

Osteoma coroideo bilateral, a propósito de un caso

Bilateral choroidal osteoma: a case report

R. Vergés¹, J. Català²

¹Servicio de Oftalmología. Hospital Sant Joan de Reus. ²Servicio Oftalmología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Correspondencia:

Raquel Vergés

E-mail: raquel.vergepu@gmail.com

Resumen

El osteoma coroideo es un tumor benigno de etiología desconocida que se caracteriza por presentar una lesión hipopigmentada yuxtapapilar en la retina junto a una placa de calcio en la coroides que puede objetivarse mediante ultrasonografía. Se presenta el caso de una niña diagnosticada de osteoma coroideo bilateral que afecta al área macular.

Resum

L'osteoma de coroide és un tumor benigne d'etologia desconeguda que es caracteritza per presentar una lesió hipopigmentada yuxtapapilar a la retina associada a una placa de calci a la coroide que pot objectivar-se mitjançant ultrasonografia. Es presenta el cas d'una nena diagnosticada d'osteoma de coroide bilateral que afecta a l'àrea macular.

Abstract

Choroidal osteoma is a benign tumor of unknown etiology that is characterized by a yellow-white lesion juxtapapillary in the retina with a plate of calcium in the choroid, which can be objectified mediate ultrasonography. A case of a child diagnosed bilateral choroidal osteoma affecting the macula area is presented.

Introducción

El osteoma coroideo (OC) es un tumor benigno, muy raro e idiopático, caracterizado por presentar fenómenos de osteogénesis en la coroides y afectación visual. La incidencia es mayor en mujeres de edades jóvenes y caucásicas. Suele presentarse de forma unilateral como una lesión hipopigmentada que afecta a la región yuxtapapilar de la retina. Se puede llegar al diagnóstico observando una placa de calcio en la lesión mediante ultrasonografía.

Su pronóstico, en cuanto a agudeza visual, depende en mayor parte de las complicaciones; como son la presencia de neovascularización coroidea (NVC), líquido subretiniano (LSR), hemorragias y la descalcificación del tumor que provocaría una alteración en el epitelio pigmentario de la retina. Otros factores que también influyen son el crecimiento, que suele ser lento, y la localización. El tratamiento actual del tumor se basa en el manejo de las complicaciones, presencia LSR y/o NVC, mediante fotocoagulación con láser y/o intravítreas de anti-VEGF.

Caso clínico

Paciente, niña de 4 años de edad, derivada por valoración de lesiones hipopigmentadas maculares en ambos ojos. La paciente nació pre-término de 34 semanas de gestación sin otros antecedentes de interés.

A la exploración presentaba una agudeza visual corregida ($175^{\circ} -0.75 +3.00$ ojo derecho / $108^{\circ} -1.00 +4.00$ ojo izquierdo) en HOTV con tabla de Cambridge de 1.0 ojo derecho (OD) / 0.4 ojo izquierdo (OI); endotropia izquierda acomodativa y quiste dermoide epibulbar temporal inferior en OI. En el fondo de ojo se apreciaba un área de despigmentación retiniana junto a alteraciones del epitelio pigmentario de la retina (EPR) a nivel macular en AO (Figura 1).

La tomografía de coherencia óptica (OCT) mostraba una señal hiperseñal en la coroides mientras que las capas retinianas estaban conservadas, no había LSR ni NVC (Figura 2). En la ultrasonografía ocular se objetivó una placa hiperecogénica con marcada sombra acústica posterior sugestiva de calcio coroideo (Figura 3).

Se estudió el metabolismo del calcio y PTH que fueron normales. Ante estos hallazgos, la paciente fue diagnosticada de OC bilateral y se decidió control, junto a corrección óptica y tratamiento con parches en OD.



Figura 1. Retinografías AO: lesiones maculares hipopigmentadas con alteraciones del EPR.

