

# Lesiones y tumores relacionados del epitelio pigmentario de la retina

## *Lesions and related tumors of the retinal pigment epithelium*

**F. Espejo Arjona, I. Relimpio López, MJ. Díaz Granda, L. Coca Gutiérrez,  
M. Gessa Sorroche, A. Gómez Escobar, M. Parrilla Vallejo, JA. Terrón León,  
A. Garrido Hermosilla, B. Domínguez García**

### Resumen

Las lesiones y tumores relacionados del epitelio pigmentario de la retina (EPR) agrupan una variedad de patologías: hipertrófia congénita del EPR solitaria o multifocal (pigmentación agrupada congénita, huellas de oso), lesiones pigmentadas del fondo de ojo (LPFO) asociadas a poliposis adenomatosa familiar (PAF), síndrome de Gardner o síndrome de Turcot, hiperplasia reactiva pseudoneoplásica del EPR, hamartoma congénito simple del EPR, hamartoma combinado de retina y EPR, y epiteliooma (adenoma) del EPR.

Estos cuadros muestran características clínicas, diagnósticas y terapéuticas, que en ocasiones son comunes, pero que a su vez presentan rasgos distintivos, los cuales nos van a permitir hacer el diagnóstico diferencial entre ellas.

Además, nos pueden alertar y ayudar a detectar enfermedades a las que se pueden asociar.

Para ayudar a distinguirlos entre sí con más facilidad, los datos de la epidemiología, la clínica, las pruebas diagnósticas, la anatomía patológica y el tratamiento a seguir se refleja en tablas comparativas y se muestran algunas imágenes de los cuadros clínicos.

### Resum

Les lesions i tumors relacionats de l'epiteli pigmentari de la retina (EPR) agrupen una varietat de patologies: hipertròfia congènita de l'EPR solitària o multifocal (pigmentació agrupada congènita, empremtes d'os), lesions pigmentades del fons d'ull (LPFO) associades a poliposi adenomatosa familiar (PAF), síndrome de Gardner o síndrome de Turcot, hiperplàsia reactiva pseudoneoplàsica de l'EPR, hamartoma congènit simple de l'EPR, hamartoma combinat de retina i EPR i epitelioma (adenoma) de l'EPR.

Aquests quadres, mostren característiques clíniques, diagnòstiques i terapèutiques, que en ocasions són comuns, però que al seu torn presenten trets distintius, que ens permetran fer el diagnòstic diferencial entre elles.

A més ens poden alertar i ajudar a detectar malalties a les quals es poden associar.

Per ajudar a distingir-los amb més facilitat, les dades de l'epidemiologia, la clínica, les proves diagnòstiques, l'anatomia patològica i el tractament a seguir es presenta en taules comparatives i es mostren algunes imatges dels quadres clínics.

### Abstract

Lesions and related tumors of the retinal pigment epithelium (RPE) refer to a great variety of pathologies: solitary congenital hypertrophy of the RPE (CHRPE), multifocal CHRPE (congenital grouped pigmentation, bear tracks), pigmented fundus lesions related to familial adenomatous polyposis, Gardner syndrome or Turcot syndrome, reactive hyperplasia of the RPE, congenital simple hamartoma of the RPE, combined hamartoma of the retina and RPE and epithelioma (adenoma) of RPE. These pathologies show similar clinical, diagnostic and therapeutic features, which in some occasions are common, but at the same time have distinctive features allowing us to differentiate them. Furthermore, they can be a sign that alerts us about systemic diseases. To distinguish them in a more accurate way, epidemiological data, clinical features, diagnostic tests, histopathology and the recommended treatment are gathered in comparative tables, as well as some images of clinical pictures.

## 4.14. Lesiones y tumores relacionados del epitelio pigmentario de la retina

### *Lesions and related tumors of the retinal pigment epithelium*

**F. Espejo Arjona, I. Relimpio López, MJ. Díaz Granda, L. Coca Gutiérrez, M. Gessa Sorroche, A. Gómez Escobar, M. Parrilla Vallejo, JA. Terrón León, A. Garrido Hermosilla, B. Domínguez García**

Unidad de Oncología Ocular y Cirugía Vitreoretiniana. Hospital Universitario Virgen Macarena de Sevilla. Sevilla.

#### Correspondencia:

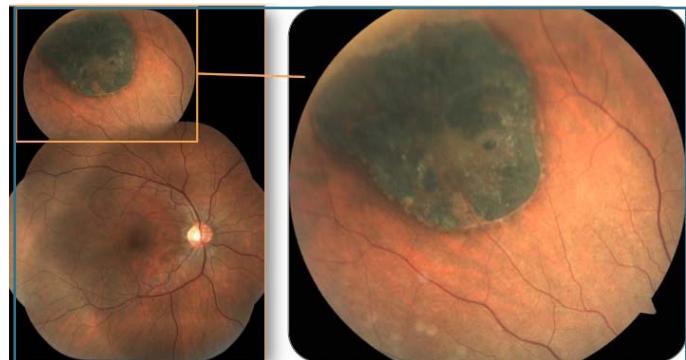
Francisco Espejo Arjona  
E-mail: [dr.franciscoespejo@gmail.com](mailto:dr.franciscoespejo@gmail.com)

