



Zapalenie błony naczyniowej czy nie? Wątpliwości diagnostyczne w pediatrycznej grupie wiekowej

Katarzyna Rogulska, Alina Bakunowicz-Łazarczyk

Klinika Okulistyki Dziecięcej z Ośrodkiem Leczenia Zeza, Uniwersytecki Dziecięcy Szpital Kliniczny im. L. Zamenhofs w Białymstoku

STRESZCZENIE

Wiele miejscowych oraz ogólnoustrojowych schorzeń występujących u dzieci może przebiegać z objawami obserwowanymi podczas zapalenia błony naczyniowej lub je imitować. Należą do nich choroby nowotworowe, takie jak białaczki, chłoniaki, histiocytoza z komórek Langerhansa, siatkówczak, nabłoniak rdzeniowy oraz czerniak naczyniówki, a także schorzenia nienowotworowe: żółtakoziarniniak młodzieńczy, odwarstwienie siatkówki, przetrwałe hiperplastyczne pierwotne ciało szkliste, choroba Coatsa oraz

zespół rozproszonego barwnika. Współpraca z małymi dziećmi podczas badania okulistycznego często jest trudna lub wręcz niemożliwa, co sprawia, że wykrycie subtelnych zmian chorobowych wewnątrz gałki ocznej staje się jeszcze większym wyzwaniem. Właściwa diagnoza może zadecydować o wczesnym podjęciu odpowiedniego leczenia i tym samym poprawić rokowanie nie tylko co do ostrości wzroku, lecz także życia dziecka.

SŁOWA KLUCZOWE: dziecięcy, zapalenie błony naczyniowej, zespół maskujący.

WSTĘP

Zapalenie błony naczyniowej (ZBN) u dzieci może dotyczyć pojedynczych struktur błony naczyniowej lub obejmować całe wnętrze gałki ocznej. Przebieg choroby może być natomiast ostry, nawracający lub przewlekły [1, 2]. Najczęstszym czynnikiem etiologicznym zapalenia przedniego odcinka błony naczyniowej u dzieci jest młodzieńcze idiopatyczne zapalenie stawów. Zapalenie pośredniej części często ma charakter idiopatyczny, natomiast proces zapalny w odcinku tylnym zazwyczaj jest spowodowany toksoplazmozą [3].

Okno objęte procesem chorobowym często pozostaje blade i niebolesne. Dzieci rzadko zgłaszają dolegliwości, a nawet jeśli je sygnalizują, to zdarza się, że są one ignorowane przez dorosłych [3]. Znacznie wcześniej dochodzi też u nich do rozwoju powikłań i zazwyczaj są one trudniejsze do leczenia niż u osób dorosłych. Zawsze należy też pamiętać o ryzyku powstania niedowidzenia w oku objętym procesem chorobowym. Brak współpracy ze strony dziecka może znacznie utrudniać wykonanie badania oraz być przyczyną przeoczenia np. delikatnego wysięku w płynie komorowym [3]. W uzasadnionych przypadkach badanie okulistyczne jest wykonywane w krótkotrwałym znieczuleniu ogólnym.

Niektóre choroby narządu wzroku u dzieci mogą przypominać zapalenie błony naczyniowej, np. w przebiegu siatkówczaka obserwuje się czasem komórki nowotworowe w płynie

komorowym imitujące wysięk, *pseudohypopyon*, delikatne szare depozyty na śródbłonku rogówki oraz guzki i przekrwienie w obrębie tęczówki. Zapalenie błony naczyniowej może występować także wtórnie [4], np. podczas odwarstwienia siatkówki [1].

Z uwagi na różnorodność etiologii ZBN oraz schorzeń, które należy różnicować z tą jednostką chorobową, niezwykle istotną rolę odgrywa wywiad dotyczący towarzyszących oraz przebytych chorób, leków stosowanych przez pacjenta, a także wyselekcjonowane odpowiednie testy diagnostyczne i konsultacje. Właściwa diagnoza może zadecydować o wczesnym podjęciu odpowiedniego leczenia i tym samym poprawić rokowanie nie tylko co do ostrości wzroku, lecz czasami także co do życia dziecka [1].

OBJAWY ZAPALENIA BŁONY NACZYNIOWEJ

Zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej

Ostre zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej trwa krócej niż 6 tygodni, a jego objawami są ból oka, światłowstręt, łzawienie, zadrażnienie rzęskowe gałki ocznej, osady rogówkowe, zwężenie źrenicy i zrosty tylne tęczówkowo-soczewkowe. W komorze przedniej stwierdza się obecność komórek zapalnych oraz wysięku mogącego przybrać formę ropostka (*hypopyon*). Ostrość wzroku zazwyczaj jest umiarkowanie obniżona [1].

AUTOR DO KORESPONDENCJI

lek. Katarzyna Rogulska, Klinika Okulistyki Dziecięcej z Ośrodkiem Leczenia Zeza, Uniwersytecki Dziecięcy Szpital Kliniczny im. L. Zamenhofs, ul. Jerzego Waszyngtona 17, 15-274 Białystok, e-mail: k.w.2505@gmail.com

Zapalenie przewlekłe przedniego odcinka błony naczyniowej często ma podstępny, bezobjawowy przebieg. Długo utrzymujące się osady rogówkowe mogą się wysycić barwnikiem. Objawami zapalenia przewlekłego są guzki tęczówki, jej neowaskularyzacja, heterochromia oraz zanik [1]. Ciśnienie wewnątrzgałkowe może być obniżone na skutek niewydolności ciała rzęskowego lub podwyższone, za co odpowiadają różne czynniki, w tym leczenie steroidami. Ostrość wzroku może być znacznie obniżona w wyniku powikłań – keratopatii taśmowatej, zaćmy lub torbielowatego obrzęku płamki [5].

