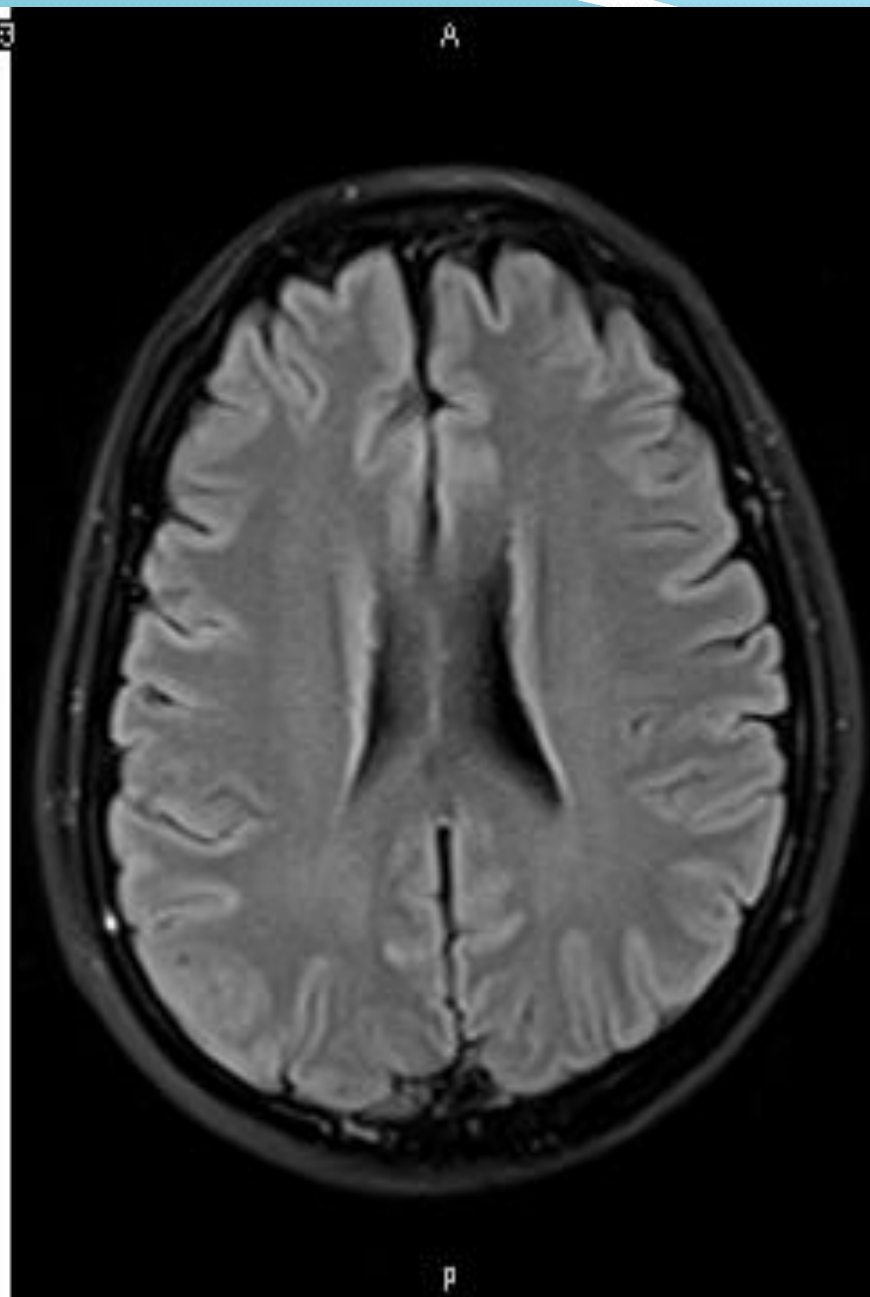
Inversion Time: 2300.00

Repetition Time: 3000.00

Echo Time: 340.00

Slice Location: 50.57

Slice Thickness: 5.00



13



00:01:18.4

@: 00203

33

ent Name : NGUYEN VAN NGO

4/5



09.09.15
09:31:43



09.09.15
09:19:45

Birth: 09.09.1968 M

Doctor: LAM

Lưu: gởi thư, hồ sơ.
vụ phôi

Bệnh thần kinh thị: optic neuropathy

1. Mất myelin: MS
2. Nhiễm trùng: lyme, syphilis
3. Granulomatous : sarcoid, tuberculosis
4. Mạch máu
5. U: chèn ép, cận ung thư
6. Viêm nhiễm: lupus
7. Nhiễm độc: methylalcohol
8. Thiếu B12
9. Chấn thương
10. Do thầy thuốc gây ra

Bệnh thần kinh thị

Optic neuritis= inflammation of the optic nerve



Nhiều nguyên nhân

MS
Thuốc
Viêm mạch
Sarcoid
Lupus
Syphilis.....

Phân loại

- viêm tk hậu nhãn cầu
- Viêm gai thị
- Viêm võng mạc thần kinh

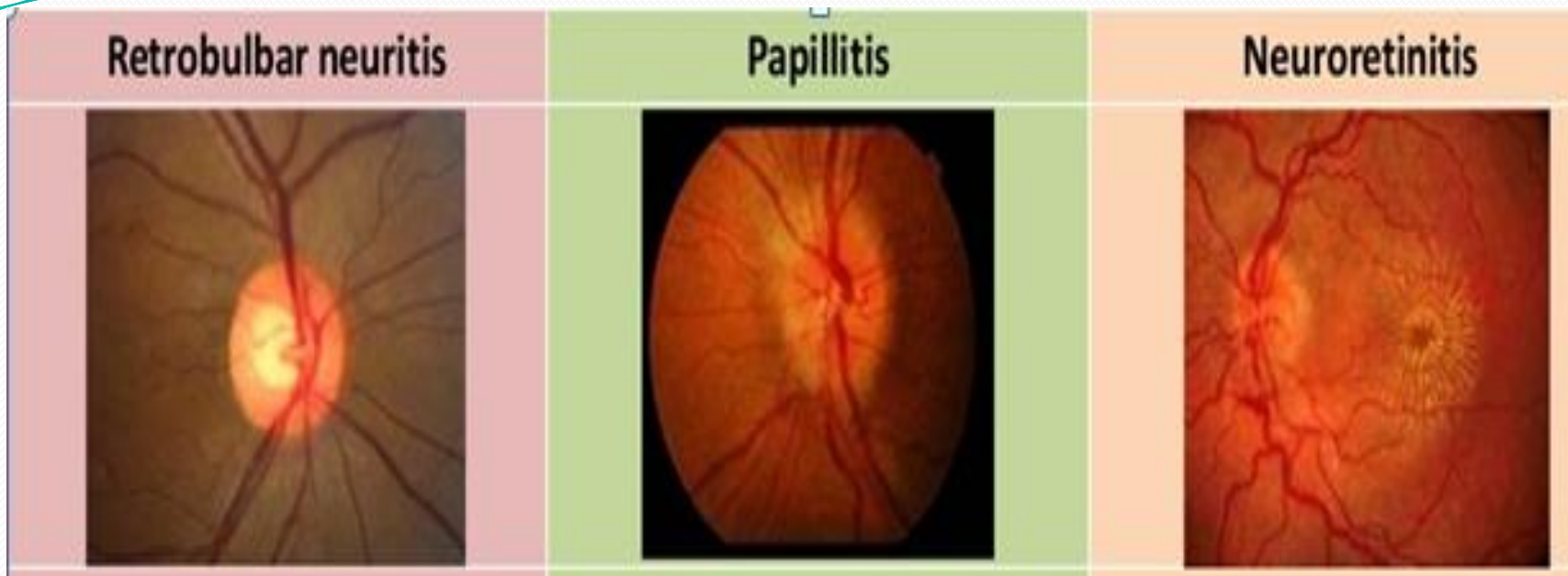
- Retrobulbar neuritis
- Papillitis (most common)
- Neuroretinitis

OPHTHALMOSCOPICALLY

- Demyelinating **
- Parainfective
(rubella,mumps&chicken pox)
- Infective
(sinusitis,syphilis,cat-scratch fever)
- Autoimmune

ETIOLOGICALLY

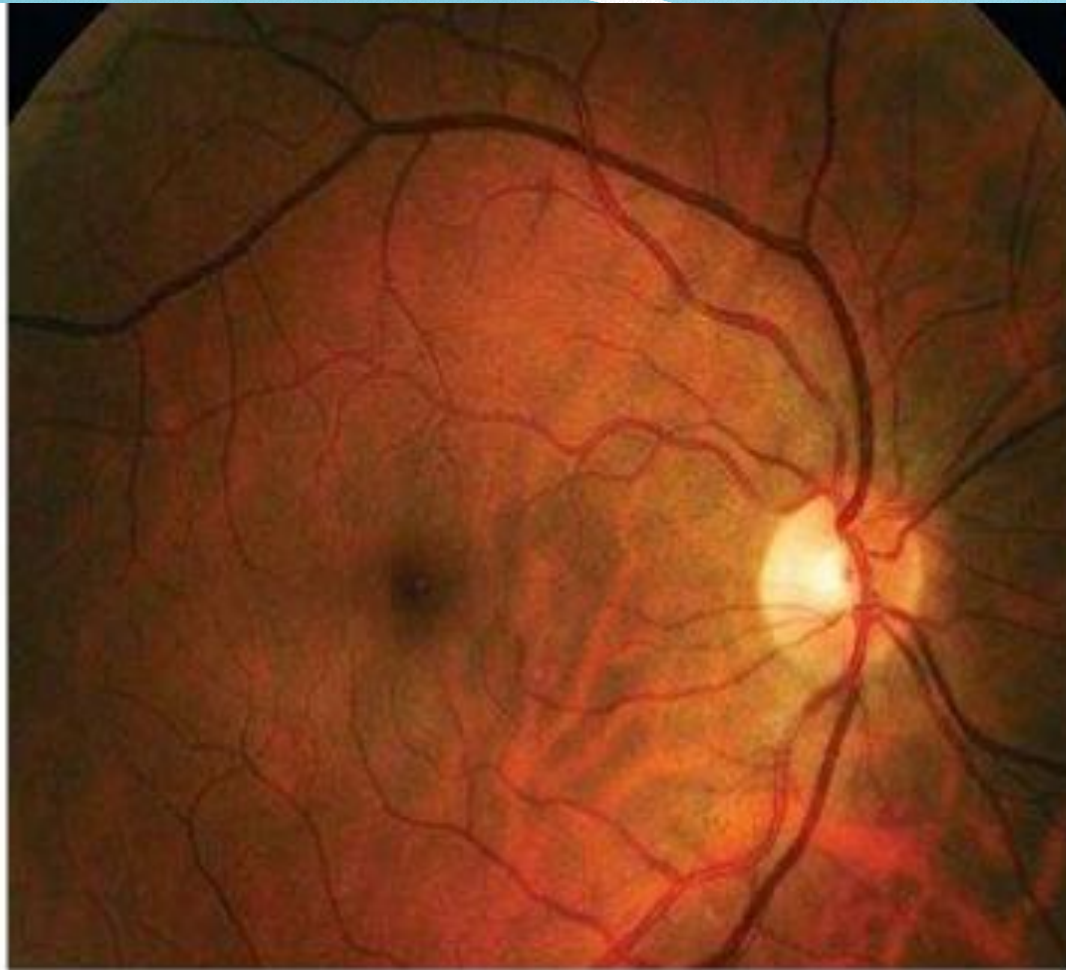
- Mất myelin
- Cận nhiễm
- Nhiễm trùng
- Tự miễn



