

# Hemangioblastoma retiniano aislado asociado a pérdida de agudeza visual: a propósito de un caso

## **Autores:**

Dres. Ángel Macero Delgado, Manuel Santana Castro, María Fe Fernández-Reyes Luis, José L. Torres-Peña\*, Manuel Ferro Osuna\*

\* Hospital Universitario de Madrid "12 de Octubre", Servicio de Oftalmología, España. Universidad Complutense de Madrid, España.

Contacto: [jose Luis.torres@salud.madrid.org](mailto:jose Luis.torres@salud.madrid.org)

Recibido: 11/2/2024

Aceptado: 14/4/2024

Disponible en [www.sao.org.ar](http://www.sao.org.ar)

Arch. Argent. Oftalmol. 2024; 25: 16-19



## **Resumen**

**Objetivo:** Exponer un caso de hemangioblastoma de retina aislado tratado con antiangiogénicos intravítreos.

**Método:** Mujer de 33 años, sin antecedentes de interés, con pérdida de agudeza visual, en la que en fondo de ojo se identificó una lesión endofítica compatible con hemangioblastoma de retina. Mediante estudios complementarios se demostró edema intrarretiniano y perimacular. Se inició tratamiento con inyección intravítrea de antiangiogénicos.

**Resultados:** Tras 18 meses de seguimiento se consiguió disminución del edema intrarretiniano y perimacular, logrando estabilización morfológica de la lesión y recuperación total de la agudeza visual.

**Conclusión:** Los hemangioblastomas de retina son lesiones poco frecuentes que, a pesar de ser benignas, pueden tener una repercusión importante en la visión del paciente. Un abordaje temprano y eficaz es importante para evitar complicaciones asociadas.

**Palabras claves:** hemangioblastoma retiniano, drogas anti VEGF

## Abstract

**Purpose:** Report a case of an isolated retina hemangioblastoma treated with anti VEGF.

**Methods:** 33 year-old woman with no medical history, that presents with visual acuity loss, in whom an endophytic lesion compatible with retinal hemangioblastoma was found in fundoscopy.

Through complementary studies, intraretinal and perimacular edema was found. The lesion was treated with intravitreal anti VEGF.

**Results:** After 18 months of follow-up, a decrease in intraretinal and perimacular edema was achieved, reaching a morphological stabilization of the lesion and complete recovery of the visual acuity.

**Conclusions:** Retinal hemangioblastomas are rare lesions that, despite being benign, can have a significant impact on a patient's vision. An early and effective approach is important to avoid associated complications.

**Key words:** Retina hemangioblastoma, anti VEGF drugs.

## Introducción

Los hemangioblastomas de retina (HR) son formaciones vasculares hamartomatosas poco frecuentes,

que pueden desarrollarse de manera aislada (54%) o en el contexto del síndrome de Von Hippel Lindau (VHL) (46%), cuya incidencia es de aproximadamente 1/36.000 nacimientos. En pacientes afectados por este síndrome, los HR se presentan en alrededor del 60% de los casos, teniendo un curso más agresivo al ser de crecimiento rápido, recidivantes, multifocales o bilaterales al diagnóstico (1-2).

## Propósito

Exponer el caso de una patología poco frecuente, cuya presentación inicial es la disminución de la agudeza visual (AV), debido al desarrollo de exudado intrarretiniano (EI) y edema perimacular (EP).

## Método

Mujer de 33 años, sin antecedentes de interés, que es remitida a consultas de Oftalmología por disminución de agudeza visual (AV) en el ojo derecho (0.6) de 2 semanas de evolución. El segmento anterior no muestra alteraciones reseñables. En el fondo de ojo se observa una imagen endofítica proliferativa de 2 diámetros de papila hacia la arcada temporal superior, asociada a tortuosidad

