Arteritična in nearteritična PION in AION

KATJA MATOVIČ, DR.MED.

PROF. DR. MARKO HAWLINA, DR.MED., SPEC. OFTALM.

Klinični primer 1

80-letna gospa

5 dni trajajoča **nenadna izguba centralnega vida** na DO, ki se je pojavila v dopoldanskem času, vid se je do pregleda postopno nekoliko izboljšal

8 mesecev trajajoči glavoboli (temporalno, okcipitalno), bolečine pri česanju, žvečenju, bolečine v sklepih, predvsem v ramenih, shujšala 5 kg v 6 mesecih

Anamneza

- Op sive mrene 1997 D, 2007 L
- Hipotiroidizem, HA, HLP
  v preteklosti UZ vratnih arterij, ki naj bi desno pokazal izrazito zaporo, izvida nima
- Th: Prestance 10/10, Asasantin 200/25 2x1, Tulip 40, Euthyrox 150 2x/teden, Tertensif SR 1.5 mg
- Alergije zanika

Status ob sprejemu

Zunanji deli: povrhnji temporalni arteriji zadebeljeni, zvijugani, noduliran, pulzacije simetrično tipne, predel palpatorno neboleč

Zenici: desno nakazan RAPD

Bulbomotorika primerna



Vdo 0.15 sc = cc

Ishihara 1/21



Vlo 0.9p sc

Ishihara 18/21

Laboratorijske vrednosti

CRP 59

SR 83

TC 516

Erci 3.67

Hb 105

Ht 0.324

MCV 88,2, MCH 28.5

Ostale vrednosti v hemogramu, DKS, biokemiji bp.

1. dan: terapija

Metilprednizolon 1g i.v. 3 dni → prednizolon 1mg/kg p.o.

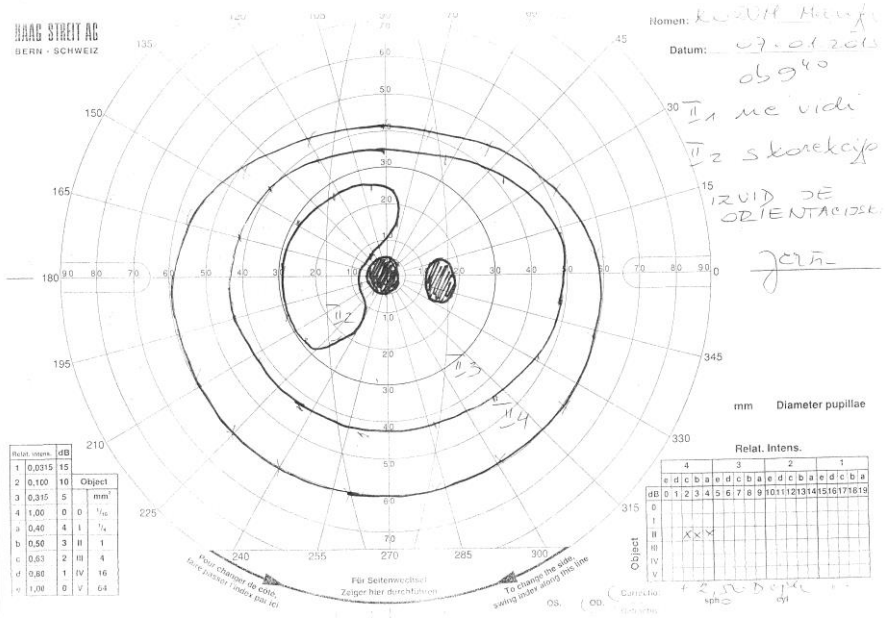
2. dan: biopsija a.temp.sf.dex.

- v 3 dneh po pričetku KS
- Ipsilateralno

➔ **HISTOPATOLOŠKI IZVID**: *difuzni transmuralni gigantocelični arteritis, mediokalcinoza*

