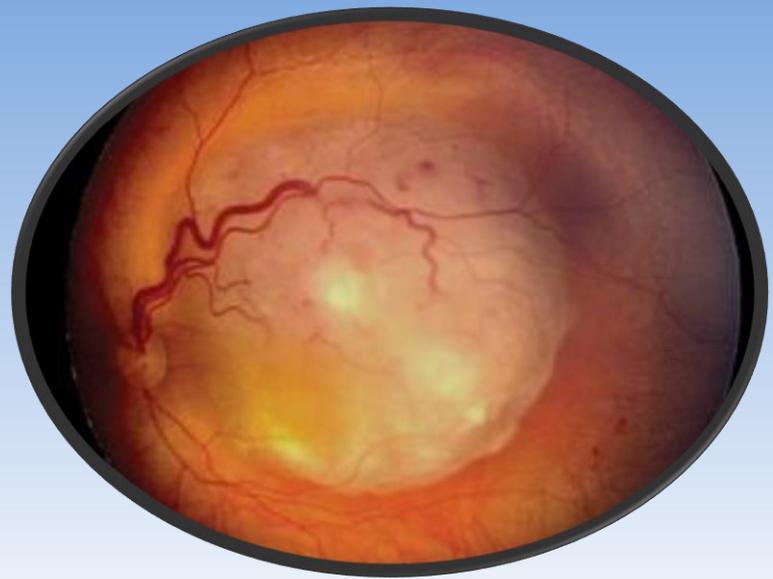
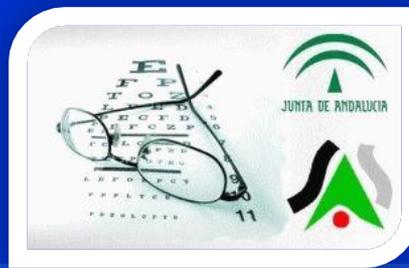




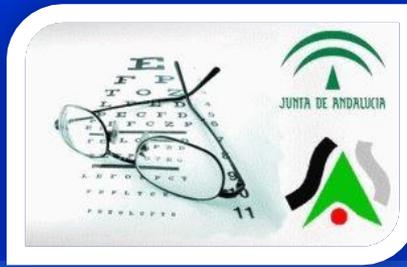
TUMORES RETINIANOS



Lucía Ocaña Molinero
MIR 2 Oftalmología



- 1. Tumores coroideos**
- 2. Tumores neurales de la retina**
- 3. Tumores vasculares de la retina**
- 4. Linfoma intraocular primario**
- 5. Tumores del epitelio pigmentario de la retina**
- 6. Síndromes paraneoplásicos**



1. TUMORES COROIDEOS

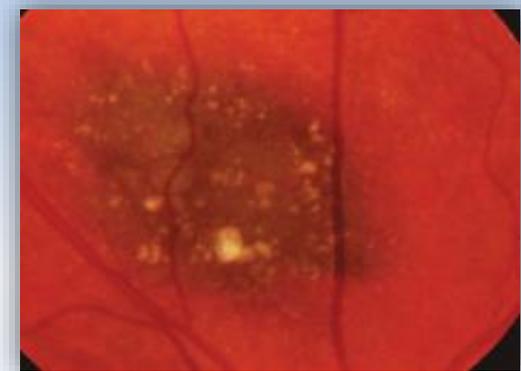
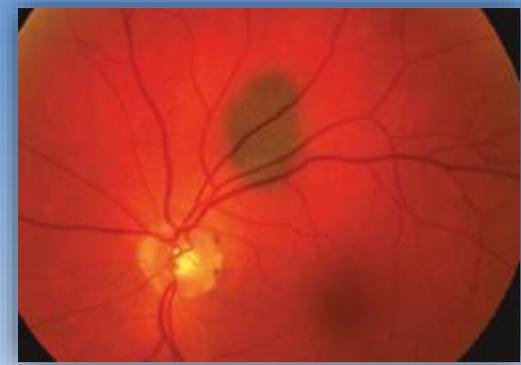
- A. Nevus coroideos
- B. Melanoma corioideo
- C. Hemangioma corioideo circunscrito
- D. Hemangioma corioideo difuso
- E. Melanocitoma del disco óptico
- F. Osteoma corioideo
- G. Tumores metastásicos

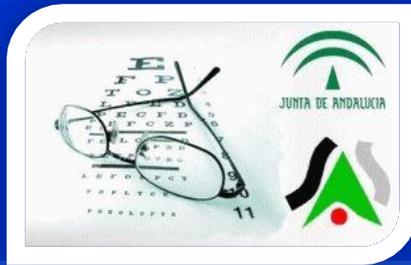


1. TUMORES COROIDEOS

A. Nevus coroideos:

- 5-10% de individuos caucásicos
- Se asocian con NF1 y Sd del nevus displásico
- Proliferación de melanocitos fusiformes
- La mayoría son **asintomáticos**
- **Signos:**
 - ❖ *Lesión postecuatorial ovalada o circular de color marrón a gris pizarra con márgenes indiferenciados*
 - ❖ **Inferiores a 5 mm de diámetro basal y < 1 mm de grosor**
 - ❖ Pueden existir **drusas**
 - ❖ Neovascularización coroidea secundaria infrecuente
 - ❖ **Riesgo de transformación maligna muy bajo**

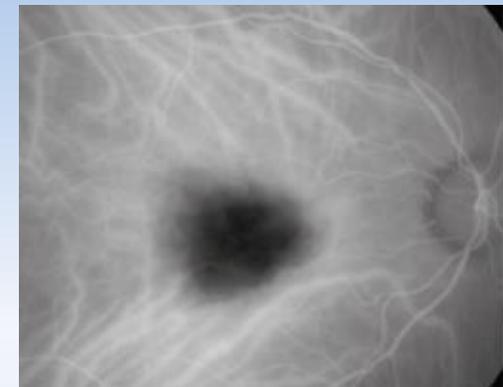


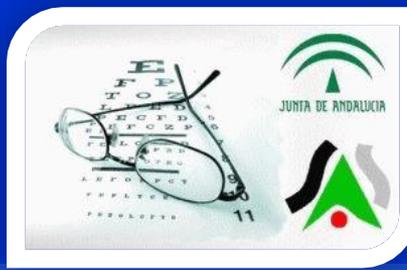


1. TUMORES COROIDEOS

A. Nevus coroideos:

- Pruebas diagnósticas:
 - Fotografía**
 - AGF:**
 - La mayoría avasculares y pigmentados: hipofluorescencia
 - Si se asocia a drusas y desprendimiento de EPR: hiperfluorescencia
 - AVI:** hipofluorescencia
 - Ecografía**

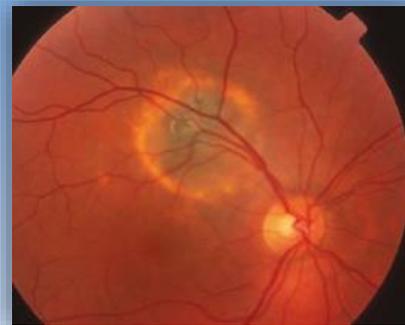
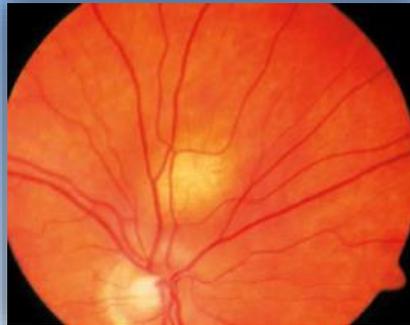




