

A Case Report: A 22-year-old Woman with SLE Retinopathy

Jyawin Kajittanon, MD.

Department of Ophthalmology,

Queen Sawangwattana Memorial Hospital, Chonburi

อาการผิดปกติทางด้านจอประสาทตาในผู้ป่วยลูปัส (SLE Retinopathy) แม้จะไม่ใช่หนึ่งในเกณฑ์การวินิจฉัย แต่เป็นความผิดปกติที่พบได้บ่อยในผู้ป่วยลูปัสก่อให้เกิดภาวะผิดปกติทางจักษุวิทยา ดังนั้นการตรวจทางจักษุวิทยาในผู้ป่วยกลุ่มนี้จึงเป็นสิ่งสำคัญที่ต้องนึกถึงอยู่เสมอ ทั้งในแง่ของการวินิจฉัยโรคและการดูแลรักษาผู้ป่วย

Abstract

Purpose: To present a case of SLE Retinopathy.

Methods: Case Report.

Results: A 22-year-old Thai woman presented with malar rash, discoid lupus, neurologic disorder and Antinuclear antibody (ANA) positive. She was diagnosis Systemic Lupus Erythematosus (SLE) by The 1982 Revised Criteria for the classification of Systemic Lupus Erythe-

matosus and consulted for ophthalmic evaluation. The ophthalmic findings were progressive retinal swelling, cotton-wool spots and retina hemorrhage. The visual acuity in this patient cannot be evaluated because of alternation of conscious. The slit lamp examination was normal. Medication treatment with Endoxan was started. Ophthalmologic treatment cannot use the panretinal photocoagulation due to her condition; Intravitrous Triamcinolone was the treatment in this patient.

Conclusions: SLE is prototypic autoimmune disease, unknown cause. The disease present in many organ system. Ophthalmic involvement in SLE can present in external ocular, anterior segment, retino-choroidal and neuro-ophthalmic involvement. Some ocular presentation

as retino-choroidal involvement can serve as indicators of lupus activity. The management of this ophthalmic involvement depends on organ involvement. Retino-choroid involvement can be treated with panretinal photocoagulation or Intravitreous Triamcinolone injection.

Key word: SLE Retinopathy

Introduction

SLE is generally regarded as the prototypic autoimmune disease; the cause of SLE is unknown. Production of pathogenic autoantibody and an inability to suppress or clear them are the underlying abnormalities in SLE. Because of the diffuse manifestations of SLE. Criteria for the diagnosis have been established.

The ocular manifestations have not been included in the diagnostic scoring system for establishing the clinical diagnosis of SLE. SLE patients can manifest to Ophthalmologist with episcleritis, peripheral keratitis, scleritis, retino-choroidal involvement.

The more common phenomenon is well-diagnosed SLE before the onset of an ocular manifestation. In particular, the development of retino-choroidal in a patient with SLE is a sign of increased systemic disease activity.

Therefore, patient with established SLE who developed retina or choroid involvement should be monitored more frequently and carefully.

Case Report

A 22-year-old Thai woman admitted at Department of Medicine. She had a history of SLE diagnosis on the basis of malar rash, discoid lupus, neurologic disorder and antinuclear antibody (ANA) positive with 1:320 titer. She was diagnosis SLE by the 1982 Revised Criteria for the classification of Systemic Lupus Erythematosus and consulted for ophthalmic evaluation. On ophthalmic examination, her visual acuity cannot be evaluation because of alternation of consciousness. Her slit lamp examination was normal. Dilated fundus examination revealed progressive retinal swelling, cotton-wool spots and retinal hemorrhage. The Optical Computerized Tomography (OCT) and FFA cannot be used to evaluate retino-choroidal involvement because of patient in-cooperation.

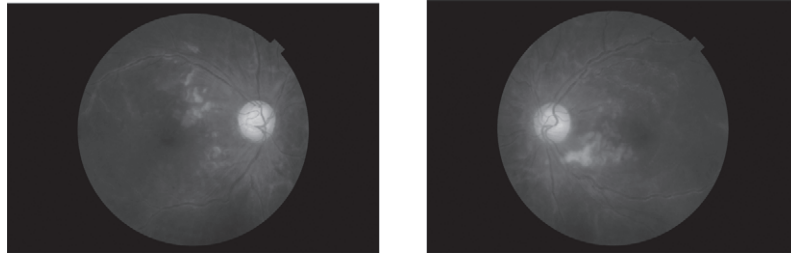


Figure 1, 2 The fundoscopy showed retinal swelling, cotton-wool spots, distort vessel (Day 1)

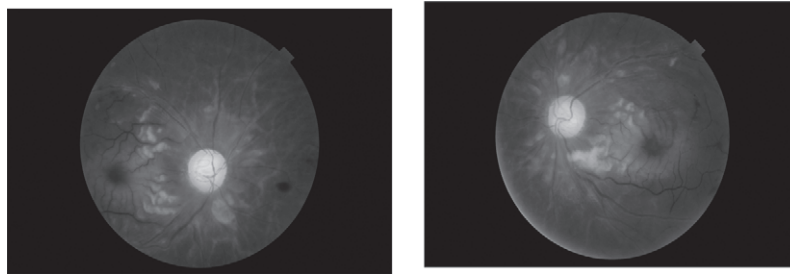


Figure 3, 4 The fundoscopy showed progressive retinal swelling, cotton-wool spots, intraretinal hemorrhages.