Zapalenie części pośredniej błony naczyniowej

Zapalenie części pośredniej błony naczyniowej jest przewlekłym schorzeniem ujawniającym się jako podstępne przymglenie widzenia z towarzyszącymi poruszającymi się „mętami” [1, 5]. Oko objęte procesem chorobowym często pozostaje blade i niebolesne.

W dolnych częściach rogówki mogą wystąpić małe, rozproszone osady. Rzadko obserwuje się zrosty tylne tęczówkowo-soczewkowe. Do charakterystycznych objawów tej jednostki chorobowej należą komórki zapalne w przedniej części ciała szklistego, „kule śnieżne” (białawe, ogniskowe skupiska wielu komórek zapalnych i wysięku, występujące najczęściej w dolnej części szklistki) oraz „zasy śnieżne” (szarobiałe, włóknisto-naczyniowe i/lub wysiękowe płytki, także obserwowane najczęściej w dolnych kwadrantach) [1]. Dość częste, szczególnie u chorych na stwardnienie rozsiane, jest obwodowe zapalenie okołozylne. Niekiedy na obwodzie siatkówki, w obrębie „zasp śnieżnych” lub tarczy nerwu wzrokowego, występuje neowaskularyzacja, która może doprowadzić do wytworzenia błony zapalnej za soczewką, wylewu krwi do szklistki oraz odwarstwienia siatkówki. Do innych powikłań zapalenia części pośredniej błony naczyniowej należą torbielowaty obrzęk płamki, będący główną przyczyną obniżenia ostrości wzroku, a także zaćma, obrzęk tarczy nerwu wzrokowego, jaskra oraz błona nasiatkówkowa [1, 5].

Zapalenie tylnego odcinka błony naczyniowej

Objawami zapalenia tylnego odcinka błony naczyniowej są światłowstręt, poruszające się „męty” w polu widzenia, obniżenie ostrości wzroku oraz metamorfopsje [1, 5]. W przebiegu zapalenia ostrego komórki zapalne występują najliczniej w okolicy ogniska zapalenia, nie tworząc w ciele szklistym agregatów.

Podczas zapalenia przewlekłego obserwuje się natomiast skupiska komórek zapalnych w formie „kul śnieżnych”, wrzcion, „sznurów pereł” lub pasm łącznotkankowych [1]. Świeże ogniska zapalenia siatkówki i naczyńki są białe, wypukłe, „puszyste” i nieostro ograniczone. Stare ogniska pozapalne są z kolei płaskie lub zagłębione, ostro ograniczone, kredowobiałe lub wybarwione [5]. Zapalenie może także obejmować naczynia żyłne oraz tętnicze [1]. Do powikłań należą obrzęk płamki, zajęcie nerwu wzrokowego, niedrożność naczyń oraz odwarstwienie siatkówki w mechanizmie surowiczym, przedarciowym bądź trakcyjnym oraz późna wtórna neowaskularyzacja naczyńkowa [1].

Wiele miejscowych oraz ogólnoustrojowych schorzeń występujących u dzieci może przebiegać z objawami obserwowanymi podczas zapalenia błony naczyniowej lub je imitować. Poniżej przedstawiono przykłady chorób o podłożu nowotworowym oraz nienowotworowym.

CHOROBY NOWOTWOROWE

Siatkówczak

Siatkówczak jest najczęstszym wewnątrzgałkowym nowotworem złośliwym wieku dziecięcego. Występuje z częstością ok. 1 : 18 000 żywych urodzeń [6]. Do powstania nowotworu predysponują mutacje genu supresji nowotworowej RB1. Uwarunkowany genetycznie typ siatkówczaka stanowi ok. 40% przypadków – większość stanowią guzy obustronne oraz wielogniskowe. Mutacje genu RB1 odpowiadają także za występowanie innych nowotworów: kostniakomięsaka, mięsaków tkanek miękkich, czerniaka oraz szyszyniaka [1]. Siatkówczak nieuwarunkowany genetycznie występuje zazwyczaj jednostronnie. Nie predysponuje on do wtórnych rozrostów nowotworowych poza narządem wzroku [1, 6] (tabela I).

Siatkówczak często przebiega z objawami przypominającymi te, które można zaobserwować w przebiegu zapalenia błony naczyniowej. Należą do nich m.in. komórki guza w płynie komorowym imitujące wysięk, *pseudohypopyon*, krwotok do komory przedniej, delikatne szare depozyty na śródbłonku rogówki oraz guzki i przekrwienie w obrębie tęczówki.

Najczęstszym symptomem siatkówczaka jest leukokoria, na drugim miejscu znajduje się zez. Wgląd w dno oka może być utrudniony przez rozproszone w ciele szklistym komórki nowotworowe. Opisywano również odwarstwienie siatkówki, nacieki przed- oraz śródsiatkówkowe, a także obraz *panuveitis* [5]. Ostrość wzroku jest obniżona w różnym stopniu, mogą też występować jaskra wtórna i ból oka [5, 7]. Prosty badaniem przesiewowym w kierunku leukokorii jest sprawdzenie braku obecności czerwonego odbłasku z dna oka w oftalmoskopii bezpośredniej. Badanie w znieczuleniu ogólnym powinno obejmować tonometrię, pomiar średnicy rogówki, ocenę przedniego odcinka oka, oftalmoskopię udokumentowaną fotografią dna oka oraz refrakcję po porażeniu akomodacji [1]. Wskazane jest również badanie ogólne w kierunku wad wrodzonych twarzy i kończyn górnych [1].