2. dan: vidno polje

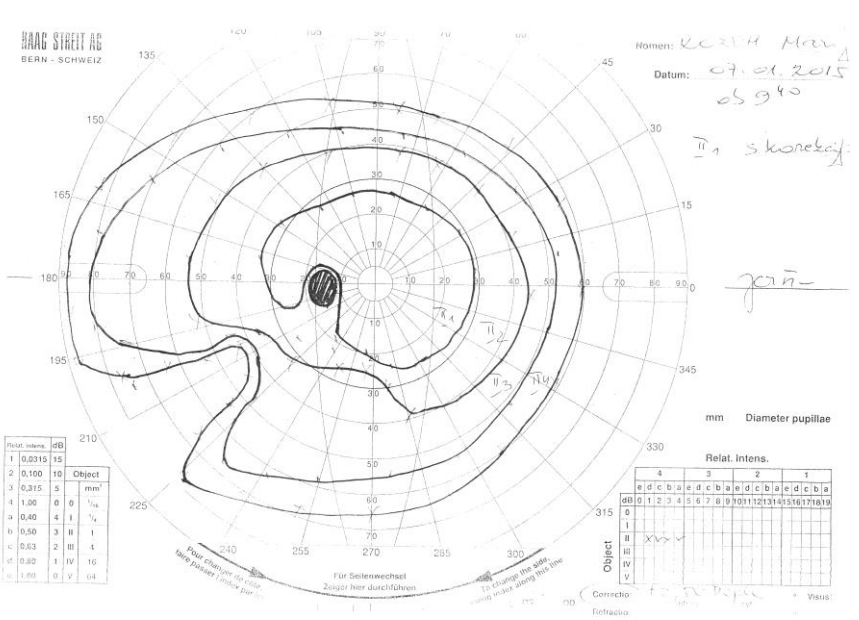
centralni skotom



Vdo 0.15
Ishihara 1/21

LO: PNO ZABRISANA NAZALNO ZGORAJ

sektorski izpad temporalno spodaj



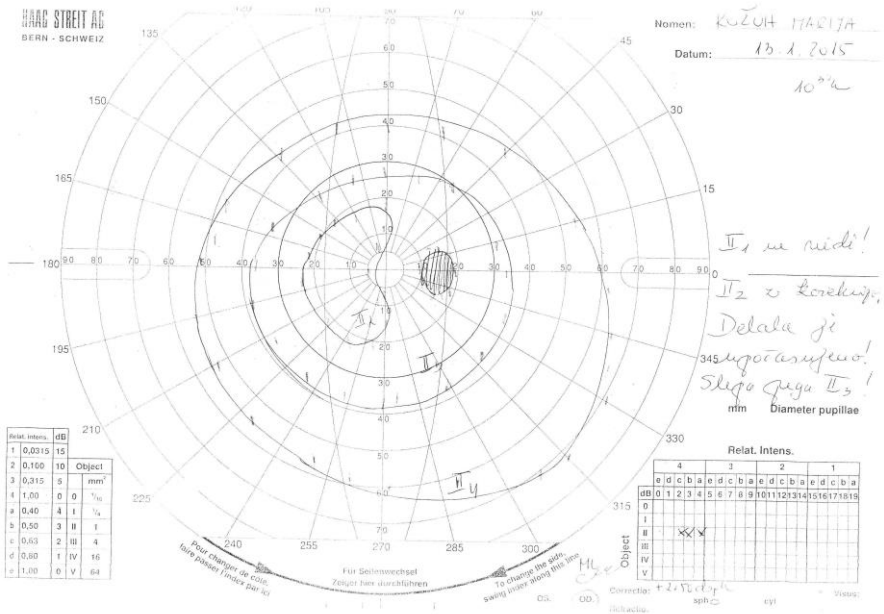
Vlo 0.8
Ishihara 16/21

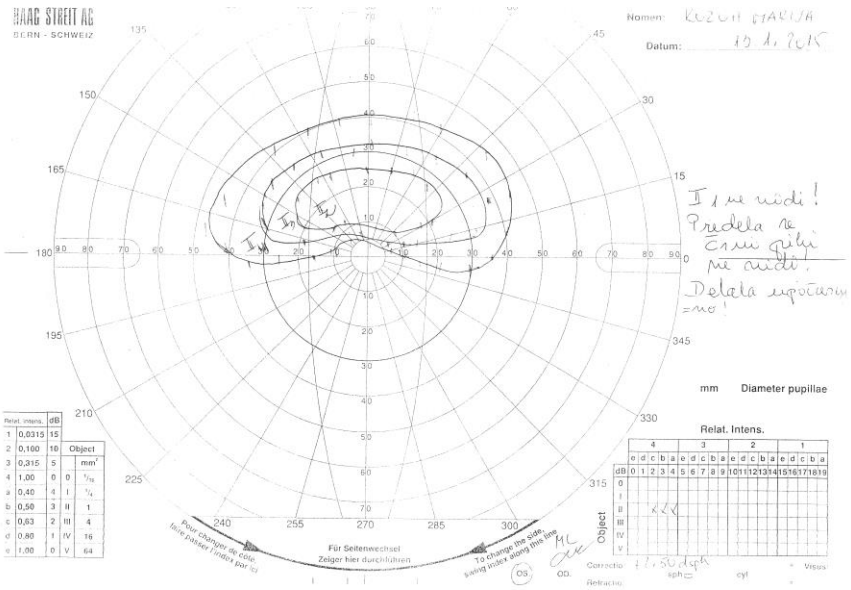
4. – 8. dan

DO: **IZBOLJŠANJE**

LO: **POSLABŠANJE** VIDA–

VIDI LE ZGORNJI DEL VIDNEGA POLJA





Vdo 0.5 – 0.7 s.c.
Ishihara 7/21 – 10/21 – 13/21

Vlo 0.9 – 0.2 – prsti/1m
Ishihara 5/21 – 2/21 – 1/21

soluMedrol 1g i.v. še 2 dni (skupno 5 dni)

