

Agujero macular pediátrico

Pediatric macular hole

E. Carreras Bertran, J. Díaz Cascajosa, J. Català Mora

Resumen

El agujero macular pediátrico es una patología rara de etiología predominantemente traumática. El diagnóstico es clínico, y la prueba príncips, la tomografía de coherencia óptica. Actualmente, el manejo óptimo es controvertido, debido a la escasez de estudios en la literatura. No obstante, se recomienda vitrectomía temprana en casos donde esté en riesgo el desarrollo de ambliopía y/o no haya signos objetivos de cierre espontáneo.

Palabras clave: Agujero macular. Agujero macular traumático. Agujero macular pediátrico.

Resum

El forat macular pediàtric és una patologia rara d'etiologia predominantment traumàtica. El diagnòstic és clínic i la prova príncips la tomografia de coherència òptica. Actualment, el maneig òptim és controvertit degut als pocs casos publicats en la literatura. No obstant, es recomana vitrectomia primerenca en casos on hi hagi risc de desenvolupar ambliopia i/o no trobem signes objectius de tancament espontani.

Paraules clau: Forat macular. Forat macular traumàtic. Forat macular pediàtric.

Abstract

Pediatric macular hole is a rare pathology and is mostly traumatic in etiology. The diagnosis is clinical, and the optical coherence tomography is the gold standard test. At the present, the optimum management has not been ascertained due to few cases have been published. However, early vitrectomy is recommended in cases where there is risk of amblyopia and/or there are no objective signs of spontaneous closure.

Key words: Macular hole. Traumatic macular hole. Pediatric macular hole.

9. Agujero macular pediátrico

Pediatric macular hole

E. Carreras Bertran, J. Díaz Cascajosa, J. Català Mora

¹Departamento de Oftalmología del Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

²Institut Oftalmològic del Pilar. Barcelona.

Correspondencia:

Elisa Carreras Bertran

E-mail: elisa.carreras@gmail.com

Definición

El agujero macular pediátrico (AMP) es un defecto de espesor completo, generalmente a nivel foveal, que se presenta en un intervalo de edad definido entre el nacimiento y los 16 años.

Epidemiología

El agujero macular en la edad adulta es una patología que presenta una incidencia estimada del 7,8/100.000 por año¹. No obstante, su presentación en la edad pediátrica es considerada rara. Predominantemente afecta al sexo masculino, siendo tres de cada cuatro casos varones².

Etiología

A diferencia de la edad adulta, donde la causa más frecuente de agujero macular es la idiopática, la mayoría de los AMP corresponden a una etiología traumática (Figura 1).

El mecanismo etiológico del agujero macular traumático está asociado a la fuerza transmitida por la compresión del golpe a nivel macular, no obstante se desconoce el mecanismo exacto de su formación³. Probablemente, las fuerzas inmediatas del



Figura 1. Retinografía de un agujero macular pediátrico secundario a traumatismo. Se puede observar la alteración del epitelio pigmentario superior en la mácula y el agujero macular con una membrana epirretiniana.

traumatismo son responsables de la formación aguda del agujero (dehiscencia foveal por conmoción primaria), mientras que la alteración de la interfase vitreomacular causará un agujero macular posterior al traumatismo, o progresivo (Figura 2)⁴. Otras posibles causas basadas en los cambios observados mediante tomografía de coherencia óptica (OCT) incluyen la degeneración secundaria

