

# Zespół idiopatycznego zapalenia naczyń siatkówki, tętniaków oraz zapalenia nerwowo-siatkówkowego (IRVAN) – wyniki 10-miesięcznej obserwacji pacjentki

IV MIĘDZYNARODOWA KONFERENCJA

INNOWACJE w OKULISTYCE  
ONLINE – 28-29.05.2021



KLINIKA OKULISTYKI KATEDRY OKULISTYKI SUM

UNIWERSYTECKIE CENTRUM KLINICZNE IM PROF. K. GIBIŃSKIEGO  
ŚLĄSKIEGO UNIWERSYTETU MEDYCZNEGO W KATOWICACH

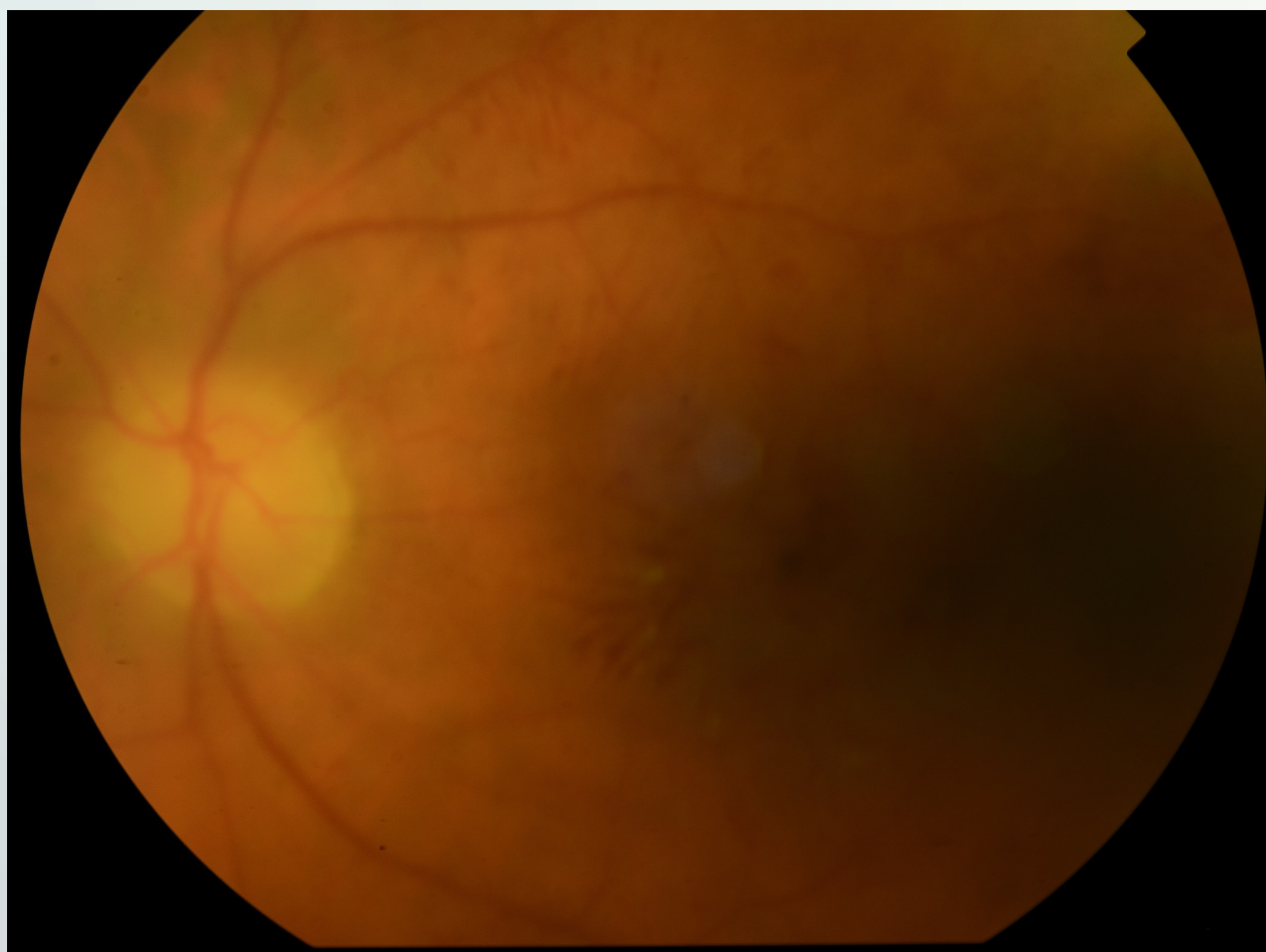
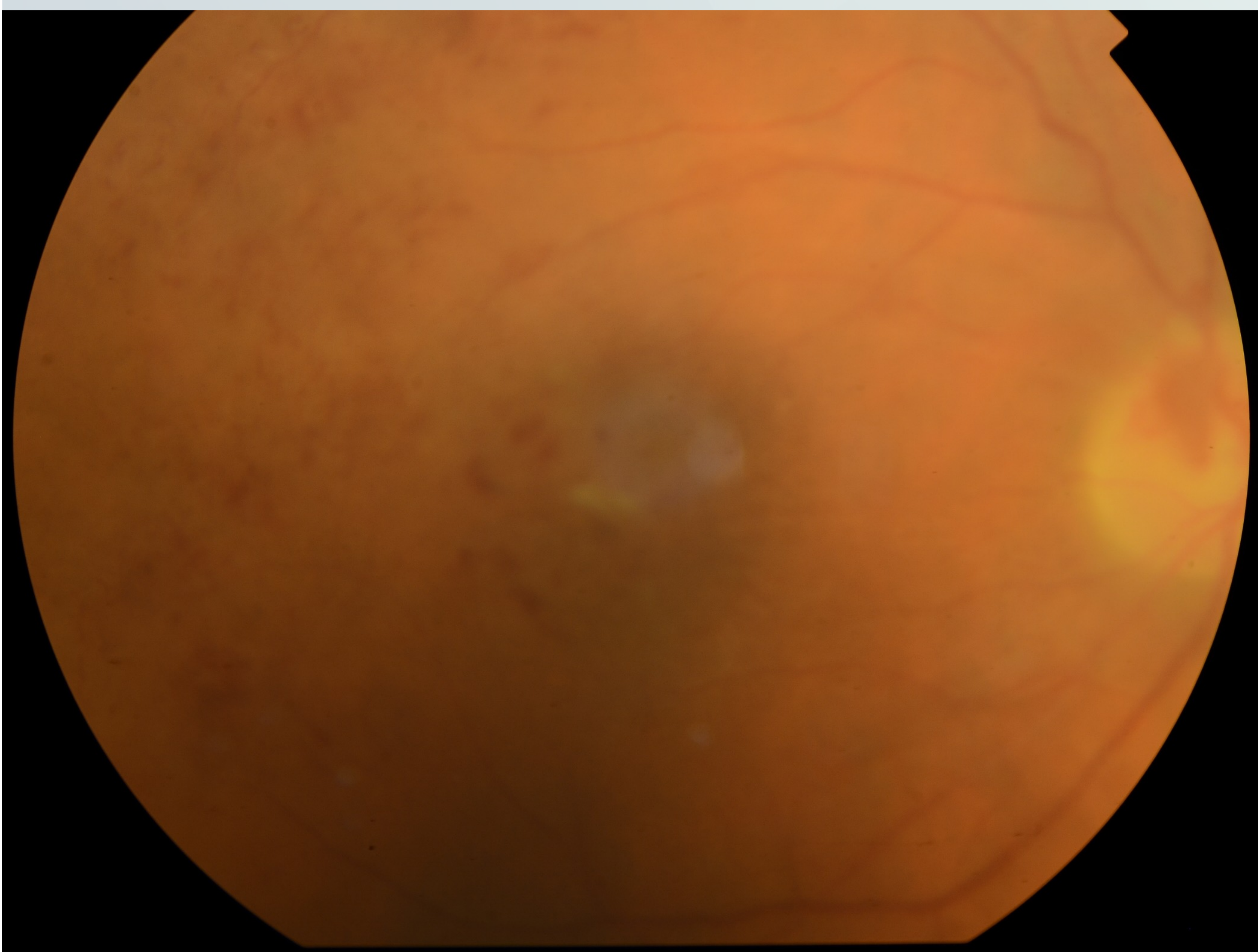
Kierownik: Prof. Ewa Mrukwa-Kominek

