

Historia de un hemangioma coroideo tras 21 años de seguimiento

History of a choroidal hemangioma after 21 years of follow-up

DELGADO MIRANDA JL¹, HERNÁNDEZ MARRERO D², RODRÍGUEZ GIL R³,
GIL HERNÁNDEZ MA⁴, ESPEJO CASTRO E⁵

RESUMEN

Caso clínico: Varón de 35 años diagnosticado de hemangioma coroideo circunscrito y seguido en nuestro servicio durante 21 años, con resultado final de enucleación por dolor y diagnóstico confirmado por histología.

Discusión: El diagnóstico del hemangioma coroideo circunscrito se basa en las características fundoscópicas apoyadas con pruebas complementarias. El tratamiento más frecuentemente utilizado es el conservador, terapia fotodinámica (PDT) y la fotocoagulación láser. En caso de aparición de dolor ocular no controlable, la enucleación es la mejor opción. Hasta donde sabemos, se trata del caso de hemangioma coroideo circunscrito documentado con más años de seguimiento.

Palabras clave: Hemangioma coroideo circunscrito, enucleación, evolución.

SUMMARY

Case report: 35-years-old-male with circumscribed choroidal hemangioma that has been followed-up during 21 years at our hospital, with the final result of enucleation because of a painful eye and histology diagnosis confirmation.

Discussion: The diagnosis is based on fundusoscopic characteristics together with ancillary testing. Conservative treatment, photodynamic therapy (PDT) and laser photocoagulation are first line treatments. If an uncontrollable painful eye appears, enucleation is the best choice. To our knowledge, this is the reported case of a circumscribed choroidal hemangioma having been subject of the longest follow-up.

Key words: Circumscribed choroidal hemangioma, enucleation, evolution.

Hospital universitario Nuestra Señora de Candelaria.

¹ Doctor en medicina y cirugía. FEA de Oftalmología. Sección de Órbita y Oculoplástica.

² Licenciada en medicina y cirugía. Residente de oftalmología.

³ Licenciado en medicina y cirugía. FEA de oftalmología. Sección de Órbita y Oculoplástica.

⁴ Doctora en medicina y cirugía. Jefa de sección de retina. Sección de retina.

⁵ Licenciado en medicina y cirugía. FEA de Anatomía Patológica.

Correspondencia

José Luis Delgado Miranda

Servicio de Oftalmología. Hospital universitario Nuestra Señora de Candelaria.

Carretera del Rosario, 145

38010. Santa Cruz de Tenerife

jldelmir@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El hemangioma circunscrito de coroides es un tumor hamartomatoso infrecuente que presenta una incidencia difícil de establecer, pues muchos presentan un curso asintomático y no son diagnosticados. Fue reportado por primera vez por Leber en 1868 al examinar un ojo enucleado, aunque sus características fundoscópicas solo fueron descritas en 1905 por Fehr a partir del seguimiento realizado a un paciente y cuyo diagnóstico fue confirmado al ser también enucleado. Mulock Houver reporta el primer caso diagnosticado de hemangioma coroideo circunscrito en 1925, antes de la enucleación. Sin embargo, es a partir de 1960 cuando la introducción de las características ultrasonográficas y angiográficas, entre otras, del hemangioma coroideo circunscrito han contribuido a asegurar un diagnóstico precoz y correcto de este tumor (1).

La evolución natural del tumor no se conoce totalmente. La literatura antigua reporta casos de ojos que fueron enucleados debido a dolor y pérdida visual secundaria a glaucoma neovascular o por sospecha de melanoma de coroides. En la actualidad, aún no se ha evaluado satisfactoriamente, debido a que la mayoría de los pacientes sintomáticos reciben diferentes formas de tratamiento (2,3).

CASO CLÍNICO

Varón que acude por primera vez a nuestro servicio en 1994 a los 35 años de edad por disminución de agudeza visual progresiva en ojo izquierdo de 6 meses de evolución junto con miodesopsias. Presenta como anteceden-

tes personales de interés traumatismo facial tras accidente de tráfico 3 años atrás y esquizofrenia.

