

(62)

Zapalenie współczulne o ciężkim przebiegu – opis przypadku

A severe case of sympathetic ophthalmia – case report

Anna Matysik-Woźniak¹, Wojciech Kątski¹, Maria Lewandowska-Furmanik¹, Tomasz Żarnowski¹, Barbara Pawłowska-Wakowicz²

¹ Z Kliniki Okulistyki Uniwersytetu Medycznego w Lublinie
Kierownik: dr hab. n. med. Tomasz Żarnowski

² Z Pracowni Histopatologii Samodzielnego Publicznego Szpitala Klinicznego Nr 1 w Lublinie
Kierownik: dr. n. med. Barbara Pawłowska-Wakowicz

Summary: Purpose: The aim of our work is to present clinical and histological data of the case of severe sympathetic ophthalmia (SO). Sympathetic ophthalmia is a rare, bilateral, non-necrotizing granulomatous panuveitis that follows penetrating injury to one eye. SO is a potentially blinding condition.
Material and methods: A 40 years old man sustained a penetrating injury to his right eye. He refused to be treated surgically. A few days later, he developed bacterial endophthalmitis. After 5 months the patient came to our hospital with clinical manifestations suggesting SO. His right eye was removed. Unfortunately, despite the intensive pharmacological treatment the uveitis of the left eye intensified.
Results: Generalized uveitis with optic nerve oedema, secondary cataract and glaucoma resulted in total blindness.
Conclusions: Although, SO is a rare disease, ophthalmologists should be aware of its devastating effect on vision.

Słowa kluczowe: zapalenie współczulne, ślepotą, urazy oczu.
Key words: sympathetic ophthalmia, blindness, eye injury.

Zapalenie współczulne (sympathetic ophthalmia) jest rzadkim, obustronnym i niemartwiczym zapaleniem ziarninującym błony naczyniowej, do którego dochodzi w następstwie urazu jednego z oczu (urazu przenikającego, a niekiedy nawet urazu tępego lub zabiegu chirurgicznego) (1,2,3,4).

Jest to schorzenie bardzo niebezpieczne dla wzroku, którego znaczenie kliniczne wynika z faktu, iż może dojść do całkowitej i obustronnej ślepoty wskutek urazu tylko jednego oka (jeśli choroba nie jest odpowiednio leczona).

Oko, które doznało urazu jako pierwsze, ulega procesowi zapalnemu (oko pobudzające, podrażniające), a następnie proces zapalny wtórnie obejmuje drugie, towarzyszące oko (oko współczulne). U podłoża zapalenia współczulnego leży proces autoimmunologiczny. Uwolnione w wyniku urazu antygeny pochodzące prawdopodobnie z melanocytów naczyniówki uszkodzonego oka powodują reakcję immunologiczną (za pośrednictwem limfocytów T) i stan zapalny w drugim oku (1,2,4).

Fakt ten wydaje się potwierdzony m.in. dzięki badaniom doświadczalnym na zwierzętach. Yamaki i Ohno opracowali zwierzęcy model ludzkiego zapalenia współczulnego (i zespołu Vogta–Koyanagi–Harady), immunizując szczury, psy i małpy za pomocą peptydu otrzymanego ze specyficznych antygenów melanocytów (peptyd TRP-1-18, tyrosinase family proteins) (5).

Stwierdza się także podobieństwo objawów zapalenia współczulnego do zmian obserwowanych w zespole Vogta–Koyanagi–Harady, w tym np., niekiedy, bielactwo i zbiełnienie

rzęs. Interesujące są także doniesienia mówiące o pewnych genetycznych predyspozycjach do zapalenia współczulnego. Przykładem mogą być antygeny HLA-DRB1*04 i -DQB1*04, które są częściej spotykane u pacjentów z zespołem Vogta–Koyanagi–Harady i zapaleniem współczulnym (6,7).

Zapalenie współczulne pojawia się w okresie od 10 dni do wielu lat (nawet 66 lat) po urazie (1,2,3). W 90% przypadków występuje w pierwszym roku po urazie (najczęściej w pierwszych trzech miesiącach) (1,2).

