

A gyermekkori retinalis vasculitisek differenciáldiagnosztikája egy esetbemutatáson keresztül

CZIRÓK FRUZZSINA DR.¹, GYÖRKE ESZTER DR.², HARAGOVICS HELGA DR.², BATOR GYÖRGY DR.¹, NÉMETH ORSOLYA DR.¹

¹Vas Vármegyei Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Szemészeti Osztály, Szombathely (Osztályvezető főorvos: Dr. Bátor György)
²Vas Vármegyei Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály, Szombathely (Osztályvezető főorvos: Dr. Csákváry Violetta)

Bevezetés: A gyermekkori uveitisek, az összes uveitis 5-10%-áért felelősek. Incidenciája 3/100 000 gyermek évente, amelynek 30-50%-a idiopátiás. Yang és munkatársai tanulmánya szerint az idiopátiás gyermekkori uveitises esetek akár 79,6%-ában lehet jelen retinalis vasculitis legalább az egyik szemben. A retinalis vasculitis egy potenciálisan látást veszélyeztető állapot, amely előfordulhat izoláltan, vagy szisztémás betegségekhez társultan egyaránt.

Céltűzés és módszerek: Nemzetközi és magyar szakirodalmi ajánlások áttekintése, elemzése a gyermekkori retinalis vasculitis differenciáldiagnosztikájában egy eset ismertetése kapcsán.

Esetismertetés: Egy 17 éves leánygyermek, egy napos anamnézissel érkezett ambulanciánkra. Jobb szem előtt jelentkező szürke folt, fényfelvillanás, illetve fejfájás miatt jelentkezett vizsgálatra (BCVA 0,4/1,0). A bulbus elülső szegmentumában kóros eltérést nem találtunk. Szemfenék-vizsgálata során, jobb oldalon ép papilla mellett, változó kaliberű, behüvelyezett venulákat, valamint gyapottéppésgócokat észleltünk; bal oldalon szintén behüvelyezett venulákat láttunk. Fluoreszcein-angiográfiával igazolt, kétoldali retinalis vasculitis képe miatt osztályos felvétele történt, amely során részletes szemészeti (fundusfotó, OCT, fluoreszcein-angiográfia) és belgyógyászati kivizsgálása (általános vérvék, szerológia, autoimmun panel, HLA-típezés, koponya-MR, mellkasröntgen, hasi ultrahang, társzszakmák vizsgálatai) zajlott, amely a vasculitis hátterében szisztémás megbetegedést nem igazolt. Idiopátiás, primer retinalis vasculitis miatt szisztémás szteroid, majd szteroidkímélő immunszuppresszív terápiában részesült, amelynek hatására állapota javult.

Megbeszélés: A retinalis vasculitisek hátterében számos ocularis és szisztémás, infekciós és noninfekciós körkép állhat, amelynek differenciáldiagnosztikája sokrétű, több szakma együttműködését igénylő, gyakran szemészek által vezetett feladat, amelynél az adekvát terápia időben történő elindítása kulcsfontosságú, a beteg látóélességének, vagy akár életének megőrzésében.

KULCSSZAVAK gyermekkori retinalis vasculitis, uveitis

Differential diagnosis of paediatric retinal vasculitis through a case report

Introduction: Childhood uveitis accounts for 5-10% of all uveitis, of which 30-50% are idiopathic. According to a study of Yang et al. retinal vasculitis may be present in up to 79.6% of idiopathic childhood uveitis cases (study of Yang). Retinal vasculitis is a sight-threatening condition that can occur in isolation or in systemic diseases.

Materials and methods: To review the literature recommendations in the differential diagnosis of paediatric retinal vasculitis through a case report.

Case report: A 17-year-old girl presented with a one-day history of a grey spot in the right eye, flashes of light, and a headache (BCVA 0.4/1.0). On fundus examination, we observed an intact optic nerve head, petechial and striated retinal haemorrhages, narrowed retinal vessels with variable calibre, cotton wool spots; on the right, and vascular sheathing on the left side. Due to a picture of bilateral retinal vasculitis confirmed by fluorescein angiography, she was admitted to the inpatient department, where a detailed ophthalmological and systemic examination did not confirm systemic disease. The patient received systemic steroid therapy followed by steroid-sparing immunosuppressive therapy for idiopathic primary retinal vasculitis, which improved her condition.

Discussion: Retinal vasculitis may be caused by ocular and systemic, infectious and non-infectious pathologies. The differential diagnosis is a multidisciplinary and often ophthalmologist-led task, where timely initiation of therapy is crucial for preserving the patient's visual acuity or even life.

KEYWORDS paediatric retinal vasculitis, uveitis

Bevezetés

A gyermekkori uveitisek az összes uveitis 5-10%-áért felelősek (19). Incidenciája 3/100 000 gyermek évente, amelynek 30-50%-a idiopátiás (18). Szakirodalmi adatok alapján a non-infekciós uveitisek felelősek az esetek 69-95%-áért (3). Az infekciós esetekben az uveitis nagyobb részt a hátsó szegmentumot érinti és a leggyakoribb kórokozók a Toxoplasma, a Herpesvírusok, a *Bartonella Hensalae*, és a *Borrelia burgdorferi* (11).

A non-infekciós kórosok esetén a leggyakrabban előforduló szisztémás megbetegedések a juvenilis rheumatoid arthritis, a Behcet-kór, Kawasaki-betegség, *Vogt-Koyanagi-Harada-szindróma*, tubulointerstitiális nephritis, szisztémás lupus erythematosus, gyulladási bélbetegségek, HLA-B27 asszociált uveitis, sarcoidosis (20).

A gyermekkori idiopátiás uveitisek leggyakrabban az elülső szegmentumot érintik (22), azonban Yang és munkatársai tanulmánya szerint az idiopátiás gyermekkori uveitises esetek akár 79,6%-ában lehet jelen retinalis vasculitis, legalább az egyik szemben (25).

