

## RETINA

### 2. Enfermedades vasculares de la retina

#### 2.8

## Foseta papilar y desprendimiento seroso macular

Ernesto Pereira Delgado



## OBJETIVOS

- Incidencia de la foseta papilar en nuestro medio y del desprendimiento seroso macular asociado.
- Hipótesis sobre la etiología del fluido subretiniano asociado a la foseta papilar.
- Tratamientos propuestos para el desprendimiento seroso macular.

## DEFINICIÓN

La foseta papilar es una rara anomalía congénita del nervio óptico, se trata de invaginaciones intrapapilares que suelen localizarse en el margen del disco óptico. Esta en el espectro de las anomalías cavitarias congénitas, como el coloboma de disco óptico o la papila de Morning Glory (1). Es generalmente congénita, aunque también se ha descrito secundaria a enfermedades como el glaucoma o miopía magna.

Histológicamente se trata de una hernia de retina displásica en una excavación rica en colágeno dentro del nervio óptico, la cual se puede extender incluso al espacio subaracnoideo a través de un defecto de la lámina cribosa. (2) Puede estar rodeada de una membrana compuesta por hebras de vítreo condensado que terminan en el margen de la fosa, y axones nerviosos que entran en el disco óptico y cruzan la foseta.

En el fondo de ojo la foseta aparece una depresión grisácea, oval o redondeada, normalmente en el segmento inferotemporal de la papila.

Aunque la foseta papilar es asintomática y muchas son descritas como un hallazgo, pueden causar defectos en el campo visual, escotomas centrales o arcuatos (3,4).

Del 25% al 75% de los pacientes desarrollan una maculopatía acompañante a lo largo de la vida, desprendimiento seroso y/o retinosquiasis macular (5). La AV puede ser entre 0,2 o inferior (6). Coexistiendo con el desprendimiento macular, se puede observar agujeros lamelares, cambios cistoides, atrofia del epitelio pigmentario y una baja visión irreversible (7).

## EPIDEMIOLOGÍA

No existe predilección del género, y la prevalencia es de 2/10000 individuos (8,9). Es típicamente unilateral, aunque se han descrito bilateral en el 15% de los casos. La mayoría de los casos son esporádicos, en algunas familias se han descrito un patrón autosómico dominante (10,11).

## PATOGENIA

Aunque es una patología conocida desde hace tiempo (Witke 1882) (12), se desconoce el origen del fluido intra y subretiniano, característicamente ocurre en la tercera o

cuarta década de la vida. Existe la hipótesis que se asocia a un desprendimiento de vítreo posterior (DVP) (13).

Cuatro son los orígenes descritos del líquido sub/intrarretiniano: **1)** Se han realizado estudios en perros con inyección de tinta china intravítrea, que luego, fue detectada en el espacio subretiniano (14). Estudios histopatológicos en humanos ha encontrado mucopolisacáridos del **vítreo** dentro de la foseta (15), también se han descrito tránsito de silicona y gas al espacio subretiniano (16) **2)** Se ha propuesto que el fluido cerebroespinal puede pasar a través de la foseta al espacio sub/intrarretiniano (17,18). Por OCT se ha demostrado comunicación directa entre **espacio subaranoideo** y espacio subretiniano (19). Hay un caso de migración intratecal de silicona intravítrea (20), pero esta comunicación no se ha podido poner de manifiesto con fluoresceína intratecal (21) **3)** Se ha sugerido que hay una extravasación de los **vasos perifoseta**, sin embargo, estas características no se observan en todos los casos en los que se realiza angiografía fluoresceínica (22). **4)** El líquido retiniano también puede derivar de la **coroides**, a través de la membrana de Bruch y la atrofia peripapilar, pero es bastante improbable, ya que el líquido subretiniano no es común en otras patologías que también causan atrofia coriorretiniana (23).