1. TUMORES COROIDEOS

A. Nevus coroideos:

- Nevus atípicos: NEVUS AMELÁNICO, NEVUS CON HALO



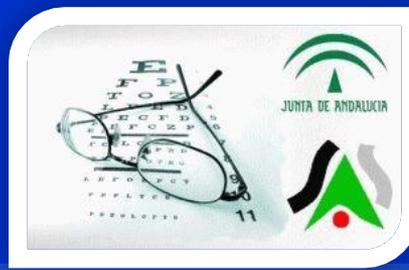
- Nevus sospechosos
 - Crecimiento demostrado
 - Síntomas: visión borrosa, metamorfopsia, pérdida CV
 - Dimensiones > 5mm diámetro y > 1 mm grosor
 - Pigmento anaranjado en la superficie
 - Ausencia de drusas superficiales en lesión gruesa
 - Margen de lesión en o cerca de la papila
 - DR seroso

DX DIF:

Melanocitoma

Melanoma pequeño

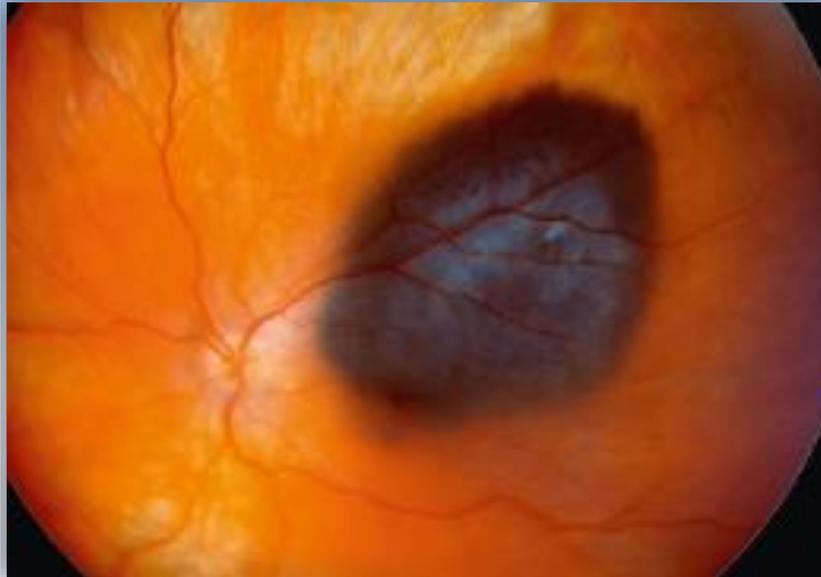
Hipertrofia congénita de EPR



1. TUMORES COROIDEOS

B. Melanoma coroideo:

- 5-7,5: 1000000 al año
- Neoplasia maligna intraocular primaria más habitual en adultos
- **Presentación: 60 años**
- Tumor asintomático/tumor sintomático



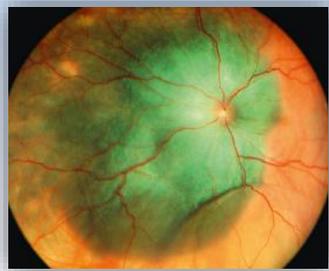
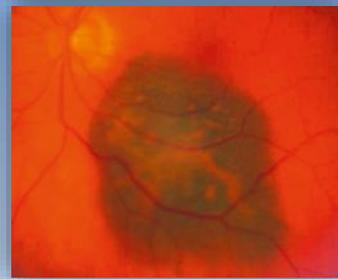
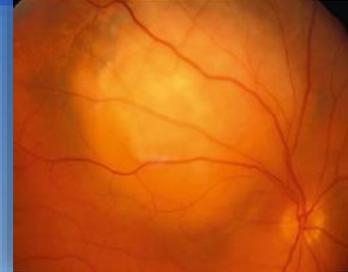


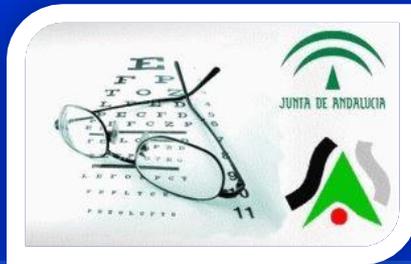
1. TUMORES COROIDEOS

B. Melanoma coroideo:

SIGNOS:

- Masa solitaria sobreelevada, pigmentada, amelánica
- 60% a < 3 mm del disco óptico o la fovea
- **Grupos de pigmento anaranjado en EPR suprayacente**
- **Aspecto en botón de camisa:** si rompe la mb de Bruch
- Puede ser **tumor difuso**
- **DR exudativo**, que se deslaza y se vuelve bulloso



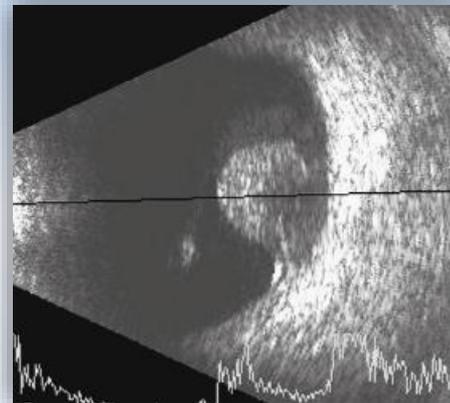
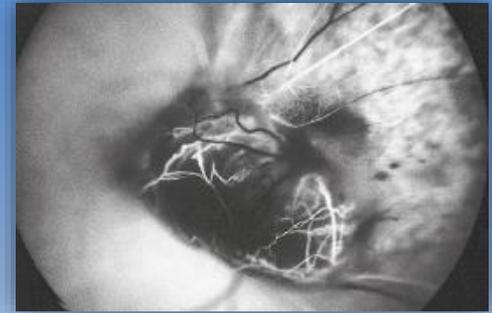


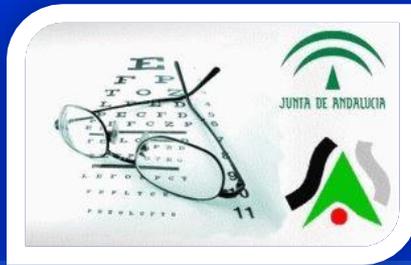
1. TUMORES COROIDEOS

B. Melanoma coroideo:

Pruebas diagnósticas:

- Oftalmoscopia indirecta binocular combinada con BMC con lámpara de hendidura
- AGF: NO signos patognomónicos. ***Doble circulación(circulación intrínseca del tumor), fluorescencia moteada***
- Ecografía: útil para medir las dimensiones, extensión extraocular
 - ❖ Homogeneidad interna, excavación coroidea, sombras orbitarias
 - ❖ Configuración en botón de camisa casi PATOG
- AVI: hipofluorescencia
- RM: hiperintensidad T1, hipointensidad T2
- Doppler color
- Biopsia
- Pruebas sistémicas: descartar Mtx





