

(47)

Obustronny kostniak naczyniówki – opis przypadku

Bilateral choroidal osteoma – a case report

Justyna Jędrychowska-Jamborska, Agnieszka Kulig-Stochmal, Anna Markiewicz, Barbara Jakubowska, Bożena Romanowska-Dixon

Katedra i Klinika Okulistyki i Onkologii Okulistycznej Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum w Krakowie
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Bożena Romanowska-Dixon

Streszczenie:	Kostniak naczyniówki jest łagodnym guzem wewnątrzgalkowym o charakterze <i>choristoma</i> , niezwykle rzadko spotykanym, zwłaszcza obuocznie. Ujawnia się w 2.–3. dekadzie życia, szczególnie narażone są kobiety. Głównym jego powikłaniem jest rozwijająca się w 1/3 przypadków naczyniowa błona podsiatkówkowa, która może być przyczyną krwawienia. Z czasem w obrębie guza pojawia się stopniowo postępująca dekalcyfikacja powodująca atrofię nabłonka barwnikowego siatkówki oraz deformację błony Brucha. Przedstawiamy przypadek 26-letniej kobiety, u której na podstawie badania klinicznego (biomikroskopii i pośredniej oftalmoskopii) oraz badań obrazowych, obejmujących ultrasonografię, optyczną koherentną tomografię komputerową i angiografię fluoresceinową, rozpoznano obustronnego kostniaka naczyniówki powikłanego krwawieniem podsiatkówkowym.
Słowa kluczowe:	kostniak naczyniówki, neowaskularyzacja naczyniówkowa, krwotok podsiatkówkowy, dekalcyfikacja.
Summary:	Choroidal osteoma is an extremely rare (especially located bilaterally), benign, intraocular tumor, the type of choristoma. It occurs between 2–3 decades of life, women are particularly vulnerable. The main complication in 1/3 cases is a subretinal neovascularization which may cause bleeding. The gradually progressive decalcification develops within the tumour over time, which causes atrophy of the retinal pigment epithelium and Bruch's membrane deformity. The article presents a case of a 26-year-old woman with bilateral choroidal osteoma complicated by subretinal hemorrhage; the diagnosis was based on clinical examination (biomicroscopy and indirect ophthalmoscopy) as well as specialised tests including: ultrasonography, optical coherence tomography, and fluorescein angiography.
Key words:	choroidalosteoma, choroidal neovascularization, subretinal hemorrhage, decalcification.

Wstęp

Kostniak naczyniówki jest rzadkim, łagodnym, wolno rosnącym guzem wewnątrzgalkowym o charakterze *choristoma*, ujawniającym się głównie u młodych kobiet w 2.–3. dekadzie życia. Zazwyczaj umiejscawia się w tylnym biegunie okołotarczowo lub w paśmie tarczowo-plamkowym (1). W 75% przypadków występuje jednostronnie (2). Ryzyko wystąpienia obuocznego kostniaka naczyniówki szacuje się na 25% wszystkich przypadków, przy czym zmiany w obojgu oczach pojawiają się w różnym czasie (3). W ostatnim dziesięcioleciu ukazało się niewiele prac opisujących to schorzenie (4–12). Największe badanie, w wyniku którego przedstawiono jedyną dostępną statystykę dotyczącą kostniaka naczyniówki, przeprowadzono w Wills Eye Hospital. Na przestrzeni 26 lat odnotowano 74 przypadki kostniaka naczyniówki u 61 pacjentów, w tym przypadki obustronne u 13 pacjentów (13). Biorąc pod uwagę czas trwania badania, możemy sądzić, że jest to schorzenie niezwykle rzadkie.

Kostniak naczyniówki najczęściej jest wykrywany przypadkowo. U większości pacjentów przebieg choroby jest bezobjawowy, a objawy takie jak pogorszenie ostrości wzroku lub metamorfopsje pojawiają się w przypadku współwystępowania powikłań. Najpoważniejszym jest rozwijająca się w 1/3 przypadków naczyniowa błona podsiatkówkowa, która może być przyczyną krwawienia. Naturalną ewolucją w obrębie guza jest stopniowo

postępująca dekalcyfikacja, która powoduje atrofię nabłonka barwnikowego siatkówki oraz deformację błony Brucha.

