

CAPÍTULO

4.22

Tumores óseos

*Daniel Lorenzo Parra, Josep Maria Caminal Mitjana,
Carmen Antía Rodríguez Fernández, Roger Mediavilla Vallespin*

Existen dos entidades que se catalogan como tumores óseos uveales: el osteoma coroideo y las calcificaciones esclero-coroideas (CEC). Ambas, de carácter benigno, destacan por su alto contenido en tejido óseo.

OSTEOMA DE COROIDES

Definición y epidemiología

El osteoma de coroides es una neoplasia benigna compuesta de hueso maduro que generalmente afecta de forma unilateral a mujeres jóvenes (80% de los casos)(1). Se desarrolla de forma esporádica, no tiene predilección por ninguna raza y su incidencia es baja (2).

Patogenia

Se caracteriza por una osificación progresiva de la coroides con reemplazamiento de esta con hueso maduro. A nivel histopatológico se define por la presencia de osteoblastos, osteocitos y osteoclastos que se organizan en una densa trabécula ósea con grandes espacios cavernosos, tapizados por células endoteliales y capilares. Todo ello se acompaña por un tejido fibrovascular y adiposo circundante (3). Su etiología es desconocida, y a diferencia de algunos casos de CEC, no se relaciona con alteraciones del metabolismo fosfo-cálcico (1).

Clínica

La mayoría de osteomas coroides aparecen en mujeres sin antecedentes médicos entre los

20-30 años. Clínicamente se presenta como una lesión coroidea en forma de placa ovalada, con bordes bien delimitados, una coloración variable de blanco-amarillenta a rojo-anaranjada (depende del grosor y del grado de alteración del epitelio pigmentario de la retina [EPR]) y con una localización predominante a nivel yuxtapapilar y/o macular (fig. 1). Su diámetro es variable de 2 a 22 mm y su altura inferior a 2,5 mm (4,5). En ocasiones pueden visualizarse acúmulos pigmentarios en la superficie y con frecuencia se objetiva la vascularización del tumor (6).

La presentación clínica puede ser variable, y aunque un pequeño porcentaje de pacientes pueden ser diagnosticados de forma casual, la mayoría presentan síntomas que incluyen pérdida de agudeza visual, metamorfopsias, fotopsias o defectos en el campo visual (1,3,7).

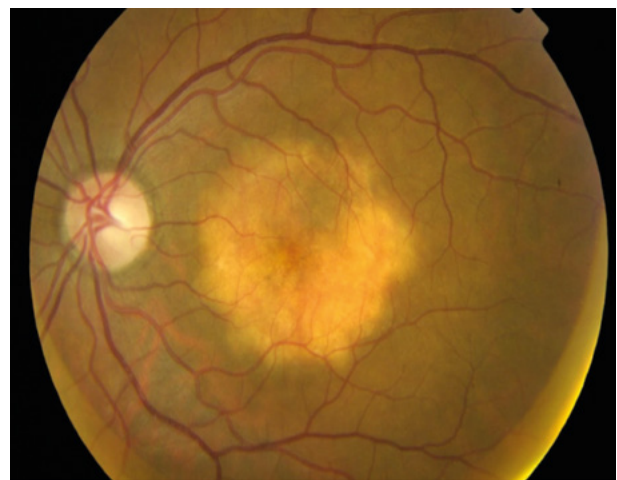


Fig. 1: Osteoma de coroides. Imagen típica con lesión en forma de placa ovalada y coloración amarillenta-anaranjada localizada en polo posterior.

Evolución y complicaciones clínicas

El pronóstico vital de los pacientes con osteoma corioideo no difiere del de la población general, pero el visual es variable e impredecible, presentando a largo plazo una disminución de agudeza visual de hasta 20/200 o peor en al menos la mitad de los casos. Esta pérdida de visión es secundaria a las complicaciones maculares que incluyen: la atrofia progresiva del EPR y de la coriocapilar suprayacente a la zona de descalcificación, el desprendimiento neurosensorial por descompensación del EPR y, la más frecuente, la neovascularización corioidea (NVC) en los bordes del osteoma (3,7).

A pesar de tratarse de una tumoración benigna, su evolución natural es hacia un lento crecimiento a lo largo de los años (51% a los 10 años) (figs. 2 y 3), la descalcificación (46%) y el desarrollo de NVC (31-47%)(7,8). La descalcificación o desosificación tumoral consiste en la desaparición del hueso dando lugar a atrofia y adelgazamiento corioideo, con alteraciones del EPR suprayacente y pérdida de fotorreceptores, lo que en la región subfoveal se asocia con peor visión (9). Conviene destacar que el crecimiento del osteoma nunca se produce por un borde descalcificado (6,7).

Diagnóstico

El diagnóstico se obtiene principalmente a partir de una sospecha clínica corroborada con una ecografía ocular que en modo B muestra una placa

hiperecogénica con marcada sombra acústica posterior, y en modo A un pico altamente reflectivo sugestivo de depósito cálcico (fig. 4)(1,3).

