

Zaburzenia neurookulistyczne o podłożu naczyniowym

Cédric Lamirel, MD,^a Nancy J. Newman, MD,^{a,b} Valérie Biousse, MD^{a,b}

^aDepartment of Ophthalmology,
Emory Eye Center, Atlanta,
Stany Zjednoczone
^bDepartment of Neurology,
Emory University School of
Medicine, Atlanta, Stany
Zjednoczone

Adres do korespondencji:
Valérie Biousse, MD
Department of Ophthalmology,
Emory Eye Center,
1365-B Clifton Road,
NE Atlanta, GA 30322

e-mail: vbiouss@emory.edu

Neurol Clin 28 (2010) 701-727

Neurologia po Dyplomie
2011; 6 (1): 21-42

SŁOWA KLUCZOWE

udar mózgu, niedokrwienie, tętnica szyjna, krążenie kręgowo-podstawne, retinopatia

Zaburzenia neurookulistyczne o podłożu naczyniowym obejmują objawy wzrokowe stwierdzone u pacjentów z udarem mózgu, jak również liczne pierwotne choroby naczyniowe z zajęciem gałki ocznej i nerwu wzrokowego. Objawy kliniczne zależą od typu naczyń objętych chorobą (tętnice lub żyły), rodzaju udaru (niedokrwienno lub krwotoczny) i średnicy zajętych tętnic (choroba dużych lub małych tętnic).

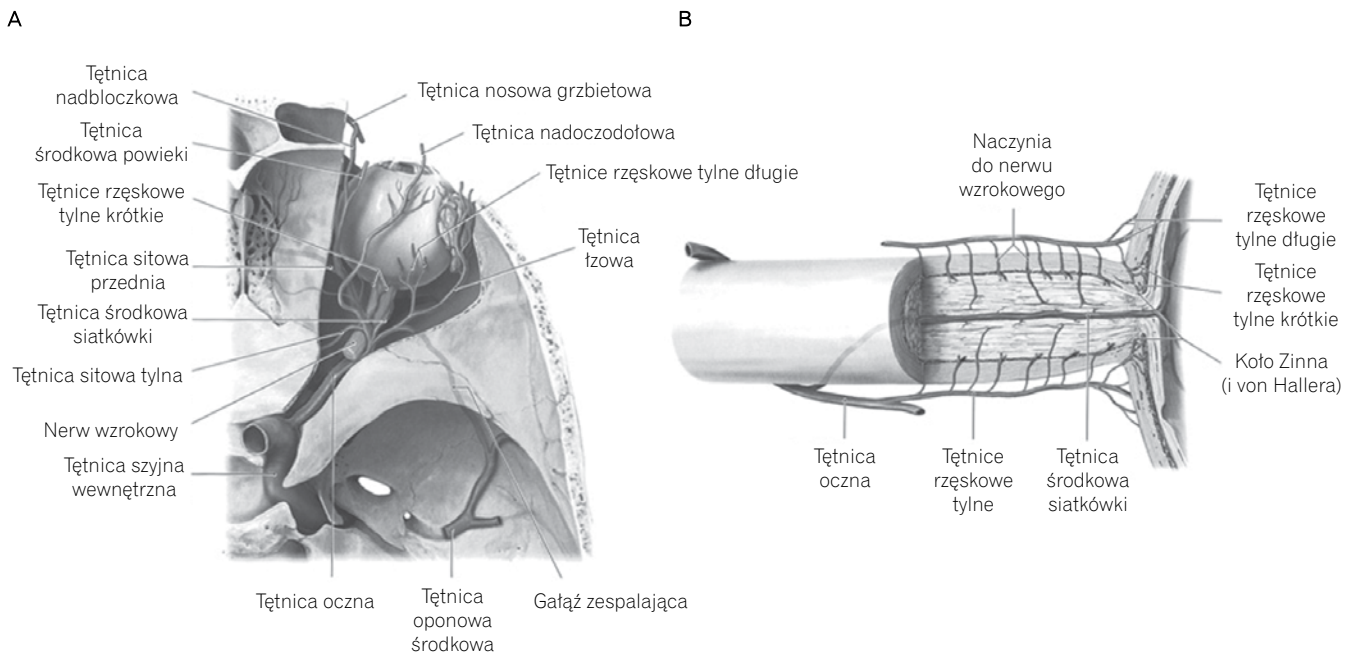
Unaczynienie gałki ocznej tworzą głównie gałęzie tętnicy ocznej, która stanowi odgałęzienie tętnicy szyjnej wewnętrznej (internal carotid artery, ICA) (ryc. 1A). Dlatego u wielu pacjentów z niedokrwieniem mózgu w obszarze przedniego kręgu unaczynienia mogą wystąpić zaburzenia widzenia tożstronne do ogniska udarowego. Tylony krąg unaczynienia zaopatruje płaty potyliczne i tylny dół czaszki, dlatego zaburzeniom układu kręgowo-podstawnego często towarzyszy obuoczna utrata widzenia lub zaburzenia gałkoruchowe. Poza tym, niektóre choroby naczyniowe oka związane są z występowaniem swoistych objawów neurologicznych, a wiele układowych chorób zapalnych czy stanów nadkrzepliwości może wpływać jednocześnie na funkcje narządu wzroku i mózgu.

Choroba dużych tętnic

Niedokrwienie w zakresie zaopatrywanym przez duże tętnice przedniego i tylnego kręgu unaczynienia często związane jest z występowaniem objawów wzrokowych, które mogą poprzedzać wystąpienie udaru mózgu.

PRZEDNI KRĄG UNACZYNIENIA (CHOROBA TĘTNICY SZYJNEJ)

U pacjentów ze zwężeniem tętnicy szyjnej wewnętrznej może dojść do wystąpienia różnych, zarówno przemijających, jak i przetrwałych zaburzeń widzenia. Cechą szczególną większości tych zaburzeń jest jednooczne występowanie objawów, tożstronne do zajętej tętnicy. Objawem choroby tętnic szyjnych i ich gałęzi, zwłaszcza przy obustronnym zajęciu tętnic, mogą być jednak również przeciwstronne, jednoimienne ubytki pola widzenia, niedowidzenie dwuskroniowe i jednoczesna obustronna utrata widzenia.



RYCINA 1. Unaczynienie gałki ocznej i nerwu wzrokowego. **A.** Widok z góry na prawy oczodół, ukazujący tętnicę szyjną wewnętrzną, tętnicę oczną i jej odgałęzienia w obrębie oczodołu. **B.** Widok z boku na nerw wzrokowy, ukazujący unaczynienie tętnicze nerwu tworzone przez małe odgałęzienia tętnicy ocznej (tętnica rzęskowa tylna). (Na podstawie: Biousse V, Newman NJ. Neuroophthalmology illustrated. New York: Thieme 2009, str. 136-7, za zgodą.)

PRZEMIJAJĄCE ZANIEWIDZENIE JEDNOOCZNE

Przemijające zaniewidzenie jednooczne jest najczęstszym okulistycznym objawem choroby tętnicy szyjnej wewnętrznej. Należy zaniechać używania terminu *amaurosis fugax* do opisywania przemijającego zaniewidzenia jednoocznego niezależnie od przyczyny.¹ Ocena i postępowanie z pacjentami z przemijającą utratą widzenia zostało szczegółowo omówione w artykule Foroozana w innej części 3 numeru *Neurologic Clinics* z 2010 r. Wiele chorób o podłożu innym niż naczyniowe może być przyczyną przemijającego zaniewidzenia jednoocznego, które wymagają pilnego, dokładnego badania narządu wzroku, a w tych przypadkach konsultacja okulistyczna powinna odbyć się przed rozpoczęciem diagnostyki w kierunku domniemanej naczyniowej przyczyny objawów.² Wielokrotne epizody przemijającej utraty widzenia lub przemijającego zaniewidzenia z towarzyszącymi dolegliwościami bólowymi występujące u osób starszych powinny budzić podejrzenie olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnicy skroniowej.

TRWAŁA UTRATA WIDZENIA

U pacjentów z chorobą tętnicy szyjnej może dojść do częściowego lub całkowitego zaniewidzenia jednoocznego, zwykle po stronie zajętej tętnicy. Najczęstszą przyczyną tego stanu jest zamknięcie tętnicy środkowej siatkówki

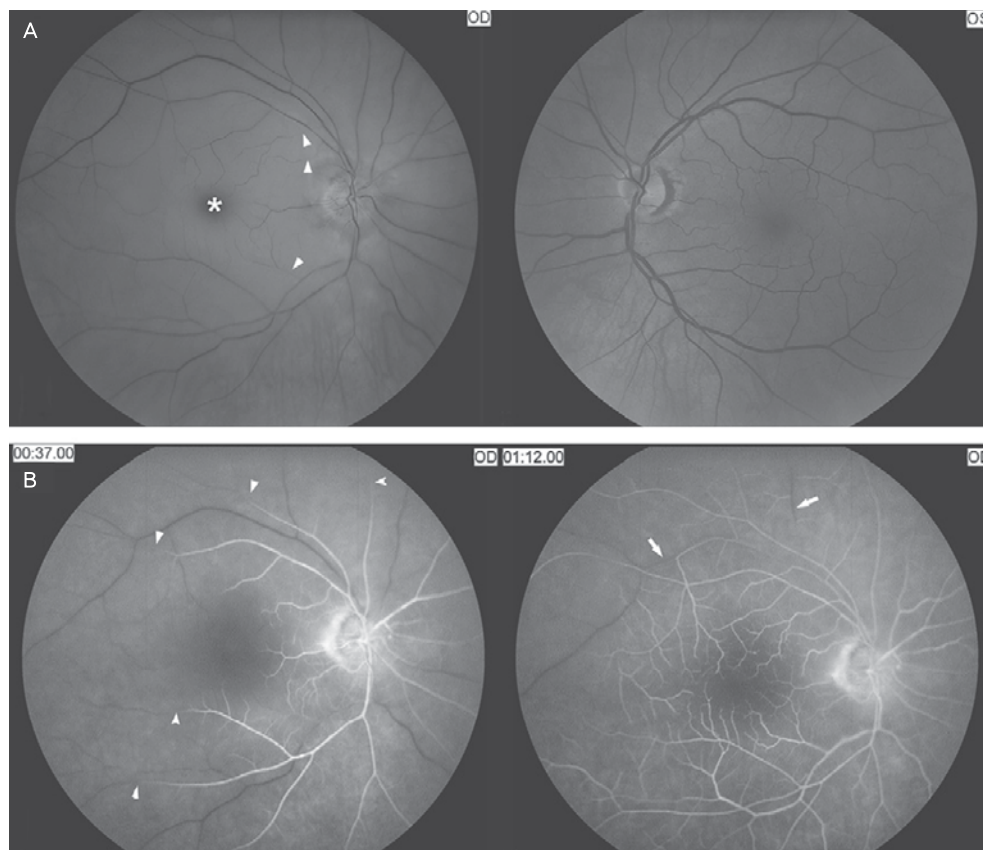
(central retinal artery occlusion, CRAO) bądź jednej lub więcej jej gałęzi. W przypadkach tych materiał zatorowy może być widoczny w świetle zajętych naczyń. Inne przyczyny trwałego zaniewidzenia jednoocznego u pacjentów z chorobą tętnicy szyjnej obejmują retinopatię zastoinową i oczny zespół niedokrwienny.³ Przednia lub tylna neuropatia niedokrwienna nerwu wzrokowego jest wynikiem choroby małych naczyń (ryc. 1B) i zwykle nie jest związana ze zwężeniem dużych tętnic,⁴ dlatego u większości pacjentów z klasyczną przednią neuropatią niedokrwienną nerwu wzrokowego nie ma wskazań do wykonywania badań oceniających tętnice szyjne.

Drugim głównym objawem wzrokowym zwężenia tętnicy szyjnej jest częściowe lub całkowite, przeciwstronne, jednoimiennie niedowidzenie połowicze. Wystąpienie tego objawu najczęściej jest spowodowane zamknięciem gałęzi tętnicy środkowej mózgu, ale może również wynikać z zajęcia tętnicy naczyniówkowej przedniej lub jej odgałęzień zaopatrujących drogę wzrokową i ciało kolankowate boczne. Rzadziej u pacjentów ze zwężeniem tętnicy szyjnej stwierdza się duże ubytki pola widzenia spowodowane jednoczesnym zaniewidzeniem jednoocznym wynikającym z niewydolności krążenia ocznego i przeciwstronnym, jednoimiennym ubytkiem pola związanym z uszkodzeniem tożsamernej drogi wzrokowej w odcinku za skrzyżowaniem nerwów wzrokowych.

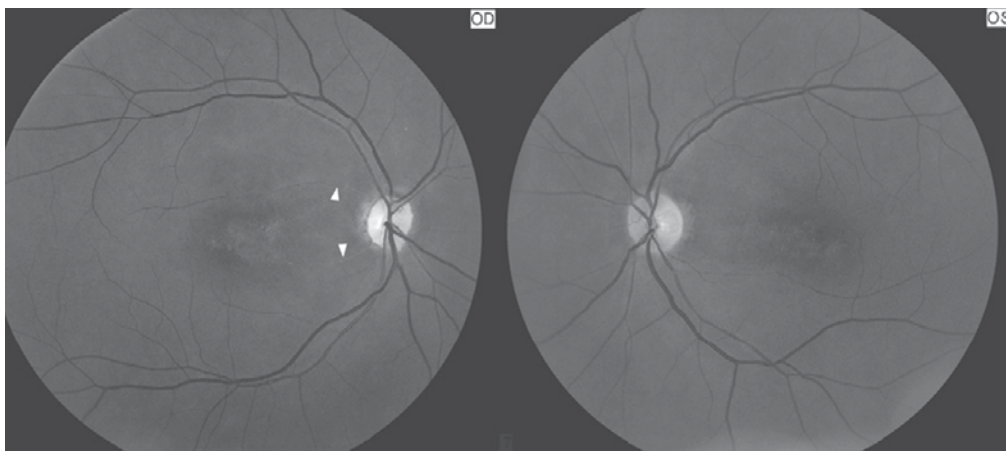
ZAMKNIĘCIE TĘTNICY ŚRODKOWEJ SIATKÓWKI I JEJ ODGAŁĘZIEN

Pacjenci z zawałem siatkówki zwykle skarżą się na nagłe zmniejszenie ostrości widzenia, zaburzenia pola widzenia lub oba wymienione objawy. Trwale zaniewidzenie może być poprzedzone epizodami przemijających zaburzeń widzenia jednoocznego. U pacjentów z CRAO prawie zawsze stwierdza się znaczne zmniejszenie ostrości widzenia w zajętym oku. Ostre zamknięcie tętnicy środkowej siatkówki charakteryzuje się rozlanym, białym obrzękiem siatkówki, obecnością wiśniowej plamki na dnie oka i osłabieniem rysunku naczyń siatkówki (ryc. 2).⁵ W ciągu kilku tygodni często dochodzi do rekanalizacji naczyń siatkówki, która odzyskuje niemal prawidłowy wygląd. Dochodzi jednak do zblednięcia tarczy nerwu wzrokowego (ryc. 3).⁵ U prawie 40% pacjentów z CRAO i w większości przypadków zamknięcia gałęzi tętnicy siatkówki można zobaczyć materiał zatorowy w świetle tętniczek siatkówki (ryc. 4).⁵⁻⁷ Najczęściej składa się on z cholesterolu, materiału włóknikowo-płytkowego i cząsteczek wapnia (tab. 1).

