

Tumores óseos de la úvea

Uveal bone tumors

N. Padrón Pérez, B. Dias Medeiros

Resumen

Dentro de los tumores óseos de la úvea destacan dos entidades: el osteoma coroideo y las calcificaciones esclerocoroideas. El osteoma de coroides es un tumor benigno de etiología desconocida, que se caracteriza por la afectación unilateral predominante en las áreas yuxtapapilar y macular. Es más común en mujeres en la segunda o tercera década de la vida. Puede ser asintomático o producir visión borrosa y metamorfopsias. La presencia de una neovascularización coroidea y el líquido subretiniano suprayacente a la lesión son complicaciones que pueden estar asociadas a dicha entidad.

El diagnóstico del osteoma coroideo es fundamentalmente clínico, aunque pueden ser útiles en el estudio la angiografía fluoresceína, la angiografía con verde indocianina, la autofluorescencia, la tomografía de coherencia óptica y la ecografía ocular. El manejo de este tumor consiste en realizar exploraciones oculares periódicas y tratar la neovascularización coroidea y el líquido subretiniano.

Las calcificaciones esclerocoroideas son observadas en adultos de mediana edad y en ancianos. Se caracterizan por ser lesiones solitarias, de color blanco amarillento, pequeñas, redondeadas y homogéneas, de localización unilateral o bilateral. Suelen localizarse a lo largo de las arcadas vasculares superiores o inferiores. La mayoría de los casos son asintomáticos, ya que no afectan el área macular. Es rara la presencia de una neovascularización coroidea. El diagnóstico puede establecerse con una exploración oftalmológica. Sin embargo, la ecografía ocular y la tomografía computarizada de órbitas son útiles para completar el estudio. Debe realizarse un cribado de enfermedades sistémicas, dada su asociación en una tercera parte de los casos. Esta entidad tiene buen pronóstico visual y su manejo consiste en realizar controles periódicos.

Resum

Dins dels tumors ossis de l'úvea destaquen dues entitats: l'osteoma coroideo i les calcificacions esclerocoroideas.

L'osteoma de coroide és un tumor benigne d'etologia desconeguda que es caracteritza per afectació unilateral en les àrees juxtapapil.lar i macular . És més comú en dones en la segona o tercera dècada de la vida. Poden ser assimptomàtics o produir visió borrosa i metamorfopsies. La presència de neovascularització coroïdal i el líquid subretinià suprajacent a la lesió son les complicacions que poden estar associades a aquesta entitat.

El diagnòstic de l'osteoma coroideo és fonamentalment tot i que l'angiografia fluoresceína, l'angiografia amb verd indocianina, l'OCT i l'ecografia ocular poden ser útils en l'estudi. El maneig d'aquest tumor consisteix a realitzar exploracions oculars periòdiques i tractar la neovascularització coroïdal i el líquid subretinià.

Les calcificacions esclerocoroideas són observades en adults de mitjana edat i gent gran. Es caracteritzen per lesions solitàries, de color blanc groguenc, petites, arrodonides i homogènies, de localització uni o bilateral. Solen localitzar-se al llarg de les arcades vasculars superiors o inferiors. La majoria dels casos són assimptomàtics, en no afectar l'àrea macular. La presència de neovascularització coroïdal és rara. El diagnòstic pot establir-se amb una exploració oftalmològica. Però, l'ecografia ocular i la tomografia computaritzada d'àrbites són útils per completar l'estudi. És recomanable fer un cribatge de malalties sistèmiques, donada la seva associació en un terç dels casos. Aquesta entitat té bon pronòstic visual i el seu maneig consisteix en controls periòdics.

Abstract

Among uveal bone tumors, two types may be highlighted: the choroidal osteoma and the sclerocchoroidal calcifications.

Choroidal osteoma is a benign tumor of unknown etiology that is characterized by unilateral involvement in the juxtapapillary and macular areas. It is more common in women in the second or third decade of life. They can be asymptomatic or produce blurred vision and metamorphopsia. The presence of choroidal neovascularization (CNV) and the subretinal fluid (SRF) overlying the lesion are complications that may be associated with choroidal osteoma. Its diagnosis is clinical, although FA, ICG, autofluorescence, OCT and ocular ultrasound may be useful in the study. Choroidal osteoma management consists of performing periodic ocular examinations and treating CNV and SRF.

