

» Idiopathische sklerochoroidale Kalzifikation – eine Kasuistik^{1, 2}

Farhad Hafezi, Eveline Welzl-Hinterkörner, Adelheid M. Thölen

Universitäts-Augenklinik Zürich, Frauenklinikstraße 24, 8091 Zürich, Schweiz (Direktor: Prof. Dr. B. Gloor)

Zusammenfassung

Hintergrund: Die idiopathische sklerochoroidale Kalzifikation ist eine seltene benigne Veränderung der Aderhaut und Sklera, die vor wenigen Jahren erstmals beschrieben worden ist. Bei der biomikroskopischen Untersuchung dieses Krankheitsbildes werden diese Läsionen häufig als Osteome, choroidale Metastasen oder Infiltration bei Lymphom fehlinterpretiert und die entsprechenden aufwendigen Abklärungen eingeleitet.

Patient: Ein 68-jähriger Patient wurde in unserer Poliklinik wegen unklarer beidseitiger Fundusveränderungen konsiliarisch untersucht. Ophthalmoskopisch zeigte sich am temporal oberen Gefäßbogen beider Augen eine umschriebene gelbliche plakoide Läsion, welche rechts deutlich ausgeprägter war als links. Mittels Fluoreszenzangiographie und Echographie konnte die Diagnose von bilateralen ISK gestellt werden.

Schlussfolgerung: Obwohl die Diagnose einer idiopathischen sklerochoroidalen Kalzifikation durch eine echographische und fluoreszenzangiographische Untersuchung eindeutig gestellt werden kann, ist sie häufig Gegenstand klinischer Fehldiagnosen, die zu weitreichenden und kostspieligen Abklärungen führen können.

Schlüsselwörter: Idiopathische sklerochoroidale Kalzifikation – choroidales Osteom – Echographie – Fluoreszenzangiographie

Idiopathic sclerochoroidal calcification – a case report

Background: Idiopathic sclerochoroidal calcification is a rare benign disorder of the choroid and sclera which has initially been described twelve years ago. Clinically, it is often mistaken for osteoma, choroidal metastasis or infiltration in lymphoma leading to extensive further investigations.

Case report: A 68-year-old patient had been referred to our outpatient clinic because of unusual fundus changes on both eyes. Ophthalmoscopic examination revealed a yellowish plaque-like lesion in the superotemporal quadrant of the fundus of both eyes, the left lesion being more discrete. Fluorescein angiography and echography led to the diagnosis of bilateral ISK.

Conclusions: Although idiopathic sclerochoroidal calcification can easily be diagnosed by echographic and angiographic examination, it is frequently misdiagnosed for malignant tumors thus initiating excessive further investigation.

Key words: Idiopathic sclerochoroidal calcification – choroidal osteoma – echography – fluorescein angiography

Kasuistik

Anamnese und Befund

Ein 68-jähriger Patient wurde uns vom niedergelassenen Augenarzt mit dem Zufallsbefund einer unklaren Chorioretinopathie zur Abklärung und Fluoreszenzangiographie zugewiesen. Der Fernvisus betrug beidseits 1,0 p und die vorderen Augenabschnitte waren unauffällig. Bei der Fundusuntersuchung des rechten Auges zeigte sich eine umschriebene subretinale gelbliche plakoide Läsion am oberen Gefäßbogen mit einer Größe von vier Papillen-Durchmessern, deren teilweise atrophes Pigmentepithel die Sicht auf die großen Choroidalgefäße zuließ (Abb. 1 a u. b). Ferner wurde ein kleiner Aderhautnävus oberhalb der Läsion beobachtet. Der übrige Fundus war unauffällig. Am linken Auge zeigte sich eine diskretere flächige orange-gelbe subretinale Läsion gleicher Größe und Lokalisation wie rechts (Abb. 2 a u. b).

