

Osteoma de coróide: descrição de dois casos

Choroidal osteoma: description of two cases

Suel Abujamra ⁽¹⁾
Sérgio Luis Gianotti Pimentel ⁽²⁾
Cleide Guimarães ⁽³⁾

RESUMO

Os autores descrevem dois casos de uma entidade rara, o osteoma de coróide, complicado por descolamento seroso do epitélio neuro-sensorial da retina e por membrana neovascular subretiniana.

Analisa a apresentação clínica, características fundoscópicas e angiográficas, padrão ecográfico e tomográfico. Discute tratamento das complicações, diagnóstico diferencial e patogênese, revisando a literatura.

Palavras-chave: Osteoma de coróide; Complicação; Angiofluoresceinografia; Ecografia; Tomografia computadorizada.

INTRODUÇÃO

O osteoma de coróide é um tumor raro, benigno, que incide preferencialmente em mulheres jovens. O primeiro caso foi descrito recentemente, em 1978, em duas publicações ^{1, 2}.

Apresenta-se como uma massa subretiniana branco-amarelada, pouco elevada, geralmente peripapilar. É em geral unilateral com bordas nítidas e com alterações do epitélio pigmentar da retina sobre a tumoração. Apresenta características típicas na ultrassonografia ocular e na tomografia computadorizada.

As complicações oculares, com perda visual, são devido à extensão do tumor até a região macular e à associação com descolamento neurosensorial de retina e membrana neovascular subretiniana.

Neste artigo apresentamos dois casos de osteoma de coróide com lesão macular: Discutimos sua apresentação clínica, angiofluoresceinográfica e em exames por imagem. Analisamos patogênese, diagnóstico diferencial, complicações e possibilidades terapêuticas das complicações.

PACIENTES E MÉTODOS

Os casos descritos estão em seguimento na clínica de um dos autores. Os casos foram documentados com retinografias coloridas e angiofluoresceinografia (AF). Foram realizados ecografia ocular (A e B-scan) e tomografia computadorizada de crânio e órbitas (cortes axiais e coronais) nos dois pacientes.

Caso 1: Paciente de 33 anos, mulher, branca, examinada em 06/10/1992 com perda visual progressiva no olho direito (OD) há dois anos. Antecedentes oculares, pessoais e familiares normais. Acuidade visual de 20/30 em OD. Restante do exame ocular normal, exceto pelo fundo de olho do OD (Fig. 1-A), que apresentava uma tumoração subretiniana no polo posterior, ovalada e discretamente elevada envolvendo a região macular e próxima da papila. A lesão era de cor branco-amarelada, mais pálida na periferia, estendendo-se por 4 mm no seu maior diâmetro horizontal e vertical. Em sua borda temporal havia um descolamento do epitélio sensorial (DES) da retina de 4,5 mm, que envolvia a má-

⁽¹⁾ Professor Associado da Faculdade de Medicina da USP e Professor Titular da Disciplina de Oftalmologia da Universidade de Santo Amaro.

⁽²⁾ Fellow - Associated Retinal Consultants - Michigan - EUA; Médico Colaborador do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP

⁽³⁾ Médica Assistente do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP.

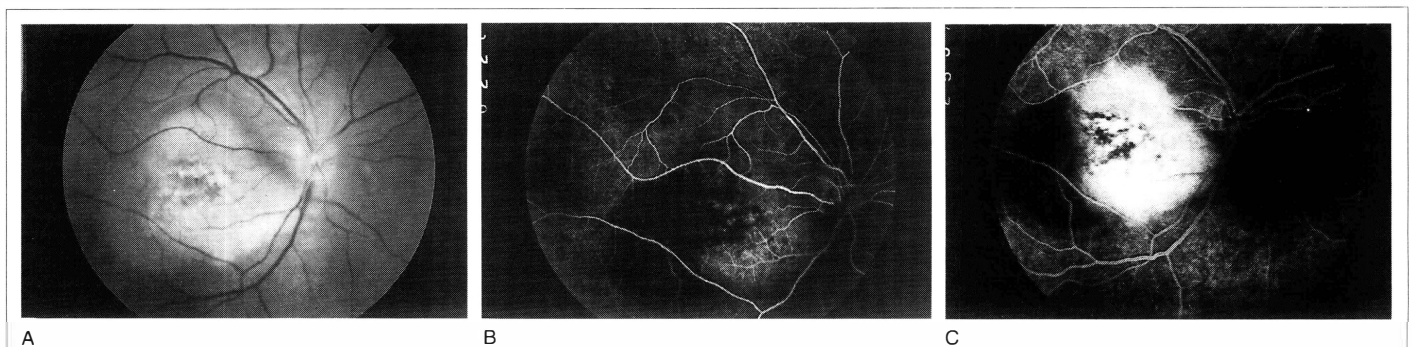


Figura 1 - **A** - Osteoma de coróide em polo posterior com descolamento do epitélio sensorial de retina (DES) macular. **B** - AF, fase inicial: hiperfluorescência precoce na região inferior do tumor e bloqueio da fluorescência na área do DES. **C** - AF, fase tardia: aumento de fluorescência na área do tumor, com extensão para a região superior, sendo que o DES manteve-se hipofluorescente.

cula. O centro da tumoração apresentava pigmentação alaranjada em sua superfície.