## WYWIAD, BADANIE OKULISTYCZNE

38-letnia kobieta, wcześniej nieleczona okulistycznie, z niedoczynnością tarczycy w wywiadzie, zgłosiła się na Okulistyczną Izbę Przyjęć UCK im prof. K. Gibińskiego SUM w Katowicach z powodu obuocznego pogorszenia widzenia od kilku miesięcy. Wywiad rodzinny nieistotny klinicznie. Pacjentka negowała urazy oka i głowy.

Vis **OP: 5/50** s. c.  
IOP OP: 16mmHg

Vis **OL: 2/50** s. c.  
IOP OL: 17 mmHg



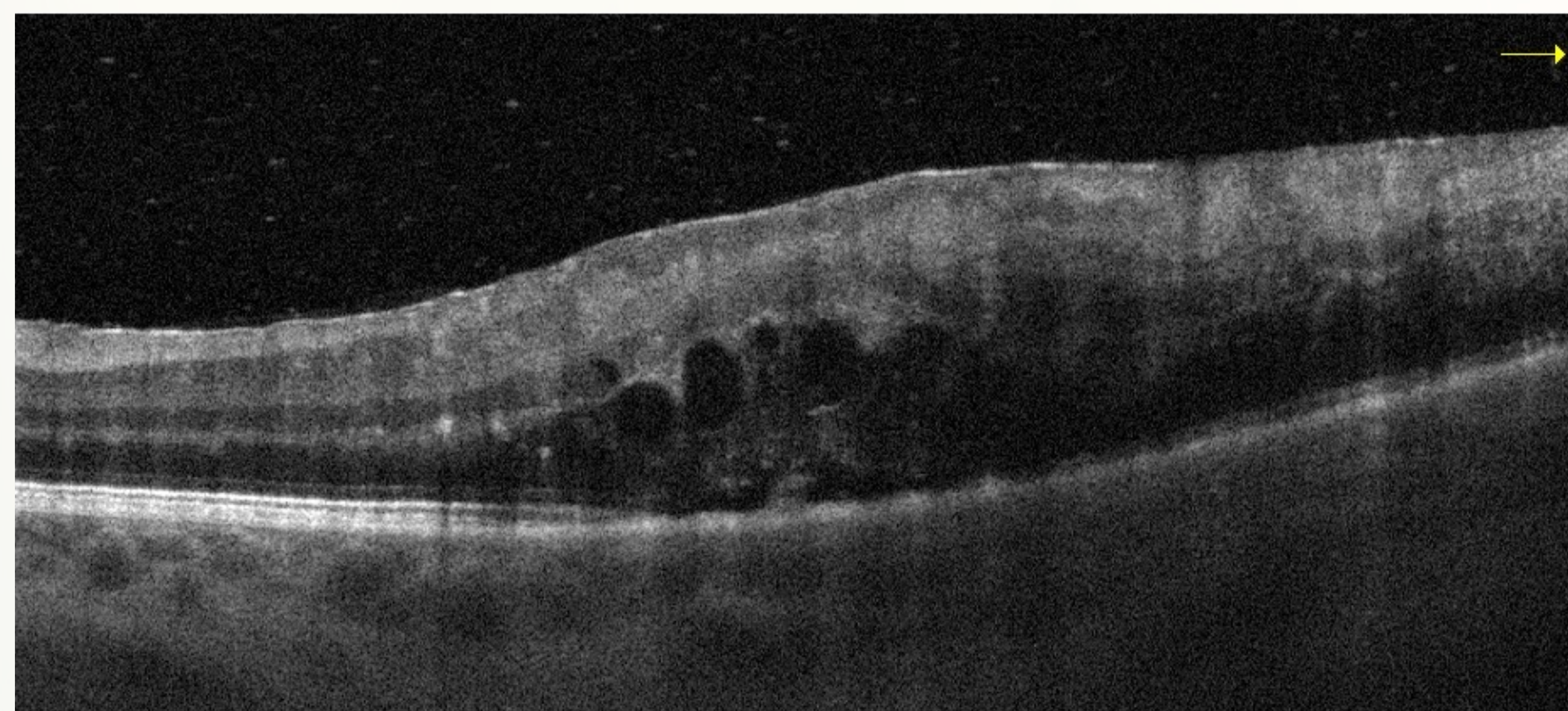
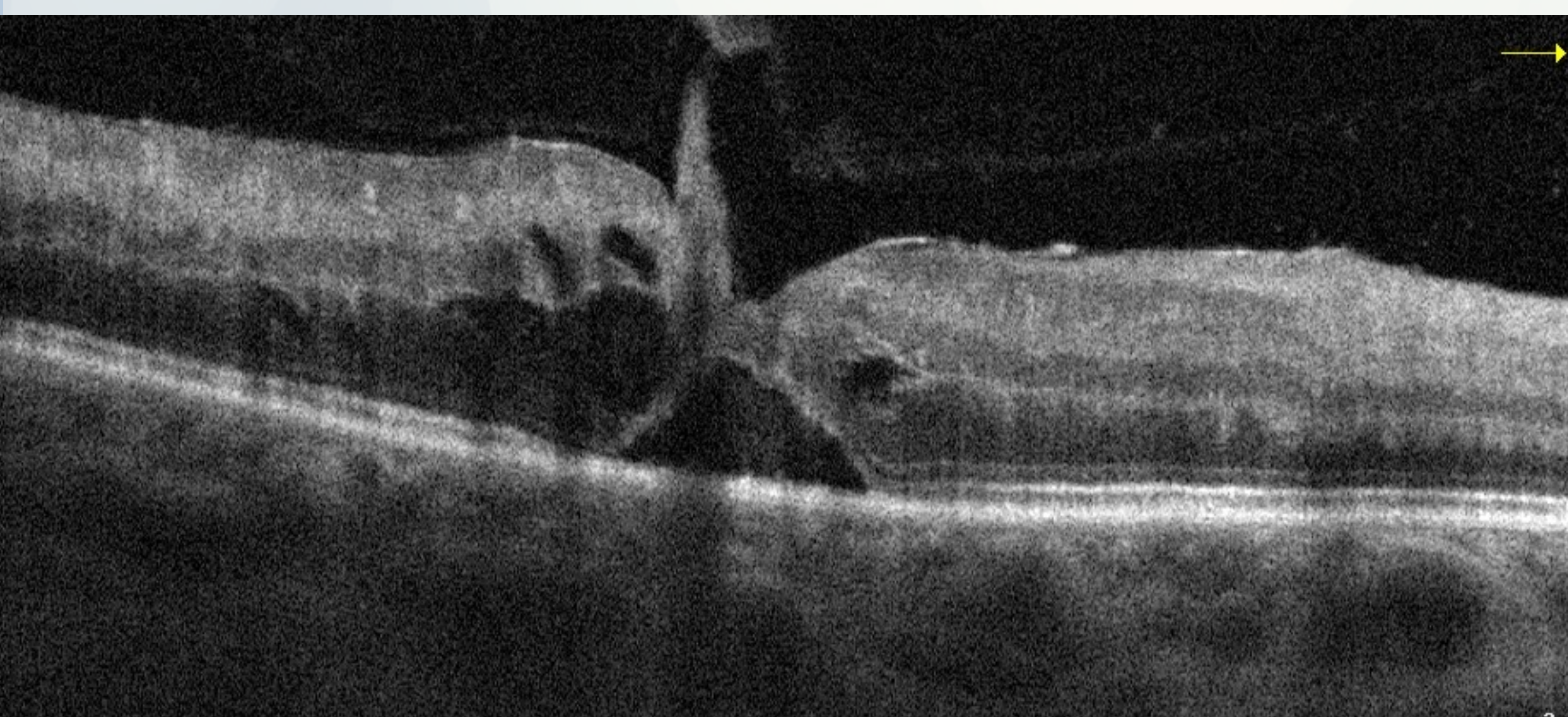
Odcinek przedni OP: w granicach normy; OL: nieznaczna rubeoza tęczówki