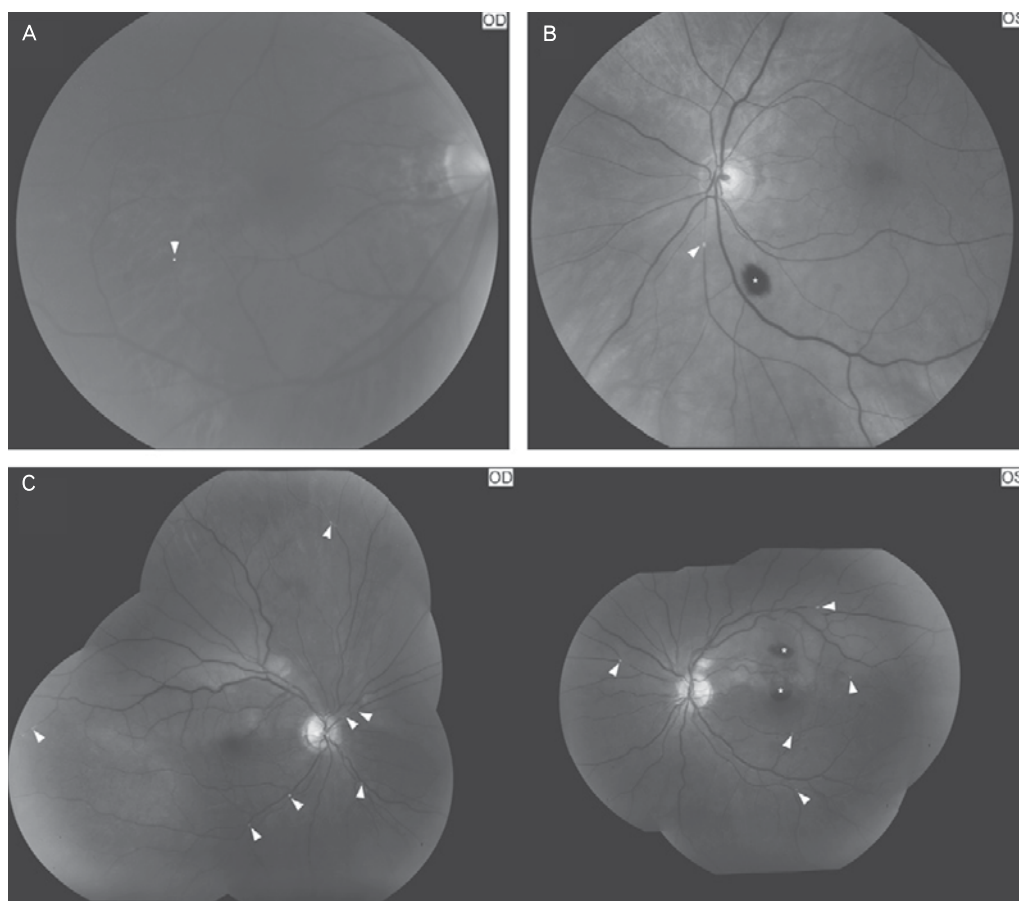
Większość przypadków zawału siatkówki spowodowana jest chorobą tętnicy szyjnej. U pacjentów z zawałem siatkówki spowodowanym zatorom, u których nie stwierdza się zaburzeń przepływu w tętnicy szyjnej wewnętrznej, najbardziej prawdopodobnym źródłem zatorów jest łuk aorty lub serce.⁸ Rokowanie u pacjentów z CRAO jest niekorzystne, a możliwości terapeutyczne ograniczone. Nie dowiedziono skuteczności żadnej z klasycznych metod leczenia proponowanych przez okulistów (w tym masażu gałki ocznej i paracentezy przedniej komory oka) i autorzy nie zalecają ich rutynowego stosowania. W niektórych przypadkach w wyspecjalizowanych ośrodkach przeprowadza się zabieg selektywnej trombolizy dotętnicznej (bezpośrednio do tętnicy ocznej) lub stosuje się leczenie trombolitycznie drogą dożylną, jednak dopóki badania kliniczne nie potwierdzą skuteczności i bezpieczeństwa tych metod leczenia, nadal będą one przedmiotem dyskusji.^{9,10}



RYCINA 2. Ostre zamknięcie tętnicy środkowej siatkówki (CRAO) oka prawego. **A.** Zdjęcia oftalmoskopowe ukazujące obraz ostrego zamknięcia tętnicy środkowej siatkówki (CRAO) oka prawego (po lewej). Zwraca uwagę osłabienie rysunku tętnicy środkowej siatkówki z odcinkowym zwężeniem tętnicy w oku prawym (groty strzałek) w porównaniu do oka lewego (po prawej). W porównaniu z okiem lewym niedokrwiona siatkówka oka prawego jest obrzęknięta i wydaje się biaława, stwierdza się ponadto obecność tzw. wiśniowej plamki (gwiazdka). **B.** Angiografia fluoresceinowa oka prawego – obraz uwidoczniony w 37 sekundzie od wstrzyknięcia barwnika fluoresceinowego do żyły ramiennej (po lewej) i po upływie ponad minuty (po prawej). Widać opóźnione wypełnianie się tętnicy siatkówkowej (groty strzałek). Wypełnianie naczyń żylnych (strzałki) jest również opóźnione po upływie minuty.



RYCINA 3. Zanik prawego nerwu wzrokowego wtórny do przebytego ostrego zamknięcia tętnicy środkowej siatkówki (CRAO). Zdjęcia oftalmoskopowe ukazujące obraz po przebyciu CRAO oka prawego (po lewej). W porównaniu do oka lewego (po prawej) zwraca uwagę zblednięcie tarczy nerwu wzrokowego ze zwężeniem i otoczką wokół niektórych tętniczek w oku prawym (groty strzałek).



RYCINA 4. Zatory tętnicy siatkówkowej. Zdjęcia oftalmoskopowe ukazujące: **(A)** załamujący światło zator cholesterolowy (płytki Hollenhorsta, grot strzałki) w oku prawym u pacjenta, u którego wystąpił epizod przemijającej utraty widzenia w oku prawym (OD), **(B)** zator gałęzi tętnicy siatkówkowej u pacjenta z zaniewiedzeniem jednoocznym w oku lewym (OS). Materiał zatorowy ma kolor biały i zakłóca przepływ krwi wewnątrz światła tętnicy, sugerując zator włókninkowo-płytkowy (grot strzałki), pochodzący z blaszki miażdżycowej tętnicy szyjnej. Widać ognisko krwotoczne w dolnej części siatkówki związane z jej niedokrwieniem (gwiazdka), **(C)** mnogie obustronne zatory siatkówkowe (groty strzałek) w przebiegu zapalenia wsierdzia (plamki Rotha), z obustronnym zamknięciem gałęzi tętnicznych i obecnością dwóch ognisk krwotocznych (OS, gwiazdka).

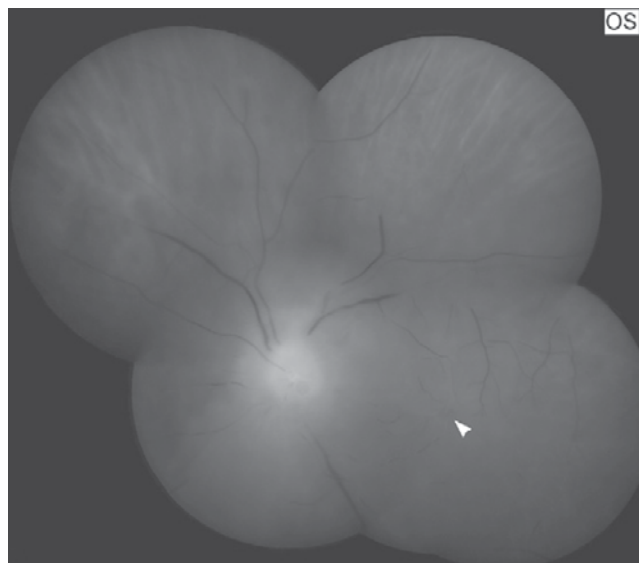
TABELA 1. NAJCZĘSTSZE RODZAJE ZATORÓW SIATKÓWKI

Rodzaj zatoru	Źródło zatoru	Obraz oftalmoskopowy	Lokalizacja w siatkówce
Cholesterol (płytki Hollenhorsta)	Tożstronna ICA Łuk aorty	Żółte, załamujące światło Mnogie w 70% przypadków Szersze niż średnica tętniczek	Często w rozwidleniu tętniczek
Włóknik bogatopłytkowy	Zakrzep tętnicy szyjnej Skrzeplina łuku aorty Skrzeplina wewnątrzsercowa Sztuczna zastawka serca	Biało-szare, blade, niezałamujące światła Często mnogie	Wewnątrz małych tętniczek
Wapń	Zwapniała blaszka miażdżycowa lub zastawka serca	Białe i duże Zwykle izolowane	Proksymalne segmenty tętnicy środkowej siatkówki lub jej odgałęzień
Zakaźne	Bakteryjne zapalenie wsierdzia Drożdżycy	Białe punkty (plamki Rotha) Mnogie	Brak swoistego wzorca
Tłuszcz	Zatory tłuszczowe w przebiegu złamania kończyny	Białawe punkty z krwotokami i kłębkami waty Mnogie	Brak swoistego wzorca
Nowotwór	Śluzak serca	Białe, szare Często mnogie	Brak swoistego wzorca
Talk	Leki dożylnie	Żółte, załamujące światło Mnogie	Brak swoistego wzorca

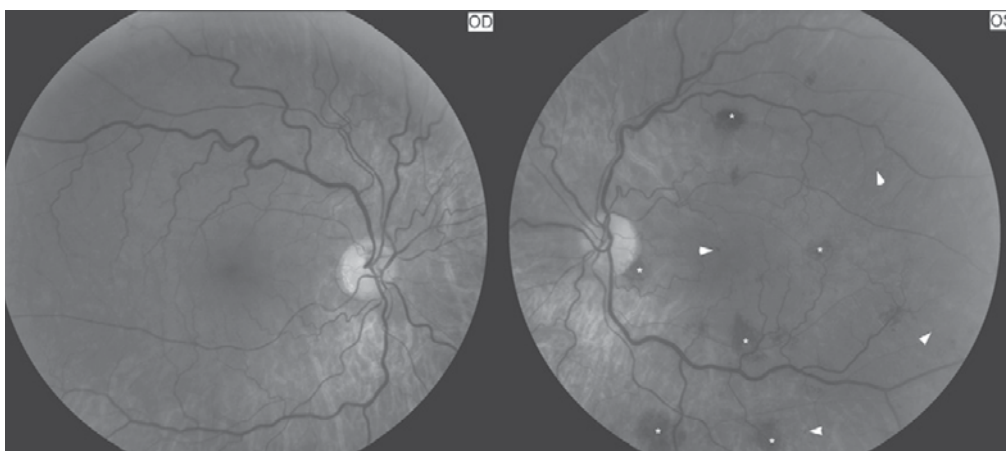
ZAMKNIĘCIE TĘTNICY OCZNEJ

Zamknięcie tętnicy ocznej zwykle spowodowane jest materiałem zatorowym o dużych rozmiarach. Utrata widzenia w tych przypadkach jest głęboka, a rokowanie niekorzystne. Badanie oftalmoskopowe ukazuje rozległe niedokrwienie siatkówki, któ-

ra wydaje się blade i obrzęknięta. Często stwierdza się także ogniska krwotoczne i osłabienie lub brak wypełnienia tętnicy siatkówki oraz obrzęk tarczy nerwu wzrokowego. Ponieważ dochodzi również do upośledzenia krążenia naczyniówkowego, nie stwierdza się wiśniowej plamki na dnie oka (ryc. 5).



RYCINA 5. Zamknięcie lewej tętnicy ocznej. Zdjęcia oftalmoskopowe ukazujące duże zwężenie lewej tętnicy ocznej z masywnym niedokrwieniem siatkówki i niedokrwiennym obrzękiem tarczy nerwu wzrokowego. Tętnice są słabo widoczne i nie stwierdza się wiśniowej plamki na dnie oka (grot strzałki).



RYCINA 6. Retinopatia zastoinowa oka lewego. Zdjęcie oftalmoskopowe ukazujące żylną retinopatię zastoinową oka lewego (OS) (po prawej) wtórną do zamknięcia lewej tętnicy szyjnej wewnętrznej. Zwraca uwagę obecność mnogich krwotoków siatkówkowych (gwiazdki) i mikrotętniaków (groty strzałek).

JEDNOIMIENNE UBYTKI POLA WIDZENIA

U osób z niedokrwieniem mózgu w obszarze przedniego kręgu unaczynienia (terytorium tętnicy szyjnej), obejmującym drogę wzrokową, ciało kolankowate boczne lub przedni odcinek promienistości wzrokowej, może dojść do wystąpienia przeciwstronnego, jednoimiennego niedowidzenia połowiczego.

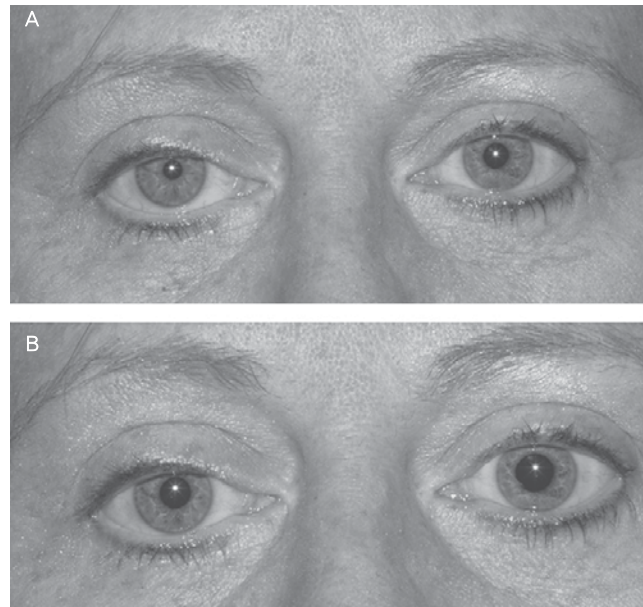
Uszkodzenie drogi wzrokowej manifestuje się przeciwstronnym, jednoimiennym niedowidzeniem połowiczym z zajęciem aferentnej drogi odruchu źrenicznego po stronie niedowidzenia i następowym zanikiem nerwu wzrokowego (ponieważ aksony drogi wzrokowej rozpoczynają się w ciałach komórek zwojowych siatkówki).¹¹ Ze względu na unikalne unaczynienie zmiany obejmujące ciało kolankowate boczne mogą powodować jednoienne niedowidzenie sektorowe. Uszkodzenie obejmujące przedni odcinek promienistości wzrokowej typowo objawia się przeciwstronnym, jednoimiennym niedowidzeniem połowiczym, zwykle współistniejącym z innymi objawami neurologicznymi.³

