

(50)

# Neuropatia nerwu wzrokowego w przebiegu olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic

## Optic neuropathy in giant cell arteritis

**Aldona Wilk, Krystyna Kazimierczuk**

Z Kliniki Okulistycznej Wojskowego Instytutu Medycznego w Warszawie  
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Andrzej Stankiewicz

**Summary:** Anterior ischemic optic neuropathy (AION) is the result of infarct of the optic nerve head, caused by occlusion of one or more short posterior ciliary arteries. On the base of different treatment and prognosis there are two forms of AION: arteritic and non-arteritic (NAION). Arteritic ischemic optic neuropathy is caused by giant cell arteritis (GCA). The most typical symptoms are: the sudden and deep vision loss and headache, scalp tenderness, jaw claudication, muscle ache, fever and weight loss. The ophthalmologist usually finds an abnormal pupil, a swollen optic nerve (disc edema), and peripheral or central vision loss (or both). About 70% of cases are not progressive, i.e., the vision remains stable, but reduced. The ESR is usually markedly elevated. Temporal artery biopsy is useful in confirming the diagnosis of arteritic AION. Treatment involves the immediate administration of systemic steroids. Though steroid therapy rarely results in the return of vision, it is beneficial in protecting the fellow eye from vision loss and improving long-term systemic health.

**Słowa kluczowe:** przednia niedokrwienna neuropatia, olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic, ubytki pola widzenia, tętnice rzęskowe tylne krótkie.

**Key words:** anterior ischemic optic neuropathy, giant cell arteritis, visual field defects, short posterior ciliary arteries.

Przednia niedokrwienna neuropatia nerwu wzrokowego (AION) jest zawałem głowy n. II spowodowanym zamknięciem jednego lub kilku naczyń rzęskowych tylnych (7). Naczynia tętnicze tylne krótkie są naczyniami terminalnymi dla warstwy przedbłazkowej i blaszki sitowej nerwu wzrokowego. W związku z tym okolica ta jest najbardziej narażona na ostre niedokrwienie przy spadku ciśnienia perfuzji.

Klinicznie wyróżnia się dwie postaci AION: tętniczną – w przebiegu olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic – i nietętniczną – niezwiązaną z zapaleniem tętnic. Przyczyną pierwszej z nich jest najczęściej choroba Hortona, a drugiej – niedomoga naczyniowa wynikająca z zakrzepicy lub nadciśnienia u pacjentów z miażdżycowo zmienionymi naczyniami. Ze względu na znacznie bardziej dramatyczny przebieg kliniczny i potrzebę zastosowania natychmiastowego leczenia postaci tętnicznej ważne jest odróżnienie obu tych form. W postaci tętnicznej przedniej niedokrwiennnej neuropatii aż u 25-50% chorych istnieje zagrożenie zajęcia n. II oka towarzyszącego, a także możliwość zmian ogólnych związanych z zamknięciem naczyń tętnicznych (6).

Choroba Hortona atakuje najczęściej ludzi w starszym wieku, powyżej 65. roku życia (3). Średnio stwierdza się 33 przypadki na 100 tys. w przypadku 60-latków, do 844 na 100 tys. w grupie 80-latków. Kobiety chorują częściej od mężczyzn (4: 1) (9).

### Patogeneza

Olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic (GCA) dotyczy małych

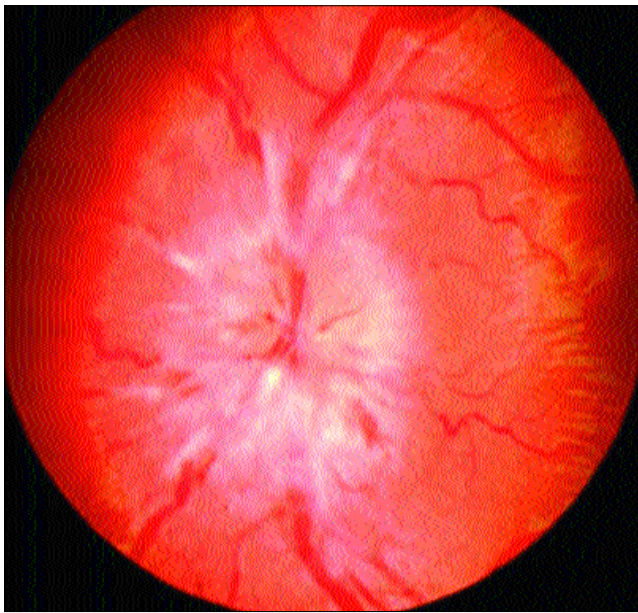
i średnich naczyń okołogałkowych. Produkty zapalne mogą spowodować tak znaczne pogrubienie ściany naczyń, że dochodzi do zamknięcia ich światła z następowym niedokrwieniem. Jak do tej pory etiologia choroby nie jest znana, zależność od antygenu HLA-DR1 sugeruje predyspozycje genetyczne (9).

