

Tumor vasoproliferativo primário da retina associado a edema macular cistóide: relato de caso

Idiopathic vasoproliferative tumor of the retina associated with macular edema: case report

Otacílio de Oliveira Maia Júnior¹
 Celso Morita²
 Hélio Angotti Neto³
 Maria Teresa Brizzi Chizzoti Bonanomi⁴
 Walter Yukihiko Takahashi⁵

RESUMO

Tumor vasoproliferativo da retina é doença rara, benigna, caracterizada por lesão exsudativa retiniana periférica. Pode ser de origem primária (idiopática) ou secundária a uma gama de acometimentos retinianos prévios. O exame oftalmológico cuidadoso se torna necessário para estabelecer o diagnóstico. As opções terapêuticas incluem: observação, crioterapia, fotocoagulação a laser e braquiterapia. No presente estudo, os autores ilustram um caso de tumor vasoproliferativo idiopático da retina associado a edema macular. Serão discutidos aspectos do tumor na fundoscopia, angiografias fluoresceínicas, ultra-sonografia e tomografia de coerência óptica.

Descritores: Neoplasias da retina/diagnóstico; Hemangioma; Neovascularização retiniana; Edema macular cistóide; Angiofluoresceinografia; Acuidade visual; Relatos de casos [tipo de publicação]

INTRODUÇÃO

Em 1983, Shields e colaboradores publicaram uma série de 12 casos descritos como hemangioma retiniano adquirido presumível, despertando interesse por esse acometimento retiniano⁽¹⁾. Desde então surgiram outros estudos e alguns relatos sobre essa doença⁽²⁻⁵⁾. Sendo assim, diferentes termos foram utilizados: “hemangioma-like”, angioma adquirido da retina, massa angiomatosa, telangiectasia retiniana periférica, “angioma-like”^(2-3,6); contudo, em 1995 foi publicado um estudo retrospectivo pelo mesmo grupo precursor classificando estas lesões como tumores vasoproliferativos primários ou secundários da retina⁽⁷⁾. Algumas alterações oculares como uveítes intermediárias, retinite pigmentar, toxocaríase, doença de Coats, descolamento de retina crônico, por exemplo, estão relacionadas com os tumores vasoproliferativos secundários^(3-4,7-8).

Os tumores vasoproliferativos primários são mais prevalentes e acometem, preferencialmente, adultos jovens (em média aos 40 anos), raça branca e sexo feminino^(7,9). São tumorações vasculares na periferia da retina com características típicas, porém não patognomônicas: massa altamente vascularizada de aparência vermelho-alaranjada, isolada, unilateral, com vasos eferentes e aferentes pouco ou não dilatados, mais comumente localizado no quadrante temporal inferior (entre a ora serrata e o equador), associado frequentemente com exsudação ou hemorragia intra-retiniana^(7,10).

Assim, o diagnóstico diferencial com hemangioma capilar da retina, doença de Coats, metástase ou melanoma da coróide com infiltração secundária da retina e a coriorretinopatia hemorrágica e exsudativa periférica se faz necessário devido às manifestações clínicas semelhantes⁽¹⁰⁾. Para elucidação diagnóstica, além de uma cuidadosa fundoscopia binocular indireta com depressão escleral, é fundamental exames complementares como a angiografias fluoresceínicas e a ultra-sonografia.

Trabalho desenvolvido no Setor de Retina e Vítreo do Departamento de Oftalmologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP).

¹ Médico Estagiário do Setor de Retina e Vítreo do Departamento de Oftalmologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP). São Paulo (SP).

² Médico Colaborador do Setor de Retina e Vítreo do Departamento de Oftalmologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP. São Paulo (SP).

³ Médico Residente do Departamento de Oftalmologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP. São Paulo (SP).

⁴ Médica Assistente Doutora do Setor de Retina e Vítreo do Departamento de Oftalmologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP. São Paulo (SP).

⁵ Médico Assistente Doutor e Chefe do Setor de Retina e Vítreo do Departamento de Oftalmologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP. São Paulo (SP).

Endereço para correspondência: Otacílio de Oliveira Maia Júnior - Rua Machado Bittencourt, 29 - Apto. 53 São Paulo (SP) CEP 04044-000
 E-mail: omaiausp@uol.com.br

Recebido para publicação em 06.10.2004

Versão revisada recebida em 08.03.2005

Aprovação em 17.06.2005

Nota Editorial: Depois de concluída a análise do artigo sob sigilo editorial e com a anuência do Dr. Ayrton Roberto Branco Ramos sobre a divulgação de seu nome como revisor, agradecemos sua participação neste processo.