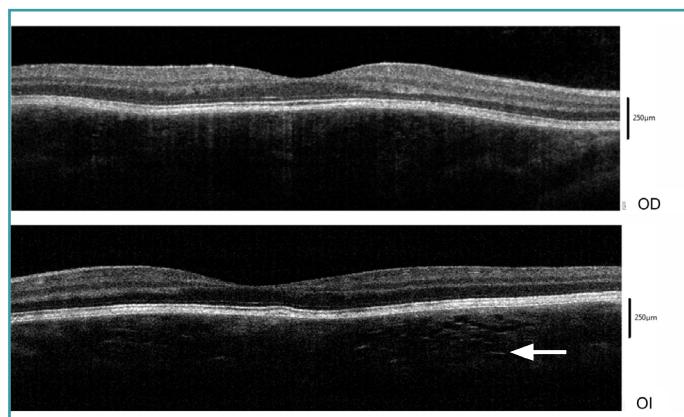


Figura 2. OCT macular AO: conservación de las capas de la retina con engrosamiento de la coroides. Trazos lineales hiperreflectivos intracoroideos característicos de osteoma coroideo (flecha).

Discusión

El OC es un tumor benigno, poco frecuente, de la coroides que se caracteriza por la formación de tejido óseo intracoroideo. Clásicamente afecta a mujeres entre la segunda y la tercera edad, pero están descritas series de casos desde la infancia hasta la vejez. Es unilateral, aunque puede afectar al ojo contralateral durante su evolución. Aunque se hayan descrito casos familiares, suele manifestarse de forma esporádica. Se presenta como una lesión retiniana naranja-amarillenta yuxtapapilar. En el caso presentado, se trata de una niña de cuatro años, sin antecedentes familiares ni sistémicos de interés, con un OC bilateral que afecta al área macular.

Su etiología es desconocida. Aunque se le ha relacionado con afectaciones congénitas, enfermedades inflamatorias, traumatis-