Sclerocchoroidal calcifications are observed in middle-aged adults and elderly people. They are characterized by solitary small, rounded and homogeneous yellowish-white color lesions, with unilateral or bilateral location. They are usually located along the upper or lower vascular arches. The majority of cases are asymptomatic, as they do not affect the macular area. The presence of CNV is rare.

The diagnosis can be established with an ophthalmological examination. However, ocular ultrasonography and computed tomography of the orbit are useful to complete the study. Screening of systemic diseases should be carried out because of their association in one third of the cases. This entity has a good visual prognosis and its management consists of periodic examination.

4.10. Tumores óseos de la úvea

Uveal bone tumors

N. Padrón Pérez, B. Dias Medeiros

Servicio de Oftalmología. Unidad de Oncología Ocular y Retina. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona

Correspondencia:

Noel Padrón Pérez

E-mail: noelpdrn@gmail.com

Osteoma coroideo

Introducción

El osteoma de coroides es un tumor benigno raro osificado de la coroides, compuesto por un hueso maduro. Se observa habitualmente en mujeres jóvenes, en la segunda o tercera década de la vida. Es a menudo unilateral, con afectación predominante de las áreas yuxtapapilar y macular. No existe predilección por ninguna raza. Su etiología es desconocida y el tumor se desarrolla de forma esporádica. No obstante, se han reportado casos de osteoma familiar¹⁻³.

Características clínicas

Los osteomas pueden ser asintomáticos (entre el 8 y el 30% de los casos) o producir visión borrosa (de leve a grave), metamorfopsias o defectos campimétricos relacionados con la localización del tumor. Entre el 75 y el 80% de los casos el osteoma es unilateral. Cuando son bilaterales, las lesiones pueden ser simétricas o estar en diferentes fases de desarrollo¹⁻⁴.

El tumor puede localizarse en el área yuxtapapilar o macular. En cuanto a la coloración, puede variar desde el blanco amarillento al rojo anaranjado. El color exacto depende del adelgazamiento

y la despigmentación del epitelio pigmentario de la retina (EPR) suprayacente, así como del grosor de la capa de calcio. El tamaño puede variar de 2 a 22 mm en su base, y de 0,5 a 2,5 mm, en su elevación. Su forma suele ser ovalada o redonda, con márgenes geográficos o festoneados¹⁻³.

La mayoría de los osteomas crecen de forma lenta: entre un 41 y un 64%, tardan un periodo de 10 años, con una media de incremento anual de 0,37 mm de su diámetro basal. En la superficie del tumor, puede detectarse una acumulación de pigmento. Los osteomas pueden sufrir una descalcificación gradual (el 50%), que se caracteriza por zonas delgadas, atróficas, de color amarillo grisáceo, con atrofia de la capa coriocapilar y el EPR suprayacente¹⁻³.

Uno de los problemas más frecuentes que pueden asociarse a los osteomas es la neovascularización coroidea (NVC) (Figura 1)⁵⁻⁷. Aquellos tumores que presentan bordes irregulares y hemorragias tienen mayor riesgo de presentar esta complicación. De manera general, entre el 31 y el 47% de los casos de osteomas, desarrollan membranas neovasculares cuando se produce una disruptión de la membrana de Bruch y del EPR⁶. En cuanto al origen, se ha sugerido que la ruptura del EPR favorece el crecimiento de nuevos vasos que emergen desde la coroides. Por otro lado, otros autores consideran que las NVC constituyen extensiones del propio os-

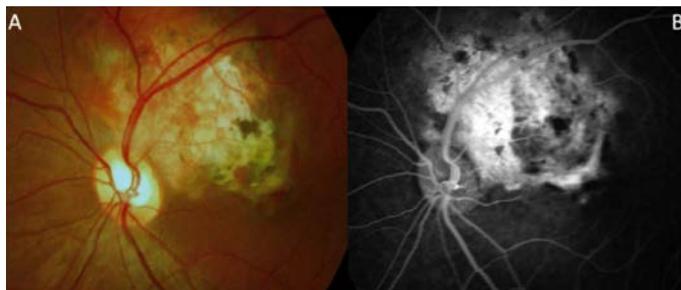


Figura 1. (A) Osteoma coroideo yuxtafoveal de 2-3 diámetros de disco, asociado a una neovascularización coroidea. Se observan varios focos de hemorragia subretiniana en su borde inferior y en la fóvea. (B) La angiografía fluoresceína, a los 35 segundos, muestra un punto de fuga a nivel de la fóvea y una tinción en las zonas de descompensación crónica del epitelio pigmentario de la retina suprayacente al osteoma (más notorio en la zona peripapilar). Los focos de hipofluorescencia (bloqueo) se corresponden de forma clara con las zonas de la hemorragia.

