

Når verden hopper

En 31 år gammel kvinne fikk i januar 2006 akutt innsettende synsforstyrrelse på høyre øye. Hun hadde vært frisk og brukte ingen medisiner. Hun var nærsynt – brillekorreksjon –6,0 D. Jobben hennes innebar mye nærarbeid, og hun hadde hatt en stressende hjemmesituasjon med sykdom i familien og flytting.

Oppgitte interessekonflikter: Ingen

Se kommentar side 3223 og kunnskapsprøve på www.tidsskriftet.no/quiz

Kvinnen beskrev synsforstyrrelsene som hyppige, kortvarige (5–30 sek) anfall der bildet foran det høyre øyet var urolig og vibrerte – det var som «å sitte på en humpete buss med videokamera og prøve å fokusere». Bevegelsene var mest merkbare i vertikalplanet, og de hadde svært liten amplitude. Synsfunksjonen var uendret på begge øyne, også under anfall, men det var ubehagelig å lese eller gjøre annet nærarbeid. Pasienten hadde ingen ledsagende symptomer, verken hodepine, svimmelhet eller kvalme. Initialt hadde hun kun sporadiske anfall, men etter hvert ble de hyppigere og ga mye ubehag.

Forbigående synsforstyrrelser er ofte relatert til neurologiske sykdommer, slik som visuell aura ved migrene, intermitterende diplopi ved myasthenia gravis eller amaurosis fugax ved sirkulatoriske forstyrrelser i hjernen. En god neurooftalmologisk undersøkelse er svært avhengig av et godt anamneseopptak. Det er viktig å finne ut følgende:

- Opptret fenomenet unilateralt eller bilateralt?
- Er det ledsaget av forbigående (som f.eks. ved amaurosis fugax) eller vedvarende synstap?
- Foreligger det dobbeltsyn, og ser pasienten dobbelt med ett øye eller begge? Mange forveksler doble linjer som følge av refraksjonsfeil med dobbeltsyn. Dette kan opptre ensidig.
- Er det andre ledsagende symptomer, som innsnevring av synsfeltet eller lysglimt?

Pasienten kontaktet først optiker, fordi hun tenkte at dette måtte ha noe med nærsyntheten å gjøre. Hun brukte kontaktlinser. Optikeren justerte den ene kontaktlinsen, men fant ellers ikke noe galt. Pasienten fikk i tillegg nye briller, og hun følte at anfallene kanskje kom noe sjeldnere når hun brukte briller istedenfor linser.

Etter hvert ble det imidlertid igjen økt anfallsfrekvens. Hun ble da henvist til lege ved

øre-nese-hals-avdeling. Det var normale funn, og man fant ingen nystagmus, verken spontan eller latent. Pasienten var nå begynt å bli svært engstelig for hva dette kunne være. Hun sov dårligere om natten, hadde redusert matlyst og var generelt stresset. Hun var veldig plaget av tilstanden og ble derfor sykmeldt.

Hun ble henvist videre til øyelege, som først konkluderte med normal øyestatus. Spesielt var det ingen tegn på motilitetsforstyrrelse og ingen synlige ufrivillige øyebegivelser. I tillegg ble det gjort en generell undersøkelse. Det var normalt blodtrykk, normale blodprøver, inkludert thyreoidea-status, SR, ANA og ANCA. MR orbita og caput viste heller ingen patologiske funn.

Generell status, blodprøvescreening og bilddiagnostikk hører med i utredningen av akutt innsettende synsforstyrrelser. De kan være forårsaket av cerebrovaskulær sykdom, maligne tilstander, infeksjon eller inflammasjon. For eksempel kan en tilstand som sinusvenetrombose gi synsforstyrrelser gjennom affeksjon av synsnerven på grunn av forhøyet intrakranielt trykk.

Noen dager senere var kvinnen hos øyelegen igjen, og det ble utført undersøkelse med autoperimetri og gjort Lee-screen-undersøkelse av dobbeltsyn. Under undersøkelsen fikk pasienten et anfall, og da så øyelegen gjennom spaltelampen små, rykkvise bevelser med rotatorisk preg i det høyre øyet. Det var normale forhold i det venstre øyet. Øyelegen beskrev mikrorotatoriske nystagmoide bevelser. Hun konkluderte med at dette mest sannsynlig var en lokal forstyrrelse i en av de ekstraokulære øyemuskulene. Øyelegen henviste derfor pasienten videre til nevrolog og til undersøkelse av reaksjonspotensialer (visual evoked response), der det var normale funn.

