

Uveal complications in the course of systemic sclerosis: A clinical case

Powikłania w obrębie błony naczyniowej oka w przebiegu twardziny układowej na przykładzie przypadku klinicznego

Jakub Kuna, Magdalena Krajewska-Włodarczyk

Rheumatology Clinic, Faculty of Medicine, University of Warmia and Mazury, Olsztyn, Poland
Klinika Reumatologii, Wydział Lekarski, Uniwersytet Warmińsko-Mazurski w Olsztynie, Polska

Key words: systemic sclerosis, choroid, ocular manifestation

Słowa kluczowe: twardzina układowa, błona naczyniowa oka, objawy oczne

Introduction: Ophthalmological complications in systemic sclerosis (SSc) do not occur often, but they may lead to significant disorders in the functioning of this organ. Thanks to fluorescein angiography (FLA) or non-invasive optical coherence tomography angiography (angio-OCT; OCTA), it is possible to assess retinal microcirculation and its possible correlation with vasculopathy in peripheral microcirculation. The subject of this study is a case report of a patient who experienced an incident of central retinal vein occlusion in the left eye.

Case description: A 48-year-old woman with generalized SSc, diagnosed on October 2022, with arterial hypertension, hypothyroidism, treated with methotrexate and amlodipine, reported an episode of left eye amblyopia in May 2024 – the FLA described blocking of fluorescence by petechiae, visible collateral circulation in foveal area. A central retinal vein occlusion was diagnosed. SSc activity according to the modified Rodnan scale: 10 points. Capillaroscopic changes corresponded to the active period according to Cutolo. No interstitial lung changes were detected. Treatment with acetylsalicylic acid (ASA) 75 mg/day and sulodexide was started. There was a gradual improvement in vision. At the follow-up visit in July 2024, the symptoms were completely resolved.

Vasculopathy in SSc plays an important role in both retinal and choroidal perfusion disorders. Studies show a higher incidence of retinal pathology compared to the control group, including exudates, excessively tortuous vessels, microhemorrhage, and macular degeneration, which was confirmed by the presented case. However, no direct relationship between the occurrence of these changes and the results of capillaroscopic examination was found.

The most common eye pathologies in the course of scleroderma are: eyelid fibrosis, dry eye disease, and retinal changes. However, there is no clear correlation between these changes and the progression of SSc. Further research on a larger number of patients is necessary to determine the relationship between ophthalmological changes and the stage of SSc, and capillaroscopy results.

Wprowadzenie: Powikłania okulistyczne w twardzinie układowej (TU) nie występują często, jednak mogą prowadzić do istotnych zaburzeń funkcjonowania tego organu. Dzięki badaniu angiografii fluoresceinowej (FLA) czy nieinwazyjnej optycznej koherentnej tomografii angiograficznej (angio-OCT; OCTA) można ocenić mikrokążenie siatkówki i jego ewentualną korelację z waskulopatią obserwowaną w mikrokążeniu obwodowym. Tematem niniejszej pracy jest opis przypadku pacjentki, u której wystąpił incydent zakrzepu żyły środkowej siatkówki oka lewego.

Opis przypadku: Kobieta, lat 48, z TU uogólnioną rozpoznaną w październiku 2022 r., z nadciśnieniem tętniczym, niedoczynnością tarczycy, leczona metotreksatem i amlodypiną, w maju 2024 r. zgłosiła epizod niedowidzenia oka lewego – w angiografii fluoresceinowej opisano blokadę fluorescencji przez wybroczyny, widoczne tworzące się krążenie oboczne w okolicy dołka, skroniowo od dołka oraz nosowo od tarczy nerwu II. Rozpoznano zakrzep żyły środkowej siatkówki. Aktywność TU wg zmodyfikowanej skali Rodnana oceniono na 10 pkt. Zmiany kapilaroskopowe odpowiadały okresowi aktywnemu wg Cutolo. Nie stwierdzono zmian śródmiąższowych w płucach. Rozpoczęto leczenie kwasem acetylosalicylowym (ASA) w dawce 75 mg/dobę i sulodeksydem. Nastąpiła stopniowa poprawa widzenia. Na wizycie kontrolnej w lipcu 2024 r. stwierdzono całkowite ustąpienie objawów.