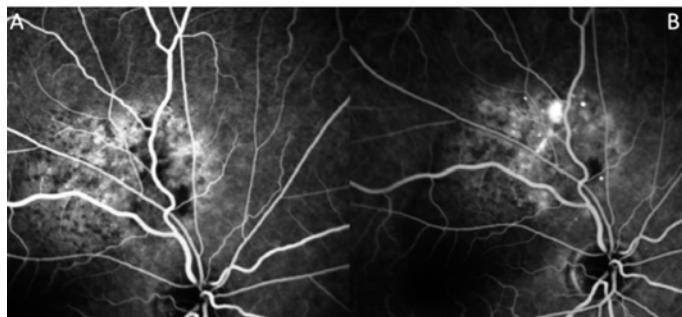


Figura 3. (A) Fase arteriovenosa de la angiografía fluoresceína del paciente de la Figura 2, donde se aprecia una hipoperfusión en la zona central descalcificada. (B) En la fase tardía, se observa un punto de fuga que sugiere una neovascularización coroidea.

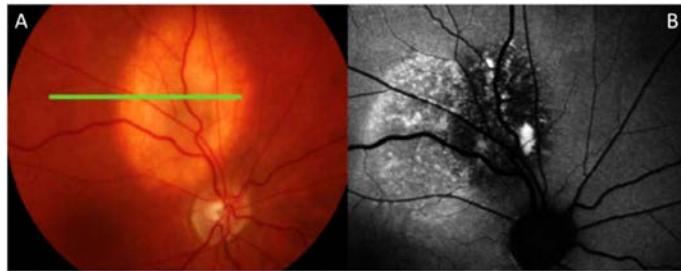


Figura 2. (A) Osteoma coroideo parapapilar de coloración blanco anaranjado, con decalcificación central. (B) La imagen muestra una hipoautofluorescencia en la zona central, descalcificada del osteoma y con focos de hiperautofluorescencia por acumulación de lipofucsina. Asimismo se aprecia una extensa zona de hiperautofluorescencia temporal, que corresponde a un fluido subretiniano.

teoma. El hallazgo de osteoclastos en membranas neovasculares resecadas de forma quirúrgica y la observación a través de una tomografía de coherencia óptica de NVC que surgen de la porción central del osteoma parecen dar soporte a esta última hipótesis^{5,7}.

Otra complicación asociada al osteoma coroideo es la presencia de líquido subretiniano (LSR) suprayacente a la lesión (Figura 2). Este no suele asociarse a NVC, de hecho ambas situaciones se dan solo en el 23% de los casos. Se especula que dicho líquido se origina en múltiples puntos de fuga del EPR sobre el osteoma, y que son visibles en la angiografía fluoresceína^{5,6}. Por otra parte, la atrofia de la membrana de Bruch y del EPR disminuyen la capacidad de reabsorción del LSR^{5,7}.

Anatomía patológica

El tumor está compuesto por una densa trabécula ósea con grandes espacios cavernosos y pequeños vasos sanguíneos capilares.

Hay osteoblastos, osteocitos y osteoclastos. Los espacios medulares intertrabeculares contienen elementos fibrovasculares sueltos, mastocitos y células mesenquimatosas vacuoladas espumosas. Se desconoce su patogenia¹⁻³.

Pruebas diagnósticas

El diagnóstico del osteoma coroideo es fundamentalmente clínico, aunque existen una serie de exploraciones complementarias que pueden ayudar a establecerlo, entre ellas: la AGF, la angiografía con verde indocianina, la autofluorescencia, la tomografía de coherencia óptica y la ecografía ocular.

