

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 látóérnek 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 pajzsmirigyet 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 évekkel 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 műköny 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 gyulladáso 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 szemeimet?

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.