



# Revista Mexicana de Oftalmología

www.elsevier.es



## ► Caso clínico

# Tratamiento de hemangioma capilar retiniano yuxtapapilar en paciente sin enfermedad de Von Hippel Lindau

*Treatment of juxtapapillary retinal capillary hemangioma in a patient without Von Hippel-Lindau disease*

Lucía Echevarría-Lucas, Francisco Peralta-Reyes, Trinidad Nieves-Gómez, Mariano Salvatierra-Azar, Cayetano Domínguez-Ruiz.

Servicio de Oftalmología, Hospital Comarcal de la Axarquía. Vélez, Málaga, España.



### Palabras clave:

Hemangioma capilar retiniano yuxtapapilar, enfermedad de Von Hippel Lindau, fotocoagulación con láser, terapia fotodinámica, antiangiogénicos, España.

### ► Resumen

El hemangioma capilar retiniano (HCR) es un tumor infrecuente aunque benigno, que puede afectar la visión. Puede aparecer en el contexto de una enfermedad de Von Hippel Lindau, pero el riesgo de padecer ésta, disminuye según crece la edad del paciente diagnosticado de HCR. A pesar de ello, es recomendable un *screening* estándar que descarte aquella enfermedad.

El tratamiento del HCR es muy debatido. Debe decidirse en función del tamaño, localización y efectos secundarios, como extensión del fluido subretiniano, la tracción retiniana y el potencial visual.

Una observación cuidadosa se sugiere para lesiones < 500 µm de diámetro no asociadas con exudación o fluido subretiniano,

### ► Abstract

*Retinal Capillary Hemangioma is an infrequent though benign tumour that can affect vision. It can appear in the context of Von Hippel Lindau disease, but risk of suffering this one decreases as the age of patient diagnosed with Hemangioma is increasing. In spite of this, there is advisable a standard screening that reject this disease.*

*Treatment of capillary hemangioma is very debated; it must be decided depending on size, location and side effects, as extension of subretinal fluid, retinal traction and potential visual.*

*A careful observation is suggested for lesions with a diameter <500 µm. that are not associated to exudation or subretinal fluid and when*

### Keywords:

Juxtapapillary retinal capillary hemangioma, Von Hippel Lindau disease, argon laser photocoagulation, photodynamic therapy, antiangiogenic therapy, Spain.

y cuando la visión no está amenazada. El tratamiento de las lesiones periféricas es diferente al de las yuxtapapilares, estas últimas pueden permanecer estables varios años, por lo que su tratamiento sólo se recomienda en casos de visión reducida o si progresa, pues el propio tratamiento puede dañar el nervio óptico.

Exponemos las principales formas de tratamiento del HCR, como fotocoagulación con láser de argón en varias sesiones, crioterapia cuando la lesión es anterior, y otros tratamientos tales como radioterapia plaquetaria, termoterapia transpupilar, terapia fotodinámica, corticoides intraoculares o antiangiogénicos.

Presentamos un caso de hemangioma capilar retiniano yuxtapapilar en un hombre de 60 años sin enfermedad de Von Hippel Lindau, tratado con sesiones de láser de argón, como consecuencia de lo cual se produjo una progresiva reabsorción del fluido subretiniano, consiguiendo la destrucción de la lesión y el mantenimiento de una visión aceptable.

*vision is not threatened. Treatment of peripheral lesions is different from juxtapapilars lesions; these ones could remain stables several years, by what treatment only is recommended in cases of limited vision or if it progresses, because the own treatment can damage the optical nerve.*

*We expose the principal forms of treatment of capillary hemangioma, as argon laser photocoagulation in several meetings, cryotherapy when there are anterior lesions, and other such treatments as plaquetary radiotherapy, transpupilar thermoterapy, photodynamic therapy, intraocular corticoids or antiangiogenic therapy.*

*We show a Juxtapapilar Retinal Capillary Hemangioma case in a 60-years-old man without Von Hippel's disease Lindau, treated with argon laser sessions as consequence of which a progressive reabsorption of the subretinal fluid took place, obtaining the lesion destruction and an acceptable vision manteinance.*

