

# Hemangioma capilar da retina associado a descolamento de retina: relato de caso

*Retinal capillary hemangioma with tractional retinal detachment: case report*

Iêda Maria Alexandre Barreira <sup>(1)</sup>

Arnaldo F. Bordon <sup>(2)</sup>

Valéria Tavano <sup>(3)</sup>

Fausto Uno <sup>(4)</sup>

Tércio Guia <sup>(5)</sup>

## RESUMO

Os autores descrevem um caso de uma paciente portadora de hemangioma capilar da retina que evoluiu com descolamento de retina tracional, após crioterapia. A vitrectomia via pars plana foi efetiva nessa complicação do hemangioma e a retina apresentou-se colada após 1 ano e 6 meses de seguimento. São feitas considerações a respeito das manifestações clínicas e oftalmológicas, complicações e tratamento.

**Palavras-chave:** Hemangioma capilar da retina; Descolamento de retina.

## INTRODUÇÃO

A angiomatose da retina (hemangioma capilar da retina) foi reconhecida como entidade clínica por von Hippel em 1904. A ocorrência de angiomas na retina, sem outros achados sistêmicos, é chamada doença de von Hippel. A associação de angiomas na retina e no sistema nervoso central foi identificada por Lindau em 1926, o qual também observou a possibilidade de sua coexistência em outros órgãos, sob a forma de cistos e tumores de rim, tumores de adrenal, epidídimo e cistos de pâncreas. A combinação de angioma na retina, no cérebro e nas vísceras é denominada de doença de von Hippel Lindau (VHL) <sup>1</sup>.

Angiomas múltiplos podem ser encontrados no mesmo olho e são bilaterais em 30% a 57% dos casos. A idade mais comum de apresentação é a terceira década de vida, embora varie da infância até a sexta década de vida. A síndrome de VHL é uma doença autossômica dominante com penetrância completa e variável <sup>2</sup>, cujo gene se situa no cromossomo 3p25-26 <sup>3</sup>. A síndrome de VHL, ocorre em 25% dos pacientes portadores de angiomatose retiniana. Os angiomas da retina e os hemangioblastomas do cerebelo são as manifestações mais comuns e precoces da síndrome de VHL, relatados em aproximadamente 60% dos pacientes <sup>2</sup>, o que coloca o oftalmologista em um papel central para o diagnóstico desta doença. Os pacientes portadores de angiomatose retiniana, devem ser submetidos a uma avaliação adequada para síndrome de VHL, incluindo: história e exame clínico completos, exame de sangue (hemoglobina, creatinina sérica e eletrólitos), exame de urina para pesquisa de hematúria microscópica, ácido vanilmandélico e nível de catecolaminas, tomografia de crânio e abdome superior <sup>4</sup>.

## RELATO DO CASO

A.O.S., 9 anos, sexo feminino, natural e procedente de São Paulo. Em 29/02/96, referiu baixa de acuidade visual (AV) em OE há 8 meses sem

Trabalho realizado no Setor de Retina e Vítreo da Escola Paulista de Medicina - UNIFESP/EPM

<sup>(1)</sup> Fellow do 1º ano do Setor Retina e Vítreo.

<sup>(2)</sup> Mestre em Oftalmologia - Médico do Setor Retina e Vítreo.

<sup>(3)</sup> Pós Graduanda, nível mestrado, do Setor Retina e Vítreo.

<sup>(4)</sup> Mestre em Oftalmologia - Chefe do Setor Retina e Vítreo.

<sup>(5)</sup> Tecnólogo do Setor Retina e Vítreo

Endereço para correspondência: Rua Botucatu, 820 - Vila Clementino - CEP 04023-062.

