

# Tumores vasculares de la retina

J. Elizalde<sup>1,2</sup>

J. Nadal<sup>2</sup>

R. Escoto<sup>2</sup>

S. Abengoechea<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Oncología  
Ocular

<sup>2</sup>Departamento  
de Vítreo Retina  
Centro  
de Oftalmología  
Barraquer  
Barcelona

Correspondencia:

Javier Elizalde

Unidad de Oncología Ocular

Centro de Oftalmología

Barraquer

Muntaner, 314

08021 Barcelona

E-mail:

javierelizalde@

co-barraquer.es

## Resumen

Los tumores vasculares de la retina, reconocidos históricamente como "angiomas retinianos", presentan unas características clínicas bien definidas que permiten clasificarlos actualmente en grupos claramente diferenciados. A pesar de que algunos de ellos pueden formar parte de las denominadas hamartomatosis sistémicas (facomatosis), con manifestaciones generales de gravedad variable, desde el punto de vista oncológico sistémico su comportamiento es benigno, si bien localmente pueden evolucionar de forma muy agresiva dando lugar a complicaciones vítreoretinianas susceptibles de tratamiento (desprendimiento de retina traccional, desprendimiento de retina exudativo, hemorragias, proliferaciones epirretinianas, exudación lipídica y edema macular quístico, fundamentalmente). Revisamos a continuación los diferentes tipos de tumores vasculares de la retina, haciendo especial hincapié en sus características clínicas, en su diagnóstico y en sus opciones de tratamiento actual.

## Resum

Els tumors vasculars de la retina, reconeguts històricament com "angiomes retinians", presenten unes característiques clíniques ben definides que permeten classificar-los actualment en grups clarament diferenciats. Tot i que alguns d'ells poden formar part de les denominades hamartomatosis sistèmiques (facomatosis), amb manifestacions generals de gravetat variable, des del punt de vista oncològic sistèmic el seu comportament és benigne, si be localment poden evolucionar de forma molt agressiva donant lloc a complicacions vítreoretinianes susceptibles de tractament (despreniment de retina traccional, despreniment de retina exudatiu, hemorràgies, proliferacions epirretinianes, exudació lipídica i edema macular quístic, fonamentalment). Revisem a continuació els diferents tipus de tumors vasculars de la retina, fent incís en les seves característiques clíniques, en el seu diagnòstic i en les seves opcions de tractament actual.

## Summary

The vascular tumours of the retina, historically known as "retinal angiomas" present well defined clinical characteristics that permit them in the present day to be classified into clearly differentiated groups. In spite of the fact that some of them can form part of the so called systemic hamartomatosis (phacomatosis) with general manifestations of varying gravity, from the systemic oncological point of view their compartment is benign, although they can develop locally in a very aggressive way giving rise to vitreo-retinal complications susceptible to treatment (fundamentally traditional detachment of the retina, detachment of exudative retina, haemorrhages, epiretinal proliferations, lipid exudation and cystic macular oedema). We review next the different types of vascular tumours of the retina, making special emphasis on their clinical characteristics, on their diagnosis and on the current options of treatment.

## Hemangioma capilar

El diagnóstico de hemangioma capilar de la retina (HCR) suele realizarse entre la primera y tercera déca-

da de la vida, ya sea por la disminución de la visión que pueden ocasionar las complicaciones asociadas a este tumor, o bien por el hallazgo casual de la lesión en un examen oftalmoscópico rutinario. El HCR puede presentarse de forma aislada o bien asociado

a la enfermedad de von Hippel Lindau<sup>1-4</sup> (VHL). Típicamente los HCR suelen ser múltiples en aproximadamente una tercera parte de los pacientes<sup>5,6</sup> y en más de la mitad de los casos la afectación es bilateral<sup>6,7</sup>. Su presentación en el contexto de la enfermedad de VHL varía entre el 49% y el 85%.

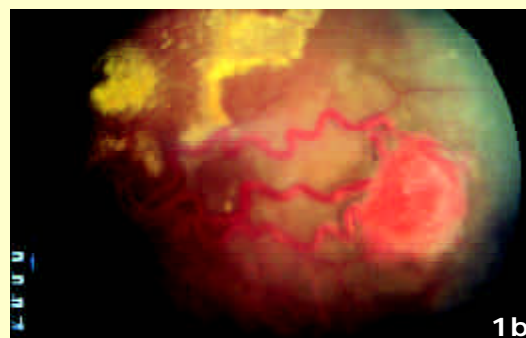
La enfermedad de VHL se transmite por un patrón de herencia autosómica dominante e incluye, además del HCR, hemangioblastomas en el sistema nervioso central, carcinoma de células renales, tumores y quistes pancreáticos y cistoadenoma epididimal, entre otras manifestaciones<sup>9-10</sup>. Se estima que la prevalencia de esta patología en la población general es de 1 por 35.000 habitantes<sup>10</sup>. La expresión de la enfermedad de VHL varía entre las familias e incluso entre los individuos afectados. La edad media del diagnóstico del HCR asociado al VHL es de 25 años, aunque puede presentarse ocasionalmente en la edad pediátrica<sup>6,11-15</sup>. Sólo el 5% de los pacientes con la enfermedad de VHL presentan un HCR antes de los 10 años de edad. La asociación entre HCR y VHL tiende a ser más frecuente entre los 10 y 40 años de edad<sup>8,11</sup> y es extremadamente rara después de los 60 años<sup>8,14</sup>. El hemangioblastoma cerebeloso es más frecuente alrededor de los 30 años de edad y el carcinoma de células renales hacia los 44 años<sup>8</sup>. Las complicaciones tumorales en el sistema nervioso central o renal en los pacientes afectados de la enfermedad de VHL, constituyen la principal causa de muerte, alcanzando una media de edad de 41 años<sup>8</sup>. Es recomendable el estudio del DNA del paciente y de todos los miembros de su familia, para intentar identificar marcadores asociados a la enfermedad de VHL. El gen correspondiente a esta enfermedad se ha detectado en el brazo corto del cromosoma 3<sup>9,16</sup>. Todos los pacientes diagnosticados de enfermedad de VHL deben ser controlados exhaustivamente. Las exploraciones realizadas deben incluir pruebas para el diagnóstico precoz de los tumores más comúnmente asociados<sup>8-10</sup>. La detección temprana de tumores secundarios asociados a la enfermedad de VHL se relaciona con un mejor pronóstico vital.

