

(53)

Kostniak błony naczyniowej oka – podstawy rozpoznania i postępowanie okulistyczne

Choroidal osteoma – diagnosis and ophthalmic management

Grażyna Popiela, Mirosław Słowik, Maria Hanna Niżankowska

Z Katedry i Kliniki Okulistyki Akademii Medycznej we Wrocławiu
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Maria Hanna Niżankowska

Summary: Two cases of the long term observation and clinical findings of choroidal osteoma are presented. Choroidal osteoma (choroidal osseous choristoma) is a very rare, benign, ossifying tumour of the choroid, which typically affects healthy young women. The etiology is unknown. Neovascularisation and haemorrhage is a frequent associated finding. Subretinal neovascularisation, which tend to develop progressive visual loss, may be treated succesfully with argon or krypton laser photocoagulation.

Słowa kluczowe: kostniak błony naczyniowej, odpryskowiak kostny błony naczyniowej, podsiatkówkowa neowaskularyzacja, fotokoagulacja laserowa.

Key words: choroidal osteoma, choroidal osseous choristoma, subretinal neovascularisation, laser photocoagulation.

Kostniak błony naczyniowej (odpryskowiak kostny błony naczyniowej, ang. choroidal osseous choristoma) jest bardzo rzadko obserwowanym łagodnym, bezbarwnikowym guzem gałki ocznej. Lokalizuje się on w obszarze okołotarczowym i w tylnym biegunie oka (6). W blisko 20-25% przypadków występuje obustronnie, choć niekoniecznie równocześnie, obserwuje się go głównie u młodych kobiet w 2. -3. dekadzie życia. Rozpoznanie kostniaka na ogół wiąże się z badaniem okulistycznym spowodowanym obniżeniem ostrości wzroku pacjenta, wystąpieniem metamorfopsji lub mroczka paracentralnego. Niekiedy lokalizacja kostniaka poza dołkiem środkowym może powodować brak subiektywnych objawów, a guz jest rozpoznawany przypadkowo.

Kostniak ma wygląd ostro ograniczonego, lekko uniesionego guza żółto-białej barwy o okrągłym lub owalnym, niezupełnie regularnym kształcie. Na obrzeżach barwa guza staje się ciemniejsza, żółtopomarańczowa i tu występują charakterystyczne wypustki. Na powierzchni kostniaka obserwuje się kępki drobnych naczyń, co odróżnia go od naczyniaka błony naczyniowej lub guzów przerzutowych (4). Poza granicami guza mogą powstawać nieregularnie przegrupowania barwnika oraz strefy bezbarwnikowe.

W 50% kostniaków obserwuje się ich powolny wzrost, powikłany występowaniem neowaskularyzacji podsiatkówkowej w obrębie plamki (7,8). Angiofluorografia ujawnia we wczesnych fazach badania niehomogenną hiperfluorescencję, która utrzymuje się także w fazach późnych. Kontrast zalega w tkance o strukturze przypominającej szpik kostny. W części przypadków angiografia potwierdza również neowaskularyzację podsiatkówkową (10).

W literaturze światowej odnotowano dotąd jedynie około 30 przypadków kostniaka błony naczyniowej. Rzadkość jego występowania powoduje, że jego obraz oftalmoskopowy nastręcza na ogół trudności diagnostyczne. Wprawdzie wg wyżej przedstawionego opisu zarówno wygląd guza, jak i jego obraz angiofluorograficzny

wydaje się charakterystyczny, to jednak powolny wzrost kostniaka powoduje ewolucję tego obrazu. Tak więc nawet badający, który już raz zetknął się z takim guzem, może w innym przypadku obserwować inną fazę jego rozwoju, a co za tym idzie – obraz o nieco innym wyglądzie.

