

Desprendimiento seroso macular asociado a foseta papilar congénita y coloboma de papila: ¿Qué opciones terapéuticas tenemos?

Macular serous detachment associated to congenital papillary pit and papillary coloboma: What treatment options do we have?

Caridad Chiang Rodríguez,^I Ileana Vila Dopico,^I Rafael Ernesto González Díaz,^I Yusimik Toledo González,^{II} Carlos Alberto García Gutiérrez,^I Yolanda Velázquez Villares^I

^I Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

^{II} Policlínico Docente "Eduardo Díaz Ortega". La Habana, Cuba.

RESUMEN

La foseta papilar es una rara anomalía congénita que forma parte del espectro de las anormalidades congénitas del disco óptico. Se trata de invaginaciones intrapapilares que suelen localizarse en el margen del disco óptico. La mayoría se localiza a nivel temporal; en torno al 20 % son de localización central seguidas por las fosetas superiores, inferiores o nasales. La bilateralidad se estima en un 10-15 % y su incidencia se ha establecido en torno al 0,19 %. Suelen ser asintomáticas, aunque en aproximadamente el 50 % de los casos se produce afectación macular por el paso de fluido procedente desde la foseta papilar hacia las diferentes capas retinianas, lo que afecta secundariamente la agudeza visual y es, por tanto, el motivo de consulta. Hasta el momento se han descrito múltiples alternativas terapéuticas para el tratamiento de los desprendimientos de retina serosos asociados a foseta de papila, pero ninguna de estas alternativas se ha impuesto sobre el resto. El tratamiento de esta enfermedad consiste en cerrar la comunicación entre la foseta y el espacio subretiniano con diversas opciones terapéuticas como: la fotocoagulación láser, la neumoretinopexia, la indentación escleral posterior, la fenestración del nervio óptico, la vitrectomía o alguna combinación de las anteriores. La actual revisión bibliográfica se propone profundizar en el tema, sobre la base de pacientes en consulta con dicha afección retiniana.

Palabras clave: desprendimiento seroso macular; foseta papilar; coloboma de papila.

ABSTRACT

Papillary pit is a rare congenital anomaly that is part of the congenital optic disc anomaly spectrum. It deals with intrapapillary invaginations that may be located at the border of the optic disc. Most of them is located at temporal level, around 20% are located centrally followed by upper, lower and nasal pits. Bilateral pits are estimated to be 10-15% and their incidence has been set at 0.19%. They are asymptomatic although 50% of cases suffer macular damage due to the passing of fluid from the papillary pit to the different retinal layers, which affects in a secondary way the visual acuity and thus it is the reason to go to the ophthalmologist. Multiple therapeutic alternatives for the treatment of papillary pit-associated serous retinal detachments have been described but none of them has predominated over the others. The treatment of this disease consists of closing the communication between the pit and the subretinal space with several therapeutic options such as laser photocoagulation, pneumoretinopexia, posterior scleral indentation, optic nerve fenestration, vitrectomy or any combination of the above-mentioned methods.

Key words: macular serous detachment; papillary pit; papillary coloboma.

INTRODUCCIÓN

Las fosetas papilares congénitas constituyen una entidad clínica poco frecuente, y aparecen solo en uno de cada 11 000 individuos, con una incidencia similar en varones y mujeres.¹⁻⁵ Son anomalías congénitas cavitarias de la papila, asociadas generalmente a otras anomalías del nervio óptico y la retina yuxtapapilar, incluyendo el extenso coloboma inferior del nervio óptico, la megalopapila, así como otros tipos de colobomas. Estas asociaciones han establecido la hipótesis de que las fosetas de papila son el resultado de un cierre incompleto de la fisura embrionaria, en su porción extrema superior, que hacen que se invagine el tejido neuronal a ese nivel y sea rodeado por una capa de tejido conjuntivo. La estructura anormal del disco óptico crea una comunicación anómala entre el espacio intra y extraocular, un rasgo compartido por todas las anomalías cavitarias del nervio óptico.²⁻⁵ La actual revisión bibliográfica ha sido fundamental para profundizar y actualizar en el tema, sobre la base de pacientes en consulta con dicha afección retiniana.

DESPRENDIMIENTO SEROSO MACULAR ASOCIADO CON EL OPTIC PIT O FOSETA DEL NERVIO ÓPTICO: TENDENCIAS ACTUALES Y TRATAMIENTO

Se realizó una revisión bibliográfica sobre el desprendimiento seroso macular asociado con el *optic pit* o *foseta* del nervio óptico y su fisiopatología, principales manifestaciones, diagnóstico clínico, angiográfico y por tomografía de coherencia

óptica (OCT). Se tuvieron en cuenta también las tendencias actuales en su tratamiento. Se consultaron fundamentalmente artículos científicos de revistas publicados en las bases de datos PubMED y Cochrane, así como textos básicos que abordan este tema en los últimos 5 años, a través de Google como motor de búsqueda. Todo esto con el objetivo fundamental de profundizar en el conocimiento acerca de este infrecuente tema y describir las modalidades de tratamientos que se han utilizado recientemente a nivel mundial.

