

## Bilateral Neuroretinitis, A Benign Phenomenon or An Alarming Sign for a Life-threatening Disorder?

Fekri S, MD\*; Jafari Sh, MD

Ophthalmic Research Center, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran

\* Corresponding author: fekri22sahba@yahoo.com

**Purpose:** To report a case of bilateral neuroretinitis as the first sign of underlying pheochromocytoma.

**Case report:** A 14-year-old girl was referred to our clinic with the complaint of progressive visual loss in her left eye 2 weeks ago. She was under systemic steroid therapy and one injection of periorbital triamcinolone was done for her. Dilated funduscopy revealed bilateral disc swelling, cotton-wool spots, arterial narrowing, venous dilation and engorgement, macular exudates in star-shaped formation; all symptoms were more prominent in the left eye with no significant finding in the anterior segment examination. Examination of the anterior segment was not particularly significant. By impression of bilateral neuroretinitis, blood pressure was checked urgently, which was 200/120 mmHg. Finally, pheochromocytoma was diagnosed for her during a complete systemic workup.

**Conclusion:** Bilateral neuroretinitis mandates thorough systemic workup, including blood pressure control as this ocular finding, may be the first sign of an underlying life-threatening disorder.

**Keywords:** Blood Pressure, Macular Star, Neuroretinitis, Pheochromocytoma

- Bina J Ophthalmol 2020; 25 (3): 342-345.

### نوروریتینیت دوطرفه، رخدادی خوش‌خیم و یا هشدار از یک اختلال کشنده؟

دکتر صها فکری<sup>۱\*</sup> و دکتر شهره جعفری<sup>۲</sup>

**هدف:** معرفی یک بیمار با نوروریتینیت دوطرفه به عنوان اولین تظاهر فئوکروموسیتوما

**معرفی بیمار:** دختر ۱۴ ساله‌ای بدون سابقه بیماری یا مشکل قبلی، با شکایت کاهش پیشرونده بینایی در چشم چپ از حدود دو هفته قبل به این مرکز ارجاع شده بود. بیمار تحت درمان با استروئید خوراکی بود و یک نوبت تریامسینولون ترانس سپتال برای وی تزریق شده بود. در فوندوسکوپی، تورم و پرخونی سر عصب بینایی در هر دو چشم، تنگ‌شدگی شدید شرایین به همراه اتساع وریدها و وجود آگزودا در ناحیه ماکولا با نمای ستاره‌ای در هر دو چشم و با شدت بیشتر در چشم چپ مشهود بود. معاینه اتاقلک قدامی نکته مثبتی نداشت. با شک به نوروریتینیت دوطرفه در زمینه پرفشاری خون، فشار خون بیمار اندازه‌گیری شد که ۲۰۰/۱۲۰ میلی‌متر جیوه بود. در نهایت، تشخیص فئوکروموسیتوما طی بررسی‌های کامل سیستمیک برای بیمار مطرح گردید.

**نتیجه‌گیری:** در برخورد با نوروریتینیت دوطرفه، بررسی جامع و کامل بیمار شامل ارزیابی فشار خون توصیه می‌گردد زیرا علایم چشمی ممکن است اولین تظاهر یک اختلال کشنده سیستمیک باشند.

**کلمات کلیدی:** آگزودای ستاره‌ای ماکولا- فشار خون- فئوکروموسیتوما- نوروریتینیت

- مجله چشم‌پزشکی بینا ۱۳۹۹؛ دوره ۲۵، شماره ۳: ۳۴۲-۳۴۵.

• پاسخ‌گو: دکتر صها فکری (e-mail: fekri22sahba@yahoo.com)

۱- استادیار- چشم‌پزشک- دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی- تهران- ایران

۲- دستیار چشم‌پزشکی- دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی- تهران- ایران

تهران- پاسداران- بوستان نهم- خیابان پایدارفرد (خیابان امیر ابراهیمی)- پلاک ۲۳- مرکز تحقیقات چشم

