

CAPÍTULO

5.2

Tumores Vasculares de la retina

*Claudia Garcia-Arumí Fusté, Laura Sánchez Vela, Miguel Ángel Zapata Victori,
José García Arumí*

Los tumores vasculares de la retina son un grupo heterogéneo de lesiones adquiridas y congénitas. Los más frecuentes son el tumor vasoproliferativo de la retina, el hemangioma capilar retiniano, el hemangioma cavernoso de la retina y el hemangioma racemoso de la retina. Pueden tener asociaciones significativas con enfermedades sistémicas y es importante saber diferenciarlos ya que pueden presentar diferentes cursos clínicos y pronósticos.

HEMANGIOBLASTOMA RETINIANO (HEMANGIOMA CAPILAR RETINIANO)

Definición y epidemiología. Factores de riesgo.

El hemangioblastoma retiniano es un tumor congénito benigno de presentación esporádica o asociado a la enfermedad de von Hippel-Lindau (VHL). En ambos casos se han observado idénticas características histopatológicas, aunque su comportamiento clínico es más agresivo cuando se asocia a VHL. Puede presentarse como un tumor solitario o múltiple, y tiene un crecimiento lento y progresivo (1,2).

Suele diagnosticarse entre los 20 y los 40 años, y es más frecuente en la raza caucásica. No hay diferencia entre sexos. Es bilateral en el 27-50% de los casos y multifocal en 1/3 de los pacientes. El desarrollo de nuevos hemangiomas es infrecuente en >40 años (1,2).

El hemangioma capilar retiniano es la manifestación más frecuente y precoz de VHL, y a su vez, el 50% de los hemangiomas solitarios aparecen asociados a VHL. El riesgo de desarrollar VHL es del 45% cuando la edad de diagnóstico es menor a 10 años, y <1% en pacientes >60 años (2). Dada la dificultad

de determinar si un hemangioma capilar retiniano es una manifestación de VHL o si es espontáneo, estos pacientes deben ser examinados periódicamente para descartar el desarrollo de la enfermedad, especialmente en el sistema nervioso central (3).

Patogenia

A través del estudio con microscopía óptica y electrónica se conoce que el hemangioblastoma retiniano es un hamartoma formado a partir de una proliferación benigna de células endoteliales y pericitos normales en un patrón endofítico o exofítico (1).

Clínica

La forma de presentación clínica es variable, se suele manifestar con visión borrosa indolora o en algunos casos es un hallazgo casual durante el examen del fondo de ojo, dependiendo del tamaño, número y localización de los tumores, así como del grado de afectación de los tejidos adyacentes (1,2).

Se puede presentar como un nódulo rojizo periférico, típicamente en periferia superotemporal, con una arteria aferente tortuosa y dilatada, y una vena eferente que generalmente se extiende hacia el nervio óptico. Inicialmente los vasos nutricios pueden no estar dilatados y presentar fibrosis superficial. En su mayoría estos tumores aumentan de tamaño; el crecimiento de la red capilar interna de la masa se comporta como una comunicación arteriovenosa de alto flujo, lo cual provoca una dilatación y tortuosidad de la arteriola aferente y en mayor medida de la vénula eferente en su trayecto hacia la papila (fig. 1)(1,2).

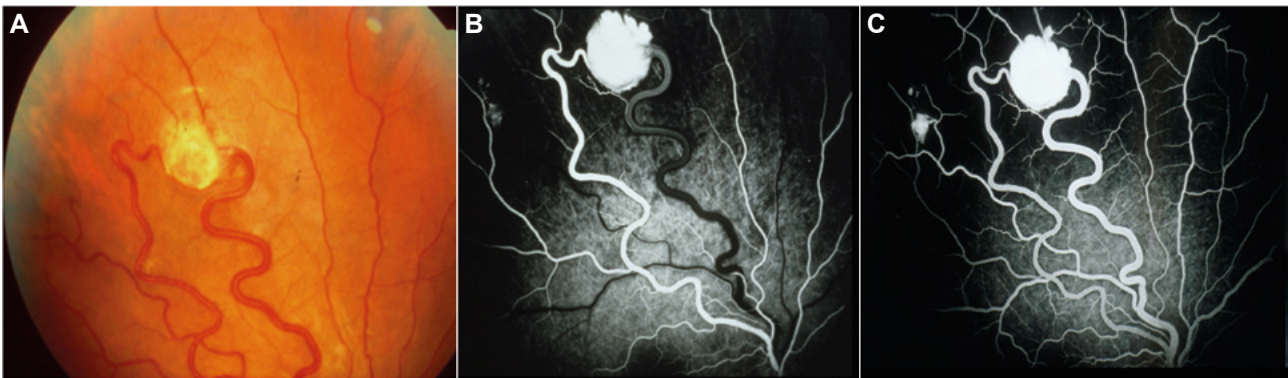


Figura 1: Hemangioma capilar retiniano periférico. **A.** Retinografía donde se observa un nódulo amarillento y rojizo bien delimitado, con un vaso aferente y otro eferente. **B.** Angiografía fluoresceínica en tiempos iniciales en la que se aprecia el llenado del vaso aferente. **C.** Angiografía fluoresceínica en tiempos medios con el llenado de los vasos aferente y eferente, y se objetiva otro hemangioma pequeño a la izquierda del hemangioma principal.

También se puede observar como un tumor peripapilar en forma de nódulos sésiles redondeados, en este caso por lo general no suelen presentar vasos nutricios ni de drenaje. Éstos pueden tener un patrón de crecimiento hacia el vítreo (endofíticos) o hacia la coroides (exofíticos) (figs. 2 y 3).

Distinguimos entre la forma exudativa y la forma vítreoretiniana (1,2):

- Forma exudativa: es la forma más común. Las fenestraciones en los capilares del hemangioma producen una difusión de fluido intraretiniano y subretiniano, así como un depósito lipídico, con un patrón exudativo circinado alrededor del tumor o una estrella exudativa en el área macular (fig. 4). En ocasiones la exudación puede ser muy densa y producir un desprendimiento de retina exudativo.

- Forma vítreoretiniana: se produce por la presencia de proliferaciones de tejido glial entre el tumor y la base del vítreo, en forma de bandas densas de tracción vítrea que pueden conducir a un desprendimiento de retina traccional o regmatógeno (fig. 5).

Si no se tratan, ambas formas pueden progresar a un desprendimiento de retina total, glaucoma secundario y *ptisis bulbi* (1,2).

Diagnóstico

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, mediante la visualización directa del tumor que tiene una apariencia característica. La retinografía es útil para el seguimiento clínico.

La angiografía fluoresceínica (AF) pone de manifiesto los vasos nutricios y de drenaje, relevante

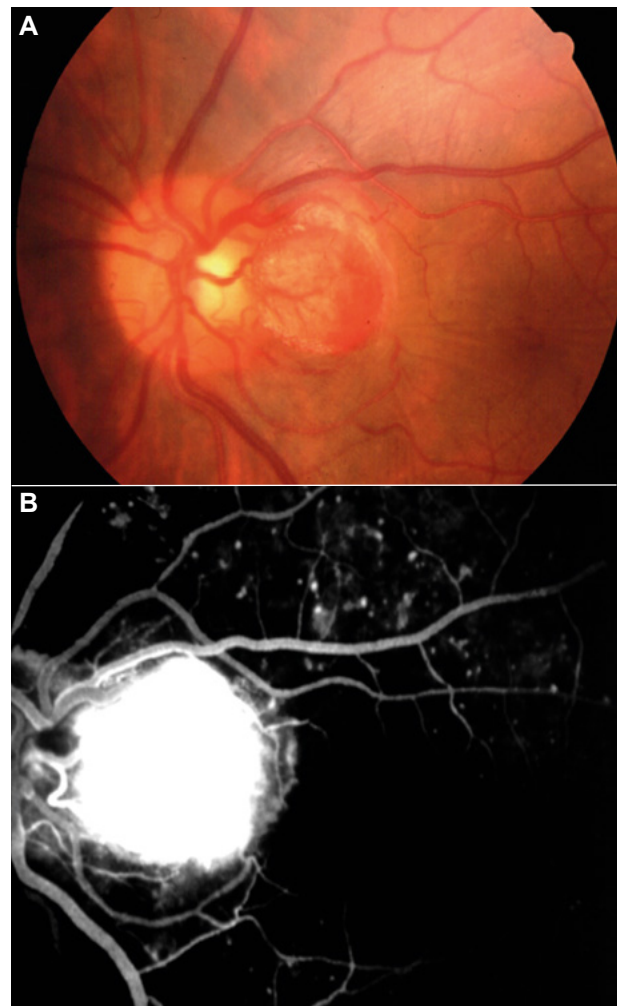


Figura 2: Hemangioma capilar retiniano peripapilar con crecimiento endofítico. **A.** Retinografía donde se aprecia un nódulo rojizo-anaranjado que crece hacia la cavidad vítrea, sin vasos aferentes ni eferentes. **B.** Angiografía fluoresceínica que pone de manifiesto la gran captación de contraste por parte de la tumoración, y cierto grado de secuestro vascular e isquemia en la retina circundante.

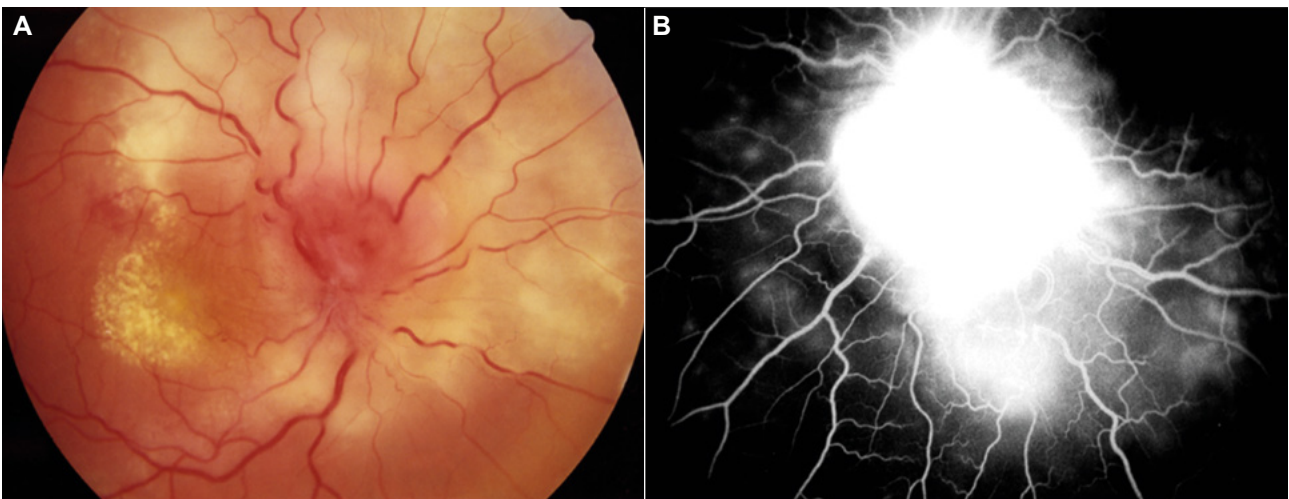


Figura 3: Hemangioma capilar retiniano peripapilar con crecimiento exofítico. **A.** Retinografía que muestra una lesión mal delimitada con un pseudopapiledema asociado, crecimiento en capas medias y profundas de la retina yuxtapapilar, con exudación y hemorragias asociadas. **B.** Angiografía fluoresceínica con una gran captación de contraste e intensa difusión.

