

Presentación atípica de tumor vasoproliferativo retiniano asociado a desprendimiento de retina retinosquísico: reporte de caso

Atypical presentation of a retinal vasoproliferative tumor associated to retinoschisis retinal detachment: a case report

MS. Pighin, JM. López, I. Jürgens

ICR – Institut Català de Retina. Barcelona.

Correspondencia:

María Soledad Pighin

E-mail: solepin@gmail.com

Resumen

Introducción: Los tumores vasoproliferativos retinianos (TVPR) son lesiones benignas poco frecuentes. Su asociación con retinosquiasis es excepcional y poco documentada.

Caso clínico: Mujer de 45 años con desprendimiento de retina asociado a retinosquiasis y una lesión inferotemporal compatible con TVPR. Se descartó enfermedad de Von Hippel-Lindau mediante estudios sistémicos. Fue tratada con vitrectomía y cerclaje, con recuperación anatómica y visual completa.

Conclusiones: La coexistencia de TVPR y retinosquiasis debe considerarse en presentaciones atípicas de desprendimiento. El estudio sistémico y el abordaje quirúrgico oportuno son clave para preservar el pronóstico visual.

Palabras clave: Tumor retiniano vasoproliferativo. Desprendimiento de retina. Retinosquiasis. Vitrectomía.

Resum

Introducció: Els tumors vasoproliferatius retinians (TVPR) són lesions benignes poc freqüents. La seva associació amb la retinosquiasis és excepcional i escassament documentada.

Cas clínic: Dona de 45 anys amb desprendiment de retina associat a retinosquiasis i una lesió inferotemporal compatible amb TVPR. Es va descartar malaltia de Von Hippel-Lindau mitjançant estudis sistèmics. Va ser tractada amb vitrectomia i cerclatge, amb recuperació anatómica i visual completa.

Conclusions: La coexistència de TVPR i retinosquiasis ha de considerar-se en presentacions atípiques de desprendiment de retina. L'estudi sistèmic i l'abordatge quirúrgic oportú són claus per preservar el pronòstic visual.

Paraules clau: Tumor vasoproliferatiu retinià. Desprendiment de retina. Retinosquiasis. Vitrectomia.

Abstract

Introduction: Retinal vasoproliferative tumors (VPT) are rare benign lesions. Their association with retinoschisis is exceptionally uncommon and scarcely reported. **Clinical case:** A 45-year-old woman presented with retinal detachment linked to retinoschisis and an inferotemporal lesion suggestive of VPT. Von Hippel-Lindau disease was ruled out through systemic evaluation. The patient underwent pars plana vitrectomy with scleral buckle, achieving full anatomical and visual recovery.

Conclusions: The coexistence of VPT and retinoschisis should be considered in atypical retinal detachments. Systemic assessment and timely surgical management are essential to preserve visual prognosis.

Key words: Retinal vasoproliferative tumor. Retinal detachment. Retinoschisis. Vitrectomy.

Trabajo presentado en el 56º Congrés de la Societat Catalana d'Oftalmologia

Introducción

Los tumores vasoproliferativos de la retina (TVPR) son lesiones benignas poco frecuentes, descritas por primera vez en 1966 por Henkind¹. Pueden presentarse de forma primaria o, en un tercio de los casos, secundaria a otras patologías oculares como uveítis, retinosis pigmentaria o desprendimientos de retina previos². Su apariencia clínica puede simular hemangioblastomas y otras lesiones vasculares, por lo que el diagnóstico diferencial resulta fundamental.

Se han descrito diversos tratamientos para los TVPR, desde crioterapia, radioterapia, resección tumoral, fotocoagulación, terapia fotodinámica, terapia antiangiogénica y vitrectomía^{3,4}. La coexistencia de un TVPR con retinosquísis es inusual y poco descrita en la literatura, especialmente cuando se presenta como causa inicial de un desprendimiento de retina (DR).

Este artículo describe un caso de TVPR primario aislado en una paciente sin antecedentes sistémicos ni oculares relevantes, cuya presentación clínica fue un DR asociado a retinosquísis.

Caso clínico

Mujer de 45 años, sin antecedentes oftalmológicos ni sistémicos de relevancia, derivada con diagnóstico de desprendimiento de retina en el ojo izquierdo (OI).

