

(28)

Przednia niedokrwienna neuropatia nerwu wzrokowego w przebiegu olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic. Opis przypadku

*Anterior ischemic optic neuropathy associated with giant cell arteritis.
Case report*

Iwona Obuchowska, Zofia Mariak, Radosław Budrowski

Klinika Okulistyki Akademii Medycznej w Białymstoku
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Zofia Mariak

Summary: Giant cell arteritis is a systemic vasculitis that affects large- and medium sized arteries. The most common ophthalmic manifestation of this disease is anterior ischemic optic neuropathy, leading to acute, painless visual loss in one or both eyes. It is caused by ischemia of the optic nerve head, which is mainly supplied by the short posterior ciliary arteries. Early diagnosis is the key to correct management and prevention of visual loss in the second eye. The treatment of choice for arteritic ischemic optic neuropathy is high dose of systemic corticosteroids. Only such treatment may prevent blindness. The authors presented a case of a 62 years man with anterior ischemic neuropathy in one eye, which was diagnosed as arteritic form caused by giant cell arteritis. The correct diagnosis was based on typical clinical signs of ischemic changes in the optic nerve head and diagnostic criteria for giant cell arteritis, advocated by American College of Rheumatologists.

Słowa kluczowe: postać tętnicza neuropatii niedokrwiennnej nerwu wzrokowego, olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic.

Key words: arteritic anterior ischemic optic neuropathy, giant cell arteritis.

Olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic (GCA – giant cell arteritis) jest wielonarządową chorobą zapalną, obejmującą tętnice dużego i średniego kalibru. W obrębie ściany naczyń dochodzi do nacieku komórkowego, obrzęku i proliferacji błony wewnętrznej oraz tworzenia się przyściennych zakrzepów. Prowadzi to do pogrubienia tętnicy oraz zwężenia i zamknięcia jej światła. Efektem tych patologii jest ostre niedokrwienie w obszarze zaopatrywanym przez naczynie zajęte procesem zapalnym. Zmiany lokalizują się najczęściej w tętnicy skroniowej, ocznej, tętnicach rzęskowych, tętnicy kręgowej i potylicznej, ale mogą też dotyczyć naczyń całego organizmu, w tym aorty, tętnic wieńcowych i nerkowych (1-3).

Obraz kliniczny olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic może być bardzo różnorodny. Najczęściej występującym objawem jest silny, nagle pojawiający się ból głowy w okolicy skroniowej, rzadziej czołowej lub potylicznej. Towarzyszy temu pogrubienie i zaczerwienienie skóry oraz bolesność uciskowa w miejscu przebiegu tętnicy skroniowej. Inne typowe objawy to: ostre reumatyczne bóle wielomięśniowe, chromanie żuchwy, gorączka, dreszcze, brak łaknienia, ubytek masy ciała i ogólne osłabienie (1). U 14-88% pacjentów z GCA dochodzi do zajęcia tętnicy ocznej i jej gałęzi, co prowadzi do zmian niedokrwiennych w obrębie gałki ocznej (4,5). Najczęściej opisywanym zaburzeniem w narządzie wzroku jest przednia niedokrwienna neuropatia nerwu wzrokowego, która w większości przypadków prowadzi do trwałej utraty widzenia w jednym lub oboju oczach. Tylko wczesne włączenie leczenia dużymi dawkami steroidów może zapobiec ślepotcie i rozwojowi zmian w oku towa-

rzyszącym. Aż 25-50% chorych z przednią tętniczą neuropatią niedokrwienną jednego oka jest zagrożonych zajęciem nerwu wzrokowego w oku drugim (6,7). Neuropatia niedokrwienna nerwu II w przebiegu GCA jest obecnie uznawana za stan nagły w okulistyce.

W kontekście opisanych wyżej zagrożeń utraty wzroku u pacjentów ze zbyt późno rozpoznany GCA lub wręcz źle postawioną diagnozą uznaliśmy za ciekawy przypadek chorego z przednią niedokrwienną neuropatią nerwu wzrokowego w przebiegu olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic. Rozpoznanie u niego choroby zasadniczej zostało postawione przez okulistę na podstawie dominujących zaburzeń okulistycznych. Objawy ogólne były niewielkie.