Las técnicas de imagen multimodal han ayudado a entender mejor la estructura tumoral, y además son útiles para la búsqueda y monitorización de complicaciones (6,10,11).

La angiografía fluoresceínica muestra una hiperfluorescencia moteada de la lesión en fases iniciales y una captación progresiva en fases tardías (fig. 5)(1,3).

El patrón de autofluorescencia (AF) es muy variable según el grado de descalcificación y el estado del EPR, variando desde un patrón predominantemente hiper-AF a hipo-AF (fig. 6). La hipo-AF se corresponde con zonas descalcificadas y se correlaciona con peor visión. En un pequeño porcentaje la lesión puede aparecer de forma iso-AF (12).

La OCT muestra una configuración única para este tipo de lesión corioidea en lamelas horizontales que recuerdan al hueso cortical (líneas horizontales hiperreflectivas) y estructuras verticales y horizontales tubulares, así como canales vasculares (6). En los casos de desosificación se pueden ver alteraciones de la retina (adelgazamiento de las capas externas y pérdida de fotorreceptores) y EPR suprayacentes (figs. 7 y 8)(9,12).

La OCT-A evidencia con frecuencia una red vascular irregular muy fina a nivel de retina externa y coriocapilar. Cuando aparece una NVC, el complejo neovascular aparece en el espacio subretiniano con morfología típica y aumento de flujo, y se diferencia con facilidad del lecho tumoral. La OCT-A es también una herramienta útil para la monitorización



Fig. 2: Crecimiento de osteoma de coroides. A. Osteoma corioideo macular que muestra un crecimiento por su borde nasal e inferior abrazando el nervio óptico a lo largo de un año. **B.** Situación inicial del osteoma.

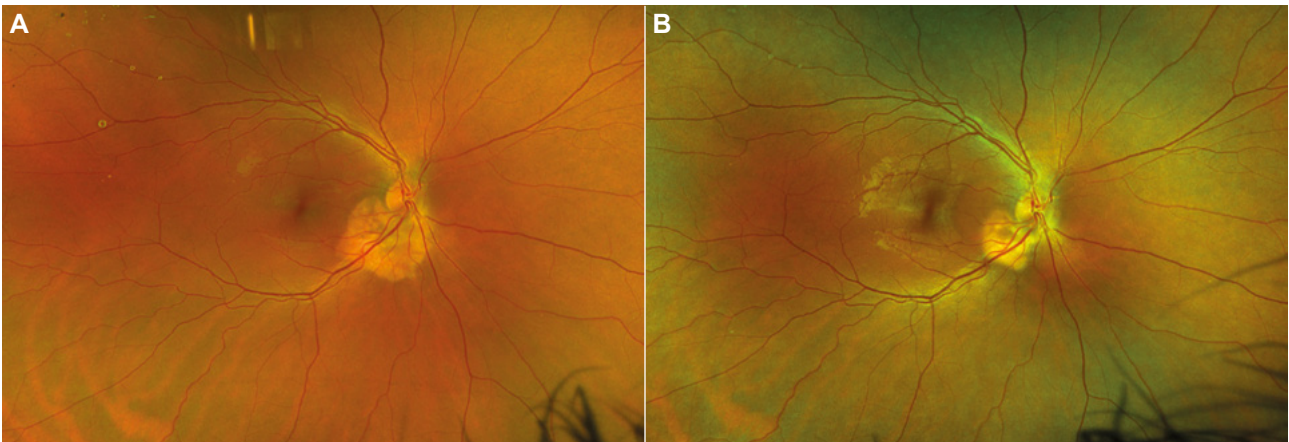


Fig. 3: Crecimiento de osteoma de coroides. A. Crecimiento de osteoma corioideo yuxtapapilar en un periodo de 3 años. B. Situación inicial.