A retinalis vasculitisek differenciáldiagnosztikájának a nehézsége,

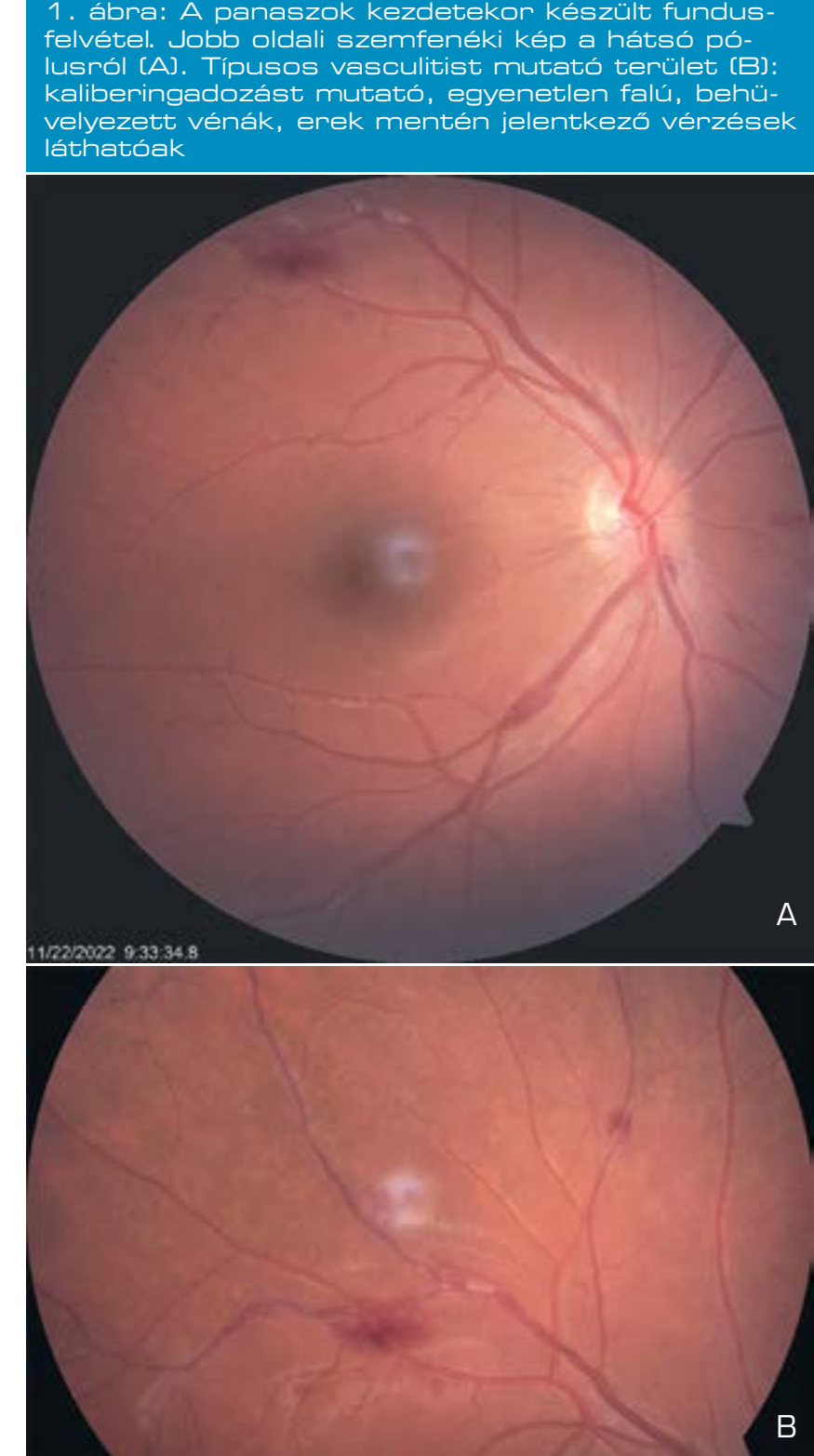
hogy számos szemészeti és szisztémás körkép szerepelhet etiológiájában. A lehetséges tünetek sokszínűsége miatt nehéz a diagnosztizáló kezelőorvosoknak a betegség kezdetekor, rövid időn belül pontos diagnózist felállítani. A retinalis vasculitis egy olyan látást veszélyeztető gyulladási állapot, amely a retina ereit érinti. Előfordulhat izolált idiopátiás állapotként (a diagnosztizált uveitisek kb. 3%-ában) (16), fertőző vagy daganatos betegségek szövődményeként, vagy társulhat szisztémás, gyulladási megjelenégekkel (az esetek kb. 55%-ában) (1). Az átlagéletkor a diagnosztikánál 34 év, és incidenciája nem mutat nemek közötti eltérést (10). Általában kétoldali, a látást veszélyeztető megbetegedés, amely a kialakuló szövődmények miatt a betegek egyharmadánál súlyos látáskárosodást (BCVA<20/200) okoz (17).

Céltűzésünk a gyermekkori retinalis vasculitisek differenciáldiagnosztikai nehézségeinek összefoglalása egy esetismertetésen keresztül, ismertetve a megfelelő diagnózishoz, és kezeléshez szükséges lépcsőfokokat, amelyben kiemelt fontosságú a társzszakmák együttműködése.

A jobb oldali szemfenék vizsgálata során éles határú, jó színű, nivójú papilla mellett, a vénákat kifejezetten keresztül, ismertetve a megfelelő diagnózishoz, és kezeléshez szükséges lépcsőfokokat, amelyben kiemelt fontosságú a társzszakmák együttműködése.