La foseta del nervio óptico fue descrita por primera vez por *Wiethe* en el año 1882 como una depresión de color grisáceo en la cabeza del nervio óptico, secundaria al cierre imperfecto de la fisura embrionaria. Consiste en invaginaciones intrapapilares de color gris perlado, de un tamaño comprendido entre 0,1 y 0,7 diámetros papilares y recubiertas de material glial pálido.³⁻¹¹ Suelen localizarse en el margen del disco óptico que se ve frecuentemente distorsionado y resaltado por leves cambios del epitelio pigmentario retinal (EPR). Se desarrollan a partir de defectos en la lámina cribosa papilar, generalmente en el sector inferotemporal (70 %); el 20 % de localización central, seguida por las fosetas superiores o nasales. A través de este defecto se produce una hernia del tejido nervioso papilar, que suele quedar recubierto por un tejido membranáceo glial pálido; de ahí su característica morfología de depresión redondeada u ovalada y coloración amarillo-grisácea perlada. Suelen ser unilaterales en el 85-90 % de los casos y generalmente existe una única foseta, aunque se han descrito casos de 2 o 3 fosetas en el interior de una misma papila.^{3, 5-7} Su presentación tiende a ser esporádica, pero se ha sugerido que puede presentarse de forma autosómica, asociado a la presentación en múltiples miembros de una misma familia, aunque no se ha hallado aún el gen responsable.⁵

Puede permanecer asintomática o incluso hallarse de forma casual en un examen oftalmológico; aunque por sus alteraciones anatómicas, pueden existir hallazgos en un examen de campo visual (incremento de la mancha ciega o escotomas paracentrales arciformes). Puede causar una disminución de la agudeza visual principalmente por la aparición de lesiones maculares (squisis-desprendimiento seroso macular-cambios degenerativos pigmentarios) que causan pérdida de la agudeza visual, metamorfopsia o escotoma central. Los desprendimientos serosos maculares se presentan en aproximadamente ¼ a ¾ de los casos con foseta papilar, típicamente entre la tercera y cuarta décadas de la vida. Se han descrito también durante la infancia.^{3,5-11} Es más frecuente cuando la foseta papilar se ubica en la región temporal de la papila.

Reis describió por primera vez, en el año 1908, un caso de foseta papilar asociado a maculopatía; en 1958 fue *Petersen* quien describió varios casos, los cuales nombró agujeros crateriformes asociados a coriorretinopatía serosa central; pero fue en el año 1960 que *Kranenburg* describió 24 casos de foseta de papila, acompañados de descripción clínica e histopatológica.⁴

CAUSAS POSIBLES DEL FLUIDO EN EL ESPACIO INTRARRETINAL Y SUBRETINAL

Se han propuesto 4 posibles causas:

1. *Fluido proveniente de la cavidad vítreo*: se ha sugerido que el vítreo licuado puede penetrar al espacio subretinal a través de la formación de un agujero retinal. (teoría esta poco convincente por las características de los agujeros maculares en las fosetas de papila, de ser lamelares). No se han presentado hallazgos histológicos ni imagenológicos que refuerzen dicha hipótesis; sin embargo, en estudios realizados por *Ferry* y otros, en ojos de dos humanos, se detectaron mucopolisacáridos componentes del gel vítreo.

También en varios estudios se ha reportado el paso de gas o aceite de silicona desde la cavidad vítreo al espacio subretinal, en ojos con anomalías cavitarias del nervio óptico, incluida la foseta de papila.^{4,5,12}

2. *Fluido cerebroespinal*: se ha sugerido que penetra al espacio intrarretinal y subretinal desde el espacio subaracnoidal, por el defecto de la foseta de papila, demostrado por estudios de OCT donde se observa la comunicación directa que existe entre el espacio subaracnoidal y el espacio subretinal, así como por la evidencia de los reportes quirúrgicos donde se constata la presencia de burbujas de gas intravítreo o aceite de silicona, adyacentes al nervio óptico, posterior a vitrectomías con gas o aceite de silicona usados como sustitutos del gel vítreo. Sin embargo, no ha sido demostrado por estudios con fluoresceína intratecal, para mostrar la conexión entre el espacio subaracnoidal y el subretinal.^{5,6,12}

3. *Fluido que escapa de los vasos sanguíneos de la base de la foseta de papila*: se ha sugerido por los hallazgos en la angiografía fluoresceínica en pacientes con foseta de papila e hiperfluorescencia en fases tardías, aunque no ha sido en todos los pacientes.⁵

4. *Fluido proveniente de la coroides*: se sugiere que el fluido proviene de la coroides a través de la membrana de Bruch y la atrofia peripapilar. No ha sido corroborado por estudios angiográficos.

La etiopatogenia de la maculopatía asociada a la foseta papilar no es del todo conocida. Se plantean diversas hipótesis: tracción macular por fenómenos de gliosis, paso de vítreo licuificado al espacio subsensorial retiniano, filtración de líquido cefalorraquídeo a través de las capas meníngicas del nervio óptico, trasudación de vasos coroideos o escape hemático de los vasos sanguíneos en la base de la foseta papilar, etcétera.^{3-6,8,13-16}

Según lo planteado anteriormente, la foseta de papila se presenta con mayor frecuencia entre la tercera y cuarta décadas de la vida, período este en que es más frecuente la licuefacción progresiva del gel vítreo, por lo que se ha propuesto que la tracción vítreo es responsable del desarrollo de la maculopatía secundaria a foseta de papila. Desde el año 1960, Ferry realiza estudios histológicos que lo hacen exponer la hipótesis de la acción progresiva de la gliosis sobre la tracción de la retina, específicamente de la mácula.^{4,5} Así también diversos autores han encontrado en sus estudios que la mayoría de los pacientes con foseta de papila que han desarrollado maculopatía presentan desprendimiento de vítreo posterior (DVP); en cambio, los que tienen foseta de papila y no tienen maculopatía, tampoco tienen DVP. Además, la resolución espontánea de la maculopatía se asocia a un DVP completo.⁵

Actualmente la hipótesis más aceptada es la formulada en el año 1962 por Sugar y respaldada en 1975 por Brockhurst. Sugar pensaba que el vítreo licuado pasaba a través de la foseta papilar al espacio subretiniano. Los resultados de la investigación de Brown y otros de que más de las ¾ partes de los pacientes con foseta papilar desarrollan posteriormente desprendimiento posterior del vítreo y pasan continuamente vítreo licuado a la cavidad de la papila, apoya esta teoría. La modificación más actual de esta última hipótesis la brindan Lincoff y otros, al defender que la comunicación primaria de la cavidad de la papila óptica se establece con la retina temporal de la papila.

