

(16)

Olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic – opis przypadku

Giant cell arteritis – case report

Katarzyna J. Napora, Iwona Obuchowska, Zofia Mariak

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

Summary:

Giant cell arteritis is a systemic disease of unknown origin. Vasculitis involves large and medium-sized vessels. Frequent clinical manifestations include characteristic headache in the temporal area, jaw or tongue claudication, apathy, fatigue, weight loss. The incidence of ocular involvement is reported in up to 70% patients. The most common and serious ophthalmic presentation is arteritic anterior ischemic optic neuropathy, which can lead to irreversible visual loss. Only early and aggressive steroid therapy may prevent this dangerous complication.

The authors presented a case of a 68 years old woman with giant cell arteritis. The main visual manifestation of this disease was anterior ischemic optic neuropathy.

Słowa kluczowe:

olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic, postać tętnicza neuropatii niedokrwiennej nerwu wzrokowego.

Key words:

giant cell arteritis, arteritic anterior ischemic optic neuropathy.

Olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic (giant cell arteritis – GCA) jest ogólnoustrojową chorobą zapalną, w której proces patologiczny obejmuje naczynia krwionośne dużego i średniego kalibru. Występuje ona u osób powyżej 50. roku życia (1-4).

Istotą GCA jest naciek ściany naczyń krwionośnych przez komórki jednojądrzaste oraz fragmentacja warstwy sprężystej tętnic z akumulacją wielojądrzastych komórek olbrzymich wokół przerwanej błony sprężystej. Ponadto dochodzi do rozrostu błony wewnętrznej tętnic, tworzenia się zakrzepów i wtórnego zamknięcia światła naczynia. Prowadzi to do znacznego zaburzenia przepływu krwi w zajętych procesem chorobowym naczyniach, co skutkuje upośledzonym ukrwieniem narządów zaopatrywanych przez zmienione tętnice (1,3).

Ponieważ proces zapalny toczy się w różnych naczyniach organizmu, olbrzymiokomórkowe zapalenie tętnic może mieć zróżnicowany obraz kliniczny. Klasycznymi objawami choroby są bóle głowy, szczególnie umiejscowione w okolicy skroniowej i potylicznej, chromanie żuchwy lub języka, polimialgia reumatyczna oraz zaburzenia ze strony narządu wzroku (1,4,5). Ponadto występują objawy ogólnego osłabienia, dreszcze, gorączka, brak łaknienia, ubytek masy ciała i niejednokrotnie depresja.

Objawy oczne towarzyszące GCA mogą dotyczyć niemal wszystkich tkanek oka i aparatu ochronnego i występują nawet u 70% pacjentów dotkniętych tą chorobą (5). Najczęstszym i najbardziej dramatycznym powikłaniem GCA w narządzie wzroku jest trwała utrata widzenia w jednym oku lub w obojgu oczach, której główną przyczyną jest przednia niedokrwienna neuropatia nerwu wzrokowego (anterior ischaemic optic neuropathy – AION), a rzadziej – zamknięcie tętnicy środkowej siatkówki lub niedokrwienie naczyniówki (5). Wówczas jedynie wczesna agresywna steroidoterapia może zapobiec utracie widzenia. Leczenie powinno zostać włączone tak szybko, jak jest to możliwe, najlepiej w ciągu 24

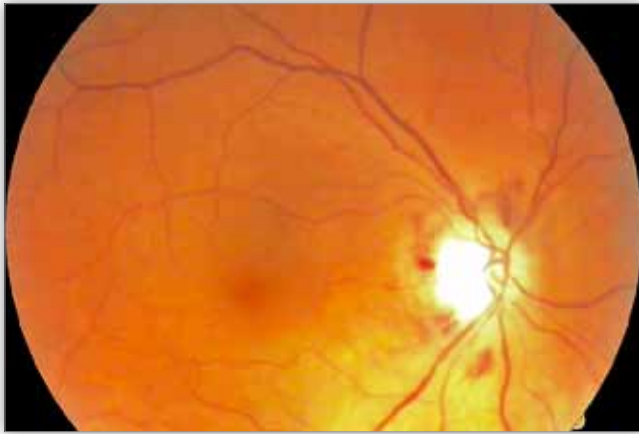
godzin, a najpóźniej – 48 godzin od rozpoznania (1,6,7). Z tego powodu zaburzenia widzenia w przebiegu olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic są uznawane za stan nagły w okulistyce (7).