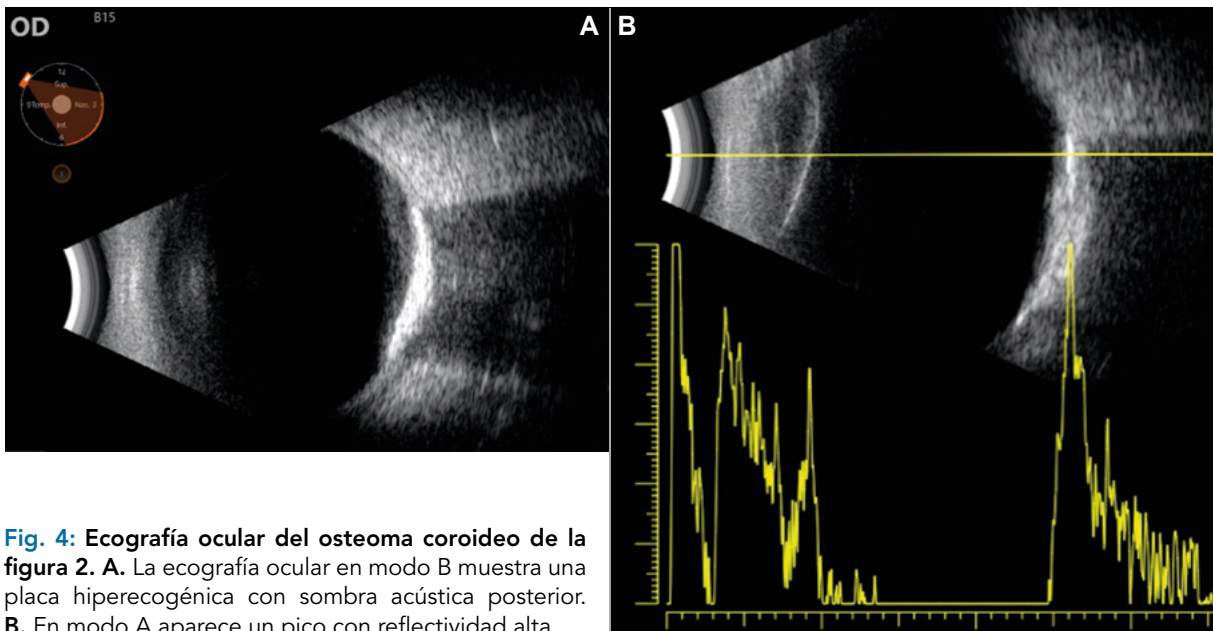


Fig. 4: Ecografía ocular del osteoma corioideo de la figura 2. A. La ecografía ocular en modo B muestra una placa hiperecogénica con sombra acústica posterior. B. En modo A aparece un pico con reflectividad alta.

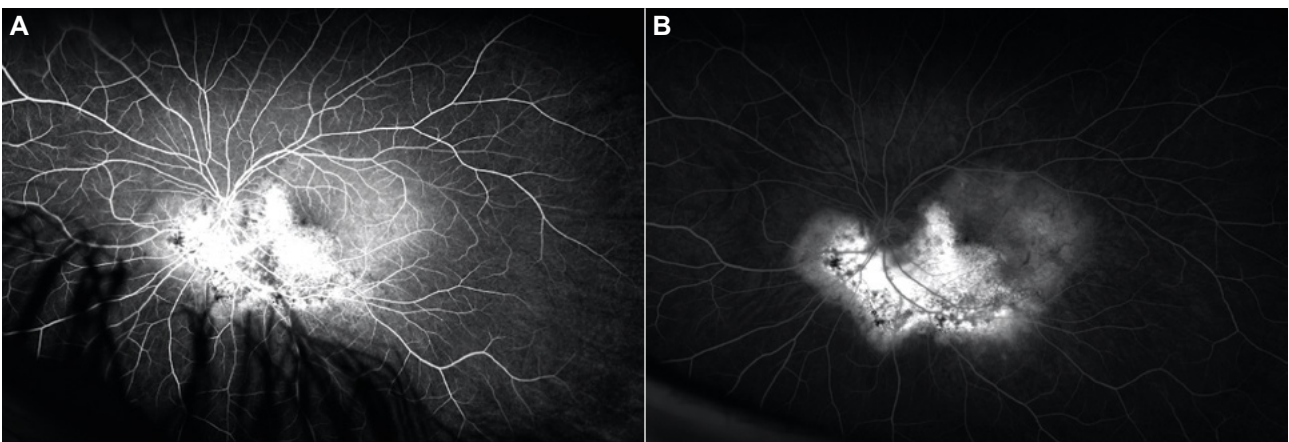


Fig. 5: Angiografía fluoresceínica del osteoma corioideo de la figura 2. Se observa una captación progresiva de fluoresceína por los vasos tumorales a los 15 segundos de la infusión del colorante (A) y a los 10 minutos (B).