En la exploración inicial destaca una agudeza visual mejor corregida (AVmc) de 1 en ojo derecho (OD) y de 0.2 en ojo izquierdo, corectopia pupilar de ojo izquierdo, presión intraocular (PIO) de 13 mmHg en OD y 15 mmHg en OI y en fondo de ojo izquierdo una tumoración peripapilar nasal y superior de color amarillo-anaranjado (fig. 1) de 7.5 x 3,5 cm con desprendimiento de retina (DR) exudativo asociado. Se realiza una tomografía computarizada (TC) craneal que resulta compatible con un hemangioma coroideo circunscrito, aunque sin poderse descartar otros procesos tumorales, así como ecografía, AGF y RMN, no teniendo actualmente disponibles los detalles de dichas pruebas.

Se decide aplicar fotocoagulación con láser de argón verde sobre el tumor y perilesional con el fin de limitar el DR exudativo. Este tratamiento se repitió en varias ocasiones por remisiones y recidivas de dicho DR exudativo a lo largo de varios años. La AV va sufriendo caída progresiva pasando a 0.1 a los 4 años, a contar dedos a 1 m a los 7 años y finalmente hasta amaurosis de ese ojo 12 años después. A pesar de ello, se decide realizar facoemulsificación a los 19 años de seguimiento por opacidad de medios para mejor control de la tumoración. Se realizan pruebas de imagen de control, que incluyen la ecografía ocular (fig. 2), en la que se aprecia tumoración con ecos de alta reflectividad intralesional; angiografía con fluoresceína (AGF), que muestra su carácter vascular y gran exudación (fig. 3), y resonancia magnética (RM) cerebral y orbitaria en la que se objetiva la lesión de 2.95 x 11.20 mm de márgenes bien definidos a nivel

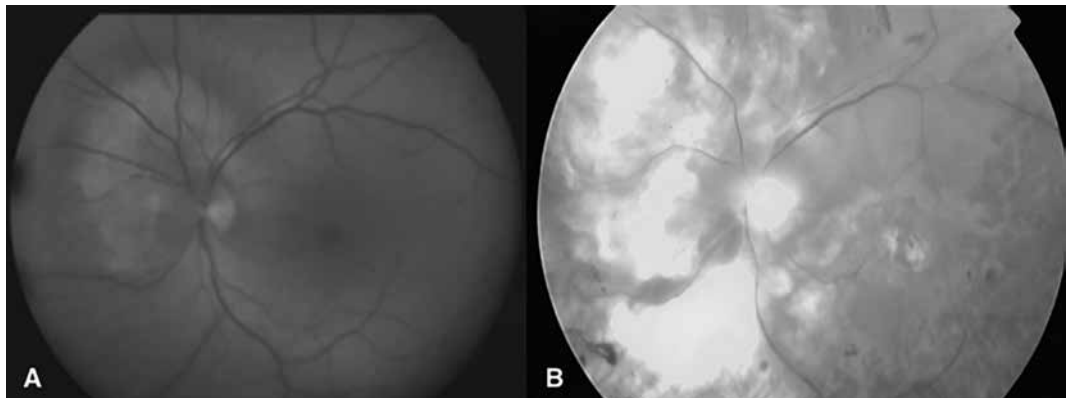


Fig. 1:
Retinografías de
ojo izquierdo al
diagnóstico (A)
y a los 19 años
después (B) con
extensa exudación
asociada.

de coroides posterior que se aprecia hiperintensa en T1 con respecto al vítreo con realce con gadolinio (fig. 4) e isointensa en T2, sin otras lesiones cerebrales asociadas.

A lo largo de la evolución el paciente presenta un episodio aislado de uveítis anterior leve que se resolvió sin problemas con tratamiento corticoideo tópico. A los 21 años de evolución del tumor aparece dolor ocular no glaucomatoso y hemicraneal que no responde adecuadamente a tratamiento médico. Por ello y ante la imposibilidad de descartar por completo una tumoración maligna, se decide realizar enucleación de dicho ojo con implante de prótesis de Medpor® de 22 mm envuelta en esclera de banco y anclaje muscular a ésta. Junto la enucleación se secciona el nervio óptico a 3 mm de la lámina cribosa para descartar infiltración tumoral (fig. 5).

La anatomía patológica confirma finalmente el diagnóstico de hemangioma coroideo, sin extensión a nervio óptico (fig. 6). En la actualidad el paciente se encuentra asintomático con buen resultado estético y de motilidad de la prótesis.

