

# Tumores vasculares retinianos

## *Vascular tumors of the retina*

J. García-Arumí, MA. Zapata, C. García-Arumí Fusté

### Resumen

Los tumores vasculares de la retina son un grupo heterogéneo de lesiones adquiridas y congénitas. Los más frecuentes son el hemangioma capilar retiniano, el hemangioma cavernoso de la retina, el tumor vasoproliferativo del adulto y el hemangioma racemoso de la retina. Es importante recalcar que los tumores vasculares de la retina pueden tener asociaciones significativas con la enfermedad sistémica.

Debido a que los síntomas oculares son a menudo la manifestación más frecuente de la enfermedad que se presenta, el oftalmólogo desempeña un papel importante en el diagnóstico preciso y temprano. Es fundamental la capacidad de iniciar una detección y tratamiento rápidos en los casos apropiados.

En la siguiente revisión, se resumen las características clínicas y diagnósticas de los principales tumores vasculares retinianos, sus asociaciones sistémicas y las estrategias de tratamiento disponibles actualmente.

### Resum

Els tumors vasculars de la retina són un grup heterogeni de lesions adquirides i congènites. Els més freqüents són el hemangioma capil·lar retinià, el hemangioma cavernós de la retina, el tumor vasoproliferatiu de l'adult i el hemangioma racemós de la retina. És important recalcar que dels tumors vasculars de la retina poden tenir associacions significatives amb la malaltia sistémica.

A causa que els símptomes ooculars són sovint la manifestació més freqüent de la malaltia que es presenta, l'oftalmòleg té un paper important en el diagnòstic precís i primerenc. La capacitat d'iniciar una detecció i tractament ràpids en casos adequats és fonamental.

En la següent revisió, es resumen les característiques clíniques i diagnòstiques dels principals tumors vasculars retinians, les seves associacions sistèmiques i les estratègies de tractament disponibles actualment.

### Abstract

The vascular tumors of the retina are a heterogeneous group of acquired and congenital lesions. The more frequent vascular tumors of the retina include retinal capillary hemangioma, cavernous hemangioma of the retina, retinal vasoproliferative tumor, and racemose hemangiomatosis of the retina. Particular importance, many of the vascular tumors of the retina may have significant associations with systemic disease.

As ocular symptoms are often the most common presenting disease manifestation, the ophthalmologist plays an important role in accurate and early diagnosis. The ability to initiate prompt screening and treatment in appropriate cases is critical. In the following revision, the key clinical and diagnostic features of the major retinal vascular tumors, their systemic associations, and the literature pertaining to the most currently available treatment strategies are reviewed.

## 4.13. Tumores vasculares retinianos

### *Vascular tumors of the retina*

**J. García-Arumí, MA. Zapata, C. García-Arumí Fusté**

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

#### Correspondencia:

José García-Arumí

E-mail: [jgarcia.arumi@gmail.com](mailto:jgarcia.arumi@gmail.com)

## Introducción

Las lesiones tumorales más importantes de la retina y el disco son cuatro, de mayor a menor importancia: el hemangioma capilar, el cavernoso, el racemoso y el retiniano, presuntamente adquirido. La diferenciación de estas entidades tumorales va a ser importante, ya que pueden presentar diferentes cursos clínicos y pronósticos. Los tratamientos planteados difieren entre las distintas patologías y las lesiones pueden tener distintas implicaciones sistémicas para los pacientes.

## Hemangioma capilar retiniano. Angiomatosis retinae

### Epidemiología

El hemangioma capilar retiniano (HCR) puede encontrarse tanto como un tumor solitario como en el contexto de un síndrome de Von Hippel-Lindau. Las características clínicas y patológicas son similares en ambas formas de presentación. El tumor suele diagnosticarse entre la segunda y la cuarta década de la vida. No parecen existir diferencias entre sexos y hay cierta predilección por la raza blanca<sup>1,2</sup>.

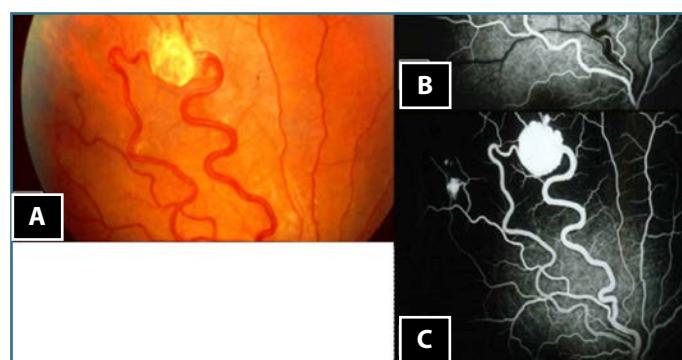
### Evolución natural y características clínicas

El tumor se presenta con visión borrosa, indoloro, o como un hallazgo casual en un examen fundoscópico habitual. En los tu-

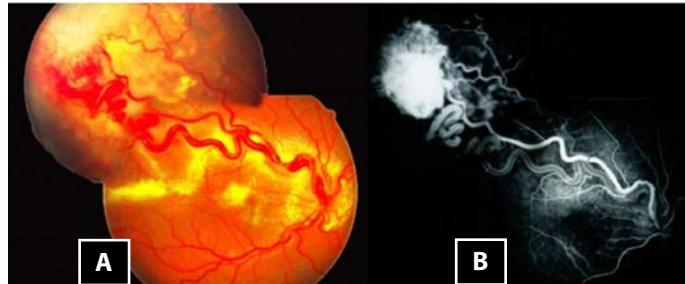
mores de retina periférica, se observa como un nódulo rojo, con una arteria aferente tortuosa y dilatada, y una vena eferente que se extiende hasta el disco óptico (Figura 1).

Los vasos gemelos se definen como una arteriola y una vérula emparejadas, separadas por menos de un diámetro venular, y se extienden al menos a una distancia de un diámetro de disco. Pueden ser valiosos para el diagnóstico precoz.