Opis przypadku

Pacjent, lat 62, zgłosił się do Kliniki Okulistyki w Białymstoku z powodu nagłego zaburzenia widzenia w oku prawym w postaci zasłony. Trwało ono od trzech dni. Od 7 dni chory skarżył się na dość silne bóle głowy w prawej okolicy czołowej oraz okresowe podwójne widzenie. Występowały też dolegliwości bólowe w okolicy prawej żuchwy, które nasilały się przy gryzieniu. Pacjent w przeszłości nie leczył się okulistycznie, nie przechodził żadnych poważnych chorób ogólnych, leków na stałe nie przyjmował.

Na podstawie badania okulistycznego podczas przyjmowania do szpitala stwierdzono:

Vod = 5/50 knp, Sn od = nie czyta, barw nie rozpoznaje, Tod = 12,2 mmHg;

Vos = 5/5, Sn os = 0,5 cc +3,0 Dsph, rozpoznawanie barw prawidłowe, Tos = 12,2 mmHg.

Gałki oczne były ustawione prawidłowo. Stwierdzono delikatne ograniczenie ruchomości prawej gałki ocznej w stronę skroni, odruchy źreniczne na światło prawidłowe. Odcinki przednie obojga oczu były bez odchyłań od stanu prawidłowego.

Dno oka prawego: tarcza nerwu wzrokowego była biała, uniesiona, z wypełnionym zagłębieniem i nieznacznym zatarciem granic oraz drobnymi krwotoczkami przy brzegu i obrzękiem otaczającej siatkówki; naczynia tętnicze zwężone, żyłne prawidłowe; plamka bez refleksu; obwód siatkówki bez zmian (ryc. 1).

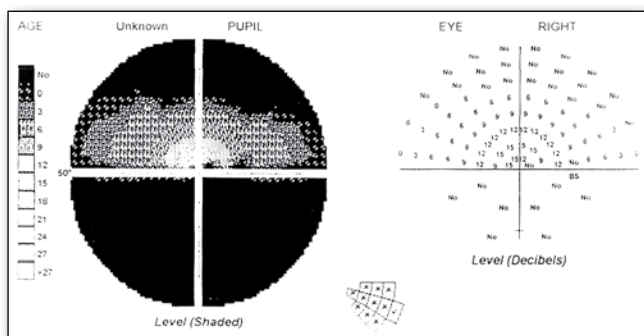


Ryc. 1. Błady obrzęk tarczy nerwu wzrokowego.
Fig. 1. Pallor oedema of the optic disc.

Dno oka lewego: poza niewielkim zwężeniem naczyń tętniczych nie było odchyłań od normy.

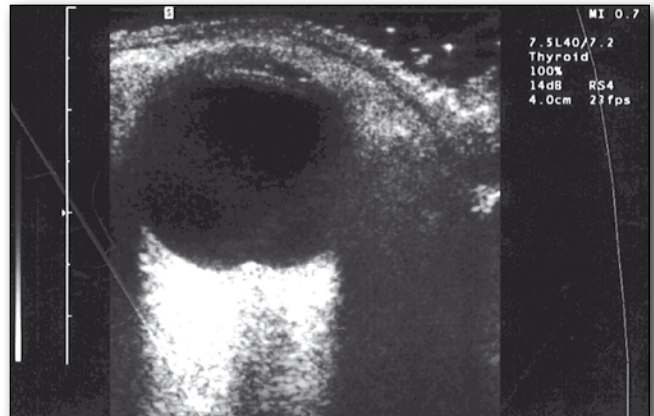
W wykonanych badaniach dodatkowych stwierdzono:

- cechy pogrubienia, bez zaczerwienienia skóry okolicy prawej tętnicy skroniowej oraz tkliwość palpacyjną w tym miejscu, tętno wyczuwalne prawidłowo,
- perymetria statyczna (Medmont M700): bezwzględny ubytek, obejmujący całą dolną połowę pola widzenia oraz obwód górnej połowy (ryc. 2),
- angiografia fluoresceinowa: znaczne opóźnienie wypełniania naczyń wokół tarczy, następnie zwiększona fluorescencja tarczy, przechodząca poza jej granice na otaczającą siatkówkę,



