

*Istituto di Clinica Oculistica
dell'Università di Padova*
Direttore: Prof. Ferruccio Moro

MORO F. - SEGATO T. - PIERMAROCCHI S.
MIDENA E.

**L'emangioma capillare del
disco ottico.
Diagnosi e terapia.**

Estratto dagli
ATTI del X CONVEGNO
della
SOCIETA'
OFTALMOLOGICA SICILIANA

Mazara del Vallo

1985

Casa Editrice PLURI-GRAFICA Sicula
MESSINA

**L'emangioma capillare
del disco ottico.
Diagnosi e terapia.**

**MORO F. - SEGATO T. - PIERMAROCCHI S.
MIDENA E.**

*Istituto di Clinica Oculistica
dell'Università di Padova
Direttore: Prof. F. Moro*

RIASSUNTO - Gli Autori presentano un caso di emangioma capillare della testa del nervo ottico venuto alla loro osservazione. Le varie tecniche di indagine utilizzate ai fini di un corretto inquadramento diagnostico vengono passate in rassegna. Vengono anche riferiti gli attuali orientamenti terapeutici.

L'emangioma capillare del disco ottico rappresenta, assieme all'aneurisma cirsoide ed all'emangioma cavernoso, una delle più importanti formazioni amartomatose vascolari che interessano la testa del nervo ottico. Tale localizzazione, assai meno frequente di quella retinica, conferisce alla neoformazione alcune peculiari caratteristiche sia dal punto di vista diagnostico che terapeutico.

Il caso che viene presentato riguarda un paziente di 30 anni, venuto alla nostra osservazione per la progressiva diminuzione della vista

in OD. L'esame obiettivo evidenziava un visus di 3/10 in OD e 10/10 in OS. Annessi, segmento anteriore, tono oculare erano normali in OO. All'esame del fundus di destra si evidenziava a livello della papilla, dal suo lato nasale, una massa rotondeggiante, larga circa 2 diametri papillari, elevata sul piano retinico di circa 5 diottrie, di colorito rosso vivo e di aspetto spugnoso. La retina circostante appariva edematosa, con numerosi essudati duri presenti soprattutto in regione maculare ma anche dal lato nasale. L'esame fluoroangiografico evidenziava a livello

della massa descritta, nella fase arteriosa, un precoce riempimento di colorante, inizialmente distribuito in modo lobulare. Nei tempi successivi si apprezzava una progressiva intensificazione della fluorescenza, con fenomeni di spandimento di colorante ben visibili nei tempi tardivi e con impregnazione anche della retina circostante (fig. 1). In OS la FAG era normale. L'esame ecografico in B-scan confermava la presenza della piccola massa che in A-scan mostrava un'alta riflettività. L'esame del campo visivo di OD permetteva di rilevare uno scotoma fascicolare interessante parte del settore superiore. Anche la TAC documentava la presenza della masserella in corrispondenza della testa del nervo ottico, escludendo una sua estrinsecazione extrabulbare.

In base agli accertamenti esegui-

ti si è giunti alla diagnosi di emangioma capillare della testa del nervo ottico.

Una diagnosi differenziale va posta con l'amartoma iuxtapapillare. Diremo in proposito che l'assenza di pigmentazione, la conservazione di una buona morfologia dei vasi retinici, che invece in quest'ultima patologia si presentano stirati per la frequente presenza di una membrana epiretinica, ed infine le caratteristiche angiografiche hanno consentito di escludere quest'ultima affezione.

L'emangioma capillare del disco presenta un aspetto abbastanza diverso a seconda della profondità alla quale si origina. Se di facile diagnosi è il tipo endofitico (A e B della fig. 2) che si origina appunto dagli strati più superficiali della papilla, maggiori problemi interpretativi

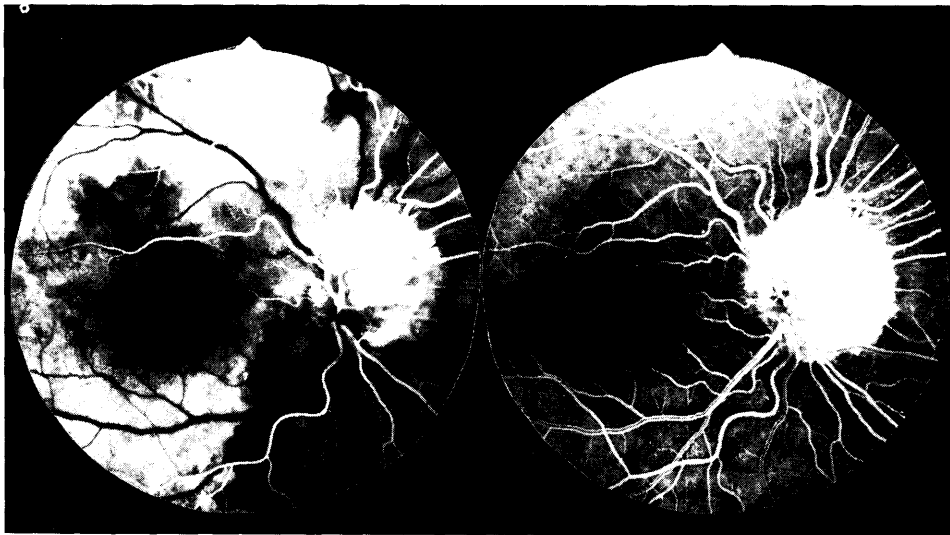


Fig. 1.