Los signos clínicos que acompañan al HCR son muy característicos y dependen básicamente de su localización (periférico o yuxtapapilar), de su morfología (endofítico, exofítico o sesil)<sup>17</sup>, del tamaño y de las complicaciones asociadas (exudación, desprendimiento de retina, fenómenos traccionales sobre la retina)<sup>18</sup>. Habitualmente se presenta como una lesión nodular retiniana redondeada, bien circunscrita, de coloración rojo anaranjado (Figura 1). La mayoría de los HCR se localizan en la región ecuatorial o periférica de la retina, siendo los cuadrantes

temporal superior y temporal inferior los más comúnmente afectados, alcanzando una frecuencia del 39% y 27% respectivamente<sup>19</sup>. La dilatación y tortuosidad anómala de los vasos retinianos nutricios asociados al tumor suele ser evidente, llegando incluso, en ocasiones, a impedir la correcta diferenciación entre arteria y vena (Figura 1). El hallazgo de una emergencia vascular prominente desde la papila es altamente sugestivo de un HCR localizado en la periferia de la retina (Figura 1). En ocasiones puede resultar difícil la detección oftalmoscópica de tumores con un diámetro inferior a 1,5 mm pues, además, los vasos



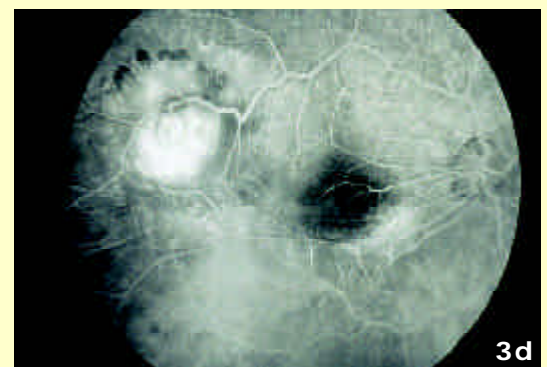
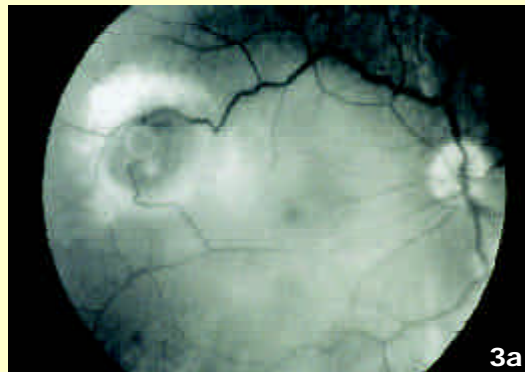
**Figura 1.**  
**HCR temporal inferior**  
**en una mujer de 36 años.**  
**La dilatación de los vasos**  
**nutricios es ostensible,**  
**resultando indistinguible**  
**la arteriola de la vénula.**  
**Nótese la exudación**  
**retiniana localizada a**  
**distancia de la tumoración**  
**y que se extiende hasta**  
**la mácula. La dilatación**  
**vascular es evidente desde**  
**su emergencia a nivel**  
**de la papila**



**Figura 2.**  
**Mujer de 42 años**  
**con la enfermedad**  
**de VHL. Exudación**  
**subretiniana extensa**  
**secundaria a un HCR**  
**periférico, abarcando**  
**el hemisferio superior**  
**y provocando**  
**un desprendimiento**  
**completo de la retina.**  
**Nótese la dilatación**  
**de los vasos que emergen**  
**del polo inferior**  
**de la papila**



**Figura 3.** Secuencia angiográfica de un HCR. El hemangioma está situado al final de la arcada vascular temporal superior, sobre un tumor previamente tratado (recurrencia). Obsérvese el vaso arterial aferente y la hiperfluorescencia progresiva del tumor. Es evidente el edema macular y la tracción sobre la fovea



nutricios tienen un calibre normal. Otro signo que puede ser de valor en el diagnóstico de estos tumores es el hallazgo de vasos sanguíneos, arteriola y vénula, ambos de calibre normal, cursando de forma muy paralela y separados por un espacio inferior al diámetro de una vénula.

Las complicaciones asociadas al HCR se limitan, básicamente, a la exudación por descompensación del tumor y a los fenómenos traccionales que estas lesiones pueden provocar sobre la retina<sup>18,19</sup>. La exudación lipídica puede estar limitada a la vecindad del tumor o bien tener un componente a distancia que llegue a afectar a la mácula (Figura 1). El fenómeno exudativo ocurre en un 25% de los casos y de estos, en el 10% la exudación es de localización intrarretiniana y en el 16% puede provocar un desprendimiento de la retina (Figura 2). En el 9% de los casos, la proliferación fibrogliial ocasiona tracciones retinianas con riesgo de distorsionar el área macular e incluso de desprender la retina. El desprendimiento de retina asociado a un HCR puede ser de tipo exudativo, traccional y/o regmatógeno.

Los hallazgos retinianos asociados al HCR son típicos, por lo que un examen oftalmoscópico completo suele ser suficiente para su diagnóstico. Sin embargo, es posible que la presencia de exudados en la mácula haga pensar en la posibilidad de un macroaneurisma arterial o de una enfermedad de Coats<sup>18</sup>. También puede ocurrir que la visualización periférica de un HCR esté limitada por la presencia de una hemorragia vítrea, un desprendimiento de la retina o de una proliferación fibrogliial, y que la dilatación de los vasos nutricios se relacione con malformaciones arteriovenosas retinianas congénitas<sup>20</sup>. Otras tumores retinianas que también se deben incluir en el diagnóstico diferencial del HCR son el melanoma<sup>21</sup>, el tumor vasoproliferativo<sup>22</sup> y el hemangioma cavernoso de la retina<sup>23,24</sup>, aunque en general tienen una apariencia clínica diferente.

La angiografía fluoresceínica constituye, sin duda, el método diagnóstico de mayor utilidad para la detección, confirmación y seguimiento de los HCR. En la fase precoz del angiograma se observa el llenado de la arteriola retiniana nutricia. Segundos más tarde, el tumor se hace fluorescente debido a la captación

del colorante por parte de los finos capilares que componen la lesión. En la fase venosa, el vaso eferente que drena el tumor se rellena de fluoresceína, mientras el tumor permanece hiperfluorescente. En tiempos tardíos, el tumor permanece fluorescente y se produce un escape de colorante hacia la cavidad vítrea<sup>18</sup> (Figura 3).

La ecografía ocular puede detectar HCR pequeños, de incluso 1 mm de diámetro, aunque su sensibilidad es mayor para tumores mayores de 2 mm. El modo A, muestra un pico inicial alto que coincide con el tumor, el cual tiende a mantenerse debido a su elevada reflectividad interna. En el modo B los ecos suelen ser densos, acústicamente sólidos en toda la masa tumoral y carentes de signos que puedan corresponder a tejido coroideo. También es posible constatar fluido subretiniano y los fenómenos traccionales.

La resonancia magnética nuclear se recomienda para descartar la presencia de un tumor vascular intracraneal y se reserva para los casos que cursen con HCR de gran tamaño, especialmente cuando están asociados a un desprendimiento total de la retina o cuando los medios resultan opacos para poder realizar una exploración adecuada. Mediante la resonancia magnética es posible la detección de HCR con un diámetro superior a 2 mm<sup>25</sup>.

Histopatológicamente, el HCR consiste en una proliferación de capilares retinianos que altera la arquitectura sensorial normal de la retina<sup>24</sup>. Si la masa tumoral tiende a crecer hacia el interior de la cavidad vítrea, se clasificaría como endofítico. Si por el contrario su crecimiento tiende a ser hacia el espacio subretiniano, entonces se trataría de un tumor exofítico<sup>17</sup>. Desde el punto de vista histopatológico, se diferencian tres tipos celulares: células endoteliales, pericitos y células estromales vacuoladas<sup>26</sup>. Ultraestructuralmente, las células endoteliales son fenestradas, lo que explicaría la tendencia exudativa del HCR. El desprendimiento de la retina exudativo y crónico, puede conducir a la formación de neovasos y posteriormente al glaucoma neovascular<sup>18</sup>.