El líquido se deslizaría por debajo de la retina interna, elevándola en la capa de fibras nerviosas y separándola de la retina externa, lo que da lugar a un agujero lamelar a nivel de la retina externa, por debajo de esta retina interna, asociado a un escotoma central. El fluido se distribuye en el espacio subretinal y propicia un desprendimiento de la retina externa. Esto se demuestra por OCT, lo cual revela que tanto la esquisis retiniana como el desprendimiento de la retina externa están conectados por un agujero en la capa externa de la retina.^{4,5}

El tratamiento de la maculopatía por foseta de papila con vitrectomía pars plana (VPP) y DVP es una opción terapéutica efectiva, lo que sugiere que al cesar la tracción vítreo sobre la foseta de papila se logre la resolución de la maculopatía establecida. Diversos estudios de OCT han demostrado la presencia de bandas vítreas o incluso membranas sobre la foseta de papila, con el desarrollo de maculopatía después de la desaparición incluso de la membrana, presumiblemente por la tracción sobre la foseta.⁵ A pesar de lo anterior, como hipótesis más aceptada otros estudios revelan casos de maculopatía por foseta de papila en niños antes de ocurrido cambios en el vítreo, así como en adultos sin DVP, además de estudios de OCT que no recogen evidencias de tracción vítreo sobre la foseta.^{5,17}

La lesión inicial correspondería a una separación quística de las capas internas, mientras que una degeneración posterior de las capas externas originaría un verdadero desprendimiento seroso, con la separación de la capa de fotorreceptores respecto a la del epitelio pigmentario. Al persistir la lesión, se van degenerando las capas retinianas externas y se abren agujeros maculares de espesor parcial, o incluso total. Este desprendimiento de las capas externas no se suele comunicar con el nervio óptico.^{5,8} El patrón típico de esquisis macular de esta patología nos ayuda a diferenciarla de otras elevaciones maculares.

El OCT ha constituido durante las últimas dos décadas un método complementario imprescindible para evaluar las enfermedades oculares que afectan tanto segmento anterior como posterior, lo que constituye un método no invasivo que nos brinda imágenes por cortes transversales del segmento anterior, retina, coroides y del nervio óptico. Con el progreso en estos equipos se han llegado a obtener actualmente imágenes de alta resolución que son comprables con lo obtenido en cortes similares en los estudios histológicos. El OCT spectralis (SS-OCT) es una nueva generación de OCT con alta penetración tanto en tejido coroideo como escleral, pues utiliza una larga longitud de onda de 1 050 nm con una profundidad de penetración de 2,6 mm, que es capaz de examinar estructuras o lesiones de 1 mm y evaluar el espacio retrobulbar subaracnoideo, las estructuras vasculares dentro de la esclera posterior, la cavidad intracoroidea peripapilar, la grasa orbitaria en ojos con alta miopía, así como las microestructuras a nivel de la lámina cribosa de ojos glaucomatosos.¹⁷⁻²⁰

La tomografía de coherencia óptica como método de obtención de imágenes complementario ha sido indispensable para obtener la evidencia clínica de áreas de squisis que conectan directamente con la foseta y preceden o no al desprendimiento de las capas de retina externa. Se observa no solo un desprendimiento seroso macular, sino también la separación de las capas internas de la retina; incluso, se ha demostrado la presencia de fibras de vítreo ancladas al interior de la foseta. Estas mechas vítreas podrían condicionar el desarrollo de defectos regmatógenos en el tejido que recubre la foseta, al mismo tiempo que ejercerían la tracción necesaria para movilizar el paso del vítreo licuado a través de estos defectos. Además, su uso ha demostrado la afectación en la capa de fibras nerviosas en el cuadrante correspondiente a la foseta papilar, así como la presencia de edema retinal de capas internas con degeneración quística sobre un desprendimiento más central y un área hiporreflextiva que correspondería a los bordes de la foseta papilar donde existe la

comunicación con la squisis.^{4,17-25} Constituye un importante método diagnóstico y un seguimiento en consulta y posquirúrgico.