Ultrasonografia gałki ocznej pozwala ocenić wielkość guza oraz obecność charakterystycznych zwapnień w jego obrębie. Tomografia komputerowa (*computed tomography* – CT) także

Tabela I. Postać niedziedziczna i dziedziczna siatkówczaka – różnicowanie

Postać niedziedziczna	Postać dziedziczna
pierwsze objawy w 1.–5. roku życia	pierwsze objawy poniżej 1. roku życia
zazwyczaj jednoogniskowa	zazwyczaj wielogniskowa
zazwyczaj jednostronna	zazwyczaj obustronna
ok. 60% pacjentów	ok. 40% pacjentów
nowotwory wtórne nie występują	ryzyko rozwoju nowotworów wtórnych

uwidacznia zwapnienia, ale jej wadą jest ekspozycja na wysoką dawkę promieniowania [1].

Siatkówczaki o typie wzrostu w postaci rozlanego nacieku siatkówki charakteryzują się niskim odsetkiem występowania zwapnień, co utrudnia diagnostykę ultrasonograficzną oraz tomograficzną [7]. W optycznej koherentnej tomografii (*optical coherence tomography* – OCT) widoczne jest zajęcie siatkówki neurosensorycznej, szczególnie fotoreceptorów oraz zewnętrznej siatkówki. Zmiany te są wyraźnie widoczne we wczesnych fazach wzrostu guza lub na przedniej jego krawędzi. W dużych i zaawansowanych guzach może dojść do zajęcia całej warstwy fotoreceptorów, ale leżąca poniżej warstwa nabłonka barwnikowego siatkówki jest nienaruszona [8]. Angiografia fluoresceinowa jest pomocna w różnicowaniu siatkówczaka z chorobą Coatsa, gwiaździakiem i toksokarozą. Biopsja przetwardówkowa oraz przez *pars plana* są przeciwskazane ze względu na ryzyko rozsiewu komórek nowotworowych [8]. Rezonans magnetyczny (*magnetic resonance* – MR) jest przydatny w różnicowaniu guza, ocenie stopnia naciekania struktur przyległych do gałki ocznej, a także pozwala na wykrycie szyszyniaka.

W przypadku stwierdzenia choroby przerzutowej wskazane jest wykonanie aspiracji szpiku kostnego oraz nakłucia łądźwiowego [1]. Należy także wykonać badanie genetyczne z tkanki guza i krwi pacjenta oraz krewnych. Rodzeństwo chorego, będące w grupie ryzyka rozwoju siatkówczaka, powinno być poddane przesiewowemu prenatalnemu badaniu ultrasonograficznemu. Badanie oftalmoskopowe jest wykonywane wkrótce po urodzeniu, a następnie regularnie powtarzane do 5. roku życia [1].

Białaczki

Nowotwory układu krwiotwórczego, głównie białaczki, są najczęstszymi nowotworami wieku dziecięcego [9]. Zdecydowaną większość (95%) białaczek w tej grupie wiekowej stanowią białaczki ostre, natomiast 5% to postaci przewlekłe. Stwierdza się nieco częstsze występowanie chorób nowotworowych u płci męskiej [10].

Ostra białaczka limfoblastyczna (*acute lymphoblastic leukemia* – ALL) w USA jest rozpoznawana 2 razy częściej u rasy białej niż czarnej i jest najczęstszą postacią białaczki u dzieci. W Polsce ALL rozpoznaje się co roku u 30 na 1 mln dzieci. Zazwyczaj rozwija się ona między 2. a 7. rokiem życia [10]. Znacznie większą predyspozycję do wystąpienia tej postaci białaczki obserwuje się u dzieci z zaburzeniami chromosomalnymi, przede wszystkim z trisomią chromosomu 21 [11], a także niedokrwistością aplastyczną Fanconiego oraz zespołem ataksja-teleangiektazja [10].

Wczesne objawy choroby mogą zostać zbagatelizowane. Jest to zazwyczaj spadek łaknienia, ogólne osłabienie, gorączka, zmiany zapalne w obrębie gardła i jamy nosowej oraz bladeść powłok skórnych. Często obserwuje się objawy skazy krwotocznej w postaci wybroczyn na skórze i błonach śluzowych będące skutkiem małopłytkowości. Może także występować powiększenie węzłów chłonnych obwodowych i śródpiersiowych, bóle kostne oraz hepatosplenomegalia [10].