RETINOPATIA ZASTOINOWA I OCZNY ZESPÓŁ NIEDOKRWIENNY

Retinopatia zastoinowa (nazywana również retinopatią niedociśnieniową) jest wynikiem istotnego zwężenia tętnicy szyjnej u osób z niedostatecznie rozwiniętym krążeniem obocznym. Charakteryzuje się ona podstępny początkiem i obecnością poszerzonych, krętych naczyń żylnych, mikrotętniaków na obwodzie oraz punktowych lub plamkowych krwotoków w środkowo-obwodowej części siatkówki (ryc. 6). Pacjenci z retinopatią zastoinową skarżą się głównie na nieostre widzenie w zajęтым oku, ale mogą też nie mieć żadnych objawów klinicznych. Często obserwuje się objawy niewydolności krążenia mózgowego w zakresie unaczynienia tętnicy szyjnej, takie jak przemijające zaniewidzenie jednooczne, a także zaburzenia ostrości widzenia po ekspozycji na jasne światło i ból oczodołu. Retinopatia zastoinowa może być elementem ocznego zespołu niedokrwienno lub wystąpić jako izolowana jednostka

chorobowa. Stwierdza się ją u blisko 4-18% pacjentów ze zwężeniem tętnicy szyjnej i często nie daje objawów.¹²⁻¹⁴ W przypadku przywrócenia drożności tętnicy zwykle ustępuje samoistnie.¹³ Niemniej jednak w wielu przypadkach dochodzi do trwałego ubytku widzenia, co jest wynikiem rozwoju nieodwracalnych zmian niedokrwienno siatkówki. Jeżeli nie jest możliwa poprawa perfuzji siatkówki, w zajęтым oku może dojść do neowaskularyzacji tęczówki i tarczy nerwu wzrokowego oraz do wystąpienia innych objawów niedokrwienia gałki ocznej. W takich przypadkach ablacja niedotlenionej tkanki siatkówki metodą panfotokoagulacji może zapobiec progresji nowotworzenia i spowodować zanik powstałych naczyń.^{14,15}

Oczny zespół niedokrwienno (nazywany również zapaleniem niedokrwienno oka lub przewlekłym niedokrwieniem oka) jest postępującym schorzeniem spowodowanym przewlekłą hipoperfuzją gałki ocznej.^{14,16} Pacjenci z tym zespołem skarżą się na przemijające bądź trwale zamglenie widzenia. Utrata widzenia rozwija się zwykle podstępnie i postępuje powoli. Niektórzy pacjenci opisują występowanie „powidoków” po ekspozycji na jasne światło. Często stwierdza się zaczerwienienie zajętego oka z poszerzeniem naczyń nadtwardówkowych.¹⁵ Badanie oftalmoskopowe uwidocznia obecność zmian charakterystycznych dla retinopatii zastoinowej, czasami z towarzyszącą neowaskularyzacją. W niektórych przypadkach chorzy skarżą się na silny ból gałki ocznej lub okolicy okołoozodołowej, często zmniejszający się w pozycji leżącej.¹⁶ W przypadku utrzymywania się zaburzeń perfuzji gałki ocznej dochodzi do neowaskularyzacji w obrębie tęczówki, siatkówki, tarczy nerwu wzrokowego i kąta przedniej komory oka. Do innych objawów niedokrwienia oka należy obrzęk rogówki, zapalenie naczyńki, zaćma oraz poszerzenie i osłabienie reaktywności źrenic.¹⁴ Rokowanie co do zachowania wzroku jest niekorzystne. Chociaż we wczesnym stadium retinopatii, w przypadku rozwoju krążenia obocznego, zmiany mogą ustąpić samoistnie, głębokie zaburzenia widzenia wynikające z zawału siatkówki są prawie zawsze nieodwracalne.^{14,15}



RYCINA 7. Prawostronny zespół Hornera związany z zamknięciem prawej ICA. Stwierdza się łagodne opadnięcie prawej powieki i anizokorię, przy czym w świetle (A) i w ciemności (B) prawa źrenica jest mniejsza od lewej. Anizokoria jest większa w ciemności niż w świetle, stwierdza się też opóźnione rozszerzanie się prawej źrenicy w ciemności.

Leczenie ocznego zespołu niedokrwiennego służy zachowaniu i poprawie funkcji wzroku, a także leczeniu procesu leżącego u jego podłoża.^{14,15} Osiągnięcie pierwszego celu wymaga zmniejszenia zapotrzebowania tkanek oka na tlen, co spowalnia postęp neowaskularyzacji. Aby to osiągnąć, przeprowadza się ablację siatkówki metodą laserowej pankoagulacji lub obwodowej krioterapii. Jeśli przyczyną zespołu jest istotne zwężenie tętnicy szyjnej, do przywrócenia przepływu i poprawy perfuzji gałki ocznej można wykonać zabieg endarterektomii lub stentowania naczynia. W przypadku niedrożności tętnicy szyjnej wewnętrznej przy zachowanej drożności tętnicy szyjnej zewnętrznej korzystne może być pomostowanie powierzchownego odcinka tętnicy skroniowej i tętnicy środkowej mózgu. W przypadku niedrożności zarówno tętnicy szyjnej wewnętrznej, jak i zewnętrznej korzyść mogą przynieść niektóre metody rewaskularyzacji tętnicy szyjnej zewnętrznej. Zabiegi te były jednak związane z występowaniem powikłań ocznych, takich jak krwotok do siatkówki lub ciała szklanego i wzrost ciśnienia wewnątrzgałkowego. Co więcej, u pacjentów z dużym zwężeniem tętnicy szyjnej i niedostatecznym krążeniem obocznym ryzyko operacji jest zwykle wysokie. Żadna z metod terapeutycznych nie okazała się w pełni skuteczna w leczeniu pacjentów z ocznym zespołem niedokrwiennym.

ZESPÓŁ HORNERA

Zespół Hornera, jakkolwiek częściej obserwowany w przebiegu rozwarstwienia tętnicy szyjnej, może wystąpić również u pacjentów z miażdżycowym zwężeniem tętnicy (ryc. 7).¹⁷

W większości przypadków stwierdza się wówczas całkowite zamknięcie ICA, a objawom zespołu towarzyszą inne objawy zwężenia tętnicy szyjnej. Zespół Hornera u pacjentów z niedrożnością ICA jest prawie zawsze spowodowany uszkodzeniem włókien współczulnych pozazwojowych (trzeciego rzędu) (ten temat został dokładnie opisany w artykule Kawasaki w 3 numerze *Neurologic Clinics* z 2010 r.).

PORAŻENIE NERWU GAŁKORUCHOWEGO

U pacjentów z ostrym zamknięciem lub istotnym zwężeniem tętnicy szyjnej wewnętrznej rzadko może dojść do izolowanego lub współistniejącego z objawami niedokrwienia gałki ocznej porażenia jednego lub więcej nerwów gałkoruchowych po stronie niedrożnego naczynia.¹⁸ W niektórych przypadkach izolowanego porażenia nerwu gałkoruchowego do niedokrwienia nerwu prawdopodobnie dochodzi na skutek zmniejszenia przepływu krwi przez gałęzie śródmózgowiowe tętnicy naczyniówkowej przedniej. W innych przypadkach może dojść do zaburzenia ukrwienia samych nerwów czaszkowych, zaopatrywanych przez odgałęzienia tętnicy szyjnej wewnętrznej.

BÓL PRZENIESIONY

Objawem zamknięcia tętnicy szyjnej może być izolowany ból gałki ocznej, któremu nie towarzyszą inne objawy choroby naczyniowej. Zwykle jest to ból przeniesiony, wynikający z niedokrwienia lub ucisku gałęzi nerwu trójdzielnego. Ból może być również elementem ocznego zespołu niedokrwiennego.³

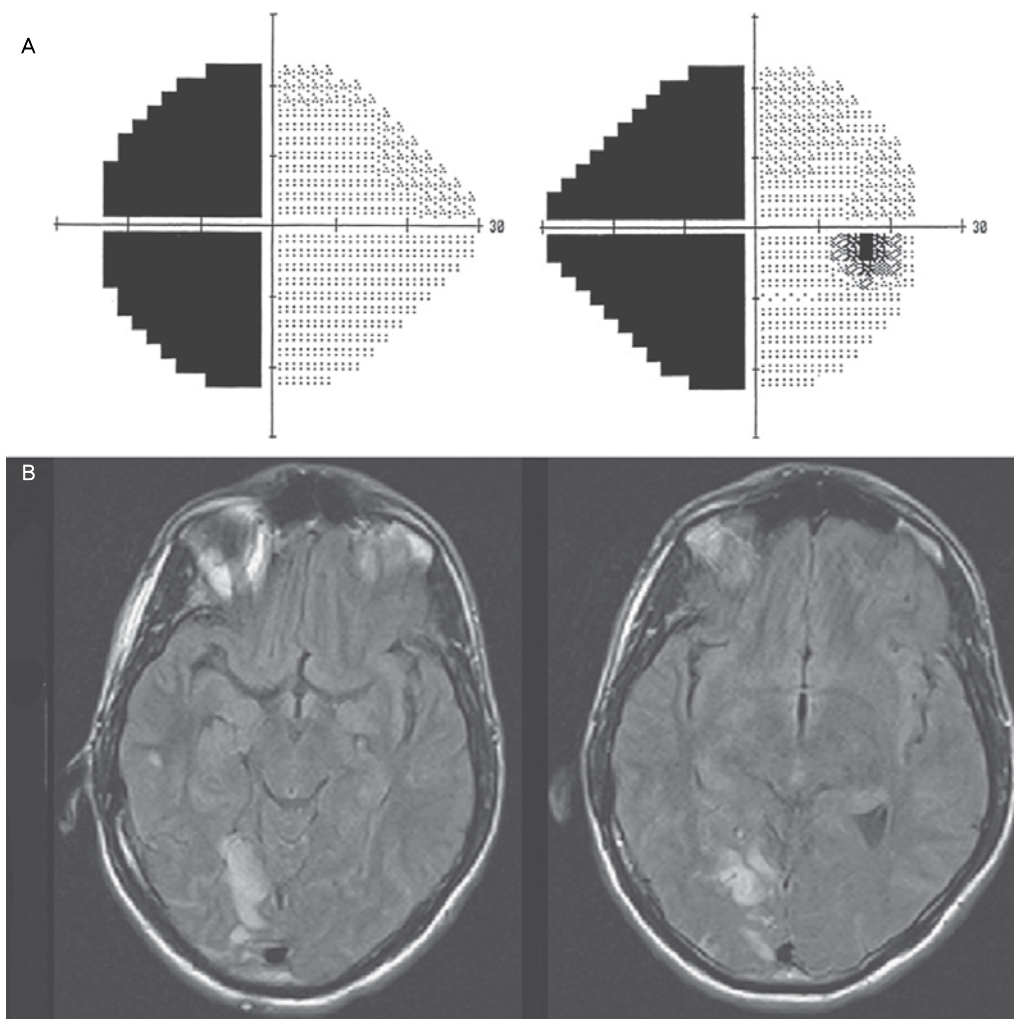
TYLNY KRĄG UNACZYNIENIA

Układ kręgowo-podstawny zaopatruje w krew układ gałkoruchowy pnia mózgu, a także doprowadzające drogi wzrokowe i korę wzrokową. Dlatego stwierdzenie zaburzeń gałkoruchowych i zaburzeń widzenia odgrywa istotną rolę w rozpoznawaniu choroby naczyń tworzących tylny krąg unaczynienia mózgu.

PRZEMIJAJĄCA OBUOCZNA UTRATA WIDZENIA

Epizody przemijającego zaniewidzenia obuocznego są częstym objawem niedokrwienia mózgu w obszarze unaczynienia kręgowo-podstawnego. Utrata widzenia jest zawsze obustronna, przy czym ubytek dotyczy obojga oczu równocześnie i jest symetryczny.^{3,20-22} Pacjenci mogą opisywać doświadczane ob-

jawy jako nagłe poszarzenie obrazu, wrażenie patrzenia przez mgłę lub dym bądź wrażenie, jak gdyby nagle ktoś zgasił światło. W większości przypadków zamglenie widzenia, wynikające z niedokrwienia w zakresie unaczynienia kręgowo-podstawnego, trwa krócej niż minutę. Dłuższymi incydentom mogą towarzyszyć błyski czy migające, świecące na srebrno gwiazdy zlokalizowane z boku, jednoimiennie lub w górnej części pola widzenia. Zaburzenia widzenia mogą być izolowane lub występować w połączeniu z innymi, przemijającymi objawami w zakresie tylnego kręgu unaczynienia. W różnicowaniu epizodów zamglenia widzenia w przebiegu niedokrwienia okolicy potylicznej mózgu należy uwzględnić inne przyczyny przemijającej lub trwałej utraty widzenia. Rzadkim objawem jest przemijające, całkowite odwrócenie obrazu o 90 do 180°.



RYCINA 8. Jednoimiennie niedowidzenie połowicze lewostronne wtórne do zawału prawego płata potylicznego. **A.** Pola widzenia Humphreya 24-2 pokazujące całkowite jednoimiennie niedowidzenie połowicze lewostronne. Obraz przedstawiający pole widzenia okiem prawym znajduje się po stronie prawej, zaś lewym po stronie lewej. **B.** MR mózgu w płaszczyźnie poprzecznej w sekwencji FLAIR ukazuje zawał prawego płata potylicznego w terytorium unaczynienia prawej tętnicy tylnej mózgu.

