

Hemangioma de coroides

Choroidal hemangioma

J. Elizalde

Resumen

El hemangioma coroideo es un tumor vascular benigno de origen supuestamente congénito que puede presentarse de forma circunscrita o con un patrón de crecimiento difuso. Su localización, su presentación clínica (signos y síntomas) y los hallazgos en las pruebas complementarias (ecografía, angiografía con verde de indocianina, tomografía de coherencia óptica y autofluorescencia) son muy característicos. En los casos asintomáticos se opta por una actitud expectante. La terapia fotodinámica y la radioterapia (braquiterapia o radioterapia externa) son los métodos terapéuticos de elección para los casos que cursan con desprendimiento de retina.

Resum

L'hemangioma coroïdal es una tumoració benigna suposadament congènita que es pot presentar amb un patró de creixement circumscrit o bé difús. La localització topogràfica de la lesió, la clínica (signes i símptomes) i el resultat de les proves complementàries (ecografia, angiografia amb verd d'indocianina, tomografia de coherència òptica i autofluorescència) són molt característiques. Els casos asimptomàtics només requereixen d'observació periòdica. La teràpia fotodinàmica i la radioteràpia (braquiteràpia o radioteràpia externa) són els mètodes terapèutics d'elecció pels casos que cursen amb despreniment de la retina.

Abstract

Choroidal hemangioma is a benign vascular tumor believed to be congenital in origin that can grow in a circumscribed or diffuse pattern. Its clinical and topographical presentation and the ancillary tests findings (ultrasonography, indocyanine green angiography, optical coherence tomography and autofluorescence retinography) are quite well defined. Asymptomatic cases should be only observed with a regular follow-up. Associated retinal detachment can be mainly managed with photodynamic therapy or radiotherapy (brachytherapy or external techniques) of the tumor.

4.9. Hemangioma de coroides

Choroidal hemangioma

J. Elizalde

Cirugía de Vítreo Retina. Unidad de Oncología Ocular. Centro de Oftalmología Barraquer. Barcelona

Correspondencia:

Javier Elizalde

E-mail: javierelizalde@barraquer.com

Hemangioma circunscrito

Introducción

El hemangioma circunscrito es el tumor vascular más frecuente de la úvea posterior, aunque su incidencia es baja: se estima una proporción de un hemangioma de coroides por cada 15 o 40 casos de melanoma de coroides. Afecta con la misma frecuencia a hombres y a mujeres, y la mayoría de los casos se diagnostican entre la cuarta y la sexta década de la vida.

Desde el punto de vista histopatológico, está formado por grandes canales y cavidades vasculares, separados por finos septos¹.

Métodos diagnósticos

El hemangioma de coroides se presenta como una lesión coroidea sobrelevada, anaranjada, unilateral y solitaria. Sus márgenes suelen estar bien delimitados y se localiza típicamente en la región retroecuatorial (en la mácula, por debajo de las arcadas vasculares temporales, o bien en la zona yuxtapapilar) (Figura 1). Puede ser asintomático, inducir una hipermetropización (en caso de que se sitúen en la mácula) o bien cursar con visión borrosa, si el tumor exuda y produce un desprendimiento de retina.

La alteración crónica del epitelio pigmentado de la retina (EPR) suprayacente a la tumoración puede justificar la presencia de depósitos granulados o de signos de metaplasia de dicho epitelio.

En otros casos de larga evolución, también puede aparecer una degeneración quística intrarretiniana.

En la ecografía, el hemangioma se observa como una masa sólida en modo B (brillo) con una alta reflectividad en el modo A (amplitud) (Figura 1).

La angiografía fluoresceínica no revela hallazgos patognomónicos: en la fase precoz, se observa una hiperfluorescencia reticular irregular, correspondiente al relleno de los grandes vasos coroideos. La intensidad de la fluorescencia va aumentando con el tiempo, a medida que el contraste alcanza el espacio intratumoral, y difunde también al espacio intrarretiniano (Figura 2).

La angiografía con verde de indocianina resulta muy útil para confirmar el diagnóstico y diferenciarlo de otros tumores coroideos. En las fases precoces, se observa el relleno de los vasos nutricios de la tumoración, y esta hiperfluorescencia aumenta de intensidad con rapidez (*flash coroideo*). En las fases tardías, aparece una hipofluorescencia característica de la tumoración, conocida como fenómeno de lavado o *wash-out* (Figura 3).