Zmiany oczne częściej towarzyszą białaczce ostrej niż przewlekłej [1, 12]. Mogą one dotyczyć wszystkich struktur gałki ocznej. Dość rzadką przyczyną ich wystąpienia jest pierwotny naciek białaczkowy [1]. Może on dotyczyć błony naczyniowej, tkanek oczodołu bądź też szerzyć się z ośrodkowego układu nerwowego przez naciekanie nerwu wzrokowego, porażenie nerwów czaszkowych, dając objawy zaburzeń neurookulistycznych oraz powodując obrzęk tarczy nerwu II [13]. Częściej występują zmiany wtórne, z towarzyszącą niedokrwistością, trombocytopenią, zwiększoną lepkością krwi oraz zakażeniami oportunistycznymi. Manifestują się one jako wybroczyny i wylewy podspojówkowe, do komory przedniej, komory ciała szklanego, a także przed- i śródsiatkówkowe, z obecnością kłębków waty i zakrzepów żylnych [1]. Zmiany oczne mogą być także spowodowane działaniami niepożądanymi stosowanych leków oraz reakcją przeszczep przeciw gospodarzowi u pacjentów po przebytej allogenicznej transplantacji hematopoetycznych komórek macierzystych szpiku kostnego [14]. Do częstych objawów białaczki przypominających zapalenie błony naczyniowej należą również białe komórki w płynie komorowym i ciele szklanym, *pseudohypopyon* oraz surowicze odwarstwienie siatkówki. Nacieki tęczówki i w kącie przesączania mogą być przyczyną jaskry wtórnej [5]. Obecność objawów ocznych w przebiegu białaczki wiąże się z gorszym rokowaniem, spowodowanym wznową szpikową bądź zajęciem ośrodkowego układu nerwowego [15].

Testem diagnostycznym koniecznym przy podejrzeniu nowotworu układu krwiotwórczego jest badanie morfologiczne krwi z oceną rozmazu krwinek białych oraz określeniem liczby retikulocytów (zazwyczaj stwierdza się niedokrwistość, małopłytkowość i granulocytopenię). Ogólna liczba leukocytów może być prawidłowa, obniżona lub podwyższona. Rozpoznanie ostrej białaczki limfoblastycznej ustala się natomiast wyłącznie na podstawie badania rozmazu szpiku kostnego [10]. Rzadko konieczna jest punkcja komory przedniej i ciała szklanego w celu stwierdzenia obecności komórek pleomorficznych [5] bądź biopsja, np. w przypadku nacieku spojówki [16].

Chłoniak Hodgkina

Chłoniak Hodgkina (*Hodgkin lymphoma*), dawniej nazywany ziarnicą złośliwą, stanowi 30–50% chłoniaków w populacji pediatrycznej. Szczyt zachorowań przypada na 15.–35. rok życia oraz ok. 50. roku życia.

Nowotwór manifestuje się powiększeniem węzłów chłonnych szyi, rzadziej śródpiersia. Następnie zajmowane są kolejne grupy węzłów oraz śledziona, wątroba, szpik i płuca. W zaawansowanej chorobie mogą się pojawić objawy ogólne w postaci m.in. okresowych stanów gorączkowych, potów nocnych i świądu skóry. Występująca w przebiegu nowotworu zaburzona odporność komórkowa sprzyja częstym infekcjom wirusowym i grzybiczym [10].

Objawy choroby mogą przypominać ziarninujące zapalenie tęczówki i ciała rzęskowego z obecnością *hypopyonu*. Chłoniak Hodgkina może przebiegać z retinopatią wtórną do towarzyszącej infekcji [5].

Chłoniaki nieziarnicze

Chłoniaki nieziarnicze (*non-Hodgkin lymphoma*) stanowią 5–7% wszystkich nowotworów dziecięcych. Szczyt zachorowań przypada między 5. a 15. rokiem życia. Chłopcy chorują częściej niż dziewczynki (2,5 : 1). U dzieci występują wyłącznie chłoniaki nieziarnicze o wysokiej złośliwości i bardzo szybkim przebiegu.

Objawy kliniczne zależą od umiejscowienia ognisk chorobowych [10]. U pacjentów z chłoniakiem ośrodkowego układu nerwowego objawy oczne mogą być pierwszymi symptomami choroby. Na początku zazwyczaj są one jednostronne, z czasem mogą być obustronne. Należą do nich: duże, nieregularne osady na śródbłonku rogówki, kłębki komórek w ciele szklonym oraz okołonaczyniowe nacieki siatkówkowe. U pacjentów z postacią układową chłoniaka nieziarniczego opisywano rozległe nacieki w obrębie naczyńki, nacieczenia tęczówki oraz wtórną jaskrę [5]. Masywna martwica towarzysząca gwałtownemu wzrostowi nowotworu może być przyczyną wystąpienia zespołu ostrego rozpadu guza. W związku z powyższym podejrzenie chłoniaka nieziarniczego powinno skłonić do skierowania pacjenta w trybie pilnym do ośrodka kompleksowego leczenia nowotworów [10].

Nabłoniak rdzeniowy

Nabłoniak rdzeniowy (*medulloepithelioma*) jest drugim pod względem częstości występowania nowotworem wewnątrzgałkowym wieku dziecięcego [17]. Wywodzi się on z komórek nabłonkowych ciała rzęskowego [18], a w rzadkich przypadkach także z siatkówki [19] i nerwu wzrokowego [19, 20]. Pierwsze objawy obserwuje się zazwyczaj przed 10. rokiem życia [5]. Występowanie tego nowotworu jest zwykle niedziedziczne. W dostępnej literaturze opisany był jednak przypadek związany z mutacjami w genie *DICER1* oraz współwystępowanie z płucno-opłucnową blastomą [21].