TABELA 2. CZĘSTE PRZYCZYNY UTRATY WIDZENIA O ETIOLOGII MÓZGOWEJ SKLASYFIKOWANE WEDŁUG MECHANIZMU

Mechanizm	Przyczyna utraty widzenia
Etiologia naczyniowa	Niedokrwienie w zakresie unaczynienia kręgowo-podstawnego (terytorium PCA) Niedotlenienie mózgu Żylna zakrzepica mózgu (zatoka strzałkowa górna) Encefalopatia nadciśnieniowa (zespół odwracalnej tylnej encefalopatii) Rzucawka
Uraz głowy	Uszkodzenie płata potylicznego
Patologiczna masa w płacie potylicznym	Guz Ropień Naczyniowa (tętniak, malformacja tętniczo-żylna) Krwotok
Proces demielinizacyjny	Stwardnienie rozsiane
Zakażenie	Ropień w płacie potylicznym Zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych Postępująca encefalopatia wieloogniskowa Choroba Creutzfelda-Jakoba
Toksyczny	Cyklosporyna Takrolimus
Metaboliczny	Hipoglikemia Porfiria Encefalopatia wątrobowa
Migrena	Migrenowa aura wzrokowa
Padaczka	Napady z płata potylicznego
Proces zwyrodnieniowy	Choroba Alzheimera/zanik tylnej części kory mózgu

JEDNOIMIENNE UBYTKI POŁA WIDZENIA

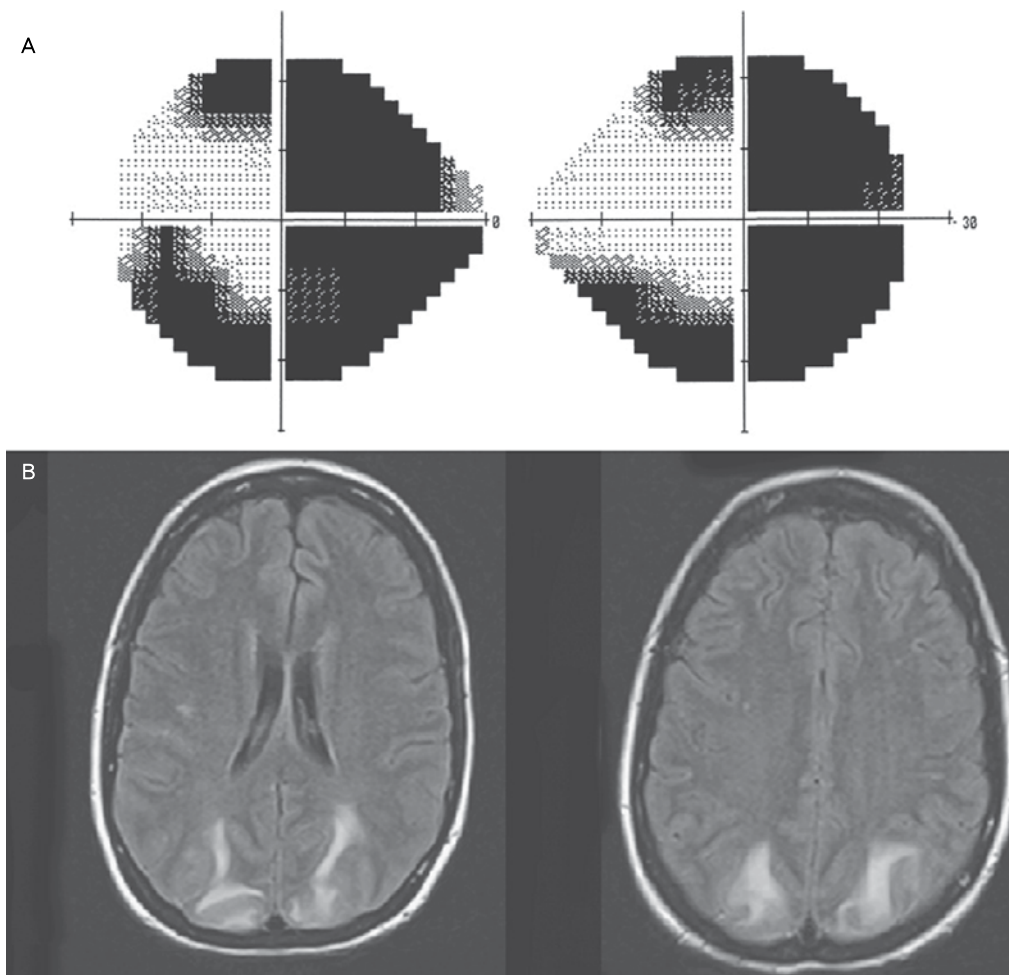
Izolowany jednoimienny ubytek pola widzenia o nagłym początku jest objawem uszkodzenia naczyniopochodnego w obrębie płata potylicznego mózgu (ryc. 8). Uszkodzenie to zwykle jest wynikiem zawału w obszarze unaczynienia tętnicy tylnej mózgu (posterior cerebral artery, PCA) (tab. 2). Ubytek pola widzenia może być całkowity lub częściowy. Gdy jest częściowy lub gdy objawia się w postaci mroczka, zwykle jest symetryczny. W przypadku pełnego niedowidzenia połowiczego jednoimiennego często widzenie plamkowe jest zachowane, zwykle z zaoszczędzeniem obszaru bieguna potylicznego mózgu. U pacjentów z jednoimiennym ubytkiem pola widzenia spowodowanym niedokrwieniem w zakresie unaczynienia tętnicy tylnej mózgu stwierdza się prawidłową ostrość wzroku. W przypadku zawału obu płatów potylicznych mózgu zwykle dochodzi do znacznego zmniejszenia ostrości widzenia, ale wielkość deficytu jest w obu oczach symetryczna (ryc. 9). W niektórych przypadkach zawału płata potylicznego nie dochodzi do uszkodzenia przedniej części płata, co skutkuje zaoszczędzeniem części lub całości obwodowych 30° przeciwstronnego pola skroniowego w jednym oku (półksiężyc skroniowy). Objawy zamknięcia tętnicy tylnej mózgu zwykle pojawiają się bez ostrzeżenia. Pacjent może zgłaszać niewielkie zawroty głowy lub uczucie pustki w głowie, a następnie uświadamia sobie jednoimienny ubytek pola widzenia. U niektórych pacjentów początkowo może wy-

stąpić całkowita ślepota, po czym w ciągu minut dochodzi do przywrócenia widzenia w jednoimiennym obszarze pola po stronie uszkodzonej półkuli mózgu. Ważnym, choć niestałym objawem jest ból gałki ocznej lub nad łukiem brwiowym tożsronnie do ogniska zawałowego (przeciwstronnie do niedowidzenia).²³ Odczuwane dolegliwości bólowe związane są z podrażnieniem gałęzi namiotowych nerwu trójdzielnego.

ZABURZENIA WYŻSZYCH FUNKCJI KOROWYCH

Niektóre dolegliwości opisywane przez pacjentów jako zaburzenia widzenia lub trudności w czytaniu mogą wynikać z niedokrwienia mózgu.^{3,11}

Aleksja bez agrafii związana jest z zawałem lewego płata potylicznego i uszkodzeniem brzusznej części asocjacyjnej kory wzrokowej lewej półkuli mózgu i jej dróg zstępujących do lewego zakrętu kąтового, powodującym przerwanie dopływu informacji z prawej okolicy potylicznej do asocjacyjnej kory językowej. Pacjenci z tym zespołem zwykle umieją nazwać pojedyncze litery lub cyfry, ale nie potrafią czytać całych słów lub zdań. Chociaż mają zachowaną zdolność pisania, nie potrafią przeczytać napisanego przed chwilą tekstu. U pacjentów z zawałem w obrębie lewego płata potylicznego i ciała modzelowatego dochodzi do przerwania przepływu informacji wzrokowej z lewej kory potylicznej do ośrodka mowy oraz z prawego płata potylicznego do ośrodka mowy lewej półkuli przez ciało modzelowate.



RYCINA 9. Obustronne jednoimienne niedowidzenie połowicze związane z zespołem odwracalnej tylnej encefalopatii. **A.** Pola Humphreya 24-2 ukazujące całkowite jednoimienne niedowidzenie połowicze prawostronne i niepełne symetryczne, jednoimienne niedowidzenie połowicze lewostronne. Pacjent cierpiał na złośliwe nadciśnienie tętnicze, a wykonane u niego badanie obrazowe mózgu w projekcji osiowej uzyskane metodą MR w sekwencji FLAIR (**B**) pokazało obecność obustronnych zmian w płatach potylicznych sugerujących zespół odwracalnej tylnej encefalopatii (PRES). Ubytki pola widzenia ustąpiły po leczeniu nadciśnienia, a obraz MR mózgu uległ normalizacji w ciągu 2 tygodni.

Zespół Gertsmana jest wynikiem zawału obejmującego zakręt kątowy lewej półkuli mózgu, spowodowanego zamknięciem lewej tętnicy tylnej mózgu. U chorych z tym zespołem stwierdza się trudności w odróżnianiu stron, agnozę palców, apraksję konstrukcyjną, agrafię i akalkulię.

U niektórych pacjentów z zamknięciem lewej tętnicy tylnej mózgu mogą wystąpić objawy agnozji wzrokowej asocjacyjnej. Manifestuje się ona trudnościami w rozpoznawaniu właściwości i przeznaczenia prezentowanych obiektów. Pacjenci z tego typu agnozą wzrokową potrafią rysować przedmioty trzymane w dłoni i rozpoznawane dotykiem bądź opisywane przez badającego.

Prozopagnozja jest wynikiem zamknięcia prawej tętnicy tylnej mózgu. Manifestuje się ona trudnościami w rozpoznawaniu znanych twarzy. Pacjenci mogą też mieć trudności

w przypominaniu sobie wyglądu danych przedmiotów lub osób, a ich marzenia sennie często są pozbawione obrazów.

Zespół zaniedbywania bodźców wzrokowych występuje częściej u chorych ze zwężeniem prawej tętnicy tylnej mózgu powikłanym zawałem płata ciemieniowego prawej półkuli niż u osób z niedrożnością lewej PCA.

Ślepotą korową jest objawem zamknięcia obu tętnic tylnych mózgu. U pacjentów z tym zespołem mogą pojawiać się ostrzegawcze epizody obustronnego zamglenia lub objawy ogniskowego niedokrwienia pnia mózgu poprzedzające nagłą utratę widzenia spowodowaną obustronnym jednoimiennym niedowidzeniem połowicznym. W wielu przypadkach przyczyną ślepoty korowej jest zakrzepica tętnicy podstawnej. W badaniu przedmiotowym nie stwierdza się nieprawidłowości źrenic i zmian na dnie oka. Wielu pacjentów z całkowitą śle-

potą korową doświadcza wrażeń o charakterze fotopsji lub uformowanych omamów wzrokowych. Częstość objawem jest zaprzeczanie ślepoty, znane jako zespół Antona. U chorych z obustronnym zawałem płata potylicznego może dojść do zmniejszenia ostrości widzenia centralnego w obu oczach, bez ewidentnego niedowidzenia połowiczego. Utrata widzenia centralnego prawdopodobnie wynika z uogólnionego niedokrwienia płatów potylicznych i jest symetryczna w obu oczach, chyba że jest związana z jednostronną lub asymetryczną chorobą narządu wzroku.

Obustronne jednoczesne lub sekwencyjne zamknięcie tętnic tylnych mózgu może spowodować wystąpienie zespołu Balinta, chociaż najczęściej obserwuje się go u chorych z obustronnym zawałem mózgu obejmującym graniczny obszar między terytorium unaczynienia tętnicy tylnej i środkowej mózgu, uszkadzającym przede wszystkim pola asocjacyjnej kory wzrokowej ciemieniowo-potylicznej. Do rozwoju zespołu Balinta dochodzi częściej na skutek systemowego spadku ciśnienia krwi niż jako powikłanie zakrzepowo-zatorowe choroby tętnic szyjnych czy układu kręgowo-podstawnego. Pacjenci z tym zespołem prezentują triadę objawów, na którą składają się zaburzenia fiksacji wzroku, ataksja wzrokowa i zaburzenia orientacji wzrokowo-przestrzennej. U chorych stwierdza się obecność różnych nieprawidłowości fiksacji wzroku i wodzenia. Chorzy mają duże trudności w lokalizowaniu nieruchomego obiektu w przestrzeni, chociaż zachowują zdolność do utrzymania fiksacji po jego zlokalizowaniu. Potrafią wodzić wzrokiem za poruszającym się obiektem, jeśli jednak zaczyna on poruszać się zbyt gwałtownie, znika z pola widzenia i nie może być ponownie zlokalizowany.

U osób z obustronnym udarem obejmującym górną część płatów potylicznych mogą wystąpić objawy określane mianem symultagnozji. Zespół ten charakteryzuje się fragmentaryczną percepcją otoczenia, w którym obiekty mogą wyglądać jak pokawałkowane lub nawet wydawać się znikać z obrazu. Symultagnozja spowodowana jest deficytem uwagi wzrokowej, powodującym niezdolność do spostrzegania jednocześnie wszystkich elementów obrazu. Symultagnozja, podobnie jak zespół Balinta i inne zaburzenia wyższych procesów wzrokowych i uwagi, występuje częściej u chorych z zawałem w obszarach ostatniej łuki w przebiegu niedociśnienia systemowego niż z udarem spowodowanym zamknięciem tętnic tylnych mózgu. Inne częste przyczyny tych zespołów obejmują zatrzymanie akcji serca i spadek ciśnienia krwi w okresie śródoperacyjnym.

Achromatopsja często współistnieje z prozopagnozą u chorych z ogniskiem zawałowym w obrębie płata potylicznego, ograniczonym do niższych brzegów bruzd ostrogowych w obu półkulach mózgu.

OMAMY WZROKOWE

Pacjenci z niedokrwieniem mózgu w zakresie unaczynienia kręgowo-podstawnego mogą doświadczać zaburzeń widzenia w postaci uformowanych omamów wzrokowych. Omamom, które mogą trwać 30 minut lub dłużej, mogą towarzyszyć zaburzenia świadomości, ale zwykle występują one

u chorych z prawidłowym stanem czuwania, świadomych nie-realności tych obrazów. Zwykle są one ograniczone do pola widzenia objętego niedowidzeniem połowicznym i często mają charakter złożony. Niektóre omamy wzrokowe występujące u pacjentów z zamknięciem tętnicy tylnej mózgu przyjmują charakter palinopsji i składają się z aktualnie lub poprzednio widzianych obrazów.³

PODWÓJNE WIDZENIE

Przemijające dwojenie obrazu w płaszczyźnie poziomej lub pionowej jest częstą manifestacją niedokrwienia mózgu w obszarze unaczynienia kręgowo-podstawnego. Diplopia może być wynikiem przemijającego niedokrwienia nerwów gałkoruchowych, ich jąder (porażenie nerwu gałkoruchowego), bądź też nadjądrowych lub międzyjądrowych dróg łączących jądra nerwów gałkoruchowych (skośne zbaczanie gałek ocznych, porażenie międzyjądrowe, porażenie skojarzonego spojrzenia). W większości przypadków diplopia nie jest izolowanym objawem i towarzyszy jej obecność innych zaburzeń neurologicznych, sugerujących niedokrwienie mózgu w tylnym obszarze unaczynienia.²⁴⁻²⁹

U pacjentów z udarem niedokrwinnym w obszarze unaczynienia kręgowo-podstawnego często dochodzi do wystąpienia przetrwałych zaburzeń ruchów gałek ocznych. W zależności od lokalizacji anatomicznej uszkodzenia obserwuje się objawy porażenia nerwu gałkoruchowego, oftalmoplegii międzyjądrowej, uszkodzenia dróg nadjądrowych i oczopląs. Oczopląs przejawia się w postaci oscylopsji, często opisywanej przez pacjentów jako „skakanie obrazu”.