1. TUMORES COROIDEOS

B. Melanoma coroideo:

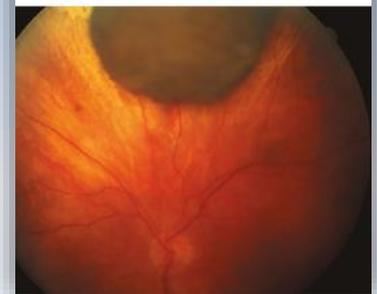
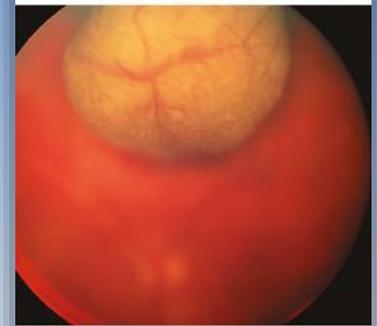
1. TRATAMIENTO: Individualizado

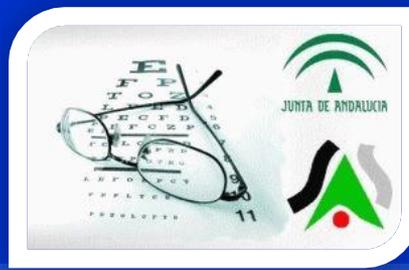
1. Braquiterapia:

- RT de la placa epiescleral
- **Suele ser el tto de 1ª elección**
- **Indicaciones:** *Tm < 20 mm de diámetro, hasta 5 mm grosor (placa de ruterio) y hasta 10 mm de grosor(placa de yodo)*
- Respuesta tumoral **gradual**
- **Complicaciones:** catarata, maculopatía,...

2. Radioterapia externa conformacional

- Irradiación con partículas cargadas(protones)
- **Indicaciones:** tumores no adecuados para braquiterapia por gran tamaño o localización posterior
- *Regresión del tumor más lenta*
- *Supervivencia similar a braquiterapia o enucleación*





1. TUMORES COROIDEOS

B. Melanoma coroideo:

1. TRATAMIENTO: Individualizado

3. Radioterapia estereotáctica:

4. Termoterapia transpupilar:

- Haz de láser infrarrojo (diodo de 3 mm) que produce muerte celular por hipertermia
- Complemento útil de la radioterapia
- **Indicaciones:** tumor coroideo pequeño (no puede diferenciarse nevus o melanoma), pequeño melanoma (MEG), tras RT.
- Respuesta tumoral gradual

5. Coroidectomía transescleral

6. Enucleación

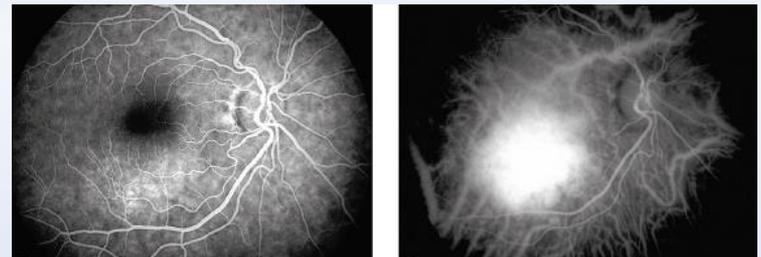
- **Indicaciones:** tumor grande, invasión de papila, afectación del cuerpo ciliar,...



1. TUMORES COROIDEOS

C. Hemangioma coroideo circunscrito:

- **Presentación:** 2ª-4ª décadas
- **Formas:**
 - Visión borrosa central, defecto del campo visual o metamorfopsia unilateral.
 - Puede producirse una hipermetropía si la retina está elevada
 - Asintomático
- **Signos**
 - Masa ovalada naranja en el polo posterior con márgenes mal delimitados
 - Casos sintomáticos suele haber líquido subretiniano.
 - El diámetro medio 6 mm, y el espesor medio, de 3 mm.
- **Complicaciones** consisten en metaplasia fibrosa, degeneración cistoide de la retina, degeneración del EPR y fibrosis subretiniana.
 - **AGF** : hiperfluorescencia
 - **AVI**: hiperfluorescencia en las imágenes iniciales e hipofluorescencia («lavado») a los 20min.
- **Ecografía**
- **RM**
- **Tratamiento:** TFD, TTT, RT, tratamiento anti VEGF intravítreo

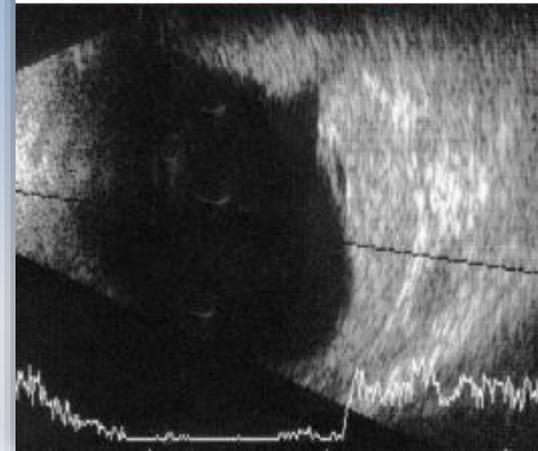
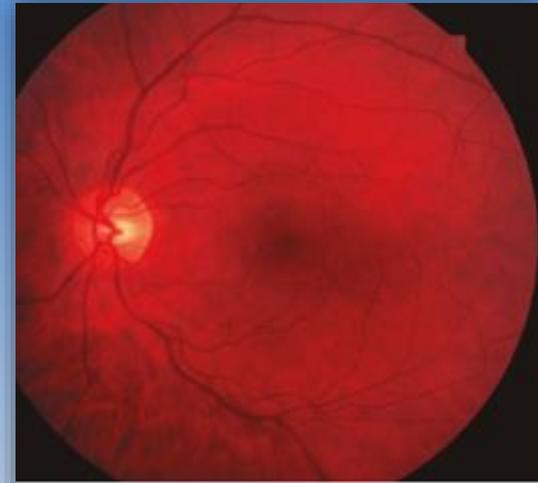




1. TUMORES COROIDEOS

D. Hemangioma coroideo difuso:

- Suele afectar a más de la mitad de la coroides
- Crecimiento lento
- En pacientes con **Sd de Sturge-Weber**
- **Presentación:** 2ª década
- **FO:** rojo oscuro en “Ketchup” difuso más marcado en polo posterior
- **Ecografía:** engrosamiento coroideo difuso

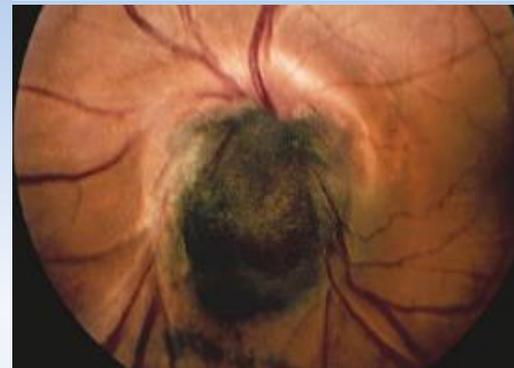
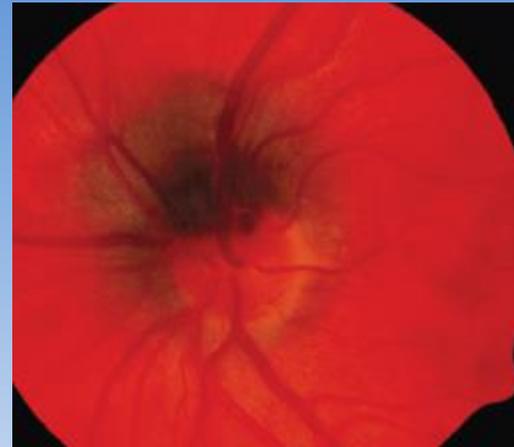