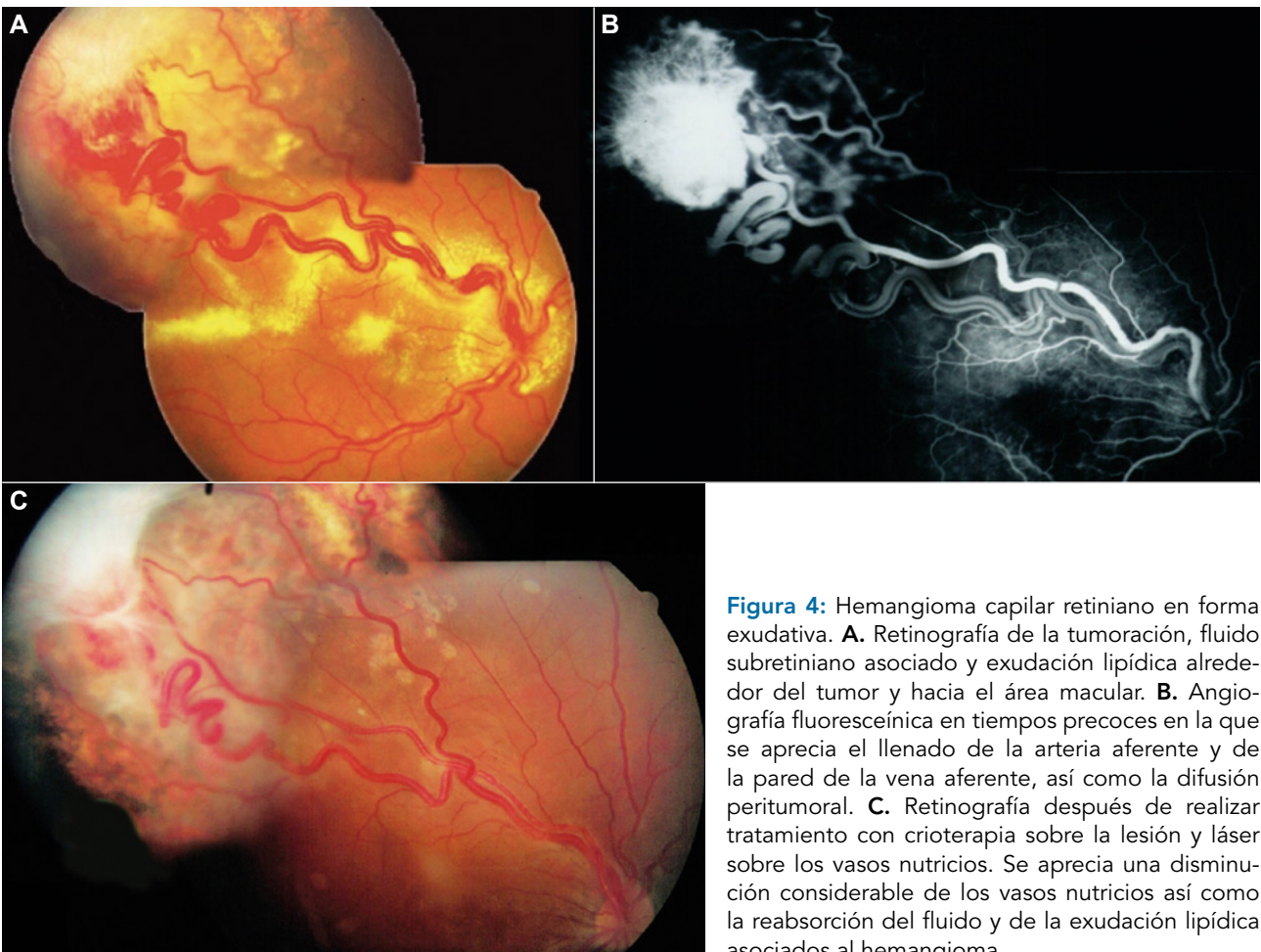


Figura 4: Hemangioma capilar retiniano en forma exudativa. **A.** Retinografía de la tumoración, fluido subretiniano asociado y exudación lipídica alrededor del tumor y hacia el área macular. **B.** Angiografía fluoresceínica en tiempos precoces en la que se aprecia el llenado de la arteria aferente y de la pared de la vena aferente, así como la difusión peritumoral. **C.** Retinografía después de realizar tratamiento con crioterapia sobre la lesión y láser sobre los vasos nutricios. Se aprecia una disminución considerable de los vasos nutricios así como la reabsorción del fluido y de la exudación lipídica asociados al hemangioma.

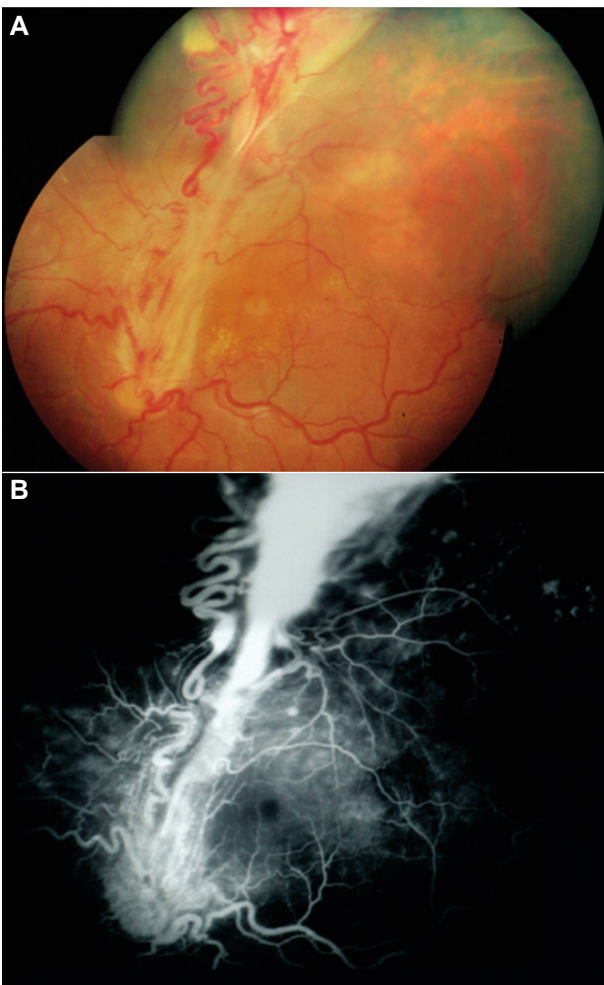


Figura 5: Hemangioma capilar retiniano en forma vitreo-retiniana. **A.** Retinografía de la tumoración con proliferación fibrovascular importante en su superficie. **B.** Angiografía fluoresceínica donde se ponen de manifiesto los vasos aferente y eferente así como la captación de contraste por parte del hemangioma y del tejido fibrovascular.

para eventuales tratamientos. Además, las lesiones periféricas o pequeñas pueden pasar desapercibidas. Característicamente se produce una hiperfluorescencia temprana y fuga tardía (figs. 1B y C, 4B y 5B). En los hemangiomas capilares encapsulados o en región papilar, no se suelen observar vasos nutricios, y en algunos casos puede haber fuga de contraste en fase tardía (figs. 2B y 3B)(4). El verde de indocianina (ICG) es de poca utilidad, puede poner de manifiesto cambios coroides secundarios.

La ecografía revela una masa sólida redondeada con un pico alto inicial en el modo A, y una reflectividad interna alta con ausencia de excavación corioidea ni sombra posterior (solamente es útil en tumores de más de 2 mm de espesor)(1).

La tomografía de coherencia óptica (OCT) ayuda al diagnóstico (se presentan como lesiones densas intraretinianas) y seguimiento de los cambios retinianos como el edema macular, el fluido subretiniano o el posible componente traccional asociado a estos tumores (1,2). También es útil para evaluar la evolución del edema macular tras el tratamiento y mediante el uso de la angio-OCT valorar la vascularización intrínseca (figs. 6 y 7).

La resonancia magnética es útil para la localización de tumores del sistema nervioso central asociados a VHL, este tumor se muestra como una masa hiperintensa en T1 e hipointensa en T2 (2).

Diagnóstico diferencial

La variante periférica se debe distinguir de una enfermedad de Coats, macroaneurisma retiniano con exudación, endoftalmitis por nematodos, hemangioma racemoso, hemangioma cavernoso re-

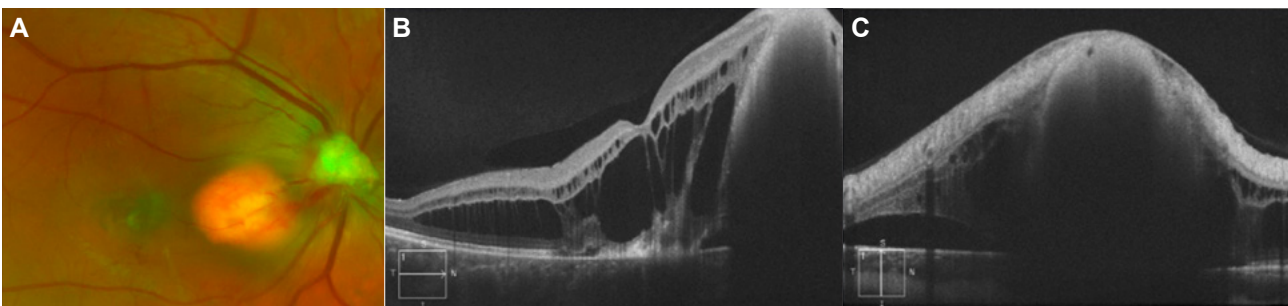


Figura 6: Hemangioma capilar retiniano peripapilar. **A.** Retinografía en la que se observa la tumoración macular, con una hemorragia peripapilar y fluido circundante abundante. También destaca una fibrosis prepapilar. **B.** Tomografía de coherencia óptica (OCT), en el corte horizontal se aprecia una gran desestructuración y fluido intra y subretiniano macular asociado al hemangioma. **C.** OCT en corte vertical sobre que muestra el tumor intrarretiniano con una densidad elevada.