Na szczęście w naszej praktyce klinicznej nieczęsto spotykamy pacjentów z objawami olbrzymiokomórkowego zapalenia tętnic. Ponieważ jest to choroba rzadka, jej objawy mogą umknąć uwadze okulistów i opóźnić postawienie właściwego rozpoznania, a co z tego wynika – włączenie odpowiedniego leczenia. Biorąc to pod uwagę, postanowiliśmy przedstawić opis przebiegu choroby pacjentki z olbrzymiokomórkowym zapaleniem tętnic. W tym przypadku lekarzem „pierwszego kontaktu” był okulista i choć rozpoznanie AION postawiono trafnie, nie zdiagnozowano na początku przyczyny neuropatii. Dopiero dalsza diagnostyka wykazała istotę schorzenia, niestety zbyt późno, aby uratować widzenie w jednym z oczu.

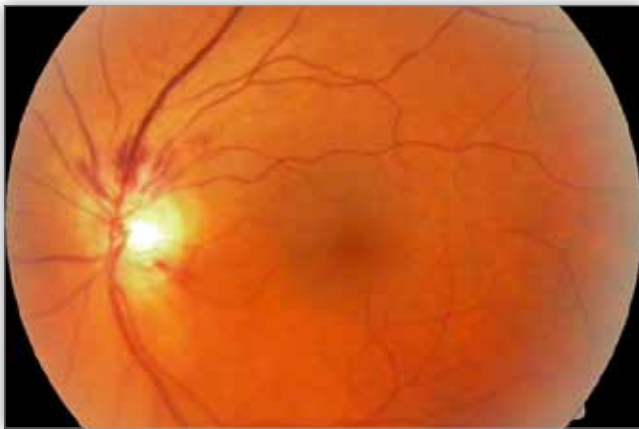
Opis przypadku

Pacjentka, lat 68, została przyjęta do Kliniki Okulistyki w Białymstoku z powodu zaniewidzenia okiem prawym, które pojawiło się nagle przed 3 tygodniami, oraz „migania i rozdawiania się obrazu” w oku lewym. Ponadto chora skarżyła się na trwające od roku bóle stawów skokowych, stawu barkowego prawego oraz odcinka szyjnego kręgosłupa. Dwa miesiące wcześniej pojawiły się bóle głowy, chromanie żuchwy, osłabienie i brak apetytu. W ciągu kilku miesięcy chora schudła 20 kilogramów. Bezpośrednio po wystąpieniu objawów okulistycznych pacjentka była leczona na Oddziale Chorób Oczu Szpitala Wojewódzkiego, gdzie rozpoznano neuropatię niedokrwienną nerwu wzrokowego oka prawego i zastosowano leczenie preparatem pentoksyliny. Nie uzyskano jednak poprawy stanu klinicznego.

Przy przyjęciu do kliniki na podstawie badania okulistycznego stwierdzono:



Ryc. 1. Dno oka prawego przed leczeniem.
Fig. 1. Fundus of the right eye before treatment.



Ryc. 2. Dno oka lewego przed leczeniem.
Fig. 2. Fundus of the left eye before treatment.

Vod – światłopoczucie z lokalizacją od góry, Sn do bliży – nie czyta, barw podstawowych światła nie rozpoznaje, Tod – 17 mmHg.

Vos – 5/6 cc +2,0 Dsph, Sn do bliży – 0,5 cc +5,0 Dsph, tablice Ishihary czyta bez błędów, Tos – 17 mmHg.