La tomografía de coherencia óptica (OCT) permite evidenciar las anomalías retinianas secundarias al tumor: la rectificación de la línea del EPR por efecto masa, el engrosamiento retiniano suprayacente, el desprendimiento de la retina neurosensorial y la degeneración quística intrarretiniana².

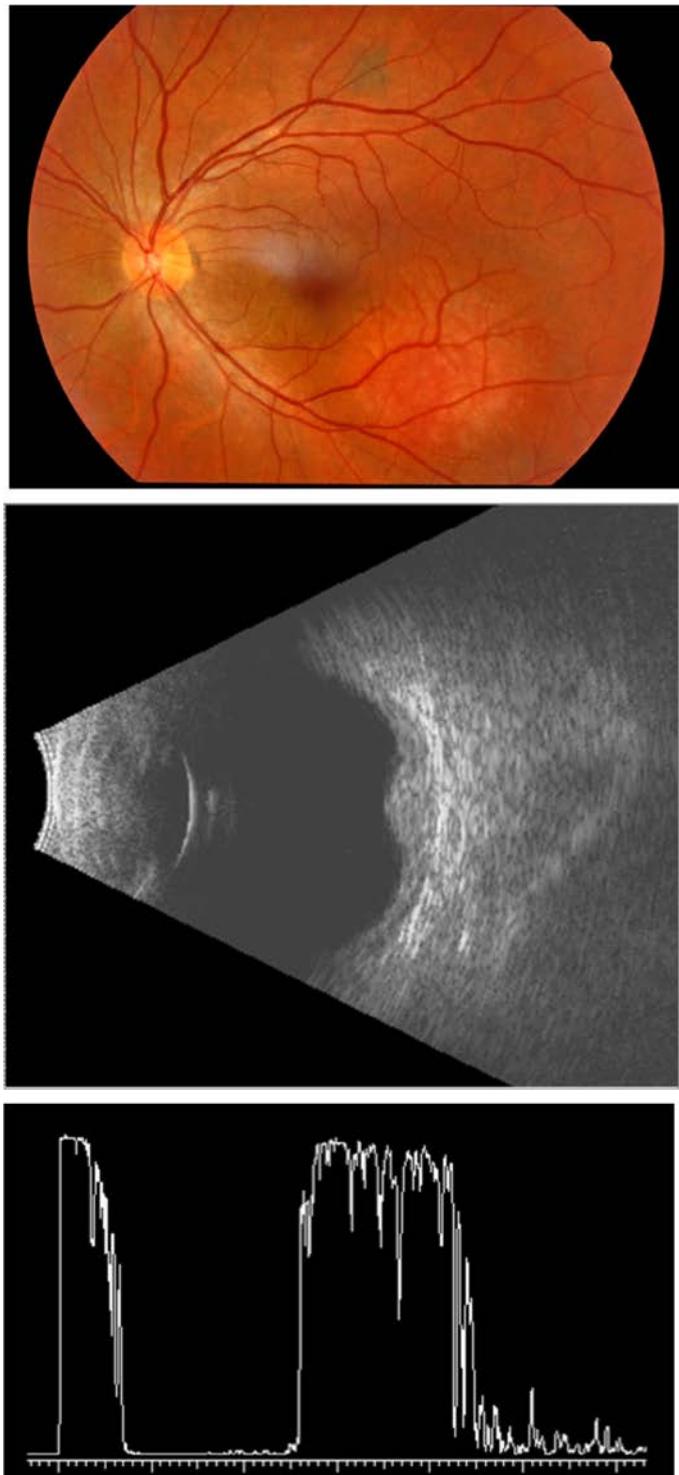


Figura 1. Hemangioma de coroides circunscrito, temporal inferior a la fóvea. Ecografía A y B en las que se constata la tumoración sólida y la hiperreflectividad mantenida.