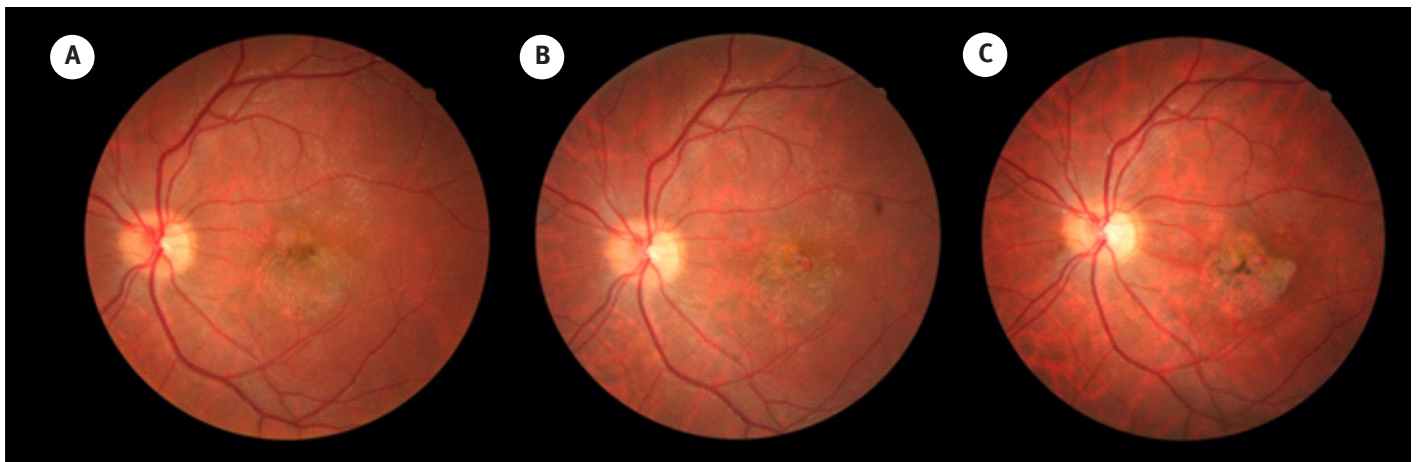


Figura 2. Retinografías secuenciales **A**, **B** y **C** en el tiempo de un agujero macular traumático pediátrico progresivo. Se puede apreciar la tracción vitreomacular inicial que progresa a agujero macular con el tiempo, así como la zona de atrofia del epitelio pigmentaria.

al edema macular quístico, la hemorragia subfoveal, la necrosis producida por la contusión o las roturas a nivel de la coroides.

Otras causas menos frecuentes son las relacionadas con las distrofias de retina (Figura 3), alta miopía, incontinencia pigmentaria, fosea del nervio óptico, coloboma⁵, toxocariasis, retinopatía del prematuro, síndrome de Alport, sustancias tóxicas como la inhalación de *popper* (nitrato de alquilo) (Figura 4)⁶, secundaria a capsulotomía láser⁷, enfermedad de Coats⁸..., las cuales predispondrán a una probable alteración de la interfaz vitreomacular, en algunos casos, también asociado a retinas previamente anómalas, y con ello a la formación del agujero macular. No obstante, en ocasiones, los AMP serán idiopáticos².

Clínica

Las manifestaciones clínicas del AMP suelen ser la distorsión o la pérdida visual indolora a nivel central de carácter agudo o subagudo. No obstante, los síntomas pueden pasar desapercibidos en muchos casos donde no hay historia de traumatismo previo, en edades tempranas de la vida o en pacientes con retraso del desarrollo.

Diagnóstico

La prueba prínceps para el diagnóstico es la OCT que, junto a la historia y la exploración clínica, ya sea en consultas externas o bajo anestesia por falta de colaboración, darán el diagnóstico.