4. – 8. dan

DO: **IZBOLJŠANJE** VIDNE OSTRINE

LO: **POSLABŠANJE** VIDA–

VIDI LE ZGORNJI DEL VIDNEGA POLJA



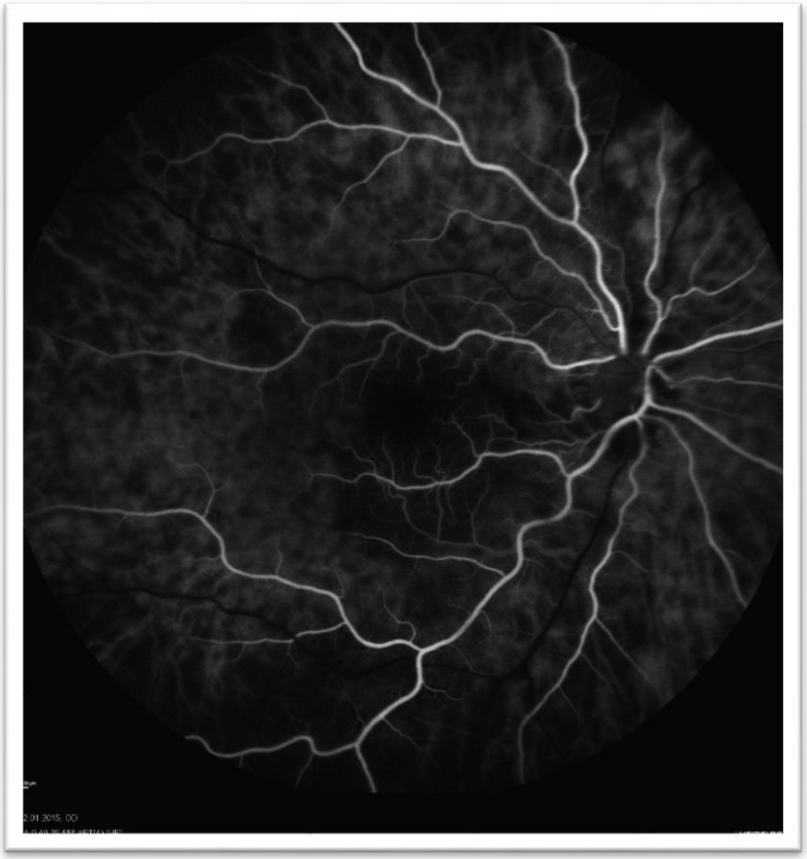


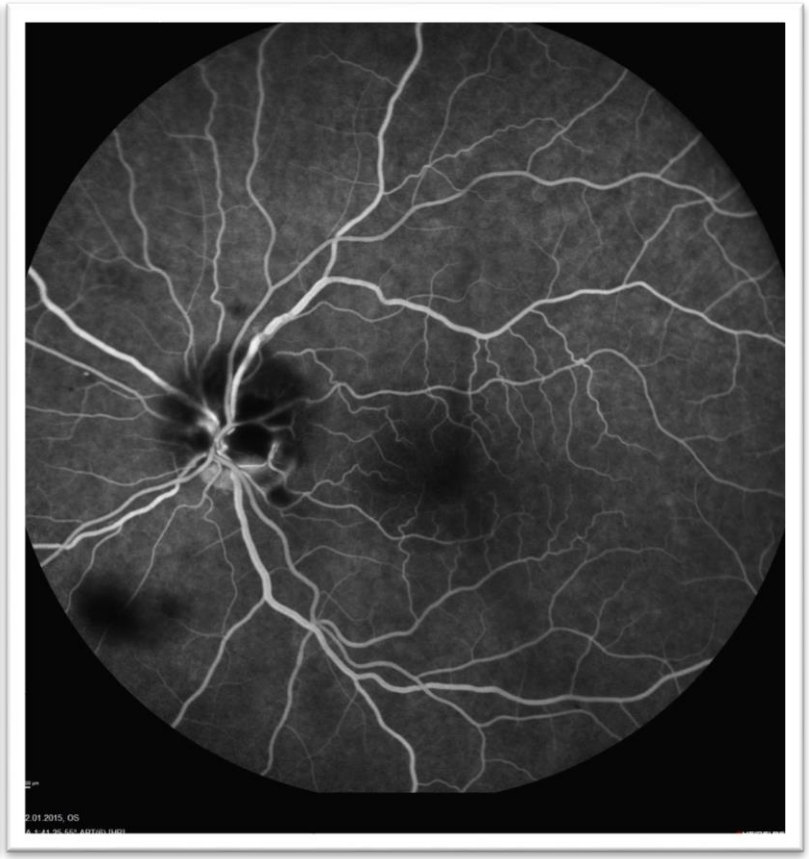
Vdo 0.5 – 0.7 s.c.
Ishihara 7/21 – 10/21 – 13/21

Vlo 0.9 – 0.2 – prsti/1m
Ishihara 5/21 – 2/21 – 1/21

soluMedrol 1g i.v. še 2 dni (skupno 5 dni)

FA, OCT (6.dan)





Revmatološki pregled (4.dan)

UZ temporalne arterije

Na vejah desne temporalne arterije, okcipitalne in facialne arterije prisoten **halo**, levo difuzno zadebeljena hiperehogena žilna stena brez jasnega haloja
Mnenje: pri gospe gre za temporalni arteritis, poleg zdravljenja z medrolom še aspirin 100mg

Ultrazvok vratnih aa. (10.dan)

V desni skupni karotidni arteriji je pretok upočasnjen, z visoko pulzativnostjo, z minimalno diastolično komponento, preokluziven. V stranski steni desne skupne karotidne arterije so posamezne hemodinamsko nepomembne kalcinirane lehe. V desnem bulbusu je obsežen kalciniran plak , ki se širi v obe pripadajoči arteriji, povzroča zaporo notranje. V levem bulbusu je kalciniran plak, ki se širi v obe pripadajoči arteriji, notranjost zožuje za okoli 40%. Vertebralni arteriji sta kompenzacijsko širši, vendar je tudi v njiju zaznati zvišano pulzativnost pretoka. Z naše strani bi svetovali statin v odmerku glede na vrednost 4-frakcijskega lipidograma, Aspirin P 100 mg in kontrolni UZ vratnih arterij čez 9 mesecev.