Differential diagnosis of paediatric retinal vasculitis through a case report

1. ábra: A panaszok kezdetekor készült fundus-felvétel. Jobb oldali szemfenéki kép a hátsó pólsorról (A). Típusos vasculitist mutató terület (B); kaliberingadozást mutató, egyenetlen falú, behüvelyezett vénák, erek mentén jelentkező vérzések láthatóak



központi idegrendszeri eltérést nem detektáltak. Két nap elteltével a legjobb korigált látóélesség 1,0/0,8-re változott. A jobb oldali szemfenéken ekkor a vérzések felszívódása megindult, de az erek továbbra is behü-

velyeztek maradtak, valamint az üvegtestben, a sejtcszórás fokozódott. Ezzel párhuzamosan a bal szemfenéken progresszió jelentkezett. Fluoreszcein-angiográfiás (FFA) vizsgálatot végeztünk, amely alátá-

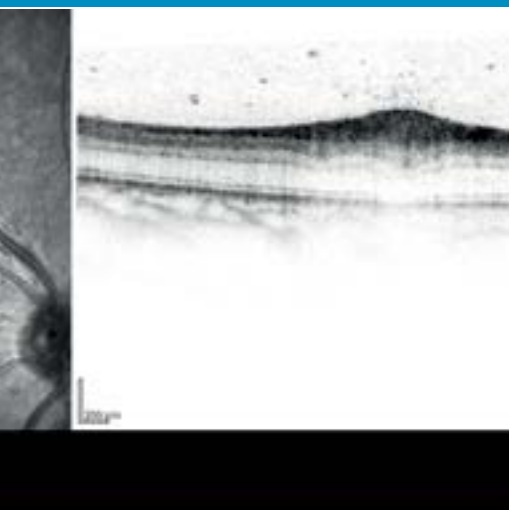
masztotta a kétoldali retinalis vasculitis diagnózisát (3. ábra). Szisztémás szteroidkezelést indítottunk 250 mg-os dózisban 3 napon keresztül a gyermekgyógyász-kollégák közreműködésével. Az indukciós kezelést követően, leépítő szteroidkezelést alkalmaztunk, amelynek dózisát kezdetben 3 naponként, majd hetente feleztük. A kezelés során akut mellékhatások nem jelentek meg, szemészeti státusza javult. 2022. 01. 19-én összehasonlító FFA-vizsgálat készült, ahol jobb szemfenéken továbbra is aktív vasculitis képe volt látható, ugyanakkor a bal oldalon már konszolidálódott a gyulladás. A továbbra is fennálló gyulladási kép miatt, szteroidkímélő methotrexat (MTX)-kezelést kezdtünk 15 mg/m²-es dózisban kiegészítő folsavkezelés mellett.

Megbeszélés

A szisztémás vasculitisek csoportosítása

A szisztémás vasculitisek nevezéktani felosztása a Chapel Hill Consensus Conference (CHCC) és annak 2012-es módosítása alapján történik, amely felosztás szempontja az érintett erek mérete és az érgyulladás egyéb klinikopatológiai

2. ábra: A jobb szem első vizsgálat alkalmával készült OCT-felvétel az érintett érszakaszról. Látható az erek falvastagság növekedése, a belső retinalis rétegek megvastagodása, az üvegtestben jelentkező dotok



jellemzői. A kórképek ismerete elengedhetetlen, tekintettel arra, hogy a szisztémás vasculitisek a látószerv bármely szövetét érinthetik, így retinalis vasculitist is okozhatnak. A nagyér-vasculitisek elsősorban a nagy artériákat; az aorta és a fő artériák ágait érintik (Takayasu-arteritis, óriássejtes arteritis). A közepes ereket érintő vasculitisek a fő viscerális artériák és vénák érintettségét, szemészeti státusza javult. 2022. 01. 19-én összehasonlító FFA-vizsgálat készült, ahol jobb szemfenéken továbbra is aktív vasculitis képe volt látható, ugyanakkor a bal oldalon már konszolidálódott a gyulladás. A továbbra is fennálló gyulladási kép miatt, szteroidkímélő methotrexat (MTX)-kezelést kezdtünk 15 mg/m²-es dózisban kiegészítő folsavkezelés mellett.

Gyermekkori retinalis vasculitisek életkor szerinti megjelenése

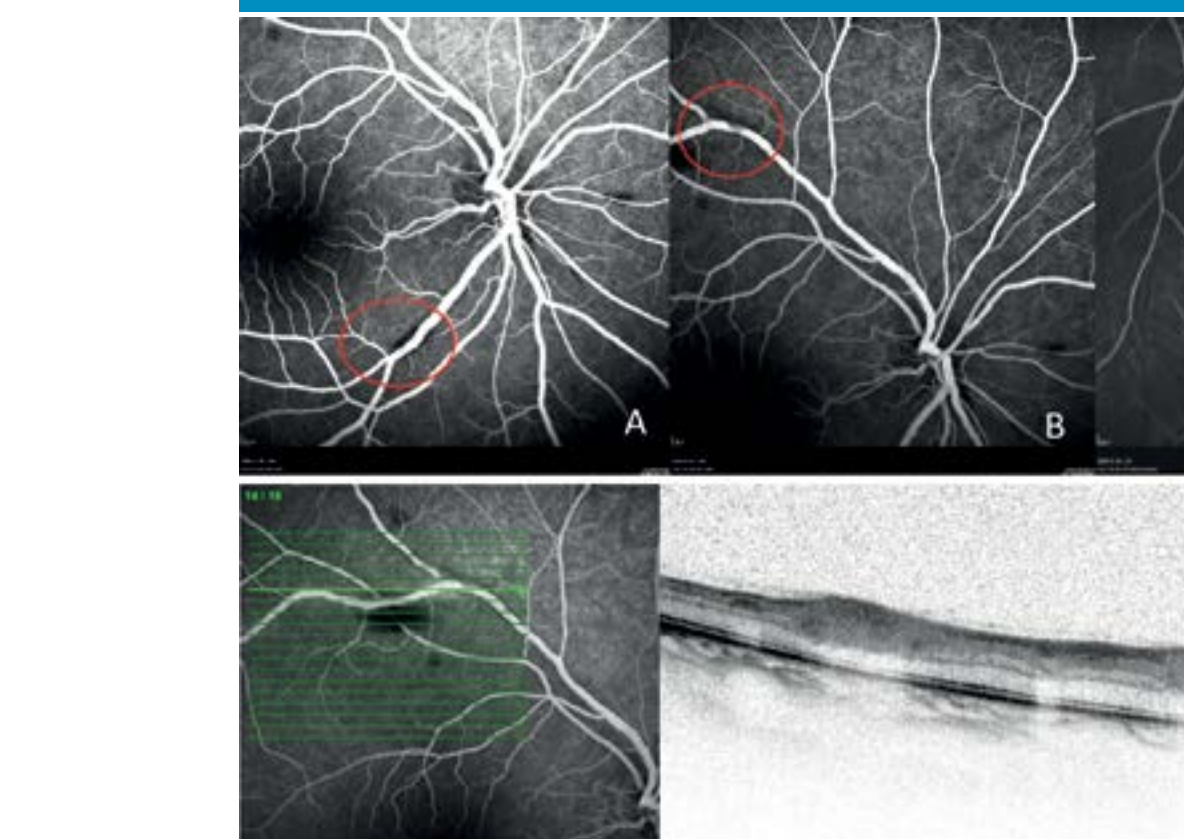
A gyermekkori, többek között retinalis vasculitist is okozó, uveitisek közé a szakirodalom a 0-16 éves kor között jelentkező uveitiseket sorolja, amelyek incidenciája az életkorral nő (7). Általában az első tünetek 7,7-12,5 éves kor között jelentkeznek női predomanciával (21). A gyermekkori leggyakrabban előforduló uveitist okozó körképek életkor szerinti előfordulása változó, amely alapján 4 életkor szerinti csoport határozható meg:

- újszülöttek (1-4 hét),
- csecsemők (4 hét - 8 hónap),
- kisgyermek-germék (8 hónap - 12-13 év),
- és serdülők (13-16 év).

Minden alcsoportnak megvannak a sajátosságai az uveitis lokalizációját és etiológiáját illetően. Az újszülöttek különösen veszélyeztetettek a TORCH-szindróma miatt (toxoplazmosis, szifilisz, rubeola, cytomegalovírus, herpes simplex vírus) kialakuló veleszületett fertőzésre, posterior uveitisre, míg a gyermekkorban egyébként gyako-

ribb non-infekciós esetek - leggyakrabban az elülső szegmentumot érintő uveitisek - nem igazán fordultak elő esetükben. A szerzett, infektiós eredetű uveitisek a kisgyermekkori-germékori uveitisekre jellemzőek, amelyek esetén szintén gyakori a toxoplazmosis, míg ritkább a toxocariasis. Ezen korosztályban az endogén infekciós uveitisek kórokozója lehet a *Candida albicans*, illetve bakteriális fertőzések is előfordulhatnak, akár jelentős szisztémás tünet nélkül is (21). A retinalis vasculitist okozó fertőző ágenseket az 1. táblázatban tüntettük fel. Hoogewoud és munkatársai tanulmányukban ismertetik, hogy 2 év alatti gyermekeknél 33%-ban találtak fertőző okot, és 26,6%-ban szisztémás gyulladást az uveitis hátterében. Míg a 2-6 éves korosztályban már az esetek 52,5%-ánál volt szisztémás autoimmun betegség diag-

3. ábra: A vasculitist igazoló fluoreszcein-angiográfiás felvétel. A: Az arteriovenosus fázisban (0:41 s) készült kép, ahol látható az egyenetlen érfa és a perivaszkuláris vérzés okozta hipofluoreszcencia; B: Beszűkült ér lumen (1:47 min); C: az érfa fokozódó hiperfluoreszcenciája és fokozott érpermeabilitás (3:58 min); D: FA + OCT-felvétel a késői fázisból (9:37)



nosztizálható, amely leggyakrabban juvenilis idiopátiás arthritis (21,5%) (11). A 2. táblázatban tüntettük fel a gyermekkorban előforduló retinalis vasculitiseket okozó neurológiai és rosszuludatú, a 3. táblázatban a szisztémás gyulladási körképeket okozó kórokozók listáját. A gyermekkori leggyakrabban előforduló klinikai tünetekkel és a vizsgálatukhoz szükséges diagnosztikával, illetve az érintett korosztály megjelölésével. Az egyes körképek jellegzetes tüneteinek feltüntetésé-

ért tartottuk fontosnak, mert részben eltérhetnek a betegségek felnőttkori megjelenési formáitól. A 4. táblázatban a primer retinalis vasculitist okozó körképek szerepelnek a gyermekkorban érintett korcsoportok meghatározásával. Tekintettel az egyes körképek eltérő életkorban történő megjelenésére, összefoglalásunk segítséget nyújthat, hogy adott gyermekkorban tartozó gyermeknél amelyek a differenciáldiagnosztika során kiemelten keresendő körképek a betegség hátterében.

