# Hemangioblastoma retiniano: revisión bibliográfica y presentación de dos casos clínicos

## *Retinal hemangioblastoma: literature review and presentation oft two clinical cases*

BENÍTEZ SUÁREZ R, RODRÍGUEZ GONZÁLEZ F


## RESUMEN

**Introducción:** El hemangioblastoma retiniano (HR) es un tumor vascular benigno que puede presentarse de forma aislada o asociado a la enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL), de la cual constituye una de sus manifestaciones oftalmológicas más características. Aunque su incidencia es baja, puede generar complicaciones como edema macular, hemorragia vítrea o desprendimiento de retina, que lo convierte en una entidad clínicamente relevante. La identificación precoz es fundamental para prevenir afectación visual irreversible.

**Objetivo:** Revisar la evidencia reciente sobre la epidemiología, fisiopatología, diagnóstico y opciones terapéuticas del HR.

**Métodos:** Se ha realizado una revisión bibliográfica en Pubmed, Scopus y Web of Science de artículos publicados entre 2015 y 2025, incluyendo estudios clínicos, trabajos diagnósticos y reportes terapéuticos novedosos.

**Resultados-discusión:** El HR presenta características clínicas y hallazgos típicos en pruebas de imagen (angiografía, tomografía axial computerizada…), siendo herramientas clave para su diagnóstico y seguimiento. El manejo depende del tamaño, localización y actividad tumoral, empleándose fotocoagulación láser, crioterapia, termoterapia transpupilar, terapia fotodinámica y cirugía vitreorretiniana en casos avanzados. En pacientes con VHL, los inhibidores de HIF-2α como belzutifan han mostrado resultados prometedores, logrando regresión tumoral y estabilización sistémica en lesiones múltiples o refractarias.

**Conclusiones:** El HR es una patología poco frecuente pero de gran importancia clínica, especialmente en el contexto de VHL. Los avances en técnicas de imagen y nuevas terapias han mejorado sustancialmente su abordaje. El manejo debe ser individualizado y en colaboración multidisciplinaria para optimizar los resultados visuales y sistémicos.


**Palabras clave:** hemangioblastoma retiniano, Von Hippel-Lindau, tumor vascular retiniano, OCT-A, belzutifan.

Graduada/o en Medicina. Servicio Oftalmología. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Las Palmas de Gran Canaria.

Correspondencia:
Rebeca Benítez Suárez
Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.
Calle Barranco de la Ballena s/n. 35001 Las Palmas de Gran Canaria.
rebecabntzsuarez@gmail.com

## ABSTRACT

**Introduction:** Retinal hemangioblastoma (RH) is a benign vascular tumor that can occur in isolation or in association with Von Hippel-Lindau disease (VHL). It is one of the most characteristic ophthalmological manifestations of this disease. Although its incidence is low, it can cause complications such as macular edema, vitreous hemorrhage or retinal detachment, making it a clinically relevant condition. Early identification is essential to prevent irreversible visual impairment.

**Objective:** To review recent evidence on the epidemiology, pathophysiology, diagnosis and therapeutic options for RH.

**Methods:** A literature review was conducted in Pubmed, Scopus and Web of Science of articles published between 2015 and 2025, including clinical studies, diagnostic papers and novel therapeutic reports.

**Results-discussion:** RH has typical clinical characteristics and imaging findings (angiography, computed axial tomography, etc.), which are key tools for diagnosis and follow-up. Management depends on tumor size, location and activity, with laser photocoagulation, cryotherapy, transpupillary thermotherapy, photodynamic therapy and vitreoretinal surgery being used in advanced cases. In patients with VHL, HIF-2α inhibitors such as belzutifan have shown promising results, achieving tumor regression and systemic stabilization in multiple or refractory lesions.

**Conclusions:** RH is a rare but clinically important condition, especially in the context of VHL. Advances in imaging techniques and new therapies have substantially improved its management. Management should be individualized and multidisciplinary to optimize visual and systemic outcomes.


**Keywords:** retinal hemangioblastoma, Von Hippel-Lindau, retinal vascular tumor, OCT-A, belzutifan.

## INTRODUCCIÓN

El hemangioblastoma retiniano (HR), también denominado hemangioma capilar retiniano, es un tumor vascular benigno poco frecuente que puede presentarse de forma aislada o como una de las manifestaciones oftalmológicas más características de la enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL) (1,2). Histológicamente, se caracteriza por la proliferación de células estromales y de redes de capilares dilatados (1).

Aunque su incidencia poblacional es baja, estimada alrededor de 1 por cada 70.000 habitantes, su relevancia clínica es considerable debido a que hasta el 80% de los casos se asocian a VHL y pueden constituir la primera manifestación de este síndrome hasta en la mitad de los pacientes (3,4). El HR suele diagnosticarse en adultos jóvenes de mediana edad, sin predilección por sexo. Cabe destacar que los pacientes con VHL tienden a presentar lesiones múltiples, bilaterales y de aparición más temprana (4,5).

Desde el punto de vista clínico, el HR se caracteriza por la presencia de una lesión nodular anaranjada acompañada de vasos aferentes tortuosos y eferentes dilatados, así como grados variables de exudación y edema retiniano (6). Aunque inicialmente puede ser asintomático, su progresión puede dar lugar a edema macular, hemorragia vítrea, membranas epirretinianas y desprendimiento de retina, lo que puede comprometer de manera irreversible la función visual si no se detecta y maneja de forma precoz (6,7).

El diagnóstico del HR se basa en las características clínicas mencionadas apoyado en las técnicas de imagen, entre las cuales destacan la angiografía fluoresceínica (AGF), la tomografía de coherencia óptica (OCT) y, más recientemente, la angiografía OCT (OCT-A), que permite visualizar la arquitectura vascular intratumoral sin necesidad de contraste (8). Las técnicas de imagen de campo amplio (UWF) también resultan fundamentales, especialmente en pacientes con VHL que pueden presentar lesiones periféricas múltiples

(5). La evaluación sistémica y el estudio genético constituyen un componente indispensable cuando existe sospecha de VHL.

El manejo del HR ha evolucionado en las últimas décadas para incorporar alternativas terapéuticas adaptadas al tamaño, localización y actividad del tumor. Los tratamientos ablativos –como la fotocoagulación láser (PFC), la crioterapia, la termoterapia transpupilar (TTT) y la terapia fotodinámica (TFD)– continúan siendo las opciones más utilizadas en lesiones de pequeño y mediano tamaño (6,9). Sin embargo, en casos avanzados o refractarios, pueden requerirse procedimientos de cirugía vitreorretiniana (10). Además, el desarrollo de terapias sistémicas dirigidas, particularmente los inhibidores de HIF-2α (Hypoxia-Inducible Factor) como belzutifan, ha supuesto un avance significativo en el tratamiento de los pacientes con VHL y lesiones múltiples o de difícil acceso, abriendo nuevas perspectivas en el abordaje de esta patología (11).