En la angiografía fluoresceína (AGF) aparecen defectos de transmisión a este nivel, consistentes en una hipofluorescencia en fases tempranas a nivel de la foseta y visualización de capilares vecinos dilatados. En fases tardías existe hiperfluorescencia y fuga de contraste, indicativo de permeabilidad aumentada de los capilares aledaños. No existe difusión del contraste a nivel de la foseta papilar, ni tampoco difusión o encarcamiento a nivel del desprendimiento seroso.^{5,6,9} En el campo visual pueden aparecer distintas alteraciones: escotomas arciformes, escalón nasal o temporal, a veces defecto altitudinal y menos frecuentemente escotoma paracentral o retracción concéntrica; es decir, escotomas relativos que se corresponden con la zona quística de la capa nuclear interna o escotomas absolutos cuando se producen agujeros lamelares.^{4,11}

La resolución espontánea de la maculopatía se ha descrito en el 25 % de los casos no tratados, pero su perpetuación comporta cambios irreversibles sobre la mácula. Tres meses es el tiempo máximo que se recomienda esperar antes de actuar para conseguir la reaplicación macular.^{4-6,11} Hasta el momento se han descrito múltiples alternativas terapéuticas para el tratamiento de los desprendimientos de retina serosos asociados a foseta. Ninguna de estas alternativas se ha impuesto sobre el resto, como la mejor opción a llevar a efecto; en parte, por su baja prevalencia, con una evidencia científica basada en estudios con escasos pacientes, retrospectivos, no comparativos ni randomizados. Aunque hay varias opciones de tratamiento para esta patología, ninguno de ellos ha sido aceptado como método de tratamiento de elección. Las opciones de tratamiento son varias: inyección de gas solamente, gas-fotocoagulación, vitrectomía-fotocoagulación-gas, vitrectomía-gas.^{21,22,26-35}

Debemos aclarar que si lo dejamos a su libre evolución, el 25 % de los casos se resuelve de forma espontánea. Sin embargo, en la mayoría de estos casos en los que se deja seguir su curso natural, aparecen cambios degenerativos (atrofia del EPR, degeneración quística retiniana, agujero macular) que limitan el pronóstico visual. Solbol y otros siguieron a 15 pacientes con DR seroso por foseta durante una media de 9 años. En el 80 % se produjo una pérdida de agudeza visual de 3 o más líneas; y resaltan que había sido durante los 6 primeros meses de seguimiento cuando se había producido tal pérdida. Por lo tanto, basados en este estudio, consideramos que la decisión de intervenir no debería diferirse mucho en el tiempo si queremos anticiparnos a los cambios degenerativos que nos limitarán la recuperación, anatómica y funcional.⁵

FOTOCOAGULACIÓN LÁSER

El láser se aplica a nivel peripapilar, a lo largo del borde donde se encuentra la foseta, con el objetivo de crear una barrera de adhesión coriorretiniana, entre la retina neurosensorial y el epitelio pigmentario de la retina (EPR), que facilite la reaplicación de la retina, y al mismo tiempo dificulte la recidiva del fluido subretiniano. Inicialmente los pacientes fueron tratados con láser de xenón sin mejoría; después el xenón fue sustituido por láser de argón con pequeños casos series con reabsorción del fluido y reaplicación, pero con gran alteración del campo visual.

Generalmente para su aplicación se utiliza un spot de 200 µm, empezando con potencias bajas, que se irán aumentando hasta conseguir un mínimo blanqueamiento retiniano. Los resultados publicados con el uso del láser de forma aislada son variables, desde reaplicaciones precoces con buenos resultados visuales hasta casos que requirieron varias sesiones para conseguir la desaparición del fluido o casos que no obtuvieron mejoría clínica.

El tratamiento no es inocuo; la principal complicación es el daño producido a nivel de capa de fibras nerviosas, por la energía láser. En un intento de limitar este daño, el láser se debe aplicar bajo la retina desprendida, produciendo un mínimo blanqueo, para que la mayor parte de la energía se absorba por el pigmento del EPR y la coroides procurando respetar las capas más internas de la retina.^{3-5,10,14}

DESPLAZAMIENTO NEUMÁTICO

A través del desplazamiento neumático, *Lincoff* y *Kreissig* obtuvieron excelentes resultados iniciales. Consiguieron reaplicaciones maculares precoces. Sin embargo, en todos los casos el desprendimiento seroso recidivó entre 2 meses y cinco años tras el tratamiento. El procedimiento se realizó bajo anestesia retrobulbar, inyectando 0,4-0,6 mL de perfluoroetano (C₂F₆) sin diluir vía pars plana. Tras la inyección el paciente debía permanecer 2-3 semanas con la cabeza hacia abajo, realizando a intervalos de 30 minutos movimientos de cabeza verticales, lentos, con el fin de masajear el fluido subretiniano, desplazándolo hacia la arcada inferior. Una alternativa empleada para disminuir el riesgo de recidiva es asociar una barrera de láser peripapilar a la retinopexia posterior con gas. Esta ha demostrado obtener buenos resultados anatómicos en la reabsorción del fluido sub e intrarretiniano, así como mejores resultados funcionales respecto a la observación (cuadro 1).^{5,27,30,31,34}

Cuadro 1. Algunas investigaciones realizadas

Referencia	Casos	Técnica	Resultados	Complicaciones
(27)	n= 3	Inyección intravítrenea (IV) de C ₂ F ₆ (0,6 mL)	Paciente 1 y 3 con recuperación visual inicial, pero recurrencia posterior.	No
(30)	n= 8	IV de SF ₆ (0,3 mL)	Reaplicación total en el 50 % (4/8 pacientes). Promedio de IV del gas de 1,8 dosis.	No
(31)	n= 9	IV de C ₃ F ₈ + FCL	Reaplicación total en el 75 % (7/9 pacientes), con mejoría visual. Agudeza visual estable en 2/9.	No

INDENTACIÓN ESCLERAL MACULAR

En el año 2001 *Theodossiadis* y otros publicaron los resultados obtenidos empleando la indentación escleral macular con esponja de silicona sin ningún otro tratamiento asociado. El objetivo de esta técnica es crear una barrera física que facilite la reabsorción del fluido submacular y evite la comunicación de la foseta con las capas internas de la retina. Para esto empleaban una esponja de silicona de 7,5 x 5,5 mm colocada a nivel del polo posterior, a lo largo del eje vertical, y fijada en su extremo superior al borde posterior de la inserción del músculo oblicuo superior; y en su extremo inferior, al borde temporal del vientre del músculo recto inferior.