W celu potwierdzenia rozpoznania kostniaka konieczne jest wykonanie badania USG w prezentacji B, a także badania radiologicznego gałki ocznej (2,6,7). Badanie TK pozwala nawet przy małych rozmiarach guza ustalić w jego obrębie gęstość typową dla tkanki kostnej. W badaniu USG obserwuje się charakterystyczne dla tkanek uwapnionych silne odbicie fali nawet przy zmniejszonym natężeniu sygnału, z typowym objawem cieniowania oczodołowego. Jednakże lokalizacja przytarczowa guza utrudnia ocenę wyniku USG, gdyż kostniaki o małej średnicy są trudne do odróżnienia od druz tarczy nerwu wzrokowego (n. w.).

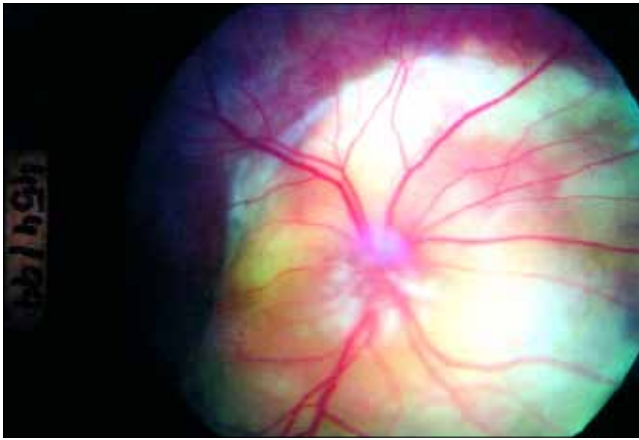
Różnicowanie kostniaka z guzami przerzutowymi, czerniakiem bezbarwnikowym, naczyniakiem naczyniówki, naciekami limfatycznymi na podstawie wyników wyżej opisywanych badań oraz również wywiadu nie sprawia trudności.

Prawidłowe rozpoznanie kostniaka ma kluczowe znaczenie dla ochrony pacjenta przed niepotrzebną dalszą terapią, a nawet błędną decyzją o usunięciu gałki ocznej (3).

Celem niniejszej publikacji jest przedstawienie długoletniej obserwacji dwóch przypadków kostniaka błony naczyniowej pozostających pod obserwacją jednego lekarza.

Przypadek 1.

Dziewczynka M. Z., urodzona w 1989 r., w wieku 5 lat zgłosiła się do okulisty z powodu zezą rozbieżnego prawego oka. Podczas pierwszego badania w październiku 1994 r. stwierdzono ostrość wzroku o. p. = 0,1, o. l. = 0,8, przy wadzie refrakcji ustalonej po trydniowej atropinizacji +2,0/-2,5 D oś 22^o w oku prawym



Ryc. 1. Przypadek 1. Kostniak błony naczyniowej ze zwapniałą kępką naczyń na powierzchni tarczy nerwu wzrokowego.
Fig. 1. Case 1. Calcified disc neovascularisation in choroidal osteoma.

i +1,5 D w oku lewym. Odcinek przedni obu oczu był prawidłowy.

Na dnie prawego oka opisano rozległą białą, lekko uniesioną zmianę, od dołu, nosa oraz góry ograniczoną barwnikiem i obejmującą okólnie tarczę n. w. Zmiana cechowała się wyraźnymi granicami, w plamce stwierdzono pomarszczenie siatkówki.

Korekcja okularowa poprawiła ostrość wzroku do poziomu V o. p. = 0,5, V o. l. = 1,0. Zlecono leczenie pleoptyczne metodą czasowej obturacji lewego oka i kontrole co 3 miesiące. W czasie kolejnej kontroli po 6 miesiącach, w lutym 1995 r. stwierdzono, że zmiana okołotarczowa powiększyła się i uniosła. Dziecko zostało skierowane do przebadania w Klinice Okulistyki AM z rozpoznaniem guza nerwu wzrokowego oka prawego.

Badanie USG wykazało uniesienie okolicy okołotarczowej w kierunku ciała szklistego z bardzo silnym echem odbicia z tarczy n. w. z efektem cienia akustycznego, co przemawiało za uwapnieniem guza. Pomiar jego podstawy wykazał wielkość 10,4 mm x 9,9 mm (ryc. 2a).