Odcinek tylny OPL: męty pokrwotoczne w KCSz, obrzęk plamki, krwotoczki, tętniaki



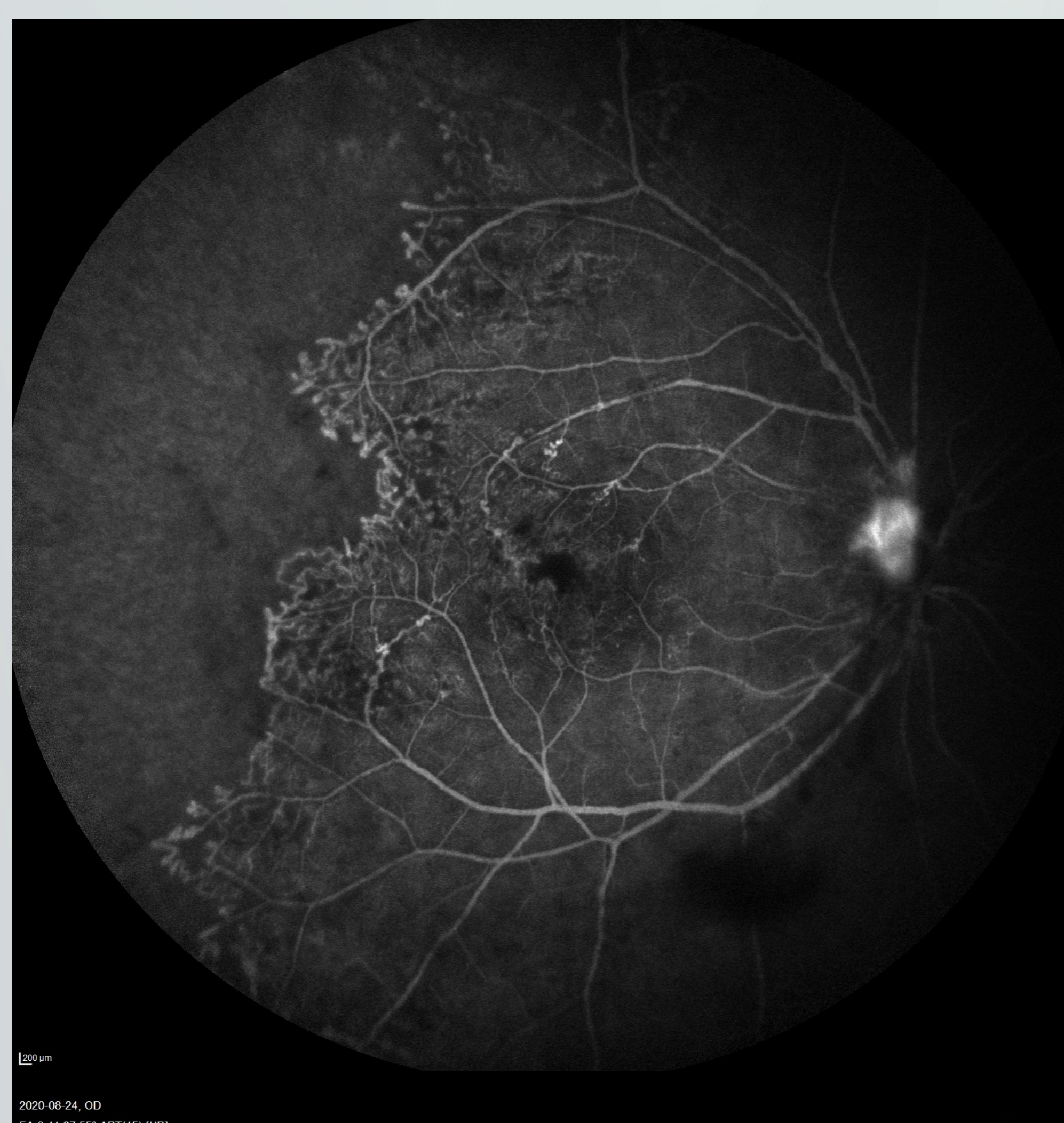
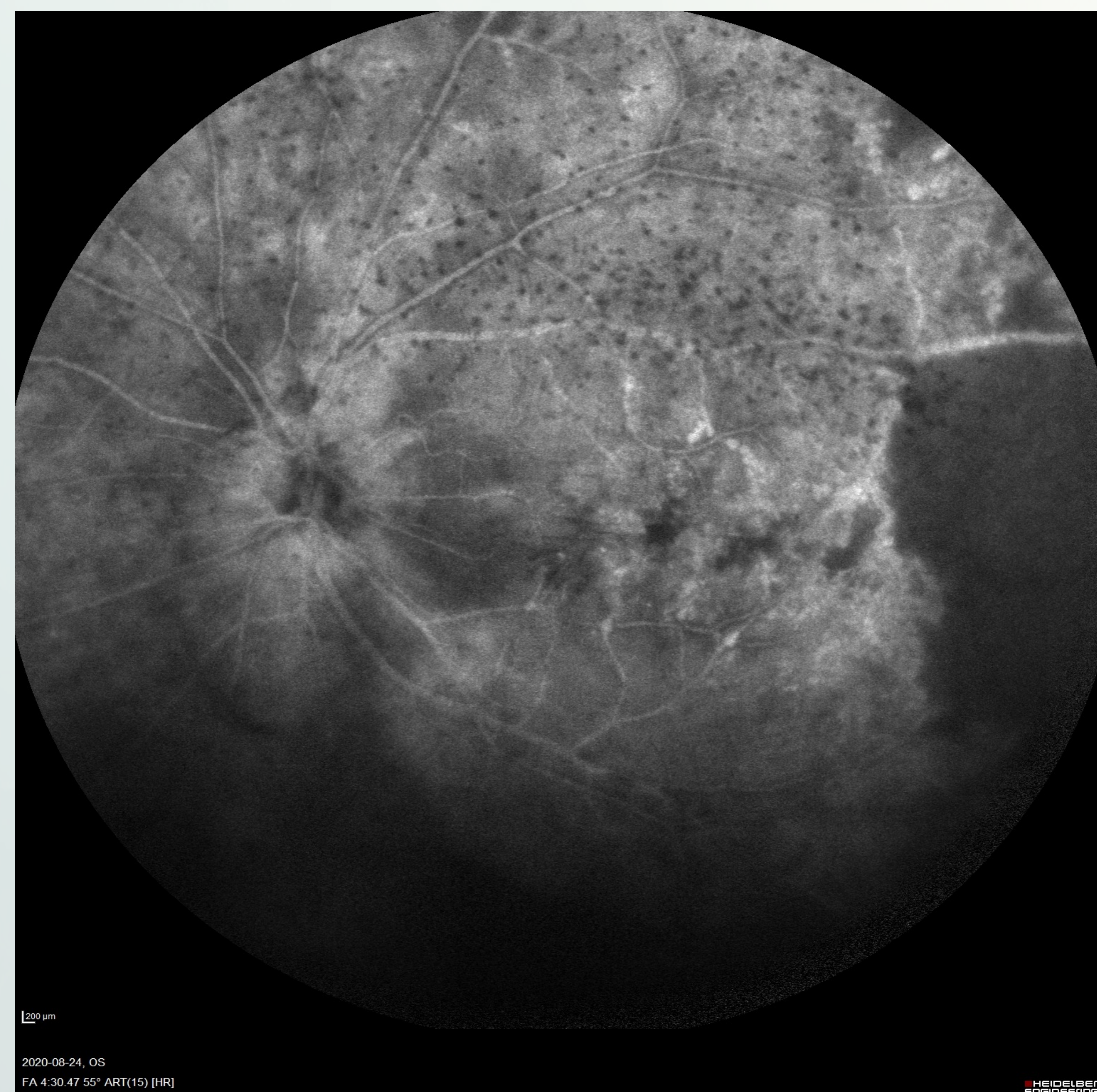
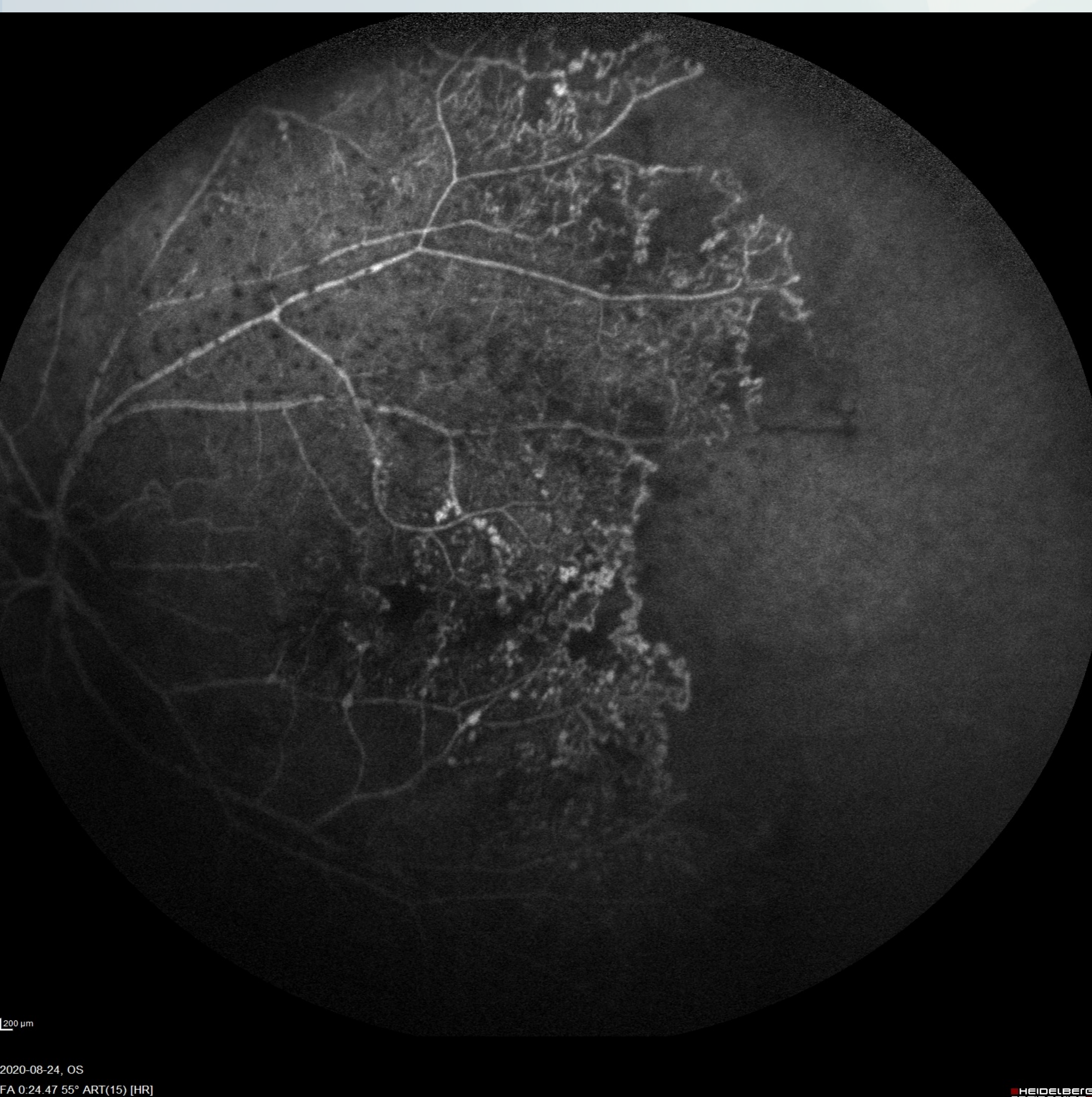
## DIAGNOSTYKA OBRAZOWA

### OPTYCZNA KOHERENTNA TOMOGRAFIA (OCT) PLAMEK



**OPL:** liczne cystowate przestrzenie pod- i śródsiatkówkowo – obrzęk plamek

### ANGIOGRAFIA FLUORESCEINOWA



**OPL:** Utrudniony wgląd z powodu mętyw pokrowtocznych. Hiperfluorescencja w rzucie licznych workowatych mikroaneuryzmatów w obrębie plamki i na średnim obwodzie. W plamce nieregularne obszary hypofluorescencji. Rozległe obszary braku perfuzji rozpoczynające się na bliskim obwodzie, skroniowo od plamki. Na granicy ze strefami non-perfuzji kręte i workowato poszerzone naczynia, anastomozy i wzmocnienie kontrastowania naczyń. **OP:** w fazach późnych przeciek na tarczy n. II.



Pacjentka została przyjęta na Oddział Okulistyki celem poszerzenia diagnostyki.