El objetivo de este artículo, elaborado a partir de la presentación de dos casos clínicos, es revisar la literatura actual analizando los aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos, así como las implicaciones en el manejo para la práctica clínica. A través de esta revisión, se espera proporcionar una visión integral que facilite el seguimiento y manejo individualizado de esta condición en el ámbito oftalmológico.

## CASOS CLÍNICOS

Presentamos dos casos clínicos de hemangioblastoma retiniano diagnosticado en nuestra práctica clínica, destacando su relevancia clínica y manejo.

### Caso clínico 1

Paciente mujer de 57 años diagnosticada hace años de enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL) que acudió a nuestro centro para valoración. La paciente tenía antecedentes de hemangioblastomas cerebrales y medulares que han precisado varias intervenciones quirúrgicas por parte de neurocirugía y, a nivel oftalmológico, se había detectado un hemangioblastoma retiniano en la media periferia nasal superior del ojo derecho (OD) 26 años antes, que había sido tratado con fotocoagulación láser en otro centro en tres ocasiones con estabilidad clínica posterior. A nuestra valoración, la agudeza visual (AV) era de 0,7 en OD y 1,2 en ojo izquierdo (OI), y en el fondo de ojo (FO) del OD se objetivó una nueva lesión parapapilar, no previamente documentada, de aproximadamente un diámetro papilar, compatible con hemangioblastoma retiniano (fig. 1). Se realizó angiografía fluoresceínica que mostró hiperfluorescencia precoz con intensa captación tardía tanto en la lesión periférica conocida como en la nueva lesión yuxtapapilar. La tomografía de coherencia óptica (OCT) macular evidenció, además de la lesión descrita en papila, la presencia de una membrana epirretiniana macular asociada (fig. 2). Dada la buena AV inicial y la localización yuxtapapilar de la lesión que dificulta su tratamiento, se optó inicialmente por una actitud conservadora con seguimiento estrecho. Sin embargo, durante el seguimiento, se evidenció una disminución progresiva de la AV del OD hasta 0,1 en relación a la progresión de la membrana epirretiniana con mayor componente traccional y aparición de desprendimiento neurosensorial (DNS) (figs. 3 y 4), por

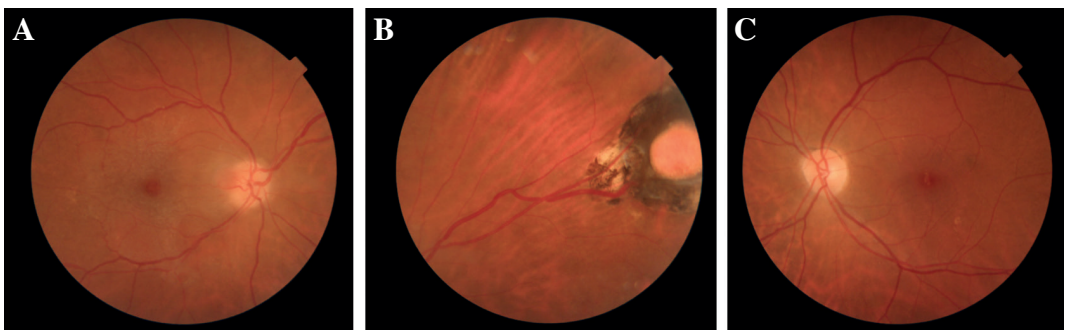


*Fig. 1: Retinografías. A. se aprecia en el fondo de ojo derecho la lesión parapapilar descrita y polo posterior normal, y el hemangioblastoma en media periferia nasal superior rodeado de áreas fotocoaguladas (B). En el ojo izquierdo (C) se aprecia retina normal, sin hemangioblastoma.*

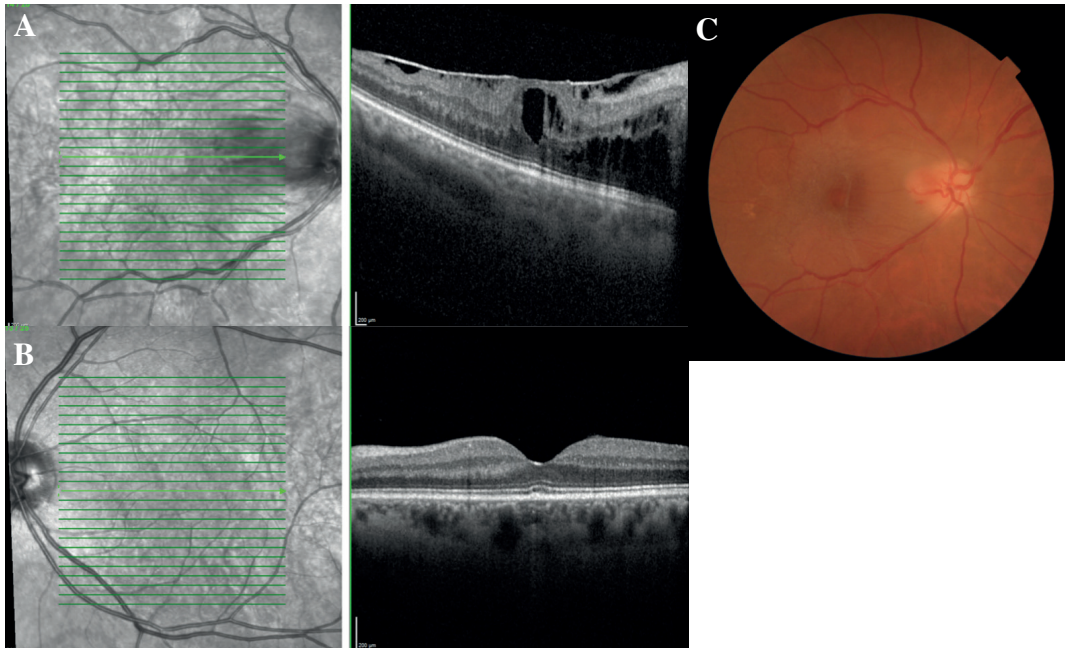


*Fig. 2: OCT macular. Se aprecia en OD quistes intrarretinianos con edema macular y membrana epirretiniana (A). Normal en OI (B). En el fondo de ojo derecho, se puede observar la membrana epirretiniana en el polo posterior.*