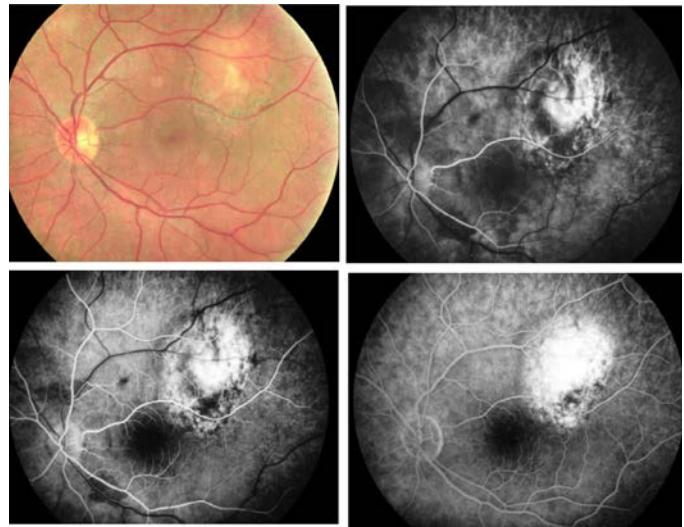


Figura 2. Angiografía fluoresceínica. Hiperfluorescencia progresiva del hemangioma de coroides.

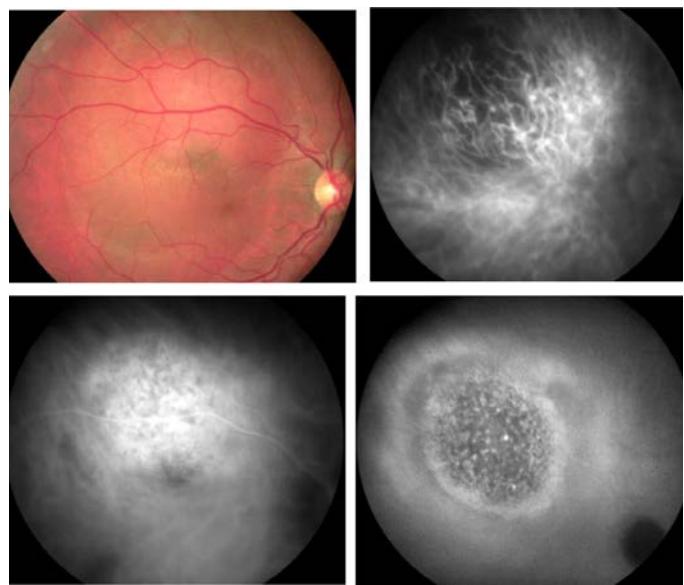


Figura 3. Angiografía con verde de indocianina. En los tiempos precoces se observa los vasos coroideos de la tumoración (foto superior derecha) y una hiperfluorescencia marcada de la tumoración (foto inferior izquierda). Fenómeno de lavado o *wash-out* en tiempos tardíos..

El modo EDI (*Enhance Depth Imaging*) de la tomografía de coherencia óptica y la tecnología *swept source* permiten constatar los espacios hiporreflektivos de los canales vasculares que integran la tumoración, lo cual da lugar a una imagen en patrón espongiforme^{3,4} (Figura 4). El hemangioma de coroides también muestra una discreta autofluorescencia intrínseca. Con esta técnica fotográfica, el fluido subretiniano y el pigmento anaranjado suprayacente son

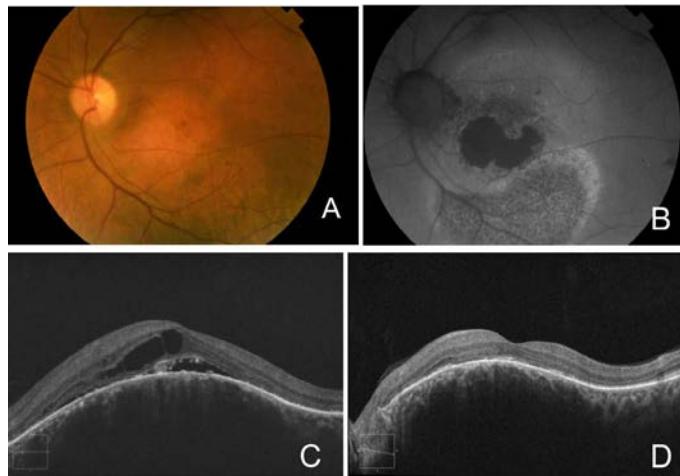


Figura 4. Hemangioma de coroides en la mácula. Retinografía de color y auto-fluorescencia, que demuestran la presencia de un fluido subretiniano asociado. La tomografía de coherencia óptica previa a la terapia fotodinámica muestra una degeneración quística intrarretiniana y cierto patrón espongiforme en la parte superficial de la tumoración. Después del tratamiento se constata la resolución del fluido sub e intrarretiniano.

hiperautofluorescentes y, por el contrario, la hiperplasia del EPR y la atrofia son hipoautofluorescentes^{5,6} (Figura 5).