Chorzy z zapaleniem współczulnym zazwyczaj skarżą się na światłowstręt i zaczerwienienie towarzyszącej gałki ocznej oraz nieostre widzenie, choć czasem pierwszym objawem mogą być męty. Zapalenie ma zazwyczaj charakter rozlany. W cieczy wodnistej i ciele szklistym obecne są komórki zapalne. Na tylnej powierzchni rogówki mogą być widoczne sadłowate osady („mutton fat”) (2,8,9). Niekiedy w tylnym odcinku oka można zauważyć białozółte guzki Dalena-Fuchsa położone w głębokich warstwach siatkówki (składające się z komórek nabłonkowatych i limfocytów, zlokalizowanych między błoną Brucha a nabłonkiem barwnikowym) (10,11). Mogą występować surowicze uniesienie siatkówki i obrzęk tarczy nerwu wzrokowego (9,11).

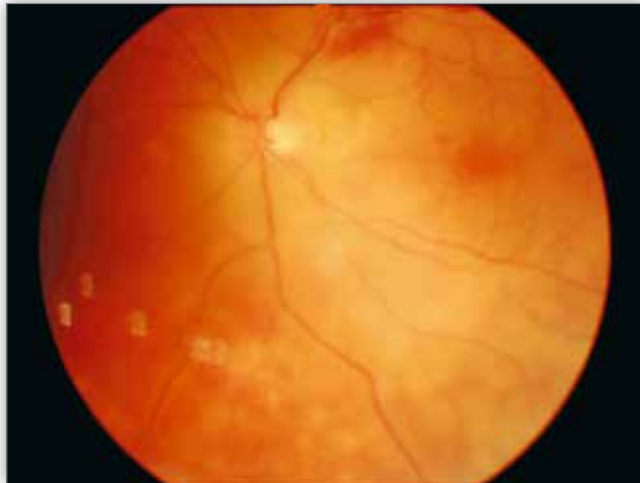
Jak podają różne źródła, częstotliwość rozwinięcia się zapalenia współczulnego w wyniku urazu oka wynosi 0,1-0,3%, jeśli nie wykonano pierwotnej enukleacji zranionego oka (1,4). Obecnie niektórzy autorzy za istotną przyczynę zapalenia współczul-

nego uważają chirurgię witreoretinalną (częstotliwość: 1 przypadek na 800 witrektomii) (9,11).

Opis przypadku

Mężczyzna, lat 40, rolnik, został uderzony widłami w prawe oko. Wynikiem tego urazu była rana rogówkowo-twardówkowa o długości ok. 10 mm, połączona z wypadnięciem tęczówki, ciała rzęskowego i ciała szklistego, oraz uszkodzenie soczewki.

Ostrość wzroku w momencie przyjęcia wynosiła $V_{od} = \text{proj. certa}$, $V_{os} = 1,0$. Pacjent został poinformowany o potencjalnych zagrożeniach, pomimo odniesionych obrażeń odmówił chirurgicznego zaopatrzenia oka prawego i był leczony jedynie zachowawczo. Doszło do zakażenia i zapalenia wnętrza gałki oka prawego. Ostatecznie nastąpił zanik prawej gałki ocznej (pacjent odmówił jej usunięcia). Po wypisaniu z kliniki chory nie zgłaszał się na zalecane kontrole okulistyczne. Pięć miesięcy po urazie zgłosił się z powodu pogorszenia widzenia lewym okiem. W badaniu okulistycznym stwierdzono objawy przewlekłego procesu zapalnego i zanik prawej gałki ocznej ($V_{od} = \text{brak poczucia światła}$) oraz objawy zapalenia błony naczyniowej oka lewego ($V_{os} = \text{liczy palce z odległości 2 m}$). W oku lewym były widoczne osady „baraniego tłuszczu” na tylnej powierzchni rogówki, wysięk w cieple szklistym i rozlane zapalenie błony naczyniowej z obecnością guzków Dalena-Fuchsa. Dodatkowo występował obrzęk tarczy nerwu wzrokowego oraz krwotoki śródsiatkówkowe (ryc. 1). Obraz kliniczny sugerował zapalenie współczulne.