I mai ble hun så undersøkt av nevrolog. Nevrologen observerte en rask, intermitte-

rende rotasjonsnystagmus med liten amplitude i det høyre øyet ved oftalmoskopi. Nevrologisk undersøkelse var normal, så nær som en lett ustøhet på venstre bein ved skjerpet Rombergs prøve og indifferent plantarrefleks på venstre side. Nevrologen fant ingen klar årsak til plagene. Det var negative prøver i blod på nevronantistoffer og negative prøver på antistoffer mot voltstyrte kalsiumkanaler i motoriske nerveterminaler (anti-voltage-gated calcium channels, anti-VGCC).

Pasienten ble henvist videre til Otoneurologisk laboratorium ved Haukeland Universitetssjukehus for kartlegging av om tilstanden kunne være otogent utløst. Også her observerte de små, tremorliknende bevegelser i høyre øye, mer eller mindre konstant til stede. De konkluderte med at tilstanden mest sannsynlig ikke var otogent utløst.

I mellomtiden hadde nevrologen vært i kontakt med neurooftalmolog. Neurooftalmologen mente at dette kunne dreie seg om en godartet, ofte stressutløst tilstand kalt okulær myokymi. Hos denne pasienten forelå det symptomer på affeksjon av m. obliquus superior på høyre øye.

Superior oblique myokymi er en tilstand kjennetegnet av tilbakevendende anfallsvisse episoder med små, vertikale hoppende øyebegivelser og/eller dreiende dobbeltbilder (1). Årsaken er en mikrotremor i øyet forårsaket av abnorme og ufrivillige kontraksjoner av m. obliquus superior, nettopp en slags «uro i øyet», slik vår pasient beskrev det. Å se nedover eller snu hodet mot affisert side kan utløse et anfall (2).

Majoriteten av pasientene med superior oblique myokymi er ellers helt friske, med normal neurologisk status og øyestatus (2). De fleste er mellom 20 og 50 år, og menn og kvinner er likt representert (3). Diagnosen stilles på bakgrunn av anfallsanamnese og undersøkelse av øyet under et anfall. Bevegelsen kommer tydeligst frem ved biomikroskopi i spaltelampen, men også et oftalmoskop er velegnet. Ved undersøkelsen bør man fokusere på de små konjunktivale karene ved hornhinnekanten og se etter øyets dreiende bevelser.

Vår pasient ble svært beroliget av å få høre at dette oftest er en forbigående tilstand uten sammenheng med systemisk sykdom. Hun slappet mer av og var ikke så opptatt av øynene lenger. Hun begynte å jobbe i 80 % stilling og fungerte bra. Etter hvert roet det

hele seg ned, hun hadde færre anfall per dag, og de var mindre plagsomme. Anfallene kom hyppigst når hun var trett og sliten.

Pasienten opplevde at det var redusert anfallsfrekvens når hun brukte briller. Hun fant etter hvert ut at anfallene kunne utløses ved blikk nedover, noe som hun lettere unngikk ved brillebruk.

Etiologien bak superior oblique myokymi er fremdeles ukjent. Hos de fleste finner man ingen underliggende sykdom (4). Hos enkelte er tilstanden beskrevet sammen med multippel sklerose og lesjoner i cerebellum eller hjernestamme, spesielt etter et hode-traume. Det er funnet sporadiske tilfeller etter pareser av 4. hjernenerve, infarkter i hjernestammen og i forbindelse med dural arteriovenøs fistel. MR av hjernen hører derfor med i utredningen av tilstanden.

4. hjernenerve, n. trochlearis, innerverer m. obliquus superior og er den eneste hjernenerven som går ut dorsalt ifra hjernestammen. Et langt intrakranielt løp samt forholdsvis liten diameter gjør den sårbar for kompresjon. MR cerebri har hos noen pasienter med superior oblique myokymi avdekket en mikrovaskulær kompresjon av nerven, vanligvis via en forgrening fra a. cerebri posterior eller a. cerebelli superior (2, 5). Dette er tilsvarende mekanisme som for trigeminusneuralgi og glossopharyngeusneuralgi, hvor mekanisk kompresjon av nerven også er postulert som en årsak. Det er uklart om mikrokompresjonen av n. trochlearis alene forklarer den økte aktiviteten i muskelen. Det er mulig at det i tillegg foreligger nevronal hyperaktivitet, forårsaket av defekt supranukleær input til nucleus trochlearis.