1. TUMORES COROIDEOS

E. Melanocitoma del disco óptico:

- **Nevus magnocelular**
- Hamartoma congénito infrecuente, unilateral, **muy pigmentado**
- +FREC en personas de piel oscura y en mujeres
- Tumor estacionario
- Asintomático. Edad media de presentación: 50 años
- Lesión marrón oscuro o negro sobre el borde de la papila
- Complicaciones: transformación maligna, necrosis tumoral , compresión NO,..
- **Tratamiento:** no excepto transformación maligna

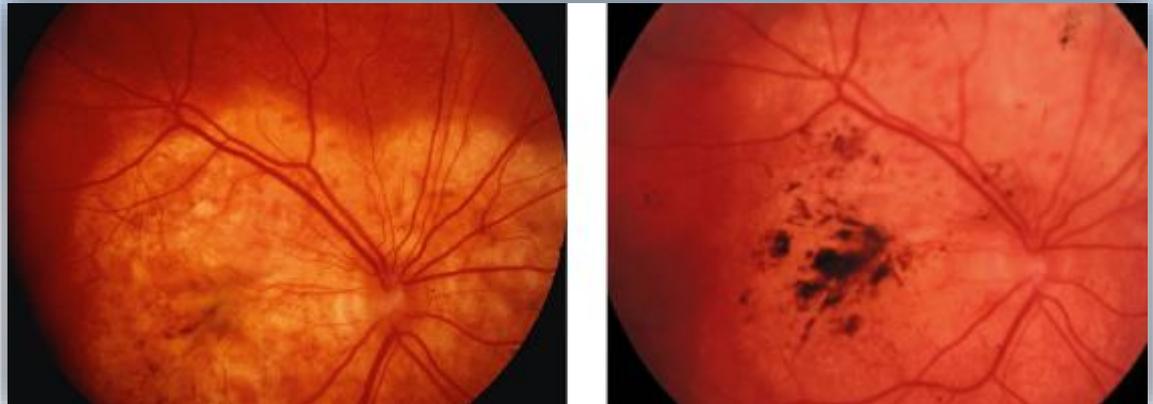




1. TUMORES COROIDEOS

F. Osteoma coroideo:

- Tumor osificante, benigno
- Crecimiento lento
- Predomina en mujeres
- Afectación de los dos ojos 25%
- Presentación: 2-3ª década
- Lesión blanca-amarilla cerca de la papila o en polo posterior
- Casos crónicos: cambios en EPR
- Px malo si se afecta la fovea





1. TUMORES COROIDEOS

G. Tumores metastásicos:

- Foco más frecuente de MTX uveales: 90% de los casos
- Focos primarios más frecuentes: mama y bronquios
- Supervivencia mala: 8-12 meses
- Lesión ovalada o placoide blanca, rápido crecimiento, márgenes indiferenciados, frec en polo posterior
- En ocasiones pigmento
- Depósitos globulosos, multifocales, DR exudativo
- Pruebas sistémicas
- Tratamiento: Observación, RT, TTT, terapia sistémica





2. Tumores neurales de la retina

A. RETINOBLASTOMA:

- ❖ Neoplasia maligna primaria intraocular más frecuente de la infancia
- ❖ 3% de cánceres infantiles
- ❖ 1 de cada 17.000 RNV
- ❖ Hereditario (40%) o no hereditario(60%)
- ❖ Gen predisponente : RB1 (cr 13q14)
- ❖ Presentación: Primer año (bilateral) o segundo año (unilateral)



2. Tumores neurales de la retina

A. RETINOBLASTOMA:

- ❖ Leucocoria: **PRESENTACIÓN MÁS HABITUAL**
- ❖ Estrabismo: **2º signo más habitual**
- ❖ Glaucoma secundario, asociado a bupftalmos
- ❖ Retinoblastoma difuso: puede originar ojo rojo por uveítis, nódulos de iris, pseudohipopion
- ❖ Inflamación orbitaria, invasión orbitaria, proptosis, afectación ósea



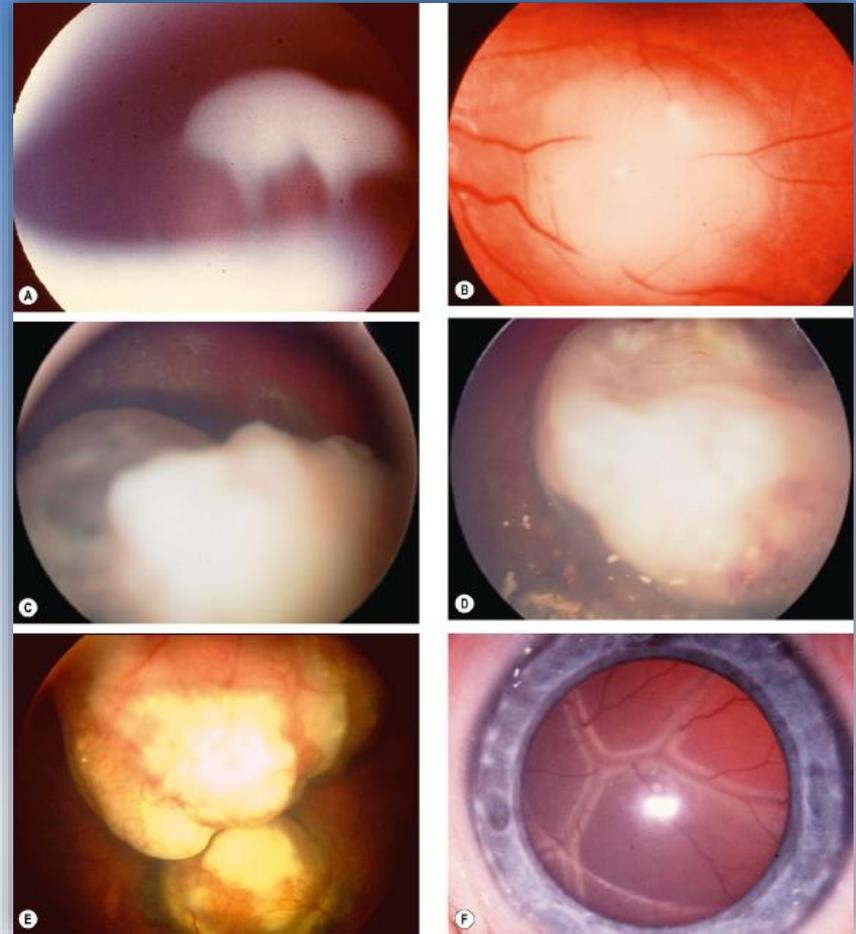


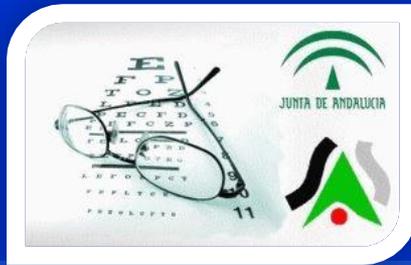
2. Tumores neurales de la retina

A. RETINOBLASTOMA:

Signos:

- Tumor intrarretiniano: lesión homogénea, de color blanco, en forma de cúpula, que se vuelve irregular, con frecuencia con manchas blancas de calcificación
- Tumor endofítico se proyecta en el vítreo como una masa de color blanco que puede implantarse en el vítreo
- Tumor exofítico forma masas subretinianas, multilobuladas de color blanco y causa el desprendimiento de retina suprayacente



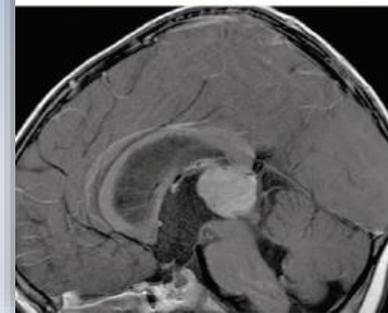
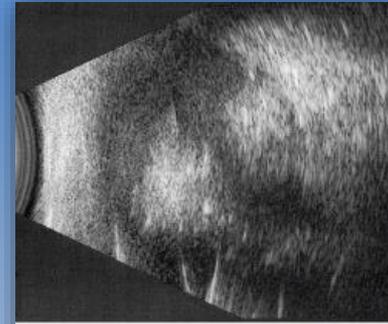


2. Tumores neurales de la retina

A. RETINOBLASTOMA:

Pruebas:

- Prueba del fulgor pupilar
- Exploración con anestesia
- Ecografía
- TC, RM
- Evaluación sistémica
- Estudios genéticos



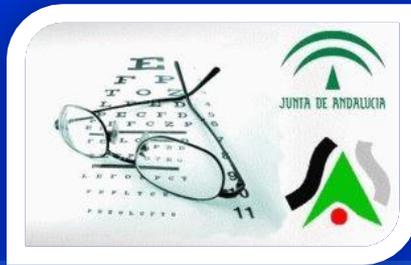


2. Tumores neurales de la retina

A. RETINOBLASTOMA:

Tratamiento:

- ❖ **Tumores pequeños** (<3mm de diámetro y 2 mm de grosor)
 - Fotocoagulación, crioterapia, QT
- ❖ **Tumores de tamaño medio** (hasta 12 mm de ancho y 6 mm de grosor)
 - Braquiterapia (Tm anterior)
 - QT primaria: carboplatino, etopósido y vincristina iv 3 a 6 ciclos. A veces se complementa con inyecciones subtenonianas de carboplatino. Puede ir seguida de crioterapia o TTT
 - RT con haz externo: se evita en retinoblastoma hereditario
- ❖ **Tumores grandes**
 - **QT** (quimiorreducción)
 - **Enucleación**
- ❖ **Extensión extraocular**
 - QT adyuvante ciclo 6 meses CEV
 - RT con haz externo

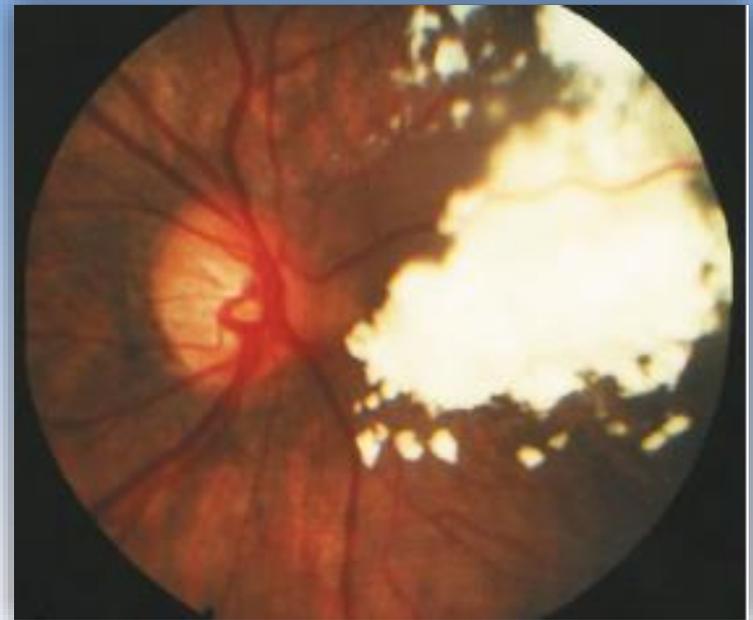


2. Tumores neurales de la retina

A. RETINOBLASTOMA:

Seguimiento:

- Después de la radioterapia o la quimioterapia, los tumores retroceden hasta una masa calcificada **«en requesón»** o una masa **translúcida «en carne de pescado»**, o una **cicatriz atrófica plana**.
- En ocasiones se desarrollan **tumores nuevos** en los pacientes con un retinoblastoma hereditario
- *Si el retinoblastoma se ha tratado de forma conservadora, debe realizarse un examen bajo anestesia cada 2-8 semanas hasta los 3 años de edad, después un examen sin anestesia cada 6 meses hasta los 5 años de edad, y luego anualmente hasta los 10 años.*



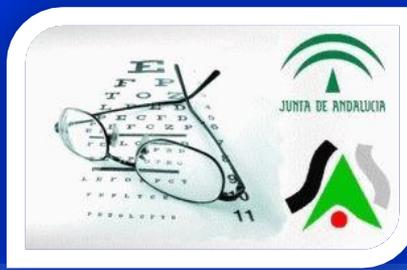


2. Tumores neurales de la retina

A. RETINOBLASTOMA:

Muy importante el diagnóstico diferencial

- ❖ Persistencia de la vasculatura fetal
- ❖ Enfermedad de Coats
- ❖ Retinopatía de la prematuridad
- ❖ Toxocariasis
- ❖ Uveitis
- ❖ Displasia vitreoretiniana
- ❖ Otros tumores: retinoma, astrocitoma



2. Tumores neurales de la retina

B. ASTROCITOMA:

- Hamartoma infrecuente que normalmente no afecta a la visión ni requiere tratamiento
- La mayoría *endofíticos y protruyen en el vítreo*
- Con mayor frecuencia en la **esclerosis tuberosa** y a veces asociados a NF1 y retinitis pigmentosa
- **50% pacientes con ET tienen astrocitomas múltiples y bilaterales en FO**