La forma exudativa es la forma más común. Se presenta como un patrón exudativo circinado alrededor del tumor o como una



**Figura 1.** Hemangioma capilar retiniano. **(A)** Se aprecia un nódulo amarillo o rojizo, bien delimitado, con un vaso aferente y otro eferente. Por lo general, estos vasos presentan una intensa dilatación respecto a las arteriolas y vérulas normales de la retina. Su tamaño está en función del tamaño del tumor y del shunt entre las dos circulaciones. **(B)** Tiempos iniciales de la angiografía fluoresceínica, donde se aprecia con claridad el llenado de la arteriola aferente, así como el del hemangioma. **(C)** En tiempos medios del angiograma, se aprecia el llenado de los vasos aferentes y eferentes, se distingue el hemangioma principal y se objetiva otro pequeño en la parte izquierda de la imagen.



**Figura 2.** Hemangioma capilar con abundante exudación. (A) En la retinografía, se aprecia un hemangioma capilar retiniano en la zona temporal superior, con un gran componente exudativo que llega hasta la papila y afecta la zona macular. (B) La angiografía fluoresceína pone de manifiesto los vasos aferentes y eferentes, junto con una gran difusión del contraste en la zona de la tumoración.

estrella macular exudativa. Este último patrón puede representar un fenómeno de “robo”, mediante el cual la sangre se desvía hacia el tumor periférico, causando un aumento de la permeabilidad de los vasos perifoveales, secundario al daño isquémico. En algunos casos la intensa exudación migra de forma subretiniana hacia el polo posterior (Figura 2). Esta exudación puede ser muy densa y, en ocasiones, produce un desprendimiento de retina exudativo<sup>1,3</sup>.

### Forma vitreorretiniana

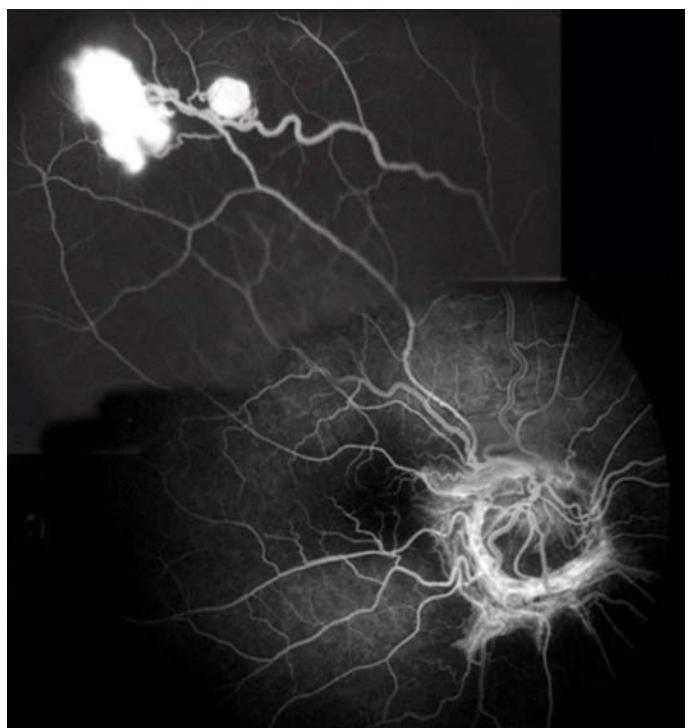
Algunos tumores presentan una respuesta cicatricial vitreoretiniana caracterizada por densas bandas de tracción vítreas que finalmente conducen a un desprendimiento de retina regmatógeno o tracional (Figuras 3 y 4). Si no se tratan, ambas formas pueden progresar a un desprendimiento total de retina, glaucoma secundario y *ptisis bulbi*<sup>1</sup>.

### Síndrome de Von Hippel-Lindau

Aparte de la forma retiniana aislada, el HCR puede presentarse como múltiples tumores unilaterales o bilaterales en un tercio de los pacientes. En estos casos forman parte del síndrome de Von Hippel-Lindau, que es una enfermedad autosómica dominante de penetrancia y expresión variable, con una prevalencia de 1/35.000-40.000 habitantes. Puede causar lesiones multisistémicas, entre las que se incluye el HCR, los hemangioblastomas del cerebelo o de la médula espinal, el carcinoma de células renales y los feocromocitomas<sup>1,3</sup>. En dicho síndrome es frecuente la aparición de nuevas lesiones adyacentes a los hemangiomas antiguos (Figura 5).



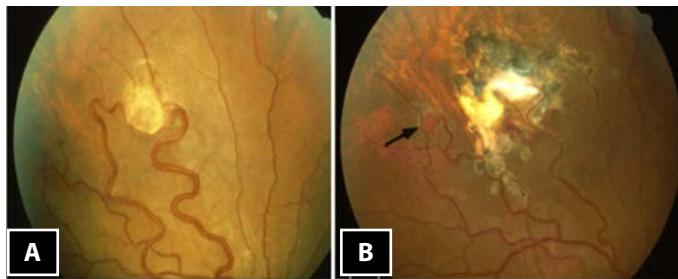
**Figura 3.** Hemangioma capilar de la retina con proliferación fibrovascular. En la parte temporal superior de la retinografía se aprecian dos tumoraciones, una fibrosada blanquinosa y otra más reciente de color rojizo. En la zona peripapilar se objetiva una proliferación fibrosa circular.



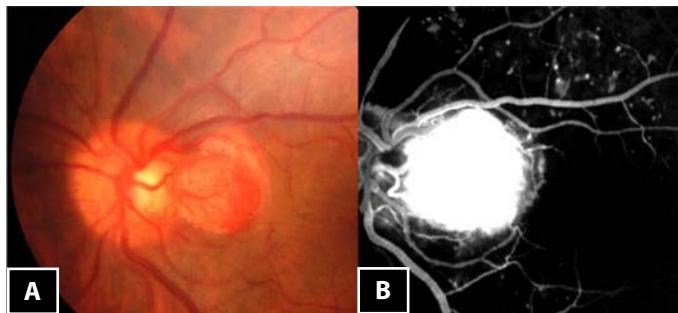
**Figura 4.** Angiografía fluoresceína del caso de la Figura 3. Se ponen de manifiesto las dos tumoraciones en la zona temporal superior, junto con una proliferación fibrovascular circular en la zona peripapilar, sin presencia de tumores cercanos a la papila.