### Objawy prodromalne

Wystąpienie utraty wzroku może być poprzedzone dwojeniem (spowodowanym zajęciem tętnic odżywiających mięśnie zewnątrzgałkowe i ich nerwy) lub epizodami przejściowej utraty widzenia jednego oka trwającymi kilka minut, indukowanymi np. zmianą pozycji. Spowodowane są one przejściowym niedokrwieniem nerwu wzrokowego, siatkówki lub naczyniówki (4).

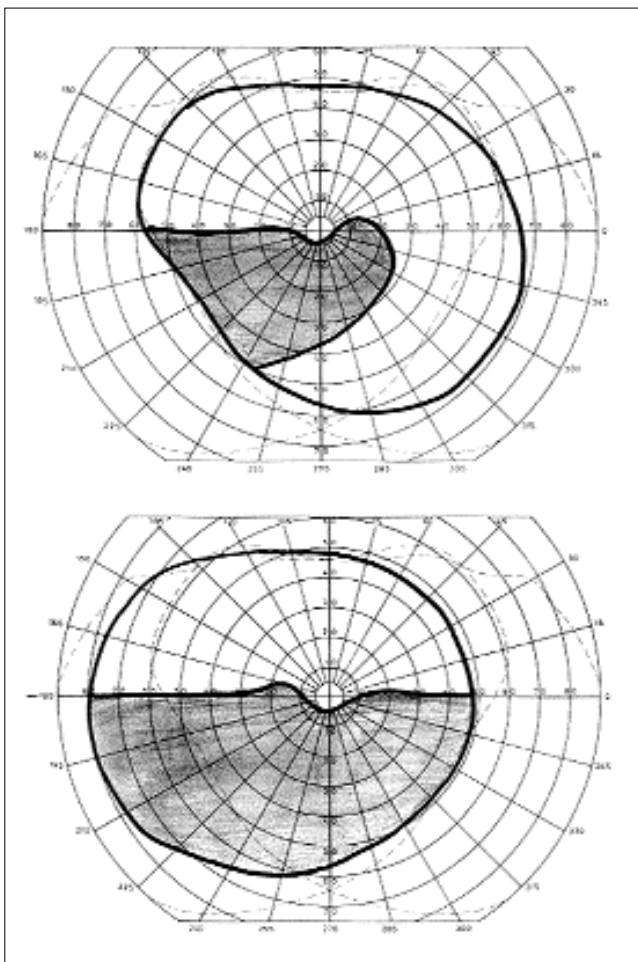
Do innych objawów prodromalnych zaliczamy:

- ❖ bóle głowy – zlokalizowane w okolicy czołowej, potylicznej lub skroniowej, czasami o charakterze uogólnionym. Towarzyszyć im może bolesność uciskowa czaszki spowodowana nadwrażliwością skóry leżącej nad zmienionymi zapalnie tętnicami,
- ❖ chromanie zuchwy – powodujące ból przy mówieniu lub żuciu, wynikający z niedokrwienia mięśni zuchwowych,
- ❖ tkliwość skóry głowy,
- ❖ objawy ogólne – osłabienie, utratę masy ciała, brak łaknienia, poty nocne, złe samopoczucie, depresję,
- ❖ reumatyczne bóle mięśniowe, charakteryzujące się bólem i sztywnością bliższych grup mięśniowych. Objawy te nasilają się w godzinach porannych i po wysiłku fizycznym mogą imitować



Ryc. 1. Obraz tarczy n. II oka w przedniej niedokrwiennej neuropatii w przebiegu choroby Hortona.

Fig. 1. Optic disc in arteritic ischaemic optic neuropathy.



Ryc. 2. Ubytki w polu widzenia w przedniej niedokrwiennej neuropatii w przebiegu choroby Hortona.

Fig. 2. Visual field defects in arteritic ischaemic optic neuropathy.

zespół bólu wielomięśniowego (choroba reumatyczna charakteryzująca się bólami ramion i pośladków bez towarzyszącej tkliwości) (4).

