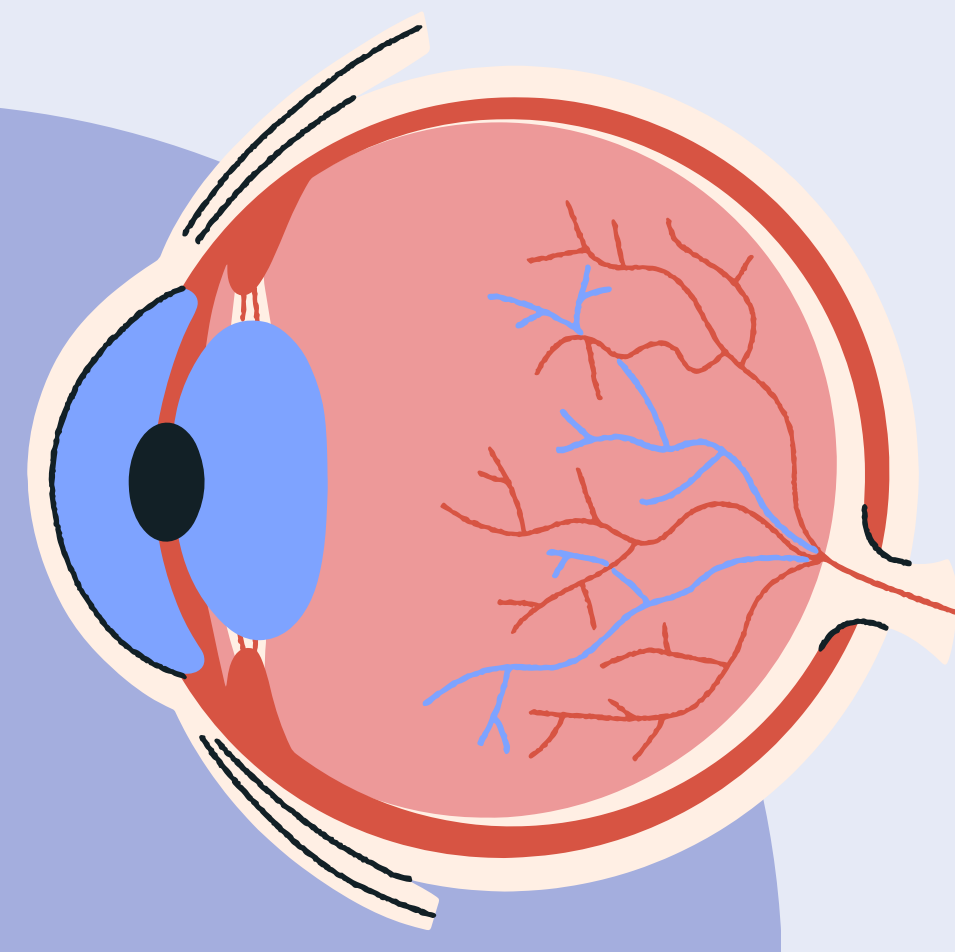


ORBITOPATIA IGG4-ZALEŻNA. PUŁAPKA DIAGNOZY Z WYWIADU



Justyna Drozdowska, Hanna Nowakowska, Natalia Kuchenbeker,
dr n. med. Aleksandra Jawiarczyk-Przybyłowska, dr n. med. Katarzyna Zawadzka, prof. dr hab. n. med. Jacek Daroszewski,
prof. dr hab. n. med. Marek Bolanowski
Uniwersytet Medyczny im. Piastów Śląskich we Wrocławiu
SKN Endokrynologii

STAN PACJENTKI

61-letnia kobieta, uchodźczyni z Ukrainy

Powód wizyty: wytrzeszcz obuoczny, obrzęk powiek, łzawienie
WYWIAD

2015 diagnoza orbitopatii w przebiegu choroby Gravesa-Basedova

Leczenie: metyloprednizolon i.v. - poprawa, przerwanie z powodu objawów ubocznych, bez leczenia nadczynności tarczycy

