

GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA DE LA SERV

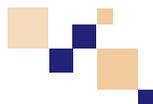
# 18 | Manejo de las complicaciones retinianas en la Alta Miopía

GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA DE LA SERV

# 18 | Manejo de las complicaciones retinianas en la Alta Miopía

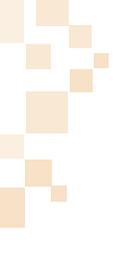


# Índice de contenidos



<b>Introducción</b>	4
<b>Lista de abreviaturas</b>	6
<b>Declaración de conflicto de interés de los participantes</b>	7
<b>MANEJO DE LAS COMPLICACIONES RETINIANAS EN LA ALTA MIOPIA</b>	
<b>1- Definición de alta miopía y de miopía patológica.</b>	8
<b>2- Epidemiología e impacto en la salud pública de la miopía patológica en España.</b>	11
<b>3- Impacto de la miopía patológica en la salud pública.</b>	15
<b>4- Exploración de la retina del alto miope.</b>	18
<b>5- Síndrome de tracción vítreo-macular y membrana epirretiniana.</b>	28
<b>6- Maculopatía Traccional Miópica.</b>	32
<b>7- Agujero macular miópico.</b>	37
<b>8- Indentación Macular.</b>	43
<b>9- Membrana neovascular coroidea en el miope magno.</b>	49
<b>10- Maculopatía Miópica Atrófica.</b>	62
<b>11- Maculopatía en cúpula.</b>	67
<b>12- Desprendimiento de retina por roturas periféricas.</b>	77
<b>13- Desprendimiento de retina por agujero macular.</b>	85
<b>14- Anomalías Papilares y Peripapilares en la Alta Miopía.</b>	91
<b>15- Genética en la alta miopía.</b>	97





# Introducción

El propósito de esta guía es presentar unas directrices generales que sirvan de orientación para la clasificación, diagnóstico y tratamiento de las de las complicaciones retinianas en la Alta Miopía en un momento en el que están apareciendo nuevas alternativas diagnósticas y terapéuticas cuyo papel está modificando de manera evidente nuestra práctica clínica.

Esta guía sugiere líneas de actuación para las diferentes variantes clínicas, pero no pretende establecer criterios de obligado cumplimiento, ni eximir al oftalmólogo de su responsabilidad de reflexionar ante un caso concreto y actuar según su buen criterio profesional. Además en modo alguno limita o vincula la libertad del oftalmólogo en su toma de decisiones para el tratamiento de un paciente determinado. Puede así optar por otra pauta distinta, dentro de las técnicas habituales requeridas, si entiende que, según su experiencia, el resultado buscado exige otro tipo de terapia. El que dicha opción no esté contemplada en este documento como pauta de actuación recomendada, no puede considerarse en modo alguno como una mala praxis profesional o una vulneración de la "lex artis ad hoc".

Para conseguir establecer las directrices se ha realizado una amplia revisión de la literatura y de los protocolos y procedimientos existentes por parte de una comisión nombrada a tal fin por la Sociedad Española de Retina y Vítreo y se han discutido las distintas opciones terapéuticas disponibles en la actualidad y su indicación más aceptada, de forma que las recomendaciones clínicas, diagnósticas y terapéuticas se basan en conocimientos científicos y niveles de evidencia.

Los niveles de Evidencia y Grados de Recomendación están basados o en la US Agency for Healthcare Research and Quality:



**Nivel de evidencia 1.** ■ 1a: La evidencia proviene de meta-análisis de ensayos controlados, aleatorizados, bien diseñados. 1b: La evidencia proviene de, al menos, un ensayo controlado aleatorizado.

**Nivel de evidencia 2.** ■ 2a: La evidencia proviene de, al menos, un estudio controlado bien diseñado sin aleatorizar. 2b: La evidencia proviene de, al menos, un estudio no completamente experimental, bien diseñado, como los estudios de cohortes. Se refiere a la situación en la que la aplicación de una intervención está fuera del control de los investigadores, pero su efecto puede evaluarse.

**Nivel de evidencia 3.** ■ : La evidencia proviene de estudios descriptivos no experimentales bien diseñados, como los estudios comparativos, estudios de correlación o estudios de casos y controles.

**Nivel de evidencia 4.** ■ : La evidencia proviene de documentos u opiniones de comités de expertos o experiencias clínicas de autoridades de prestigio o los estudios de series de casos.

También se ha usado en ocasiones la del Center for Evidence –Based Medicine de Oxford y la *US Preventive Service Task Force* y la *Canadian Task Force on Preventive Health Care*.

**Grado de Recomendación.** A: Basada en una categoría de evidencia 1. Extremadamente recomendable. B: Basada en una categoría de evidencia 2. Recomendación favorable. C: Basada en una categoría de evidencia 3. Recomendación favorable pero no concluyente. D: Basada en una categoría de evidencia 4. Consenso de expertos, sin evidencia adecuada de investigación.



## Lista de abreviaturas

<b>AGF:</b>	AngioGrafíaFluoresceínica.
<b>AF:</b>	AutoFluorescencia.
<b>AM:</b>	Agujero Macular.
<b>AT:</b>	Acetónido de Triamcinolona.
<b>AVM:</b>	Adhesión Vitreo Macular.
<b>AVI:</b>	Angiografía con Verde de Indocianina.
<b>C3F8:</b>	Perfluoropropano.
<b>D:</b>	Dioptrias
<b>DE:</b>	Desviación Estándar.
<b>DMAE:</b>	Degeneración Macular Asociada a la Edad.
<b>DNS:</b>	Desprendimiento Retina Neurosensorial.
<b>DR:</b>	Desprendimiento de Retina.
<b>DSM:</b>	Maculopatía en cúpula por su siglas en inglés.
<b>DSM:</b>	Desprendimiento del Vítreo Posterior.
<b>EDI:</b>	Imagen Mejorada en Profundidad, por sus siglas en inglés.
<b>EE:</b>	Equivalente Esférico.
<b>EMC:</b>	Espesor Macular Central.
<b>EPR:</b>	Epitelio Pigmentario de la Retina.
<b>ETDRS:</b>	EarlyTreatmentDiabeticRetinopathyStudy
<b>HP:</b>	Hialoides Posterior
<b>ICG:</b>	Verde de indocianina, por sus siglas en inglés.
<b>LA:</b>	Longitud Axial.
<b>Log MAR:</b>	Logaritmo del Mínimo Ángulo de Resolución.
<b>MAVC:</b>	Mejor Agudeza Visual Corregida.
<b>MER:</b>	Membrana EpiRretiniana.
<b>MLI:</b>	Membrana Limitante Interna.
<b>MM:</b>	Miopía Magna.
<b>MP:</b>	Miopía Patológica.
<b>MNV:</b>	Membrana NeoVascular.
<b>MTM:</b>	MaculopatíaTraccionalMiópica.
<b>NVC:</b>	NeoVascularización Coroidea.
<b>OCT:</b>	Tomografía de Coherencia Óptica, por sus siglas en inglés.
<b>PEDF:</b>	Factor derivado del epitelio pigmentario.
<b>PRN:</b>	Pro-Re-Nata (según necesidad)
<b>RNM:</b>	Resonancia nuclear magnética.
<b>SD-OCT:</b>	OCT de dominio espectral.
<b>SF6:</b>	Hexafluoruro de azufre.
<b>SLO:</b>	Scanning Laser Ophthalmoscope.
<b>SS-OCT:</b>	SweptSource OCT.
<b>TD-OCT:</b>	OCT de Dominio Tiempo.
<b>TFD:</b>	Terapia FotoDinámica.
<b>TM:</b>	Traslación macular.
<b>TTT:</b>	Termoterapia transpupilar.
<b>TVM:</b>	Tracción VitreoMacular.
<b>VEGF:</b>	Factor de Crecimiento del Endotelio Vascular, por sus siglas en inglés.
<b>VIC:</b>	Verde de Indocianina.
<b>VPP:</b>	Vitrectomía vía Pars Plana.
<b>VRP:</b>	Vitreoretinopatía Proliferativa.
<b>Vs.:</b>	Versus.

## **Declaración de conflicto de interés de los participantes**



Los autores responsables de esta Guía de Manejo de las complicaciones retinianas en la Alta Miopía, declaran no tener ningún interés comercial, ni económico en ninguno de los productos mencionados en el texto.

Ninguno de los autores mantiene dependencia, ni relación económica con las empresas farmacéuticas implicadas en la fabricación y/o comercialización de los productos farmacológicos mencionados.

Los autores



# 1. Definición de alta miopía y de miopía patológica

El término miopía procede del griego “myein” y “ops” que significa “entrecerrar” y “ojos” respectivamente. La miopía es la aberración óptica más frecuente. Se trata de un defecto de refracción por el que los rayos de luz paralelos al ojo, provenientes de un teórico infinito, se enfocan en un plano por delante de la retina. La miopía simple o fisiológica es la más prevalente. Se considera una variación de la normalidad y es definida por un equivalente esférico (EE) menor a -6 dioptrías (D). En cambio, la miopía magna (MM), se define por un defecto de refracción mayor o igual a -6 D y/o una longitud axial (LA) mayor o igual a 26 milímetros. El término miopía patológica se emplea cuando en la MM se desarrollan complicaciones maculares. La fisiopatología de esta degenerativa y progresiva forma de miopía, es aún desconocida.

Suele empezar antes de los 10 años, pudiendo progresar incluso en la tercera década de la vida<sup>1</sup>. Tiene un fuerte componente hereditario, es más frecuente en mujeres y se asocia a mayor número de complicaciones. Las complicaciones periféricas retinianas suelen ser más precoces que las maculares. La maculopatía miópica es la principal causa de pérdida de visión en los miopes. La des-

cripción del fondo de ojo del MM es muy variable según la persona que explora al paciente por ello, para intentar unificar esta descripción se han hecho clasificaciones de los hallazgos fundus-cópicos. En 1984 se hizo una clasificación en diversos estadios en función de los hallazgos que se objetivaron en el polo posterior<sup>2</sup>. *Vongphanit et al.* clasificaron la maculopatía miópica en estafiloma posterior, cono miópico, estría de laca, mancha de Fuchs, y atrofia coriorretiniana miópica<sup>3</sup>. Esta clasificación fue redefinida por *Hayashi* tras revisar 806 ojos con MM (EE  $\geq$  -8) y con un seguimiento entre 5 y 32 años. La evolución de una fase a otra depende de los pacientes, pero desde todos los estadios iniciales se puede evolucionar a la membrana neovascular, que dará lugar a la atrofia macular<sup>4</sup>.

Recientemente, un grupo de expertos en retina, han realizado en consenso una clasificación para la maculopatía miópica, la cual pretende ser sencilla y sistemática, a través de retinografías color<sup>5</sup>. Definen 5 categorías, basándose en la observación clínica a largo plazo y el riesgo de desarrollo de neovascularización coroidea miópica y atrofia macular a las que añaden y definen tres lesiones “plus” que pueden desarrollar-



se desde cualquiera de las cinco categorías. Las ventajas teóricas de esta nueva clasificación de Ohno-Matsui et al. es la alta coincidencia en el análisis de 100 retinografías con miopía magna por cinco observadores diferentes (Intra-observador: 88,3 a 96,8%, inter-observador: 87,7 a 94,5%).

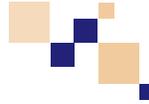
- Categoría 0: No lesiones miópicas retinianas.
- Categoría 1: Fondo sólo en mosaico.
- Categoría 2: Atrofia coriorretiniana difusa.
- Categoría 3: Atrofia coriorretiniana parcheada.
- Categoría 4: Atrofia macular.

Además, definen 3 lesiones “plus” que son características adicionales que pueden provocar pérdida de agudeza visual central, y coexistir o desarrollarse desde cualquiera de las 5 categorías:

- Estrías de laca.
- Neovascularización coroidea miópica
- Mancha de Fuchs.



## Bibliografía



1. Duran-de-la-Colina JA. Defectos de refracción. In: Kansky JJ, editor. *Oftalmología clínica*. Madrid: Harcourt, 2001:588-600.
2. Avila MP, Weiter JJ, Jalkh AE, et al. Natural history of choroidal neovascularization in degenerative myopia. *Ophthalmology* 1984;91:1573-1581.
3. Vongphanit J, Mitchell P, Wang JJ. Prevalence and progression of myopic retinopathy in an older population. *Ophthalmology* 2002;109:704-711.
4. Hayashi K, Ohno-Matsui K, Shimada N, et al. Long-term pattern of progression of myopic maculopathy: a natural history study. *Ophthalmology* 2010;117:1595-1611.
5. Ohno-Matsui K, Kawasaki R, Jonas JB, et al. International Photographic Classification and Grading System for Myopic Maculopathy. *Am J Ophthalmol* 2015;159:877-83.e7.



## 2. Epidemiología de la miopía patológica y la miopía patológica como causa de pérdida de visión en el mundo

En la actualidad la miopía constituye una de las principales causas de ceguera en el mundo. En la población europea su prevalencia como causa de baja visión o ceguera representa entre el 5,8 % al 7,8% según los diferentes estudios<sup>1</sup>. En Europa y EEUU ocupa el séptimo lugar como causa de ceguera<sup>2-4</sup> aunque se ha visto que, posiblemente debido a modificaciones en el estilo de vida esta prevalencia ha ido aumentando en los últimos treinta años, lo que podría cambiar su posición en los próximos años<sup>5</sup>.

En China aproximadamente 6,7 millones son ciegos y 7,1 millones tienen baja visión por lo que constituye uno de los países en los que la MP está emergiendo como causa de baja visión.<sup>6</sup> De tal manera que, las tres causas más importantes de ceguera o de baja visión en la provincia China de Jiangsu son la catarata, la MP y la degeneración macular asociada a la edad.

Asimismo, de acuerdo con el Tajimi Study es la principal causa de ceguera en Japón donde representa un 22,4% como causa de ceguera<sup>7</sup>. En la población China, en el Beijing EyeStudy representa la segunda causa de ceguera en adultos mayores de 40 años<sup>8</sup>.

### Miopía patológica como causa de ceguera en España

La población española a finales de 2013 era 47.129.783 de los cuales, 16.264.000 de personas mayores de 16 años presentaban discapacidad visual de acuerdo con el Instituto Nacional de Estadística (INE). Se ha calculado que de ellos entre el 2% y el 3% padece MP, lo que supone más de 900.000 afectados. Asimismo constituye la primera causa de afiliación a la ONCE, y su prevalencia desde 2009 se ha incrementado de un 15,7% a un 21,4 % en 2014, lo que supone 15.347 nuevos casos de afiliación a la ONCE por MP<sup>9</sup>.

Al igual que en otras partes del mundo, en España su prevalencia se ha ido incrementando en los últimos años, de acuerdo con la encuesta nacional de discapacidad, autonomía personal y situaciones de dependencia realizada en 2008 por el INE. La tasa de MP se encuentra en 117,1/1000 personas y se divide por sexos en 41,9 en varones y 75,2 en mujeres, siendo la cuarta causa de enfermedad visual por detrás de las cataratas, el glaucoma y la retinopatía diabética.

La edad representa uno de los principales factores de riesgo, la enfermedad comienza en la edad escolar incrementándose hasta la tercera o cuarta década de la vida, ya que esta asociada al crecimiento. La población Española en 2008, presentaba la máxima prevalencia en las edades comprendidas entre 25 a 64 años y al igual que en estudios a nivel mundial, disminuye al aumentar la edad.

### Factores de riesgo

La miopía constituye una enfermedad multifactorial que depende tanto de factores genéticos como ambientales.<sup>10</sup>. Existen factores de riesgo no modificables: como la edad, el género, la raza/etnia y factores genéticos y otros modificables como el estilo de vida, la dieta o el consumo de tabaco.

**Edad y género:** La miopía parece progresar más rápido cuando se desarrolla en niños o en adultos jóvenes. El comienzo a una edad temprana está fuertemente asociado a padecer alta miopía, de tal manera que partiendo del mismo error refractivo un niño tiende a tener una progresión más rápida que un adulto<sup>11</sup>.

La prevalencia de la miopía muestra una disminución con respecto a la edad, en los estudios transversales,<sup>12</sup> que se hace más patente a partir de los 45-50 años, como parte del proceso de envejecimiento.<sup>13-14</sup> y además es mas baja en varones<sup>15</sup>.

**Raza/ Etnia.** La alta miopía se ha asociado con la mayor prevalencia en poblaciones asiáticas y la menor en África e islas pacificas y caucaso<sup>16</sup>.

**Factores genéticos:** Podrían estar implicados no sólo en la predisposición a padecer la enfermedad sino también en la respuesta al tratamiento.

Recientemente, se ha asociado el genotipo VEGF rs2010963 como factor pronóstico para el resultado visual a un año en los pacientes tratados con antiangiogénicos debido a membrana neovascular miópica, independientemente del tamaño de la membrana<sup>17</sup>.

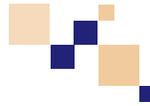
**Trabajo al aire libre y de cerca:** La prevalencia en población escolar en China es del 30%, diez veces mas que el 3% encontrado en la población de Sydney, lo que quizás pueda estar relacionada no solo con factores genéticos<sup>18</sup> sino también con factores ambientales, como permanencia al aire libre y trabajo de cerca. Diferentes estudios han relacionado el efecto de un alto nivel educativo y la duración de estos estudios<sup>19</sup> con una alta prevalencia de miopía.

**Dieta** un alto contenido en grasa saturada y colesterol en una población escolar en Singapore<sup>18</sup> e hiperinsulinemia crónica se ha asociado con elongación escleral debido al antagonismo de la insulina y los retinoides a nivel escleral<sup>20</sup>.

Por el contrario, el contenido de ácidos grasos esenciales polinsaturados (PUFA) presentes en la leche materna<sup>21</sup> se han asociado con una reducción en el riesgo de padecer miopía.

**Consumo de tabaco:** La nicotina presente en el tabaco, tiene un efecto cardiovascular adverso y acelera el envejecimiento de la retina<sup>22</sup> lo que también se ha relacionado con la miopía.

# Bibliografía



1. Cedrone C, Nucci C, Scuderi G, Ricci F, Cerulli A, Culasso F. Prevalence of blindness and low vision in an Italian population: a comparison with other European studies. *Eye*. 2005;27;20:661–7.
2. Leibowitz HM, Krueger DE, Maunder LR, Milton RC, Kini MM, Kahn HA, et al. The Framingham Eye Study monograph: An ophthalmological and epidemiological study of cataract, glaucoma, diabetic retinopathy, macular degeneration, and visual acuity in a general population of 2631 adults, 1973-1975. *Surv Ophthalmol*. 1980;24(Suppl):335–610.
3. Sperduto RD, Seigel D, Roberts J, Rowland M. Prevalence of myopia in the United States. *Arch Ophthalmol*. 1983;101:405–7.
4. Sorsby A, Sheridan M, Leary GA, Benjamin B. Vision, Visual Acuity, and Ocular Refraction of Young Men. *Br Med J*. 1960;1:1394–8.
5. Vitale S, Sperduto RD, Ferris FL. Increased prevalence of myopia in the United States between 1971-1972 and 1999-2004. *Arch Ophthalmol*. 2009;127:1632–9.
6. Yao Y, Shao J, Sun W, Zhu J, Hong Fu D, Guan H, et al. Prevalence of blindness and causes of visual impairment among adults aged 50 years or above in southern. Jiangsu Province of China. *Pak J Med Sci*. 2013;29:1203–7.
7. Iwase A, Araie M, Tomidokoro A, Yamamoto T, Shimizu H, Kitazawa Y, et al. Prevalence and causes of low vision and blindness in a Japanese adult population: the Tajimi Study. *Ophthalmology*. 2006;113:1354–62.
8. Xu L, Wang Y, Li Y, Wang Y, Cui T, Li J, et al. Causes of blindness and visual impairment in urban and rural areas in Beijing: the Beijing Eye Study. *Ophthalmology*. 2006;113:1134.e1–11.
9. ONCE. <http://www.once.es/new/afiliacion/datos-estadisticos>. 2014
10. Avila MP, Weiter JJ, Jalkh AE, Trempe CL, Pruett RC, Schepens CL. Natural history of choroidal neovascularization in degenerative myopia. *Ophthalmology*. 1984;91:1573–81.
11. Gwiazda J, Hyman L, Dong LM, Everett D, Norton T, Kurtz D, et al. Factors associated with high myopia after 7 years of follow-up in the Correction of Myopia Evaluation Trial (COMET) Cohort. *Ophthalmic Epidemiol*. 2007;14:230–7.
12. Mutti DO, Zadnik K. Age-related decreases in the prevalence of myopia: longitudinal change or cohort effect? *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2000;41:2103–7.
13. Tielsch JM, Katz J, Singh K, Quigley HA, Gottsch JD, Javitt J, et al. A Population-based Evaluation of Glaucoma Screening: The Baltimore Eye Survey. *Am J Epidemiol*. 1991;134:1102–10.
14. Wang Q, Klein BE, Klein R, Moss SE. Refractive status in the Beaver Dam Eye Study. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1994;35:4344–7.
15. A. Montero J, M. Ruiz-Moreno J. Treatment of Choroidal Neovascularization in High Myopia. *Curr Drug Targets*. 2010;1:630–44.
16. Ca M, Pm L, Hr T. Prevalence of myopia in adults: implications for refractive surgeons. *J Refract Surg Thorofare NJ* 1995. 1996;13:229–34.
17. Miyake M, Yamashiro K, Akagi-Kurashige Y, Kumagai K, Nakata I, Nakanishi H, et al. Vascular endothelial growth factor gene and the response to anti-vascular endothelial growth factor treatment for choroidal neovascularization in high myopia. *Ophthalmology*. 2014;121:225–33.



18. Lim LS, Gazzard G, Low Y-L, Choo R, Tan DTH, Tong L, et al. Dietary factors, myopia, and axial dimensions in children. *Ophthalmology*. 2010;117:993–7.e4.
19. Morgan I, Rose K. How genetic is school myopia? *Prog Retin Eye Res*. 2005;24:1–38.
20. Cordain L, Eaton SB, Brand Miller J, Lindeberg S, Jensen C. An evolutionary analysis of the aetiology and pathogenesis of juvenile-onset myopia. *Acta Ophthalmol Scand*. 2002;80:125–35.
21. Chong Y-S, Liang Y, Tan D, Gazzard G, Stone RA, Saw S-M. Association between breastfeeding and likelihood of myopia in children. *JAMA J Am Med Assoc*. 2005;293:3001–2.
22. Stone RA, Wilson LB, Ying G-S, Liu C, Criss JS, Orlow J, et al. Associations between childhood refraction and parental smoking. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2006;47:4277–87.



### 3. Impacto de la Miopía Patológica en la Salud Pública

La miopía patológica (MP) afecta fundamentalmente a población en edad laboral, produce disminución en la productividad, siendo en este sentido más incapacitante que la DMAE<sup>1-2</sup>.

Diferentes estudios sobre miopía avalan un incremento en su prevalencia; Israel y Estados Unidos mostraron un aumento moderado comparado con estudios taiwaneses. Los países del este de Asia, además de presentar mayor número de miopes también presentan mayor número de altos miopes<sup>3</sup>. En la actualidad el 15% de la población infantil mayor de 9 años en Singapur son miopes patológicos (MP) y en Taiwan un 38,4%. Esta prevalencia es mucho más alta que la que presenta Australia, Estados Unidos o Europa que varía de un 2 a un 5%<sup>3</sup>.

El Beijing Eye Study concluyó que la miopía degenerativa era la segunda causa de baja visión y ceguera en población adulta china seguido de la catarata<sup>3-4</sup>. En Japón la degeneración miópica fue la tercera causa de baja visión o ceguera en población adulta.

Aunque en poblaciones occidentales es menos frecuente, también es una causa

importante de ceguera. Esto la convierte entre la segunda y la quinta causa más frecuente de ceguera en los estudios poblacionales realizados en caucásicos y es la causa más frecuente en poblaciones chinas<sup>5, 6</sup>.

Las principales causas de baja visión que interfieren en el desarrollo de actividades de la vida diaria son las cataratas, el glaucoma, la retinopatía diabética, la degeneración macular asociada a la edad y la MP<sup>7,8</sup>.

En pacientes con MP, los problemas visuales empeoran a lo largo del seguimiento, especialmente si existe desarrollo de neovascularización coroidea (NVC)<sup>9</sup>. El desarrollo de nuevas técnicas de diagnóstico y tratamiento podrían ayudar a conseguir un tratamiento más eficaz<sup>6</sup>. Es por ello que, algunos autores recomiendan obtener sistemáticamente imágenes maculares con tomografía de coherencia óptica de alta definición en la MP en el contexto de las revisiones oftalmológicas rutinarias<sup>10</sup>. Nosotros proponemos además que se realicen retinografías de tres campos y autofluorescencia de fondo de ojo de manera rutinaria para monitorizar la progresión de la enfermedad.