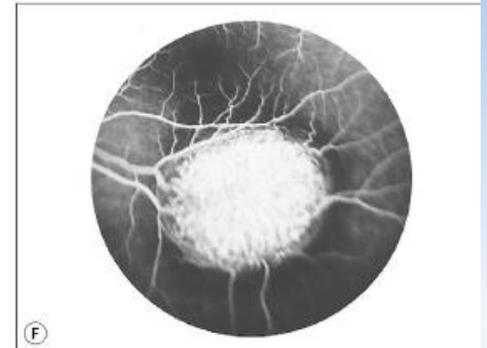
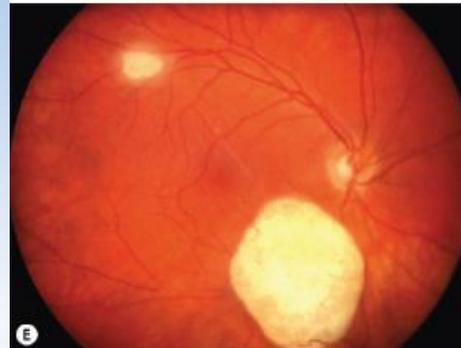
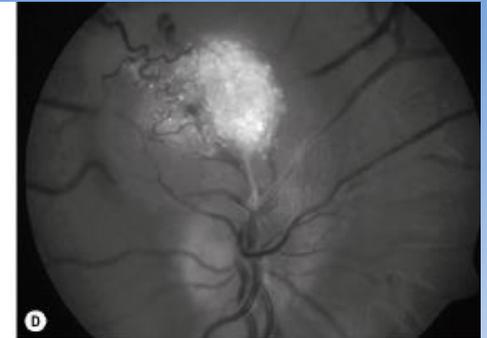
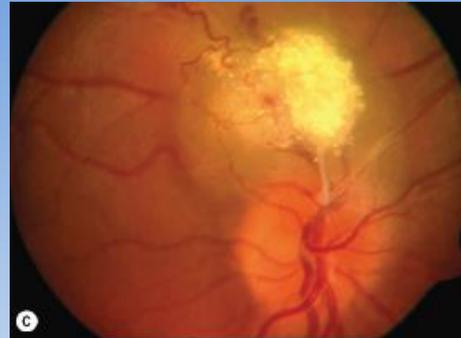


2. Tumores neurales de la retina

B. ASTROCITOMA:

Signos:

- Placa o nódulo amarillento, redondeado y semitransparente
- Lesión con aspecto de mora grande y elevada que muestra autofluorescencia
- Tipo mixto semitransparente en la periferia y calcificado en la zona central.
- La mayoría de los tumores son estáticos y las lesiones crónicas se calcifican
- La **AGF**: *red vascular superficial prominente dentro del tumor en la fase arterial, seguida por pérdida y tinción tardías*





3. Tumores vasculares de la retina

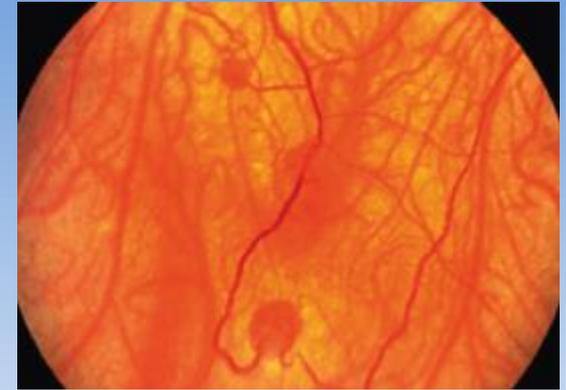
- a. Hemangioma capilar
- b. Hemangioma cavernoso
- c. Hemangioma racemoso
- d. Tumor vasoproliferativo



3. Tumores vasculares de la retina

a. Hemangioma capilar

- Tumor infrecuente que afecta a la visión
- Frecuente en pacientes con enfermedad de **Von Hippel-Lindau**
- **Presentación:** VHL 18 años, no VHL 31 años
- **Signos:**
 - **Tm inicial:** pequeña lesión roja, ovalada y bien definida en el lecho capilar entre una arteriola y una vénula
 - **Tm bien desarrollado:** masa redonda de color rojo-naranja habitualmente en zona ST o IT con dilatación y tortuosidad de de la arteria y vena

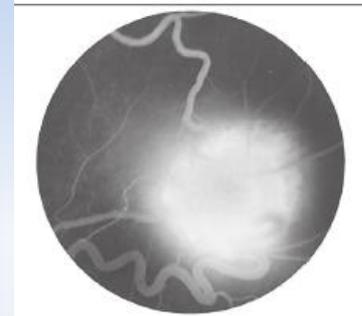
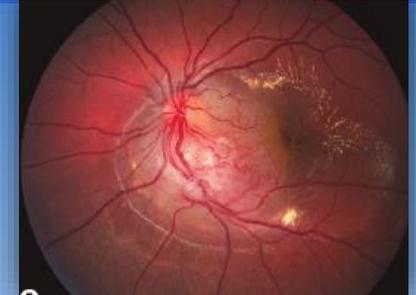


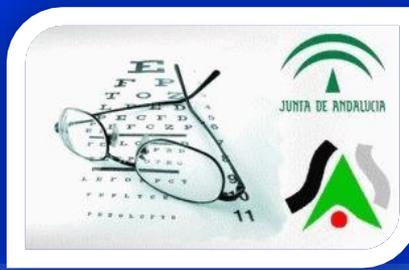


3. Tumores vasculares de la retina

a. Hemangioma capilar

- **Signos:**
 - **Tm yuxtapapilar:** vasos dilatados ausentes o disminuidos
 - **Tm sésil:** lesión yuxtapapilar placode mal definida
- **AGF:** hiperfluorescencia precoz y extravasación tardía
- **Complicaciones:** *exudados, sangrado y extravasación, edema macular, DR exudativo, bandas fibróticas que causan DR traccional o regmatógeno, hemorragia vítrea, glaucoma secundario.*





3. Tumores vasculares de la retina

a. Hemangioma capilar

Tratamiento:

- 1) **Observación** (hemangiomas yuxtapapilares asintomáticos sin exudación)
- 2) **Fotocoagulación con láser**: lesiones pequeñas
- 3) **Crioterapia**: lesiones periféricas más grandes o con DR exudativo
- 4) **Braquiterapia**: lesiones grandes para crioterapia
- 5) **Cirugía vitreoretiniana**: hemorragia vítrea, fibrosis, DR traccional
- 6) Otras: **TFD, anti-VEGF**



3. Tumores vasculares de la retina

b. Hemangioma cavernoso

- Hamartoma vascular infrecuente, congénito, unilateral
- *Esporádico, AD (facomatosis neurooculocutánea o cavernoma múltiple)*
- **Presentación:** casual, hemorragia vítrea
- **Signos:**
 - *Grupos de aneurismas saculares parecidos a “racimo de uvas” en retina periférica*
 - *Meniscos o niveles de líquido en la lesión (los eritrocitos sedimentan)*
 - *En ocasiones afectación del NO*

Complicaciones: hemorragia ,
membrana epirretiniana

Tratamiento: excepcional
vitrectomía, evitar fotocoagulación



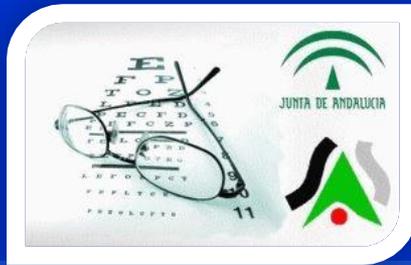


3. Tumores vasculares de la retina

c. Hemangioma racemoso

- **Malformación arteriovenosa**
- Comunicación directa entre arterias y venas
- *Vasos sanguíneos dilatados y tortuosos, con frec más numerosos de lo normal*
- *Con el tiempo los vasos pueden volverse escleróticos*
- **AGF:** hiperfluorescencia y ausencia de extravasación
- Tratamiento: no es necesario