Po raz pierwszy kostniak naczyniówki został opisany przez Gassa i wsp. w 1978 roku (14). Kostniak jest guzem zbudowanym z beleczek kostnych, osteoblastów, osteoklastów i naczyniowych przestrzeni jamistych (14, 15). W badaniu tomografii komputerowej (computed tomography – TK) wykazuje taką samą gęstość jak prawidłowa kość.

Kostniaka naczyniówki należy różnicować z przerzutami odległych nowotworów do naczyniówki, bezbarwnikowym czerlakiem naczyniówki, znamieniem naczyniówki, metaplastycznymi kostnymi mogącymi się pojawić w związku z naczyniakami naczyniówki, zwapnieniami naczyniówkowo-twardówkowymi, gwiaździakami (astrocytoma), zwyrodnieniem plamki związanym z wiekiem w stadium blizny oraz krwotokiem podsiatkówkowym.

Cel

Celem pracy jest prezentacja przypadku chorej na obuoczne go kostniaka naczyniówki.

Opis przypadku

Do naszej kliniki skierowano 26-letnią pacjentkę, u której doszło do pogorszenia ostrości wzroku oka lewego, ze wstępnym rozpoznaniem: „dystrofia wrodzona siatkówki obojga oczu”. Do-

tychczas chora nie była leczona okulistycznie, natomiast była przewlekłe leczona z powodu nadczynności tarczycy. W badaniu okulistycznym stwierdzono najlepiej skorygowaną ostrość wzroku (best corrected visual acuity – BCVA) do dali: oka prawego (OP) – 1,0, oka lewego (OL) – 0,8. Ostrość wzroku obojga oczu do bliży wynosiła 0,5. W teście Amslera OL zaobserwowano krzywienie linii wokół punktu fiksacji, zarówno pionowych, jak i poziomych. W OP badanie nie wykazało zmian. Na dnie obojga oczu stwierdzono dobrze odgraniczone płaskie zmiany o nieregularnych granicach i barwie pomarańczowożółtej, umiejscowione w paśmie tarczowo-plamkowym (ryc. 1a., 1b.).

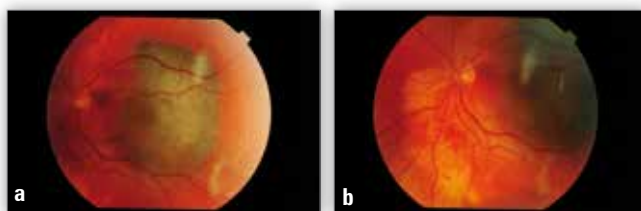


Ryc. 1a., b. W tylnym biegunie obojga oczu dobrze ograniczony, różowo-żółty obszar odpowiadający kostniakowi naczyńiówki.

Fig. 1a., b. Fundus of both eyes – pink-yellow areas of distinct margins are visible within the posterior poles – choroidal osteoma.

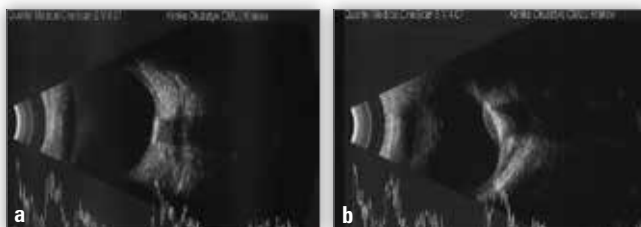
Ponieważ ostrość wzroku była dobra, a w badaniu oftalmoskopii pośredniej nie zaobserwowano cech mogących sugerować obecność neowaskularnej błony podsiatkówkowej (choroidal neovascularization – CNV), odstąpiono od wykonania badania angiografii fluoresceinowej (AF, fluorescein angiography – FA). Obraz kliniczny sugerował rozpoznanie kostniaka naczyńiówki obojga oczu. Podjęto decyzję o okresowej obserwacji obojga oczu.