## Introducción

Las lesiones y tumores relacionados del epitelio pigmentario de la retina (EPR) agrupan una variedad de patologías:

- Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina (HCEPR) solitaria (Figuras 1-6 y Tabla 1).
- HCEPR multifocal (con pigmentación agrupada congénita, huellas de oso) (Figura 7 y Tabla 1).
- Lesiones pigmentadas del fondo de ojo (LPFO), asociadas a poliposis adenomatosa familiar (PAF), síndrome de Gardner o de Turcot (Figuras 8 y 9, Tabla 1).
- Hiperplasia reactiva pseudoneoplásica del epitelio pigmentario de la retina (EPR). (Figuras 10 y Tabla 2).
- Hamartoma congénito simple del EPR e hiperplasia congénita focal del EPR (Tabla 3).
- Hamartoma combinado de retina y EPR (Figuras 11 y Tabla 3).
- Epiteloma (adenoma) del EPR (Tabla 3).

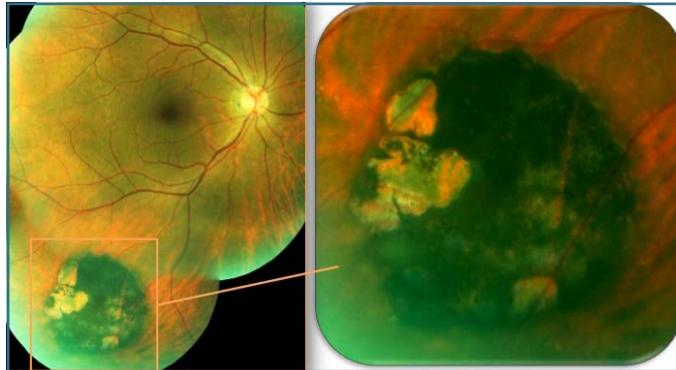
Estos cuadros, muestran características clínicas, diagnósticas y terapéuticas que en ocasiones son comunes, pero que a su vez



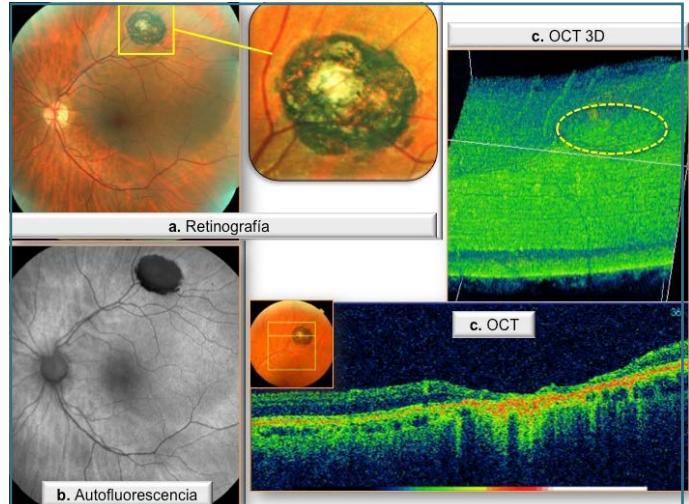
**Figura 1.** Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina (HCEPR) solitaria. Retinografía del ojo derecho: lesión pigmentada grande, periférica, temporal superior, negruzca, con un comienzo de despigmentación leve marronáceo y un halo de hipopigmentación.

presentan rasgos distintivos, que nos van a permitir hacer el diagnóstico diferencial entre ellas<sup>1-5</sup>. Además nos pueden alertar y ayudar a detectar enfermedades a las que se pueden asociar.

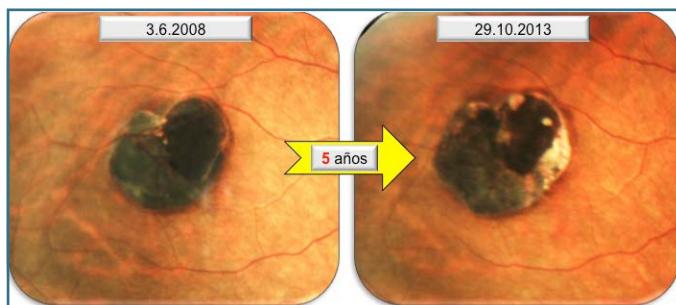
Para ayudar a distinguirlos entre sí con más facilidad, los datos de la epidemiología, la clínica, las pruebas diagnósticas, la anatomía patológica y el tratamiento a seguir se reflejan en una serie de tablas comparativas, y se muestran algunas imágenes de los cuadros clínicos.



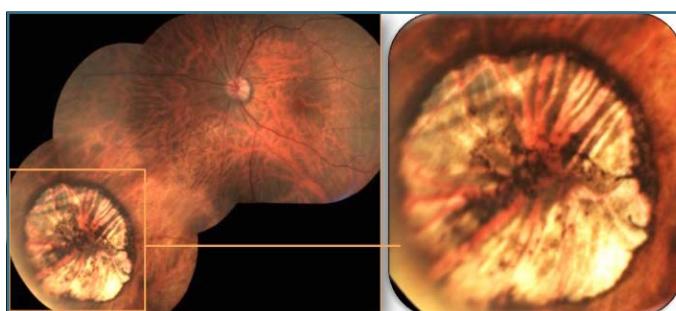
**Figura 2.** Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina (HCEPR) solitaria. Retinografía del ojo derecho: lesión pigmentada grande, por fuera de la arcada temporal inferior, redondeada, negruzca, con lagunas despigmentadas y un halo de hipopigmentación.



