
 Angiomatosis retinae como única manifestación de la enfermedad de Von Hippel Lindau

Paciente de 21 años de edad, sexo masculino, que consulta por disminución de agudeza visual de ojo izquierdo. Al examen oftalmológico se constata un defecto pupilar aferente y, en el fondo de ojos, se observa una tumoración con vasos tortuosos sobre la arcada vascular inferior del mismo ojo (Fig. 1, 2). La angiomatosis retinae (Fig. 1, 2)

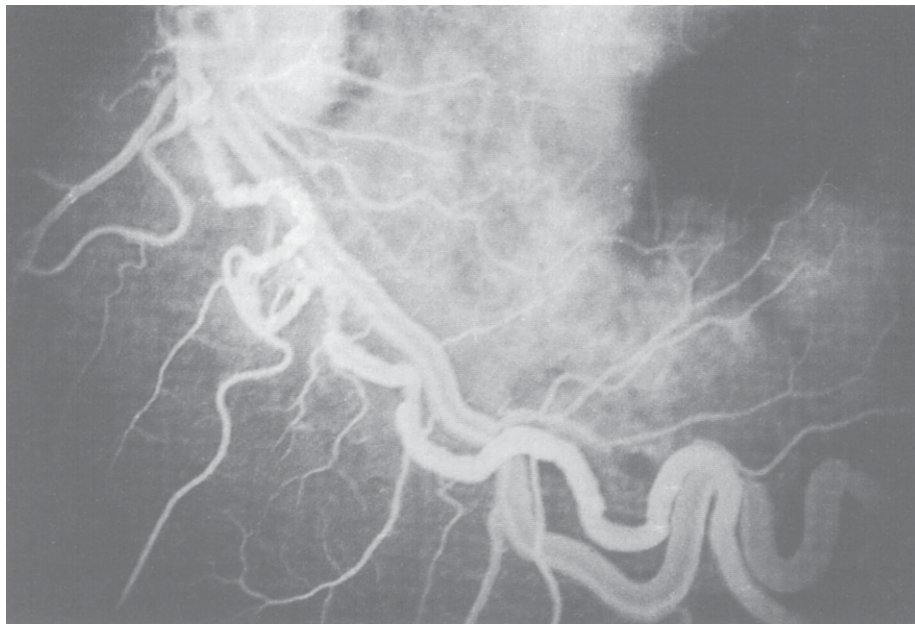


Fig. 1

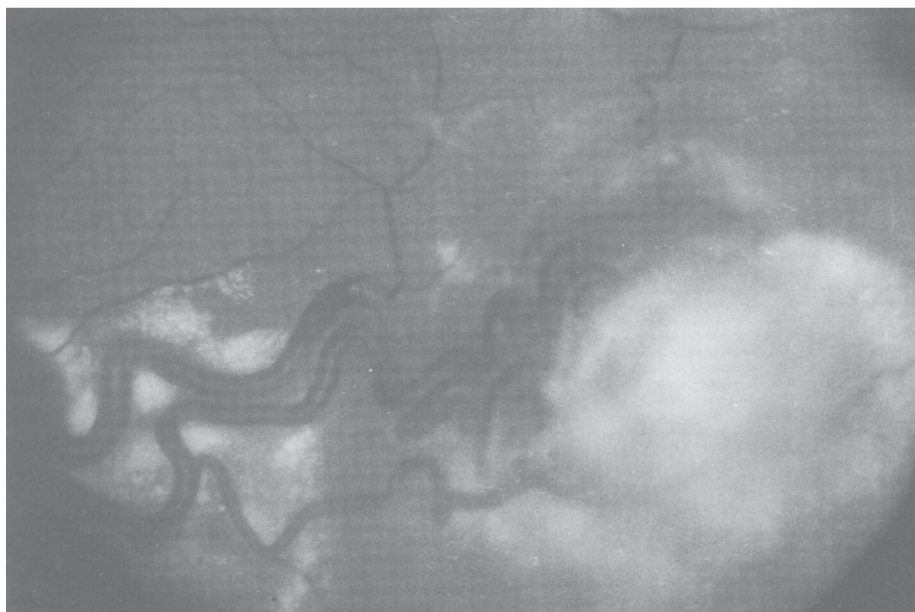


Fig. 2

aislada como única presentación de la enfermedad de Von Hippel Lindau es rara (1 en 22 500)¹. Anteriormente, el diagnóstico del Síndrome de Von Hippel Lindau requería que tanto los hemangioblastomas retinales como cerebrales estuvieran presentes en el mismo individuo. Melmon y Rosen² expandieron el criterio diagnóstico para incluir cualquier manifestación del complejo sindrómico. El clásico angioma retinal es alimentado por una sola arteria tortuosa y dilatada y su drenaje por una vena de apariencia similar a la arteria que regresa al disco óptico³ (Fig. 1, 2).

1. Pinkerton OD. Angioma of the retina: report of two cases with fundus photographs. *Am J Ophthalmol* 1946; 29: 711.

2. Melmon KL, Rosen SW. Lindau's disease: review of the literature and study of a large kindred. *Am J Med* 1964; 36: 595.

3. Welch RB. Von Hippel Lindau disease: the recognition and treatment of early angiomatosis retinae and the use of cryosurgery as adjunct to therapy. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1970; 66: 367.