

DESCRIZIONE DI UN CASO DI EMANGIOMA COROIDEALE

Giuseppe MANNINO, Sara VERRILLI, Cristina MANNINO, Angela CIARNELLA, Alessandro CUTINI, Silvia CALAFIORE

Facoltà di Medicina e Psicologia "Sapienza" Azienda ospedaliera S. Andrea, Roma U.O.C di Oftalmologia - Direttore: Prof. Santi Maria Recupero

Purpose: To report a case of choroidal hemangioma in a patient with visual reduction and metamorphopsia.

Methods: The following diagnostic examinations have been used to study the suspected lesion: visual acuity, ophthalmoscopic examination, A, B-scan ocular ultrasound, Optical Coherence tomography (OCT), fluorescein angiography (FA) and indocyanine green angiography (ICG). Results: Ophtalmoscopic examination revealed

a parapapillary red-orange lifted lesion.
Instrumental examinations supported the clinical diagnosis of choroidal hemangioma.
Conclusions: A, B-scan ocular ultrasound and indocyanine green angiography revealed helpful in the differential diagnosis of choroidal hemangioma with similar lesions.

Ottica fisiopat 2012; XVII: 117-120

INTRODUZIONE

L'emangioma della coroide è un tumore vascolare benigno che può presentarsi in forma circoscritta o diffusa e che spesso si associa alla sindrome di Sturge-Weber¹. Generalmente la diagnosi viene posta tra la seconda e la quarta decade di vita quando, a causa del distacco essudativo di retina legato alla presenza del tumore, si verifica una riduzione dell'acuità visiva associata spesso alla comparsa di metamorfopsie².

La frequenza di questo tumore, di solito unilaterale, è di circa 30 volte inferiore rispetto a quella del melanoma uveale anche perché molti casi, essendo asintomatici, rimangono misconosciuti³. In questo lavoro viene presentato un caso di emangioma coroideale osservato oftalmoscopicamente e sottoposto ad ecografia A e B-scan, fluorangiografia (FAG, angiografia al verde d'indocianina (ICG) e Tomografia a coerenza ottica (OCT).

CASO CLINICO

Paziente di 60 anni di sesso femminile, di razza caucasica affetta da ipertensione arteriosa e glaucoma in terapia. Giunge alla nostra osservazione lamentando riduzione visiva e comparsa di metamorfopsie nell'occhio sinistro. All'esame clinico si riscontrava un'acuità visiva corretta nell'occhio destro pari a 9/10 n.m.c.l e di 6/10 n.m.c.l. nell'occhio sinistro. Il tono oculare era di 22 mmHg in ambo gli occhi e all'esame biomicroscopico si rilevava la presenza di opacità del cristallino maggiore nell'occhio sinistro. All'esame oftalmoscopico dell'occhio sinistro si evidenziava una neoformazione di colore rosso-arancio localizzata al polo posteriore in corrispondenza del fascio interpapillo-maculare, che non provocava alcun sollevamento sieroso retinico, mentre l'occhio destro era nella norma. Si decideva quindi di eseguire un'ecografia A e B-scan del bulbo oculare. L'ecografia A-scan analizzava la riflettività caratteristica della lesione, mentre l'ecografia B-scan mostrava una lesione iperecogena di forma ovalare (Fig. 1). Venivano eseguiti ulteriori

AUTORE CORRISPONDENTE

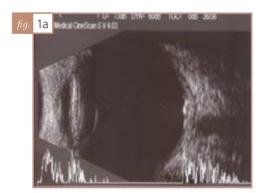
Giuseppe Mannino Ospedale Sant'Andrea Via di Grottarossa 1035-1039 00189 Roma

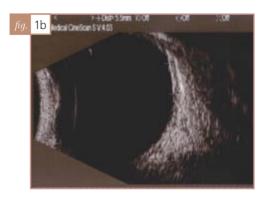
PAROLE CHIAVE:

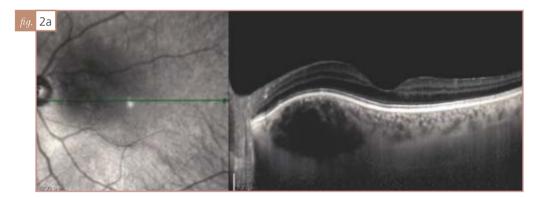
emangioma della coroide, tumori coroideali, ecografia A, B-scan del bulbo oculare, angiografia al verde d'indocianina (ICG). KEY WORDS: Choroidal

hemangioma, choroidal neoplasms, A, B-scan ocular ultrasound, indocyanine green angiography (ICG).