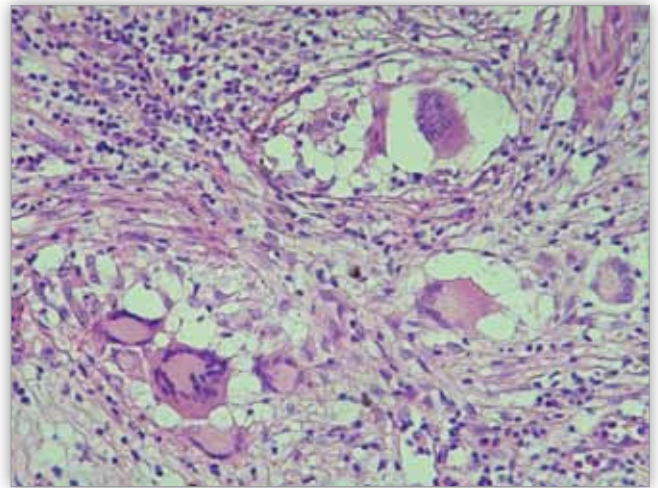
Ryc. 1. Dno oka lewego z objawami zapalenia współczulnego. Ośrodki optyczne miały zmniejszoną przezierność z powodu zaćmy początkowej i wysięku zapalnego w cieple szklistym.

Fig. 1. The fundus of the left eye with signs of sympathetic ophthalmia. The media were hazy because of the incipient cataract and vitritis.

Natychmiast wdrożono intensywne leczenie przeciwzapalne. Początkowo metyloprednisolon dożylnie 1 g/ dzień z następową kuracją prednisolonem (początkowo 1 mg/ kg m. c., później stopniowo redukowano dawkę). Miejscowo stosowano atropinę i deksametazon w kroplach do oka lewego.

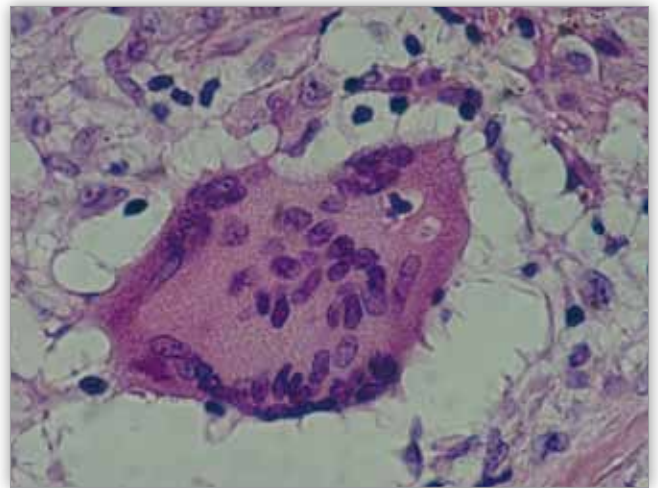
Jednocześnie pacjent zgodził się także na usunięcie oka prawego.

Badanie histopatologiczne prawego oka potwierdziło zapalenie współczulne. W obrazach mikroskopowych były widoczne



Ryc. 2. Zapalenie współczulne w oku prawym (usuniętym). Zapalenie ziarninujące – widoczne są ograniczone nacieki błony naczyniowej z komórek limfocytarnych, nabłonkowatopodobnych z obecnością komórek olbrzymich, a także ziarna barwnika (barwienie H+E, powiększenie 200 x).

Fig. 2. Sympathetic ophthalmia in the enucleated eye. Granulomatous choroiditis: inflammatory cell infiltration of the uvea by lymphocytic and epithelioid cells with presence of multinucleated (giant) cells. Characteristic granules of pigment. (H+E, magnification X 200).