Uogólniona waskulopatia w przebiegu twardziny układowej odgrywa ważną rolę zarówno w zaburzeniach perfuzji siatkówki, jak i naczyniówki. Badania wykazują większą częstość występowania patologii siatkówki w grupie TU w porównaniu z grupą kontrolną, w tym wysięki, występowanie nadmiernie krętych naczyń, mikrowynaczynienia i zwyrodnienia plamki, co potwierdził przedstawiony przypadek. Nie znaleziono jednak bezpośredniego związku występowania tych zmian z wynikami badania kapilaroskopowego.

Najczęstszymi patologiami oczu w przebiegu twardziny są: włóknienie powiek, choroba suchego oka i zmiany w obrębie siatkówki. Nie ma jednak wyraźnej korelacji między częstością występowania tych zmian a progresją SSc. Konieczne są dalsze badania na większej liczbie osób, aby określić związek zmian okulistycznych ze stopniem zaawansowania i rodzajem TU, a także wynikami kapilaroskopii wałów paznokciowych.

References

1. Paczwa K, Rerych M, Romanowska-Próchnicka K, et al. Ocular Manifestation in Systemic Sclerosis-A Literature Review. *Life* (Basel) 2024; 14: 627, DOI: 10.3390/life14050627.
2. Ushiyama O, Ushiyama K, Yamada T, et al. Retinal findings in systemic sclerosis: a comparison with nailfold capillaroscopic patterns. *Ann Rheum Dis* 2003; 62: 204–207, DOI: 10.1136/ard.62.3.204.
3. Waszczykowska A, Goś R, Waszczykowska E, et al. Prevalence of ocular manifestations in systemic sclerosis patients. *Arch Med Sci* 2013; 9: 1107–1113, DOI: 10.5114/aoms.2013.39217.
4. Cutolo CA, Cere A, Toma P, et al. Peripheral and ocular microvascular alterations in systemic sclerosis: observations from capillaroscopic assessments, perfusion peripheral analysis, and optical coherence tomography angiography. *Rheumatol Int* 2024; 44: 107–118, DOI: 10.1007/s00296-023-05495-z.

Piśmiennictwo

1. Paczwa K, Rerych M, Romanowska-Próchnicka K i wsp. Ocular Manifestation in Systemic Sclerosis – A Literature Review. *Life* (Basel) 2024; 14: 627, DOI: 10.3390/life14050627.
2. Ushiyama O, Ushiyama K, Yamada T i wsp. Retinal findings in systemic sclerosis: a comparison with nailfold capillaroscopic patterns. *Ann Rheum Dis* 2003; 62: 204–207, DOI: 10.1136/ard.62.3.204.
3. Waszczykowska A, Goś R, Waszczykowska E i wsp. Prevalence of ocular manifestations in systemic sclerosis patients. *Arch Med Sci* 2013; 9: 1107–1113, DOI: 10.5114/aoms.2013.39217.
4. Cutolo CA, Cere A, Toma P i wsp. Peripheral and ocular microvascular alterations in systemic sclerosis: observations from capillaroscopic assessments, perfusion peripheral analysis, and optical coherence tomography angiography. *Rheumatol Int* 2024; 44: 107–118, DOI: 10.1007/s00296-023-05495-z.