A história natural dos tumores vasoproliferativos da retina é variável; há relatos de progressão tumoral lenta e sem alterações da acuidade visual⁽¹¹⁾ e outros evoluindo com descolamento tracional da retina.⁽⁸⁾ No maior estudo sobre esta doença⁽⁷⁾, no qual foram avaliados retrospectivamente 103 pacientes, as complicações vítreo-retinianas encontradas foram: exsudação intra-retiniana em 82%, descolamento exsudativo da retina em 48%, celularidade vítrea em 46%, fibrose pré-retiniana macular em 31%, hemorragia vítrea em 21% e edema macular em 18%.

Em relação ao tratamento, no estudo supracitado⁽⁷⁾, 49% dos tumores foram apenas observados, 42% submetidos à crioterapia, 5% à fotocoagulação a laser, 2% à placa de radioterapia e 2% a outros métodos. Recentemente, a terapia fotodinâmica com verteporfirina foi utilizada com sucesso para tratamento de um caso isolado de tumor vasoproliferativo.⁽¹²⁾ Em outro estudo, uma série de 22 casos de tumores vasoproliferativos da retina foram avaliados. A maioria foi tratada com placa de radioterapia, obtendo regressão tumoral, poucas alterações retinianas e com preservação da função visual⁽¹⁰⁾.

RELATO DE CASO

AFC, 42 anos, sexo feminino, branca, doméstica, natural e procedente de Fortaleza. A paciente queixava-se que há \pm 7 meses apresentava baixa acuidade visual discreta e progressiva no olho direito (OD) e uma leve distorção das imagens neste olho. Os antecedentes médicos e familiares eram negativos. Negava outras alterações oculares.

Ao exame, apresentava acuidade visual com a melhor correção de 20/40 no OD e 20/20 no OE. À biomicroscopia não havia alterações em ambos os olhos. A pressão intra-ocular medida foi de 12 mmHg no OD e de 11 mmHg no OE. À fundoscopia apresentava uma lesão periférica, de aspecto exsudativo, bastante vascularizada, com contornos irregulares e bem elevados no quadrante temporal inferior do OD (Figura 1), na região macular observou-se presença de cistos foveais. No OE não foi verificada qualquer alteração.

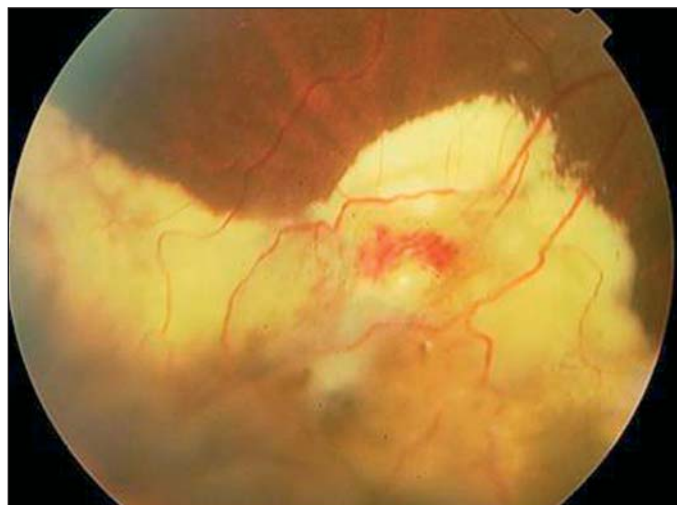


Figura 1 - Retinografia - lesão tumoral periférica no OD, com extensa exsudação

A angiofluoresceinografia evidenciou enchimento precoce na fase arterial (Figura 2A) e, no decorrer do exame, extravasamento de contraste pelos vasos incompetentes (Figura 2B) com hiperfluorescência tardia em toda lesão (Figura 2C). Não