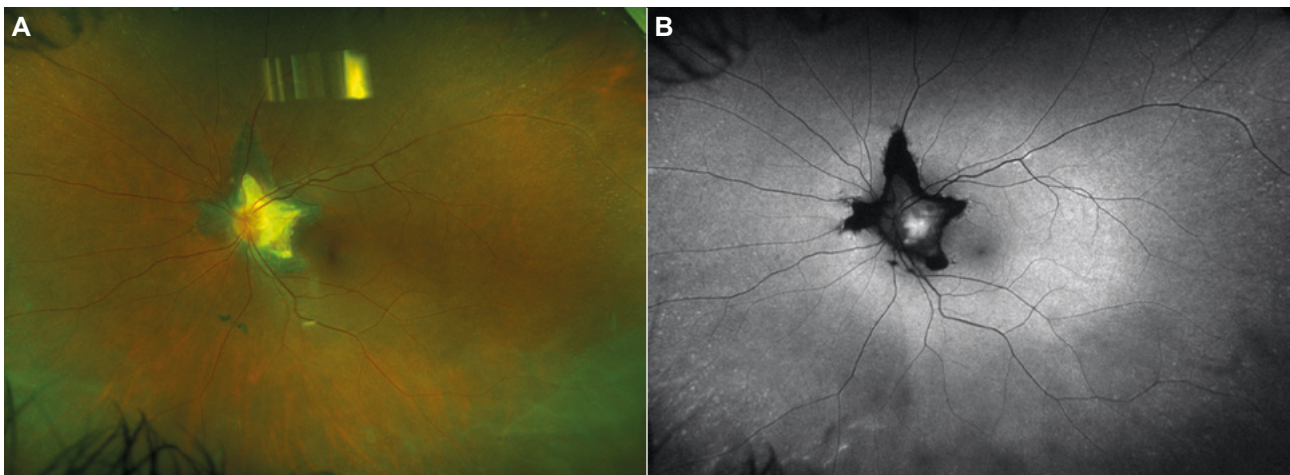


Fig. 6: Autofluorescencia. Osteoma corioideo peripapilar (A) que muestra un patrón hipo-autofluorescente (B).

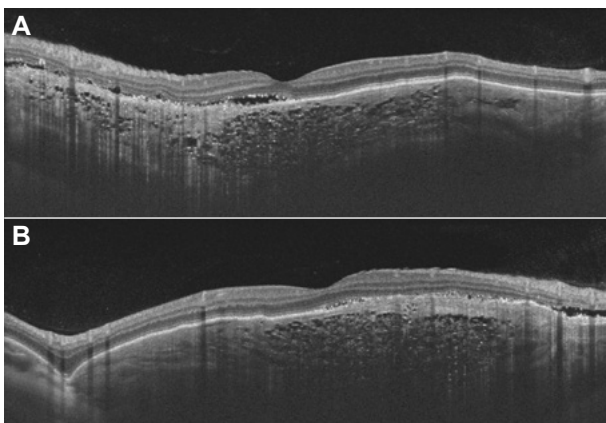


Fig. 7: Tomografía de coherencia óptica swept-source del osteoma de la figura 2. A y B. Distintos cortes que muestran una lesión ocupante de espacio en la coroides formada por lamelas horizontales y canales vasculares, condicionando una alteración del epitelio pigmentario de la retina suprayacente y un desprendimiento neurosensorial leve que no precisa tratamiento.

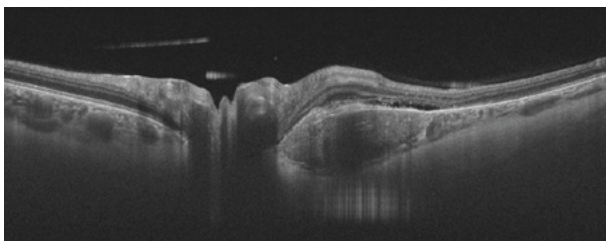


Fig. 8: Tomografía de coherencia óptica swept-source del osteoma de la figura 3. Se observa un reemplazamiento de la coroides por una estructura densa correspondiente al hueso.

del tratamiento con anti-VEGF, ya que la red vascular de la NVC disminuye de densidad, mientras que los vasos tumorales no se modifican (10,11).

Diagnóstico diferencial

Se trata de una entidad que puede conducir a confusión diagnóstica con presentaciones similares. Concretamente, se incluye en un amplio diagnóstico diferencial de tumoraciones coroides amelanóticas y calcificaciones oculares (tabla 1)(2).

Tratamiento y seguimiento

Clásicamente, al no conocerse ningún método para alterar su crecimiento, se realiza un seguimiento periódico. Solamente se tratan en caso de presentar complicaciones como la NVC. Últimamente se ha planteado la terapia fotodinámica (TFD) para el control de tumores extrafoveales (13). De esta forma, con el objetivo de preservar la visión, se

Tabla 1. Diagnóstico diferencial del osteoma de coroides

Melanoma amelanótico de coroides
Nevus amelanótico de coroides
Metástasis corioidea
Hemangioma circunscrito de coroides
Cicatriz macular disciforme (DMAE)
Sangre organizada a nivel subretiniano
Escleritis posterior
Granuloma de coroides
Calcificaciones esclero-corioideas
Retinoblastoma

induce una descalcificación tumoral que inhibe el crecimiento hacia la mácula. Desafortunadamente, la atrofia de la retina externa y la pérdida del EPR generada por la TFD al ser aplicada en la fovea hace que no exista ningún tratamiento aceptado para osteomas con afectación foveal (14).

El desarrollo de NVC es una importante causa de pérdida visual en estos pacientes. Actualmente, en esta situación, se recomienda el empleo de anti-VEGF en forma de inyecciones mensuales hasta su control, seguido opcionalmente de TFD de consolidación únicamente en las localizaciones extrafoveales (5,15).

CALCIFICACIONES ESCLERO-COROIDEAS

Definición y epidemiología

La CEC es una lesión ocular benigna que consiste en el depósito de pirofosfato de calcio a nivel escleral y/o corioideo. Es mucho más frecuente de lo que anteriormente se pensaba y se observa en adultos blancos de edad avanzada (16). Aunque la mayoría son idiopáticas, pueden ser el reflejo de una enfermedad sistémica subyacente (17).