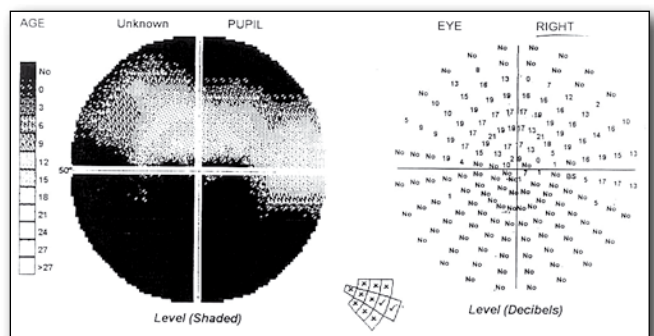
Ryc. 2. Statyczne pole widzenia oka prawego przed leczeniem.
Fig. 2. Static primetry of the right eye before treatment.

- ultrasonografia w projekcji B (Siemens Elegra): uniesienie w rzucie tarczy nerwu wzrokowego wielkości 0,7 mm (ryc. 3),



Ryc. 3. Obrzęk tarczy nerwu wzrokowego w badaniu ultrasonograficznym w projekcji B.
Fig. 3. Optic disc oedema shown on B-scan echogram.

- ultrasonografia dopplerowska (Siemens Elegra): prawidłowe parametry przepływu krwi w tętnicach środkowych siatkówki, tętnicach rzęskowych oraz tętnicach ocznych obojga oczu,
- tomografia komputerowa głowy: bez odchyłań,
- badanie rtg. kanałów nerwów wzrokowych i siodła tureckiego: bez zmian,
- badanie rtg. prawego stawu skroniowo-żuchwowego: w normie,
- konsultacja laryngologiczna: bolesność uciskowa w rzucie prawego stawu skroniowo-żuchwowego, badania audiometryczne w normie, wykluczono stan zapalny ucha prawego,
- konsultacja reumatologiczna: bez zaburzeń reumatologicznych, obraz choroby może sugerować olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic,
- konsultacja neurologiczna: bez zmian ogniskowych,
- temperatura ciała: 37,2°C,
- OB: 78 mm/godz.,
- stężenie białka C-reaktywnego (CRP): podwyższone,
- inne badania laboratoryjne: morfologia, układ krzepnięcia, badanie ogólne moczu, proteinogram, lipidogram, glikemia, ASO, odczyn Waalera-Rosego, odczyn lateksowy – bez zmian.



Ryc. 4. Statyczne pole widzenia oka prawego po leczeniu.
Fig. 4. Static primetry of the right eye after treatment.

Na podstawie wykonanych badań oraz kryteriów diagnostycznych GCA, opracowanych przez Amerykańskie Towarzystwo Reumatologiczne (6), rozpoznano postać tętniczą przedniej niedokrwiennej neuropatii nerwu wzrokowego w przebiegu olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic. Z uwagi na dość typowe objawy choroby i brak zgody pacjenta nie wykonano biopsji tętnicy skroniowej.

W leczeniu zastosowano Solu-Medrol w dawce 1 g/dobę przez 5 dni, a następnie prednisolon doustnie – 1,5 mg/kg mc./dobę. Mimo wcześniej włączonego leczenia (w II dobie pobytu w szpitalu) nie uzyskano poprawy ostrości wzroku (obserwacja trzymiesięczna), choć pole widzenia było nieznacznie lepsze (ryc. 4). Nie pojawiły się też zmiany w oku towarzyszącym. W trakcie leczenia dwojenie ustąpiło całkowicie, a ból głowy i okolicy prawej żuchwy znacznie się zmniejszył. Po 2 tygodniach steroidoterapii poziom CRP się obniżył, a OB wynosiło 47 mm/godz. Pacjent pozostaje pod stałą kontrolą Poradni Okulistycznej i Reumatologicznej. Jest w trakcie zmniejszania dawki steroidów (ryc. 4).