Al examen, la agudeza visual era de 20/20 en ambos ojos. Refería escotoma superior en el OI de un mes de evolución. A la biomi-

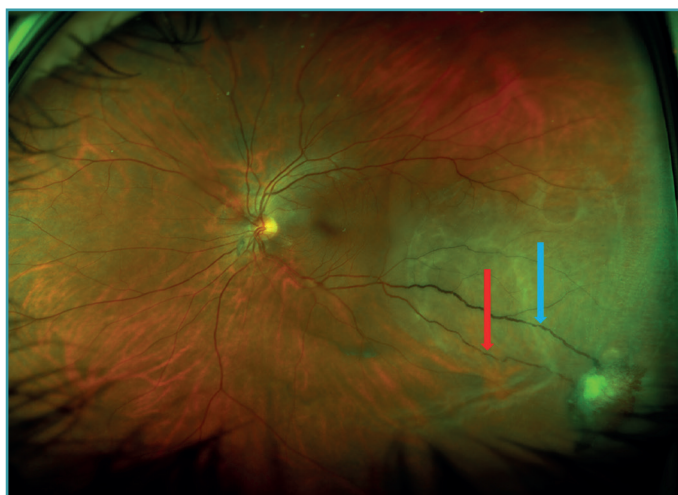


Figura 1. Tumor vasoproliferativo hallado en sector temporal inferior, asociado a retinosquísis y DR. Se observa arteria nutricia (flecha roja) y vaso eferente (flecha azul).

croscopia se observó conjuntiva, córnea y cámara anterior normales, así como cristalino de características normales en ambos ojos. La presión intraocular estaba dentro de rangos normales.

En la exploración de fondo de ojo se evidenció un desprendimiento retinosquísico temporal inferior, con cuatro agujeros en capas externas de la retina y sin desgarros evidentes en las capas internas de la misma. En dicha región temporal inferior del OI, se observaba una lesión tumoral bien delimitada, de coloración amarillo-rosada, con vasos aferente y eferente, compatible con tumor vasoproliferativo retiniano (Figura 1).

En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se observó además de la imagen característica de la retinosquísis, la separación del epitelio pigmentario de la retina (EPR) del resto de las capas retinianas, correspondiente al desprendimiento de retina secundario (DR) (Figura 2).

En la angiografía fluoresceínica (AGF) se evidenció una ligera dilatación de la arteria aferente y de la vena eferente y tinción en tiempos tardíos del tumor (Figura 3).

Ante el posible diagnóstico diferencial con un hemangioblastoma retiniano en el contexto de una posible enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL), se completó estudio sistémico. La analítica general, la ecografía abdominal y la resonancia magnética cerebral resultaron dentro de la normalidad. No se identificaron antecedentes familiares compatibles con VHL.

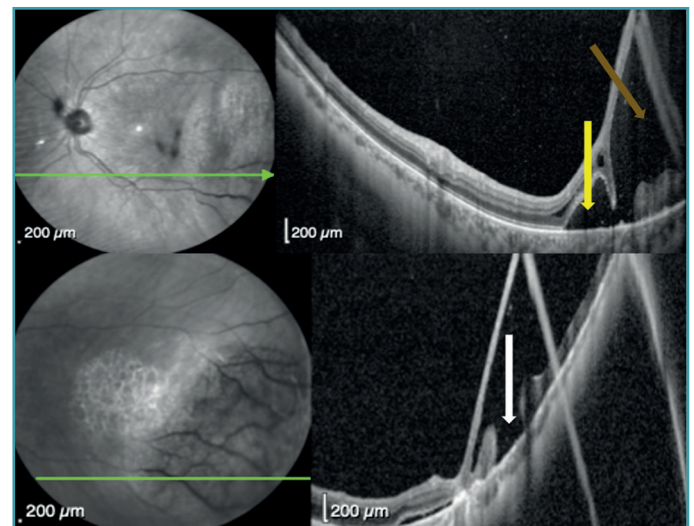


Figura 2. Corte de OCT donde se observa DR (flecha amarilla) y final de retinosquísis (flecha marrón). Se observa un agujero externo en retinosquísis (flecha blanca).

Se indicó intervención quirúrgica con vitrectomía pars plana 25G más colocación de cerclaje escleral. Durante la intervención, se realizó criocoagulación y fotocoagulación de la lesión tumoral, así como fotocoagulación de los agujeros externos que se

observaban juxtalesionales. Asimismo, se realizó una pequeña retinotomía para drenar el fluido subretinal presente al momento de la intervención. Posteriormente se realizó intercambio con SF6 al 20% (Figura 4).



Figura 3. Tinción del tumor en tiempos tardíos de la AGF, asociado a hipofluorescencia del DR y delimitación por contraste de grises de los agujeros externos de la retinosquiasis.