2. táblázat: Retinalis vasculitisek esetén felmerülő neurológiai és rosszindulatú kórképek a gyermekkorban leggyakrabban érintett korosztály megjelölésével.			
Kórképek	Életkor	Betegsége jellemző főbb tünetek	Diagnosztikai vizsgálatok
Sclerosis multiplex	13–16 év	Oligoklonális gammopathia	CSF (cerebrospinalis folyadék), VEP (vizuális kiváltott potenciál), MR (mágneses rezonancia), látótér, szemészeti vizsgálat
Susac-szindróma	10–16 év	<i>Vestibulocochlearis</i> : tinnitus, vertigo, hallásvesztés <i>Retinalis</i> : BRVO (vénáság-okklúzió), fokális artériás okklúzió <i>Neurológia</i> : újkeletű fejfájás	Audiogram, MR, OCT, FFA
Cogan-szindróma	5–16 év	<i>Vestibularis</i> : bilaterális szenzoros halláscsökkenés <i>Kardiológiai</i> : koronáristenosis, MI (miokardiális infarktus), miokardiális nekrosis, myocarditis, pericarditis	Audiogram, szívultrahang, Doppler-angiográfia, Labor: ESR (vörösvértest-süllyedés), CRP (C-reaktív fehérje) növekedés, leukocitózis
Vogt-Koyanagi-Harada-szindróma	11,6±2,8 év	<i>Szemészet</i> : bilaterális krónikus iridocyclitis, posterior uveitis <i>Neurológia</i> : tinnitus, meningismus, agyidegi, KIR (központi idegrendszer) elváltozás <i>Bőrgyógyászat</i> : alopecia, poliosis, vitiligo	OCT, FAF, FFA, audiogram, lumbálpunkció, ERG (elektroretinográfia)
Izolált központi idegrendszeri vasculitis	N/A	<i>Multifokális fehérállományi léziók</i> CSF: lymphomonocytás pleocitózis, növekedett fehérjesszint	MR, DSA (digitális szubtrakciós angiográfia), lumbálpunkció, megerősítő agyi biopszia
Paraneoplasztikus szindrómák	N/A	<i>Tumornekrosis</i> : húgysav, kálium, foszfát, LDH (lak-tát-dehidrogenáz) növekedés, kalciumszint-csökkenés	Labor: vizeletvizsgálat, lumbálpunkció
Intraocularis lymphoma	N/A (sporadikus)	Rekurráló precipitátumok, hypopion, vitritis, subretinalis léziók (leopard-pigmentáció)	OCT, FAF, FFA, diagnosztikus vitrectomia
Akut limfoid leukémia	0–4 év	Csontfájdalom, láz, gyakori bakteriális infekciók, lymphadenopathia	Anémia, thrombopenia, lymphopenia, leukémiás neuropathosis

A gyermekkori retinalis vasculitisek szemészeti tüneteinek differenciálása

A panaszok alapján felmerülő, a szemgolyó hátsó szegmensumát érintő gyulladás esetén, a fundus biomikroszkópos vizsgálata során a retinalis vasculitisek 4 stádiumát figyelhetjük meg. A kezdeti gyulladós stádiumban az érintett erek fala megvastagszik és a perivaszkuláris retina beszűrődése figyelhető meg. Ezek az elváltozások fehérések és a retina lokális megvastagodásával járnak. Az érintett erek lumene beszűkülhetnek, vagy el is záródhatnak. Előfordulhatnak vérzések, aneurizmák és cisztoid makulaödéma is. Aktív állapotban nő az erek permeabilitása, amely miatt üvegtesti kitörés tapasztalható. Az ezt követő

iszkiémias fázisban a mikrocirkulációs zavar miatt kollaterális sóntkeringés alakul ki, illetve a gyulladt érszakaszok mentén a chorioidea atrofíjára figyelhető meg. Az iszkémia miatt kialakuló hatások a folyamatot a neovaszkularizáció irányába viszik, amely a betegség harmadik stádiuma, amelyet a szövődemények kialakulásával járó (nem oldódó üvegtesti vérzés, trakciós retinaleválás, epiretinális membránképződés, frisz neovaszkularizáció, szekunder glaukóma) negyedik stádium követ (5, 8). Az egyes gyermekkori retinalis vasculitisek esetén más-más eltérések tapasztalhatók, amelyek a látott szemfenéki elváltozások, amely lokális vagy szisztémás kórképekre utalhatnak, amely a vizsgált korosztályra jellemző megtegedéseken kívül tovább segítheti a differenciáldiagnosztikát. Az optikaiherencia-tomográfiai vizsgálatot (OCT) a gyermekek jól tolerálják, és ma már az uveitis diagnózisának, szövődeményeinek és kezelésének egyik fő támasza (6). Retinalis vasculitisek esetén az OCT-felvételeken azonosíthatóak a gyulladásban levő megnagyobbodott erek, a hiperreflektív érfal és lumen, az üvegtestben jelentkező gyulladós sejtek és a megvastagodott perivaszkuláris retina, ahogy esetünk is prezentálja. Azonban az érgyulladás aktivitásával kapcsolat-