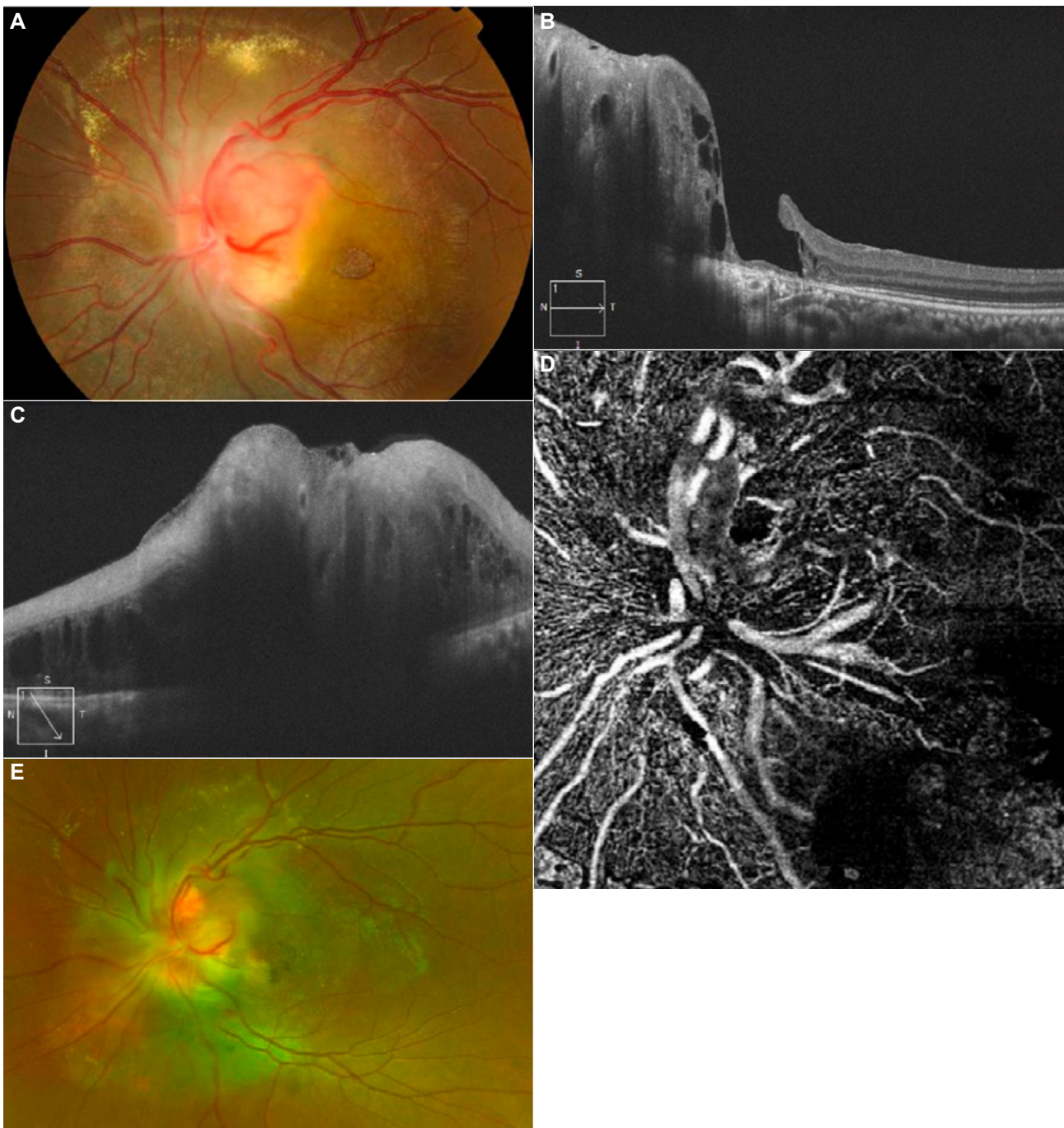


Figura 7: Hemangioma capilar retiniano peripapilar. **A.** Retinografía en la que se observa la lesión peripapilar y en este caso destaca la presencia de arteria nutricia. También se puede apreciar un pseudopapiledema, fluido y exudación circundante, así como atrofia macular central. **B.** Tomografía de coherencia óptica (OCT), en el corte horizontal se aprecia un agujero macular lamelar con gran atrofia de capas externas y desestructuración retiniana asociada a la tumoración. **C.** OCT en corte sobre el hemangioma en la que se aprecia la densidad de la lesión e incluso se aprecia un vaso interno. **D.** Angio-OCT en la que destaca la dilatación del vaso aferente. **E.** Retinografía después de ser tratado con terapia fotodinámica y láser. Se puede observar una reducción en la exudación lipídica y serosa, así como una leve atrofia de la tumoración.

tiniano, retinoblastoma, astrocitoma retiniano, retinopatía por células falciformes, vitreoretinopatía exudativa familiar (2).

La variante peripapilar puede simular un edema de papila, una papilitis o una sarcoidosis del disco óptico.

Tratamiento y seguimiento

La decisión terapéutica debe individualizarse en cada paciente.

La observación y seguimiento mediante control fotográfico está indicada en lesiones pequeñas (hasta 500 μ m), asintomáticas y estables (sin exudación o fluido subretiniano y sin amenaza de compromiso foveal). Aun así, los hemangiomas asociados a VHL suelen ser más agresivos por lo que se recomienda tratarlos.

Los hemangioblastomas precuatoriales se suelen tratar con crioterapia o fotocoagulación con láser argón; en los tumores pequeños con retina aplicada o mínimo fluido subretiniano el tratamiento se hará directamente sobre el tumor, mientras que en los más grandes la fotocoagulación se realiza sobre los vasos nutricios. Se recomienda usar un diámetro de spot grande con baja intensidad y larga duración (0,2-0,5 segundos) (figs. 4C, 8 y 9)(2,5).

La terapia fotodinámica con verteporfín ofrece una modalidad para la oclusión vascular selectiva en casos seleccionados, especialmente útil para tumores posteriores (fig. 7E).

Las inyecciones intravítreas se pueden utilizar como adyuvante, sobretodo en casos con exudación y fluido asociados a la tumoración (2,5).

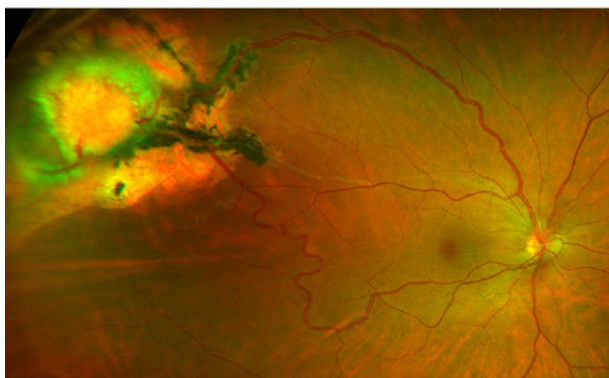


Figura 8: Hemangioma capilar retiniano periférico único de gran tamaño tratado con crioterapia sobre la tumoración y láser sobre los vasos nutricios.

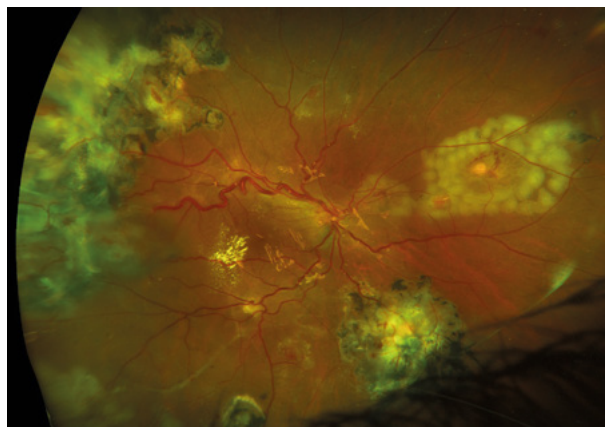


Figura 9: Paciente con VHL con múltiples hemangiomas periféricos tratados previamente con láser, se presenta esta imagen después de cirugía para extraer una membrana epiretiniana secundaria y completar endofotocoagulación láser de nuevas tumoraciones no tratadas previamente.

Asimismo, se han probado otros tratamientos como la termoterapia transpupilar (útil en la variante peripapilar), placas de braquiterapia (en tumoraciones grandes resistentes a fotocoagulación o crioterapia)(6), con resultados variables.

La cirugía con tumorectomía se suele reservar para lesiones con mucho componente traccional y/o desprendimiento de retina (fig. 10).

Tabla 1: Tratamiento del hemangioblastoma

Tamaño del tumor	Tratamiento
Localización retiniana	
<3mm ^{a,b}	Pre-ecuatorial: láser/crioterapia Post-ecuatorial: láser/terapia fotodinámica/anti-VEGF
3-6mm ^b	Sin tracción: Pre-ecuatorial: crioterapia/braquiterapia Post-ecuatorial: terapia fotodinámica/braquiterapia Con tracción: cirugía vitreo-retiniana
>6mm ^b	Sin tracción: braquiterapia Con tracción: cirugía vitreo-retiniana
Localización peripapilar	
Fármacos intravítreos (anti-VEGF/corticoides), láser, terapia fotodinámica	

^aSi son muy pequeños y no asociados de VHL, conducta expectante.

^b+/- asociación a fármacos anti-VEGF o corticoides intravítreos.

Modificada de guía de práctica clínica de la SERV de tumores vasculares de úvea y retina.