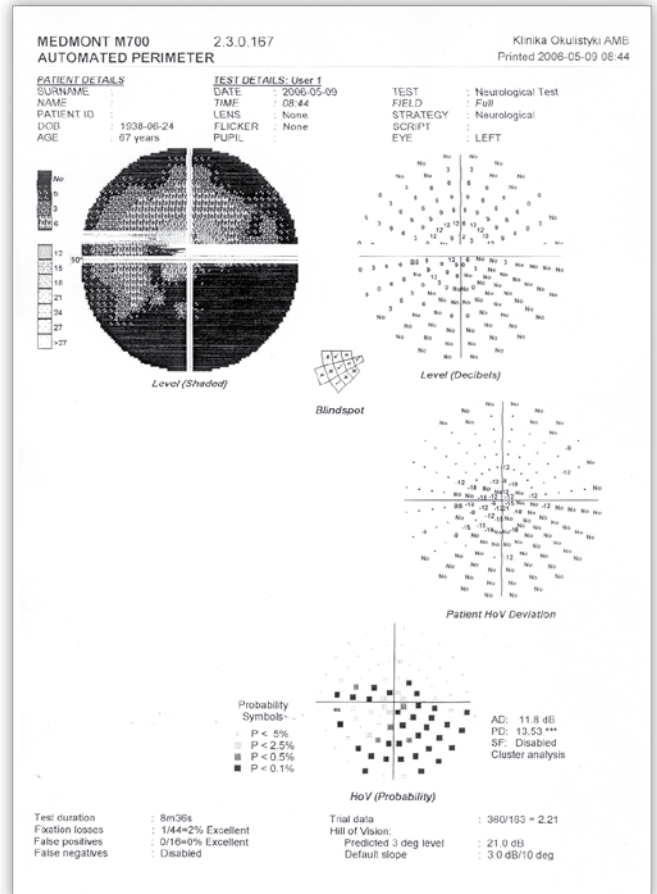
Gałki oczne ustawione prawidłowo, spokojne. Rogówki gładkie, lśniące, przeziernie. Komory przednie średniogłębokie, płyn komorowy czysty. Źrenice średnioszerokie, okrągłe, w centrum. Soczewki opalizujące. W ciele szklistym obojga oczu ruchome męty.

Dno oka prawego: tarcza nerwu wzrokowego płaska, biała, o zatartych granicach, z płomykowatymi krwotoczkami od góry, skroni i dołu. Naczynia krwionośne siatkówki zmienione sklerotycznie. Plamka bez refleksu.

Dno oka lewego: tarcza nerwu wzrokowego obrzęknięta, biała, z płomykowatymi krwotokami od góry oraz pojedynczym krwotokiem w części dolnej skroniowej. Obrzęk siatkówki w pęczku naczyniowo-nerwowym. Naczynia krwionośne siatkówki zmienione sklerotycznie. Plamka bez refleksu (ryc. 1, 2).

W badaniach dodatkowych stwierdzono:

- w okolicy prawej skroni wyczuwalna kręta, pogrubiała tętnica skroniowa, skóra nad naczyniem bez zmian patologicznych, tętno wyczuwalne prawidłowo;
- perymetria statyczna: nie wykonano badania oka prawego z powodu bardzo słabej ostrości wzroku, w oku lewym – ubytki zlokalizowane głównie w kwadrantach dolnych (ryc. 3);



Ryc. 3. Statyczne pole widzenia oka lewego przed leczeniem.
Fig. 3. Static perimetry of the left eye before treatment.

