

PRESENTACIÓN DE CASOS**Tumor vasoproliferativo de retina. Reporte de dos casos****Vasoproliferative retinal tumor. Report of two cases**

Danaides Arencibia González^I; Frank Eguía Martínez^{II}; Eva Santana Alas^{III}; Ailen Garcés Fernández^{III}; Ernesto Alemañy Rubio^{IV}

^I Especialista de I Grado en Oftalmología y Medicina General Integral. Instituto Cubano de Oftalmología. "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

^{II} Especialista de II Grado en Oftalmología. Instructor. Instituto Cubano de Oftalmología. "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

^{III} Especialista de I Grado en Oftalmología y Medicina General Integral. Aspirante a Investigador. Instituto Cubano de Oftalmología. "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

^{IV} Especialista de I Grado en Oftalmología. Instituto Cubano de Oftalmología. "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

RESUMEN

El tumor vasoproliferativo de retina es una condición rara y benigna que presenta una lesión exudativa de retina periférica. La lesión puede ser clasificada en primaria (idiopática) o secundaria a otros procesos oculares. Las opciones terapéuticas incluyen observación, crioblación tisular, fotocoagulación láser, remoción quirúrgica mediante vitrectomía, terapia fotodinámica y braquiterapia episcleral con isótopos radioactivos, asociadas o no al uso de antiangiogénicos o antiinflamatorios, siendo la elección de la modalidad de manejo particular en cada caso. Presentamos dos casos en pacientes femeninas portadoras de esta condición de los que describimos las características más importantes del cuadro clínico, retinografías, angiografía fluoresceínica y ecografía, así como el manejo y curso evolutivo-terapéutico.

Palabras clave: Retina, tumor vasoproliferativo, tratamiento.

ABSTRACT

Vasoproliferative retinal tumor is a rare and benign condition that presents as an exudative lesion in the peripheral retina. The lesion can be classified in primary (idiopathic) or secondary to other ocular processes. Therapeutic options include observation, cryotherapy, laser photocoagulation, surgical removal by pars plana vitrectomy, photodynamic therapy and episcleral brachytherapy with radio-active isotopes associated or not to the use of anti-angiogenic or anti-inflammatory drugs. The selection of a particular management modality depends on the type of case. Two female patients affected with this condition were presented; the most important characteristics in their clinical pictures, as well as the results of other tests as retinography, fluorescent and ICG angiography and echography were described. The management and the therapeutical and evolutive course of both patients were also discussed.

Key words: Retina, vasoproliferative tumor, treatment.

INTRODUCCIÓN

Los tumores vasoproliferativos de la retina (TVR) constituyen una rara entidad benigna descrita hace relativamente poco tiempo. Muy variadas han sido las denominaciones de este cuadro a lo largo de los años, entre ellas: telangiectasias retinianas periférica, angiomatosis retiniana periférica, hemangioma retiniano presuntamente adquirido.^{1,2}

Carol Shields en 1995 finalmente propuso el término de TVR para aquellas lesiones con las características típicas del cuadro pero que constituyeran masas tumorales exclusivamente dependientes de la retina neurosensorial. Este constituye, en la actualidad, el término universalmente consensuado para etiquetar esta lesión.¹

La etiopatogenia del TVR aún no está bien esclarecida. Generalmente aparecen de forma aislada (idiopáticos), en pacientes de edad media o avanzada, sin otras alteraciones oculares o sistémicas, excepto en ocasiones una leve hipertensión arterial. De forma menos frecuente pueden aparecer asociadas a otros procesos oculares como uveítis, coroiditis, retinosis pigmentaria o desprendimientos de retina de larga evolución.