## WYBRANE WYNIKI BADAŃ

Badanie	Wynik	Jednostka	Zakres referencyjny
Morfologia krwi z rozmazem	norma		
CRP	1.1	mg/l	<5
<b>OB</b>	<b>18 H</b>	mm/h	<12
Glukoza na czczo	88	mg/dl	70 – 99
INR	0.99		0.8 – 1.2
<b>APTT czas</b>	<b>22.0 L</b>	sek	0.8 – 1.2
CMV IgM	0.29	ratio	<0.85
<b>CMV IgG</b>	<b>415.1</b>	AU/mL	<6
Borelia burgdorferii IgM	8.36	AU/ml	<18
Borelia burgdorferii IgG	<5.0	AU/ml	<10
<b>Herpes IgM</b>	<b>0.91</b>	ratio	<0.8
<b>Herpes IgG</b>	<b>1.13</b>	ratio	<0.8
Toxoplasma gondi IgM	0.13	S/CO	<0.5
<b>Toxoplasma gondi IgG</b>	<b>5.3</b>	IU/mL	<1.6
VDRL, QuantiFERON-TB Gold, p/ciała anty-HIV (combo)			ujemny
RF	<20		0 - 30
anty-dsDNA	<10	IU/ml	<100
pANCA, cANCA	nie stwierdza się		
<b>ANA</b>	<b>stwierdza się</b>		
<b>wzór fluorescencji: ziarnisty cytoplazmatyczny</b>	<b>1:1000</b> <b>1:320</b>		<100
aCL IgM	2.1	MPLU/ml	<12
aCL IgG	2.8	GPLU/ml	aCL IgG
RTG klp, USG jamy brzusznej	bez odchyłeń		

## DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA

- zaburzenia w układach: biało-, czerwonokrwinkowym, krzepnięcia
- cukrzyca
- zapalenie naczyń powiązane z: infekcją, nowotworem (białaczka, chłoniak) ogólnoustrojową chorobą zapalną (RZS, SLE, sarkoidoza, PAN, DM/PM) schorzeniem przebiegającym z okulzją przepływu krwi (gruźlica oczna, kiła) inną chorobą okulistyczną (retinochoroidopatia typu Birdschof)
- choroba Coats'a
- choroba Eales'a
- zespół IRVAN



### Zespół idiopatycznego zapalenia naczyń siatkówki, tętniaków oraz zapalenia nerwowo-siatkówkowego

- rzadko występujące schorzenie
- zazwyczaj obustronnie
- dotyczy głównie młodych kobiet
- brak powiązania z innymi chorobami
- nieleczony prowadzi do całkowitej utraty widzenia z powodu powikłań wtórnych do braku perfuzji

**I**diopathic  
**R**etinal  
**V**asculitis  
**A**neurysms  
and  
**N**euroretinitis  
syndrome

#### KRYTERIA WIĘKSZE

- zapalenie naczyń siatkówki
- zapalenie nerwu wzrokowego i siatkówki
- tętniakowate poszerzenie tętniczek

#### KRYTERIA MNIEJSZE

- obwodowe strefy nonperfuzji
- neowaskularyzacja siatkóvkowa
- wysięki w plamce

## LECZENIE W ZLEŻNOŚCI OD ZAAWANSOWANIA CHOROBY

Stopień	Kryteria	Leczenie
1	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ makrotętniaki</li><li>▪ wysięki</li><li>▪ zapalenie n. II i naczyń siatkówki</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ steroidoterapia</li><li>▪ immunosupersja</li><li>▪ fotokoagulacja</li><li>▪ iniekcje steroidów</li></ul>
2	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ strefy non-perfuzji (potwierdzone w AF)</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ iniekcje steroidów</li></ul>
3	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ neowaskularyzacja tylnego odcinka (tarcza n. II lub inna lokalizacja) lub</li><li>▪ krwotok do KCSz</li></ul>	<p>jw. +</p> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ bevacizumab</li><li>▪ krioterapia</li></ul>
4	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ neowaskularyzacja przedniego odcinka (rubeoza tęczówki)</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ bevacizumab</li><li>▪ krioterapia</li><li>▪ leczenie chirurgiczne</li></ul>
5	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ jaskra neowaskularna</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ leczenie farmakologiczne i/lub chirurgiczne jaskry</li></ul>

1.Chang TS, Aylward GW, Davis JL, et al. Idiopathic retinal vasculitis, aneurysms, and neuro-retinitis. Ophthalmology. 1995;102:1089–1097.

2. Bajgai P, Katoch D, Dogra MR, Singh R. Idiopathic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis (IRVAN) syndrome: clinical perspectives. Clin Ophthalmol. 2017;11:1805-1817.