### Hemangioma capilar papilar

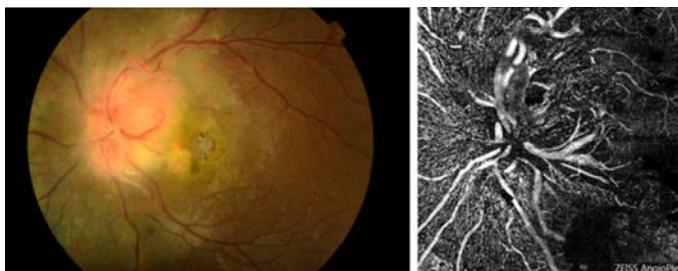
Los hemangiomas capilares pueden crecer también en la zona papilar o yuxtapapilar. En estos casos hablamos de hemangiomas capilares papilares. Podemos encontrar dos formas bien diferenciadas:



**Figura 5.** Aparición de nuevas lesiones en los hemangiomas capilares de la retina. Paciente de 35 años con síndrome de Von Hippel-Lindau. **(A)** Presencia de una tumoreación temporal superior. **(B)** Imagen un año después de la primera visita. Se distingue una cicatriz causada por fotocoagulación de la lesión, con un intenso adelgazamiento de los vasos aferentes y eferentes. La flecha señala la aparición y el crecimiento de una nueva lesión tumoral.

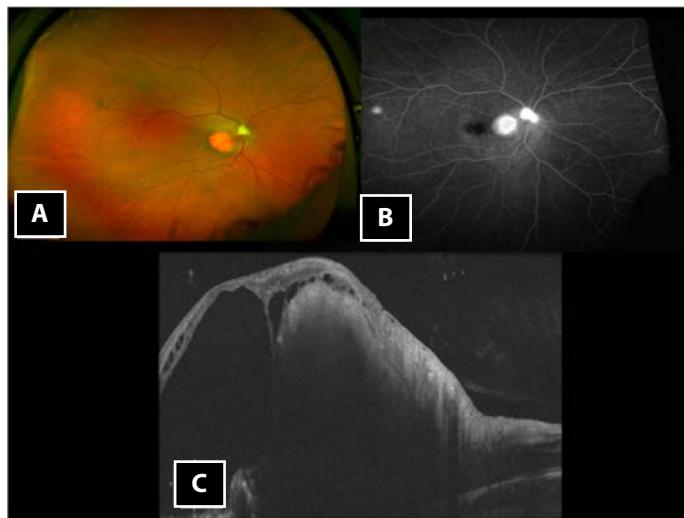


**Figura 6.** Hemangioma capilar papilar en su forma endofítica. **(A)** Se trata de un nódulo rojizo o rojo anaranjado que crece hacia la cavidad vítreo, sin vasos aferentes ni eferentes. **(B)** La angiografía pone de manifiesto la gran captación de contraste por parte de la tumoreación, y cierto grado de secuestro vascular e isquemia en la retina circundante.

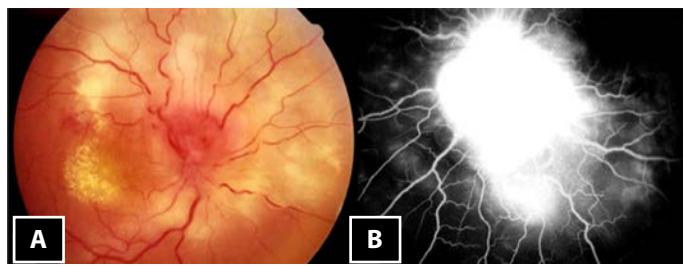


**Figura 7.** Hemangioma papilar endofítico. La angiografía mediante una tomografía de coherencia óptica muestra un importante aumento de los plexos peripapilares.

- Tumoraciones de crecimiento endofítico: se manifiestan como nódulos sésiles redondeados, bien delimitados y, por lo general, sin vasos nutricios ni de drenaje<sup>1,3</sup> (Figuras 6-8).



**Figura 8.** Composición de un paciente de 42 años con un hemangioma capilar papilar. **(A)** La retinografía muestra una tumoreación endofítica yuxtapapilar con aspecto de fibrosis en la zona papilar. **(B)** La angiografía muestra la existencia de tres lesiones, dos en la zona papilar y una temporal. **(C)** Tomografía de coherencia óptica de la lesión yuxtapapilar, en la que se pone de manifiesto la heterogeneidad de la lesión y la presencia de grandes espacios quísticos.



**Figura 9.** Hemangioma capilar papilar exofítico en un paciente de 62 años. **(A)** La retinografía muestra una lesión mal delimitada, con un pseudopapiledema asociado, de crecimiento en capas medias y profundas de la retina yuxtapapilar, con exudación y hemorragias asociadas. **(B)** La angiografía fluoresceínica objetiva muestra una gran captación de contraste, con intensa difusión.

- Tumoraciones de crecimiento exofítico: son lesiones mal delimitadas, de crecimiento subretiniano difuso, con abundante exudación y de difícil tratamiento (Figura 9).

### Patología

La microscopía óptica y electrónica revela que el HCR es un hamartoma compuesto por una proliferación benigna de células endoteliales y pericitos normales, en un patrón endofítico (hacia el vítreo) o exofítico (hacia la coroides). En algunos casos, los capilares pueden presentar fenestraciones anormales. Los astrocitos

estromales separan los canales vasculares y contienen grandes vacuolas lipídicas<sup>1,2</sup>.