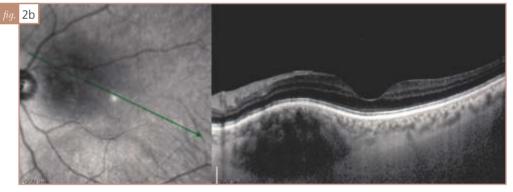


fig. 1a-b Ecografia A, B-scan OS.

fig. 2a-b OCT scansione orizzontale e obliqua OS. esami strumentali: OCT, FAG e ICG. L'OCT evidenziava una deformazione del profilo retinico nella scansione orizzontale e obliqua nasale-temporale per la presenza di un'area di ipodensità ottica a livello coroideale al di sotto della banda iperriflettente corrispondente al complesso epitelio pigmentato-coriocapillare e senza segni evidenti di fluido sottoretinico (Fig. 2). La FAG mostrava una iperfluorescenza nell'area interpapillo-maculare che aumentava nei tempi tardivi con un epitelio pigmentato intatto (Fig. 3). All'ICG la circolazione intralesionale mostrava un rapido riempimento iniziale;

un riempimento denso nelle sequenze intermedie e fenomeni di wash-out nelle sequenze tardive (Fig. 4).

DISCUSSIONE

Gli emangiomi si localizzano solitamente nella coroide posteriore, più precisamente l'80% a livello del polo posteriore e il 20% in sede parapapillare.

La loro dimensione varia da 3 a 6 diametri papillari, con uno spessore di 1-6 mm. Si presentano sottoforma di lesioni appiattite o lievemente rilevate ed hanno il caratteristico colore rosso-arancio.

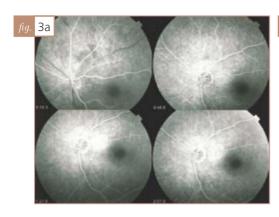
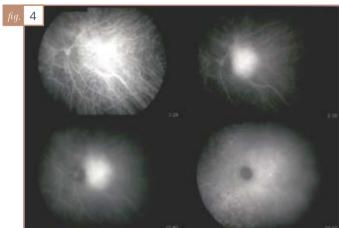




fig. 3a-b FAG e foto del fondo oculare OS.

fig. 4



Le caratteristiche oftalmoscopiche spesso agevolano la diagnosi, anche se esistono delle lesioni morfologicamente atipiche che rendono difficile la diagnosi differenziale con altre neoformazioni amelanotiche coroideali (melanoma amelanotico, metastasi, corioretinopatia sierosa centrale, sclerite posteriore, osteoma della coroide, degenerazione maculare senile, ecc.)⁴. In tutti i casi, comunque, è opportuno praticare ulteriori esami strumentali quali l'ecografia A e B-scan, OCT, FAG, ICG.

L'ecografia A-scan mostra picchi elevati a causa della presenza di vasi che creano numerose interfacce, mentre l'ecografia B-scan permette la corretta localizzazione della lesione, di valutarne la forma e la tessitura interna che si presenta densa e ad alta ecogenicità. L'esame ecografico risulta dirimente nella maggior parte dei casi^{5,6}. L'OCT consente di evidenziare e quantificare l'eventuale sollevamento del neuroepitelio secondario all'emangioma coroideale e la

presenza di spazi cistici.

La FAG negli emangiomi coroideali è caratteristica anche se non patognomonica, infatti, si rileva nella fase arteriosa un'iperfluorescenza irregolare del tumore; nella fase arterovenosa la fluorescenza aumenta ed è circondata da un anello ipofluorescente. Nella fase tardiva dell'angiogramma persiste l'iperfluorescenza dell'area tumorale. Nonostante gli emangiomi coroideali presentino spesso le suddette caratteristiche fluorangiografiche, non è possibile differenziarli con certezza dal melanoma maligno coroideale a causa delle simili caratteristiche vascolari⁷. Un altro esame fondamentale, nella diagnosi

differenziale tra emangioma e lesioni amelanotiche della coroide, è l'angiografia con verde d'indocianina che permette di visualizzare la circolazione della coroide e dei tumori coroideali non pigmentati.

Nell'emangioma coroideale, l'ICG mostra un rapido riempimento del tumore



(iperfluorescenza precoce), dovuto al flusso ematico intenso, con un'iperfluorescenza massima dopo circa 30 secondi.