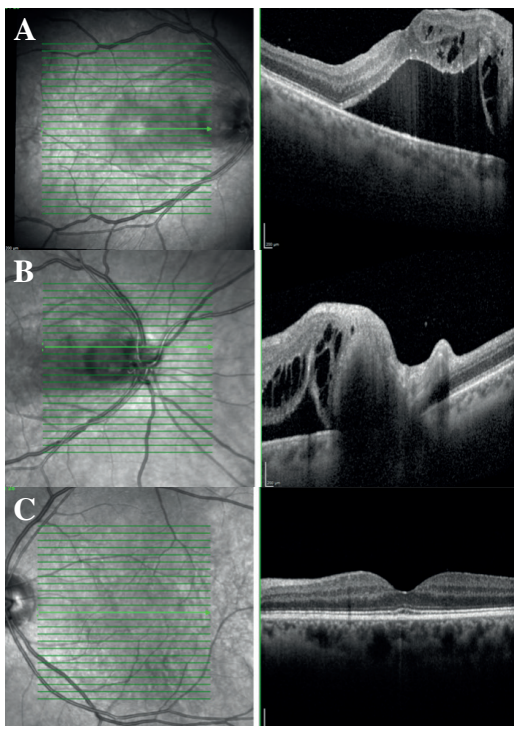


*Fig. 3: En OD se aprecia desprendimiento de retina neurosensorial (DNS) de predominio central con edema intrarretiniano asociado (A). En la OCT mácula centrada en la zona papilar (B), se observa el hemangioblastoma yuxtapapilar con DNS y edema asociado que se extiende hacia el polo posterior. En la figura 3C corresponde con OCT de mácula del OI dentro de la normalidad.*

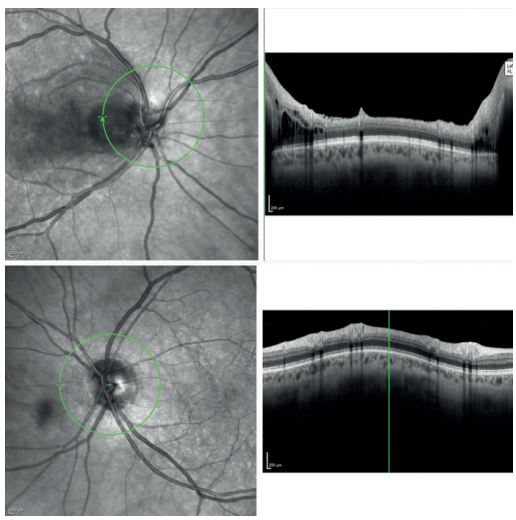

*Fig. 4: OCT de nervio óptico. En OD (fig. 4.1), papila sin edema, se aprecia edema peripapilar temporal por contigüidad. En OI (fig. 4.2) normal.*

lo que se decide cirugía vitreorretiniana con pelado de membrana epirretiniana macular y fotocoagulación láser del hemangioblastoma.

En el seguimiento postoperatorio se produce empeoramiento del edema macular y del DNS, por lo que se decidió tratamiento con terapia fotodinámica (TFD) a fluencia completa (spot de 1 000 micras) en dos sesiones, asociando implante intravítreo de dexametasona (Ozurdex®) hasta en dos ocasiones.

En la última revisión, la AV en OD ha mejorado hasta 0,2, manteniéndose en 1,0 en OI y sin haberse detectado la aparición de nuevas lesiones compatibles con hemangioblastomas. En el fondo de ojo del OD se observan actualmente ambos hemangioblastomas estables y en la OCT macular se observa resolución del edema macular y del desprendimiento neurosensorial, persistiendo áreas focales de alteración y atrofia del EPR central (fig. 5). En el OI se objetivó mínima alteración subfoveal del EPR sin otros hallazgos relevantes.

La paciente continúa en seguimiento estrecho, monitorizando la estabilidad tumoral y la respuesta al tratamiento combinado, con previsión de nuevas sesiones de TFD según evolución clínica y estructural.

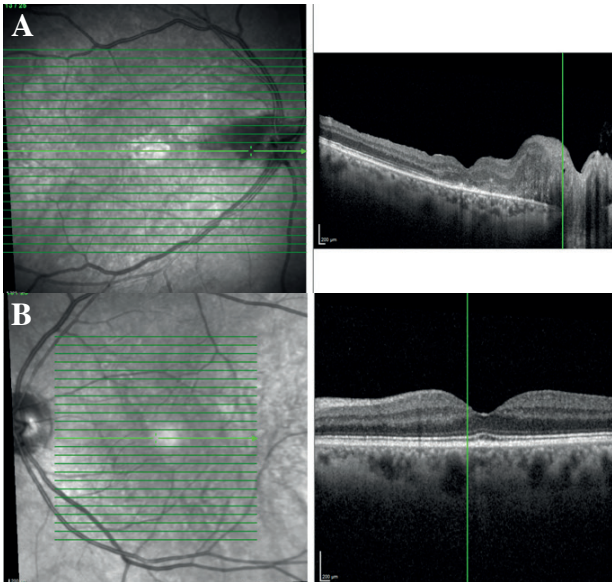


*Fig. 5: OCT de mácula. En OD se aprecia resolución completa del edema macular y del DNS con depresión foveal y capas bastante conservadas, con epitelio pigmentario de la retina alterado y con atrofia en la región subfoveal (A). En OI se observa mínima alteración del epitelio pigmentario de la retina subfoveal sin otros hallazgos relevantes (B).*

## Caso clínico 2

Mujer de 27 años, con antecedente de preeclampsia y sin otros antecedentes personales ni familiares de interés inicialmente