DISCUSIÓN

El hemangioma coroideo es un tumor benigno vascular de la coroides que suele manifestarse clínicamente entre la 2.^a y la 4.^a décadas de la vida y en el que se distinguen dos formas: la circunscrita y la difusa. La forma difusa aparece casi exclusivamente en pacientes con síndrome de Sturge-Weber y afecta en su mayoría a más de la mitad de la coroides. La forma circunscrita, por el contrario, no se suele asociar con enfermedades sistémicas (1,4,5), aunque hay casos descri-

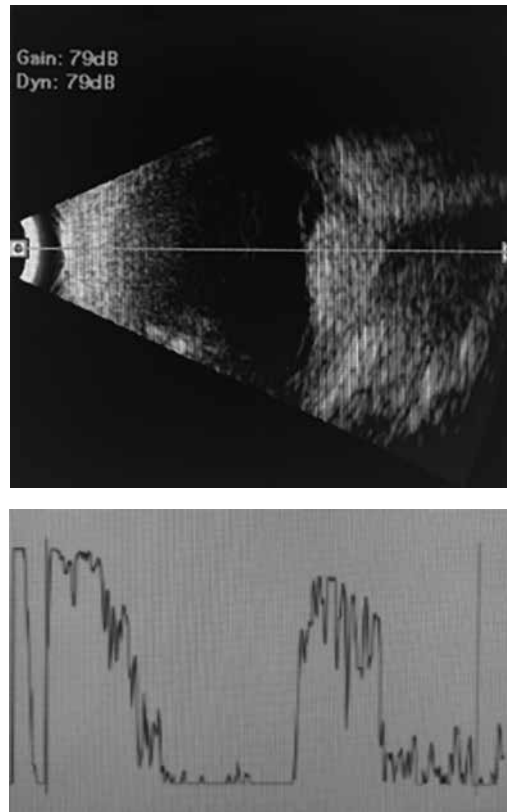


Fig. 2: Ecografía ocular de ojo izquierdo. Lesión acústicamente sólida, con superficie anterior intensa y alta reflectividad interna, sin excavación coroidea ni sombras orbitarias.

tos que han asociado también el síndrome de Sturge-Weber e incluso neurofibromatosis (6). A nivel retiniano el hemangioma coroideo puede asociar fluido subretiniano; exudación masiva, como se puede observar en la segunda retinografía del caso clínico (fig. 1B.); edema macular; metaplasia fibrosa y cambios a nivel del epitelio pigmentario de la retina. A menos que el tumor se localice directamente sobre el área macular, los pacientes suelen estar asintomáticos hasta que se produce un desprendimiento seroso (2,5).

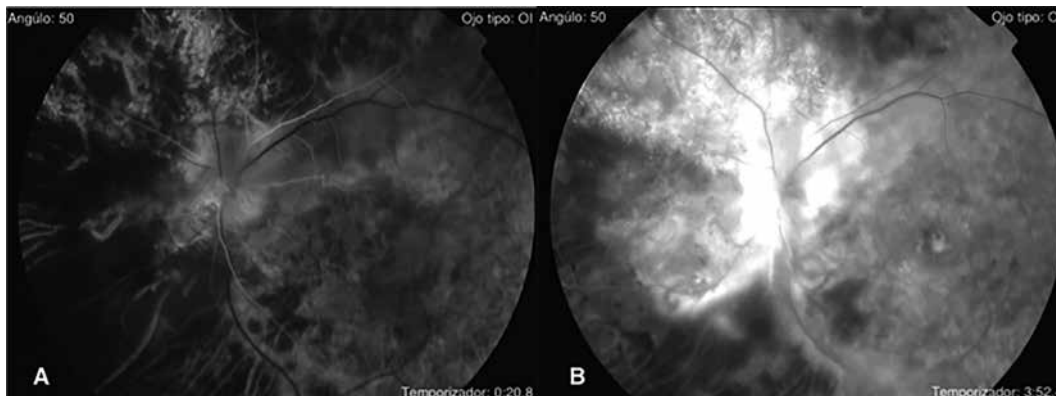


Fig. 3: La angiografía con fluoresceína muestra una tenue hiperfluorescencia precoz (A) que se hace más intensa en fases tardías (B).

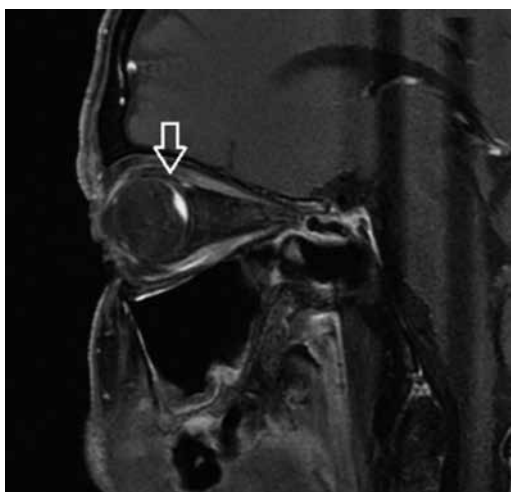


Fig. 4: RM orbitaria, corte sagital. Lesión hiperintensa en T1 que presenta realce nivel coroideo con gadolinio.