La mayoría de los autores aceptan que se trata de una proliferación gliovascular benigna, aunque los estudios histopatológicos son incompletos o a menudo arrojan resultados contradictorios. *Irving y Heimann* plantean que las células gliales constituían el componente más importante del tumor y que el componente vascular era secundario a la síntesis de factores vasoproliferativo a partir de células gliales.^{3,4}

El curso natural de la enfermedad es variable, algunos pacientes son asintomáticos y permanecen clínicamente estables, o presentan una progresión muy lenta y/o mínima. La agudeza visual puede estar conservada o muy comprometida por la presencia de exudación progresiva y membranas epirretinianas que involucra la región macular.^{1,4,5} Clínicamente se manifiestan como lesiones vasculares periféricas, de localización usualmente inferotemporal y de coloración rosada o amarillenta. Este cuadro vascular puede asociarse a otros hallazgos fundoscópicos

como desprendimientos de retina exudativos o mixtos, exudación lipídica de extensión variables, fibrosis epiretinal y subretinal, hemorragias y proliferación fibrosa en el vítreo, palidez o atrofia del nervio óptico¹

El diagnóstico diferencial se realiza fundamentalmente con los angiomas asociados a la enfermedad de Von Hippel-Lindau, así como alteraciones malignas como el melanoma coroideo amelanótico o las metástasis oculares.

Existen diversas modalidades terapéuticas para tratar el TVR.^{1,6} que incluyen observación, crioblación tisular, fotocoagulación láser, remoción quirúrgica mediante vitrectomía, terapia fotodinámica y braquiterapia epiescleral con isótopos radioactivos, asociadas o no al uso de antiangiogénicos o antiinflamatorios.

Presentamos una pequeña serie de casos (dos) portadores de esta condición, de los cuales describimos las características más importantes del cuadro clínico, manejo y curso evolutivo-terapéutico.

REPORTE DE CASOS

Caso 1

Paciente femenina de 54 años con antecedentes de hipertensión arterial moderada. En el mes de junio del año 2007 acude a consulta y se aqueja de miodesopsias y disminución de la visión del ojo derecho (OD), con 2 años de evolución. En el examen inicial su agudeza visual mejor corregida (AVMC) (optotipos Snellen) del OD fue 20/25, mientras que del OI fue 20/20; sin defecto refractivo en ambos ojos. El examen del segmento anterior no mostró ninguna anomalía. Al examen del fondo de ojo en OD se detectó la presencia de una membrana fibrótica epipapilar que se extendía al área macular y prepapilar, la que se acompañaba de distorsión vascular y cambios pigmentarios a nivel del epitelio pigmentario retiniano. En el cuadrante inferotemporal se apreció una marcada exudación de aspecto lipídico subretinal y desprendimiento retinal (DR) muy plano, también de aspecto exudativo. En la periferia retinal se observaron alteraciones de tipo telangiectásicas y aneurismáticas sobre la superficie de una masa tumoral de aproximadamente 1-1/2 a 2 diámetros de disco (DD) bien definida y elevada sobre el plano retinal ([figura 1](#)).



Fig. 1. a) Membrana epirretiniana prepapilar y en área macular con distorsión vascular.
b) Componente exudativo a distancia y en sector inferior en OD, lesión vascular en TI.
c) difusión en fase tardía del angiograma de la lesión tumoral en OI.

La angiografía fluoresceínica mostró hipofluorescencia, en algunas áreas por bloqueo secundario a la exudación en la zona temporal inferior a la mácula, y en

otras, resultante de isquemia y no perfusión capilar en todo el sector inferior. En la fase tardía se apreció hiperfluorescencia marcada y progresiva provocada por la difusión de colorante desde la lesión vascular.

Se decidió aplicar crioterapia en el área de las lesiones vasculares dada su localización periférica y extensión limitada. Además se extendió el proceder a las zonas de isquemia periférica.

Tras el tratamiento, la paciente evolucionó satisfactoriamente, con estabilización de la AVMC. En julio del 2008, acude nuevamente y se aqueja de pérdida de la visión específicamente referida al área de visión central y superior del OD. La AVMC del OD fue de MM a 50 cm y de 20/20 en el OI.