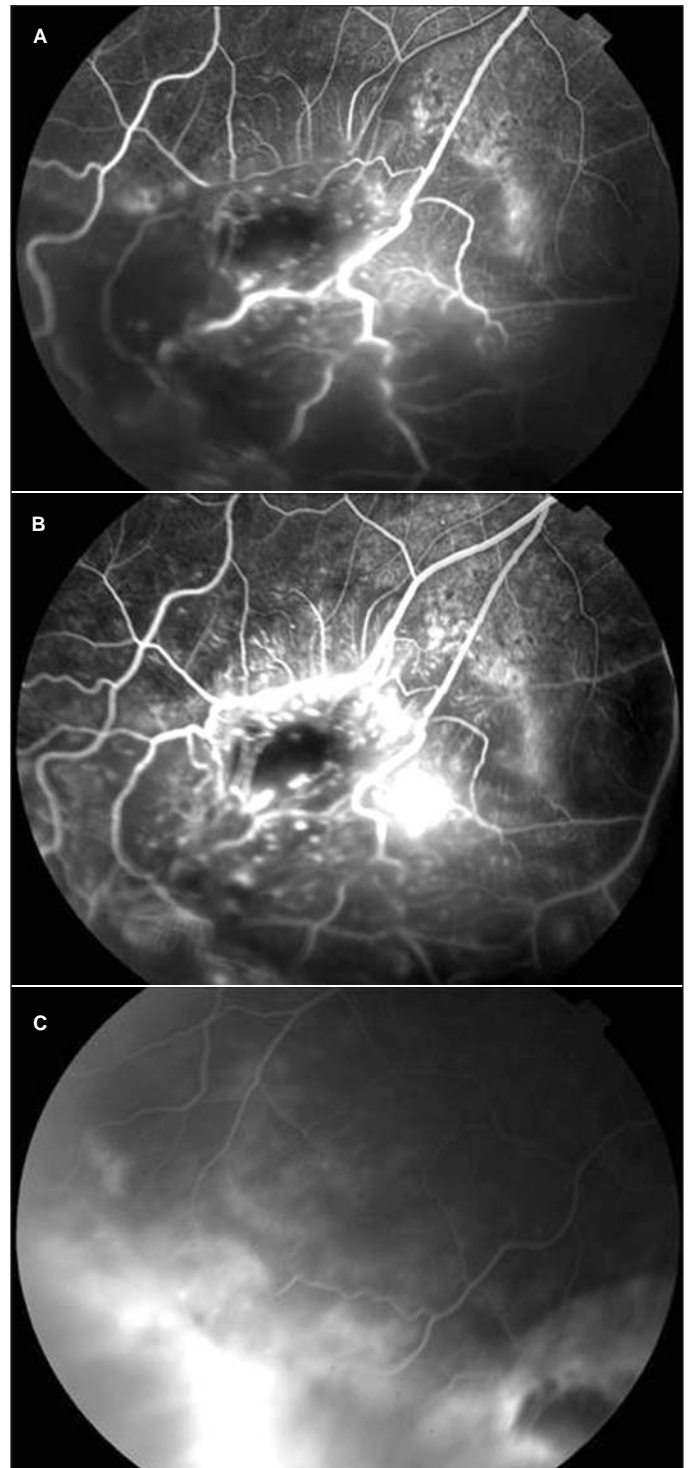


Figura 2 - Angiofluoresceinografia - A: enchimento precoce da lesão, na fase arterial; B: extravasamento de contraste no decorrer do exame; C: hiperfluorescência tardia em toda lesão

foram detectadas áreas de exclusão capilar. Foi observada também hiperfluorescência na região foveal, que aumentou durante o exame no OD (Figura 3). Não foi demonstrada qualquer alteração no OE.

O exame de tomografia de coerência óptica demonstrou espessamento de retina neurosensorial e presença de cistos intra-retinianos na região macular correspondente ao edema macular cistóide presente (Figura 4).

Na ultra-sonografia, modo B, foi demonstrado extensa lesão de consistência sólida, elevada, com contorno irregular medindo 8,24 mm de base lateral e 10,40 mm de base antero-posterior, e ausência de escavação da coróide (Figura 5); no modo A, essa lesão mostrou uma alta refletividade inicial e moderada refletividade interna (Figura 6).

Portanto, com esse quadro clínico e essas alterações nos exames complementares foi firmado o diagnóstico de tumor vasoproliferativo idiopático da retina no OD associado a edema macular cistóide. Todas as alternativas terapêuticas, com suas vanta-



Figura 3 - Angiofluoresceinografia - Hiperfluorescência petalóide na região foveal do OD, característico de edema macular cistóide