*Esta investigación ha sido realizada en colaboración por los miembros de la Unidad de Oftalmología del Hospital Comarcal de la Axarquía (Vélez, Málaga, provincia de Málaga, España), algunos de los cuales forman parte del grupo de investigación GEFUMA, que funciona a nivel provincial investigando patologías inflamatorias y retinianas. El presente caso clínico ha sido seleccionado para su envío a la Revista Mexicana de Oftalmología por su especial singularidad, tanto en la forma en que se presentó, como por sus características clínicas excepcionales y su comportamiento tras el tratamiento. No ha sido publicado con anterioridad ni total ni parcialmente.*

## ► Introducción

El hemangioma capilar retiniano (HCR) es un tumor infrecuente que puede afectar la visión. Ocasionalmente, puede producirse aislado, aunque en el 50% de los pacientes con lesiones solitarias y prácticamente en todos los pacientes con lesiones múltiples, tienen una enfermedad de Von Hippel Lindau (VHL).<sup>1</sup> La prevalencia de tumores retinianos en dicha enfermedad es del 60%.<sup>2</sup>

El HCR es la más común presentación, y a veces la primera, de esta enfermedad. La probabilidad de tenerla es del 45% en niños de 10 años con HCR, y del 0.5% en personas de 61 a 70 años. EL HCR tiene su máxima frecuencia de edad de diagnóstico a los 25 años.<sup>3</sup> Sin embargo, los signos de la enfermedad de VHL se dan tarde en la vida, adquiriendo una penetrancia completa con 60 años. Por el contrario, a medida que el diagnóstico de HCR es más tardío, el riesgo tiende a desaparecer con la edad, pero es recomendable un *screening* estándar de protocolo para descartar VHL.<sup>1</sup>

Aunque el HCR es en principio, un tumor benigno, la pérdida visual se puede producir con exudados retinianos, membranas epirretinianas, hemangiomas retinianos y desprendimiento de retina.<sup>4</sup>

Dentro de los HCR se encuentran los tumores endocíticos y exofíticos. Los primeros se diagnostican de manera casual o por sus síntomas, debido a la presencia de exudados que rodean al tumor o la mácula, o por la presencia de sangrado y de extravasación que produce edema macular o desprendimiento de retina exudativo.<sup>2</sup> También se pueden producir bandas fibróticas que



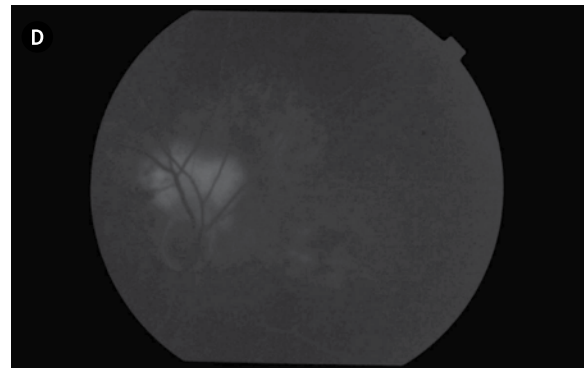
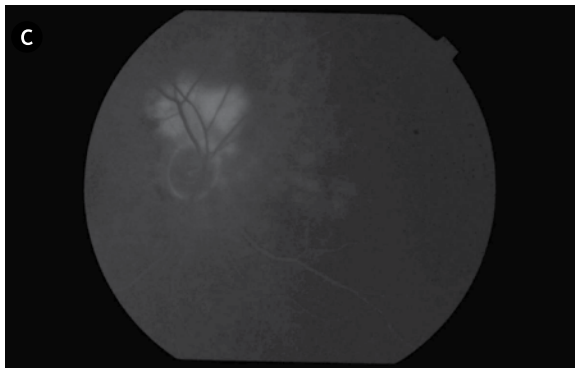
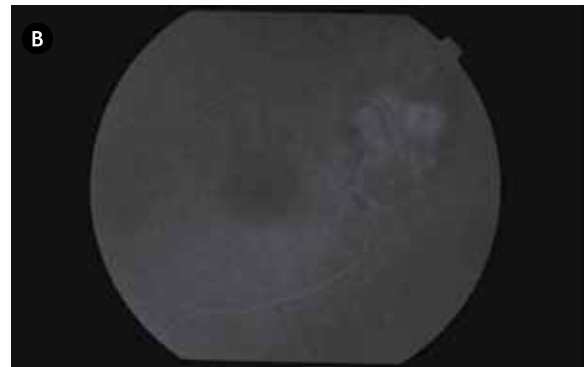
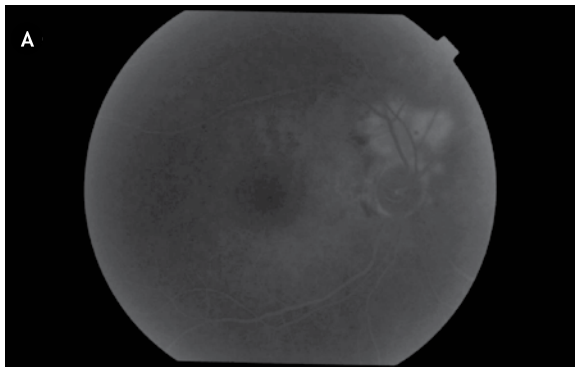
► **Figuras 1A-B.** Edema macular con exudados duros parapapilares.



