

5%

Πανελλήνιο
Οφθαλμολογικό
Συνέριο

Οίδημα θηλής και ενδοκράνια υπέρταση σε νέα γυναίκα με ιστορικό ινώδους δυσπλασίας

Τσανή Ζ.¹, Παππάς Α.¹, Χαδουλός Ν.¹, Δαρδιώτης Ε.², Ανδρούδη Σ.¹, Παπαγεωργίου Ε.¹

1. Οφθαλμολογική Κλινική, Πανεπιστημικό Νοσοκομείο Λάρισας, Λάρισα
2. Νευρολογική Κλινική, Πανεπιστημικό Νοσοκομείο Λάρισας, Λάρισα



Εισαγωγή

Η ινώδης δυσπλασία ή σύνδρομο McCune-Albright αποτελεί μία σπάνια καλοήγη οστική διαταραχή, η οποία χαρακτηρίζεται από πολλαπλασιασμό ινώδους ιστού ενδομυελικά στα οστά, υπερμελάγχρωση του δέρματος, και υπερλειτουργία των ενδοκρινών αδένων (1). Επιπροσθέτως, το οίδημα της οπτικής θηλής, το οποίο μπορεί να οφείλεται σε αυξημένη ενδοκράνια πίεση, αποτελεί μία δυνητικά σοβαρή και σπάνια οφθαλμολογική εκδήλωση της ινώδους δυσπλασίας (2).

Σκοπός

Η παρουσίαση ενός σπάνιου περιστατικού ενδοκράνιας υπέρτασης με συνοδό οφθαλμολογική προσβολή σε ασθενή με ατομικό ιστορικό ινώδους δυσπλασίας.

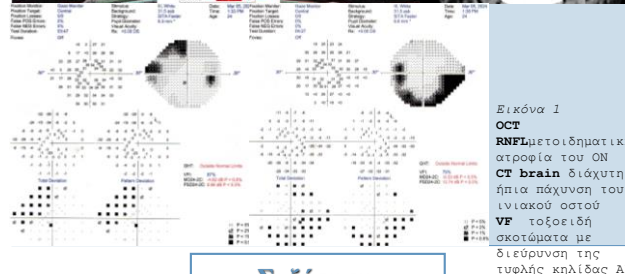
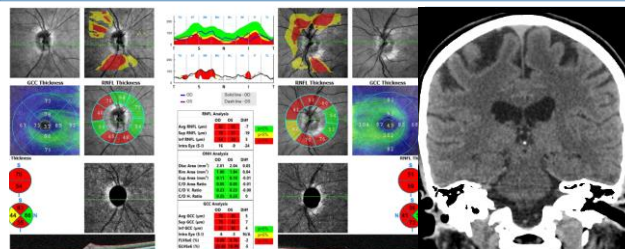
Υλικό & Μέθοδος

Πρόκειται για νεαρή γυναίκα ασθενή, 25 ετών, με ατομικό ιστορικό ινώδους δυσπλασίας Ζετίας και φυσιολογικό δείκτη μάζας σώματος, η οποία προσήλθε αιτιώμενη με θάμβος οράσεως και επαναλαμβανόμενα επεισόδια κεφαλαλγίας προ 2 ετίας.

Αποτελέσματα

Η αρχική οπτική οξύτητα της ασθενούς ήταν 10/10 (OD/OS), ενώ κατά την βυθοσκόπηση αναδείχθηκε αμφοτερόπλευρο οίδημα των οπτικών θηλών, με αύξηση του RNFL στο OCT, και παρουσία τοξοειδών σκотоωμάτων στα οπτικά πεδία. Η ενδοκρανιακή πίεση στην ΟΝΠ ήταν 36 cmH₂O, ενώ από τον απεικονιστικό έλεγχο αναδείχθηκε μια διάχυτη ήπια πάχυνση του ινιακού οστού. Συνεπώς, τέθηκε η διάγνωση της ενδοκράνιας υπέρτασης και η