- ultrasonografia dopplerowska: przepływy przez tętnice środkowe siatkówki obojga oczu w dolnej granicy normy, w obu tętnicach ocznych oraz w tętnicach rzęskowych tylnych krótkich przepływy w granicach normy;
- wzrokowe potencjały wywołane: znacznie obniżona amplituda fali P100 w oku prawym i nieco mniej obniżona w oku lewym, niewielkie wydłużenie latencji fali P100 w obojgu oczach;
- podwyższone ciśnienie tętnicze skurczowe (150/ 80, 160/ 80, 160/ 90);
- OB: 70 mm/ godzinę;
- podwyższone stężenie białka C-reaktywnego (CRP – 8,9 mg/ l);
- podwyższony poziom płytek krwi ($412 \times 10^3/\mu\text{l}$);
- badanie rentgenowskie kręgosłupa szyjnego a-p i boczne: spłytenie fizjologicznej lordozy w odcinku szyjnym kręgosłupa, rozległe zmiany zwyrodnieniowe w dolnym odcinku kręgosłupa szyjnego w postaci zwężenia tarcz międzykręgowych i osteofity krawędziowej na przednich i tylnych krawędziach trzonów, cechy osteoporozy;
- badanie rentgenowskie klatki piersiowej p-a: obraz rtg. płuc i serca stosowny do wieku;
- badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej: bez zmian;
- gastroscopia: przepuklina rozworu przełykowego przepony, żołądek o prawidłowych kształcie i perystaltyce, błona śluzowa linijnie zaczerwieniona w antrum, pojedyncze nadżerki aftowe na ścianie przedniej, część D2 bez zmian, test ureazowy dodatni;
- konsultacja neurologiczna: bez objawów ogniskowych, nie wymaga leczenia neurologicznego;

- konsultacja reumatologiczna: bez zaburzeń reumatologicznych;
- konsultacja ginekologiczna: bez zaburzeń ze strony narządów płciowych, cytologia: II^o – odczyn zapalny;
- inne badania laboratoryjne: morfologia, proteinogram, elektrolity, glikemia, lipidogram, TSH, AspAT, AlAT, CK, Ca-19,9, mocznik, kreatynina, ANA, układ krzepnięcia, badanie ogólne moczu – w granicach normy.

Na podstawie wywiadu, badania przedmiotowego i badań dodatkowych oraz na podstawie kryteriów diagnostycznych, opracowanych przez Amerykańskie Towarzystwo Reumatologiczne (8) rozpoznano olbryziokomórkowe zapalenie tętnic. Z powodu dość długiego wywiadu chorobowego oraz braku zgody pacjentki nie wykonano biopsji tętnicy skroniowej.

W leczeniu zastosowano: deksametazon dożylnie w dawce 24 mg/ dobę w osłonie antybiotykowej oraz inhibitora pompy protonowej, a także leki uszczelniające naczynia krwionośne. Po zmniejszeniu dawki steroidów dożylnych włączono prednisolon doustnie – 1 mg/ kg masy ciała/ dobę z zaleceniem redukcji dawki o 5 mg tygodniowo, a po miesiącu o 2,5 mg co 2 tygodnie.

W trakcie leczenia uzyskano normalizację czynników stanu zapalnego (CRP, OB, trombocytów) oraz poprawę stanu miejscowego. W badaniu przedmiotowym przy wypisie pacjentki ze szpitala stwierdzono:

Vod – jak w dniu przyjęcia,

Vos – 5/5,5 cc + 2,0 Dsph, Sn do bliży – 0,5 cc + 5,0 Dsph, rozpoznawanie barw prawidłowe, Tos – 17 mmHg.

Odcinki przednie oczu bez zmian.

Dno oka prawego: tarcza nerwu wzrokowego płaska, biała, o zatartych granicach, z płomykowatymi krwotoczkami od góry i od skroni. Naczynia krwionośne siatkówki zmienione sklerotycznie. Plamka bez refleksu.

Dno oka lewego: tarcza nerwu wzrokowego płaska, biała, o zatartych granicach, z krwotoczkami, szczególnie od góry. Naczynia krwionośne siatkówki zmienione sklerotycznie. Plamka bez refleksu.

Uzyskano również nieznaczłą poprawę w polu widzenia.

Pacjentkę wypisano do domu z zaleceniem kontroli w poradniach okulistycznej, gastrologicznej i reumatologicznej oraz kontynuacji doustnej steroidoterapii. Pacjentkę kontrolowano w odstępach miesięcznych, zmniejszając dawkę prednisolonu aż do dawki podtrzymującej – 10 mg/ dobę. Po 4 miesiącach leczenia zaobserwowano:

Vou – jak w dniu wypisu ze szpitala.

Odcinki przednie: bez zmian.