Ryc. 3. Pojedyncza komórka olbrzymia wielojądrowa (barwienie H+E, powiększenie 600 x).

Fig. 3. A single multinuclear giant cell (H+E, magnification X 600).

rozlane, ziarniniakowy odczyn zapalny błony naczyniowej utworzony przez komórki jednojądrowe – limfocytopodobne, ogniskowe skupienia komórek nabłonkowatych z obecnością komórek wielojądrowych, a także skupiska barwnika (ryc. 2, 3).

Pomimo intensywnego leczenia farmakologicznego stan oka lewego uległ szybkiemu pogorszeniu. W ciągu kilkunastu dni doszło do zrostów tylnych, zaćmy i jaskry wtórnej oraz dalszego obniżenia widzenia. Dodatkowo została włączona cyklosporyna ogólnie w dawce 5 mg/ kg m. c., doszklitkowo podano triamcinolon. Niestety, stan miejscowy nie uległ poprawie. Ostatecznym rezultatem choroby była całkowita utrata widzenia również w oku lewym (towarzyszącym) – $V_{os} = \text{brak poczucia światła}$ (ryc. 4).



Ryc. 4. Stan obecny oka lewego (16 miesięcy po urazie) – widoczne zrosty tylne, neowaskularyzacja tęczówki, zaćma wtórna.

Fig. 4. The present state of the left eye (16 months after the injury): posterior synechiae, iris neovascularisation, secondary cataract.

Dyskusja

Rany gałki ocznej powinny być leczone chirurgicznie, jak najrybciej po urazie. Wielu autorów uważa, że w celu uniknięcia zapalenia współczulnego bardzo poważnie uszkodzoną gałkę oczną (nierokującą) należy usunąć od razu lub pierwotnie zaopatrzyć chirurgicznie, a następnie (po 10-14 dniach) usunąć (4). Colyer i wsp. podają, że u 65 żołnierzy amerykańskich, którzy doznali ciężkich urazów oka podczas wojny w Iraku, nie odnotowano ani jednego przypadku zapalenia współczulnego lub endophthalmitis. U 25 spośród nich wykonano pierwotną enukleację, u 1 – ewiscerację, u 12 osób enukleacja została wykonana w czasie 2 tygodni od pierwotnego chirurgicznego zaopatrzenia ran (12).

Natomiast w sytuacji, gdy doszło już do zapalenia współczulnego, enukleacja pierwotnie uszkodzonego oka jest, według niektórych autorów, problematyczna, ponieważ w końcowym efekcie może to być lepsze oko pacjenta (2). Niemniej podrażniające, ślepe gałki oczne są usuwane (13).

W leczeniu zapalenia współczulnego kluczowe znacznie mają wczesne rozpoznanie i szybkie wdrożenie leczenia immunosupresyjnego.

Wcześniej, przed erą steroidów i antybiotyków, rokowania co do widzenia były złe. Nowoczesna terapia immunosupresyjna z zastosowaniem steroidów (konieczna długotrwała terapia, nawet 12 miesięcy) i innych leków (cyklosporyny, cyklofosfamid i chlorambucylu) zwiększyła szanse na zachowanie widzenia (8,9,11,14).

Niestety, istnieje grupa chorych z ciężkim i gwałtownym przebiegiem zapalenia współczulnego. Wydaje się, że w opisywanym przypadku na brak poprawy w wyniku leczenia i ślepotę decydujący wpływ miały brak współpracy ze strony pacjenta i odmowa pierwotnego leczenia chirurgicznego prawego oka. Ponadto chory zgłosił się za późno, z zaawansowanym procesem zapalnym w lewym oku, gdy leczenie farmakologiczne nie było już wystarczająco skuteczne.