Patogenia

La etiopatogenia de la CEC no se conoce por completo, pero la mayoría de casos parecen representar cambios relacionados con el envejecimiento, posiblemente secundarios a las fuerzas traccionales ejercidas de forma crónica por los músculos extraoculares, clasificándose esta como idiopática o distrófica (16).

Sin embargo, algunos pacientes presentan alteraciones del metabolismo fosfo-cálcico que condicionan estados hipercalcémicos y producen un depósito de sales de calcio por calcificación metastásica (18). En estas circunstancias, las etiologías predominantes se corresponden con el hiperparatiroidismo y la enfermedad renal crónica (19).

Histopatológicamente, la CEC se caracteriza por la presencia de un material amorfo acelular y basófilo ocupando todo el espesor de la esclera y extendiéndose de forma variable hacia la coroides suprayacente (18). Algunos autores han especulado tras su estudio por OCT que el origen de la CEC pueda ser primariamente escleral, produciendo un efecto de masa y comprimiendo los vasos coroi-

deos, lo que podría comprometer la vascularización de la retina externa y resultar en una alteración del complejo EPR-coriocapilar (20,21).

Clínica

La CEC se presenta como una o varias placas subretinianas de coloración amarillenta localizadas cerca del ecuador de la retina, habitualmente anterior a las arcadas vasculares, con predilección por el cuadrante temporal-superior (69%) (figs. 9 y 10). Típicamente se distribuyen de forma multifocal en ambos ojos (17,18).

En el caso de las CEC idiopáticas, se diagnostican de forma incidental en una exploración oftalmológica rutinaria en un paciente anciano, y su pronóstico es generalmente bueno. A pesar de haber sido reportadas complicaciones asociadas a las CEC, como la NVC, la mayoría de pacientes permanecen asintomáticos, con visiones estables y sin evolución de las lesiones (17,22).

Diagnóstico

El diagnóstico de CEC puede establecerse solamente con la exploración fundoscópica realizada por un clínico familiarizado con la misma, y tanto la ecografía como la tomografía computarizada confirman la presencia de un material muy denso con estructura cálcica. En ocasiones estas pruebas complementarias pueden además evidenciar una CEC en el ojo contralateral inadvertida oftalmoscópicamente (figs. 11 y 12)(16).

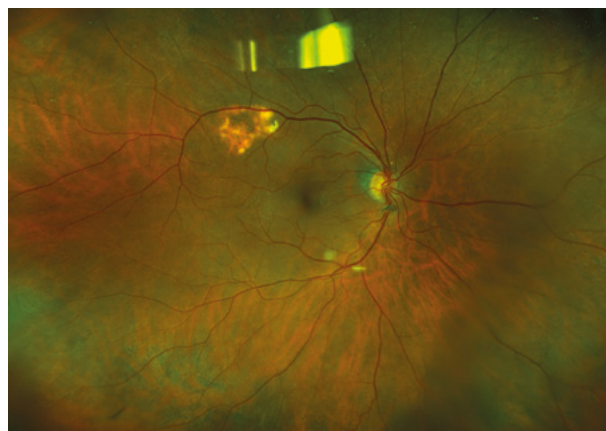


Fig. 9: CEC idiopática. Retinografía de campo amplio que localiza una placa amarillenta a nivel de la arcada vascular temporal superior.

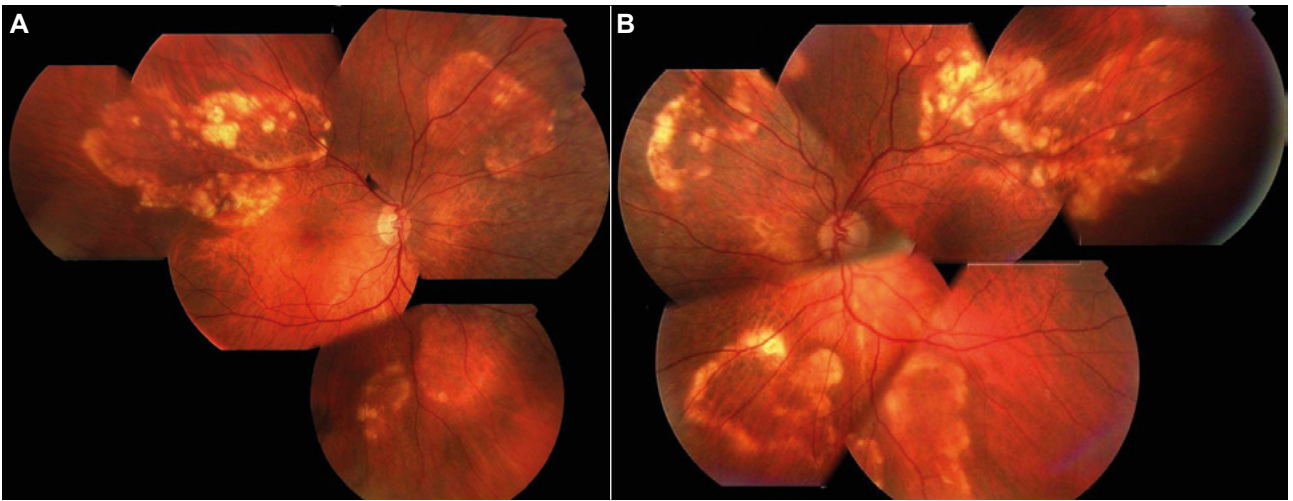


Fig. 10: CEC Metastásicas. A y B. CEC bilaterales en una mujer de 70 años con síndrome de Bartter.