### Salud física, mental y miopía patológica

La baja visión y la ceguera tienen efectos negativos tanto en el estado físico como en el mental de los pacientes<sup>11</sup>. La MP en niños y adolescentes produce un gran impacto en la percepción subjetiva de su apariencia física y puede limitar su habilidad para participar en actividades atléticas. De la misma manera, la población adulta experimenta problemas para realizar actividades básicas de la vida diaria, como conducir, practicar deporte, trabajar con el ordenador lo que puede ocasionar problemas sociales y emocionales.<sup>1</sup>

Identificar problemas psiquiátricos precozmente en pacientes con miopía patológica podría mejorar la calidad de vida de estos pacientes, ya que los problemas de salud mental incrementan la mortalidad de manera indirecta.

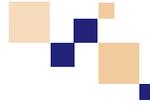
El Blue Mountain Eye Study reveló que los problemas visuales incrementan 5 veces y de manera independiente la tasa de mortalidad una vez ajustada de acuerdo a factores demográficos<sup>12</sup>.

### Coste económico

En la mayoría de los casos, la detección temprana de la patología produce una reducción de los costes, asociado a una mayor calidad de vida de los pacientes.

Teniendo en cuenta que según datos de la ONCE el número de afiliados en junio de 2014 por MP era de 15.347, los gastos anuales por esta patología extrapolados de los del informe de la ceguera a partir de los datos de DMAE y retinopatía diabética sería de aproximadamente 78 millones de euros.

## Bibliografía



1. Yokoi T, Moriyama M, Hayashi K, Shimada N, Tomita M, Yamamoto N, et al. Predictive factors for comorbid psychiatric disorders and their impact on vision-related quality of life in patients with high myopia. *Int Ophthalmol*. 2014;34:171–83.
2. Rose K, Harper R, Tromans C, Waterman C, Goldberg D, Haggerty C, et al. Quality of life in myopia. *Br J Ophthalmol*. 2000;84:1031–4.
3. Jones D, Luensmann D. The Prevalence and Impact of High Myopia: Eye Contact Lens Sci Clin Pract. 2012;38:188–96.
4. Xu L, Wang Y, Li Y, Wang Y, Cui T, Li J, et al. Causes of blindness and visual impairment in urban and rural areas in Beijing: the Beijing Eye Study. *Ophthalmology*. 2006;113:1134.e1–11.
5. Wong TY, Ferreira A, Hughes R, Carter G, Mitchell P. Epidemiology and disease burden of pathologic myopia and myopic choroidal neovascularization: an evidence-based systematic review. *Am J Ophthalmol*. 2014;157:9–25.e12.
6. Saw S-M. How blinding is pathological myopia? *Br J Ophthalmol* 2006;90:525–6.
7. Gómez-Ulla F, Ondategui-Parra S. Informe sobre la ceguera en España 2012. [www.fundaciónretinaplus.es](http://www.fundaciónretinaplus.es).
8. ONCE: <http://www.once.es/new/afiliacion/datos-estadisticos>.
9. Soubrane G. Choroidal neovascularization in pathologic myopia: recent developments in diagnosis and treatment. *Surv Ophthalmol*. 2008;53:121–38.
10. Gallego-Pinazo R, Díaz-Llopis M. [Rediscovering the macula of high myopia in the XXI century]. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2011;86:135–8.
11. Zheng DD, Christ SL, Lam BL, Arheart KL, Galor A, Lee DJ. Increased Mortality Risk among the Visually Impaired: The Roles of Mental Well-Being and Preventive Care Practices. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2012;53:2685–92.
12. Köberlein J, Beifus K, Schaffert C, Finger RP. The economic burden of visual impairment and blindness: a systematic review. *BMJ Open*. 2013 Nov1;3:e003471.



## 4. Exploración de la retina del alto miope

El estudio del fondo de ojo miope precisa de una combinación de la exploración oftalmoscópica y técnicas de imagen específicas como angiografía con fluoresceína ó verde de indocianina, tomografía de coherencia óptica (OCT), ecografía, autofluorescencia y Angio-OCT, que mejoran nuestra capacidad diagnóstica, la toma de decisiones terapéuticas y la valoración de los resultados anatómicos obtenidos.

### Oftalmoscopia

Los signos de fondo de ojo característicos de la MP son:

- Estafiloma miópico. Es el signo característico de la MM. Es una ectasia con menor radio de curvatura que afecta el polo posterior.
- Estrías de laca. Líneas amarillentas en el segmento posterior del ojo por roturas en el complejo membrana de Bruch-EPR-coriocapilar.<sup>1,2</sup>
- Estrías miópicas. Descritas por primera vez por Yannuzzi como líneas hiperautofluorescentes considerándolas precursoras de las estrías de laca.<sup>3</sup>
- Excavación intracoroidea peripapilar. Lesión sobreelevada, anaranjada-amarillenta en el borde inferior del

conus miópico, de bordes mal definidos y que dificulta la visualización de los vasos coroideos subyacentes.<sup>4</sup>

- Atrofia del EPR. La atrofia coriorretiniana miópica puede ser parcheada (atrofia coriorretiniana focal) o difusa; existe una degeneración atrófica del EPR y gran parte de la coroides, como áreas blanquecinas bien definidas, eventualmente excavadas, a cuyo través son fácilmente identificables los vasos coroideos.<sup>5-7</sup>
- Teselación del fondo de ojo. La elongación del globo ocular conduce a una hipoplasia y estiramiento del EPR que hace visibles los vasos coroideos (aspecto atigrado).<sup>6</sup>
- Membrana neovascular coroidea. La detección fundoscópica del inicio de una NVC puede no resultar fácil por la palidez coroidea, cambios pigmentarios, estafiloma posterior y estrías de laca.<sup>8</sup> En general, las NVC miópicas no suelen asociar marcados signos de exudación, edema intrarretiniano, ni desprendimientos neurosensoriales del EPR.<sup>8,9</sup>
- Hemorragias intrarretinianas. Generalmente redondeadas, pueden verse en el 3,1% de la población con MP.<sup>10</sup>



- Macula en cúpula. Se dedica a ello un capítulo.
- Maculopatía miópica traccional. Difícil de detectar con oftalmoscopia, podemos ver el espacio entre ambas capas de la retina en casos muy evidentes o una imagen estrellada.<sup>11</sup>
- Licuefacción precoz y degeneración fibrilar en el vítreo con desprendimiento del vítreo posterior (DVP) más frecuente y precoz que en el paciente emétrope.<sup>12,13</sup> Es frecuente que en los miopes magnos se encuentre córtex vítreo residual sobre la retina.<sup>14</sup> Es habitual encontrar una bolsa vítrea precortical posterior a modo de una laguna vítrea delante del polo posterior.<sup>12,15,16</sup>
- Papila del MM: suele ser de mayor tamaño, con frecuencia inclinada, más pálida, excavación mas amplia y poco profunda.
- Creciente miópico. Defecto de la membrana de Bruch en el sector temporal (con pérdida de coriocapilar, EPR y retina salvo la capa de fibras nerviosas) conocido como zona gamma y cuya prevalencia en ojos miopes tiene relación con la longitud axial.<sup>17,18</sup>

### Angiografía Fluoresceínica (AGF):

La exploración con AGF de los ojos con MM o MP es esencial y nos permitirá detectar una serie numerosa e importante de hallazgos: Creciente miópico. La zona externa del creciente miópico es hipofluorescente en la fase precoz volviéndose hiperfluorescente en fases tardías, a diferencia de la consistente hiperfluorescencia de la zona alfa de ojos con glaucoma.<sup>1,19</sup>

Estrías angioides o de laca. Se identifican en fases iniciales de la AGF como líneas rectilíneas o estrelladas, hipo o más frecuentemente hiperfluorescentes, por el efecto ventana causado por la atrofia del EPR suprayacente a la ruptura.<sup>2,3</sup> En la fase tardía, la hiperfluorescencia sin fuga de contraste es debida al tejido cicatricial que rellena los defectos de la membrana de Bruch.<sup>3</sup>

Excavación intracoroidea peripapilar. En la AGF se aprecia una hipofluorescencia precoz de la lesión que en fases tardías se realza sin fuga de contraste.<sup>4</sup>

Desprendimiento seroso focal aislado. Complicación exudativa encontrada en la papila oblicua en el 41%.<sup>20</sup> En la AGF no se identifica fuga activa de contraste a nivel del EPR; sin embargo, sí se visualiza hasta en un 69% de los casos, puntos hiperfluorescentes bien definidos sin fuga activa en el borde inferior del estafiloma.

Mácula "en domo" o "en cúpula". En fases tardías de la AGF se visualizan como áreas de hiperfluorescencia asociadas ocasionalmente a algún punto de fuga de contraste en el margen del EPR irregular.<sup>21</sup> Es un hallazgo característico de la mácula en domo, pues raramente se ha identificado en miopías elevadas que no asocien esta morfología macular. En la AGF se puede identificar el contorno del desprendimiento seroso mediante la visualización de fuga de contraste en el 70%-88% de los casos.<sup>22,23</sup>

Atrofia coriorretiniana. En la AGF se identifican zonas de hipofluorescencia por la atrofia o la ausencia del EPR y coriocapilar que produce un defecto de transmisión de fluorescencia que se conoce como defecto ventana.



Vasos coroideos. En el estafiloma los vasos coroideos y retinianos están reducidos en número y calibre. Las venas coroideas son claramente visibles en fases tardías con una silueta hipofluorescente. Las arterias coroideas tienen forma de gancho al entrar en el globo y luego discurren radialmente a través de la periferia con algunas ramas oblicuas. La coriocapilar es difícilmente visible como áreas hiperfluorescentes.<sup>1</sup>

Anomalías microvasculares retinianas. Se han encontrado tres tipos de alteraciones vasculares angiográficas: deflexión anormal de los vasos retinianos y cruces arteriovenosos en el 74,1% de los pacientes, microaneurismas capilares en el 27,1% y telangiectasias capilares en el 23,3%.

Hemorragias subretinianas miópicas. En la AGF se identifica el bloqueo de la fluorescencia por la hemorragia. Típicamente no asocia el desarrollo de NVC y tiene generalmente un comportamiento favorable.<sup>10</sup>

Vasculopatía coroidea polipoidal. La AGF muestra dilataciones globulares hiperfluorescentes con fuga de contraste conectadas a la red vascular en el borde inferior del estafiloma. La red vascular no tiene conexión al disco óptico. Asocia además con frecuencia un característico desprendimiento del EPR.<sup>20</sup>

Neovascularización macular peripapilar. Se define como una membrana neovascular coroidea que se localiza en el borde de la papila o próxima a una atrofia peripapilar. Tiene una incidencia del 4,2% entre los MP.<sup>23</sup> En la AGF se caracteriza por una forma oval o triangular con base hacia el cono miópico que se realza en la fase precoz.

Neovascularización coroidea macular. La neovascularización coroidea situada entre el EPR y la retina neurosensorial (NVC tipo 2) aparece entre el 4 y 11%. Se visualizan hiperfluorescentes en fase precoz (correspondiente con el relleno del tejido neovascular) seguido de una leve-moderada fuga de contraste en tiempos tardíos; aunque la fuga de contraste no suele ser muy marcada, éste podría ser el único signo de actividad.<sup>24</sup> En fase inactiva las NVC pueden teñirse sólo en fases tardías lo que indicaría la existencia de cicatrices fibrovasculares pigmentadas.<sup>24,25</sup> La presencia angiográfica de un reborde oscuro refleja la proliferación de las células del EPR que bordean la NVC en el espacio subretiniano. Este borde se identifica hipofluorescente porque el EPR bloquea la fluorescencia de la coroides y se cree que además podría prevenir la exudación activa de la neovascularización debido a su potencial capacidad regenerativa.

### Angiografía con Verde de Indocianina

En el caso de la mácula miope, la AVI no es una prueba muy importante, ya que la baja densidad del EPR limita sus teóricas ventajas. Sin embargo, será útil en algunas lesiones hemorrágicas con diagnóstico diferencial entre estrías sangrantes y MNV oculta por la sangre. La hiperfluorescencia/hipercianescencia puede estar bajo la hemorragia. Al detectarla conoceremos su origen neovascular.

Permite visualizar la vascularización coroidea, la entrada en la esclerótica de las arterias ciliares posteriores cortas conformando un anillo y su inmediata ramificación, el marcado adelgazamiento



to o pérdida de la coriocapilar (las áreas en las que persiste coriocapilar se muestran como zonas hipercianescentes junto a otras hipocianescentes en las que ha desaparecido). El cono miópico y las zonas de atrofia coriorretiniana se aprecian como áreas hipocianescentes durante toda la secuencia, cruzadas por algún vaso coroideo. Son muy marcadas en fases tardías, apareciendo como zonas parcheadas oscuras sobre un fondo uniforme gris. Otro hallazgo característico es la hipercianescencia en los bordes del estafiloma posterior.

En la AVI, las estrías de laca<sup>26,27</sup> se observan como líneas hipocianescentes bien definidas; se hacen visibles en las fases intermedias, a los 10 o 15 minutos aproximadamente y más evidentes en las fases tardías, más numerosas y de mucha mayor longitud que en oftalmoscopia

Neovascularización coroidea. Por una parte aparecen membranas que se pueden identificar como una red hipercianesciente y por otra las que presentan una cianescencia similar a la del tejido vascular coroideo circundante, separadas por un halo de hipocianescencia que permite delimitarlas.<sup>31</sup> Este halo hipocianesciente aparece en la mayoría de los casos.

Por otra parte, a diferencia de otros autores, *Kang* describe la ausencia de lesiones polipoideas en los pacientes con MNV asociadas a miopía patológica.<sup>28</sup>

El estafiloma posterior se identifica por una red arterial coroidea escasa, con las arterias originándose en su mayoría en el límite del estafiloma. En fases tardías, este límite se aprecia como un anillo brillante que marca las dimensiones del estafiloma posterior.<sup>29</sup>

Mácula en cúpula o Dome-Shaped Macula. Hasta en un 44 % de los casos no presentan ningún tipo de alteración. Existen diferencias significativas entre la cantidad de puntos hiperfluorescentes en AGF e hipercianescentes en AVI que puede revelar atrofia del EPR.

Secuelas postratamiento. La angiografía con verde indocianina puede ayudar a la hora de identificar de manera precoz los cambios que aparecen a consecuencia de tratamientos con la terapia fotodinámica, como la oclusión de grandes vasos coroideos.<sup>28,30</sup>

## **Autofluorescencia (AF)**

Dentro de la patología miópica se pueden distinguir formas atróficas, neovasculares y traccionales.<sup>31</sup> A las limitaciones generales para la obtención de imágenes de AF, la MM añade como problemas adicionales una mayor longitud axial y la presencia de distintos planos de foco motivados por los estafilomas posteriores, haciendo en ocasiones difícil la obtención de imágenes de calidad para su correcta interpretación.

La autofluorescencia en la maculopatía miópica atrófica será de gran ayuda en las estrías de laca, la atrofia coriorretiniana difusa y la atrofia coriorretiniana parcheada.

En las estrías de laca la imagen típica en la AF es la hipoautofluorescencia lineal.<sup>32-34</sup> Se diferencian de las líneas de estiramiento miópicas en que éstas aparecen mayoritariamente hiperautofluorescentes en las imágenes de AF.<sup>33-35</sup>

En la atrofia coriorretiniana difusa la característica patológica fundamental es la preservación del EPR, motivo por el cual las imágenes de AF muestran un patrón normal. En la atrofia coriorretiniana



na parcheada la atrofia del EPR hace que la AF aporte gran información para delimitar con exactitud los parches atróficos que se destacan como profundamente hipoautofluorescentes.

*Sawa et al.*<sup>36</sup> diferencian 4 patrones de AF asociados a NVC miópica:

- Patrón I: región focal pequeña mal definida de hipoautofluorescencia relativa rodeada de un área hiperautofluorescente.
- Patrón II: áreas bien definidas lobuladas de hipoautofluorescencia asociadas al patrón I (patrón más prevalente).
- Patrón III: áreas de gran diámetro lobuladas de hipoautofluorescencia rodeadas de hiperautofluorescencia sin hipoautofluorescencia relativa.
- Patrón IV: áreas grandes bien definidas lobuladas o en creciente de hipoautofluorescencia.

*Battaglia-Parodi* et al. objetivaron que el complejo neovascular de la NVC miópica tiene en la mayoría de situaciones un límite hiperautofluorescente cuya presencia determina un mejor pronóstico visual y se corresponde con un límite de hipoautofluorescencia en la AGF.<sup>37</sup>

La autofluorescencia en la maculopatía miópica traccional puede ser prácticamente normal; los pacientes con desprendimiento macular presentan típicamente un patrón de hipoautofluorescencia coincidente con la retina desprendida, asociado a hiperautofluorescencia coincidente con el agujero macular.<sup>38</sup>

### OCT

En el paciente con Miopía Magna (MM) debido a la gran elongación del polo posterior las imágenes obtenidas con los

diferentes OCTs para el estudio de la retina son de peor calidad y más difíciles de conseguir que en el sujeto emémetrope. El estudio con OCT ha permitido conocer y diagnosticar enfermedades hasta ese momento poco conocidas, como la Maculopatía Traccional Miópica (MTM) entre otras. En estas y en otras entidades hemos podido conocer cambios estructurales del polo posterior imposibles de estudiar mediante una simple oftalmoscopia.<sup>39</sup>

El sistema Enhanced Depth Imaging (EDI)<sup>40</sup> nos permite ver con detalle la coroides del MM además de mejorar mucho las imágenes de la retina en la que ya podemos ver sus capas. La aparición de los OCT con una longitud de onda más larga<sup>41</sup> (SweptSource) han permitido mejorar las imágenes obtenidas por mayor penetración a través del EPR, lo que permite una formación de imágenes de mayor profundidad en coroides e incluso en esclerótica, sin perder nitidez en retina.

Debido a las recientes mejoras en la tecnología de OCT que permiten la rápida adquisición de múltiples B-scan y la exploración en alta densidad, la OCT "en face" ha surgido como una nueva modalidad de imagen para la visualización y estudio de la retina.<sup>42</sup> En esta modalidad se nos ofrece una vista coronal del segmento posterior a diferentes niveles de profundidad. La última aportación del OCT ha sido la angio-OCT (A-OCT).<sup>43,44</sup>

Vamos a describir a continuación los hallazgos con la OCT en las entidades más características del fondo de ojo de la MM como son el estafiloma miópico, la Membrana Neovascular (MNV) del miope magno, la MTM y la maculopatía en cúpula.



**Estafiloma Miópico.** El estafiloma miópico se ha definido según *Spaide* como una evaginación de la pared posterior del ojo con un radio de curvatura menor que la estructura ocular que lo rodea.<sup>45</sup> Mediante la OCT especialmente en el modo "línea" de la mayor longitud posible (9-12 mm) en horizontal y vertical, vamos a ser capaces de poder ver con detalle y analizar la modificación de la curvatura que el estafiloma induce en el polo posterior y las estructuras que involucra, ayudándonos a la clasificación de los mismos. Esto va a ser especialmente útil en los estafilomas compuestos donde la OCT nos identifica los diferentes radios de curvatura.

**Maculopatía Traccional Miópica.** La MTM es la separación de la retina o "squisis" que puede ocurrir en los ojos con miopía elevada con estafilomas posteriores.<sup>46-49</sup> Puede tener una apariencia estrellada al estudiar el fondo de ojo pero es difícil de identificar biomicroscópicamente.<sup>50</sup> Con la OCT encontramos la separación de la retina neurosensorial en una capa interior más gruesa y una capa exterior más delgada, pero se ha descrito la posibilidad contraria.

*Benhamou et al* describen dos patrones de "squisis". En la "squisis" externa, más frecuente, en la que la retina se divide en una capa interior gruesa y una fina capa exterior con un espacio hiporreflectivo entre ellas en el que se pueden observar elementos lineales de puente entre ambas que atraviesan este espacio hiporreflectivo. En ojos con "squisis interna", la división de la retina provoca una capa interna delgada y una capa externa más gruesa. La OCT en estos casos es imprescindible para valorar el resultado del tratamiento quirúrgico.

**Neovascularización Coroidea en el Miope Magno.** La OCT se ha convertido en la herramienta habitual en el manejo de la Neovascularización Coroidea (NVC) tanto en el miope magno como en otras enfermedades maculares. El análisis y clasificación de las membranas Neovasculares (MNV) en "tipo 2" por encima del EPR y en "tipo 1" por debajo del mismo es mucho más fácil y más preciso usando la OCT.<sup>52</sup> En un estudio *García Layana et al*, obtienen una sensibilidad de casi el 97% en la detección de la actividad de la MNV del miope con OCT usando la AGF como patrón de referencia.<sup>53</sup>

En la fase activa, la MNV del miope aparece como una elevación en forma de cúpula altamente reflectiva por encima de la banda correspondiente a la EPR con una mínima acumulación de líquido subretiniano. En la etapa de cicatriz, persiste la alta reflectividad en la superficie de la MNV debido a la hiperpigmentación y una marcada atenuación de la reflectividad por debajo de la lesión por el efecto "sombra" de la misma. En la etapa atrófica, hay un aplanamiento total de MNV con una mayor reflectividad corioidea correspondiente a la atrofia coriorretiniana circundante.<sup>54</sup>

Las limitaciones del estudio de la MNV en el MM con OCT son: falta de valores estándares de espesores, la mala calidad de las imágenes obtenidas en ojos con miopía patológica, la imposibilidad de diferenciar la sangre de la fibrosis y de la proliferación del EPR y la mínima cantidad de líquido que suele haber en estos casos.<sup>55</sup> Ello nos obliga a que en el estudio de la MNV en el MM no sólo valoremos los datos de la OCT sino que deberemos complementarlos con los datos clínicos referidos por el paciente y con los hallazgos de la AGF.

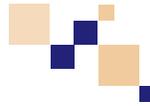


### Maculopatía en Cúpula

La macula en cúpula y la maculopatía en cúpula se describen como una prominencia con forma convexa (cúpula) en el contexto de un estafiloma en un ojo con MM. Asociado a esta hallazgo un elevado porcentaje de los pacientes tenían un DR neurosensorial localizado (maculopatía).<sup>56</sup> En el estudio con OCT podremos evidenciar este hallazgo mejor si realiza-

mos los cortes del OCT orientados perpendicularmente al borde del estafiloma.<sup>57,58</sup> La coroides presenta importantes cambios en su espesor en relación con el cambio de la convexidad, hecho al que algunos autores han achacado el desprendimiento neurosensorial de la retina,<sup>56,59</sup> así como al engrosamiento de la esclerótica de estos ojos en relación a ojos con MM sin mácula en cúpula ( $570 \pm 221 \mu$  vs.  $281 \pm 85 \mu$ ).<sup>60</sup>

# Bibliografía



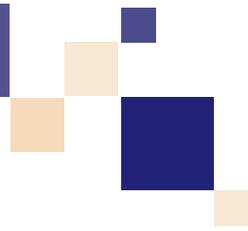
1. Gabriel Coscas, Florence Coscas y Alain Zourdani. Atlas of indocyanine green angiography: fluorescein angiography, ICG angiography and OCT correlations. Elsevier, 2005.
2. Yasushi Ikuno, Kaori Sayanagi, Kaori Soga, Miki Sawa, FumiGomi, MotokazuTsujikawa et al. Lacquer crack formation and choroidal neovascularisation in pathologic myopia. *Retina* 2008;28:1124-31.
3. Kosei Shinohara, Muka Moriyama, Noriaki Shimada, Yuichiro Tanaka, Kyoko Ohno-Matsui. Myopic stretch lines linear lesions in fundus of eyes with pathologic myopia that differ from lacquer cracks. *Retina* 2014;34:461-9.
4. P. Marticorena-Álvarez, F. Clement-Fernández, L. Iglesias-Ussel. Excavaciónintracoroideaperipapilar en miopíapatológica. *ArchSocEspOftalmol* 2014;89:316-319.
5. Hayashi K, Ohno-Matsui K, Shimada N et al. Long-term pattern of progression of myopic maculopathy: a natural history study. *Ophthalmology* 2010;117:1595-611,
6. Tokoro T. Types of fundus changes in the posterior pole. In: Tokoro T, ed. Atlas of Posterior Fundus Changes in Pathologic Myopia. Tokyo. Springer-Verlag; 1998.pp 5-22.
7. Hayashi K, Ohno-Matsui K, Shimada N et al. Long-term pattern of progression of myopic maculopathy: a natural history study. *Ophthalmology* 2010;117:1595-611.
8. Leveziel N, Caillaux V, Bastuji-Garin S, Z muda M, Souied EH. Angiographic and optical coherence tomography characteristics of recent myopic choroidal neovascularization. *Am J Ophthalmol* 2013;155:913-9.
9. Iacono P, Battaglia Parodi M, Papayannis A, Kontadakis S, Da Pozzo S, Cascavilla ML, et al. Fluorescein angiography and spectral-domain optical coherence tomography for monitoring anti-VEGF therapy in myopic choroidal neovascularization. *Ophthalmic Res.* 2014;52:25-31.
10. Asai T, Ikuno Y, Nishida K. Macular microstructures and prognostic factors in Myopic subretinal hemorrhages. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2014;55:226-32.
11. Ruiz Moreno JM, Ruiz Medrano J. Tomografía de coherencia óptica en la exploración de fondo de ojo. En: JM Ruiz Moreno, L Arias Barquet, F Gómez-Ulla. *Patología retiniana en alta miopía.* Madrid 2015. EdSociedad Española de Oftalmología. pp: 109-125
12. Itakura H, Kishi S, Li D et al. Vitreous Changes in High Myopia Observed by Swept-Source Optical Coherence Tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2014;55:1447-52.
13. Akiba J. Prevalence of posterior vitreous detachment in high myopia. *Ophthalmology* 1993;100:1384-8.
14. Charlin JF, Masse H, Yhuel Y, Brasseur G. The myopic vitreous. Why is its examination so difficult? *J FrOphthalmol* 2012; 35: 362-6.
15. Doi N, Uemura A, Nakao K, Sakamoto T. Vitreomacular adhesion and the defect in posterior vitreous cortex visualized by triamcinolone-assisted vitrectomy. *Retina* 2005; 25: 742-5.
16. Mojana F, Kozak I, Oster SF et al. Observations by Spectral-Domain Optical Coherence Tomography Combined with Simultaneous Scanning Laser Ophthalmoscopy: Imaging of the Vitreous. *Am J Ophthalmol* 2010;149:641-50.
17. Dai Y, Jonas JB, Huang H et al. Microstructure of Parapapillary Atrophy: Beta Zone and Gamma Zone. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2013; 54: 2013-8.