Diagnostik

Eine Ultraschalluntersuchung ergab im B-Bild beidseits eine hochreflektive Läsion temporal oben, die einen deutlichen Schallschatten auf dahinter gelegene Strukturen bewirkte (Abb. 1 c u. 2 c). Die fluoreszenzangiographische Untersuchung des rechten Fundus ergab in der AV-Phase ausgedehnte Hyperfluoreszenzen im Bereich der Läsion und in der Spätphase ein Staining ohne Leckage (Abb. 1 d). Am linken Fundus war im Bereich der Läsion ein nur diskret hyperfluoreszentes Areal als Fensterdefekt des retinalen Pigmentepithels zu erkennen (Abb. 2 d). Die Bestimmung der Kalzium- und Phosphatspiegel

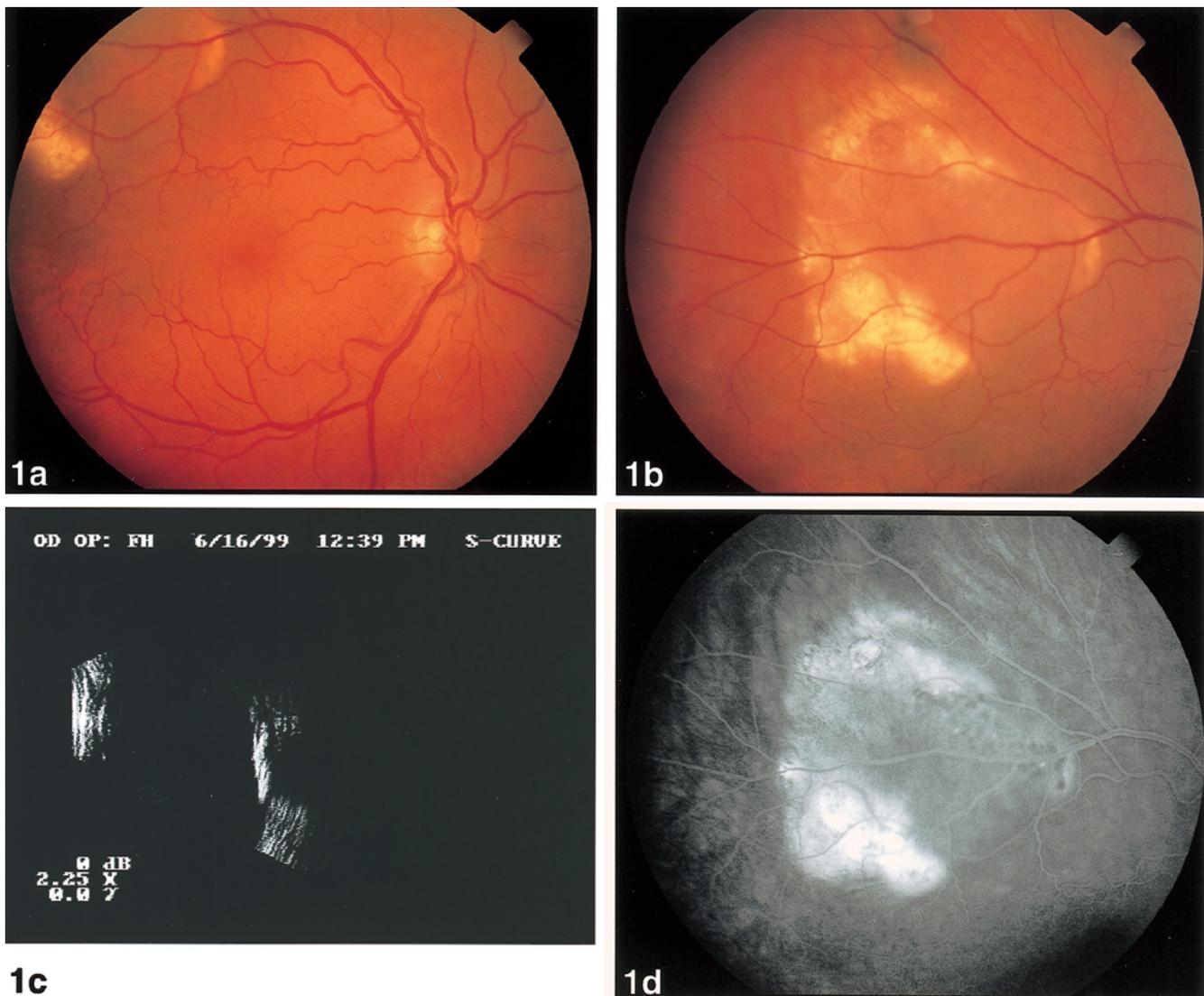


Abb. 1 Rechtes Auge. **a u. b.** Gelbliche plakoide Läsion am temporal oberen Gefäßbogen. **c.** B-Ultraschall mit hochreflektiver Struktur

und deutlichem Schallschatten. **d.** Fluoreszenzangiographie mit hyperfluoreszenten Zonen in der AV-Phase.

und des Parathormons im Serum ergab Werte im Normbereich.