9. – 16. dan

DO: prehodno **poslabšanje**, postopno **izboljšanje**

LO: **izboljšanje**



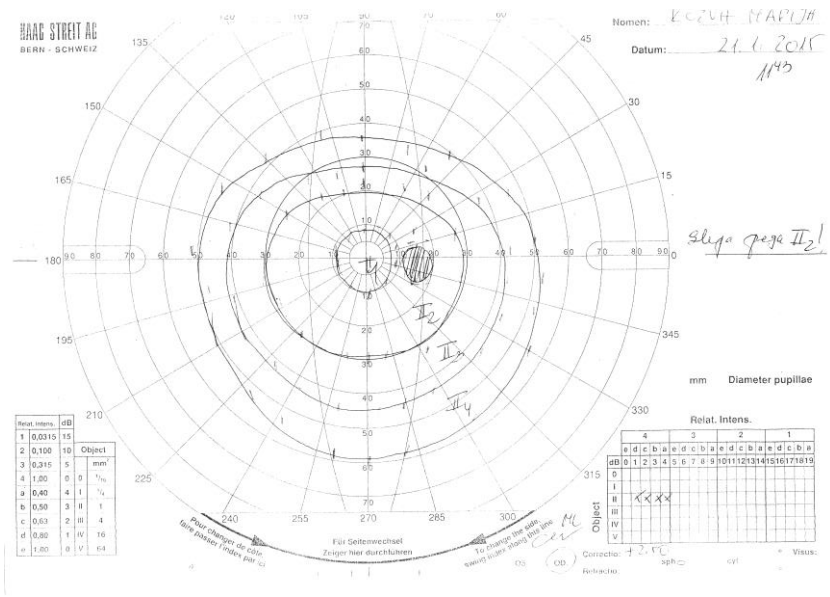
Vdo 0.7p sc
Ishihara 12/21



Vdo 0.7p sc
Ishihara 17/21

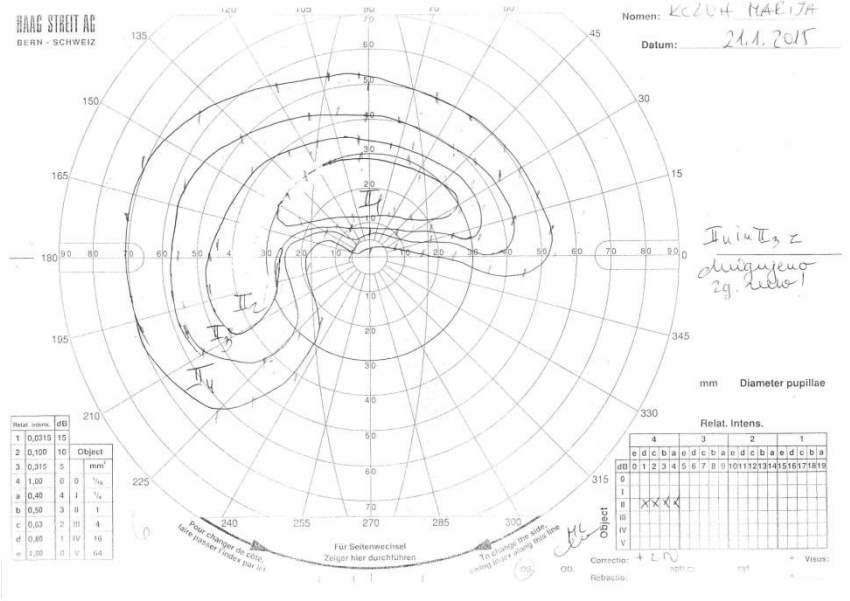
9. – 16. dan

DO: prehodno **poslabšanje**, postopno **izboljšanje**



Vdo 0.7p sc
Ishihara 12/21

LO: **izboljšanje**



Vdo 0.7p sc
Ishihara 17/21

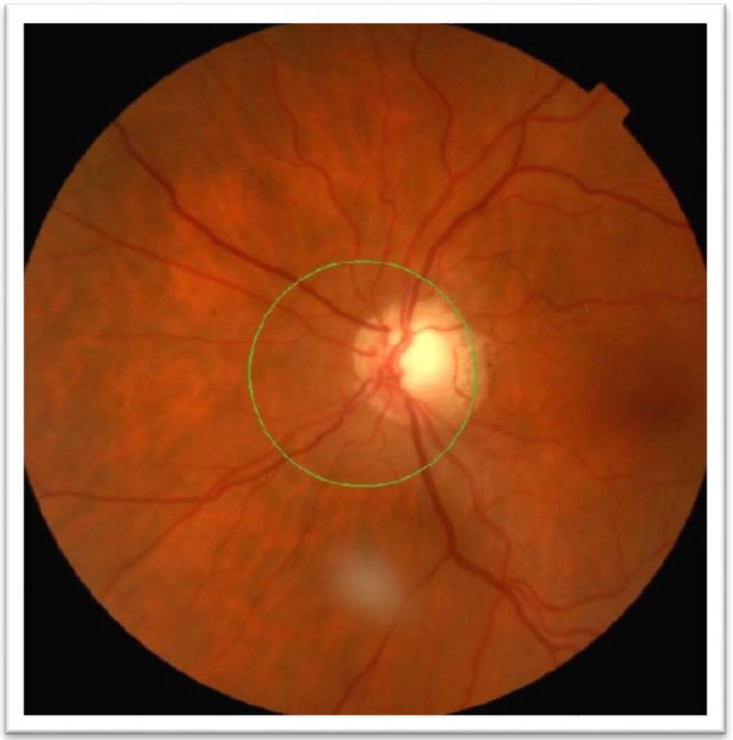
Laboratorij

Sprejem	3. dan	5. dan	15. Dan
CRP 59	25	8	<5
SR 83	69	40	
TC 516		462	290

Kontrolni pregled - 3 meseci

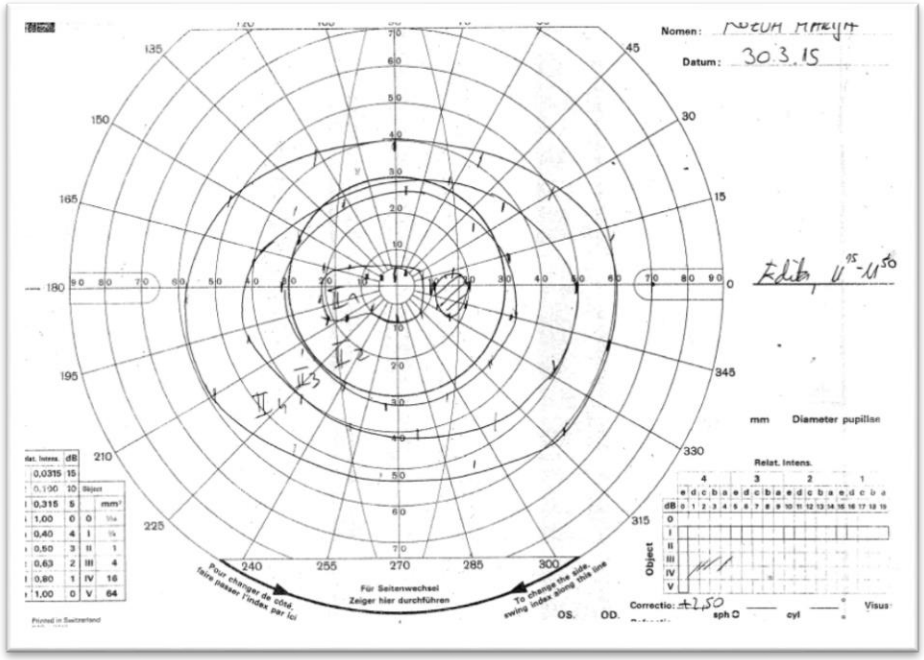