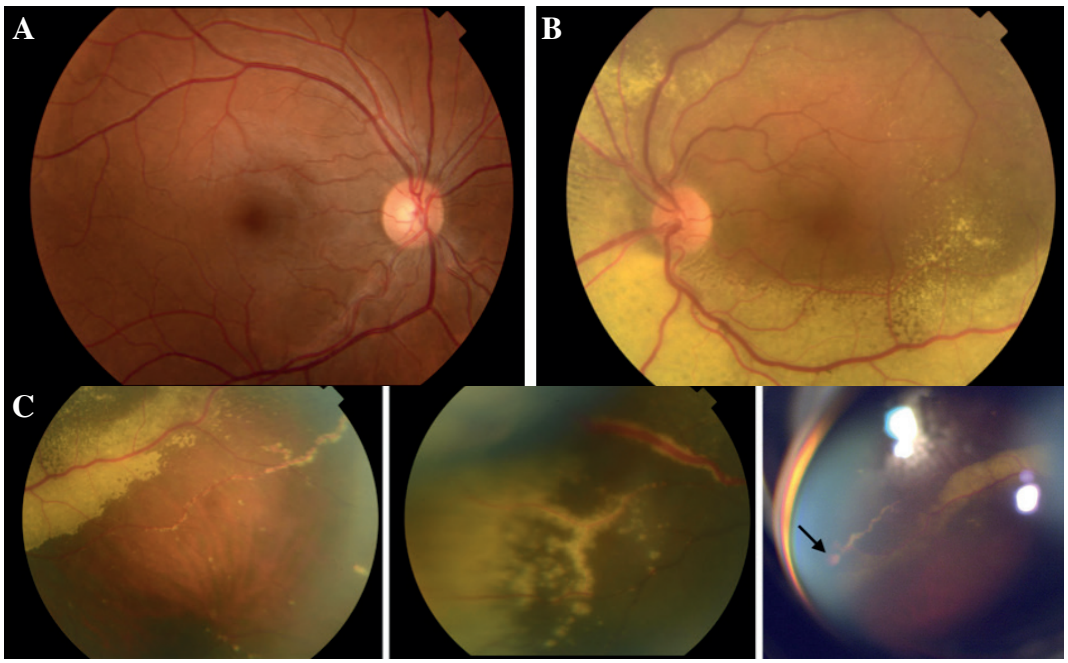


*Fig. 6: Retinografías. Fondo de OD normal (A). En el ojo izquierdo se aprecia polo posterior con abundante exudación, sobre todo siguiendo arcadas y de predominio inferior (B). Se pueden ver más detalles en la fig. 6C, donde en la imagen de la izquierda se aprecia cómo la exudación inferior llega hasta periferia y se acompaña de desprendimiento exudativo retiniano en esa zona; en la imagen central se aprecia el vaso nutricio engrosado y en la imagen de la derecha (señalado con flecha) se aprecia lesión redondeada nodular nacarada compatible con hemangioblastoma.*

referidos, que acudió de forma urgente por visión borrosa en el OI. La AV mejor corregida fue de 1,0 en OD y 0,8 en OI. El fondo de ojo del OD fue descrito como normal en esta primera exploración, mientras que en el OI se observó una lesión nodular, redondeada, de coloración anaranjada, localizada en la periferia nasal superior con vasos aferente y eferente prominentes, exudación lipídica y desprendimiento de retina (DR) exudativo periférico inferior (fig. 6). La OCT confirmó edema intrarretiniano y líquido subretiniano con DR (fig. 7).

Se produjo una pérdida de seguimiento y aproximadamente 1 mes después la paciente acudió nuevamente por empeoramiento visual importante del OI hasta percepción de movimiento de manos. Se reinterrogó a la paciente que refirió entonces antecedente familiar positivo: madre diagnosticada hace 15 años de Enfermedad de Von Hippel-Lindau con estudio genético compatible. En esta exploración, en el OD se observaron dos lesiones, una de ellas en periferia nasal media con vaso aferente y eferente y sin exudación activa visible, hallazgos compatibles con hemangioblastoma retiniano y otra lesión por fuera de arcada temporal-superior apenas visible, que podría corresponder a una fase muy incipiente de hemangioblastoma en formación. En el OI, persistía el hemangioblastoma nasal superior periférico de gran tamaño y, además, se identificó otra lesión no descrita previamente, en periferia temporal media, ambas con vasos nutricios prominentes, abundante exudación y DR exudativo extenso con afectación macular, lo que justificaba la disminución significativa de la AV (figs. 8 y 9). La angiografía fluoresceínica mostró lesiones compatibles con hemangioblastomas retinianos bilaterales (figs. 10 y 11).

Dada la gravedad del cuadro y su rápida progresión, se decidió iniciar tratamiento ur-

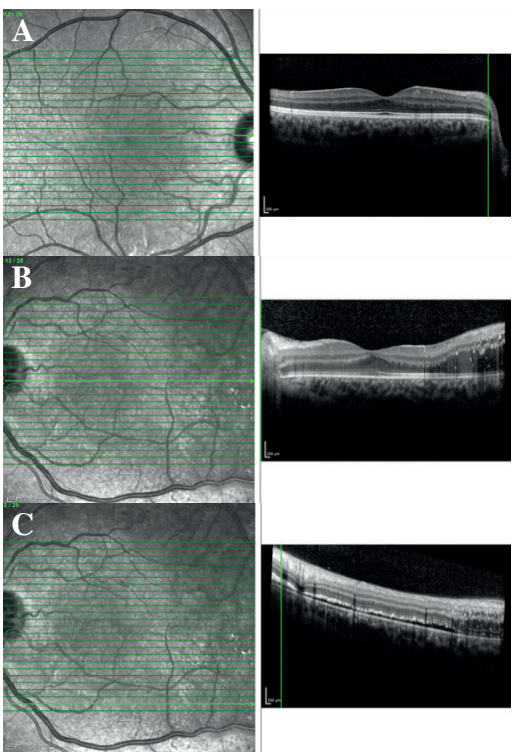


*Fig. 7: OCT macular. Normal en OD como se observa en figura 7C y en el OI (A) donde se observa edema de capas con puntos hiperreflectivos intraretinianos de predominio temporal y líquido subretiniano en inferior (B).*

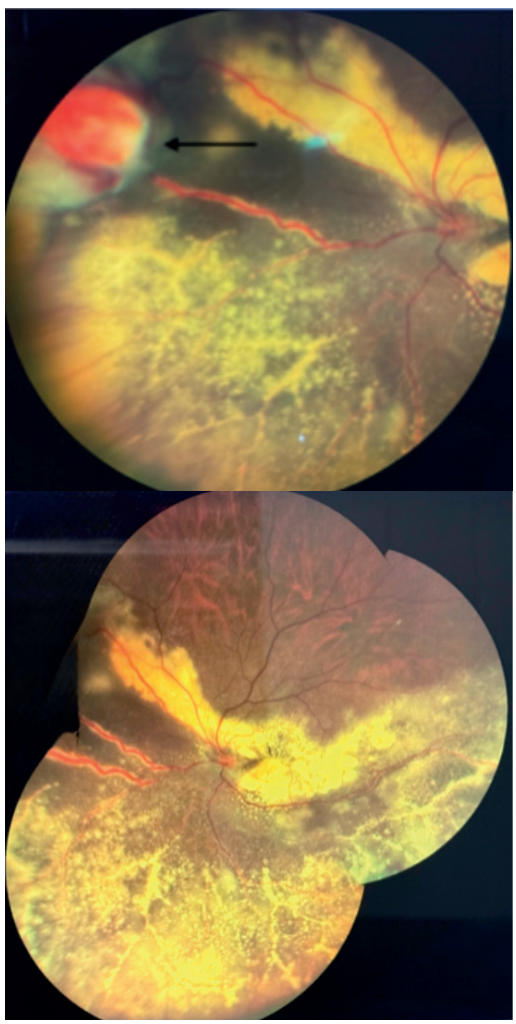

*Fig. 8: Retinografía OI. En la funduscopia se aprecia abundante exudación y en la periferia nasal-superior se aprecia el gran hemangioblastoma (señalado con flecha, que se muestra a la izquierda) con la característica lesión nodular rojiza.*