No se encontraron alteraciones en el segmento anterior en AO. En el fondo de ojo del OD se apreció exudación subretinal del hemicampo inferior que alcanzaba la mácula, asociada a una masa elevada color rosa naranja con alteraciones telangectásicas en su superficie, localizada en cuadrante temporal inferior, de un tamaño aproximado de 3 áreas de disco. El vaso arterial de la rama temporal inferior que alcanzaba la lesión vascular se encontraba tortuoso y dilatado. Se apreció además hemorragia vítrea en el sector inferior, así como un área de hemorragia preretinal rodeando la lesión vascular. No se encontró alteración en OI.

La angiografía fluoeresceínica (AF) en *Heidelberg Retinal Angiography 2* (HRA) mostró enlentecimiento del llene vascular en la lesión, así como hipofluorescencia resultante del bloqueo de la visualización de la trama coroidea por exudación subretinal y por zonas de no perfusión capilar. En el área de la tumoración vascular hubo marcada difusión del colorante hacia la fase tardía del angiograma (figura 2).

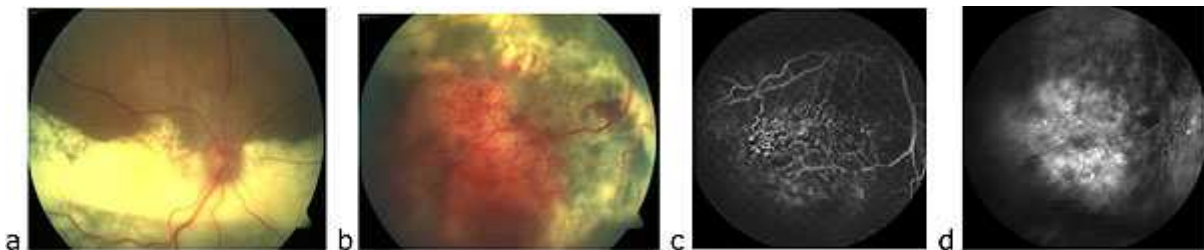


Fig. 2 a) Exudación subretinal que alcanza polo posterior; b) Lesión vascular en el cuadrante retinal temporal inferior; c) Fase temprana del AF d) fase tardía del angiograma 1,07 min.

Se aplica una segunda sesión de tratamiento mediante crioablación sobre la lesión y no se logra alcanzar regresión significativa de la masa tumoral. A los tres meses el cuadro se complica con la aparición de proceso inflamatorio ocular, caracterizado por ligera inyección ciliar, celularidad del humor acuoso 2 +, sinequias posteriores en 360°, opacidad parcial del cristalino, DR exudativo total y alteraciones pigmentarias residuales.

Se realizó ultrasonido ocular para complementar el examen por encontrarse los medios opacos y para descartar otros posibles diagnósticos, este examen confirma los hallazgos previamente descritos sin otro nuevo elemento asociado (figura 3).



Fig. 3. Ecografía modo A y B, corte longitudinal hora 7: masa sólida sin excavación coroidea que muestra reflectividad interna alta y estructura interna irregular con DR asociado en temporal inferior.

Como tratamiento complementario se utilizó antiinflamatorio esteroideo local (acetunido de triamcinolona [AT- 4,0 mg/mL peribulbar]), tópico y sistémico, el cuadro inflamatorio cede tras un mes de este esquema. Como último eslabón de tratamiento se aplicó antiangiogénico intravítreo (Avastin® [Genentech, Inc, South San Francisco, CA]) en un esquema de tres dosis de 1,25 mg a intervalos de un mes entre cada aplicación. En el seguimiento evolutivo, no se obtuvo control clínico o angiográfico de la exudación, aunque se apreció una regresión parcial de la vasculatura intrínseca de la lesión.