Vdo 0.7p sc
Ishihara 14/15

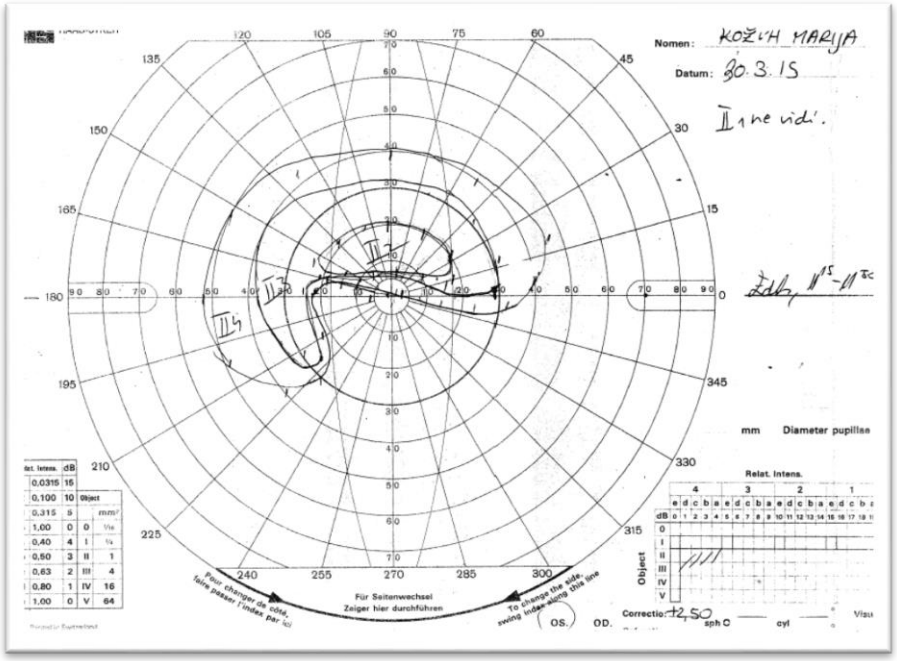


Vdo 0.7 sc
Ishihara 7/15

Kontrolni pregled - 3 meseci



Vdo 0.7p sc
Ishihara 14/15



Vdo 0.7 sc
Ishihara 7/15

Klinični primer 2

83-letna gospa

14 dni meglen vid na desno oko, oko jo je 3 dni bolelo.

Zanika glavobol, čeljustne klavdikacije, občutljivost lasišča, nenamerno hujšanje.

Zdravi se zaradi arterijske hipertenzije in sladkorne bolezni.

Alergije na zdravila zanika.

Status ob sprejemu

Pulzi temporanih arterij simetrično tipni. Desna a. temporalis bolj prominentna kot leva. Skalp neboleč.