**Figura 5.** Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina (HCEPR) solitaria, diagnóstico, retinografía del ojo izquierdo. **(A)** Lesión pigmentada, pequeña, en arcada temporal superior, con lagunas hipopigmentadas. Autofluorescencia. **(B)** Hipoautofluorescencia de las zonas pigmentadas con discreta despigmentación. Tomografía de coherencia óptica. **(C)** Se observa el EPR más grueso. Las lesiones pigmentadas provocan el bloqueo de la luz, y las áreas despigmentadas, un aumento de transmisión de la luz. La pérdida de fotorreceptores suprayacentes da lugar al adelgazamiento retiniano. Se produce también el ensombrecimiento de la coroides.



**Figura 3.** Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina (HCEPR) solitaria. Evolución: en la retinografía de la derecha, se aprecia una lesión en el ojo derecho, pigmentada, periférica, temporal superior, negruzca, con comienzo de despigmentación leve marronáceo y un halo de hipopigmentación. En la imagen de la izquierda, la imagen fue tomada cinco años después, y en ella se objetiva un leve aumento de la lesión, incrementándose las lagunas hipopigmentadas, sobre todo en los bordes de la lesión.



**Figura 4.** Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina (HCEPR) solitaria. Evolución: retinografía del ojo izquierdo: lesión redondeada, grande, localizada en la periferia nasal inferior, despigmentada casi en su totalidad (amelanótica), salvo restos de pigmento radiales y en el borde de la lesión. Con la edad, las lagunas despigmentadas pueden aumentar en número y tamaño, uniéndose y pudiendo hacerse completamente amelanóticas.

## Hipertrofia congénita del EPR (HCEPR) solitaria

Hipertrofia congénita del EPR (HCEPR) solitaria (Figuras 1-6 y Tabla 1).

## Hipertrofia congénita del EPR (HCEPR) multifocal

Hipertrofia congénita del EPR (HCEPR) multifocal (pigmentación agrupada congénita, huellas de oso) (Figura 7 y Tabla 1).

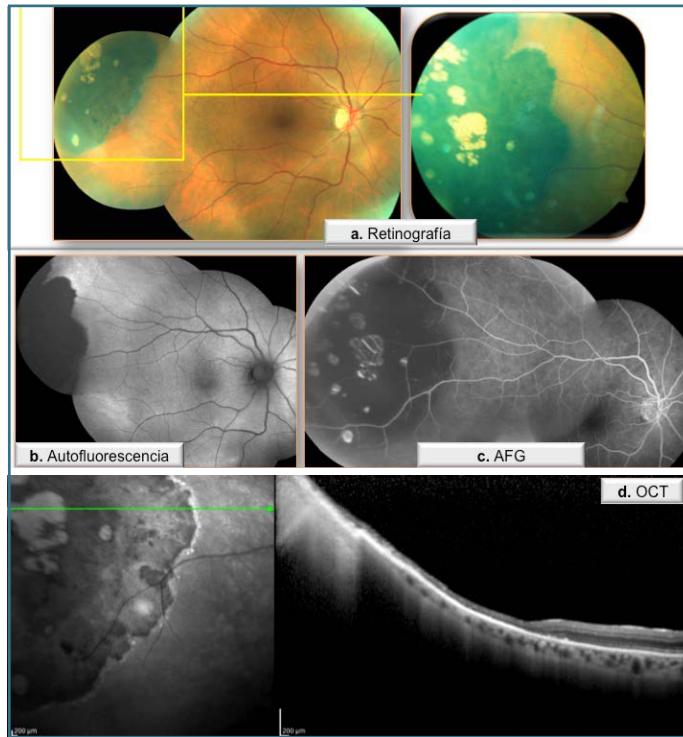
## Lesiones pigmentadas del fondo de ojo (LPFO)

Lesiones pigmentadas del fondo de ojo (LPFO) asociadas a poliposis adenomatosa familiar (PAF), síndrome de Gardner o de Turcot (Figuras 8 y 9 y Tabla 1).

