

Tumor retiniano vasoproliferativo: reporte de un caso

Vasoproliferative retinal tumor: case report

ESPINOSA-BARBERI G¹, GARCÍA ABELLÁN V²

RESUMEN

Caso clínico: Varón de 33 años con alteraciones visuales en ojo derecho. En el fondo de ojo se aprecian exudados lipídicos en la región macular y se extienden hacia temporal, además de alteraciones vasculares compatibles con una enfermedad de Coats. En la angiografía con fluoresceína se aprecia una tumoración hipercaptante en región temporal inferior de origen vascular, por lo que se llega al diagnóstico de tumor vasoproliferativo en el contexto de una enfermedad de Coats.

Discusión: Los tumores vasoproliferativos son entidades de origen benigno que en pocos casos se asocian a enfermedades inflamatorias crónicas. Aunque se disponen de diversas herramientas terapéuticas, éstas suelen utilizarse sólo en caso de complicaciones o desarrollo de enfermedad que puedan comprometer la visión, siendo de elección la individualización en cada caso.

Palabras clave: Enfermedad de Coats, tumores vasoproliferativos, alteraciones vasculares de la retina.

SUMMARY

Clinical case: 33-year-old male with visual disturbances in his right eye. Lipid exudates are observed in the funduscopy that encompass the macular region and extend towards the temporal, apart from vascular alterations that are compatible with a Coats' disease. Previously described findings are found in the fluorescein angiography as well as a lump with an increased hiperperfused in the lower temporal region with a vascular origin. Therefore, the diagnosis is a vasoproliferative tumor secondary to Coats' disease.

Discussion: Vasoproliferative tumors have a benign origin which in a few cases are associated, to a to chronic inflammatory diseases. Although therapeutic tools are available, these are usually used for complications or disease development which could reduce vision, so they will be chosen individually in each case.

Keywords: Coats' disease, vasoproliferative tumors, retinal vascular alterations.

Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. La Palmas de Gran Canarias, España.

¹ MD. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria, Escuela de Doctorado. Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España.

² MD, Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España.

Caso clínico ha sido presentado en modo poster en el 47 Congreso de la Sociedad Catalana de Oftalmología (Noviembre de 2017, Barcelona).

Correspondencia

Glenda Espinosa-Barberi. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Barranco La Ballena s/n, 35010, La Palmas de Gran Canarias, España.
glenda_eb@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Coats es una vasculopatía retiniana idiopática, descrita en 1908 por Coats (1), generalmente unilateral (aproximadamente en el 90% de los casos) (2) y caracterizada por anomalías vasculares (aneurismas y telangiectasias) que conducen al depósito de exudados lipídicos de manera generalizada y al progresivo desprendimiento seroso de la retina (3). Se ha detectado una incidencia anual de aproximadamente 1 caso/1.000.000 habitantes en el Reino Unido, por lo que es considerada una enfermedad rara. Ésta suele diagnosticarse durante la infancia, aunque puede presentarse en cualquier momento de la vida, siendo su comportamiento en la edad adulta menos agresivo; y es más frecuente en varones (80% de los casos) (4). El diagnóstico diferencial principal ha de realizarse con el retinoblastoma (5).

Su causa y patogenia aun es de carácter desconocido, aunque en ciertos casos se ha evidenciado una mutación somática del gen

de la enfermedad de Norrie-pseudoganglioma NDP, responsable del desarrollo de las malformaciones vasculares retinianas (6).

El diagnóstico de sospecha fundamentalmente clínico y el de confirmación se hace mediante donde se observan telangiectasias características que afectan a las arterias y venas del polo posterior y de la periferia retiniana y que conducen a fenómenos exudativos. La evolución clínica depende de la disposición y evolución de esos exudados.

El tratamiento suele ser conservador, pero en caso de existir compromiso visual estaría indicado el uso de crioterapia o láser; en casos muy avanzados se requiere de cirugía vitreoretiniana (7).

Como principales complicaciones derivadas de la enfermedad se han descrito casos de glaucoma neovascular, neovascularización retiniana, hemorragia vítrea, uveítis, entre otros (1).