Po pięciu miesiącach od pierwszej hospitalizacji chorą ponownie przyjęto do naszej kliniki, ponieważ doszło do nagłego pogorszenia ostrości wzroku OL, które odczuła tuż po przebudzeniu. Dzień wcześniej kilkakrotnie wymiotowała z powodu zatrucia pokarmowego. W badaniu okulistycznym stwierdzono BCVA: OP – 1,0, OL – liczenie palców z 3 metrów. Ostrość wzroku do bliży: OP – 0,5, OL – nie czytała tablic Snellena. W badaniu dna OL w paśmie tarczowo-plamkowym stwierdzono obszar krwawienia podsiatkówkowego w obrębie kostniaka (ryc. 2a., 2b.). W badaniu dna OP nie uwidoczniono cech obecności błony neowaskularnej, obraz dna oka był podobny jak w badaniu wyjściowym. Badaniem ultrasonograficznym w OP zobrazowano zmianę o wzmożonej echogeniczności, która była umiejscowiona przy tarczy nerwu wzrokowego (n. II). Badanie ultrasonograficzne OL ujawniło krwawienie podsiatkówkowe w obrębie zmiany o wzmożonej echogeniczności (ryc. 3a., 3b.). We wczesnych i późnych fazach badania AF dna OP była widoczna rozproszona, plamista hiperfluorescencja. Badanie AF dna OL uwidocznilo cechy krwawienia podsiatkówkowego (ryc. 4a.–c.). Wykonano także angiografię indocyjaninową (indocyanin green angiography – ICG) – obraz badania wskazywał na wczesną hipofluorescencję i późny zastój zieleni indocyjaninowej w tkance. Obraz kliniczny, ultrasonograficzny oraz dłuższa obserwacja kliniczna pozwoliły na rozpoznanie obustronnego kostniaka naczyńiówki powikłanego w OL krwawieniem spowodowanym najpewniej obecnością podsiatkówkowej błony neowaskularnej. Zalecono leczenie przeciwkrwotoczne.



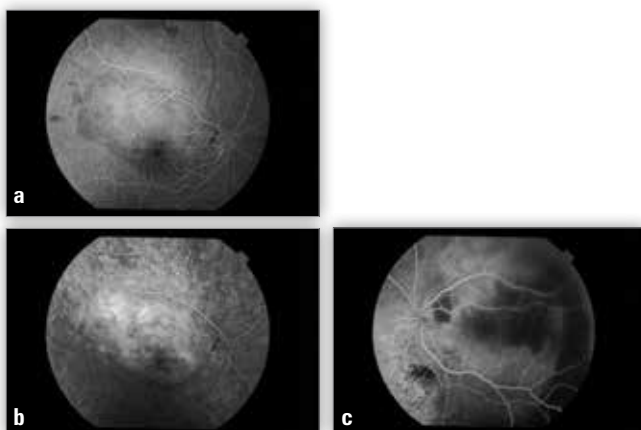
Ryc. 2a., b. W tylnym biegunie oka lewego obszar kostniaka powikłanego krwawieniem podsiatkówkowym.

Fig. 2a., b. Left fundus – choroidal osteoma with subretinal hemorrhage is present within the posterior pole.



Ryc. 3a., b. Ultrasonografia gałki ocznej prawej – zmiana o wzmożonej echogeniczności. Ultrasonografia gałki ocznej lewej – krwawienie podsiatkówkowe w obrębie zmiany o wzmożonej echogeniczności.

Fig. 3a., b. Ultrasonography of the right eye – hyperechogenic lesion. Ultrasonography of the left eye – subretinal hemorrhage within the hyperechogenic lesion.