Diskussion

Die idiopathische sklerochoroidale Kalzifikation (ISC), als eigenständiges Krankheitsbild erstmals 1989 von Lim und Goldberg beschrieben [1], ist eine selten vorkommende Fundusläsion, welche häufig fehlinterpretiert wird. Eine extraskeletale Ablagerung von Kalziumsalzen kann entweder metastatischer (erhöhte Kalzium- und Phosphat-Serumspiegel) oder dystropher (normale Kalzium- und Phosphat-Serumspiegel) Natur sein [2,5]. Letztere wird am Auge bei Drusenpapillen, Retinoblastomen und phthitischen Bulbi beobachtet [3].

Im Gegensatz zu den sklerochoroidalen Kalzifikationen bei Hyperparathyroidismus, Pseudohypoparathyroidismus, Vitamin-D-Intoxikation und primärer Hyperkalzämie geht die ISC

mit normalen Kalzium- und Phosphat-Serumspiegeln und normalen Parathormonwerten einher [3,4].

Die Art der Fundusveränderungen ist allerdings sowohl bei der idiopathischen wie auch der nichtidiopathischen sklerochoroidalen Kalzifikation ähnlich. Es handelt sich hierbei um üblicherweise bilateral [5] vorkommende multiple, unscharf begrenzte, hellgelbe Läsionen, die vorzugsweise im superotemporalen Quadranten zwischen den Gefäßbögen und dem Äquator liegen. Die Läsionen können flach-plakoid oder tumorähnlich erhaben sein. Angesichts der Lage dieser nicht-progressiven Läsionen kommt es eher selten zu einer signifikanten Visusbeeinträchtigung, so dass die Befunderhebung häufig zufällig im Rahmen einer routinemäßigen Fundusuntersuchung zustandekommt [4,5]. Eine flache, seröse Abhebung wurde bei einzelnen Patienten beobachtet, hat sich aber ausschließlich, wie auch bei der rechten Fundusläsion unseres Patienten, auf den Bereich der Läsion beschränkt [5]. Man