Dno oka prawego: tarcza nerwu wzrokowego płaska, biała, o wyraźnych granicach. Naczynia krwionośne siatkówki zwężone. Plamka bez refleksu.

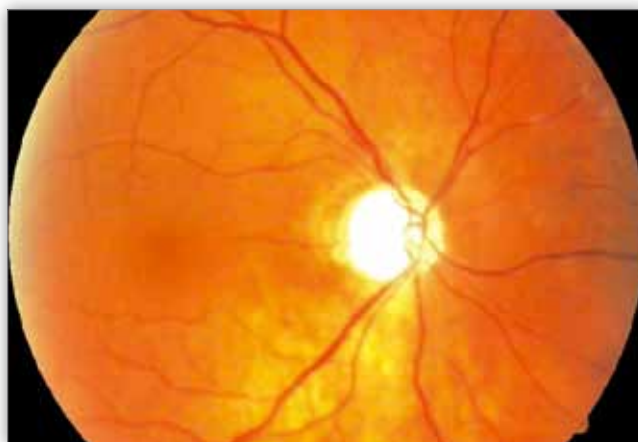
Dno oka lewego: tarcza nerwu wzrokowego płaska, białoróżowa, o wyraźnych granicach. Naczynia krwionośne siatkówki zwężone. Plamka bez refleksu (ryc. 4, 5).

Uzyskano poprawę w polu widzenia oka lewego (ryc. 6).

Pacjentka jest obecnie w trakcie 6. miesiąca steroidoterapii w dawce podtrzymującej 7,5 mg/ dobę.

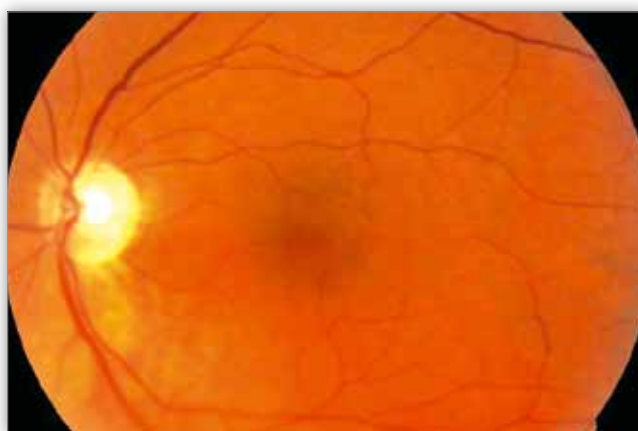
Omówienie

Postać tętnicza przedniej niedokrwiennej neuropatii nerwu wzrokowego, w przeciwieństwie do postaci nietętnicznej, występuje rzadko i dlatego często bywa pomijana w codziennej prak-



Ryc. 4. Dno oka prawego po leczeniu.

Fig. 4. Fundus of the right eye after treatment.



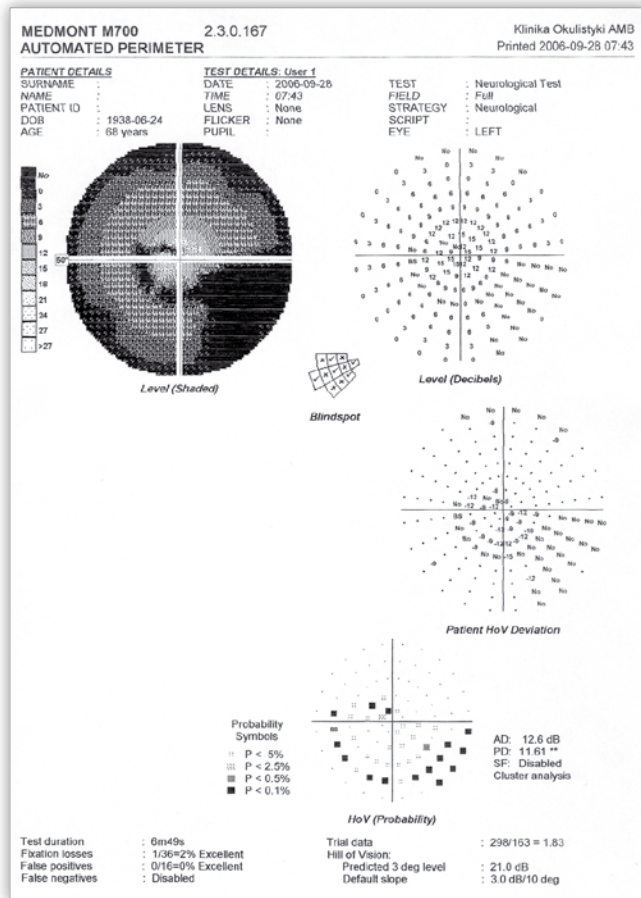
Ryc. 5. Dno oka lewego po leczeniu.