18. Jonas JB, Jonas SB, Jonas RA et al. Parapapillary Atrophy: Histological Gamma Zone and Delta Zone. *Plos One* 2012; 7.
19. Yasuzumi K, Ohno-Matsui K, Yoshida T, Kojima A, Shimada N, Futagami S et al. Peripapillary crescent enlargement in highly myopic eyes evaluated by fluorescein and indocyanine green angiography. *Br J Ophthalmol* 2003;87:1088-90.
20. Hideo Nakanishi, Akitaka Tsujikawa, Norimoto Gotoh, Hisako Hayashi, Daisuke Iwama, Hiroshi Tamura et al. Macular complications on the border of an inferior staphyloma associated with Tilted Disc Syndrome. *Retina* 2008;28:1493-501.
21. Caillaux V, Gaucher D, Gualino V, Massin P, Tadayoni R, Gaudric A. Morphologic Characterization of dome-shaped macula in myopic eyes with serous macular Detachment. *Am J Ophthalmol*. 2013;156:958-967.
22. Gaucher D, Erginay A, Lecleire-Collet A, Haouchine B, Puech M, Cohen SY, et al. Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol*. 2008;145:909-14
23. N Nagaoka, N Shimada, W Hayashi, K Hayashi, MukaMoriyama, Takeshi Yoshida, et al. Characteristics of periconuschoroidal neovascularization in pathologic myopia. *Am J Ophthalmol* 2011;152:420-7
24. K Neelam, C Cheung, K Ohno-Matsui, Timothy Y, T Y Wong. Choroidal neovascularization in pathological myopia. *Progr in Retinal and Eye Research* 2012;31:495-525.
25. D G Miller, L J. Singerman. Natural history of choroidal neovascularization in High myopia. *Current Opinion in Ophthalmology* 2001, 12:222-224
26. Ikuno Y, Sayanagi K, Soga K et al. Lacquer crack formation and choroidal neovascularization in pathologic myopia. *Retina*. 2008;28:1124-31.
27. Ohno-Matsui K, Futagami S et al. Morphology and long-term changes of choroidal vascular structure in highly myopic eyes with and without posterior staphyloma. *Ophthalmology*. 2007;114:1755-62.
28. Kang HM, Koh HJ. Lack of polypoidal lesions in patients with myopic choroidal neovascularization as evaluated by indocyanine green angiography. *Am J Ophthalmol* 2014;157:378-383.
29. Gaucher D, Erginay A, Lecleire-Collet A, et al. Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol* 2008;145:909-914.
30. Ladas ID, Moschos MM, Rouvas AA et al. Lacquer crack formation after photodynamic therapy. *Eur J Ophthalmol* 2003;13:729-733.
31. Gallego-Pinazo R, Díaz-Llopis M. Rediscovering the macula of high myopia in the XXI century. *Arch SocEspOftalmol* 2011;86:135-8.
32. Salzmann M. The choroidal changes in high myopia. *Arch Ophthalmol* 1902;31:41-2.
33. Yannuzzi LA. *The Retinal Atlas*. New York: Elsevier; 2010. pp-526-43.
34. Liu CF, Liu L, Lai CC et al. Multimodal imaging including spectral-domain optical coherence tomography and confocal near-infrared reflectance for characterization of lacquer cracks in highly myopic eyes. *Eye (Lond)* 2014;28:1437-45
35. Shinohara K, Moriyama M, Shimada N et al. Myopic stretch lines: linear lesions in fundus of eyes with pathologic myopia that differ from lacquer cracks. *Retina* 2014;34:461-9.
36. Sawa M, Gomi F, Tsujikawa M et al. Abnormal fundus autofluorescence patterns in myopic choroidal neovascularisation. *Br J Ophthalmol* 2008;92:1236-40.
37. Parodi MB, Iacono P, Ravalico G. Fundus autofluorescence in subfoveal choroidal neovascularisation secondary to Pathological Myopia. *Br J Ophthalmol* 2009;93:771-4.
38. Sayanagi K, Ikuno Y, Tano Y. Different fundus autofluorescence patterns of retinoschisis and macular hole retinal detachment in high myopia. *Am J Ophthalmol* 2007;144:299-301.
39. Faghihi H, Hajizadeh F, Riazi-Esfahani M. Optical coherence tomographic findings in highly myopic eyes. *J Ophthalmic Vis Res*. 2010;5:110-21.

40. Spaide RF. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of retinal pigment epithelial detachment in age-related macular degeneration. *Am J Ophthalmol*. 2009;147:644-52.
41. Ruiz-Moreno JM, Flores-Moreno I, Lugo F et al. Macular choroidal thickness in normal pediatric population measured by swept-source optical coherence tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2013;54:353-9
42. Podoleanu AG, Dobre GM, Cucu RG, Rosen RB. Sequential optical coherence tomography and confocal imaging. *Opt Lett*. 2004;29:364-6.
43. Savastano MC, Lumbroso B, Rispoli M. In vivo characterization of retinal vascularization morphology using optical coherence tomography angiography. *Retina*. 2015 Apr 29. [Epub ahead of print]
44. De Carlo TE, Bonini Filho MA, Chin AT et al. Spectral-domain optical coherence tomography angiography of choroidal neovascularization. *Ophthalmology*. 2015;122:1228-38.
45. Ohno-Matsui K. Proposed Classification of Posterior Staphylomas Based on Analyses of Eye Shape by Three-Dimensional Magnetic Resonance Imaging and Wide-Field Fundus Imaging. *Ophthalmology*. 2014;121:1798-809
46. Coppe AM, Ripandelli G: Optical coherence tomography in the evaluation of vitreoretinal disorders of the macula in highly myopic eyes. *Semin Ophthalmol* 2003;18:85-8.
47. Baba T, Ohno-Matsui K, Futagami S, et al: Prevalence and characteristics of foveal retinal detachment without macular hole in high myopia. *Am J Ophthalmol* 2003;135:338-42.
48. Benhamou N, Massin P, Haouchine B, et al: Macular retinoschisis in highly myopic eyes. *Am J Ophthalmol* 2002;133:794-800.
49. Takano M, Kishi S: Foveal retinoschisis and retinal detachment in severely myopic eyes with posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol* 1999;128:472-6.
50. Baba T, Hirose A, Kawazoe Y, et al: Optical coherence tomography for retinal detachment with a macular hole in a highly myopic eye. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2003;34:483-4.
51. Matsumura N, Ikuno Y, Tano Y: Posterior vitreous detachment and macular hole formation in myopic foveoschisis. *Am J Ophthalmol* 2004;138:1071-3.
52. Hee MR, Bauman CR, Puliafito CA. 1996. Optical coherence tomography of age-related macular degeneration and choroidal neovascularization. *Ophthalmology* 1996;103:1260-1270.
53. Garcia-Layana A, Salinas-Alaman A, Maldonado MJ et al. Optical coherence tomography to monitor photodynamic therapy in pathological myopia. *Br. J. Ophthalmol*. 2006;90:555-558.
54. Baba T, Ohno-Matsui K, Yoshida T. Optical coherence tomography of choroidal neovascularization in high myopia. *Acta Ophthalmol*. 2002;80:82-87.
55. Penas SC, Carneiro A, Martinho R et al. Optical Coherence Tomography in Myopic Choroidal Neovascularization Treated with Photodynamic Therapy. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci*. 2004;E-Abstract 3167.
56. Gaucher D, Erginay A, Leclaire-Collet A et al. Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol*. 2008;145:909-14.
57. Caillaux V, Gaucher D, Gualino V et al. Morphologic characterization of dome-shaped macula in myopic eyes with serous macular detachment. *Am J Ophthalmol*. 2013;156:958-67.
58. Ellabban AA, Tsujikawa A, Matsumoto A et al. Macular choroidal thickness measured by swept source optical coherence tomography in eyes with inferior posterior staphyloma. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2012;53:7735-45.
59. Errera MH, Michaelides M, Keane PA et al. The extended clinical phenotype of dome-shaped macula. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2014;252:499-508.
60. Imamura Y, Iida T, Maruko I et al. Enhanced Depth Imaging Optical Coherence Tomography of the Sclera in Dome-Shaped Macula. *Am J Ophthalmol*. 2011;151:297-302.

## 5. Síndrome de tracción vítreo-macular y membrana epirretiniana



### Membrana Epirretiniana (MER)

*Prevalencia:* Ripandelli y cols.<sup>1</sup> en un estudio retrospectivo de pacientes miopes altos con estafiloma posterior y seguimiento de 5 años encontraron una prevalencia de MER del 45,7% (98 de 214 ojos). Sólo un 2% de los pacientes con MER requirieron cirugía a lo largo del seguimiento. Henaine-Berra y cols.<sup>2</sup> en su serie de 116 ojos con miopía magna encontraron una prevalencia de MER en un 11,25% siendo mas frecuente en los ojos con estafiloma. Youy cols.<sup>3</sup> la observaron en el 23,2%.

*Diagnóstico:* La MER se observa como una línea hiperreflectiva parcial o totalmente adherida a la superficie de la retina. En algunos casos, la diferenciación en el OCT entre MER y hialoides posterior engrosada y adherida es difícil y la ecografía en modo B puede ser de ayuda.

*Etiopatogenia:* Existen varias teorías etiopatogénicas para explicar la presencia de una MER en pacientes con miopía alta. Por un lado, los ojos con miopía alta tienden a desarrollar DVP a edades más precoces, y el DVP constituye un factor de riesgo clásico para el desarrollo de MER.<sup>4</sup> Además, las MERs resultantes del DVP son más frecuentes en

presencia de un DVP incompleto (Figura 1) y esta situación se da con más frecuencia en ojos miopes.<sup>5</sup>

Existe una secuencia biológica para la formación de la MER consistente en migración, proliferación y modulación de la matriz extracelular probablemente inducida esta última por la contracción de los miofibroblastos presentes en la MER. La consecuencia clínica de la progresiva contracción de la MER es la tracción macular.

Cuando observamos una MER mediante microscopio electrónico podemos identificar una estructura en capas: en su base estaría la membrana limitante interna y sobre ésta, colágeno vítreo tipo II, cubierto a su vez por una proliferación de células (hialocitos, células gliales, células de EPR, fibrocitos, miofibroblastos y macrófagos).

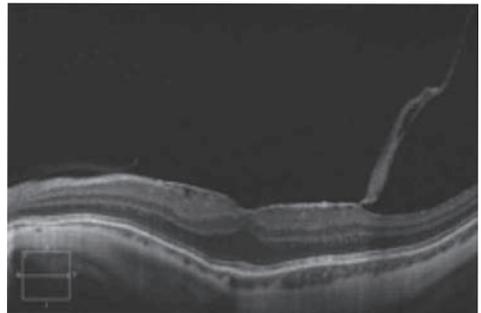


Figura 1.



*Tratamiento:* Esta estructura en capas tiene una implicación clínica y terapéutica. Está demostrado que el pelado de la MLI en el tratamiento quirúrgico de las membranas epirretinianas contribuye a evitar recurrencias<sup>6</sup> y asegura la retirada completa del córtex vítreo residual y la MER, con la consiguiente relajación de la tracción tangencial.<sup>7</sup>

Sin embargo, en el ojo miope magno el pelado de la MLI puede resultar complejo debido al aumento de la longitud axial, el adelgazamiento retiniano, el estafiloma posterior y la atrofia coriorretiniana. De hecho, el pelado de la MLI en la vitrectomía del ojo miope magno continúa siendo motivo de controversia hoy en día. En el tratamiento de la foveosquias, algunos autores defienden los buenos resultados anatómicos y funcionales conseguidos con la extracción del córtex vítreo posterior y el pelado de la MLI.<sup>8,9</sup> Para otros, la vitrectomía sin pelado de MLI obtiene resultados comparables.<sup>10,11</sup>

El Sanharawi y cols.<sup>12</sup> en 2013 no encuentran diferencias significativas en términos de resultados anatómicos, visuales ni complicaciones quirúrgicas en el tratamiento quirúrgico de las membranas epirretinianas entre pacientes con miopía alta y no miopes. Estos autores hacen referencia al uso frecuente de triamcinolona intravítrea (TA) en la cirugía de las MERs en el grupo de pacientes miopes frente al grupo de no miopes y es que como se había publicado previamente, la TA intravítrea facilita la visualización y la extracción de remanentes vítreos y MERs aumentando el éxito anatómico y visual en ojos miopes magnos con maculopatía traccional.<sup>13</sup>

## Tracción vitreomacular

En la progresión del DVP, la hialoides parcialmente desprendida puede ejercer tracción sobre la mácula (Figura 2) y dicha tracción puede dar lugar a cambios anatómicos en el contorno macular que se traducen en metamorfopsia o disminución de agudeza visual. Esto se denomina Tracción Vitreomacular (TVM) y se caracteriza por la presencia de una serie de criterios anatómicos, que deben estar presentes en al menos una imagen de OCT para su diagnóstico:

**1. Evidencia de desprendimiento del córtex vítreo perifoveal de la superficie de la retina.** 2. Adherencia macular del córtex vítreo dentro de un radio de 3 mm dentro de la fovea. 3. Asociación de dicha adherencia con distorsión de la superficie foveal, cambios estructurales intrarretinianos, separación de la fovea del EPR o una combinación de los mismos pero sin afectar el grosor de las capas de la retina.

Aunque es posible que la TVM se resuelva de forma espontánea, la existencia de una tracción amplia o la presencia de una MER son factores de mal

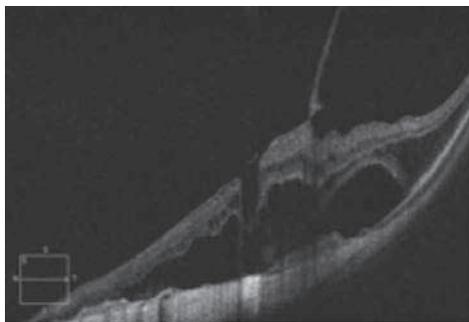


Figura 2.



pronóstico. Como consecuencia del proceso dinámico de TVM anteroposterior que tiene lugar en el DVP perifoveal puede desarrollarse una cavitación intrarretiniana que puede progresar a rotura de las capas más externas de la retina y formación de un agujero macular.

### **Tracción Vitreomacular y Membrana Epirretiniana en la Maculopatía Traccional Miópica**

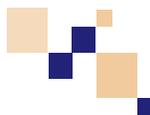
La Maculopatía Traccional Miópica (MTM) ocurre siempre dentro de un estafiloma posterior, por lo que la patoanatomía sugiere un progresivo estiramiento y escisión de la retina a lo largo del tiempo probablemente causado por la relativa rigidez de la retina interna comparada con la retina externa dentro de la concavidad del estafiloma.

Vanderbeek y cols<sup>14</sup> propugnan que la causa de la falta de adaptabilidad de la retina interna en la MTM no es uniforme sino que varía de un ojo a otro, de tal manera que para cada paciente en particular, la cirugía de vitreoretina podría ser diseñada de manera personalizada. Estos autores identifican 4 principales mecanismos de tracción: tracción vitre-

omacular (DVP perifoveal), restos de córtex vítreo (tras DVP), MER y rigidez intrínseca de la retina.

Aunque la MTM se ha considerado como una patología relativamente estable, los ojos con retinosquiasis macular miópica pueden progresar a complicaciones más serias como el agujero macular de espesor completo y el desprendimiento foveal a lo largo de los años. Según Gaucher y cols.<sup>15</sup> el riesgo de empeoramiento de la retinosquiasis y de disminución de AV postoperatoria es mayor cuando la maculosquiasis se combina con una membrana epirretiniana o con restos de hialoides posterior adheridos a retina foveal. En la serie de Shimada y cols.<sup>16</sup> la aparición de complicaciones parecía relacionada con la presencia de tracción vitreoretiniana (TVR). La tracción del vítreo sobre la fovea juega un papel clave en el desarrollo del AM en ojos con foveosquiasis y de hecho, muchos autores consideran esta patología un estadio precoz del desprendimiento de retina debido a agujero macular. Sin embargo, el mecanismo que causa el desprendimiento foveal no está tan claro.

## Bibliografía



1. Ripandelli G, Rossi T, Scarinci F, Scassa C, Parisi V, Stirpe M. macular vitreoretinal interface abnormalities in highly myopic eyes with posterior staphyloma. *Retina* 2012; 32:1531-8
2. Henaine-Berra A, Zand-Hadas IM, Fromow-Guerra J, García –Aguirre G. Prevalence of Macular Anatomic Abnormalities in High Myopia. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*; 2013;44:140-144
3. You QS, Peng XY, Xu L, Chen CX, Wang YX, Jonas JB. Myopic maculopathy Imaged by Optical Coherence Tomography. *Ophthalmology* 2014; 121:220-224.
4. Yonemoto J, Noda Y, Masuhara N, Ohno S. Age of onset of posterior vitreous detachment. *Curr Opin Ophthalmol* 1996;7:73-76
5. Carrero JL. Incomplete posterior vitreous detachment: prevalence and clinical relevance. *Am J Ophthalmol* 2012;153:497-503
6. Park DW, Dugel PU, Garda J et al. Macular pucker removal with and without internal limiting membrane peeling : pilot study. *Ophthalmology* 2003; 110:62-64
7. Shimada H, nakashizuka H, Hattori T et al. Double staining with brilliant blu G and double peeling for epiretinal membranes. *Ophthalmology* 2009;116:1370-1376
8. Kim KS, Lee SB, Lee WK. Vitrectomy and internal limiting membrane peeling with and without gas tamponade for myopic foveoschisis. *Am J Ophthalmol* 2012; 153:320-326
9. Kobayashi H, Kishi S. Vitreous surgery for highly myopic eyes with foveal detachment and retinoschisis. *Ophthalmology* 2003; 110:1702-7
10. Spaide RF, Fisher Y. Removal of adherent cortical vitreous plaques without removing the internal limiting membrane in the repair of macular detachments in highly myopic eyes. *Retina* 2005; 25:290-295
11. Yeh SI, Chang WC, Chen LJ. Vitrectomy without internal limiting membrane peeling for macular retinoschisis and foveal detachment in highly myopic eyes. *Acta Ophthalmol* 2008; 86:219-224
12. Sanharawi ME, Sandali O, Bonnel S, Laroche L, Monin C. Epiretinal Membrane surgery outcomes in highly myopic eyes without traction maculopathy: Long-term results of a case-control study. *Am J Ophthalmol* 2013;156:319-325.
13. Yamamoto N, Ozaki N, Murakami K. Triamcinolonaacetone facilitates removal of epiretinal membrane and separation of the residual vitreous cortex in highly myopic eyes with retinal detachment due to a macular hole. *Ophtalmologica* 2004; 218:248-256
14. VanderBeek BL, Johnson MW. The diversity of traction mechanisms in myopic traction maculopathy. *Am J Ophthalmol* 2012; 153:93-102
15. Gaucher D, Haochine B, Tadayoni R, Massin P, Erginay A, Benhamou N et al. Long-term follow-up of high myopic foveoschisis : natural course and surgical outcome. *Am J ophthalmol* 2007; 143:455-62.
16. Shimada N, Ohno-Matsui K, Baba T, Futagami S, Tokoro T, Mochizuki M. Natural course of macular retinoschisis in highly myopic eyes without macular hole or retinal detachment. *Am J Ophthalmol* 2006; 142:497-500.



## 6. Maculopatía traccional miópica

### Definición y fisiopatología

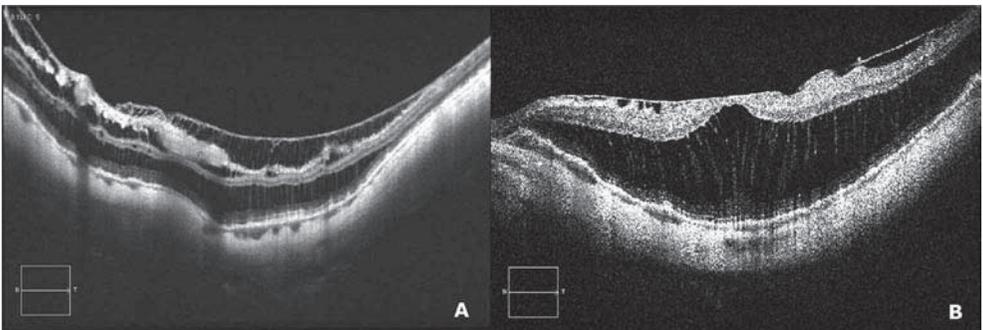
La maculopatía traccional miópica (MTM), es una patología frecuente en altos miopes con estafiloma posterior. Para su diagnóstico es imprescindible el estudio con OCT en el que se identifica una retinosquisis macular o separación de las capas de la retina neurosensorial que quedan unidas por puentes de tejido que corresponden a células de Muller (Figuras 1A y 1B).<sup>1</sup>

En su patogenia se involucran distintos mecanismos que causan tracción sobre la retina interna, impidiendo que ésta se adapte a la forma del estafiloma posterior y facilitando la separación progresiva de

las capas de la retina neurosensorial. Dentro de estos mecanismos traccionales caben destacarse: la tracción vítreo-macular (TVM), las membranas epiretiniánas (MER), la rigidez de los vasos de la retina y la rigidez de la membrana limitante interna (MLI) (Figura 2 y 3).

### Evolución Natural

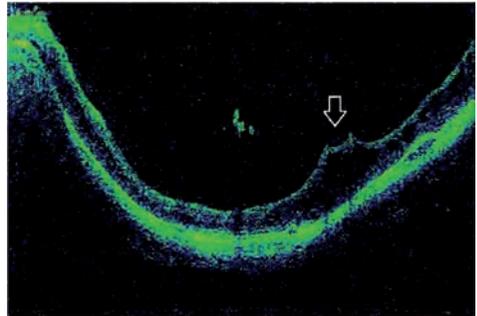
Los estudios sobre la evolución natural de esta enfermedad son escasos. Entre ellos caben destacarse: el estudio de *Gaucher et al.*, en el que el 70% de los 29 ojos seguidos con OCT durante 31 meses mostraron progresión de las lesiones o pérdida de AV (**Grado II-2a**)<sup>2</sup>



**Figura 1.** A, B: MTM. Se aprecia la separación de las capas de la retina neurosensorial, unidas por puentes de tejido que corresponden a células del Muller residuales.



**Figura 2.** MTM. MLI tensa que tracciona de la retina e impide que esta pueda adaptarse a la forma del estafiloma posterior.



**Figura 3.** La rigidez de los vasos retinianos se aprecia en el OCT como micro-plegues en la retina interna.

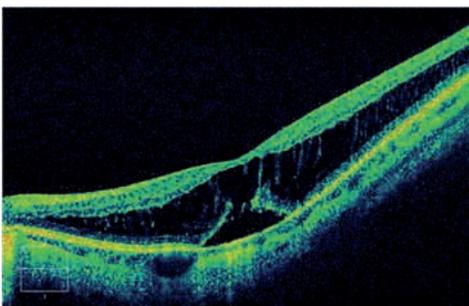
y el estudio de Shimada que incluyó 207 ojos seguidos durante 36 meses y que mostró una progresión de la retinosquiasis del 43%, sobre todo en los casos con mayor severidad de las lesiones (**Grado II-2a**)<sup>3</sup>

Estos resultados sugieren que la MTM es una patología de evolución lenta y con tendencia a la progresión, especialmente en ojos con lesiones más severas. La pérdida de agudeza visual puede tardar años y es más severa cuando se complica con la aparición de un AM o de un desprendimiento foveal (Figuras 4 y 5). Hay que destacar que el factor de riesgo más importante para la evolución

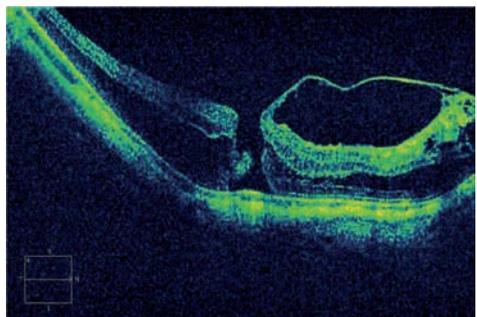
hacia el AM es el desprendimiento foveal y que el agujero macular puede complicarse con la aparición de un desprendimiento de retina en polo posterior.<sup>1,3</sup>

### Actitud terapéutica

Ante un paciente con MTM hay que decidir si mantener una actitud expectante o intervenir quirúrgicamente, siendo la vitrectomía vía pars plana (VPP), asociada o no a la indentación macular, la técnica idónea porque permite eliminar las tracciones sobre la retina que causan y exacerban la MTM. Es importante destacar que, con respecto a la cirugía, la evidencia científica se basa en



**Figura 4.** Desprendimiento foveal como factor predisponente de progresión hacia agujero macular



**Figura 5.** Agujero macular en MTM



estudios en su mayoría retrospectivos y no randomizados, con un bajo nivel de evidencia.