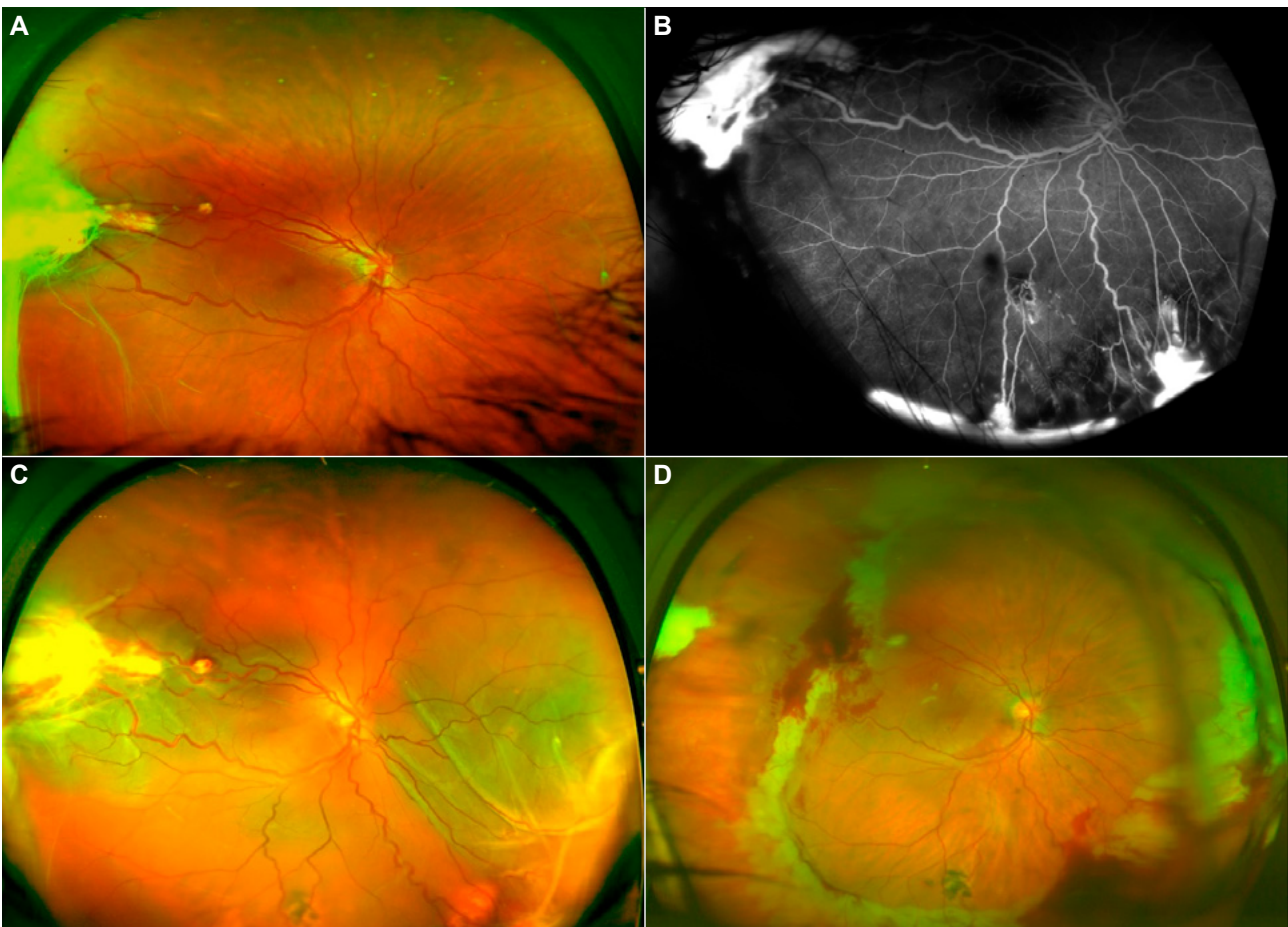


Figura 10: Paciente con VHL con múltiples hemangiomas periféricos. **A.** Retinografía en la que se aprecia una de las tumoraciones a nivel temporal con proliferación fibrovascular. **B.** Angiografía fluoresceínica en la que se ponen de manifiesto los 3 hemangiomas periféricos con fuga de contraste a través de la tumoración y del tejido fibrovascular asociado. **C.** Se realizó tratamiento con láser pero aun así unos meses después se desarrolla un desprendimiento de retina regmatógeno por una pequeña rotura en relación a la proliferación fibrovascular nasal inferior como se aprecia en esta retinografía. **D.** Aspecto posquirúrgico tras cirugía en la que se requirió tumorectomía y retinotomía por gran componente traccional que impedía la aplicación de la retina. Retinografía de 1 semana de posoperatorio, retina aplicada, retinotomía con láser edematoso y tamponador aceite de silicona.

MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- Es un tumor congénito benigno de presentación esporádica o asociado a la enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL), es la manifestación más frecuente y precoz de esta patología.
- Se presenta como un nódulo rojizo periférico, típicamente en periferia superotemporal, con una arteria aferente tortuosa, y una vena eferente dilatada.
- Clínicamente se pueden presentar en su forma exudativa, la más común, o vitreoretiniana con bandas de tracción vítrea.
- El diagnóstico suele ser clínico, con la AF se pondrán de manifiesto los vasos nutricios y de drenaje.
- El tratamiento debe individualizarse, desde observación en tumores pequeños y asintomáticos hasta crioterapia, fotocoagulación láser, terapia fotodinámica o cirugía vitreoretiniana.

HEMANGIOMA RACEMOSO RETINIANO (RACIMO DE UVAS, MALFORMACIONES ARTERIO-VENOSAS DE LA RETINA, COMUNICACIONES ARTERIOVENOSAS RETINIANAS CONGÉNITAS)

Definición y epidemiología. Factores de riesgo

Es el término que se aplica a un grupo de comunicaciones arteriovenosas retinianas anómalas, se han empleado numerosos nombres para referirse a estas, y dado que esta lesión representa más una comunicación vascular anómala que un verdadero tumor, se cuestiona si el término «hemangioma» es el más adecuado (2).

Generalmente se diagnostica antes de la tercera década de la vida y es más frecuente en el sexo femenino. No se ha establecido un componente hereditario franco, suelen presentarse de forma unilateral (única o multifocal), asintomática y estables en el tiempo (7,8).

Esta patología se asocia a lesiones similares en el SNC, una condición llamada síndrome de Wyburn-Mason (coexistencia hemangioma racemoso en el cerebro medio y retina ipsilateral), en la piel o en la órbita (7).

Patogenia

Una hipótesis respecto a su origen es que representa un defecto parcial en la regresión del sistema vascular hialoideo, en concreto en la maduración de las células precursoras mesenquimatosas primitivas, que dan lugar a los vasos de la retina. La ausencia focal del lecho capilar podría conducir a la formación de vasos anastomóticos (2,7,8).

Clínica

Estas malformaciones aparecen como vasos retinianos tortuosos y dilatados, que se extienden desde el disco óptico hacia la periferia (fig. 11). Puede variar desde una forma leve (subclínica) a una forma con dilatación masiva de los vasos sanguíneos y pérdida visual profunda (2,7).

Se clasifican en tres grupos (según Archer, 1973, y Mansour, 1987) según su complejidad.

En el grupo I se observa una trama arteriolar o capilar dilatada entre los vasos comunicantes con

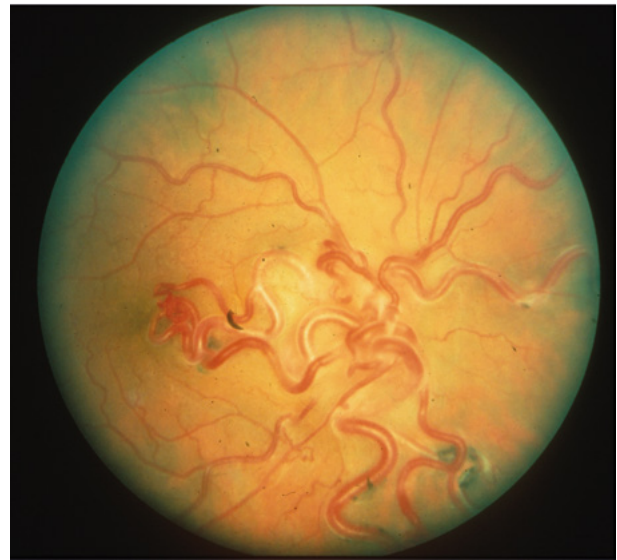


Figura 11: Hemangioma racemoso de la retina, se aprecian los vasos muy ingurgitados, llegando prácticamente sobre la zona foveolar.

permeabilidad vascular intacta, generalmente en el área macular, y no se produce compromiso de la agudeza visual. No se ha asociado a síndromes cerebrovasculares.

En el grupo II la comunicación arteriovenosa es directa y única, sin plexo capilar ni arteriolar, se puede localizar en polo posterior o sector ecuatorial. Son pacientes asintomáticos generalmente, pero en ocasiones pueden complicarse con hemorragias vítreas o trombosis venosas. En este caso sí se han asociado ocasionalmente a síndromes vasculares cerebrales, por lo que está indicado un estudio neuroradiológico (fig. 12).

En el grupo III la malformación es severa y compleja, se observan comunicaciones arteriovenosas dilatadas, muy tortuosas y con múltiples anastomosis. Es posible observar una arterialización venosa, y en la angiografía fluoresceínica extravasación de contraste. En estos casos los fenómenos trombóticos son frecuentes, se puede producir compromiso de la agudeza visual y en el 80% se asocian lesiones del sistema nervioso central (fig. 13).

Diagnóstico

Tienen un aspecto fundoscópico característico. La retinografía es útil para el seguimiento.

La AF muestra un llenado rápido arterio-venoso a través de la anastomosis anómala, en casos leves no se produce fuga de contraste (fig. 12B). Permite

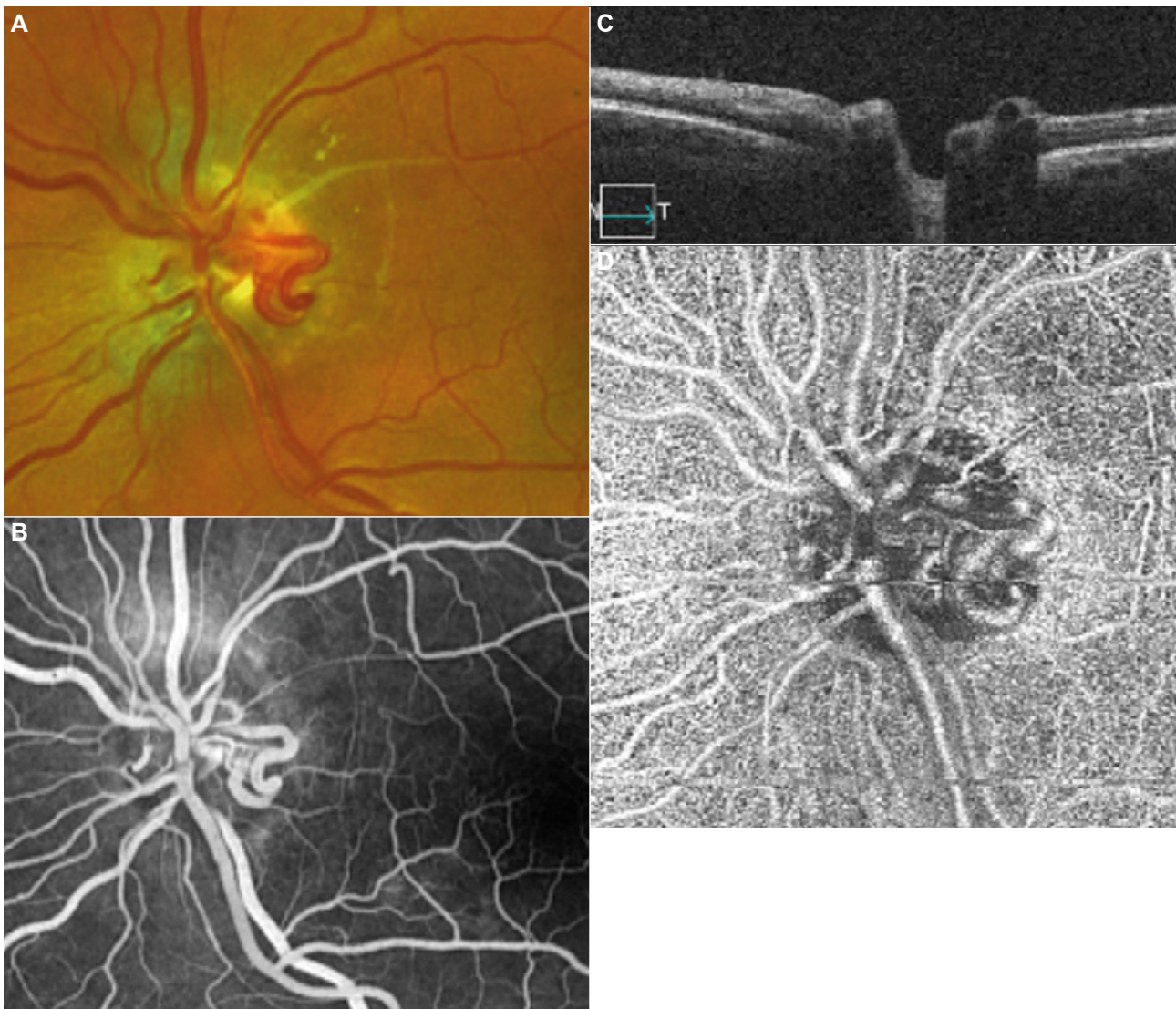


Figura 12: Hemangioma racemoso de la retina en paciente con síndrome de Wyburn-Mason que había sufrido un sangrado por malformación arterio-venosa intracraneal, ocasionando un escotoma en el campo visual. **A.** Retinografía en la que se aprecia la lesión vascular papilar de pequeño tamaño. **B.** Angiografía fluoresceínica en la que se aprecia el hemangioma racemoso sin fuga de contraste. **C.** Tomografía de coherencia óptica (OCT) en la que se aprecia la estructura de los vasos a nivel de la retina interna yuxtapapilar, con sombra posterior. **D.** Angio-OCT de la lesión vascular que se muestra bien definida.

detectar incluso lesiones subclínicas o complicaciones asociadas como la obstrucción de vena central de la retina o isquemia retiniana (fig. 13C)(8).

