

# Amaurosis fugax?

## Opis przypadku

### Amaurosis fugax: case report

Joanna Kur-Zalewska<sup>1</sup>, Mateusz Tłustochowicz<sup>2</sup>, Witold Tłustochowicz<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Klinika Chorób Wewnętrznych i Reumatologii, Wojskowy Instytut Medyczny, Warszawa

<sup>2</sup> Klinika Okulistyczna, Wojskowy Instytut Medyczny, Warszawa

**Streszczenie:** Prezentujemy przypadek chorej na toczeń rumieniowaty układowy (*systemic lupus erythematosus* – SLE) oraz z obecnością przeciwciał antykardiolipinowych (*anticardiolipin antibodies* – aCL) (w klasie IgG w wysokim mianie) w surowicy. U chorej wystąpiło nagła, całkowita obuoczna utrata wzroku. Rozpoznaliśmy ostrą neuropatię nerwu wzrokowego, najprawdopodobniej związaną z aCL oraz zaostrzeniem SLE. W wyniku zastosowanego skojarzonego leczenia przeciwzakrzepowego, sterydami w wysokiej dawce i dożylnym cyklofosfamidem uzyskano ustąpienie objawów okulistycznych.

**Słowa kluczowe:** *amaurosis fugax*, neuropatia nerwu wzrokowego

**Abstract:** We describe the case of 27-year-old woman with systemic lupus erythematosus (SLE) and the presence of anticardiolipin antibodies (aCL) IgG isotype in high titre in the plasma, who reported sudden loss of vision in both eyes. We established diagnosis of acute optic neuropathy probably associated with aCL and SLE flare. Treatment with anticoagulation, high dose steroids and intravenous cyclophosphamide was followed by improvement of the visual function.

**Key words:** amaurosis fugax, optic neuropathy

## WPROWADZENIE

Zespół antyfosfolipidowy (*antiphospholipid syndrome* – APS) jest chorobą autoimmunologiczną charakteryzującą się występowaniem zakrzepicy tętniczej lub żyłnej, niepowodzeniami położniczymi oraz obecnością przeciwciał antyfosfolipidowych (*antiphospholipid antibodies* – aPL), w tym przeciwciał antykardiolipinowych (*anticardiolipin antibodies* – aCL), antykoagulantu toczniowego (*lupus anticoagulant* – LA) i przeciwciał przeciwko  $\beta_2$  glikoproteinie-I (anty- $\beta_2$  GPI) [1-3]. Może występować jako zespół pierwotny lub wtórny w przebiegu innych układowych chorób tkanki łącznej, przede wszystkim toczenia rumieniowatego układowego (*systemic lupus erythematosus* – SLE) [1]. Jedną z najczęstszych manifestacji APS i SLE, często związaną z obecnością aPL, jest zajęcie układu nerwowego [1-5]. Rzadko obserwowanym powikłaniem obu zespołów są zaburzenia widzenia [1-3].

### Adres do korespondencji:

dr med. Joanna Kur-Zalewska, Klinika Chorób Wewnętrznych i Reumatologii, Wojskowy Instytut Medyczny, ul. Szaserów 128, 00-909 Warszawa, tel.: 022-681-74-80, 503-895-225, fax: 022-810-48-04, e-mail: a.kur\_zalewska@reumatologia.org.pl  
Pol Arch Med Wewn. 2007; 117 (Suppl): 70-72  
Copyright by Medycyna Praktyczna, Kraków 2007