- *La angiografía fluoresceína (AGF)* (Figura 1B y Figura 3) muestra una hipofluorescencia en las fases tempranas, localizada, que evoluciona a una hipofluorescencia tardía intensa y difusa. Puede ser útil para detectar una neovascularización subretiniana. Las zonas de hipofluorescencia persistente se corresponden con una hemorragia subretiniana o acúmulos del EPR.
- *La angiografía con verde de indocianina* muestra una hipofluorescencia temprana del tumor coroideo. La fluorescencia se va haciendo confluyente de manera gradual y, al final, es casi isofluorescente^{1-3,7,8}.
- *La autofluorescencia (FAF)* puede mostrar varios patrones de acuerdo al grado de descalcificación, al acúmulo de lipofucsina y a la atrofia de capas externas de la retina y del EPR (Figura 2B). En el caso en que se produzca estrés sobre el EPR, podemos encontrar una hiperautofluorescencia. En cambio, si existe un daño sobre

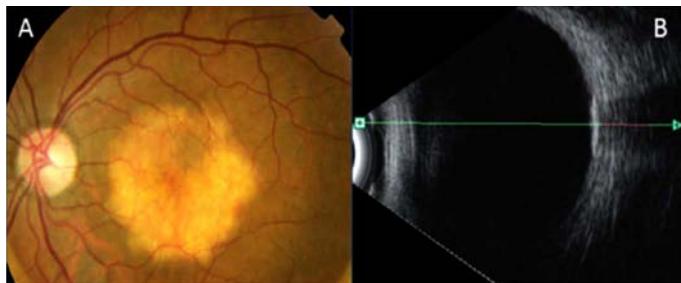


Figura 4. (A) Lesión redondeada, de color blanco amarillento, con márgenes festoneados, localizada en la mácula del ojo izquierdo, que corresponde a un osteoma coroideo. (B) Ecografía ocular en modo B de la figura (A) donde se observa una lesión elevada y reflectante en el polo posterior.

él (atrofia), el patrón observado corresponde a una hipoautofluorescencia. Si este último está presente en la fóvea, es un marcador de pobre pronóstico visual¹⁻³.

- La ecografía unidimensional (modo A) muestra ecos de alta densidad que corresponden a la superficie interna del tumor, con una baja amplitud de los ecos en la parte posterior del tumor. La ecografía ocular en modo B muestra una lesión elevada (Figura 4) y reflectante que persiste cuando se baja la sensibilidad¹⁻³.
- La tomografía de coherencia óptica (OCT) muestra de manera habitual una reflexión densa y brusca de la luz. Es posible observar una neovascularización de la coroides suprayacente, el líquido subretiniano, el fluido intrarretiniano y el adelgazamiento de la retina⁹⁻¹¹.

Diagnóstico diferencial

Las características fundoscópicas clásicas de este tumor permiten hacer el diagnóstico diferencial con facilidad de otras lesiones intraoculares, entre las que se encuentran: el melanoma amelanótico de coroides, el nevus amelanótico de coroides, las metástasis coroideas, el hemangioma coroideo circunscrito, la degeneración macular disciforme, la escleritis posterior y las calcificaciones esclerocoroideas.

Tratamiento

En la actualidad, no hay ningún método conocido para alterar el crecimiento del osteoma coroideo. El manejo de este raro tumor consiste en realizar exploraciones oculares periódicas y tratar aquellas condiciones asociadas que llevan a la pérdida visual, como son la presencia de NVC y LSR¹⁻³.

Se han descrito tratamientos de la NVC con: láser de criptón o de argón, terapia fotodinámica con verteporfina (TFD), termoterapia transpupilar (TTT), escisión quirúrgica e inyecciones intravítreas de fármacos que actúan contra la molécula o contra el receptor del factor de crecimiento vascular endotelial (anti-VEGF). Los resultados de agudeza visual con las modalidades de tratamiento mencionadas son variables. Las inyecciones intravítreas de anti-VEGF solas, o en combinación con la terapia fotodinámica con verteporfina o la termoterapia transpupilar, parecen ofrecer los mejores resultados en cuanto a la función visual^{12,13}.

Por lo que se refiere al tratamiento del líquido subretiniano no asociado a NVC, las opciones preferidas son: el tratamiento con láser focal, la termoterapia transpupilar y las inyecciones intravítreas de anti-VEGF^{12,13}.