Tratamiento

Frente a un hemangioma de coroides asintomático, no asociado a fluido subretiniano, es aconsejable mantener una conducta expectante, y realizar controles oculares periódicos.

La opción terapéutica de elección para el hemangioma sintomático es la terapia fotodinámica con verteporfina, con la que se consigue una trombosis de la red vascular que integra el tumor, con mínimos efectos sobre la retina neurosensorial, lo cual permite tratar eficazmente lesiones muy próximas a la fóvea. La lesión debe englobarse por completo, ya sea con un único impacto o con varias aplicaciones no confluentes.

En la mayoría de los casos, con una única sesión se consigue la resolución del fluido subretiniano, y una reducción marcada o casi completa del tumor^{7,8} (Figura 4). El tratamiento oral con propranolol también ha demostrado su eficacia en casos aislados⁹.

La radioterapia, en sus modalidades de braquiterapia episcleral o bien de radioterapia externa (la clásica, la estereotáctica o bien la teleterapia con protones), constituye una buena opción para el tratamiento de los hemangiomas coroideos de más de 4 mm



Figura 5. En la retinografía de color apenas se distingue el hemangioma coroideo circunscrito bajo el tercio distal de la arcada vascular temporal superior. La retinografía con autofluorescencia demuestra un moteado hiperautofluorescente, en relación a los depósitos de lipofuscina sobre el tumor (hipoautofluorescente) y el fluido subretiniano asociado, que llega al área foveal.

de altura, con un desprendimiento de retina bulloso, o bien en los casos refractarios a la terapia fotodinámica¹⁰⁻¹².

Hemangioma difuso

Introducción

El hemangioma difuso de coroides es, desde el punto de vista histopatológico, similar al hemangioma circunscrito. Sin embargo, su tamaño es mayor y clínicamente sus límites están peor

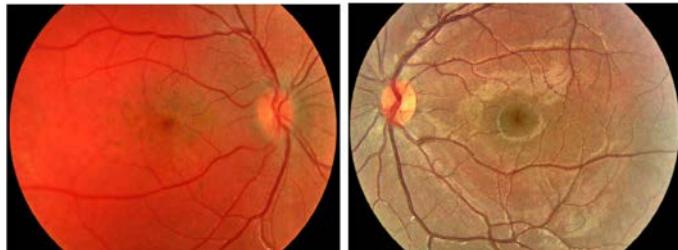


Figura 6. Hemangioma difuso de coroides en el ojo derecho (coloración del fondo de ojo en "tomate kétchup"). La retinografía del ojo izquierdo (sano) corresponde al mismo paciente.

definidos. Con frecuencia se asocia a alteraciones sistémicas, formando parte de la hemangiomatosis encefalofacial, del síndrome de Sturge-Weber o de ciertas formas del síndrome de Klippel-Trenaunay. Su incidencia es notablemente inferior a la del hemangioma circunscrito, con una proporción aproximada de 1/10. A diferencia de otras facomatosis, su patrón hereditario no está bien establecido¹.

Métodos diagnósticos

El síndrome de Sturge-Weber se caracteriza por la presencia de, al menos, dos de las siguientes anomalías: un hemangioma facial (*nevus flammeus*), un hemangioma intracranial homolateral, un hemangioma difuso homolateral, anomalías vasculares conjuntivales y episclerales homolaterales y glaucoma.

El hemangioma difuso de coroides aparece aproximadamente en un 50% de los pacientes con síndrome de Sturge-Weber, y en un 40% de los casos que presentan *nevus flammeus* o hemangioma facial.

En general, la tumoración coroidea es unilateral y homolateral al hemangioma facial. Se presenta como una lesión de color anaranjado, de gran tamaño, localizada en el polo posterior, con extensión hacia la región preecuatorial, que da lugar a una coloración del fondo del ojo denominada en "tomate kétchup" (Figura 6). Su espesor suele ser mayor en el área macular, con los bordes mal definidos, a menudo muy difíciles de diferenciar de la coroides sana.