En febrero del 2009 se decidió tratamiento quirúrgico mediante vitrectomía vía *pars* plana 20 G bajo anestesia local y sedación. Se realizó facoemulsificación del cristalino, sin colocación de lente intraocular (LIO), vitrectomía completa, membranectomía en mácula y retina periférica en el área de la lesión. Se practicó retinectomía en todo el cuadrante involucrado y se elimina el tumor mediante resección con el vitréctomo. Se realizó panfotocualgulación sectorial y tamponamiento con aceite de silicón, con posicionamiento posoperatorio preferencial en decúbito lateral izquierdo durante 2 semanas.

Se continuó el control mensual, no se encontraron complicaciones posoperatorias, y a los 3 meses se realizó remoción del aceite de silicón. Al mes de realizado este proceder, la retina se hallaba aplicada, sin signos inflamatorios, y sin elementos que indicasen recidiva de TVR, aunque se mantenían los exudados en polo posterior. No se logró una recuperación visual significativa (figura 4).



Fig. 4. a, b y c Retinografía aneritra y a color después de la vitrectomía.

Caso 2

Paciente femenina, de 40 años, con antecedentes de uveítis intermedia, sin historia de patología sistémica personal ni familiar. Se presenta en abril del 2009 aquejada de pérdida de la visión lenta y progresiva del OI, con dos años de evolución. Al examen, la AVMC del OD fue de 20/20 y del OI de 20/200 (+ 0,50 esférico en AO). En el segmento anterior del OI se apreciaron sinequias posteriores parciales, sin elementos de actividad inflamatoria actual. Al examen funduscópico, se apreció DR exudativo inferior localizado, con una banda vítrea fibrosa que se extendía desde el nervio óptico hacia el sector anterior sin tracción significativa sobre la retina. En la extrema periferia retinal temporal inferior, se observó lesión rojo naranja elevada de 2 áreas de disco con exudación retinal y subretinal asociada. En el OD no se encontraron alteraciones al examen oftalmológico.

Dada la localización de la lesión en extrema periferia retinal, no se efectuó retinografía. Se realizó ecografía ocular en la cual se apreció una masa sólida en el área temporal inferior (meridiano H-5 a H-11) sin excavación coroidea, con reflectividad interna alta y estructura interna irregular. Esta lesión se asoció con DR localizado y plano que alcanzaba región macular (figura 5).

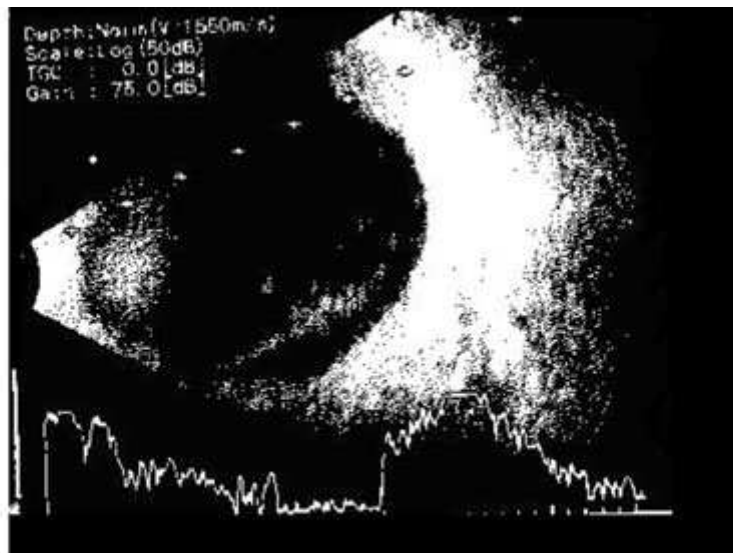


Fig. 5. Ecografía modo A y B, corte transversal, hora 5: masa sólida sin excavación coroidea que muestra reflectividad interna alta y estructura interna irregular.

Se aplicó crioterapia usando la técnica de "triple congelamiento"⁷ en el área intrínseca de la lesión tumoral, con aplicación tenue en la periferia a la misma. Este proceder se asoció a inyección IV de acetunido de triamcinolona.