## OPIS PRZYPADKU

27-letnia chora na SLE, rozpoznany w 2003 roku, z obecnymi aPL (aCL w klasie IgG w wysokim mianie) została przyjęta do Kliniki Chorób Wewnętrznych i Reumatologii Wojskowego Instytutu Medycznego z powodu zaostrzenia choroby pod postacią zespołu nerczycowego i nadciśnienia tętniczego oraz niedokrwistości normocytarnej (Hgb 8,8 g/dl, Hct 26,3%). Bezpośrednio przed hospitalizacją była leczona jedynie prednizonem – doustnie w dawce 10 mg/d. Azatioprynę odstawiono miesiąc wcześniej ze względu na planowaną przez chorą ciążę. W 3. dobie hospitalizacji wystąpiła nagła całkowita obuoczna utrata wzroku. W badaniu okulistycznym stwierdzono ślepotę obuoczną oraz bladorożowe tarcze nerwów wzrokowych. W badaniu neurologicznym nie stwierdzono odchyśleń od normy. Tomografia komputerowa i rezonans magnetyczny głowy nie uwidoczniły nieprawidłowości. Ponadto obserwowano zaburzenia hematologiczne (leukopenię 2,9 tys./mm<sup>3</sup>, małopłytkowość 113 tys./mm<sup>3</sup>, niedokrwistość z Hgb 7,2 g/dl), cechy ostrej niewydolności nerek (z kreatyniną 4,8 mg/dl), narastanie białkomoczu (18 g/d), podwyższone ciśnienie tętnicze pomimo stosowanego doustnego leczenia hipotensyjnego (do wartości 190/110 mm Hg). Do leczenia włączono nitroglicerynę, a następnie labetalol w dożylnych wlewach ciągłych, enoksaparynę

podskórną w dawce 80 mg co 12 godzin. W 1. dobie objawów podano puls metylprednizolonu 1,0 g dożylnie, a następnie prednizon – doustnie w dawce 1 mg/kg mc./d. W 2. dobie podano chorej cyklofosfamid w dawce 600 mg dożylnie. Następnie wykonano 3 zabiegi plazmaferezy, powikłane trombocytopenią (17 tys./mm<sup>3</sup>). W 7. dobie leczenia podano drugi puls cyklofosfamidu 1,0 g dożylnie. Przetoczono łącznie 8 jednostek masy erytrocytarnej. W wyniku zastosowanego leczenia uzyskano stopniowe całkowite ustąpienie zaburzeń widzenia, normalizację parametrów nerkowych (kreatynina 1,2 mg/dl), dobrą kontrolę ciśnienia tętniczego krwi przy stosowaniu doustnych leków hipotensyjnych (do wartości 140/90 mm Hg), stabilizację parametrów morfologii krwi (leukocyty 5,2 tys./mm<sup>3</sup>, trombocyty 108 tys./mm<sup>3</sup>, Hgb 8,7 g/dl). W badaniu okulistycznym wykonanym pod koniec hospitalizacji nie stwierdzono odchyłań od stanu prawidłowego.

## OMÓWIENIE

Zarówno w APS, jak i w SLE występuje wiele powikłań okulistycznych. Są one najprawdopodobniej wynikiem zmian zakrzepowo-zatorowych związanych z aPL, procesu immunologicznego zależnego od przeciwciał (m.in. bezpośrednie oddziaływanie aPL na neurony, komórki glejowe i komórki śródbłonna, niezapalna mikrozakrzepowa waskulopatia) [2-8]. W SLE patomechanizm obejmuje ponadto zapalenie naczyń [4-8]. Większość z nich ma charakter łagodny, tylko niektóre mogą powodować poważne zaburzenia widzenia, włącznie z całkowitą jedno- lub obuoczną ślepotą [2,5,9]. Zaliczamy do nich: *amaurosis fugax*, niedokrwinną neuropatię nerwu wzrokowego, zapalenie nerwu wzrokowego, zaburzenia krążenia w obrębie siatkówki i naczyńówki (retinopatia i choroidopatia), niedokrwienie okolicy potylicznej, zaburzenia migrenowe, porażenie nerwów okoruchowych [2,3,5,9,10]. Najczęstszym objawem okulistycznym w APS, rzadziej występującym w SLE, związanym z aPL jest *amaurosis fugax*, czyli nagła, przejściowa, całkowita utrata widzenia w jednym oku, trwająca od kilku sekund do kilku godzin, spowodowana przejściowym niedokrwieniem oka w przebiegu wyżej wymienionych patomechanizmów [1-4,7,10-12]. Natomiast w SLE główną przyczyną poważnych zaburzeń widzenia z utratą wzroku włącznie – występującą u około 7% chorych, związaną z obecnością aPL i korelującą z aktywnością choroby jest retinopatia [2,6,9]. Powikłanie to występuje także w APS [2]. Charakteryzuje się zwężeniem lub zamknięciem naczyń siatkówkowych z następowym niedokrwieniem siatkówki, ze zmianami na dnie oka i zaburzeniami widzenia o charakterze retinopatii proliferacyjnej o przebiegu podobnym do retinopatii cukrzycowej [2,6,9,11]. Obecność aPL jest również silnie związana z występowaniem powikłań neurookulistycznych, takich jak neuropatia i zapalenie nerwu wzrokowego oraz porażenie nerwów okoruchowych [1-6,9,10]. Zaburzenia te występują znacznie częściej u chorych na SLE z obecnością aPL (ok. 0,5–1% chorych) niż u chorych z pierwotnym APS [3,5-7]. Przyczyną neuropatii jest zwężenie lub zamknięcie naczyń zaopatrujących nerw wzrokowy, prowa-