En general, la decisión para el tratamiento de un HCR está determinada por su tamaño, localización y, sobretodo, por las complicaciones asociadas. Debido a la tendencia de los HCR a aumentar de tamaño -lo cual supone una mayor dificultad terapéutica-, hay autores que recomiendan el tratamiento de todos los HCR diagnosticados. Está demostrada la asociación que existe entre un tumor de pequeño tamaño y un mejor pronóstico visual<sup>4,17,27,28,29</sup>. Aunque la regresión espontánea del tumor es muy poco frecuente, se ha demostrado que el desarrollo de

envainamiento y fibrosis del HCR y la ausencia de vasos nutricios prominentes, son signos clínicos indicativos de gliosis y regresión inminente del tumor<sup>30</sup>.

La fotocoagulación con láser puede inducir la destrucción del tumor ocluyendo los vasos nutricios. Aunque es posible que su eficacia sea mayor en tumores menores de 1,5 mm, también puede resultar eficaz en algunos casos en los que el tumor esté localizado por detrás del ecuador y con un tamaño inferior a 4,5 mm<sup>31-34</sup> (Figura 4). El tratamiento se puede aplicar directamente sobre el tumor, lo que supone una respuesta positiva en el 91-100% de los casos<sup>5,32</sup>, sobre la arteria nutricia o sobre ambos. Debido a que la aplicación directa puede ocasionar hemorragia o desprendimiento exudativo de la retina, algunos autores recomiendan el tratamiento de los vasos nutricios<sup>35</sup>. También se ha descrito el tratamiento de todo el complejo tumoral, la arteria nutricia, el tumor y la vena de drenaje, consiguiendo de esta forma la obliteración completa del tumor<sup>28</sup> (Figura 5). Un estudio comparativo sobre la eficacia del tratamiento directo o sobre el vaso nutricional ha demostrado que ambas formas son efectivas y seguras<sup>35</sup>. Sin embargo, la técnica de fotocoagulación únicamente sobre el vaso nutricional requiere un promedio de 2,2 sesiones de tratamiento, lo que supone el doble de sesiones de las que serían necesarias con la fotocoagulación directa del tumor. La fibrosis inducida por la fotocoagulación puede provocar un fenómeno de retracción y de distorsión retiniana (Figuras 3 y 4).

La inducción de hipertermia sobre la masa tumoral (termoterapia transpupilar), por medio de la aplicación de un láser de diodo de 810nm, no ha mostrado eficacia<sup>36</sup>, y algunos autores la han practicado después de inyectar verde de indocianina previamente, con resultados muy variables.

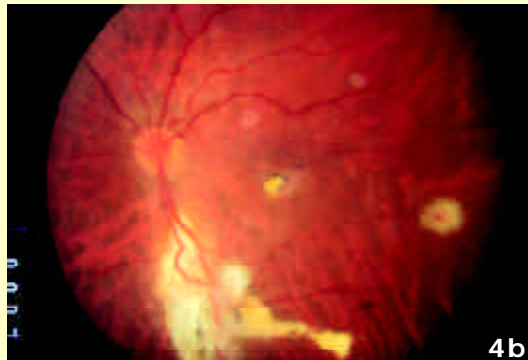
Se ha descrito la utilización de la terapia fotodinámica con verteporfino, en dos casos de HCR<sup>37</sup>. Ambos evolucionaron a fibrosis con oclusión parcial de la tumoración a los 12 meses de seguimiento. También se ha aplicado en casos de HCR localizados en la porción temporal del nervio óptico, mostrando una reducción en el tamaño del tumor y en su actividad exudativa<sup>38</sup>.

La crioterapia monitorizada con oftalmoscopia indirecta, con o sin peritomía conjuntival, puede resultar útil cuando el HCR se localice por delante del ecuador, esté asociado a fluido subretiniano y sea menor de 4 mm de espesor<sup>28,34</sup>. Requiere en muchas ocasiones de una aplicación de varios minutos de duración para abarcar todo el tumor. Al igual que sucede

**Figura 4.**  
HCR ecuatorial inferior en una mujer de 47 años de edad que provoca tracción y desplazamiento de los vasos adyacentes y exudación secundaria que llega hasta la mácula. Regresión de la tumoración y de la exudación lipídica tras cuatro sesiones de fotocoagulación. Fibrosis macular (secuela)



**Figura 5.**  
HCR localizado en el polo posterior con exudación lipídica secundaria. Destrucción completa del hemangioma capilar retiniano tras cuatro sesiones de fotocoagulación sobre la arteriola, el tumor y la vénula



en otras lesiones exudativas, el depósito de lípidos puede aumentar temporalmente tras el tratamiento.

Es posible que los tumores mayores de 4 mm de espesor muestren una respuesta insuficiente a la crioterapia y a la fotocoagulación con láser<sup>5</sup>. En estos casos estaría indicada la braquiterapia con isótopos radioactivos<sup>39,40</sup>. Con este tratamiento es posible reducir el tamaño de tumores inferiores a 5 mm, logrando mantener una visión de 0,1 en el 64% de los pacientes tratados<sup>40</sup>. Sin embargo, los tumores mayores de 5 mm de diámetro, asociados a desprendimiento de la retina, se han relacionado con un peor pronóstico visual.

La cirugía de vítreo-retina tiene un papel importante en el tratamiento de esta enfermedad en los casos que cursan con desprendimiento traccional con o sin componente regmatógeno<sup>41,42</sup>. Incluso, a título anecdótico, la literatura demuestra la evolución satisfactoria de dos casos en los que se realizó una extracción quirúrgica del tumor<sup>43</sup>, mediante resección transescleral y resección de la pared ocular.

En las fases más avanzadas de la enfermedad, el desprendimiento completo de la retina puede aso-

ciarse a complicaciones graves (catarata, glaucoma neovascular y *phthisis bulbi*), dando lugar a un ojo ciego y en ocasiones doloroso<sup>19</sup> que puede requerir una enucleación, con fines cosméticos o terapéuticos, y el implante de una prótesis.

### **Hemangioma capilar yuxtapapilar**

Una forma de presentación clínica especialmente compleja en su manejo terapéutico es el hemangioma capilar de localización papilar o yuxtapapilar. El HCR yuxtapapilar se asocia aproximadamente al 11% de los casos diagnosticados de enfermedad de VHL<sup>15,43-45</sup>. El 24% de los HCR yuxtapapilares pueden tener una enfermedad de VHL subyacente<sup>27</sup>. Su aspecto clínico puede variar dependiendo de si el tipo de crecimiento es endofítico, exofítico o sesil. La variación endofítica se caracteriza por el crecimiento de una lesión de color anaranjado desde la superficie interna de la retina, protruyendo hacia la cavidad vítrea. La forma exofítica tiene un patrón más nodular y crece en las capas externas de la retina (Figura 6). El tipo sesil suele tener una presentación clínica más sutil por su crecimiento plano en las capas interme-



días de la retina, por lo que presenta mayor dificultad diagnóstica (Figura 7). En este caso, es posible que los exudados retinianos yuxtapapilares o el desprendimiento de retina exudativo que suelen acompañar a estos tumores puedan ayudar a su detección. Normalmente el hemangioma capilar yuxtapapilar está localizado en el sector temporal del disco óptico<sup>17,19,24,27</sup> y en su diagnóstico diferencial se debe considerar la papilitis, la neovascularización coroidea, los focos de coroiditis yuxtapapilar, el hemangioma corioideo, el melanoma de coroides amelanótico y el papiledema<sup>47</sup>.