Czasami ostra przewlekła neuropatia niedokrwienna na tle choroby Hortona może wystąpić bez dodatkowych objawów ogólnych i wówczas zwana jest jej postacią oczną.

Objawy oczne postaci tętniczej AION:

- ❖ nagle, jednostronne obniżenie ostrości wzroku, któremu może towarzyszyć ból okołogałkowy. Spadek ostrości wzroku u 70% pacjentów jest zazwyczaj głęboki i wynosi 0,1, często nawet do poczucia światła włącznie. Pogorszenie widzenia w oku towarzyszącym w przypadku zbyt późno zastosowanego leczenia występuje u 65% pacjentów. Obniżone są również wszystkie inne funkcje n. II.

W przypadku choroby Hortona nie należy zapominać także o innych objawach, takich jak: przejściowe zaniewidzenie, spowodowane czasowym zamknięciem tętnicy środkowej siatkówki, tylna niedokrwienna neuropatia wzrokowa (PION) – zwykle u osób starszych z nagłą, znaczną utratą widzenia oraz wyglądem tarczy i siatkówki nieodbiegającym od normy (proces niedokrwienia występuje w poza-gałkowym odcinku nerwu) czy ślepota korowa. W bardzo ciężkich przypadkach może im towarzyszyć martwica owłosionej skóry głowy.

Rozpoznanie neuropatii w przebiegu olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic ustala się na podstawie:

- ❖ ostrości wzroku – nagły spadek widzenia,
- ❖ obrazu dna oka – w badaniu wziernikowym stwierdza się zazwyczaj obrzękniętą i bladą tarczę n. II, co wskazuje na jej prawdziwy zawał. Może się jednak zdarzyć obrzęk z jej jednoczesnym przekrwieniem. Ponadto występują kłębki waty i płomykate krwotoki śródsiatkówkowe w rejonie okołotarczowym oraz wąskie naczynia tętnicze. Z czasem (1-2 miesiące) obrzęk ustępuje, pozostawiając kredowo blade nerw, w którym może się rozwinąć jaskrowo wyglądające zagłębienie (8),
- ❖ w polu widzenia pojawiają się łukowate ubytki altitudinalne,
- ❖ tętnice skroniowe mogą być tak zmienione zapalnie, że są wyczuwalne palpacyjnie jak twardy drut, a puls jest słabo wypełniony. Stąd inna nazwa olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic to zapalenie tętnic skroniowych.

Oczne Ophthalmic	Ogólne Systemic	
	Częste Common	Rzadkie Rare
przednia niedokrwienna neuropatia n. II	chromanie żuchwy	zawał serca
tylna niedokrwienna neuropatia n. II	tkliwość skóry głowy	udar mózgu
zator tętnicy centralnej siatkówki		zaburzenia czynności przewodu pokarmowego
neuropatie n. czaszkowych		
niedokrwienie m. zewnątrzgałkowych		

Tab. I. Objawy niedokrwienia w olbrzymiokomórkowym zapaleniu tętnic.  
Tab. I. Ischaemic symptoms of giant cell arteritis.

Zestawienie objawów niedokrwienia przedstawia tab. I.

### Diagnostyka

Pomimo że nie ma jednego badania laboratoryjnego charakterystycznego dla choroby Hortona, pomocne mogą być podwyższone wartości OB (nawet do wartości trzycyfrowych), białka C-reaktywnego i enzymów wątrobowych (2,6). Każdego pacjenta należy jednak traktować indywidualnie, ponieważ podwyższone wartości OB występują także w przypadku infekcji, chorób kolagenowych, nerek, nowotworów czy cukrzycy. Stopień podwyższenia OB w przypadku choroby Hortona nie jest jednak czynnikiem prognostycznym do określenia ryzyka rozwoju zmian ocznych. U 10% pacjentów z chorobą Hortona wartości OB mogą być prawidłowe. Spadek tego wskaźnika jest bardzo dobrym kryterium efektywności leczenia.

Innym testem jest obniżony hematokryt z uwagi na to, że u większości pacjentów z chorobą Hortona występuje anemia.

W angiografii fluoresceinowej widoczne jest opóźnienie wypełniania naczyń włosowatych. Dla olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic charakterystyczne jest opóźnienie powyżej 18 sekund. W przypadku chorych z normalnym wyglądem tarczy i opóźnieniem wypełniania naczyń włosowatych oraz znaczną utratą widzenia należy brać pod uwagę tylną niedokrwinną neuropatię na tle olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic.