Guz ten najczęściej uwidacznia się jako biała, różowa, brązowa lub żółta masa w obrębie ciała rzęskowego, za soczewką lub w komorze przedniej [1]. Charakterystyczne jest występowanie torbieli w obrębie tkanki nowotworowej, możliwych do zobrazowania w badaniu USG [22]. Do najczęstszych objawów nowotworu należą pogorszenie oraz utrata widzenia, ból, leukokoria, jaskra wtórna (jako skutek neowaskularyzacji tęczówki) oraz nieprawidłowości soczewki [22], takie jak ubytek soczewki (*notch*), podwichnięcie soczewki, zaćma, a także błona zasoczkowa [18, 22]. Opisywano także samoistne krwawienia do komory przedniej [5].

Nabłoniak rdzeniowy może występować w odmianie łagodnej lub złośliwej [1], zazwyczaj jednak charakteryzuje się powolnym, lokalnie inwazyjnym wzrostem [22]. Do ustalenia rozpoznania niezbędne jest badanie histopatologiczne [12]. W przypadku naciekania oczodołu oraz wewnątrzczaszkowego rozsiewu guza rokowanie co do przeżycia pacjenta jest najgorsze [22].

Histiocytoza z komórek Langerhansa

Histiocytoza z komórek Langerhansa występuje bardzo rzadko, zachorowalność wynosi 2 : 1 000 000 rocznie [10]

i częściej dotyczy chłopców niż dziewczynek [23]. Spowodowana jest nadmiernym rozrostem histiocytów oraz komórek Langerhansa. W postaci uogólnionej pierwsze objawy kliniczne występują najczęściej przed ukończeniem 2. roku życia, a w postaci zlokalizowanej u dzieci starszych [10].

Choć jest to choroba głównie wieku dziecięcego, to może się rozwijać u osób w każdym wieku. Do jej objawów należą m.in. miękkie uwypuklenie czaszki (odpowiadające ubytkowi w kości), trudna do usunięcia ciemieniucha, przewlekły wyciek z ucha, wysypka grudkowa na skórze tułowia, nacieczenie i bolesność dziąseł, moczówka prosta oraz stany gorączkowe [10].

Manifestacja okulistyczna jest opisywana w 10% przypadków i najczęściej dotyczy oczodołu [24]. Wewnątrzgałkowa postać choroby może przypominać zapalenie przedniej i pośredniej części błony naczyniowej [12]. Opisywano również nacieki obejmujący spojówkę, mięsko łzowe, wierzchołek oczodołu, zatokę jamistą, naczyńkową, skrzyżowanie wzrokowe [23] oraz powieki [23, 25].

Metody diagnostyczne pomocne w diagnostyce histiocytozy z komórek Langerhansa to m.in. badania obrazowe (zdjęcia rentgenowskie, CT, MR) kości płaskich, długich, kręgosłupa oraz płuc, morfologia krwi, stężenie albuminy i bilirubiny we krwi, OB, a także badanie moczu i ocena patomorfologiczna materiału pobranego ze zmiany chorobowej [10]. W zależności od wieku, w którym pojawią się pierwsze objawy kliniczne, oraz liczby zajętych tkanek i układów choroba może mieć bardzo łagodny przebieg lub prowadzić do zgonu w wyniku niewydolności narządów, zwłaszcza wątroby i płuc [10, 26].

Czerniaki błony naczyniowej

Czerniak naczyńki stanowi 80% wszystkich czerniaków błony naczyniowej u osób dorosłych i jest najczęstszym pierwotnym złośliwym guzem wewnątrzgałkowym w tej grupie wiekowej [1]. Nowotwór ten rzadko występuje u dzieci, tylko 1% przypadków stwierdza się u pacjentów do 20. roku życia [27].

Może on być przyczyną krwawienia do ciała szklonego oraz obrzęku tarczy nerwu wzrokowego [28]. Niekiedy guz w postaci ogniskowej, nieubarwionej zmiany naczyńki imituje ziarniniak, np. w przebiegu sarkoidozy lub gruźlicy. Z kolei czerniak ciała rzęskowego z obecnością naczyń wartywnicznych wymaga różnicowania z zapaleniem twardówki i nadtwardówki. Opisywano przypadki wystąpienia jaskry wtórnej wskutek rozproszenia barwnika oraz inwazji guza w kącie przesączania [12]. Czerniak tęczówki może przypominać zapalenie przedniego odcinka błony naczyniowej (w przypadku rozlanego typu naciekania – heterochromiczne zapalenie błony naczyniowej Fuchsa) [12].

Niezależnie od wieku pacjenta wcześniejsze rozpoznanie nowotworu wiąże się z mniejszym ryzykiem przerzutów. Z nie do końca wyjaśnionych powodów rokowanie jest nieco lepsze w populacji dziecięcej niż u osób dorosłych [29].

STANY NIENOWOTWOROWE

Stary krwotok do ciała szklonego

Stary krwotok do ciała szklonego może wymagać różnicowania z zapaleniem błony naczyniowej [30]. W pracy

autorstwa Spirn i wsp. opublikowanej w 2006 r. zaprezentowano wyniki badań 168 pacjentów poniżej 18 lat (186 oczu), z krwotokiem do ciała szklistego niebędącym następstwem fazy czynnej retinopatii wcześniaków [31].

Najczęstszym objawem obserwowanym u starszych dzieci był spadek ostrości wzroku, natomiast u młodszych oczopląs oraz zez. W 73% przypadków krwotok był konsekwencją urazu, najczęściej tępego (29,6%) i przenikającego (24,7%), 27% przypadków krwotoków wystąpiło samoistnie (często w wyniku retinopatii wcześniaków w fazie regresji), z czego 90,5% było jednostronnych, a 9,5% obustronnych. Zespół dziecka potrząsanego był przyczyną 50% krwotoków obustronnych [31].