dzące do jego niedokrwienia i zaniku, manifestujące się jedno- lub obuocznymi zaburzeniami widzenia, ze ślepotą włącznie [2,6,10,11]. Neuropatia i zapalenie nerwu wzrokowego często przebiegają bez zmian w obrębie tarczy nerwu wzrokowego w badaniu dna oka [6]. Przed rozpoczęciem leczenia ważne jest: ustalenie właściwego rozpoznania, identyfikacja i leczenie współistniejących przyczyn oraz identyfikacja prawdopodobnego patomechanizmu [4]. Dotyczy to szczególnie zaburzeń związanych z aPL, gdzie określenie patomechanizmu (*vasculitis*, uszkodzenie zależne od przeciwciał lub zakrzepica) jest trudne, często wręcz niemożliwe ze względu na ich nakładanie się [4]. W przypadku etiologii zakrzepowej w przebiegu APS wskazane jest leczenie przeciwzakrzepowe, obejmujące w ostrym okresie leczenie heparyną, a następnie długotrwałe leczenie doustnym antykoagulantem [2-4,10]. Podobne postępowanie zalecane jest u chorych na SLE z zaburzeniami o podłożu zakrzepowym, wysokim mianem aPL, bez dowodów na uogólniony aktywny proces immunologiczny [4,6,10]. Chorzy na APS i SLE, z objawami o podłożu niezakrzepowym, ale zależnymi od aPL, również mogą odnosić korzyści z takiego leczenia [2-5,12]. Chorzy z ciężkimi objawami neurookulistycznymi, takimi jak neuropatia i zapalenie nerwu wzrokowego, wymagają leczenia immunosupresyjnego obejmującego duże dawki steroidów, dożylne pulsy metylprednizolonu i cyklofosfamidu [4-7,10,12]. Plazmaferezy stosuje się jako leczenie dodatkowe w przypadkach opornych na leczenie immunosupresyjne, chociaż nie mają udowodnionej skuteczności [4,7]. U wybranych chorych, gdy nie jest możliwe ustalenie przyczyny objawów, szczególnie u chorych na SLE z obecnością aPL, należy rozważyć leczenie skojarzone steroidami, cyklofosfamidem i antykoagulantem [4]. Ze względu na niekorzystne rokowanie zaburzeń widzenia w przebiegu APS i SLE wydaje się, że szybkie rozpoczęcie agresywnego leczenia jest kluczowe dla przebiegu choroby [6,7].