## مقدمه

نورورتینیت نوعی التهاب سر عصب بینایی است که با افزایش نفوذپذیری عروق سر عصب و به دنبال آن نشت مایع به داخل شبکیه مجاور تظاهر می‌یابد. رسوب مایع نشت کرده از سر عصب که غنی از لیپید می‌باشد در لایه پلکسی فرم خارجی ماکولا، نمای ستاره‌ای شکلی ایجاد می‌کند که اصطلاحاً "Macular star" نامیده می‌شود. نورورتینیت به طور کلاسیک با سه‌گانه (تریاد) کاهش یک‌طرفه بینایی، تورم سر عصب و رسوبات ستاره‌ای شکل در ناحیه ماکولا که معمولاً به صورت تأخیری طی ۲ الی ۶ هفته پس از بروز علائم نمایان می‌گردند، شناخته می‌شود. علل متنوعی در ایجاد نورورتینیت شناخته شده‌اند ولی در یک دسته‌بندی کلی به دو گروه علل عفونی و غیرعفونی تقسیم‌بندی می‌شوند. علل غیرعفونی در صورتی که همراه با بیماری‌های التهابی سیستمیک زمینه‌ای نباشند، "ایدیوپاتیک" نامیده می‌شوند<sup>۱</sup>. هدف از معرفی بیمار زیر، تأکید بر اهمیت بررسی دقیق بیمار مبتلا به نورورتینیت از نظر علل سیستمیک می‌باشد که ممکن است تهدید کننده حیات بیمار باشد.

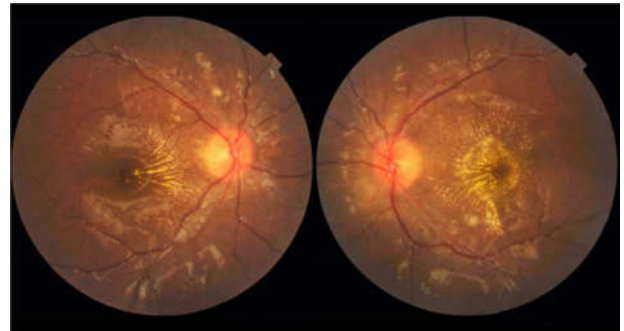
## معرفی بیمار

دختر بچه ۱۴ ساله با تشخیص نورورتینیت دوطرفه ایدیوپاتیک به بیمارستان لبافی‌نژاد ارجاع داده شده بود. بیمار تحت درمان با پردنیزولون خوراکی با مقدار ۱ mg/kg بوده و یک نوبت تزریق تریامسینولون ترانس‌سپتال (۴۰ میلی‌گرم) در چشم چپ برای وی صورت گرفته بود. مشکل بیمار به صورت کاهش پیشرونده بینایی در چشم چپ از حدود دو هفته قبل شروع شده بود. وی شرح حالی از بیماری زمینه‌ای، علائم همراه به ویژه علائم عصبی شامل سردرد، سرگیجه و وزوز گوش و یا درگیری سایر اعضا وجود نداشت. هم‌چنین، سابقه تماس با حیوانات خانگی، مسافرت به مناطق روستایی و یا مصرف هرگونه دارو قبل از شروع علائم را ذکر نمی‌کرد. در معاینه سیستمیک اندام‌ها، یافته غیرطبیعی یافت نشد. دید اصلاح شده چشم راست ۸/۱۰ و چشم چپ ۳/۱۰ بود و مردمک مارکوس گان وجود نداشت. تست تشخیص رنگ Ishihara، در چشم راست طبیعی و در چشم چپ مختل بود. حرکات چشمی طبیعی و بدون درد و معاینات اتافک قدامی توسط اسلیت‌لمپ در هر دو چشم طبیعی بود. شواهدی از التهاب اتافک قدامی دیده نشد و هیچ سلولی در اتافک قدامی و فضای زجاجیه