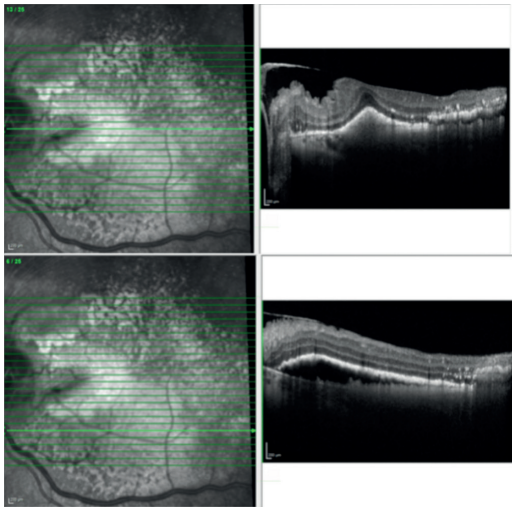

*Fig. 9: OCT macular OI en dos cortes. Se aprecia abundante exudación y líquido subretiniano con desprendimiento de retina exudativo y algo de tracción foveal con engrosamiento de las capas.*

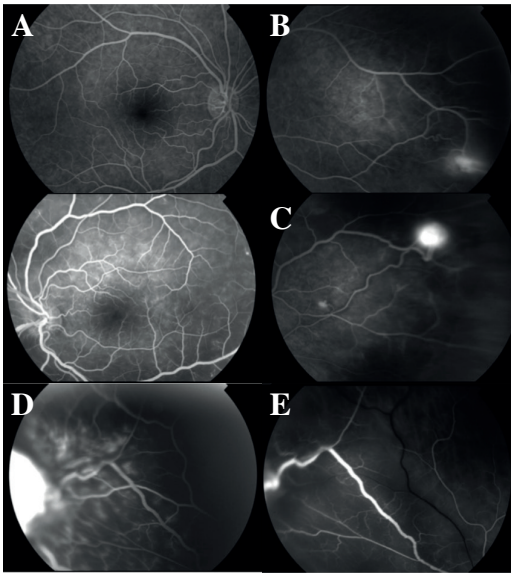


*Fig. 11: Angiografía. Nos descubre un pequeño hemangioblastoma en periferia inferior del OD, que no era visible en la funduscopia con polo posterior y resto de la retina normal (A y B). En el ojo izquierdo, se aprecia polo posterior sin lesiones y en la región temporal-media se observa un hemangioblastoma con hiperfluorescencia temprana (C) y otro mayor en periferia nasal-superior (D) con vaso aferente engrosado (E).*

gente. En el OD, se realizó fotocoagulación retiniana sobre ambas lesiones en varias sesiones (fig. 12), mientras que en el OI, dada la localización, tamaño y estado de las lesiones con DR exudativo amplio, el abordaje terapéutico resultaba más complejo. Se realizaron varias sesiones de fotocoagulación, especialmente de la lesión temporal (incluyendo los vasos aferentes y eferentes (fig. 13). Asimismo, se intentó tratamiento sobre la lesión nasal de mayor tamaño, asociando inyecciones intravítreas de aflibercept. Aunque se objetivó una mejoría parcial del DR exudativo y cierta regresión de las lesiones, sobre la mayor de ellas (en la localización nasal descrita previamente) se realizó crioterapia transescleral junto con una nueva inyección intravítrea de aflibercept; lográndose regresión progresiva del tamaño de la lesión y una cierta mejoría del DR exudativo (fig. 14), alcanzándose una AV actual de 0,15. El OD permanece estable, con reducción del tamaño de las lesiones y ausencia de exudación, mientras que en el OI persiste DR exudativo en fase de reabsorción que, por ahora, ha precisado tratamiento continuado con antiangiogénico y no se descarta nueva sesión de crioterapia transescleral.

Además del tratamiento oftalmológico, ante la alta sospecha clínica de VHL, apoyada

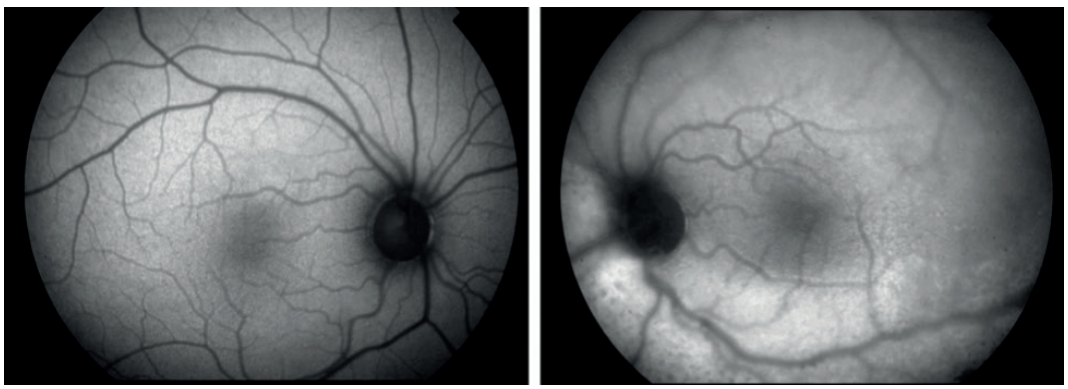

*Fig. 10: Autofluorescencia. Normal en OD (imagen de la izquierda) e imagen hiperfluorescente por edema retiniano en inferior (imagen de la derecha).*

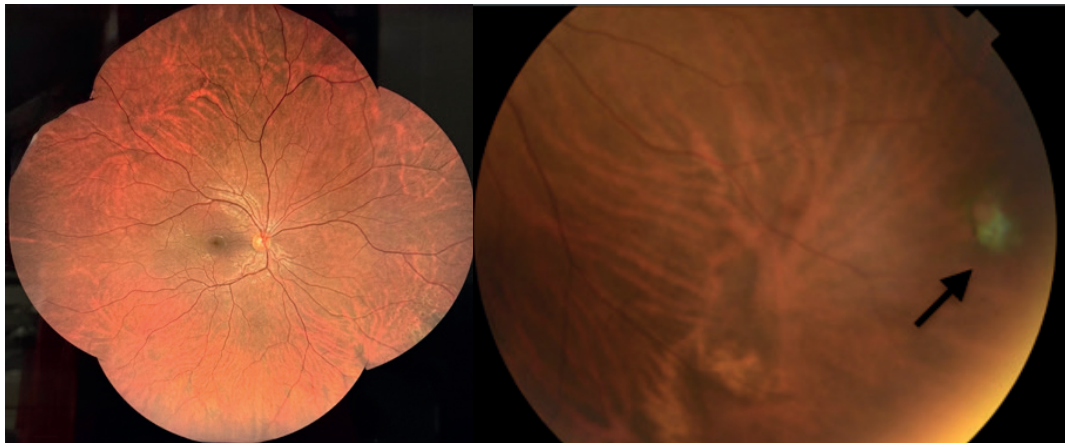

*Fig. 12: Retinografía OD. Se aprecia fondo de ojo normal, con pequeño hemangioblastoma muy periférico descrito con impactos de láser, sin exudación.*