Omówienie

Olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic, w którego przebiegu nawet 80-90% pacjentów może manifestować objawy neuropatii niedokrwiennej nerwu wzrokowego, jest często zapomnianą i zbyt późno rozpoznawaną przyczyną utraty widzenia. Rozpoznanie GCA nie jest trudne, gdy występują typowe objawy choroby, takie jak: silne bóle głowy w okolicy skroniowej, zmiany na przebiegu tętnicy skroniowej powierzchownej, z zanikiem tętna włącznie, chromanie żuchwy, reumatyczne bóle wielomięśniowe, podwyższony poziom OB i białka C-reaktywnego. Czasem jednak choroba ma przebieg nietypowy w postaci zawału serca, udaru mózgu czy niewydolności nerek. U 8-38% pacjentów przebieg choroby może być niemy (1,8). W takich przypadkach rozpoznanie GCA bywa trudne. Ostatecznym potwierdzeniem rozpoznania powinna być biopsja tętnicy skroniowej, jednak dodatni wynik badania histopatologicznego stwierdza się tylko u 60-80% badanych. U pozostałych wynik może być negatywny, nawet gdy objawy kliniczne są ewidentne. Najczęstszą przyczyną biopsji negatywnej jest pobranie do badania niewłaściwego fragmentu naczynia, gdyż zmiany naciekowe w tętnicach są niesymetryczne, a odcinki zdrowe mogą przeplatać się z chorymi. Innym często powielanym błędem jest wykonanie biopsji po włączeniu leczenia steroidami, które zmieniają obraz histologiczny tętnic i zacierają typowe cechy nacieku zapalnego ściany naczyń (1,6). Podsumowując, ujemny wynik biopsji nie przesądza o wykluczeniu rozpoznania GCA.

W przypadku opisanego pacjenta, pomimo braku niektórych typowych cech GCA, rozpoznanie było stosunkowo proste, co nieczęsto się zdarza. Wszystkie podstawowe kryteria diagnostyczne, łącznie z brakiem wyniku biopsji tętnicy skroniowej, zostały spełnione (wiek powyżej 50 lat; ból głowy o innym charakterze i umiejscowieniu niż bóle odczuwane dotychczas; przeczulica w rzucie tętnicy skroniowej oraz podwyższone OB) (9). Pojawiło się nawet chromanie żuchwy, czyli ból przy żuciu i mówieniu, które to zmiany, choć nieujęte w oficjalnych kryteriach rozpoznania, uważane są za objaw patognomiczny GCA (6). Wiele źródeł podaje, że pierwszym

objawem ocznym choroby może być dwojenie, które świadczy o zajęciu tętnic odżywiających mięśnie zewnątrzgałkowe i ich nerwy (1,4,5,7). Podobne, przejściowe zaburzenia wystąpiły także u naszego chorego, poprzedzając pojawienie się typowych cech postaci tętniczej przedniej niedokrwiennej neuropatii nerwu wzrokowego.

Jedynym badaniem, którego wynik mógł nasunąć wątpliwości co do rozpoznania, była ultrasonografia dopplerowska, która nie wykazała odchyień od normy w przepływach krwi naczyń obojga oczu. Znając etiopatogenezę choroby, można się było spodziewać obniżonych parametrów przepływu w naczyniach rzęskowych oka prawego. Biorąc jednak pod uwagę ograniczenia, które niesie ze sobą badanie techniką kolorowej ultrasonografii dopplerowskiej, nietrudno jest wytłumaczyć uzyskany wynik. Metoda ta nie daje możliwości dokładnego rozróżnienia rodzaju badanych tętnic rzęskowych tylnych (PCAs), gdyż ocenia całe, skroniowe bądź nosowe, „pakiety” naczyniowe, a nie pojedyncze naczynia. Wśród badanych tętnic tylko niewielka część, leżąca najbliżej tarczy, tzw. paraoptic PCAs, jest odpowiedzialna za unaczynienie głowy nerwu wzrokowego. Pozostałe, w liczbie kilkunastu, prowadzą krew do naczyniówki (10). Ponieważ w przebiegu GCA procesem zapalnym może być objęta tylko część tętnic rzęskowych, to w pozostałych przepływy mogą być odwzorowane prawidłowo, pomimo typowych cech niedokrwiennych na dnie oka.