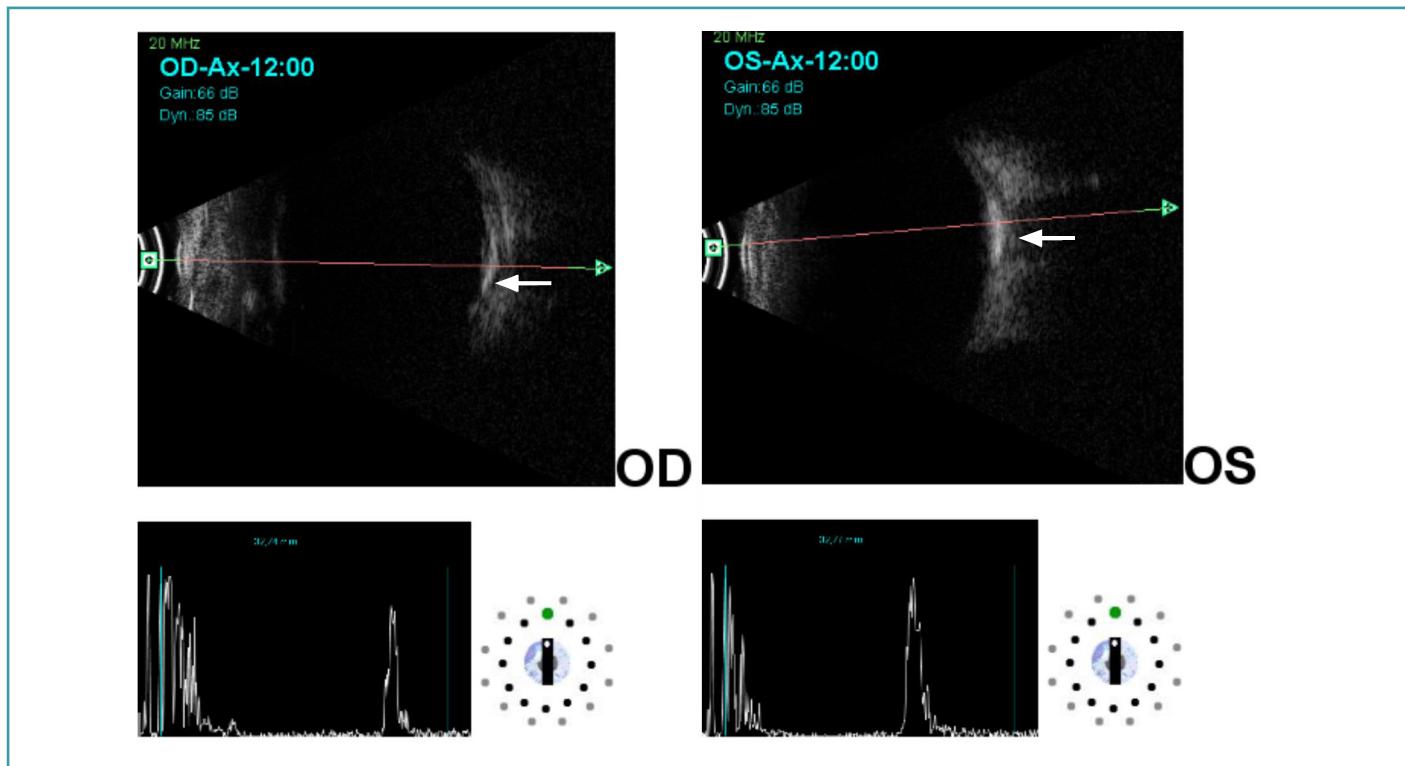


Figura 3. Ultrasonografía AO en modo B y A: pico hiperecogénico con sombra posterior que muestra la presencia de calcio en la coroides (flechas).

mos y enfermedades endocrinas, como alteraciones en el metabolismo fósforo-calcio, sin llegar a establecerse una correlación significativa¹.

Puede manifestarse como hallazgo casual en pacientes asintomáticos; aunque suele debutar con disminución de la AV, metamorfopsias, fotofobia y/o alteraciones en el campo visual. El diagnóstico es clínico junto con la demostración de la presencia de calcificaciones mediante pruebas de imagen. En este caso, el diagnóstico de OC fue a partir de un hallazgo casual durante una exploración rutinaria del polo posterior ya que la paciente no mostraba síntomas y su AV era de 1.0 OD y 0.4 OI, la cual se vería justificada por la endotropía acomodativa.

En el diagnóstico diferencial del OC hay que tener presente los procesos tumorales en el ojo y aquellos que provocan su calcificación: melanoma, hemangioma, retinoblastoma, metástasis, escleritis posterior, calcificaciones metastásicas y calcificaciones distróficas, drusas del nervio óptico, fibroplasia retroletal, translucencia escleral y *phthisis bulbi*. Son entidades que podrían originar

una imagen ecográfica, hiperecogénica, similar al OC pero sus características clínicas y funduscópicas permiten su diagnóstico diferencial².

No existe un tratamiento estándar para los OC. Actualmente, el tratamiento va dirigido a sus complicaciones, NVC y SFR. Mediante inyecciones intravítreas de anti-VGEF (bevacizumab y ranibizumab) se han obtenido buenos resultados en los 12 primeros meses e incluso hay algún estudio con resultados favorables a los cuatro años³. De este modo, al no objetivarse NVC ni LSR mediante OCT en el caso, se decide una conducta expectante con seguimiento evolutivo del tumor.

El pronóstico visual es muy variable y va ligado a la aparición de complicaciones y a la propia afectación tumoral, pues se ha relacionado la pérdida de AV con la descalcificación en OC que afectaban a la región foveal. En estos casos, algún artículo aislado sugiere que la suplementación con calcio podría ayudar a preservar la visión⁴.

Bibliografía

1. Pérez Aragón AJ, Toribio García M, Delgado Alonso E, Pacheco Sánchez-Lafuente J, Moreno Galdó MF. Osteoma coroideo y neovascularización coroidea: causa rara de ceguera en el adolescente. *An Pediatr*. 2010;72(6):436-7.
2. García Y, Lasierra R, Ignacio Pina J, Madariaga B. (n.d.). Osteoma coroideo. Una inusual forma de calcificación del globo ocular. *Radiología*.
3. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-radiologia-119-articulo-osteoma-coroido-una-inusual-forma-10017546>
4. Voluck MR, Say EAT, Shields CL. Progressive growth of bilateral choroidal osteomas in a child. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2011 Dec 6;48 Online:e66-8. doi: 10.3928/01913913-20111129-03.