2018-2020 utrata masy ciała (46%), BMI 18

Choroby towarzyszące: astma oskrzelowa, nadciśnienie

OCENA STANU TARCZYCY USG

- rozmiary i objętość w normie
 - jednorodna struktura
- prawidłowa echogeniczność
- pojedyncze zmiany ogniskowe
- przepływ naczyniowy nieznacznie wzmożony

Przeciwciała

- TRAb: ujemne
- ANTY-TG: ujemne
- ANTY-TPO: 208 IU/ml (N: do 35)

Hormony

- fT3: norma
- fT4: norma
- TSH: norma

KONSULTACJA OKULISTYCZNA

Wytrzeszcz: OP 23 OL 27

Clinical Activity Score (CAS) 3-4/7

obrzęk powiek +
zaczerwienienie powiek +
zaczerwienienie spojówek +
stan zapalny mięśnia łzowego OP- OL+
obrzęk spojówek -
samoistny ból zagałkowy -
ból przy poruszaniu gałką oczną -

EUGOGO: orbitopatia umiarkowana do ciężkiej,
bez zagrożenia utratą wzroku

BADANIA OBRAZOWE

MR oczodołów:

- obustronne powiększenie i wzmocnienie kontrastowe mięśni okoruchowych i gruczołów łzowych
 - naciek zapalny w obrębie tkanki podskórnej powiek, dołów podskroniowych i gałęzi nerwu V3 po lewej stronie
- USG jamy brzusznej, TK klatki piersiowej, MR głowy, EKG:**
brak patologii

WYNIKI BADAŃ

- biopsja gruczołów łzowych obu oczu: typowe zmiany dla IgG4-RD
- IgG4 w surowicy: 20,2 g/l (N: 0,03-2,01)
- CRP: 7 mg/l (N: 0,2-5 mg/l)
- OB: 19 mm/h (N: 3-15 mm/h)

Diagnoza wstępna: orbitopatia w przebiegu choroby Gravesa-Basedova

Leczenie: wlewy metyloprednizolonu i.v.

Dalsza diagnostyka różnicowa w kierunku choroby IgG4-zależnej

CHOROBA IGG4- ZALEŻNA

Epidemiologia: M > K, najczęściej 50-60 r.ż.

Patogeneza: niejasna, rola układu humoralnego, korelacja z atopią?

Przebieg: przewlekły, remisje i zaostrzenia, tworzenie nacieków zapalnych, włóknienie

Lokalizacje: trzustka, ślinianki, nerki, tarczyca, oczodoł, drogi żółciowe

Leczenie: glikokortykosteroidy (średnie/ małe dawki), rytuksimab, azatiopryna, mykofenolan mofetylu?

KRYTERIA KLASYFIKACYJNE ACR/EULAR 2019

- Badanie obrazowe: powiększenie/guzopodobne zmiany w typowych narządach
 - Wykluczenie objawów niecharakterystycznych
- Badanie histopatologiczne i immunohistochemiczne
 - Stężenie IgG4 w surowicy

Diagnoza końcowa: orbitopatia IgG4- zależna

Leczenie: prednizon 10mg/d p.o.



Bibliografia

- Katz G, Stone JH. Clinical Perspectives on IgG4-Related Disease and Its Classification. Annu Rev Med. 2022 Jan 27;73:545-562. doi:10.1146/annurev-med-050219-034449. Epub 2021 Oct 20. PMID: 34669430
- Wallace ZS, Naden RP, Chari S, American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism IgG4-Related Disease Classification Criteria Working Group. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for IgG4-Related Disease. Arthritis Rheumatol. 2020 Jan;72(1):7-19. doi: 10.1002/art.41120. Epub 2019 Dec 2. PMID: 31793250.
- Nowak M, Marek B, Kos-Kudła B. Optymalizacja leczenia umiarkowanej do ciężkiej i aktywnej orbitopatii tarczycowej z uwzględnieniem zaleceń European Group on Graves' Orbitopathy (EUGOGO). Endokrynol Pol. 2022;73(4):756-777. English. doi: 10.5603/EP.a2022.0040. PMID: 36059167.