Intraoperatoriamente la correcta posición de la esponja se controlaba mediante ecografía. En el 94 % de los casos se produjo una reabsorción del fluido subretiniano entre 5-9 meses tras la cirugía, con mejoría de la agudeza visual de entre 1 - 6 líneas. A pesar de esos buenos resultados tenemos que tener en cuenta que se trata de una cirugía compleja, no exenta de complicaciones, con potencial riesgo sobre el nervio óptico y los vasos ciliares posteriores.^{4-6,8,26,28}

En el seguimiento por más de 10 años de estos pacientes no se recogen complicaciones ni recurrencia, y sí se registra una buena y estable agudeza visual, documentada por OCT la restauración de la anatomía normal de las capas de la retina externa foveal (restauración foveal de la capa elíptica), así como la desaparición de la tracción vitreorretinal en 4/5 del total de los pacientes. Se expone también la integridad de la circulación de las ciliares posteriores cortas y largas.²⁹ A pesar de los magníficos resultados, esta técnica no ha ganado aceptación por la complejidad que presenta.

VITRECTOMÍA

La vitrectomía asociada al taponamiento con gas se ha empleado para eliminar la tracción vítreo anteroposterior y facilitar el drenaje del fluido, con buenos resultados. Existen variantes que asocian el pelado de la membrana limitante interna (MLI) o la realización de fenestraciones de la retina interna, para limitar la tracción tangencial que facilita el paso del fluido, o la fotocoagulación láser peripapilar para disminuir el riesgo de recidiva.²³⁻³² Para *Hirakata* y otros la tracción vitreorretinal es un factor muy importante en la patogénesis de la maculopatía asociada a la foseta del nervio óptico, por lo que consideran esencial practicar en el tratamiento de esta patología una vitrectomía con inducción de un desprendimiento de vítreo posterior o hialoides posterior completo (DVP).^{32,33} Asimismo, es recomendable el uso coadyuvante del gas intravítreo para ayudar a empujar el fluido subretinal. Estos autores no aplicaron tratamiento láser ni durante el acto quirúrgico ni después de realizado, y consiguieron buenos resultados tanto en la replicación retinal como en la mejor agudeza visual corregida final, lo que sugiere que la inducción quirúrgica del DVP elimina la tracción vitreorretinal, lo cual es suficiente para limitar la acumulación de fluido procedente de la foseta óptica en las capas internas retinales. Por lo anterior, recomiendan la vitrectomía con inducción de un DVP completo y un plombaje interno que provocaría un desplazamiento neumático del fluido subretinal a áreas de epitelio pigmentario de retina más sanas que permitirían la reabsorción del líquido subretinal; sellan la filtración del líquido al espacio subretinal y reservan la aplicación de otras terapias para casos refractarios. En la investigación de *Hirakata* y otros se reportaron resultados favorables en 10 de los 11 pacientes tratados con VPP y gas sin fotocoagulación endoláser.^{8,32,33} *Georgalas* y otros comunicaron resultados favorables en dos casos con vitrectomía: pelado de membrana limitante interna y taponamiento con gas sin endoláser.^{8,34}

Respecto a la asociación del pelado de la MLI, se destaca la elevada incidencia del agujero macular tras la cirugía. *Nadal* expone una serie de 43 ojos con foseta colobomatosa y DR seroso, a los que se les realizó vitrectomía con disección de la hialoides posterior (HP), fotocoagulación láser en dos líneas de barrera (evitando los vasos en el borde temporal del nervio óptico y abarcando todo la zona de retina desprendida), más taponamiento con C3F8 al 15 %. Con esta técnica obtuvo una reapertura en el 42,8 % de los casos, y tras reintervenir a estos pacientes consiguió una tasa de adaptación final del 78,5 %. Con estos resultados formuló la hipótesis de que -asociando el uso de concentrado de plaquetas autólogo- lograría estimular el cierre de la comunicación entre la foseta y la cavidad vítreo. Así, en un estudio prospectivo entre los años 1997 y 2004, con una serie de 9 casos, realizó vitrectomía con pelado de HP, concentrado de plaquetas autólogo y taponamiento con C3F8 al 15

%. Tras la cirugía, el paciente debía permanecer durante 10 días en posición de prono con descanso cada 5 min/hora y durmiendo sobre el lado operado. Los resultados obtenidos con un seguimiento medio de 2,6 años (mínimo de 12 meses) fue un índice de adaptación del 89 % sin reoperaciones.^{13,35}

En casos recidivantes también se ha empleado la inyección de 0,05 mL de concentrado de plaquetas autólogo en el interior de la foseta, para estimular el crecimiento de los fibroblastos en su interior y así conseguir su cierre. Hirakata y otros publican una serie de 11 pacientes tratados mediante vitrectomía y taponamiento con hexafluoruro de azufre (SF6) al 15-20 % o perfluoropropano (C3F8) al 14 %. La reaplicación se produjo en el 90 % de los casos en un tiempo medio de 10 meses, con mejorías de AV en 7 de los 11 casos. Tras un seguimiento medio de 46 meses no se produjeron recidivas. Dados los resultados, consideran que la vitrectomía con inducción de un desprendimiento del vítreo posterior completo y el taponamiento con gas, sin otros procedimientos añadidos, es efectiva en la reaplicación macular y la recuperación de la agudeza visual, y reserva otros procedimientos para casos recidivantes.^{32,33}