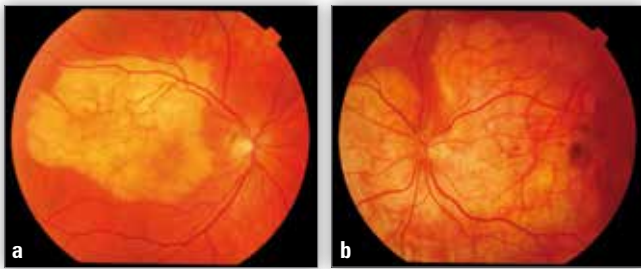


Ryc. 4a.–c. Angiografia fluoresceinowa oka prawego – plamista hiperfluorescencja we wczesnych i późnych fazach badania. Angiografia fluoresceinowa oka lewego – obszar hipofluorescencji odpowiadający krwawieniu podsiatkówkowemu w obrębie zmiany.

Fig. 4a.–c. Fluorescein angiography of the right eye – spotted hyperfluorescence during the early and late phases of the procedure. Fluorescein angiography of the left eye – hypofluorescent area within the lesion represents subretinal hemorrhage.

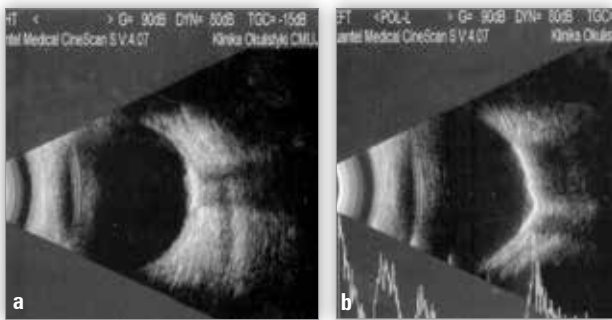
Pacjentce wyznaczono termin kontrolnego badania okulistycznego, na które się nie zgłosiła. Do naszej kliniki ponownie zgłosiła się dopiero po pięciu latach.

Po 5-letniej przerwie poddano ją badaniu okulistycznemu i stwierdzono najlepiej skorygowaną ostrość wzroku do dali OP – 1,0, OL – liczenie palców z 3 metrów. Ostrość wzroku do bliży OP wynosiła 0,5, OL – nie czytała tablic Snellena. W badaniu dna OP obserwowano przylegającą do tarczy n. II łososioworóżową zmianę o średnicy 3 DD. Badanie dna OL uwidocznilo rozległą zmianę bar-



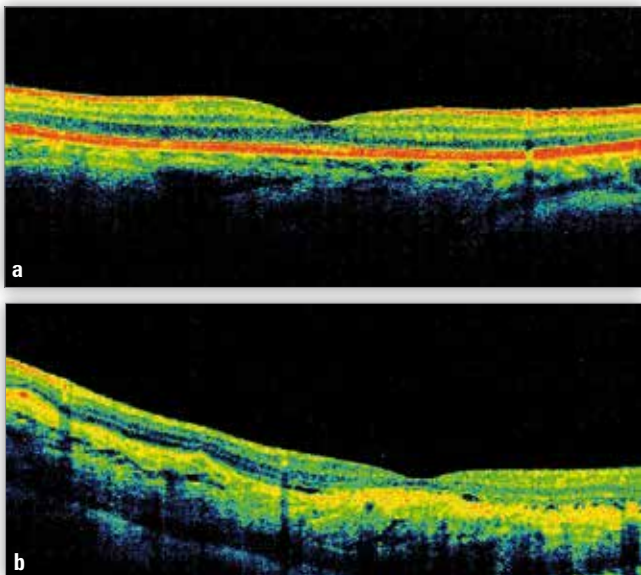
Ryc. 5a., b. W tylnym biegunie oka prawego dobrze odgraniczony różowółty obszar odpowiadający kostniakowi naczyniówki. W tylnym biegunie oka lewego kostniak naczyniówki, który uległ progresji.

Fig. 5a., b. Right fundus – a pink-yellow area of distinct margins is visible within the posterior pole – choroidal osteoma. Left fundus – choroidal osteoma within the posterior pole shows clinical features of progression.