W badaniu tętnic skroniowych stwierdza się brak pulsacji, co jest bardzo charakterystycznym objawem.

Ostateczne rozpoznanie może być postawione jednak jedynie na podstawie charakterystycznych zmian w badaniu histopatologicznym zajętej tętnicy. Najczęściej pobiera się wycinek tętnicy skroniowej, ponieważ jest ona dostępna i często zajęta przez proces. Badanie to jest zalecane również u chorych, u których diagnoza klinicznie wydaje się oczywista. Zmiany histopatologiczne są pozytywne jeszcze przez dwa tygodnie po rozpoczęciu leczenia steroidami, dlatego nie należy zwlekać z podjęciem leczenia do czasu wykonania biopsji. Z drugiej strony nie należy jej wykonywać po upływie dwóch tygodni od rozpoczęcia leczenia, ponieważ prawdopodobieństwo pozytywnego wyniku maleje wraz z cofaniem się zmian zapalnych. Po kilku miesiącach jedynym objawem stwierdzanym histologicznie jest zaburzenie ciągłości wewnętrznej warstwy elastycznej tętnicy (1,5).

Zapalenie tętnicy w chorobie Hortona nie jest procesem zajmującym jej ścianę w sposób ciągły, dlatego zalecane jest pobranie wycinka długości przynajmniej 2 do 3 cm. Pobranie wycinka z jednej strony jest znamienne diagnostycznie w 80-90% przypadków

z GCA. Badanie obustronne zwiększa czułość do ponad 90%. Typowe zmiany stwierdzone histologicznie to: komórki nabłonkowe w przydancie i mięśniówce, utrata architektury mięśniówki, komórki olbrzymie wzdłuż przerwanej blaszki wewnętrznej elastycznej znajdujące się między mięśniówką a błoną wewnętrzną naczyń i pogrubienie błony wewnętrznej naczyń. Najważniejsze dla potwierdzenia diagnozy są dwa ostatnie typy zmian, a nie bezwzględne stwierdzenie obecności komórek olbrzymich (5,6).

W większości przypadków ocena objawów, wartości OB i białka C-reaktywnego oraz wynik biopsji tętnicy skroniowej są wystarczające do ustalenia ostatecznej diagnozy. W przypadkach atypowych może być wymagana diagnostyka obrazowa lub wykonanie dodatkowych badań laboratoryjnych w kierunku zapalenia naczyń na tle toczenia trzewnego, reumatycznego zapalenia stawów, zapalenia guzkowego tętnic czy wirusa opryszczki. Różnicowanie obrzęku tarczy n. II przedstawia tab. II.

### Leczenie

Natychmiastowe włączenie leczenia (pulsy steroidowe) może zapobiec obustronnej ślepotcie. Wysokie dawki steroidów hamują nie tylko dalszą destrukcję widzenia zaatakowanego oka, ale i chroniczną utratę widzenia w oku towarzyszącym. Powrót użytecznej ostrości wzroku zdarza się w małym procencie (mniej niż 15%). Niestety, także w trakcie leczenia może dojść do utraty widzenia w obojgu oczach.

Udowodniono, że wysokie dawki steroidów podawanych dożylnie (przynajmniej 1 g/dzień) są bardziej efektywne niż niskie dawki podane doustnie. W przypadku zmian klinicznych i podwyższonego OB podaje się 250 mg/(m) metyloprednizolonu (Solu-Medrol) co 6 godzin przez 3 do 5 dni. Po tym czasie stosuje się prednison doustnie w dawce 1,5 mg/kg/dzień, zmniejszając do 20 mg/dobę przez 4 kolejne miesiące i kontynuując przez dalszych 8 miesięcy. W przypadku utrzymywania się podwyższonych wartości OB dawki prednizolonu można zwiększyć, gdy jednak dochodzi jednocześnie do remisji objawów klinicznych, można kontynuować zmniejszanie dawek, pod warunkiem że od czasu postawienia diagnozy upłynęło przynajmniej 6 miesięcy. U pacjentów bez znacznej utraty widzenia, ale z podejrzeniem zapalenia tętnic należy rozpocząć leczenie od 60 do 80 mg/dobę prednisonu p. o. do czasu wykonania biopsji (10). Pacjenci z tętniczą postacią AION mogą wymagać steroidów nawet przez rok. Nie należy zapominać o działaniach ubocznych terapii steroidowej, zwłaszcza u osób starszych. Lepiej ją prowadzić w warunkach szpitalnych, aby nie doszło do powikłań z zejściem śmiertelnym