La técnica de fenestración radial a la foseta de papila, de forma parcial, está asociada a la recuperación funcional y anatómica, sin tratamientos adicionales. Estos resultados se corresponden con la hipótesis de la redirección del flujo (ya sea este el humor vítreo o el líquido cerebroespinal) hacia dentro y debajo de la retina, teniendo en cuenta un defecto en la lámina cribosa que permita la comunicación entre los espacios intra y extraoculares, lo que condiciona, a su vez, las fluctuaciones dinámicas en el gradiente de las presiones intra y extraoculares, que terminan redireccionando el movimiento del fluido. Ooto y otros han obtenido resultados satisfactorios, con una completa resolución del fluido foveal y una mejoría significativa de la agudeza visual final corregida.³⁶ Otras diferentes técnicas se han utilizado; por ejemplo, el drenaje subretinal con aguja 42 sin necesidad de realizar retinotomía, con resultados favorables,^{5,34} así como la utilización de la tecnología de OCT intraoperatoria, para asistir en un efectivo drenaje subretinal.^{5,37-43}

Se puede señalar la necesidad del tratamiento de la maculopatía asociada a la foseta óptica, ya que —dejada a su evolución natural— puede presentar diversas complicaciones como la degeneración quística retinal, la formación de un agujero macular completo o la atrofia del EPR que presentan peor pronóstico visual. Aunque clásicamente se ha apuntado como terapia más eficaz la combinación de láser y la vitrectomía, los autores consideran que la práctica únicamente de una vitrectomía con inducción de un DPV completo y plombaje interno con gas SF6 puede ser suficiente para el tratamiento de esta entidad (cuadro 2).^{4-6,27,30-33}

A continuación establecemos una revisión de las pautas en el diagnóstico y tratamiento de los pacientes con foseta de papila con/sin maculopatía asociada.⁵ Estos pacientes han sido diagnosticados de forma casual, con riesgo de 25-75 % de desarrollar maculopatía asociada a la foseta de papila. Examen oftalmológico de rutina (incluido perimetría). No tratamiento profiláctico local (no láser profiláctico peripapilar):

- Vigilar el tiempo de evolución de la maculopatía asociada a la foseta de papila, pues aunque se presenta con resolución espontánea en un 25 % de los casos, se recomienda imponer tratamiento antes de los tres meses de evolución para prevenir daño macular asociado, causa de afectación visual irreversible.

- Existen diferentes variantes de tratamiento (inyección de gas solamente, gas-fotocoagulación, vitrectomía-fotocoagulación-gas, indentación escleral macular, VPP con pelado de limitante interna y/o gas intravítreo, entre otras; pero es la VPP el

tratamiento de elección ante una maculopatía asociada a la foseta de papila, pues induce el DVP y elimina la tracción vítreo sobre la foseta de papila, para lo que puede auxiliarse de gases tamponadores como el perfluoropropano (C₃F₈) y el hexafluoruro (SF₆).

Otros elementos adicionales en la cirugía pueden ser: láser peripapilar, pelado de limitante interna, drenaje subretinal y técnica de fenestración intrarretinal auxiliada por OCT intraoperatorio.

Cuadro 2. Investigaciones que demuestran las diferentes combinaciones terapéuticas

Referencia	Casos	Técnica	Resultados	Complicaciones
(9)	n= 1	VPP 23G+SF ₆ + Evacuación interna del LSR por la foseta. No FCL.	MAVC a los 12 M de 20/25 y GRF de 222 micras. MAVC a los 31 M de 20/20 y GRF de 262 micras. No recurrencia	No
(10)	n= 1	VPP 25G + Remoción de la hilera posterior (HP) + FCL diodo + SF ₆ . 2da VPP a los 6M, con VPP+ Pelado de MLI	Persistencia de retinopisquias y DR. MAVC a los 12M de 20/20, crujía, de 20/30. No recurrencia	No
(32)	n= 11	VPP 20G + Remoción de HP + Gas	Resolución del DR en 10/10 (91 %) y MAVC de 7/10 (64 %). No recurrencia	n= 1 escotoma inferotemporal, n= 1 área de atrofia retinal, n= 1 con desgarro transquirúrgico tratado con FCL
(33)	n= 8	VPP 20G/25G + Remoción de HP. No Gas-No FCL	Resolución total del DR y MAVC en 7/8 (88 %). En el ojo no raspado, VPP + Gas + FCL. No recurrencias	No
(34)	n= 2	VPP + Remoción de HP + Gas + Pelado de MLI	Resolución total del DR con mejoría visual. No recurrencia	No
(36)	n= 18	VPP 25G + Fenestración del nervio óptico. No Gas-No FCL	Resolución total del ruptura óptica. 17/18 (94 %). MAVC final de 20/48 (p < 0,006, con respecto a la MAVC [inicial] MAVC de 20/30 o mejor en 10/18 (56 %). No recurrencias.	No
(37)	n= 13	VPP 23G + Remoción de HP + 12% C ₃ F ₈ + FCL. No pelado de MLI	11/13 ganaron más de 2 líneas de visión (85 %). MAVC de 20/40 o más en 12/13 (92 %). Persistencia de DR por más de 16 M en 1/13 (8 %)	n= 2 progresión de la catarata, con cirugía. n= 1 con catarata yuxtapapilar por efecto secundario del FCL,
(38)	n= 7	VPP 23G + Remoción de HP + Gas + FCL + Pelado de MLI	MAVC en 5/7 (71 %). Ganancia de 2 líneas o más en 6/7 (86 %)	n= 4 con agujero macular total a 1 M de la cirugía. Se pone gas en n= 2 y cierran n= 3. El caso que no cierra el AM, mejora 1 línea de visión. n= 1 con progresión de catarata. n= 2 con hipertensión ocular transitoria
(39)	n= 1	VPP 20G + Remoción de HP + Pelado de MLI + drenaje del líquido subretinal con cámara 42 + 14 % C ₃ F ₈	Total resolución del DR en 6 sem. MAVC de 0,4 logMAR. No recurrencia	No.
(40)	n= 1	VPP 25G + Remoción de HP + Pelado de MLI. No gas. No FCL en 1 ^a VPP	Persistencia del DR, se pone gas. No recurrencia.	No.
(42)	n= 1	VPP + Remoción de HP + Síntesis del tejido glial de la foseta + 14 % C ₃ F ₈ . No FCL	Desaparece la retinopisquia y DR a 6 M. MAVC de 20/20. No recurrencia	Progresión de catarata, cirugía a los 2 años
(43)	n= 19	VPP 20G/23G + Remoción de HP, no de MLI + 15 % C ₃ F ₈ + 0,05 ml. de concentrado de plaquetas autólogo	MAVC final de 0,22 logMAR. MAVC estable en 7/19 (37 %). Ganancia de visión en 12/19 (63 %). No recurrencia	No (exudación vitrea en n= 1 que desapareció a las 48 h sin repercusiones)