La descompensación de un hemangioma capilar yuxtapapilar, por su localización, se suele manifestar con visión borrosa en relación al desprendimiento de retina que afecta, casi invariablemente, a la región macular<sup>48</sup>. También es frecuente la disminución progresiva de la agudeza visual debido al acúmulo de exudados lipídicos a nivel de la mácula, y algunos casos pueden complicarse con un desprendimiento total de la retina<sup>49</sup>. Es muy raro que un hemangioma capilar papilar o yuxtapapilar se mantenga estable en el tiempo y no crezca<sup>50</sup>. Los casos que progresan más rápidamente son los asociados a la enfermedad de VHL<sup>51,52</sup>.

El tratamiento de estos casos suele ser complicado debido a varios factores: la localización del tumor (sobre la papila o alrededor del nervio óptico), su patrón de crecimiento a partir de los diferentes estratos de la retina y, finalmente, debido a la doble circulación (retiniana y coroidea) que pueden presentar<sup>24</sup> y que, en ocasiones, se puede constatar con la ayuda de la angiografía con verde de indocianina.

Diversos autores han demostrado una respuesta clínica variable a los diferentes métodos terapéuticos empleados<sup>53-55</sup> y, habitualmente, el tratamiento de estos tumores se acompaña de efectos adversos sobre el nervio óptico y la retina adyacente, con pérdida significativa de la visión. La respuesta a la fotocoagulación láser es generalmente pobre cuando se utiliza una intensidad alta, por la cicatriz retino-coroidea inducida<sup>51</sup>. Por ello es recomendable utilizar aplicaciones múltiples de láser de argón verde o de amarillo con una intensidad baja o moderada directamente sobre la tumoración. De esta forma se puede conseguir la regresión de la exudación serosa y/o lipídica y la consecuente estabilización o mejoría de la visión<sup>54,55</sup> (Figura 7). Dado que las recaídas por descompensación de los vasos tumorales son frecuentes, es sumamente importante realizar un seguimiento estricto de estos pacientes. La termoterapia transpupilar se ha empleado como alternativa a la fotocoagulación, con resultados esperanzadores en algunos casos<sup>56</sup>. La cirugía de vítreo-retina está indi-

cada para el tratamiento del desprendimiento de retina traccional o exudativo y permite realizar endofotocoagulación sobre la tumoración.

## Hemangioma cavernoso

El hemangioma cavernoso de la retina, descrito en 1975 como entidad propia por Lewis, *et al.*<sup>57</sup>, es un hamartoma vascular de escasísima prevalencia compuesto característicamente por un grupo de múltiples dilataciones aneurismáticas oscuras con una apariencia típica en "racimo de uvas"<sup>58</sup> (Figura 8). Suele ser asintomático, se presenta de forma unilaterial y raramente aumenta de tamaño<sup>18,20</sup>. La función visual únicamente está comprometida cuando el tumor se localiza en el área macular o bien cuando se complica con una hemorragia vítrea<sup>20,59,60</sup>. La sedimentación de las células eritrocitarias y su separación respecto al plasma en el interior de los aneurismas puede dar lugar a una imagen denominada en "pseudohipopion". El tumor, o parte del mismo, se presenta en ocasiones recubierto por una membrana fibrogliosa, que da lugar a un fenómeno de autofluorescencia. Angiográficamente, durante la fase arterial, la lesión permanece hipofluorescente. Los aneurismas se rellenan muy lentamente y de forma incompleta, incluso 30 minutos después de la inyección de contraste<sup>18</sup>. En las fases tardías del angiograma es más evidente el fenómeno de pseudohipopion (Figura 8). Los estudios histopatológicos confirman que el tumor crece a partir de la retina interna y que consta de aneurismas venosos, separados por septos fibrosos, interconectados entre sí por finos canales de células endoteliales no fenestradas<sup>61</sup>.

La mayor parte de los hemangiomas cavernosos retinianos no precisan de tratamiento y deben controlarse mediante visitas oftalmológicas periódicas. En el caso de complicarse con una hemorragia vítrea puede ser preciso el tratamiento quirúrgico mediante vitrectomía por vía pars plana<sup>18,60</sup>. La utilidad de la fotocoagulación y de la crioterapia de la lesión no está bien establecida, aunque puede resultar útil en casos determinados<sup>20,60</sup>.

El hemangioma cavernoso de la retina se ha asociado a la presencia de hemangiomas cutáneos (malformaciones capilares en la cara posterior del cuello, tórax y abdomen) y a nivel del sistema nervioso central. Es por ello que se considera parte de los denominados síndromes óculo-neuro-cutáneos<sup>62</sup>, cuya transmisión se rige por un patrón de herencia autosómico dominante.

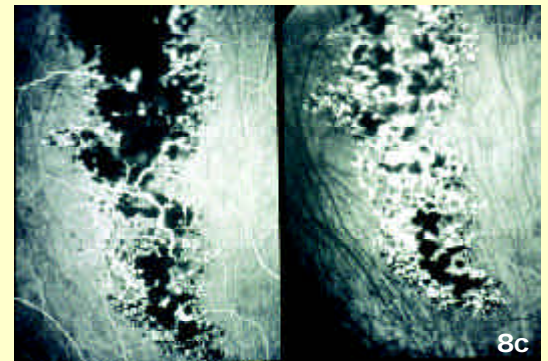
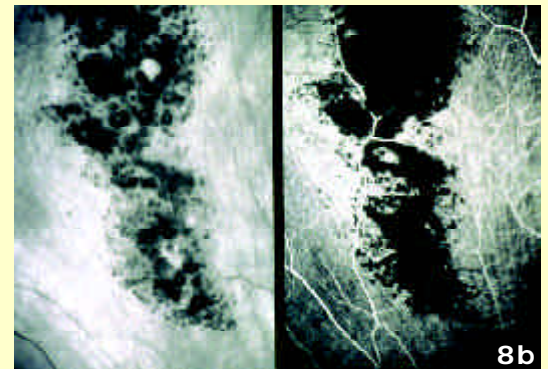
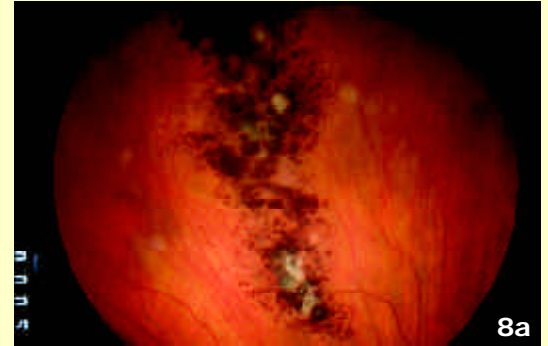
**Figura 6.**  
*HCR yuxtapapilar exofítico con desprendimiento exudativo de la retina*



**Figura 7.**  
*HCR yuxtapapilar sesil con exudación que afecta la fovea. Obsérvese la regresión completa de los exudados lipídicos tras múltiples sesiones de fotocoagulación láser*



**Figura 8.**  
*Hemangioma cavernoso periférico. Nótese la presencia de tejido fibrogliial superficial en la parte inferior del tumor. Secuencia angiográfica que demuestra la hipofluorescencia inicial y la hiperfluorescencia progresiva de los espacios vasculares que componen en tumor. Algunos de ellos no se rellenan por completo ("pseudohipopion")*



## Hemangioma racemoso

El hemangioma racemoso (también denominado hemangioma cirsoideo) consiste en la presencia de comunicaciones arteriovenosas atípicas entre los vasos retinianos<sup>20</sup>. La presencia de estas comunicaciones, que suelen presentarse de forma aislada a nivel ocular, puede sugerir la existencia de otras anastomosis vasculares anómalas a nivel sistémico, sobre todo en el sistema nervioso central, formando

parte del síndrome descrito por Wyburn-Mason en 1943<sup>18,20,63</sup>. Típicamente los vasos afectados desarrollan una envoltura adventicia fibroglial acelular<sup>64</sup> y generalmente permanecen estables en el tiempo<sup>18</sup>.