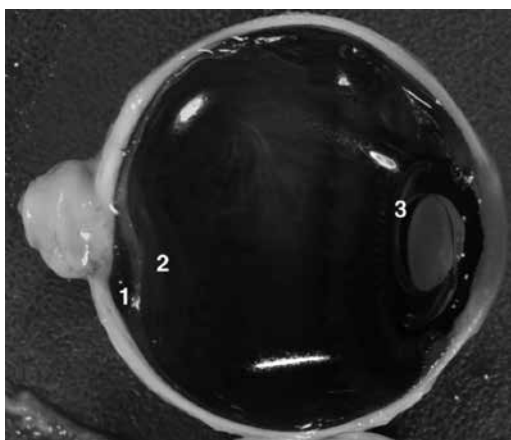


Fig. 5: Corte macroscópico del ojo enucleado. 1) Hemangioma coroideo 2) DR exudativo 3) LIO.

Es posible llegar a un diagnóstico clínico correcto mediante los hallazgos descritos por oftalmoscopia, ecografía, angiografía con fluoresceína y con verde de indocianina, siendo hoy en día pruebas fiables. La tomogra-

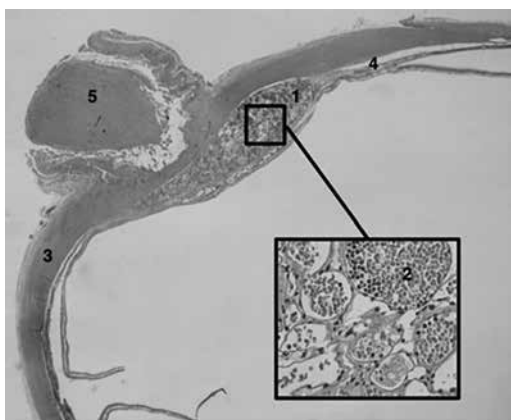


Fig. 6: Corte histológico de la pieza. Canales vasculares congestionados de diversos tamaños, que forman una masa dentro de la coroides. 1) Hemangioma coroideo, 2) Vasos coroideos congestionados, 3) Esclera, 4) Retina con desprendimiento exudativo, 5) Nervio óptico.

fía de coherencia óptica (OCT), por su parte, permite visualizar alteraciones retinianas asociadas al tumor, como rectificación de la línea del epitelio pigmentario de la retina (EPR) por el efecto masa con engrosamiento retiniano suprayacente, líquido subretiniano, quistes intrarretinianos o pérdida de fotorreceptores (5). El diagnóstico definitivo de confirmación lo aporta el estudio histopatológico (3,4).

Funduscópicamente aparece como una lesión elevada de forma redonda u ovalada que afecta al polo posterior, próximo a mácula y nervio óptico, de bordes mal definidos que se entremezcla con la coroides circundante. Su rasgo más característico es el color, pudiéndose encontrar rojo-anaranjado principalmente, rosado o color carne, grisáceo o amarillento, o con manchas naranjas o grises. Se ubica en su mayoría temporal a la papila, no siendo así en nuestro paciente, cuya localización es de predominio nasal y superior (2,4). Esta lesión puede simular, principalmente, un melanoma amelanico o una metástasis coroidea (2, 5-7), entre otros. La apariencia más frecuente del melanoma coroideo es el de masa cupuliforme pigmentada o con pigmento naranja de localización variable, mientras que la metástasis se observa como una masa cremosa amarillenta, frecuentemente multifocal y bilateral, también de localización variable (5). Sin embargo, algunas metástasis coroideas, tales como aquellas con origen de un tumor carcinoide, carcinoma de células renales o de un carcinoma tiroideo, puede aparecer también de color anaranjado, lo que complica el diagnóstico diferencial (6). Otros diagnósticos diferenciales incluyen la coriorretinopatía central serosa y el osteoma coroideo (5).