### Diagnóstico

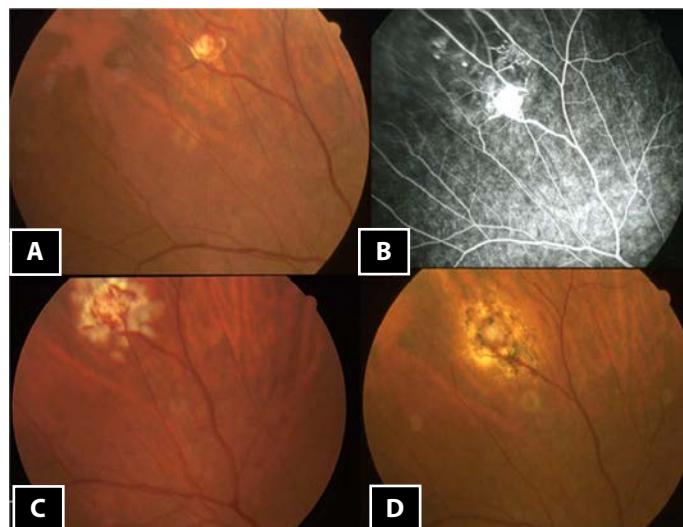
El diagnóstico es fundamentalmente clínico, por la apariencia característica del HCR. La retinografía es útil para el seguimiento. La angiografía con fluoresceína demuestra los vasos nutricios y de drenaje (Figura 1). En los tumores mayores de 2 mm de espesor, la ecografía revela de forma acústica una masa sólida redondeada con un pico alto inicial y una alta reflectividad interna, con ausencia de una excavación coroidea y una sombra acústica orbitaria posterior<sup>1,4</sup>.

### Diagnóstico diferencial

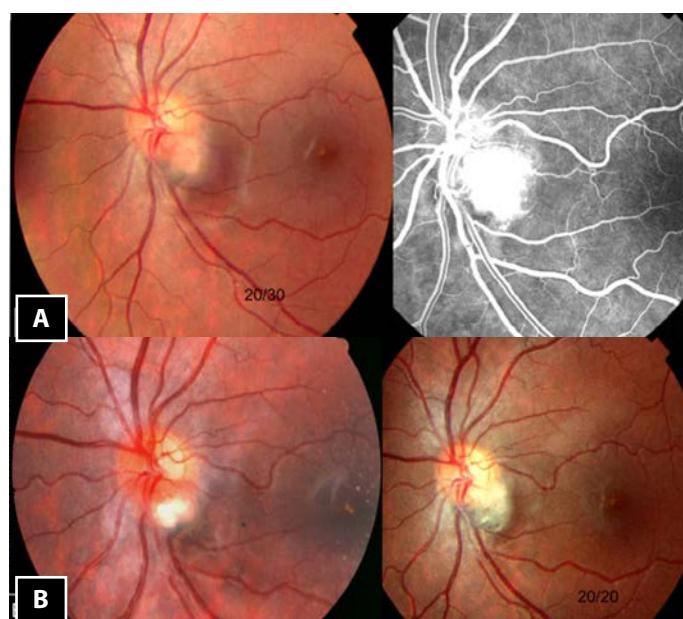
La variante periférica puede aparecer como una enfermedad de Coats, una endoftalmitis por nematodos, un hemangioma racemoso o cavernoso retiniano, un macroaneurisma retiniano con exudación, un retinoblastoma, un astrocitoma retiniano, una retinopatía por células falciformes, una vitreoretinopatía exudativa familiar y, de manera excepcional, un melanoma coroideo. La variante peripapilar puede simular un edema de papila, papilitis o sarcoidosis del disco óptico<sup>1,3</sup>.

### Tratamiento

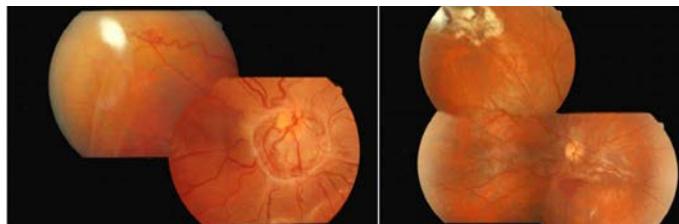
- Las lesiones estables pequeñas, en ocasiones, solo requieren observación.
- En los casos en que se produzca un crecimiento progresivo del tumor, de acumulación de exudación o de fluido subretiniano, la *crioterapia* directa es el tratamiento de elección para los tumores preecuatoriales.
- La *fotocoagulación* es adecuada para los tumores que sean menores de 5 mm y no presenten fluido subretiniano, o con poco fluido asociado (Figuras 10 y 11).
- Los tumores pequeños se tratan con *fotocoagulación directa* sobre el tumor, mientras que, en los más grandes, la fotocoagulación se utiliza para cerrar los vasos nutricios<sup>1,2,5</sup>.
- La *terapia fotodinámica* ofrece una modalidad no invasiva para la oclusión vascular selectiva en los casos seleccionados<sup>6-8</sup>.



**Figura 10.** Hemangioma capilar de la retina, tratado mediante fotocoagulación con láser verde. **(A)** Retinografía previa al tratamiento. Se objetiva una tumoración rojiza amarillenta en la zona temporal superior de un paciente con 40 años de edad, agudeza visual unidad en ambos ojos. **(B)** La angiografía muestra la presencia de una tumoración vascular con intensa captación de contraste. Se objetivaron también pequeñas alteraciones capilares telangiectásicas en la zona peritumoral. **(C)** Retinografía realizada 24 horas después del tratamiento con láser. **(D)** Cicatriz pigmentada un mes después del tratamiento con láser.



**Figura 11.** Hemangioma capilar papilar endofítico. **(A)** Paciente de 35 años con disminución de agudeza visual y escotoma relativo. Se aprecia una lesión rojiza sobrelevada en la zona papilar inferior, sin vasos aferentes o eferentes con intensa captación de contraste en la angiografía fluoresceínica. **(B)** Imagen de la izquierda: un mes después de la fotocoagulación de la lesión mediante láser verde. Imagen de la derecha: dos meses después de una segunda sesión con láser verde. El paciente había recuperado su agudeza visual, y se objetivó un cierre completo de la lesión tumoral.