A AF, na fase inicial (Fig. 1-B), mostrou hiperfluorescência precoce da metade inferior do tumor, correspondendo à área de cor mais clara na fundoscopia. Havia bloqueio à fluorescência na área equivalente ao DES. Na fase tardia (Fig. 1-C), a hiperfluorescência se estendeu para a metade superior do tumor, e, de maneira mais discreta, para a região macular. A região mais temporal do DES, manteve-se hipofluorescente.

Após 4 meses houve aumento das alterações pigmentares no centro do tumor. Não houve alteração no tamanho do tumor nem do DES. A AF manteve o padrão anterior, sendo mais evidentes as alterações pigmentares (defeitos em janela) na região macular, de maneira semelhante ao que ocorreu no restante do tumor.

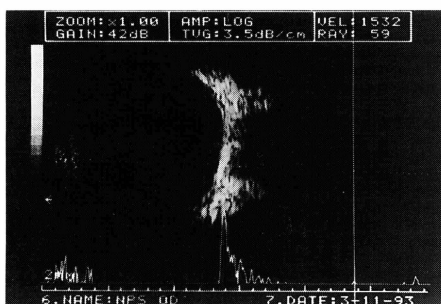


Figura 2 - Ultrasonografia mostrou ecos acústicos de alta refletividade, com sombra acústica orbitária.

A ultrasonografia do OD (Fig. 2), evidenciou ecos acústicos de alta refletividade, que se mantiveram intensos mesmo com atenuação de sensibilidade do método. Na região orbitária posterior ao tumor havia imagem de sombra acústica. A tomografia de órbita (Fig. 3), mostrou uma placa radio-opaca no polo posterior (calcificação na coróide), na área da tumoração.

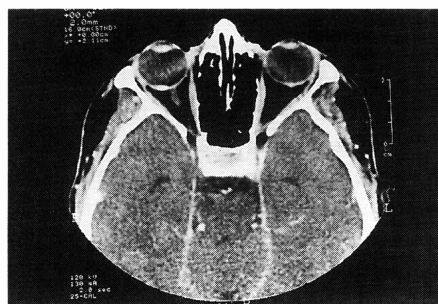


Figura 3 - Tomografia computadorizada, com imagem orbitária, evidenciando uma lesão hiperdensa que envolve o polo posterior do OD.

Caso 2: Paciente de 30 anos, mulher, branca, com redução de visão em olho esquerdo (OE) há 1 ano. Antecedentes dentro da normalidade. Apresentava acuidade visual de conta dedos a 2 metros em OE. Os outros dados eram normais, exceto pelo exame de fundo de olho do OE (Fig. 4-A), que mostrou uma tumoração subretiniana de localização peripapilar com aspecto semelhante à do caso anterior. Na borda temporal da papila notou-se pequena hemorragia retiniana superficial.

Notou-se lesão de cor verde-acinzentada, sugestiva de membrana neovascular subretiniana (MNVSR), em mácula e feixe papilo-macular.

A AF, na fase inicial mostrou hiperfluorescência precoce na região mais clara do tumor. Houve bloqueio de fluorescência na mácula e feixe papilo-macular. Na fase tardia (Fig. 4-B), houve hiperfluorescência em todo

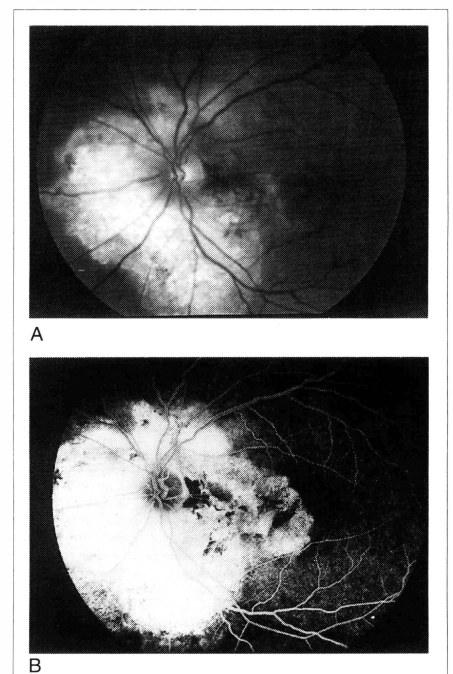


Figura 4 - **A** - Osteoma de coróide peripapilar associado à membrana neovascular subretiniana macular. **B** - AF tardia: aumento de fluorescência no tumor e pontos focais de hipó e hiperfluorescência na área da membrana.

o tumor, com pontos de bloqueio de fluorescência na mácula. Houve acen-tuação de fluorescência na borda infe-rior do feixe.