Fig. 5. Fundus of the left eye after treatment.

tyce lekarskiej. Rozpoznanie zmian niedokrwiennych nerwu wzrokowego nie zwalnia lekarza okulisty z konieczności znalezienia przyczyny, która prowadzi do zaburzeń tego ukrwienia. Kliniczne objawy neuropatii są zazwyczaj manifestacją ogólnoustrojowego procesu chorobowego toczącego się w naczyniach. Najczęściej jest to miażdżyca lub nadciśnienie tętnicze, a zmiany niedokrwienne nerwu wzrokowego mają podobne podłoże jak zawał mięśnia sercowego czy udar mózgu. W takim przypadku leczenie zmian niedokrwiennych jest zazwyczaj mało skuteczne i rzadko dochodzi do rzeczywistej poprawy stanu klinicznego.

U podłoża neuropatii niedokrwiennej mogą też leżeć inne, dużo rzadziej występujące, przyczyny, w tym stany zapalne naczyń. Jedną z nich jest olbryziokomórkowe zapalenie tętnic – choroba mogąca obejmować układ krwionośny niemal całego organizmu, ze szczególną predylekcją do naczyń głowy. W jej przebiegu niemal 70-80% pacjentów ma objawy niedokrwiene w narządzie wzroku, z których najczęstszym jest przednia niedokrwienna neuropatia nerwu wzrokowego (AION). Ten typ neuropatii, w przeciwieństwie do zmian na tle np. miażdżycy, wymaga natychmiastowego włączenia steroidoterapii.

Bez względu na przyczynę prowadzącą do rozwoju zmian niedokrwiennych w nerwie wzrokowym obraz kliniczny AION jest zazwyczaj podobny i nie wykazuje żadnych cech typowych dla poszczególnych postaci tej neuropatii. Z tego powodu, aby rozpoznać prawidłowe tło schorzenia, należy zwrócić uwagę na



Ryc. 6. Statyczne pole widzenia oka lewego po leczeniu.
Fig. 6. Static perimetry of the left eye after treatment.

objawy ze strony innych narządów. Bardzo ważne są dokładnie zebrany wywiad oraz analiza niektórych parametrów laboratoryjnych stanu zapalnego, których ocena jest także pomocna w monitorowaniu efektów leczenia.

Jak ważna jest wnikliwa analiza całego obrazu chorobowego i jakie mogą być konsekwencje niedokładnie przeprowadzonej diagnostyki, pokazuje przypadek opisywanej przez nas pacjentki. Trafiła ona do okulisty, który, choć poprawnie rozpoznał objawy neuropatii niedokrwiennej nerwu wzrokowego, jednak bez zagłębiania się w przyczynę zmian patologicznych włączył rutynowe leczenie poprawiające ukrwienie siatkówki i nerwu wzrokowego. Jak wykazują badania, leczenie to nie daje wymiernego efektu terapeutycznego w AION i to bez względu na postać neuropatii. Wnikliwe zebranie wywiadu, z którego wynikało, że chora w ostatnim okresie bardzo schudła, skarżyła się na bóle głowy, bolesność podczas żucia i gryzienia, brak apetytu i ogólne osłabienie, pozwoliłoby postawić właściwe rozpoznanie (2,4,5). Podłożem niedokrwienia nerwu wzrokowego u opisywanej pacjentki były zmiany zapalne w przebiegu GCA. W tym przypadku jedynym właściwym postępowaniem jest terapia steroidami. Tylko szybkie włączenie odpowiedniego leczenia może ograniczyć postęp zmian niedokrwiennych, co najważniejsze, zapobiega rozwojowi podobnego procesu w drugim oku. Kiedy chora trafiła do naszej kliniki, po 3 tygodniach od wystąpienia pierwszych objawów w prawym oku, cechy neuropatii niedokrwiennej już zaczęły się pojawiać w oku lewym. Terapia steroidami, która jest kontynuowana, zapobiegła ich dalszemu rozwojowi. Po 6 miesiącach od włączenia właściwego leczenia pa-