En la ecografía en modo B, aparece una masa difusa con solidez acústica en la coroides posterior, con su característico patrón de alta reflectividad en modo A.

Otros signos a menudo asociados son: la degeneración quística de la retina suprayacente, la dilatación y tortuosidad de los vasos

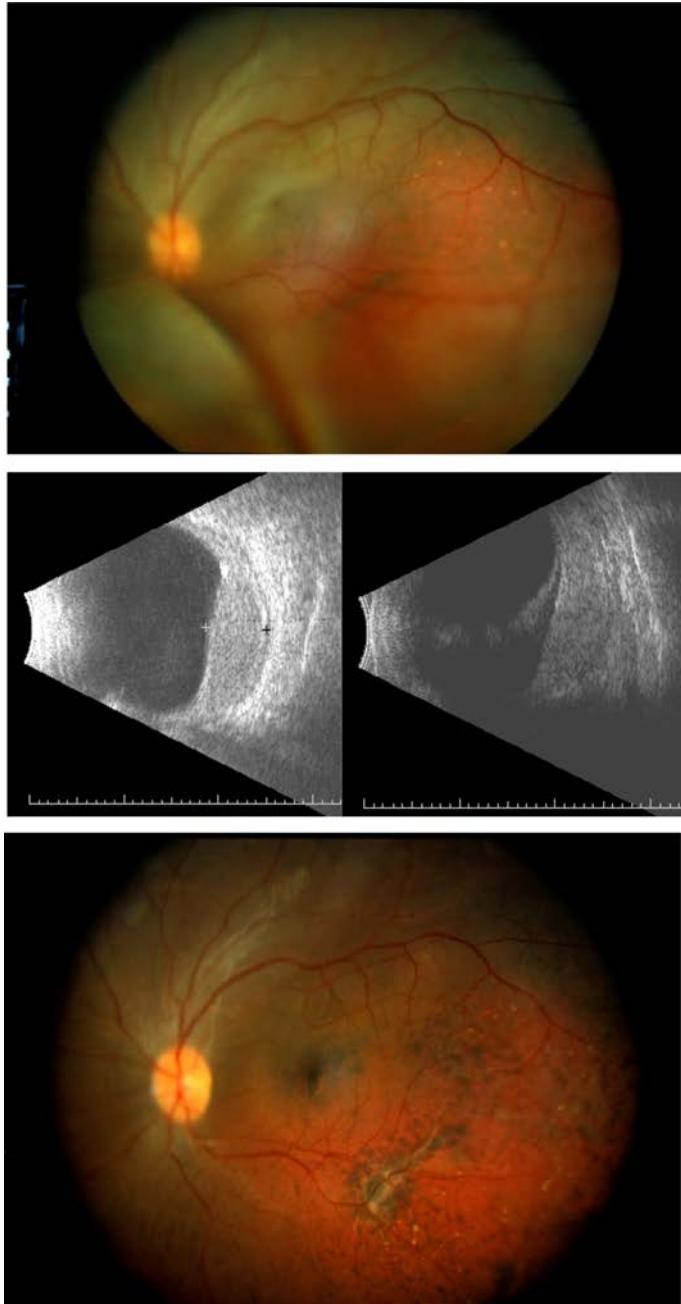


Figura 7. Hemangioma de coroides difuso con un desprendimiento exudativo de la retina y resultado después de diez años de haber realizado un tratamiento con braquiterapia episcleral con lodo 125 (resolución del desprendimiento de retina y dispersión de pigmento en el área macular).

retinianos y las alteraciones en el EPR. Además el hemangioma de coroides puede complicarse con un desprendimiento exudativo de la retina, un glaucoma neovascular y una catarata secundaria.

Si el hemangioma no cursa con un desprendimiento de retina, puede pasar desapercibido en la exploración oftalmoscópica. El estudio comparativo de la coloración del fondo del ojo con el ojo contralateral sano es un buen método para sospechar el diagnóstico.

Tratamiento

Los tumores localizados en el área foveal inducen una hipermetropización a muy temprana edad, motivo por el cual está indicada la corrección con lentes esféricas positivas, para evitar la ambliopía, y la realización de un seguimiento periódico.