Estas comunicaciones anómalas pueden incluso acontecer entre auténticos macrovasos retinianos (vasos arteriales y venosos de primer y segundo orden) con especial predilección a situarse en el haz papilomacular o bien comprometiendo el área foveal, adoptando patrones más o menos severos, según la

clasificación en tres grupos propuesta por Archer<sup>65,66</sup>. El *grupo 1* se caracteriza por la interposición de un plexo arteriolar o capilar anómalo entre los vasos comunicantes, la anastomosis no compromete la vascularización de la papila y no hay anomalías cerebrovasculares asociadas (Figura 9). En el *grupo 2* la comunicación arteriovenosa es directa, sin interposición de elementos capilares y/o arteriulares, aunque puede asociarse a anomalías de la microcirculación adyacente (micro/macroaneurismas), áreas de hipoperfusión capilar y dilataciones vasculares fusiformes con riesgo de descompensación aguda o crónica en forma de hemorragias, áreas focales de exudación y fibrosis perivascular<sup>67</sup>. En el *grupo 3* es típica la presencia de comunicaciones múltiples entre vasos muy dilatados de gran calibre y resulta complicado diferenciar el árbol vascular arterial del venoso (Figura 10). Si hay compromiso del polo posterior suelen cursar con baja visión y oftalmoscópicamente es frecuente la presencia de fibrosis o envainamiento prevascular, exudación y anomalías pigmentarias asociadas. En los pacientes con anastomosis retinianas severas se debe descartar un posible compromiso cerebral o periorbitario (síndrome de Wyburn-Mason).

El pronóstico visual de los pacientes con hemangioma racemoso depende del compromiso del nervio óptico y de la retina central. Las comunicaciones arteriovenosas pocas veces requieren tratamiento, pero dado que pueden provocar complicaciones oclusivas vasculares o hemorrágicas<sup>67,68</sup>, se aconseja la observación periódica de estos pacientes.

## Tumor vasoproliferativo

Los tumores vasoproliferativos de la retina (TVP) constituyen una entidad benigna poco conocida y de escasa prevalencia, caracterizada por la presencia de una masa sólida en la periferia retiniana, asociada a vasos anómalos dilatados, que en muchos casos se descompensan dando lugar a exudación lipídica, hemorragias y desprendimiento exudativo de la retina. A lo largo de la historia se ha empleado una terminología muy diversa para describir estas lesiones (telangiectasias retinianas periféricas, angiomatosis retiniana periférica y hemangioma retiniano presuntamente adquirido)<sup>69-74</sup>. En la actualidad el término universalmente consensuado para etiquetar esta lesión es el de "tumor vasoproliferativo de la retina" propuesto en 1995 por Carol Shields<sup>20,22</sup>.

Clínicamente el TVP se presenta como una masa rojiza anaranjada, más frecuentemente localizada en

la periferia temporal inferior, asociada a hemorragias superficiales, microaneurismas y telangiectasias, exudación lipídica y, en muchas ocasiones, a desprendimiento exudativo de la retina (Figura 11). Suele aparecer como una masa aislada, aunque en algún caso es posible constatar varios tumores. Los exudados lipídicos tienen tendencia a evolucionar centripetamente, pudiendo alcanzar el polo posterior, lo cual se traduce en una disminución progresiva de la agudeza visual (Figura 12). En algunos casos también puede aparecer una proliferación epirretiniana macular y edema macular quístico. En nuestra experiencia también hemos podido constatar la presencia de turbidez vítrea por la propia descompensación del componente vascular del tumor.

La ecografía de estas lesiones muestra un patrón característico de tumoración vascular, con un aspecto sólido en el modo B y con alta reflectividad interna en el modo A. Con la ayuda de un ecógrafo de alta definición es posible apreciar la densidad aumentada del vítreo en muchos casos. Angiográficamente es característico el llenado relativamente lento de los vasos dilatados y tortuosos que se encuentran en la superficie del tumor y aparece una hiperfluorescencia progresiva con cierto escape de fluoresceína en tiempos tardíos<sup>75</sup> (Figura 12). A diferencia del hemangioma capilar retiniano, en el TVP no es posible localizar los vasos aferente y eferente, y tampoco existe historia familiar de la enfermedad. Sin embargo, en nuestra serie actual de 34 casos consecutivos, hemos observado la presencia de un vaso dilatado aferente, presuntamente nutricional, en tres casos.

Los TVP pueden ser primarios o bien secundarios, asociados a otros procesos oculares (enfermedad de Coats, uveítis intermedia, toxoplasmosis, toxocariasis, retinosis pigmentaria, traumatismos oculares)<sup>20-22,76</sup> y también pueden aparecer atípicamente en una localización retroecuatorial en globos oculares sometidos a cirugía del desprendimiento de retina con implantes esclerales. En un caso insólito de nuestra serie el tumor primario se localizaba temporal al área macular y por detrás del ecuador, sin presentar antecedentes de cirugía escleral.

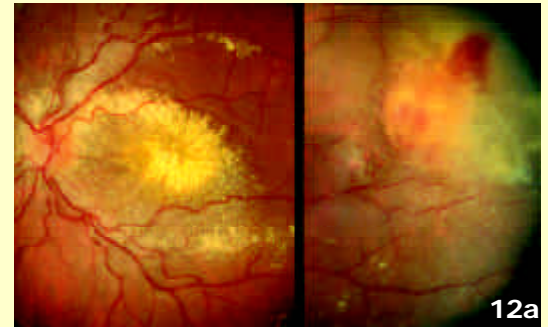
A pesar de que muchos autores aceptan que el TVP se trata de una proliferación gliovascular benigna, los datos histopatológicos son contradictorios o incompletos en cuanto a la naturaleza del tumor. El significado de los hallazgos histopatológicos fueron discutidos en publicaciones recientes por Irvine y Heimann<sup>75,77</sup>. En ambos casos, las células gliales constituían el componente más importante del tumor. Irving concluyó que el componente vascular



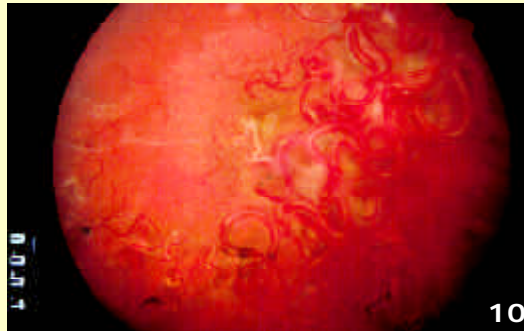
**Figura 9.**  
*Comunicación arteriovenosa retiniana congénita macular (grupo 1 de Archer)*