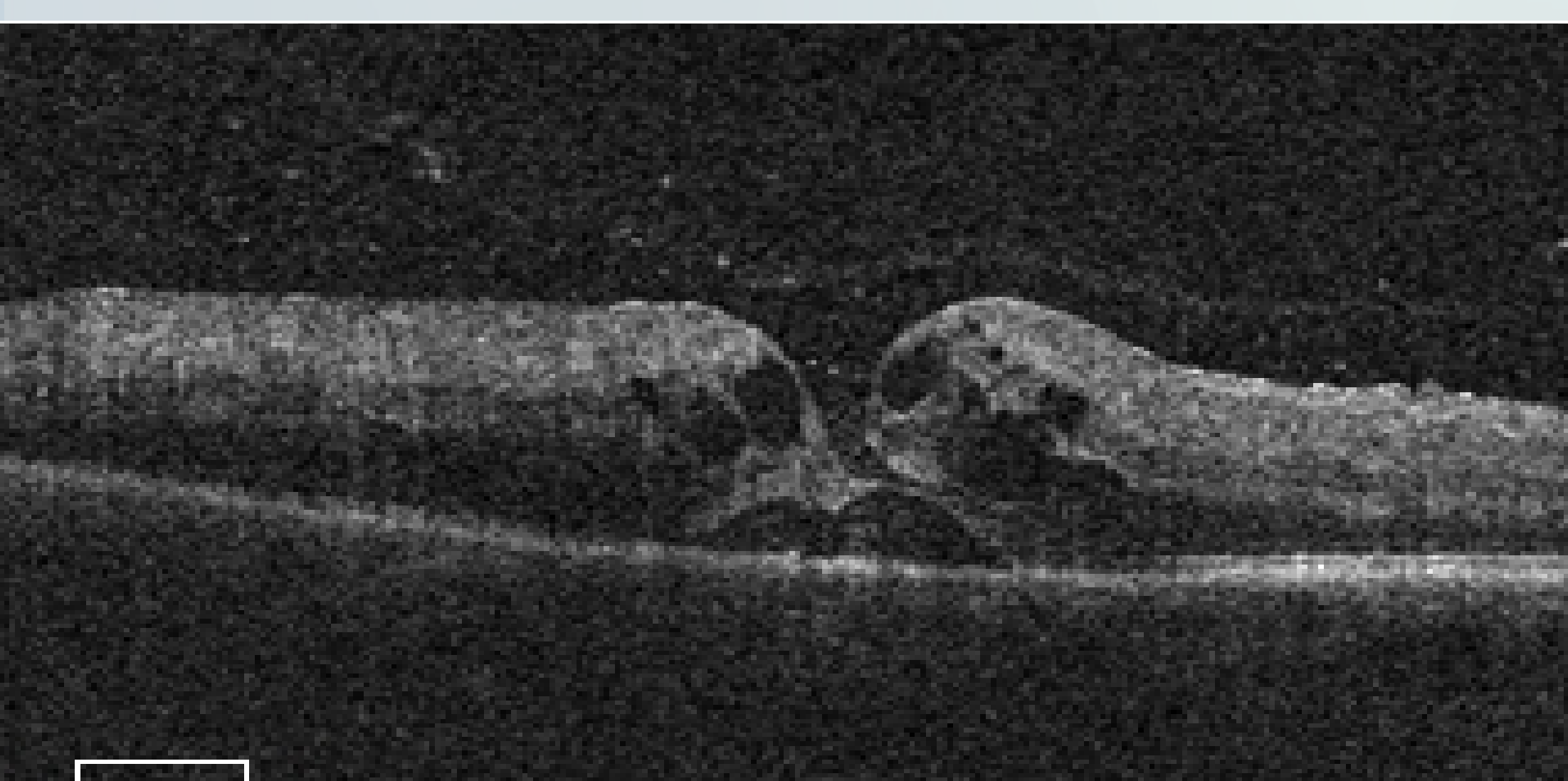
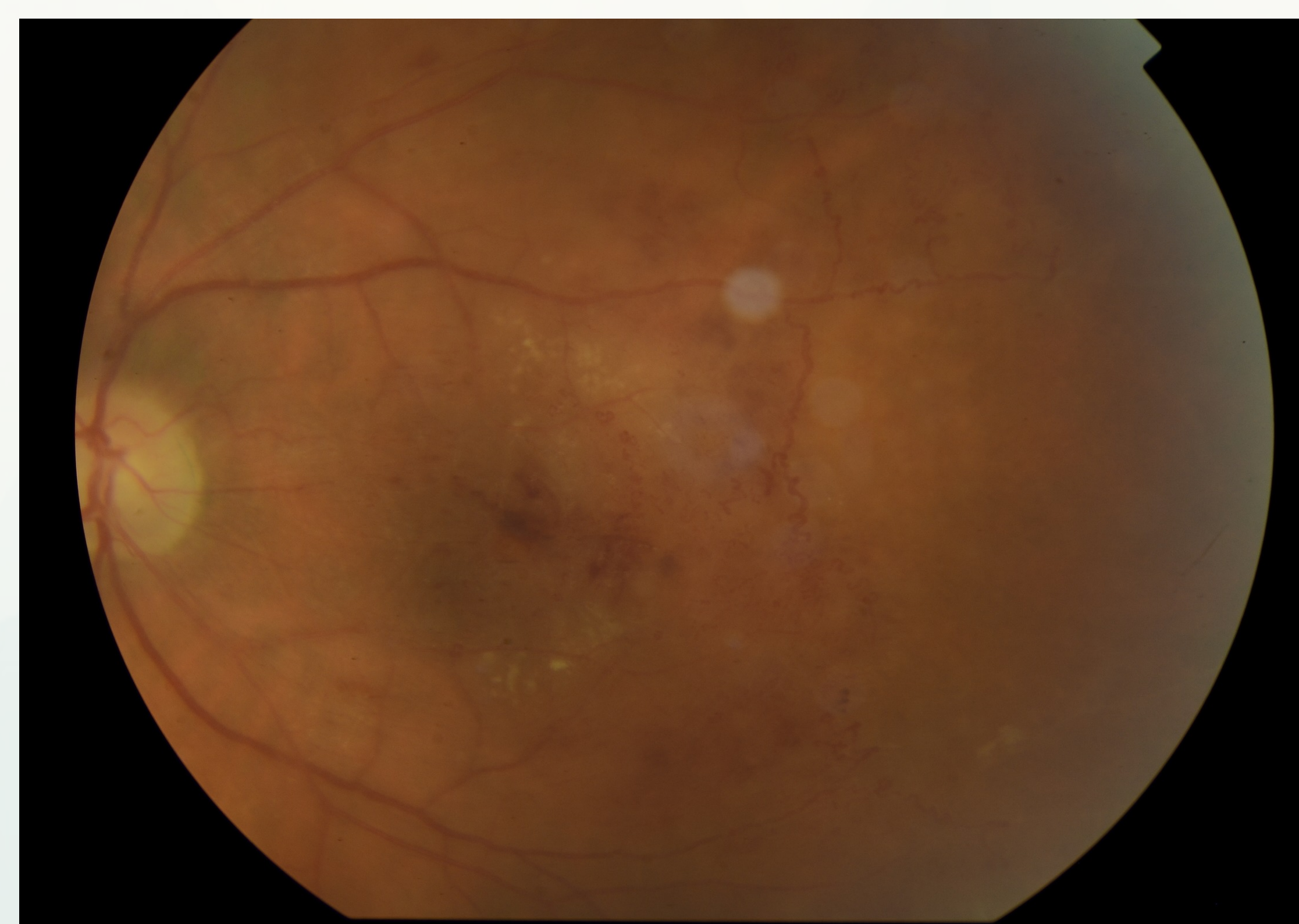
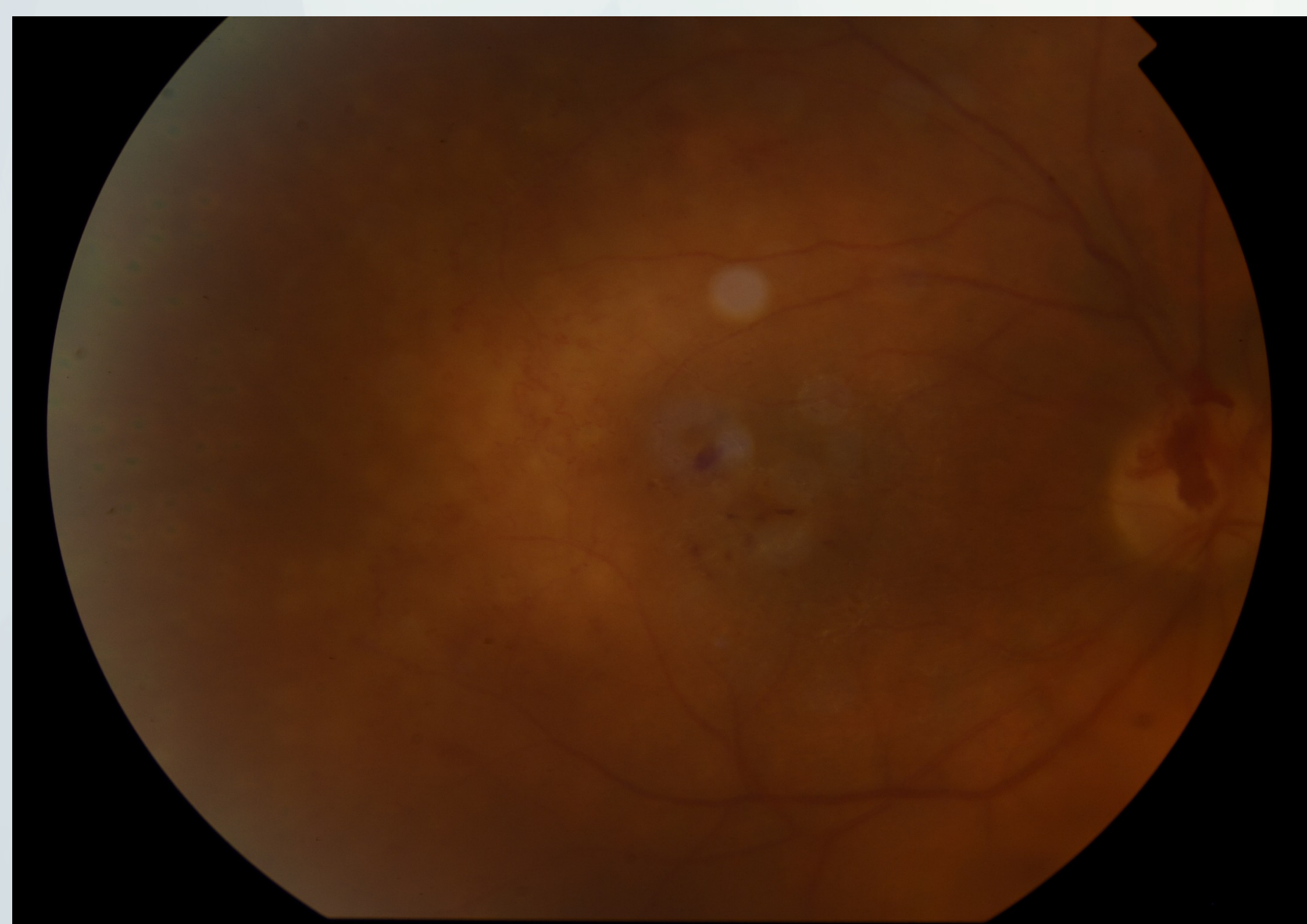
3. Ameratunga R, Donaldson M. TREATMENT OF IDIOPATHIC RETINAL VASCULITIS, ANEURYSMS, AND NEURORETINITIS (IRVAN) WITH PHOTOCOAGULATION IN COMBINATION WITH SYSTEMIC IMMUNOSUPPRESSION. Retin Cases Brief Rep. 2020 Fall;14(4):334-338.