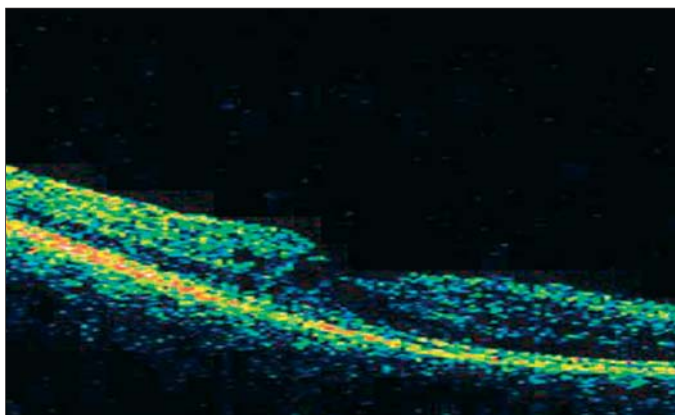


Figura 4 - Tomografia de coerência óptica - "Scan" centrado na região foveal do OD, demonstrando aumento da espessura retiniana e cistos intramurais

gens e desvantagens, foram discutidas com a paciente e se optou pela conduta expectante e avaliações periódicas frequentes.

DISCUSSÃO

Os tumores vasoproliferativos primários da retina acometem indivíduos saudáveis, porém algumas alterações sistêmicas como a hipertensão e a hipercolesterolemia podem estar associadas⁽⁷⁾. Devemos diferenciar os tumores vasoproliferativos de retina primários dos hemangiomas capilares de retina associados à doença de Von Hippel-Lindau (VHL). Estes últimos aparecem em pacientes mais jovens, com história familiar positiva para doença de VHL e/ou alterações sistêmicas da facomiose; esses tumores são considerados hamartomas, podendo ser múltiplos, bilaterais e afetar qualquer área da retina^(1,6-7). Contudo, duas características do hemangioma capilar tipicamente os diferenciam do tumor vasoproliferativo: a) uma marcada dilatação dos vasos nutrientes e de drenagem para uma tumoração pequena e, b) uma lesão exsudativa de forma estrelada⁽¹⁰⁾.

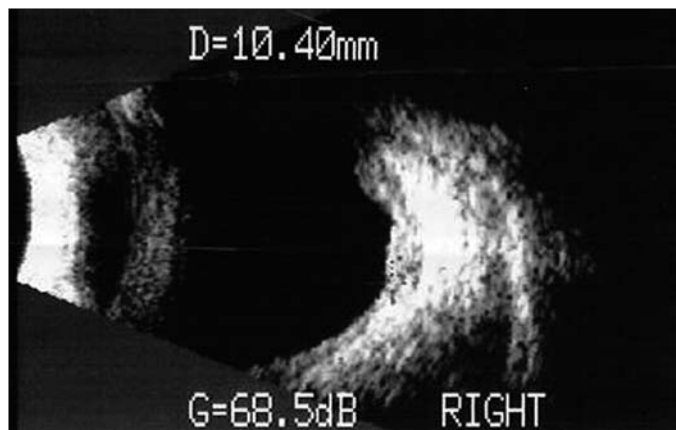


Figura 5 - Ultra-sonografia, modo B - Lesão de consistência sólida, elevada, de contorno irregular, medindo 10,4 mm de base antero-posterior

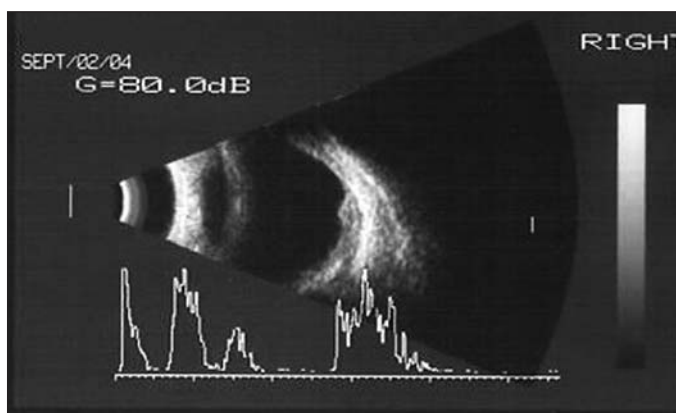


Figura 6 - Ultra-sonografia, modo A - tumoração apresentando alta refletividade inicial e moderada refletividade interna

A doença de Coats do adulto é outra entidade que deve ser levada em conta no diagnóstico diferencial, embora haja relatos de associação com os tumores vasoproliferativos⁽⁵⁾. Caracteristicamente, as lesões telangiectásicas são vistas na angiofluoresceinografia e, quando associadas a uma lesão tumoral, representam um acúmulo de lipídios, promovendo um descolamento retiniano exsudativo. A massa nodular encontrada nos tumores vasoproliferativos não é vista na doença de Coats, mesmo em casos avançados⁽¹³⁾.

