



## ► Caso clínico

# Osteoma coroideo en un paciente escolar con síndrome de Crouzon. Informe de un caso

*Choroidal osteoma in a school patient with Crouzon's syndrome. Case report*

Dra. Katia Calderón-S, Dra. Lorena E Cárdenas-G, Dra. Iris V. Vizzuet-L

Servicio de Oftalmología.  
Instituto Nacional de Pediatría, Secretaría de Salud. México, D. F.



### Palabras clave:

Osteoma coroideo, síndrome de Crouzon, histiocitosis de células de Langerhans, México.

### ► Resumen

El osteoma coroideo es un tumor intraocular benigno, raro, compuesto de hueso calcificado maduro y típicamente encontrado en mujeres adultas jóvenes. Es de origen coristomatoso. La complicación más frecuente es la neovascularización coroidea. Se ha estudiado el papel de factores hormonales y metabólicos en su etiología. El tratamiento se basa en la observación en aquellos casos asintomáticos sin compromiso visual. Las opciones terapéuticas actuales incluyen fotocoagulación láser, terapia fotodinámica y agentes antiangiogénicos. El síndrome de Crouzon es una anomalía rara, hereditaria, con carácter autosómico dominante, causado por cierre

### ► Abstract

*The choroidal osteoma is a rare benign intraocular tumor, consisting of mature calcified bone and typically found in adult women. Their origin is coristomatose. The most common complication is choroidal neovascularization. The role of hormonal and metabolic factors in their etiology has been studied. In asymptomatic cases without visual impairment only observation is recommended. Current treatment options include laser photocoagulation, photodynamic therapy and antiangiogenic agents. Crouzon syndrome is a rare anomaly, inherited as an autosomal dominant disease, caused by premature closure of the cranial sutures (craniosynostosis).*

### Keywords:

Choroidal osteoma, Crouzon's syndrome, Langerhans cell histiocytosis, Mexico.

prematureo de las suturas craneales (craneosinosis). La histiocitosis de células de Langerhans abarca un espectro de trastornos no neoplásicos con manifestaciones variables. No se conoce la existencia de una asociación entre estas patologías. Presentamos el caso de un paciente con síndrome de Crouzon, con antecedentes de histiocitosis de células de Langerhans y osteoma coroideo. Es de hacer notar la presentación poco frecuente del osteoma coroideo en un paciente masculino de nueve años de edad.

## ► Introducción

El osteoma coroideo es un tumor intraocular benigno, raro, compuesto de hueso calcificado maduro, que se presenta de manera típica en mujeres adultas jóvenes.<sup>1,2</sup> Los hallazgos a largo plazo de este tumor benigno incluyen crecimiento del tumor en 51%, descalcificación del tumor en 46%, desarrollo de neovascularización en 31%, y una agudeza visual de 20 /200 o mayor en 56% de los pacientes.<sup>3</sup> Tiene un origen coristomatoso y existen factores hormonales y metabólicos en su etiología. El tratamiento se basa en la observación de los casos asintomáticos sin compromiso visual importante o complicaciones. Las opciones terapéuticas actuales incluyen fotocoagulación láser, terapia fotodinámica y agentes antiangiogénicos.

El síndrome de Crouzon es una anomalía rara, hereditaria con carácter autosómico dominante, causado por cierre prematuro de las suturas craneales (craneosinosis).

La histiocitosis de células de Langerhans abarca un espectro de trastornos no neoplásicos con manifestaciones variables. El dato común es la proliferación de las células de Langerhans, un tipo de macrófagos tisulares que, entre otras características, contienen gránulos de Birbeck. Es rara, pero afecta la órbita y puede comenzar en ella. No se conoce la existencia de una asociación entre estas patologías.

En este informe presentamos el caso poco frecuente de un paciente de nueve años con síndrome

*The Langerhans cell histiocytosis encompasses a spectrum of non-neoplastic disorders with variable manifestations. An association between these pathologies has not been reported.*

*We present a patient with Crouzon syndrome, a history of Langerhans cell histiocytosis and choroid osteoma. The choroidal osteoma in a male patient of nine years old is not frequently, so that is important to be reported.*

de Crouzon, antecedente de histiocitosis de células de Langerhans y osteoma coroideo.

