

# Hemangioma racemoso da retina

## *Racemose hemangiomatosis*

Carlos Gustavo Leite Vieira<sup>1</sup>, Carlos Gustavo de Queiroz<sup>2</sup>, Marcelo Lemos Marques<sup>3</sup>, Renato Cruz Laender<sup>4</sup>

### RESUMO

Os autores descrevem um caso raro de hemangioma racemoso da retina. O diagnóstico diferencial, o prognóstico e o tratamento são discutidos.

**Descritores:** Angiomatose; Retina/anormalidades; Malformações arteriovenosas/diagnóstico; Síndrome; Relatos de casos [Tipo de publicação]

<sup>1</sup>Médico oftalmologista – Setor de Retina e Vítreo da Bio Visão – Belo Horizonte (MG), Brasil;

<sup>2</sup>Médico oftalmologista – Setor de Córnea e Catarata da Bio Visão – Belo Horizonte (MG), Brasil;

<sup>3</sup>Médico oftalmologista – Especialista em segmento anterior – Belo Horizonte (MG), Brasil;

<sup>4</sup>Médico oftalmologista – Chefe do Setor de Retina da Bio Visão – Belo Horizonte (MG), Brasil;

Trabalho realizado na Bio Visão Clínica Oftalmológica – Belo Horizonte (MG), Brasil.

Recebido para publicação em: 21/8/2008 - Aceito para publicação em 1/8/2008

## INTRODUÇÃO

O angioma racemoso da retina ou hemangioma racemoso é uma malformação congênita rarae quase sempre unilateral que envolve comunicação direta entre arteríolas e vênulas sem um leito capilar entre elas<sup>(1)</sup>. O hemangioma racemoso do cérebro e da retina ipsilateral é denominado de síndrome de Wyburn-Mason<sup>(2,3)</sup>. Em contraste com outras síndromes óculo-neuro-cutâneas, lesões cutâneas são excepcionais. As lesões racemosas podem-se restringir à retina ou podem envolver segmentos do nervo óptico, quiasma e trato óptico. A origem embrionária da lesão é desconhecida e o padrão de hereditariedade não foi determinado. A acuidade visual do olho afetado é deficiente em mais de 80% dos casos. A extensão e a severidade das malformações vasculares variam muito, indo desde pequenas comunicações arteriovenosas restritas a um quadrante retiniano até grandes alterações racemosas envolvendo todo o pólo posterior<sup>(4)</sup>. O hemangioma racemoso está descrito dentre as facomatoses<sup>(2,5)</sup>. As comunicações arteriovenosas retinianas são classificadas em três grupos de acordo com Archer et al.<sup>(6)</sup>. O grupo I apresenta uma rede capilar anormal entre o sistema arteriolar e venular; no grupo II ocorre uma comunicação arteriovenosa direta sem rede capilar; e no grupo III as comunicações arteriovenosas são mais extensas e complexas<sup>(2)</sup>.

## DESCRIÇÃO DO CASO

R.D.T., dezenove anos, sexo masculino, fãiderma, procedente de Belo Horizonte, procurou nosso serviço para avaliação de retina. Ao exame apresentou:

Acuidade visual: OD 20/20 e OE 20/400;

Biomicroscopia: normal em ambos os olhos;

Tonometria de aplanção: 12/12 mmHg;

Fundoscopia: OD: sem alterações; OE: vasos retinianos dilatados e tortuosos com comunicações arteriovenosas, ausência de massas ou exsudatos na retina (Figura 1).

Na angiografia fluoresceínica, o olho direito não apresenta alterações; no olho esquerdo observamos um rápido fluxo do contraste pela anastomose artério-venosa sem extravazamento para o humor vítreo (Figura 2).

A ressonância nuclear magnética de encéfalo não apresentou alterações (Figura 3).

## DISCUSSÃO

De acordo com a classificação proposta por Archer et al.<sup>(6)</sup>, nosso paciente se encaixa no grupo III com complexas sobreposições de arteríolas e vênulas e baixa visão no olho acometido. A ressonância magnética do encéfalo normal excluiu a síndrome de Wyburn-Mason<sup>(3)</sup>.