Apesar de primariamente se localizarem na coróide, os melanomas constituem um diagnóstico diferencial importante, pois pode ocorrer infiltração deste para a retina sendo difícil estabelecer um diagnóstico preciso. Há relato de dois casos de melanoma presumível da coróide, os quais foram submetidos à ressecção transescleral e implante da placa de rutênio 106; o resultado da patologia ocular excluiu malignidade, mostrando uma proliferação de células da glia e de vasos⁽⁶⁾. Em outro estudo, olhos foram enucleados com diagnóstico presumível de melanoma da coróide; e, na realidade, o diagnóstico histológico foi de uma massa glial da retina⁽¹⁴⁾. Alguns autores sugerem que os tumores vasoproliferativos da retina possam ser originados por uma reação astrocítica⁽¹⁵⁾.

A coriorretinopatia hemorrágica e exsudativa periférica (CHEP) deve ser diferenciada dos tumores vasoproliferativos da retina. A CHEP acomete indivíduos acima dos 60 anos, tem relação com degeneração macular, é bilateral, e preferencialmente atinge o setor temporal da retina, podendo apresentar quadros de hemorragias intra e subretinianas, hemorragia vítrea, exsudação, descolamento exsudativo da retina, edema macular, bem como lesão tumoral⁽¹⁶⁾.

Em contraste com os tumores vasoproliferativos, a tumoração da CHEP está localizada usualmente no espaço subretiniano, de aspecto enegrecido e, na angiofluoresceinografia, não se verifica a conexão da vasculatura retiniana com a lesão⁽¹⁰⁾.

As doenças vasculares que podem causar os tumores vasoproliferativos são diferenciadas pelo quadro clínico e pelo achado de oclusão capilar na angiofluoresceinografia. Assim, a retinopatia diabética, anemia falciforme, a retinopatia da prematuridade, entre outras retinopatias proliferativas, são facilmente distinguidas do quadro primário do tumor vasoproliferativo da retina⁽¹⁷⁾.

A evolução natural do tumor vasoproliferativo primário da retina é bastante variável^(8,11) e as modalidades terapêuticas não estão muito bem definidas. A maioria dos autores indica tratamento quando a lesão está associada com perda significativa da função visual^(1-2,7).

O edema macular cistóide afeta a retina central, sendo conseqüência de processos inflamatórios, vasculares, hereditários, traumáticos, pós-operatórios, tumorais e tóxico-medicamentosos⁽¹⁸⁾. Independente das várias causas, esta alteração retiniana é caracterizada pelo acúmulo de líquido na camada plexiforme externa (camada de Henle), devido ao aumento de permeabilidade das barreiras retinianas interna e externa e é clinicamente detectada pela biomicroscopia e angiofluoresceinografia⁽¹⁹⁾.

A crioterapia e a braquiterapia se constituem nas principais modalidades de tratamento dos tumores vasoproliferativos da retina. Entretanto, no estudo de Shields e colaboradores, quase a metade dos pacientes foram apenas mantidos em observação⁽⁷⁾. Crioterapia tem apresentado bons resultados, principalmente em tumores pequenos (<2 mm), porém é necessária mais de uma sessão para se conseguir regressão tumoral^(7,10). Braquiterapia com rutênio 106 tem mostrado resultados encorajadores em tumores maiores que 2 mm de espessura. Complicações como exsudação e hemorragia observadas imediatamente após aplicação de laser ou crioterapia, não são detectadas no implante da placa de radioterapia. Não obstante, está documentado o aparecimento de catarata e de retinopatia por irradiação em alguns casos; essas complicações às vezes são piores do que a própria doença, sendo assim se questiona a sua indicação⁽²⁰⁾. No presente caso, devido ao pouco acometimento da acuidade visual da paciente e pela extensa lesão retiniana, foram analisados riscos e benefícios; decidiu-se, então, por uma conduta expectante.

Em suma, tumores vasoproliferativos primários são lesões raras, benignas, com características clínicas que os distinguem de outras doenças. Recentemente, achado histopatológico sugere que uma proliferação ativa das células da glia é o evento desencadeador do processo, produzindo fatores angiogênicos culminando com o processo vasoproliferativo da retina⁽¹⁰⁾. Esses tumores devem ser diferenciados de outras doenças, pois condutas mais agressivas desnecessárias podem ser tomadas. A história natural do tumor vasoproliferativo primário da retina é bastante variável e o arsenal terapêutico requer mais estudos para guiar a melhor opção, no entanto quando se opta por tratamento a crioterapia e a braquiterapia são as modalidades mais utilizadas.