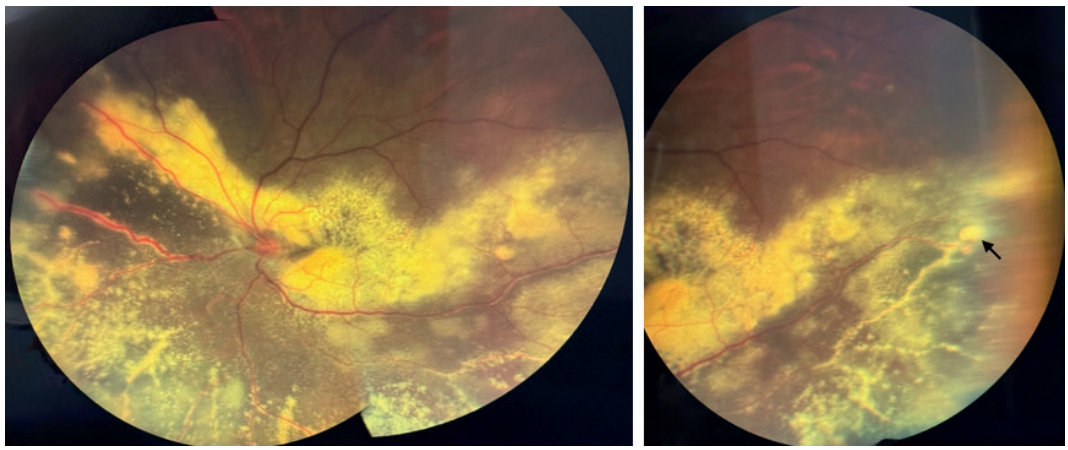

*Fig. 13: Retinografía OI. Se aprecia fondo de ojo con exudación persistente. El hemangioblastoma grande en periferia nasal-superior parece estar algo menos rojizo y el hemangioblastoma en temporal-medio (imagen de la derecha, señalado con flecha), se aprecia color amarillento, con vasos nutricios menos prominentes tras laserterapia.*

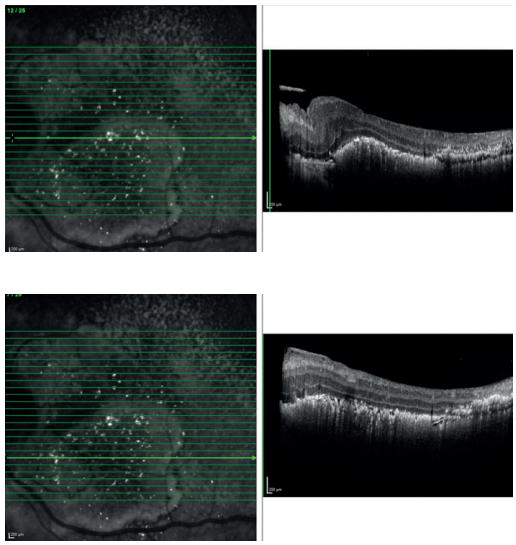

*Fig. 14: OCT de mácula del OI. Persiste desprendimiento de retina exudativo, con mucha exudación aún aunque con mejoría del líquido subretiniano.*

por el antecedente materno confirmado y la historia de preeclampsia descrita en algunos casos asociados a VHL, la paciente está siendo sometida a estudio sistémico, con resonancia magnética cerebral normal, y derivada a unidad de medicina interna y unidad de genética para estudio.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Para la realización de esta revisión se llevó a cabo una búsqueda bibliográfica de artículos relacionados con el hemangioblastoma retiniano, publicados en las bases de datos PubMed, Scopus, Web of Science, Google Académico, Scielo y otras revistas científicas especializadas.

Se incluyeron artículos que abordaran de forma sistemática el manejo del HR, las técnicas y opciones diagnósticas disponibles –tales como angiografía fluoresceínica, OCT, OCT-A y retinografía de campo amplio–, así como los tratamientos ablativos, quirúrgicos e innovaciones terapéuticas, incluyendo terapias sistémicas recientes como los inhibidores de HIF-2α. La selección se realizó evaluando de manera independiente los títulos y resúmenes de los artículos obtenidos.

Se priorizaron estudios originales, series clínicas relevantes, revisiones sistemáticas y reportes de casos con disponibilidad de texto completo, escritos en inglés o español , publicados entre 2015 y 2025. Se incluyó específicamente un artículo de 2021 sobre el tratamiento sistémico con belzutifan por su relevancia y aportes novedosos al manejo del HR. La selección final consideró preferentemente publicaciones en revistas de oftalmología, retina, cirugía vitreorretiniana y genética clínica ocular.

Los términos de búsqueda utilizados incluyeron: «retinal hemangioblastoma», «retinal capillary hemangioma», «hemangioblastoma retiniano», «hemangioma capilar retiniano», «Von Hippel-Lindau», «diagnosis», «diagnóstico», «optical coherence tomography», «OCT», «OCT angiography», «OCT-A», «fluorescein angiography», «angiografía fluoresceínica», «wide-field imaging», «retinografía de campo amplio», «treatment», «tratamiento», «photocoagulation», «laser photocoagulation», «cryotherapy», «photodynamic therapy», «transpupillary thermotherapy», «vitrectomy», «anti-VEGF», «steroids intravitreal», «HIF-2α inhibitor» y «belzutifan».

Se realizaron cruces de términos y selección por relevancia, asegurando la inclusión de los artículos más recientes y con mayor aporte científico para la comprensión integral del diagnóstico y manejo del HR.

## RESULTADOS Y DISCUSIÓN

El HR es una patología vascular benigna poco frecuente, que suele diagnosticarse en adultos jóvenes entre los 20 y los 40 años, con una incidencia aproximada de 1 por cada 70 000 habitantes según estudios poblacionales europeos (3). Es bilateral en 27-50 % y multifocal hasta en un tercio de los pacientes (12,13). Más del 80 % de los casos corresponden a pacientes con VHL (3,4), quienes tienden a presentar lesiones más numerosas, bilaterales y de aparición más temprana que los casos esporádicos (5). Por ello, la presencia de un HR obliga a realizar un cribado genético y sistémico (sistema nervioso central, riñones, páncreas y otros órganos) para descartar o confirmar VHL (5).