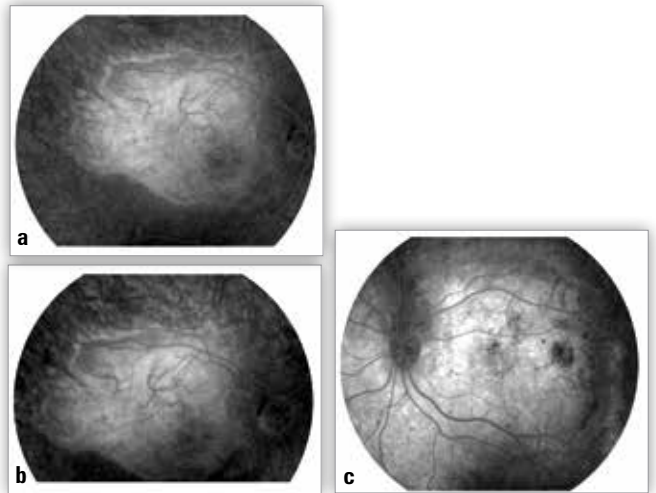
Ryc. 6a., b. Ultrasonografia gałki ocznej prawej – zmiana o wzmożonej echogeniczności. Ultrasonografia gałki ocznej lewej – obszar o wzmożonej echogeniczności z zagłębieniem naczyniówki.

Fig. 6a., b. Right eye ultrasound – hyperechogenic lesion. Left eye ultrasound – hyperechogenic area with choroidal excavation.



Ryc. 7a., b. Optyczna koherentna tomografia oka prawego – prawidłowa morfologia siatkówki. Optyczna koherentna tomografia oka lewego – w obszarze siatkówki rozległa blizna z atrofią nabłonka barwnikowego.

Fig. 7a., b. Optical coherence tomography of the right eye – normal macular morphology. Optical coherence tomography of the left eye – extensive macular scarring and retinal pigment epithelial atrophy.



Ryc. 8a.-c. Angiografia fluoresceinowa obojga oczu – plamista hiperfluorescencja we wczesnych i późnych fazach badania.

Fig. 8a.-c. Fluorescein angiography of the both eyes – spotted hyperfluorescence during the early and late phases of the procedure.

wy bladuróżowej. Zauważono znaczną progresję kostniaka i zmianę jego zabarwienia, te cechy wskazywały, że rozpoczął się proces dekalcyfikacji guza (ryc. 5a., 5b.). Badanie ultrasonograficzne OP uwiidocznio położony w okolicy tarczy n. II obszar o wzmożonej echogeniczności, w OL natomiast obszar o wzmożonej echogeniczności z zagłębieniem naczyniówki (ryc. 6a., 6b.). W badaniu optycznej koherentnej tomografii (optical coherence tomography – OCT) morfologia siatkówki w OP była prawidłowa, w OL zaś w obszarze siatkówki zobrazowano rozległą bliznę z atrofią nabłonka barwnikowego (ryc. 7a., 7b.). Angiografia fluoresceinowa obojga oczu, we wczesnych i późnych fazach badania, wykazała plamistą hiperfluorescencję bez cech przecieku (ryc. 8a.-c.). Z powodu braku cech czynnej neowaskularyzacji podsiatkówkowej chorą zakwalifikowano do okresowej obserwacji.

Omówienie

Kostniak naczyniówki najczęściej jest rozpoznawany u młodych kobiet. Zazwyczaj umiejscawia się on w tylnym biegunie, potwierdza to przypadek opisywanej przez nas pacjentki. Ważnym badaniem, które rozstrzyga o prawidłowym rozpoznaniu, jest ultrasonografia gałki ocznej obrazująca obszar o wzmożonej echogeniczności. We wczesnych fazach badania angiografii fluoresceinowej hiperfluorescencję wykazują obszary dekalcyfikacji, a w późnych fazach obszary kalcyfikacji. Taki sam obraz odnotowano u naszej chorej. W badaniu angiografii indocyjaninowej hipofluorescencją charakteryzowały się zarówno obszary kalcyfikacji, jak i dekalcyfikacji (1). Odwapnienie guza występuje samistnie, to minimalizuje jego wzrost, ale z drugiej strony powoduje atrofię nabłonka barwnikowego siatkówki oraz deformację błony Brucha (1). Głównymi przyczynami nagłego spadku ostrości wzroku w przebiegu kostniaka mogą być surowiczce odwarstwienie siatkówki lub krwawienie podsiatkówkowe, obie przyczyny są uwarunkowane zarówno występowaniem neowaskularyzacji naczyniówkowej, jak i jej brakiem (16). Skłonność do krwotoków podsiatkówkowych wynika z obecności błony podsiatkówkowej lub kruchych, patologicznych naczyń w obrębie guza oraz ich dużej zmienności w procesie reorganizacji kostnej guza (17).