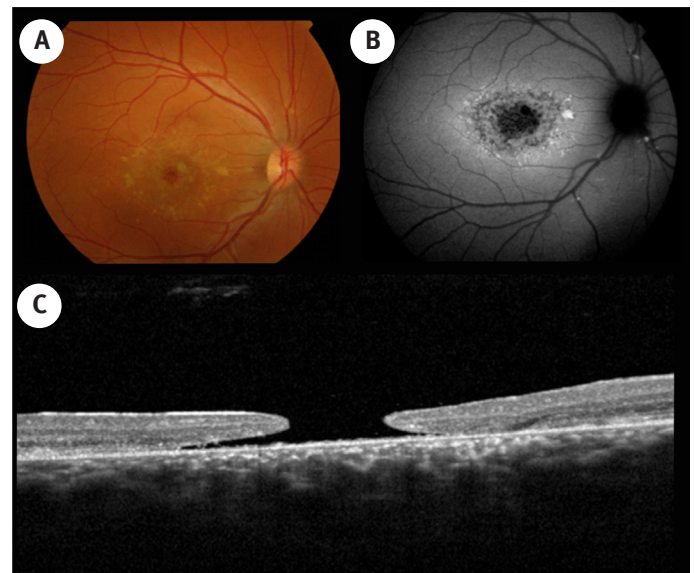


Figura 3. Mujer con agujero macular asociado a enfermedad de Stargardt. La paciente fue operada con vitrectomía, pelado de la membrana limitante interna, concentrado de plaquetas autólogas y gas, que no consiguió el cierre del agujero macular. La agudeza visual permaneció en 0,1. **A.** Retinografía que muestra *flecks* en el polo posterior asociados a agujero macular. **B.** Autofluorescencia que muestra áreas de hiperautofluorescencia e hipoaufluorescencia correspondientes a los *flecks* y zonas de atrofia, respectivamente. **C.** Tomografía de coherencia óptica que muestra el agujero macular de bordes planos y fluido subretiniano, hallazgos de mal pronóstico para el cierre anatómico posterior a la cirugía.

En la exploración clínica, se pueden encontrar hallazgos asociados a traumatismos, como desprendimiento de retina, conmoción retiniana, diálisis retiniana, agujeros/desgarros periféricos, hemorragia vítrea, catarata, hemorragia subretiniana, rotura de coroides



Figura 4. Retinografía después de la inhalación de nitrato de alquilo en una mujer de 13 años. Se puede observar el papiledema junto a un agujero macular secundario al mismo. La neuritis óptica fue tratada y el agujero macular cerró de manera satisfactoria con vitrectomía, pelado de la membrana limitante interna y gas.

o incluso endoftalmitis², así como los propios de las enfermedades concomitantes, como distrofias de retina, colobomas, fosea del nervio óptico, etc.

La OCT mostrará un defecto de espesor completo asociado a quistes intrarretinianos, membrana epirretiniana u otras alteraciones asociadas a la etiología del AMP.

Tratamiento

Actualmente, el AMP presenta un manejo controvertido según diferentes autores, ya que en la literatura se presenta como casos clínicos aislados o series pequeñas de casos, por ser una patología poco común.

El cierre espontáneo se describe en el 25-40% de los casos asociados a traumatismo, siendo más frecuente en casos pediátricos que en adultos, agujeros pequeños (100-200 μm), con la hialoides posterior adherida, sin fluido subretiniano y sin presencia de tracción vitreomacular (Figura 5)². La media de tiempo en cerrar es dos meses, pero se han descrito casos que han tardado entre diez