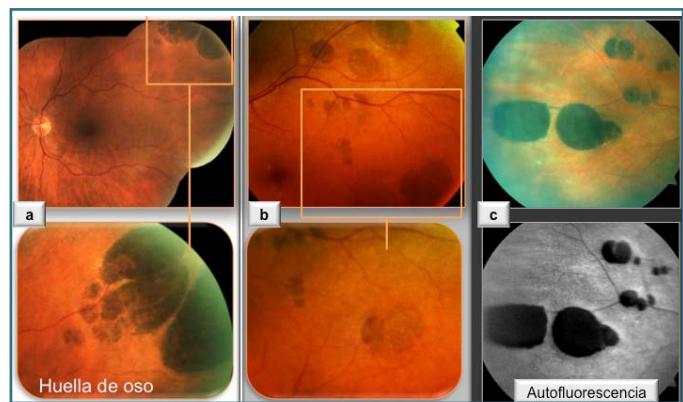
	Hipertrofia congénita EPR (HCEPR) solitaria	HCEPR multifocal Pigmentación agrupada congénita	Lesiones pigmentadas del fondo de ojo (LPFO) + Poliposis adenomatosa familiar (PAF), Sd. de Gardner, Sd. de Turcot
<b>Introducción</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Posiblemente congénito</li> <li>• Normalmente: diagnosticado en adulto asintomático</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Huellas de oso</li> <li>• Generalmente: no hereditaria</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• No: PAF/Sd. de Gardner</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• PAF: Autosómica dominante. Mutación: brazo largo cromosoma 5. Exón 15: más agresivo</li> </ul>
<b>Características clínicas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Bien definido: periferia o ecuador. Peripapilar o mácula: 2%</li> <li>• Plano a mínimamente elevado</li> <li>• Marrón oscuro a negro; puede ser amelanótico (12%)</li> <li>• Lagunas hipo o despigmentadas (adultos)</li> <li>• Halo hipopigmentación relativa</li> <li>• Tamaño: variable &lt;100 micras/ ≥13 mm</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Similar HCEPR solitaria, pero multifocal</li> <li>• Forma/tamaño: variable</li> <li>• Pigmentado/amelanótico</li> <li>• Despigmentación: No?</li> <li>• Distribución en sector</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Diferentes a HCEPR solitaria o multifocal. Hamartomas del EPR</li> <li>• Forma: oval. Bordes peor definidos</li> <li>• Despigmentación: cola y lagunas</li> <li>• Tamaño: 0,15-45 mm</li> <li>• Distribución aleatoria</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Crecimiento: frecuente pero mínimo</li> <li>• Malignización: rara</li> <li>• Normalmente unilateral; pocas veces bilateral</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Crecimiento: ?</li> <li>• Malignización: no</li> <li>• Unilateral/bilateral</li> <li>• Similar HCEPR solitaria, pero multifocal</li> <li>• Pigmentadas</li> <li>• Amelanóticas: huellas de oso polar (muy poco común)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Crecimiento: ?</li> <li>• Malignización: no</li> <li>• Múltiples, bilaterales</li> </ul>
<b>Diagnóstico</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Campimetría. Lesiones. Escotoma: relativo (jóvenes), absoluto (adultos)</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• PAF: pólipos: colon y recto</li> <li>• Aparecen: 2ª década</li> <li>• Malignizan: 4ª década</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• OCT: EPR más grueso</li> <li>• Aumento de transmisión en áreas despigmentadas. Pérdida de fotorreceptores suprayacentes. Adelgazamiento retiniano. Ensombrecimiento de coroides</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sd. de Gardner: pólipos: colon, estómago, intestino delgado y grueso + quistes epidermoides, osteomas, tumores cutáneos y tejidos blandos, alteraciones dentales</li> <li>• Aparecen: ≤2ª y 4ª década</li> <li>• Malignizan: 15-20 años del inicio</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Autofluorescencia: lesión hipo / Lagunas: híper / Márgenes: iso o híper</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sd. de Turcot: LPFO (hamartomas del EPR) + gliomas del SNC</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• AFG: Bloqueo áreas pigmentadas</li> <li>• Transmisión áreas hipo o despigmentadas</li> <li>• Vasos en la lesión generalmente normales</li> </ul>		
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ERG y EOG: normales</li> </ul>		
<b>Histopatología</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Células más altas del EPR</li> <li>• Melanosomas grandes y redondos en lugar de elípticos</li> <li>• Atrofia de fotorreceptores suprayacentes</li> <li>• Lagunas: neurogliocitos</li> <li>• Halo: células EPR con menor pigmento</li> <li>• Hipertrofia. Hiperplasia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Similar HCEPR solitaria, pero la mayoría de los melanosomas conservan la forma elipsoidal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Diferente a HCEPR solitaria</li> <li>• Hipertrofia, hiperplasia hamartoma</li> </ul>
<b>Tratamiento</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Observación periódica. Pronóstico: excelente. Crecimiento nodular pequeño: observación</li> <li>• Exudación o líquido subretiniano: láser o crioterapia</li> <li>• Crecimiento: MEM. VPP y pelado de membrana</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Observación periódica</li> <li>• Pronóstico: excelente</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Observación lesiones oculares</li> <li>• Estudio de familiares LPFO: confirmación de enfermedad; colonoscopia</li> <li>• Pólipos: Ca intestinal 100%</li> <li>• Extirpar pólipos: colectomía profiláctica</li> </ul>

AGF: Angiografía fluoresceína. EOG: Electrooculograma. EPR: epitelio pigmentario de la retina. ERG: Electrotoretinograma. HCEPR: hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina. LPFO: lesiones pigmentadas del fondo de ojo. OCT: tomografía de coherencia óptica. PAF: poliposis adenomatosa familiar. Sd.: síndrome. SNC: sistema nervioso central.