وجود نداشت. فشار داخل هر دو چشم ۱۲ میلی‌متر جیوه توسط تونومتر گلدمن اندازه‌گیری شد. در فوندوسکوپ با مردمک گشادشده، تورم و پرخونی سر عصب بینایی در هر دو چشم به همراه تعداد اندکی Cotton Wool Spots، تنگ‌شدگی شدید شریین به همراه اتساع وریدها و وجود آگزودا در ناحیه ماکولا با نمای ستاره‌ای شکل (Macular Star) در هر دو چشم و با شدت بیشتری در چشم چپ مشهود بود (تصویر ۱-الف). در تصویربرداری OCT از ناحیه ماکولا علاوه بر نقاط متعدد با انعکاس بالا که نشاندهنده آگزودا می‌باشند، جداسدگی رتین نوروسنسوری به همراه تجمع مایع زیر شبکیه مشاهده شد (تصویر ۲-الف). تاخیر در پرشدگی عروق شبکیه و کورویید دوچشم خصوصاً در عروق کورویید نازال به فووه‌آ چشم چپ در مرحله اولیه از یافته‌های اصلی در آنژیوگرافی با فلورسئین و ایندوسیانین سبز بود (تصویر ۳). کلیه ارزیابی‌های آزمایشگاهی که برای بیمار در مرکز دیگری انجام شده بود شامل شمارش گلبول‌های خون، آزمایش‌های بیوشیمی، عملکرد کبد و کلیه‌ها، عوامل التهاب سیستمیک (ESR، CRP)، آنتی‌بادی ضد هسته‌ای و فاکتور روماتوئید، سطح سرمی ACE، آنتی‌بادی ضدتوکسوپلازما و ویروس نقص ایمنی اکتسابی VDR، HIV و تست توپرکولین پوستی طبیعی بود. با شک به نورورتینیت دوطرفه در زمینه پرفشاری خون بدخیم، فشارخون بیمار اندازه‌گیری شد که ۲۰۰/۱۲۰ میلی‌متر جیوه بود. بیمار به طور اورژانس بستری گردید و برای وی تحت‌نظر همکاران متخصص داخلی، درمان دارویی شروع شد. در بررسی‌هایی که صورت گرفت برای بیمار تشخیص فئوکروموسیتوم داده شد و بیمار تحت جراحی خارج‌سازی توده و آدرنال قرار گرفت. سه ماه پس از کنترل شدن فشارخون، بینایی چشم راست تا ۱۰/۱۰ و چشم چپ تا ۸/۱۰ افزایش یافت. در فوندوسکوپ از میزان تورم سر عصب بینایی هر دو چشم کاسته شده بود ولی همچنان نمای Macular Star در هر دو چشم مشاهده می‌شد (تصویر ۱-ب). در OCT ماکولا از میزان مایع زیر شبکیه هر دو چشم کاسته شده بود (تصویر ۲-ب). در معاینه پیگیری ۷ ماه پس از کنترل فشارخون، بینایی هر دو چشم ۱۰/۱۰ شده بود. در فوندوسکوپ تورم سر عصب بینایی به طور کامل مرتفع گشته بود و فقط مختصری از نمای Macular Star قابل مشاهده بود (تصویر ۱-ج) در تصویر OCT از ماکولای دو چشم، فقط تعدادی از نقاط مطرح کننده آگزودا باقی مانده بود. (تصویر ۲-ج).

شامل کاهش دید به همراه ادم سر عصب بینایی و اگزودای ستاره‌ای شکل ماکولا می‌باشد را ایجاد نماید. این علل را می‌توان در دسته‌های علل عفونی و غیرعفونی شامل التهابی و ایدیوپاتیک تقسیم‌بندی نمود. علاوه بر این علل، به ویژه در موارد دوطرفه، این نما در برخی بیماری‌ها تقلید می‌شود و با توجه به اینکه علل عفونی شایع‌ترین علل نورورتینیت هستند، گاهی بیماری‌های سیستمیک زمینه‌ای که ممکن است یک اورژانس حیاتی باشند، نادیده گرفته می‌شوند.