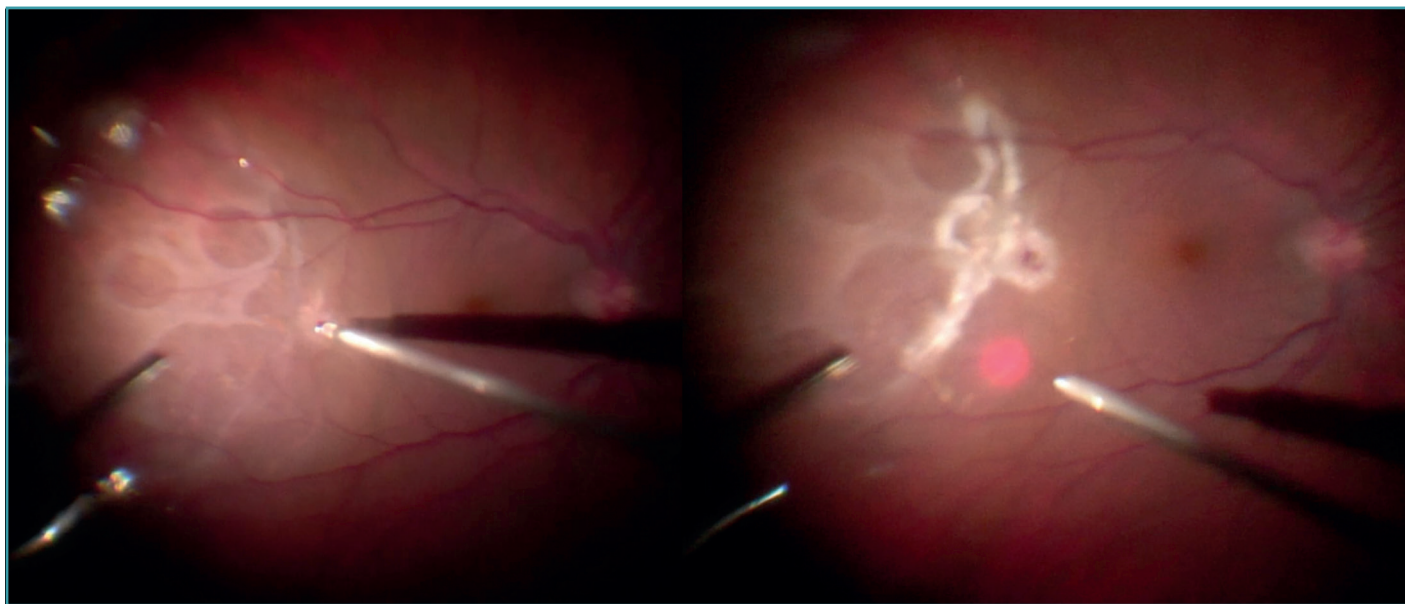


Figura 4. Drenaje del fluido subretinal a través de la retinotomía. Fotocoagulación rodeando los agujeros externos y la retinotomía.

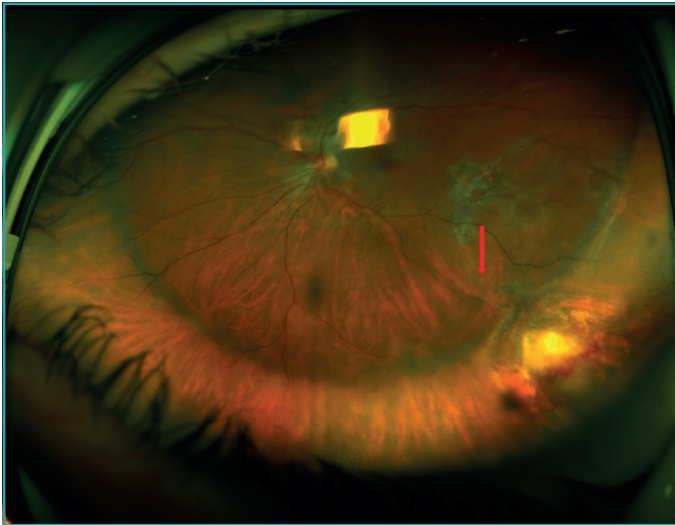


Figura 5. Involución del tumor se acompaña de involución de la arteria aferente (flecha roja).

La evolución postoperatoria fue favorable, con reabsorción completa del desprendimiento, estabilidad anatómica y conservación de la agudeza visual con mejor corrección (20/20) al mes y a los tres meses de seguimiento.

La lesión tumoral mostró signos de involución al mes de la cirugía, con normalización del calibre de la vena y la desaparición casi completa de la arteria aferente nutricia. No se observaron signos de actividad vascular adicional (Figura 5).

Discusión

Los TVPR fueron descritos como lesiones vasculares benignas que pueden causar hemorragias vítreas, exudados y desprendimientos serosos o traccionales de la retina, membranas epirretinales, entre otros⁵. Histopatológicamente, están formados por glía, como reacción secundaria a un evento adverso local (hipoxia, ruptura de la barrera hematorretiniana, etc)⁶. El tratamiento de los TVPR depende de la sintomatología, localización y complicaciones asociadas⁷. En casos asintomáticos puede optarse por observación; sin embargo, la presencia de desprendimiento u otras complicaciones puede requerir tratamiento quirúrgico⁶.