A ultrasonografia ocular e a tomografia computadorizada do OE mostraram as mesmas características do tumor descritas no caso anterior.

DISCUSSÃO

A primeira apresentação de um caso de osteoma de coróide foi feita por Henry Van Dyk, em 1975, num encon-tro da Sociedade Verhoeff², a partir do estudo histopatológico de um olho enucleado por suspeita de melanoma amelanótico de coróide. Este caso foi posteriormente descrito em dois arti-gos publicados em 1978^{1,2}.

A incidência é maior em mulheres jovens e na raça branca, podendo se manifestar em qualquer faixa etária ou raça. Em geral é unilateral, sendo bila-teral em 20% dos casos, com simetria variável.

O acometimento apenas macular, sem envolvimento de papila, como descrito no caso 1, é raro^{3,7,14,15}. A cor do tumor é inicialmente alaranjada, podendo simular hemangioma de coróide⁵. Na medida em que há despigmentação e degeneração do epitélio pigmentar da retina (EPR) e aumento da espessura do tumor, a le-são torna-se branco-amarelada. Em ra-zão disso, as porções periféricas do tu-mor, mais recentes, mantém um tom alaranjado, enquanto as porções cen-trais tem coloração mais pálida, como evidente nos dois casos descritos.

Os aspectos clínicos do osteoma de coróide, portanto, são bastante peculia-res, e sugerem claramente o diagnósti-co¹⁴. A AF apresenta características que auxiliam no diagnóstico. Nos dois casos descritos, evidenciou-se hiper-fluorescência pontilhada precoce do tumor. Nas fases tardias da AF, a hiperfluorescência foi mantida, acres-centando-se um "staining" tardio e difuso por todo o tumor, sem extra-

vasamento para a retina. A papila e os vasos retinianos apresentaram aspecto normal^{3,14}.

O aspecto ultrasonográfico é bas-tante sugestivo¹⁴. Nos casos descritos a tumoração elevada da coróide apre-sentou à ultrasonografia pico acústico de alta intensidade, mantendo-se mes-mo com redução da sensibilidade do aparelho, associando-se uma sombra acústica na porção orbitária posterior ao tumor. Este aspecto se deveu à alta concentração de cálcio no interior do osteoma. Esta característica pode ser relacionada com o achado de uma le-são hiperdensa na parede ocular poste-rior demonstrada na tomografia de ór-bita³.

As descrições anatomo-patológicas do osteoma de coróide^{1,2,12,13} mostram um tumor localizado em coróide, com trabéculas ósseas compactas e intercomunicantes com largos vasos recobertos por endotélio e pequenos capilares entre elas. Há presença de osteoclastos, osteoblastos e osteócitos. A coriocapilar pode estar presente ou não, de maneira setorial. O EPR está focalmente despigmentado ou atrófico, havendo formação de grumos e dege-neração discreta dos núcleos dos fotoreceptores.

São descritos quatro tipos de com-plicações clínicas dos osteomas: cres-cimento, descolamento neuro-sensorial da retina, hemorragia e membrana neovascular subretiniana (MNVSR).

O crescimento pode se desenvolver de maneira lenta, a partir das bordas da lesão. Nos dois casos descritos não se observou crescimento, embora tenham pouco tempo de seguimento. Há des-crição de desenvolvimento da tumo-ração a partir de olhos previamente normais⁴. Também se descreve descal-cificação do tumor após tratamento de MNVSR com fotocoagulação³.

O descolamento seroso da retina sensorial está evidente no caso 1 e manteve padrão inalterado no segui-mento, decorrente de degeneração ex-tensa do EPR^{2,3,7}. Pode também ser

secundária a uma MNVSR incipiente.

A MNVSR é demonstrada frequen-temente em associação com osteoma de coróide^{2,5,6,8,14,16,17}. No caso 2, a membrana envolve o feixe papilo-macular e mácula. Não há indicação de fotocoagulação desta membrana em razão de sua involução parcial espon-tânea e pela lesão macular irreversível já evidente. A fotocoagulação, quando indicada, pode ser feita com laser de argônio verde ou criptônio vermelho^{8,11}. Há boa resposta terapêutica de membranas incipientes. Em geral são necessárias várias reaplicações para ci-catrização efetiva da neovasculariza-ção, em razão da extensa atrofia do EPR.

