

(31)

Retinopatia nadciśnieniowa u dziecka z guzem chromochłonnym

Hypertensive retinopathy in child with pheochromocytoma

Przemysław Pawłowski, Małgorzata Mrugacz, Alina Bakunowicz-Łazarczyk

Z Kliniki Okulistyki Dziecięcej Akademii Medycznej w Białymstoku
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Alina Bakunowicz-Łazarczyk

Summary: Aim: Pheochromocytoma is a tumor secreting catecholamins, it occurs in different age, rarely in children. The disorder coexists with malignant arterial hypertension. We present a case of patient with ophthalmic alterations in the course of pheochromocytoma.
Material and methods: In 12-year old boy operated on pheochromocytoma full ophthalmic examination, fluorescent angiography and ERG were performed.
Results: We found decreased visual acuity, hypertensive retinopathy and the scotopic and fotopic ERG alterations.
Conclusions: Hypertensive retinopathy in the course of pheochromocytoma could be the first symptom of the disease, especially in children. The earlier this disorder is diagnosed and operated on, the better is the prognosis for health and regression of retinal findings.

Słowa kluczowe: guz chromochłonny, retinopatia nadciśnieniowa, dzieci.

Key words: pheochromocytoma, hypertensive retinopathy, children.

Nadciśnienie tętnicze złośliwe występuje niezwykle rzadko, bo zaledwie u 0,1% populacji dzieci i młodzieży, z tego niespełna 2% pacjentów pediatrycznych cierpi na nadciśnienie o podłożu endokrynologicznym (1,2). *Pheochromocytoma* jest guzem wydzielającym katecholaminy, które powodują objawy nadciśnienia złośliwego. Występuje niezwykle rzadko u dzieci (3,4,5).

Opis przypadku

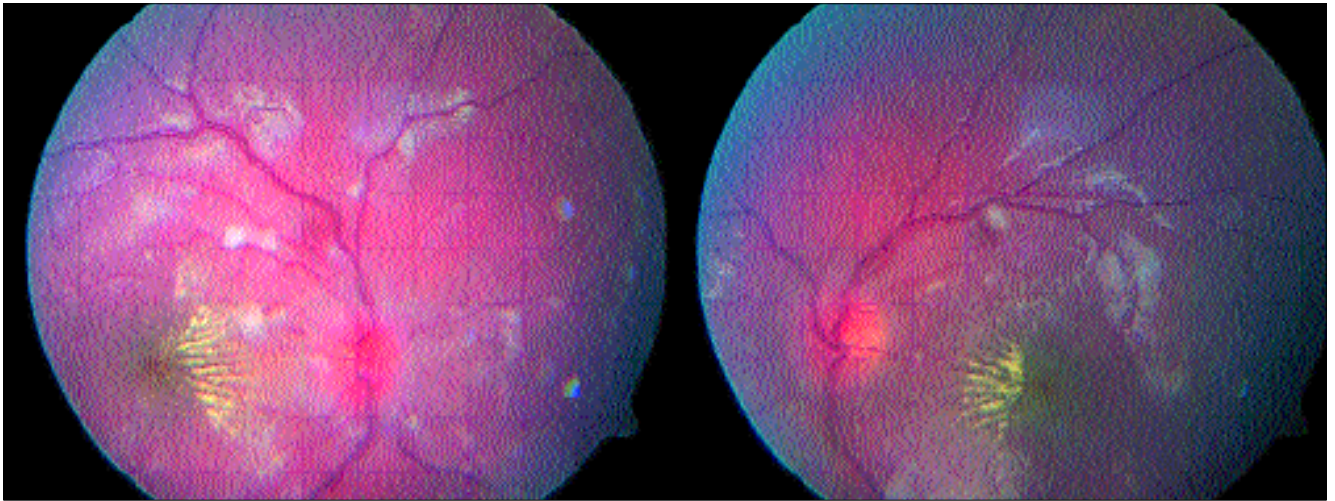
Chłopiec w wieku lat 10 (z wywiadu: u ojca stwierdzono naczyniak olbrzymi twarzy, u brata babci ze strony ojca – naczyniak wargi) został przyjęty na Oddział Chorób Oczu Wojewódzkiego Szpitala Zespołowego w Białymstoku z powodu występujących od kilku dni zaburzeń ostrości wzroku, wymiotów, senności, bólów głowy i stanów podgorączkowych. W trakcie hospitalizacji stwierdzono wysokie wartości ciśnienia tętniczego 200/100 mmHg, na dzień oczu IV stopień retinopatii nadciśnieniowej, a także encefalopatię nadciśnieniową.