**Figura 12.** Retinografía pre y postoperatoria de un hemangioma capilar en su forma vitreoretiniana, intervenido mediante vitrectomía pars plana 23 G. Se aprecia una cicatriz pigmentada por la fotoocoagulación en la zona temporal superior. Se objetiva la desaparición de la proliferación fibrovascular, con una normalización de la retina en la zona peripapilar.

- La *termoterapia transpupilar* podría ser particularmente beneficiosa en la variante peripapilar<sup>9</sup>.
- Se han comunicado resultados alentadores con el uso de radioterapia externa, de placas de braquiterapia y de inhibidores del receptor del factor de crecimiento endotelial vascular<sup>1,5,10-12</sup>.
- La *vitrectomía* y la *cirugía de indentación escleral* se reservan para casos complicados con desprendimiento de retina<sup>1,2</sup>. También se realiza la vitrectomía con disección de la proliferación fibrosa en las formas vitreoretinianas (Figura 12). Por otra parte, se han descrito casos de resección local del tumor<sup>13</sup>.

## Hemangioma cavernoso retiniano (racimo de uvas)

### Epidemiología

Los hemangiomas cavernosos de retina pueden ocurrir a cualquier edad, pero se observan con mayor frecuencia a principios de la tercera década de la vida. Afectan a una mayor proporción de mujeres, con una razón de 3:2<sup>2</sup>.

### Evolución natural y características clínicas

La mayoría de los pacientes desarrollan una lesión solitaria unilateral. El examen del fondo de ojo revela racimos saculares de aneurismas intrarretinianos, llenos de sangre oscura, con tejido fibroglial blanco característico en la superficie del tumor. Las células rojas de la sangre dentro de los aneurismas se separan con frecuencia del plasma, y forman lo que se denomina un

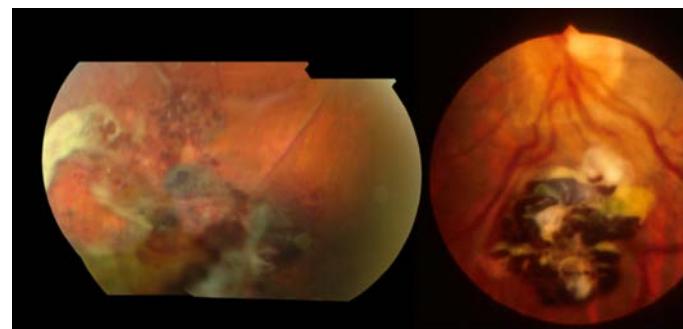
pseudohipopion. No hay arteria nutricia. Este tumor casi siempre es asintomático, a menos que afecte de forma directa a la mácula o desarrolle una hemorragia vítreo<sup>1-3</sup>.

### Patología

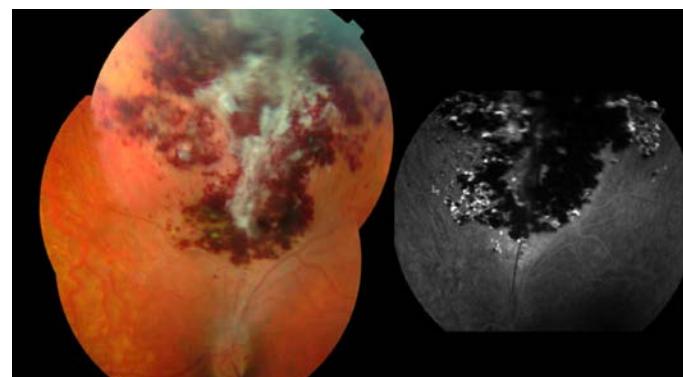
El tumor está compuesto de múltiples aneurismas de paredes finas interconectados, de tamaño variable, ubicados en la mitad interna de la retina y separados por delgados tabiques fibrosos (Figuras 13 y 14). Puede haber una amplia degeneración de la retina externa en la región del tumor. De forma característica, no presenta exudación lipídica<sup>1,2</sup>.

### Diagnóstico

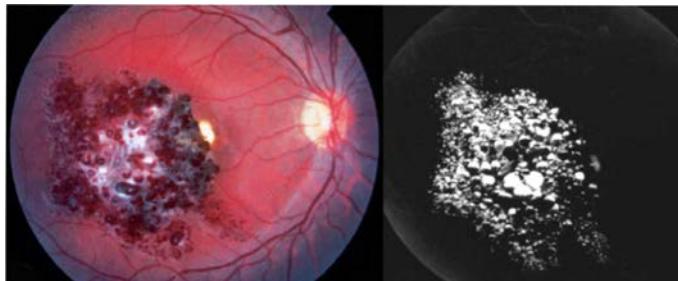
En la mayoría de los casos, el hemangioma cavernoso tiene una apariencia oftalmoscópica característica. En la angiografía con fluoresceína, se forma un acúmulo de fluoresceína en el plasma



**Figura 13.** Ejemplos de hemangiomas cavernosos de la retina. Imagen de la izquierda: se muestran tumoraciones ubicadas en media periferia de la retina. Imagen de la derecha: una lesión en la zona yuxtapapilar.



**Figura 14.** Hemangioma racemoso de la retina en un paciente de 70 años. Presenta una importante fibrosis, debido a la cronicidad de las lesiones.



**Figura 15.** Retinografía y angiografía de hemangioma cavernoso de la retina, con el típico aspecto de un racimo de uvas. A tiempos muy tardíos del angiograma, se aprecian con detalle las lesiones debido al acúmulo del contraste, de predominio en la parte superior de los aneurismas.

de la parte superior de cada aneurisma, mientras que la sangre se acumula en la parte inferior produciendo una interfaz con sangre-fluoresceína, característica de las fases tardías (Figura 15).

En los grandes hemangiomas cavernosos, la ecografía muestra una masa sólida con acústica irregular, con un pico alto inicial y una alta reflectividad interna, con una ausencia de excavación coroidea y una sombra acústica orbitaria posterior<sup>1</sup>.