## ► Informe del caso

Niño de nueve años de edad, originario y residente de Veracruz, enviado a valoración oftalmológica por exoftalmos de ambos ojos. Madre de 25 años, analfabeta, aparentemente sana. Padre de 28 años de edad, con primaria incompleta, tabaquismo y alcoholismo ocasional; antecedente de tuberculosis pulmonar; dos hermanos de diez y seis años de edad, aparentemente sanos.

El paciente fue producto de la segunda gestación, con embarazo de término, obtenido por vía vaginal, eutócico, con peso al nacer de 3000 g y talla de 48 cm. Fue diagnosticado al nacer como síndrome de Crouzon. A los dos años de edad se realizó el diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans, tratado con quimioterapia, y actualmente se encuentra en vigilancia. Se le practicó cirugía de cuello no especificada, cirugía de cráneo por craneosinosis (remodelación ósea), recibiendo transfusión sanguínea (**Figura 1**).

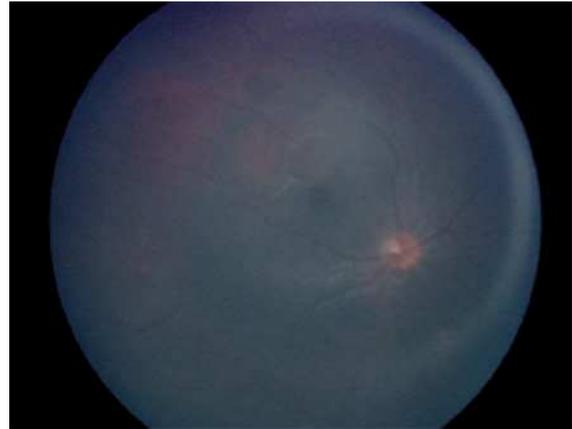
En la exploración oftalmológica se encontró agudeza visual de ojo derecho 20/40 y ojo izquierdo 20/30. Presentó exoftalmos bilateral, mayor de ojo izquierdo, pero con cierre palpebral adecuado en ambos ojos. La refracción del ojo derecho  $-1.25 \approx -1.00 \times 60$ , y del ojo izquierdo  $-0.75 \approx -0.75 \times 10$ . No se encontró alteración a la biomicroscopía. Exploración de fondo de ojo con oftalmoscopia indirecta



► **Figura 1.** Aspecto clínico del paciente; niño de nueve años de edad.



► **Figura 2.** Fotografía de fondo de ojo derecho.



bajo midriasis farmacológica (fenilefrina y tropicamida) en ojo derecho sin alteraciones aparentes, en ojo izquierdo se observó lesión yuxtapapilar blanco amarillenta, plana, de aproximadamente 20 diámetros papilares con involucro del área macular (**Figura 2 y 3**).

En la fluorangiografía (FAG) de ojo izquierdo se demostró hiperfluorescencia de la lesión en fases tempranas, que aumentaba de intensidad pero no de tamaño (**Figura 4 y 5**).

La ultrasonografía (US) mostró una imagen con densidad cálcica en la pared posterior de la retina del globo ocular izquierdo adyacente a la emergencia del nervio óptico, con diámetro aproximado de 8 mm.

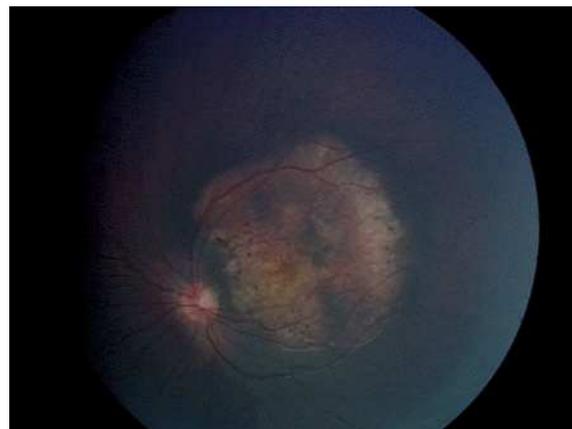
En la tomografía axial computada se encuentran cambios quirúrgicos por remodelación ósea y evidencia de exoftalmos bilateral por el antecedente de síndrome de Crouzon, así como imagen de calcificación a nivel del polo posterior del globo ocular izquierdo.