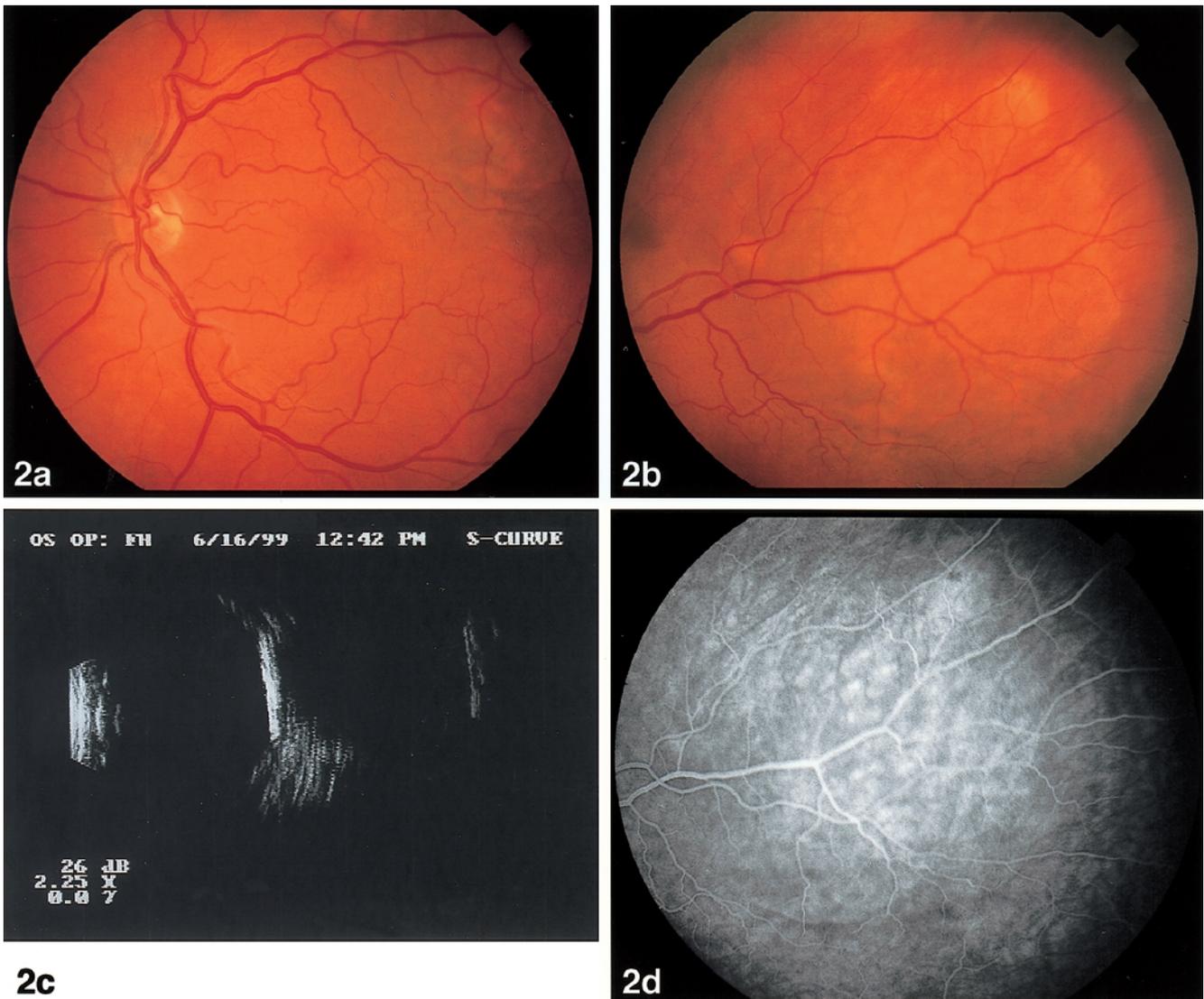


Abb. 2 Linkes Auge. **a u. b**, Orange-gelbe Aufhellung am temporal oberen Gefäßbogen. **c**, B-Ultraschall mit hochreflektiver Struktur und

deutlichem Schallschatten. **d**, Fluoreszenzangiographie mit schwacher Hyperfluoreszenz in der AV-Phase bei Fensterdefekt.

nimmt an, dass es sich bei der ISC um eine erworbene, nicht-kongenitale Veränderung handelt, wofür auch das späte Manifestationsalter der bisher beschriebenen Fälle sprechen könnte [5].

Differenzialdiagnostisch muss vor allem an choroidale Metastasen, amelanotische maligne Melanome, Infiltrationen bei Lymphom und choroidale Osteome gedacht werden. Gegen ein Osteom sprechen die Beidseitigkeit und das geschlechtsspezifische Auftreten der ISC in einem höheren Lebensalter. Eine Abgrenzung zum malignen Melanom, der choroidalen Metastase und dem Lymphom erfolgt durch die Bulbusechographie, welche die eindeutige Diagnose einer ISC erlaubt. Typischerweise findet sich im B-Ultraschallbild eine hochreflektive Läsion, die eine ausgeprägte Verschattung der posterioren Bulbusstrukturen bewirkt. Fluoreszenzangiographisch zeigen sich in der AV-Phase musterartige Hyperfluoreszenzen, die auf ein atrophes retinales Pigmentepithel hinweisen. In der

Spätphase kann es je nach Ausprägung der Läsion zu einem Staining kommen [3].

Um mögliche systemische Störungen des Mineralstoffwechsels zu erfassen und die Diagnose einer ISC stellen zu können, sollte beim Vorkommen von Kalziumablagerungen am Fundus und dem Fehlen anderer okulärer Befunde immer auch eine Bestimmung der Kalzium- und Phosphat-Serumspiegel sowie des Parathormons erfolgen [4,5].

Beim Vorliegen von tumorähnlichen unklaren Fundusveränderungen mit Malignitätsverdacht sollte differenzialdiagnostisch ebenfalls an eine ISC gedacht werden. Vor dem Einleiten weitreichender weiterer Abklärungen ist daher unbedingt eine echografische Untersuchung durchzuführen, da sie auf schnelle und kostengünstige Weise die eindeutige Diagnose einer sklerochoroidalen Kalzifikation erlaubt.