Se ha discutido cuál es el desencadenante de la presencia de líquido sub/intrarretiniano, se ha propuesto la liquefacción vítrea a partir de la tercera o cuarta década de la vida (24). La vitrectomía por pars plana es eficaz en el tratamiento del desprendimiento seroso macular por foseta colobomatosa, se ha sugerido que la tracción vítrea está en el origen de este (25,26). Otra hipótesis indica que los gradientes de presión hacen migrar el fluido desde el humor vítreo al espacio subretiniano, según esta, el fluido vítreo puede pasar a través de la foseta cuando la presión cerebroespinal es baja. Cuando la presión es alta el líquido es retenido dentro del ojo disecando las capas de la retina.

Otra posibilidad es que el origen del fluido sea común y participen todas las teorías antes expuestas.

## CLÍNICA

La foseta papilar se presenta como una excavación redondeada cerca del margen del nervio óptico. Típicamente se localiza en el cuadrante temporal inferior (70%), un 10% se localizan centralmente (6). El tamaño de la foseta es de un octavo a un cuarto de papila, de color blanco grisáceo. La cavidad está llena de un tejido fino entrelazo, probablemente de naturaleza glial.

Durante exámenes rutinarios se pueden diagnosticar a pacientes asintomáticos con foseta y desprendimiento seroso macular asociado, y su agudeza visual puede ir desde 1 a cuenta de dedos. Se puede afectar el campo de visión (escotomas arqueados, escalones temporales y nasales, aumento de la mancha ciega) y la percepción del color. Un pequeño número de pacientes refieren empeoramiento de visión al agacharse (13).

## DIAGNOSTICO. PRUEBAS DE IMAGEN

### Autofluorescencia (FAF)

La FAF es un método por imagen en los que los fluoróforos naturales de la retina como la lipofuchina emiten una longitud de onda al ser estimulada. Debido al desprendimiento seroso se produce una anormal fagocitosis de los segmentos externos de los fotoreceptores y una anormal hiperfluorescencia. Estos depósitos aparecen en capas externas de la retina y en zonas con desprendimiento seroso, con un patrón granular hiperfluorescente en hoja de trébol (27)

### Tomografía de Coherencia Óptica (OCT)

El patrón típico de esquisis macular de esta patología nos ayuda a diferenciarla de otras elevaciones maculares. En esta situación se observa no sólo un desprendimiento seroso macular, sino también una separación de las capas internas de la retina.

La OCT muestra fluido intraretiniano como una retinosquisis o presencia de líquido subretiniano. El edema puede estar presente en varias capas de la retina, aparece típicamente en capas externas. También se puede observar un área hiporreflectiva que corresponde al borde de la foseta en comunicación con la cavidad de la esquisis.

En un estudio de maculopatía asociada foseta Imamura et al (28), en 16 paciente estudiado con OCT de dominio espectral, el fluido fue encontrado principalmente en la capa nuclear externa, seguida de nuclear interna y capa de células ganglionares. Constituye un importante método de diagnóstico y seguimiento en consulta y posquirúrgico.

### Angiografía fluoresceínica

La angiografía fluoresceínica muestra una hipofluorescencia precoz y visualización de capilares vecinos dilatados. En fases tardías existe hiperfluorescencia y fuga de contraste en los capilares aledaños. La foseta no es hiperfluorescente y el colorante no se extiende a la mácula (29).

## TRATAMIENTO

Debido a que el origen de la foseta es controvertido su «tratamiento ideal» también permanece discutido. Otro problema es la baja casuística de la mayoría de los casos científicos comunicados.

Los autores inicialmente recomendaban **un tratamiento conservador**, porque algunos casos se pueden resolver espontáneamente (31). Otro tratamiento descrito es la

**fotocoagulación laser**, creando una barrera en el margen temporal del disco. La adhesión coriorretiniana de la cicatriz retiniana crearía una barrera entre la foseta papilar y el espacio subretiniano (7). La aplicación de este método tiene el problema del potencial daño de las capas retinianas. Los resultados de los casos publicado son variables en cuanto a la mejora de la AV la afectación del campo visual (6).