Nosso caso difere do relato de Pimentel e Abujamra<sup>(7)</sup> em que uma mulher de 41 anos portadora de um hemangioma racemoso na retina queixava-se de redução da visão no olho esquerdo (6/60) sendo esta provocada por edema macular secundário a um extravazamento a partir da circulação anormal, classificada no grupo II de Archer. O alto fluxo e a elevada pressão hidrostática são responsáveis pela dilatação e tortuosidade venosas. Estas alterações estruturais por sua vez originam a exsudação e o edema macular.

Geralmente, os hemangiomas da retina apre-

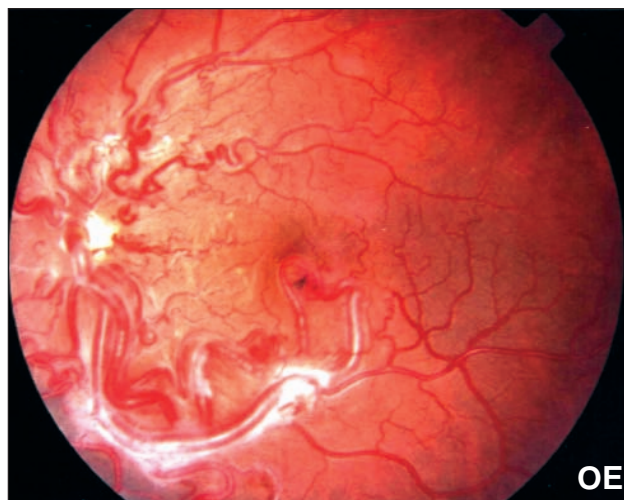
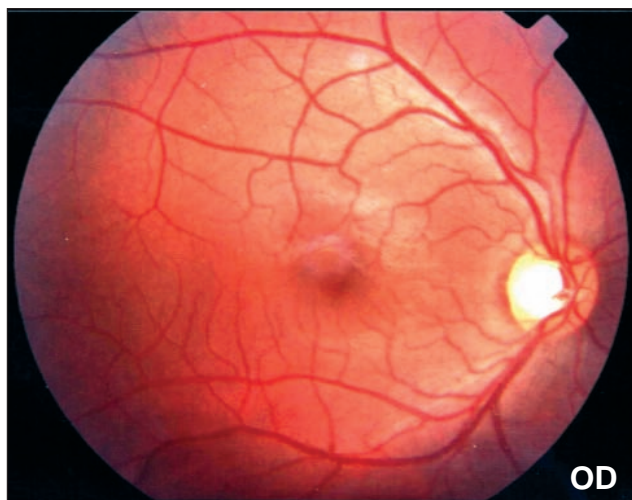