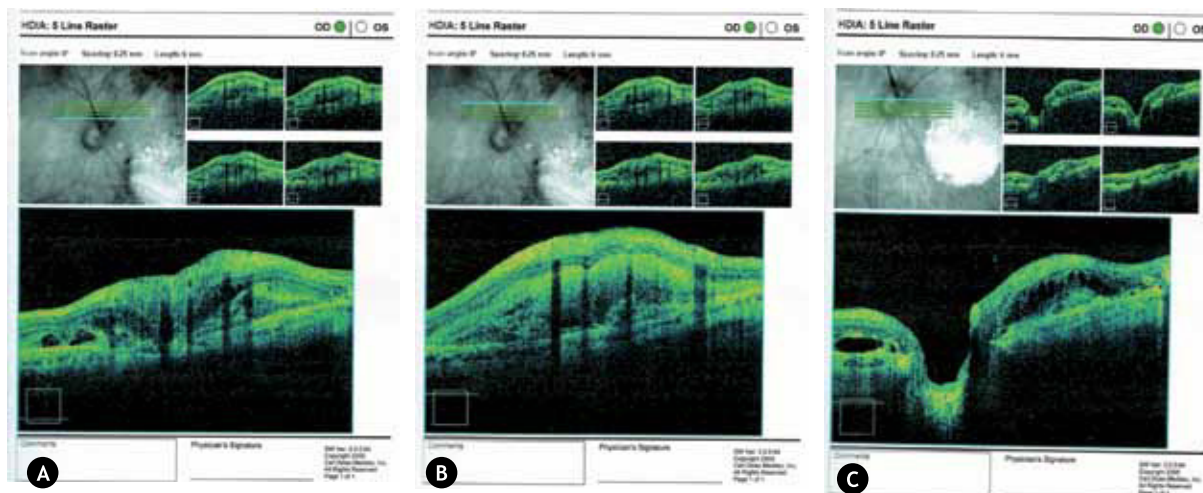
produzcan desprendimiento de retina traccional o regmatógeno, hemorragia vítrea, glaucoma secundario y atrofia del globo. Los tumores exofíticos, por su parte, se diagnostican normalmente por sus síntomas, como pueden ser la exudación y la hemorragia.

El HCR puede regresar espontáneamente,<sup>5</sup> pero el tratamiento previene el crecimiento y las complicaciones oculares.<sup>4</sup> Existen distintas terapias que pueden ayudar a disminuir el tamaño del HCR, como el láser de argón y el láser kriptón. En algunos casos en los que el tratamiento con láser

► **Figuras 2A-D.** Angiografía fluoresceínica: extravasación y fuga de contraste a nivel yuxtapapilar en ojo derecho, de una a dos horas a nivel coroideo, sin neovasos.