### Diagnóstico diferencial

El aspecto característico del hemangioma cavernoso retiniano rara vez se confunde con otras enfermedades. Algunos casos, sin embargo, han sido diagnosticados de manera errónea como enfermedad de Coats o aneurisma miliar de Leber<sup>1</sup>.

### Tratamiento

En pocas ocasiones es necesario el tratamiento en los hemangiomas cavernosos, ya que la mayoría no progresan ni producen síntomas visuales. A veces se produce una hemorragia vítreal en los pacientes con tumores grandes. En dichos casos, podría utilizarse la crioterapia, la fotocoagulación o las placas radiactivas de baja potencia<sup>1</sup>.

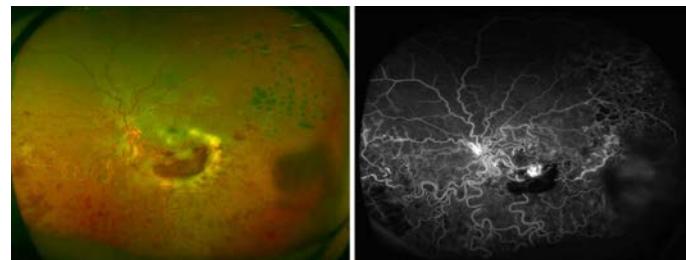
### Asociación sistémica

Se han reportado casos de desarrollo simultáneo de un hemangioma cavernoso, angiomas cutáneos y del sistema nervioso central (SNC), como parte del síndrome neuro-óculo-cutáneo. Las lesiones cerebrales pueden causar una hemorragia cerebral y la posible muerte<sup>1,3</sup>.

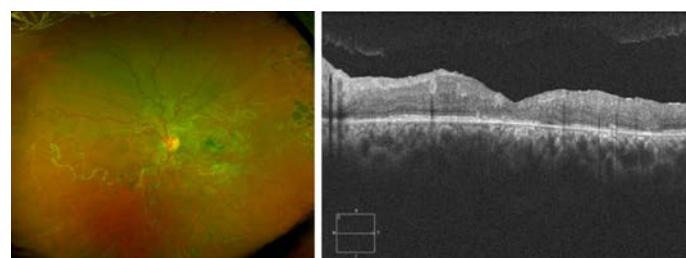
## Hemangioma racemoso retiniano (hemangioma cirsoide de la retina)

El hemangioma racemoso de retina es un término aplicado a un grupo de peculiares y anormales comunicaciones arteriovenosas retinianas (Figuras 16-18). Puede variar desde una forma leve, casi subclínica, hasta una imagen oftalmoscópica característica, con una dilatación masiva de los vasos sanguíneos y pérdida visual profunda. La histopatología suele mostrar que los vasos afectados desarrollan un recubrimiento adventicial acelular fibrohialino, con un adelgazamiento retiniano y una degeneración extensa.

Esta patología puede asociarse a lesiones similares producidas en el SNC, a una condición llamada síndrome de Wyburn-Mason. La mayoría de los hemangiomas racemosos son estables y no requieren tratamiento. El pronóstico visual varía con la extensión de la afectación retiniana y del nervio óptico. De forma ocasional, los pacientes pueden desarrollar una hemorragia cerebral secundaria a malformaciones vasculares en el SNC<sup>1</sup>.



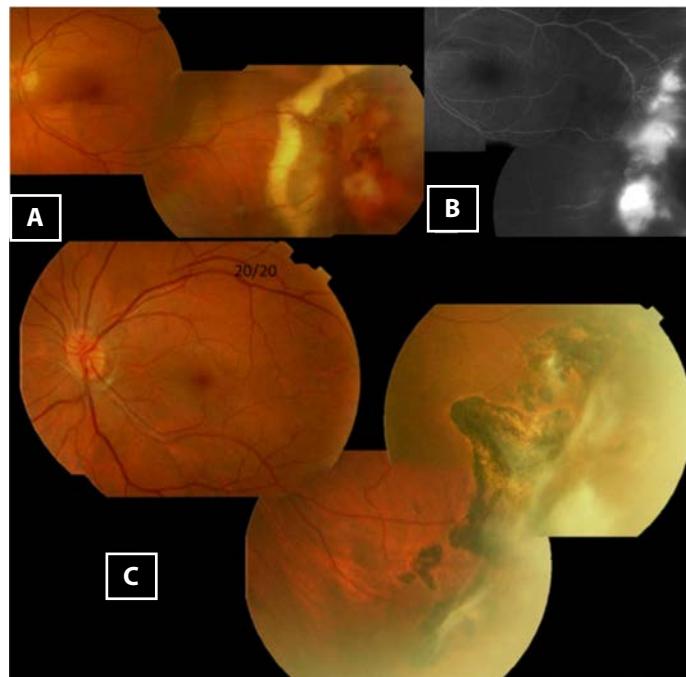
**Figura 16.** Paciente de 25 años con hemangioma racemoso de predominio en la hemirretina inferior del ojo izquierdo. Tiene antecedentes de tratamiento con fotocoagulación periférica. Acudió por sufrir una disminución de la agudeza visual de forma repentina. En la exploración, se objetivó la presencia de hemorragias intra y prerretinianas, en el contexto de una oclusión de vena hemisférica inferior. La angiografía mostró la presencia de neovasos en la arcada inferior, y la tomografía de coherencia óptica objetivó la presencia de un edema macular.



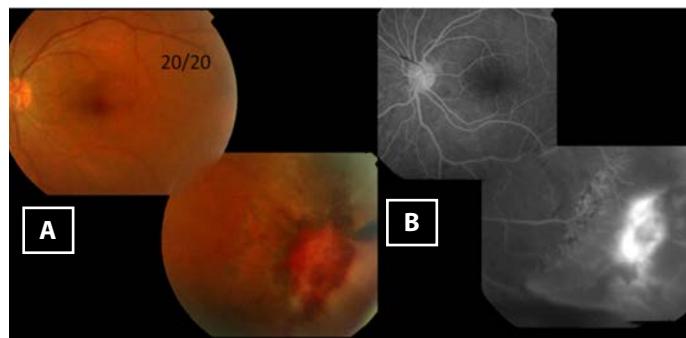
**Figura 17.** La paciente fue tratada mediante inyecciones intravítreas de Eylea. Se objetivó la regresión de la oclusión vascular, de los neovasos y del edema macular.