Badanie okulistyczne w czasie przyjęcia: Vod = 5/50 knp., Vos = 5/50 knp. W odcinku przednim nie zaobserwowano odchyień od normy. Oftalmoskopowo na dzień oczu stwierdzono: tarcze n. II uniesione, przekrwione, o zatartych granicach; naczynia żyłne poszerzone z objawami ucisku na skrzyżowaniach naczyń; w okolicy pęczka tarczowo-plamkowego oraz na obwodzie siatkówki liczne ogniska miękkie; w plamce zmiany układające się w figurę gwiazdzistą. Na podstawie obrazu dna oczu rozpoznano w obojgu oczach retinopatię nadciśnieniową IV stop-

nia (ryc. 1). Ze względu na stan ogólny pacjenta nie wykonano angiografii fluoresceinowej.

Po wykonaniu KT głowy i wykluczeniu guza OUN (stwierdzono jedynie ogniska niedokrwienne mózgu) pacjenta skierowano na Oddział Dziecięcy Wewnętrzny Wojewódzkiego Szpitala Zespołowego w celu diagnostyki w kierunku guza jamy brzusznej. W badaniach dodatkowych w USG jamy brzusznej z Dopplerem stwierdzono dobrze unaczyniony, rozległy guz w prawym podbrzuszu nad pęcherzem moczowym. Po zastosowanym leczeniu hipotensyjnym (Cordafen co 4 godz. 5 mg) uzyskano wartości ciśnienia tętniczego rzędu 140/100 mmHg, 150/95 mmHg. Chłopiec w stanie ogólnym dobrym został przekazany do Kliniki Onkologii Dziecięcej AMB w celu dalszej diagnostyki, leczenia onkologicznego i przygotowania do zabiegu operacyjnego. Na podstawie obrazu klinicznego oraz wyników badań dodatkowych, takich jak: podwyższony poziom katecholamin w dobowej zbiórce moczu, obraz KT, USG z dopplerem jamy brzusznej, scyntygrafia całego ciała MIBC, rozpoznano wstępnie guz chromochłonny.

Po odpowiednim 2-tygodniowym przygotowaniu anestezjologicznym (α – blokery oraz β – blokery) chłopiec został poddany zabiegowi operacyjnemu całkowitego usunięcia guza w Klinice Chirurgii Dziecięcej AMB. Badanie histopatologiczne potwierdziło wstępne rozpoznanie – *Pheochromocytoma* z cechami złośliwości. Pacjenta przeniesiono z powrotem do kliniki onkologii w celu dalszej diagnostyki i monitorowania ciśnienia tętniczego. W ciągu kolejnych 20 miesięcy chłopiec był wielokrotnie hospitalizowany w Klinice Onkolo-



Ryc. 1. Retinopatia nadciśnieniowa IV stopnia na dnie obojga oczu w momencie rozpoznania nadciśnienia złośliwego w przebiegu guza chromochłonnego.
Fig. 1. Hypertensive retinopathy (IV grade) at the moment of diagnosis of malignant hypertension in the course of pheochromocytoma.

gii AMB w celu kontroli po leczeniu operacyjnym, miał również wykonywane kilkakrotnie cyfrowe zdjęcia dna oczu w fundus kamerze.

Z uwagi na możliwość współistnienia *pheochromocytoma* z zespołem von Hippel – Lindau, MEN 2 – mnogą gruczolakowatością endokrynną typu 2. (6) oraz nerwiakowłókniakowatością typu 1. (7) wysłano krew na badania genetyczne do Katedry i Zakładu Genetyki i Patomorfologii AM w Szczecinie. Badania wykluczyły mutacje w obrębie genów VHL, NF1 oraz RET1.