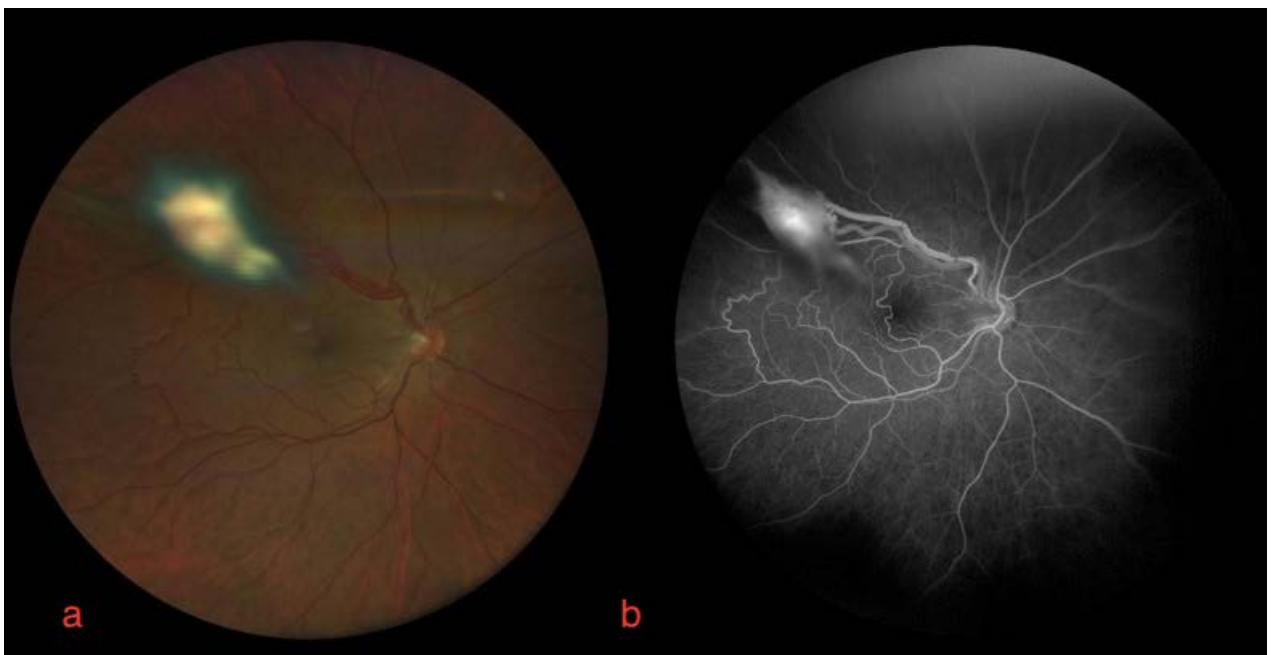


Figura 1: En la imagen "a" se muestra la lesión endofítica en polo posterior. En la imagen "b" se muestra la angiografía en tiempos tardíos.

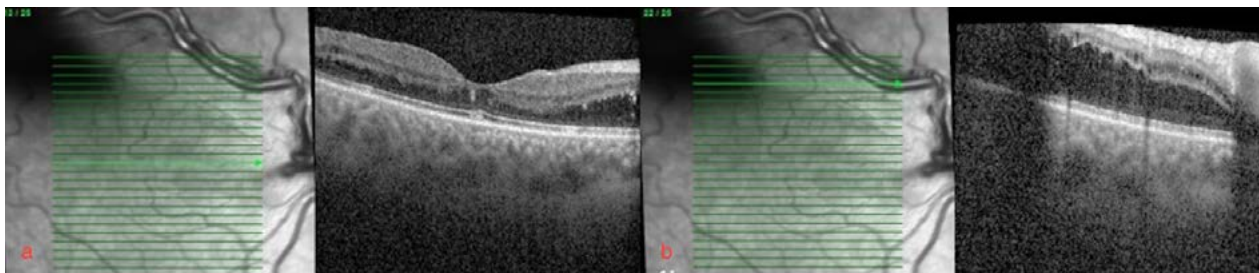


Figura 2: a. OCT macular y perimacular al inicio del cuadro.

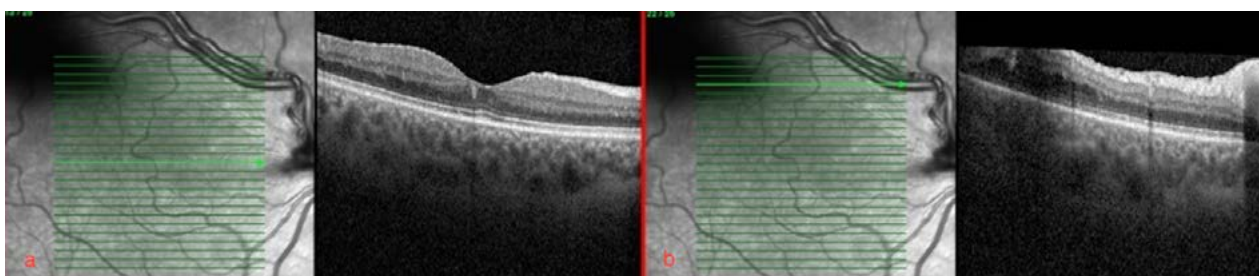


Figura 3: a. OCT macular y perimacular a los 18 meses de tratamiento.