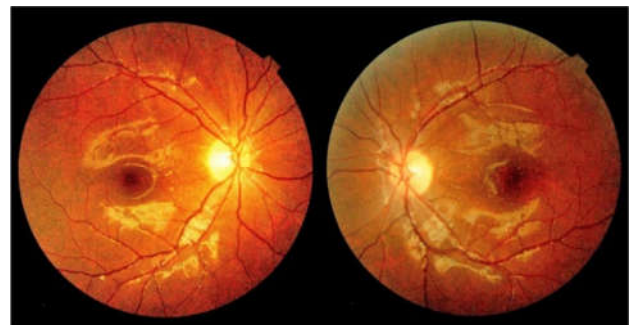
یکی از مهم‌ترین و حیاتی‌ترین این بیماری‌ها، فشارخون بالای بدخیم (Malignant Hypertension) است.<sup>۱</sup> کنترل ضعیف هر نوع از بیماری فشارخون بالا، روی شبکه و عروق آن تاثیر تخریبی می‌گذارد و هرچه شدت و مدت آن بیشتر باشد میزان آسیب شدیدتر است.<sup>۲</sup> از آنجایی که شریان‌های شبکه تنها شرایینی در بدن هستند که به طور مستقیم قابل مشاهده می‌باشند، مشاهده این آثار تخریبی در عروق شبکه، نشانه‌ای از تخریب عروقی ناشی از پرفشاری خون در سایر نقاط بدن است و کشف به موقع آن می‌تواند باعث کاهش خطر بیماری‌های قلبی عروقی و مرگ و میر شود.<sup>۳</sup> هنگام تشدید بیماری یا به دنبال فشارخون بالای بدخیم، به علت تخریب سد خونی - شبکه ای و افزایش نفوذپذیری دیواره عروق، خون و پلاسما از عروق به بیرون نشت می‌کند و باعث به وجود آمدن خونریزی شبکه به شکل خونریزی شعله شمعی و نقطه‌ای، اگزودای سخت، نکروز سلول‌های عضلات صاف و ایسکمی شبکه به شکل CWS می‌شود. هم‌چنین کوروییدوپاتی به شکل نکروز فیبرویید شریان‌های کورویید، Elsichings Spot، Siergist Streak و Neurosensory Detachment در مرحله پیشرفته ایجاد می‌شود<sup>۴</sup> و نیز ممکن است تورم سر عصب بینایی به همراه نمای ستاره‌ای شکل رسوب اگزودا در ماکولا ایجاد شود که اغلب دوطرفه اما گاهی نامتقارن است، که نمای نورورتینیت را تقلید می‌کند.<sup>۴</sup> از علل ناشایع پرفشاری خون می‌توان به فتوکروموسیتوما اشاره نمود که ممکن است افزایش فشارخون به صورت ناگهانی و متناوب به همراه تریاد سردرد، تعریق و تپش قلب ایجاد کند و در صورت عدم تشخیص یا تشخیص دیر هنگام، باعث مرگ بیمار گردد.<sup>۵</sup> اهمیت بیمار معرفی شده از آن جهت است که اولین تظاهر فتوکروموسیتوما در این بیمار با علائم چشمی به صورت تاری دید و نمای نورورتینیت دوطرفه بروز پیدا کرده بود، بدون اینکه بیمار شکایتی از سایر علائم این بیماری و یا یافته پاتولوژیک دیگری داشته باشد.