TK wykazała niewielkie ognisko hiperdensyjne, lokalizujące się wewnątrzgałkowo i obejmujące ujście n. w. Badanie pediatryczne i rutynowe badania laboratoryjne nie wykazały odchyień od normy. Rozpoznano kostniaka błony naczyniowej i zalecono okresową kontrolę okulistyczną wraz z badaniem USG.

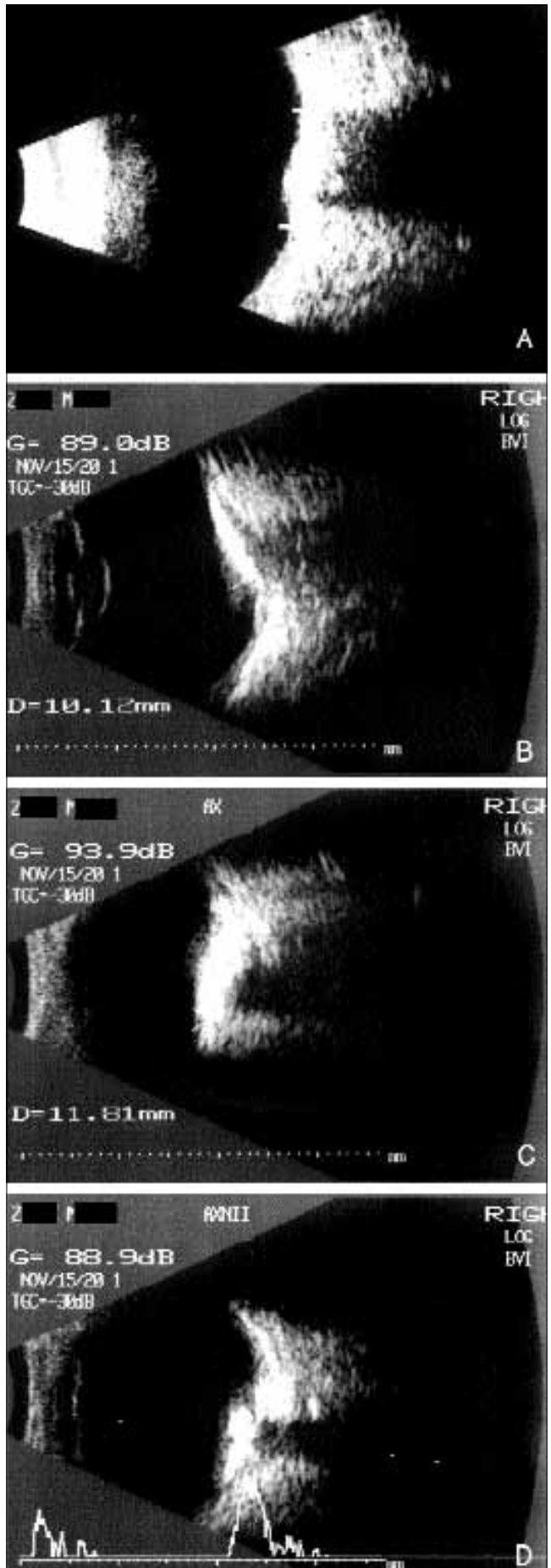
W 1998 r. stwierdzono narastanie uniesienia plamki oraz kępkę naczyń na tarczy n. w. bez powikłań w postaci krwotoków. Z czasem nastąpiła ich obliteracja i uwapnienie (ryc. 1).