VPP: vitrectomía pars plana.
MLI: membrana limitante interna.
MAVC: mayor agudeza visual con corrección.
DR: desprendimiento de retina.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses en el presente artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wagner-Schuman M, Dubis AM, Nordgren RN, Lei Y, Odell D, Chiao H, et al. Race and sex related differences in retinal thickness and foveal pit morphology. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2011;52(1):625-34.
2. Georgalas I, Ladas I, Georgopoulos G, Petrou P. Optic disc pit: a review. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2011;249(8):1113-22.
3. O'shanahan NG, Navarro G, Reyes RM, Calero CD, García OI. Tratamiento del desprendimiento de mácula asociado a foseta óptica mediante vitrectomía sin láser. *Arch Soc Canar Oftalmol.* 2010;(21):96-9.
4. Sadun AA, Khaderi KR. Optic Disc Anomalies. *Retina.* 2013;(5)93:1583-8.
5. Moisseiev E, Moisseiev J, Loewenstein A. Optic disc pit maculopathy: when and how to treat? A review of the pathogenesis and treatment options. *Intern J Retina and Vitreous.* 2015;1:13.
6. Lapere SRJ, Rayat JS, Tennant MT. Treatment of Optic Disk Pit Maculopathy. Several surgical options exist. *Ret Phys.* 2016;13:36-9.
7. Wiethe T. Ein Fall von angeborener diformitat der sehnervpapille (a case of inborn defect of the optic nerve head). *Arch Augenheilkd.* 1882;11:14-9.
8. Jain N, Johnson MW. Pathogenesis and treatment of maculopathy associated with cavitary optic disc anomalies. *Am J Ophthalmol.* 2014;158(3):423-35.
9. Nasif MA, Zabalo E. Foseta de nervio óptico asociada a maculopatía serosa. *Oftalmol Clin Exp.* 2015;8(2):47-62.
10. Marticorena J, Gómez-Ulla F, Romano MR, Fernández M. Dye-guided retinal láser and internal drainage for optic pit maculopathy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2013;251(1):381-2.
11. Michalewski J, Michalewska Z, Nawrocki J. Spectral domain optical coherence tomography morphology in optic disc pit associated maculopathy. *Indian J Ophthalmol.* 2014; 62(7):777-81.
12. Kuhn F, Kover F, Szabo I, Mester V. Intracranial migration of silicone oil from an eye with optic pit. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2006;244(10):1360-2.
13. Solé GL, Abreu GR, Nadal RJ, Abreu RP. Desprendimiento seroso macular asociado a foseta papilar congénita. Etiología y tratamiento. *Arch Soc Can Oftalmol.* 2015;26:9-15.
14. Morales BJ, Teus GM, Pérez SP, Bermúdez UL, Arranz ME. Foseta papilar congénita asociada a retinosquisis foveolar. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2001;76(5):327-9.