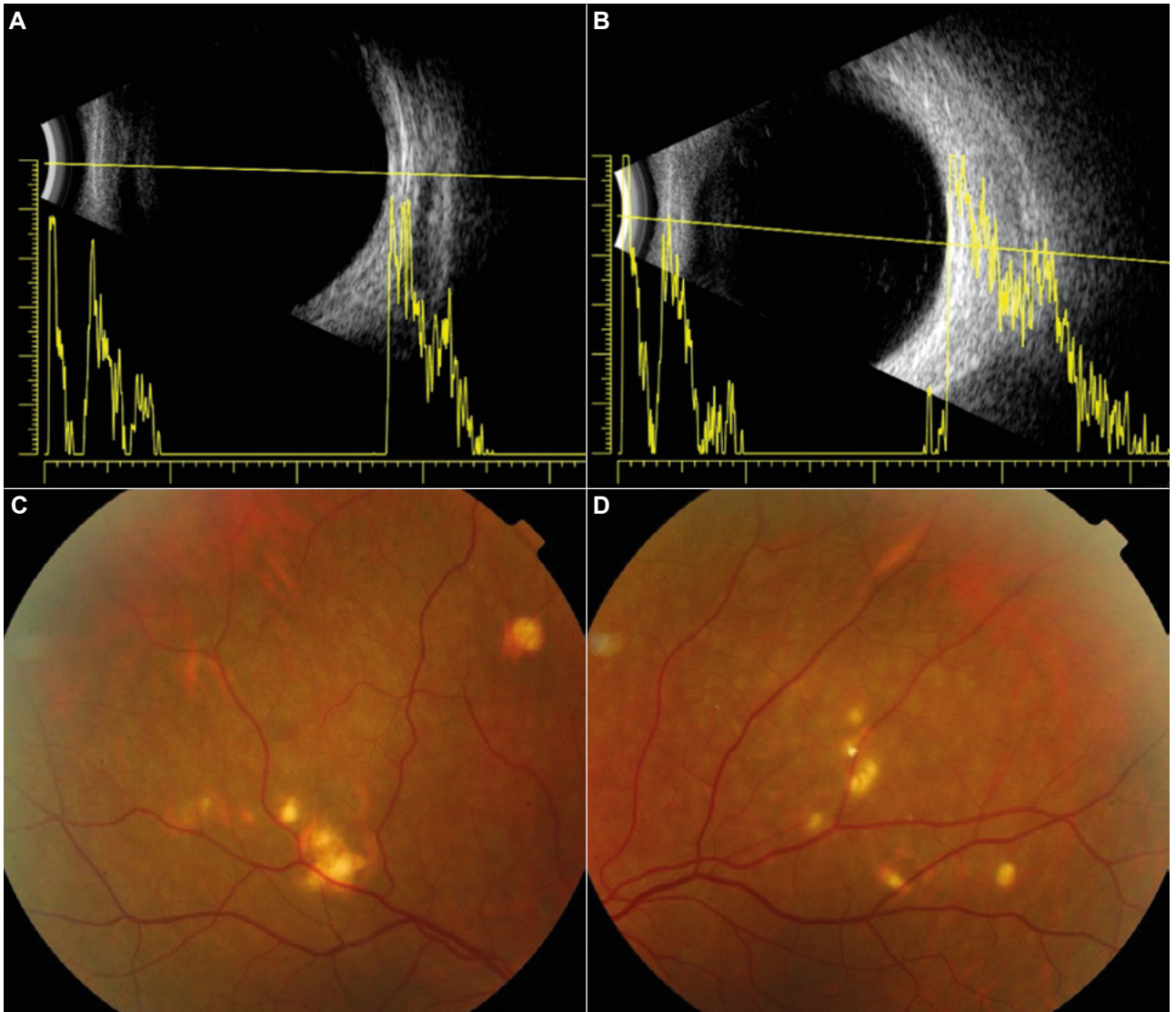


Fig. 11: CEC idiopáticas bilaterales. Ecografía en modo A y B correspondiente al ojo derecho (A) e izquierdo (B) con sus respectivas retinografías (C y D).



Fig. 12: Tomografía computarizada de CEC bilaterales. Las calcificaciones se objetivan de forma muy marcada y aparecen de mayor tamaño que la apariencia clínica real por el artefacto radiológico.

