



NANOS

Patient Brochure

Endokrin orbitopathia (Graves-Basedow-kór)

Copyright © 2015. North American Neuro-Ophthalmology Society. All rights reserved. These brochures are produced and made available "as is" without warranty and for informational and educational purposes only and do not constitute, and should not be used as a substitute for, medical advice, diagnosis, or treatment. Patients and other members of the general public should always seek the advice of a physician or other qualified healthcare professional regarding personal health or medical conditions.

Endokrin orbitopathia (Graves-Basedow-kór)

Orvosa szerint önnek endokrin orbitopathiája (más néven Graves-Basedow-kórja) van. Ez egy autoimmun betegség, melyben saját immunrendszere olyan anyagokat termel, melyek a szemmozgató izmok megvastagodását okozzák. Ennek eredményeképp szeme kidülledhet, felső szemhéja visszahúzódhat (szemhéj retrakció), kettőslátás (diplópia) alakulhat ki, éleslátása csökkenhet, szeme irritáltá, érzékenyvé válhat. Ez az elváltozás gyakran együtt jár a pajzsmirigy kóros (túl- vagy éppenséggel alul-) működésével. A szemészeti tünetek a pajzsmirigy elváltozásoktól, annak kezelésétől függetlenek, a pajzsmirigy „beállítása” nem szünteti meg azokat. Szemészeti tünetek akkor is jelentkezhetnek, ha nincs kimutatható pajzsmirigy-betegsége.

Anatómia:

Hat pár szemmozgató izom van. Leggyakrabban az alsó, a felső, a külső és a belső egyenes szemizom érintett. Ezek az izmok a szem mögött, a szemüreg csúcsából erednek és a szaruhártya mögött rögzülnek a szemgolyóhoz. Mivel a szem felszínét egy vékony hártya (a kötőhártya) borítja, ezek az izmok nem láthatóak, csak ha a tapadásuknál elhelyezkedő erek megduzzadnak. Az immunrendszer serkenti az izmokban található ún. fibroblaszt sejteket, aminek hatására az izmok megvastagszanak. A megvastagodott izmok a szemgolyót előrenyomják, ez vezet a jellegzetes, elődülledő tekintethez. Az izmok ráadásul merevebbé is válnak, ez többek között a felső szemhéj visszahúzódáshoz vezet. A szemrés zárásának nehezítettsége és az erek duzzanata miatt a szem pirosabb („erezettebb”) lesz. Ha izmok nagyon megvastagszanak, a látóideget is nyomhatják, károsíthatják. Mivel a látóideg közvetíti az agy felé a látott információt, ennek károsodása látásromlást okozhat. Ez szerencsére csak az endokrin orbitopathiás esetek kb. 5%-ában jelentkezik, és visszafordítható, ha csökkentjük a látóidegre ható nyomást.

Fiziológia:

Nem tudjuk biztosan, pontosan hogyan és miért támadja meg a szemizmokat az immunrendszer, se az eredmény az izmok megvastagodása lesz. Ennek három következménye lehet: a szemgolyó előredülled, az izmok merevvé válik (ez szemmozgászavart okoz), vagy a látóideg károsodik. Leggyakrabban (a szem alatt elhelyezkedő) alsó szemizom vastagszik meg, ekkor a felfelé tekintés válik korlátozottá. Ez gyakran kettőslátás kialakulásához vezet (az egyik kép a másik fölött jelenik meg). Ha a látóideg nyomás (kompresszió) alá kerül, a látás általában homályossá, sötétebbé válik. A homályos, torz látás a szemfelszín kiszáradásából is eredhet. Fontos, hogy orvosa megállapítsa, a látóideg funkciója károsodott-e vagy sem. Ez a látóélesség, a pupilla reakcióinak, a látótérnek és a látóidegfőnek a gondos vizsgálatával állapítható meg.

Ugyan az endokrin orbitopathia kialakulását rendszerint megelőzik a pajzsmirigy elváltozásai, néha a szemtünetek alakulnak ki először, normál pajzsmirigy működés mellett. A pajzsmirigy- és a szemtünetek kialakulását az immunrendszer kapcsolja össze. Ugyanaz a mechanizmus, ami a szemizmok megtámadásáért felelős, gyakran előbb a pajzsmirigy károsodását okozza. Ennek következtében a pajzsmirigy általában túlműködik, több hormont termel, ami remegést, fogyást, szapora szívverést, szívdobogás-érzést, idegességet és hőhullámokat okozhat. Ritkábban a pajzsmirigy károsodása alacsonyabb, vagy normál hormontermeléssel jár. A pajzsmirigy megtámadó antitestek a vérből kimutathatók.