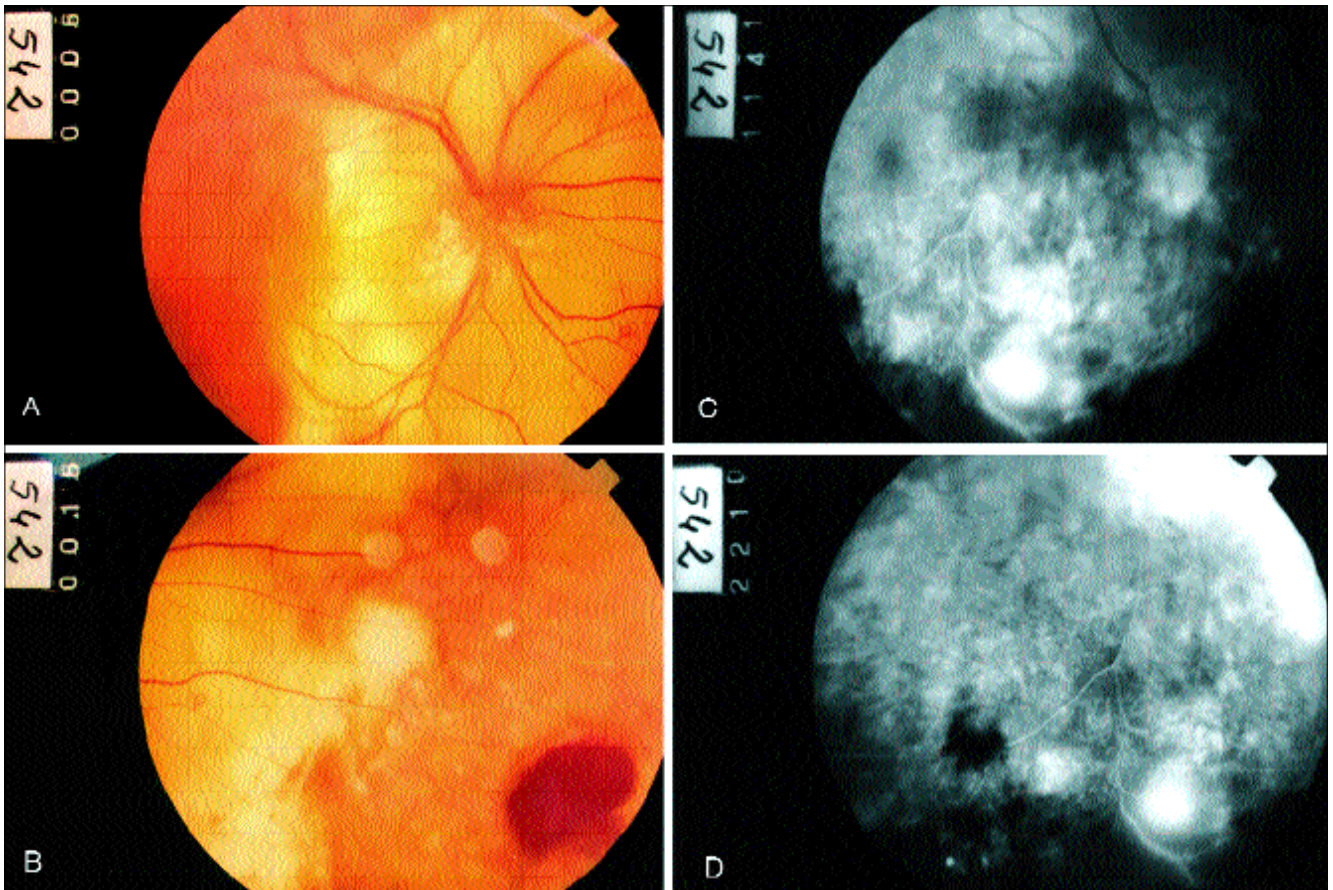
Ryc. 2. Przypadek 1.

- A. Obraz kostniaka w badaniu USG-B. Badanie wykonane w 1995 roku przedstawia gęstą płytkę w obszarze tarczy nerwu wzrokowego z charakterystycznym cieniowaniem oczodołowym – wymiary 10,4 x 9,9 mm.
- B. i C. Obraz kostniaka w badaniu USG-B wykonanym w 2000 roku po 5 latach obserwacji – wymiary 11,81 x 10,12 mm.
- D. Badanie USG – widoczne odbicie ze zwapniałych naczyń na powierzchni tarczy nerwu wzrokowego.