W prezentowanym przypadku wystąpiło nagle, obuoczne, całkowite zaniewidzenie u chorej z zaostrzeniem SLE i obecnymi aCL w surowicy. Przebieg zaburzeń widzenia przemawia przeciwko rozpoznaniu *amaurosis fugax* zarówno jako wynikowi APS, zaostrzenia SLE, jak i skurczu naczyń tętniczych w wyniku przełomu nadciśnieniowego. Brak odchyłań na dnie oka w kilkakrotnie przeprowadzanym badaniu okulistycznym wyklucza rozpoznanie toczniowej retinopatii proliferacyjnej. Najbardziej prawdopodobnym rozpoznaniem u omawianej chorej wydaje się neuropatia lub zapalenie nerwów wzrokowych. Jest to zaburzenie, które może występować zarówno w przebiegu SLE, jak i APS, jest związane z aPL i zazwyczaj przebiega bez zmian na dnie oka. Obustronne zaburzenia widzenia znacznie częściej występują w przebiegu SLE – jako wynik najprawdopodobniej zapalenia naczyń i procesu immunologicznego zależnego od aPL, prowadzącego do waskulopatii – niż w przebiegu APS, w którym objawy, będące najczęściej wynikiem zmian zakrzepowych, są zwykle jednostronne [3]. Ze względu na niejasną etiologię zaburzeń widzenia zastosowano skojarzone leczenie immunosupresyjne i przeciwzakrzepowe. Wczesne włączenie agresywnego leczenia wpłynęło najprawdopodobniej na korzystny przebieg zaburzeń widzenia u prezentowanej chorej.

---

## PIŚMIENNICTWO

1. Campos LMA, Kiss MH, D'Amico EA, et al. Antiphospholipid antibodies and antiphospholipid syndrome in 57 children and adolescents with systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2003; 12: 820-826.
2. Leo-Kottler B, Klein R, Berg PA, et al. Ocular symptoms in association with antiphospholipid antibodies. *Arch Clin Exp Ophthalmol*. 1998; 236: 658-668.
3. Sanna G, Bertolaccini ML, Cuadrado MJ, et al. Central nervous system involvement in the antiphospholipid (Hughes) syndrome. *Rheumatology*. 2003; 42: 200-213.
4. Sanna G, Bertolaccini ML, Mathieu A. Central nervous system lupus: a clinical approach to therapy. *Lupus*. 2003; 12: 935-942.
5. Genevay S, Hayem G, Hamza S, et al. Oculomotor palsy in six patients with systemic lupus erythematosus. A possible role of antiphospholipid syndrome. *Lupus*. 2002; 11: 313-316.
6. Rosenbaum JT, Simpson J, Neuwelt M. Successful treatment of optic neuropathy in association with systemic lupus erythematosus using intravenous cyclophosphamide. *Br. J. Ophthalmol*. 1997; 81: 130-132.
7. Kovacs B, Lafferty TL, Brent LH, et al. Transverse myelopathy in systemic lupus erythematosus: an analysis of 14 cases and review of the literature. *Ann Rheum Dis*. 2000; 59: 120-124.
8. Jacobi C, Stingele K, Kretz R, et al. Neuromyelitis optica (Devic's syndrome) as first manifestation of systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2006; 15: 107-109.
9. Soo MPK, Chow SK, Tan CT, et al. The spectrum of ocular involvement in patients with systemic lupus erythematosus without ocular symptoms. *Lupus*. 2000; 9: 511-514.
10. Aziz A, Conway MD, Robertson HJ, et al. Acute optic neuropathy and transverse myelopathy in patients with antiphospholipid antibody syndrome: Favorable outcome after treatment with anticoagulants and glucocorticoids. *Lupus*. 2000; 9: 307-310.
11. Babikian V, Wijman CAC, Koleini B, et al. Retinal Ischemia and Embolism. *Cerebrovasc Dis*. 2001; 12: 108-113.
12. Barile-Fabris L, Ariza-Andraca R, Olguin-Ortega L, et al. Controlled clinical trial of IV cyclophosphamide versus IV methylprednisolone in severe neurological manifestations in systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*. 2005; 64: 620-625.