La historia natural de la enfermedad con persistencia de fluido retiniano, degeneración quística retiniana, atrofia del RPR, agujero macular y progresiva disminución de AV, requiere en la mayoría de los casos un tratamiento quirúrgico (24,25).

**Desplazamiento neumático**: en algunos casos se realiza barrera laser en zona temporal de la papila, como hemos mencionado antes. Se puede usar SF6 o C3F8 como taponador.

La **vitrectomía pars plana (VPP)**, 23-gauge o 25 gauge, es aplicada en combinación con tratamiento laser, gas y/o pelado de MLI. Se realiza vitrectomía central, y se induce DVP para relajar la posible tracción macular. El uso de silicona se evita, porque hay descritos casos de migración intracraneal (32). Con las modernas técnicas de OCT intraoperatoria ha permitido mejoría de los resultados anatómicos (de un 50 a 95% de mejoría) y funcionales (mejoría en el 50% de los casos aproximadamente) (25,33).

Respecto al pelado de la MLI se destaca la alta incidencias de agujero macular tras la cirugía. Recientemente se ha descrito la técnica del **flap invertido**, en la que se cubre la foseta y papila con un flap de MLI (ver caso clínico) (44,35).

Otras técnicas propuestas son introducción de gas intravítreo, con/sin aplicación de laser, se han descritos reapiación macular y mejoría AV (36).

La **indentación macular** fue introducida por Theodossiadis (37), en estudios de larga evolución obtiene una mejoría del 85% y resolución completa de liquido subretiniano. Le técnica quirúrgica consiste en el implante de una esponja en el segmento posterior, meridiano de 6 a 12 horas, haciendo efecto de indentación debajo de la mácula. No se requiere aplicación de gas, laser ni crioterapia. A pesar de los impresionantes resultados de esta técnica, es bastante difícil de aplicar y tiene una larga curva de aprendizaje. Los resultados anatómicos y funcionales de la técnica se basan en la fisiopatología de la enfermedad, ya que el líquido subretiniano en maculopatía asociada a foseta, puede derivar tanto del espacio subaracnoideo como de la cavidad vítrea.

La realización de **VPP y fenestración** de capas de retina interna usando una aguja doblada de 25 g, fue propuesta por Ooto et al (38). Se logro mejoría anatómico y funcional (56% de lo ojos) sin ningún tratamiento adicional. Los resultados indicaron que la fenestración interna de la retina puede provocar una redirección en el flujo del líquido en la cavidad vítrea, en lugar de en la retina.

El uso de **fibrina autóloga** también se ha descrito como opción prometedora para el tratamiento del fluido persistente (39-41) se extrajo fibrina autóloga de la sangre total del paciente y se colocó en capas sobre la foseta, para sellarla, seguido de intercambio líquido-aire-gas. Los resultados son aun insuficientes. Hay otros casos descritos de vitrectomía combinada con la remoción del tejido glial y taponamiento de C3F8. El desprendimiento de retina y la esquisis desaparecieron a los 6 meses, con AV 20/20 y sin defectos del campo visual (42).

## CASO CLÍNICO

### Cirugía de desprendimiento seroso macular secundario a foseta colobomatosa

Paciente de 39 años que consulta por pérdida de visión, según refiere de 2 semanas de evolución. Sin antecedentes personales de interés.

Exploración ocular:

Agudeza visual ojo derecho, la unidad, ojo izquierdo bultos a un metro. Segmento anterior, compatible con la normalidad. Presión intraocular, 18 y 18 mmHg. Fondo ojo izquierdo compatible con la normalidad. En el fondo del ojo izquierdo se observa lesión grisácea en borde temporal de la papila compatible con foseta colobomatosa (fig. 1). En la OCT macular se describe retinosquisis macular, agujero macular lamelar de capas externas y adelgazamiento severo de la fovea (fig. 2). A nivel papilar, la flecha blanca nos muestra la comunicación con espacio subaranoideo (fig. 3).