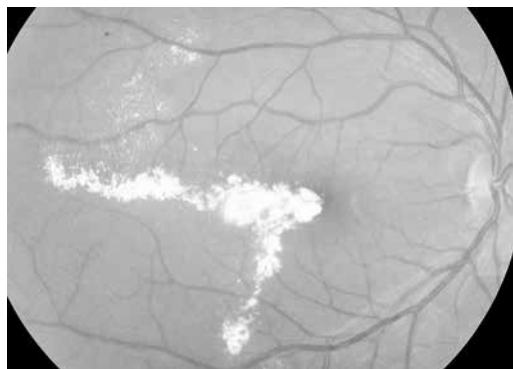
En el siguiente artículo se describe un caso de un paciente joven con características tanto funduscópicas como angiográficas de un tumor vasoproliferativo retiniano posiblemente asociado a una enfermedad de Coats con inicio de compromiso visual.

CASO CLÍNICO

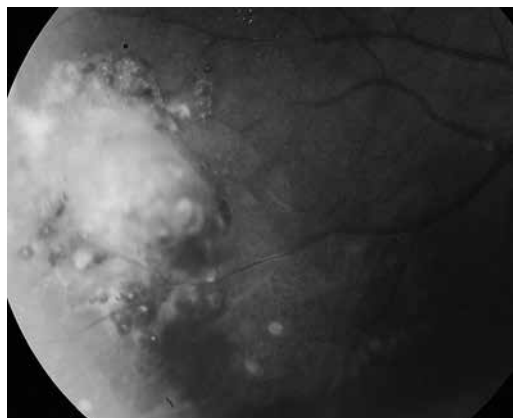
Varón de 33 años que acude por disminución de la agudeza visual y miodesopsias en su ojo derecho (OD) de dos meses de evolución. El paciente no refiere antecedentes familiares ni personales de interés. Su agudeza visual (AV) era de 0,4 en el OD y 1 en el ojo izquierdo (OI). La presión intraocular (PIO) era de 12 mm Hg en ambos ojos (AO), siendo la exploración del polo anterior normal en AO. El examen funduscópico (FO) del OD muestra exudación lipídica a nivel macular, vasos tortuosos y envainados en retina periférica temporal tanto superior como inferior, hemorragia subretiniana abundante y lesión de coloración grisácea en región temporal inferior (TI), con retina periférica totalmente aplicada en su (figs. 1,2).

En la tomografía de coherencia óptica se aprecian lesiones hiperreflectivas indicativas de exudación retiniana, con ligero edema temporal a fovea, sin signos de desprendimiento exudativo (fig. 3).

Dado la sospecha de enfermedad de Coats se solicita una angiografía con fluoresceína



*Fig. 1:
Retinografía de polo posterior con gran exudación macular que se extiende hacia arcadas temporales inferiores y superiores.*



*Fig. 2:
Retinografía de polo posterior donde se aprecia tumoración redondeada y amarillenta con alteraciones vasculares y hemorragias compatible con tumor vasoproliferativo en región temporal inferior.*

(AGF), en la que se confirma existencia de tortuosidad vascular, exudación macular, así como áreas de isquemia y lesión hiperfluorescente de aspecto angiomatoso, con abundantes hemorragias en región TI (figs. 4,5).

Debido a que se trata de un varón joven, sin antecedentes previos patológicos, la unilateralidad del cuadro, así como la existencia de zonas amplias de exudación lipídica subretiniana, telangiectasias e isquemia sectorial, se llega al diagnóstico de presunción de tumor vasoproliferativo secundario a enfermedad de Coats.

Se inicia tratamiento con fotocoagulación con láser argón de la lesión (incluyendo las zonas de isquemia y alteraciones vasculares), en combinación con ranibizumab intravítreo 0,05 ml (se emplea al mes de haber realizado la terapia con láser, fuera de indicación terapéutica con la finalidad de lograr la completa regresión de los vasos tumorales, así como reabsorción del edema macular persistente). Tras dos meses del tratamiento, la lesión vascular presenta un aspecto similar, aunque se ha reducido ligeramente la exudación macular, por lo que se procede a mantener una actitud expectante mediante seguimiento estrecho y crioterapia probablemente si nuevos cambios. La AV actual del paciente en el OD es de 0.6.