Se realizó electroencefalograma (solicitado por neurocirugía) que refiere lentificación generalizada, asimétrica, por menor voltaje en el hemisferio cerebral izquierdo, sin actividad paroxística.

## ► **Discusión**

En 1976, Reese publicó el primer caso de osteoma coroideo, pero fue erróneamente diagnosticado como hemangioma coroideo osificante. El término "osteoma coroideo" fue introducido por Gass en 1978, quien describió los casos de cuatro mujeres

► **Figura 3.** Fotografía del fondo de ojo izquierdo.

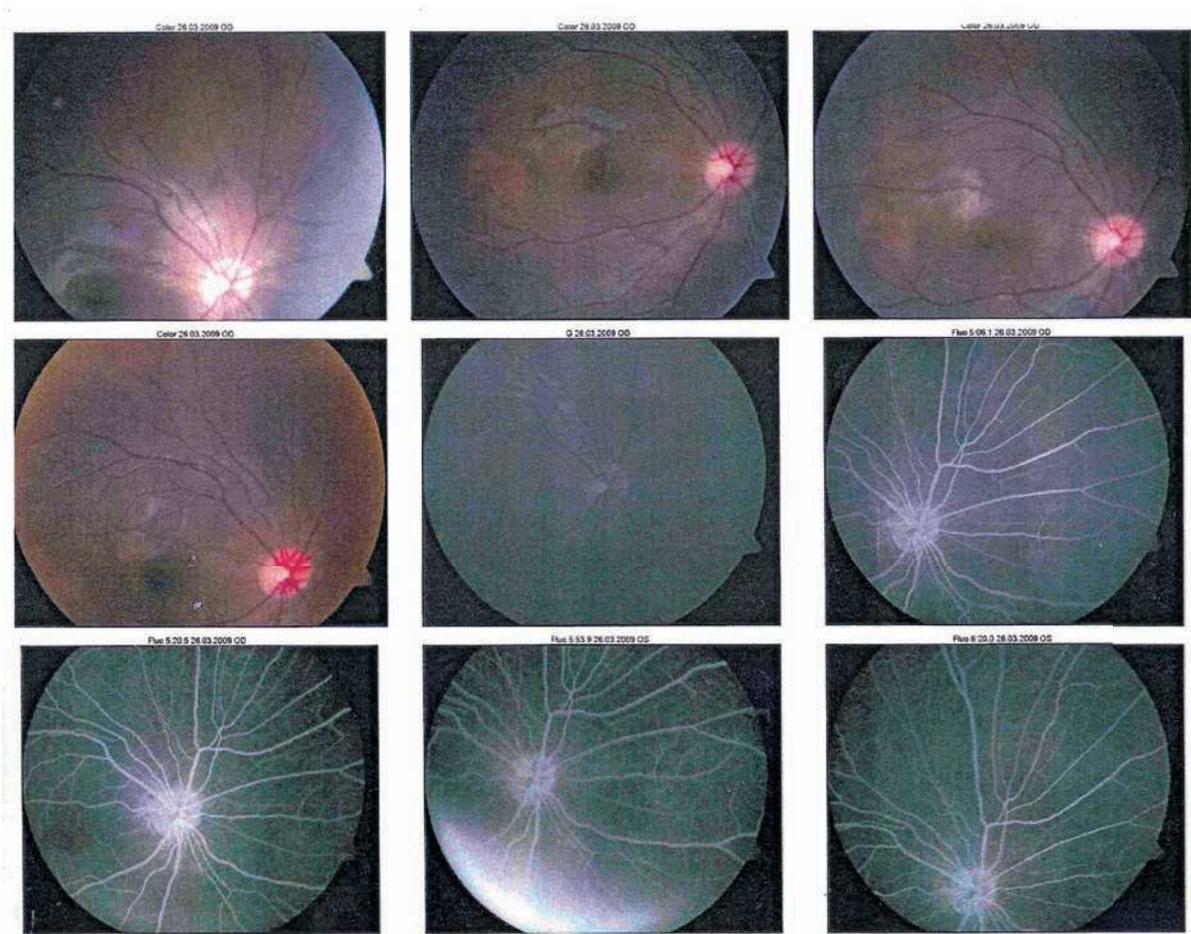


jóvenes sanas con hallazgos oftalmológicos característicos. Otro término para esta condición fue "coristoma oseó".<sup>4</sup>