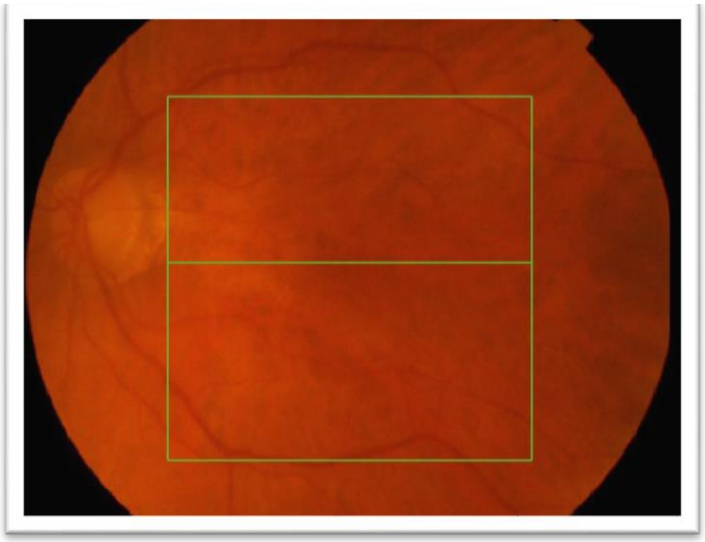
Zenici: D RAPD +

Bulbomotorika primerna



Vdo 0.15 sc = cc

Ishihara 1/21



Vlo 0.3p sc

Ishihara 7/15

Laboratorij

S-CRP < 5

SR 59

K-Erci 4,43

K-Trombociti 238

Vidno polje

Campus Goldman: Gospa ne razume preiskave, ne odziva se na lučko, trdi da vedno vidi lučko v fiksacijski točki in z očmi spremlja največjo lučko. Preiskava ni izvedljiva. Ob preiskavi čuti močan glavobol.

S-G2 Dinamic: neizvedljivo.

Glavkomska ambulanta

Tapl desno 16 mmHg, levo 16 mmHg

CDR desno 428, levo 442.

Gonio: III. st., pigm. 2+.

Fd v MM Do: papila omejena, bleda, C/D 1,0, PPA, v makuli prerazporeditev pigmenta, periferija bp.

Fd v MM: Lo: papila omejna, bleda, C/D 0,7, spodaj zažet NR, prerazporeditev pigmenta v makuli, periferija bp.

Th DLO: Xalatan sol.

CT glave s KS

V področju obnosnih votlin, orbit (tudi v desni orbiti je morebitne kompresije) patoloških sprememb ne vidim.

Hiperostozis frontalis interna.

Komaj začetna cerebelarna kortikalna atrofija, supratentorialno pa ne vidim prav nobenih patoloških sprememb.

Torej s to preiskavo nisem našel vzroka za nenaden izpad vidnega polja desnega očesa.

Dg.

posteriorna ishemična optična nevropatija desno

normotenzivni glavkom

VELIKOCELIČNI ARTERITIS
temporalni arteritis

Najpogostejši primarni vaskulitis odraslih
Evropa > 50 let: 3-30/100.000/leto

PATOLOGIJA

sistemski vaskulitis - granulomatozno nekrotizantno vnetje **velikih in srednje velikih arterij z lamino elast. int.**: aorta in veje

patohistologija: fragmentirana lamina elastica interna, panarteritis (limfociti, makrofagi; +/- granulom), zadebelitev intime

PATOFIZIOLOGIJA: vnetje arterij → celjenje: zadebelitev intime → stenoza in okluzija svetline

- ishemija (manjše žile)
- anevrizme (večje žile)

VELIKOCELIČNI ARTERITIS
temporalni arteritis

DEJAVNIKI TVEGANJA in EPIDEMIOLOGIJA

Starost (>50 let, povprečno 72.5 let Ž, 70.3 M)

Ž : M = 2 : 1

belci, S Evropa

kajenje, nizek BMI, zgodnja menopavza, adrenalna hipofunkcija

SISTEMSKI SIMPTOMI

- Akutno / postopno
- Pred očesnimi simptomi / 20% okultni GCA

- novonastal glavobol (temporalno, okcipitalno) in občutljivost skalpa
  ← temporalna arterija

- bolečine pri žvečenju (patognomonično)
  ← ishemija masetra

- Revmatska polimialgija – proksimalne mišične skupine (vrat, ramena, medenica)

- Vročina, utrujenost, izguba teže
  ← vnetni citokini

OČESNI SIMPTOMI

30-75%

Akutna unilateralna izguba vida
(ishemija mrežnice / optičnega živca)

- AION
- PION
- Retinalna ishemija

➔ nezdravljeni: v 50% izguba vida na drugem očesu v nekaj dneh / tednih

Opozorilni znaki pred izgubo vida:

- **Amaurosis fugax** 30%
  ← prehodna retinalna / horoidalna / ishemija vidnega živca
- **Diplopia**
  ← ishemija zunanjih očesnih mm / kranialnih živcev