Calcificaciones esclerocoroideas

Introducción

Las calcificaciones patológicas en los diferentes tejidos oculares se pueden clasificar, de una manera simple, en distróficas o metastásicas.

- Las calcificaciones distróficas: se producen en las zonas donde existe un daño tisular o necrosis, como sucede en el traumatismo ocular grave o en la inflamación intraocular crónica. En estos casos, las concentraciones séricas de calcio y fósforo se encuentran dentro de los límites de la normalidad.
- Las calcificaciones metastásicas: en ellas, los depósitos tisulares se producen como resultado de una alteración del calcio y del fósforo en el metabolismo, tal como sucede en el hiperparatiroidismo, la condrocalcinosis, la sarcoidosis, el síndrome de Bartter, el síndrome de Gitelman, la hipervitaminosis D y en las enfermedades malignas que se asocian a una destrucción ósea¹⁴⁻¹⁷.

Características clínicas

Se han descrito calcificaciones esclerocoroideas en adultos de mediana edad y en ancianos. En la mayor parte de los casos, el diagnóstico se realiza alrededor de los 70 años de edad. Parece que hay cierta predisposición por raza, con una mayoría de pacientes caucásicos. Desde el punto de vista clínico, se caracterizan por ser



Figura 5. (A) y (B) Calcificaciones esclerocoroideas bilaterales localizadas a lo largo de las arcadas vasculares superiores (flechas amarillas).

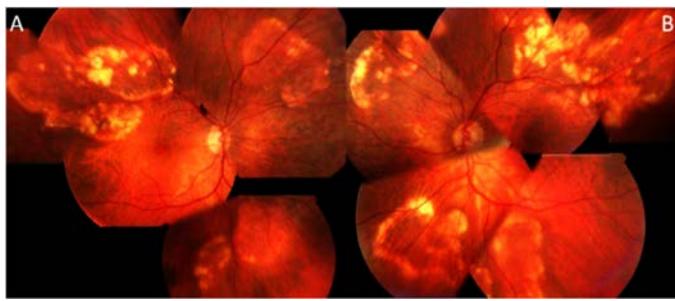


Figura 6. (A) y (B). Calcificaciones esclerocoroideas extensas, geográficas, de distribución difusa y bilateral, localizadas a lo largo de las arcadas vasculares superiores o inferiores.

lesiones solitarias, focales, de color blanco amarillento, pequeñas, redondeadas y homogéneas, de localización unilateral o bilateral (varía entre un 40 y un 80%). Sin embargo, en ocasiones son extensas, geográficas, con focos más densos dentro de la lesión. Suelen localizarse a lo largo de las arcadas vasculares superiores o inferiores (Figura 5), pero pueden distribuirse ampliamente en ambos ojos (Figura 6). La mayor parte de los casos son asintomáticos, ya que no afectan el área macular. La asociación a membranas neovasculares coroideas es rara¹⁴⁻²⁰.

Anatomía patológica

La mayoría de las series publicadas describen casos de etiología idiopática. No se han descrito diferencias entre las lesiones idiopáticas y las asociadas a condiciones sistémicas. Se cree que las lesiones idiopáticas son variantes de las placas esclerales descritas en la inserción de los músculos rectos horizontales. Se especula que se produce una calcificación anómala en la zona de inserción de los músculos oblicuos inferior y superior¹⁴⁻¹⁸.

Pruebas diagnósticas

El diagnóstico puede establecerse casi siempre con una exploración oftalmológica. Por otro lado, las exploraciones complementarias, como la ecografía en modos A y B y la tomografía computarizada de órbitas, son herramientas útiles para completar el estudio. La tomografía de coherencia óptica y la autofluorescencia de las lesiones pueden mostrar modificaciones en el grosor del complejo EPR-coriocapilar, que se correlacionan con los patrones cambiantes de autofluorescencia (Figura 7)¹⁴⁻²⁰.

En la ecografía ocular, se observan placas hiperecogénicas en la esclera y la coroides en modo B, que se corresponden con picos altos en modo A (Figura 8). La tomografía computarizada muestra las placas en la zona de la esclera y la coroides con la misma densidad que el calcio o los huesos (Figura 9). Debe realizarse un cribado de enfermedades sistémicas en los pacientes con calcificaciones esclerocoroideas, catalogadas *a priori* como idiopáticas, puesto que hasta en una tercera parte de los casos puede haber una enfermedad sistémica asociada.