Figura 1: Retinografia colorida

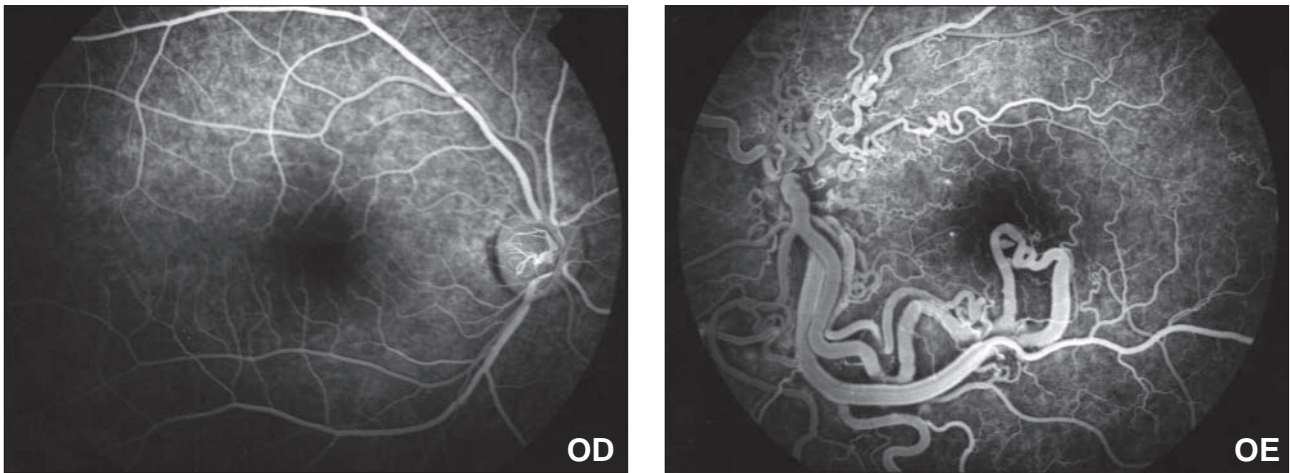


Figura 2: Angiografia fluoresceínica

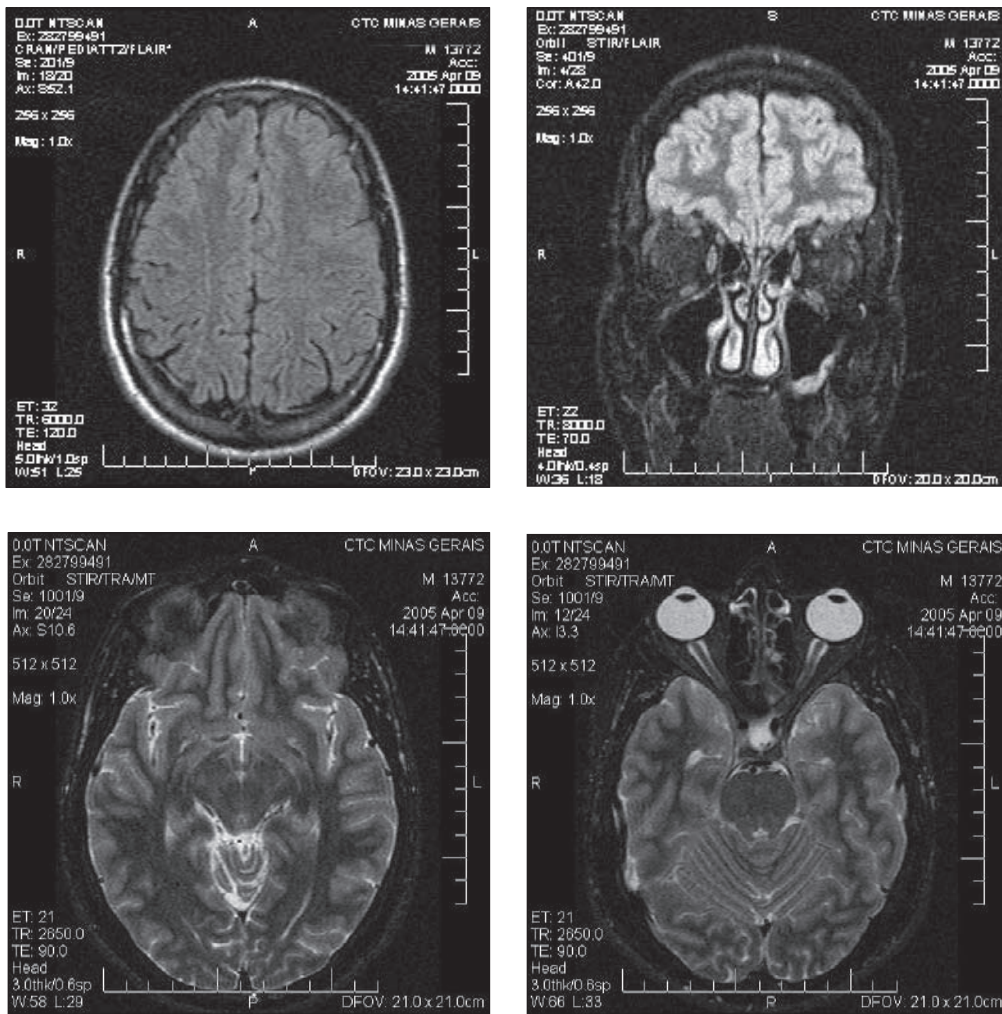


Figura 3: Ressonância magnética – encéfalo dentro da normalidade

sentam um curso natural estável <sup>(2)</sup>. Entretanto, podem ocorrer exsudação, edema macular, hemorragia vítrea ou sub-retiniana, oclusões venosas, entre outras <sup>(7-8)</sup>. As obstruções de ramo venoso se resolvem sem tratamento na maioria das vezes, mas panfotocoagulação a laser pode ser considerada para prevenir complicações vasculares <sup>(2-8)</sup>.