Viêm thần kinh hậu nhãn cầu: gai thị bình thường

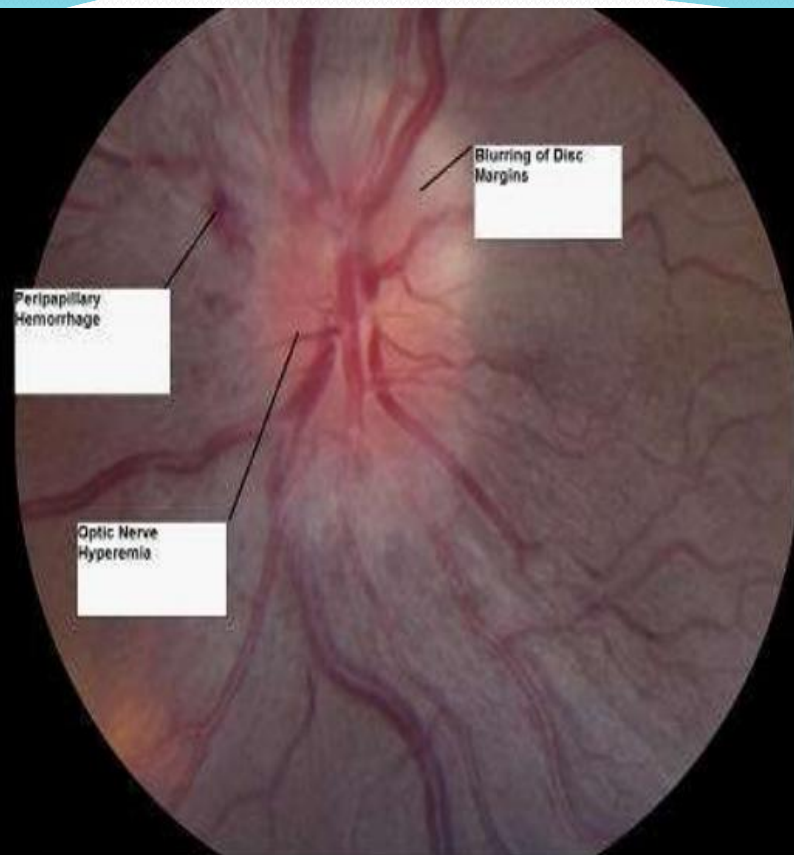
Viêm gai thị: ứ huyết + phù gai thị

Viêm võng mạc thần kinh: gai thị+hoàng điểm(macular star)



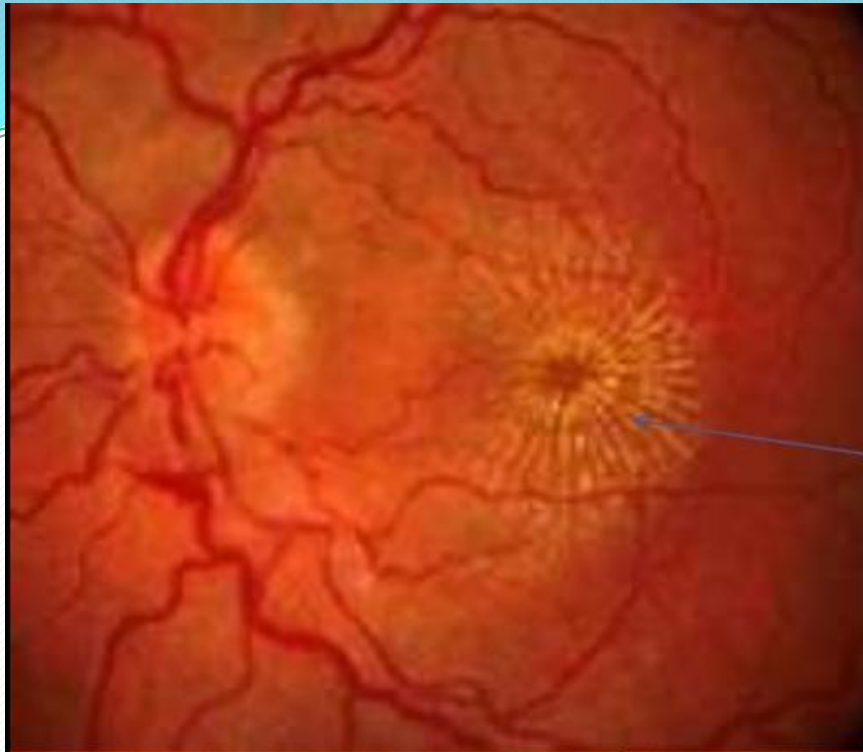
Normal optic disc, primary optic atrophy. The condition may be truly described as 'the patient sees nothing and the doctor sees nothing.'

Retrobulbar neuritis



swollen disc with blurring and hyperaemia of disc margin; venous dilation and engorgement ; vitreous haziness because of inflammatory exudates and cells that invaded the vitreous(mild vitritis); Flame-shaped hemorrhages and cotton wool spot (soft exudates) on and around the disc; secondary optic atrophy

Papillitis



Macular star
(Exudates in a star-shaped
pattern radiating from the
macula)

Neuroretinitis



Diffuse Unilateral Subacute
Neuroretinitis - Nematode



Red Flags in Optic Neuritis

Điểm quan trọng(pearls)

1. Bệnh sử: đau(92% nhẹ) và mất thị lực
2. Chẩn đoán: đồng tử + nhìn màu sắc
3. Dự hậu MS
4. Chẩn đoán hình ảnh thần kinh: MRI não/ổ mắt(T1 đè ép mỡ cho thấy orbit với gado)

Lâm sàng

1. Thường gặp ở nữ 30-40
2. Mất thị lực một bên cấp
3. Đau tăng khi mắt di chuyển, (viêm gai thị không đau)
4. Rối loạn nhìn màu(dyschromatopsia)
5. Tái phát(hầu hết, tiến triển(10%)
6. Mất thị giác tăng bởi nhiệt hay thể dục(Uhthoff phenomenon)
7. 40-70% có triệu chứng thần kinh khác

Thăm khám

1. Giảm thị lực
2. Giảm nhận thức màu sắc
3. RAPD
4. Ám điểm trung tâm
5. Gai thị bình thường
(viêm gai thị: phù)

Two Forms of Optic Neuritis

- Papillitis
- Retrobulbar Neuritis

Both Forms of Optic Neuritis

- Loss of central visual field
- Loss of visual acuity
- Loss of color perception
- Afferent Pupil

Chẩn đoán

1. Bệnh sử và thăm khám
2. MRI
3. ESR, syphilis, ANA, antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)
4. DNT: oligoclonal band, IgG tăng

Diễn tiến viêm thị thần kinh

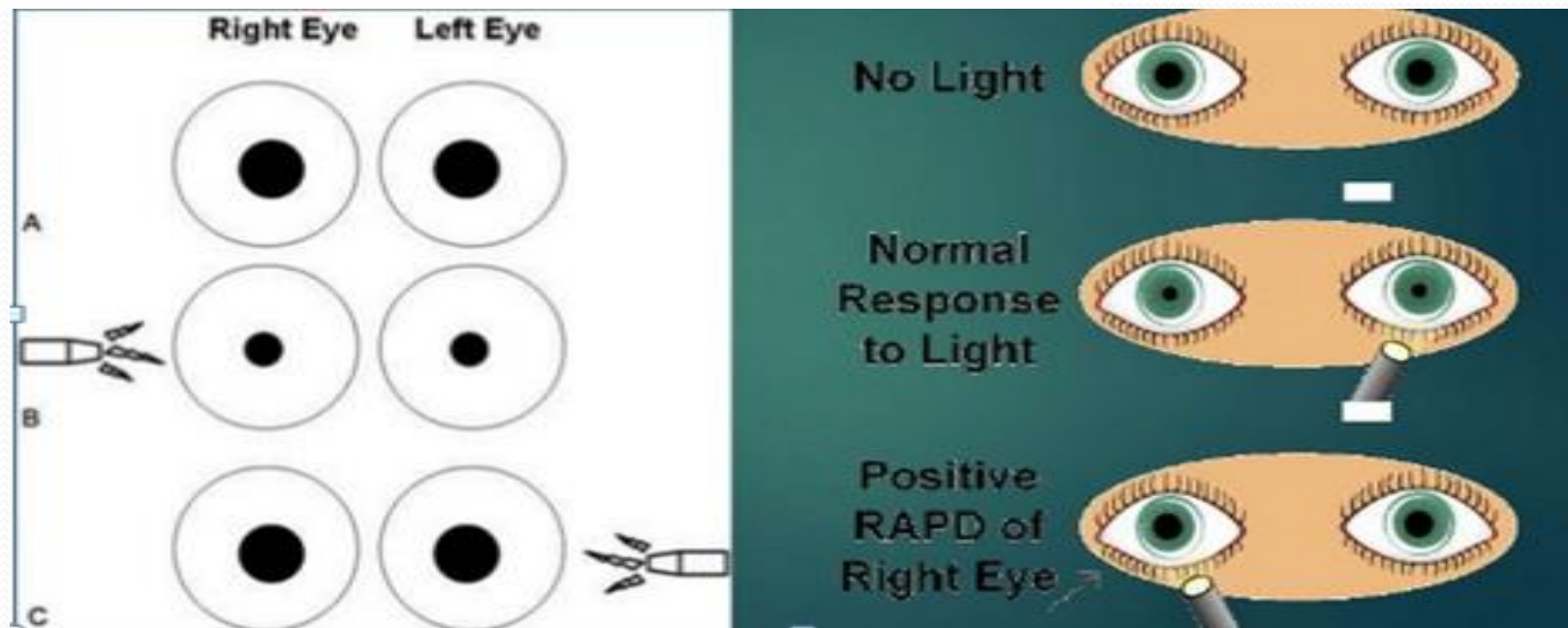
1. Thị lực bắt đầu hồi phục trong 2 tuần
2. 35% tái phát bên mắt bệnh
3. Tái phát gấp 2 lần ở bn MS



Thăm khám

RAPD

- In the absence of contralateral optic nerve damage.
- Swinging Flash Test.



Viêm gai thị giảm nhận thức màu sắc

Dyschromatopsia

- Hardy Rand Ritter
- Ishihara pseudo=isochromatic plates
- Fans-worth Munsell 100-hue Test



Deutranope(mù màu lục)

- Affects about 1% of males and .01% of females
- Red/Green deficit; see Blue at short wavelengths and yellow at long wavelengths with a neutral point around 498nm
- No loss of brightness (rực rỡ)
- Missing medium wavelength pigment
- Hereditary; gene located on the x chromosome

missing one of the three cone types

What do Deutranope's see?



Normal Color Vision

Deutranope Vision (red/green deficient)

Protanopia= mù màu đỏ

- Affects 1% of the male population and .02% of the female population
- People see black or dark grey instead of red and cannot distinguish violet hues* because of the red in them
- Person does not have the L cone
- Loss of brightness
- Hereditary; gene located on x chromosome

What do Protanope's see?



Normal Color Vision



Protanope Vision

Tritanope= mù màu xanh lam

- Very rare, affects 0.002 percent of males, and 0.001 percent of females
- The S cone does not function, disabling the Blue-Yellow hue
- Only able to see in shades of red and green.
- Not a sex-linked trait - gene is located on the 7th chromosome

What do Tritanope's see?