Choroba małych naczyń

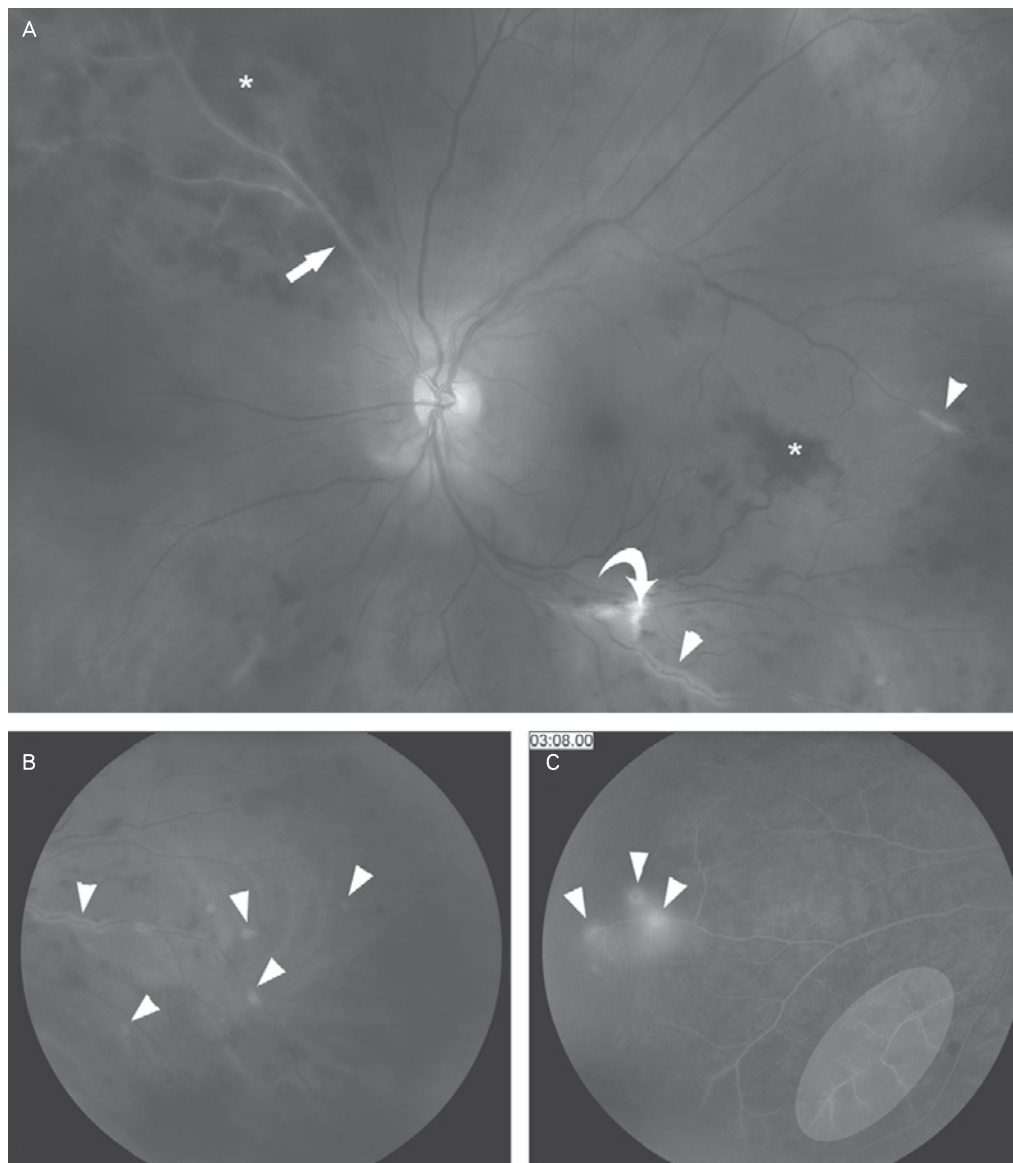
ZAPALENIE TĘTNIC

Wystąpienie zaburzeń wzrokowych może powodować proces zapalny o podłożu infekcyjnym lub nieinfekcyjnym, obejmujący ośrodkowy układ nerwowy. W niektórych przypadkach zapalenia naczyń obejmującego duże tętnice, takich jak choroba Takayasu, często dochodzi do niedokrwienia narządu wzroku. Najczęściej proces zapalny obejmuje naczynia siatkówki, co prowadzi do ich zamknięcia i utraty widzenia, czemu często towarzyszą objawy zapalenia tkanek gałki ocznej (zapalenie naczyniówki) (ryc. 10).³

U wszystkich pacjentów po 50 roku życia, u których stwierdza się ostre niedokrwienie nerwu wzrokowego lub siatkówki, w rozpoznaniu należy brać pod uwagę olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic.³⁰ Częstość powikłaniem tego schorzenia jest trwała utrata widzenia, często poprzedzona epizodem przemijającego zaniewidzenia jednoocznego (szczegółowo omówionego w artykule autorstwa Falaradeau w innym miejscu 3 numeru *Neurologic Clinics* z 2010 r.).

ZESPÓŁ SUSACA

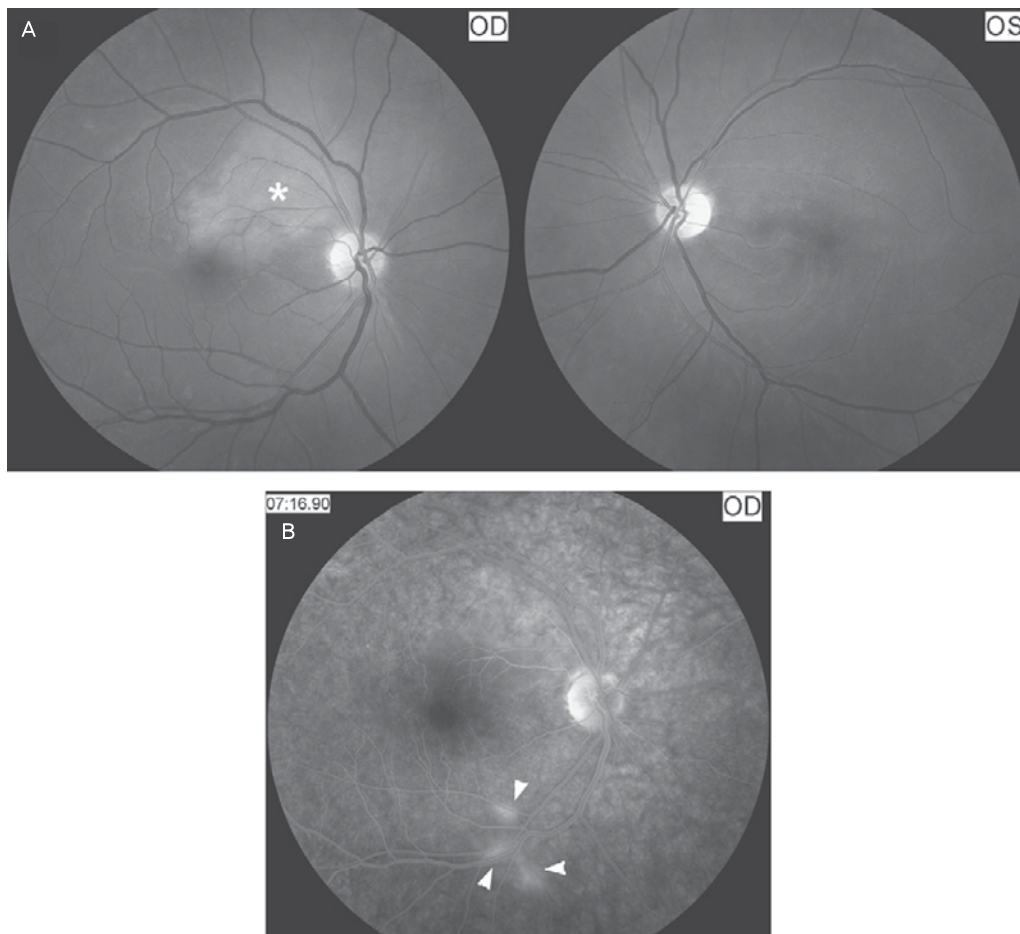
Zespół Susaca występuje u młodych osób i charakteryzuje się obustronnym zamknięciem gałęzi tętnicy siatkówkowej,



RYCINA 10. Zapalenie naczyń siatkówki. **A.** Zdjęcie oftalmoskopowe lewego oka, ukazujące rozległe zapalenie naczyń z ostonkami okołotętniczymi (groty strzałek), zamknięcie gałęzi tętnicy siatkówki (strzałka) i niedokrwienie siatkówki. Zwraca uwagę obecność kłębków waty (zakrzywiona strzałka) i śródsiatkówkowych ognisk krwotocznych (gwiazdki). **B.** Powiększenie tego samego zdjęcia pokazuje ostonki okołotętnicze (groty strzałek). **C.** Angiogram fluoresceinowy (obraz uzyskany w 3 minucie i 8 sekundzie) pokazuje przeciekanie tętnicze (groty strzałek) i osłabienie rysunku tętnic (biała elipsa).

utrata słuchu i obecnością objawów neurologicznych, sugerujących mikroangiopatię mózgu.³¹ Zwykle dotyczy on młodych kobiet, ale może wystąpić też u mężczyzn. U chorych dochodzi do nawracających epizodów zamknięcia licznych gałęzi tętnicy siatkówki, zwykle w obu oczach, ponadto obserwuje się postępującą utratę słuchu i różne objawy neurologiczne, w tym zaburzenia psychiczne i encefalopatię. Choroba zazwyczaj ma przebieg przewlekły rzutowy, przerywany częstymi okresami remisji i zaostrzeń.³¹

Badanie siatkówki metodą angiografii fluoresceinowej zwykle uwidocznia hiperfluorescencję ścian tętnic siatkówki, co jest wskaźnikiem aktywności choroby (ryc. 11). Zaburzenia słuchu obejmują głównie niskie i średnie częstotliwości i są najlepiej wykrywalne za pomocą audiogramu. Uważa się, że są one wynikiem uszkodzenia ślimaka w następstwie zamknięcia końcowych tętniczek ślimakowych. Objawy encefalopatii różnią się pod względem nasilenia – od łagodnych zaburzeń pamięci i osobowości do ciężkich zaburzeń funkcji



RYCINA 11. Badanie oftalmoskopowe i angiografia fluoresceinowa u pacjentki z zespołem Susaca. **A.** Zdjęcie oftalmoskopowe młodej kobiety z nawracającym obustronnym zamknięciem gałęzi tętnicy siatkówki związanym z zespołem Susaca. Stwierdza się obecność obszaru niedokrwienia (gwiazdka) w górnej części dna oka prawego (OD, po lewej). W oku lewym (OS, po prawej) widoczne rozlane osłabienie rysunku tętnic i zblednięcie tarczy nerwu wzrokowego wynikające z wcześniejszego zamknięcia tętnicy. **B.** Angiogram fluoresceinowy oka prawego pokazuje 3 obszary przecieku tętniczego różniące się od tych stwierdzanych w niedokrwieniu siatkówki (groty strzałek), co silnie sugeruje rozpoznanie zespołu Susaca.

poznawczych, dezorientacji, zaburzeń psychicznych, napadów padaczkowych i ogniskowych deficytów neurologicznych. Zażycie mózgu w zespole Susaca zwykle jest najcięższym objawem choroby i często prowadzi do wyniszczenia.

Badanie elektroencefalograficzne zwykle wskazuje na rozlane zwolnienie czynności elektrycznej mózgu. Badanie płynu mózgowo-rdzeniowego jest zwykle prawidłowe lub stwierdza się różnego stopnia leukocytozę (limfocytoza) i zwiększenie stężenia białka. Badaniem neuroobrazowym z wyboru u chorych z zespołem Susaca jest rezonans magnetyczny (MR), który typowo uwidocznia mnogie, wzmacniające się po podaniu kontrastu, drobne zmiany zlokalizowane w istocie białej i szarej oraz w ciele modzelowatym (które jest rzadką lokalizacją zmian naczyniopochodnych).³² Wynik

angiografii rezonansu magnetycznego mózgu jest prawidłowy, ale badanie metodą angiografii klasycznej pozwala uwidocznic u niektórych pacjentów zmiany typowe dla waskulopatii. W nielicznych przypadkach zespołu przeprowadzona została biopsja mózgu, a badanie histopatologiczne wykazało obecność mikrozawałów z niewielkim, okołonaczyniowym naciekiem limfocytarnym, jednak bez typowych cech prawdziwego zapalenia naczyń.

Ze względu na przebieg zespołu Susaca w postaci spontanicznych remisji i rzutów oraz małą liczbę opisanych przypadków tej choroby, trudno jest ocenić skuteczność różnych metod leczenia. W większości przypadków w terapii stosuje się, do momentu przejścia choroby w fazę nieaktywną klinicznie, glikokortykosteroidy, leki immunosupresyjne i przeciwplatekcyjne/przeciwwzakrzepowe.^{31,33}

TABELA 3. CECHY CHARAKTERYSTYCZNE 3 AUTOSOMALNIE DOMINUJĄCYCH WASKULOPATII OCZNO-MÓZGOWYCH ZMAPOWANYCH W CHROMOSOMIE 3

Nazwa	Objawy oczne	Objawy neurologiczne	Inne objawy
Dziedziczna retinopatia naczyniowa (HVR)	Mikroangiopatia Obwód siatkówki i pole tylne	Mnogie drobne zmiany w istocie szarej i białej Bóle głowy	Objaw Raynaud
Waskulopatia mózgowo-siatkówkowa (CRV)	Mikroangiopatia Pole tylne	Rzekomy guz mózgu Rozległe zmiany w istocie białej Otępienie Bóle głowy Zgon przed 55 rokiem życia	
Dziedziczna endoteliopatia, retinopatia, nefropatia i udar (HERNS)	Mikroangiopatia Pole tylne	Rzekomy guz mózgu Rozległe zmiany w istocie białej Otępienie Bóle głowy Udar mózgu Zgon przed 55 rokiem życia	Zajęcie nerek

RETINOPATIE DZIEDZICZNE

Niektóre rzadkie retinopatie dziedziczne wiążą się z występowaniem nieprawidłowości w ośrodkowym układzie nerwowym. Przeprowadzona ostatnio analiza genetyczna trzech z nich wykazała, że jednostki te nakładają się (tab. 3).³⁴

RÓŻNE ANGIOPATIE OŚRODKOWEGO UKŁADU NERWOWEGO Z OBJAWAMI OCZNYMI

Wiele innych chorób systemowych powodujących udary niedokrwienne mózgu może przebiegać z zaburzeniami dotyczącymi narządu wzroku (tab. 4). Większość z nich to choroby dziedziczne, a pojawiające się w ich przebiegu objawy okulistyczne pozwalają ujawnić zmiany o charakterze angiopatii.^{3,11}

ENCEFALOPATIA NADCIŚNIENIOWA

U pacjentów z nadciśnieniem tętniczym może dojść do rozwoju ciężkiej encefalopatii, często przejawiającej się odwracalną utratą widzenia (nazywaną również zespołem odwracalnej tylnej encefalopatii) (ryc. 9).^{35,36} Zmiany typowe dla retinopatii nadciśnieniowej również mogą wystąpić obustronnie i nie zawsze korelują z nasileniem objawów encefalopatii. Może im towarzyszyć obrzęk tarczy nerwu wzrokowego, imitując wzrost ciśnienia wewnątrzczaszkowego, (ryc. 12).

NEUROPATIE NIEDOKRWIENNE NERWU WZROKOWEGO

Większość chorób naczyniowych obejmujących nerw wzrokowy zaliczana jest do kategorii przednich i tylnych neuropatii niedokrwienych nerwu wzrokowego, których podłożem jest choroba małych naczyń⁴ (w celu dokładniejszego zapoznania się z tematem patrz artykuł Bonelli i Arnold w 3 numerze *Neurologic Clinics* z 2010 r.).