Histológicamente, el HR está compuesto por células estromales vacuoladas, positivas para inhibina-A y vimentina, rodeadas por una red capilar exuberante (7). En la enfermedad de VHL, la pérdida de función del complejo proteico VHL impide la degradación del factor inducible por hipoxia, HIF-α, provocando una sobreexpresión del Factor de Crecimiento del Endotelio Vascular (VEGF), del Factor de Crecimiento Derivado de Plaquetas (PDGF) y de otras moléculas proangiogénicas (7). Este mecanismo explica la tendencia a lesiones múltiples y la respuesta incompleta a anti-VEGF como monoterapia.

Aunque es relativamente raro, su diagnóstico y tratamiento son de gran relevancia en la práctica clínica oftalmológica. Los HR pueden ser asintomáticos durante años, sobre todo los periféricos y los de pequeño tamaño (1,5). La disminución de la agudeza visual, manifestada como visión borrosa indolora, constituye el síntoma más frecuente (2,6). La metamorfopsia y los escotomas paracentrales pueden aparecer en fases intermedias de la enfermedad, especialmente en lesiones cercanas a la mácula (6). Clínicamente, se observan vasos aferentes y eferentes dilatados, una lesión nodular rojiza-anaranjada y exudación retiniana variable (6). La localización más frecuente es en el cuadrante supero-temporal. En los tumores peripapilares, los nódulos son seniles y no tienen vasos nutricios. Se pueden clasificar según el patrón de crecimiento o según la forma. Según el patrón de crecimiento, puede ser endofíticos (hacia el vítreo) o exofítico (hacia la coroides). Según la forma, puede ser exudativa (más frecuente, con depósitos lipídicos) o vitreoretiniana (con proliferaciones o bandas vítreas) (12,13). Con el tiempo, pueden desarrollarse edema macular, membranas epirretinianas y, en casos avanzados, complicaciones como hemorragia vítrea, neovascularización retiniana y desprendimiento de retina seroso o traccional, lo que conlleva peor pronóstico visual (2,6). Los tumores yuxtapapilares son de

manejo más complejo debido a su proximidad al nervio óptico y mácula (1,5,6).

Para realizar el diagnóstico, inicialmente basado en la sospecha clínica, deberemos apoyarnos en las técnicas de imagen. Éstas nos permitirán realizar una evaluación detallada de la lesión, así como definir su relación con las estructuras adyacentes. Entre las diferentes pruebas de imagen multimodal disponibles destacan algunas que mencionaremos a continuación. La OCT permite cuantificar edema y líquido subretiniano, así como identificar membranas epirretinianas (8) y útil también para el seguimiento (12). La OCT-A identifica redes capilares intratumorales y flujo persistente tras el tratamiento, lo que nos permite visualizar la arquitectura vascular intratumoral sin necesidad de contraste (8), a diferencia de la AGF. Esta última nos muestra hiperfluorescencia temprana con fuga tardía característica del HR (6), así como poder observar los vasos aferentes y eferentes (12). Además, otras técnicas como las retinografías de campo amplio (UWF) facilitan el seguimiento de lesiones periféricas múltiples en pacientes con VHL (5). Otra prueba menos utilizada y no invasiva que se puede utilizar es la ecografía modo B que permite evaluar lesiones grandes o en casos con opacidad de medios (6,12) y se presentaría como una masa sólida redondeada con pico alto en modo A y ausencia de sombra posterior (12). A nivel sistémico, la prueba de imagen que más información aporta es la resonancia magnética nuclear, mostrando las lesiones hipertensas en T1 e hipointensas en T2 (13).

El tratamiento debe ser individualizado, considerando factores como el tamaño del tumor, la localización, la actividad exudativa, la presencia de complicaciones o la asociación a VHL. Entre las estrategias terapéuticas disponibles se incluyen la observación, la fotocoagulación láser, la crioterapia, la termoterapia transpupilar (TTT), la terapia fotodinámica (TFD), la cirugía y las terapias sistémicas.

Se considera la observación en lesiones pequeñas (<1 mm) sin exudación, especialmente en pacientes con buena visión central (10), aunque se podría plantear tratarlos en los asociados a VHL al ser más agresivos (13). Entre los tratamientos ablativos, la fotocoagulación láser está indicada en tumores periféricos pequeños con retina aplicada o mínimo fluido subretiniano, aplicándose directamente sobre el tumor en los más pequeños y sobre los vasos nutricios en los de tamaño algo mayor; logrando el control tumoral en el 70-90 % de los casos (13,14). Se recomienda usar un diámetro de spot grande con baja intensidad y larga dura- ción (0,2-0,5 segundos) (13). La crioterapia es efectiva también y se podría utilizar en lesiones medianas-grandes periféricas con exudación marcada (1,13). Aunque se podría utilizar la TTT como alternativa para lesiones medianas, con menor daño térmico que el láser convencional (15). La TFD es particularmente útil en lesiones yuxtapapilares o refractarias (9), siendo útil para reducir el edema macular asociado tanto en lesiones periféricas como yuxtapapilares, aunque no siempre se corresponde con mejoría de ala agudeza visual especialmente en éstos últimos (16). Las inyecciones intravítreas también tienen su papel en esta patología. Por un lado, los anti-VEGF pueden disminuir el edema macular, aunque raramente inducen regresión tumoral completa (17). Por otro lado, los esteroides intravítreos podrían reducir el edema en casos seleccionados, aunque con evidencia científica limitada (10,17). La cirugía vitreorretiniana está indicada sobre todo en complicaciones como el desprendimiento de retina traccional o exudativo severo, la hemorragia vítrea persistente o la tracción macular significativa (18). Las técnicas quirúrgicas incluyen endoresección del tumor, endoláser y ligadura de vasos. La novedad terapéutica más destacada de los últimos años es el uso de terapias sistémicas como belzutifan (inhibidor de HIF-2α). Estudios multicéntricos demuestran una regresión significativa de HR refractarios y la estabilización multisistémica en VHL (11).

En la práctica clínica, no existe un consenso absoluto, y muchas decisiones se basan en el tamaño, localización, exudación y riesgo-beneficio de cada modalidad terapéutica. Frecuentemente se combinan varias modalidades, especialmente en las lesiones de localización periférica, múltiples o con exudación significativa.

Además, la localización del HR desempeña un papel determinante en la toma de decisiones terapéuticas, especialmente en los casos con afectación peripapilar o yuxtafoveal, donde la estrecha proximidad a la mácula y al nervio óptico limita la aplicación de tratamientos ablativos y aumenta el riesgo de daño estructural y funcional irreversible, constitu-

yendo los tumores yuxtapapilares un subgrupo de especial complejidad clínica (5,18).

Las guías de manejo de HR en VHL enfatizan la necesidad de vigilancia oftalmológica periódica, el tratamiento temprano de nuevas lesiones activas, y el enfoque multidisciplinar en coordinación con equipos de oncología, genética y otras especialidades (19).