Odwarstwienie siatkówki

Odwarstwienie siatkówki u dzieci (*paediatric rhegmatogenous retinal detachment* – PRD) stanowi 3,2–6,6% wszystkich przypadków odwarstwień [32] i różni się pod względem etiologii, charakterystyki anatomicznej, postępowania terapeutycznego oraz rokowania od przypadków występujących w populacji osób dorosłych. Najczęściej spotykanym typem jest przedarciowe PRD, rzadziej występuje PRD o podłożu trakcyjnym lub wysiękowym [33].

Symptomami odwarstwienia siatkówki przypominającymi zapalenie błony naczyniowej są komórki, krwotok oraz rozproszony w ciele szklistym skupiska barwnika, tzw. pył tytoniowy (objaw Shafera), a także niskie ciśnienie wewnątrzgałkowe. Należy jednak mieć na uwadze, że PRD jest możliwym powikłaniem zapalenia siatkówki i naczyniówki oraz zapalenia części płaskiej ciała rzęskowego [5]. Odwarstwienie siatkówki może być też przyczyną wtórnego zapalenia przedniego odcinka błony naczyniowej [1].

Żółtakoziarniniak młodzieńczy

Żółtakoziarniniak młodzieńczy (*xantho-granuloma juvenile*) jest rzadko występującą chorobą, najczęściej dotyczy skóry i wynika z proliferacji histiocyto- (nie-Langerhansa). Dotyczy ona zazwyczaj niemowląt i dzieci, choć zdarzają się także przypadki występowania u osób dorosłych.

W literaturze opisywano związek zachorowalności na młodzieńczą białaczkę mielomonocyto- (neurofibromatozę typu 1) oraz żółtakoziarniniaka młodzieńczego [34]. Podwyższone ryzyko powikłań narządowych koreluje z obecnością mnogich zmian skórnych i wiekiem poniżej 2 lat oraz dotyczy najczęściej narządu wzroku [34, 35]. Inne pozaskórne lokalizacje zmian to m.in. mózg, płuca, śledziona oraz wątroba. Częstość występowania objawów okulisty- (choroby) różni się znacznie w zależności od publikacji – od mniej niż 1% do nawet 10% przypadków [36, 37].

Wewnątrzgałkowy proces chorobowy może dotyczyć naczyniówki, siatkówki, nerwu wzrokowego, oczodołu oraz innych struktur oka, najczęściej jednak obejmuje tęczęwkę [37]. W postaci ograniczonej ujawnia się on jako niewielki, żółtawy guzek (lub guzki). W przypadku postaci rozlanej guzek nacieka tęczęwkę na dużej powierzchni, powodując heterochromię. Inne objawy przypominające zapalenie błony

naczyniowej w przebiegu żółtakoziarniniaka młodzieńczego to m.in. *pseudohypopyon* i komórki guza w płynie komorowym. Bardzo charakterystyczne dla tej jednostki chorobowej są samoistne krwawienia do komory przedniej. Niezwykle istotne jest różnicowanie z krwawieniem w przebiegu urazu lub innych stanów chorobowych (wykonanie m.in. morfologii, parametrów krzepnięcia, ocena funkcji wątroby i nerek). Jaskra wtórna, będąca powikłaniem krwawienia do komory przedniej, może spowodować obniżenie ostrości wzroku na skutek obrzęku rogówki, przebiegające z ostrym bólem oka oraz światłowstrętem [5].

Rozpoznanie żółtakoziarniniaka młodzieńczego może być ustalone na podstawie biopsji zmiany skórnej. Jednakże brak zmian skórnych nie wyklucza tej jednostki chorobowej, gdyż często ulegają one spontanicznej regresji [37]. Co więcej, u 50% pacjentów skóra w ogóle nie jest objęta procesem chorobowym i problemy okulisty- (choroby) są pierwszymi objawami *xantho-granuloma juvenile* [38]. W rzadkich przypadkach może być konieczna diagnostyczna biopsja zmian struktur oka [5]. Diagnostykę warto poszerzyć również o USG oczodołu i gałki ocznej oraz ewentualnie MR głowy i oczodołu [37].

Przetrwale hiperplastyczne pierwotne ciało szkliste

Przetrwale hiperplastyczne pierwotne ciało szkliste (*persistent hyperplastic primary vitreous* – PHPV) jest wadą wrodzoną, nieuwarunkowaną genetycznie. Zarówno typ przedni, jak i tylny mogą być przyczyną objawu białej źrenicy. Typ przedni występuje zazwyczaj jednostronnie i towarzyszy mu różnego stopnia małowocze. Charakterystyczna jest obecność błon włóknistych i przetrwałych naczyń krwionośnych w obrębie ciała szklistego [5]. Zmiany obserwowane w tylnej postaci PHPV obejmują błonę włóknisto-naczyniową biegnącą od tarczy nerwu wzrokowego w kierunku rąbka zębatego siatkówki, towarzyszące rozwarstwienie siatkówki, obecność przetrwałej tętnicy ciała szklistego oraz różnokształtnych mas pozasoczewkowych. Zarówno w typie przednim, jak i tylnym PHPV, a także w przebiegu zapalenia błony naczyniowej mogą występować zaćma, jaskra oraz odwarstwienie siatkówki [39].