**Figura 18.** Hemangioma racemoso de la retina en un varón de 47 años en el ojo derecho, sin antecedentes conocidos. Su agudeza visual era de 20/40. Había sido diagnosticado de ambliopía en la infancia. Se aprecian vasos muy ingurgitados localizados prácticamente sobre la zona foveolar.



**Figura 19.** Paciente de 60 años de edad, con miodesopsias de tres meses de evolución. **(A)** En la zona temporal inferior, se aprecia la presencia de unas lesiones vasculares redondeadas, parcialmente fibrosadas, sin vasos aferentes ni eferentes dilatados, con una intensa exudación lipídica. **(B)** La angiografía fluoresceínica muestra la captación y difusión del contraste. **(C)** Retinografías realizadas tres meses después del tratamiento mediante vitrectomía pars plana y endofotocoagulación de las lesiones.



**Figura 20.** **(A)** Paciente de 52 años con tumor vasoproliferativo del adulto. La lesión había sido confundida con un desgarro periférico con hemorragia perilesional, y fue tratada en otro centro mediante una barrera de fotocoagulación. Se aprecia una lesión temporal inferior fibrovascular sobrelevada. **(B)** La angiografía pone de manifiesto una intensa captación y difusión del contraste, lo que puede facilitar el diagnóstico diferencial con otras entidades.

### Presentación clínica

Casi el 50% de los casos se presenta de forma asintomática, como una lesión rojiza sobreelevada en la zona temporal inferior (Figuras 19 y 20). En un 80% de los casos no presenta alteraciones en los vasos nutricios. La angiografía fluoresceínica muestra una intensa captación del contraste con difusión en tiempos tardíos<sup>14</sup>.

El síntoma asociado con más frecuencia suele ser la pérdida de agudeza visual. Entre las causas de pérdida visual figuran: la presencia de fluido subretiniano, la exudación lipídica que afecta la zona macular, la existencia de fibrosis prerretiniana, un edema macular quístico o la presencia de una hemorragia vítreo.

### Etiología y patología

Es poco habitual, unas 70 veces menos frecuente que un melanoma de coroides y, por lo general, se diagnostica en la quinta década de la vida. Suele ser idiopático en más de un 70% de los casos. En un 30%, pueden ser secundarios a otras lesiones en

la retina y el vítreo. La causa más frecuente suele ser la uveítis intermedia, aunque se ha descrito también su asociación con la retinosis pigmentaria (Figura 21), las infecciones como toxocara y toxoplasma, y las lesiones traumáticas.



**Figura 21.** Tumor vasoproliferativo del adulto en un 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 tumoreación, los vasos del territorio inferior se objetivan tortuosos y dilatados.

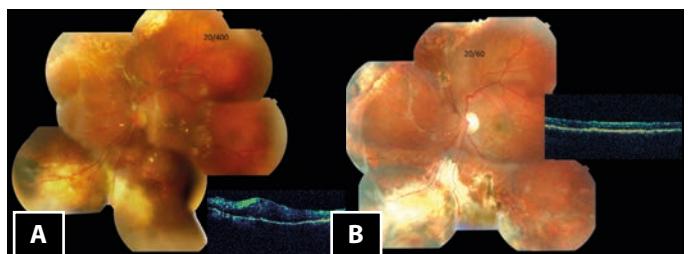
En la mayoría de los casos, afecta a la retina, aunque puede perjudicar también al epitelio pigmentario de la retina y a la coroides. La histopatología aún no es concluyente, aunque sí hay consenso para afirmar que se trata de una proliferación gliovascular.

### Tratamiento

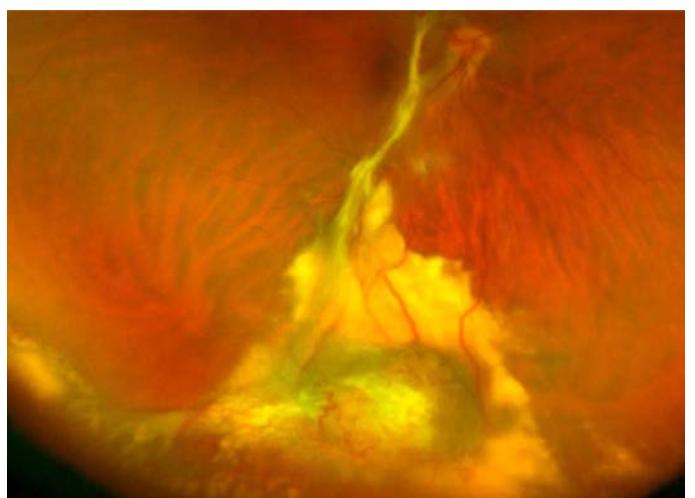
Para las lesiones asintomáticas, puede no ser necesario un tratamiento. Se han valorado diferentes tipos de terapias<sup>14</sup>:

- La *crioterapia* ha sido una de las más utilizadas.
- La *fotocoagulación con láser* se utiliza, por lo general, en las lesiones pequeñas, poco exudativas o normalmente combinada a la vitrectomía.