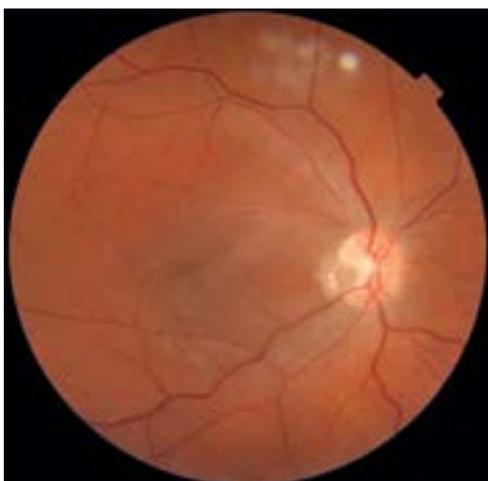


Figura 1.

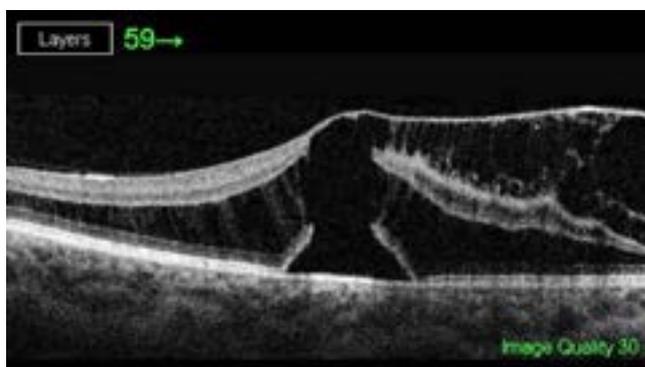


Figura 2.

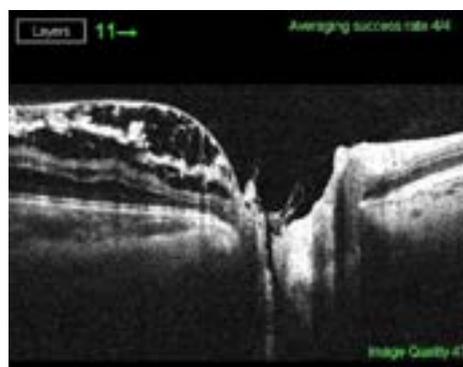


Figura 3.

Indicamos vitrectomía ayudado de tinción vítrea con triamcinolona, realizamos levantamiento de la hialoides posterior. Después de realiza tinción de azul Brilliant Peel, levantamiento de MLI y creación de flap invertido, cubriendo toda la zona de a papila y

## 2.8. Foseta papilar y desprendimiento seroso macular

Ernesto Pereira Delgado

foseta. Para evitar la movilización del flap en el intercambio con aire/SF6, nos ayudamos de viscoelástico cohesivo teñido (Viscoat, Alcon) (vídeo 1).

En el postoperatorio inmediato, aparece hemovitreo e imagen sospechosa en la ecografía en la hemiretina inferior, y se indica nueva vitrectomía 25 al mes.

Se realiza extracción de restos vítreos, y ante la sospecha intraoperatoria de agujero macular, realizamos autotrasplante de MLI sobre la fovea, ayudado de nuevo con viscoelástico e intercambio con SF6 (vídeo 2).

Al mes meses de la segunda cirugía, disminuye la retinosquisis retiniana, el agujero macular cerrado, con presencia de interrupción de la capa de elipsoides (fig. 4). A los 3 meses de la cirugía, la agudeza visual mejora a 0,16, y permanece la interrupción en la capa de los fotorreceptores (fig. 5). A los 6 meses, la retina recupera su estructura, y se consigue una agudeza de 0,3 difícil (fig. 6). En la figura 7, vemos la evolución a nivel papilar, con el cierre de la comunicación.