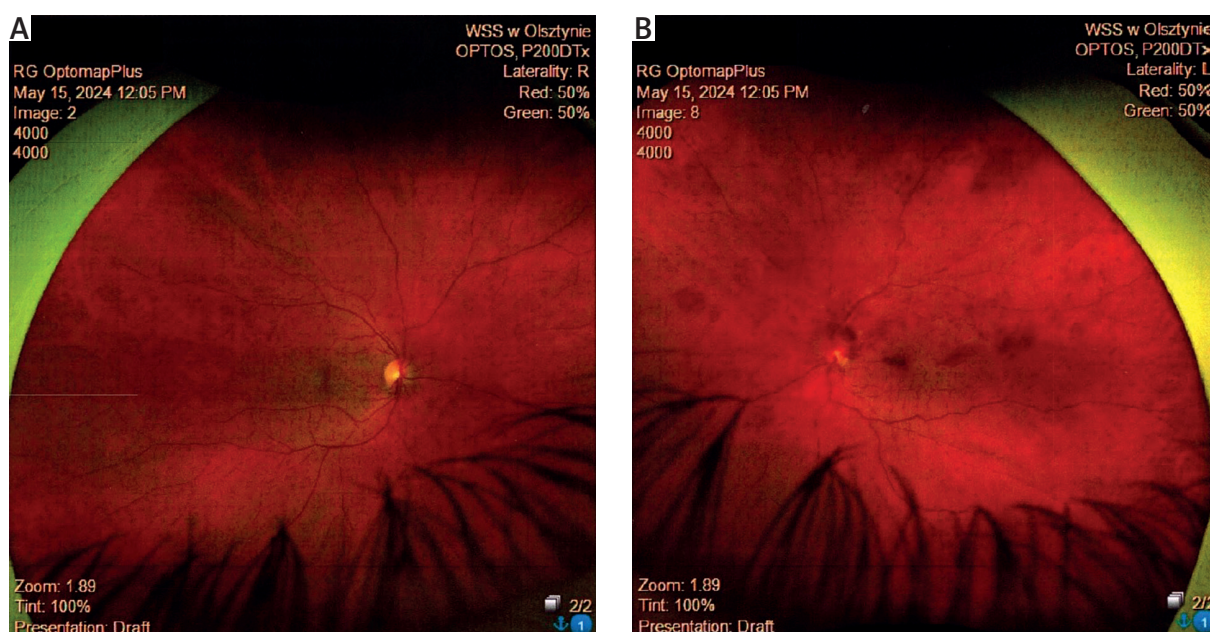


Fig. 1. Fluorescein angiography: color fundus - petechiae in the left eye.

Ryc. 1. Angiografia fluoresceinowa: badanie w kolorze – w oku lewym wybroczyny.