Normal Color Vision



Tritanope Vision
(blue/yellow deficient)

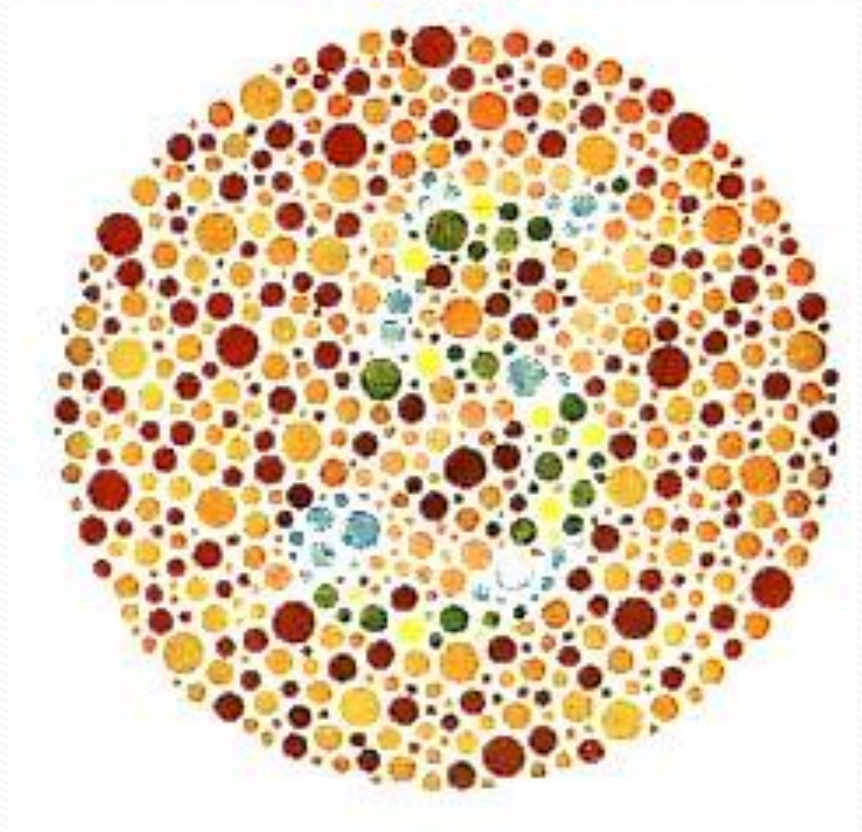
Mù màu vỏ não

(Cerebral Achromatopsia)

- Eliminates color vision completely
(mất màu sắc hoàn toàn)
- Leaves the anatomical elements of the eye
(such as cones and rods) unaffected
(tế bào nón, que bình thường)
- Person only sees in shades of white, grey,
and black
(chỉ thấy trắng, xám và đen)
- Caused by injury or stroke
(tổn thương, hay đột quỵ)

Color Deficiency Test - Ishihara Plate

- What number do you see?



Original



Protan -R



Deutan -G



Tritan -B



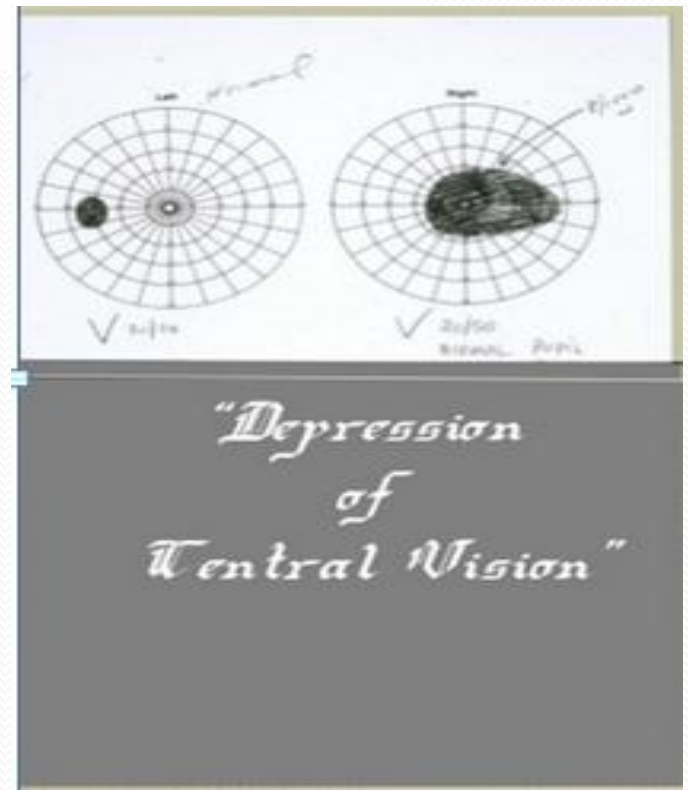
Hiện tượng Utofff (Utofff's phenomenon)

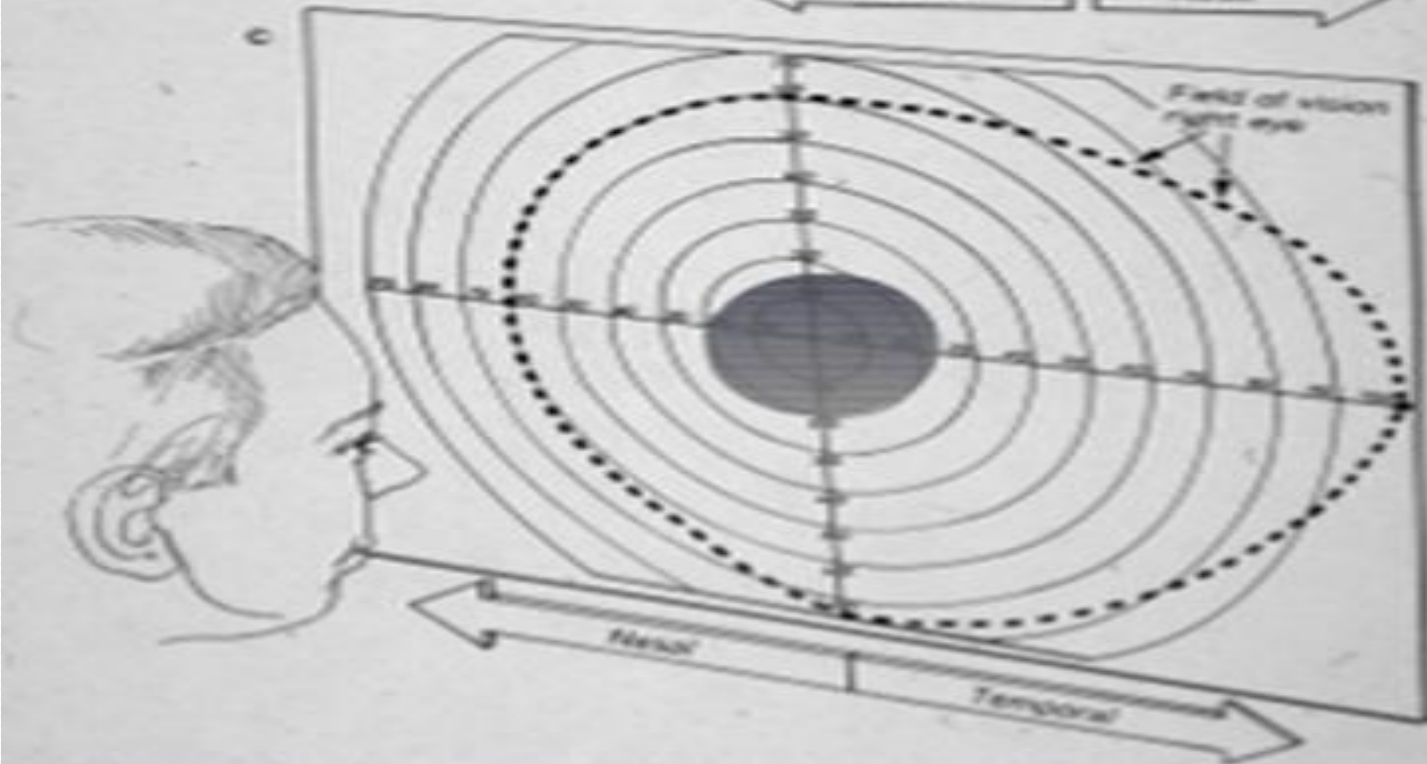
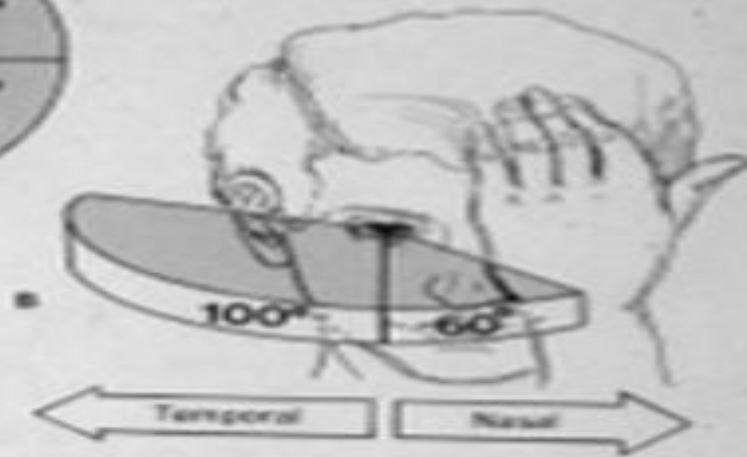
1. Thị lực mờ đi khi nóng hay kiệt sức
2. Thị lực trở lại khi lạnh xuống(5 phút-24 giờ)
3. Có thể gặp trong chèn ép, ngộ độc, LHON, viêm thần kinh thị do viêm nhiễm