Osiem miesięcy po zabiegu operacyjnym stwierdzono: Vod = 5/12 knp., Vos = 5/25 knp. Dno oczu miało następujące cechy: tarcze n. II bladuróżowe, płaskie o granicach wyraźnych. Naczynia siatkówkowe były prawidłowe. W obrębie pęczka tarczowo-plamkowego oraz w plamkach stwierdzono duże żółtawe ogniska z przegrupowaniami barwnika dookoła. Angiografia fluoresceinowa wykazała we wszystkich fazach naczyniowych prawidłową fluorescencję naczyń siatkówki i naczyniówki bez cech patologicznego przecieku naczyniowego.

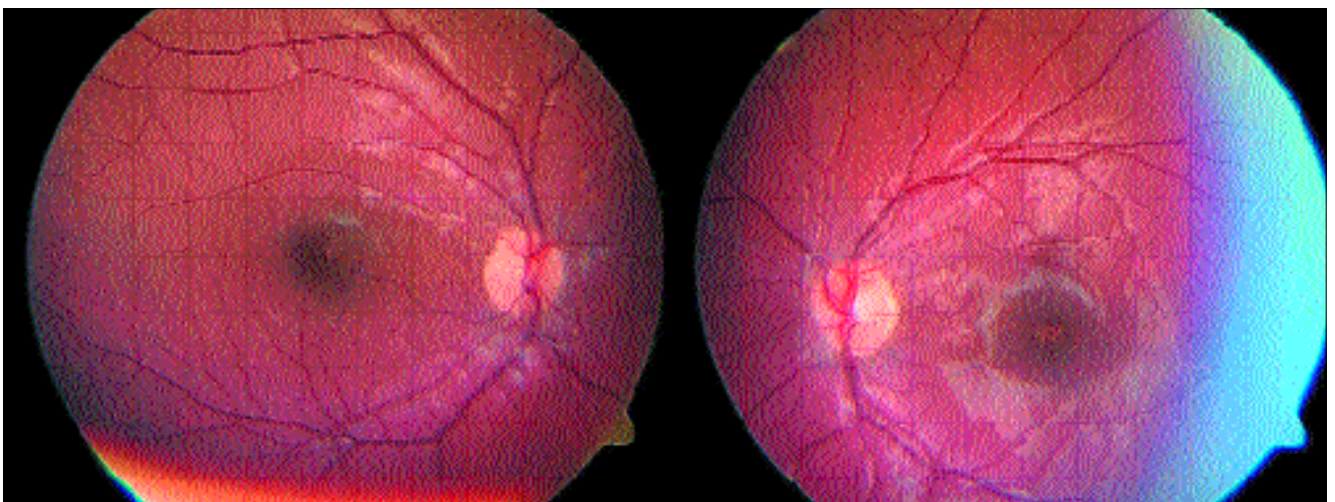
Po upływie 22 miesięcy od zabiegu chłopiec jest w stanie ogólnym dobrym bez objawów klinicznych choroby, ciśnienie tętnicze oraz poziom katecholamin w DZM się znormalizowały. Pacjent

pozostaje pod stałą opieką onkologiczną, poradni chirurgicznej, neurologicznej i okulistycznej.

W badaniu okulistycznym z odchyień od normy stwierdzono: Vos = 5/16 knp. (Vod = 5/5,5 sc.) oraz na dnie oka lewego w obrębie pęczka tarczowo-plamkowego drobne żółtawe ogniska otoczone delikatnymi zmarszczkami siatkówki; w plamce obojga oczu przegrupowania barwnika, w OL drobne zmiany bliznowate (ryc. 2). Badanie FERG wykazało zaburzenia w odpowiedzi skotopowej i fopopowej: zarejestrowano nieznacznie zredukowaną odpowiedź pręcikową, czopkowo-pręcikową oraz skotopowe potencjały oscylacyjne, a także obniżoną odpowiedź czopkową i wygaszone ERG po stymulacji bodźcem migoczącym.