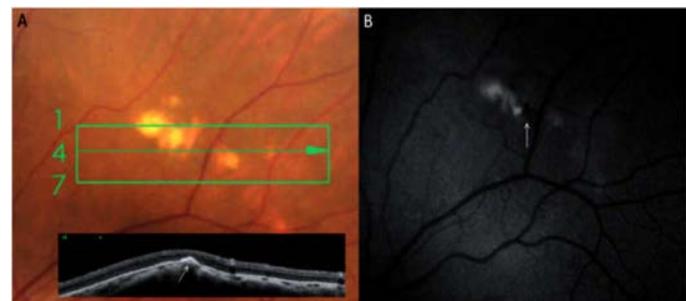


Figura 7. (A) Corte de tomografía de coherencia óptica de dominio espectral, realizado sobre una de las placas calcificadas. En la imagen, en la zona inferior y de aspecto hiperreflectivo, aparece un sector (marcado con la flecha blanca), donde se observa un outpouching del complejo epitelio pigmentario de la retina (EPR)-coriocapilar. **(B)** Autofluorescencia de la misma lesión, en la cual puede verse un punto de hipointensidad (flecha blanca), y se corresponde con la zona de evaginación del complejo EPR-coriocapilar.

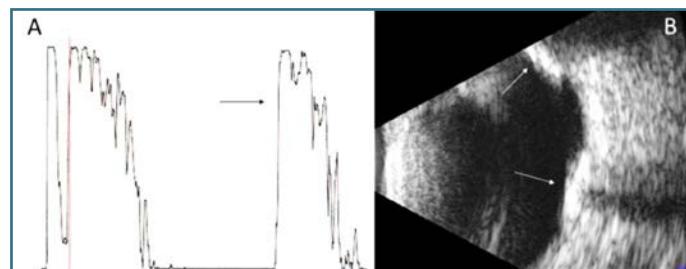


Figura 8. (A) Ecografía ocular en modo A que muestra un pico alto (flecha negra), y se corresponde con las placas hiperecogénicas observadas en modo B en la zona de la esclera y la coroides (marcado con las flechas blancas), con un vacío acústico posterior **(B)**.



Figura 9. (A) y (B) Tomografía axial computarizada (cortes axiales) de órbitas, en las que se observan placas en la esclera y en la coroides (flechas blancas), con la misma densidad que el calcio y los huesos.

Diagnóstico diferencial

Con una exploración oftalmológica básica suele ser suficiente para el diagnóstico, pero deben descartarse: el melanoma maligno de coroides, los nevus coroideos, el linfoma intraocular y el osteoma coroideo. Se han incluido otras afecciones como posibles diagnósticos diferenciales, como es el caso de la coriorretinitis, el retinoblastoma en resolución, el hamartoma astrocítico retiniano y el hemangioma coroideo.

Tratamiento

Se trata de una condición benigna que solo precisa controles oftalmológicos periódicos. En casos raros de neovascularización coroidea, podrán emplearse los mismos tratamientos descritos para el osteoma coroideo. El pronóstico visual, por lo general, es bueno¹⁴⁻²¹.

Conclusiones

En el presente capítulo, se han tratado dos entidades que se incluyen bajo el término de tumores óseos de la úvea: el osteoma coroideo y las calcificaciones esclerocoroideas.

El osteoma coroideo, de manera general, es un tumor raro, de causa desconocida, esporádico, unilateral, de localización yuxtapapilar o macular, que afecta de forma predominante a las mujeres jóvenes, y puede asociarse a NVC y LSR. El manejo consiste en exploraciones periódicas para evaluar su progresión y tratar la NVC o el LSR.

Las calcificaciones esclerocoroideas son lesiones de un color blanco amarillento, benignas, en su mayoría idiopáticas, de localización unilateral o bilateral, focales o extensas, que se distribuyen a lo largo de las arcadas vasculares inferiores o superiores. Son asintomáticas, ya que no afectan el área macular y, en raras ocasiones,

se asocian a NVC. Se recomienda un cribado de las enfermedades sistémicas, dado que en un tercio de los casos puede haber una enfermedad sistémica asociada (condrocalcinosis, sarcoidosis, síndrome de Bartter, síndrome de Gitelman o hipervitaminosis D).