الف



ب

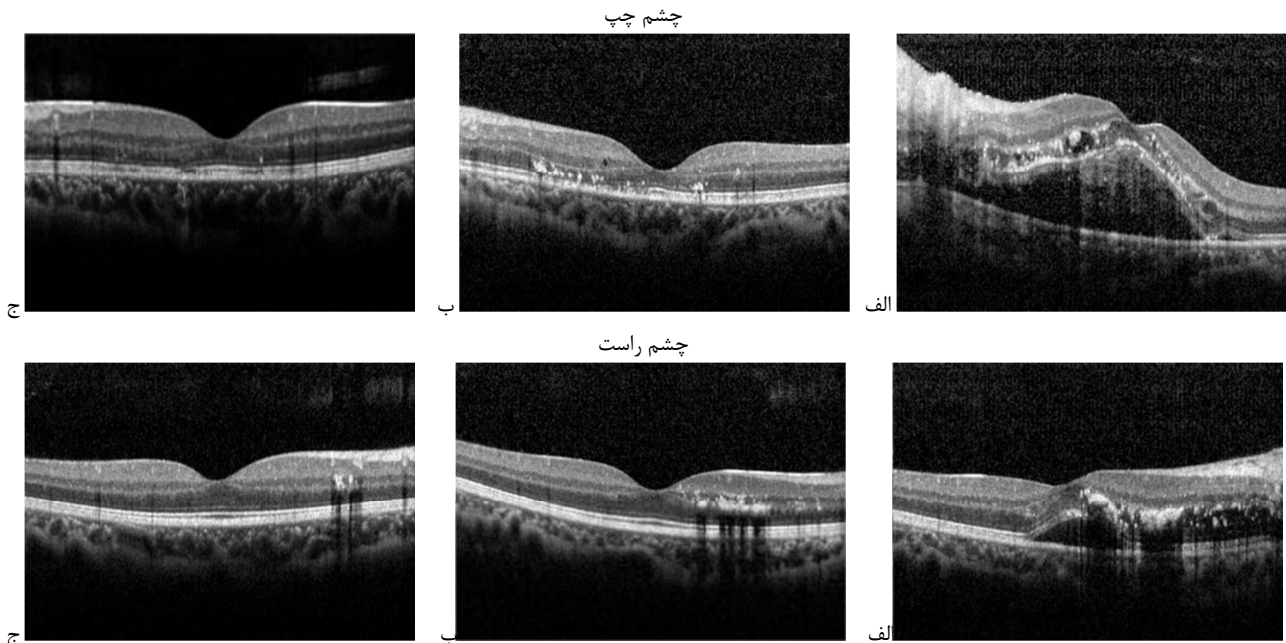


ج

تصویر ۱- نمای فوندوس هر دو چشم. الف) در بدو مراجعه، تورم و پرخونی سر عصب بینایی در هر دو چشم به همراه تعدادی Cotton Wool Spot، تنگ‌شدگی شدید شرایین به همراه اتساع وریدها و وجود اگزودا در ناحیه ماکولا با نمای ستاره‌ای شکل (Macular Star) در هر دو چشم و با شدت بیشتر در چشم چپ مشاهده می‌شود. ب) سه ماه بعد از کنترل فشار خون، در این تصاویر از میزان تورم سر عصب بینایی هر دو چشم کاسته شده ولی همچنان نمای Macular Star در هر دو چشم مشاهده می‌شود. ج) هفت ماه پس از کنترل فشارخون؛ تورم سر عصب بینایی دو چشم کاملاً مرتفع گشته و فقط مختصری از نمای Macular Star در چشم چپ باقی مانده است.

### بحث

طیف وسیعی از بیماری‌ها می‌توانند نمای بالینی نورورتینیت که



تصویر ۲- نمای OCT B Scan از ناحیه ماکولای هر دو چشم که نشان‌دهنده بهبود و جذب مایع زیر شبکیه و اگزودای ماکولا با گذشت زمان از کنترل فشارخون می‌باشد. (الف) بدو مراجعه، (ب) سه ماه بعد از درمان و (ج) هفت ماه بعد از درمان



تصویر ۳- نمای آنژیوگرافی با فلورسئین و ایندوسیانین سبز از هر دو چشم که در فازهای اولیه، اختلال و تاخیر در پرشدگی عروق شبکیه و کورویید هر دو چشم خصوصا عروق کورویید چشم چپ را نشان می‌دهد.

است اولین تظاهر یک اختلال کشنده سیستمیک مانند فتوکروموسیتوما باشند.

### نتیجه‌گیری

در برخورد با نورورتینیت دوطرفه، بررسی جامع و کامل بیمار شامل ارزیابی فشارخون توصیه می‌گردد زیرا علایم چشمی ممکن

### منابع

1. Abdelhakim A, Rasool N. Neuroretinitis: A review. *Cur Opin Ophthalmol* 2018;29:514-9.
2. Fraser-Bell S, Symes R, Vaze A. Hypertensive eye disease: A review. *Clinical & experimental ophthalmology*. 2017;45(1):45-53.
3. Modi P, Arsiwalla T. Hypertensive retinopathy. *StatPearls [Internet]: StatPearls Publishing; 2019.*
4. Kahloun R, Khairallah-Ksiaa I, Abroug N, et al. Final diagnosis in patients referred with a diagnosis of neuroretinitis. *Neuro-Ophthalmology*. 2015;39:266-70.
5. Neumann HP, Young Jr WF, Eng C. Pheochromocytoma and paraganglioma. *New England Journal of Medicine*. 2019;381:552-65.