La retinosquiasis retiniana, descrita por primera vez en 1933 por Bartels⁸, es la separación parcial de las capas de la retina, en general a nivel de la capa plexiforme externa. Se pueden observar diferentes lesiones a lo largo de la misma; agujeros externos, internos

o ambos. Debido a estas complicaciones, la retinosquiasis puede evolucionar en tamaño o desarrollar DR⁹.

En este caso, el TVPR se presentó de manera atípica, en asociación con un desprendimiento retinosquísico. La coexistencia de TVPR y retinosquiasis ha sido descrita en muy pocos reportes de caso, particularmente en pacientes jóvenes con retinosquiasis ligada al cromosoma X^{5,10}.

En nuestro caso, el hallazgo de un TVPR como potencial desencadenante de un DR sin desgarras en una retina sana representa una entidad poco documentada. La sospecha de VHL se planteó por la morfología tumoral y su clásica localización⁴, pero fue descartada clínicamente y por estudios complementarios.

El tratamiento con vitrectomía, fotocoagulación, crioterapia y cerclaje permitió estabilizar el cuadro, con buen pronóstico visual.

Conclusiones

Este caso destaca la importancia de considerar tumores retinianos poco frecuentes, como los TVPR, en el diagnóstico diferencial de desprendimientos de retina atípicos, especialmente cuando se presentan en pacientes sin antecedentes. La asociación con retinosquiasis no es habitual, pero debe tenerse en cuenta ante cuadros clínicos complejos.

Un correcto abordaje permite alcanzar un diagnóstico certero y orientar adecuadamente el tratamiento, preservando el pronóstico visual.

Conflictos de interés

Los autores no declaran ningún conflicto de interés.

Bibliografía

- Henkind P, Morgan G. Peripheral retinal angioma with exudative retinopathy in adults (coats's lesion). *Br J Ophthalmol*. 1966;50(1):2-11. doi:10.1136/bjo.50.1.2
- Shields CL, Shields JA, Barrett J, De Potter P. Vasoproliferative tumors of the ocular fundus. Classification and clinical manifestations in 103 patients. *Arch Ophthalmol*. 1995;113(5):615-23. doi:10.1001/archophth.1995.01100050083035
- Kim HJ, Park SW, Kim E. Secondary Retinal Vasoproliferative Tumor in a Patient with Retinitis Pigmentosa: Case Report. *J Retin*. 2023;8(2):139-43. doi:10.21561/jor.2023.8.2.139

4. Venkatesh R, Jayadev C, Prabhu V, Hande P, Tendulkar K, Chokkahalli NK, *et al.* Retinal Capillary Haemangioblastoma: Clinical Spectrum, Imaging Insights, and Treatment Strategies. *Ocul Oncol Pathol.* 2025;11(3):183-93. doi:10.1159/000548217
5. Patel NA, Laura D, Tran KD, Chang S, Barile G, Berrocal AM. Retinal vasoproliferative tumor in a case of X-linked retinoschisis detachment. *Am J Ophthalmol Case Rep.* 2018;9:48-50. doi:10.1016/j.ajoc.2018.01.002
6. Heimann H, Bornfeld N, Vij O, Coupland SE, Bechrakis NE, Kellner U, *et al.* Vasoproliferative tumours of the retina. *Br J Ophthalmol.* 2000;84(10):1162-9. doi:10.1136/bjo.84.10.1162
7. Garcia-Arumi J, Distefano LN, Fonollosa A, Quijano C, Corcostegui B. Management of Vision-Threatening Complications of Vasoproliferative Tumors of the Retina. *Ophthalmic Res.* 2015;54(1):34-40. doi:10.1159/000430955
8. Lincoff H, Kreissig I. The misdiagnosis of retinoschisis. *Acta Ophthalmol.* 2012;90(5), 492-94. doi: 10.1111/j.1755-3768.2011.02301.x
9. Francone A, Kothari N, Farajzadeh M, Hosseini H, Prasad P, Schwartz S, *et al.* Detection of neurosensory retinal detachment complicating degenerative retinoschisis by ultra-widefield fundus autofluorescence imaging. *Retina.* 2020;40(5):819-24. doi:10.1097/IAE.0000000000002488
10. Kumar V, Gandepalli L. Vasoproliferative Tumor in X-Linked Retinoschisis. *Ophthalmol Retina.* 2023;7(10):891. doi:10.1016/j.oret.2023.04.010