Para diferenciarlos puede resultar de utilidad la ecografía, siendo el patrón ecográfico del hemangioma coroideo muy característico (4). Aparece como una lesión sólida subretiniana que muestra en modo B ecos de idénticas características a las de la coroides circundante; y en modo A, un eco elevado inicial, correspondiente con la superficie anterior del tumor, seguido de más ecos a lo largo del tumor de reflectividad media-alta por la presencia de las interfaces de los canales vasculares múltiples (fig. 2) (4,8). Estos hallazgos se han encontrado en el 100% de los casos en series de hasta 200 casos de hemangiomas coroideos circunscritos, por lo que podría considerarse una prueba de muy elevado valor diagnóstico.

Estas características ecográficas descritas no son compatibles con el melanoma coroideo, que muestra media-baja reflectividad interna, aunque sí que podrían igualmente confundirse con las metástasis coroideas (6).

La angiografía con fluoresceína resulta también realmente útil para el diagnóstico del hemangioma coroideo circunscrito, aunque sus hallazgos no son patognomónicos. El tumor muestra mayormente una suave hiperfluorescencia temprana, antes del relleno de las arteriolas retinianas con intensa hiperfluorescencia difusa tardía (fig. 3). Esta prueba también puede ayudar para determinar la extensión de un desprendimiento de retina exudativo asociado. Sin embargo, estos tumores quedan mejor documentados con la angiografía con verde de indocianina en los que existe un área bien definida de hiperfluorescencia temprana e intensa y un «lavado de contraste» característico con rápida pérdida de la fluorescencia del tumor en fase tardía (4,9). Estos rasgos descritos, por contra, no es probable encontrarlos en el melanoma coroideo ni en las metástasis, en los que el relleno, tanto de fluoresceína como del verde de indocianina es más lento y menos intenso (6).

En cuanto a las técnicas de neuroimagen por RM, el hemangioma coroideo muestra hiperintensidad con respecto al vítreo en imágenes potenciadas en T1 e isointensidad en T2; en cambio, revelan hiperintensidad en T1 e hipointensidad en T2 el melanoma y la metástasis (6).

En nuestro caso clínico, debido a las características fundoscópicas, apoyado junto con las pruebas complementarias que mostraron el patrón característico ecográfico de alta reflectividad interna en modo A, la hiperfluorescencia desde fases tempranas evidenciada por AGF y la hiperintensidad de la lesión con respecto al vítreo en las imágenes por RM potenciadas en T1, el principal diagnóstico sospechado fue el de hemangioma coroideo. No obstante, ante la imposibilidad de descartar por completo una lesión de origen maligno, se decidió un seguimiento cercano para su mejor observación y control.

La anatomía patológica es la que muestra el diagnóstico definitivo. En el hemangioma coroideo aparecen canales vasculares congestionados de diversos tamaños, que forman una masa dentro de la coroides (fig. 6). Se clasifican en hemangioma capilar, en el que

aparecen pequeños vasos separados por tejido conjuntivo laxo; cavernoso, en los que predominan grandes vasos separados por escasa cantidad de tejido conjuntivo; o mixtos (2,4).

El tratamiento ante un hemangioma coroideo circunscrito asintomático sin afectación de la visión puede ser conservador mediante su observación y seguimiento, siendo la indicación más frecuente para comenzar a tratarlo la presencia de fluido subretiniano a nivel foveal. La modalidad más extendida al inicio ha sido la fotocoagulación láser de argón sobre la superficie del tumor, con porcentajes de resolución del fluido subretiniano que oscilan entre el 62-100% de los casos con una o más sesiones de láser, aunque con frecuentes recidivas (6). También está descrita la termoterapia transpupilar, la terapia fotodinámica asociada o no a anti-VEGF intravítreo (10), braquiterapia, radioterapia externa y radiación con haz de protones (6). En la actualidad, la modalidad terapéutica de primera elección parece ser la terapia fotodinámica, por sus resultados tanto anatómicos como funcionales, con el mínimo de retratamientos y mínimas complicaciones (11). En la serie de casos descrita por Shields et al, de los 200 casos, el 43% permaneció en observación sin recibir ningún otro tratamiento asociado, ya fuera porque presentaron mínimo fluido subretiniano que no producía alteración de la visión, o por el contrario, por edema macular crónico cuyo tratamiento hubiera tenido un mínimo beneficio visual (6). Por lo que a nosotros respecta, se comenzó a tratar al paciente con fotocoagulación láser, que era la terapia de la que se disponía en ese momento, consiguiendo remisiones y recaídas reiterativas del DR exudativo, pautando hasta un total de 7 sesiones a lo largo de 6 años. En el momento en el que en nuestro hospital ya se disponían de otras posibilidades de tratamiento, la AV del paciente ya había caído considerablemente por alteración retiniana crónica no susceptible de mejora.