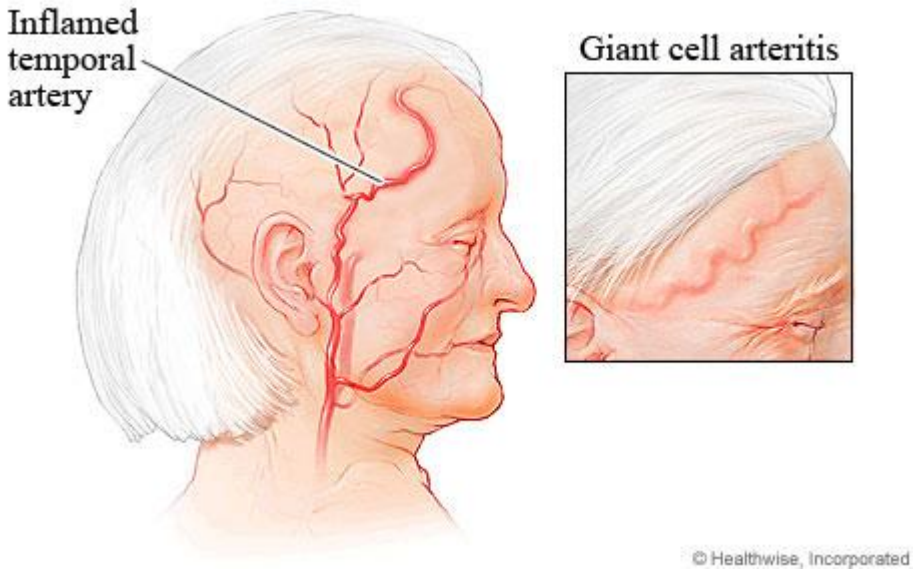
STATUS

Temporalna arterija

izbočena, nodulirana;

palpatorna občutljivost;

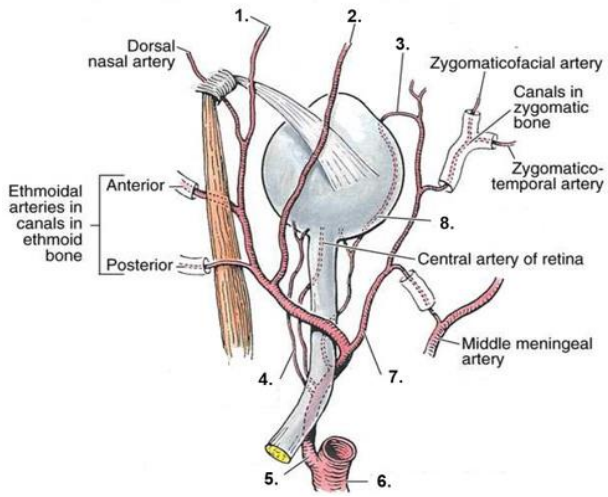
pulzacije



STATUS

Očesni status

- bulbomotorika: ishemija ekstraokularnih mišic &/ kranialnih živcev
- Zenične reakcije (RAPD)
- Ishihara
- Vidna ostrina
- IOP (hipotonija)
- Sprednja BM

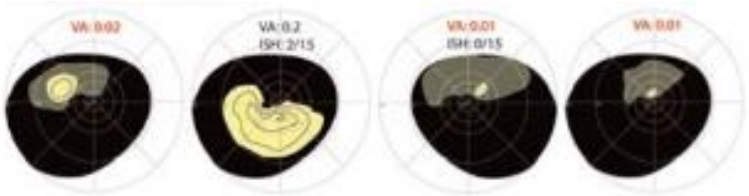


- **Fd MM** (ishemija mrežnice / optičnega živca)
  - AION: bleda edematozna papila, črtaste (splinter) krvavitve, mehki eksudati peripapilarno → kasneje PNO bleda, ekskavirana
  - PION: papila bp → 2-3 mesece kasneje bleda – desc.atrofija
  - okluzija a.cilioretinalis
  - CRAO
  - Očesni ishemični sindrom ← a. ophthalmica

STATUS

Vidno polje[1]

- **AION**: ostanek vidnega polja (periferni otok), višinski ali sektorski izpadi ki upoštevajo *horizontalni meridian*



- **PION**: *centralni skotom* z/brez zoženja vidnega polja



[1] Fakin A., Kerin V., Hawlina M. Visual Field in Giant Cell Arteritis. Translational Neuroscience, 2011

AION / PION

Ishemija optičnega živca; akutna neboleča monokularna izguba vida, RAPD+

	AION ← a. ciliaris posterioris	**PION** pialni kapilarni pleksus ← a.ophthalmica in orbitalne veje
Fd	edem PNO: "chalky white", črtaste (splinter) krvavitve, mehki eksudati peripapilarno! → bleda	PNO bp → 2-3 mesece kasneje bleda – descendentna atrofija
FA	PCA okluzija: odsotnost polnjenja žilnice in PNO v predelu okludirane PCA, v poznih fazah hiperfl. PNO	bp
Vidno polje	ostanek vidnega polja (periferni otok) ali sektorski izpadi, ki upoštevajo horizontalni meridian	vidno polje: centralni skotom z/brez zoženja vidnega polja

PION = izključitvena diagnoza !

ARTERITIČNA / NEARTERITIČNA AION

	A-AION	NA-AION
Starost	7.-9. dekada	6.-7. dekada
Spol	Ž>M	Ž=M
Pridruženi simptomi	Čeljustne klavdikacije, glavobol, občutljivost skalpa, mialgija, splošni simptomi	<10% blaga bolečina
Sistemska stanja	Revmatična polimialgija	DM, AH, HLP
Vidna ostrina	<0,1	>0,2
Fd	1. bled, difuzni edem PNO 2. Retinalna ishemija; CWS	1. Hiperemičen, segmentni edem PNO 2. Majhna „cup-less“ PNO v drugem očesu
Laboratorij	SR, CRP	bp

KLINIČNA DIAGNOZA

Sum za GCA pri starejših (>50) z novonastalim glavobolom in akutnimi motnjami vida

American College of Rheumatology, 1990: kriteriji za diagnozo TA

→ vsaj 3; 93.5% specifičnost, 91.2% občutljivost

1. >50 let
2. Novonastal glavobol
3. Spremenjena temporalna arterija
4. ESR > 50mm/h
5. Biopsija +

Approach to Treatment

This algorithm is for the evaluation and management of patients with suspected GCA. First, signs and symptoms of GCA must be evaluated. Depending on the number of positive parameters, the probability of GCA is assessed and the course of action detailed.