► **Figuras 3A-C.** Tomografía de coherencia óptica de ojo derecho, a nivel macular, pérdida de definición de la retina externa, drusas y focos hiperreflectivos congruentes con microexudados duros a nivel inferior, sin líquido subretiniano a nivel foveal.



de argón no da buenos resultados, el tratamiento con terapia fotodinámica más triamcinolona intravítrea es una opción que hay que valorar.<sup>6,7</sup>

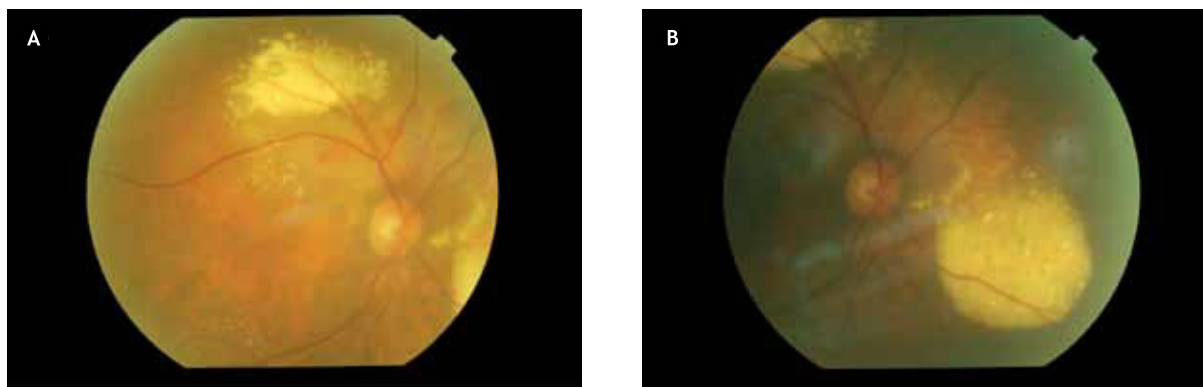
## ► Presentación del caso

Paciente masculino de 81 años de edad, que acude por disminución de la agudeza visual del ojo derecho. La agudeza visual de dicho ojo era del 50%, mientras que la del ojo izquierdo es del 100%. En la exploración se observa un edema macular con exudados duros parapapilares y algunas hemorragias en llama (**Figuras 1A-B**). En la angiografía (**Figuras 2A-D**) se observa extravasación y fuga de

contraste a nivel yuxtapapilar en el ojo derecho, de una a dos horas a nivel coroideo, sin neovasos. Se observa también un levantamiento exudativo en la retina circumpapilar superior.

Se solicita una resonancia magnética cerebral, renal y de diversos órganos como medida de *screening* para descartar enfermedad de VHL, resultando todo normal. Posteriormente, se realiza tomografía de coherencia óptica (OCT) (**Figuras 3A-C**) con el siguiente resultado: en el ojo derecho, a nivel macular se observa pérdida de la definición de la retina externa, con drusas y focos hiperreflectivos congruentes con microexudados duros a nivel inferior, pero sin líquido subretiniano a nivel

► **Figuras 4A-B.** Aspecto de la lesión antes del tratamiento.



foveal. Se observa desprendimiento de neuroepitelio de características crónicas parapapilar superior. En los barridos sobre la lesión yuxtapapilar se observa aumento de espesor retiniano, con áreas de efecto sombra correspondiente a estructuras vasculares retinianas, con desestructuración retiniana adyacente a la papila. En cortes más alejados del disco óptico se observa sobreelevación retiniana, con material subretiniano de reflectividad alta que se va atenuando hacia la retina externa, congruente con material exudativo. En barridos sobre disco óptico se observa en retina yuxtapapilar líquido intra y subretiniano, y presencia de exudados duros. No se observa sobreelevación retiniana del epitelio pigmentario que sugiera masa coroidea. En el ojo izquierdo no se observan hallazgos significativos.

Aunque la OCT por sí misma no es diagnóstica, confrontándola con la angiografía, llegamos al diagnóstico de hemangioma capilar retiniano.