RETINOPATIA I ŚREDNICA NACZYŃ SIATKÓWKI A RYZYKO UDARU NIEDOKRWIENNEGO MÓZGU I CHOROBY WIEŃCOWEJ

Wyniki kilku badań wykazały, że zmiany mikronaczyniowe siatkówki wiążą się z występowaniem udaru niedokrwienego mózgu, zgonem z powodu udaru, występowaniem choroby niedokrwiennej serca, zaburzeń funkcji poznawczych, a także obecnością w badaniu MR zmian naczyniopochodnych w istocie białej mózgu oraz zaniku mózgu.³⁷⁻⁴⁰ W tych badaniach obecność zmian naczyniowych siatkówki (uogólnione i ogniskowe zwężenie tętniczek siatkówki, zwężenia tętniczo-żylna, mikotętniaki) i zmian charakterystycznych dla retinopatii (kłębki waty, krwotoki siatkówki) była oceniana na fotografiach dna oka.³⁷⁻⁴⁰

Tętniaki, przetoki i malformacje naczyniowe

TĘTNIAKI

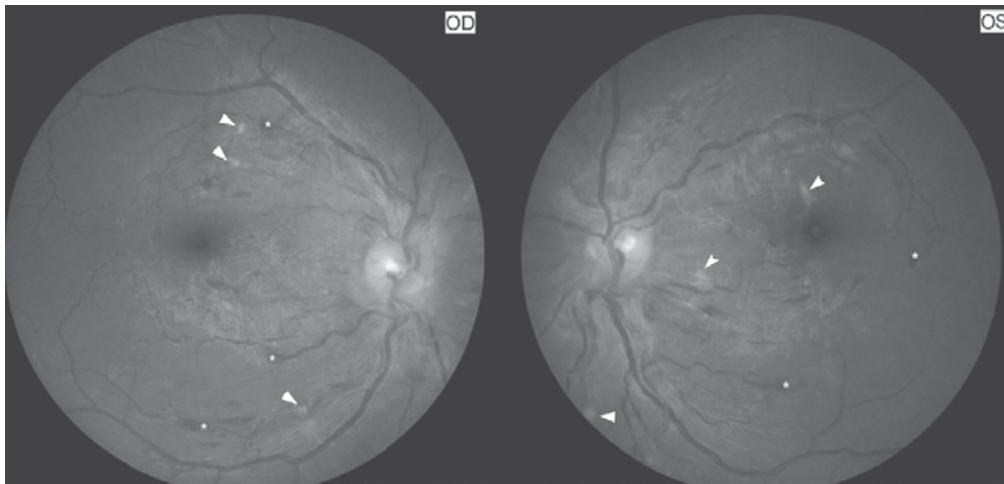
Najczęściej obserwowane neurookulistyczne objawy obecności tętniaków wewnątrzczaszkowych są wtórne do lokalnego efektu masy wywieranego na sąsiadujące nerwy czaszkowe. Równie istotny jak bezpośredni efekt masy może być pulsujący charakter tętniaka.⁴¹ Objawy związane z obecnością tego typu malformacji naczyniowej zależą od jej lokalizacji i rozmiaru. Tętniaki wywodzące się z tętnicy ocznej, jamistego odcinka tętnicy szyjnej wewnętrznej, tętnicy łączącej przedniej lub innych odcinków ICA mogą powodować objawy jednostronnej neuropatii nerwu wzrokowego lub ubytki pola widzenia związane z uciskiem na skrzyżowanie nerwów wzrokowych.⁴² Rzadziej obserwuje się jednoimienne niedowidzenie połowicze, wynikające z ucisku na drogę wzrokową.

TABELA 4. RÓŻNE ANGIOPATIE OŚRODKOWEGO UKŁADU NERWOWEGO Z OBJAWAMI OCZNYMI

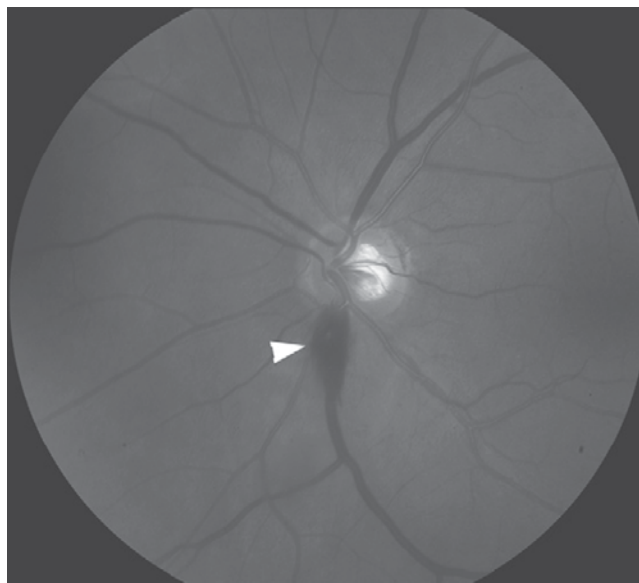
Choroba	Objawy oczne	Mechanizm angiopatii	Dziedziczenie
Nerwiakowłókniakowatość typu 1	Nerwiakowłókniaki, guzki Lisha, glejaki nerwu wzrokowego, hamartoma siatkówki	Rozwarstwienie tętnic, tętniaki, nerwiakowłókniaki, nerwiaki zwojowokomórkowe	Autosomalnie dominujące
Zespół von Hippa-Lindaua	Naczyniaki siatkówki	Hemangioblastoma mózdzku, pnia mózgu i rdzenia kręgowego	Autosomalnie dominujące
Stwardnienie guzowate (choroba Bournville'a)	Hamartoma siatkówki	Tętniaki wewnątrzczaszkowe, zespół moya-moya	Autosomalnie dominujące
Zespół Rendu-Oslera-Webera	Teleangiektazja siatkówki	Malformacje tętniczo-żylnie, naczyniaki żylnie, tętniaki, teleangiektazja oponowa	Autosomalnie dominujące
Zespół Sturge'a-Webera	Naczyniaki skóry, spojówek, nadtwardówki, naczyniówki, jaskra	Naczyniak żylny pajęczynówki, malformacje tętniczo-żylnie, nieprawidłowości żył i zatok	Możliwe autosomalnie dominujące Większość sporadyczna
Zespół Wyburn-Masona (naczyniak groniasty)	Malformacje tętniczo-żylnie siatkówki	Malformacje tętniczo-żylnie mózgu (zwykle pnia mózgu)	Sporadyczne
Ataksja-teleangiektazja (zespół Louis-Bar)	Teleangiektazje oczno-skinne	Teleangiektazje	Autosomalnie recesywne
Zespół Marfana	Podwichnięcie soczewki, odwarstwienie siatkówki	Tętniaki, rozwarstwienie aorty	Autosomalnie dominujące
Dysplazja włóknisto-mięśniowa	Zatory siatkówki	Zwężenie tętnic, rozwarstwienie tętnic, przetoka jamisto-szyjna	Możliwe autosomalnie dominujące Większość sporadyczna
Zespół Ehlersa-Danlosa (typ IV)	Niedokrwienie oka, pasma naczyniaste	Tętniaki, przetoka jamisto-szyjna, rozwarstwienie tętnicy szyjnej lub kręgowej	Heterogeniczne
<i>Pseudoxantoma elasticum</i> (zespół Gronblad-Strandberga)	Pasma naczyniaste, dno oka o wyglądzie skórki pomarańczy	Przedwczesna miażdżycza, tętniaki, przetoka szyjno-jamista	Heterogeniczne
Zespół moya-moya	Tarcza typu kwiatu powoju, niedokrwienie oka	Niezapalna wewnątrzczaszkowa waskulopatia okluzyjna	Możliwy związek z innymi chorobami dziedzicznymi
Choroba Menkesa (choroba kręconych włosów)	Niedokrwienie oka	Kręte, wydłużone, zamknięte tętnice mózgowe	Recesywne związane z chromosomem X
Choroba Fabry'ego (rogowiec naczyniakowaty rozsiany)	Spiralne zmętnienie rogówki, krętość naczyń	Depozyty glikosfingolipidowe w komórkach endotelialnych, tętniaki mózgu	Recesywne związane z chromosomem X
Homocystynuria i homocysteinemia	Niedokrwienie siatkówki, podwichnięcie soczewki	Przedwczesna miażdżycza tętnic szyjnych i dużych tętnic mózgu	Autosomalnie recesywne
CADASIL	Retinopatia naczyniowa	Niemiażdżycowa, nieamyloidowa angiopatia tętnic pajęczynówki i małych tętnic przesywających	Autosomalnie dominujące
MELAS	Zanik nerwu wzrokowego, przewlekła postępująca oftalmoplegia zewnętrzna, retinopatia barwnikowa	Proliferacja mitochondriów w komórkach mięśni gładkich naczyń mózgowych	Dziedziczenie matczyne (mutacja punktowa w mitochondrialnym DNA)

Porażenie nerwów gałkoruchowych może być spowodowane tętniakiem jamistego odcinka tętnicy szyjnej wewnętrznej. Tętniaki wywodzące się z tętnicy łączącej tylnej klasycznie objawiają się izolowanym porażeniem nerwu III, rzadko natomiast izolowanym uszkodzeniem nerwu boczowego lub odwodzącego (w celu dokładniejszego zapoznania się z tym tematem patrz artykuł Volpe i Prasad w 3 numerze *Neurologic Clinics* z 2010 r.).⁴³

U pacjentów z krwotokiem podpajęczynówkowym z pękniętego tętniaka wewnątrzczaszkowego można czasem stwierdzić obecność ognisk krwotocznych siatkówki, pod ciałem szklistym i krwotoku do ciała szklistego w jednej lub obu gałkach ocznych (zespół Tersona) (ryc. 13). Przepuszczalny mechanizm powstawania tych zmian polega na nagłym wzroście ciśnienia śródczaszkowego i centralnego ciśnienia żylnego w gałce ocznej. Nasilenie zaburzeń widzenia jest różne, ale



RYCINA 12. Retinopatia nadciśnieniowa – stadium IV. Zdjęcia oftalmoskopowe ukazują obecność nasilonych obustronnych zmian siatkówkowych z obrzękiem tarczy nerwu wzrokowego, co sugeruje retinopatię nadciśnieniową w stadium IV. Zwraca uwagę obustronny obrzęk nerwu wzrokowego, obecność kłębków waty (groty strzałek) i powierzchownych krwotoków siatkówki (gwiazdki). Ciśnienie krwi u badanego pacjenta wynosiło 200/130 mm Hg.



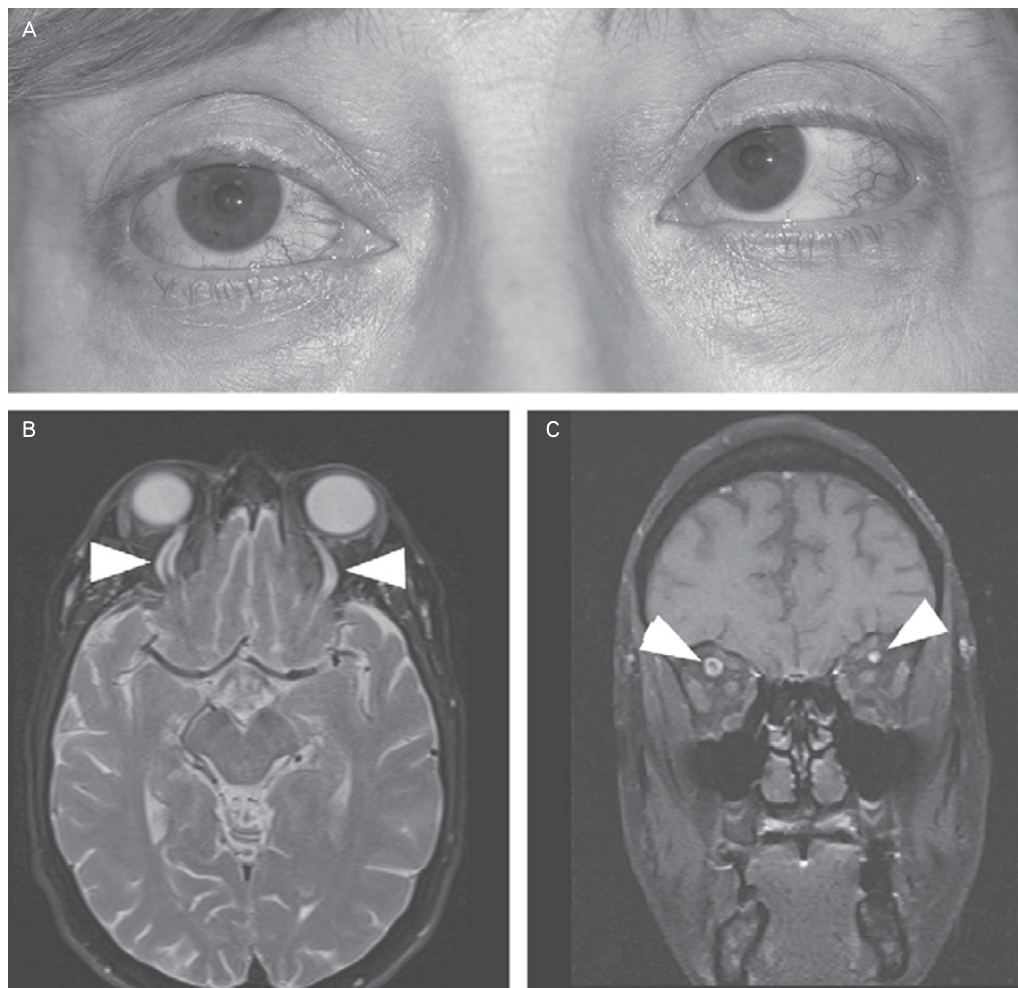
RYCINA 13. Lewostronny zespół Tersona. Zdjęcie oftalmoskopowe przedstawiające obraz krwotoku przedsiatkówkowego pod nerwem wzrokowym (grot strzałki) u pacjenta z krwawieniem podpajęczynówkowym, odpowiadający zespołowi Tersona.

dopóki nie dochodzi do uszkodzenia siatkówki, nie stwierdza się objawów uszkodzenia dośrodkowej drogi odruchu źrenicznego. U pacjentów leczonych na oddziale intensywnej terapii, którzy mogą nie być świadomi zaburzeń widzenia, często postawienie diagnozy się opóźnia. Dopóki nie stwierdza się odwarstwienia siatkówki, leczenie tych zmian zwykle jest odraczane, a zabieg witrektomii wykonywany jest tylko wtedy, gdy nie dochodzi do samoistnego wchłaniania się ogniska krwotocznego.^{42,43}

W przypadku pęknięcia tętniaka wyrastającego z odcinka wewnątrzjamistego tętnicy szyjnej wewnętrznej lub jej gałęzi przebiegających wewnątrz zatoki jamistej dochodzi do powstania przetoki szyjno-jamistej, a nie do krwawienia podpajęczynówkowego.