Choroba Coatsa

Choroba Coatsa występuje zazwyczaj u chłopców i młodych mężczyzn (75% przypadków) w pierwszej i drugiej dekadzie życia. Jest schorzeniem o podłożu idiopatycznym, w 90% występującym jednostronnie [40].

Charakterystyczną cechą tej jednostki chorobowej są ogniska tętniakowato rozdętych, krętych naczyń siatkówki oraz rozległe obszary śród- i podsiatkówkowych żółtawych wysięków. Do możliwych powikłań zarówno choroby Coatsa, jak i zapalenia błony naczyniowej należą wysiękowe odwarstwienie siatkówki, zmętnienie soczewki, neowaskularyzacja tęczęwki oraz jaskra wtórna [5].

Zespół rozproszonego barwnika

Zespół rozproszonego barwnika (*pigment dispersion syndrome* – PDS) najczęściej występuje u młodych, krótkowzrocznych mężczyzn rasy białej.

Uwalnianiu pigmentu z barwnikowej warstwy tęczówki towarzyszy jego gromadzenie się na powierzchni struktur wewnątrzgałkowych, takich jak rogówka, siateczka beleczkowań oraz soczewka i tęczówka. Cząsteczki barwnika w obrębie przedniej komory oka mogą przypominać komórki zapalne [41], natomiast współwystępująca atrofia tęczówki może być mylnie kojarzona z zapaleniem błony naczyniowej w przebiegu infekcji wirusem *Herpes simplex* bądź *Herpes zoster*. W różnicowaniu istotne jest, że podczas infekcji wirusowej atrofia jest sektorowa, a w PDS barwnik jest uwalniany ze środkowo-obwodowej części tęczówki i towarzyszy mu powstawanie promienistych, szczelinowatych ubytków [1, 13, 41]. Zespół rozproszonego barwnika predysponuje do wystąpienia nadciśnienia ocznego i jaskry barwnikowej [1].

WNIOSKI

Zapalenie błony naczyniowej u dzieci może być przyczyną znacznego pogorszenia widzenia, a nawet ślepoty. Współpraca z małymi pacjentami podczas badania okulistycznego często jest trudna lub wręcz niemożliwa, co sprawia, że ustalenie

właściwego rozpoznania staje się prawdziwym wyzwaniem. W uzasadnionych przypadkach konieczne jest wykonanie badania w krótkotrwałym znieczuleniu ogólnym.

Wiele miejscowych oraz ogólnoustrojowych schorzeń występujących u dzieci może przebiegać z objawami obserwowanymi podczas zapalenia błony naczyniowej lub je imitować. Należą do nich choroby nowotworowe, takie jak białaczki, chłoniaki, histiocytoza z komórek Langerhansa, siatkówczak, nabłoniak rdzeniowy oraz czerniak naczyniówki, a także schorzenia nienowotworowe, takie jak żółtakoziarniniak młodzieńczy, odwarstwienie siatkówki, przetrwałe hiperplastyczne pierwotne ciało szkliste, choroba Coatsa oraz zespół rozproszonego barwnika.

Właściwa diagnoza może zdecydować o wczesnym wdrożeniu odpowiedniego leczenia i tym samym zachowaniu dobrego widzenia, a czasami uratowaniu życia dziecka.