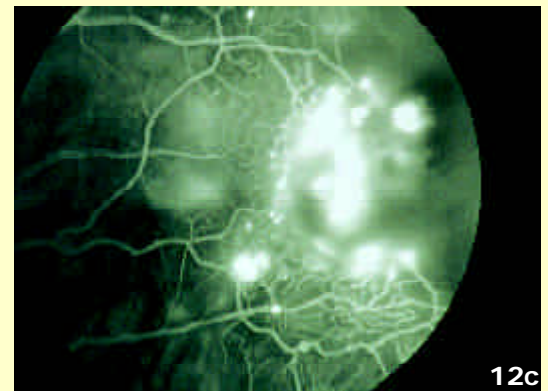
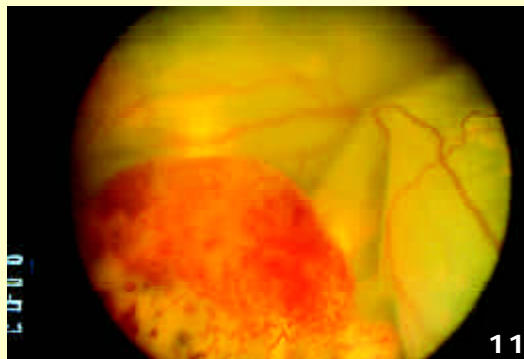
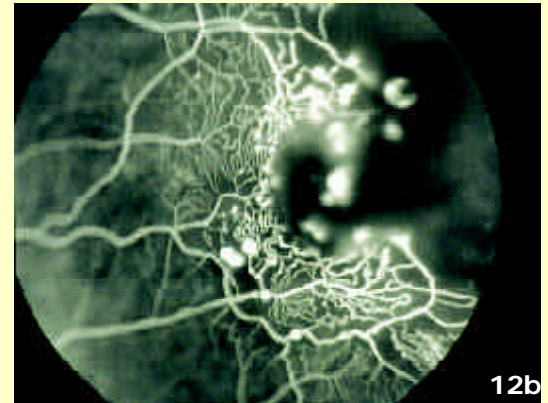
**Figura 10.**  
*Hemangioma racemoso (grupo 3 de Archer)*



**Figura 11.**  
*Tumor vasoproliferativo con hemorragias superficiales y desprendimiento exudativo de la retina*



**Figura 12.**  
*Tumor vasoproliferativo en la periferia temporal con componente exudativo macular a distancia. Microaneurismas, telangiectasias e isquemia evidentes en la angiografía fluoresceínica*

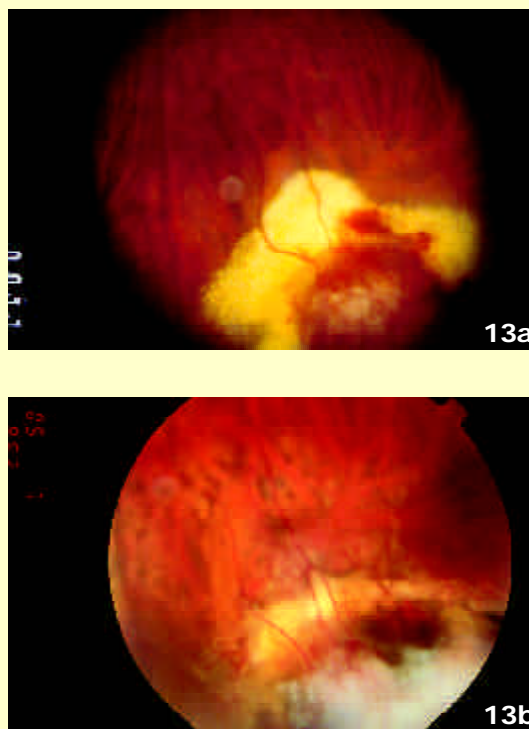


era secundario a la síntesis de factores vasoproliferativos a partir de las células gliales. Heimann constató que las células gliales crecían sobre una fina trama vascular capilar, siendo otro hallazgo dominante de la lesión la presencia de vasos sanguíneos dilatados, presuntamente en la superficie del tumor. Sin embargo, el componente

vascular de estos tumores parece ser menor en comparación a su componente glial, a pesar de que es capaz de producir una gran exudación<sup>78</sup>. Por lo tanto, independientemente del significado del componente glial del tumor, la exudación a distancia probablemente es debida a la presencia de vasos retinianos anómalos intratumorales.

Existen diversas modalidades terapéuticas para tratar las complicaciones derivadas de un TVP (crioterapia, fotocoagulación láser, braquiterapia epiescleral y cirugía de vítreo-retina). La abstención terapéutica se recomendaba en el pasado para los pequeños tumores periféricos asintomáticos<sup>20</sup>. Sin embargo, actualmente conocemos el riesgo potencial de complicaciones graves secundarias a un TVP que se descompensa, por lo que es preferible realizar tratamiento incluso en las formas más incipientes de la enfermedad. La crioterapia es útil para tratar la mayoría de los TVP (Figura 13), si bien es cierto que, al igual que sucede en otras patologías vasculares, tras su aplicación suele aumentar temporalmente la exudación lipídica antes de iniciar su regresión definitiva<sup>79</sup>. Dado que el TVP es un tumor predominantemente vascular y radiosensible, para los tumores grandes o bien para los que no responden a la crioterapia, es recomendable el uso de la braquiterapia epiescleral con isótopos radioactivos, pues es capaz de inducir la regresión de la masa tumoral y erradicar las telangiectasias retinianas asociadas con un solo tratamiento<sup>22</sup>. La fotocoagulación láser puede resultar muy útil aplicándola de forma aislada en una o varias sesiones, o bien en combinación con la crioterapia, y su objetivo primordial es el de erradicar el componente vascular del tumor. El efecto del láser, a pesar de no destruir la masa tumoral, es capaz de destruir el componente vascular de la tumoración e inducir la regresión completa de la exudación subretiniana. La cirugía de vítreo-retina<sup>80</sup> la hemos empleado para tratar los TVP asociados a turbidez de la cavidad vítrea, desprendimiento de retina o proliferación epirretiniana macular, y en todos los casos hemos realizado crioterapia y/o endofotocoagulación complementaria para inactivar el componente vascular de la tumoración. El grupo de Fiona Irvine (Glasgow)<sup>77</sup> realizó una resección quirúrgica transescleral en dos casos. En nuestra opinión este no es el procedimiento terapéutico más adecuado para este tipo de tumoraciones, puesto que la mayoría se resuelven con métodos mucho menos invasivos. La resección quirúrgica ab externo únicamente podría estar justificada en el caso de que existiera la duda diagnóstica entre melanoma y TVP, con el fin de poder analizar microscópicamente el espécimen.

En líneas generales el pronóstico funcional de un TVP es bueno, siempre y cuando se realice el diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado. De lo contrario, los casos muy avanzados o que no se controlan adecuadamente pueden derivar en una exudación subretiniana masiva, con un desprendimiento total de la retina difícil de tratar, neovascularización en el iris e incluso *phthisis bulbi*. Cuando el componente



**Figura 13.** Tumor vasoproliferativo en el cuadrante temporal inferior con hemorragias y exudación lipídica. Evolución a la regresión a los 3 meses de aplicar crioterapia. Fibrosis tumoral, reabsorción de los exudados lipídicos y dispersión de pigmento

exudativo subretiniano macular es muy denso el cuadro evoluciona a una fibrosis subretiniana que compromete ostensiblemente la funcionalidad del ojo afecto.