PRZETOKA SZYJNO-JAMISTA

Mechanizm powstawania bezpośredniej przetoki szyjno-jamistej wynika z bezpośredniej komunikacji wewnątrzja-



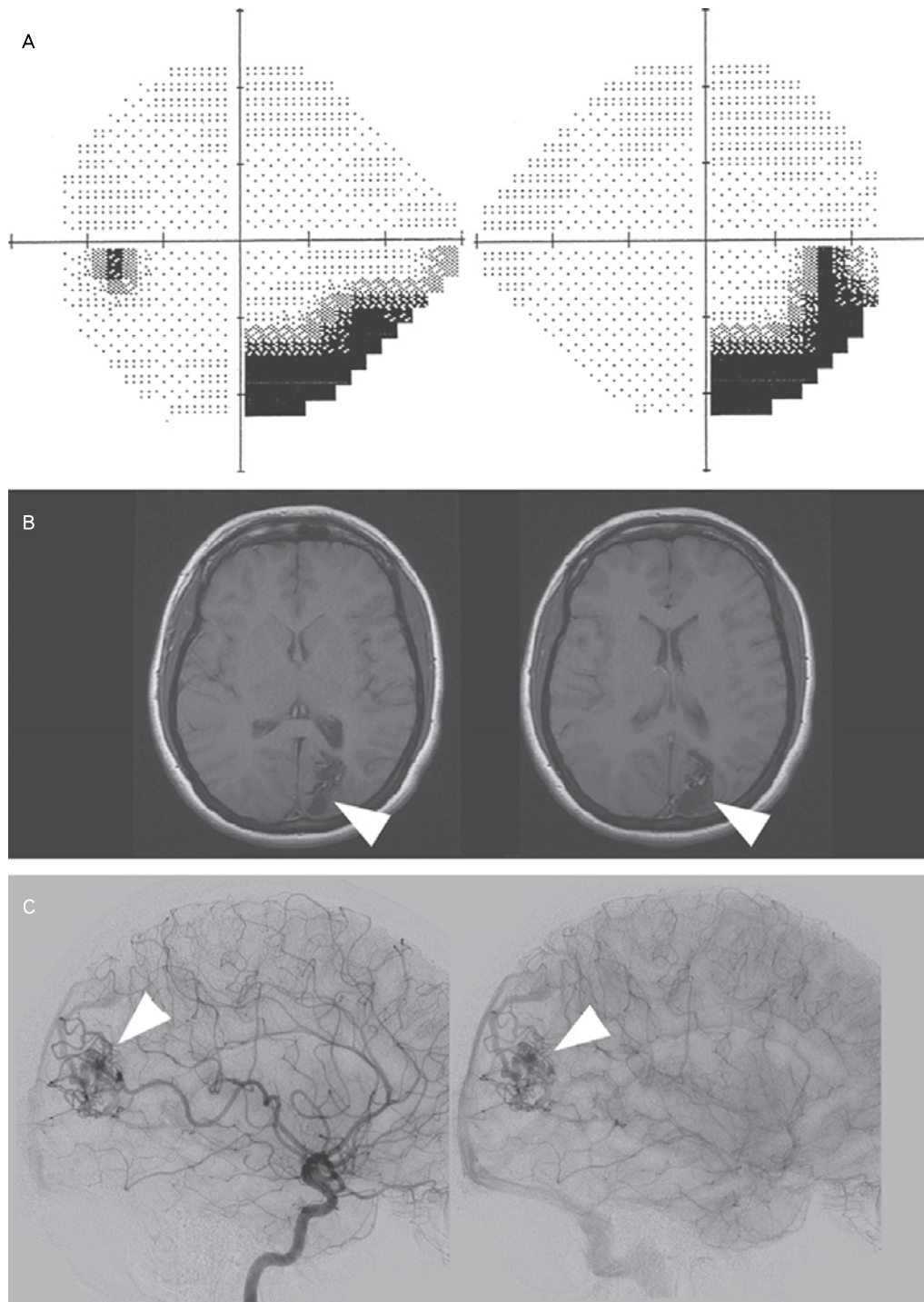
RYCINA 14. Pośrednia przetoka oponowa szyjno-jamista z obustronnym porażeniem nerwu szóstego. **A.** 55-letnia kobieta z obustronnym porażeniem nerwu VI, zezem zbieżnym i poszerzeniem naczyń nadtwardówkowych obu gałek ocznych. MR mózgu w płaszczyźnie poprzecznej w czasie T2 zależnym ukazuje przekrój przez górną część oczodołów (**B**), a MR mózgu w płaszczyźnie czołowej w czasie T1 zależnym z podaniem środka kontrastowego i w sekwencji osłabienia sygnału tłuszczu (**C**) ukazuje poszerzenie obu żył ocznych górnych (groty strzałek). Badanie metodą klasycznej angiografii wykazało obecność złożonej pośredniej przetoki szyjno-jamistej, drenującej głównie naczynia tylne.

mistego odcinka tętnicy szyjnej z zatoką jamistą i związanej z tym dużej prędkości przepływu krwi przez naczynie.⁴⁴ Do powstania tego typu przetoki może dojść na skutek urazu bądź pęknięcia istniejącego wcześniej tętniaka wewnątrzjamistego odcinka ICA. Objawy oczne związane z jej obecnością zwykle są wyraźne i obejmują wytrzeszcz, obrzęk okołoczodołowy, obrzęk spojówek, poszerzenie naczyń nadtwardówkowych, szum w okolicy oczodołu, oftalmoplegię, wzrost ciśnienia wewnątrzgałkowego, poszerzenie lub zamknięcie żył siatkówki i obrzęk tarczy nerwu wzrokowego.⁴⁵

Mechanizm powstawania pośredniej przetoki szyjno-jamistej związany jest z pośrednią komunikacją między gałęziami oponowymi tętnicy szyjnej wewnętrznej i zewnętrznej a zatoką jamistą. Częściej występuje ona u kobiet w średnim

i starszym wieku. Charakter objawów neurookulistycznych zależy od prędkości przepływu krwi i różni się od klasycznego zespołu związanego z obecnością bezpośredniej przetoki szyjno-jamistej izolowanym szmerem, objawami porażenia nerwu gałkoruchowego lub po prostu „czerwonym okiem” (ryc. 14). Dlatego rozpoznanie tego rodzaju przetoki jest trudniejsze i często opóźnione.

Obrazowanie oczodołu metodą tomografii komputerowej lub rezonansu magnetycznego typowo uwidoczni poszerzenie żył ocznych górnych, pogrubienie mięśni zewnątrzgałkowych lub poszerzenie zatoki jamistej (ryc. 14). Angiografia klasyczna jest najlepszą metodą potwierdzającą obecność przetoki szyjno-jamistej, która w wielu przypadkach może być zamknięta z dostępu wewnątrznaczyniowego w trakcie badania.



RYCINA 15. Prawostronne jednoimienne niedowidzenie połowicze związane z obecnością malformacji tętniczo-żylną w obrębie lewego płata potylicznego. **A.** Pole widzenia Humphreya 24-2 pokazuje niecałkowite symetryczne prawostronne niedowidzenie połowicze. **B.** MR mózgu w płaszczyźnie poprzecznej uwidocznili obecność heterogennego, niejednorodnego sygnału hipointensywnego w obrębie lewego płata potylicznego. **C.** Klasyczna angiografia potwierdziła obecność malformacji tętniczo-żylną lewego płata potylicznego.

MALFORMACJE TĘNICZO-ŻYLNIE

Wewnątrzczaszkowe malformacje tętniczo-żylne mogą być przyczyną krwotoku śródmózgowego lub podpajęczynówkowego, napadów padaczkowych lub mogą wywoływać efekt masy.^{46,47} Malformacje zlokalizowane w obrębie płata potylicznego mogą objawiać się epizodycznymi zaburzeniami wzrokowymi, imitującymi migrenową aurę wzrokową. Często wiążą się one z występowaniem ubytków pola widzenia pod postacią jednoimiennego niedowidzenia połowicznego, co najczęściej jest wynikiem krwawienia z malformacji lub stanowi powikłanie jej leczenia (ryc. 15). Malformacje tętniczo-żylne zlokalizowane w tylnym dole czaszki zwykle powodują przemijające lub przetrwałe dwojenie obrazu, często ze współistniejącymi innymi objawami neurologicznymi. Obecność malformacji w obrębie oczodołu manifestuje się zespołem objawów o ostrym lub podoстрыm przebiegu, obejmującym wytrzeszcz, obrzęk powiek, oftalmoplegię, utratę widzenia i wzrost ciśnienia śródgąłkowego.

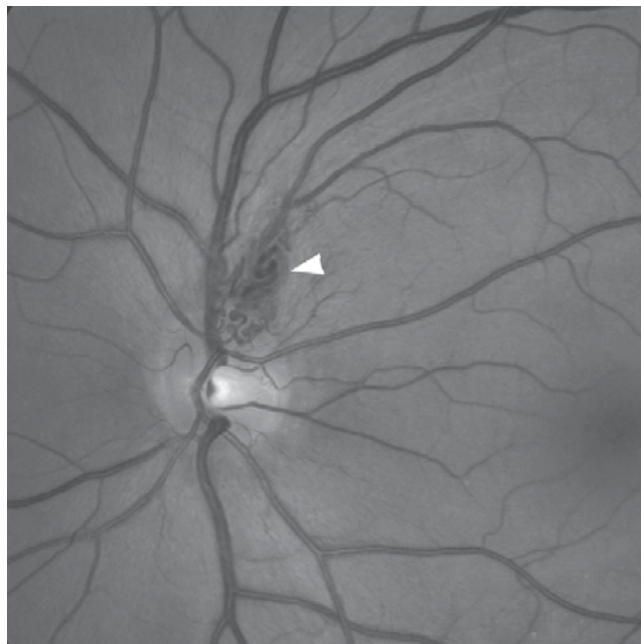
Malformacje tętniczo-żylne siatkówki stwierdza się rzadko. Czasami są izolowane, ale mogą też być związane z obecnością malformacji wewnątrzczaszkowych lub twarzy.⁴⁸

NACZYNIAK JAMISTY

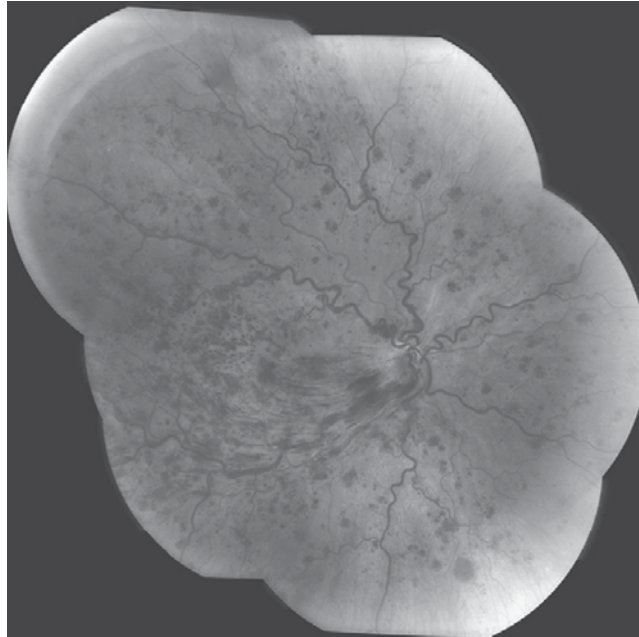
Naczyniaki jamiste najczęściej zlokalizowane są w tylnym dole czaszki, a w przypadku krwawienia objawiają się dwojeniem obrazu.⁴⁶ Naczyniaki jamiste występujące rodzinie są często mnogie i mogą być związane ze współistnieniem małych, groniastych naczyniaków siatkówki, które w większości przypadków nie dają objawów (ryc. 16).

Choroby żył**ZAMKNIĘCIE ŻYŁY ŚRODKOWEJ SIATKÓWKI I JEJ ODGAŁĘZIEN**

Zamknięcie żyły środkowej siatkówki (central retinal vein occlusion, CRVO) jest częstym schorzeniem okulistycznym u pacjentów w podeszłym wieku, zwykle związanym z obecnością czynników ryzyka miażdżycy naczyń.⁴⁹ Do zamknięcia żyły środkowej siatkówki dochodzi przypuszczalnie na skutek ucisku wewnątrz nerwu wzrokowego przez tętnicę środkową siatkówki. CRVO jest też najczęstszym naczyniowym powikłaniem okulistycznym stanów nadkrzepliwości, podczas gdy CRAO i neuropatia niedokrwienna nerwu wzrokowego rzadziej są związane z zaburzeniami krzepnięcia. Pacjenci z CRVO skarżą się na zamglenie widzenia, którego nasilenie zależy od zaawansowania zmian naczyniowych i związanego z nimi niedokrwienia siatkówki. Badanie oftalmoskopowe uwidacznia obecność rozlanych, powierzchniowych krwotoków siatkówki, obrzęk siatkówki i plamki, poszerzenie i krętość żył oraz obrzęk tarczy nerwu wzrokowego (ryc. 17). Obecność kłębków waty sugeruje współistniejące niedokrwienie siatkówki, co jest niekorzystnym czynnikiem prognostycznym w odniesieniu do powrotu funkcji widzenia. Neowaskularyzacja siatkówki, tarczy nerwu wzrokowego i tęczówki predysponuje do powstawania krwotoków do ciała szklanego, odwarstwienia siatkówki na skutek jej pociągania i do rozwoju jaskry. Leczenie tego zaburzenia jest głównie domeną okulistów i ma na celu zmniejszenie obrzęku plamki, a także zapobieganie zmianom lub usunięcie zmian związanych z nowotworzeniem naczyń i jego powikłań.⁵⁰



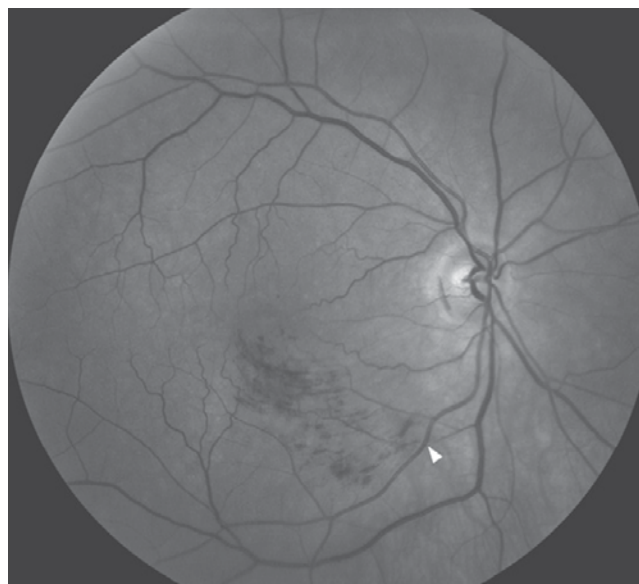
RYCINA 16. Naczyniak jamisty siatkówki. Zdjęcie oftalmoskopowe oka lewego, ukazujące obecność małego naczyniaka jamistego siatkówki nad nerwem wzrokowym (grot strzałki).



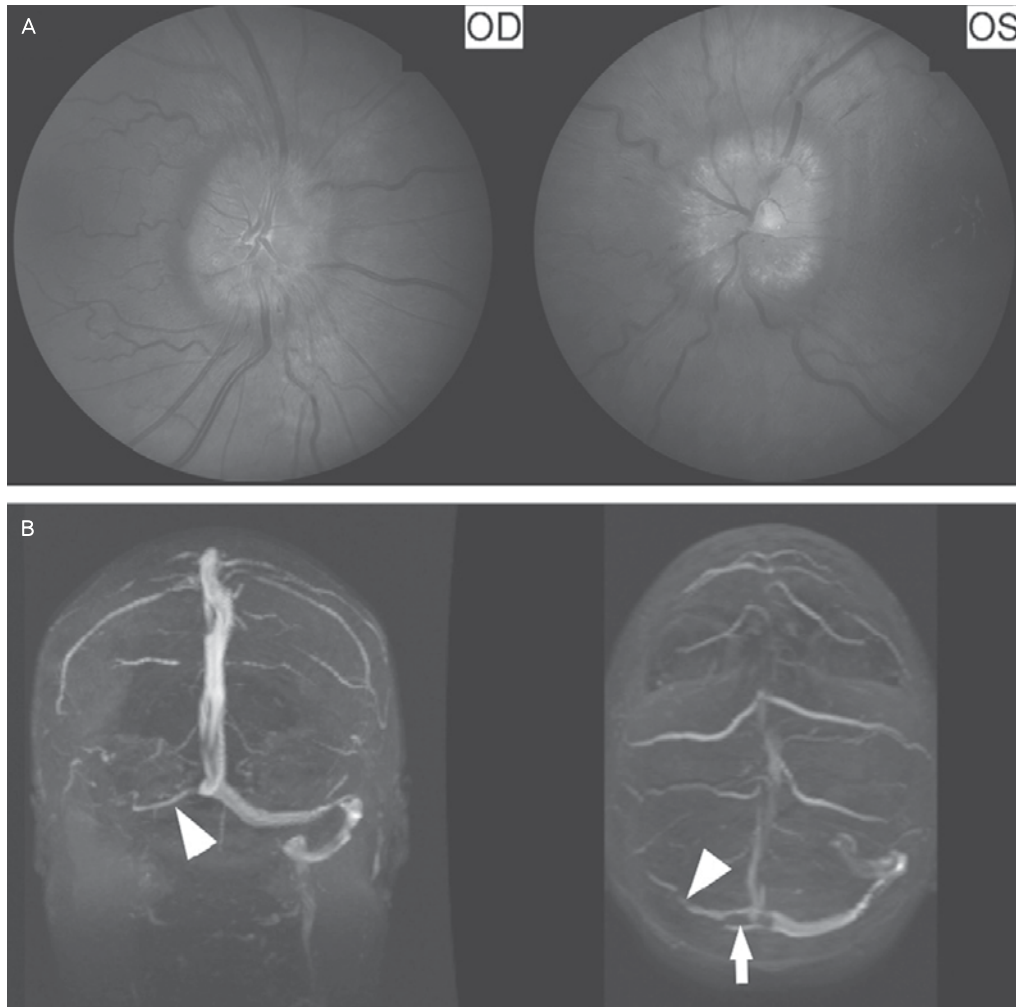
RYCINA 17. CRVO oka prawego. Zdjęcie oftalmoskopowe, ukazujące CRVO oka prawego z poszerzeniem i skręceniem naczyń żylnych, obecnością mnogich krwotoków siatkówkowych i obrzękiem tarczy nerwu wzrokowego.