En la OCT se visualizan como vasos intraretinianos dilatados generalmente a nivel de la retina interna. La angio-OCT también es de utilidad con una buena visualización de las lesiones posteriores (fig. 12C y D).

Cuando se diagnostican, es importante realizar pruebas de imagen (angio-RMN o angio-TC) para descartar malformaciones orbitarias y/o intracraneales.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico mediante funduscopia suele ser fácil, aun así, se debe realizar un diagnóstico diferencial con otras patologías que cursan con dilatación de los vasos de la retina, como la tortuosidad vascular familiar, los hemangiomas capilares de la retina, el síndrome de Sturge Weber o fenómenos vasculares asociados a las oclusiones retinianas (2).

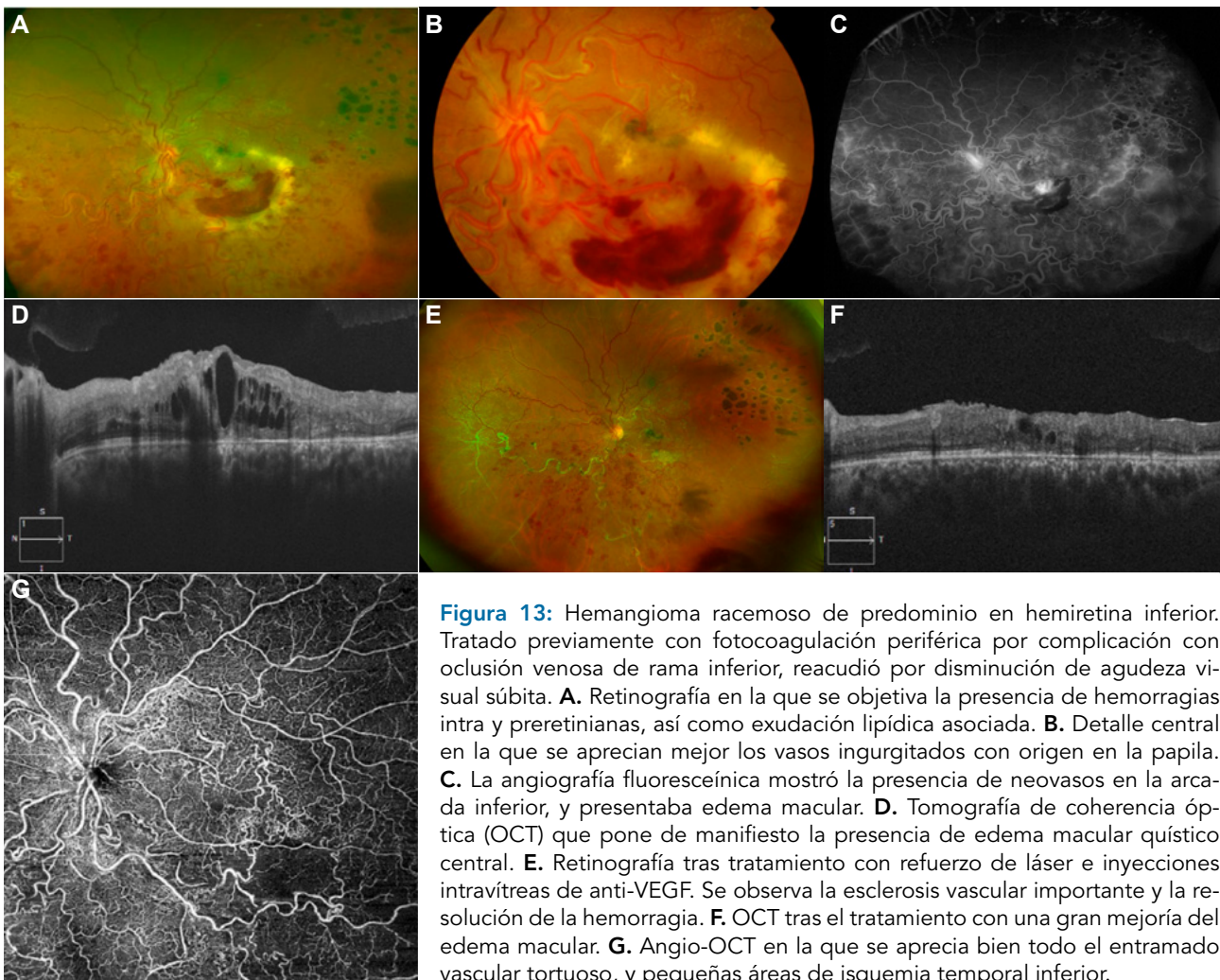


Figura 13: Hemangioma racemoso de predominio en hemiretina inferior. Tratado previamente con fotocoagulación periférica por complicación con oclusión venosa de rama inferior, reanudó por disminución de agudeza visual súbita. **A.** Retinografía en la que se objetiva la presencia de hemorragias intra y preretiniánas, así como exudación lipídica asociada. **B.** Detalle central en la que se aprecian mejor los vasos ingurgitados con origen en la papila. **C.** La angiografía fluoresceínica mostró la presencia de neovasos en la arca inferior, y presentaba edema macular. **D.** Tomografía de coherencia óptica (OCT) que pone de manifiesto la presencia de edema macular quístico central. **E.** Retinografía tras tratamiento con refuerzo de láser e inyecciones intravítreas de anti-VEGF. Se observa la esclerosis vascular importante y la resolución de la hemorragia. **F.** OCT tras el tratamiento con una gran mejoría del edema macular. **G.** Angio-OCT en la que se aprecia bien todo el entramado vascular tortuoso, y pequeñas áreas de isquemia temporal inferior.

Tratamiento y seguimiento

Generalmente son lesiones estables que no requieren tratamiento.

El pronóstico visual estará determinado por la extensión de la afectación retiniana y del nervio óptico. Si se complica con isquemia retiniana, se puede utilizar láser o inyecciones intravítreas de anti-VEGF para evitar complicaciones neovasculares (fig. 13E-G).

En caso de sangrado macular o hemorragia vítreo el manejo debe ser conservador, reservando la vitrectomía para hemovítreos densos persistentes (9).

Los casos con síndrome de Wyburn-Mason pueden desarrollar hemorragias cerebrales secundarias a las malformaciones vasculares en el SNC, con el consiguiente riesgo vital, por lo que requieren valoración y seguimiento por parte de neurocirugía.

MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- El hemangioma racemoso retiniano es un grupo de comunicaciones arteriovenosas retinianas anómalas. Suelen ser unilaterales, asintomáticas y estables en el tiempo.
- Puede asociarse con el síndrome de Wyburn-Mason, coexistiendo hemangiomas en el cerebro medio y a nivel cutáneo, por lo que es importante realizar un despistaje.
- El diagnóstico suele ser clínico. Generalmente, dada su estabilidad, no requieren tratamiento.

TUMOR VASOPROLIFERATIVO RETINIANO

Definición y epidemiología. Factores de riesgo

El tumor vasoproliferativo retiniano (TVP) es un tumor ocular benigno de escasa prevalencia, que se presenta predominantemente en la 3ª-4ª década de la vida, no existe predilección por sexo (2,9,10). Pese a su baja prevalencia, es el tumor vascular de la retina más frecuente (2).

En más de un 70% de los casos suele ser idiopático, y en el 30% restante pueden ser secundarios a otras lesiones de la retina y el vítreo. La causa más frecuente suele ser la uveítis intermedia (*pars planitis*), pero también se ha descrito asociación con la retinosis pigmentaria, las infecciones por toxocara o toxoplasma, y con las lesiones traumáticas (fig. 14)(2,9,10).

Patogenia

Consiste en una lesión vascular, se cree que formada por una proliferación gliovascular, pese a

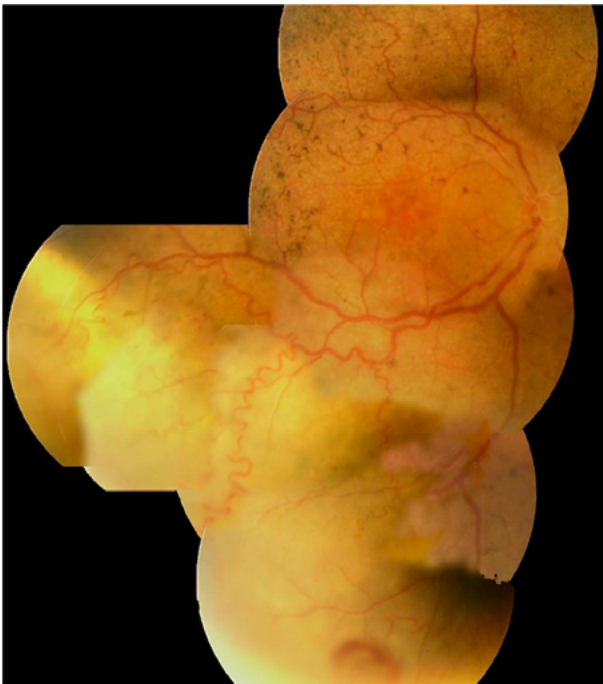


Figura 14: Tumor vasoproliferativo del adulto en paciente con retinosis pigmentaria. Se aprecia una atrofia de la retina de predominio por fuera de las arcadas con abundantes espículas óseas y lesiones vasculares nodulares en la zona inferior de la retina con abundante exudación subretiniana y hemorragias antiguas. Debido a la tumoración los vasos del territorio inferior se objetivan tortuosos y dilatados.

que los datos histológicos son incompletos o contradictorios respecto a su naturaleza. Algunos estudios histopatológicos sugieren que los tumores vasoproliferativos son más tumores astrocíticos retinianos reactivos que verdaderamente hemangiomas (2,10).

En un 80% de los casos no presenta alteración de los vasos nutricios.