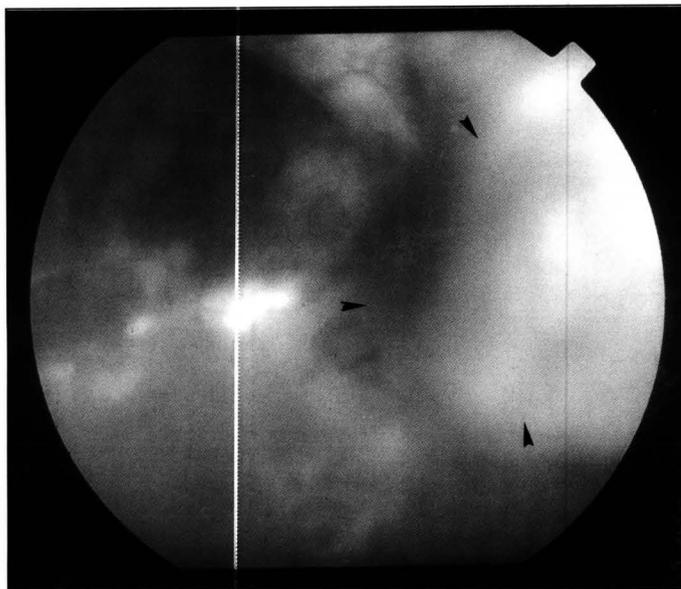


Fig.1 - Olho esquerdo mostrando a presença de hemangioma capilar (seta) e descolamento de retina.



Fig.2 - Olho esquerdo: pós-operatório de 2 meses evidenciando-se retina colada, marcas de fotocoagulação. Notar persistência do vaso calibroso, nutridor do tumor na arcada temporal superior (seta) e opacidade de meios.

outras queixas. História patológica pregressa e antecedentes familiares negativos. Ao exame oftalmológico apresentava: AV com estenopéico OD: 20/20; OE: 20/100. Reflexos pupilares normais em ambos os olhos (AO). Motilidade ocular extrínseca e pressão intraocular normais em AO. Mapeamento de retina binocular: OD normal; OE: presença de hemangioma capilar clássico, na periferia temporal superior, medindo aproximadamente 3 diâmetros papilares (DP) com descolamento seroso perilesional e exsudatos duros na região tem-

poral superior e mácula. O resultado da avaliação para VHL foi negativo. Em abril/96, a paciente retornou com queda da AV em OE (5/400) e descolamento de retina (DR) total. A paciente foi submetida a vitrectomia via pars plana (VVPP) com explante de silicone sólido 360° e endolaser. No pós-operatório de um ano e 6 meses, a paciente se encontra sem alterações no OD e no OE apresenta AV 20/200, catarata subcapsular posterior ++/4 e retina colada.

## DISCUSSÃO

Os hemangiomas capilares da retina são tumores vasculares da retina relativamente incomuns, encontrados geralmente na retina equatorial ou pré-equatorial. Caracteristicamente, os angiomas se apresentam como tumores retinianos globulares de cor vermelho-alaranjada com arteríola aferente e vênula eferente tortuosas e dilatadas. Os vasos são mais calibrosos devido ao “shunt” arteriovenoso no angioma<sup>3</sup> e, além disso, apresentam cor similar, indicando mistura do sangue arterial e venoso.

Os hemangiomas capilares causam perda visual devido a exsudação lipídica em torno da lesão que pode se estender para a mácula, causando exsudatos maculares e edema macular cistóide. Exsudação para o espaço subretiniano causa DR localizado que pode progredir e tornar-se total. Hemorragia vítrea pode ocorrer se o hemangioma sangrar diretamente para o vítreo ou como resultado da proliferação de tecido neovascular ou membranas vítreas, podendo resultar em DR tracional. Em hemangiomas menores, a tração na retina ou vítreo pode resultar da formação de membranas epiretínicas<sup>2</sup>. As hemorragias recorrentes no vítreo e o DR de longa data podem levar a uveíte, catarata, glaucoma absoluto e atrofia bulbar. O diagnóstico diferencial deve ser feito com a Doença de Coats, comunicação arteriovenosa e retinoblastoma<sup>1</sup>.

O prognóstico para hemangiomas da retina não tratados é geralmente ruim.