3. táblázat: A gyermekkori retinalis vasculitisek hátterében előforduló szisztémás gyulladós kórképek			
Kórképek	Életkor	Betegsége jellemző főbb tünetek	Vizsgáló eljárások
Behcet-betegség	4,9–12,3 év	Rekurráló orális ulcus, genitális fekély, uveitis, retinalis vasculitis, pseudo-erythema nodosum	FAF, OCT, HLA-típezés
Sarcoidosis	11–13 év, (0–18 év)	Bilaterális hilaris lymphadenopathia, uveitis, ízületi fájdalom	Mellkasröntgen, CT (komputertomográfia), ACE (angiotenzin-konvertáz enzim), lizozimemelkedés, Tuberculin teszt negatívítás, szövettan
Szisztémás lupus erythematosus	13 év, 3–18 év	Pillangó erythema, arthritis, orális ulcus, serositis, nephropathia	Immunszerológia: anti dsDNS (kettős szálú DNS elleni), anti-Sm (Smith antigén) antifoszfolipid, ANA (antinukleáris) antitesttiter-emelkedés
ANCA-asszociált vasculitis	10,7–14 év	Vasculitises rash: purpurák, diffúz pulmonalis haemorrhagia nekrotizáló fokális szegmentális fólhalképződéssel járó glomerulonephritis, paresthesia	ANCA-szint-emelkedés, biopszia
Polyarteritis nodosa	5–11 év	Livid stria, arthralgia, myalgia, testicularis fájdalom, polineuropathia	Adenozin-deamináz enzimihiány
Visszatérő vishyondritis	1,7 hó–17 év	Leukocytosis, thrombocytosis, anémia	RF (reumafaktor) és/antifoszfolipid-antitest titeremelkedés, MR, CT, biopszia
Sjögren-szindróma	10 év	Lymphadenopathia, neuropszichiátriai tünetek, arthralgia	ANA, anti-SSA, anti-SSB-antitest-emelkedés
Crohn-betegség	1–18 év, átl. 12 év	Gasztrointesztinális diszkomfort	Calprotectin-pozitivitás, CRP, ESR emelkedés
Dermatomyositis, polymyositis	5–10 év	Proximális végtaggyengeség, Heliotrop rush Gottron-jel, Gottron-papula, V-jel	Kreatin-kináz, aldoláz, GOT, GPT, LDH, anti-Jo-1, ANA-, RF-emelkedés EMG: amplitudócsökkenés, frekvenciaemelkedés
Takayasu-betegség	10–40 év	Láz, fogyás, gyengeség, artériás insuficiencia, arthritis/arthralgia	Doppler: ultrahang, MR-angiográfia, CT-angiográfia
Kawasaki-szindróma	<5 év	5 napig tartó tartós láz, bilaterális conjunctivitis, orális mucosa differenciálódása, polymorf exanthemák, nyaki lymphadenopathia, bőrpír; ödéma, hámlás végtagokon	MR-angiográfia CT-angiográfia, CRP-, ESR-emelkedés, hyponatremia, hypalbuminaemia
Buenger-betegség	sporadikus	Gangrēna, acralis ulcus, phlegmone, thrombophlebitises nodulosok	Genetikai vizsgálat: HLA- A9, B5, BW 0, J-1-1, HLA A1-hiány, CT-angiográfia
Scleroderma	6,4–10,5 év	MCP (metocarpalis), MTP (metotarsalis) ízületek szkleróza, aritmia, arthritis/myositis, pulmonalis fibrózis, neuropathia	ANA, SSC-antitesttiter-emelkedés
Antifoszfolipid szindróma	10,7 év (0–16 év)	trombózis, terhességi morbiditás	Lupus antikoaguláns, antikardiolipin, anti-béta-2-glikoprotein I antitest-titer-emelkedés
Kevert kötőszöveti betegség	13 év	Maculopapularis rash, arthritis/arthralgia, myositis/myalgia, raynaud-fenomen	ANA, anti-RNP-antitesttiter-emelkedés
Juvenilis idiopathias arthritis	1–6 év és 12–15 év	Generalizált lymphadenopathia, hepatomegalia/splenomegalia, serositis, arthritis	Transzamináz, ferritinemelkedés, ANA pozitivitás, RF negativitás
Szeronegativ spondyloarthritis	11–12 év	Családi halmozódás, psoriasis, sacroileitis, gyulladós bélbetegség, urethritis, cervicitis	HLA-B27 pozitivitás, sacroilealis röntgen, MR-, CRP-, ESR-emelkedés RF és anticiklikus citrullinált peptid antitestszűrés (ACPA)
HLA-B27-asszociált uveitis	bármely életkor	Rekurrens unilateralis akut anterior uveitis, vitritis, CMVO	Genetikai vizsgálat, FFA
Posztvakcináció	1–15 év	Mellékhatásként kialakulhat vasculitis	Shingrix (Herpes zoster) Amrix (Hepatitis A, B), MM-RvaxPRO (MMR)

4. táblázat: A gyermekkorban is jelentkező primer retinalis vasculitisek az érintett életkor megjelölésével (8)	
Primer retinalis vasculitisek	Érintett életkor
Frosted branch angiitis	6–16 év, átl. 23–29 év
IRVAN	9–18 év
Akut multifokális haemorrhagiás retinalis vasculitis	N/A
Idiopathiás retinalis vasculitis	N/A
Pars planitis	15–18 év
Birdshot-retinochorioiditis	15–17 év
Symphathias optalmia	N/A
Eales-betegség	11–18 év

5. táblázat: Retinalis vasculitis differenciáldiagnózisa szemfenéki kép alapján (8)

Szemfenéken látott kép	Lehetséges diagnózisok
Phlebitis	Behcet-kór, tuberkulózis, sarcoidosis, sclerosis multiplex, pars planitis, Eales-kór, humán immundeficienciával járó vírusinfekciók
Arteritis	Akut retinalis nekrosis, idiopathiás retinalis vasculitis, aneurizmák, neuroretinitis (IRVAN), szisztémás vasculitisek, mint például a szisztémás lupus erythematosus (SLE), polyarteritis nodosa (PAN), Wegener-granulomatosis, <i>Churg—Strauss-szindróma</i> , és a cryoglobulinemia
Cotton-wool-gócok	Szisztémás vasculitisek, mint például a szisztémás lupus erythematosus (SLE), PAN, Wegener-granulomatosis, <i>Churg—Strauss-szindróma</i> , és a cryoglobulinaemia
Intraretinalis infiltrációk	Behcet-kór; Rickettsia-fertőzés, macskakarmolás-betegség
Nekrotizáló retinitis	Ocularis toxoplasmosis, akut retinalis nekrosis, cytomegalovírus-retinitis
A retina és a látóideg arteriolák aneurizmális dilatációi	IRVAN, sarcoidosis
Frosted branch angiitis	Idiopathiás, malignus sejtek infiltrációja (lymphoma vagy leukémia), SLE, Crohn-betegség, toxoplazma-retinochorioiditis, HTLV-1-infekció HIV-, HSV-, EBV-fertőzés
Retinalis iszkémia	Tuberkulózis, Eales-kór; Behcet-kór; sclerosis multiplex (ritka), sarcoidosis (ritka)
Gyulladós eredetű retinalis vénás okklúziók	Behcet-kór; tuberkulózis, sarcoidosis (ritka)
Retinalis artériás okklúziók	SLE, PAN, Wegener-granulomatosis, <i>Churg—Strauss-szindróma</i> , Crohn-betegség, <i>Susac-szindróma</i> , macskakarmolás-betegség, mediterrán foltos láz, ocularis toxoplazmózis

perfúziójának; a látóideg fő és a retina neovaszkularizációjának; a pontszerű festékkilépések és a retina festődésének angiográfiai jeleit (maximálisan 40 pont érhető el). A felállított rendszer a retinalis vasculitisek objektív nyom követésére