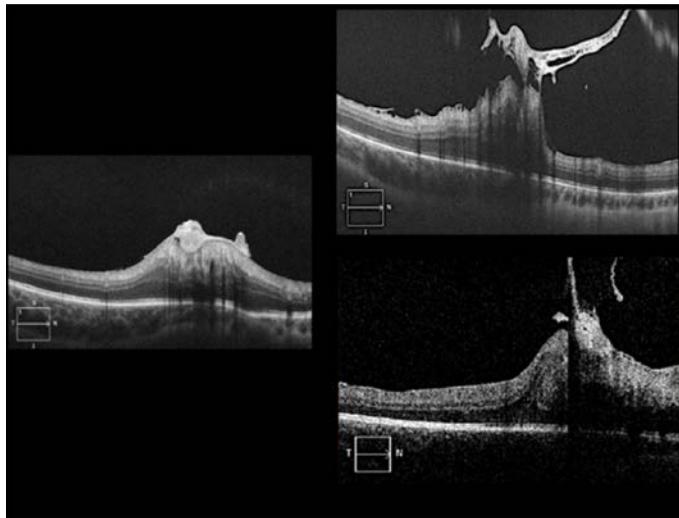
- En un porcentaje no despreciable de las series publicadas se ha utilizado *braquiterapia en placa*, con buenos resultados, en tumoraciones principalmente de gran tamaño<sup>1,14-16</sup>.
- La *cirugía vitreoretiniana* suele quedar reservada para formas con proliferación fibrovascular o con hemovítreo. Se ha realizado una endorresección de las lesiones con buenos resultados (Figuras 22-25).



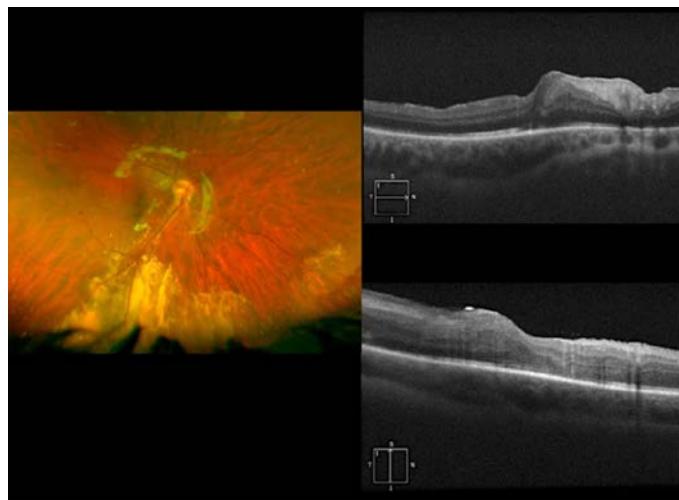
**Figura 22.** Paciente de 70 años con un tumor vasoproliferativo del adulto en la zona nasal inferior. **(A)** Abundante exudación y hemorragias en la zona nasal inferior, con una importante fibrosis que afecta al polo posterior de la retina. El paciente había sido tratado previamente de una lesión parecida en la zona superior. Se aprecia una lesión cicatricial causada por la crioterapia antigua. **(B)** Retinografía y tomografía de coherencia óptica realizada tres meses después de la vitrectomía pars plana. Endofotocoagulación, crioterapia externa y pelado de las proliferaciones de fibrosis del polo posterior.



**Figura 23.** Retinografía de campo amplio, con un tumor vasoproliferativo del adulto en la zona inferior. Se aprecia una abundante exudación y una fibrosis vitreoretiniana.



**Figura 24.** Tomografía de coherencia óptica de la Figura 23. Se objetiva la presencia de una fibrosis prerretiniana intensa, con tracciones vitreomaculares.



**Figura 25.** Imagen postoperatoria temprana en retinografía y tomografía de coherencia óptica, después de realizar una vitrectomía pars plana, una endorressección de la tumoración, una fotoocoagulación del lecho escleral, el pelado de la proliferación prerretiniana y un intercambio por aceite de silicona.

## Bibliografía

1. Shields JA, Shields CL. *Vascular tumors of the retina and optic disc: Intraocular tumors. A text and atlas*. Philadelphia: WB Saunders; 1992. p. 393-419.
2. Gass JDM. *Developmental tumors of the retinal pigment epithelium (RPE) and retina: Stereoscopic atlas of macular diseases. Diagnosis and treatment*. 4th ed. St. Louis: Mosby; 1997. p. 809-65.
3. Ryan SJ. *Capillary hemangioma of the retina and von Hippel-Lindau disease: Retina*. 4th ed. Philadelphia: Mosby; 1997. p. 615-24.
4. Richard G, Soubbrane 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. Rodriguez-Coleman H, Spaide RF, Yannuzzi LA. Treatment of angiomatic lesions of the retina with photodynamic therapy. *Retina*. 2002;22:228-32.
7. Schmidt-Erfurth UM, Kusserow C, Barbazetto IA, Laqua H. Benefits and complications of photodynamic therapy of papillary capillary hemangiomas. *Ophthalmology*. 2002;109:1256-66.
8. Atebara NH. Retinal capillary hemangioma treated with verteporfin photodynamic therapy. *Am J Ophthalmol*. 2002;134:788-90.
9. Parmar DN, Mireskandari K, McHugh D. Transpupillary thermotherapy for retinal capillary hemangioma in von Hippel-Lindau disease. *Ophthalmic Surg Lasers*. 2000;31:334-6.
10. 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.
11. Girmens JF, Erginay A, Massin P, Scigalla P, Gaudric A, Richard S. Treatment of von Hippel-Lindau retinal hemangioblastoma by the vascular endothelial growth factor receptor inhibitor SU5416 is more effective for associated macular edema than for hemangioblastomas. *Am J Ophthalmol*. 2003;136:194-6.
12. Aiello LP, George DJ, Cahill MT, Wong JS, Cavallerano J, Hannah AL, et al. Rapid and durable recovery of visual function in a patient with von Hippel-Lindau syndrome after systemic therapy with vascular endothelial growth factor receptor inhibitor SU5416. *Ophthalmology*. 2002;109:1745-51.
13. Peyman GA, Rednam KR, Mottow-Lippa L, Flood T. Treatment of large von Hippel tumors by eye wall resection. *Ophthalmology*. 1983;90:840-7.
14. Shields CL, Shields JA, Barrett J, De Potter P. Vasoproliferative tumors of the ocular fundus. *Arch Ophthalmol*. 1995;113:615-23.
15. 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.
16. 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