La evolución natural del hemangioma difuso de coroides suele comportar un mal pronóstico, por su gran tendencia al desprendimiento de retina exudativo. Dado que se trata de una tumoración radiosensible, se debe considerar la radioterapia como el tratamiento de elección.

Los resultados obtenidos con la braquiterapia episcleral (mediante el uso de aplicadores de grandes dimensiones y una dosis de 40 Gy en el ápex del tumor), la teleterapia circunscrita con protones acelerados (18 a 20 Gy, repartidos en cuatro fracciones) y la teleterapia global o estereotáctica con fotones (20 a 30 Gy, repartidos en una cantidad de 10 a 15 fracciones) son equiparables. La reabsorción del fluido subretiniano suele producirse entre 3 y 6 meses después del tratamiento, con una reducción progresiva del tamaño de la tumoración, aunque suelen quedar secuelas debidas a la retinopatía por radiación¹⁰⁻¹² (Figura 7).

Conclusiones

- El hemangioma de coroides se clasifica en: circunscrito (el más frecuente) o difuso (en general, asociado al síndrome de Sturge-Weber), en función de su extensión.
- Es característico el aspecto clínico del tumor (la localización próxima al polo posterior y su coloración anaranjada).
- La ecografía A (con señal de hiperreflectividad mantenida) y el verde de indocianina son muy útiles para confirmar el diagnóstico.

- La terapia fotodinámica es el tratamiento de elección para el hemangioma de coroides sintomático.
- La radioterapia puede ser de gran utilidad para tratar casos muy evolucionados.

Bibliografía

1. Shields CL, Honavar SC, Shileds JA, Cater J, Demirci H. Circumscribed choroidal hemangioma: clinical manifestations and factors predictive of visual outcome in 200 consecutive cases. *Ophthalmology*. 2001;108:2237-48.
2. Elizalde J, Abengoechea S. Estudio de 73 tumores intraoculares mediante tomografía de coherencia óptica. *An Inst Barraquer*. 2006;35:31-53.
3. Rojanaporn D, Kaliki S, Ferency SR, Shields CL. Enhanced Depth imaging optical coherence tomography of circumscribed choroidal hemangioma in 10 consecutive cases. *Middle East Afr J Ophthalmol*. 2015;22(2):192-7.
4. Filloy Rius A. Estudi pilot sobre aplicacions de la tomografia de coherència òptica Swept-Source en els tumors coroideus. [Tesis doctoral]. Barcelona: Universitat de Barcelona. 2015:93-4. Disponible en:http://deposit UB.edu/dspace/bitstream/2445/99248/1/AFR_TESI.pdf
5. Ramasubramanian A, Shields CL, Harmon SA, Shields JA. Autofluorescence of choroidal hemangioma in 34 consecutive eyes. *Retina*. 2010;30(1):16-22.
6. Elizalde J, Capella MJ. Autofluorescencia y patología macular. *An Inst Barraquer*. 2008;37:35-74.
7. Madreperla SA. Choroidal hemangioma treated with photodynamic therapy using verteporfin. *Arch Ophthalmol*. 2001;119:1606-10.
8. Elizalde J, Vasquez L, Iyo F, Abengoechea S. Photodynamic therapy in the management of circumscribed choroidal hemangioma. *Can J Ophthalmol*. 2012;47(1):16-20.
9. Sanz-Marco E, Gallego R, Diaz-Llopis M. Oral propranolol for circumscribed choroidal hemangioma. *Case Rep Ophthalmol*. 2011;2:84-90.
10. Arepalli S, Shields CL, Kaliki S, Komarnicky L, Shields JA. Diffuse choroidal hemangioma management with plaque radiotherapy in 5 cases. *Ophthalmology*. 2013;120:2358-9.
11. Levy-Gabriel C, Rouic LL, Plancher C, Dendale R, Delacroix S, Asselain B, et al. Long-term results of low dose proton beam therapy for circumscribed choroidal hemangiomas. *Retina*. 2009;29(2):170-5.
12. Kivelä T, Tenhunen M, Joensuu T, Tommila P, Joensuu H, Kouri M, et al. Stereotactic radiotherapy of symptomatic circumscribed choroidal hemangiomas. *Ophthalmology*. 2003;110:1977-82.