Entre los factores predictivos positivos de mejoría visual postoperatoria caben destacarse la presencia de desprendimiento foveal<sup>4</sup> y una buena agudeza visual preoperatoria. Varios estudios retrospectivos han demostrado una correlación positiva entre la agudeza visual pre y postoperatoria (**Grado II-1.B**).<sup>5-6</sup> *Figueroa et al.* confirmaron esta correlación positiva en un estudio prospectivo con un seguimiento medio de 24 meses. En este trabajo los autores encontraron mejoría significativa en la agudeza visual después de VPP sólo en pacientes con una visión preoperatoria mejor o igual a 0,32 (20/63) (**Grado II-1. B**).<sup>7</sup>

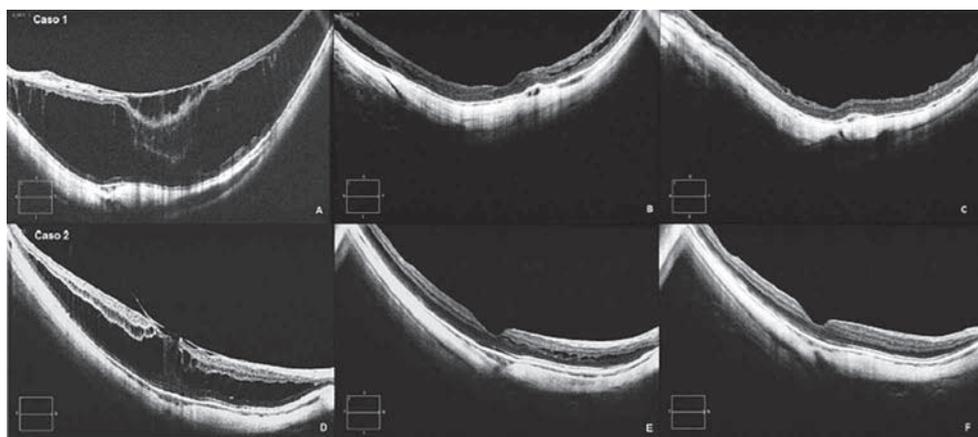
Como factores pronósticos negativos de mejoría visual postoperatoria caben destacarse la presencia de defectos de la elipsoide en el estudio preoperatorio con OCT y la presencia de AM. *Figueroa et al.* comprobaron también que el grosor macular preoperatorio no influye en los resultados anatómicos y funcionales postoperatorios (**Grado II-1. B**).

En general, la actitud intervencionista estaría indicada en aquellos casos donde se demuestra un empeoramiento de la agudeza visual y/o un aumento del grosor de la retinosquias macular.

## Cirugía

En caso de realizar una VPP, es importante mencionar que no existe un protocolo de actuación establecido, por ello no hay consenso sobre el empleo de ciertas maniobras quirúrgicas como el pelado de la MLI, uso de taponadores, tinciones y técnicas de indentación macular.

Con respecto al pelado de la MLI, varias series retrospectivas han evidenciado su utilidad en casos de MTM, reportando tasas de resolución entre un 93 y un 100% de los casos (**Grado II-1b. B**)<sup>5,6</sup> En el único estudio prospectivo sobre la utilidad del pelado de la MLI en ojos con MTM, la tasa de resolución global de la retinosquias después de cirugía fue del 93% (**Grado II-1a. B**) (Figura 6).<sup>7</sup> En un estudio comparativo, *Taniuchi et al.* encontraron una incidencia de despren-



**Figura 6.** Resultados anatómicos de la cirugía con VPP, pelado de la MLI y taponamiento con gas. Caso 1: Preoperatorio (A), Resolución parcial de la foveosquias 1 mes después de cirugía (B) y resolución completa (C). La agudeza visual preoperatoria era de 0,4 (20/50) y se mantuvo sin cambio después de la cirugía. Caso 2: Preoperatorio (A), Resolución parcial de la foveosquias 1 mes después de cirugía (B) y resolución completa (C). La agudeza visual mejoro de 0,67 (20/30) hasta 1,0 (20/20).



dimiento macular traccional postoperatorio significativamente menor en ojos con MTM tratados con VPP y pelado de la MLI, en comparación con ojos sometidos a VPP sin pelado (**Grado II-2. B**).<sup>8</sup> *Sepulveda et al.* demostraron una mayor tasa de recurrencias tardías de la MTM en ojos donde la MLI se había pelado de forma incompleta, en comparación con ojos donde se había efectuado un pelado exhaustivo (**Grado II-3.C**).<sup>9</sup>

De todas formas, es importante evidenciar que el pelado de la MLI en ojos con retinosquiasis no está libre de complicaciones y puede representar un reto, incluso en manos expertas. La retina interna en ojos con foveosquiasis, especialmente en casos con defectos severos de la retina externa, es muy frágil y durante las maniobras quirúrgicas es posible provocar la aparición de AM iatrogénicos, que pueden causar desprendimientos de retina asociados (**Grado II-3.C**).<sup>10</sup> Debido a estas posibles complicaciones, algunos autores prefieren no pelar la MLI en ojos con MTM, asumiendo que la eliminación del vítreo y eventuales MERs sea suficiente para resolver la tracción y solucionar la retinosquiasis macular.

En un intento de reducir la incidencia de esta complicación, dos grupos de estudio japoneses, guiados por *Ho* y *Shimada*, propusieron unas técnicas alternativas de pelado que preservan la MLI en la zona central de la fovea. (400 micras y 1 diámetro de disco, respectivamente) (**Grado II-1. B**).<sup>11,12</sup>

Durante la cirugía, la visualización de la MLI en ojos miopes magños es muy escasa debido a la pérdida de contraste

provocada por la presencia de placas de atrofia coroidea, por ello, se recomienda utilizar colorantes biológicos con afinidad por esta membrana. El azul brillante (Brilliant-Blue) proporciona una buena tinción de la MLI en altos miopes.

Como taponadores postoperatorios se pueden utilizar gases como hexafluoruro de azufre (SF<sub>6</sub>) o perfluoropropano (C<sub>3</sub>F<sub>8</sub>) que ayudan a restablecer la anatomía retiniana, facilitando la resolución de la retinosquiasis macular y la desaparición del desprendimiento foveal. En general, no hay diferencias significativas entre los resultados anatómicos de VPP con y sin taponamiento a largo plazo. Sin embargo, la resolución de la retinosquiasis macular parece ser más rápida con el uso de gases (**Grado II-1.B**).<sup>13,14</sup> y esto podría asociarse a una mayor recuperación visual (**Grado II-3. B**).<sup>15</sup>

También el uso de aceite de silicona en la cirugía de la MTM proporciona una excelente capacidad taponadora que, a diferencia del gas, es prolongada y puede garantizar una mayor tasa de recuperación anatómica en altos miopes (**Grado II-2b. B**).<sup>16</sup> En nuestra opinión, el uso de aceite de silicona es útil en casos en los que la MTM se asocia a AM, desprendimiento de retina o importantes defectos de la retina externa.

Otro de los procedimientos que se utilizan en el tratamiento quirúrgico de la MTM es la indentación macular, cuyo objetivo es corregir la deformidad posterior del globo ocular para compensar las fuerzas traccionales que causan la MTM, mediante un abordaje externo.



## Bibliografía

1. Takano M, Kishi S. Fovealretinoschisis and retinal detachment in severely myopic eyes with posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol* 1999;128:472-476.
2. Gaucher D, Haouchine B, Tadayoni R, et al. Long term follow-up of highmyopicfoveoschisis: Natural course and surgical outcome. *Am J Ophthalmol* 2007;143:455-462.
3. Shimada N, Ohno-Matsui K, Baba T, et al. Natural course of macular retinoschisis in highly myopic eyes without macular hole or retinal detachment. *Am J Ophthalmol* 2006;142: 497-500.
4. Ikuno Y, Sayanagi K, Soga K, et al. Foveal anatomical status and surgical results in vitrectomy for myopic foveoschisis. *Jpn J Ophthalmol* 2008;52:269-276.
5. Kumagai K, Furukawa M, Ogino N, Larson E. Factors correlated with postoperative visual acuity after vitrectomy and internal limiting membrane peeling for myopic foveoschisis. *Retina* 2010;30:874-880.
6. Shin JY, Yu HG. Visual prognosis and spectral-domain optical coherence tomography findings of myopic foveoschisis surgery using 25-gauge transconjunctivalsuturelessvitrectomy. *Retina* 2012;32:486-492.
7. Figueroa M, Ruiz-Moreno JM, Gonzalez del Valle F, et al. Long term outcomes of 23-gauge pars planavitrectomy with internal limiting membrane peeling and gas tamponade for myopic traction maculopathy: a prospective study. *Retina* 2015;35:1836-43.
8. Taniuchi S, Hirakata A, Itoh Y, et al. Vitrectomy with or without internal limiting membrane peeling for each stage of myopic traction maculopathy. *Retina* 2013;33:2018-2025.
9. Sepulveda G, Chang S, Freund B, et al. Late recurrence of myopic foveoschisis after successful repair with primary vitrectomy and incomplete membrane peeling. *Retina* 2014;34:1841-1847.
10. Spaide RF, Fisher Y. Removal of adherent cortical vitreous plaques without removing the internal limiting membrane in the repair of macular detachments in highly myopic eyes. *Retina* 2005;25:290-295.
11. Ho TC, Chen MS, Huang JS, et al. Foveola Non-peeling Technique in Internal Limiting Membrane Peeling of Myopic Foveoschisis Surgery. *Retina* 2012;32:631-634.
12. Shimada N, Sugamoto Y, Ogawa M, et al. Fovea-sparing internal limiting membrane peeling for myopic traction maculopathy. *Am J Ophthalmol* 2012;154:693-701.
13. Uchida A, Shinoda H, Koto T, et al. Vitrectomy for myopic foveoschisis with internal limiting membrane peeling and no gas tamponade. *Retina* 2014;34:455-460.
14. Lim SJ, Kwon HY, Kim HS, et al. Vitrectomy and internal limiting membrane peeling without gas tamponade for myopic foveoschisis. *Graefes Arch ClinExpOphthalmol* 2012;250:1573-1577.
15. Zheng B, Chen Y, Chen Y, et al. Vitrectomy and internal limiting membrane peeling with perfluoropropanetamponade or balanced saline solution for myopic foveoschisis. *Retina* 2011;31:692-701.
16. Scholda C, Wirtisch M, Biowski R, Stur M. Primary silicone oil tamponade without retinopexy in highly myopic eyes with central macular hole detachments. *Retina* 2005;25:141-146.



## 7. Agujero macular miópico

Se denomina agujero macular (AM) a la presencia de un defecto de espesor completo, desde la membrana limitante interna hasta los segmentos externos de los fotorreceptores, que normalmente involucra a la fóvea. En pacientes miopes magnos existe una mayor incidencia, una edad de presentación más temprana y mayor tasa de complicaciones.<sup>1</sup> Según la actual clasificación el AM miópico se clasificaría como un AM secundario o concurrente.

### Diagnóstico

Los pacientes con AM miópico pueden ser asintomáticos (2) o referir alteraciones visuales tales como disminución de agudeza visual, visión borrosa o metamorfopsia evidenciable en la rejilla de Amsler. Aunque el diagnóstico puede realizarse mediante funduscopia, en pacientes con corioretinopatía miópica el diagnóstico puede verse dificultado por la reducción de contraste entre el AM y el EPR, siendo necesario el uso de pruebas complementarias. Entre estas destaca el OCT, que ha mostrado ser superior para su diagnóstico<sup>2</sup>, permite valorar la evolución y presencia de otras alteraciones, además de ser útil para realizar el diagnóstico diferencial con otras patologías, como el AM lamelar o

el síndrome de tracción vítreo macular<sup>3,4</sup>. La angiografía con fluoresceína (AFG) y verde indocianina (ICG) puede aportar información para el diagnóstico asociado de membrana neovascular miópica (MNV).

### Etiopatogenia

El origen del AM sigue siendo incierto, aunque se considera que las fuerzas tangenciales y antero-posteriores generadas por la interfase vítreo-retiniana y la presencia de un estafiloma posterior sobre una retina y una coroides alteradas podrían ser los factores desencadenantes<sup>5-7</sup>.

### Desprendimiento de retina (DR) asociado a AM

La complicación más temida del AM miópico es el desarrollo de DR, pudiendo ser esta la causa del debut de la sintomatología y condicionando el resultado anatómico y funcional.

Aunque el desarrollo de DR en casos de AM idiopático no es habitual, su asociación con AM miópico es más frecuente y suele asociarse más al sexo femenino, mayor LA y puede presentarse de manera bilateral<sup>1,8</sup>.

### Tratamiento

El tratamiento se debe de valorar de manera individual tomando en consideración las características del paciente y del AM. El cierre espontáneo se ha descrito<sup>9-10</sup>, aunque de manera infrecuente, por lo que la vitrectomía se ha convertido en el tratamiento de elección, con el objetivo de eliminar las tracciones vítreo-retinianas que lo originan. El cierre del AM se persigue para intentar evitar el desarrollo de DR<sup>11</sup> y mejorar la AV<sup>12</sup>.

En AM miópicos, el resultado anatómico final está condicionado por diferentes factores, entre los que destaca la longitud axial y la patología concomitante, como el DR, que disminuyen la tasa de éxito final.

#### Factores implicados con el resultado post-quirúrgico:

Menor tasa de cierre del AM o una peor AV final:

- Mayor longitud axial, sobre todo a partir de 30 mm.<sup>13,14</sup>
- Asociación a desprendimiento de retina (15,16) o foveosquisis.<sup>17</sup>
- Valores del OCT: Diámetro y factor de forma.<sup>18,19</sup>

No han sido asociados a un peor pronóstico anatómico o funcional final:

- Estafiloma en polo posterior.<sup>20</sup>
- AV previa.<sup>21, 22</sup>
- Duración de síntomas.<sup>23</sup>
- Edad, sexo y estadio.<sup>24</sup>
- Estadio de la coriorretinopatía miópica

**Vitrectomía.** Con esta intervención, la tasa de éxito anatómico, en casos no

asociados a DR, se sitúa en el 60 - 90%, mientras que mejoría en la AV se ha observado en el 50-80% de los pacientes operados.

El éxito con el tratamiento quirúrgico sigue siendo controvertido debido a las diferencias entra la presentación de la patología, diferencias entre técnicas quirúrgicas y a la ausencia de grandes estudios prospectivos multicéntricos. Pese a que la Vitrectomía pars plana (VPP) permanece como tratamiento de elección, persiste el debate sobre la mejor técnica y el papel de coadyuvantes, taponadores y del posicionamiento.

En las primeras publicaciones realizadas sobre resultados anatómicos y funcionales de la cirugía del AM, el diagnóstico del mismo y del resultado post quirúrgico es realizado mediante funduscopía<sup>11, 21, 23-25</sup>. En ellas queda patente que la vitrectomía es capaz de conseguir éxito anatómico en un 77-90% de casos, que el cierre del AM y la recuperación de AV es menor que en casos idiopático y la importancia de la LA en la probabilidad de éxito. Sin embargo, existieron diferencias entre técnicas quirúrgicas y coadyuvantes utilizados.

La incorporación de los sistemas de OCT mejora el diagnóstico pre y post quirúrgico, evitando la sobre estimación de los resultados finales permitiendo aportando una mejoría cualitativa a los siguientes estudios publicados<sup>14, 18, 22 y 26</sup>. En ellos, el éxito anatómico se presentó en el 60 – 80% de los mismos, mostrándose la LA como el factor determinante, ya que algunos autores han descrito fracaso en todos los pacientes que presentaban un LA superior a 30 mm. La AV final también presenta resultados contradictorios, ya que pese a que la media no empeoró o mejoró, algunos resultados reflejan



empeoramiento respecto a la previa en hasta un 30% de casos.

El pelado completo de MER, cuando está presente, y la eliminación de las tracciones tangenciales que genera se considera un factor relevante para el éxito quirúrgico ya que su extracción incompleta se ha asociado con una tasa mayor de fracaso quirúrgico y a reapertura del AM<sup>27</sup>.

La discrepancia entre la retina y la esclera, sumado a un aumento de tensión retiniana interna, se ha considerado un factor relevante en la generación y perpetuación del AM miópico, por lo que algunos autores recomiendan la extracción de la MLI con el objetivo de reducir el fracaso quirúrgico y evitar la reapertura.<sup>25,28</sup> Aunque el pelado de la MLI a la VPP en pacientes con AM miópico puede mejorar los resultados anatómicos, los resultados siguen siendo controvertidos, especialmente cuando la LA es superior a 30 mm.

Las técnicas de flap invertido o transposición de MLI también han sido descritas en casos de AM miópico<sup>29,30</sup> mostrando un cierre del mismo en un 83-100% pero ganancia visual significativa en un 50-70% de los mismos. La más larga de estas series incluyó a 19 pacientes, mostrando 2 de ellos una longitud axial superior a 30 mm.

Se desconoce actualmente la influencia del taponador en los resultados postoperatorios. Los taponadores utilizados de manera más frecuente han sido el SF6 y el C3F8, sin hallar clara ventaja de uno respecto al otro. El aire ha sido utilizado junto a técnica de flap invertido<sup>30</sup> con éxito similar.

El posicionamiento tras la cirugía es una técnica coadyudante habitual con el fin de mantener el contacto entre el aire/gas con el AM el mayor tiempo posible, recomendándose durante un periodo de 7 a 10 días.<sup>14,21,22,25</sup> La tendencia a reducir el tiempo de posicionamiento en el AM idiopático se ha extrapolado al AM miópico. El posicionamiento de 3 días estricto con mirada inferior, evitando el decúbito supino durante la noche 1 semana, tras la VPP con pelado de MLI ha mostrado resultados comparables a los obtenidos en estudios con posicionamientos más estrictos, siendo el éxito alrededor del 90%, pero disminuyendo cuando la LA era superior a 30 mm.<sup>13</sup>

El uso de coadyuvantes, como el concentrado de plaquetas o el factor de crecimiento transformante beta 2 (TGF -2) también presenta controversia, ya que pese a los buenos resultados aportados (11), estos no han sido refrendados en otros estudios (22,23,26).

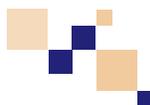
Técnica recomendada: La cirugía suele presentar mayor complejidad que en casos de AM idiopáticos pero se basa en los mismos principios. LA VPP se ha impuesto como técnica de elección (**nivel de evidencia II, grado de recomendación B**), pudiendo añadir la facoemulsificación cuando la catarata puede afectar significativamente la AV. La provocación de DVP durante la VPP, si no está presente previamente, es importante, recomendándose la utilizando de triamcinolona si existen dudas del estado del vítreo. El uso azul tripán y/o azul brillante para la tinción de la MER y MLI es más aconsejable que el verde indocianina. Cuando coexiste MER se debe



de realizar su extracción (**nivel de evidencia II, grado de recomendación B**), mientras que el pelado de la MLI resulta recomendable (**nivel de evidencia III, grado de recomendación B**), pudiendo ser necesario perfluorocarbano líquido para reducir la iatrogenia provocada por las tracciones generadas durante el pelado. El uso de coadyuvan-

tes y de nuevas técnicas, como de flap invertido/transposición de MLI, debe de valorarse en función de la experiencia del cirujano (**nivel de evidencia IV, grado de recomendación C**). Al finalizar de la cirugía es conveniente utilizar algún gas como taponador (**nivel de evidencia III, grado de recomendación B**).

## Bibliografía



1. Morita H, Ideta H, Ito K, Yonemoto J, Sasaki K, Tanaka S. Causative factors of retinal detachment in macular holes. *Retina*. 1991; 11:281-4.
2. Coppé AM, Ripandelli G, Parisi V, Varano M, Stirpe M. Prevalence of asymptomatic macular holes in highly myopic eyes. *Ophthalmology*. 2005; 112:2103-9.
3. Witkin AJ, Ko TH, Fujimoto JG, Schuman JS, Baurnal CR, Rogers AH, et al. Redefining lamellar holes and the vitreomacular interface: An ultrahigh-resolution optical coherence tomography study. *Ophthalmology*. 2006; 113:388-97.
4. Haouchine B, Massin P, Tadayoni R, Erginay A, Gaudric A. Diagnosis of macular pseudoholes and lamellar macular holes by optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol*. 2004; 138:732-9.
5. Ripandelli G, Coppé AM, Parisi V, Stirpe M. Fellow Eye Findings of Highly Myopic Subjects Operated for Retinal Detachment Associated with a Macular Hole. *Ophthalmology*. 2008; 115:1489-93.
6. Kokame GT. Early stage of macular hole in a severely myopic eye. *American journal of ophthalmology*. 1995. 119:240-2.
7. Gass JD. Idiopathic senile macular hole. Its early stages and pathogenesis. *Arch Ophthalmol*. 1988; 106:629-39.
8. Margheria RR, Schepens CL. Macular breaks. 1. Diagnosis, etiology, and observations. *Am J Ophthalmol*. 1972; 74:219-32.
9. Bruè C, Rossiello I, Guidotti JM, Mariotti C. Spontaneous closure of a fully developed macular hole in a severely myopic eye. *Case Rep Ophthalmol Med*. 2014;2014:182892.
10. Yonekawa Y, Hirakata A, Inoue M, Okada AA. Spontaneous closure of a recurrent myopic macular hole previously repaired by pars plana vitrectomy. *Acta Ophthalmol*. 2011; 89:e536-7.
11. García-Arumí J, Martínez V, Puig J, Corcostegui B. The role of vitreoretinal surgery in the management of myopic macular hole without retinal detachment. *Retina*. 2001; 21:332-8.
12. Alkabes M, Pichi F, Nucci P, Massaro D, Dutra Medeiros M, Corcostegui B, et al. Anatomical and visual outcomes in high myopic macular hole (HM-MH) without retinal detachment: A review. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2014; 252:191-9.
13. Conart JB, Selton J, Hubert I, Trechot F, El Adssi H, Creuzot-Garcher C, et al. Outcomes of macular hole surgery with short-duration positioning in highly myopic eyes: A case-control study. *Ophthalmology*. 2014; 121:1263-8.
14. Suda K, Hangai M, Yoshimura N. Axial length and outcomes of macular hole surgery assessed by spectral-domain optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol*. 2011; 151: 118-127.
15. Alkabes M, Pichi F, Nucci P, Massaro D, Dutra Medeiros M, Corcostegui B, et al. Anatomical and visual outcomes in high myopic macular hole (HM-MH) without retinal detachment: A review. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2014; 252:191-9.
16. Ortisi E, Avitabile T, Bonfiglio V. Surgical management of retinal detachment because of macular hole in highly myopic eyes. *Retina*. 2012; 32:1704-18
17. Jo Y, Ikuno Y, Nishida K. Retinoschisis: a predictive factor in vitrectomy for macular holes without retinal detachment in highly myopic eyes. *British Journal of Ophthalmology*. 2012; 96:197-200.
18. Alkabes M, Padilla L, Salinas C, Nucci P, Vitale L, Pichi F, et al. Assessment of OCT measurements as prognostic factors in myopic macular hole surgery without foveoschisis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2013; 251:2521-7.



19. Sayanagi K, Ikuno Y, Tano Y. Macular hole diameter after vitrectomy for macular hole and retinal detachment. *Retina*. 2005; 25:608–11
20. Oie Y, Ikuno Y, Fujikado T, Tano Y. Relation of posterior staphyloma in highly myopic eyes with macular hole and retinal detachment. *Jpn J Ophthalmol*. 2005; 49:530–2.
21. Kobayashi H, Kobayashi K, Okinami S. Macular hole and myopic refraction. *Br J Ophthalmol*. 2002;86:1269–73
22. Qu J, Zhao M, Jiang Y, Li X. Vitrectomy outcomes in eyes with high myopic macular hole without retinal detachment. *Retina*. 2012; 32:275–80
23. Patel SC, Loo RH, Thompson JT, Sjaarda RN. Macular hole surgery in high myopia. *Ophthalmology*. 2001;108:377–80.
24. Sulkes DJ, Smiddy WE, Flynn HW, Feuer W. Outcomes of macular hole surgery in severely myopic eyes: A case-control study. *Am J Ophthalmol*. 2000; 130:335–9.
25. Kwok AKH, Lai TYY. Internal limiting membrane removal in macular hole surgery for severely myopic eyes: a case-control study. *Br J Ophthalmol*. 2003;87:885–9
26. Wu T-T, Kung Y-H. Comparison of anatomical and visual outcomes of macular hole surgery in patients with high myopia vs. non-high myopia: a case-control study using optical coherence tomography. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2012 ;250:327-31
27. Seike C, Kusaka S, Sakagami K, Ohashi Y. Reopening of macular holes in highly myopic eyes with retinal detachments. *Retina*. 1997; 17:2–6.
28. Yoshida M, Kishi S. Pathogenesis of macular hole recurrence and its prevention by internal limiting membrane peeling. *Retina*. 2007; 27:169-73.
29. Kuriyama S, Hayashi H, Jingami Y, Kuramoto N, Akita J, Matsumoto M. Efficacy of inverted internal limiting membrane flap technique for the treatment of macular hole in high myopia. *Am J Ophthalmol*. 2013; 156:125-13.
30. Michalewska Z, Michalewski J, Dulczewska-Cichecka K, Nawrocki J. Inverted internal limiting membrane flap technique for surgical repair of myopic macular holes. *Retina*. 2014; 34:664–9.