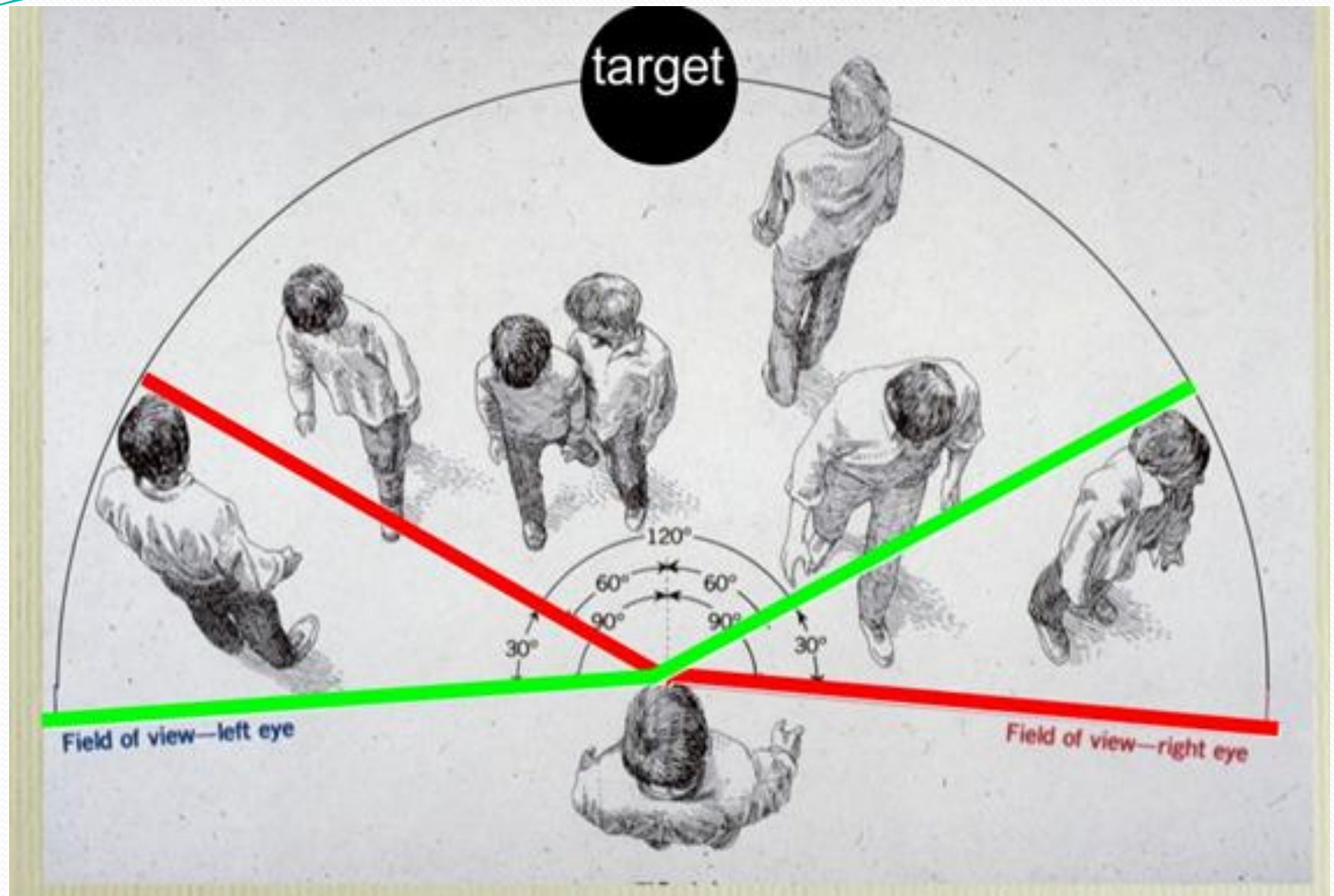
Thị trường

- In ONTT : Central field > peripheral
- Focal defect (42%) : Arcuate , Altitudinal , Nasal

Làm sao đo thị trường trung tâm?





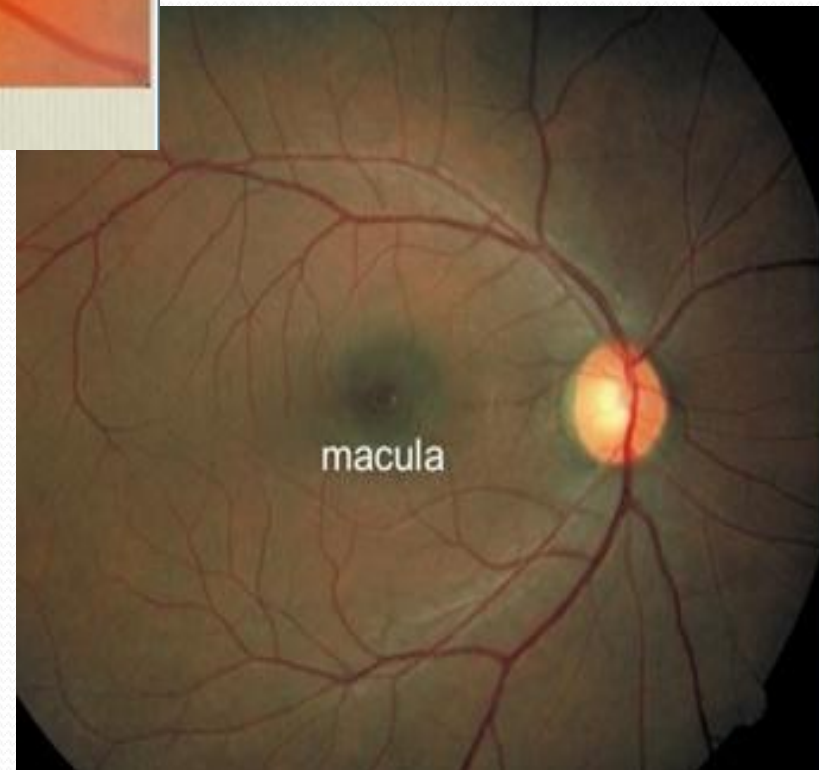


Gai thị

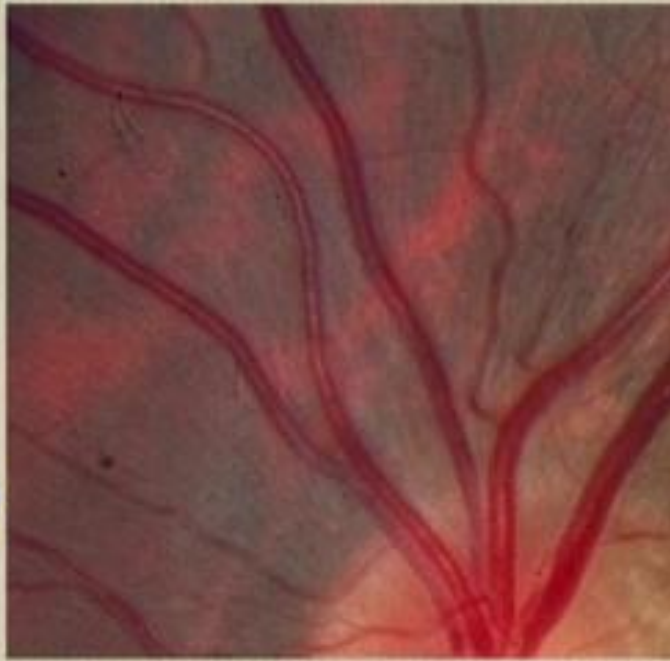
1. Bình thường: 2/3
2. Phù : $\frac{1}{2}$
3. Nhạt màu(pallor) thái dương: 10%, đề nghị có tấn công trước đó
4. Phù gai thì không xuất huyết/lipids/cotton wool

Quan sát gai thị

- Size
- Color
- Cup
- Vessels
- Nerve Fiber Layer



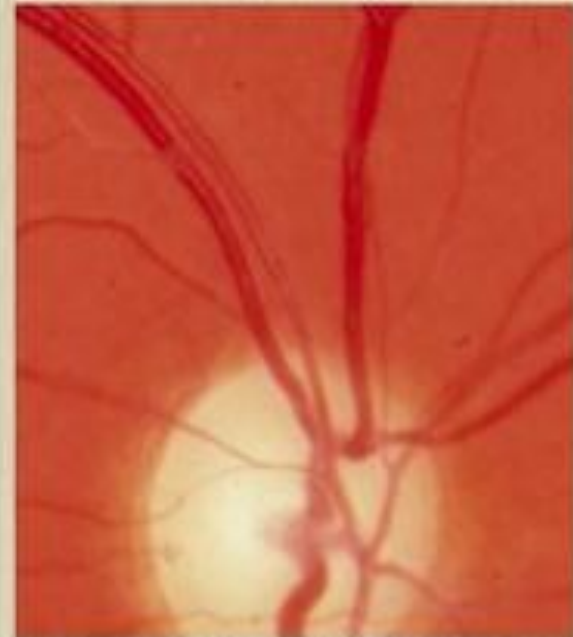
Nerve
Fiber
Layer
(NFL)



Normal NFL



Loss of NFL



Phân loại căn nguyên

1. Mất myelin

- tuổi 20-50, nữ/nam=3/2
- thường gặp: xơ cứng rải rác
- gai thị bình thường

Nguyên nhân

1. Isolated optic neuritis
2. Multiple sclerosis
3. Devic disease (neuromyelitis optica) : bilateral optic neuritis -> transverse myelitis
4. Schilder disease : bilateral; progressive generalised disease (onset prior to 10y/o death within 1-2yrs)

Multiple sclerosis (MS)

- A **remitting idiopathic demyelinating disease in CNS**
- Autoimmune rxn : T-cell activation => attack&destruct myelin



Main symptoms of Multiple sclerosis

Central:

- Fatigue
- Cognitive impairment
- Depression
- Unstable mood

Visual:

- Nystagmus
- Optic neuritis
- Diplopia

Speech:

- Dysarthria

Throat:

- Dysphagia

Musculoskeletal:

- Weakness
- Spasms
- Ataxia

Sensation:

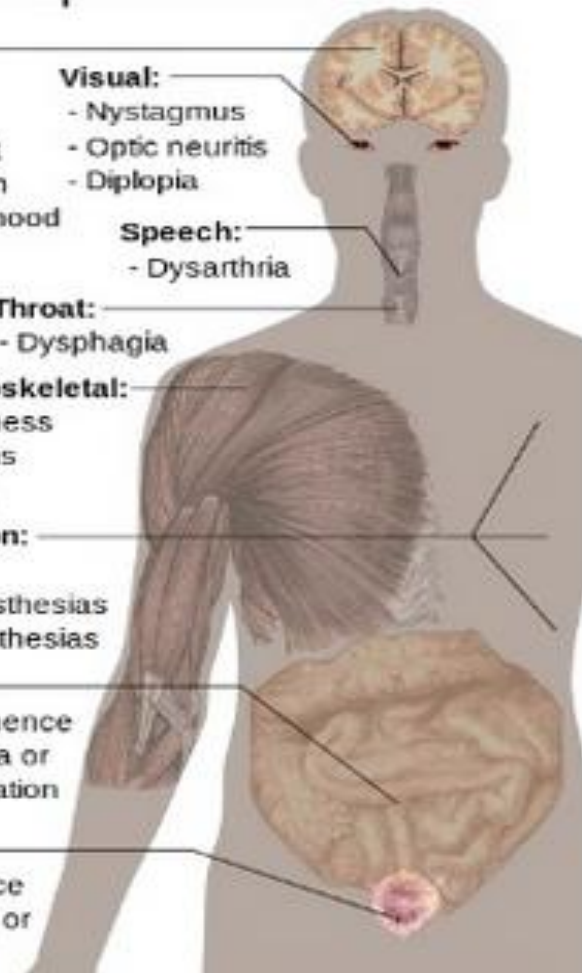
- Pain
- Hypoesthesias
- Paraesthesias

Bowel:

- Incontinence
- Diarrhea or constipation

Urinary:

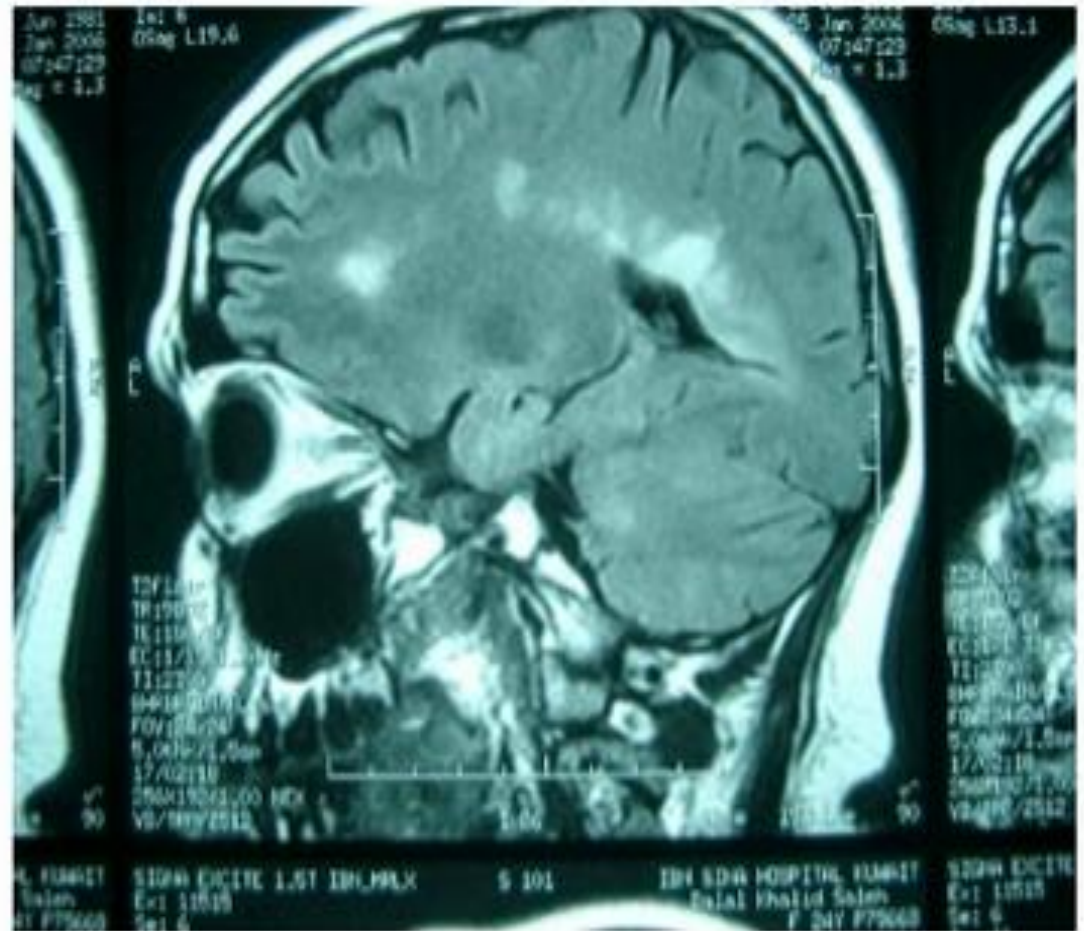
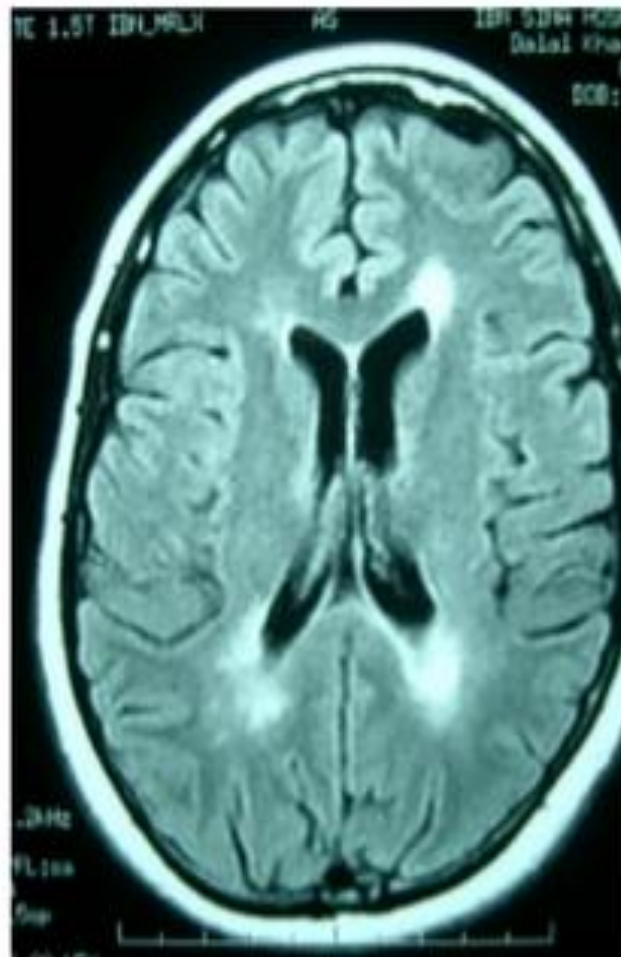
- Incontinence
- Frequency or retention



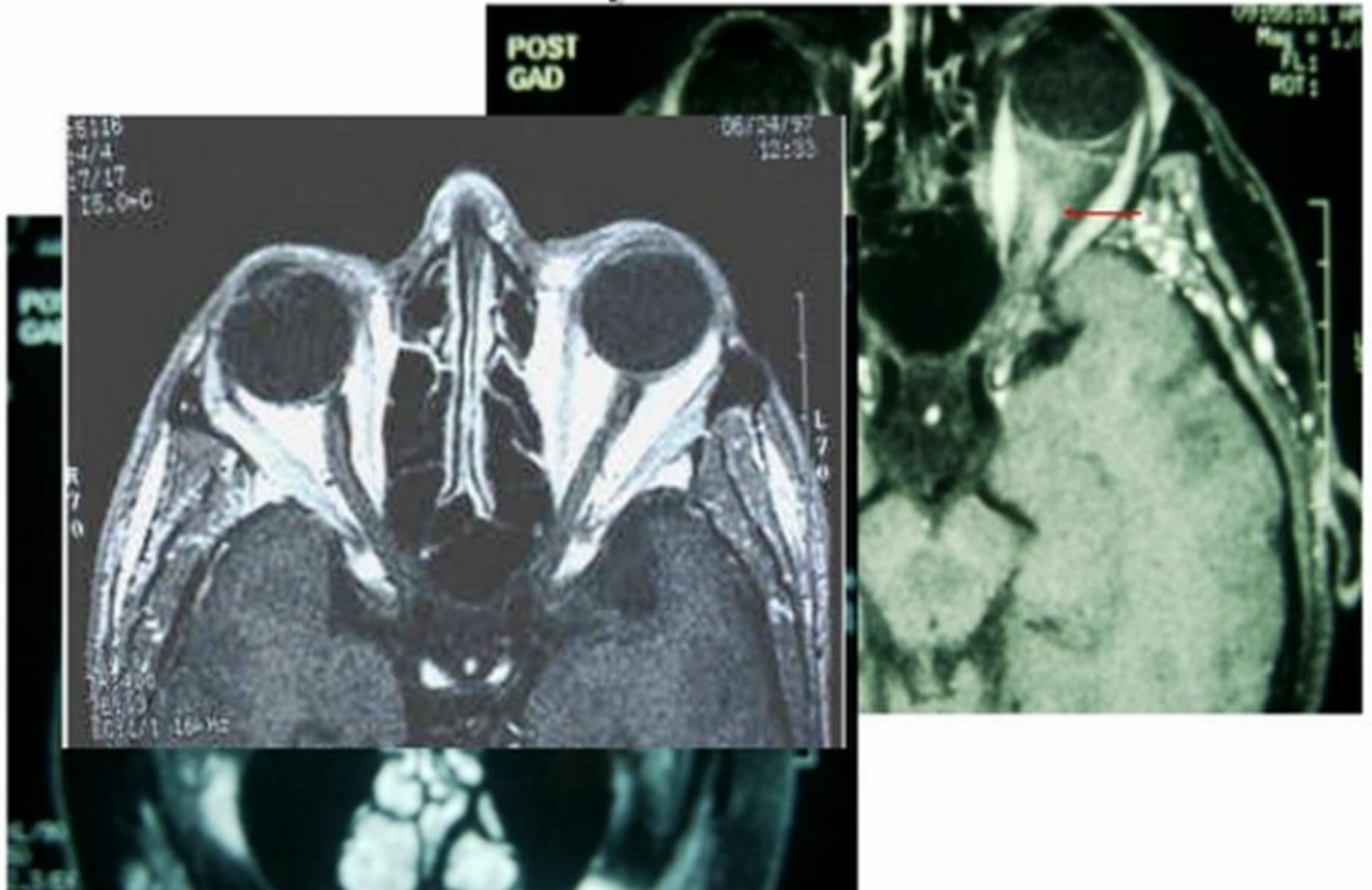
MRI trong MS

1. Sang thương não: >3mm, bầu dục, chất trắng xung quanh não thất, cho tia hướng về não thất trên MRI
2. Viêm thị thần kinh:
 - + tk thị: STIR signals(ức chế mỡ)
 - + tăng bắt gadolinium

MRI brain



MRI trong viêm thị thần kinh





White matter lesions in brain MRI denote a **higher risk** of developing MS

A gadolinium-enhanced fat-saturated T1-weighted scan will show a **bright enhancement** of the **inflamed optic nerve** (upper left red arrow). Additionally, **bright spots** characteristic of multiple sclerosis may also be seen in the brain (lower right red arrow).

Tiên lượng phát triển MS trên MRI

1. 22% nếu MRI đầu tiên bình thường
2. 56% nếu sang thương cơ bản nhiều hơn một (3mm)
3. *Nguy cơ không gia tăng đáng kể với gia tăng sang thương*

Dữ liệu 10 năm ONTT

Cận nhiễm (parainfectious)

- Common in **children**
- Occurs d/t **exposure of antigens** of certain infectious agents eg. measles, mumps, chickenpox, rubella, whooping cough, glandular fever
- Following **viral infection, immunization**
- Usually 1-3 weeks following viral infection with acute severe visual loss
- Usually **bilateral papillitis** occur (occasionally: neuroretinitis or the discs may be normal)
- **Spontaneous recovery** within few weeks
- May be a/w other neurological features eg. headache, seizures or ataxia (meningoencephalitis)

Nhiễm trùng(infectious)

- Sinus-related optic neuritis
- a/w Cat-scratch fever, syphilis, Lyme disease, cryptococcal meningitis in patients with AIDS and herpes zoster.