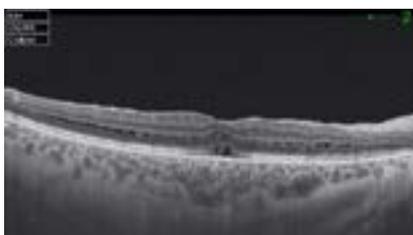


Figura 4.



Figura 5.

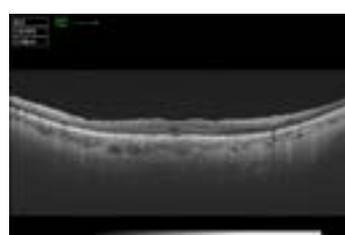


Figura 6.

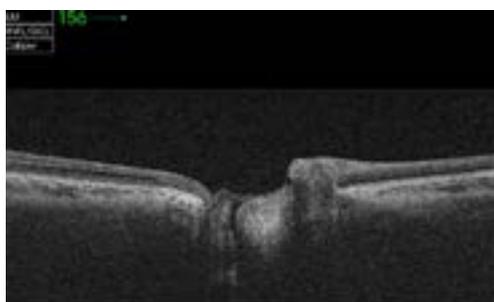


Figura 7.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Jain N, Johnson MW. Pathogenesis and treatment of maculopathy associated with cavitory optic disc anomalies. *Am J Ophthalmol.* 2014; 158: 423-435.
2. Libro Antonio Piñero.
3. Brown GC, Shields JA, Goldberg RE. Congenital pits of the optic nerve head: II. Clinical studies in humans. *Ophthalmology.* 1980; 87: 51-65.
4. Kranenburg EW. Crater-like holes in the optic disc and central serous retinopathy. *Arch Ophthalmol.* 1960; 64: 912-924.
5. Gordon R, Chatfield RK. Pits in the optic disc associated with macular degeneration. *Br J Ophthalmol.* 1969; 53: 481-489.
6. Theodossiadis GP, Panopoulos M, Kollia AK, et al. Long-term study of patients with congenital pit of the optic nerve and persistent macular detachment. *Acta Ophthalmol (Copenh).* 1992; 70: 495-505.
7. Gass JD. Serous detachment of the macula. Secondary to congenital pit of the optic nerve head. *Am J Ophthalmol.* 1969; 67: 821-841.