szív terápia hatására (25). Az uveitis etiológiáját tekintve a betegek 81,2%-a idiopathiás uveitisben szenvedett; a végső elemzésből kizárták a JIA, Behcet- és VKH-szindrómás eseteket. A vizsgálatba bevont 1749 eset 77,6%-ánál azonosítottak retinalis vasculitist. Az FFA-kepek ez legtöbbször a hátsó póluson és a középpferiférián diffúz festékkilépésként, cisztoid makulaödéma, látóideg fluoreszcencia formájában jelentkezett (25). A vasculitissal azonosított pácienseknél nagyobb eséllyel jelentkezett az oldali megbetegedés; kisebb valószínűséggel volt ANA-pozitivitásuk (rizikófaktor a JIA kialakulásának; az uveitis okozta rossz látóélességnek és szekunder glaukómának) és magas CRP-szintjük, valamint gyakrabban fordult elő band keratopathia, posterior és anterior synechia és makulaödéma. A retinalis vasculitis jelenléte rossz prognózist jelent a gyulladást kontrollálásában; vagyis a hosszabb ideig tartó, illetve terápiás módosított, forszírozott immunzuppressziót igénylő esetek aránya nagyobb. A látóélességet vizsgálva szintén rosszabb prognózis várható retinalis vasculitis jelenlétében gyermekeknél, mint annak hiányában (25). A rossz vizuális okai vasculitisek multifaktoriálisak; bár a cisztoid makulaödéma jelentős hozzájáruló tényező lehet, azonban megfelelő kezelés mellett jó prognózis várható (15). A gyengébb visusértékek összefüggésbe hozhatóak a makuláris iszkémia mértékével, amely FFA-vizsgálat alapján meghatározható.

Kézelés

Infekciózus uveitisek esetén a kórokozó elleni célzott kezelés elindítása mellett, szükséges lehet a lokális és szisztémás szteroidkezelésre a szemben kialakuló, a kórokozó által kiváltott fokozott immunreakció okozta, a szem szöveteit károsító hatások kivédésére.

A noninfekciózus uveitisek elsődleges terápiája mai napig a topikális szteroidok. Periocularis vagy subtenon kortikoszteroid injekciók alkalmazhatók az intermedier vagy posterior uveitis kezelésére, különösen egyoldali esetekben vagy a cisztoid makulaödéma kezelésére. Topikális szteroidok hosszan tartó alkalmazása különböző szemészeti szövődeményekhez vezethetnek, főleg gyermekek esetében (24). Ezek közül kiemelendő a gyermekekben gyakrabban és korábban jelentkező másodlagos zöldhályog és szürkehályog.

A szisztémás kortikoszteroidokat gyermekeknél csak rövid távú kezelésre alkalmazzák szisztémás mellékhatások jelentkezése miatt, beleértve a cushingoid állapotot, a növekedési retardációt, a súlygyarapodást, a magas vérnyomást, a csonttritkulást, a gyomor-bérendszeri zavarokat, a pszichózist, az elektrolitegyensúly-zavart, a vérckorháztartás zavarait, és az aszeptikus csontnekrozist. Az orális prednizolon szokásos indukciós adagja 1–2 mg/kg retinalis vasculitisek esetén. Intravénás metilprednizolon 10–30 mg/kg dózisban előnyös lehet, ha gyorsabb és erősebb hatásra van szükség, illetve, ha a retinalis vasculitis hátterében álló szisztémás megbetegedés is igényli. Azok a betegek, akik nem reagálnak megfelelően a nagy dózisu

szív terápia hatására (25). Az uveitis etiológiáját tekintve a betegek 81,2%-a idiopathiás uveitisben szenvedett; a végső elemzésből kizárták a JIA, Behcet- és VKH-szindrómás eseteket. A vizsgálatba bevont 1749 eset 77,6%-ánál azonosítottak retinalis vasculitist. Az FFA-kepek ez legtöbbször a hátsó póluson és a középpferiférián diffúz festékkilépésként, cisztoid makulaödéma, látóideg fluoreszcencia formájában jelentkezett (25). A vasculitissal azonosított pácienseknél nagyobb eséllyel jelentkezett az oldali megbetegedés; kisebb valószínűséggel volt ANA-pozitivitásuk (rizikófaktor a JIA kialakulásának; az uveitis okozta rossz látóélességnek és szekunder glaukómának) és magas CRP-szintjük, valamint gyakrabban fordult elő band keratopathia, posterior és anterior synechia és makulaödéma. A retinalis vasculitis jelenléte rossz prognózist jelent a gyulladást kontrollálásában; vagyis a hosszabb ideig tartó, illetve terápiás módosított, forszírozott immunzuppressziót igénylő esetek aránya nagyobb. A látóélességet vizsgálva szintén rosszabb prognózis várható retinalis vasculitis jelenlétében gyermekeknél, mint annak hiányában (25). A rossz vizuális okai vasculitisek multifaktoriálisak; bár a cisztoid makulaödéma jelentős hozzájáruló tényező lehet, azonban megfelelő kezelés mellett jó prognózis várható (15). A gyengébb visusértékek összefüggésbe hozhatóak a makuláris iszkémia mértékével, amely FFA-vizsgálat alapján meghatározható.

Kézelés

Infekciózus uveitisek esetén a kórokozó elleni célzott kezelés elindítása mellett, szükséges lehet a lokális és szisztémás szteroidkezelésre a szemben kialakuló, a kórokozó által kiváltott fokozott immunreakció okozta, a szem szöveteit károsító hatások kivédésére.

A noninfekciózus uveitisek elsődleges terápiája mai napig a topikális szteroidok. Periocularis vagy subtenon kortikoszteroid injekciók alkalmazhatók az intermedier vagy posterior uveitis kezelésére, különösen egyoldali esetekben vagy a cisztoid makulaödéma kezelésére. Topikális szteroidok hosszan tartó alkalmazása különböző szemészeti szövődeményekhez vezethetnek, főleg gyermekek esetében (24). Ezek közül kiemelendő a gyermekekben gyakrabban és korábban jelentkező másodlagos zöldhályog és szürkehályog.