Wcześniej uważano, że zapalenie współczulne nie rozwinię się, jeśli oko, które zostało zranione, ulegnie zapaleniu bakteryjnemu (endophthalmitis). Dlatego u koni celowo wywoływano ropny stan zapalny w uszkodzonym oku (14). Obecnie wiadomo, że endophthalmitis nie „chroni” przed zapaleniem współczulnym. Według opinii różnych autorów jednoczesne występowanie bakteryjnego endophthalmitis i zapalenia współczulnego u ludzi stanowi 3-11% wszystkich przypadków zapalenia współczulnego (14). Opisywany przez

nas przypadek potwierdza, że obecność bakteryjnego zapalenia wnętrza gałki ocznej nie oznacza, że nie wystąpi zapalenie współczulne.

Wnioski

Chociaż zapalenie współczulne jest obecnie rzadko występującą jednostką chorobową, należy pamiętać, że może stać się przyczyną obuocznego ślepoty. Najbardziej są zagrożeni pacjenci, którzy nie współpracują z lekarzem i odmawiają właściwego leczenia. Bakteryjne zapalenie wnętrza gałki ocznej nie chroni przed rozwinięciem się zapalenia współczulnego.

Piśmiennictwo:

1. Albert DM, Diaz Rohena R: *A historical review of sympathetic ophthalmia and its epidemiology*. Surv Ophthalmol 1989, 34, 1-14.
2. Damico FM, Kiss S, Young LH: *Sympathetic ophthalmia*. Semin Ophthalmol 2005, 20, 191-197.
3. Zaharia MA, Lamarche J, Laurin M: *Sympathetic uveitis 66 years after injury*. Can J Ophthalmol 1984, 19, 240-243.
4. Du Toit N, Motala MI, Richards J, Murray ADN, Maitra S: *The risk of sympathetic ophthalmia following evisceration for penetrating eye injuries at Groote Schuur Hospital*. Br J Ophthalmol 2008, 92, 61-63.
5. Yamaki K, Ohno S: *Animal models of Vogt-Koyanagi-Harada disease (sympathetic ophthalmia)*. Ophthalmic Res 2008, 40, 129-135.
6. Shindo Y, Ohno S, Usui M, Ideta H, Harada K, Masuda H, Inoko H: *Immunogenetic study of sympathetic ophthalmia*. Tissue Antigens 1997, 49, 111-115.
7. Rao NA, Marak GE: *Sympathetic ophthalmia simulating Vogt-Koyanagi-Harada's disease: a clinico-pathologic study of four cases*. Jpn J Ophthalmol 1983, 27, 506-511.
8. Hakin KN, Pearson RV, Lightman SL: *Sympathetic ophthalmia: visual results with modern immunosuppressive therapy*. Eye 1992, 6, 453-455.
9. Su DH, Chee SP: *Sympathetic ophthalmia in Singapore: new trends in an old disease*. Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol 2006, 244, 243-247.
10. Reynard M, Riffenburgh RS, Minckler DS: *Morphological variation of Dalen-Fuchs nodules in sympathetic ophthalmia*. Br J Ophthalmol 1985, 69, 197-201.
11. Vote BJ, Hall A, Cairns J, Butler R: *Changing trends in sympathetic ophthalmia*. Clin Experiment Ophthalmol 2004, 32, 542-545.
12. Colyer MH, Chun WD, Bower SK, Dick JSB, Weichel ED: *Perforating globe injuries during operation Iraqi freedom*. Ophthalmology 2008, 115, 2087-2093.
13. Sisk RA, Davis JL, Dubovy SR, Smiddy WE: *Sympathetic ophthalmia following vitrectomy for endophthalmitis after intravitreal bevacizumab*. Ocular Immunology & Inflammation 2008, 16, 236-238.
14. Rathinam SR, Rao NA: *Sympathetic ophthalmia following postoperative bacterial endophthalmitis: a clinicopathologic study*. Am J Ophthalmol 2006, 141, 948-507.

Praca wpłynęła do Redakcji 10.05.2009 r. (1149)
Zakwalifikowano do druku 30.10.2009 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
dr n. med. Anna Matysik-Woźniak
ul. Organowa 11/ 23
20-882 Lublin
e-mail: anna.matysik@am.lublin.pl