Panaszok:

Az endokrin orbitopathiás betegeknél gyakran jelentkezik homályos- vagy kettőslátás. A szem előredülése miatt gyakran okoz irritációt, pirosságot, könnyezést és homokszem-érzést. A fájdalom nem jellemző tünet, de nyomásérzés, enyhe irritáció, fényérzékenység, fájdalom előfordulhat. A kettőzött kép leggyakrabban egymás felett jelenik meg, de egymás mellett is jelentkezhet. A kettőskép gyakran változik különböző irányokba tekintéskor, általában felfelé vagy oldalra tekintéskor a legrosszabb. Néha csak a pajzsmirigy túlműködésére (idegesség, remegés, szapora/szabálytalan szívverés, fokozott izzadás, hőhullámok, fogyás, hasmenés), vagy alulműködésére (fáradtság, hízás, székrekedés, a bőr elvékonyodása) utaló tünetek jelentkeznek, melyek hónapokkal, vagy akár évekkal is megelőzhetik a szemészeti tünetek kialakulását.

Tünetek:

Az endokrin orbitopathia általában már a beteg külső megjelenése alapján feltételezhető. A felső szemhéj visszahúzódása (különösen lefelé tekintéskor) nagyon jellemző az endokrin orbitopathiára. A szem gyakran előredül, a kötőhártya vérekes. A szemhéjak sokszor nem zárhatóak teljesen; a szemgolyó nehezebben nyomásható befelé, a szemüreg felé. A pupilla (szembogár) reakciói (pl. fényre beszűkülés) és a szemgolyó mozgásai is korlátozottak lehetnek. A szemnyomás is megemelkedhet, különösen egy irányba tekintéskor.

Prognózis:

Az endokrin orbitopathia, mint a legtöbb autoimmun betegség, gyakran magától jön, és múlik el. Általában egy akut gyulladással jelentkezik, de sajnos ennek a hatása évekig is tarthat, vagy állandó is maradhat. Még ha a gyulladás el is múlik, a szemtünetek nem múlnak el nyomtalanul. Még ha a szem előredülése csökken is, a szemmozgászavar állandósulhat. A felső szemhéj szintén gyakran marad visszahúzott helyzetben, ami a szem zárásának elégtelenségét okozhatja.

Kezelés:

A kezelés célja a szemüregi elváltozások tüneteinek mérséklése. Mérsékelt tünetek esetén az irritáció és idegtestézés csökkenthető műkönny cseppek és kenőcsök használatával. Ha a szemhéjak zárása akadályozott, a szemhéjak éjszakai leragasztása segíthet megakadályozni a szem kiszáradását. Még súlyosabb szaruhártya-érintettség esetén a szemhéj részleges műtéti zárására lehet szükség. A felső szemhéj súlyos retrakciója esetén az ezt okozó izmok gyengítése segíthet a szemhéj zárásában. A dohányzás igazoltan súlyosítja az endokrin orbitopathia tüneteit, ezért az arról való azonnali leszokás javasolt. A szemizmok mozgásának javítására (és így a kettőslátás csökkentésére) nem rendelkezünk hatékony gyógyszerrel.

Újabb kutatások eredménye szerint a pajzsmirigyműködés rendezése csökkenti a szemtünetek fokozódásának esélyét, de ritkán vezet a normál szemmozgások visszaállításához. Az egyik – bármely – szem letakarása azonnal megszünteti a kettőslátást. A kettőslátás prizmák alkalmazásával is megszüntethető, azonban ez csak a pajzsmirigy és szemtünetek stabilizálódása után lehet igazán hatékony. Amennyiben a prizmás korrekcióra nincs mód, szemizom-műtétre lehet szükség. A legtöbb esetben a műtéttel is érdemes várni a kettőslátás mértékének állandósulásáig. Ha a műtét túl korán, az állapot rosszabodása közben történik, lehet, hogy a panaszok egy időre megszűnnek, de pár hónap múlva újból megjelenhetnek. Sokszor több szemizom-korrekciós műtétre is szükség van. Sajnos néha nem lehetséges a kettőslátás teljes megszüntetése, ilyenkor célunk, hogy egyenesen előre

tekintéskor, illetve olvasáskor (a legfontosabb tekintési irányokban) ne jelentkezzen a kettőslátás.