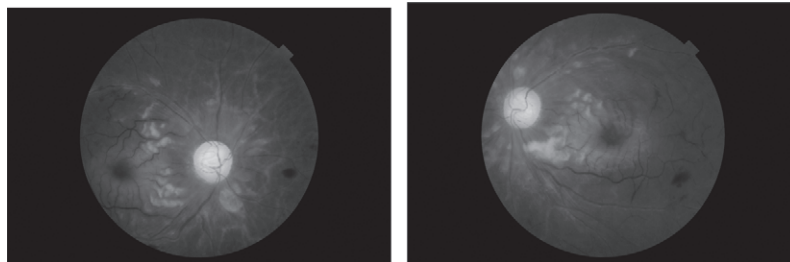


Figure 5, 6 The fundoscopy showed retinal swelling, cotton-wool spots and intraretinal hemorrhage (Day 3 after intravitreal Triamcinolone injection)

Medication treatment with intravenous Endoxan (500 mg/m²/month) was started as a immunosuppressive drug by Neuromedicine specialist. Ophthalmologic treatment with Intravitrous Triamcinolone was an alternative treatment in this patient because the panretinal photocoagulation cannot use due to her condition.

Carefully monitored and followed up, this patient VA 20/200 and improved to 20/70. Normal

anterior chamber examination. Dilated fundus examination was decrease retinal swelling, cotton-wool spots and retinal hemorrhage.

The visual acuity of this patient improved because of the combination of Endoxan as a systemic immunosuppressive drug and intravitreal Triamcinolone injection.

Discussion

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic, systemic, immunologically mediated disease of unknown etiology. The 1982 Revised Criteria proposed by the American Rheumatism Association are widely accepted.¹

1. Malar rash
2. Discoid lupus
3. Photosensitivity
4. Oral ulcer
5. Arthritis
6. Serositis (Pleuritis, pericarditis)
7. Renal disorder (Proteinuria, nephritis)
8. Neurological disorder (Seizure, psychosis)
9. Hematologic disorder (Hemolytic anemia, leukopenia, lymphopenia or thrombocytopenia)
10. Immunologic disorder (Positive lupus erythematosus all preparation or anti-DNA test or anti-smith or false positive test for Syphilis)
11. Antinuclear antibody

The diagnosis of SLE in this case report can be made from presentation 4 of 11 criteria.

In this case report, is well-diagnosed SLE before the onset of an ocular manifestation that are more common phenomena in SLE patients.

Ophthalmic manifestation in SLE patients can manifest with episcleritis, peripheral keratitis, scleritis. Retino-choroidal involvement in SLE is quite common and also present in this case.

SLE disease is active in this case and retino-choroidal involvement or lupus retinopathy

is a sign of increased systemic disease activity.²

Cotton-wool spot is the clinical finding that may be isolated or surrounded by hemorrhage and may also be seen alone or in area of retinal edema and infarction. The majority of patients with lupus retinopathy are nonproliferative form of the disease, whose retinopathy improved with treatment of their systemic disease.

The visual prognosis is much worse. More than 50% of affected eye have visual acuity of 20/200 or worse.^{3,4} The histopathologic picture is microangiopathic disease with small vessel vaso-occlusion. Retinal neovascularization may result. The severe retinopathy of patients is typically associated with active systemic disease or CNS lupus.

Closed follow up is essential. Immunosuppression is the majority of therapy. Even in the absence of other systemic manifestations of SLE, patients with retinal vasculitis required immunomodulatory therapy to prevent visual loss from inflammation.⁵ Panretinal photocoagulation may be value treatment of neovascularization of severe lupus retinopathy.⁶ In SLE case with macular edema and their patient was inappropriate for panretinal photocoagulation as same as in this case report. Using intravitreal Triamcinolone injection for alternative treatment was reported.^{7,8,9}

Choroidal involvement is less common and cannot detect in this case report from FFA can not be use. Choroidal manifestation serves as a sensitive indicator of lupus activity that can be seen in severely ill patient.¹⁰

Conclusions

SLE is prototypic autoimmune disease, unknown cause. The disease present in many organ system. Ophthalmic involvement in SLE can present in any part of ophthalmic involvement. Ocular presentation especially retino-choroidal involvement can serve as indicators of lupus activity. Management of the ophthalmic involvement depends on organ involvement. Retino-choroid involvement can be treated with panretinal photocoagulation or Intravitreal Triamcinolone injection combined medical treatment.