Signs and Symptoms of GCA	Assess GCA Probability	Action	
1. Evidence of new-onset ischemia (ischemic optic neuropathy, ophthalmic artery occlusion, retinal artery occlusion, stroke, amaurosis fugax) 2. Any new-onset headache, neck pain or scalp tenderness 3. Abnormal laboratory results (ESR, CRP or platelet count) 4. Jaw claudication 5. Abnormal superficial temporal artery (beading, nodularity, absence of pulse, local tenderness)	One or no finding present → No clinical suspicion	Evaluate for alternative diagnosis.	
	Two findings present → Low clinical suspicion	Start oral prednisone (1 mg/kg) and plan for superficial TAB. (Initiation of prednisone can follow positive biopsy.)	If biopsy is negative, evaluate for alternative diagnosis.
	Three or more findings present → Moderate to high clinical suspicion	Start oral prednisone or high-dose IV methylprednisolone (1 g/day) and plan for superficial TAB.	If biopsy is negative and clinical suspicion remains high, consider biopsy of contralateral side or treatment for biopsy-negative GCA.

Klinična diagnoza in zdravljenje TA

L.Chang. Diagnosis and Treatment of Giant Cell Arteritis. EyeNet Magazine (2011) . Dosegljivo na: http://www.aao.org/publications/eyenet/201111/pearls.cfm

DIAGNOSTIKA

LABORATORIJSKE PREISKAVE

SR (>50mm/h; 20% norm.) [do 15]

CRP (>24.5mg/l) [<5]

trombocitoza (60% > 400x10^9/l) [140 - 340]

normocitna anemija

<Erci [4.20 – 6.0]

<Hb [120-180], <Ht [0.370 – 0.540]

MCV [81 - 94]

DIAGNOSTIKA

BIOPSIJA a. temporalis superficialis

= zlati standard

- v 3 dneh po pričetku KS
- ipsilateralno
- > 1cm (1 – 2.5cm); “skip lezije” (stena arterije brez granulomatoznega vnetja): lažno neg.→ kontralateralno

DIAGNOSTIKA

SLIKOVNA DIAGNOSTIKA

- FAG: pozno polnjenje horoidee in ACR, +/- horoidalna neperfuzija predvsem peripapilarno
- Doppler UZ arterij: edem = hipoehogeni halo (občutljivost 69% in specifičnost 82%) – pozitivno 16 dni od pričeka KS th
- CT, MRI, PET abdomna in prsnega koša: aorta in velike žile

ZDRAVLJENJE

KORTIKOSTEROIDI

1. **Metilprednizolon 0.5-1g i.v. 3 dni**

2. **Prednizolon 1mg/kg/dan p.o.**

   - do znižanja vnetnih parametrov

→10% znižanje na 1-2 tedna

→Po 3 mesecih 10-15mg/dan

→1-2 leti

Prilagajanje zdravljenja klinični sliki in vrednosti vn.parametrov (CRP)

+ H2zaviralec / PPI

+ Ca, vitD

ACETILSALICILNA KISLINA 75-150mg/dan (protivnetno, protitrombotično)

ZDRAVLJENJE

The British Society for Rheumatology (2010)

Nezapleteni GCA (brez klavdikacij masetra ali prizadetosti vida): prednizolon 40-60 mg (ne manj kot 0.75 mg/kg)

Zapleteni GCA:

- slabšanje vida / amaurosis fugax „evolving visual symptoms“*:
  metilprednizolon 500 mg – 1g i.v / dan 3 dni
- izguba vida „established visual loss“*– zaščita drugega očesa:
  vsaj 60 mg prednizolona dnevno

➔ **Ukinjanje** ob normalizaciji lab. vrednosti in simptomov:

- 40-60mg prednizolona (ne <0.75 mg/kg) 4 tedne
- znižanje za 10mg na 2 tedna do 20 mg
- znižanje za 2,5 mg na 2-4 tedne do 10 mg
- znižanje za 1 mg na 1-2 meseca

* *There is no evidence that i.v. glucocorticosteroid use results in visual improvement in patients with established visual loss*

PROGNOZA[1]

SISTEMSKI ZAPLETI v 1. letu (<10%)

- vaskulitis velikih žil: anevrizma / disekcija aorte
- vaskulitis koronarnih arterij → AKS

PROGNOZA VIDNE FUNKCIJE

Izboljšanje vidne ostrine in vidnega polja: 5-6%

Izboljšanje vidne ostrine (2 ali več vrstic): 12-16%; ekscentrična fiksacija

Ohranitev vida na drugem očesu
- 50% izguba vida brez zdravljenja - v nekaj dneh/tednih
- 25% kljub KS – v 6 dneh od pričetka zdravljenja

Popolna oslepitev ob ustreznem zdravljenju < 2%

[1] Fakin A., Kerin V., Hawlina M. Prizadetost vida pri temporalnem arteritisu. Zdravniški vestnik, 2012



HVALA ZA POZORNOST