Fig. 2. Case 1.

- A. B-scan ultrasonography done in 1995 showing dense plaque in disc area with shadowing of the orbital pattern. The tumour size is 10,4 x 9,9 mm.
- B. i C. B-scan ultrasonography done after 5 years of observation in 2000. The tumour size is 11,81 x 10,12 mm.
- D. High reflective echoes of calcified disc neovascularisation.





Ryc. 3. Przypadek 1.

- A. Zdjęcie celowane na tarczę nerwu wzrokowego.
 B. Patologiczne połączenie tętniczo-żylny w kwadrancie nosowym i krwotok przedsiatkówkowy w obszarze kostniaka.
 C. i D. Obraz angiofluorograficzny obwodu siatkówki w kwadrancie nosowo-dolnym przedstawia hiperfluorescencję z neowaskularyzacją siatkówkową.
- Fig. 3. Case 1.
 A. Colour picture of choroidal osteoma focused on optic disc.
 B. Pathological arterio-venous shunt and preretinal haemorrhage in nasal part of retina.
 C. i D. Fluorescein angiography of peripheral infero-nasal part of retina reveals leakage from retinal neovascularisation.

Do lipca 1999 r. kolejne badania USG nie wykazały istotnego powiększania się guza (wymiary 10,8 x 9,13 mm). Ostrość wzroku pozostawała bez zmian.

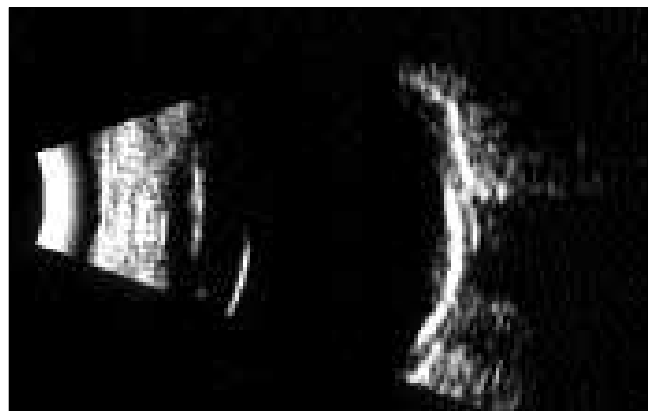
W 2000 r. zaobserwowano nagły spadek poziomu V o. p. do 1/50, spowodowany krwawieniem do ciała szklonego. Dramatyczne pogorszenie stanu oka i krwawienie zadecydowało o skierowaniu 11-letniej dziewczynki do weryfikacji rozpoznania badaniem MRI. W jego wyniku opisano obecność płaskiej, hipointensywnej zmiany o wysokości 2 mm i średnicy 9 mm, zlokalizowanej na wewnętrznej ścianie gałki ocznej w okolicy tarczy n. w., ulegającej wzmocnieniu kontrastowemu i niepenetrującej poza ścianę gałki ocznej.

Po znacznym samoistnym wchłonięciu się krwotoku wykonano badanie angiofluorograficzne. Wykazało ono zaburzenia przepływu krwi oraz obszary bezperfuzyjne będące impulsem do neowaskularyzacji, która stanowiła źródło krwawienia (ryc. 3).

Fotokoagulacja siatkówki niszcząca obszary bezperfuzyjne zahamowała rozwój neowaskularyzacji. W chwili obecnej obserwacja dziecka trwa 8 lat. Od półtora roku guz nie zmienia się pod względem wyglądu, nie zmienia się też jego wielkość, kontrolowana metodą USG (w dniu 15.11.2000 r. jego wymiary wynosiły 11,81 x 10,12 mm) (ryc. 2b, 2c). Ostrość wzroku o. p. utrzymuje się na poziomie V = 1/50.