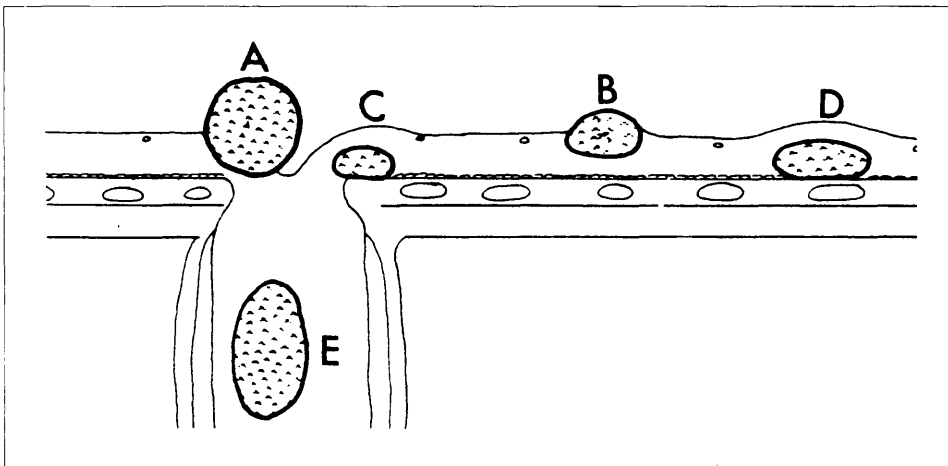


Fig. 2.

pone il tipo esofitico ove la proliferazione vasale è meno visibile oftalmoscopicamente per la sua localizzazione profonda (C e D della figura 2). Tale forma di emangioma del disco può talvolta ad un primo esame essere erroneamente interpretata come un papilledema monolaterale, come una papillite o come un emangioma coroideale. In caso di dubbio fra gli altri esami si rivela di particolare utilità la fluoroangiografia eseguita con la tecnica stereo, che, consentendo di apprezzare la localizzazione in profondità della massa, può offrire un più corretto orientamento diagnostico.

È noto che l'emangioma retinico capillare si associa in circa il 25% dei casi a emangiomi con caratteri analoghi del sistema nervoso centrale ed in particolare del cervello, configurando così la sin-

drome di von Hippel-Lindau. Secondo diversi Autori anche l'emangioma del disco che non rivela sostanziali differenze rispetto a quello retinico, può costituire parte della suddetta sindrome. Uno studio di Schindler su 55 casi di emangioma del disco ha permesso di rilevare nel 24% dei soggetti il coinvolgimento di altri organi o una storia naturale positiva in tal senso. Nel nostro paziente le varie indagini cliniche eseguite non hanno tuttavia rilevato la presenza di lesioni extraoculari associate.

L'emangioma capillare del disco rappresenta un amartoma vascolare che ha il periodo di massimo sviluppo in epoca prepubere, ma che da segno di sé spesso solo in età adulta quando, a causa della progressiva trasudazione di materiale lipoproteico di origine plasmatica dai suoi

capillari divenuti col tempo incontinenti, si fanno evidenti i segni dell'edema e dell'essudazione maculare. Meno frequentemente la diminuzione del visus è provocata da emorragie vitreali, dalla formazione di membrane epiretinali o da un distacco retinico essudativo. Ciò condiziona l'approccio terapeutico. Contrariamente all'emangioma retinico, ove esiste una provata efficacia della diatermia, della criopessia e della fotocoagulazione Xenon o Argon, quando l'affezione è localizzata sul disco od in sua prossimità, l'unica terapia utilizzabile è la fotocoagulazione. Non molto incoraggianti sono stati sinora i risultati dei trattamenti diretti che oltre alle frequenti emorragie vitreali possono provocare gravi danni alle fibre nervose del nervo ottico. Gass ha recentemente proposto alcune varianti nella tecnica fotocoagulativa dell'emangioma del disco; la prima consiste nel creare una linea di sbarramento tra la massa e la macula allo scopo di prevenire o limitare la formazione dell'edema e dell'essudazione maculare. Un'altra tecnica consiste nel trattamento diretto sull'amartoma con l'Argon o lo Xenon con energie non molto elevate e distribuito in più sedute per evitare un'eccessiva reazione del tessuto

trattato e di contenere i danni sulle fibre nervose. Sebbene teoricamente valide resta tuttavia da provare l'efficacia nel tempo di tali terapie.

Riteniamo infine di poter concludere che poiché disponiamo di poche informazioni circa la storia naturale dell'affezione e sull'efficacia dei diversi trattamenti proposti, la fotocoagulazione con Xenon o Argon dovrebbe essere limitata a quei casi nei quali a causa dell'essudazione retinica sia già presente un coinvolgimento maculare.

SUMMARY

The Authors present a case of a patient affected by a capillary haemangioma of the optic nerve head. Different techniques to reach a correct diagnostic approach are discussed. They also describe some modern photocoagulation methods in the treatment of such a disease.

KEY WORDS: Haemangioma - Optic disc - Hamartoma.

BIBLIOGRAFIA

- Gass J.D., Braunstein R.: *Sessile and Exofitit Capillary Angiomas of the Juxtapapillary Retina and Optic Nerve Head*. Arch. Ophthalmol. 98, 1790; 1980.
- Schindler R.F., Sarin L.K., MacDonald P.R.: *Hemangiomas of the Optic Disc*. Canad J. Ophthalmol. 10, 305; 1975.