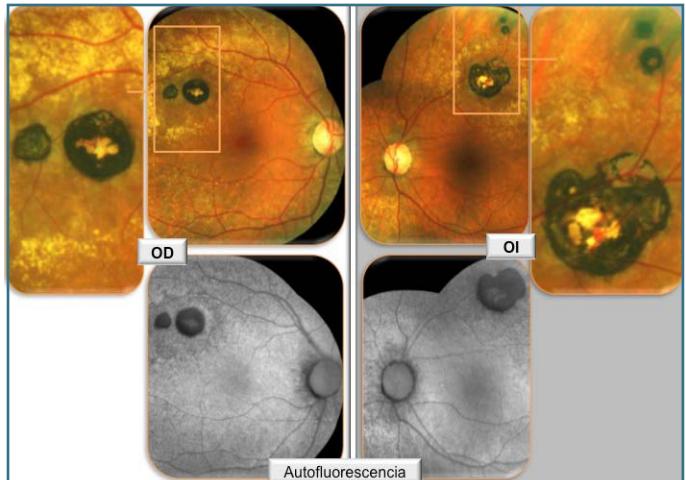
**Tabla 1.** Diagnóstico diferencial de la hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina solitaria, multifocal, y de las lesiones pigmentadas del fondo de ojo.



**Figura 6.** Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina (HCEPR) solitaria. Diagnóstico. Retinografía (A) Lesión única de gran tamaño en periferia temporal superior del ojo derecho, bien definida, plana, de coloración negruza con lagunas hipopigmentadas y un halo de hipopigmentación relativa. Autofluorescencia. (B) Lesión pigmentada (hipo), lagunas (híper) y halo (híper e iso). AFG. (C) Bloqueo de áreas pigmentadas. Transmisión de áreas hipo o despigmentadas. Vasos de la lesión generalmente normales. Tomografía de coherencia óptica. (D) Epitelio pigmentario de la retina más grueso. Lesiones pigmentadas: bloqueo de la luz. Áreas despigmentadas: aumento de transmisión de la luz. Pérdida de fotorreceptores suprayacentes. Adelgazamiento retiniano. Ensombrecimiento de la coroides.



**Figura 7.** Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina (HCEPR) multifocal. Retinografía: lesiones pigmentadas multifocales, con formas y tamaños diversos, con una distribución en sector (A), (B) y (C). En la retinografía (A), se aprecian lesiones pigmentadas múltiples en periferia temporal del ojo izquierdo en huella de oso. En la retinografía (B), se aprecian múltiples lesiones pigmentadas en el sector temporal del ojo izquierdo. En la retinografía (C), se observan también lesiones temporales agrupadas en el ojo derecho; y en la autofluorescencia, se observa la hipointensidad (hipo) de las lesiones.



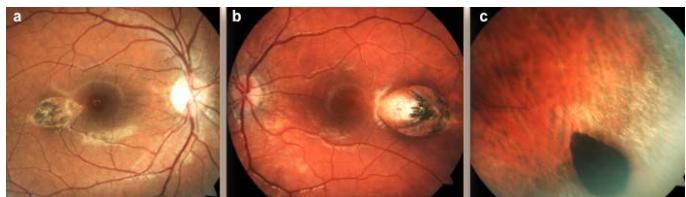
**Figura 8.** Lesiones pigmentadas del fondo de ojo (LPFO), múltiples, bilaterales. Retinografía de ambos ojos en la que se observa en ojo derecho, dos lesiones por dentro de la arcada temporal superior, pigmentadas con una laguna de hipopigmentación central en la mayor de ellas. En el ojo izquierdo, hay tres lesiones pigmentadas en la arcada temporal superior, con lagunas de hipopigmentación en las dos de mayor tamaño. En la autofluorescencia, se aprecia la hipointensidad en las lesiones pigmentadas con iso o la hiperautofluorescencia de las lagunas hipo o despigmentadas.

## Hiperplasia reactiva pseudoneoplásica del EPR

Hiperplasia reactiva pseudoneoplásica del EPR (Figura 9 y Tabla 2).

### Etiología (Figura 9)

- Infecciones: toxoplasmosis, retinitis por CMV (citomegalovirus), histoplasmosis, sífilis, tuberculosis, etc.
- Traumatismos: +/- CEIO (cuerpo extraño intraocular).
- Toxicidad medicamentosa.
- Miopía degenerativa.



**Figura 9.** Lesiones pigmentadas del fondo de ojo (LPFO), retinografía, lesiones de morfología diferente a la HCEPR solitaria o multifocal, con forma oval (A), (B), (C), bordes peor definidos con despigmentación en la cola y en las lagunas (A), (B), localizadas de forma aleatoria, temporal a mácula (A), (B) y en periferia (C).