Clínica

Se presenta de manera asintomática en casi el 50% de los casos, como una lesión amarilla-rojiza sobre elevada asociada a vasos anómalos dilatados que depende de la retina neurosensorial. Suelen hallarse más frecuentemente en la zona temporal inferior (fig. 15)(2,10).

El síntoma asociado con más frecuencia suele ser la disminución de agudeza visual producida por la presencia de fluido subretiniano, exudación lipídica que afecte la zona macular, edema macular quístico, la existencia de fibrosis preretiniana o la presencia de una hemorragia vítrea (11). Estos fenómenos se explican por la hiperpermeabilidad vascular característica de estos tumores (figs. 16 y 17).

También se pueden presentar sinequias posteriores, membrana epirretiniana, agujero macular, pliegues retinianos, ectopia foveal o hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina adyacente (figs. 18 y 19)(2,10).

El curso clínico de los TVP suele ser lentamente progresivo en el tiempo.

Diagnóstico

Se realiza fundamentalmente por la clínica, por la apariencia característica de este tipo de tumor. La retinografía es útil para el seguimiento clínico.

La ecografía es importante para caracterizar el tumor, nos permite conocer su forma, tamaño, así como observar un aumento de reflectividad interna uniforme en el modo A y una solidez acústica en el modo B. En casos de opacidad de medios es la prueba principal para el diagnóstico (2,10).

La AF muestra una intensa captación del contraste con difusión de tiempos tardíos, frecuentemente asociada a la presencia de microaneurismas y telangiectasias (figs. 15B, 16B y 19B-C)(10,11).

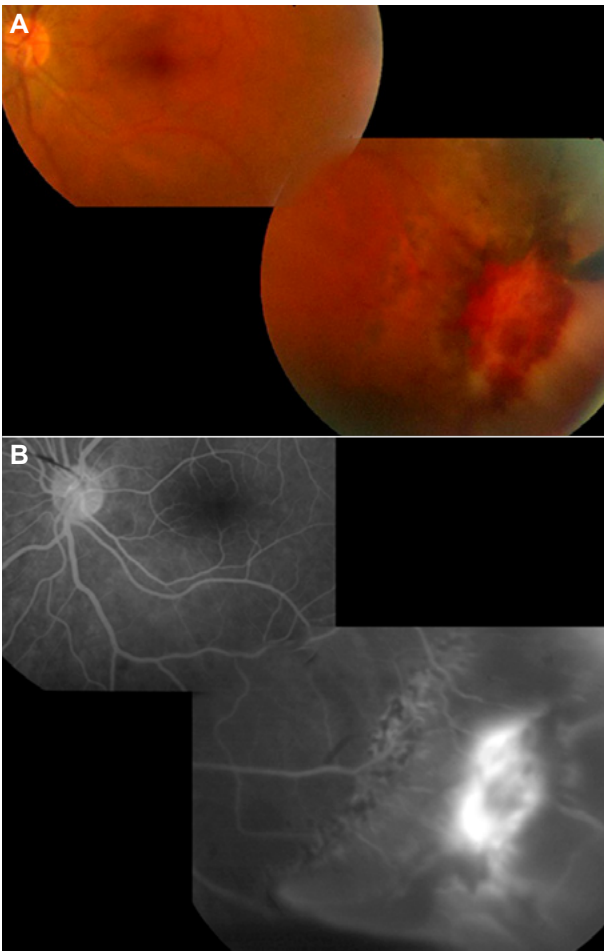


Figura 15: Tumor vasoproliferativo temporal inferior. La lesión había sido confundida con un desgarro periférico con hemorragia perilesional y fue tratada en otro centro mediante una barrera de fotocoagulación. **A.** Retinografía en la que se aprecia la lesión fibrovascular temporal inferior sobreelevada y con hemorragia asociada. **B.** Angiografía fluoresceínica que pone de manifiesto una intensa captación y difusión del contraste, facilitando el diagnóstico diferencial respecto otras entidades.

La OCT es de utilidad para la valoración de complicaciones a nivel macular como exudación, hemorragias, tracción macular, membranas epiretianas (fig. 19D).

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial debe realizarse con los hemangiomas capilares retinianos, las metástasis coroideas o retinianas y los melanomas amelánicos de la coroides.



Figura 16: Tumor vasoproliferativo temporal inferior. **A.** Retinografía en la que se aprecia la lesión periférica sobreelevada con exudación lipídica asociada. **B.** Angiografía fluoresceínica que muestra la difusión de contraste. **C.** Retinografía después de realizar tratamiento con láser, se observa cierta atrofia de la lesión y la reabsorción de la exudación lipídica.

Tratamiento y seguimiento

Las lesiones asintomáticas, periféricas, de pequeño tamaño y sin complicaciones asociadas no requieren tratamiento, la observación periódica es suficiente.

El láser, la crioterapia y/o las inyecciones intravítreas de anti-VEGF se utilizan en los casos con exudación progresiva o hemorragias vítreas (fig. 17A-B).

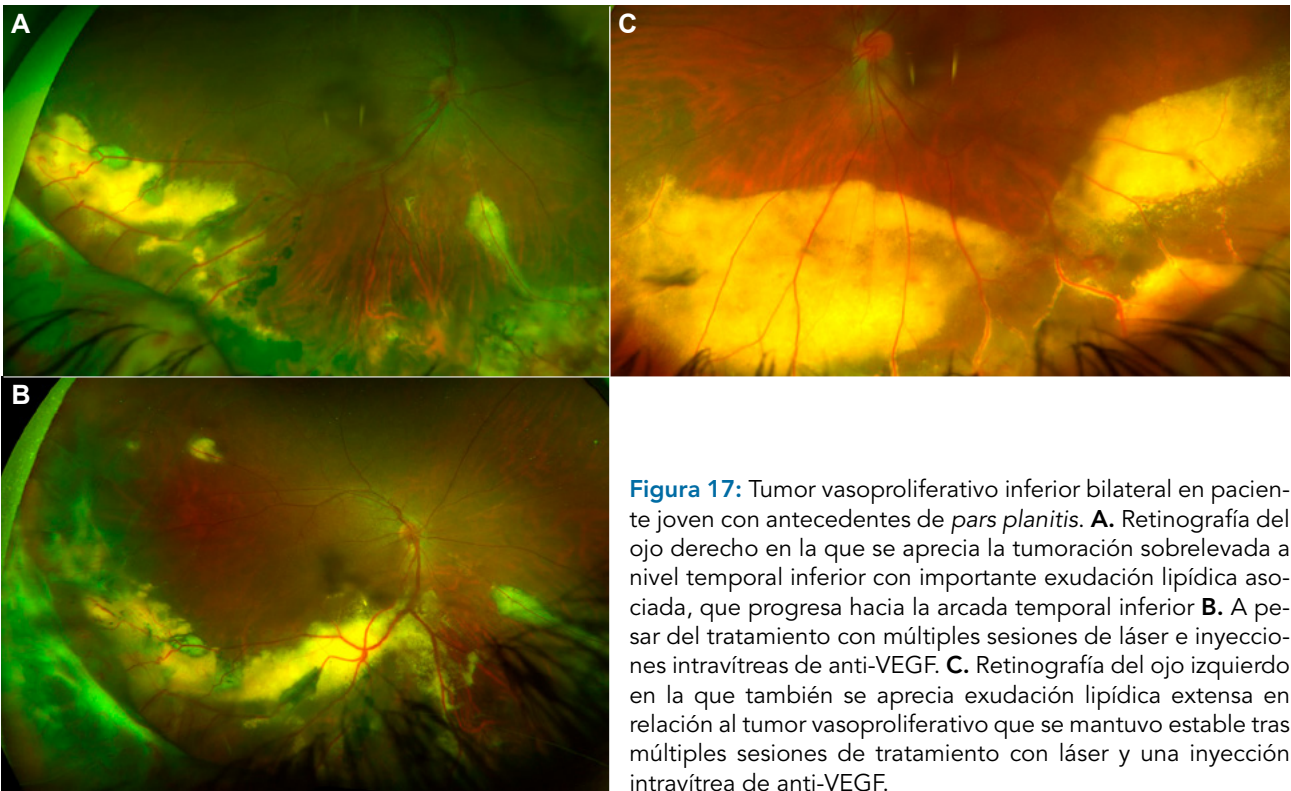


Figura 17: Tumor vasoproliferativo inferior bilateral en paciente joven con antecedentes de *pars planitis*. **A.** Retinografía del ojo derecho en la que se aprecia la tumoración sobrelevada a nivel temporal inferior con importante exudación lipídica asociada, que progresa hacia la arcada temporal inferior **B.** A pesar del tratamiento con múltiples sesiones de láser e inyecciones intravítreas de anti-VEGF. **C.** Retinografía del ojo izquierdo en la que también se aprecia exudación lipídica extensa en relación al tumor vasoproliferativo que se mantuvo estable tras múltiples sesiones de tratamiento con láser y una inyección intravítrea de anti-VEGF.

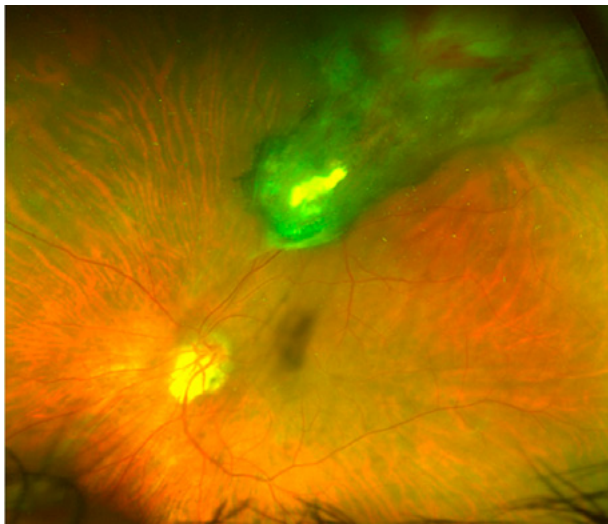


Figura 18: Tumor vasoproliferativo temporal superior que ejerce tracción sobre el área macular produciendo también una rectificación superior de la arcada vascular.

La fotocoagulación láser y la crioterapia están indicadas en tumores con una altura inferior a 3 mm. La fotocoagulación pretende erradicar el componente vascular del tumor y es preferible cuando no existe exudación o hemorragia extensa (fig. 16C). En dichos casos, la crioterapia (técnica de triple congelación transescleral) es útil, pese a que se debe

tener en cuenta que puede inducir una redistribución transitoria de la exudación lipídica, descompensando el componente vascular e induciendo un desprendimiento de retina exudativo (2,9,10).

La braquiterapia ha dado buenos resultados, principalmente en tumores de gran tamaño (>3 mm de espesor) (12).

La cirugía vitreoretiniana suele quedar reservada para formas con proliferación fibrovascular, desprendimiento de retina o proliferación epirretiniana, generalmente asociada a fotocoagulación o crioterapia (fig. 19E-F)(9,10).