DISCUSIÓN

Los tumores vasoproliferativos son entidades poco frecuentes, de origen desconocido y benignos. Fueron descritos en 1966 por Henkin y Morgan como estructuras vascularizadas de origen gliovascular (8), aunque fue Carol Shields en 1995 quien finalmente propuso el término por el que actualmente se etiquetan estas lesiones (9).

Generalmente suelen ser primarios (aislados) en aproximadamente el 80% de los casos, y en raras ocasiones asociados a procesos oculares, principalmente inflamatorios, como uveítis, retinosis pigmentaria, enfermedad de Coats, desprendimientos de retina de larga evolución, entre otros (10). El diagnóstico diferencial ha de realizar principalmente con los hemangiomas retinianos asociados a la enfermedad de Von Hippel-Lindau, el melanoma coroideo y metástasis coroideas (11). En nuestro caso, la ausencia de historia fa-

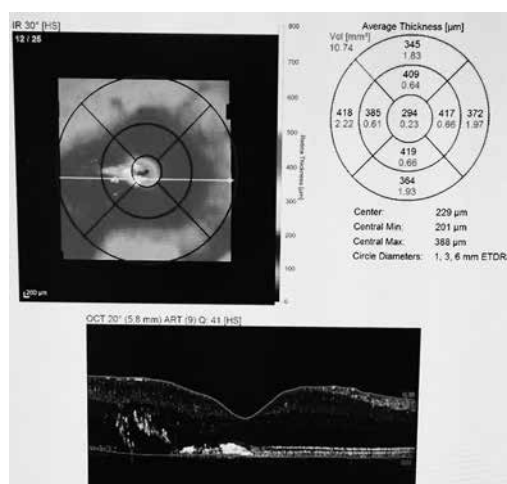


Fig. 3: Tomografía de coherencia óptica Spectralis de mácula donde se aprecian lesiones hiperreflectivas a nivel subretiniano con aumento del grosor perifoveal como consecuencia de los depósitos lipídicos subretinianos.

miliar previa, la ausencia de historia personal previa de enfermedad maligna, así como el FO compatible con enfermedad de Coats nos encamina hacia el diagnóstico de tumoración vasoproliferativa benigna en el contexto de una enfermedad de Coats, probablemente debido al estímulo inflamatorio sostenido a nivel vascular.

Clínicamente, su progresión suele ser lenta y con agudeza visual conservada (siempre

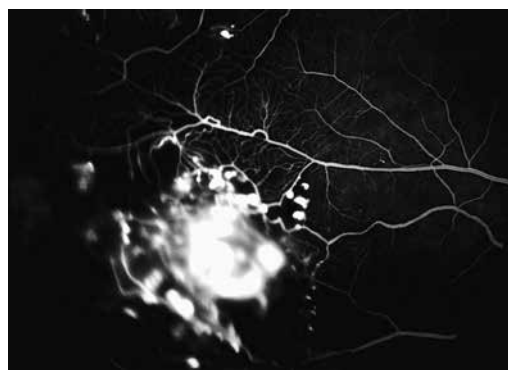


Fig. 4: Angiografía fluoresceínica del tumor en tiempos tardíos que muestra aumento de la hiperfluorescencia con escape de colorante, acompañado de vasos dilatados y tortuosos.



Fig. 5: Tiempo venoso tardío con hiperfluorescencia en arcadas que se corresponden con telangiectasias típicas de la enfermedad de Coats.

dependiendo del grado de exudación macular). Se presentan como lesiones de aspecto vasculares periféricas, con afectación de la región temporal entre el 50-70% de los casos descritos (12).

No existe un protocolo terapéutico en el caso de los tumores vasoproliferativos, pero generalmente, se considera la actitud expectante en caso de lesiones pequeñas, que no presenten riesgo macular exudativo, dejando el tratamiento como opción ante desprendimiento exudativo, edema macular, formación de membranas epirretinianas, entre otros.

En caso de tumores pequeños se puede utilizar la fotocoagulación con láser, la crioterapia (con incremento del riesgo de producir un desprendimiento de retina exudativo) y la terapia fotodinámica, pudiendo usar braquiterapia epiescleral (con rutenio 106) en tumores de mayor tamaño, así como la cirugía vitreoretiniana para el tratamiento de complicaciones (13).