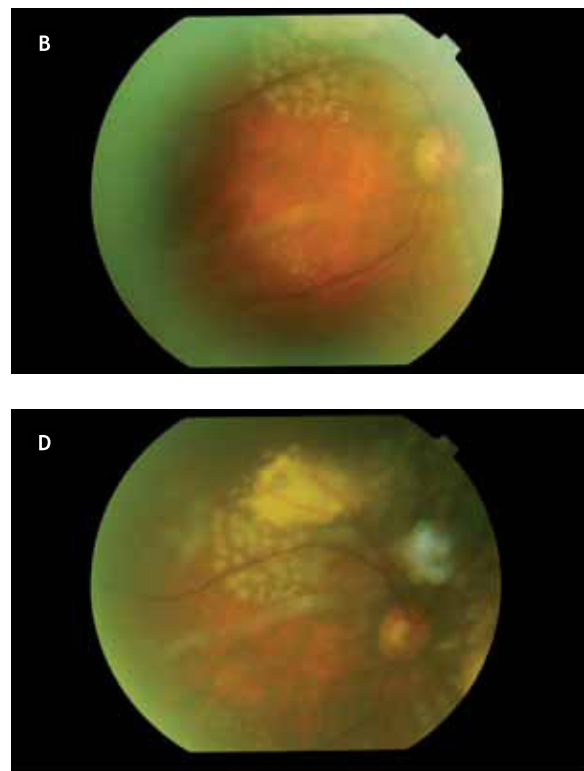
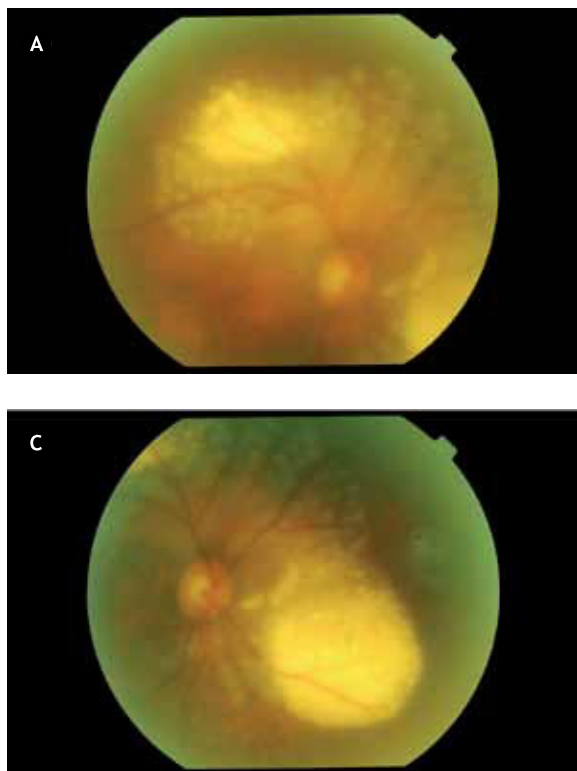
Posteriormente, el paciente acude a revisión presentando una agudeza visual en el ojo derecho del 50% al 60%, y en el ojo izquierdo de la unidad.

Las presiones intraoculares eran normales. Se le propone tratamiento con láser de argón, realizándose una primera barrera de láser perilesionar y, seguidamente, en una segunda sesión, una fotocoagulación directa de al menos dos tercios de la lesión, puesto que el resto está muy próxima al nervio óptico, teniendo en este segundo tratamiento que subir mucho la potencia del láser hasta un máximo de 1 500 mW, con 200  $\mu$ m de diámetro de *spot*. En las **Figuras 4A-B** se aprecia el aspecto de la lesión antes del tratamiento, mientras que en las **Figuras 5A-D** se observa la aplicación del tratamiento de láser perilesionar. En las **Figuras 6A-B** se observa la aplicación directa de láser sobre la lesión con grandes potencias.

Tres meses después, el paciente acude nuevamente a revisión presentando una agudeza visual del 40%. Se ha reabsorbido una gran parte del edema que el paciente presentaba, quedando aproximadamente el 50% de los exudados duros (**Figuras 7A-B**).

Dos meses después, el paciente acude nuevamente a revisión. Presenta una visión de 0.3, pero

► **Figuras 5A-D.** Aplicación del tratamiento de láser perilesionar.



Figuras 6A-B. Aplicación directa de láser sobre la lesión con grandes potencias.



con corrección llega hasta 0.5. El aspecto de la retinografía es muy bueno. Se han reabsorbido casi todos los acúmulos de exudados duros. No parece existir edema macular (**Figuras 8A-D**). A los cinco meses acude nuevamente a revisión. La agudeza visual del ojo derecho es del 30% y con corrección llega al 50%. En el ojo izquierdo su visión es del 80%. En la funduscopia del ojo derecho persiste la lesión parapapilar, pero con mucha menos exudación.