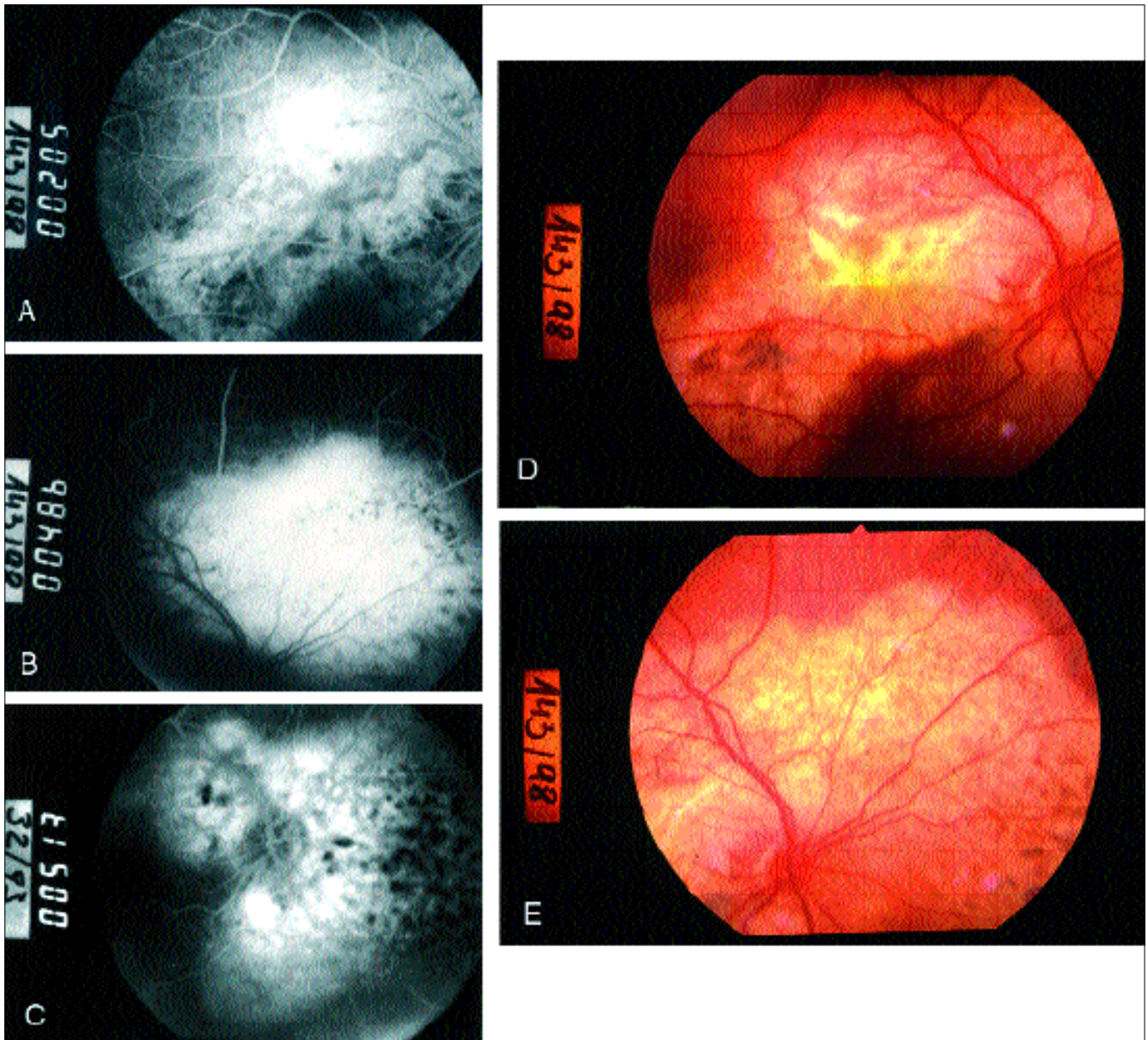
Przypadek 2.