cjentka ma nadal pełną ostrość wzroku w tym oku, choć utrzymują się zmiany w polu widzenia, nie większe jednak od tych, jakie były obserwowane przed włączeniem steroidów.

Podsumowując, należy podkreślić, że często dominującym i najbardziej dla chorego dokuczliwym objawem w przebiegu GCA jest spadek ostrości wzroku. Skłania to chorego do wizyty u okulisty, który w takim przypadku jest lekarzem stykającym się z pacjentem jako pierwszy. W tej sytuacji na okuliście spoczywa obowiązek postawienia właściwego rozpoznania. Znajomość kryteriów diagnostycznych GCA jest więc bardzo ważna. Zostały one opracowane w 1990 roku przez Amerykańskie Towarzystwo Reumatologiczne (8). Kryteria te obejmują:

1. wiek powyżej 50 lat w momencie pojawienia się pierwszych objawów choroby,
 2. ból głowy o innym charakterze lub umiejscowieniu niż bóle odczuwane dotychczas,
 3. tkliwość palpacyjna i osłabienie tętna w obrębie tętnicy skroniowej,
 4. przyspieszone OB ≥ 50 mm/ godzinę,
 5. charakterystyczny obraz biopsyjny tętnicy skroniowej: infiltracja ściany naczynia komórkami jednojądrzastymi, granulocytami i wielojądrzastymi komórkami olbrzymimi.
- Postanowiliśmy je przypomnieć, mając na uwadze, jak bardzo ich znajomość pomogła nam w leczeniu omawianej pacjentki.

Piśmiennictwo:

1. Pipitone N, Boiardi L, Salvarani C: *Are steroids alone sufficient for the treatment of giant cell arteritis?* Best Practice & Research Clinical Rheumatology 2005, 19, 277-292.
2. Rahman W, Rahman FZ: *Giant Cell (Temporal) Arteritis: An Overview and Update.* Surv Ophthalmol 2005, 50, 415-428.
3. Liu NH, LaBree LD, Feldon SE, Rao NA: *The Epidemiology of Giant Cell Arteritis A 12-Year Retrospective Study.* Ophthalmology 2001, 108, 1145-1149.
4. Netz T, Auw-Hädrich C, Schmidt D: *Riesenzellarteriitis (Arteriitis temporalis, Arteriitis cranialis) Klinik, Histologie und Therapie.* Ophthalmologie 2006, 103, 296-301.
5. Gravanis MB: *Giant cell arteritis and Takayasu aortitis: morphologic, pathogenetic and etiologic factors.* International Journal of Cardiology 2000, 75, 21-33.
6. Langford CA: *Management of systemic vasculitis.* Best Practice & Research Clinical Rheumatology 2001, 15, 281-297.
7. Hayreh SS: *Steroid therapy for visual loss in patients with giant-cell arteritis.* The Lancet 2000, 355, 1572-1573.
8. Hunder GG, Block DA, Michael BA: *The College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis.* Arthritis Rheum 1990, 33, 1122-1128.

Praca wpłynęła do Redakcji 19.03.2007 r. (957)
Zakwalifikowano do druku 12.12.2007 r.

Adres do korespondencji (reprint requests to):
lek. med. Katarzyna J. Napora
ul. Szarych Szeregów 21 m 16
15-666 Białystok