## Bibliografía

1. Hardwig P, Robertson DM. von Hippel-Lindau disease: a familial, often lethal, multisystem phakomatosis. *Ophthalmology* 1984;91:263-70.
2. Moore AT, Maher ER, Rosen P, et al. Ophthalmological screening for von Hippel-Lindau disease. *Eye* 1991; 5:723-8.
3. Shields JA: Vascular tumors of the retina and optic disc. *Trans Pac Coast Otol Ophthalmol Soc* 1979;60:245-57.
4. Shields JA, Shields CL. *Vascular tumors of the retina and optic disc. Intraocular Tumors. A Text and Atlas.* Philadelphia: WB Saunders Co., 1992;393-420.
5. Annesley WJ, Leonard BC, Shields JA, et al. Fifteen year review of treated cases of retinal angiomas. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1977;83:446-53.

6. Salazar FG, Lamiell JM. Early identification of retinal angiomas in a large kindred von Hippel-Lindau disease. *Am J Ophthalmol* 1980;89:540-5.
7. Carr RE, Noble KG. Retinal angiomatosis. *Ophthalmology* 1980;87:956-9.
8. Maher ER, Yates JR, Harris R, *et al*. Clinical features and natural history of von Hippel-Lindau disease. *QJ Med* 1990;77:1151-63.
9. Maher RR, Iselius L, Yates JR, *et al*. von Hippel-Lindau disease: a genetic study. *J Med Genet* 1991;28:443-7.
10. Choyke PL, Glenn GM, Walther MM, *et al*. von Hippel-Lindau disease: genetic, clinical and imaging features. *Radiology* 1995;194:629-42.
11. Chang JH, Spraul CW, Lynn ML, *et al*. The two-stage mutation model in retinal hemangioblastoma. *Ophthalmic Genet* 1998;19:123-30.
12. Ehlers N, Jensen OA. Juxtapapillary retinal hemangioblastoma (angiomatosis retinae) in an infant: light microscopical and ultrastructural examination. *Ultrastruct Pathol* 1982;3:325-33.
13. Horton WA, Wong V, Eldridge R. von Hippel-Lindau disease: clinical and pathological manifestations in nine families with 50 affected members. *Arch Intern Med* 1976;136:769-77.
14. Lamiell JM. *VHL disease in history. Presented at the Second International VHL Symposium*. Honolulu, Hawaii, 1996.
15. Ridley M, Green J, Johnson G. Retinal angiomatosis: the ocular manifestations of von Hippel-Lindau disease. *Can J Ophthalmol* 1986;21:276-83.
16. Seizinger BR, Smith DI, Filling-Katz MR, *et al*. Genetic flanking markers refine diagnostic criteria and provide in-sights into the genetics of von Hippel-Lindau disease. *Proc Natl Acad Sci USA* 1991;88:2864-8.
17. Gass JD, Braunstein R. Sessile and exophytic capillary angiomas of the juxtapapillary retina and optic nerve head. *Arch Ophthalmol* 1980;98:1790-7.
18. Shields JA, Shields, CL. *A Text and Atlas*. Philadelphia: WB Saunders Co., 1992;394-8.
19. Webster AR, Maher ER, Moore AT. Clinical characteristics of ocular angiomatosis in von Hippel-Lindau disease and correlation with germline mutation. *Arch Ophthalmol* 1999;117:371-378.
20. Shields JA, Shields CL. *Atlas of Intraocular Tumors*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 1999.
21. Shields JA, Joffe L, Guibor P. Choroidal melanoma clinically simulating a retinal angioma. *Am J Ophthalmol* 1978;85:67-71.
22. Shields CL, Shields JA, Barrett J, *et al*. Vasoproliferative tumors of the ocular fundus. Classification and clinical manifestations in 103 patients. *Arch Ophthalmol* 1995;113:615-23.
23. Lewis RA, Cohem MH, Wise GN. Cavernous hemangioma of the retina and optic disc: a report of three cases and review of the literature. *Br J Ophthalmol* 1975;59:422-34.
24. Nicholson DH, Green WR, Kenyon KR. Light and electron microscopic study of early lesions in angiomatosis retinae. *Am J Ophthalmol* 1976;82:193-204.
25. DePotter P, Shields CL, Shields JA. Disorders of the orbit. Tumors and pseudotumors of the retina. En: De Potter P, Shields JA, Shields CL (eds). *MRI of the Eye and Orbit*. Philadelphia: JB Lippincott Co. 1995;93-116.
26. Mottow-Lippa L, Tso MO, Peyman GA, *et al*. von Hippel angiomatosis. A light, electron microscopic and immunoperoxidase characterization. *Ophthalmology* 1983;90:848-55.
27. Schindler RF, Sarin LK, MacDonald RR. Hemangiomas of the optic disc. *Can J Ophthalmol* 1975;10:305-18.
28. Gorin MB. von Hippel-Lindau disease: clinical considerations and the use of fluorescein-potentiated argon laser therapy for treatment of retinal angiomas. *Semin Ophthalmol* 1992;7:182-91.
29. Jesberg DO, Spencer WH, Hoyt WF. Incipient lesions of von Hippel-Lindau disease. *Arch Ophthalmol* 1968;80:632-40.
30. Whitson JT, Welch RB, Green WR. Von Hippel Lindau disease: case report of a patient with spontaneous regression of a retinal angioma. *Retina* 1986;6:253-9.
31. Goldberg MF, Koenig S. Argon laser treatment of von Hippel-Lindau retinal angiomas. I. Clinical and angiographic findings. *Arch Ophthalmol* 1974;92:121-5.
32. Lane CM, Turner G, Gregor ZJ, *et al*. Laser treatment of retinal angiomatosis. *Eye* 1989;3:33-8.
33. Rosa RH Jr, Goldberg MR, Green WR. Clinicopathologic correlation of argon laser photocoagulation of retinal angiomas in a patient with von Hippel-Lindau disease followed for more than 20 years. *Retina* 1996;16:145-56.
34. Schmidt D, Natt E, Neumann HP. Long-term results of laser treatment for retinal angiomatosis in von Hippel-Lindau disease. *Eur J Med Res* 2000;5:47-58.
35. Blodi CF, Russell SR, Pulido JS. Direct and feeder vessel photocoagulation of retinal angiomas with dye yellow laser. *Ophthalmology* 1990;97:791-5; discussion 796-7.
36. Shields CL, Shields JA, Cater J, *et al*. Transpupillary thermotherapy for choroidal melanoma: tumor control and visual results in 100 consecutive cases. *Ophthalmology* 1998;105:581-90.
37. Barbazetto IA, Schmidt-Erfurth UM. *Photodynamic therapy in the treatment of intraocular angioma*