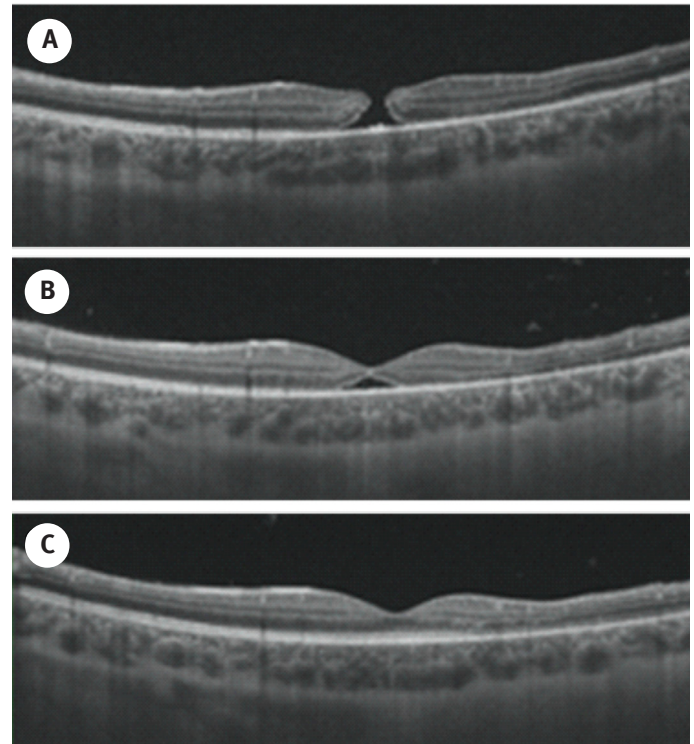


Figura 5. Tomografías de coherencia óptica (OCT) secuenciales en el tiempo de un agujero macular traumático en un varón de 13 años. **A.** OCT vertical del día del traumatismo; la agudeza visual era de 0,1 en el optotipo de Snellen, mostrando un agujero macular de 181 μm y atrofia del epitelio pigmentario de la retina a nivel superior macular. **B.** OCT vertical a los seis días, la agudeza visual era de 0,3. Se puede observar el agujero parcialmente cerrado. **C.** OCT vertical a los cuatro meses del traumatismo, la agudeza visual era del 0,6, se puede apreciar el cierre espontáneo del agujero macular. Todos los cortes son verticales, aunque se desvían de la fovea ciertas micras, por lo que la zona de atrofia del epitelio pigmentario de la retina de las Figuras A y B no coincide con la Figura C.

días y ocho meses, siendo la agudeza visual final igual o mayor a 20/40 en el 50% de los pacientes^{2,9}. En consecuencia, el periodo de observación previo a considerar cirugía no está establecido, variando entre 2-6 meses según los autores. Se recomiendan tiempos de observación más largos en casos donde el AMP disminuya de tamaño progresivamente, mejore el desprendimiento de retina o si no hay riesgo de desarrollar ambliopía secundaria a la privación visual por el AMP^{2,9,10}. No obstante, si no se evidencian criterios de mejoría o la probabilidad de ambliopía es alta, la vitrectomía temprana será de elección para promover el cierre.

La técnica quirúrgica para el cierre del AMP es similar a la cirugía en la edad adulta. No obstante, se tendrán en cuenta las peculiaridades de la cirugía a nivel pediátrico, como la necesidad de anestesia general, las limitaciones en el posicionamiento en ciertas

frangas de edad/nivel de desarrollo, la fuerte adherencia del vítreo posterior a las capas internas de la retina, el mayor volumen y la función crucial del cristalino a dichas edades y la necesidad de suturar las esclerotomías.

Técnicas asociadas a la vitrectomía, como son el pelado de la membrana limitante interna, el concentrado autólogo de plaquetas¹¹, el *flap* de membrana limitante interna¹², la vitrectomía asistida con plasmín autóloga¹³ o las incisiones retinianas radiales¹⁴, están descritas para el manejo del AMP.

Los dos autores con más series de casos de AMP tratados son Wu *et al.*¹⁵ y Brennan *et al.*¹⁰, ambos han estudiado casos de agujeros maculares de origen traumático. El primero presenta un estudio retrospectivo de 13 casos, de los cuales tres fueron tratados con vitrectomía asistida con plasmín autóloga más pelado de la membrana limitante interna, y los 10 restantes, con vitrectomía y plasmín aislada. Ambos grupos hicieron posicionamiento boca abajo y fueron tratados con gas o aceite de silicona. De los 13 casos, 12 presentaron un cierre anatómico. La agudeza visual mejoró dos líneas en el 92% de los casos y seis líneas en el 50%, llegando a una visión igual o mayor al 20/50. La serie de Brennan *et al.*¹⁰ analizó de manera retrospectiva 13 casos, los cuales fueron tratados con vitrectomía, pelado de la membrana limitante interna y gas. La tasa de cierre anatómico fue del 92,3%. La media de visión ganada fue de 4,5 líneas, con el 50% de los casos llegando a una visión igual o mayor a 0,5 en escala LogMar.

La tasa de cierre posterior a una sola cirugía en el AMP de origen traumático está entre el 67-92,3%, teniendo menor probabilidad de cierre los agujeros grandes y de larga duración^{2,9,10,15,16}.

La agudeza visual final es mejor en los casos con cierre espontáneo, siendo factores predictivos de baja visión las lesiones maculares adyacentes². El pronóstico del AMP es peor que en la edad adulta, ya que muchos casos se detectan de forma tardía o pueden asociar los efectos secundarios de la ambliopía.

Puntos clave

- El AMP es una patología rara y de etiología mayoritariamente traumática.
- En la edad pediátrica, los síntomas pueden pasar desapercibidos.