Hiperplasia reactiva pseudoneoplásica del EPR	
<b>Introducción</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Frecuente</li> <li>• Agresiones oculares: inflamación, trauma o toxicidad medicamentosa pueden provocar hiperplasia reactiva</li> <li>• La mayoría de las veces pequeña y típica, lo que no representa problemas diagnósticos</li> <li>• En ocasiones: simula un tumor pigmentado como melanoma de coroides o cuerpo ciliar o verdaderos tumores del EPR</li> <li>• Puede acompañarse también de hipertrofia adquirida del EPR</li> </ul> <p>• Adquirida</p>
<b>Características clínicas</b>	<p>• Diferentes aspectos clínicos:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pequeño nódulo focal a áreas más extensas de aspecto irregular</li> <li>• Color negro oscuro + signos de inflamación o trauma pueden diferenciarlo del melanoma coroideo</li> <li>• Bordes irregulares</li> <li>• Únicos o múltiples</li> <li>• DR 2º es infrecuente</li> </ul> <p>• Crecimiento: estable</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• En pocos casos, pequeñas áreas focales de hiperplasia del EPR, evolucionan a un tumor nodular que se extiende desde la retina hacia la cavidad vítreo o extraescleral</li> </ul>
<b>Diagnóstico</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• AFG: hipofluorescencia inicial. Leve hiperfluorescencia tardía</li> <li>• Ecografía, si forma nódulos: aumento de reflectividad interna (modo A) y masa sólida (modo B)</li> </ul>
<b>Histopatología</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Proliferación de células del EPR reactiva y benigna: capa relativamente plana de pigmento o masa</li> <li>• Exceso de material de membrana basal</li> <li>• Hiperplasia</li> </ul>
<b>Tratamiento</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Observación periódica</li> <li>• Progresión o complicaciones infrecuentes</li> </ul>

AFG: Angiografía fluoresceína. DR: Desprendimiento de retina. EPR: epitelio pigmentario de la retina.



**Tabla 2.** Hiperplasia reactiva pseudoneoplásica del epitelio pigmentario de la retina. Resumen de las características clínicas, diagnóstico, histopatología y tratamiento.

- DR (desprendimiento de retina) crónicos: línea de demarcación.
- Tracción crónica: degeneraciones en enrejado, periféricas, perivasculares, etc.
- Fotocoagulación con láser: diabéticos, desgarros, etc.
- DMAE (degeneración macular asociada a la edad).
- Enfermedades heredodegenerativas: coroideremia, distrofias maculares, etc.
- Telangiectasias yuxtafoveales.
- Occlusiones venosas.
- Estrías angioideas.
- Enfermedad de Coats.
- Retinopatía de células falciformes, etc.

## Hamartoma congénito simple del EPR

Hamartoma congénito simple del EPR: hiperplasia congénita focal del EPR (Tabla 3).

## Hamartoma combinado de retina y EPR

Hamartoma combinado de retina y EPR (Figura 10 y Tabla 3).

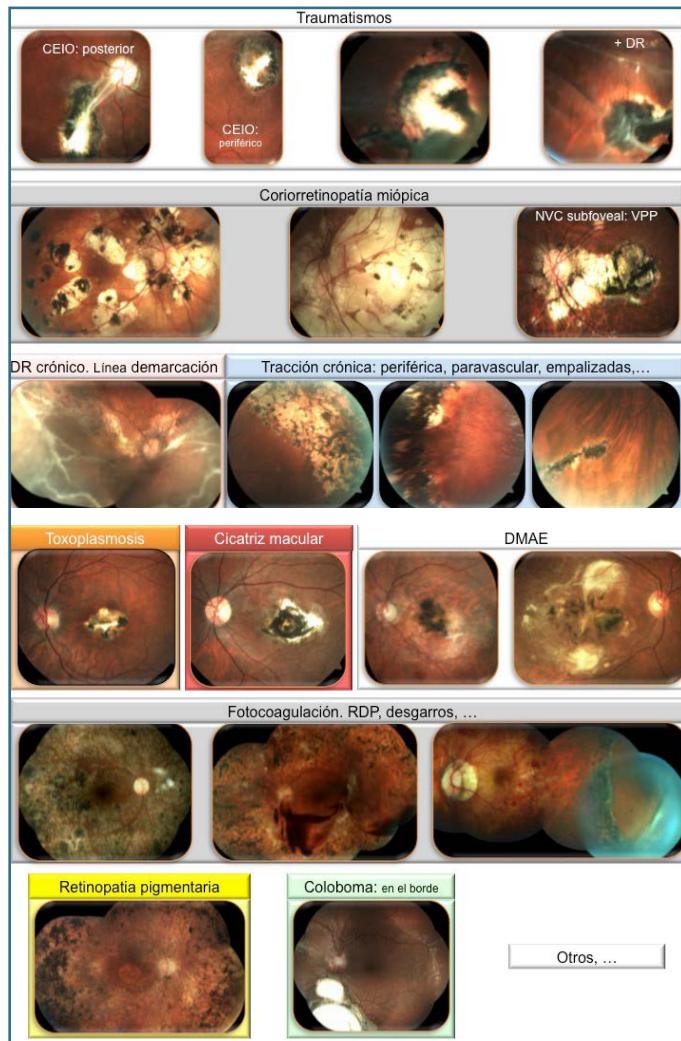
## Epitelioma (adenoma) del EPR

Epitelioma (adenoma) del EPR (Tabla 3).