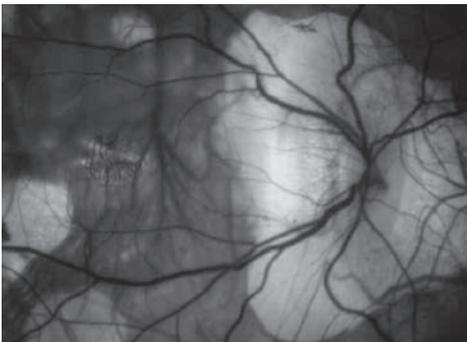
## 8. Indentación Macular

En la alta miopía se produce un alargamiento progresivo del eje antero-posterior debido a la aparición progresiva de estafilomas que afectan mayoritariamente la esclera posterior, ello unido a la tracción de la hialoides posterior, rigidez de la membrana limitante interna y aumento de rigidez de los vasos puede producir una tracción en polo posterior a consecuencia de la cual pueden aparecer retinosquisis macular, agujero macular (AM) y posteriormente desprendimiento de retina (DR) secundario al mismo (Fig. 1)

En el tratamiento de la retinosquisis macular suele ser suficiente en la mayoría de los casos asociar a la vitrectomía un pelado de la hialoides posterior del

vítreo (HP) y de la MLI. En algunos casos sin embargo, o bien no se realiza el pelado de la MLI por tener un techo de retina por encima de la fovea muy fino y no se consigue una reaplicación de la misma, en otros casos el espesor de la retinosquisis es tan elevado que puede precisar la colocación de un indentador macular para relajar la tracción y aproximar las capas retinianas; su implantación pueden conseguir buenos resultados anatómicos y visuales en estos casos<sup>1</sup>.

El DR por agujero macular miópico típicamente suele extenderse hasta el borde del estafiloma del polo posterior, aunque en su evolución puede llegar a afectar a toda la retina. Por lo tanto des-



**Figura 1.** Agujero macular miópico con desprendimiento de retina plano en polo posterior



**Figura 2.** DR de polo posterior tras fracaso quirúrgico primario. Taponamiento con aceite de silicona

pués de una técnica de relajación interna, VPP con pelado HP y MLI y taponamiento,<sup>2-6</sup> habrá un cierto número de pacientes en los cuales persistirá el desprendimiento de retina, en estos casos se puede asociar un indentador macular.

La indentación macular es un procedimiento de largo recorrido dentro de la cirugía de retina que se utiliza desde mediados del siglo XX. El objetivo de la indentación macular es modificar la curvatura del globo ocular a nivel del polo posterior con la ayuda de un implante que haga posible acercar la esclera y EPR a la retina contrarrestando el efecto del estafiloma que de forma invariable presentan estos pacientes.

Las indicaciones son variables de un paciente a otro y por lo tanto, hay que individualizar los tratamientos. Las principales indicaciones son :

Tratamiento del desprendimiento de retina por agujero macular miópico en pacientes con un eje antero-posterior de más de 30 mm, mediante cirugía combinada con vitrectomía (Fig-2,3,4,5).

Como procedimiento secundario cuando persiste el DR tras la vitrectomía con taponamiento.



**Figura 3.** OCT de agujero macular y cuatro agujeros perifoveales iatrogénicos

Retinosquiasis macular cuando no se ha conseguido relajación suficiente tras el peeling de la membrana limitante interna, o no se ha realizado por el riesgo del agujero macular secundario en pacientes con un grosor retiniano muy reducido determinado por la Tomografía de Coherencia Óptica (OCT).

Agujero macular con amplias retinosquiasis de capas externas<sup>6-7</sup>

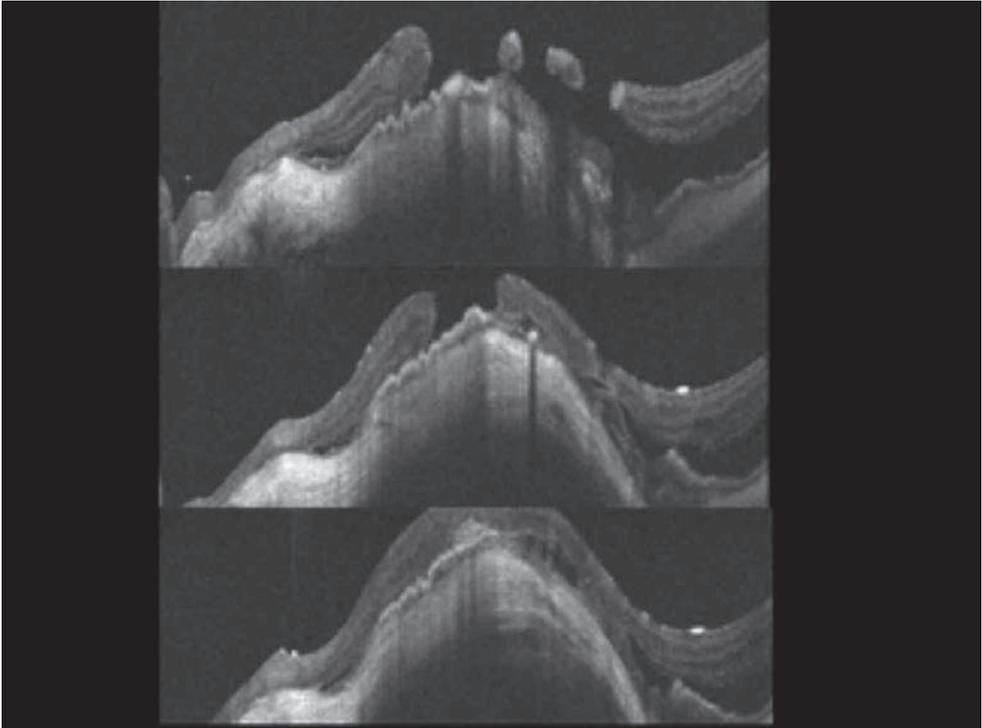
Son muchos los estudios que evalúan las ventajas e inconvenientes del uso de los indentadores maculares y discuten su eficacia posquirúrgica en la resolución de los problemas derivados de la alta miopía<sup>7-10</sup>.(EII-B)

A lo largo de la historia se han desarrollado varios indentadores de diferentes formas y materiales, describiremos principalmente seis de ellos:

Ando, Theodossiadis, Stirpe, Ripandelli, NPB, Identaciónsupracoroidea.

### Indentador de ANDO

En 1980 *Ando Fumitaka* diseñó un dispositivo de silicona para el tratamiento del desprendimiento de retina secundario a agujero macular miópico<sup>11</sup>. El diseño de este exoplante consiste en una varilla flexible de silicona semirrígida (5mm de ancho y 25 / 27mm de largo) en cuyo interior y para darle rigidez hay un alambre de titanio. El exoplante dispone de unas crestas en un extremo para facilitar la sutura y una cabeza de 5mm de diámetro en el otro extremo para realizar la indentación. El alambre de titanio interno permite realizar el correcto posicionamiento del exoplante así como mantenerlo en la posición deseada<sup>12</sup>. (EII-RB). Las principales complicaciones encontradas son la rotu-



**Figura 4.** Evolución posquirúrgica tras el uso del implante macular

ra escleral o desprendimiento de coroides y de forma tardía atrofia del EPR <sup>13</sup>. (EII-RB)

### **Exoplante Theodossiadis**

*G.P Theodossiadis* diseñó en 1969 una técnica quirúrgica para el tratamiento de los desprendimientos de retina asociados a agujero macular basado en el uso de un dispositivo circular diseñado en una esponja de 14-17mm de largo por 7.5mm de diámetro. Este se coloca en la parte posterior del ojo a nivel de la macula. La esponja es fijada por ambos extremos a la esclera lejos del polo posterior. La sutura del extremo inferior (6 horas) se coloca debajo del vientre del músculo oblicuo inferior hacia polo pos-

terior y la de las 12 horas en la inserción del músculo oblicuo superior colocada un poco más central hacia polo posterior <sup>14</sup>. (EII-RB)

En un estudio prospectivo de 15 años de seguimiento se describió el cierre primario y reaplicación de la retina desprendida en el 88% de los casos usando este método <sup>15</sup>. (EII-RB)

AMB (Adjustable Macular Buckling) de *M. Stirpe*

El AMB es una banda elástica radial de silicona (Dureza 90 en Escala A), consistente en un "mango" o tallo diseñado para su colocación meridional y un "plato terminal" previsto para abrazar la macula. El mango mide 2 x 2 x 10 mm con una sección cuadrangular, mientras



que el plato terminal puede ser cuadrangular (4 x4 mm) o bien circular (5 mm de diámetro) y está diseñado para aplicar la mácula. Dos aletas laterales se sitúan en la cara opuesta del plato macular para permitir la óptima colocación de las suturas <sup>16</sup>. (EII-RB)

### **Indentador de Ripandelli**

En la técnica usada por *Ripandelli* se usa un exoplante discoide de silicona dura, de 5mm de diámetro y 2mm de grosor, armado con una sutura de nylon trenzado 6-0 que atraviesa completamente el bloque del exoplante a través de uno de sus bordes <sup>17</sup>. (EII-RB)

### **NPB de AJL**

El implante NPB fabricado por AJL, es un implante personalizado en función del eje antero-posterior del ojo a tratar. Tiene una estructura interna de Polimetilmetacrilato (PMMA) recubierto con silicona de grado médico que le permite prescindir de elementos metálicos puesto que este tipo de material le aporta rigidez suficiente. El botón posterior para indentar el área macular es una estructura semiesférica de un diámetro de 8 mm lo que otorga al implante una mayor holgura en la colocación del mismo en el polo posterior. Al carecer de paredes verticales provoca una indentación más plana y teóricamente menos lesiva a largo plazo para el epitelio pigmentario de la retina (EPR).

Otra de las particularidades del implante es la transmisión de la luz a través del PMMA. Este implante lleva un manguito en el extremo y una fenestración en la base del botón posterior que permite la colocación de una fibra óptica de 25 g y con ello una difusión de la luz hacia su

extremo posterior que facilita su colocación al realizar transiluminación positiva que es especialmente visible en los estafilomas posteriores.

### **Indentación supracoroidea**

Se trata de un nuevo método diseñado por *El Rayes*<sup>18</sup> (EII-RB) basado en la inyección mediante un catéter colocado en el espacio supracoroideo de hialuronato sódico con ello se consigue una indentación posterior sin compresión retroescleral y por lo tanto sin compresión de los vasos ciliares. Se requiere realizar un VPP sin pelado de la MLI para evitar la rotura del techo de la retina. Pueden abordarse tanto casos de foveosquiasis como de DR secundario a AM. Los resultados según el autor sobre 11 pacientes afectados de foveosquiasis y con un seguimiento de 1 año fue de readaptación retiniana en todos los casos mientras que en los 12 casos con DR de polo posterior secundario AM se obtuvo un cierre con readaptación en el 83% de los casos, (EII-RB) a pesar de que se produce una reabsorción del viscoelástico.

En cuanto a los efectos secundarios derivados de la utilización de este tipo de implantes están en relación a la compresión de las múltiples estructuras vasculares que podemos encontrar en el polo posterior principalmente las arterias ciliares posteriores cortas y largas,

Existen 16 variaciones en origen curso y ramas de la arteria oftálmica lo que hace imprevisible conocer con exactitud el número y disposición de los vasos que se van a encontrar en cada caso en particular en el polo posterior. En consecuencia pueden aparecer síndromes triangulares secundarios a la compresión y cierre de una ciliar posterior, aunque esto es muy poco frecuente.

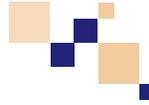


En contraposición la compresión sin cierre agudo puede ser la causa de las atrofas progresivas de EPR que pueden observarse en algunos casos. Otra de las posibles complicaciones, aunque muy poco frecuente, es la aparición de un desprendido coroideo secundario a la compresión de una vena vorticosa

Está claro que la indentación macular no es una técnica exenta de complicaciones, pero sigue siendo el único tratamiento eficaz en los casos de DR de polo posterior persistente tras cirugía primaria secundaria al estafiloma posterior en la miopía magna.



## Bibliografía



1. Mateo C, Burés-Jelstrup A, Navarro R, Corcóstegui B. Macular buckling for eyes with myopic foveoschisis secondary to posterior staphyloma. *Retina* 2012;32:1121-8.
2. Matsuo T, Shiraga F, Takasu I, Okanouchi T. Scleral infolding combined with vitrectomy and gas tamponade for retinal detachment with macular holes in highly myopic eyes. *Jpn J Ophthalmol* 2001;45:403-8.
3. Ikuno Y, Sayanagi K, Ohji M et al. Vitrectomy and internal limiting membrane peeling for myopic foveoschisis. *Am J Ophthalmol*. 2004;137:719-24.
4. Kadosono K1, Yazama F, Itoh N et al. Treatment of retinal detachment resulting from myopic macular hole with internal limiting membrane removal. *Am J Ophthalmol*. 2001;131:203-7.
5. Kanda S, Uemura A, Sakamoto Y, Kita H. Vitrectomy with internal limiting membrane peeling for macular retinoschisis and retinal detachment without macular hole in highly myopic eyes. *Am J Ophthalmol*. 2003;136:177-80.
6. Nadal J, Verdaguer P, Canut MI. Treatment of retinal detachment secondary to macular hole in high myopia: vitrectomy with dissection of the inner limiting membrane to the edge of the staphyloma and long-term tamponade. *Retina*. 2012;32:1525-30.
7. Miyake Y. A simplified method of treating retinal detachment with macular hole. *Am J Ophthalmol* 1984;97:243-5.
8. Gonvers M, Machemer R. A new approach to treating retinal detachment with macular hole. *Am J Ophthalmol* 1980; 94:468-72.
9. Siam AL, El Maamoun TA, Ali MH. Macular buckling for myopic macular hole retinal detachment: a new approach. *Retina* 2012;32:748-53.
10. Siam AL, El Maamoun TA, Ali MH. Macular buckling for myopic macular hole retinal detachment: a new approach. *Retina* 2012;32:748-53.
11. Ando, F. Use of a special macular explant in surgery for retinal detachment with macular hole. *Jpn J Ophthalmol* 1980;24:29-34.
12. Ando F, Ohba N, Touura K, Hirose H. Anatomical and visual outcomes after episcleral macular buckling compared with those after pars planavitrectomy for retinal detachment caused by macular hole in highly myopic eyes. *Retina* 2007;27:37-44.
13. Baba T, Tanaka S, Maesawa A et al. Escleral Bucking with macular plombe for eyes with myopic macular retinoschisis and retinal detachment without macular hole. *Am J Ophthalmol* 2006;142:483-7.
14. Theodossiadis GP. Treatment of retinal detachment due to macular holes without chorioretinal lesions (a seven-year follow-up study). *Trans Ophthalmol Soc UK* 1982;102:198-202.
15. Theodossiadis GP, Theodossiadis PG. The macular buckling procedure in the treatment of retinal detachment in highly myopic eyes with macular hole and posterior staphyloma. *Retina* 2005;25:285-289.
16. Stirpe M, Ripandelli G, Rossi T et al. A new adjustable macular buckle designed for highly myopic eyes. *Retina* 2012;32:1424-711.
17. Ripandelli G, Coppé AM, Fedeli R et al. Evaluation of primary surgical procedures for retinal detachment with macular hole in highly myopic eyes: a comparison [corrected] of vitrectomy versus posterior episcleral buckling surgery. *Ophthalmology* 2001;108:2258-64.
18. El Rayes EN. Supra choroidal buckling in managing myopic vitreoretinal interface disorders: 1-year data. *Retina*. 2014;34:129-35.

## 9. Membrana neovascular coroidea en el miope magno

En la actualidad se dispone de diferentes opciones para el tratamiento de la NeoVascularización Coroidea (NVC) en la Miopía Patológica (MP).

**Fotocoagulación láser.** Durante mucho tiempo la fotocoagulación con láser fue la única opción para el tratamiento de la NVC en la MP. Sus limitaciones son la localización del complejo neovascular, si es subfoveolar (la más frecuente en la MP<sup>1</sup>) no lo permite por la pérdida de visión irreversible que ocasiona, unido al importante número de recurrencias y al escotoma central absoluto secundario.<sup>2,3</sup> La historia natural de la NVC en la MP, aunque mala de por sí,<sup>4</sup> es mejor que la obtenida tras la fotocoagulación cuando la NVC es subfoveolar. Las recurrencias de la NVC son frecuentes (48-72%),<sup>5,6,7</sup> y son la principal causa de mal pronóstico visual final a pesar del éxito inicial. Las estrías de laca se pueden considerar también una complicación potencial de esta técnica.<sup>8,9</sup> Además, se debe tener en cuenta la extensión de la cicatriz atrófica del láser a lo largo de los años que aparece en más del 90% de los casos. Es un hecho específico de la NVC en MP<sup>10</sup> y se produce en la dirección del máximo crecimiento del estafiloma papilar.<sup>8,11,12</sup> En el momento actual son muy pocos los casos de NVC en MP susceptibles de

ser tratados con fotocoagulación con láser, si bien la localización extrafoveolar sería una opción terapéutica válida. Se han publicado buenos resultados visuales a corto plazo tras la fotocoagulación de la NVC en MP de localización yuxta y extrafoveolar.<sup>5,6,7,10,13,14,15</sup> Sin embargo, analizados los resultados a largo plazo la visión es pobre por el crecimiento de la cicatriz atrófica post-fotocoagulación (**Nivel de evidencia grado III; fuerza de la recomendación C**).

**Terapia fotodinámica (TFD).** La TFD ha sido hasta hace unos años el tratamiento farmacológico aprobado para la NVC asociada a MP debido a la capacidad de estabilizar la agudeza visual de los enfermos frente a la evolución natural de la NVC miópica.<sup>16</sup> El ensayo VIP confirmó que la TFD con verteporfina (Visudyne®) aumentaba la estabilización o mejoría de la agudeza visual vs. tratamiento simulado a un año.<sup>17</sup> El resultado visual con TFD era mejor que los tratamientos previos o la historia natural de esta enfermedad.<sup>18</sup> Demostró la estabilización de la MAVC en 72% de los ojos con NVC subfoveal en MP a los 12 meses (**Nivel de evidencia grado I; fuerza de la recomendación A**). Sin embargo, la mejoría visual a los 24 meses ya no era estadísticamente significativa. Posteriormente se publicaron resulta-

dos similares en series de pacientes.<sup>19,20</sup>

Los factores que influyen en el resultado visual final tras el tratamiento con TFD de la NVC son: edad (resultado visual final más pobre en personas de edad avanzada),<sup>19,21-26</sup> localización de la NVC (las lesiones yuxtafoveales demuestran menor área de atrofia coriorretiniana junto con un mejor resultado visual vs. subfoveolares),<sup>27</sup> tamaño de la lesión y MAVC inicial,<sup>21,22,24,25,26</sup> y grado de miopía (los ojos con miopía más alta tienen mejores resultados, reflejando una mayor degeneración coriorretiniana, una menor expresión de VEGF y el menor crecimiento de la NVC).<sup>19,22,24,25,28</sup> Los sujetos que respondieron a una sola sesión de TFD obtuvieron un resultado visual final significativamente mejor que aquellos que precisaron varias sesiones de TFD.<sup>29,30</sup>

La necesidad de repetir las sesiones de TFD, la aparición de fibrosis subretiniana<sup>31</sup> y la atrofia coriorretiniana<sup>32</sup> llevaron la asociación de inyecciones intravítreas de esteroides a la TFD.<sup>33,34</sup> El daño inducido al EPR por la TFD es controvertido.<sup>35,36,37,38</sup> Los ojos con MP pueden ser más vulnerables al daño inducido por TFD.<sup>30,31,39,40</sup> La TFD tiene un impacto negativo sobre la atrofia coriorretiniana que es un factor clave para el pronóstico visual a largo plazo en los miopes con NVC.

La fibrosis subretiniana que aparece tras el tratamiento con TFD se considera una manifestación de cierre de la NVC miópica; sin embargo, el grado en el que se produce varía considerablemente. La edad avanzada, la alta miopía y el menor tamaño de la NVC son factores asociados con una menor probabilidad de desarrollar fibrosis subretiniana.<sup>31</sup> Se

creo que la fibrosis subretiniana juega un papel protector contra la reactivación de la NVC, probablemente porque el tejido cicatrizal actúa como una barrera para el crecimiento de los nevasos, pero también puede influir en el resultado visual final.<sup>31</sup> La oclusión de grandes vasos coroideos es otro efecto secundario a la TFD que puede ocurrir en los ojos con NVC miópica.<sup>41,42</sup>

### Tratamiento quirúrgico de la neovascularización coroidea en la miopía patológica

La NVC miópica es habitualmente una NVC de tipo 2, es decir que se encuentra por encima del EPR y por lo tanto desde un punto de vista teórico sería accesible a su extracción quirúrgica sin inducir un "excesivo" daño al EPR buscando una estabilización de la visión del paciente. Sin embargo, la extracción quirúrgica no ha ofrecido buenos resultados funcionales y se asocia a la formación de cicatrices atróficas postoperatorias, con un importante escotoma central y una alta tasa de recurrencias **(Nivel de evidencia grado III; fuerza de la recomendación C)**.<sup>43-51</sup> En el momento actual este tratamiento no se considera una alternativa válida dados sus pobres resultados funcionales, sus limitaciones, sus complicaciones y los buenos resultados obtenidos con la terapia antiangiogénica.

La traslocación macular (TM) es una técnica quirúrgica utilizada para el tratamiento de la NVC. Su objetivo es desplazar la retina neurosensorial de la fovea a una nueva ubicación con EPR/membrana de Bruch/coriocapilar sana, convirtiendo la lesión subfoveal en extrafoveal. La técnica quirúrgica consiste en separar en la cirugía la retina



neurosensorial del EPR y después de una retinotomía periférica de 360°, girarla alrededor del nervio óptico para trasladar la fovea a una nueva posición con EPR sano.<sup>52</sup> Dos estudios empleando la TM para el tratamiento de la NVC miópica sugieren que la TM puede ser capaz de estabilizar la visión.<sup>53,54</sup> La TM limitada es una modificación de la técnica quirúrgica para trasladar la fovea por medio de un acortamiento escleral.<sup>55</sup> En este caso se induce un desprendimiento de retina limitado y se realiza un plegamiento escleral. Se puede recuperar la visión central y la capacidad de lectura en casos seleccionados de NVC miópica. Dado que el desplazamiento de la fovea es un requisito para el éxito quirúrgico a largo plazo,<sup>56,57</sup> esta técnica sigue siendo impredecible tanto por el grado de translocación foveal como por la visión obtenida. El grado de desplazamiento foveal es significativamente menor en los ojos con MP cuando se compara con los ojos emétopes por el hecho de que la retina en ojos miopes es más delgada y por lo tanto se estira menos.<sup>56-58</sup> En la TM limitada, se emplea generalmente fotocoagulación con láser térmico para tratar la NVC original. Sin embargo, si la reubicación macular es insuficiente, puede hacer que la fotocoagulación con láser sea muy difícil o incluso imposible de realizar. *Hamelin et al.*,<sup>50</sup> *Ninomiya et al.*,<sup>59</sup> *Fujikado et al.*,<sup>60</sup> *Ichibe et al.*,<sup>61</sup> *Au Eong.*,<sup>62</sup> y *Mateo et al.*,<sup>63</sup> han publicado series de pacientes con NVC miópica tratados con TM limitada y con cierto grado de mejoría visual (**Nivel de evidencia grado III; fuerza de la recomendación C**).

La TM podría ser útil en casos muy seleccionados de NVC miópica con fibrosis foveal en la que los inhibidores del VEGF o la TFD sean ineficaces.

**Otras alternativas terapéuticas.** Otras alternativas terapéuticas para la NVC en el alto miope incluyen la radioterapia,<sup>63</sup> la termoterapia transpupilar,<sup>65-69</sup> fototrombosis guiada por angiografía con verde indocianina (AVI)<sup>70,71,72</sup> y la inyección retrobulbar de corticosteroides.<sup>73</sup>

**Terapia antiangiogénica: Bevacizumab.**

Los excelentes resultados obtenidos en el tratamiento de la NVC asociada a DMAE con la inyección intravítrea de drogas anti-VEGF,<sup>74,75</sup> unido a la demostración del aumento de VEGF en ojos miopes con NVC, implicando al VEGF en la génesis de la NVC miópica junto con el factor mecánico de estiramiento,<sup>76</sup> justificó el empleo de la inyección intravítrea de fármacos antiangiogénicos para el tratamiento de la NVC en MP.