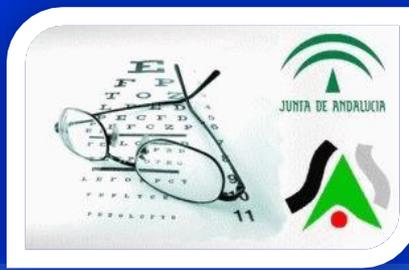


3. Tumores vasculares de la retina

d. Tumor vasoproliferativo

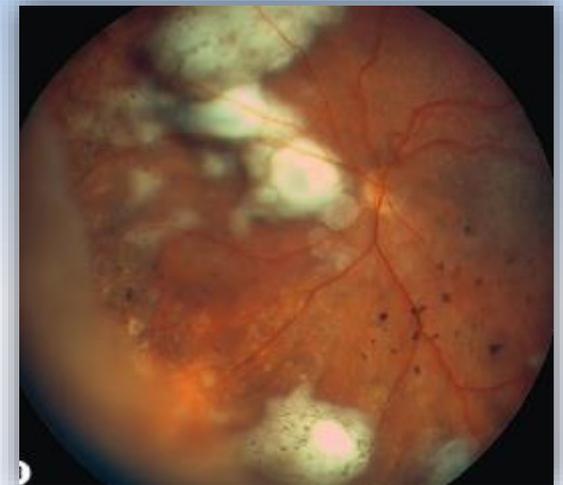
- Lesión gliovascular infrecuente que es primaria o secundaria a trastornos como uveítis intermedia, traumatismo ocular o retinitis pigmentaria.
- 3ª-5ª décadas
- *Masa vascular globulosa amarillo-rojiza. con mayor frecuencia en la periferia inferotemporal*
- *Los vasos de la retina se observan entrando en la lesión por su cara posterior.*
- **Complicaciones:** exudado, edema macular, DR exudativo,....
- **Tratamiento:** crioterapia, braquiterapia.

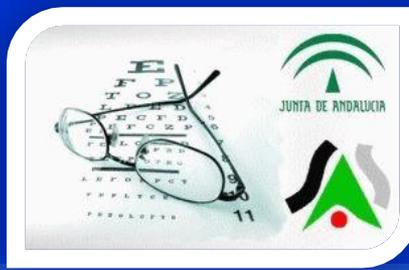




4. Linfoma intraocular primario

- Tumor originado en cerebro, médula espinal o leptomeninges
 - Muy mal pronóstico
 - 20% afectación ocular
-
- ❖ 60-70 años
 - ❖ Moscas volantes unilat, visión borrosa, ojo rojo, fotofobia
 - ❖ **Signos:**
 - a) Uveitis anterior leve
 - b) Vitritis
 - c) Infiltrados subretinianos multifocales grandes

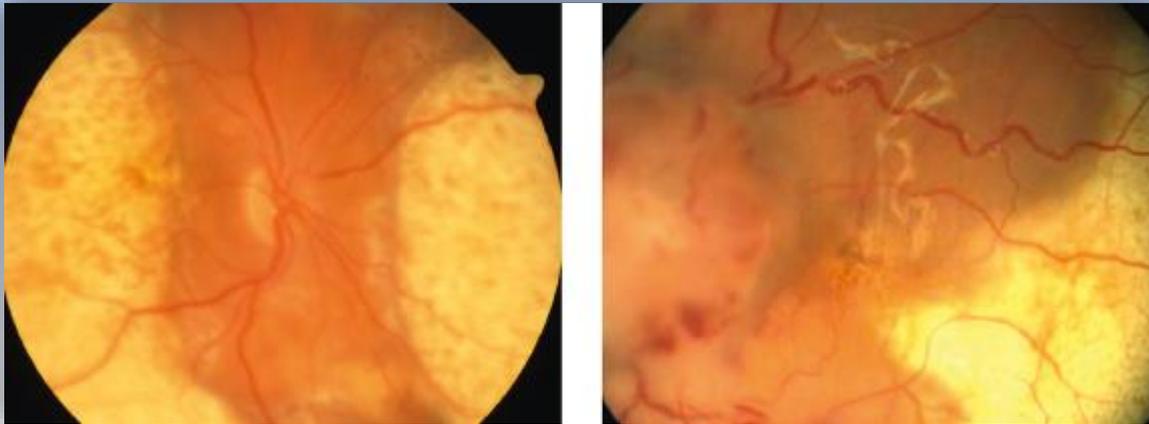


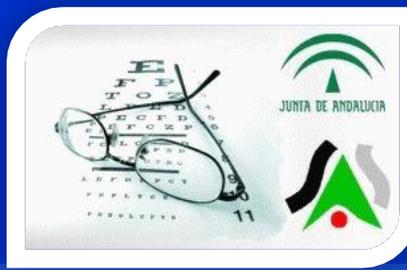


4. Linfoma intraocular primario

❖ Signos:

- d) Coalescencia de infiltrados subretinianos: anillo alrededor del ecuador
- e) Vasculitis, oclusión vascular, DR exudativo, atrofia óptica
- f) **AUSENCIA DE EMQ: CLAVE DX**

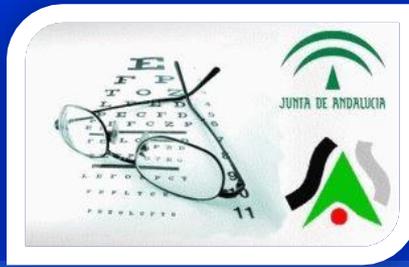




4. Linfoma intraocular primario

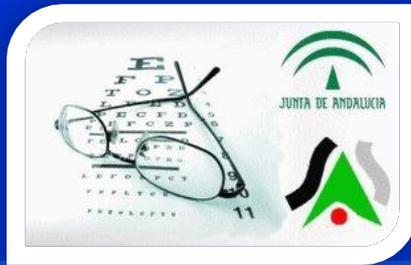
❖ Tratamiento:

1. **Radioterapia:** desde tiempo tto de 1ª línea. Recidiva, complicaciones
2. **Metotrexato intravítreo:** útil para recidivas
3. **QT sistémica:** metotrexato, ifosfamida, trofosfamida; prolonga la supervivencia en pacientes con enf SNC.
4. **Sustancias biológicas:** rituximab



5. Tumores del epitelio pigmentario de la retina

- 1) Hipertrofia congénita típica del EPR
- 2) Hipertrofia congénita atípica del EPR
- 3) Hamartoma combinado del EPR y la retina
- 4) Hamartoma congénito del EPR