O tratamento depende do tamanho, localização e complicações associadas aos hemangiomas. Para tumores com tamanho < 2,5 DP, fotocoagulação com laser de argônio ou xenônio é recomendada. Para tumores com 2-3 DP, a crioterapia pode ser utilizada com a técnica “triple freeze-thaw”. Este método é particularmente usado em tumores localizados mais periféricamente, na presença de opacidade de meios, ou quando um DR exsudativo causa elevação do angioma. Recomenda-se esperar pelo menos 2 meses antes de retratar uma lesão periférica<sup>5</sup>.

Para tumores > 3 mm, a terapia com irradiação de feixe de prótons, pode ser uma alternativa segura com diminuição da exsudação ou do tamanho do tumor. Para tumores > 4,5 DP, a terapia convencional é frequentemente ineficaz. Coagulação com diatermia perfurante e ressecção da parede ocular já foi muito utilizada<sup>4</sup>, porém complicações que incluem hemorragia, aumento da pressão intra-ocular e roturas da retina não são infrequentes; essa técnica não é utilizada pelos autores

desse relato. Vitrectomia via pars plana (VVPP) tem sido recomendada como tratamento em casos complicados de angiomas, como tumores grandes, múltiplos e membranas vítreas ou para "pucker" macular ou DR tracional associados com hemangiomas periféricos que, com este método, têm uma alta probabilidade de melhorar a visão<sup>6</sup>.

Quanto às complicações pós-tratamento, torna-se difícil estabelecer se as mesmas são secundárias ao tratamento ou inerentes ao próprio processo patológico<sup>7</sup>. Entretanto, quanto mais evoluído o hemangioma, maiores as complicações esperadas após a crioterapia ou fotocoagulação.

No presente caso, a crioterapia não foi efetiva e acreditamos que possa ter contribuído para o DR tracional. A vitrectomia nesses casos complicados pode ser curativa e deve ser utilizada para preservar a visão.

#### SUMMARY

*The authors describe a case of patient with retinal capillary hemangioma and tractional retinal detachment after cryotherapy. Pars plana vitrectomy was performed and the*

*retina was attached after 1 year and 6 months of follow-up. Clinical and ophthalmological as well as treatment modalities and complications are discussed.*

**Keywords:** Retinal capillary hemangioma; Retinal detachment.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Paolera MD, Aihara T, Malavazzi E, Dias CRS. Doença de Von Hippel – apresentação de um caso. *Arq Bras Oftal* 1998;51(2):96-7.
2. Tokumaru GK. Treatment of retinal hemangiomas with dye yellow laser. *J Am Optom Assoc* 1995;64:136-42.
3. Schmidt D, Neumann HPH. Retinal Vascular Hamartoma in von Hippel Lindau Disease. *Arch Ophthalmol* 1995;113:1163.
4. Jennings AM, Smith C, Jennings C, Shortland JR, Williams JL, Brown CB. Von Hippel Lindau disease in a large British family: Clinicopathological features and recommendations for screening and follow-up. *Quart J of Medicine* 1998;66(251):233-49.
5. Luxenberg MN. Response of Retinal Capillary hemangioma to Cryotherapy. *Arch Ophthalmol* 1993;111:551.
6. Palmer JD, Gragoudas ES. Advances in treatment of retinal angiomas. *Int Ophthalmol Clin* 1997;37:159-70.
7. Cordeiro F, Bonomo PP, Burnier M, Uno F. Angiomatose retiniana – estudo anatomoclínico (apresentação de um caso pós-tratamento). *Arq Bras Oftal* 1986,49(3):73-6.

## XXX Congresso Brasileiro de Oftalmologia

**Centro de Convenções de Pernambuco  
Recife - PE**

**Pres.: Dr. Marcelo Ventura**

**04 a 07 de Setembro de 1999**

**INFORMAÇÕES: CBO EVENTOS**  
Tel: (11) 284-9020  
Fax: (11) 285-4509  
e-mail eventos@cbo.com.br