4. Liu, XC., Zhang, MN., Chen, B. et al. A new perspective for analyzing clinical characteristics of idiopathic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis syndrome. Int Ophthalmol 2019; 39, 1475–1482.



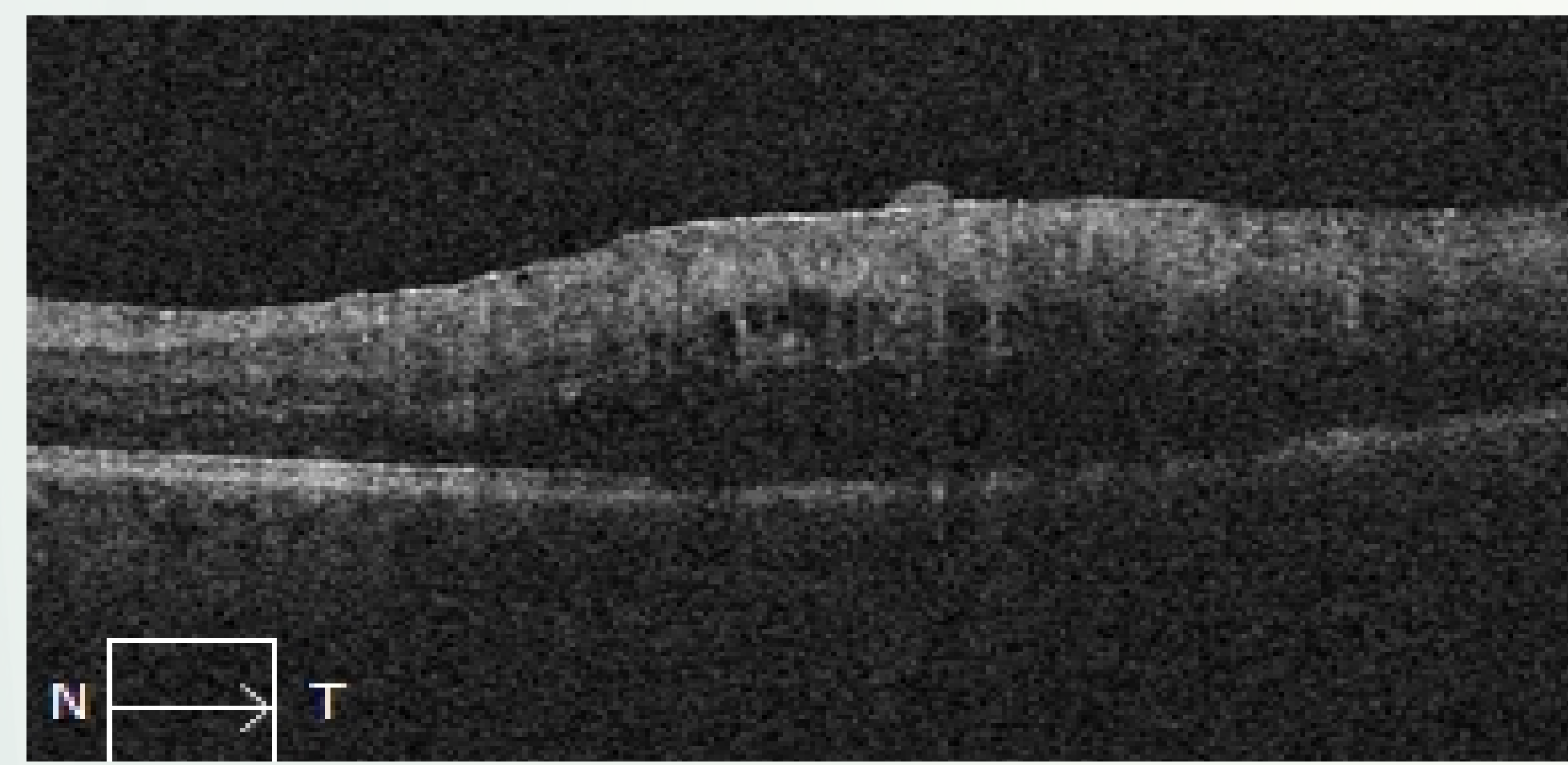
- Leczenie podczas hospitalizacji: Solu-Medrol, Cyclonamine  
Przy wypisie Vis **OP: 5/25** s. c. Vis **OL: 5/50** s.c.
- Leczenie ambulatoryjne: Metypred, Cyclonamine, Posorutin, Yellox, Heviran;
- **Fotokoagulacja** siatkówki obu oczu.

## PO 2. MIESIĄCACH



Vis **OP: 2/50** s. c.

Vis **OL: 1/50** s. c.