Kostniak naczyńiówki aż w 30% przypadków jest związany z współwystępowaniem wtórnej neowaskularyzacji podsiatkówkowej (18), a pojawienie się błony podsiatkówkowej może wskazywać na progresję guza (19).

Obecnie rekomendowana jest długoterminowa obserwacja chorych na kostniaka naczyńiówki. Jeżeli guz zagraża ekspansją w kierunku plamki, można zastosować baraż laserowy w celu zahamowania dekalcyfikacji. W piśmiennictwie istnieją pojedyncze doniesienia wskazujące, że terapia fotodynamiczna (photodynamic therapy – PDT) korzystnie oddziałuje na neowaskularyzację podsiatkówkową, lecz tę ocenę należy poprzeć wynikami badań przeprowadzonych z udziałem większej liczby chorych. Opisano także próby leczenia neowaskularyzacji za pomocą iniekcji doszkliskowych anty-VEGF (2, 20, 21) oraz zabiegów chirurgicznych usuwania podsiatkówkowej błony neowaskularnej (22, 23).

Podsumowanie

Kostniak naczyńiówki jest łagodnym, wolno rosnącym guzem, rozpoznawanym głównie u młodych kobiet. Umieszcawia się w tylnym biegunie gałki ocznej. Jego charakterystyczne cechy uwidacznia obraz badania oftalmoskopowego, lecz w celu potwierdzenia rozpoznania wskazane jest wykonanie badania ultrasonograficznego, w którym zmiana wykazuje wzmożoną echogeniczność. Z biegiem czasu dochodzi do stopniowo postępującego odwapnienia wewnątrz guza, jest to dobrze widoczne w obrazie badań: ultrasonograficznego, angiografii fluoresceinowej oraz optycznej koherentnej tomografii. Obecność błony podsiatkówkowej, zagrażającej krwawieniem, jest najczęstszym i najgroźniejszym powikłaniem towarzyszącym kostniakowi naczyńiówki gałki ocznej.

Piśmiennictwo:

- Haruta M, Hangai M, Taguchi Ch, Yamakawa R: *Spectral-Domain Optical Coherence Tomography of the Choroid in Choroidal Osteoma*. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging*. 2011; 42: 118–121.
- Murthy R, Das T, Gupta A: *Bilateral choroidal osteoma with optic atrophy*. *J AAPOS*. 2010 Oct; 14(5): 438–440.
- Bianchi GM, Keech RV, Olson R: *Choroidal Osteoma: 10 year-old girl presents for annual follow-up. She reports that she recently failed a school screening*. 2005 Feb; 21: <http://www.EyeRounds.org/cases/case12.htm>.
- Erol MK, Coban DT, Ceran BB, Bulut M: *Enhanced depth imaging optical coherence tomography and fundus autofluorescence findings in bilateral choroidal osteoma: a case report*. *Arq Bras Ophthalmol*. 2013 May-Jun; 76(3): 189–191.
- Adhi M, Bryant JS, Alwassia AA, Chen C, Duker JS: *De novo appearance of a choroidal osteoma in an eye with previous branch retinal vein occlusion*. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*. 2013 Jan-Feb; 44(1): 77–80.
- Ascaso FJ, Lasierra R: *Idiopathic dural optic nerve sheath calcification associated with choroidal osteoma*. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging*. 2011 Jun; 9: 42.
- Voluck MR, Say EA, Shields CL: *Progressive growth of bilateral choroidalosteomas in a child*. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2011 Dec; 6: 48.
- Casaroli-Marano RP, Molina JJ, Adán A, Corretger X: *Bilateral Choroidal Osteoma Associated with Optic Neuritis in Behçet's Disease*. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging*. 2010 Mar; 9: 1–4.
- Chen J, Lee L, Gass JD: *Choroidal osteoma: evidence of progression and decalcification over 20 years*. *Clin Exp Optom*. 2006 Mar; 89(2): 90–94.
- Tsuchihashi T, Murayama K, Saito T, Ebisawa N, Yoneya S: *Midperipheral mottling pigmentation with familial choroidalosteoma*. *Retina*. 2005 Jan; 25(1): 63–68.
- Warras S, Suvaranamani C, Euswas A, Sumetpimolchai V, Laothamatas J: *Choroidal osteoma in Oriental patients*. *J Med Assoc Thai*. 2003 Jun; 86(6): 562–572.
- Erkilic K, Ozkiris A, Evereklioglu C, Dogan H: *Rieger anomaly with bilateral choroidal osteoma: coincidence or association?* *Eur J Ophthalmol*. 2003 Jun; 13(5): 496–499.
- Shields CL, Sun H, Demirci H, Shields JA: *Factors predictive of tumor growth, tumor decalcification, choroidal neovascularization, and visual outcome in 74 eyes with choroidal osteoma*. *Archives of Ophthalmology*. 2005 Dec; 123(12): 1658–1666.
- Gass JDM, Guerry RK, Jack RL, Hariss G: *Choroidalosteoma*. *Arch Ophthalmol*. 1978; 96: 428–435.
- Williams AT, Font RL, van Dyk HG, Riekhof FT: *Osseous choristoma of the choroid simulating a choroidal melanoma*. *Arch Ophthalmol*. 1978; 96: 1874–1877.
- Aylward GW, Chang TS, Pautler SE, Gass JD: *A longterm follow-up of choroidal osteoma*. *Arch Ophthalmol*. 1998; 116(10): 1337–1341.
- Giuffre G: *Vascular modification within a choroidal osteoma*. *Doc Ophthalmol*. 1993; 83: 349–356.
- Gurelik G, Lonneville Y, Safak N, Ozdek SC, Hasanreisoglu B: *A case of choroidal osteoma with subsequent laser induced decalcification*. *Clinical Ophthalmology*. 2002; 24: 41–43.
- Blaise P, Duchateau E, Comhaire Y, Rakic JM: *Improvement of visual acuity after photodynamic therapy for choroidal neovascularization in choroidal osteoma*. *Acta Ophthalmol Scand*. 2005; 83: 515–516.
- KubotaTaniai M, Oshitari T, Handa M, Baba T, Yotsukura J, Yamamoto S: *Long-term success of intravitrealbevacizumab for choroidal neovascularization associated with choroidal osteoma*. *Clinical Ophthalmology*. 2011; 5: 1051–1055.
- Morris RJ, Prabhu VV, Shah PK, Narendran V: *Combination therapy of low-fluence photodynamic therapy and intravitrealranibizumab for choroidalneovascular membrane in choroidal osteoma*. *Indian J Ophthalmol*. 2011 Sep-Oct; 59(5): 394–396.
- Foster BS, Fernandez-Suntay JP, Dryja TP, Jakobiec FA, D'Amico DJ: *Surgical removal and histopathologic findings of a subfovealneovascular membrane associated with choroidal osteoma*. *Arch Ophthalmol*. 2003; 121(2): 273–276.
- Battaglia Parodi M, Da Pozzo S, Toto L, Saviano S, Ravalico G: *Photodynamic therapy for choroidal neovascularization associated with choroidal osteoma*. *Retina* 2001; 21(6): 660–661.

Praca wpłynęła do Redakcji 08.01.2013 r. (1435)
Zakwalifikowano do druku 02.11.2014 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
lek. Justyna Jędrychowska -Jamborska
Klinika Okulistyki i Onkologii Okulistycznej UJ CM
ul. Kopernika 38
31-501 Kraków
email: justynajedrychowska@gmail.com