- [abstract]. Orlando, FL, USA: Presented at the American Academy of Ophthalmology, 1999.
38. Schmidt-Erfurth UM, Kusserow C, Barbazetto IA, *et al*. Benefits and complications of photodynamic therapy of papillary capillary hemangiomas 2002;109:1256-66.
  39. Balazs E, Berta A, Rozsa L, *et al*. Hemodynamic changes after ruthenium irradiation of Hippel's angiomas. *Ophthalmologica* 1990;200:128-32.
  40. Kreusel KM, Bornfeld N, Lommatzsch A, *et al*. Ruthenium 106 brachytherapy for peripheral retinal capillary hemangioma. *Ophthalmology* 1998;105:1386-92.
  41. Johnson MW, Flynn HW Jr, Gass JD. Pars plana vitrectomy and direct diathermy for complications of multiple retinal angiomas. *Ophthalmic Surg* 1992;23:47-50.
  42. Machemer R, Williams JM. Pathogenesis and therapy of traction detachment in various retinal vascular diseases. *Am J Ophthalmol* 1988;105:170-81.
  43. Peyman GA, Rednam KR, Mottow-Lippa L, *et al*. Treatment of large von Hippel tumors by eye wall resection. *Ophthalmology* 1983;90:840-7.
  44. Welch RB. von Hippel-Lindau disease: the recognition and treatment of early angiomas retinae and the use of cryosurgery as an adjunct to therapy. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1970;68:367-424.
  45. Oosterhuis JA, Rubinstein K. Haemangioma at the optic disc. *Ophthalmologica* 1972;164:362-74.
  46. Darr JL, Hughes RR Jr, McNair JN. Bilateral peripapillary retinal hemangiomas. A case reports. *Arch Ophthalmol* 1966;75:77-81.
  47. Gass JD, Braunstein R. Sessile and exophytic capillary angiomas of the juxtapapillary retina and optic nerve head. *Arch Ophthalmol* 1980;98:1790-7.
  48. Wittebol-Post D, Hes FJ, Lips CJM. The eye in von Hippel-Lindau disease. Long-term follow up of screening and treatment recommendations. *J Intern Med* 1998;243:555-61.
  49. Singh AD, Shields CL, Shields JA. von Hippel-Lindau disease. Major review. *Surv Ophthalmol* 2001;46:117-42.
  50. Augsburger JJ, Shields JA, Goldberg RE. Classification and management of hereditary retinal angiomas. *Int Ophthalmol* 1981;4:93-106.
  51. Eldem B, Abbasaglu OE, Seber EC. Capillary hemangioma of the optic disc. *Ann Ophthalmol* 1995;27:212-16.
  52. Macmichael IM. von Hippel Lindau disease of the optic disc. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1970;90:877-85.
  53. Darr JL, Hughes RP Jr, Mc Nair JN. Bilateral peripapillary retinal hemangiomas: a case report. *Arch Ophthalmol* 1966;75:77-81.
  54. Garcia Arumi J, Sararols LH, Cavero L, *et al*. Therapeutic options for capillary papillary hemangiomas. *Ophthalmology* 2000;107:48-54.
  55. Schindler RF, Sarin LK, MacDonald PR. Hemangiomas of the optic disc. *Can J Ophthalmol* 1975;10:305-18.
  56. Parmar DN, Mireskandari K, McHugh D. Transpupillary thermotherapy for retinal capillary hemangioma in von Hippel-Lindau disease: *Ophthalmic Surg Lasers* 2000;31(4):334-6.
  57. Lewis RA, Cohen MH, Wise GN. Cavernous hemangioma of the retina: a report of three cases and a review of the literature. *Br J Ophthalmol* 1975;59:422-34.
  58. Messmer F, Lacqua H, Wessing A, *et al*. Nine cases of cavernous hemangioma of the retina: *Am J Ophthalmol* 1983;95:383-90.
  59. Naftchi S, la Cour M. A case of central visual loss in a child due to a macular cavernous haemangioma of the retina. *Acta Ophthalmol Scand* 2002 Oct;80(5):550-2.
  60. Haller JA, Knox DL. Vitrectomy for persistent vitreous hemorrhage from a cavernous hemangioma of the optic disk. *Am J Ophthalmol* 1993;116(1):106-7.
  61. Gass JDM. *Stereoscopic atlas of macular diseases: diagnosis and treatment*. ed 3, St Louis: Mosby, 1987.
  62. Gass JDM. Cavernous hemangioma of the retina: a neuro-oculocutaneous syndrome. *Am J Ophthalmol* 1971;71:799-814.
  63. Wyburn-Mason R. Arteriovenous aneurysms of mid-brain and retina, facial naevi and mental changes. *Brain* 1943;66:163-203.
  64. Cameron EM, Greer CH. Congenital arteriovenous aneurysm of the retina: a postmortem report. *Br J Ophthalmol* 1968;52:768-772.
  65. Archer DB, Deutman A, Krill AE. Arteriovenous communications of the retina. *Am J Ophthalmol* 1973;75:224-241.
  66. Elizalde J, Duch Mestres F, Villanueva J. Comunicaciones arteriovenosas retinianas congénitas. *An Inst Barraquer* (Barcelona) 1998; Vol. XXVI (Suppl.):119-28.
  67. Tilanus MD, Hoyng C, Deutman AF. Congenital arteriovenous communications and the development of two types of leaking retinal macroaneurysms. *Am J Ophthalmol* 1991;112:31-3.
  68. Shah GK, Shields JA, Lanning RC. Branch retinal vein obstruction secondary to retinal arteriovenous communication. *Am J Ophthalmol* 1998;126:446-8.
  69. Shields JA, Decker WL, Sanborn GE, *et al*. Presumed acquired retinal hemangiomas. *Ophthalmology* 1983;90:1292-300.
  70. Caswell AG, Clifford-Jones R, Grewal K, *et al*. Isolated retinal telangiectasis masses. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1986;105:94-99.



71. Campochiaro PA, Conway BP. Hemangioma-like masses of the retina. *Arch Ophthalmol* 1988;106:1409-13.
72. Felder KS, Brockhurst RJ. Neovascular fundus abnormalities in peripheral uveitis. *Arch Ophthalmol* 1982;100:750-4.
73. Barr CC, Rice TA, Michels RG. Angioma-like mass in a patient with retrolental fibroplasia. *Am J Ophthalmol* 1980;89:647-50.
74. Laqua H, Wessing A. Peripheral retinal telangiectasis in adults simulating a vascular tumor or melanoma. *Ophthalmology* 1983;90:1284-91.
75. Heinmann H, Bornfeld N, Vij O, *et al.* Vasoproliferative tumors of the retina. *Br J Ophthalmol* 2000;84:1162-9.
76. Lafaut BA, Meire FM, Leys AM *et al.* Vasoproliferative retinal tumors associated with peripheral chorioretinal scars in presumed congenital toxoplasmosis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1999;237:1033-8.
77. Irvine F, O'Donnell N, Kemp E, *et al.* Retinal vasoproliferative tumors: surgical management and histological findings. *Arch Ophthalmol* 2000;118:563-9.
78. Smeets MH, Mooy CM, Baarsma GS, Mertens DEA, *et al.* Histopathology of a vasoproliferative tumor of the retina. *Retina* 1998;18:470-2.
79. Welch RB, Von Hippel-Lindau disease: the recognition and treatment of early angiomatosis retinae and the use of cryosurgery as an adjunct to therapy. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1970;68:367-424.
80. McDonald HR, Schatz H, Johnson RN, *et al.* Vitrectomy in eyes with peripheral retinal angioma associated with traction macular detachment. *Ophthalmology* 1996;103:329-35.