Bibliografía

- Shields CL, Shields JA, Augsburger JJ. Choroidal osteoma. *Surv Ophthalmol*. 1988;33(1):17-27.
- Aylward GW, Chang TS, Pautler SE, Gass JD. A long term follow-up of choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol*. 1998;116(10):1337-41.
- Browning DJ. Choroidal osteoma. Observations from a community setting. *Ophthalmology*. 2003;110(7):1327-34.
- Voluck MR, Say EA, Shields CL. Progressive growth of bilateral choroidal osteomas in a child. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2011;48:e66-8.
- Foster BS, Fernandez-Suntay JP, Dryja TP, Jakobiec FA, D'Amico DJ. Clinicopathologic reports, case reports, and small case series: surgical removal and histopathologic findings of a subfoveal neovascular membrane associated with choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol*. 2003;121(2):273-6.
- Shields CL, Sun H, Demirci H, Shilds JA. Factors predictive of tumor growth, tumor decalcification, choroidal neovascularization, and visual outcome in 74 eyes with choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol*. 2005;123(12):1658-66.
- Navajas EV, Costa RA, Calucci D, Hammoudi DS, Simpson ER, Altomare F. Multimodal fundus imaging in choroidal osteoma. *Am J Ophthalmol*. 2012;153(5):890-5.
- Sisk RA, Riemann CD, Petersen MR, Foster RE, Miller DM, Murray TG, et al. Fundus autofluorescence findings of choroidal osteoma. *Retina*. 2013;33(1):97-104.
- Shields CL, Perez B, Materin MA, Mehta S, Shields JA. Optical coherence tomography of choroidal osteoma in 22 cases: evidence for photoreceptor atrophy over the decalcified portion of the tumor. *Ophthalmology*. 2007;114(12):e53-8.
- Freton A, Finger PT. Spectral domain-optical coherence tomography analysis of choroidal osteoma. *Br J Ophthalmol*. 2012;96(2):224-8.
- Haruta M, Hangai M, Taguchi C, Yamakawa R. Spectral-domain optical coherence tomography of the choroid in choroidal osteoma. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging*. 2011;42:e118-21.
- Morris RJ, Prabhu VV, Shah PK, Narendran V. Combination therapy of low-fluence photodynamic therapy and intravitreal ranibizumab for choroidal neovascular membrane in choroidal osteoma. *Indian J Ophthalmol*. 2011;59(5):394-6.
- Vayalambrone D, Misra A. Paediatric choroidal osteoma treated with ranibizumab. *BMJ Case Rep*. Nov 28;2012.
- Shields JA, Shields CL. CME review: sclerochoroidal calcification: the 2001 Harold Gifford Lecture. *Retina*. 2002;22(3):251-61.
- Honavar SG, Shields CL, Demirci H, Shields JA. Sclerochoroidal calcification. clinical manifestations and systemic associations. *Arch Ophthalmol*. 2001;119(6):833-40.

16. Cogan DG, Kuwabara T. Focal senile translucency of the sclera. *Arch Ophthalmol.* 1959;62:604-10.
17. Zaheen M, Sellar W, Mucci B. Idiopathic sclerochoroidal calcification. *Eye (Lond).* 2000;14(Pt 4):681-4.
18. Kim M, Pian D, Ferrucci S. Idiopathic sclerochoroidal calcification. *Optometry.* 2004;75(8):487-95.
19. Gupta R, Hu V, Reynolds T, Harrison R. Sclerochoroidal calcification associated with Gitelman syndrome and calcium pyrophosphate dihydrate deposition. *J Clin Pathol.* 2005;58(12):1334-5.
20. Sun H, Demirci H, Shields CL, Shields JA. Sclerochoroidal calcification in a patient with classic Bartter's syndrome. *Am J Ophthalmol.* 2005;139(2):365-6.
21. Caminal-Mitjana JM, Padrón-Pérez N, Arias-Barquet L, Rubio-Caso MJ, Català-Mora J. Correlation between spectral-domain optical coherence tomography and autofluorescence findings in sclerochoroidal calcification. *Can J Ophthalmol.* 2013;48(4):331-4.