- El pronóstico visual es peor que en adultos, por las lesiones retinianas asociadas, el diagnóstico tardío y la ambliopía.
- La tasa de cierre espontáneo en el AMP traumático llega hasta el 40%.
- La agudeza visual final es mejor en los casos con cierre espontáneo.
- La vitrectomía con o sin pelado de la membrana limitante interna consigue el cierre en la mayoría de los casos.
- El tiempo de espera para plantear una vitrectomía es controvertido. No obstante, se recomiendan periodos menores a dos meses en pacientes donde haya riesgo de ambliopía o el agujero no presente signos de cierre espontáneo.
- El tratamiento de la ambliopía posterior a la cirugía será fundamental para la recuperación visual.

Bibliografía

1. McCannel CA, Ensminger JL, Diehl NN, Hodge DN. Population-based incidence of macular holes. *Ophthalmology*. 2009;116(7):1366-9.
2. Liu J, Peng J, Zhang Q, Ma M, Zhang H, Zhao P. Etiologies, Characteristics and Management of Pediatric Macular Hole. *Am J Ophthalmol*. 2020;210:174-83.
3. Gill MK, Lou PL. Traumatic Macular Holes. *Int Ophthalmol Clin*. 2002;42(3):97-106.
4. X Huang J, Liu X, Wu Z Lin X, Li M, Dustin L, Sadda S. Classification of full-thickness traumatic macular holes by optical coherence tomography. *Retina*. 2009;29(3):340-8.
5. Bansal P, Chawla R, Sharma A. Paediatric Choroidal Coloboma with Macular Hole at the Edge of the Coloboma. *Ophthalmology*. 2017;124(5):666.
6. Dyrda A, Català-Mora J, Rey A, Díaz-Cascajosa J, Vidal-Santacana M. Macular Hole After Poppers (Alkyl Nitrate) Inhalation in a Child. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*. 2018;49(11):897-900.
7. Parikh P, Day Ghafoori S, Dixit L, Harper CA. Spontaneous Closure of a Macular Hole Resulting from YAG Laser Capsulotomy in a 13-year-old Girl. *Retin Cases Brief Rep*. 2019. [Epub antes de impresión].
8. Wong SC, Neuwelt D, Trese T. Delayed closure of paediatric macular hole in Coats's disease. *Acta Ophthalmol*. 2012;90(4):e326-7.
9. Azevedo S, Ferreir N, Meireles A. Management of pediatric traumatic macular hole – case report. *Case Rep Ophthalmol*. 2013;4(2):20-7.
10. Brennan N, Reekie I, Khawaja PA, Georgakarakos N, Ezra E. Vitrectomy, Inner Limiting Membrane Peel, and Gas Tamponade in the Management of Traumatic Paediatric Macular Holes: A Case Series of 13 Patients. *Ophthalmologica*. 2017;238(3):119-23.
11. Wachtlin J, Jandek C, Potthöfer S, Kellner U, Foerster MH. Long-term results following pars plana vitrectomy with platelet concentrate in

- pediatric patients with traumatic macular hole. *Am J Ophthalmol*. 2003;136(1):197-9.
12. Finn AP, Chen X, Viehland C, Izatt JA, Toth CA, Vajzovic L. Combined internal limiting membrane flap and autologous plasma concentrate to close a large traumatic macular hole in a pediatric patient. *Retin Cases Brief Rep*. 2018. [Epub antes de impresión].
 13. Margherio AR, Margherio RR, Hartzer M, Trese MT, Williams GA, Ferrone PJ. Plasmin enzyme-assisted vitrectomy in traumatic pediatric macular holes. *Ophthalmology*. 1998;105(9):1617-20.
 14. Shah AA, Thomas BJ, Yonekawa Y, Capone A. Radial Retinal Incisions for Complex Pediatric Traumatic Macular Holes. *Retina*. 2016;36(1):211-5.
 15. Wu WC, Drenser KA, Trese MT, Williams GA, Capone A. Pediatric traumatic macular hole: results of autologous plasmin enzyme-assisted vitrectomy. *Am J Ophthalmol*. 2007;144(5):668-72.
 16. Rubin JS, Glaser BM, Thompson JT, Sjaarda RN, Pappas SS, Murphy RP. Vitrectomy, fluid-gas exchange and transforming growth factor-beta-2 for the treatment of traumatic macular holes. *Ophthalmology*. 1995;102(12):1840-5.