En su última revisión, en febrero de 2012, la lesión presenta mucho mejor aspecto, se encuentra prácticamente esclerosada y no existe exudación. Presenta una visión de 0.4, que llega hasta 0.5 con corrección (**Figuras 9A-C**).

## Discusión

Los pacientes con enfermedad de VHL presentan HCR, hemangioma espino-cerebeloso,

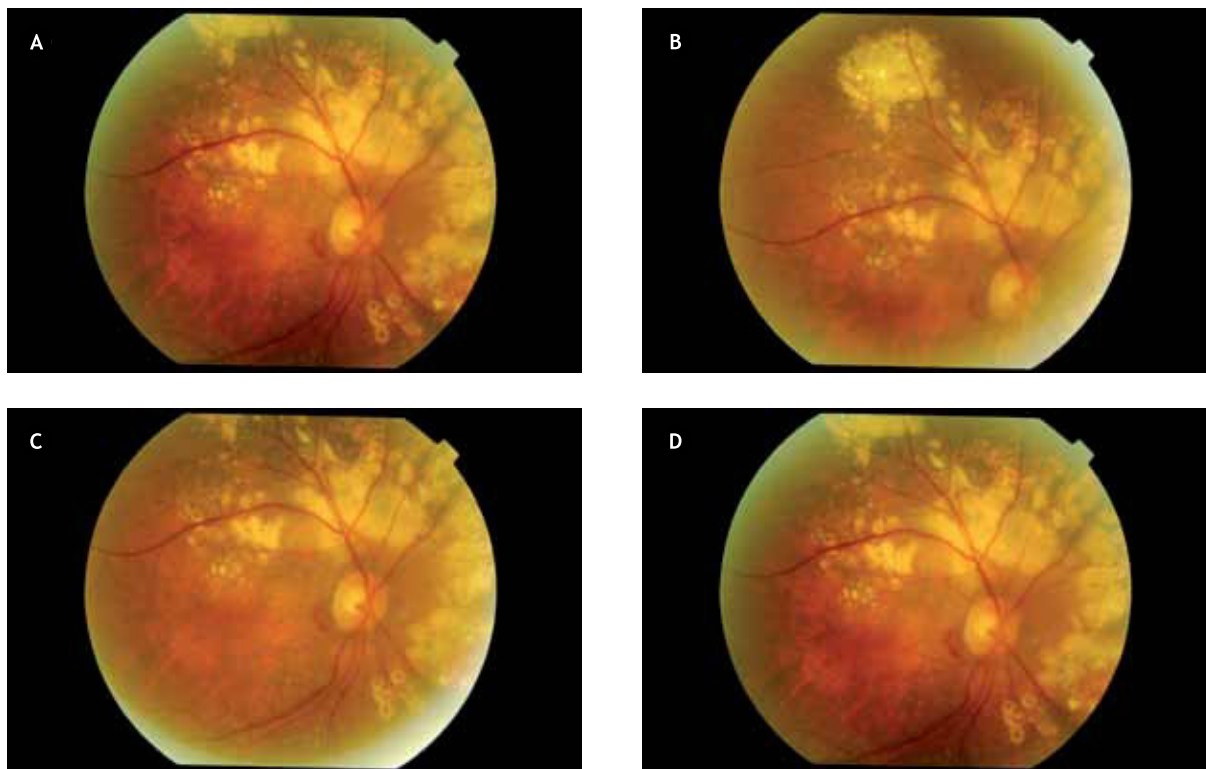
feocromocitoma, carcinoma renal, quistes renales y pancreatitis.<sup>1,8</sup> La presencia de HCR junto con múltiples lesiones renales (dos o más), otras manifestaciones, o la historia familiar positiva indicarían la presencia de VHL. Incluso con pacientes con HCR solitario, la posibilidad de padecer VHL debe ser considerada. Esta posibilidad se dará en un 45% de los casos en pacientes con HCR en la preadolescencia, y sólo en el 1% de los pacientes con HCR mayores de 60 años. Por tanto, la edad en la que se manifiesta el HCR puede ser orientativa para conocer el riesgo de enfermedad.