A patogenia do osteoma é desco-nhecida. A hipótese mais plausível é a de que se trate de um coristoma. Entre-tanto há descrição de desenvolvimento de calcificações semelhantes após in-flamação intra-ocular⁹, trauma⁴, e se-cundária ao hipoparatiroidismo¹⁶. Há possibilidade de uma influência here-ditária no seu desenvolvimento, sendo descritos osteomas bilaterais em famí-lias¹⁰.

O diagnóstico diferencial inclui melanoma de coróide amelanótico, tu-mor de coróide metastático, hemangio-ma de coróide localizado³, embora os aspectos clínicos, angiográficos, eco-gráficos e tomográficos façam seu dia-gnóstico bastante sugestivo.

SUMMARY

The authors describe two cases of a rare disease, the choroidal osteoma, complicated by neurosensorial serous detachment of the retina and subretinal neovascularization.

We analyze clinical presentation, fundoscopic and fluorescein angiogram features, and the aspect on ultrasonography and CT scan. We discuss the treatment of complications, differential diagnosis

and pathogenesis, with review of the literature.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 WILLIAMS, A. T.; FONT, R. L.; VAN DYK, H. J.; RIEKHOF, F. - Osseous choristoma of the choroid simulating a choroidal melanoma. *Arch. Ophthalmol.*, **96**: 1874-1877, 1978.
- 2 GASS, J. D. M.; GUERRY, R. K.; JACK, R. L.; HARRIS, G. - Choroidal osteoma. *Arch. Ophthalmol.*, **98**: 428-435, 1978.
- 3 SHIELDS, C. L.; SHIELDS, J. A.; AUGSBURGER, J. J. - Choroidal osteoma. *Surv. Ophthalmol.*, **33**: 17-27, 1988.
- 4 JOFFE, L.; SHIELDS, J. A.; FITZGERALD, J. R. - Osseous choristoma of the choroid. *Arch. Ophthalmol.*, **96**: 1809-1812, 1978.
- 5 COSTON, T. O.; WILKINSON, C. P. - Choroidal osteoma. *Am. J. Ophthalmol.*, **86**: 268-372, 1978.
- 6 KELINSKE, M.; WEINSTEIN, G. - Bilateral choroidal osteomas. *Am. J. Ophthalmol.*, **92**: 676-680, 1981.
- 7 KAYAZAWA, F.; SHIMAMOTOS, F. - Choroidal osteoma. Two cases in Japanese women. *Ann. Ophthalmol.*, **13**: 1053-1056, 1981.
- 8 BURKE, J. F.; BROCKHURST, R. J. - Argon laser photocoagulation of subretinal neovascular membrane associated with osteoma of choroid. *Retina*, **3**: 304-307, 1983.
- 9 TRIMBLE, S. N.; SCHATZ, H. - Choroidal osteoma after intraocular inflammation. *Am. J. Ophthalmol.*, **96**: 759-764, 1983.
- 10 CUNHA, S. L. - Osseous choristoma of the choroid. A familial disease. *Arch. Ophthalmol.*, **102**: 1052-1054, 1984.
- 11 MORRISON, D. L.; MAGARGAL, L. E.; EHRlich, D. R. - Review of choroidal osteoma; successful krypton red laser photocoagulation of an associated subretinal neovascular membrane involving the fovea. *Ophthalm. Surg.*, **18**: 299-303, 1987.
- 12 SHIELDS, J. A. - Diagnosis and management of intraocular tumors. St. Louis, CV Mosby, 1983, pp 373-385.
- 13 YANOFF, M.; FINE, B. S. - Ocular Pathology. A Text and Atlas, 3rd ed. J.B. Lippincott Company, 1989, pp 388-390.
- 14 GASS, J. D. M. - New observations concerning choroidal osteoma. *Int. Ophthalmol.*, **2**: 71-84, 1979.
- 15 BAUM, M. D.; PILKERTON, A. R.; BERLER, D. K.; KRAMER, K. K. - Choroidal osteoma. *Ann. Ophthalmol.*, **11**: 1849-1851, 1979.
- 16 ABREU, G. B.; ABREU, M.; RINKEVICIUS, M. - Osteoma de coróide: como e quando tratar. *Arq. IPB*, **36** (1), 1994.
- 17 AVILA, M. P.; EL-MARKABI, J.; AZZOLINI, C. et al - Bilateral choroidal osteoma with subretinal neovascularization. *Ann. Ophthalmol.*, **16**: 381, 1984.

WORLD CONGRESS ON THE CORNEA IV

APRIL 17 - 19, 1996
WALT DISNEY WORLD SWAN
ORLANDO, FLORIDA USA

DIRECTLY PRECEEDING THE ARVO
MEETING IN FT. LAUDERDALE

ABSTRACTS

- Due Date: Monday, January 1, 1996
- Accepted authors will be notified by January 15, 1996
- Maiores informações: Conselho Brasileiro de Oftalmologia (A/C: Rubens Belfort Junior)