O diagnóstico diferencial é reduzido, porque os aspectos fundoscópicos e angiográficos são clássicos <sup>(7)</sup>. O presente relato diferencia-se do hemangioma capilar da retina, pois neste ocorrem tumorações e exsudações <sup>(4-9)</sup>.

Como propedêutica podemos solicitar, além da angiografia fluoresceínica, a ressonância nuclear magnética do encéfalo para pesquisa de lesões intracranianas. O campo visual também pode ser solicitado <sup>(10)</sup>.

Convulsões, hemiparesia, alterações mentais e outros sinais e sintomas clínicos relacionados à hemorragia intracraniana podem ocorrer na síndrome de Wyburn-Mason. Nesse caso, as estratégias terapêuticas incluem embolização, cirurgia endovascular, neurocirurgia e radioterapia <sup>(11)</sup>.

Portanto, devemos sempre ter em mente a possibilidade de ocorrência de hemangiomas intracranianos em pacientes com hemangioma racemoso da retina.

### ABSTRACT

*The authors describe a rare case of retinal racemose hemangiomas. We discuss the symptoms, the treatments, the evolution of this disease.*

**Keywords:** Angiomatosis; Retina/abnormalities; Arteriovenous malformations/diagnosis; Syndrome; Case reports [Publication type]

Agradecimentos ao Dr. Christian Marcellus de Camargos Campos pela colaboração na revisão do artigo.

### REFERÊNCIAS

1. Kanski JJ. Oftalmologia clínica. 5a ed. Rio de Janeiro:Elsevier; 2004. p. 345-46.
2. Shields JA, Shields CL. Other phakomatoses. In: Ryan SJ. Retina. 4th ed. Mosby Elsevier. 2006. p. 636.
3. Wyburn-Mason R. Arteriovenous aneurysm of mind-brain and retina, facial naevi and mental changes. Brain. 1943; 66:163.
4. Abujamra S, Ávila M, Barsante C, Farah ME, Gonçalves JO, Lavinsky J, et al. Retina e vítreo: clínica e cirurgia. São Paulo: Rocca; 2000. p. 349-52.
5. Ribeiro-Gonçalves E. Barsante C. Doenças circulatórias e olho. In: XII Congresso Brasileiro de Oftalmologia. Rio de Janeiro; 1983. p. 107-248 .
6. Archer, Archer DB, Deutman A, Ernest JT, Krill AE. Arteriovenous communications of the retina. Am J Ophthalmol. 1973;75(2):224-41
7. Pimentel SLG, Abujamra S. Complicação ocular de comunicação arteriovenosa de retina. Arq Bras Oftalmol. 1995;58(3):193-7.
8. Papageorgiou K I, Ghazi-Nouri SM, Andreou PS. Vitreous and subretinal haemorrhage: na unusual complication of retina racemose haemangioma. Clin Experiment Ophthalmol.2006; 34(2): 176- 7.
9. Nóbrega MJ, Ghanem EA, Farah ME. Hemangioma cavernoso de retina – relato de um caso. Arq Bras Oftalmol.1988; 51(5):213- 5.
10. Milhomen S, Pinto E D, Yoshimoto J, Slavo NJ, Dalmoro G. Síndrome de Wyburn-Mason: relato de caso. Rev Bras Oftalmol. 1999; 58 (8):599-602 .
11. Schmidt D, Pache M, Schumacher M. The congenital unilateral retinocephalic vascular malformation syndrome (Bonnet-Dechaume-Blanc syndrome or Wyburn-Mason syndrome): review of the literature. Surv Ophthalmol.2008; 53 (3):227-49.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

**Dr. Carlos Gustavo L. Vieira**

**Rua Barcelona, 240 / 201**

**CEP 30360-260 - Belo Horizonte - MG**

**Tel/Fax: (31) 3344-7178**

**E-mail: doutorvieira@gmail.com**