Do zamknięcia gałęzi żyły siatkówki (BRVO) dochodzi na skutek ich bezpośredniego ucisku przez gałęzie tętnicy siatkówkowej przebiegające w tej samej warstwie siatkówki w miejscu skrzyżowania tętniczo-żylnego (ryc. 18). Objawy niedrożności żyły są ograniczone do obszaru siatkówki dreno-

wanego przez zamkniętą gałąź. Nasilenie zaburzeń widzenia zależy od lokalizacji zamkniętej gałęzi żylnych i zajęcia bądź też zaoszczędzenia plamki. Rokowanie zwykle jest lepsze niż w przypadku CRVO.⁵¹



RYCINA 18. BRVO. Zdjęcie oftalmoskopowe ukazujące BRVO w dolno-skroniowym obszarze siatkówki oka prawego. Żyła jest zamknięta w wyniku ucisku spowodowanego przez tętnicę w miejscu skrzyżowania tętniczo-żylnego (grot strzałki). Obszar krwotoków powierzchniowych siatkówki jest ograniczony do terytorium drenowanego przez zamkniętą żyłę.



RYCINA 19. Zakrzepica żylna mózgu. **A.** Zdjęcia dna oka, ukazujące obustronny wyraźny obrzęk tarczy nerwu wzrokowego, będący wynikiem nadciśnienia śródczaszkiowego. **(B)** Wenogram rezonansu magnetycznego mózgu (po lewej przekrój czołowy; po prawej przekrój osiowy), ukazujący zamknięcie prawej zatoki poprzecznej i prawej zatoki esowatej (groty strzałek).

ZAKRZEPICA ŻYLNĄ MÓZGU

Zawał mózgu związany z zakrzepicą żylną może przejawiać się wystąpieniem ostrych neurologicznych objawów ogniskowych, takich jak jednoimienne niedowidzenie połowicze lub porażenie nerwu gałkoruchowego, zwykle z towarzyszącym bólem głowy lub zaburzeniami stanu psychicznego pacjenta.^{52,53} Większość objawów neurookulistycznych związana jest jednak ze wzrostem ciśnienia śródczaszkiowego⁵⁴ i obejmuje obrzęk tarczy nerwu wzrokowego i двоjenie obrazu wynikające z jedno- lub obustronnego porażenia nerwu odwodzącego (ryc. 19). Rozpoznanie i postępowanie w przypadku zakrzepicy żylny mózgu zostało szczegółowo przedstawione w artykule Wall w 3 numerze *Neurologic Clinics* z 2010 r.

Zakrzepica zatoki jamistej występuje bardzo rzadko, przebiega w sposób ostry i objawia się bolesnym wytrzeszczem

gałki ocznej z obrzękiem powiek, oftalmoplegią, retinopatią zastoinową i utratą widzenia.⁵⁵

Podsumowanie

Choroby naczyniowe mózgu są często związane z występowaniem objawów neurookulistycznych, których charakter i nasilenie zależy przede wszystkim od rodzaju, średnicy i lokalizacji naczyń objętych patologią oraz od mechanizmu powstawania zmiany naczyniowej. Badanie oftalmoskopowe pozwala na bezpośrednie uwidocznienie krążenia siatkówkowego, które ma wiele wspólnych cech charakterystycznych dla mikrokrażenia mózgowego i może być wykorzystane jako marker choroby naczyniowej.

Artykuł z *Neurologic Clinics of North America* (Volume 28, Number 3, Pages 573-844 August 2010, Cédric Lamirel, MD, Nancy J. Newman, MD, Valérie Biousse, MD) jest publikowany za zgodą Elsevier Inc., New York, New York, USA.

Tłumaczenie Medical Tribune Polska. Ani autorzy, licencjonodawca, Elsevier Inc., i wydawca, Medical Tribune Polska, nie gwarantują ani nie odnoszą się do jakości i wartości reklamowanych produktów i usług, ani stanowiska reprezentowanego przez reklamodawców.

PIŚMIENNICTWO

- Fisher CM. "Transient monocular blindness" versus "amaurosis fugax". *Neurology*. 1989; 39 (12): 1622-1624.
- Biousse V, Trobe JD. Transient monocular visual loss. *Am J Ophthalmol*. 2005; 140 (4): 717-721.
- Biousse V. Cerebrovascular diseases. In: Miller N, Newman N, Biousse B, et al. editor. *Walsh & Hoyt's clinical neuro-ophthalmology*. 6th edition. Philadelphia: Williams & Wilkins; 2005; p. 1967-2168.
- Luneau K, Newman NJ, Biousse V. Ischemic optic neuropathies. *Neurologist*. 2008; 14 (6): 341-354.
- Hayreh SS, Zimmerman MB. Fundus changes in central retinal artery occlusion. *Retina*. 2007; 27 (3): 276-289.
- Ros MA, Magargal LE, Uram M. Branch retinal artery obstruction: a review of 201 eyes. *Ann Ophthalmol*. 1989; 21 (3): 103-107.
- Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman MB. Branch retinal artery occlusion: natural history of visual outcome. *Ophthalmology*. 2009; 116 (6): 1188-1194e1-4.
- Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman MB. Retinal artery occlusion: associated systemic and ophthalmic abnormalities. *Ophthalmology*. 2009; 116 (10): 1928-1936.
- Biousse V, Calvetti O, Bruce BB, et al. Thrombolysis for central retinal artery occlusion. *J Neuroophthalmol*. 2007; 27 (3): 215-230.
- Biousse V. Thrombolysis for acute central retinal artery occlusion: is it time?. *Am J Ophthalmol*. 2008; 146 (5): 631-634.
- Biousse V, Newman N. *Neuro-ophthalmology illustrated*. New York: Thieme; 2009.
- Russell RW, Page NG. Critical perfusion of brain and retina. *Brain*. 1983; 106 (Pt 2): 419-434.
- Klijn CJ, Kappelle LJ, van Schooneveld MJ, et al. Venous stasis retinopathy in symptomatic carotid artery occlusion: prevalence, cause, and outcome. *Stroke*. 2002; 33 (3): 695-701.
- Mendrinós E, Machinis TG, Pournaras CJ. Ocular ischemic syndrome. *Surv Ophthalmol*. 2010; 55 (1): 2-34.
- Mizener JB, Podhajsky P, Hayreh SS. Ocular ischemic syndrome. *Ophthalmology*. 1997; 104 (5): 859-864. Abstract
- Hazin R, Daoud YJ, Khan F. Ocular ischemic syndrome: recent trends in medical management. *Curr Opin Ophthalmol*. 2009; 20 (6): 430-433.
- Biousse V, Touboul PJ, D'Anglejan-Chatillon J, et al. Ophthalmologic manifestations of internal carotid artery dissection. *Am J Ophthalmol*. 1998; 126 (4): 565-577.
- Schievink WI, Mokri B, Garrity JA, et al. Ocular motor nerve palsies in spontaneous dissections of the cervical internal carotid artery. *Neurology*. 1993; 43 (10): 1938-1941.
- Lapresle J, Lasjaunias P. Cranial nerve ischaemic arterial syndromes. A review. *Brain*. 1986; 109 (Pt 1): 207-216.
- Hoyt WF. Some neuro-ophthalmological considerations in cerebral vascular insufficiency; carotid and vertebral artery insufficiency. *AMA Arch Ophthalmol*. 1959; 62 (2): 260-272.
- Caplan L. Posterior circulation ischemia: then, now, and tomorrow. The Thomas Willis Lecture-2000. *Stroke*. 2000; 31 (8): 2011-2023.
- Devuyt G, Bogousslavsky J, Meuli R, et al. Stroke or transient ischemic attacks with basilar artery stenosis or occlusion: clinical patterns and outcome. *Arch Neurol*. 2002; 59 (4): 567-573.
- Knox DL, Cogan DG. Eye pain and homonymous hemianopia. *Am J Ophthalmol*. 1962; 54: 1091-1093.
- Amarencu P. The spectrum of cerebellar infarctions. *Neurology*. 1991; 41 (7): 973-979.
- Bassetti C, Bogousslavsky J, Barth A, et al. Isolated infarcts of the pons. *Neurology*. 1996; 46 (1): 165-175.
- Bogousslavsky J, Maeder P, Regli F, et al. Pure midbrain infarction: clinical syndromes, MRI, and etiologic patterns. *Neurology*. 1994; 44 (11): 2032-2040.
- Hommel M, Bogousslavsky J. The spectrum of vertical gaze palsy following unilateral brainstem stroke. *Neurology*. 1991; 41 (8): 1229-1234.
- Moncayo J, Bogousslavsky J. Vertebro-basilar syndromes causing oculo-motor disorders. *Curr Opin Neurol*. 2003; 16 (1): 45-50.
- Vuilleumier P, Bogousslavsky J, Regli F. Infarction of the lower brainstem. Clinical, aetiological and MRI-topographical correlations. *Brain*. 1995; 118 (Pt 4): 1013-1025.
- Melson MR, Weyand CM, Newman NJ, et al. The diagnosis of giant cell arteritis. *Rev Neurol Dis*. 2007; 4 (3): 128-142.
- Susac JO. Susac's syndrome: the triad of microangiopathy of the brain and retina with hearing loss in young women. *Neurology*. 1994; 44 (4): 591-593.
- Susac JO, Murtagh FR, Egan RA, et al. MRI findings in Susac's syndrome. *Neurology*. 2003; 61 (12): 1783-1787.
- Rennebohm RM, Susac JO. Treatment of Susac's syndrome. *J Neurol Sci*. 2007; 257 (1-2): 215-220.
- Ophoff RA, DeYoung J, Service SK, et al. Hereditary vascular retinopathy, cerebroretinal vasculopathy, and hereditary endotheliopathy with retinopathy, nephropathy, and stroke map to a single locus on chromosome 3p21.1-p21.3. *Am J Hum Genet*. 2001; 69 (2): 447-453.
- Bartynski WS. Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 2: controversies surrounding pathophysiology of vasogenic edema. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2008; 29 (6): 1043-1049.
- Bartynski WS. Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 1: fundamental imaging and clinical features. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2008; 29 (6): 1036-1042.
- Wong TY, Klein R, Couper DJ, et al. Retinal microvascular abnormalities and incident stroke: the Atherosclerosis Risk in Communities Study. *Lancet*. 2001; 358 (9288): 1134-1140.
- Wong TY, Klein R, Sharrett AR, et al. The prevalence and risk factors of retinal microvascular abnormalities in older persons: the Cardiovascular Health Study. *Ophthalmology*. 2003; 110 (4): 658-666.
- Wang JJ, Mitchell P, Leung H, et al. Hypertensive retinal vessel wall signs in a general older population: the Blue Mountains Eye Study. *Hypertension*. 2003; 42 (4): 534-541.
- Sun C, Wang JJ, Mackey DA, et al. Retinal vascular caliber: systemic, environmental, and genetic associations. *Surv Ophthalmol*. 2009; 54 (1): 74-95.
- Rodriguez-Catarino M, Frisen L, Wikholm G, et al. Internal carotid artery aneurysms, cranial nerve dysfunction and headache: the role of deformation and pulsation. *Neuroradiology*. 2003; 45 (4): 236-240.
- Biousse V, Newman NJ. Aneurysms and subarachnoid hemorrhage. *Neurosurg Clin N Am*. 1999; 10 (4): 631-651.
- Newman SA. Aneurysm. In: Miller N, Newman N, Biousse B, et al. editor. *Walsh & Hoyt's clinical neuro-ophthalmology*. 6th edition. Philadelphia: Williams & Wilkins; 2005; p. 2169-2262.
- Miller N. Carotid-cavernous sinus fistulas. In: Miller N, Newman N, Biousse B, et al. editor. *Walsh & Hoyt's clinical neuro-ophthalmology*. 6th edition. Philadelphia: Williams & Wilkins; 2005; p. 2263-2296.
- Kupersmith MJ, Berenstein A, Flamm E, et al. Neuroophthalmologic abnormalities and intravascular therapy of traumatic carotid cavernous fistulas. *Ophthalmology*. 1986; 93 (7): 906-912. Abstract
- Biousse V, Newman NJ. Intracranial vascular abnormalities. *Ophthalmol Clin North Am*. 2001; 14 (1): 243-264.
- Qureshi AI, Tührim S, Broderick JP, et al. Spontaneous intracerebral hemorrhage. *N Engl J Med*. 2001; 344 (19): 1450-1460.
- Singh AD, Rundle PA, Rennie I. Retinal vascular tumors. *Ophthalmol Clin North Am*. 2005; 18 (1): 167-176.
- Hayreh SS, Zimmerman MB, Podhajsky P. Incidence of various types of retinal vein occlusion and their recurrence and demographic characteristics. *Am J Ophthalmol*. 1994; 117 (4): 429-441.
- Mohamed Q, McIntosh RL, Saw SM, et al. Interventions for central retinal vein occlusion: an evidence-based systematic review. *Ophthalmology*. 2007; 114 (3): 507-519524.
- McIntosh RL, Mohamed Q, Saw SM, et al. Interventions for branch retinal vein occlusion: an evidence-based systematic review. *Ophthalmology*. 2007; 114 (5): 835-854.
- Ameri A, Boussier MG. Cerebral venous thrombosis. *Neurol Clin*. 1992; 10 (1): 87-111.
- Ferro JM, Canhao P, Stam J, et al. Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT). *Stroke*. 2004; 35 (3): 664-670.
- Biousse V, Ameri A, Boussier MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology*. 1999; 53 (7): 1537-1542.
- DiNubile MJ. Septic thrombosis of the cavernous sinuses. *Arch Neurol*. 1988; 45 (5): 567-572.