Không nhiễm(non- infectious)

- Sarcoidosis- optic nerve head exhibit lumpy appearance, inflammatory reaction in vitreous
- Systemic autoimmune diseases –retrobulbar neuritis
- eg. SLE, polyarteritis nodosa, other vasculitides (vasculitis)

Principle of Management



**TREAT THE
UNDERLYING
CAUSE**

Điều trị viêm thị thần kinh mất myelin

1. Phần lớn ca: mất thị lực nhẹ, thị trường không ảnh hưởng, trên MRI không tổn thương: không điều trị
2. Thị lực hồi phục sau vài tuần
3. Điều trị
 - + thị lực xấu hơn 6/12
 - + đẩy nhanh hồi phục, không ảnh hưởng dự hậu lâu dài thị lực

Thuốc

1. TM corticosteroid(methylprednisolone)
+ 1 gr/ngày trong 3 ngày, tiếp theo uống prednisone 1mg/kg/ngày trong 11 ngày và giảm trong 3 ngày
2. TB interferon beta.1a
+ giảm nguy cơ phát triển MS trong 3 năm bn có nguy cơ cao

Chú ý: uống prednisolone đơn thuần thì chống chỉ định vì không ảnh hưởng tốc độ hồi phục và nguy cơ tái phát cao hơn

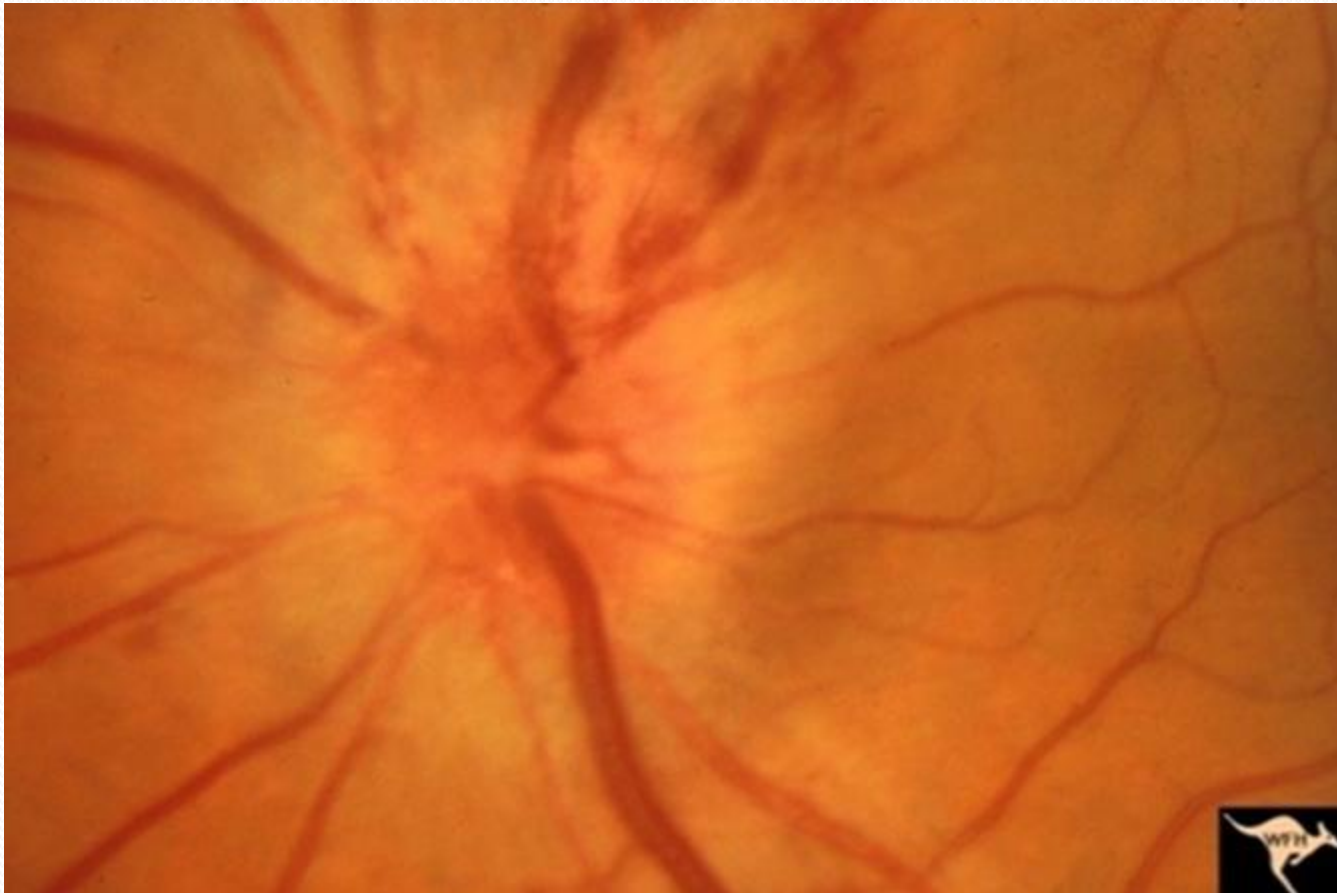
Red flags atypical optic neuritis

1. Tuổi <12 hay >50
2. Mất thị lực nặng, khởi phát 2 bên, không cải thiện sau 6 tuần, tiến triển
3. Không đau
4. Gai thị phù nhiều, xuất huyết, uveitis, exudate, retinitis, phelbitis
5. Tái phát khoảng thời gian ngắn hay giảm steroid
6. Hiện diện bệnh hệ thống
7. Liệt tay chân, cơ vòng, đau khớp, rash ở da, sốt....

Chẩn đoán phân biệt

- Ischemic (AION, PION).
- Compressive.
- Infectious/ para-infectious.
- Inflammatory and infiltrative.
- Leber's optic neuropathy.
- Auto-immune.
- Paraneoplastic.

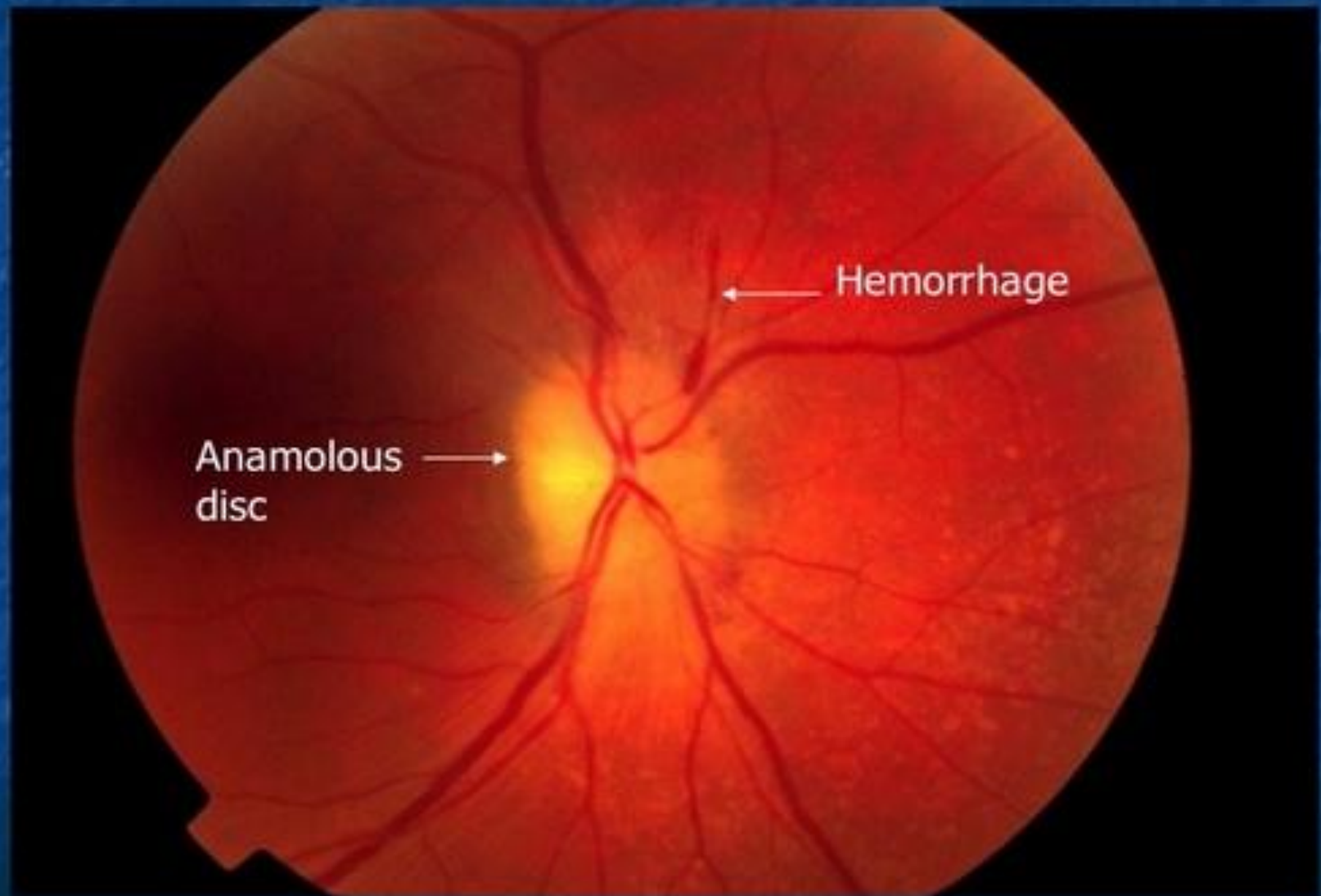
Non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy (NAION)



Non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy (NAION)

- Age > 40.
- Unilateral visual acuity/field loss.
- Disc edema (initially pallid) , can be sectoral or diffuse.
- Small cup/disc ratio (anomalous disc).
- Vascular risk factors (diabetes, hypertension, smoking, hypercholesterolemia).
- Usually remains static but can improve in 42.7 % or progress over several weeks in 25 %.

NAION



NAION



Viêm tủy thị thần kinh (neuromyelitis optica)

- Inflammatory optic neuritis
- Median age : 35-44 years ; children : 4.4 years
- Less common than demyelinating (Asia , African , West Indies 50% of demyelination)
- Diagnostic Criteria
 - Optic neuritis
 - Transverse Myelitis
 - At least 2 of 3
 - LETM (3 contiguous vertebral segments)
 - NMO IgG (70% sensitive , 100% specific)
 - Brain lesions not compatible with MS

Viêm tủy thị thần kinh (neuromyelitis optica)

- NMO disease spectrum (seropositive optic neuritis without TM or vice versa)
- Optic neuritis tend to be more severe
- Less visual recovery
- More than 50% of NMO will develop ON in 5 years of Dx
- ON and TM can simultaneous or separated.

Khi nào nghi ngờ

- Severe vision loss
- poor visual recovery
- MRI posterior ON , chiasmal or posterior visual pathway involvement
- CSF - pleocytosis (PMN + eosinophils)

Viêm võng mạc thần kinh (neuro-retinitis)

- Cat scratch (*Bartonella henselae*).
- TB
- Syphilis
- Sarcoidosis
- EBV / CMV / HSV / HZV / Mumps
- Lyme
- Toxoplasmosis

Syphilis

- Optic neuritis, uveitis.
- Immunocompromised or HIV.
- Can occur at any stage of disease.
- Positive serum and CSF-VDRL.
- Suspect if reactive CSF and negative serum and CSF VDRL.