La ecografía ocular en modo B muestra una placa hiperecogénica en la interfase esclero-coroidea con sombra acústica posterior, un signo típico de calcificación y diagnóstico en la mayoría de casos. Este hallazgo puede ser confirmado en el modo A, que destaca por un pico altamente reflectivo en la zona de la lesión (16,18).

La imagen multimodal, además de mostrar la calcificación y ayudar en el diagnóstico de las complicaciones asociadas como la NVC, ha permitido entender mejor el origen de la CEC. En concreto, la OCT se manifiesta como una masa escleral con aspecto de montaña rocosa con aristas que produce una compresión y adelgazamiento de la coroides suprayacente (fig. 13)(20). De la misma forma, se pueden producir también cambios en la AF cuando se ve afectado el complejo EPR-coriocapilar (21).

Diagnóstico diferencial

Aunque su apariencia y localización fundoscópica es muy característica, una CEC puede ser confundida con una amplia gama de tumores intraoculares malignos, de los cuales es primordial una correcta diferenciación para evitar su tratamiento. Destacan, a nivel coroideo, el nevus, el melanoma, el linfoma y las metástasis (17).

Tratamiento y seguimiento

Las CEC no suelen requerir tratamiento por su comportamiento benigno y su localización característicamente ecuatorial. Sin embargo, es necesario realizar estudios de laboratorio (analíticas de sangre y orina) para descartar una enfermedad endocrino-metabólica (17). Se considera importante un seguimiento a largo plazo de estas lesiones por su capacidad de desarrollar atrofia del EPR y NVC, aunque sucede en un pequeño porcentaje de pacientes. Se han descrito múltiples opciones terapéuticas para la NVC como inyecciones intravítreas de anti-VEGF, fotocoagulación con láser argón, TFD, e incluso la observación si están lejos de la fovea y no la amenazan (22,23). Al igual que en el caso del osteoma coroideo, no se ha establecido ningún tratamiento efectivo para las CEC próximas al área parafoveal, y por lo que solo si se desarrollan complicaciones que puedan amenazar a la función visual debe instaurarse su tratamiento.

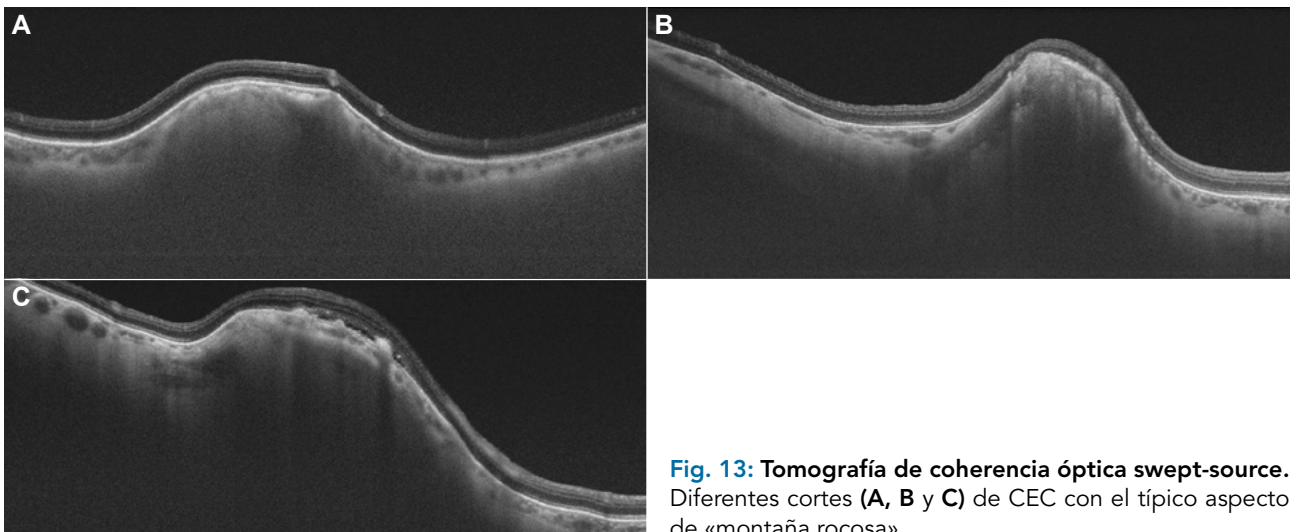


Fig. 13: Tomografía de coherencia óptica swept-source. Diferentes cortes (A, B y C) de CEC con el típico aspecto de «montaña rocosa».

MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- Tanto el osteoma coroideo como la CEC son lesiones benignas.
- El osteoma coroideo suele aparecer en mujeres jóvenes, de forma unilateral y localización peripapilar. Sin embargo, las CEC surgen en ancianos con afectación bilateral y predominio en la región ecuatorial.
- El osteoma coroideo tiene mal pronóstico visual por su riesgo de crecimiento, NVC, descalcificación y atrofia del EPR. Por el contrario, las CEC son lesiones estables con mínimo riesgo de pérdida de visión.
- La NVC, en caso de aparecer, debe ser tratada con anti-VEGF, acompañada o no de TFD. La TFD se plantea como una opción terapéutica para controlar el crecimiento de osteomas coroideos extrafoveales.
- Las CEC se clasifican en distróficas (o idiopáticas): las más frecuentes y sin alteraciones de las concentraciones séricas de calcio y fósforo; y las metastásicas: secundarias a una alteración del metabolismo del calcio y del fósforo. Se recomienda un cribado de enfermedades sistémicas en todos los casos, ya que en hasta en un tercio pueden existir trastornos metabólicos asociados.

BIBLIOGRAFÍA

- Shields CL, Shields JA, Augsburger JJ. Choroidal Osteoma. *Surv Ophthalmol.* 1988; 33: 17-27.
- Browning DJ. Choroidal osteoma: observations from a community setting. *Ophthalmology.* 2003; 110: 1327-1334.
- Gass J, Guerry RK, Jack R, Harris G. Choroidal Osteoma. *Arch Ophthalmol.* 1978; 96: 428-435.
- Alameddine RM, Mansour AM, Kahtani E. Review of choroidal osteomas. *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2014; 21: 244-250.
- Seong HJ, Kim YJ, Choi EY, et al. Complications, treatments, and visual prognosis of choroidal osteomas. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2022; 260: 1713-1721.
- Shields CL, Arepalli S, Atalay HT, Ferenczy SR, Fulco E, Shields JA. Choroidal osteoma shows bone lamella and vascular channels on enhanced depth imaging optical coherence tomography in 15 eyes. *Retina.* 2015; 35: 750-757.
- 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. *Arch Ophthalmol.* 2005; 123: 1658-1666.
- Aylward GW, Chang TS, Pautler SE, Donald J, Gass M. A long-term follow-up of choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol.* 1998; 116: 1337-1341.
- 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: e53-8.
- Furino C, di Antonio L, Grassi MO, et al. Choroidal neovascularization due to choroidal osteoma treated with anti-vascular endothelial growth factor therapy: an optical coherence tomography angiography study. *Eur J Ophthalmol.* 2019; 29: 323-329.
- Zhang Y, Fang J, Zhao S, She X, Wang J, Shen L. Secondary choroidal neovascularization due to choroidal osteoma after 9 years follow-up. *BMC Ophthalmol.* 2021; 21(1).
- Olguin-Manríquez F, Enríquez AB, Crim N, et al. Multimodal imaging in choroidal osteoma. *Int J Retina Vitreous.* 2018; 4(1).
- Shields C, Materin M, Mehta S, Foxman B, Shields J. Regression of extrafoveal choroidal osteoma following photodynamic therapy. *Arch Ophthalmol.* 2008; 126: 135-136.
- Mazloumi M, Dalvin LA, Ancona-Lezama D, Mashayekhi A, Shields CL. Photodynamic therapy for extrafoveal choroidal osteoma. *Retina.* 2020; 40: 966-971.
- Khan MA, Decroos FC, Storey PP, Shields JA, Garg SJ, Shields CL. Outcomes of anti-vascular endothelial growth factor therapy in the management of choroidal neovascularization associated with choroidal osteoma. *Retina.* 2014; 34: 1750-1756.
- Sivalingam A, Shields CL, Shields JA, et al. Idiopathic Sclerochoroidal Calcification. *Ophthalmology.* 1991; 98: 720-724.
- Shields CL, Hasanreisoglu M, Saktanasate J, Shields PW, Seibel I, Shields JA. Sclerochoroidal calcification. Clinical features, outcomes, and relationship with hypercalcemia and parathyroid adenoma in 179 eyes. *Retina.* 2015; 35: 547-554.
- Shields JA, Shields CL. Sclerochoroidal calcification. *Retina.* 2002; 22: 251-261.
- Caminal-Mitjana JM, Padrón-Pérez N. Sclerochoroidal calcifications. *J Fr Ophtalmol.* 2013; 36: 292.
- Fung AT, Arias JD, Shields CL, Shields JA. Sclerochoroidal calcification is primarily a scleral condition based on enhanced depth imaging optical coherence tomography. *JAMA Ophthalmol.* 2013; 131: 960-963.
- Caminal-Mitjana JM, Padrón-Pérez N, Arias-Barquet L, Rubio-Caso MJ, Catala-Mora J. Correlation between spectral-domain optical coherence tomography and autofluorescence findings in sclerochoroidal calcification. *Canadian Journal of Ophthalmology.* 2013; 48: 331-334.
- Fortes BH, Dalvin LA, Bakri SJ. Multimodal imaging of sclerochoroidal calcification associated with choroidal neovascular membrane. *Canadian Journal of Ophthalmology.* 2021; 56: e98-e101.
- Bessette AP, Singh AD. Multimodal Imaging of Choroidal Neovascularization Associated with Sclerochoroidal Calcification. *Ocul Oncol Pathol.* 2016; 2: 234-238.