ασθενής έλαβε αγωγή με ακεταζολαμίδη p.o, με πλήρη ύφεση των συμπτωμάτων και της ενδοκράνιας υπέρτασης. Ωστόσο, αναπτύχθηκε μετωιδηματική οπτική ατροφία με παραμονή των ελλειμμάτων στο οπτικό πεδίο. Δύο χρόνια αργότερα, η ασθενής επανήλθε με επιδεινούμενη κεφαλαλγία με την ενδοκράνια πίεση να είναι 30 cm H₂O, οπότε αυξήθηκε η δόση της ακεταζολαμίδης και προστέθηκε στην αγωγή τοπαμράτη. Λόγω της οπτικής ατροφίας και των ελλειμμάτων στα οπτικά πεδία συστήθηκε κοιλοπεριτοναϊκή παροχέτευση με βαλβίδα ή optic nerve sheath fenestration.



Εικόνα 1
OCT
RNFL μετωιδηματική ατροφία του ON
CT brain διάχυτη ήπια πάχυνση του ινιακού οστού
VF τοξοειδή σκотоωματα με διεύρυνση της τυφλής κηλίδας AP

Συζήτηση

Στην ινώδη δυσπλασία η κρανιοπροσωπική επέκταση της νόσου είναι συχνή και μπορεί να οδηγήσει σε ασυμμετρία του προσώπου

και λειτουργικά ελλείματα, συμπεριλαμβανομένης της οπτικής νευροπάθειας λόγω συμπίεσης ή έλξης του ON (2). Το οίδημα του ON αποτελεί μία σπάνια εκδήλωση της νόσου, η οποία μπορεί να οφείλεται σε πιεστικά φαινόμενα ή/και διακοπή της ροής του ENY λόγω οστικών αλλοιώσεων του κρανίου ή χωροκατακτητικών εξεργασιών, καθώς και σε παράγοντες κινδύνου για αυξημένη ενδοκράνια πίεση, όπως η ενδοκρυσόπαθειες MAS και διάφορα φάρμακα (2). Η θεραπεία του οιδήματος οπτικής θηλής περιλαμβάνει, συντηρητικά μέτρα (απόλεια βάρους και αποφυγή καπνίσματος), φαρμακευτική αγωγή (ακεταζολαμίδη, τοπιμράτη και φουροσεμίδη), ενώ σε περιπτώσεις όπου απειλείται η όραση θα πρέπει να εξετάζεται το ενδεχόμενο χ/κης επέμβασης με optic nerve sheath fenestration, κοιλοπεριτοναϊκή ή οφσουπεριτοναϊκή βαλβίδα. (3)

Συμπεράσματα

Το οίδημα θηλής και η ενδοκράνια υπέρταση αποτελούν σπάνιες και σοβαρές επιπλοκές της ινώδους δυσπλασίας. Η εμφάνιση νευρολογικής σημειολογίας σε αυτούς τους ασθενείς αποτελεί ένδειξη για άμεση νευροαπεικόνιση, συχνή παρακολούθηση και πιθανή χειρουργική παρέμβαση.

Βιβλιογραφία

- Javadi MK, Boyce A, Appelman-Dijkstra N, et al. Best practice management guidelines for fibrous dysplasia/McCune-Albright syndrome: a consensus statement from the FD/MAS international consortium. *Orphanet J Rare Dis.* 2019 Jun 13;14(1):139.
- Rahom LN, Pan KS, FitzGibbon EJ, Collins MT, Boyce AM. Optic disc edema in fibrous dysplasia/McCune-Albright syndrome: Prevalence, etiologies, and clinical implications. *Bone.* 2021 Feb;143:115661.
- Markey KA, Mollan SP, Jensen RH, Sinclair AJ. Understanding idiopathic intracranial hypertension: mechanisms, management, and future directions. *Lancet Neurol.* 2016 Jan;15(1):78-91.

Contact Details

Tsani Zoi, MD, MSc, PhD
zoi.tsani@outlook.com