Neuro-retinitis



<http://medstat.med.utah.edu/NOVEL>

Sarcoid optic neuropathy

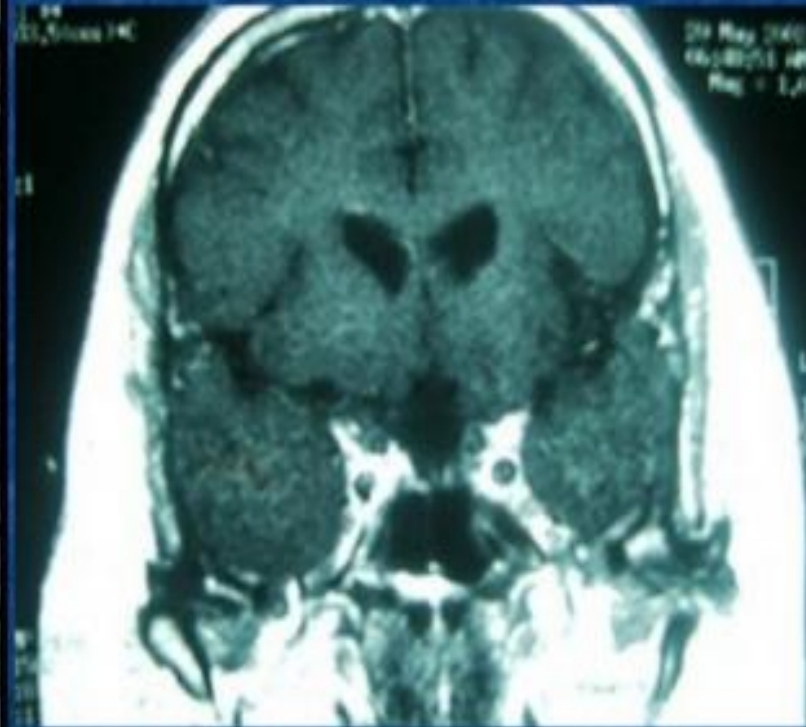
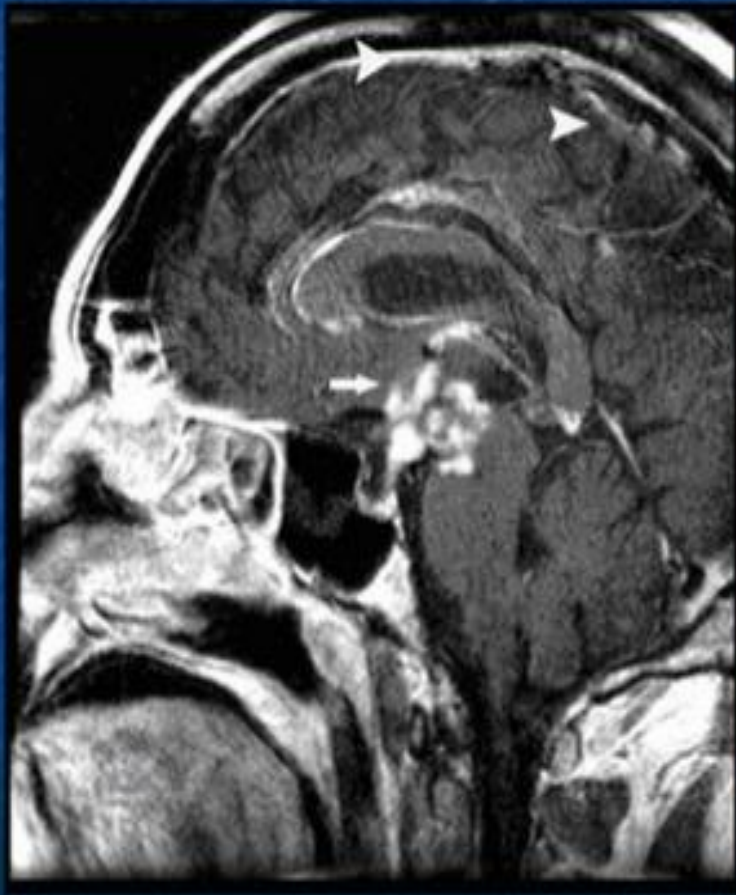
- CXR and ACE are positive in 70 %.
- MRI and Galium scan are positive in 80%-90%.
- Evolving role of PET scan for occult lesions for biopsy.
- CSF : high protein and lymphocytosis (non-specific)
- Responds to steroids.

Sarcoidosis



<http://medstat.med.utah.edu/NOVEL>

Neuro-sarcoidosis

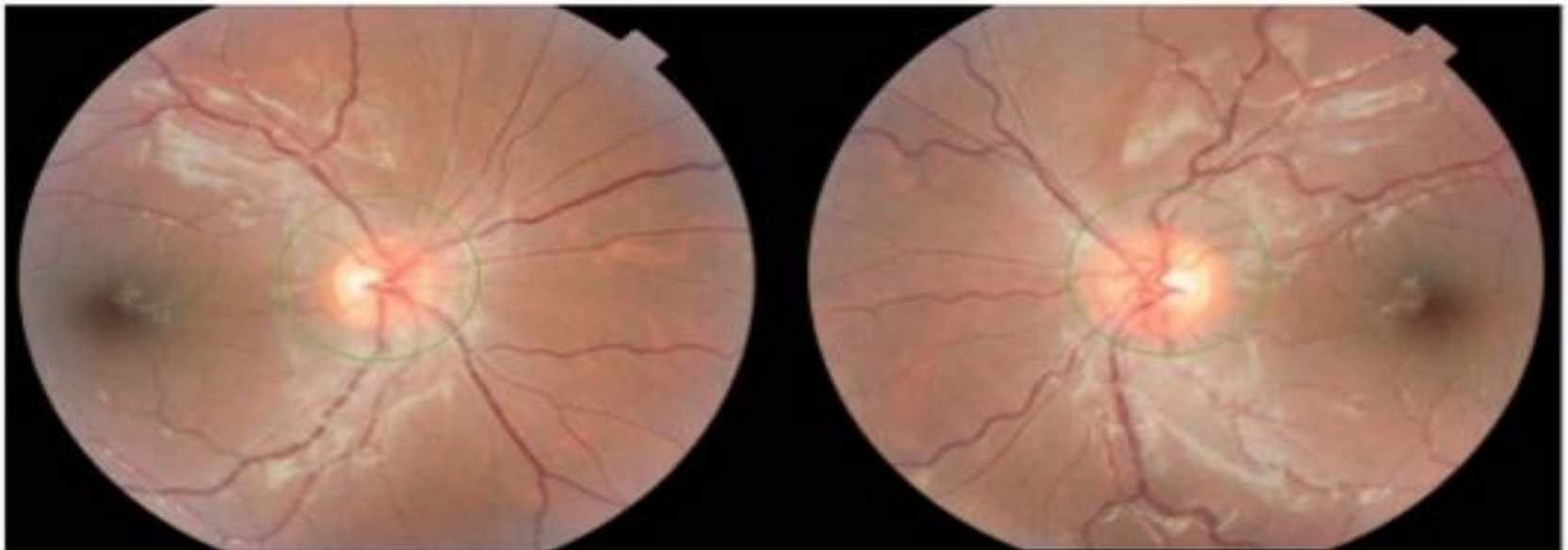


Leber's Hereditary Optic Neuropathy

- Mitochondrial optic neuropathy (Maternal Inheritance)
- Males (85% , females 15%) , age 10-80 years.
- Sequential vision loss.
- Acute or chronic presentation.

LHON

- Fundus
 - Swollen RNFL with circumperipapillary telangiectasia
 - Atrophy



LHON

- Rule out cardiac conduction defects (EKG).
- Diagnosis is by mitochondrial genetic testing (m.11778G>A, m.3460G>A or m.14484T>C)
- Treatment : Co-enzyme 10 , Idebenone

Xét nghiệm bổ sung trong ON không điển hình(atypical ON)

Test	Disease
CBC with Differential, ESR, CRP	Infections, Inflammatory
Serum CSF-VDRL, FTA-Abs	Syphilis
ACE	Sarcoid
ANA, Anti-DNA	SLE
NMO IgG	NMO
C-ACNA, anti-pretnase 3	
PPD	TB
Bartoenlla Hensellae Serology	Cat Scratch
LHON genetic testing	LHON

- 
- Tissue biopsy of lesions of conjunctiva , ocular adnexa , sinus mucosa and sometimes optic nerve sheath.
 - Radiologic studies : must include MRI of the brain and orbit with fat-suppression and gadolinium enhancement of the optic nerve sheath.
 - PET/CT imaging, gallium scan.

Bệnh thần kinh thị tự miễn (auto-immune optic neuropathy)

- ANA + , anticardiolipin antibody + (89 % IgM).
- Does not meet criteria of collagen vascular disease.
- Skin biopsy 92% abnormal (67% immunofloresence)
- Multiple recurrences.
- Treatment : Corticosteroids +- immunosuppressants.

Tóm tắt

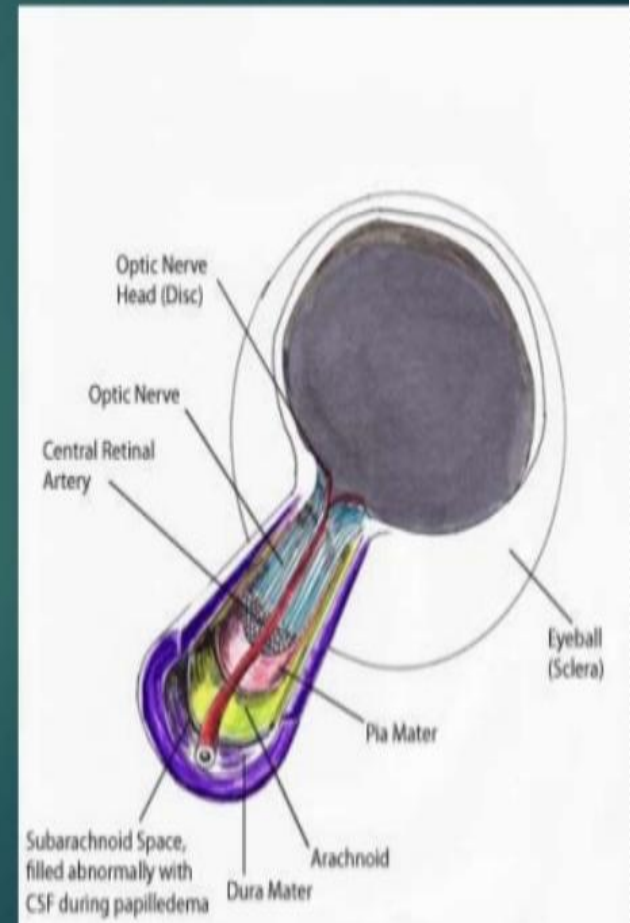
1. RAPD và dyschromatopsia: xác nhận optic neuropathy
2. Typical Optic neuritis: chẩn đoán lâm sàng
3. Nguy cơ MS thấp nếu MRI bình thường, phù gai thị, nam
4. Nghi ngờ atypical neuritis(hai bên, không đau, viêm màng giữa nhãn cầu(uveitis), không cải thiện, phù gai nhiều, xuất huyết), xét nghiệm bổ sung



Phân biệt phù gai và viêm gai thị?

Phù gai thị

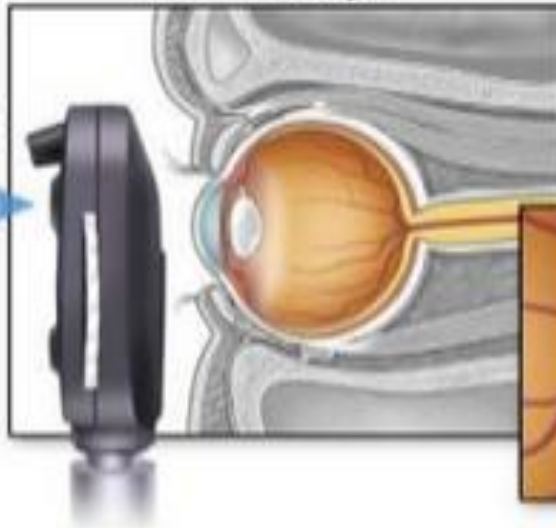
- ▶ optic disk swelling due to raised intracranial pressure.
- ▶ most common causes are:
 - ▶ cerebral tumors
 - ▶ abscesses
 - ▶ subdural hematoma
 - ▶ arteriovenous malformations
 - ▶ subarachnoid hemorrhage
 - ▶ hydrocephalus,
 - ▶ meningitis, and
 - ▶ encephalitis.