Tabla 2: Tratamiento del tumor vasoproliferativo

Altura del tumor	Tratamiento
<3 mm ^a	- Láser - Crioterapia: casos con exudación o hemorragia asociada
>3 mm ^a	- Braquiterapia - Cirugía vítreo-retiniana +/- Láser/crioterapia Tumorectomía en casos con mucha contracción

^aRequerirán cirugía vitreo-retiniana de entrada en casos con proliferación epirretiniana macular, hemorragia vítrea persistente o desprendimiento de retina asociado.

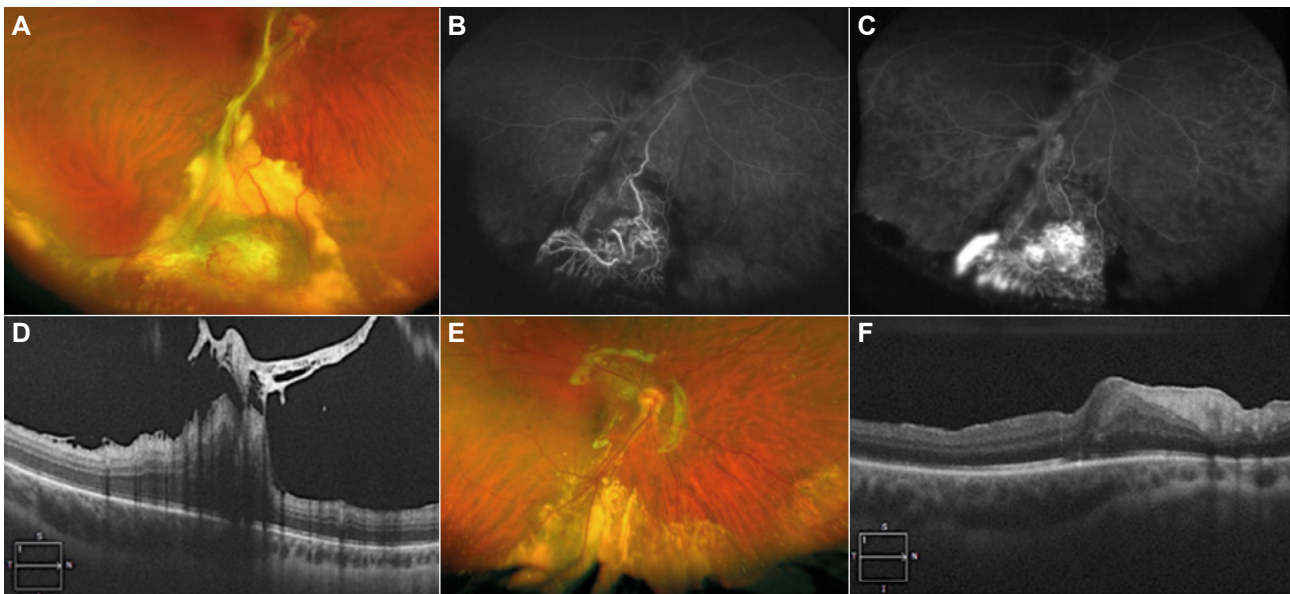


Figura 19: Tumor vasoproliferativo inferior. **A.** Retinografía que muestra la lesión inferior con vaso nutricional y cordón traccional que llega hasta la zona macular. **B.** Angiografía fluoresceínica que pone de manifiesto el vaso nutricional de la lesión y se aprecia fuga de contraste sobre la lesión en tiempos tardíos. **C. D.** Tomografía de coherencia óptica (OCT) en la que se aprecia la tracción macular con afectación central. **E.** Retinografía tras vitrectomía vía pars plana, endoresección de la tumoración, fotocoagulación del lecho escleral, pelado de la proliferación prerretiniana e intercambio por aceite de silicona. **F.** OCT del aspecto macular después de la cirugía presentando una clara mejoría.

MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- Es un tumor benigno, pese a su baja prevalencia es el tumor vascular de la retina más frecuente.
- En más del 70% de los casos suele ser idiopático, mientras que en el 30% restante puede ser secundario a uveítis intermedia, retinosis pigmentaria, toxocara o toxoplasma.
- Se presenta como una lesión amarilla-rojiza sobreelevada asociada a vasos anómalos dilatados, más frecuentemente en la periferia del cuadrante temporal inferior.
- En casi un 50% es asintomático, en el resto, la disminución de agudeza producida por fluido subretiniano y exudación lipídica es el síntoma más frecuente.
- El diagnóstico suele ser clínico, aunque la AF y la ecografía pueden ser de ayuda.
- En los casos de lesiones asintomáticas, periféricas y pequeñas, puede ser suficiente con la observación. La fotocoagulación con láser, crioterapia, inyecciones intravítreas, braquiterapia o cirugía vitreoretiniana pueden estar indicadas en casos sintomáticos.

HEMANGIOMA CAVERNOSO RETINIANO

Definición y epidemiología. Factores de riesgo

El hemangioma cavernoso de la retina es un tumor vascular congénito benigno de muy escasa prevalencia. Es el tumor vascular de la retina menos frecuente (2,14).

Pueden presentarse en cualquier edad, pero se observan con mayor frecuencia a principios de la tercera década de la vida (13-15). No existen diferencias por sexo.

Típicamente es unilateral y en ocasiones puede asociarse a hemangiomas cutáneos y sistema nervio-

so central, generalmente en contexto de síndromes neuro-oculo-cutáneos de predominio familiar (13-15).

Patogenia

Está compuesto por múltiples aneurismas de paredes finas de tamaño variable e interconectados, ubicados en la mitad interna de la retina y separados de delgados tabiques fibrosos. Puede existir una degeneración de la retina externa en la región del tumor y característicamente no presentan exudación lipídica, dado que la barrera hematoocular está íntegra (2,15).

Clinica

La mayoría de los pacientes desarrollan una lesión unilateral con aspecto de racimos saculares de aneurismas intrarretinianos, llenos de sangre oscura, con un tejido fibrogliar blanquecino característico en la superficie del tumor (figs. 20-24)(13). Frecuentemente podemos encontrar los eritrocitos separados del plasma dentro de los aneu-

rismas, formando un pseudohipopion en la AF (fig. 23). No tienen arteria nutricia, dado que estos tumores nacen y se asocian al trayecto de una vena retiniana. La mayoría de veces suelen ser asintomáticos, excepto en los casos en que afecten directamente a la mácula o desarrollen una hemorragia vítrea (fig. 20). No asocian exudación lipídica ni producen desprendimientos de retina (9,14,15).

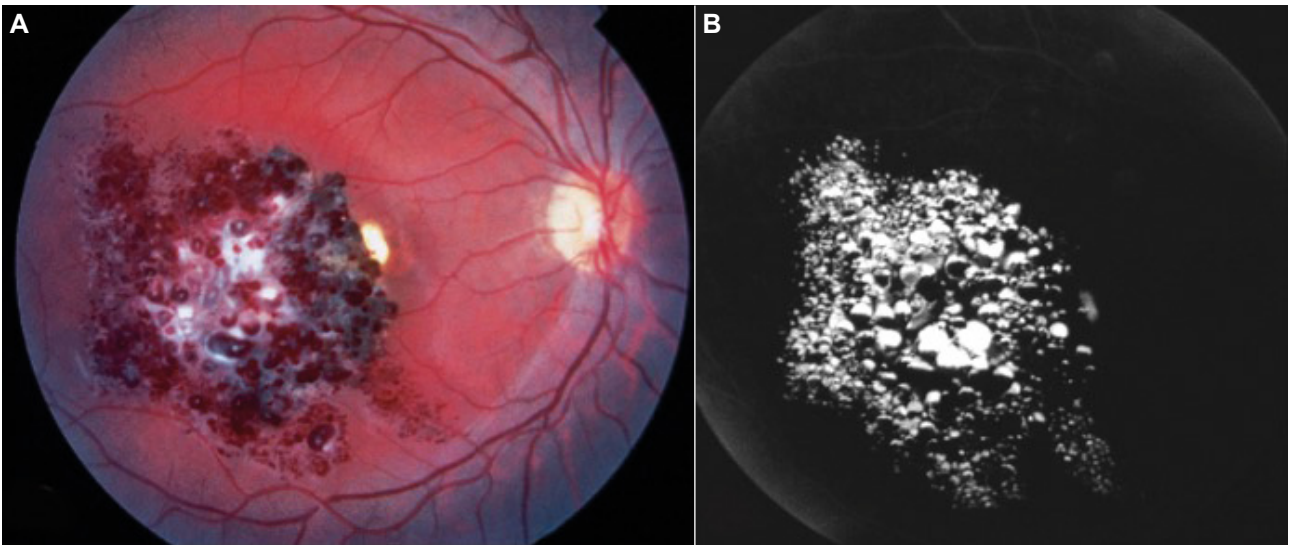


Figura 20: Hemangioma cavernoso de la retina en zona macular. **A.** Retinografía que muestra el típico aspecto de racimo de uvas de distintos tamaños y poco componente central. **B.** Angiografía fluoresceínica en tiempos muy tardíos, se aprecian con detalle las lesiones debido al cúmulo de fluoresceína, de predominio en la parte superior de los aneurismas (plasma).

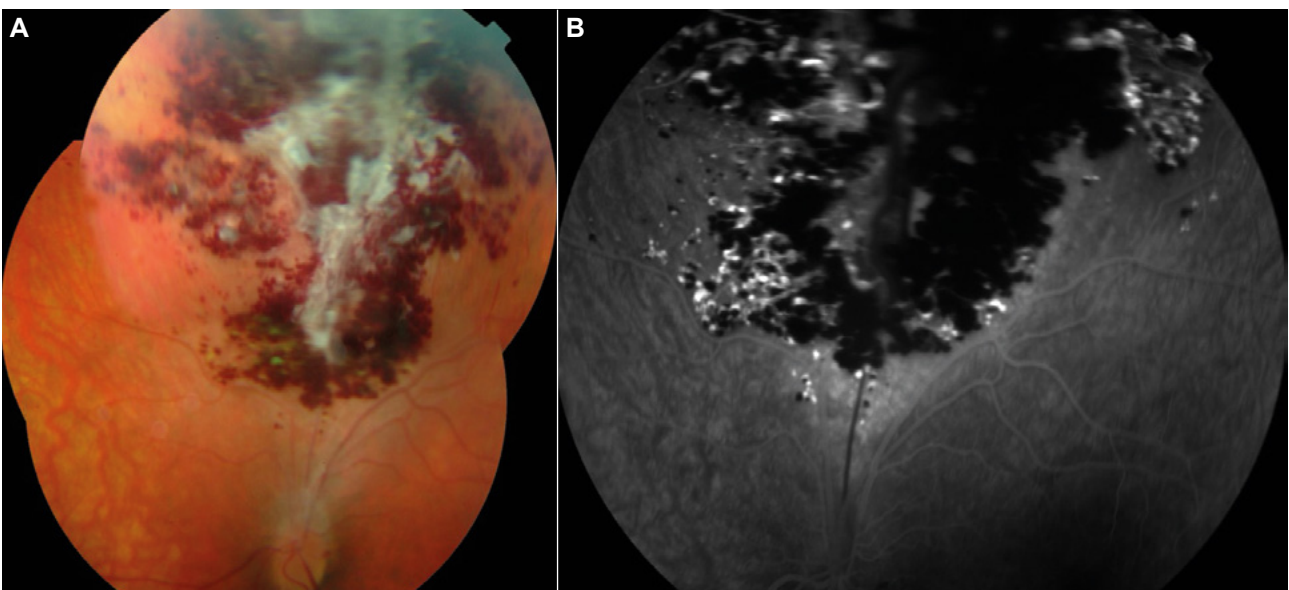


Figura 21: Hemangioma cavernoso de la retina. **A.** Retinografía en la que se aprecia la lesión con un componente fibroso importante debido a su cronicidad. **B.** Angiografía fluoresceínica en la que se aprecia acúmulo de contraste solamente en la zona más periférica debido a la fibrosis de la lesión.