*Nguyen et al.* son los primeros en publicar el empleo de bevacizumab para el tratamiento en dos casos de NVC miópicas recurrentes.<sup>77</sup> A partir de ahí han sido numerosas las publicaciones de series de casos con seguimiento corto, sin grupo control y pocos pacientes<sup>78-86</sup> empleando fuera de indicación bevacizumab intravítreo con mejoría de la MAVC en el tratamiento de la NVC en MP. Cinco series describen buenos resultados visuales después de un seguimiento de 12 meses,<sup>87-91</sup> tres de ellas con el mismo protocolo terapéutico que consiste en 3 inyecciones consecutivas de 1,25 mg de bevacizumab.<sup>87,88</sup> y <sup>90</sup> Sin embargo, el uso inicial de tres inyecciones de bevacizumab como protocolo terapéutico puede ser cuestionable a causa de la baja actividad de la NVC en el miope.<sup>79,92</sup> Otros estudios con bevacizumab a un año de seguimiento utilizaron una dosis inicial única, *Wu y Chen*,<sup>91</sup> *Ikuno et al.*,<sup>89</sup> y *Ruiz-Moreno et al.*,<sup>93</sup> con resultados de mejorías visuales muy similares (**Nivel de**



### **evidencia grado III; fuerza de la recomendación C).**

Se han publicado estudios comparando los resultados obtenidos con TFD vs. bevacizumab para tratar la NVC en alta miopía.<sup>94-98</sup>demostrando la superioridad de los antiangiogénicos frente a la TFD **(Nivel de evidencia grado II; fuerza de la recomendación B).**

Los resultados a largo plazo después de 4 y 6 años de seguimiento de una serie de ojos con NVC en MP tratados con medicación anti-VEGF,<sup>99,100</sup> y los mismos criterios, demuestran que el aumento de la agudeza visual se mantiene a 3 años; sin embargo, la mejoría ya no es estadísticamente significativa a los 4, 5 y 6 años **(Nivel de evidencia grado III; fuerza de la recomendación C).**<sup>100</sup>

La inyección intravítrea de bevacizumab se ha empleado como medicación de rescate para el tratamiento de NVC resistentes a tratamiento con TFD.<sup>101</sup>

Si se analizan los factores que se correlacionan con la MAVC final, al igual que en el caso de la TFD, el resultado visual parece menos favorable en las personas de mayor edad que en las personas más jóvenes.<sup>88,90,91,93</sup> Las NVC no subfoveolares demostraron una mejoría significativa en la MAVC a los 2 años, en contraste con los ojos con NVC subfoveal donde la MAVC final apenas mejoró.<sup>102</sup> En la mayoría de los estudios anteriores (71,4%), los ojos tratados con anti-VEGF habían sido previamente tratados con TFD, y por lo tanto, es difícil sacar conclusiones sobre el resultado de inhibidores del VEGF en las lesiones vírgenes. Sin embargo, los estudios que han realizado subanálisis de los ojos con y sin tratamiento previo con TFD han demos-

trado mejor resultado visual con anti-VEGF en las lesiones sin tratamiento previo.<sup>78,83,87,90,103</sup> La TFD previa puede inducir isquemia coroidea, daños colaterales al EPR y a los fotorreceptores,<sup>21,104</sup> junto con los daños preexistentes de la retina y del EPR por la NVC previa. Un mal resultado funcional en los ojos tratados previamente con TFD también puede reflejar NVCs más agresivas y con peor respuesta al tratamiento.

Un estudio aleatorizado de *Gharbiya et al.* que compararon la eficacia y seguridad de ranibizumab intravítrea frente bevacizumab en el tratamiento de la NVC miópica, no demostró una diferencia significativa en el resultado funcional y/o anatómico entre los dos agentes anti-VEGF,<sup>105</sup> al igual que en nuestros dos trabajos a largo plazo de 4 y 6 años.<sup>99,100</sup>

El mayor volumen del ojo miope respecto al emétrope hace que la concentración real en humor vítreo varíe. No existe una dosis específica de inhibidores del VEGF para el tratamiento de la NVC en alta miopía y la mayoría de los estudios han utilizado dosis de ranibizumab 0,5 mg y dosis de bevacizumab de 1,25 mg que son las utilizadas para el tratamiento de DMAE neovascular. En teoría, serían posibles dosis más bajas como consecuencia de la menor actividad de la NVC miópica,<sup>79,92</sup> pero el mayor volumen del ojo miope ya provoca esa dilución. Además, tampoco se conoce la velocidad de eliminación del fármaco del ojo miope, con una coroides mucho más adelgazada respecto al ojo emétrope.<sup>106</sup>

También existe una falta de consenso sobre el número y la frecuencia de las inyecciones de inhibidores del VEGF necesarias para el tratamiento de la



NVC miópica. Algunos estudios recientes han demostrado que el régimen a demanda del inhibidor VEGF podría ser un enfoque terapéutico eficaz para tratar la NVC miópica.<sup>93,95,107</sup> En cualquier caso es obligatorio mantener un seguimiento estrecho para evaluar la necesidad de re-inyecciones.

Después de tratamiento exitoso con inhibidores del VEGF se ha observado el desarrollo y la expansión de la atrofia coriorretiniana alrededor de la NVC; sin embargo, el área de atrofia coriorretiniana puede ser menor en estos casos que en los ojos tratados con TFD.<sup>95,98</sup> Aunque los inhibidores de VEGF tienen el potencial de dañar la coriocapilar con la consiguiente alteración del EPR,<sup>108</sup> estos agentes parecen ser menos perjudiciales. También pueden aparecer estrías de laca después de la inyección intravítrea de inhibidores del VEGF.<sup>78,80</sup> La contracción aguda de la NVC miópica después de la inyección intravítrea de bevacizumab puede conducir al desarrollo o ampliación de una retinosquiasis macular.<sup>109-110</sup>

### Terapia antiangiogénica: Ranibizumab.

Ranibizumab (Lucentis®) es el fragmento Fab de 48 kD de un anticuerpo monoclonal que inactiva biológicamente las isoformas activas del VEGF-A, estando específicamente diseñado para uso intraocular.<sup>111</sup> Su mecanismo de acción está basado en impedir la interacción de todas las isoformas del VEGF-A con sus receptores (VEGFR1 y 2) en la superficie del endotelio vascular, lo cual provoca una inhibición de la proliferación celular, migración celular y angiogénesis, aumentando la apoptosis y disminuyendo la permeabilidad o filtración de los vasos. Está aprobado oficialmente como tratamiento de la NVC miópica.

**Ensayos clínicos:** El estudio **REPAIR** fue un estudio fase II en el que se incluyeron 65 pacientes con NVC miópica tratados con una mediana de 3 inyecciones de ranibizumab en 12 meses. La mejoría visual al finalizar el periodo de seguimiento fue de 13,8 letras ETDRS, aunque la mayor ganancia de AV se produjo en el primer mes tras el tratamiento con una mejoría de 8,7 letras.<sup>112</sup>

El estudio **RADIANCE** fue un estudio fase III en pacientes con NVC miópica tratados con inyecciones de ranibizumab o mediante terapia fotodinámica (TFD) con verteporfina. En total se incluyeron 277 pacientes que fueron randomizados en tres grupos:

- Grupo 1: inyecciones de ranibizumab con criterio de retratamiento en función de la estabilización de la AV (n=106).
- Grupo 2: inyecciones de ranibizumab con criterio de retratamiento en función de la actividad de la enfermedad (n=116).
- Grupo 3: TFD de fluencia estándar en la primera visita del estudio con retratamiento a partir del tercer mes si la enfermedad se encontraba activa. En este caso el retratamiento se podía realizar tanto con ranibizumab, TFD o ambos (n=55).

El cambio medio de AV desde el inicio hasta el mes 3 en el grupo 1 fue de +10,5 letras, en el grupo 2 de +10,6 letras y en el grupo 3 de +2,2 letras (ambos  $p < 0.00001$ ). A los 6 meses, no hubo diferencias de AV entre el grupo 1 y grupo 2 (+11,9 letras y +11,7 letras; respectivamente). A los 12 meses, el cambio medio de AV en los grupos 1,2 y



3 fue de +13,8 letras, +14,4 letras y +9,3 letras, respectivamente. A los 12 meses, el 53,3% de pacientes del grupo 1, 51,7% del grupo 2 y 32,7% del grupo 3 tuvieron una mejoría  $\geq 15$  letras. La media de inyecciones de ranibizumab en el grupo 1 fue 4,6, en el grupo 2 fue 3,5 y en el grupo 3 fue de 2,4 inyecciones tras la TFD inicial. Los autores concluyen que el tratamiento de la NVC miópica con inyecciones de ranibizumab, tanto guiado mediante estabilidad de la enfermedad o de la AV, es superior a la TFD. Los pacientes tratados inicialmente con TFD y rescatados posteriormente a recibir inyecciones de ranibizumab también experimentan una mejoría de la AV, aunque sin llegar a alcanzar el nivel de mejoría de los pacientes tratados desde el inicio de la enfermedad con ranibizumab.<sup>113</sup> En un subanálisis del estudio RADIANCE se ha visto que el tratamiento con ranibizumab es igual de efectivo en pacientes miopes que presentan una mácula en cúpula.<sup>114</sup>

Como conclusión, ranibizumab puede considerarse una opción terapéutica eficaz y bien tolerada para la NVC miópica, con pocas inyecciones y con buenos resultados anatómicos y funcionales **(Nivel de evidencia grado I; fuerza de la recomendación A)**.

**Estudios clínicos:** Diferentes estudios no controlados ni randomizados han demostrado también la eficacia de ranibizumab en el tratamiento de la NVC miópica (Tabla 1). Los resultados en estudios con seguimiento medio mínimo de 12 meses demuestran la eficacia y seguridad del tratamiento con pocas inyecciones de ranibizumab **(Nivel de evidencia grado II-2; fuerza de la recomendación B)**.<sup>115-121</sup>

Los estudios realizados comparando ranibizumab y bevacizumab no han encontrado diferencias ni en AV ni en número de retratamientos.<sup>122-123</sup>

Autor	Diseño	Año	Seguimiento Medio (meses)	N	Edad media pacientes	Cambio medio AV (letrasETDRS)	Número medio inyecciones
Monés	Serie de casos, prospectivo	2009	12	23	51,1	+9,5	1,5
Silva	Serie de casos, prospectivo	2010	12	34	54	+8	3,6
Lalloum	Serie de casos, prospectivo	2010	17	32	57	+9,5	3
Lorenzo	Serie de casos, retrospectivo	2011	12	29	56,8	+8,9	1,4
Calvo-González	Serie de casos, prospectivo	2011	15,9	67	59	+12	4,2
Franqueira	Serie de casos, retrospectivo	2012	36	40	55	+8	7,6
Cohen	Serie de casos, retrospectivo	2015	39,3	51	64	+7,6	3,5

**Tabla 1.** Artículos publicados de pacientes con NVC miópica tratados con inyecciones intravítreas de ranibizumab y seguimiento mínimo medio de 12 meses.



Como factores pronósticos de una buena AV final de la NVC miópica se han propuesto los siguientes criterios por orden de importancia: AV inicial, estrías de laca extendidas a fóvea y atrofia coriorretiniana peripapilar.<sup>124</sup>

**Terapia antiangiogénica: Aflibercept.**

Aflibercept (Eylea®) es una proteína de fusión recombinante totalmente humanizada, con porciones de los dominios de los receptores humanos del VEGF 1 y 2 y de la porción Fc de la inmunoglobulina G1 humana. Tiene la capacidad de unirse a todas las isoformas del VEGF-A y al factor de crecimiento placentario (PlGF), poseyendo una mayor afinidad que los propios receptores naturales. Está diseñado para su inyección intravítrea, con una solución isosmótica y altamente purificada.

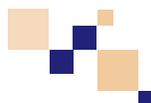
**Ensayos clínicos:** El estudio MYRROR fue un estudio fase III en pacientes con NVC miópica realizado en cinco países asiáticos. Los pacientes fueron randomizados 3:1 a recibir aflibercept intravítrea o inyección simulada en la visita de inicio. Las visitas se realizaron cada 4 semanas, recibiendo tratamiento intravítrea los pacientes con signos de enfer-

medad activa si estaban en el brazo de inyección con aflibercept, sin fase de carga. La duración del estudio fue de 48 semanas. La ganancia de letras, con una media de 2,9 inyecciones, fue de 12,1 en el grupo de aflibercept, mientras el grupo control tuvo una pérdida de 2 letras respecto a la basal ( $p < 0,0001$ ). Asimismo, una mayor proporción de pacientes del grupo de inyección intravítrea de aflibercept experimentaron una ganancia  $\geq 15$  letras respecto al brazo placebo a la semana 24 (38,9% vs 9,7%;  $p = 0,0001$ ) y a la semana 48 (50,0% vs 29,0%;  $p = 0,0308$ ), remarcando que los pacientes del grupo control recibieron al menos una inyección de aflibercept después de la semana 24. Analizando el estudio por subgrupos de edad y longitud axial ocular, no se hallaron diferencias significativas.<sup>125</sup>

Como conclusión, aflibercept puede considerarse una opción terapéutica eficaz y bien tolerada para la NVC miópica, con pocas inyecciones y con buenos resultados anatómicos y funcionales **(Nivel de evidencia grado I; fuerza de la recomendación A)**.



## Bibliografía



1. Yoshida T, Ohno-Matsui K, Ohtake Y. Long-term Visual Prognosis of Choroidal Neovascularization in High Myopia: Comparison Between AgeGroups. *Ophthalmology* 2002;109:712-719.
2. Macular Photocoagulation Study Group. Laser photocoagulation of subfoveal neovascular lesion in age-related macular degeneration: results of a randomized clinical trial. *Arch Ophthalmol.* 1991;109:1220-1231.
3. Macular Photocoagulation Study Group. Laser photocoagulation of subfoveal neovascular lesions of age-related macular degeneration: updated findings from two clinical trials. *Arch Ophthalmol.* 1993;111:1200-1209.
4. Hayashi K, Ohno-Matsui K, Shimada N et al. Long-term pattern of progression of myopic maculopathy: a natural history study. *Ophthalmology.* 2010;117:1595-611.
5. Brancato R, Pece A, Avanza P, Radrizzani E. Photocoagulation scar expansion after laser therapy for choroidal neovascularization in degenerative myopia. *Retina* 1990;10:239-243.
6. Pece A, Brancato R, Avanza P et al. Laser photocoagulation of choroidal neovascularization in pathologic myopia: long-term results. *Int Ophthalmol.* 1995;18:339-344.
7. Secretan M, Kuhn D, Soubrane G, Coscas G. Long-term visual outcome of choroidal neovascularization in pathologic myopia : natural history and laser treatment. *Eur J Ophthalmol.* 1997;7:307-316
8. Shapiro M, Chandra SR. Evolution of lacquer cracks in high myopia. *Ann Ophthalmol.* 1985;17:231-235.
9. Johnson DA, Yannuzzi LA, Shakin JL, Lightman DA. Lacquer cracks following laser treatment of choroidal neovascularization in pathologic myopia. *Retina* 1988;18:118-124.
10. Oshima Y, Harino S, Tano Y. Scanning laser ophthalmoscope microperimetric assessment in patients with successful laser treatment for juxtafoveal choroidal neovascularization. *Retina* 1998;18:109-117.
11. Klein RM, Green S. The development of lacquer cracks in pathologic myopia. *Am J Ophthalmol.* 1988;106:282-285.
12. Pruett RC, Weiter JJ, Goldstein RB. Myopic cracks, angioid streaks, and traumatic tears in Bruch's membrane. *Am J Ophthalmol.* 1987;103:537-543.
13. Ruiz-Moreno JM, Montero JA. Long-term visual acuity after argon green laser photocoagulation of juxtafoveal choroidal neovascularization in highly myopic eyes. *Eur J Ophthalmol.* 2002;12:117-22
14. Brancato R, Menchini U, Pece A et al. Dye laser photocoagulation of macular subretinal neovascularization in pathological myopia. A randomized study of three different wavelengths. *Int Ophthalmol.* 2001;11:235-238.
15. Hotchkiss ML, Fine SL. Pathological myopia and choroidal neovascularization. *Am J Ophthalmol.* 1981;91:177-183.
16. Kumari Neelam, Chiu Ming Gemmy Cheung, Kyoko Ohno-Matsui et al. Choroidal neovascularization in pathological myopia. *Progress in Retinal and Eye Research* 2012;31:495-525.
17. Photodynamic therapy of subfoveal choroidal neovascularization in pathologic myopia with verteporfin. 1-year results of a randomized clinical trial—VIP report no. 1. *Ophthalmology* 2001;108:841-52.
18. Harding S. Photodynamic therapy in the treatment of subfoveal choroidal neovascularisation. *Eye* 2001;15:407-12.
19. Montero JA, Ruiz-Moreno JM. Verteporfin photodynamic therapy in highly myopic subfoveal choroidal neovascularisation. *Br J Ophthalmol* 2003; 87:173-6.
20. Varano M, Iacono P, Giorno P, Chiaravalloti A, Parravano M. Photodynamic therapy in subfoveal

and juxtafoveal myopic choroidal neovascularization: a 10-year retrospective analysis. *Ophthalmologica*. 2014;231:204-10.

21. Axer-Siegel R, Ehrlich R, Weinberger D. Photodynamic therapy of subfoveal choroidal neovascularization in high myopia in a clinical setting: visual outcome in relation to age at treatment. *Am J Ophthalmol*. 2004;138:602-607.

22. Ergun E, Heinzl H, Stur M. Prognostic factors influencing visual outcome of photodynamic therapy for subfoveal choroidal neovascularization in pathologic myopia. *Am J Ophthalmol* 2004;138:434-438.

23. Lam DSC, Chan W-M, Liu DT et al. Photodynamic therapy with verteporfin for subfoveal choroidal neovascularization of pathologic myopia in chinese eyes: a prospective series of 1 and 2 year follow up. *Br J Ophthalmol*. 2004;88:1315-1319.

24. Maar N, Ergun E, Luksch A, Stur M. Treatment frequency and visual outcome in subfoveal choroidal neovascularization related to pathologic myopia treated with photodynamic therapy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2006;244:1262-1266.

25. Pece A, Isola V, Vadala M, Matranga D. Photodynamic therapy with verteporfin for subfoveal choroidal neovascularization secondary to pathologic myopia. Long-term study. *Retina* 2006;26:746-751.

26. Ruiz-Moreno JM, Amat P, Montero JA, Lugo F. Photodynamic therapy to treat choroidal neovascularisation in highly myopic patients: 4 years' outcome. *Br J Ophthalmol*. 2008;92:792-4.

27. Hayashi K, Ohno-Matsui K, Shimada N et al. Long-term results of photodynamic therapy for choroidal neovascularization in Japanese patients with pathologic myopia. *Am J Ophthalmol*. 2011;151:137-147.

28. Kwak N, Okamoto N, Wood JM. VEGF is major stimulator in model of choroidal neovascularization. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2000;41:3158-3164.

29. Chen YS, Lin JYS, Tseng SY et al. Photodynamic therapy for Taiwanese patients with pathologic myopia: a 2-year follow up. *Retina* 2007;27:839-845.

30. Schmidt-Erfurth U, Schlotzer-Schrehard U, Cursiefen C et al. Influence of photodynamic therapy on expression of vascular endothelial growth factor (VEGF), VEGF receptor 3 and pigment epithelium-derived factor. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2003;44:4473-4480.

31. Ruiz-Moreno JM, Montero JA. Subretinal fibrosis after photodynamic therapy in subfoveal choroidal neovascularisation in highly myopic eyes. *Br J Ophthalmol* 2003;87:856-9.

32. Krebs I, Binder S, Stolba U et al. Choroidal neovascularization in pathologic myopia: three-year results after photodynamic therapy. *Am J Ophthalmol* 2005;140:416-25.

33. Chan WM, Lai TY, Wong AL et al. Combined photodynamic therapy and intravitreal triamcinolone injection for the treatment of choroidal neovascularisation secondary to pathological myopia: a pilot study. *Br J Ophthalmol* 2007;91:174-9.

34. Marticorena J, Gómez-Ulla F, Fernandez M et al. Combined photodynamic therapy and intravitreal triamcinolone acetonide for the treatment of myopic subfoveal choroidal neovascularization. *Am J Ophthalmol*. 2006;142:335-337.

35. Parodi MB, Da Pozzo S, Ravalico G. Angiographic features after photodynamic therapy for choroidal neovascularization in age-related macular degeneration and pathological myopia. *Br J Ophthalmol*. 2003;87:177-183.

36. Parodi MB, Iacono, P, Ravalico G. Fundus autofluorescence in subfoveal choroidal neovascularization secondary to pathological myopia. *Br J Ophthalmol*. 2009;93:771-774.

37. Haimovici R, Kramer M, Miller JW. Localization of lipoprotein-delivered benzoporphyrin derivative in the rabbit eye. *Curr Eye Res*. 1997;16:83-90.

38. Noske UM, Schmidt-Erfurth U, Meyer C. Lipid metabolism in retinal pigment epithelium. Possible significance of lipoprotein receptors. *Ophthalmologie* 1998;95:814-819.

39. Gelissen F, Lafaut BA, Inhoffen W et al. Clinicopathological findings of choroidal neovascularization following verteporfin photodynamic therapy. *Br J Ophthalmol*. 2004;88:207-211.

40. Postelmans L, Pasteels B, Coquelet P et al. Severe pigment epithelial alterations in the treatment area following photodynamic therapy for classic choroidal neovascularization in young females. *Am J Ophthalmol*. 2004;138:803-808.



41. Ohno-Matsui K, Moriyama M, Hayashi K, Mochizuki M. Choroidal vein and artery occlusion following photodynamic therapy in eyes with pathologic myopia. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2006;244:1363-1366.
42. Quaranta M, Arnold J, Coscas G. Indocyanine Green Angiographic Features of Pathologic Myopia. *Am J Ophthalmol.* 1996;122:663-671.
43. Thomas MA, Dickinson JD, Melberg NS et al. Visual results after surgical removal of subfoveal choroidal neovascular membranes. *Ophthalmology* 1994;101:1384-1396.
44. Adelberg DA, Del Priore LV, Kaplan HJ. Surgery for subfoveal membranes in myopia, angioid streaks, and other disorders. *Retina* 1995;15:198-205.
45. Bottoni F, Airaghi P, Perego E, et al. Surgical removal of idiopathic, myopic and age-related subfoveal choroidal neovascularization. *Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol.* 1996;234:S42-S50.
46. Benson MT, Callear A, Tsaloumas, M et al. Surgical excision of subfoveal neovascular membranes. *Eye* 1998;12:768-774.
47. Bottoni F, Perego E, Airaghi P. Surgical removal of subfoveal choroidal neovascular membranes in high myopia. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 1999;237:573-582.
48. Uemura A, Thomas MA. Subretinal surgery for choroidal neovascularization in patients with high myopia. *Arch. Ophthalmol.* 2000;118:344-350.
49. Ruiz-Moreno JM, de la Vega C. Surgical removal of subfoveal choroidal neovascularization in highly myopic eyes. *Br J Ophthalmol.* 2001;85:1041-1043.
50. Hamelin N, Glacet-Bernard A, Brindeau C et al. Surgical treatment of subfoveal neovascularization in myopia: macular translocation vs surgical removal. *Am J Ophthalmol.* 2002;133:530-536.
51. Essex RW, Tufail A, Bunce C, Aylward GW. Two-year results of surgical removal of choroidal neovascular membranes related to non-age-related macular degeneration. *Br J Ophthalmol.* 2007;91:649-654.
52. Machermer R, Steinhorst UH. Retinal separation, retinotomy, and macular relocation: II. A surgical approach for age-related macular degeneration? *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 1993;231:635-641.
53. Fujikado T, Ohji M, Kusaka S et al. Visual function after foveal translocation with 360-degree retinotomy and simultaneous torsional muscle surgery in patients with myopic neovascular maculopathy. *Am J Ophthalmol.* 2001;131:101-110.
54. Yamada Y, Miyamura N, Suzuma K et al. Long-term follow-up of macular translocation for choroidal neovascularization. *Am J Ophthalmol.* 2010;149:453-457.
55. de Juan E, Loewenstein A, Bressler NM, Alexander J. Translocation of the retina for management of subfoveal choroidal neovascularization II: a preliminary report in humans. *Am J Ophthalmol.* 1998;125:635-646.
56. Fuji GY, Humayun MS, Pieramici DJ. Initial experience of inferior limited macular translocation for subfoveal choroidal neovascularization resulting from causes other than age-related macular degeneration. *Am J Ophthalmol.* 2001;131:90-100.
57. Lewis H, Kaiser PK, Lewis S. Macular translocation for subfoveal choroidal neovascularization in age-related macular degeneration: a prospective study. *Am J Ophthalmol.* 1999;129:135-146.
58. Glacet-Bernard A, Simon P, Hamelin N et al. Translocation of the macula for management of subfoveal choroidal neovascularization: comparison of results in age-related macular degeneration and degenerative myopia. *Am J Ophthalmol.* 2001;131:78-89.
59. Ninomiya Y, Lewis JM, Hasegawa T, Tano Y. Retinotomy and foveal translocation for surgical management of subfoveal choroidal neovascular membranes. *Am J Ophthalmol.* 1996;122:613-621.
60. Fujikado T, Ohji M, Saito Y et al. Visual function after foveal translocation with scleral shortening in patients with myopic neovascular maculopathy. *Am J Ophthalmol.* 1998;125:647-656.
61. Ichibe, M, Imai K, Ohta M et al. Foveal translocation with scleral imbrication in patients with myopic neovascular maculopathy. *Am J Ophthalmol.* 2001;132:164-171.
62. Au Eong KG. Initial experience of macular translocation in Singapore-one year results. *Ann Acad Med Singapore* 2004;33:641-648.
63. Mateo C, Moreno J, Rosales G et al. Two-year results of macular translocation with scleral in-

ding in myopic choroidal neovascularization. *Semin Ophthalmol.* 2004;19:29-42.