Literatur

- ¹ Lim JI, Goldberg MF. Idiopathic sclerochoroidal calcification. Case report. Arch Ophthalmol 1989; 107 (8): 1122–1123.
- ² McCabe CM, Mieler WF, Postel EA. Idiopathic sclerochoroidal calcification in a 41-year-old woman. Arch Ophthalmol 1997; 115 (8): 1082–1083.
- ³ Munier F, Zografos L, Schnyder P. Idiopathic sclerochoroidal calcification: new observations. Eur J Ophthalmol 1991; 1 (4): 167–172.
- ⁴ Schachat AP, Robertson DM, Mieler WF, Schwartz D, Augsburger JJ, Schatz H et al. Sclerochoroidal calcification. Arch Ophthalmol 1992; 110 (2): 196–199.
- ⁵ Sivalingam A, Shields CL, Shields JA, McNamara JA, Jampol LM, Wood WJ et al. Idiopathic sclerochoroidal calcification. Ophthalmology 1991; 98 (5): 720–724.

BUCHBESPRECHUNG

Frank Krogmann (Hrsg.): **Mitteilungen der Julius-Hirschberg-Gesellschaft zur Geschichte der Augenheilkunde. Band 1 – 2000.** Königshausen & Neumann, Würzburg, 2000. 320 Seiten, DM 68,-. ISSN 1615-9241

Die Geschichte der Medizin führt noch immer eine stiefkindliche Existenz. Im Vergleich zu ihren Schwestern, allen voran zu den klinischen Fächern der Medizin, aber auch zu den anderen theoretischen Disziplinen, betreibt die Medizingeschichte ihre Forschungen meist am Rande des allgemeinen Interesses und Denkens, oft im Schatten großer Kongresse und abseits hochfliegender, Aufmerksamkeit heischender Worte.

Diese Position teilt auch die Geschichte der Augenheilkunde. Trotz der Fülle der Druckerzeugnisse mit immer größerer Spezialthematik blieb sie bisher unbehaust, ohne kontinuierliche schriftliche Präsenz. Um so erfreulicher ist die Nachricht des ersten Vorsitzenden der Julius-Hirschberg-Gesellschaft im Vorwort des Buches „Mitteilungen der Julius-Hirschberg-Gesellschaft zur Geschichte der Augenheilkunde“, dass damit der erste Band einer Reihe vorliegt, die regelmäßige medizinisch-geschichtliche Veröffentlichungen gewährleisten wird. Vorrangig wird es die Druckfassungen von Redebeiträgen zu den jährlichen Zusammenkünften der Gesellschaft beinhalten.

Im ersten Band sind die meisten Vorträge aus dem 13. Jahrestreffen 1999 in Berlin sowie 1998 in Innsbruck und 1997 in Leiden nachzulesen. Wir erfahren u. a. etwas über die historischen Zusammenhänge zur Beurteilung des Glaukoms, über die Entwicklung der Konkavbrille und die Grundlagenforschung zur Fluoreszenzangiographie. Biographien interessanter Arztpersönlichkeiten (Guy de Chauliac, Traugott Wilhelm Gustav Benedict, Frans Cornelis Donders, Max Linde ...) und Wissenschaftler bzw. Künstler (z. B. Julio Clovio) mit Augenleiden verschaffen einen Einblick in die sozialen Bedingungen und Denkhaltungen der jeweiligen Epoche.

Schwarz-Weiß-Abbildungen sind vielen Artikeln beigelegt.

Wissen um das Vorangegangene und um historische Entwicklungsprozesse stärkt und steigert heutiges Lernen und Begreifen, stimuliert die Neugier. Es ist eine Bedingung für den Fortschritt. Die Beschäftigung mit der Geschichte hilft, isoliertes Wissen in größere Zusammenhänge zu stellen. Es hilft, Wissen mit Leben und Weiterwirkung zu erfüllen. So wird aus Kenntnis Erkenntnis, aus blasser Verstandesproduktion Verständnis.

Der Publikationsreihe sind eine zahlreiche Leserschaft und weittönendes Echo zu wünschen.

Marita Amm, Klinik für Ophthalmologie Kiel