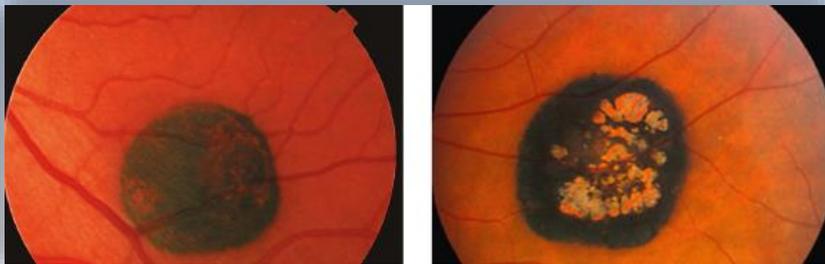


5. Tumores del epitelio pigmentario de la retina

1) Hipertrofia congénita típica del EPR

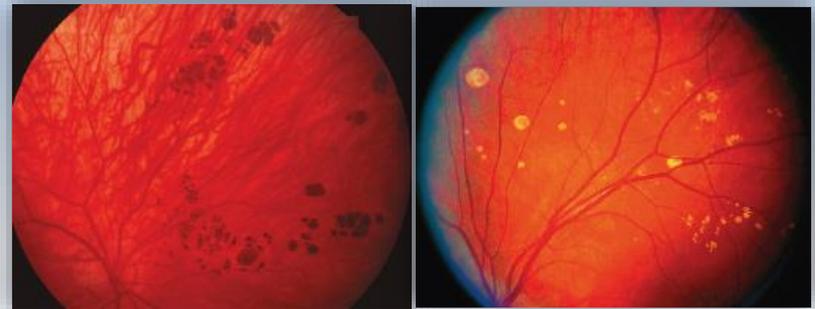
AISLADA

- Lesión plana, redondeada u ovalada, de color gris oscuro o negro, con bordes bien definidos, cerca del ecuador
- **Lagunas despigmentadas** frecuentes



AGRUPADA:

- Lesiones múltiples con pigmentación en **“huellas de oso”**
- Lesiones despigmentadas (“huellas de oso polar”)

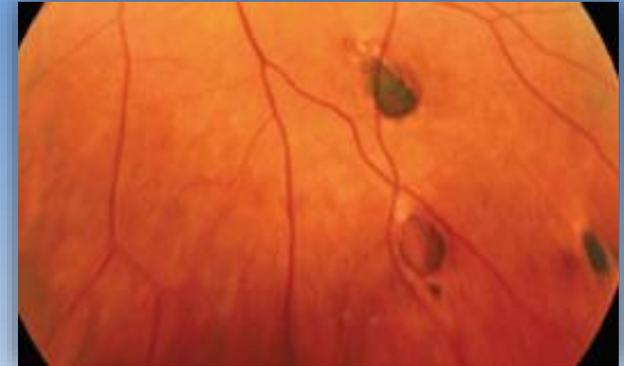




5. Tumores del epitelio pigmentario de la retina

2) Hipertrofia congénita atípica del EPR

- Lesiones bilaterales múltiples, separadas, fusiformes u ovaladas, tamaño variable, que se asocian con hipopigmentación en un margen
- Distribución desordenada y son pigmentadas, despigmentadas o heterogéneas.
- **Asociaciones sistémicas:** Poliposis Adenomatosa Familiar, Sd Gardner, Sd Turcot

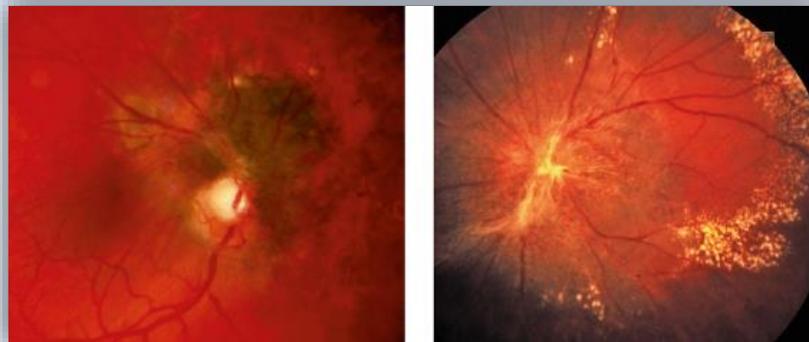


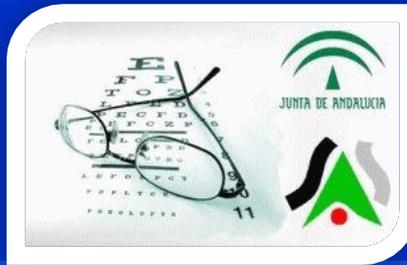


5. Tumores del epitelio pigmentario de la retina

3) Hamartoma combinado del EPR y la retina

- Infrecuente, unilateral
- Más frecuente en hombres
- **Síntomas:** estrabismo, visión borrosa, metamorfopsia
- **Signos:**
 - Pigmentación profunda grisácea con gliosis blanquecina superficial que produce arrugas en la retina y tortuosidad vascular.
 - La lesión suele ser yuxtapapilar, peripapilar o en el polo posterior
 - Las lesiones grandes causan tracción de la papila o de la mácula.

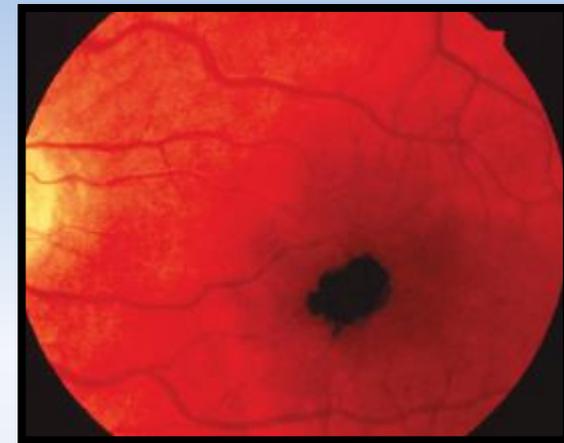




5. Tumores del epitelio pigmentario de la retina

4) Hamartoma congénito del EPR

- Lesión pequeña, nodular, negro azabache, bordes bien definidos
- Afecta a todo el espesor de la retina
- Adyacente a la foveola
- 1.5 mm o menos de diámetro de la base
- AV suele ser normal





6. Síndromes paraneoplásicos:

Proliferación melanocítica uveal difusa bilateral

- ❖ En pacientes con neoplasia maligna sistémica, con frecuencia oculta
- ❖ *Múltiples lesiones coroideas en forma de nevus*
- ❖ *Parches subretinianos rojo-gris*
- ❖ *DR exudativo*
- ❖ *Cataratas de desarrollo rápido*
- ❖ *Células en vítreo y cámara anterior*
- ❖ *Quistes y tumores en úvea anterior*
- ❖ *Nódulos epiesclerales*





6. Síndromes paraneoplásicos:

Retinopatía asociada con cáncer

- ❖ **Carcinoma bronquial microcítico, cánceres ginecológicos y de mama**
- ❖ *Los síntomas visuales preceden al DX de la neoplasia en la mitad de los casos*
- ❖ Pérdida visual bilateral subaguda en 6-18 meses
- ❖ Deterioro de la visión de los colores, ceguera nocturna, fotosensibilidad,...
- ❖ FO con frecuencia normal
- ❖ Arteriolas atenuadas, palidez de papila, cambios leves en EPR



6. Síndromes paraneoplásicos:

Retinopatía asociada con melanoma

- ❖ *Los síntomas suelen aparecer después del DX de un melanoma maligno*
- ❖ **Síntomas:** luces brillantes o parpadeantes, nictalopía
- ❖ *Pérdida gradual de la visión central*
- ❖ *FO normal al ppio, post palidez papilar, atenuación vascular y células vítreas*
- ❖ Px visual bueno



¡Muchas Gracias!