Existen pocos casos bien documentados que ocurren después de inflamación ocular. Se han publicado casos familiares con involucro multigeneracional, pero la mayoría de los casos aparecen esporádicamente.<sup>5,6</sup> El papel de factores hormonal y metabólico en la etiología del osteoma coroideo sigue en especulación.

En nuestro paciente consideramos que el síndrome de Crouzon, la histiocitosis de Langerhans

► **Figura 4.** Fluorangiografía del ojo derecho.



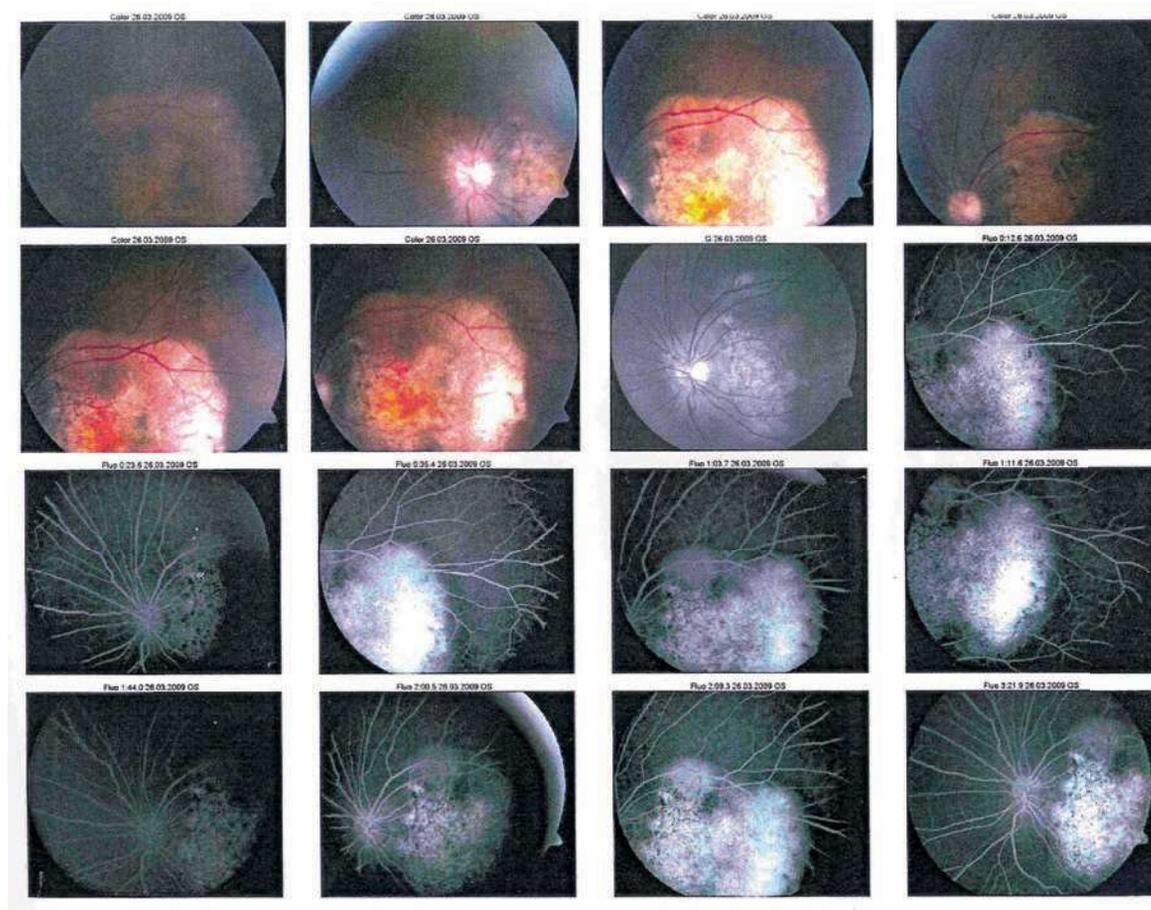
y el osteoma coroideo en el ojo izquierdo corresponden a entidades separadas, sin ser las primeras una causa de la patología ocular.