OŚWIADCZENIE

Autorki deklarują brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo

1. Bowling B. Kanski Okulistyka kliniczna (wyd. 8). Edra Urban & Partner, Wrocław 2016; 367, 397-400, 480, 484, 487-489, 495-496, 497-504, 572-575, 693-695.
2. Niwald A, Gralek M, Piasecka K, Lipiec E. Biological treatment of chronic noninfectious uveitis in the developmental age. *Klin Oczna* 2019; 3.
3. Bryl A, Mrugacz M, Bakunowicz-Lazarczyk A. Zapalenie błony naczyniowej u dzieci – postępowanie i leczenie. *Magazyn Lekarza Okulisty* 2013; 7.
4. Kalaczyńska E, Bilińska E, Owidzka M, Omulecki W. Rheumatoid arthritis-associated uveitis treated with adalimumab. *Klin Oczna* 2019; 2: 109-111.
5. Turno-Kręcicka A, Barć A, Kański JJ. Choroby oczu u dzieci. *Górnicki Wydawnictwo Medyczne, Wrocław* 2002; 89-90, 139-141, 158-160, 183.
6. Fabian ID, Sagoo MS. Understanding retinoblastoma: epidemiology and genetics. *Community Eye Health* 2018; 31: 7.
7. All-Ericsson C, Economou MA, Landau I i wsp. Uveitis masquerade syndromes: diffuse retinoblastoma in an older child. *Acta Ophthalmol Scand* 2007; 85: 569-570.
8. Duker JS, Waheed NK, Goldman DR. Optyczna koherentna tomografia. Edra Urban & Partner, Wrocław 2016; 160.
9. Barrington-Trimis JL, Cockburn M, Metayer C i wsp. Rising rates of acute lymphoblastic leukemia in Hispanic children: trends in incidence from 1992 to 2011. *Blood* 2015; 125: 3033-3034.
10. Kawalec W, Grenda R, Ziółkowska H i wsp. (red.). *Pediatrics*. Tom 1. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2014; 587-593, 610-619.
11. Rabin KR, Whitlock JA. Malignancy in children with trisomy 21. *Oncologist* 2009; 14: 164-173.
12. Kubicka-Trzaska A, Romanowska-Dixon B. Malignant uveitis masquerade syndromes. *Klin Oczna* 2008; 110: 199-202.
13. Rosenthal AR, Egbert PR, Wilbur JR, Probert JC. Leukemic involvement of optic nerve. *J Pediatr Ophthalmol* 1975; 12: 84-93.
14. Claes K, Kestelyn P. Ocular manifestations of graft versus host disease following bone marrow transplantation. *Bull Soc Belge Ophthalmol* 2000; 77: 21-26.
15. Ohkoshi K, Tsiaras WG. Prognostic importance of ophthalmic manifestations in childhood leukaemia. *Br J Ophthalmol* 1992; 76: 651-655.
16. Gandhi A, Das S. Conjunctival chemosis or not? *Indian J Ophthalmol* 2018; 66: 1394.
17. Mojgan D. Medulloepithelioma of the ciliary body. *Bulletin of the French Division of the AIP* 2014; 60: 159-164.
18. Doghri R, Charfi L, Houcine Y i wsp. Teratoid medulloepithelioma: a rare intraocular tumor of a child. *J Oncol Med Pract* 2007; 2: 113.
19. Canning CR, McCartney ACE, Hungerford J. Medulloepithelioma (diktyoma). *Br J Ophthalmol* 1988; 72: 764-767.
20. Green WR, Iliff WJ, Trotter RR. Malignant teratoid medulloepithelioma of the optic nerve. *Arch Ophthalmol* 1974; 91: 451.
21. Kramer GD, Arepalli S, Shields CL, Shield JA. Ciliary body medulloepithelioma association with pleuropulmonaryblastoma in familial tumour predisposition syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2014; 51: e48-50.
22. Peshani A, Kaliki S, Eagle RC, Shields CL. Medulloepithelioma: A triad of clinical features. *Oman J Ophthalmol* 2014; 7: 93-95.
23. Herwig MC, Wojno T, Zhang Q, Grossniklaus HE. Langerhans cell histiocytosis of the orbit: five clinicopathologic cases and review of the literature. *Survey Ophthalmol* 2013; 58: 330-340.
24. Kim IT, Lee SM. Choroidal Langerhans' cell histiocytosis. *Acta Ophthalmol Scand* 2000; 78: 97-100.
25. Ramzan M, Yadav SP, Bhalla S i wsp. Eyelid nodule: a rare presentation of Langerhans cell histiocytosis. *J Pediatr Hematol Oncol* 2012; 34: e158-e160.
26. Das JK, Soibam R, Tiwary BK i wsp. Orbital manifestations of Langerhans cell histiocytosis: a report of three cases. *Oman J Ophthalmol* 2009; 2: 137-140.
27. Shields CL, Kaliki S, Furuta M. Clinical spectrum and prognosis of uveal melanoma based on age at presentation in 8,033 cases. *Retina* 2012; 32: 1363-1372.
28. Kański JJ, Turno-Kręcicka A. Zapalenie błony naczyniowej oka. *Kompedium diagnostyki i leczenia*. Urban & Partner, Wrocław 1999; 115-116.
29. Shields CL, Kaliki S, Arepalli S i wsp. Uveal melanoma in children and teenagers. *Saudi J Ophthalmol* 2013; 27: 197-201.

30. Turgut B. Ocular masquerade syndrome. *Adv Ophthalmol Vis Syst* 2018; 8: 148-149.
31. Spirn MJ, Lynn MJ, Hubbard III GB. Vitreous hemorrhage in children. *Ophthalmology* 2006; 113: 848-852.
32. Meier P. Retinal detachment in children: differential diagnosis and current therapy. *Klin Monbl Augenheilkd* 2008; 225: 779-790.
33. Nuzzi R, Lavia C, Spinetta R. Paediatric retinal detachment: a review. *Int J Ophthalmol* 2017; 10: 1592-1603.
34. Liy-Wong C, Mohammed J, Carleton A i wsp. The relationship between neurofibromatosis type 1, juvenile xanthogranuloma, and malignancy: A retrospective case-control study. *J Am Acad Dermatol* 2017; 76: 1084-1087.
35. Chang MW, Frieden IJ, Good W. The risk intraocular juvenile xanthogranuloma: survey of current practices and assessment of risk. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34: 445-449.
36. Pantalon A, Ștefănașe T, Danciu M i wsp. Iris juvenile xanthogranuloma in an infant – spontaneous hyphema and secondary glaucoma. *Rom J Ophthalmol* 2017; 61: 229-236.
37. Lau HH, Yip WW, Lee A i wsp. Three different ophthalmic presentations of juvenile xanthogranuloma. *Hong Kong Med J* 2014; 20: 261-263.
38. Howard J, Crandall A, Zimmerman P i wsp. Juvenile xanthogranuloma of the iris of an adult presenting with spontaneous hyphema. *Ophthalmic Pract* 2001; 19: 124-129.
39. Modrzejewska M, Lachowicz E, Karczewicz D, Sawińska E. Zespół przetrwałego unaczynienia płodowego – obraz kliniczny i trudności diagnostyczne. *Klin Oczna* 2011; 10-12: 357.
40. Rishi P, Rishi E, Uparkar M i wsp. Coats' disease: an Indian perspective. *Indian J Ophthalmol* 2010; 58: 119-124.
41. Kubicka-Trząska A, Romanowska-Dixon B. Non-malignant uveitis masquerade syndromes. *Klin Oczna* 2008; 110: 203-206.