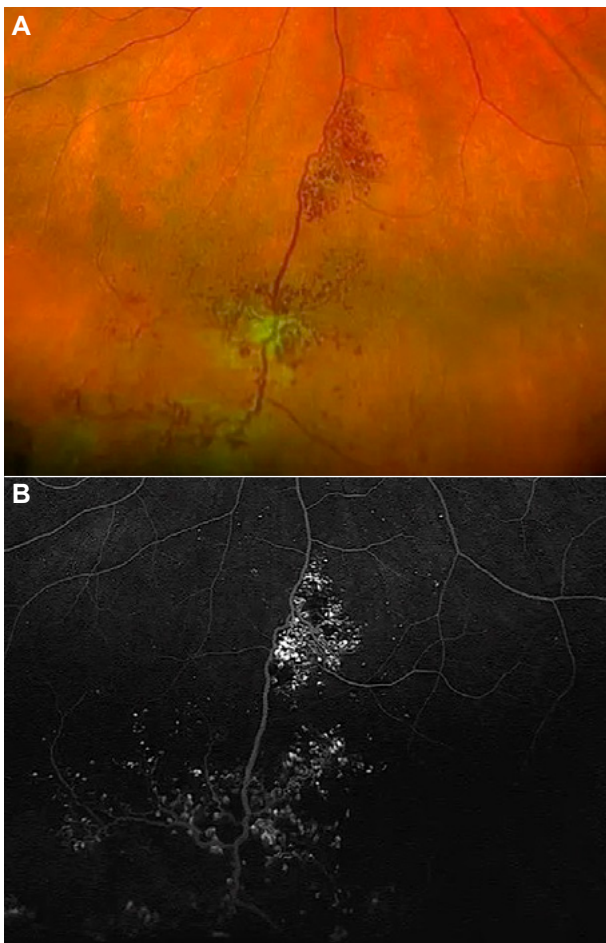


Figura 22: Hemangioma cavernoso de la retina. **A.** Retinografía en la que se puede observar pequeñas lesiones aneurismáticas de aspecto puntiforme, con pequeño componente fibroso en la zona más periférica. **B.** Angiografía fluoresceínica que muestra el llenado con contraste poniendo de manifiesto la lesión.

Diagnóstico

En la mayoría de casos, tiene una apariencia oftalmoscópica característica muy reconocible (aspecto de racimo de uvas). La retinografía es útil para su seguimiento.

La AF, es casi patognomónica, revela un acúmulo de fluoresceína en el plasma (hiperfluorescente) de la parte superior de cada aneurisma, mientras que la sangre (hipofluorescente) se acumula en la parte inferior produciendo una interfaz sangre-fluoresceína característica («pseudohipopion») de las fases tardías (fig. 20B, 21B y 22B)(15).

En la ecografía los grandes hemangiomas cavernosos se muestran como una masa sólida con acústica irregular, con un pico alto inicial y alta reflectividad interna, con ausencia de excavación coroidea (16).

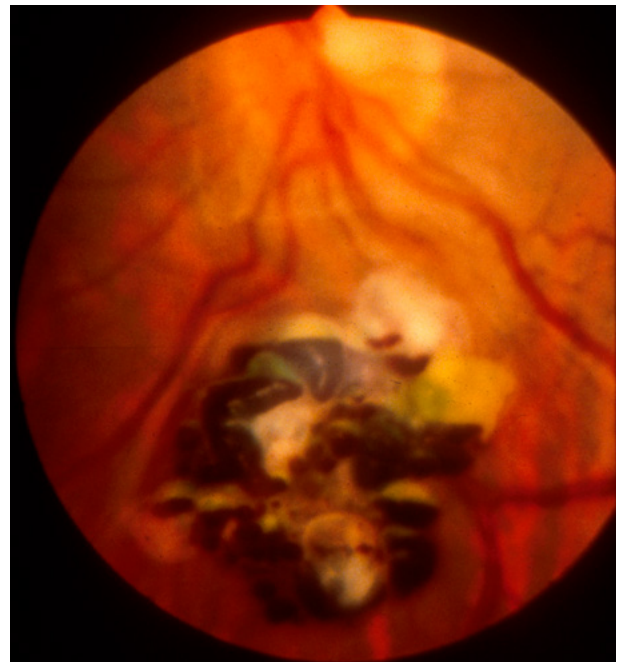


Figura 23: Hemangioma cavernoso de la retina con dilataciones de gran tamaño en las que se aprecia una imagen de pseudohipopion.

En la OCT se muestra una masa densa con una superficie irregular, con una alta reflectividad superficial que oculta las estructuras subyacentes (17).

Diagnóstico diferencial

Por su aspecto característico, rara vez se confunde con otras entidades. En algunos casos puede confundirse con la enfermedad de Coats o el aneurisma miliar de Leber.

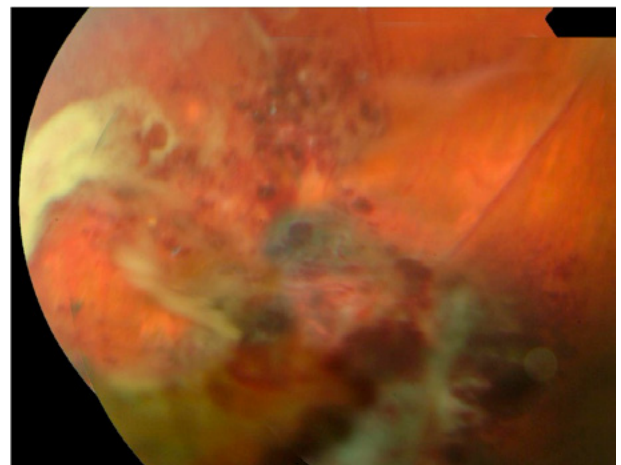


Figura 24: Hemangioma cavernoso de la retina con fibrosis extensa, aspecto de lesión crónica.

Tratamiento y seguimiento

La mayoría no progresan ni producen síntomas visuales, por lo que generalmente no requieren tratamiento, y los controles oculares periódicos suelen ser suficientes.

En los casos en los que se producen hemorragias vítreas por tumoraciones grandes, se puede utilizar crioterapia, fotocoagulación o placas radioactivas de baja potencia.

La vitrectomía se realiza en casos con hemovítreo persistente (15).

MENSAJES CLAVE A RECORDAR

- Es un tumor benigno de la retina, típicamente unilateral y el tumor vascular de la retina menos frecuente.
- Puede asociarse a hemangiomas cutáneos y del sistema nervioso central, en contexto de síndromes neuro-oculo-cutáneos familiares.
- Tiene un aspecto muy característico, en forma de racimos saculares de aneurismas intrarretinianos, oscuros, con tejido glial en su superficie.
- Dado que en su mayoría son asintomáticos y estables, no suelen requerir tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shields JA, Shields CL. Vascular tumours of the retina and the optic disc. In: Shields JA, Shields CL, eds. Intraocular tumours. An Atlas and Textbook. Philadelphia: WB Saunders; 2016: 389-426.
2. Álvarez A, Elizalde J, Nadal J, Barraquer RI. Tumores vasculares de la retina y la coroides. Barcelona; Euromedice 2010: 11-38.
3. Wong WT, Chew EY. Ocular von Hippel-Lindau disease: clinical update and emerging treatments. *Cur Opin Ophthalmol* 2008; 19(3): 213-217.
4. Richard G, Soubrane G, Yannuzzi LA. Neoplastic diseases: Fluorescein and ICG angiography. Textbook and atlas. 2nd ed. New York: Thieme; 1998. p. 316-45.
5. Singh AD, Nouri M, Shields CL, Shields JA, Perez N. Treatment of retinal capillary hemangioma. *Ophthalmology*. 2002; 109: 1799-806.
6. Raja D, Benz MS, Murray TG, Escalona-Benz EM, Markoe A. Salvage external beam radiotherapy of retinal capillary hemangiomas secondary to von Hippel-Lindau disease: visual and anatomic outcomes. *Ophthalmology*. 2004; 111: 150-3.
7. Schmidt D, Pache M, Schumacher M. The Congenital Unilateral Retinocephalic Vascular Malformation Syndrome (Bonnet-Dechaume-Blanc Syndrome or Wyburn-Mason Syndrome): Review of the literature. *Surv Ophthalmol* 2008; 53: 227-249
8. Materin MA, Shields CL, Marr BP, Demirci H, Shields JA. Retinal racemose hemangioma. *Retina* 2005; 25: 936-937.
9. «Guía de Tumores Vasculares de Úvea y Retina. Guías de Práctica Clínica de la SERV». Disponible en www.serv.es
10. Shields CL, Shields JA, Barrett J, et al. Vasoproliferative tumors of the ocular fundus. *Arch Ophthalmol* 1995; 113: 615-23.
11. Heimann H, Bornfeld A, Vij O, Coupland SE, Bechrakis NE, Kellner U, et al. Vasoproliferative tumours of the retina. *Br J Ophthalmol* 2000;84:1162-69
12. Anastassiou G, Bornfeld N, Schueler AO, Schilling H, Weber S, Fluehs D, et al. Ruthenium-106 plaque brachytherapy for symptomatic vasoproliferative tumours of the retina. *Br J Ophthalmol*. 2006; 90: 447-50.
13. Gass JD. Cavernous hemangioma of the retina. A neuro-oculo-cutaneous syndrome. *Am J Ophthalmol* 1971; 71(4): 799-814.
14. Lewis RA, Cohen MH, Wise GN. Cavernous haemangioma of the retina and optic disc. A report of three cases and a review of the literature. *Br J Ophthalmol* 1975; 59(8): 422-34.
15. Wang W, Chen I. Cavernous hemangioma of the retina A Comprehensive Review of the Literature. *Retin J Retin Vitre Dis* 2017; 37(611): 621.
16. Pierro L, Guarisco L, Zaganelli E, Freschi M, Brancato R. Capillary and cavernous hemangioma of the optic disc. Echographic and histological findings. *Acta Ophthalmol Suppl (Oxf)* 1992; (204): 102-6.
17. Lyu S, Zhang M, Wang RK, Gao Y, Zhang Q, Min X. Analysis of the characteristics of optical coherence tomography angiography for retinal cavernous hemangioma. *Medicine (Baltimore)* 2018; 97(7): e9940.