A szisztémás kortikoszteroidokat gyermekeknél csak rövid távú kezelésre alkalmazzák szisztémás mellékhatások jelentkezése miatt, beleértve a cushingoid állapotot, a növekedési retardációt, a súlygyarapodást, a magas vérnyomást, a csonttritkulást, a gyomor-bérendszeri zavarokat, a pszichózist, az elektrolitegyensúly-zavart, a vérckorháztartás zavarait, és az aszeptikus csontnekrozist. Az orális prednizolon szokásos indukciós adagja 1–2 mg/kg retinalis vasculitisek esetén. Intravénás metilprednizolon 10–30 mg/kg dózisban előnyös lehet, ha gyorsabb és erősebb hatásra van szükség, illetve, ha a retinalis vasculitis hátterében álló szisztémás megbetegedés is igényli. Azok a betegek, akik nem reagálnak megfelelően a nagy dózisu

Társzakkákkal együttműködve, a lehető leggyorsabban, a leghatékonyabb terápia elkezdése a cél a pontos, alátámasztott diagnózis ismeretében. Gyermekek esetében figyelembe véve a kortikoszteroidok hosszú távú mellékhatás-profilját, előnyösebb a korai szteroidkímélő immunzuppresszív

terápia megkezdése. Összefoglalásunk hasonló eset jelentkezésekor megkönyíti a differenciáldiagnosztikát nemcsak szemészek, hanem gyermekgyógyászok és más szakmák számára egyaránt, útmutatást ad a kezelés megkezdéséhez és a szteroidkímélő terápia gyorsabb bevezetéséhez.

Nyilatkozat

A szerzők kijelentik, hogy a speciális eseti ismertető közleményük megírásával kapcsolatban nem áll fenn velük szemben pénzügyi vagy egyéb lényeges összefüggés, összeférhetetlenségi ok, amely befolyásolhatja a közleményben bemutatott eredményeket, az abból levont következtetéseket vagy azok értelmezését.

IRODALOM

- Ali A, Ku JH, Suhler EB, Choi D, Rosenbaum JT. The course of retinal vasculitis. The British journal of ophthalmology 2014; 98: 785–789. <https://doi.org/10.1136/bjophthalmol-2013-303443>
- BenEzra D, Forrester JV, Nussenblatt RB, Tabbara K, Timonen P. Uveitis scoring system. Springer Verlag 1991 Berlin
- Cann M, Ramanan AV, Crawford A, Dick AD, Clarke SLN, Rashed F, Guly CM. Outcomes of non-infectious Paediatric uveitis in the era of biologic therapy. Pediatr Rheumatol Online J 2016; 18: 51. <https://doi.org/10.1186/s12969-018-0266-5>
- Dhiraekulpanich D, Chantongdee K, Zheng Y, Beare NAV. A systematic review of OCT and OCT angiography in retinal vasculitis. J Ophthalmic Inflamm Infect 2023; 13: 13–1. <https://doi.org/10.1186/s12348-023-00327-4>
- Dohaj Judit. Vasculitisek szemészeti vonatkozásai. Retinalis vasculitisek. Szemészet 2020; 157: 202–224.
- Ducos de Lahtite G, Terrada C, Tran TH, Cassoux N, LeHoang P, Kodjikian L, Badeghi B. Maculopathy in uveitis of juvenile idiopathic arthritis: an optical coherence tomography study. Br J Ophthalmol 2008; 92: 64–9. <https://doi.org/10.1136/bjo.2007.120675>
- Edelsten C, Reddy MA, Stanford MR, Graham EM. Visual loss associated with pediatric uveitis in English primary and referral centers. Am J Ophthalmol 2003; 135: 676–680. <https://doi.org/10.1016/j.ajpe.2017.03.052>
- Sauberan DP. Pediatric uveitis. J Ophthalmol Clin 2010; 50: 73–85. <https://doi.org/10.1097/0001363181010215>
- Shin Y, Kang JM, Lee J, Lee SC, Ahn JG. Epidemiology of pediatric uveitis and associated systemic diseases. Pediatr Rheumatol Online J 2021; 1: 19–49. <https://doi.org/10.1186/s12969-021-00516-2>
- Siskonen M, Hirn I, Pesälä R, Hautala T, Ohtonen P, Hautala N. Prevalence, incidence and epidemiology of childhood uveitis. Acta Ophthalmol 2021; 99: 160–163. <https://doi.org/10.1111/aos.14535>
- Takkur B, Venkatesh P, Gaur N, Garg SP, Vohra R, Ghose S. Patterns of uveitis in children at the apex institute for eye care in India: analysis and review of literature. Int Ophthalmol 2018; 38: 2061–2068. <https://doi.org/10.1007/s10792-017-0700-6>
- Tugal-Tutkun I, Herbolt CP, Khairallah M. Angiography Scoring for Uveitis Working Group (ASUWOG). Scoring of dual fluorescein and ICG inflammatory angiographic signs for the grading of posterior segment inflammation (dual fluorescein and ICG angiographic scoring system for uveitis). Int Ophthalmol 2010; 30: 539–52. <https://doi.org/10.1007/s10792-008-9283-x>
- Tugal-Tutkun I. Pediatric uveitis. J Ophthalmic Vis Res 2011; 6:259–69. PMID: 22454749
- Yang P, Zhong Z, Su G, Ye X, Tan S, Li F, Du L, Zhou C, Cao Q, Wang Y, Kijlstra A. Retinal vasculitis, a common manifestation of idiopathic pediatric uveitis? Retina 2021; 41: 610–619. <https://doi.org/10.1097/AE.0000000000002885>

LEVELEZESI CIM

Dr. Czirik Fruzsina, Vas Vármegyei Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Szemészeti Osztály 9700 Szombathely, Markusovszky u. 5. E-mail: czirik.fruzsina@gmail.com