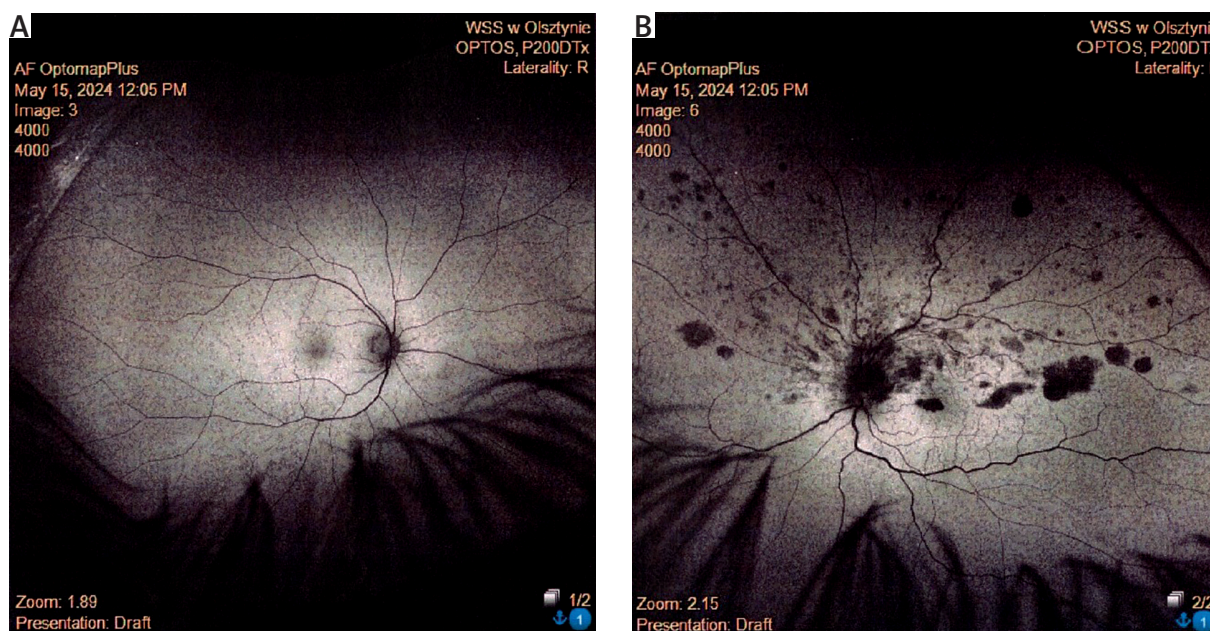


Fig. 2. Fluorescein angiography: autofluorescence – petechiae, visible collateral circulation in the left eye.

Ryc. 2. Angiografia fluoresceinowa: autofluorescencja – w oku lewym wybroczyny, widoczne tworzące się krążenie oboczne.

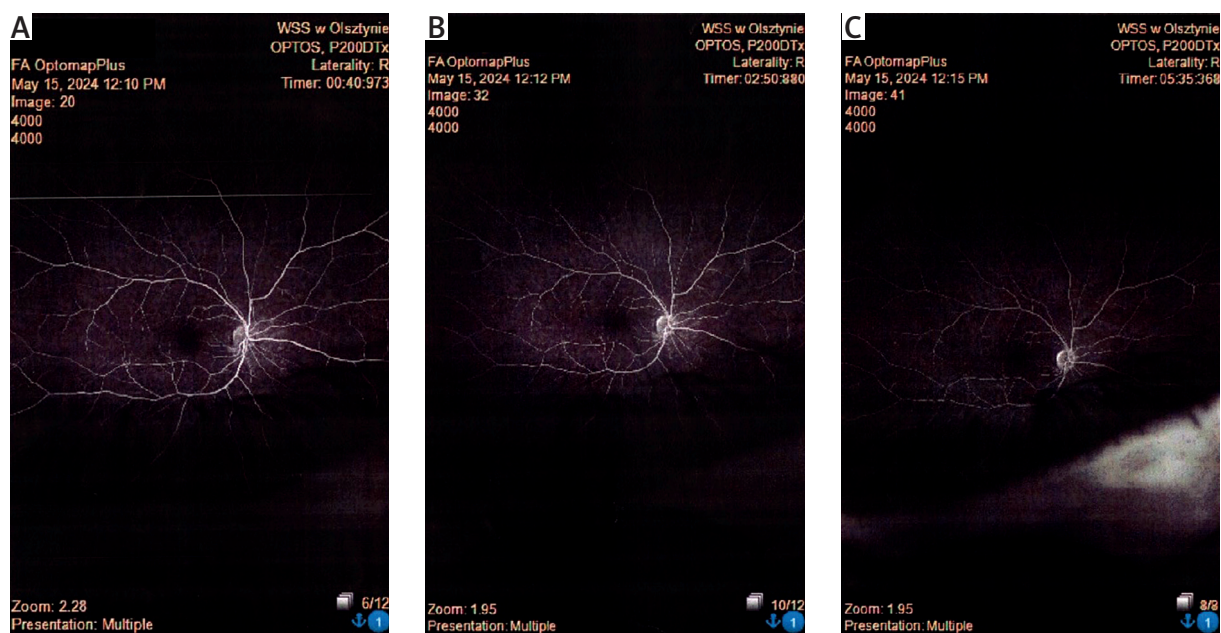


Fig. 3. Fluorescein angiography: filling the vessels of the right eye with fluorescein – correct flow.

Ryc. 3. Angiografia fluoresceinowa: wypełnienie fluoresceiną naczyń oka prawego – przepływ prawidłowy.



Fig. 4. Fluorescein angiography: filling the vessels of the left eye with fluorescein – delayed flow, blocking of fluorescence by petechiae.

Ryc. 4. Angiografia fluoresceinowa: wypełnienie fluoresceiną naczyń oka lewego – opóźniony przepływ, blokada fluorescencji przez wybroczyny.