## 2.8. Foseta papilar y desprendimiento seroso macular

Ernesto Pereira Delgado

8. Healey PR, Mitchell P. The prevalence of optic disc pits and their relationship to glaucoma. *J Glaucoma*. 2008; 17: 11-14.
9. Wang Y, Xu L, Jonas JB. Prevalence of congenital optic disc pits in adult Chinese: the Beijing eye study. *Eur J Ophthalmol*. 2006; 16: 863-864.
10. Stefko ST, Campochiaro P, Wang P, et al. Dominant inheritance of optic pits. *Am J Ophthalmol*. 1997; 124: 112-113.
11. Slusher MM, Weaver RG Jr, Greven CM, et al. The spectrum of cavitory optic disc anomalies in a family. *Ophthalmology*. 1989; 96: 342-347.
12. 1 Wiethe T. A case of optic nerve deformity. *Arch Augenheilkd*. 1882; 11: 14-19.
13. 2 Brockhurst RJ. Optic pits and posterior retinal detachment. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1975; 73: 264-291.
14. 3 Brown GC, Shields JA, Patty BE, et al. Congenital pits of the optic nerve head: I. Experimental studies in collie dogs. *Arch Ophthalmol*. 1979; 97: 1341-1344.
15. 4 Ferry AP. Macular detachment associated with congenital pit of the optic nerve head: pathologic findings in two cases simulating malignant melanoma of the choroid. *Arch Ophthalmol*. 1963; 70: 346-357.
16. 5 Dithmar S, Schuett F, Voelcker HE, et al. Delayed sequential occurrence of perfluorodecalin and silicone oil in the subretinal space following retinal detachment surgery in the presence of an optic disc pit. *Arch Ophthalmol*. 2004; 122: 409-411.
17. 6 Krivoy D, Gentile R, Liebmann JM, et al. Imaging congenital optic disc pits and associated maculopathy using optical coherence tomography. *Arch Ophthalmol*. 1996; 114: 165-170.
18. 7 Rutledge BK, Puliafito CA, Duker JS, et al. Optical coherence tomography of macular lesions associated with optic nerve head pits. *Ophthalmology*. 1996; 103: 1047-1053.
19. 8 Ohno-Matsui K, Hiraakata A, Inoue M, et al. Evaluation of congenital optic disc pits and optic disc colobomas by swept-source optical coherence tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2013; 54: 7769-7778.
20. Kuhn F, Kover F, Szabo I, et al. Intracranial migration of silicone oil from an eye with optic pit. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2006; 244: 1360-1362.
21. Kalina RE, Conrad WC. Intrathecal fluorescein for serous macular detachment. *Arch Ophthalmol*. 1976; 94: 1421.
22. Theodossiadis GP, Ladas ID, Panagiotidis DN, et al. Fluorescein and indocyanine green angiographic findings incongenital optic disk pit associated with macular detachment. *Retina*. 1999; 19: 6-11.
23. Sadun AA, Khaderi KR. Optic disc anomalies, pits, and associated serous macular detachment. In: *Retina*. 5th edition. Elsevier Inc; 2012: 1583-1588.
24. Bonnet M. Serous macular detachment associated with optic nerve pits. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 1991; 229: 526-532.
25. Hiraakata A, Okada AA, Hida T. Long-term results of vitrectomy without laser treatment for macular detachment associated with an optic disc pit. *Ophthalmology*. 2005; 112: 1430-1435.
26. Imamura Y, Zweifel SA, Fujiwara T, et al. High-resolution optical coherence tomography findings in optic pit maculopathy. *Retina*. 2010; 30: 1104-1112.
27. Teke MY, Elgin U, Ozdal P et al. Autofluorescence and optical coherence tomography findings in optic disc pit-associated maculopathy: case series. *Int Ophthalmol*. 2011; 31: 485-91.
28. Laud K, Visaetsilpanonta S, Yannuzzi LA, et al. Autofluorescence imaging of optic pit maculopathy. *Retina*. 2007; 27: 116-119.
29. Imamura Y, Zweifel SA, Fujiwara T et al. High-resolution optical coherence tomography findings in optic pit maculopathy. *Retina* 2010; 30: 1104-1.
30. Bonnet M. Serous macular detachment associated with optic nerve pits. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1991; 229: 526-32.
31. Reed DD. Congenital pits of the optic nerve. *Clin Eye Vis Care*. 1999; 11: 75-80.
32. Taiel-Sartral M, Mimoun G, Glacet-Bernard A, et al. Vitrectomy-laser-gas for treating optic disk pits complicated by serous macular detachment [in French]. *J Fr Ophtalmol*. 1996; 19: 603-609.