Dziewczynka J. A., urodzona w 1976 r., od 2. roku życia pozostawała pod opieką okulisty z powodu zezu zbieżnego i niedowidzenia lewego oka. W badaniu oftalmoskopowym dna obojga



Ryc. 4. Przypadek 2. Obraz ultrasonograficzny kostniaka błony naczyniowej w prezentacji B.

Fig. 4. Case 2. B-scan of the choroidal osteoma.



Ryc. 5. Przypadek 2.

- A. Angiografia fluoresceinowa obszaru plamki wykonana w 1998 roku. Ujawnia plamistą hiperfluorescencję charakterystyczną dla włókniejącej błony naczyniowej.
- B. Charakterystyczne blokowanie fluorescencji przez przegrupowany barwnik na granicy zmiany w obszarze nad tarczą nerwu wzrokowego. Zdjęcie wykonane w 1998 roku.
- C. Angiografia fluoresceinowa guza z 1993 roku. Brak zajęcia plamki. Znacznie mniejsze rozmiary guza w porównaniu ze zdjęciami z 1998 roku.
- D. Kolorowe zdjęcie guza celowane na żółtą włóknistą bliznę podsiatkówkową.
- E. Zdjęcie kolorowe. Powierzchnia guza.

Fig. 5. Case 2.

- A. Fluorescein angiography of macular area in choroidal osteoma done in 1998 shows hyperfluorescence from subfoveal fibrovascular tissue.
- B. Fluorescein angiography of choroidal osteoma done in 1998 shows typical hyperpigmentation on the tumour surface.
- C. Fluorescein angiography of choroidal osteoma done in 1993. Macular region without changes. The tumour size is smaller then in 1998.
- D. Colour picture of choroidal osteoma focused on submacular fibrous scar.
- E. Colour picture of choroidal osteoma. Typical pigmentation changes.

oczu wykonanym po atropinizacji nie odnotowano żadnych zmian patologicznych. Dziecko pozostawało pod kontrolą Wojewódzkiej Poradni Leczenia Zeza i Niedowidzenia przez 15 lat, przy czym w ostatnich latach odstępy między wizytami były nieregularne i wynosiły nawet 2 lata. Ostatnie badanie dna oka prawego wykonano w tej poradni w styczniu 1993 roku. Wyka-

zało ono istnienie rozległej kremowej zmiany, położonej okołotarczowo. Była ona ostro ograniczona i wykazywała skupisko barwnika z małym krwotoczkiem na granicy ze zdrową siatkówką od strony nosowej.

Pacjentka, w tym czasie 17-letnia, została skierowana do Kliniki Okulistyki AM z podejrzeniem okołotarczowego zapalenia błony

naczyniowej prawego oka. Ostrość wzroku tego oka przy okularowej korekcji wady wzroku była pełna ($V = 1,0$). Wykonano badanie angiofluorograficzne, a także USG gałki ocznej i badanie TK. Ich wyniki były typowe dla kostniaka (ryc. 5).

Pacjentka przez dalsze 5 lat pozostawała pod kontrolą okulistyczną. Kolejne badania USG wykazywały nieznaczny powolny wzrost zmiany z zajęciem plamki i rozwojem neowaskularyzacji poddołkowej. Z tego powodu ostrość wzroku ulegała stopniowemu pogarszaniu i podczas ostatniej kontroli w 1998 r. wynosiła jedynie $V = 0,1$. Od 3 lat los pacjentki nie jest nam znany, gdyż nie zgłasza się ona na kolejne kontrole (ryc. 5A, 5B, 5D, 5E).

Omówienie

Etiologia kostniaka błony naczyniowej pozostaje nieznana. Opiswane rodzinne występowanie guza oraz fakt, że w 75% przypadków ujawnia się on u młodych, zdrowych kobiet, sugerowały m. in., że może on mieć charakter wrodzony, uwarunkowany genetycznie, związany z płcią (5). Przypuszczano również, że na proces rozwoju guza mogą mieć wpływ następujące zjawiska (3,8):

- ❖ heterotropowa ossyfikacja wywołana metaplastją kostną komórek nabłonka barwnikowego albo komórek tkanki mezenchymalnej w miejscu wcześniej przebytego urazu lub zapalenia,
- ❖ metaplastja kostna w obszarach naczyniaka jamistego,
- ❖ istnienie pozostałości rozwojowych pierwotnej mezodermi w okolicy okołotarczowej.