En cuanto al pronóstico, éste varía en función del momento del diagnóstico. En un estudio reciente de 2025, Khan et al. (20) describieron algunos factores de mal pronóstico, como la agudeza visual inicial <0,3, tumores mayores de 4 mm, presencia de exudación extensa, localización yuxtapapilar, necesidad de cirugía y recurrencia (20).

El diagnóstico precoz y el tratamiento temprano de la exudación mejoran las posibilidades de preservar visión útil. La comprensión de la etiología, la presentación clínica y las alternativas terapéuticas es esencial para el manejo adecuado de esta condición. Se trata de una entidad clínica que demanda un enfoque multidisciplinario en su tratamiento, así como la necesidad de investigar opciones terapéuticas médicas adicionales.

## CONCLUSIONES

El HR es un tumor vascular benigno, pero que puede tener consecuencias devastadoras para la visión. Representa un reto clínico por su variabilidad evolutiva y su estrecha relación con VHL. La imagen multimodal ha transformado el diagnóstico y seguimiento, permitiendo evaluar la actividad tumoral con precisión. Las terapias ablativas siguen siendo pilares del manejo, aunque su eficacia depende del tamaño y localización del tumor. La introducción de los inhibidores de HIF-2α, como belzutifan, abre un nuevo paradigma terapéutico, especialmente relevante en pacientes con múltiples lesiones o enfermedad sistémica activa. Se prevé que estos fármacos modifiquen sustancialmente el pronóstico a largo plazo en VHL. Los pacientes con VHL requieren seguimiento multidisciplinar continuo. Este artículo aporta información relevante sobre el HR, su manejo clínico, diagnóstico y terapéutico. Se recomienda una evaluación integral y un enfoque individualizado del caso para mejorar los resultados clínicos, evitar secuelas permanentes y tratar de forma precoz las complicaciones.

## BIBLIOGRAFÍA


1. Singh, A. D., Nouri, M., Shields, C. L., Shields, J. A., & Perez, N. Treatment of retinal capillary hemangioma. *Ophthalmology.* 2002.109(10), 1799–1806.
2. Chew EY. Ocular manifestations of von Hippel-Lindau disease. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 2005. 103:495–511.
3. Binderup MLM, Stendell AS, Galanakis M, Møller HU, Kiilgaard JF, Bisgaard ML. Retinal hemangioblastoma: prevalence, incidence and frequency of underlying von Hippel-Lindau disease. *Br J Ophthalmol.* 2018. 102(7):942-947.
4. Kreusel KM, Bechrakis NE, Heinichen T, Neumann L, Neumann HP, Foerster MH. Retinal angiomatosis and von Hippel-Lindau disease. Graefes *Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2000. 238(11):916-21.
5. Wong, W. T., Agrón, E., Coleman, H. R., Tran, T., Reed, G. F., Csaky, K., & Chew, E. Y. Clinical characterization of retinal capillary hemangioblastomas in a large population of patients with von Hippel-Lindau disease. *Ophthalmology.* 2008. 15(1), 181–188.
6. Shields CL, Douglas BS, Higgins BS, Wasim AS, Shields JA. Retinal hemangiomas: understanding clinical features, imaging, and therapies. *Retina Today.* 2015.
7. Grossniklaus HE, Thomas JW, Vigneswaran N, Jarrett WH 3rd. Retinal hemangioblastoma. A histologic, immunohistochemical, and ultrastructural evaluation. *Ophthalmology.* 1992.99(1):140-5.
8. Smid LM, van Overdam KA, Davidoiu V, de Jong JH, de Boer JF, Vermeer KA, van Velthoven MEJ. Classification and treatment follow-up of a juxtapapillary retinal hemangioblastoma with optical coherence tomography angiography. *Am J Ophthalmol Case Rep.* 2019. 20;15:100472.
9. Di Nicola, M., Williams, B. K., Jr, Hua, J., Bekerman, V. P., Mashayekhi, A., Shields, J. A., & Shields, C. L. Photodynamic Therapy for Retinal Hemangioblastoma: Treatment Outcomes of 17 Consecutive Patients. *Ophthalmology.* 2022. 6(1), 80–88.
10. Wiley HE, Krivosic V, Gaudric A, Gorin MB, Shields C, Shields J, et al. Management of retinal hemangioblastoma in Von Hippel-Lindau Disease. *Retina.* 2019;39(12):2254-2263.
11. Jonasch, E., Donskov, F., Iliopoulos, O., Rathmell, W. K., Narayan, V. K., Maughan, B. et al. Belzutifan for Renal Cell Carcinoma in von Hippel-Lindau Disease. *N Engl J Med.* 2021. 385(22), 2036–2046.
12. Shields JA, Shields CL. Vascular tumours of the retina and the optic disc. In: Shields JA, Shields CL, eds. Intraocular tumours. *An Atlas*

*and Textbook. Philadelphia: WB Sauders;* 2016: 389-426.
13. Álvarez A, Elizalde J, Nadal J, Barraquer RI. Tumores vasculares de la retina y la coroides. *Barcelona; Euromedice.* 2010. 11-38.
14. Shields CL, Dalvin LA, Lim LS, Chang M, Udyaver S, Mazloumi M, et al. Circumscribed Choroidal Hemangioma: Visual Outcome in the Pre-Photodynamic Therapy Era versus Photodynamic Therapy Era in 458 Cases. *Ophthalmol Retina.* 2020;4(1):100-110.
15. Gündüz K. Transpupillary thermotherapy in the management of circumscribed choroidal hemangioma. *Surv Ophthalmol.* 2004;49(3):316-27.
16. Papastefanou, V. P., Pilli, S., Stinghe, A., Lotery, A. J., & Cohen, V. M.. Photodynamic therapy for retinal capillary hemangioma. *Eye.* 2013. 27(3), 438–442.
17. Chew EY. Ocular manifestations of von Hippel-Lindau disease: clinical and genetic investigations. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 2005. 103:495-511.
18. Shah PN, Shanmugam PM, Guneri Beser B, Aykut A. Role of PPV in Advanced Retinal Hemangioblastoma-A Systematic Review. *Int Ophthalmol Clin.* 2025. 1;65(4):82-88.
19. Daniels, A. B., Chang, E. Y., Chew, E. Y., Gombos, D. S., Gorin, M. B., Shields, C. L., & Wiley, H. E. Consensus Guidelines for Ocular Surveillance of von Hippel-Lindau Disease. *Ophthalmology.* 2024. 131(5), 622–633.
20. Khan, A., Alsakran, W. A., Barry, A., Badawi, A. H., & Magliyah, M. S. The clinical features and real world treatment outcomes in von Hippel Lindau related retinal capillary hemangioblastomas. *J Retina Vitreous.* 2025. 11(1), 93.