References

1. Petri M, Magder L. Classification criteria for systemic lupus erythematosus: a review. *Lupus* 2004;13:829-37.
2. Stafford-Brady FJ, Urowitz MB, Gladman DD, Easterbrook M. Lupus retinopathy. Patterns, associations, and prognosis. *Arthritis Rheum* 1988;31:1105-10.
3. Vine AK, Barr CC. Proliferative lupus retinopathy. *Arch Ophthalmol* 1984;102:852-4.
4. Jabs DA, Fine SL, Hochberg MC, Newman SA, Heiner GG, Stevens MB. Severe retinal vaso-occlusive disease in systemic lupus erythematosus. *Arch Ophthalmol* 1986;104:558-63.
5. Neumann R, Foster CS. Corticosteroid-sparing strategies in the treatment of retinal vasculitis in systemic lupus erythematosus. *Retina* 1995;15:201-12.
6. Shimura M, Tatehana Y, Yasuda K, Saito S, Sasaki T, Tamai M. Choroiditis in systemic lupus erythematosus: systemic steroid therapy and focal laser treatment. *Jpn J Ophthalmol* 2003;47:312-5.
7. Gupta A, Charles S. A case of cystoid macular edema treated by intravitreal triamcinolone in a patient with systemic lupus erythematosus. *Ann Ophthalmol* 2006;38:153-5.
8. Oueghlani E, Pavésio CE. Intravitreal triamcinolone injection for unresponsive cystoid macular oedema in probable Behçet's disease as an additional therapy. *Klin Monbl Augenheilkd* 2008;225:497-9.
9. Peng, Chi-Hsien MD; Cheng, Cheng-Kuo. Intravitreal Injection of Triamcinolone Acetonide for Serous Macular Detachment in A Patient With Systemic Lupus Erythematosus. *Retinal Cases and Brief Reports* 2008;2:36-8.
10. Nguyen QD, Uy HS, Akpek EK, Harper SL, Zacks DN, Foster CS. Choroidopathy of systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2000; 9:288-98.

รายงานผู้ป่วย: ผู้ป่วยหญิงไทย อายุ 22 ปี มาด้วยความผิดปกติทางสายตา ของโรคลูปัส

นายแพทย์ชยวิญญู ขจิตตานนท์
ฝ่ายจักษุศาสตร์ตจว. สภากาชาดไทย
โรงพยาบาลสมเด็จพระบรมราชเทวี ณ ศรีราชา จังหวัดชลบุรี

บทคัดย่อ

วัตถุประสงค์: เพื่อนำเสนอผู้ป่วยลูปัสที่มีความผิดปกติของจอประสาทตา

วิธีการศึกษา: รายงานผู้ป่วย (Case report)

ผลการศึกษา: ผู้ป่วยหญิง อายุ 22 ปี มาด้วยอาการผื่นที่หน้าลักษณะเฉพาะ (Malar rash, discoid lupus) มีอาการสับสนและเปลี่ยนแปลงระดับการรู้สึกตัวซึ่งถือว่ามีความผิดปกติทางระบบประสาท (Confusion and alternation of consciousness) และผลเลือดผิดปกติ (Antinuclear antibody positive) อาการผู้ป่วยรายนี้ เข้าได้กับโรคลูปัส และมีแผนจะเริ่มให้การรักษา หลังรับการวินิจฉัย ได้ส่งปรึกษาทางจักษุแพทย์เพื่อประเมินอาการทางจักษุวิทยาซึ่งพบความผิดปกติจอประสาทตาบวมและมีเลือดออกเนื่องจากผู้ป่วยมีอาการสับสนไม่สามารถสบหนึ่งได้ จักษุแพทย์ไม่สามารถให้การรักษาด้วยเลเซอร์ จึงใช้การฉีดยา Triamcinolone เข้าวันลูกตา ซึ่งผลการรักษาเป็นที่น่าพอใจ

สรุป: โรคลูปัสเป็นโรคเกี่ยวกับภูมิคุ้มกันตนเอง ซึ่งมีอาการแสดงต่ออวัยวะหลายระบบ ความผิดปกติทางตาเป็นอาการแสดงหนึ่งที่ได้พบ โดยพบที่มีความผิดปกติของตาชั้นนอก, ส่วนหน้าและหลังของลูกตา นอกจากนี้อาจเกี่ยวข้องกับการทำงานของระบบประสาทจักษุวิทยา บางรายอาจพบความผิดปกติของส่วนหลังของลูกตา (จอประสาทตา, คอร์รอยด์) ซึ่งหากพบจะถือว่าโรคลูปัสขณะนั้นมีอาการกำเริบ การรักษาร่วมกับอวัยวะที่เกี่ยวข้อง หากมีอาการผิดปกติของส่วนหลังของลูกตาสามารถรักษาได้ด้วยการใช้เลเซอร์หรือฉีดสเตียรอยด์เข้าวันลูกตา

คำสำคัญ: โรคลูปัส, ความผิดปกติของจอประสาทตา