El tratamiento del HCR yuxtapapilar es muy debatido.<sup>5</sup> El tratamiento en general debe ser decidido en función de varios parámetros, como el tamaño, localización, efectos secundarios, incluyendo la extensión del fluido subretiniano, la tracción retiniana y el potencial visual. Algunos expertos recomiendan el tratamiento temprano, por la

Figuras 7A-B. Reabsorción de gran parte del edema, quedando aproximadamente el 50% de los exudados duros.



► **Figuras 8A-D.** Reabsorción de casi todos los acúmulos de los exudados duros. Ausencia de edema macular.



tendencia a aumentar de tamaño, la dificultad del tratamiento de las lesiones grandes y la mejor visión final con lesiones pequeñas.<sup>9</sup> Una observación cuidadosa se sugiere para lesiones de menos de 500  $\mu\text{m}$  de diámetro, que no se asocian con exudación o fluido subretiniano y la visión no esté amenazada. La observación también se recomienda para lesiones yuxtapapilares que se comportan de manera diferente a las lesiones periféricas, y pueden permanecer estables por varios años.<sup>10</sup>

El tratamiento debe ser considerado sólo en caso de visión reducida o si la lesión progresa, porque el tratamiento puede dañar el nervio óptico de manera intensa. La fotocoagulación con láser es efectiva en HCR de 4.5 mm, aunque los más efectivos miden en torno a 1.5 mm.<sup>11</sup> La crioterapia es bastante eficaz en caso de HCR anteriores, en caso de fluido subretiniano o lesiones de más de 3 mm de diámetro.

Existen otros tratamientos como la radioterapia plaquetaria, la termoterapia transpupilar<sup>12</sup> y la terapia fotodinámica, que también pueden ser aplicadas.<sup>6,7</sup> La terapia fotodinámica parece tener ventajas en algunos casos sobre tratamientos,

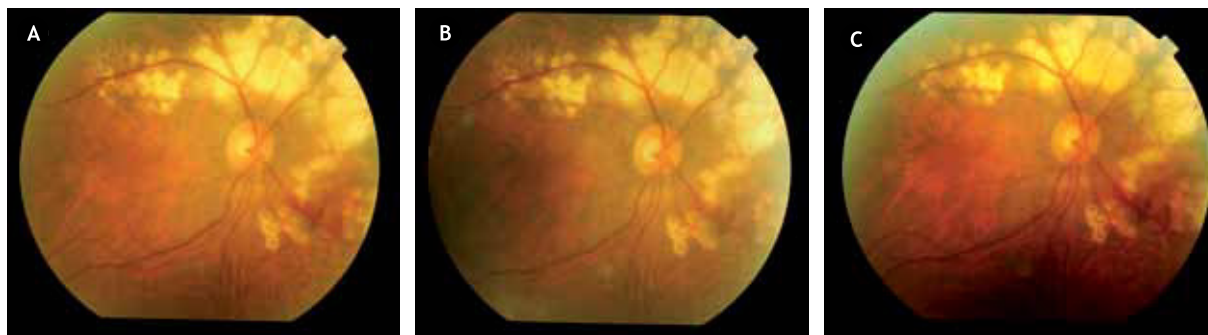
como láser de argón o crioterapia.<sup>6,7</sup> En el caso de la crioterapia, porque esta última conlleva el riesgo de hemorragia por vitreorretinopatía proliferativa. En el caso del láser de argón, porque la terapia fotodinámica tiene una penetrancia más profunda, debido a que es una combinación de terapia farmacológica y láser de argón.

Durante la terapia fotodinámica hay un incremento temporal de la exudación, pero no parece que haya riesgo de desprendimiento de retina.<sup>7</sup> Para el aumento de la exudación se está aplicando triamcinolona intravítrea, por la gran capacidad antiangiogénica de los corticoides. También hay actualmente medicamentos antiangiogénicos que pueden ser aplicados, tales como ranizimumab y bevacizumab.<sup>7</sup>

## ► Conclusiones

El HCR aunque es un tumor benigno, es causante de una importante pérdida visual debido a sus exudados, hemorragias, desprendimiento de retina y membranas epirretinianas.

Figuras 9A-C. Lesión prácticamente esclerosada y sin exudación.



Aunque no siempre es la manifestación de una enfermedad de VHL, se debe realizar un *screening* con exámenes neurológicos, tomografías computadas de cráneo y ecografía renal, para descartar esta probabilidad. La posibilidad de padecer esta enfermedad disminuirá a medida, que la edad del diagnóstico sea mayor.