El osteoma coroideo comúnmente se presenta como una lesión solitaria localizada en la región yuxtapapilar de un ojo en una mujer joven sana. Es raro en la infancia temprana y en adultos mayores.<sup>4</sup> La edad de nuestro paciente no es frecuente para la presentación de la patología, así como ser del sexo masculino. Los síntomas más comunes son disminución visual, metamorfopsias y defectos del campo visual. La mayoría de los pacientes son asintomáticos. La neovascularización coroidea es la principal complicación del osteoma coroideo

y ocurre en 50% de los casos en un lapso de 10 años.<sup>7</sup>

Dentro de las herramientas diagnósticas tenemos, aparte de la apariencia oftalmológica, la fluorangiografía, la angiografía con indocianina, la tomografía óptica coherente, la ultrasonografía, la tomografía computada y la imagen de resonancia magnética.<sup>4</sup> Nuestro paciente cuenta con fluorangiografía y la ultrasonografía, solicitadas en nuestro servicio, no le fue realizada la tomografía óptica coherente por tratarse de un paciente de un nivel socioeconómico bajo y la dificultad para trasladarse de Veracruz a la Ciudad de México. La tomografía axial computada y

► **Figura 5.** Fluorangiografía del ojo izquierdo.



el electroencefalograma fueron solicitados por el servicio de neurocirugía, en el cual también se le daba seguimiento. El diagnóstico diferencial debe realizarse con melanoma amelanótico, hemangioma coroideo, linfoma coroideo primario, escleritis posterior, y metástasis coroidea.

El osteoma coroideo es intratable, su principal complicación, la neovascularización coroidea, puede responder a la fotocoagulación, terapia fotodinámica y a agentes antiangiogénicos.<sup>8</sup>

## ► Conclusiones

El osteoma coroideo es un tumor intraocular benigno poco frecuente, más común en pacientes jóvenes sanas. Nuestro paciente es un caso raro de

osteoma coroideo en un varón de 9 años de edad, con antecedente de síndrome de Crouzon e histiocitosis de células de Langerhans remitida.

## Referencias

1. Gass JD, Guerry RK, Jack RL, et al. Choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol* 1978;96:428-435.
2. Shields CL, Shields JA, Augsburger JJ. Review of choroidal osteomas. *Surv Ophthalmol* 1988;33:17-27.
3. Shields CL, Sun H, Demirci H, et al. Factors predictive of tumor growth, tumor decalcification, choroidal neovascularization, and visual outcome in 74 eyes with choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol* 2005;123: 1658-1666.
4. Arun D, Singh Bertil E. *Clinical Ophthalmic Oncology*. Ed. Saunders Elsevier. 2007;p:6.
5. Takashi T, Koichiro M. Midperipheral mottling pigmentation with familial choroidal osteoma. *Retina* 2005;25:63-68.
6. Cunha SL. Osseous choroidal osteoma of the choroid. A familial disease. *Arch Ophthalmol* 1984;102:1052-1054.
7. Aylward GW, Chang TS, Pautler SE, et al. A long-term follow-up of choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol* 1998;116:1337-1341.
8. Parodi MB, Da Pozzo S, Toto L, et al. Photodynamic therapy for choroidal neovascularization associated with choroidal osteoma. *Retina* 2001;21:660-661.