Poza zmianami w nerwie II oka prawego i przejściowym dwojeniem nie obserwowaliśmy u naszego pacjenta innych objawów niedokrwienia narządu wzroku. W literaturze opisywane są jednak inne, rzadsze przyczyny utraty widzenia u chorych z GCA, takie jak: zmiany niedokrwiennie w przednim odcinku oka w postaci obrzęku rogówki, zapalenia tęczęwki, hipotonii i zaćmy; zmiany niedokrwiennie w tylnym biegunie gałki ocznej jako zamknięcie pnia lub gałęzi tętnicy środkowej siatkówki oraz niedokrwienie naczyniówki; objawy niedokrwienia tkanek oczodołu w formie zapalenia lub guza rzekomego; zaburzenia czynności mięśni zewnątrzgałkowych; nieprawidłowe reakcje źrenic na światło oraz objawy niedokrwienia mózgu (1,4,5).

Właściwe i szybkie rozpoznanie przyczyny neuropatii wiąże się z wprowadzeniem odpowiedniego leczenia, które daje szansę ograniczenia postępu choroby, a przede wszystkim uratowania widzenia w oku towarzyszącym. Zdarza się jednak, że mimo zastosowania terapii steroidowej dochodzi do progresji zmian niedokrwiennych (11). W takim przypadku stosuje się leki immunosupresyjne, takie jak metotreksat, azatioprina, cyklofosfamid czy cyklosporyna, choć efekt ich działania może być również niezadowolający (1,2).

PIŚMIENNICTWO:

1. Ghanchi F.D., Dutton G.N.: *Current concepts in giant cell (temporal) arteritis*. Surv. Ophthalmol., 1997, 42, 99-123.
2. Penn H., Dasgupta B.: *Giant cell arteritis*. Autoimmunity Reviews, 2003, 2, 199-203.
3. Wilkinson I.M.N., Russell R.W.: *Arteries of the head and neck in giant cell arteritis. A pathological study to show the pattern of arterial involvement*. Arch. Neurol., 1972, 27, 378-391.
4. Hayreh S.S., Podhajsky P.A., Zimmerman B.: *Ocular manifestations of giant cell arteritis*. Am. J. Ophthalmol., 1998, 125, 509-520.

5. Hayreh S.S., Podhajsky P.A., Zimmerman B.: *Occult giant cell arteritis: ocular manifestations*. Am. J. Ophthalmol., 1998, 125, 521-526.
6. Kański J.J.: *Okulistyka kliniczna*. Urban & Partner, Wrocław, 1997, 461-463.
7. Wilk A., Kazimierczuk K.: *Neuropatia nerwu wzrokowego w przebiegu olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic*. Klinika Oczna, 2003, 105, 217-220.
8. Desment G.D., Knockaert D.C., Bobbaers H.J.: *Temporal arteritis: the silent presentation and delay in diagnosis*. J. Intern. Med., 1999, 227, 237-240.
9. Hunder G.G., Block D.A., Michael B.A.: *The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis*. Arthritis Rheum., 1990, 33, 1122-1128.
10. Hayreh S.S.: *The blood supply of the optic nerve head and the evaluation of it – myth and reality*. Prog. Retinal Eye Res., 2001, 20, 563-593.
11. Hwang J.M., Girkin C.A., Perry J.D., Lai J.C., Miller N.R., Hellmann D.B.: *Bilateral ocular ischemic syndrome secondary to giant cell arteritis progressing despite corticosteroid treatment*. Am. J. Ophthalmol., 1999, 127, 102-104.

Praca wpłynęła do Redakcji 19.01.2005 r. (705).
Zakwalifikowano do druku 18.01.2006 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
dr n. med. Iwona Obuchowska
ul. Gruntowa 6c m. 19
15-706 Białystok