La aplicación intravítrea de los anti-VEGF han sido comunicados por Kenaway et al. en su ensayo con bevacizumab como una herramienta eficaz (14). En nuestro caso, optamos por un tratamiento con láser argón tanto peritumoral como directo sobre los vasos nutricios del tumor. Tras las sesiones y con la finalidad de conseguir una completa involución de los vasos tumorales, así como la correcta resolución de la exudación perifoveal, se decidió asociar una única inyección intravítrea de ranibizumab. Como resultado final se obtuvo la obliteración y esclerosis de la red vascular tumoral, la detención del crecimiento lesional y mejoría de agudeza visual.

Se ha determinado que el efecto coadyuvante del antiangiogénico sobre la fotocoagulación con láser aumenta la efectividad terapéutica, así como acelera la mejoría visual y anatómica (15).

Como conclusión se puede decir que los tumores vasoproliferativos son entidades gliovasculares benignas, cuyo diagnóstico suele ser clínico; y que al momento de presentarse debe diferenciarse tanto de patologías benignas como malignas. A pesar de disponerse de diversas alternativas terapéuticas, en principio y si no existe riesgo de afectación macular, se ha de tomar una actitud expectante, reservando las demás medidas en caso de complicaciones y/o progresión. Se debe intentar individualizar el tratamiento

con la finalidad de poder conseguir la mayor eficacia dependiendo del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Coats G. Forms of retinal diseases with massive exudation. *Roy Lond Ophthalmol Hosp Rep.* 1908; 17: 440-525.
2. Haller JA. Coats' disease and retinal telangiectasia. In: Yanoff M, Duker JS, editors. *Ophthalmology.* 2nd ed. St. Louis, MO: Mosby Inc.; 2004. pp. 896-901.
3. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, Demirci H. Clinical variations and complications of Coats disease cases. *Am J Ophthalmol* 2001; 131: 561-571.
4. Quillen DA, Blodi BA. Intraocular Tumors. In: *Clinical Retina.* Chicago: American Medical Association Press; 2002: 208-9.
5. Char DH. Coats syndrome: long term follow up. *Br J Ophthalmol* 2000; 84: 37-39.
6. Black GCM, Perveen R, Bonshek R. Coats disease of retinal (unilateral retinal telangiectasis) caused by somatic mutation in the NDP gene: a role for norrin in retinal angiogenesis. *Hum Mol Genet* 1999; 8: 2031-2035.
7. Shields JA, Shields CL, Honavar SG. Classification and management of Coats disease. *Am J Ophthalmol* 2001; 131: 572-583.
8. Henkin P, Morgan G. Peripheral retina angioma with exudative retinopathy in adults. *Ophthalmol.* 1966; 50: 2-11.
9. Shields CL, Shields JA, Barret J. Vasoproliferative tumors of the ocular fundus. Classification and clinical manifestations in 103 patients. *Arch Ophthalmol* 1995; 113: 615-627.
10. Makdoui K, Craaford S. Vasoproliferative retinal tumours in a Swedish population. *Acta Ophthalmol.* 2011; 89:91-94.
11. Sánchez Ronco I, Valverde Almohalla S, Arteaga Sánchez A. Tumores vasoproliferativos del fondo de ojo. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2000; 75: 153-158.
12. Ferrarira Marback E, Leitao Guerra R, Maia Junior O. Retinal vasoproliferative tumor. *Arq. Bras. Ophthalmol* 2013; 76: 200-203.
13. Blasi MA, Scupola A, Tiberti AC. Photodynamic therapy for vasoproliferative retinal tumors. *Retina* 2006; 26: 404-409.
14. N. Kenaway, C. Groenwald, B. Damato. Treatment of a vasoproliferative tumour with intravitreal bevacizumab (Avastin). *Eye.* 2007; 21: 893-894.
15. Fernández-Martínez C, Martínez-Toldos JJ, Hernández-Artola F. Combinación de láser y ranibizumab en el manejo del tumor retiniano vasoproliferativo. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2015; 90: 593-596.