y dilatación marcada de los vasos nutricios y en la angiografía de fluoresceína (AFG) presenta hipofluorescencia precoz de la lesión con fuga en tiempos tardíos (Figura 1). En la OCT presenta exudado intrarretiniano (EI) y edema perimacular (EP) que se observa en la figura 2. Se realiza un estudio con body TAC, sin encontrar lesiones asociadas relevantes. Para el tratamiento de EI y EP se decide el uso de antiangiogénicos intravítreos con cadencia relativa y seguimiento periódico mediante OCT. Tras la administración del tratamiento antiangiogénico, se observa una mejoría de EI/EP y AV (1) con el tiempo, sin observarse un empeoramiento morfológico de la lesión tras 18 meses de evolución (Figura 3). Se deriva a Neurología para completar el estudio y el despistaje de VHL, donde solicitan RMN que descarta lesiones cerebrales y en otras localizaciones asociadas a VHL; y estudio molecular del gen VHL (3p25-p26) cuyo resultado es negativo.

## Discusión

Los hemangiomas retinianos (HR) son formaciones vasculares benignas. Sin embargo, pueden tener una repercusión significativa en la visión del paciente debido a la presencia asociada de exudado intrarretiniano (EI), desprendimiento de retina exudativo, fibrosis retiniana macular, hemorragia vítreo y edema macular (EM), los cuales, con el tiempo, podrían influir en el desarrollo de membrana epirretiniana entre otras complicaciones asociadas<sup>3</sup>. Al igual que en nuestro caso, la aparición de EI suele ser el precipitante más común para la aparición de síntomas visuales en este contexto. El tratamiento de los hemangiomas retinianos debe tener un abordaje multidisciplinario y depende de muchos factores, entre ellos: el tamaño del tumor, la localización, las complicaciones asociadas y despistaje de relación con el síndrome

de VHL. Este último, mediante la ejecución de un protocolo de estudio clínico y de imagen, que permitan identificar las lesiones oportunamente.

Existen 3 tipos de mutaciones del gen VHL. El tipo 1 (deleción o mutación sin sentido) desarrolla hemangioblastomas predominantemente, el tipo 2 A (cambio de sentido) presenta feocromocitomas y hemangioblastomas, 2B presenta carcinoma renal, y 2C solo feocromocitoma. El tipo 3 está en riesgo de desarrollar policitemia.

En pacientes no afectados por VHL, debido a la naturaleza menos agresiva de los HR, la observación periódica de las lesiones, se postula como una opción a seguir. Sin embargo, en pacientes afectados de VHL, se recomienda actuar en las lesiones al momento de su diagnóstico (3). Si las lesiones son pequeñas (<3 mm), se puede emplear la fotocoagulación láser o terapia fotodinámica (TFD), con altas tasas de recurrencia. Si son de tamaño mediano (3-6 mm), puede utilizarse TFD si son posteriores o crioterapia en lesiones anteriores. Si son de gran tamaño (>6 mm), la braquiterapia episcleral, TFD o resección interna pueden ser opciones a considerar (3-5). En caso de existir EI o EM, el uso de anti-VEGF ha demostrado ser efectivo (3).

## Conclusiones

Aunque el HR es un tumor benigno, causa una importante pérdida visual por sus complicaciones. No siempre se encuentra asociado al VHL, por ello debemos realizar pruebas complementarias que descarten dicho síndrome. Su identificación temprana nos permitirá un abordaje eficaz a la hora de prevenir la progresión de este y otros tumores relacionados con el síndrome. El tratamiento de los HR dependerá de muchos factores. En este caso concreto, al considerarse de inicio como HR aislado, se optó por tratamiento antiangiogénico intravítreo para el control del EI/EP. A esto último se añadió un seguimiento periódico de la lesión, que permitiría controlar a tiempo cualquier complicación con un escalón terapéutico superior.

**Los autores no tienen intereses comerciales en ningún material de los presentados en este artículo.**

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Guía de Tumores Vasculares de Úvea y Retina. Guías de Práctica Clínica de la SERV; 2019. pp. 26-31.
2. Kanski JJ. Tumores oculares y patologías relacionadas. Oftalmología Clínica. 9ª Edición en español. Madrid: Elsevier; 2021. pp. 868-70.
3. Shields CA, Douglass A, Higgins T, Samara WA, Shields JA. Retinal Hemangiomas: Understanding Clinical Features, Imaging, and Therapies. Retina Today; 2015.p.61-7.
4. Hajjaj, Anass et al. Efficacy and safety of current treatment options for peripheral retinal hemangioblastomas: a systematic review. Acta Ophthalmologica vol. 100,1 (2022): e38-e46.
5. Salazar R., González-Castaño C., Rozas P., Castro J. Hemangioma capilar retiniano y enfermedad de von Hippel-Lindau: implicaciones diagnósticas y terapéuticas. Arch Soc Esp Oftalmol. 2024. 86(7): pp. 218-221.