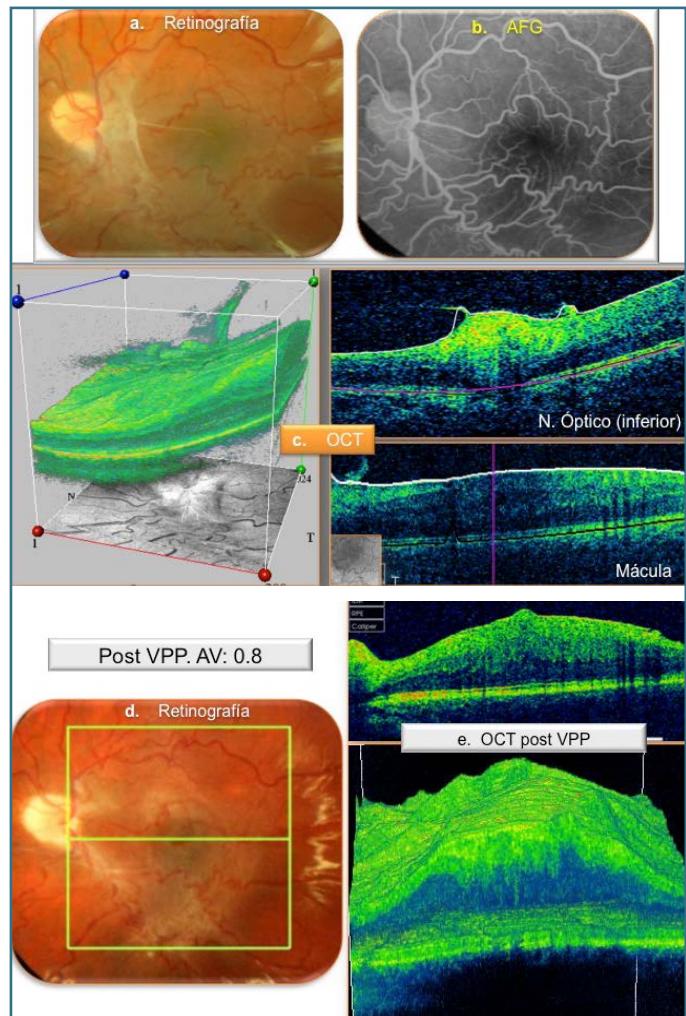
	Hamartoma congénito simple del EPR Hiperplasia congénita focal del EPR	Hamartoma combinado de retina y EPR	Epiteloma (adenoma) del EPR
<b>Introducción</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Poco frecuente</li> <li>Probablemente congénito y no hereditario: ?</li> <li>Normalmente: diagnosticado en adulto. Asintomático, salvo afectación foveal o tracción foveal radial</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Probablemente congénito</li> <li>Mayoría: niños con disminución AV por tumor en mácula o ectopia macular tracional: estrabismo o ambliopía</li> <li>Asociado: neurofibromatosis tipo 2, 1, etc.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Normalmente: diagnosticado en adulto</li> <li>Ojos: normales/inflamación, traumas, etc., pudiendo originarse de hiperplasia reactiva del EPR o HCEPR solitaria</li> <li>Benigno: adenoma / Maligno: adenocarcinoma. Características clínicas y manejo similares</li> </ul>
<b>Características clínicas</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Bien definido: en mácula, cerca de foveola</li> <li>Nódulo negro, solitario y elevado</li> <li>Diámetro &lt;1 mm / Altura: 1-25 mm</li> <li>Arteria y vena nutricias mínimamente dilatadas (100%)</li> <li>Leve tracción retiniana adyacente (80%)</li> <li>Exudación retiniana (20%)</li> <li>Células pigmentadas vítreas (20%)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Masa retiniana grisácea mal definida</li> <li>Vasos retinianos tortuosos o rectificados, por la tracción del tejido glial sobre retina o nervio óptico</li> <li>Normalmente cerca o sobre el nervio óptico. Ocasionalmente periféricos</li> <li>Asociado: isquemia periférica y NV</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Tumor solitario marrón oscuro o negro</li> <li>Vena de drenaje y arteria nutricia retiniana dilatada y tortuosa (al contrario que en melanoma)</li> <li>Exudación lipoproteinácea progresiva amarillenta intra y subretiniana (diferente al melanoma)</li> <li>Muy rara vez, sin tratamiento: puede ocupar el globo y extenderse a tejidos blandos orbitarios</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>Crecimiento: no. Frecuentemente no progresivo</li> <li>Malignización: no</li> <li>Unilateral</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Estable, salvo tracción, exudación, HV</li> <li>Malignización: no</li> <li>Unilateral, raramente bilateral</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Crecimiento muy lento</li> <li>Malignización: adenocarcinoma, no metastatiza</li> <li>Unilateral</li> </ul>
<b>Diagnóstico</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>OCT: masa retiniana elevada abruptamente, hiperreflectiva en superficie, con sombra posterior (reflexión de la luz por la lesión)</li> <li>AFG: hipofluorescencia no uniforme precoz y persistente; en tiempos tardíos, se puede observar fluorescencia intrínseca (anillo o placa)</li> <li>Ecografía: Masa nodular de espesor total en retina y coroides (modo B), con alta reflectividad interna (modo A). Similar adenoma pequeño de EPR</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>OCT: lesión irregular, sobrelevada, que reemplaza el grosor total de la retina</li> <li>AFG: vasos retinianos anómalos (tortuosos sobre la lesión, y rectificados los periféricos a la lesión) y tinción (hiperfluorescencia) gradual tardía de la lesión por exudación de los vasos anómalos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>AFG: arteria nutricia retiniana y vena de drenaje. Tumor: hipofluorescencia precoz y mínima hipofluorescencia tardía</li> <li>Ecografía: elevación brusca. Reflectividad interna media-alta (modo A). Solidez acústica (modo B)</li> <li>Transiluminación: bloqueo parcial o total de la luz por el tumor</li> <li>Biopsia aspiración con aguja fina: citología células compatibles con tumor EPR</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>Incorta: ?</li> <li>Probablemente hiperplasia EPR</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Localizado en retina sensorial o nervio óptico</li> <li>Proliferación de vasos sanguíneos, tejido glial y EPR</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Proliferación del EPR, formando cordones y acinos con pigmentación variable</li> <li>Típica forma de cúpula, con elevación brusca</li> <li>Tumores anteriores: patrón citoplasmático vacuolar. Posteriores: configuración glandular o tubular</li> <li>Algunos casos malignos, pero no metastatiza</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>Hamartoma simple del EPR</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Hamartoma combinado: Retina-EPR</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Benigno: adenoma</li> <li>Maligno: adenocarcinoma</li> </ul>
<b>Tratamiento</b>	Observación periódica: la mayoría, estables	<ul style="list-style-type: none"> <li>Asintomático: observación</li> <li>Ambliopía: occlusión en niños</li> <li>VPP: MER con afectación macular, hemovítreo, DR. No útil si la lesión afecta a todo el grosor de la retina</li> <li>Láser: NVC (muy rara)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Pequeño y asintomático: observación</li> <li>Anterior al ecuador + crecimiento: braquiterapia o esclerouvectomía lamelar parcial</li> <li>Posterior al ecuador + DR: láser, termoterapia, crioterapia o braquiterapia (medianos o grandes)</li> <li>+/- VPP: tracción vítreoretiniana y disminución AV</li> </ul>