ABSTRACT

Retinal vasoproliferative tumor is a rare and benign disease that presents with an exudative lesion in the retinal periphery. The lesion can be classified as primary (idiopathic) or secondary to a number of previous retinal injuries. Diagnosis is based on a careful ophthalmic examination. Therapeutic options include observation, cryotherapy, laser photocoagulation and brachytherapy. We present a case of idiopathic retinal vasoproliferative tumor associated with macular edema. The aspects of the tumor on fundus examination, fluorescent angiography, echography and optic coherence tomography are discussed.

Keywords: Retinal neoplasms/diagnosis; Hemangioma; Retinal neovascularization; Macular edema, cystoid; Fluorescein angiography; Visual acuity.

REFERÊNCIAS

- Shields JA, Decker WL, Sanborn GE. Presumed acquired retinal hemangiomas. *Ophthalmology*. 1983;90:1292-300.

2. Campochiaro PA, Conway BP. Hemangioma-like masses of the retina. *Arch Ophthalmol*. 1988;106:1409-13.
3. Medlock RD, Shields JA, Shields CL, Yarian DL, Beyrer CR. Retinal hemangioma-like lesions in eyes with retinitis pigmentosa. *Retina*. 1990;10:274-7.
4. Gottlieb F, Farmmartino JJ, Stratford TP, Brockhurst RJ. Retinal angiomatous mass. A complication of retinal detachment surgery. *Retina*. 1984;4:152-7.
5. Henkind P, Morgan G. Peripheral retinal angioma with exudative retinopathy in adults (Coats's lesion). *Br J Ophthalmol*. 1966;50:2-11.
6. Irvine F, O'Donnell N, Kemp E, Lee W. Retinal vasoproliferative tumors: surgical management and histological findings. *Arch Ophthalmol*. 2000;118(4):563-9.
7. Shields CL, Shields JA, Barret J, De Potter P. Vasoproliferative tumors of the ocular fundus. Classification and clinical manifestations in 103 patients. *Arch Ophthalmol*. 1995;113:615-23.
8. Lafault BA, Meire FM, Leys MA, et al. Vasoproliferative retinal tumors associated with peripheral chorioretinal scars in presumed congenital toxoplasmosis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 1999;37:1033-8.
9. Serracarbassa PD, Souza EC. Tumor vasoproliferativo idiopático da retina associado à hemorragia vítrea recidivante: relato de caso. *Arq Bras Oftalmol*. 2002;65(1):99-102.
10. Heimann H, Bornfeld N, Vij O, Coupland SE, Bechrakis NE, Kellner U, Foerster MH. Vasoproliferative tumors of the retina. *Br J Ophthalmol*. 2000;84(10):1162-9.
11. McCabe CM, Mieler WF. Six-year follow-up of an idiopathic retinal vasoproliferative tumor. *Arch Ophthalmol*. 1996;114:617-8.
12. Barbezatto IA, Smith RT. Vasoproliferative tumor of the retina treated with PDT. *Retina*. 2003;4:565-7.
13. Haik BG. Advanced Coats' disease. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1991;89:371-476.
14. Berger B, Peyman G, Juarez C, Mason G, Raichard M. Massive retinal gliosis simulating choroidal melanoma. *Can J Ophthalmol*. 1979;14:285-90.
15. Khawly JA, Matthews JD, Machermer R. Appearance and rapid growth of retinal tumor (reactive astrocytic hyperplasia?) *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 1999;37:78-81.
16. Bardenstein DS, Char DH, Irvine AR, et al. Extramacular disciform lesions simulating uveal tumors. *Ophthalmology*. 1992;99:944-51.
17. Bonanomi MTMC. Neovascularização da retina em hemoglobinopatia SC e hemorragia vítrea. *Arq Bras Oftalmol*. 1997;60:24-33.
18. Cunha SL. Edema Cistóide de Mácula. In: Bonomo PP, Cunha SL. *Doenças da Mácula*. São Paulo: Roca; 1993. p.197-203.
19. Yanoff M, Fine BS, Brucker AJ, Eagle RC. Pathology of human cystoid macular edema. *Surv Ophthalmol*. 1984; 28(Suppl):505-11.
20. Kreusel KM, Bornfeld N, Lommatzsch A, et al. Ruthenium-106 brachytherapy for peripheral retinal capillary hemangioma. *Ophthalmology*. 1998;105:1386-92.