Aktualnie kostniaki zalicza się do guzów odpryskowych (choristomata). Okołatarczowa lokalizacja kostniaka naczyniówki jest analogiczna do położenia takich guzów jak melanocytoma, włóściakowy naczyniak siatkówki, hamartoma nabłonka barwnikowego czy naczyniaki błony naczyniowej. Nieznane są czynniki powodujące rozwój guza, nieznane są także powody jego samoistnej regresji (1).

Opisane 2 przypadki własnej, długoletniej obserwacji kostniaków błony naczyniowej wykazują, iż mimo histologicznie łagodnego charakteru i powolnego wzrostu guzów ich kostny charakter powoduje przewlekłe zaburzenia perfuzji krwi i następne powstawanie obszarów bezprzepływowch. Lokalizacja guza w regionie o najwyż-

szym zapotrzebowaniu na tlen prowadzi do produkcji naczyniowych czynników wzrostu, neowaskularyzacji podsiatkówkowej w obszarze dołeczka i mniej lub bardziej gwałtownej utraty widzenia centralnego.

Jedyną formą terapii pozostaje fotokoagulacja laserem argonowym lub kryptonowym, prowadząca do zaniku neowaskularyzacji i zapobiegająca krwotokom. Opisywano także przypadki zaniku tkanek guza po fotokoagulacji laserowej (8,9). Wynika z tego, że wszystkie przypadki kostniaków naczyniówki powinny pozostawać pod systematyczną kontrolą, szczególnie angiograficzną, gdyż odpowiednio wczesne zastosowanie takiego leczenia mogłoby być może zapobiec w niektórych przypadkach utracie widzenia centralnego.

PIŚMIENNICTWO: 1. Buettner H.: *Spontaneous involution of the chorioidal osteoma*. Arch. Ophthalmol., 1990, 108, 1517-1518. 2. Czechońska G., Terelak-Borys B.: *Kostniak błony naczyniowej*. Klin. Oczna, 1998, 100 (1), 45-49. 3. Gass J. D. M., Guerry R. K., Jack R. L., Harris G.: *Chorioidal Osteoma*. Arch. Ophthalmol., 1978, 96, 428-435. 4. Giuffre G.: *Vascular modifications within a chorioidal osteoma*. Documenta Ophthalmologica., 1993, 83 (4), 349-356. 5. Noble K. G.: *Bilateral chorioidal osteoma in three siblings*. Am. J. Ophthalmol., 1990, 109, 656-660. 6. Shields J. A., Shields C. L., De Potter P., Belmont J. B.: *Progressive enlargement of chorioidal osteoma*. Arch. Ophthalmol., 1995, 113 (6), 819-820. 7. Teich S. A., Walsh J. B.: *Chorioidal Osteoma*. Ophthalmology, 1981, 88 (7), 696-698. 8. Trimble S. N., Schatz H.: *Chorioidal osteoma after intraocular inflammation*. Am. J. Ophthalmol., 1983, 96, 759-764. 9. Trimble S. N., Schatz H., Schneider G. B.: *Spontaneous decalcification of chorioidal osteoma*. Ophthalmology, 1988, 95, 631-634. 10. Yuzawa M., Kawamura A., Haruyama M., Matsui M.: *Indocyanine green video--angiographic findings in chorioidal osteoma*. European Journal of Ophthalmology, 1994, 4 (4), 191-198.

Praca wpłynęła do Redakcji 28.05.2002 r. (108).

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
dr n. med. Grażyna Popiela
Katedra i Klinika Okulistyki Akademii Medycznej
ul. T. Chałubińskiego 2a
50-368 Wrocław