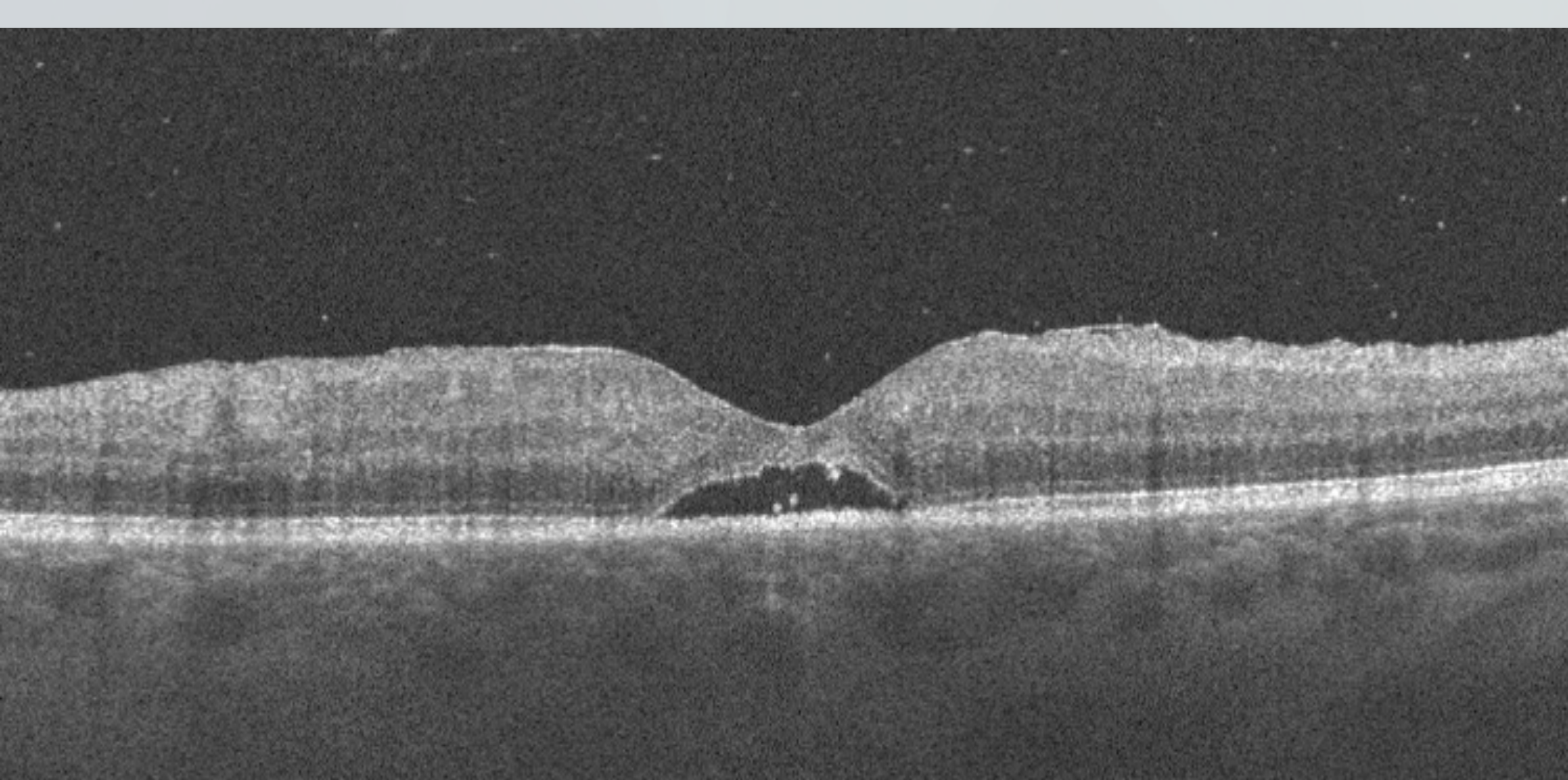


Po 2. miesiącach pogorszenie widzenia okiem prawym (krwotok do KCSz OP).

Podano doszkliskowo preparat **anty-VEGF** (Eyela) do OP (2x) i OL (2x).

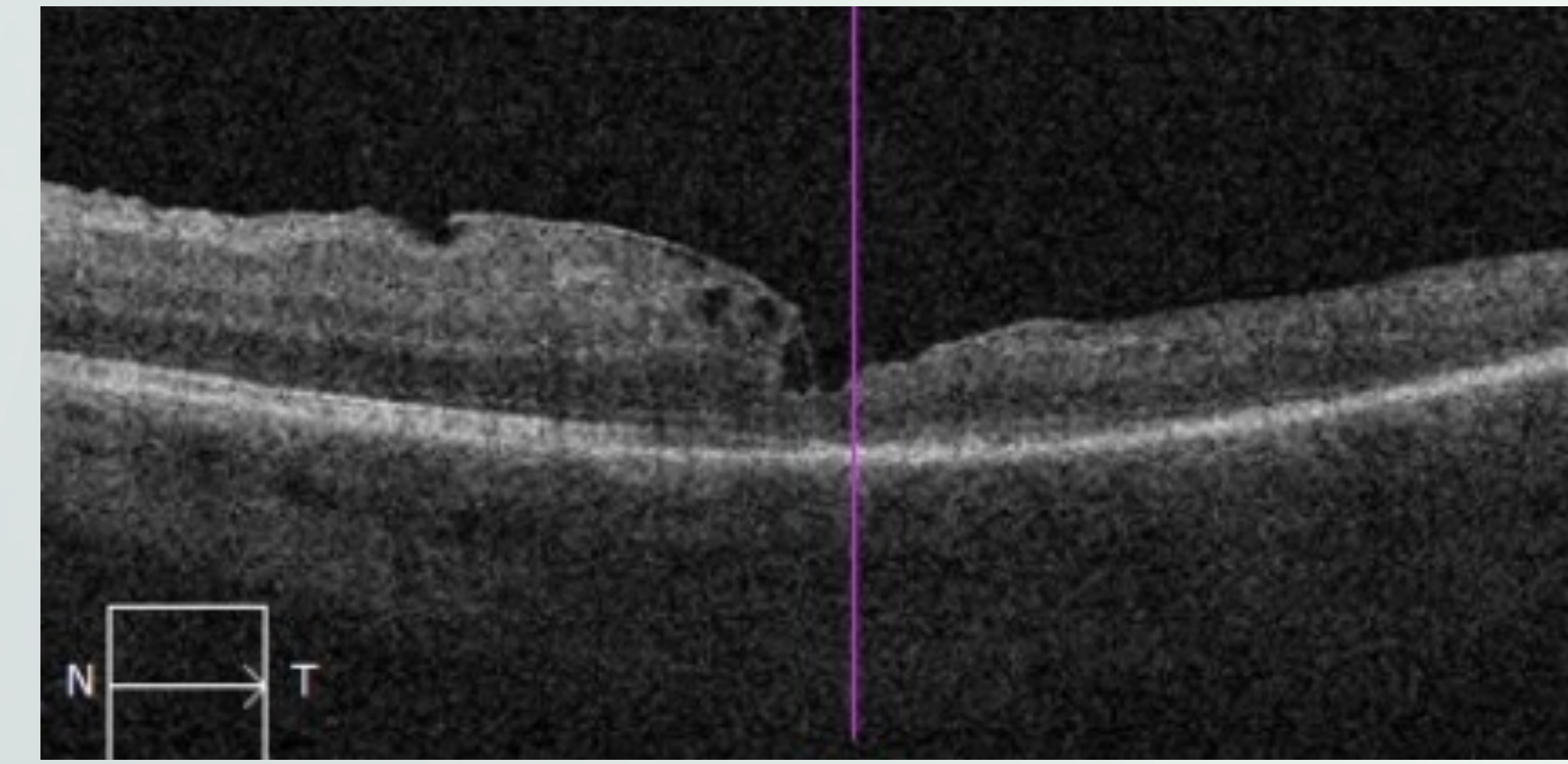
Zalecono: **Cell Cept** 1x500mg, **Metypred**.

## PO 10. MIESIĄCACH



Vis **OP: 5/12** s.c.

Vis **OL: 5/50** s.c.



Pacjentka zgłasza poprawę widzenia okiem prawym.

Jednak w kolejnej AF wykazano utrzymujący się masywny przeciek z naczyń.

Zalecono CellCept 2x500mg, kontrolę morfologii i układu krzepnięcia.

## PODSUMOWANIE

- Późne rozpoznanie oraz brak odpowiedniego leczenia zespołu IRVAN może doprowadzić do całkowitej utraty widzenia z powodu powikłań wtórnych do braku perfuzji.
- Określenie stopnia zaawansowania choroby umożliwia dobór najbardziej optymalnego leczenia.