15. Gowdar JP, Rajesh B, Giridhar A, Gopalakrishnan M, Hussain R, Thachil T. An insight into the pathogenesis of optic disc pit-associated maculopathy with enhanced depth imaging. *JAMA Ophthalmol.* 2015;133(4):466-9.
16. Christoforidis JB, Terrell W, Davidorf FH. Histopathology of optic nerve pit-associated maculopathy. *Clin Ophthalmol.* 2012;6:1169-74.
17. Ishikawa K, Terasaki H, Mori M, Sugita K, Miyake Y. Optical coherence tomography before and after vitrectomy with internal limiting membrane removal in a child with optic disc pit maculopathy. *Jpn J Ophthalmol.* 2005;49:411-3.
18. Inoue M. Retinal complications associated with congenital optic disc anomalies determined by swept source optical coherence tomography. *Taiwan J Ophthalmol.* 2016;6(1):8-14.
19. Ohno MK, Hirakata A, Inoue M, Akiba M, Ishibashi T. Evaluation of congenital optic disc pits and optic disc colobomas by swept-source optical coherence tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2013;54(12):7769-78.
20. Katome T, Mitamura Y, Hotta F, Mino A, TNaito T. Swept-source optical coherence tomography identifies connection between vitreous cavity and retrobulbar subarachnoid space in patient with optic disc pit. *Eye (Lond).* 2013;27(11):1325-6.
21. The Eyes M.D Association. Optic pit maculopathy. American Academy of Ophthalmology. 2014-2015;12(13):294-5.
22. The Eyes M.D Association. Congenital optic disc anomalies. American Academy of Ophthalmology. 2014-2015;5(4):128-31.
23. Steel DH, Williamson TH, Laidlaw DA, Sharma P, Matthews C, Rees J, et al. Extent and location of intraretinal and subretinal fluid as prognostic factors for the outcome of patients with optic disk pit maculopathy. *Retina.* 2016;36(1):110-8.
24. Gregory-Roberts EM, Mateo C, Corcóstegui B, Schiff WM, Chang LK, Quiroz-Mercado H, et al. Optic disk pit morphology and retinal detachment: optical coherence tomography with intraoperative correlation. *Retina.* 2013;33(2):363-70.
25. Roy R, Waanbah AD, Mathur G, Raman R, Sharma T. Optical coherence tomography characteristics in eyes with optic pit maculopathy. *Retina.* 2013;33(4):771-5.
26. Theodossiadis GP, Grigoropoulos VG, Liarakos VS, Rouvas A, Emfietzoglou I, Theodossiadis PG. Restoration of the photoreceptor layer and improvement of visual acuity in successfully treated optic disc pit maculopathy: a long follow-up study by optical coherence tomography. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2012;250(7):971-9.
27. Lincoff H, Kreissig I. Optical coherence tomography of pneumatic displacement of optic disc pit maculopathy. *Br J Ophthalmol.* 1998;82(4):367-72.
28. Theodossiadis GP, Theodossiadis PG. The macular buckling technique in the treatment of optic disc pit maculopathy. *Semin Ophthalmol.* 2000;15:108-15.

29. 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(3):241-8.
30. Akiyama H, Shimoda Y, Fukuchi M, Kashima T, Mayuzumi H, Shinohara Y, et al. Intravitreal gas injection without vitrectomy for macular detachment associated with an optic disk pit. *Retina*. 2014;34(2):222-7.
31. Lei L, Li T, Ding X, Ma W, Zhu X, Atik A, et al. Gas tamponade combined with laser photocoagulation therapy for congenital optic disc pit maculopathy. *Eye*. 2015;29(1):106-14.
32. Hirakata 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(8):1430-5.
33. Hirakata A, Inoue M, Hiraoka T, McCuen BW. Vitrectomy without laser treatment or gas tamponade for macular detachment associated with an optic disc pit. *Ophthalmology*. 2012;119(4):810-8.
34. Georgalas I, Petrou P, Koutsandrea C, Papaconstadinou D, Ladas I, Gotzidis E. Optic disc pit maculopathy treated with vitrectomy, internal limiting membrane peeling and gas tamponade: a report of two cases. *Eur J Ophthalmol*. 2009;19(2):324-6.
35. Nadal J, López-Fortuny M, Sauvageot P, Pérez-Formigó D. Treatment of recurrent retinal detachment secondary to optic nerve coloboma with injection of autologous platelet concentrate. *J AAPOS*. 2012;16(1):100-1.
36. Ooto S, Mittra RA, Ridley ME, Spaide RF. Vitrectomy with inner retinal fenestration for optic disc pit maculopathy. *Ophthalmology*. 2014;121(9):1727-33.
37. Avci R ,Yilmaz S, Inan UU, Kaderli B, Kurt M, Yalcinbayir O, et al. Long-term outcomes of pars plana vitrectomy without internal limiting membrane peeling for optic disc pit maculopathy. *Eye*. 2013;27:1359-67.
38. Shukla D, Kalliath J, Tandon M, Vijayakumar B. Vitrectomy for optic disk pit with macular schisis and outer retinal dehiscence. *Retina*. 2012;32(7):1337-42.
39. Jalil A, Stavrakas P, Dhawahir-Scala FE, Patton N. Drainage of subretinal fluid in optic disc pit maculopathy using subretinal 42-gauge cannula: a new surgical approach. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2010;248(5):751-3.
40. Pichi F, Morara M, Veronese Ch, Lembo A, Vitale L, Antonio P, et al. Double-vitrectomy for optic disc pit maculopathy. *Case Rep Ophthalmol*. 2012;3(2):156-61.
41. Ehlers JP, Kernstine K, Farsiu S, Sarin N, Maldonado R, Toth CA. Analysis of pars plana vitrectomy for optic pit-related maculopathy with intraoperative optical coherence tomography: a possible connection with the vitreous cavity. *Arch Ophthalmol*. 2011;129(11):1483-6.

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 Reports. 2008;2:103.

43. Nadal J, Figueroa MS, Carreras S, Pujol P, Canut MI, Barraquer RI. Autologous platelet concentrate in surgery for macular detachment associated with congenital optic disc pit. Clin Ophthalmol. 2015;9:1965-71.

Recibido: 9 de noviembre de 2016.

Aprobado: 30 de noviembre de 2016.

Caridad Chiang Rodríguez. Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". Ave. 76 No. 3104 entre 31 y 41 Marianao, La Habana, Cuba. Correo electrónico:
chiang@infomed.sld.cu