Dopo tale periodo vi è un altrettanto rapido svuotamento dei vasi tumorali dal colorante con un'ipofluorescenza del tumore rispetto alla coroide circostante.

Infatti, la scarsità di tessuto di sostegno perivascolare dell'emangioma, determina un ridotto accumulo di colorante rispetto alla coroide sana circostante.

Invece nelle altre lesioni amelanotiche tumorali o pseudotumorali l'elevata quantità di tessuto rispetto all'esigua vascolarizzazione interna determinano nell'angiografia con verde indocianina un lento riempimento iniziale (ipofluorescenza precoce) e un accumulo maggiore di colorante in sede extravasale nelle fasi tardive (iperfluorescenze tardive) dell'esame⁸.

Alla valutazione istologica il tumore appare come una massa di vasi sanguigni congesti. Gli emangiomi possono essere prevalentemente di tipo capillare, cavernoso o misti. Le alterazioni della retina soprastante il tumore sono caratterizzate da degenerazioni cistiche retiniche, macrofagi contenenti melanina o lipofuscina, metaplasie dell'epitelio pigmentato retinico³.

Se il paziente è asintomatico non è necessario alcun trattamento e andranno solo effettuati controlli periodici^{9,10}. La nostra paziente è stata seguita per circa 2 anni durante i quali l'acuità visiva non ha subito variazioni e anche le caratteristiche semeiologiche della lesione sono rimaste stabili.

RIASSUNTO

Obiettivi: descrizione di un caso di emangioma della coroide in una paziente che riferiva calo del visus e comparsa di metamorfopsie in occhio sinistro.

Procedure di base: la neoformazione è stata

studiata tramite misurazione dell'acuità visiva, oftalmoscopia del fondo oculare, ecografia A, B-scan, tomografia a coerenza ottica (OCT), fluorangiografia (FAG) e angiografia al verde d'indocianina (ICG).

Risultati: l'esame oftalmoscopico del fondo oculare evidenziava la presenza di una neoformazione in sede parapillare di colore rosso-arancio e di aspetto rilevato. Con l'ausilio di ulteriori esami strumentali si poneva la diagnosi di emangioma coroideale. Conclusioni: il contributo dato dall'ecografia A, B-scan e dall'angiografia al verde d'indocianina è stato fondamentale per porre diagnosi di emangioma coroideale e per differenziarlo da altre lesioni con caratteristiche simili.

BIBLIOGRAFIA

- 1. Shield JA, Shields CL. In: Intraocular Tumors. An Atlas and Textbook. Editor Saunders; 239-259, 1992
- Singh AD, Kaiser PK, Sears JE, Gupta M, Rundle PA, Rennie IG. Photodynamic therapy of circumscribed choroidal haemangioma. Br J Ophthalmol 88(11): 1414-1418, 2004
- Witschel H, Font RL. Hemangioma of the choroid: A clinicopathologic study of 71 cases and a review of the literature. Surv Ophthalmol 20: 415-431, 1976
- Webster AR, Maher ER, Moore AT. Clinical characteristics of ocular angiomatosis in von Hippel-Lindau disease and correlation with germline mutation. Arch Ophthalmol 117: 371-378. 1999
- Gunduz K. Transpupillary thermotherapy in the management of circumscribed choroidal hemangioma. Surv Ophthalmol 49: 316-327, 2004
- Sakamoto A, Hangai M, Yoshimura N. Spectral-Domain Optical Coherence tomography with Multiple B-scan Averaging for Enhanced Imaging of Retinal diseases. Ophthalmology 115: 1071-1078, 2008
- 7. Singh A, Kaiser P, Sears J. *Choroidal hemangioma*. Ophthalmol Clin North Am **18**: 151-161, 2005
- 8. Arevalo JF, Shields CL, Shields JA, Hykin PG, De Potter P. *Circumscribed choroidal hemangioma:* Characteristic features with indocyanine green videoangiography. Ophthalmology **107**: 344-350, 2000
- Turell ME, Singh AD. Vascular Tumors of the Retina and Choroid: Diagnosis and Treatment. Middle East Afr J Ophthalmol 17(3): 191-200, 2010
- Singh AD, Nouri M, Shields CL, Shields JA, Perez N. *Treatment of retinal capillary hemangioma*. Ophthalmology **109**: 1799-1806, 2002