Fundus Exam - Normal vs. Papilledema

Normal eye

Physician looks through ophthalmoscope

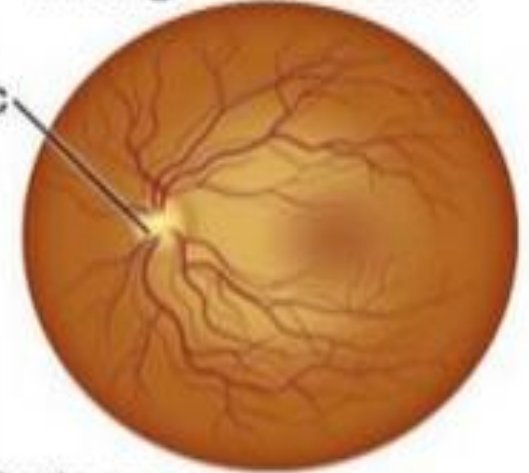


Normal optic disc



Optic nerve

Normal retina as seen during fundus exam

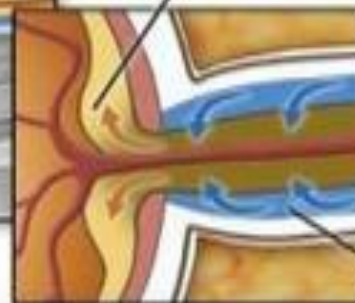


Eye with papilledema

Physician looks through ophthalmoscope

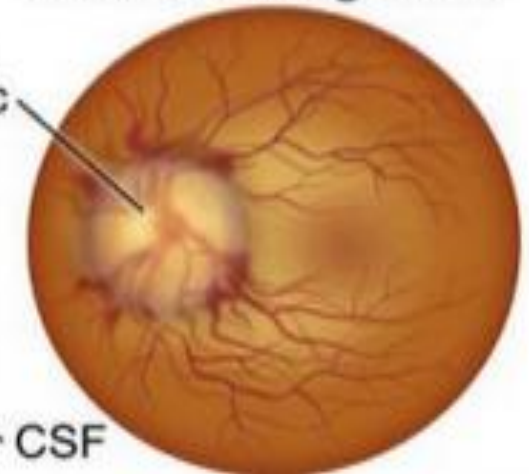


Bulging optic disc



CSF

Retina with papilledema as seen during exam



Papillitis

1. Gai thị sưng lên do viêm nhiễm ở đầu thần kinh
2. Nguyên nhân:
 - + optic neuritis
 - + MS
3. Mất thị lực là triệu chứng chủ yếu của viêm thị thần kinh và giúp phân biệt papillitis từ papilledema

Papilledema



Papillitis

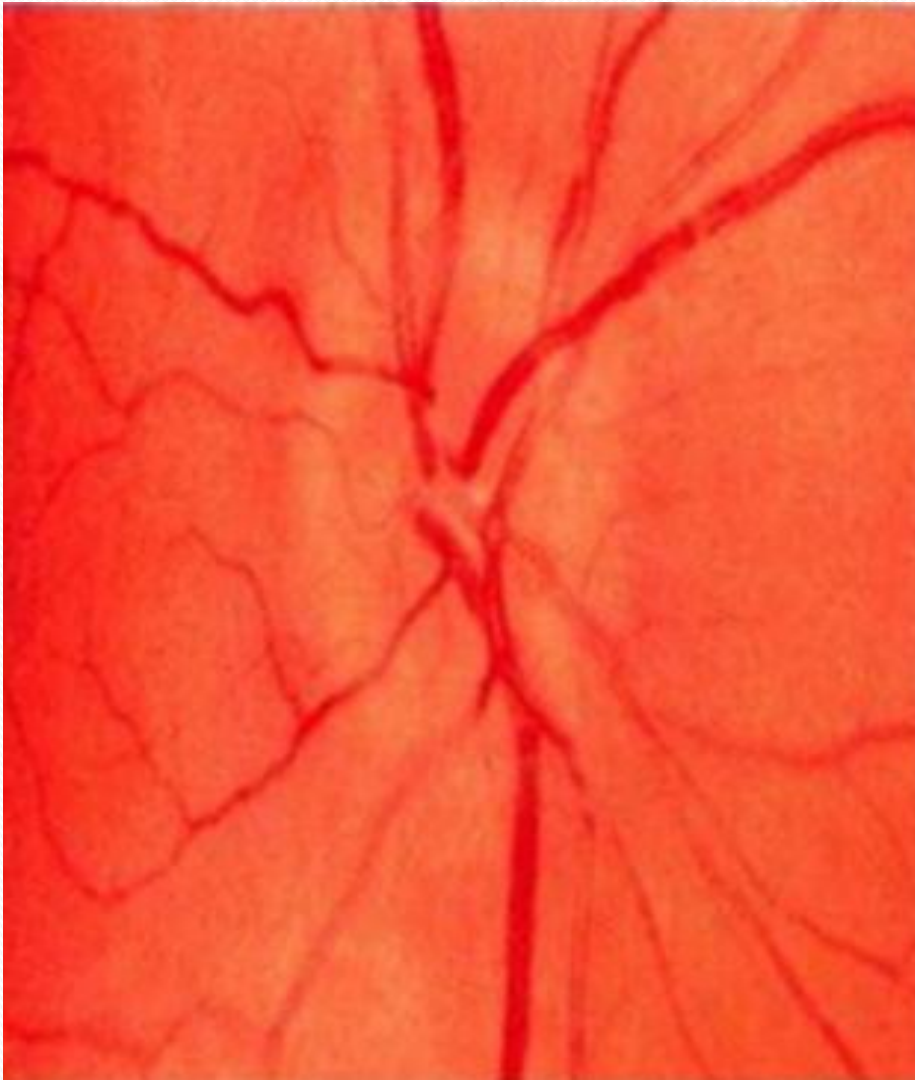


Definition	Swelling of optic nerve head due to increased ICP	Inflammation or infarction of optic nerve head
Unilateral/bilateral	Bilateral	Unilateral
Vision impairment	Enlarged blind spot	Central/paracentral scotoma to complete blindness
Fundus appearance	Hyperemic disk	Hyperemic disk
Vessel appearance	Engorged, tortuous veins	Engorged vessels
Hemorrhages?	Around disk, not periphery	Hemorrhages near or on optic Head
Pupillary light reflex	Not affected	Depressed
Treatment	Normalize ICP	Corticosteroids if cause known



Phù gai thị

- + gia tăng và bờ đầy lên
- + sung huyết vi mạch
- + TM dẫn và xuất huyết flame-shape



Viêm gai thị:

- + gai thị phồng lên, bờ nhòe
- + gai thị ứ huyết hơn nhạt màu như trong bệnh lý dây thị thiếu máu
- + một bên(hai bên phân biệt phù gai, giảm thị lực trong viêm gai thị)

Acute papilledema

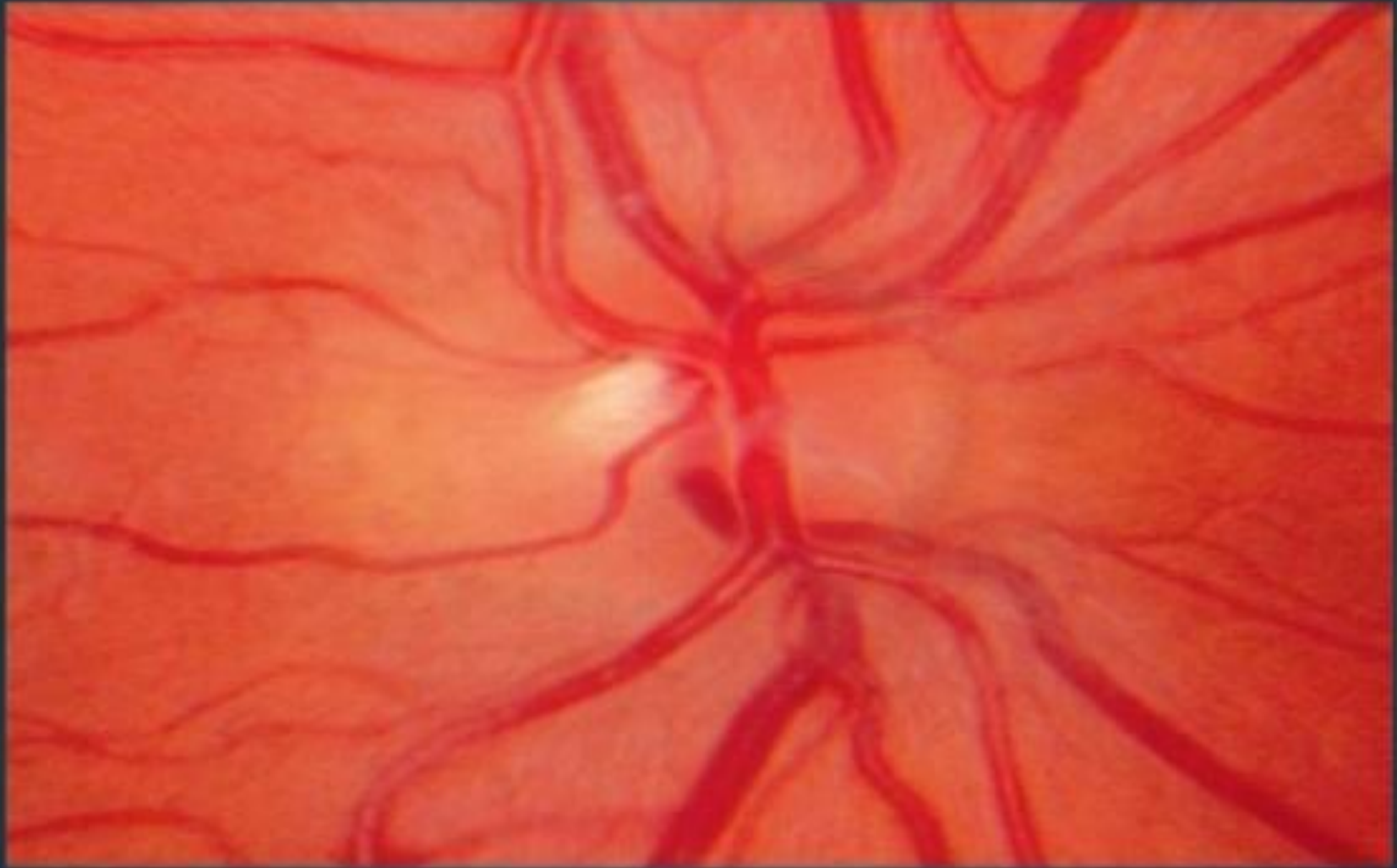
Cap slide



Chronic Papilledema



Papillitis



Treatment of Papilledema

- ▶ Treatment directed at underlying cause.
- ▶ Brain Tumor- craniotomy
- ▶ Pseudotumor Cerebri- Medical (acetazolamide) and surgical (shunting)

Surgical Decompression

Treatment of Papillitis

- ▶ Steroid therapy
- ▶ intravenously- methylprednisolone, 1 g/d for 3 days with or without a subsequent tapering course of oral prednisolone
- ▶ orally- methylprednisolone, 500 mg/d to 2 g/d for 3–5 days with or without subsequent oral prednisolone, or prednisolone, 1 mg/kg/d tapered over 10–21 days
- ▶ retrobulbar injection

Câu hỏi?