## 2.8. Foseta papilar y desprendimiento seroso macular

Ernesto Pereira Delgado

33. Rizzo S, Belting C, Genovesi-Ebert F, et al. Author's reply to: Optic disc pit maculopathy: the value of small-gauge vitrectomy, peeling, laser treatment, and gas tamponade. *Eur J Ophthalmol.* 2013; 23: 276.
34. Hara R, Tsukahara Y, Simoyama T, et al. Refined internal limiting membrane inverted flap technique for intractable macular detachment with optic disc pit. *Case Rep Ophthalmol.* 2017; 8: 208-213.
35. Sborgia G, Recchimurzo N, Sborgia L, et al. Inverted internal limiting membrane-flap technique for optic disc pit maculopathy: morphologic and functional analysis. *Retin Cases Brief Rep.* 2018 Feb 22. Epub ahead of print.
36. Lincoff H, Yannuzzi L, Singerman L, et al. Improvement in visual function after displacement of the retinal elevation emanating from optic pits. *Arch Ophthalmol.* 1993; 111: 1071-1079.
37. Theodossiadis GP, Chatziralli IP, Theodossiadis PG. Macular buckling in optic disc pit maculopathy in association with the origin of macular elevation: 13-year mean postoperative results. *Eur J Ophthalmol.* 2015; 25:
38. Ooto S, Mittra RA, Ridley ME, et al. Vitrectomy with inner retinal fenestration for optic disc pit maculopathy. *Ophthalmology.* 2014; 121: 1727-1733.
39. Rosenthal G, Bartz-Schmidt KU, Walter P, et al. Autologous platelet treatment for optic disc pit associated with persistent macular detachment. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 1998; 236:151-153.
40. Ozdek S, Ozdemir HB. A new technique with autologous fibrin for the treatment of persistent optic pit maculopathy. *Retin Cases Brief Rep.* 2017; 11: 75-78.
41. Todorich B, Sharma S, Vajzovic L. Successful repair of recurrent optic disc pit maculopathy with autologous platelet rich plasma: report of a surgical technique. *Retin Cases Brief Rep.* 2017; 11: 15-17.
42. Inoue M, Shinoda K, Ishida S. Vitrectomy combined with glial tissue removal at the optic pit in a patient with optic disc pit maculopathy: a case report. *J Med Case Rep.* 2008; 2: 103.

**PREGUNTA TIPO TEST**

(pulse en la flecha para comprobar las respuestas)

**1. Indique cual de las siguientes afirmaciones NO es correcta:**

- a) La foseta colobomatosa se localiza en el 70% de los casos a nivel nasal de la papila, el 20% en el lado temporal y el 10% restante central.
- b) La foseta colobomatosa es clásicamente unilateral, aunque puede ser bilateral en el 10-15% de los casos.
- c) El desprendimiento seroso macular asociado a la foseta colobomatosa se desarrolla entre la segunda y tercera década de la vida.
- d) La mayoría de los casos son esporádicos, aunque se han descritos casos patrón dominante en algunas familias.
- e) La prevalencia es muy pequeña 2/100 000.

**2. Respecto al tratamiento del desprendimiento seroso secundario a la foseta colobomatosa, señale la respuesta NO CORRECTA:**

- a) La silicona de alta densidad se ha mostrado como buen taponador en los casos recidivantes.
- b) La vitrectomía pars plana en combinación de laser, gas y/o pelado de la MLI hoy en día es el tratamiento de elección en esta patología.
- c) La observación es inicialmente una opción, aunque el 75% tiene una evolución natural de perdida de AV por atrofia del EPR, degeneración quística retiniana y presencia de agujero macular.
- d) El desplazamiento neumático y laser temporal a papila se ha usado como tratamiento no quirúrgico buenos resultados visuales.
- e) En la técnica del flap invertido, la MLI cubre la foseta colobomatosa y la papila dejando libre la mácula.

**3. Señale la respuesta CORRECTA respecto al tratamiento de la maculopatía asociada a foseta colobomatosa:**

- a) La resolución espontánea de la maculopatía secundaria a foseta colobomatosa se ha descrito en un 50% en los casos no tratados.
- b) La vitrectomía con pelado de MLI, laser peripapilar e intercambio con gas se ha impuesto como tratamiento más eficaz.
- c) La técnica de indentación escleral consiguió la reabsorción del fluido subretiniano en el 94% de los casos a los 5 meses. Pero debido a su complejidad técnica no ha ganado aceptación.
- d) La incidencia de agujero macular asociado al pelado de la MLI en maculopatía serosa por foseta colobomatosa es muy baja.
- e) El laser peripapilar está indicado como tratamiento preventivo de la maculopatía por foseta colobomatosa.