Las técnicas con angiografía fluoresceínica y OCT permitirán el diagnóstico junto con la fundoscopia. El tratamiento de las lesiones periféricas es diferente al de las lesiones yuxtapapilares. Estas últimas pueden permanecer estables varios años, por lo que su tratamiento sólo se recomienda en casos de visión reducida o progresión, puesto que el propio tratamiento puede dañar el nervio. Hay diversos tratamientos indicados en estos casos: la fotocoagulación con láser de argón puede ser efectiva, realizándose en varias sesiones, siendo menos efectiva en lesiones de 4.5 mm, que en lesiones de 1.5 mm. En cambio la crioterapia sería más útil cuando la lesión sea anterior. Existen otros tratamientos como la radioterapia plaquetaria, la termoterapia transpupilar y la terapia fotodinámica, añadiendo corticoides intraoculares o antiangiogénicos.

La probabilidad de pérdida visual es del 35% en los asintomáticos y del 82% en los pacientes sintomáticos, siendo más importante el riesgo de pérdida de visión en el HCR yuxtapapilar incluso con tratamiento.

Por último, como observamos en este caso, la terapia con láser de argón fue exitosa, porque se

realizó en varias sesiones. Sin embargo, aunque la reabsorción de la exudación fue total, la visión quedó reducida al 40% a 50%, debido al daño que produjo la exudación y el líquido subretiniano en las células retinianas, dejando al final cierto grado de atrofia. Posiblemente, si el paciente hubiese acudido antes, el descubrimiento de la lesión hubiera sido más temprano y el resultado visual del tratamiento hubiese sido mejor.

## Referencias

1. Singh A, Shields J, Shields C. Solitary retinal capillary hemangioma: hereditary (von Hippel-Lindau disease) or nonhereditary? Arch Ophthalmol 2001;119:232-234.
2. Kanski JJ. Tumores oculares y patologías relacionadas. En: Kanski JJ. (editor) Oftalmología clínica. 6ª Edición en español. Barcelona. Elsevier. 2009. 501-555.
3. McCabe CM, Flynn HW Jr, Shields CL, et al. Juxtapapillary capillary hemangiomas. Clinical features and visual acuity outcomes. Ophthalmology 2000;107:2240-2248.
4. Kuo MT, Kou HK, Kao ML, et al. Retinal capillary hemangiomas: clinical manifestations and visual prognosis. Chang Gung Med 2002;25:672-681.
5. Pareja J, Guzmán J, Cedazo M, et al. Hemangioma capilar yuxtapapilar y retinopatía central serosa: descripción de un caso con resolución espontánea. Arch Soc Esp Oftalmol 2006;81:337-340.
6. Aaberg TM Jr, Aaberg TM Sr, Martin DF, et al. Three cases of large retinal capillary hemangiomas treated with verteporfin and photodynamic therapy. Arch Ophthalmol 2005;123:328-332.
7. Suh SC, Jin SY, Bae SH, et al. Retinal Capillary hemangioma treated with verteporfin photodynamic therapy and intravitreal triamcinolone acetonide. Korean J Ophthalmol 2007;21:178-184.
8. Salazar R, González-Castaño C, Rozas P, et al. Hemangioma capilar retiniano y enfermedad de von Hippel-Lindau: implicaciones diagnósticas y terapéuticas. Arch Soc Esp Oftalmol 2011;86:218-221.
9. Moskowitz C, Edelstein C, Oh M, et al. Retinal capillary hemangioma in von Hippel-Lindau disease. Can J Ophthalmol 2005;40:192-194.
10. Malecha MA, Haik BG, Morris WR. Capillary Hemangioma of the Optic Nerve Head and Juxtapapillary Retina. Arch Ophthalmol 2000;118:289-291.
11. Singh AD, Nouri M, Shields CL, et al. Treatment of retinal capillary hemangioma. Ophthalmology 2002;109:1799-1806.
12. Parmar DN, Mireskandari K, McHugh D. Transpupillary thermotherapy for retinal capillary hemangioma in von Hippel-Lindau disease. Ophthalmic Surg Lasers 2000;31:334-336.