Shilling et al (12) describieron que el éxito funcional depende fundamentalmente de la duración de los síntomas del paciente, de tal manera que se ha encontrado peores resultados visuales en aquellos con síntomas de más de 6 meses de duración antes de comenzar el tratamiento, que en los tratados por debajo de este tiempo. Estos datos concuerdan con los que nos hemos encontrado, siendo los sínto-

mas que refería el paciente de 6 meses de duración, con ya importante afectación visual. También se encuentra peor pronóstico visual final en aquellos casos con fluido submacular y edema macular crónicos (6).

La enucleación se consideraría la última opción terapéutica, habitualmente realizada por sospecha de melanoma de coroides o por glaucoma neovascular secundario (11). En nuestro caso, la PIO fue normal, por lo que esta última posibilidad quedó descartada. Una vez descartada una tumoración maligna mediante la anatomía patológica, pensamos que posiblemente el origen del dolor fuese la compresión de fibras sensoriales de la primera rama del nervio trigémino, dolor que además cedió tras la enucleación.

En resumen, hemos documentado la evolución de un caso de un hemangioma coroideo circunscrito seguido a lo largo de 21 años, observando su comportamiento en forma de recaídas del fluido subretiniano a pesar del tratamiento con fotocoagulación láser con finalidad de limitar el DR exudativo, y la necesidad final de enucleación por dolor ocular no controlable en un ojo amaurotico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sanbom GE. Circumscribed Choroidal Hemangioma. *Retina*. 2006; 4(47): 829-42.
2. Jack J. Kanski, Brad Bowling. *Oftalmología clínica*. Séptima Edición. Elsevier. 2012
3. H Heimann and B Damato. Congenital vascular malformations of the retina and choroid. *Eye* (2010) 24, 459-467.
4. Stephen J. Ryan, MD, David R. Hinton, MD, Andrew P. Schachat, MD. *Ryan Retina*. Tomo 1: Enfermedades hereditarias y tumores. Sección XI: Otros tumores de coroides. Hemangioma coroideo circunscrito. Pags.749-762. Marbán Libros S. L. 2009.
5. Javier Elizalde, Alejandro Álvarez, Ana M^a Piñero, Rafael I. Barraquer. *Tumores vasculares de la retina y la coroides*. Ed. Euromedice. 2010.
6. Carol L. Shields, MD, Santosh G. Honawar, MD, Jerry A. Shields, MD, Jacqueline Cater, PhD, Hakan Demirci, MD. Circumscribed Choroidal Hemangioma: clinical manifestations and factors predictive of visual outcome in 200 consecutive cases.
7. Kopal N Mithal, Hansa H Thakkar, Mudit A Tyagi, Rekha M Bharwada, and Puja O Billore. Role of echography in diagnostic dilemma in choroidal masses. *Indian J Ophthalmol*. 2014 Feb; 62(2): 167-170.
8. Guillermo Talevi, Carina Tallano. *Ecografía y biometría ocular*. Ediciones científicas argentinas 2007.
9. J. Fernando Arévalo, MD, Carol L. Shields, MD, Jerry A. Shields, MD, Philip G. Hykin, MD, Patrick De Potter, MD. Circumscribed Choroidal Hemangioma: Characteristic Features with Indocyanine. *Green Videoangiography*. *Ophthalmology*. 2000 Feb; 107(2): 344-50.
10. Cabrera Marrero B, Cabrera López F, Ferrando Gómez R, Cardona Guerra P, Rodríguez Melián L. Hemangioma coroideo circunscrito: tratamiento combinado terapia fotodinámica - Bevacizumab intravítreo. *ARCH. SOC. CANAR. OFTAL.* 2008- N.º 19.
- Caridad Chiang Rodríguez ; Yusimik Toledo González; Raúl Rúa Martínez; Maritza Pérez Pérez. Modalidades de tratamiento para el hemangioma coroideo circunscrito. *Revista Cubana de Oftalmología* 2010; 23(Sup 1): 590-607.
11. Schilling H, Sauerwein W, Lommatzsch A, Friedrichs W, Brylak S, Bornfeld N, Wessing A. Long-term results after low dose ocular irradiation for choroidal haemangiomas. *Br J Ophthalmol*. 1997 Apr; 81(4): 267-73.