Szerencsére a látás romlásával járó látóideg problémák ritkábban fordulnak elő. Amennyiben mégis, a kezelés célja a látóideget nyomó szemizmok tömegének csökkentése, általában nagy dózisu szteroid adásával. Azon betegek számára, akinél a szteroid kezelés ellenjavallt, sugárkezelés lehet hatékony. Amennyiben az izmok térfogatának csökkentése nem elegendő a látóideg kompressziójának megszüntetésére, a szemüreg (orbita) megnagyobbítása, megnyitása válhat szükségessé. Ez sebészileg, a szemüreg csontos falának részleges eltávolításával érhető el. Mivel a látóideg általában az orbita csúcsában kerül nyomás alá, a szemüreg belső-hátsó falának eltávolítása a legfontosabb. A műtét történhet kívülről (a bőrön, vagy a kötőhártyán keresztül), vagy belülről, az orron keresztül az orrüreg felől. A szem előredülledésének csökkentése érdekében az orbita több fala is (részleges) eltávolításra kerülhet. Az ilyen (orbita dekompressziós) műtétek szövődménye lehet a szemmozgászavarok fokozódása, a kettőslátás változása vagy éppen kialakulása.

Gyakran felmerülő kérdések:

Az orvosom azt mondta, hogy a pajzsmirigyem most már rendben van. Miért romlik mégis a szemem?

Graves-kórban az immunrendszer serkentése miatt túl sok pajzsmirigy hormon termelődik. A túlzott hormontermelés idegességet, remegést, fogyást, hasmenést, szapora szívverést, szívdobogás-érzést, és hőhullámokat okozhat. A kezelés célja a hormontermelés szabályozása, csökkentése, mely lehet gyógyszeres, sebészi, vagy történhet radio-jód segítségével. A kezelés eredményeképp a hormontermelés általában normalizálódik (alkalmanként hormonpótlásra szükség lehet). A kezelés azonban nem befolyásolja az elsődleges problémát, az immunrendszer kóros működését, amely más szerveket, jellemzően a szemmozgató-izmokat is károsítja. A szemtünetek akár rosszabbodhatnak is pl. radio-jód kezelés után. A szemtüneteket a pajzsmirigy-től független kezelést igényelnek.

A szteroid-kezelés mellett sokat javult a szemem állapota. Nem szedhetném tovább?

A szteroid kezelés az endokrin orbitopathia gyulladással járó fázisban hatékony, csökkenti a szemizmok duzzanatát. A hosszútávú szteroid kezelés gyakran jár nem kívánatos mellékhatásokkal. Amennyiben a szemtünetek (kettőslátás, irritáció, idegentestérzés) továbbra is fennállnak, a sebészi beavatkozás mérlegelendő.

Miért nem lehet a szemhéjamat már most megoperálni?

Egy szemizomműtét (elsősorban az alsó és a felső izmokon) befolyásolhatja a szemhéj pozícióját, funkcióját. Ezért nem szerencsés szemhéjműtétet egy esetleges szemizomműtét előtt elvégezni.

Nem lehet egyszerűen hátrébb tenni a szemem?

A szem előredülledése csökkenthető az orbita dekompressziós műtétjével. Amennyiben a szemizmok már megvastagodtak, ez a műtét szemmozgászavart, kettőslátást okozhat. Ez általában javítható ugyan egy későbbi szemizom-műtéttel, de amennyiben nincs kettőslátása

és a centrális látása is ép, érdemes megfontolni egy kozmetikai célú szemhéjműtétet, mely nem jár kettőslátás kockázatával.

Miért akarják a jó szememet is megoperálni?

A szemizomműtét során a mozgásában korlátozott, érintett izom felszabadítására törekszünk, de gyakran a megvastagodás és hegesedés miatt teljesen szabad mozgás nem várható. Amennyiben csak a súlyosabban érintett szemet operálnánk, a szemmozgások továbbra is igen korlátozottak maradnának, és ez oldalra tekintéskor kettőslátás kialakulásához vezet. A másik szem mozgásának korlátozásával megnövelhető a kettőslátásmentes látótér mérete.