	Zapalenie n. II Optic neuritis	AION – bez olb. zap. tt non – Arteritic AION	AION – olb. zap. TT Arteritic AION
wiek <i>age</i>	poniżej 45 lat	powyżej 45 lat	powyżej 60 lat
obraz tarczy <i>optic disc</i>	niewielki obrzęk (60% – N)	znaczny obrzęk + krwotoczki na tarczy	obrzęk niedokrwiczny
pole widzenia <i>visual field</i>	mroczek centralny	mroczki altitudinalne	mroczki altitudinalne
ostrość wzroku <i>visual acuity</i>	znacznie obniżona, poprawa w ciągu dni lub miesięcy	nagle pogorszenie, bez poprawy w leczeniu	nagle pogorszenie (większe), rzadko poprawa po leczeniu; częste zajęcia oka towarzyszącego

Tab. II. Różnicowanie jednostronnego obrzęku tarczy n. II.

Tab. II. Differentiating of unilateral optic disc swelling.

włącznie (9). Okazjonalnie immunosupresyjna alternatywna terapia taka jak metotreksat może być równie efektywna jak steroidy.

Przednia niedokrwienna neuropatia nerwu wzrokowego na tle olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic jest chorobą zbyt często zapominaną i zbyt późno rozpoznawaną. Utrata ostrości wzroku w obojgu oczach, nawet tej użytecznej, pozbawia chorych możliwości godnego życia. Dlatego też szybkie postawienie rozpoznania i natychmiastowe rozpoczęcie leczenia mogą zapobiec kalectwu tych chorych, którym jest ślepotą.

**PIŚMIENNICTWO:** 1. Ackhar A. A., Lie J. T., Hunter G. G.: *How does previous corticosteroid treatment affect biopsy findings in giant cell arteritis?* Ann. Intern. Med., 120, 987-992, 1994. 2. Hayreh S. S., Podhajski P. A., Raman R.: *Giant cell arteritis: validity and reliability of various diagnostic criteria.* Am. J. Ophthal., 123, 285-296, 1997.

3. Kański J. J.: *Okulistyka kliniczna.* Urban & Partner, Wrocław, 1997, 461-463. 4. Martin T. J., Corbett J. J.: *Neuroophthalmology.* Mosby, ST Louis, 2000, 64-67. 5. McDonnell P. J., Moore W., Miller N. R.: *Temporal arteritis: A clinicopathologic study.* Ophthalmology, 93, 518-530, 1986. 6. Miller N. R., Newman N. J.: *Walsh & Hoyt's Clinical Neuroophthalmology – The essentials.* Lippincott Williams & Wilkins, Baltimore, 1999, 235-239. 7. *Neuroophthalmology: Basic and Clinical Science Course.* AAO, 1998-1999, 76-79. 8. Niżankowska H. M.: *Podstawy okulistyki.* Volumed, Wrocław, 1992, 276-277. 9. Stankiewicz A.: *Neurookulistyka – regres czy nadzieja?* Okulistyka polska początku XXI wieku. Oftal 2002, 112-122. 10. Werand C. M., Bartley G. B.: *Giant cell arteritis: New concepts in pathogenesis and implications for management.* Amer. J. Ophthal., 123, 392-395, 1997.

Praca wpłynęła do Redakcji 20.03.2003 r. (251).

**Adres do korespondencji (Reprint requests to):**

lek med. Aldona Wilk  
Wojskowy Instytut Medyczny  
Klinika Okulistyki  
ul. Szaserów 128  
00-909 Warszawa

**Komitet Organizacyjny**

**V SYMPOZJUM KONTAKTOLOGICZNEGO PTO**

zaprasza do udziału w sympozjum, które odbędzie się w Warszawie w dniach

**18–20 września 2003 roku**

Program sympozjum obejmuje zarówno wykłady, sesje sponsorowane, jak i szereg kursów praktycznych oraz wystawę firm.

Miejsce obrad: Wojskowe Centrum Kongresowe, ul. Żwirki i Wigury 9/13, Warszawa

Imprezy towarzyszące: koktail powitalny, bal

**Komitet Organizacyjny V Sympozjum Kontaktologicznego PTO**

Katedra i Klinika Okulistyki II Wydziału Lekarskiego Akademii Medycznej w Warszawie,  
ul. Sierakowskiego 13, 03-709 Warszawa

*Prof. dr hab. med. Jerzy Szaflik  
Przewodniczący Sekcji Kontaktologicznej PTO*