Tras seis meses de seguimiento sin otra intervención terapéutica, la paciente evolucionó a la regresión con fibrosis, resolución del DR exudativo. La AV, se mantuvo en el mismo rango (20/200). No aparecieron complicaciones asociadas a la lesión o derivadas del tratamiento.

DISCUSIÓN

No existe un consenso para el manejo satisfactorio del tratamiento en los TVR. El tratamiento precoz o para las lesiones sintomáticas puede evitar la progresión de la exudación de los vasos tumorales y recobrar la función visual.

En todo caso, la modalidad de manejo de elección depende en particular de cada caso. Es recomendable la observación de las lesiones pequeñas y periféricas que no estén asociadas o no presenten un riesgo real de exudación en la mácula.⁸

Sin embargo, en los casos avanzados o que pueden estar asociados a maculopatía exudativa, exudación subretinal, formación de membrana epiretinal y edema macular cistoide, que provocan un deterioro de la función visual irreversible, la opción de aplicar cualquier modalidad terapéutica resulta válida.

Para algunos autores, la fotocoagulación con laser puede ser efectiva en aquellos TVR pequeños sin cambios exudativos, pero la mayoría de los pacientes con esta afección acuden a consulta cuando ya presentan síntomas resultantes de los cambios secundarios de la exudación en área macular.⁸

Para los tumores pequeños menores de 2 mm parece ser efectiva la crioterapia. Los tumores más grandes son difíciles de tratar y sobre todo el completar el tratamiento de crioterapia en una sola sesión por el anormal aumento del grosor retinal. Sin embargo, también la congelación de las lesiones puede incrementar los cambios exudativo y originar o aumentar un DR exudativo.⁹ Además su efectividad es relativa, ya que hay autores que plantean fallo de la crioterapia en dos de cinco pacientes con TVR¹⁰, lo que también ocurrió en nuestro primer caso.

La terapia fotodinámica también ha sido utilizada como tratamiento para los TVR, con variable eficacia. Sin embargo, una limitación importante de este tratamiento es la complejidad de la técnica al tratar lesiones muy periféricas particularmente de localización preecuatorial. También se carece de evidencia de los parámetros utilizados durante el tratamiento.¹¹

Aún permanece en evaluación el rol de los antiangiogénicos en la terapéutica de los TVR, se reportan algunos casos que no respondieron a los antiangiogénicos, pues presentan empeoramiento de la exudación.^{7,12}

El uso de la braquiterapia epiescleral con isótopos radioactivos es capaz de inducir a la regresión de la masa tumoral con solo una aplicación, aunque habitualmente se reserva para los tumores de mayor tamaño.^{1,6}

Anastassiou reportó buenos resultados con las placas de braquiterapia de Ruthenium-106 (Ru106), en 35 pacientes tratados con TVR, donde en el 89 % regresó la lesión vascular y los cambios exudativos. Los 4 fallos fueron por ser muy avanzados con DR total y glaucoma neovascular. Después de 24 meses de seguimiento la visión mejoró en 20 ojos, el resto tuvo pérdida severa de la visión, se identifica la principal causa la maculopatía celofánica.

Sin embargo, a pesar de los tratamientos con radiación, en casos avanzados con DR exudativo y glaucoma neovascular puede ser necesario el tratamiento quirúrgico para remover la "toxicidad del tumor".

Esta técnica ha sido de ayuda en los cambios exudativos y complicaciones neovasculares después del tratamiento de radiación en otros tumores primarios oculares como los melanomas coroides.¹³

La cirugía de vítreo-retina se considera además útil para abordar los desprendimientos de retina refractarios a los tratamientos anteriores, los TVR asociados a membranas epirretinianas, turbidez vítrea y para evitar las complicaciones secundarias en su evolución. No obstante, la mayoría de los autores consideran que el tratamiento se debe efectuar en aquellos tumores asociados a alteraciones que puedan afectar a la visión, como edema macular o desprendimiento retiniano exudativo.^{1,6}