64. Kobayashi H, Kobayashi K. Radiotherapy for subfoveal neovascularization associated with pathological myopia: a pilot study. *Br J Ophthalmol.* 2000;84:761-766.

65. Reichel E, Berrocal AM, Ip M. Transpupillary thermotherapy of occult subfoveal choroidal neovascularization in patients with age-related macular degeneration. *Ophthalmology* 1999;106:1908-1914.

66. Desmettre T, Maurage CA, Mordon S. Heat shock protein hyperexpression on chorioretinal layers after transpupillary thermotherapy. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2001;42:2976-2980.

67. Ming Y, Algvere PV, Odergren A. Subthreshold transpupillary thermotherapy reduces experimental choroidal neovascularization in the mouse without collateral damage to the neural retina. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2004;45:1969-1974.

68. Ozdek S, Hondur A, Gurelik G, Hasanreisoglu B. Transpupillary thermotherapy for myopic choroidal neovascularization: 1-year follow-up. *Int Ophthalmol.* 2005;26:127-133

69. Wu PC, Chen YJ, Chen CH. Subthreshold transpupillary thermotherapy in Chinese patients with myopic choroidal neovascularization: one- and two-year follow up. *Clin Exp Ophthalmol.* 2008;36:443-448.

70. Costa RA, Farah ME, Cardillo JA, Belfort Jr R. Photodynamic therapy with indocyanine green for occult subfoveal choroidal neovascularization caused by age-related macular degeneration. *Curr Eye Res.* 2001;23:271-275.

71. Costa RA, Farah ME, Freymuller E. Choriocapillaris photodynamic therapy using indocyanine green. *Am J Ophthalmol.* 2001;132:557-565.

72. Costa RA, Calucci D, Teixeira LF et al. Selective occlusion of subfoveal choroidal neovascularization in pathologic myopia using a new technique of in growth site treatment. *Am J Ophthalmol.* 2003;135:857-866.

73. Kojima A, Ohno-Matsui K, Futagami S et al. Trans-Tenon's retrobulbar triamcinolone infusion for myopic choroidal neovascularization. *Acta Ophthalmol. Scand.* 2006;84:749-754.

74. Brown DM, Kaiser PK, Michels M et al. Ranibizumab versus verteporfin for neovascular

age-related macular degeneration. *N Engl J Med.* 2006;355:1432-44.

75. Rosenfeld PJ, Brown DM, Heier JS et al. Ranibizumab for neovascular age-related macular degeneration. *N Engl J Med.* 2006;355:1419-31.

76. Tong JP, Chan WM, Liu DT, et al. Aqueous humor levels of vascular endothelial growth factor and pigment epithelium-derived factor in polypoidal choroidal vasculopathy and choroidal neovascularization. *Am J Ophthalmol* 2006;141:456-462.

77. Nguyen QD, Shah S, Tatlipinar S et al. Bevacizumab suppresses choroidal neovascularization caused by pathological myopia. *Br J Ophthalmol.* 2005;89:1368-70

78. Arias L, Planas N, Prades S, et al. Intravitreal bevacizumab (Avastin) for choroidal neovascularization secondary to pathological myopia: 6-month results. *Br J Ophthalmol* 2008;92:1035-1039.

79. Chan WM, Lai TY, Liu DT, Lam DS. Intravitreal bevacizumab (Avastin) for myopic choroidal neovascularization: six-month results of a prospective pilot study. *Ophthalmology* 2007;114:2190-2196.

80. Laud K, Spaide RF, Freund KB et al. Treatment of choroidal neovascularization in pathologic myopia with intravitreal bevacizumab. *Retina* 2006;26:960-963.

81. Mandal S, Venkatesh P, Sampangi R, Garg S. Intravitreal bevacizumab (Avastin) as primary treatment for myopic choroidal neovascularization. *Eur J Ophthalmol* 2007;17:620-626.

82. Nguyen QD, Shah SM, Hafiz G et al. Intravenous bevacizumab causes regression of choroidal neovascularization secondary to diseases other than age-related macular degeneration. *Am J Ophthalmol.* 2008;145:257-26

83. Ruiz-Moreno JM, Gomez-Ulla F, Montero JA et al. Intravitreal bevacizumab to treat subfoveal choroidal neovascularization in highly myopic eyes: short-term results. *Eye* 2009;23:334-338.

84. Sakaguchi H, Ikuno Y, Gomi F et al. Intravitreal injection of bevacizumab for choroidal neovascularization associated with pathological myopia. *Br J Ophthalmol* 2007;91:161-165.

85. Tewari A, Dhalla MS, Apte RS. Intravitreal bevacizumab for treatment of choroidal neovascularization in pathologic myopia. *Retina* 2006;26:1093-1094.



86. Yamamoto I, Rogers AH, Reichel E et al. Intravitreal bevacizumab (Avastin) as treatment for subfoveal choroidal neovascularisation secondary to pathological myopia. *Br J Ophthalmol* 2007;91:157-160.
87. Chan WM, Lai TY, Liu DT, Lam DS. Intravitreal bevacizumab (Avastin) for myopic choroidal neovascularisation: 1-year results of a prospective pilot study. *Br J Ophthalmol* 2009;93:150-154.
88. Gharbiya M, Allievi F, Mazzeo L, Gabrieli CB. Intravitreal bevacizumab treatment for choroidal neovascularization in pathologic myopia: 12-month results. *Am J Ophthalmol* 2009;147:84-93.
89. Ikuno Y, Sayanagi K, Soga K et al. Intravitreal bevacizumab for choroidal neovascularization attributable to pathological myopia: one-year results. *Am J Ophthalmol* 2009;147:94-100.
90. Ruiz-Moreno JM, Montero JA, Gómez-Ulla F, Ares S. Intravitreal bevacizumab to treat subfoveal choroidal neovascularisation in highly myopic eyes: 1-year outcome. *Br J Ophthalmol* 2009;93:448-451.
91. Wu PC, Chen YJ. Intravitreal injection of bevacizumab for myopic choroidal neovascularization: 1-year follow-up. *Eye* 2009;23:2042-2045.
92. Avetisov ES, Savitskaya NF. Some features of the ocular microcirculation in myopia. *Ann Ophthalmol*. 1977;9:1261-4 1977.
93. Ruiz-Moreno JM, Montero JA, Arias L et al. Twelve-month outcome after one intravitreal injection of bevacizumab to treat myopic choroidal neovascularization. *Retina* 2010;30:1609-15.
94. Ruiz-Moreno JM, López-Gálvez MI, Donate J et al. Myopic choroidal neovascularization. *Ophthalmology* 2011;118:2521-2523.
95. Ruiz-Moreno JM, López-Gálvez MI, Montero Moreno JA, Pastor Jimeno JC. Intravitreal bevacizumab in myopic neovascular membranes: 24-month results. *Ophthalmology*. 2013;120:1510-1.
96. Hayashi K, Ohno-Matsui K, Teramukai S et al. Comparison of visual outcome and regression pattern of myopic choroidal neovascularization after intravitreal bevacizumab or after photodynamic therapy. *Am J Ophthalmol* 2009;148:396-408.
97. Ikuno Y, Nagai Y, Matsuda S et al. Two-Year Visual Results for Older Asian Women Treated with Photodynamic Therapy or Bevacizumab for Myopic Choroidal Neovascularization. *Am J Ophthalmol* 2010;149:140-6.
98. Yoon JU, Byun YJ, Koh HJ. Intravitreal anti-VEGF versus photodynamic therapy with verteporfin for treatment of myopic choroidal neovascularization. *Retina* 2010;30:418-24.
99. Baba T, Kubota-Tani M, Kitahashi M et al. Two-year comparison of photodynamic therapy and intravitreal bevacizumab for treatment of myopic choroidal neovascularisation. *Br J Ophthalmol* 2010;94:864-70.
100. Ruiz-Moreno JM, Arias L, Montero JA et al. Intravitreal anti-VEGF therapy for choroidal neovascularisation secondary to pathological myopia: 4-year outcome. *Br J Ophthalmol*. 2013;97:1447-50.
- 101.- JM Ruiz-Moreno, JA Montero, J Araiz et al. Intravitreal Anti-Vascular Endothelial Growth Factor Therapy For Choroidal Neovascularization Secondary To Pathologic Myopia. Six years outcome. *Retina* 2015;2015;35:2450-6.
102. Hayashi K, Ohno-Matsui K, Shimada N et al. Intravitreal bevacizumab on myopic choroidal neovascularization that was refractory to or had recurred after photodynamic therapy. *Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol*. 2009;247:609-618.
103. Hayashi K, Shimada N, Moriyama M et al. Two year outcome of intravitreal bevacizumab for choroidal neovascularization in Japanese patients with pathological myopia. *Retina*. 2001;
104. Loh BK, Lee SY, Cheng J et al. Intravitreal bevacizumab for the treatment of myopic choroidal neovascularization in an Asian population. *Ann. Acad. Med. Singapore* 2010;39:493-494.
105. Virgili G, Varano M, Giacomelli G. Photodynamic therapy for nonsubfoveal choroidal neovascularization in 100 eyes with pathologic myopia. *Am. J. Ophthalmol*. 2007;143:77-82.
106. Gharbiya M, Giustolisi R, Allievi F. Choroidal neovascularization in pathologic myopia: intravitreal ranibizumab versus bevacizumab-A randomized controlled trial. *Am. J. Ophthalmol*. 2010;149:458-464.
107. Flores-Moreno I, Ruiz-Medrano J, Duker JS, Ruiz-Moreno JM. The relationship between retinal and choroidal thickness and visual acuity in highly myopic eyes. *Br J Ophthalmol*. 2014;98:143-4.
108. Scupola A, Tiberti AC, Sasso P et al. Macular functional changes evaluated with MP-1 micrope-

- rimetry after intravitreal bevacizumab for subfoveal myopic choroidal neovascularization. *Retina* 2010;30:739-747.
- 109.** Peters S, Heiduschka P, Juliens S. Ultrastructural findings in the primate eye after intravitreal injection of bevacizumab. *Am. J. Ophthalmol.* 2007;143:995-1002.
- 110.** Shimada N, Ohno-Matsui K, Hayashi K et al. Macular detachment after successful intravitreal bevacizumab for myopic choroidal neovascularization. *Jpn J Clin Ophthalmol* 2011;55:378-382.
- 111.** Deeks ED. Ranibizumab: a review of its use in myopic choroidal neovascularization. *BioDrugs* 2014;28:403-10.
- 112.** Tufail A, Narendran N, Patel PJ, et al. Ranibizumab in myopic choroidal neovascularization: the 12-month results from the REPAIR study. *Ophthalmology* 2013; 120: 1944-5.
- 113.** Wolf S, Balciuniene VJ, Laganovska G, et al. RADIANCE: a randomized controlled study of ranibizumab in patients with choroidal neovascularization secondary to pathologic myopia. *Ophthalmology* 2014;121:682-692.
- 114.** Ceklic L, Wolf-Schnurrbusch U, Gekkieva M, Wolf S. Visual acuity outcome in RADIANCE study patients with dome-shaped macular features. *Ophthalmology* 2014; 121: 2288-9.
- 115.** Monés JM, Amselem L, Serrano a, et al. Intravitreal ranibizumab for choroidal neovascularization secondary to pathologic myopia: 12-month results. *Eye* 2009;23:1275-80.
- 116.** Silva R, Ruiz-Moreno JM, Rosa P, et al. Intravitreal ranibizumab for myopic choroidal neovascularization. *Retina* 2010;30:407-412.
- 117.** Lalloum F, Souied EH, Bastuji-Garin S, et al. Intravitreal ranibizumab for choroidal neovascularization complicating pathologic myopia. *Retina* 2010;30:399-406.
- 118.** Lorenzo D, Arias L, Alcubierre R, et al. Intravitreal ranibizumab for choroidal neovascularization secondary to pathological myopia: 12-month follow-up. *Ophthalmologica* 2011;226:103-9.
- 119.** Calvo-González C, Reche-Frutos J, Donate J, et al. Intravitreal ranibizumab for myopic choroidal neovascularization: factors predictive of visual outcome and need for retreatment. *Am J Ophthalmol* 2011;151:529-64.
- 120.** Franqueira N, Cachulo ML, Pires I, et al. Long-term follow-up of myopic choroidal neovascularization treated with ranibizumab. *Ophthalmologica* 2012;227:39-44.
- 121.** Cohen SY, Nghiem-Buffet S, Grenet T, et al. Long-term variable outcome of myopic choroidal neovascularization treated with ranibizumab. *Jpn J Ophthalmol* 2015;59:36-42.
- 122.** Gharbiya M, Giustolisi R, Allievi F, et al. Choroidal neovascularization in pathologic myopia: intravitreal ranibizumab versus bevacizumab-a randomized controlled trial. *Am J Ophthalmol* 2010;149:458-64.
- 123.** Ruiz-Moreno JM, Arias L, Montero JA, et al. Intravitreal anti-VEGF therapy for choroidal neovascularisation secondary to pathological myopia: 4-year outcome. *Br J Ophthalmol* 2013;97:1447-50.
- 124.** Yoon JU, Kim YM, Lee SJ, et al. Prognostic Factors for Visual Outcome After Intravitreal Anti-Vegf Injection for Naive Myopic Choroidal Neovascularization. *Retina* 2012;32:949-55.
- 125.** Ikuno Y, Ohno-Matsui K, Wong TY, et al. Intravitreal aflibercept injection in patients with myopic choroidal neovascularization: The MYRROR study. *Ophthalmology* 2015;122:1220-7.





## 10. Maculopatía miópica atrófica

La progresión de la miopía patológica (MP) se asocia a una disminución progresiva de la agudeza visual corregida (AVC), por lo que se trata de una importante causa de incapacidad visual que se ve potenciada al tratarse de una patología frecuentemente bilateral, irreversible y que afecta a la población en edad laboral. La prevalencia de casos con maculopatía miópica (MM) aumenta con la edad. La combinación de los factores edad y MM, y en menor grado la aparición y fusión de las placas de atrofia, la refracción y la longitud axial parecen asociarse a un importante menoscabo de la función visual.

El alargamiento excesivo del segmento posterior del globo ocular suele acompañarse de la aparición de cambios patológicos como el estafiloma posterior, más frecuente a partir de edades medias. No está claro si estos cambios son parte de un proceso abiotrófico genéticamente determinado e independiente del adelgazamiento escleral, o como parece más aceptado en la actualidad si se trata de cambios biomecánicos secundarios a la expansión de la esclera en situaciones de presión intraocular normal.

Se sabe que en estos casos se produce un alargamiento del globo con un adel-

gazamiento y estiramiento de las capas oculares apreciable por la rectificación vascular, la semiluna supratraccional y el adelgazamiento de la retina y de la coroides. Posiblemente estos cambios se deban a una debilidad estructural que produce una baja resistencia mecánica de la esclera que se estira o desliza por la presión intraocular o la acción de la musculatura extrínseca.

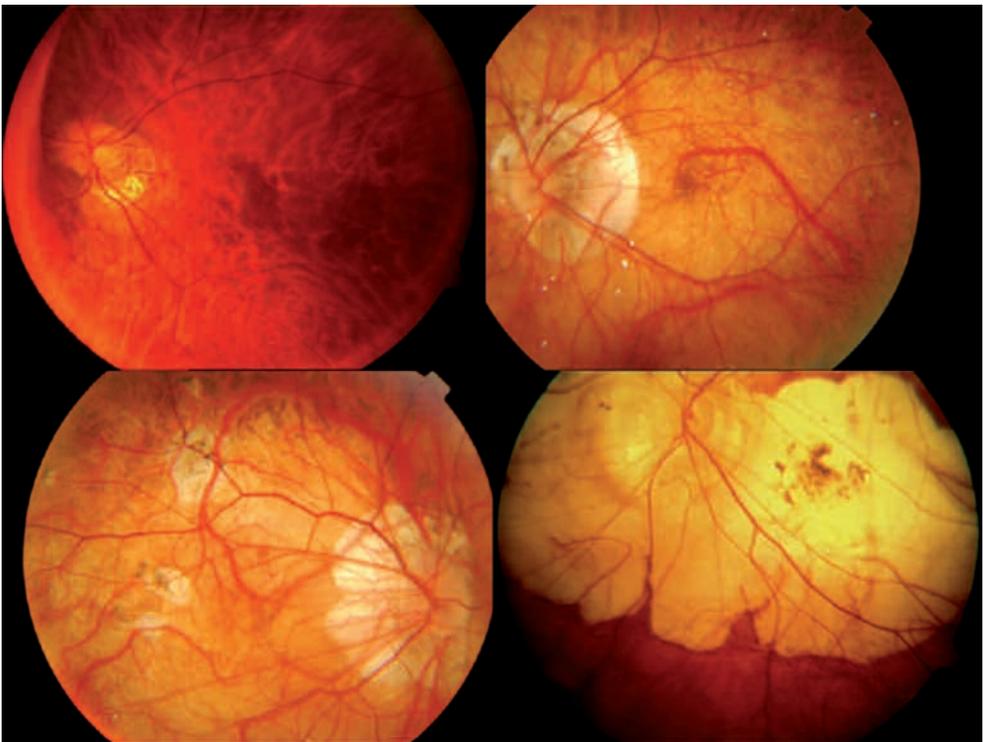
Se ha observado que la atrofia corio-retiniana (ACR) parece derivar de la obstrucción de los grandes y pequeños vasos de la coroides que son reemplazados por tejido fibroso que conduce a la muerte celular de los fotorreceptores por la pérdida del aporte de oxígeno y nutrientes y la pérdida de la visión central<sup>1</sup>. Al menos en las fases iniciales de la progresión de la MM, el incremento de la longitud axial se correlaciona con un aumento del grosor macular, lo que se ha puesto en relación con un posible efecto mecánico de la tracción vitreo-macular<sup>2</sup>. La edad puede afectar la función del EPR. Los pacientes mayores con MP presentan una alteración más intensa y diseminada del EPR que los más jóvenes, con atenuación del mismo y depósito en grupos de pigmento así como una alteración funcional precoz de la retina externa incluso en ausencia de degeneración corioretiniana<sup>3</sup>.

La principal complicación visual de la MP es la ACR potenciada por el adelgazamiento de la coroides. La aparición de estafiloma es más frecuente en sujetos de mayor edad y en mujeres (en quienes también es más frecuente la MP), y los estafilomas se asocian a una longitud axial y curvatura media significativamente mayores<sup>4</sup>.

### Clasificación y evolución

La principal aportación a la clasificación de la atrofia del polo posterior fue la establecida por Avila y cols. en 1984 en cinco niveles de gravedad progresiva desde M1 (palidez y aspecto teselado, es decir transparencia de los vasos

coroideos a través de un EPR adelgazado) hasta M5, en pasos sucesivos que añaden la presencia de un estafiloma (M2), ruptura de la membrana de Bruch con ACR superficial (M3), áreas focales de ACR profunda (M4) y finalmente áreas extensas de atrofia que muestran la esclera desnuda (M5)<sup>5</sup>. (Figura 1) Más recientemente Hayashi propuso una nueva clasificación basada en el estudio de la evolución a largo plazo. Se estableció una sub-clasificación de las hemorragias maculares dependiendo de su asociación o no a la NVCm, y lo mismo se hizo con la atrofia focal dependiendo de su origen en aquellas que formadas a partir de estrías de laca (más frecuentes cerca de la fóvea), las que se producían



**Figura 1.** Estadios de la atrofia miópica. Arriba a la izquierda, atrofia difusa del epitelio pigmentario con imagen de fondo teselado o atigrado. Arriba a la derecha atenuación del epitelio pigmentario y de la coriocapilar que permite visualizar los grandes vasos coroideos. Abajo a la izquierda, atrofia del epitelio pigmentario en áreas focales con visualización de la esclera. Abajo a la derecha, coalescencia de los focos de atrofia.



en el seno de una atrofia difusa y las que crecían en la cresta del estafiloma<sup>6</sup>. De acuerdo a sus resultados las estrías de laca aparecen en una fase relativamente precoz de la maculopatía en combinación con un grado de atrofia moderado (M3) y pueden ser independientes de otros cambios teóricamente más precoces como la atrofia difusa o el estafiloma. La atrofia difusa puede progresar hacia parches de atrofia o estrías de laca, con o sin NVCm, y las estrías de laca pueden inducir atrofia focal o NVCm. Las zonas de atrofia pueden coalescer hacia formas de atrofia geográfica y las NVCm pueden igualmente (con o sin tratamiento) progresar hacia formas de atrofia difusa. No existe un plan definido de progresión de estos cambios, y los ojos pueden permanecer en la primera fase durante años (en estos casos con frecuencia con mantenimiento de la AVC), aunque los cambios se aceleran con la aparición del estafiloma. (Figura 2)

### Exploración

El incremento de la longitud axial origina un adelgazamiento de la coroides y la pérdida de la coriocapilar. Los principales signos de la MP son el estafiloma posterior, la atrofia peripapilar con las alteraciones asociadas de la papila, la ACR y las complicaciones maculares. La distensión del segmento posterior del ojo se acompaña de fenómenos de adelgazamiento coriorretiniano con rarefacción y ruptura del EPR y de atrofia coroidea. Al adelgazarse la mácula se difumina el pigmento lúteo, lo que dificulta en estos casos la localización de la fovea. Las áreas de atrofia focal pueden ser redondeadas o irregulares, pequeñas o extensas, aisladas o múltiples, aunque tienden a crecer y coalescer. La atrofia en parches presenta un peor pronóstico visual que las estrías de laca, en especial cuando se produce una fusión de las placas de atrofia. Con frecuencia aparecen líneas de pigmento en el

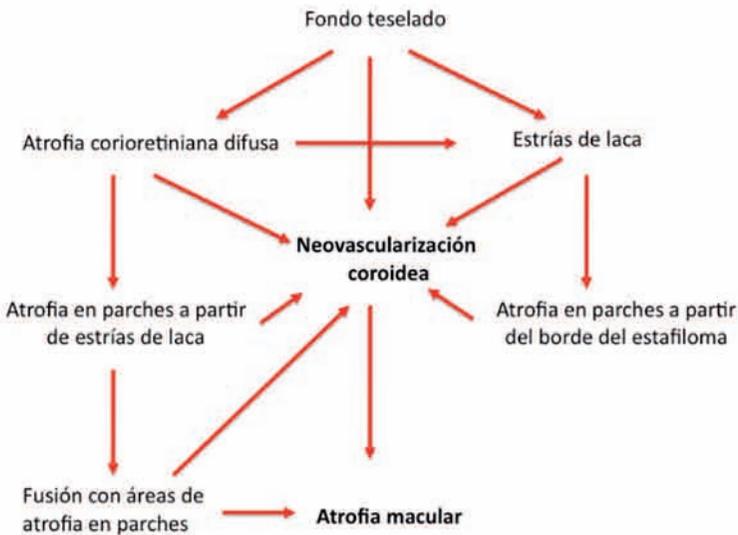


Figura 2. Evolución de la atrofia miópica según los hallazgos de Hayashi (modificado de [6]).



borde de estas áreas atróficas. El adelgazamiento del EPR y de la coroides facilita la visibilidad de los grandes vasos coroideos.

Las pruebas electrofisiológicas se suelen encontrar muy alteradas. El electro-oculograma está reducido y el electroretinograma muestra una atenuación de la amplitud<sup>7-10</sup>, pero no sirven como criterio predictivo para diferenciar a aquellos pacientes que van a desarrollar un grado mayor atrofia.

La angiografía con fluoresceína muestra una imagen muy poco contrastada. El flujo de sangre coroideo se encuentra reducido y el adelgazamiento del EPR y de la coroides provoca una disminución de la absorción de la luz por parte de estos pigmentos intraoculares y una mayor luminosidad de la esclera, que reduce la visibilidad de la fluoresceína.

Se han descrito varios patrones de autofluorescencia<sup>11-12</sup>. Un primer patrón consiste en una zona de hipo autofluorescencia que rodea la NVCm, rodeada a su vez de una zona de hiper fluorescencia (patrón I). El patrón II consiste en defectos bien definidos de autofluorescencia de pequeño tamaño, lobulados o multilobulados, contenidos dentro de una región de hipo autofluorescencia relativa, que a su vez se encuentra rodeada de tejido hiper autofluorescente. El patrón III consiste en defectos grandes, de bordes lobulados o multilobulados,

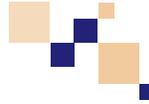
bien definidos, rodeados de una zona hiper autofluorescente. Por último el patrón IV se describe como áreas extensas, lobuladas o en forma de semiluna, bien definidas. Estas zonas de hipo autofluorescencia bien definidas se corresponden con las zonas de ACR y pueden aparecer en la zona de hemorragia, con mayor frecuencia en los ojos que presentan una peor AVC, y contrastan con el patrón de normalidad que puede encontrarse también en los ojos altos miopes.