Wnioski

1. Obraz retinopatii nadciśnieniowej w przebiegu guza chromochłonnego może być pierwszym objawem tej choroby, szczególnie u dzieci.
2. Im wcześniej schorzenie zostanie rozpoznane i wykonany zabieg operacyjny, tym bardziej pomyślne jest rokowanie co do życia i regresji zmian siatkówkowych.



Ryc. 2. Dno oczu 22 miesiące po operacji usunięcia guza chromochłonnego (w okolicy plamkowej oraz w pęczku tarczowo-plamkowym drobne żółtawe ogniska).
Fig. 2. Fundus appearance 22-month after operation of pheochromocytoma (small yellow lesions in the macula and in the papillo-macular bundle).

PIŚMIENNICTWO:

1. Zerhouni H., Abdelhak M., Benkmamouch N., Barahiouri M.: *Pheochromocytoma in children. Two case reports.* Ann. Urol., 2002, 36, 87-94.
2. Norhiro T., Shimizu K., Watanable T., Akama H., Shibukawa S., Miura W. i wsp.: *Changes in clinical features and long-term prognosis in patients with pheochromocytoma.* Am. J. Hypertension, 2000, 13, 35-43.
3. Gennaro F., Lumachi F., Polistina F., D'Amico D. F.: *Pheochromocytoma, a rare cause of hypertension: long-term follow-up of 55 surgically treated patients.* World J. Surg., 1998, 22, 689-694.
4. Szafran L.: *Zmiany dna ocznego u dziecka z guzem chromochłonnym przed i po operacji.* Klinika Oczna, 1969, 39, 95-98.
5. Jabłońska-Bujakowa U.: *Dno oka w nadciśnieniu tętniczym u dzieci.* Klinika Oczna, 1985, 87, 247-248.
6. Eisenhofer G., Walther M. M., Huynh T. T., Li S. T., Bornstein S. R., Vortmeyer A., Mannelli M. i wsp.: *Pheochromocytomas in von Hippel-Lindau syndrome and multiple endocrine neoplasia type 2 display distinct biochemical and clinical phenotypes.* J. Clin. Endocrinol. Metab., 2001, 86, 1999-2008.
7. Kimura N., Fukase M., Wakita A., Kimura I.: *Loss of the neurofibromin-NF1 gene product and composite pheochromocytoma.* Ann. N. Y. Acad. Sci., 2002, 971, 536-538.

Praca wpłynęła do Redakcji 9.02.2005 r. (695).

Zakwalifikowano do druku 10.02.2005 r.

Symposium Retinologiczne, Poznań 14–16.04.2005 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
dr n. med. Przemysław Pawłowski
Dziecięcy Szpital Kliniczny AM w Białymstoku
Klinika Okulistyki Dziecięcej
ul. Waszyngtona 17
15-274 Białystok

Sekcja Informatyki Medycznej Polskiego Towarzystwa Okulistycznego

**zawiadamia, że VI symposium SIM PTO odbędzie się
w dniach 2-4 VI 2005 r. w Domu Polonii w Pułtusku**

Tematy główne:

- Monitorowanie jaskry – diagnostyka, optymalny dobór leków, zabiegi laserowe i chirurgiczne.
- Monitorowanie zmian zwyrodnieniowych siatkówki (AMD) – diagnostyka i leczenie.
- Współczesna diagnostyka chorób narządu wzroku wsparta technikami komputerowymi.

**Zgłoszenie uczestnictwa, rezerwacja miejsc hotelowych oraz zgłoszenie referatów
tylko w formie elektronicznej na stronie:
www.sekciainformatykipto.pl**

**Koszt uczestnictwa zgłaszanego do 28.02.2005 r. wynosi 200 zł (dla członków sekcji 150 zł).
Termin zgłaszania referatów do 31.03.2005 r.**

*Prof. dr hab. n. med. Krystyna Czechowicz-Janicka
Przewodnicząca Zarządu Sekcji Informatyki Medycznej PTO*