Se plantea teóricamente que tras el abordaje quirúrgico existe riesgo de proliferación vítreo-retinal (PVR), pero considerando la historia natural de la enfermedad, y si la causa es quimiotóxica proliferativa, con la remoción tumoral, entonces es justificable considerar la endoresección de TVR solitarios refractarios a tratamiento. Por tanto, la incidencia de PVR puede minimizarse removiendo todo el vítreo hasta la base y realizando la endoresección completa.⁷

Hay trabajos que publican resultados no favorables cuando se combina la cirugía del segmento anterior y posterior en los TVR.⁷

Creemos necesario la extracción del cristalino para un mejor acceso transquirúrgico al TVR cuando se encuentran localizados en extrema periferia.

A pesar de que ya se dispone de varias posibilidades terapéuticas para enfrentar los TVR, el manejo de estos depende del curso clínico que cada caso presente.⁵ Opinamos que el tratamiento de inicio debe ser conservador con vigilancia periódica mientras permanezcan asintomáticos; pero debe ser oportunamente aplicado según la presencia de complicaciones, o progresión documentada de la lesión tumoral, o si existe riesgo real o no de afectación macular. Será necesario el estudio con series más numerosas para lograr la eficacia y el tratamiento oportuno de los tumores vasoproliferativos de la retina.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Shields CL, Shields JA, Barret J, De Potter P. Vasoproliferative tumors of the ocular fundus. Classification and clinical manifestations in 103 patients. Arch Ophthalmol 1995;113:615-23.
2. Laqua H, Wessing A. Peripheral retinal telangiectasis in adults simulating a vascular tumor or melanoma. Ophthalmology 1983;90:1284-91.
3. Irvine F, O'Donnell N, Kemp E et al. Retinal vasoproliferative tumors: surgical management and histological findings. Arch Ophthalmol 2000;118:563-9.
4. Heimann H, Bornfeld N, Vij O, et al. Vasoproliferative tumors of the retina. Br J Ophthalmol 2000;84:1162-9.
5. Shields JA, Shields CL. Vasoproliferative tumor of the ocular fundus (acquired retinal hemangioma). Atlas of Intraocular Tumors. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins 1999;264-7.
6. Sánchez RI, Valverde AS, Arteaga SA, Jiménez GV, Belzunce MA, Benavides YR, et al. Tumores vasoproliferativos del fondo de ojo. Arch Soc Esp Oftalmol 2000;75:153-8.

-
7. Syed K. Trans-vitreous endoresection for vasoproliferative retinal tumours. *Clinical and Experimental Ophthalmology* 2008;36:712-6.
 8. Damato B. Vasoproliferative retinal tumour. *Br J Ophthalmol* 2000;90:399-400.
 9. Campochiaro PA, Conway BP. Hemangioma like masses of the retina. *Arch Ophthalmol* 1988;106:1409-13.
 10. Lafaut BA, Meire FM, Leys MA. Vasoproliferative retinal tumors associated with peripheral chorioretinal scars in presumed congenital toxoplasmosis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1999;237:1033-8.
 11. Blasi MA, Scupola A, Tiberti AC, Sasso P, Balestrazzi E. Photodynamic therapy for vasoproliferative retinal tumors. *Retina* 2006;26:404-9.
 12. N, Groenwald C, Damato B. Treatment of a vasoproliferative tumour with intravitreal bevacizumab (Avastin). *Eye Kenawy* 2007;21:893-4.
 13. Damato BE, Foulds WS. Surgical Resection of choroidal melanoma. In: Schachat AP, Ryan SJ, eds. *Retina*, 4th edn. St Louis: Mosby, 2006; Ch 40:769-78.

Recibido: 19 de julio de 2010.

Aprobado: 16 de octubre de 2010.

Dra. *Danaides B. Arencibia González*. Instituto Cubano de Oftalmología. "Ramón Pando Ferrer". Ave. 76 No. 3104 entre 31 y 41 Marianao, La Habana, Cuba. Correo electrónico: evasantana@infomed.sld.cu