I midten av juni var anfallene så å si borte. Etter sommerferien jobbet hun i full stilling

og har vært anfallsfri. Hun er imidlertid forberedt på at de kan komme igjen.

Diskusjon

Superior oblique myokymi er hos mange en benign tilstand som ofte bedres eller går helt over. Mindre stress kan ofte ha en gunstig effekt, som hos vår pasient. Hos de fleste vil det derfor være riktig å innta en avventende holdning (2). Bruk av prismebrille på det affiserte øyet kan forsøkes, særlig hos dem der anfallene utløses av å snu på hodet i en bestemt retning. På grunn av variasjon i graden av øyenes feilinnstilling under anfallene kan det være problematisk å oppnå samsyn (6). Ved mer utbredte symptomer kan det være nødvendig å prøve medikamentell behandling. Opprinnelig var karbamazepin førstevalget (7), men man vil nå heller starte med gabapentin, som har mindre bivirkninger (2, 8). Propanolol og baklofen har også vært forsøkt. Kun i ekstreme tilfeller vil det være indikasjon for kirurgi, enten i form av tenektomi av senen til m. obliquus superior – eller forsøksvis ved å dekomprimere n. trochlearis.

Vår pasient viser at selv om mange nevrooftalmologiske tilstander assosieres med alvorlig sykdom i sentralnervesystemet (9), er ikke dette tilfellet for alle. Det er imidlertid viktig at man også ved kliniske funn typisk for superior oblique myokymi gjør en grundig nevrologisk utredning (inkludert MR av hjerne). For vår pasient hadde det stor betydning at mer alvorlige diagnoser kunne utelukkes, hun slappet mer av og tilstanden bedret seg. Som med andre sykdommer med intermitterende forløp er det viktig at pasientene blir informert om at plagene kan komme igjen. Vår pasients spontane remisjon tyder imidlertid på at hun har en lett variant og at hun ikke vil komme til å trenge medikasjon.

Jana Midelfart Hoff

jana.midelfart.hoff@helse-bergen.no
Neurologisk avdeling
Haukeland Universitetssjukehus
5021 Bergen

og

Seksjon for nevrologi
Universitetet i Bergen

Mari Furnes

Øre-nese-hals-avdelingen

Wenche Telstad

Neurologisk avdeling

Førde sjukehus

Anna Midelfart

Øyeavdelingen

St. Olavs Hospital

og

Institutt for nevromedisin

Det medisinske fakultet

Norges teknisk-naturvitenskapelige universitet

Litteratur

1. Katz SE, Duncan PA. Superior oblique myokymia as a bilateral subjective phenomenon. *Can J Ophthalmol* 1997; 32: 256–8.
2. Kattah JC, FitzGibbon EJ. Superior oblique myokymia. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2003; 3: 395–400.
3. Brazis PW, Miller NR, Henderer JD et al. The natural history and results of treatment of superior oblique myokymia. *Arch Ophthalmol* 1994; 112: 1063–7.
4. Foroozan R, Buono LM, Sergott RC et al. Jumping Jack Flash. *Surv Ophthalmol* 2006; 51: 63–7.
5. Yousry I, Moriggl B, Dieterich M et al. MR anatomy of the proximal cisternal segment of the trochlear nerve: neurovascular relationships and landmarks. *Radiology* 2002; 223: 31–8.
6. Webster R, Leslie S. Recurrent superior oblique myokymia in a patient with retinitis pigmentosa. *Clin Exp Optom* 2004; 87: 107–9.
7. Susac J, Smith JL, Schatz NJ. Superior oblique myokymia. *Arch Neurol* 1973; 29: 432–4.
8. Tomsak RL, Kosmorsky GS, Leigh RJ. Gabapentin attenuates superior oblique myokymia. *Am J Ophthalmol* 2002; 133: 721–3.
9. Kerty E. Opsoklonus og okulær flutter – øyemotilitetsforstyrrelser med stor diagnostisk verdi. *Tidsskr Nor Lægeforen* 1999; 119: 2348–9.

Manuskriptet ble mottatt 1.11.2006 og godkjent 25.4.2007. Medisinsk redaktør Odd Terje Brustugun.

>>>