AFG: Angiografía fluoresceína. AV: Agudeza Visual. DR: Desprendimiento de retina. EPR: Epitelio pigmentario de la retina. HCEPR: Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina. HV: Hemovítreo. MER: Membrana epirretiniana. NV: Neovascularización. NVC: Neovascularización coroidea. OCT: Tomografía de Coherencia Óptica.

**Tabla 3.** Diagnóstico diferencial del hamartoma congénito simple del epitelio pigmentario de la retina (EPR), hamartoma combinado de retina y EPR y epiteloma (adenoma) del EPR.



**Figura 10.** Hiperplasia reactiva pseudoneoplásica del EPR, etiología.



**Figura 11.** Hamartoma combinado de retina y EPR. Niño de 8 años con disminución de AV de 1 a 0,5, metamorfopsia y exotropia del ojo izquierdo recientes. Retinografía (A) y AFG (B) masa grisácea mal definida sobre mácula y nervio óptico con vasos retinianos anómalos (tortuosos sobre la lesión y rectificados los periféricos a la lesión). MER con tracción. Tomografía de coherencia óptica. (C) Lesión irregular, sobrelevada, que reemplaza el grosor total de la retina y MER. Se realizó VPP, extirpando la MER (D), (E). El hamartoma impide que el engrosamiento retiniano desaparezca tras la cirugía, aunque la AV mejora a 0,8.

## Bibliografía

1. García Arumí J, *et al*. Guías de práctica clínica de la SERV. 10. Guía de lesiones pigmentadas del fondo de ojo. Mar 2012. Disponible en: [www.serv.es](http://www.serv.es)
2. Ortiz Castillo JV, Asencio Durán M, Cerván López I. Hamartomas de la retina y del epitelio pigmentario de la retina. En: Armadá Maresca F, Fonseca Sandomingo A, Encinas Martín JL, García Arumí J, Gómez-Ulla F, Ruiz Moreno JM, *et al*, editores. *Patología y cirugía de la mácula. LXXXVI Ponencia Oficial de la Sociedad Española de Oftalmología 2010*; 2010. p. 499-501.
3. Domínguez Fernández MJ, González del Valle F, Celis Sánchez J, Gálvez Martínez J. Hipertrofia congénita del epitelio pigmentario de la retina. En: Armadá Maresca F, Fonseca Sandomingo A, Encinas Martín JL, García Arumí J, Gómez-Ulla F, Ruiz Moreno JM, *et al*, editores. *Patología y cirugía de la mácula. LXXXVI Ponencia Oficial de la Sociedad Española de Oftalmología 2010*; 2010. p. 503-8.
4. Traboulsi El, Heur M, Singh AD. Tumores del epitelio pigmentario de la retina. En: Singh AD, Damato BE, Pérez J, Linn Murphree A, Perry J. *Oncología y Clínica Oftálmica*. Elsevier; 2009. p. 154-56.
5. Tumors and Related Lesions of the Pigmented Epithelium. En: Shields JA, Shields CL. 2nd ed. *Intraocular tumors: Atlas and textbook*. Lippincott, Williams & Wilkins/Wolters-Kluwer Health; 2008. p. 431-79.
6. Croxato JO, Gentile CM. Tumores y lesiones relacionadas del epitelio pigmentario retiniano. En: *Tumores intraoculares. Texto y atlas*. Contreras Campos F, Pelayes DE, editores. Highlights of Ophthalmology. International. 2008;181-8.