## Tratamiento

Las perspectivas terapéuticas en esta forma de la maculopatía miópica son malas, en especial en las formas avanzadas. Se trata de pacientes que mantienen la visión periférica, y el peor escenario suele ser el de una pérdida parcial de la visión, por lo que los equipos de baja visión pueden ser de gran ayuda. Las ayudas de BV consisten en gafas bifocales de alta adición, gafas trifocales, gafas de alta magnificación y sistemas de magnificación no montados en gafas. Los sistemas manuales se utilizan con la ayuda de sus gafas. En la actualidad se carece de tratamiento para las formas atróficas de la MP, aunque es posible que las líneas de trabajo que se encuentran en desarrollo actualmente para las formas atróficas de la DMAE puedan tener aplicación a la MP.



## Bibliografía



1. Curtin B. The Myopias: basic science and clinical management. Philadelphia: Harper & Row; 1985.
2. Lam DS, Leung KS, Mohamed S, Chan WM, Palanivelu MS, Cheung CY, et al. Regional variations in the relationship between macular thickness measurements and myopia. *Investigative ophthalmology & visual science*. 2007;48:376-82.
3. Ishikawa M, Miyake Y, Shiroyama N. [Focal macular electroretinogram in high myopia]. *Nippon Ganka Gakkai zasshi*. 1990;94:1040-7.
4. Miyake M, Yamashiro K, Akagi-Kurashige Y, Oishi A, Tsujikawa A, Hangai M, et al. Curvature Maps Constructed from Optical Coherence Tomography. 2014;9:1-9.
5. Avila MP, Weiter JJ, Jalkh AE, et al. Natural history of choroidal neovascularization in degenerative myopia. *Ophthalmology*. 1984;91:1573-81.
6. Hayashi K, Ohno-Matsui K, Shimada N, Moriyama M, Kojima A, Hayashi W, et al. Long-term pattern of progression of myopic maculopathy: a natural history study. *Ophthalmology*. 2010;117:1595-611, 611 e1-4.
7. Hidajat R, McLay J, Burley C, Elder M, Morton J, Goode D. Influence of axial length of normal eyes on PERG. *Documenta ophthalmologica Advances in ophthalmology*. 2003;107:195-200.
8. Ho WC, Kee CS, Chan HH. Myopia progression in children is linked with reduced foveal mfERG response. *Investigative ophthalmology & visual science*. 2012;53:5320-5.
9. van Genderen M, Riemslag F, Jorritsma F, Hoeben F, Meire F, Stilma J. The key role of electrophysiology in the diagnosis of visually impaired children. *Acta ophthalmologica Scandinavica*. 2006;84:799-806.
10. Westall CA, Dhaliwal HS, Panton CM, Sigesmun D, Levin AV, Nischal KK, et al. Values of electroretinogram responses according to axial length. *Documenta ophthalmologica Advances in ophthalmology*. 2001;102:115-30.
11. Sawa M, Gomi F, Tsujikawa M, Ikuno Y, Sakaguchi H, Sayanagi K, et al. Abnormal fundus autofluorescence patterns in myopic choroidal neovascularisation. *The British journal of ophthalmology*. 2008;92:1236-40.
12. Parodi MB, Iacono P, Ravalico G. Fundus autofluorescence in subfoveal choroidal neovascularisation secondary to Pathological Myopia. *The British journal of ophthalmology*. 2009;93:771-4.



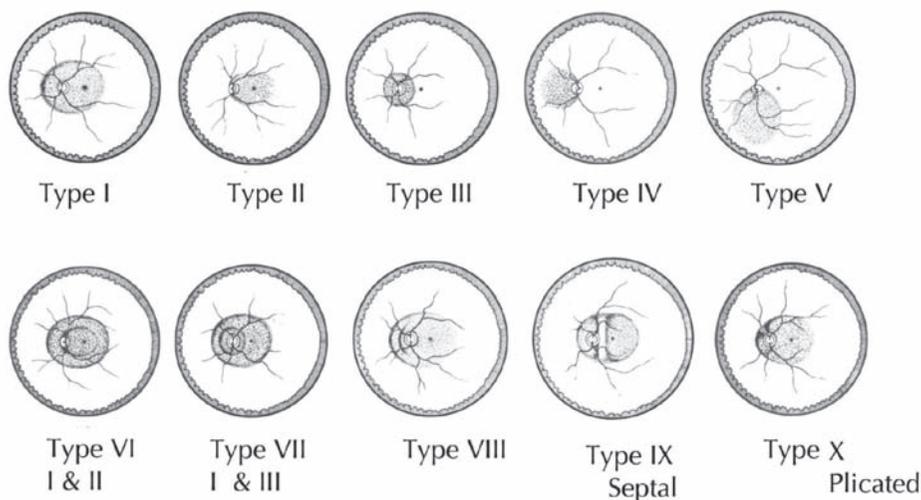
## 11. Maculopatía en cúpula. Estafiloma miópico y patología relacionada con el borde de los estafilomas

En el año 1970 *Brian J Curtin* publicó que los cambios en el fondo de ojo del miope, además de ser impactantes y únicos, eran la base clínica para el diagnóstico de la miopía patológica (alta miopía). Se asumía que estos cambios eran debidos a la elongación del globo ocular, que traía como consecuencia la tensión mecánica de los tejidos y la aparición de cambios vasculares<sup>1</sup>. Los ojos con una longitud axial mayor pueden presentar una ectasia que se conoce desde entonces con el nombre de estafiloma. Esta entidad, estudiada por vez primera por *A. Von Graefe* en 1854<sup>2</sup>, es reconocible oftalmoscópicamente y necesita para ser clasificada, según palabras de *Curtin*<sup>1</sup>, la presencia de un borde abrupto o afilado. El desarrollo de un estafiloma posterior conduce a un adelgazamiento de la retina y de la coroides (o viceversa) que a su vez puede desembocar en el desarrollo de distintos tipos de maculopatía miópica, no solo en el fondo del estafiloma, sino, con mucha frecuencia en los bordes del mismo.

Utilizando oftalmoscopia estereoscópica, *Curtin* publica en 1977 la primera clasificación de los tipos morfológicos de estafiloma posterior miópico (Figura 1), mostrando también su prevalencia y datos asociados (refracción, longitud axial, efectos en la agudeza visual etc.)<sup>3</sup>. La clasificación se basaba en el área del fondo en la que la ectasia estaba localizada, pero dentro de cada grupo, los estafilomas eran diferentes en tamaño, forma, profundidad, lo abrupto de sus márgenes y los cambios en el nervio óptico y vasos sanguíneos.

La clasificación contemplaba cinco tipos de estafilomas simples y cinco tipos de estafilomas compuestos. Estos últimos, podían ser combinación de estafilomas simples, o contener en su interior escalones o terrazas, únicos o múltiples.

El estafiloma tipo I sería el básico, englobando el polo posterior; El tipo II sería macular; después estarían el poco frecuente tipo III, peripapilar y el tipo IV nasal. El estafiloma tipo V, muy impor-



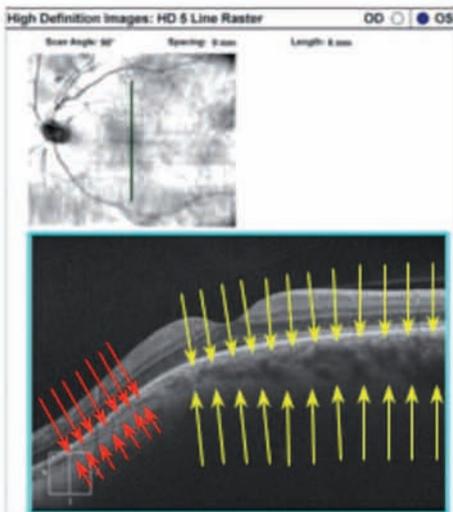
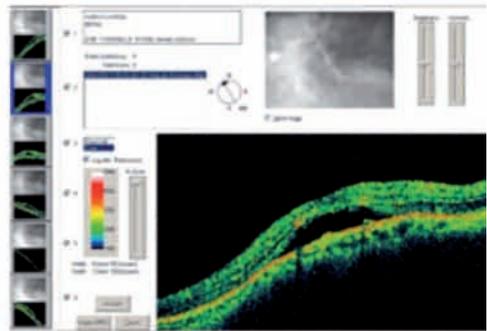
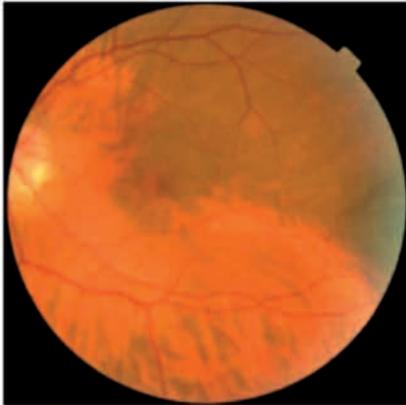
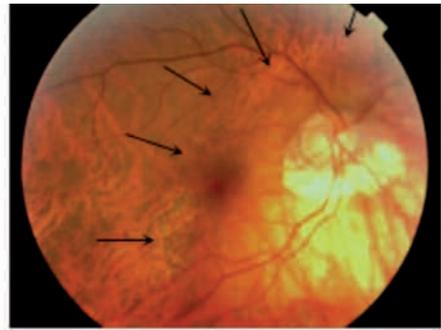
**Figura 1.** Esquema de los tipos de estafiloma de Curtin. (Tomado de Curtin BJ, 1977, The posterior staphyloma of pathologic myopia<sup>3</sup> Esta clasificación ha sido recientemente modificada y corregida por Ohno-Matsui<sup>6</sup>

tante, inferior o nasal-inferior ha sido sujeto de gran número de estudios. Se relaciona directamente con el síndrome de papila inclinada (tilted disc syndrome)<sup>4</sup>. Los estafilomas compuestos VI y VII eran combinaciones, respectivamente del I y II y del I y III. El estafiloma tipo VIII se distingue por la presencia de niveles, gradas o escalones, en el lecho del estafiloma. Se describen los tipos IX y X como variedades del tipo I profundo, en las que éste, parece dividido en compartimentos. Este efecto se produce por un septum que va de la zona superior a la inferior del estafiloma, a un lado u otro del nervio óptico (IX) o por finos pliegues que pueden ser únicos o múltiples (X). Estos escalones pueden verse en el fondo de cualquier tipo de estafiloma profundo, de forma única o múltiple: De hecho, la mácula en cúpula (dôme shaped macula) que trataremos más

adelante, podría no ser más que uno de estos escalones.

*Curtin* dice que el septum es también ectásico, pero en menor medida que el resto del estafiloma. Un artículo reciente de *Ellabban*<sup>5</sup>, reafirma esta hipótesis, postulada por *Curtin* en 1977.

Recientemente *Ohno-Matsui* ha publicado un excelente trabajo estudiando los diferentes tipos de estafiloma mediante resonancia nuclear magnética (RNM) y correlacionando los hallazgos, con imágenes de gran angular con Optos (Optos PLC, Dunfermline, UK)<sup>6</sup>. En este artículo<sup>6</sup>, definen estafiloma, siguiendo a *Spaide*<sup>9</sup>, como una evaginación de la pared del ojo con un radio de curvatura menor que la curvatura del resto de la pared ocular que la rodea. *Ohno-Matsui* añade a esta definición, algunos tipos de estafilomas nasales y



**Figura 2.** Arriba: AGF y retinografía de un estafiloma nasal inferior cuyo borde, marcado con flechas en la retinografía, causa una alteración del EPR en la zona temporal inferior a la fovea. Centro Izquierda: Retinografía de estafiloma inferior con borde a nivel macular. Centro Derecha: OCT del mismo caso; si se realiza el corte perpendicular al borde del estafiloma, se aprecia la convexidad en cúpula y el líquido subretiniano. Abajo: En los estafilomas constatamos un adelgazamiento coroideo en la subida hacia el borde, pero un engrosamiento relativo de la coroides en la zona superior del mismo



peripapilares que muestran una distorsión nasal.

Clasificaron los estafilomas en estafiloma macular ancho (37,4%), estrecho (7,1%), inferior (1,5%), peripapilar (2,5%), nasal (0,95%) y otros (wide peripapillary staphyloma, o estafiloma peripapilar ancho). Algunos globos oculares no tenían forma circular, vistos desde atrás (11,1%): Unos tenían forma piramidal con el ápex protruyendo hacia la zona nasal superior y otros eran horizontalmente elípticos. Otro hallazgo del estudio fue que los pacientes sin estafiloma eran significativamente más jóvenes que los pacientes con estafiloma. También encontraron que en el crecimiento del globo ocular, por razones desconocidas, la parte inferior del globo ocular tiende a protruir más que la parte superior, conforme la evaginación del estafiloma progresa en su evolución, como ocurre en el síndrome de papila inclinada.

Existe una gran variedad de patología ocular que puede relacionarse directamente con el borde de los estafilomas. Esta patología es más frecuente en los estafilomas inferiores y nasales inferiores (correspondientes al tipo V de *Curtin*), pero no exclusiva de ellos, sino que podemos encontrarla en cualquier borde de estafiloma (estafilomas compuestos, bordes entre dos estafilomas, septa, escalones o terrazas de *Curtin* etc.). Cualquier convexidad o resalte hacia la cavidad vítrea es susceptible de conllevar asociada patología, como corroboran *Coco et al*<sup>13</sup>.

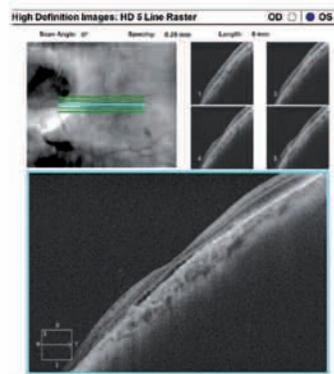
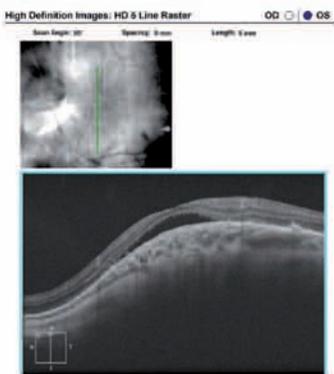
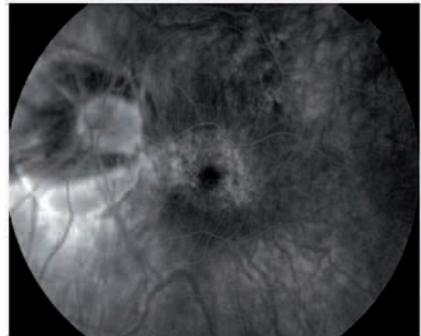
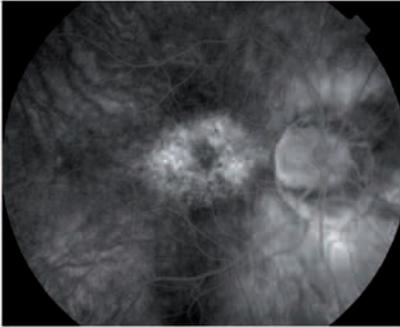
En relación con los bordes de estafiloma se ha descrito que pueden ocurrir los siguientes hallazgos :

1) Alteraciones del EPR (Figura 2 arriba), muy frecuentes.

- 2) Desprendimiento de la Retina Neurosensorial (DNS) semejante a la coroidopatía serosa central en relación con alteraciones del EPR (Figura 2 centro derecha), muy frecuentes.<sup>19-20</sup>
- 3) Quistes retinianos y retinosquiasis, poco frecuentes.
- 4) Neovascularización coroidea relacionada con el borde (menos frecuente que en el fondo de los estafilomas).
- 5) Vasculopatía coroidea polipoidea, muy poco frecuente<sup>18</sup>.
- 6) Afectación del nervio óptico y del campo visual, más importante si el borde del estafiloma cruza por encima del nervio óptico, que si no lo hace<sup>4</sup>.

Muy relacionado con lo anterior, *Gaucher* describió en 2008<sup>21</sup> la mácula en cúpula (dôme shaped macula) como una protrusión convexa dentro de un estafiloma en un ojo alto miope (Figura 3). Un porcentaje alto de los pacientes que tenían esta patología, presentaban también un desprendimiento de la retina neurosensorial macular (Figura 3).

Aunque la mácula en cúpula se define como un nuevo tipo de estafiloma (ya que no se encuentra definida en el artículo inicial de *Curtin*), realmente *Curtin* describe ya en el año 1977 que todos los tipos de estafiloma pueden contener en su interior septa, terrazas o escalones, únicos o múltiples, por lo que la mácula en cúpula podría no ser más que uno de estos septa o escalones, único, macular y de borde redondeado, y que produce un tipo de patología semejante a los bordes de estafiloma. Esto explicaría que se hable de máculas en cúpula ovalizadas<sup>22-23</sup>, con eje verticalmente orientado (con domo visible únicamente en los cortes horizontales de la OCT y



**Figura 3.** Retinografías de mácula en cúpula típica, con escalón central redondeado; Centro: AFG de mácula en cúpula típica, con tinción de fluoresceína que recuerda a las telangiectasias maculares; Abajo Derecha: Corte horizontal mostrando la cúpula y un DNS; Abajo Izquierda: Obsérvese que en muchas ocasiones, si se realiza un corte perpendicular (en este caso, horizontal) al que muestra la cúpula, ésta no se llega a percibir.

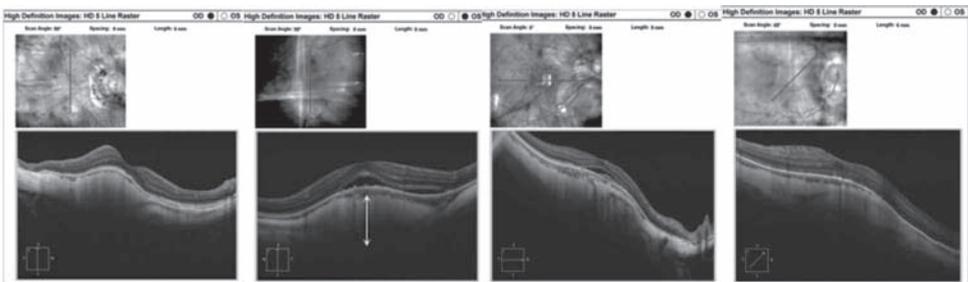


no en los verticales) o con eje horizontalmente orientado (visibles en la OCT únicamente en los cortes verticales) (Figura 3). Realmente, se trata de septos o escalones y en muchas ocasiones, bordes de estafiloma o pliegues entre dos estafilomas compuestos, pues es muy frecuente que el fondo de los estafilomas presente irregularidades únicas o múltiples. La mácula en cúpula puede ocurrir en el 30% de los casos, en miopías de bajo error refractivo<sup>21</sup>.

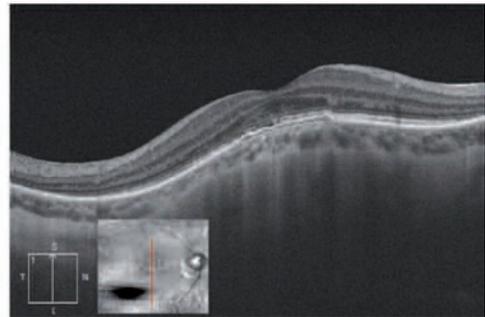
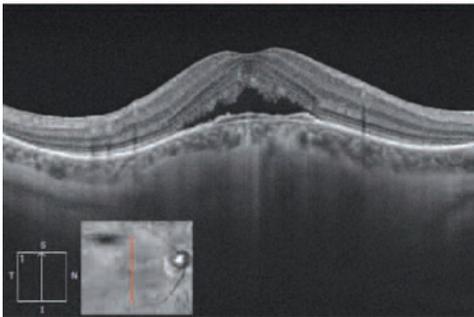
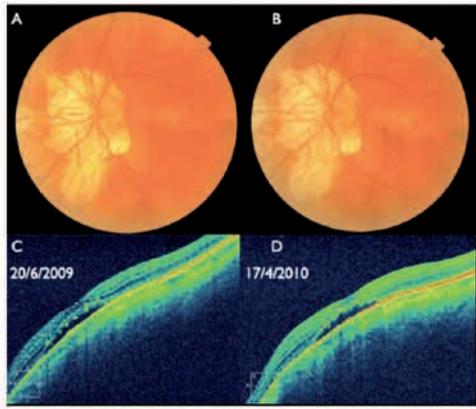
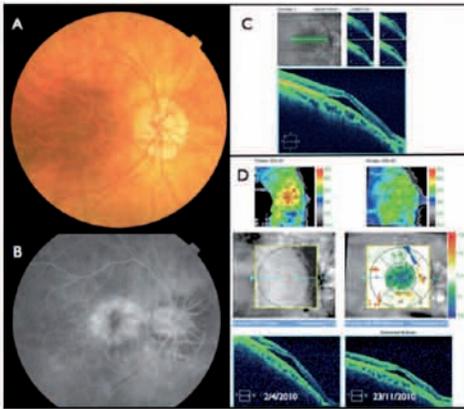
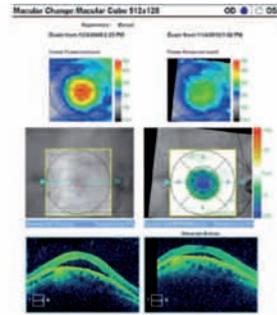
Lo verdaderamente importante es que estas protrusiones, (no solo la mácula en cúpula, sino cualquier borde de estafiloma) son susceptibles de producir patología común y específica y que esta patología no tiene tratamiento efectivo conocido.

El trabajo de *Ohno-Matsui* estudiando los diferentes tipos de estafiloma mediante RNM<sup>6</sup>, expone que la mácula en cúpula se observó en el 18,5 % de los pacientes: 12 de los ojos presentaban estafiloma posterior, pero en los restantes 15 ojos, no se apreció estafiloma aparente, en la RNM. La mácula en cúpula se veía en la RNM como una depresión o ranura hacia el interior del ojo, en la pared del globo ocular y contrasta con una cresta escleral temporal a la misma.

Se han postulado varias hipótesis para explicar en desarrollo de la mácula en cúpula y el desprendimiento de la retina neurosensorial asociado con ella, pero verdaderamente los hechos conocidos son los siguientes: En la mácula en cúpula algunos autores han encontrado un ligero incremento del espesor coroideo subfoveal, y este hecho se ha postulado como una posible causa de la mácula en cúpula y del fluido subretiniano de los desprendimientos neurosensoriales<sup>21-27</sup>. Sin embargo otros autores<sup>12</sup> no encontraron grandes diferencias en el grosor coroideo entre los pacientes altos miopes con mácula en cúpula y los que no tenían mácula en cúpula. Otros investigadores<sup>28</sup> estudiaron también el grosor coroideo comparando los pacientes con mácula en cúpula que tenían fluido subretiniano, con los que no lo tenían y tampoco encontraron diferencias entre los dos grupos. En cambio, los miopes más fuertes sí tienen un adelgazamiento coroideo más importante. Sugerían entonces<sup>12</sup> que la protrusión podía ser debida al engrosamiento escleral, que presentaba gran diferencia entre los pacientes con mácula en cúpula en relación a los altos miopes sin mácula en cúpula (Figura 4).



**Figura 4.** Retinografías de mácula en cúpula típica, con escalón central redondeado; Centro: AFG de mácula en cúpula con tinción de fluoresceína que recuerda a las telangiectasias maculares; Abajo Derecha: Corte horizontal mostrando la cúpula y un DNS; Abajo Izquierda: Obsérvese que en muchas ocasiones, si se realiza un corte perpendicular (en este caso, horizontal) al que muestra la cúpula, ésta no se llega a percibir.



**Figura 5.** Arriba: Caso A: Paciente con mácula en cúpula tratado con terapia fotodinámica (TFD): La agudeza visual antes del tratamiento era de 0,2 Snellen; Tras el tratamiento la agudeza visual permaneció en 0,2; el fluido subretiniano disminuyó ligeramente. Centro izquierda: Caso B: Paciente con mácula en cúpula y DNS tras 3 tratamientos con bevacizumab: antes del tratamiento tenía una agudeza visual de 0,16 y después del tratamiento la agudeza visual mejoró a 0,2 con una reducción del espesor subfoveal de 92 micras. EL paciente no apreció mejoría en la sintomatología. Centro derecha: Caso C: Paciente con mácula en cúpula y DNS tratado con combinación de TFD y bevacizumab: La agudeza visual pasó de 0,4 antes a 0,3 después del tratamiento. El fluido subretiniano permaneció igual. Abajo: Caso D: Imagen de OCT, antes y después de un tratamiento de un mes con espironolactona, con importante disminución del fluido subretiniano, pero sin que se apreciara mejoría visual.



Es claro que estos pacientes presentan en la mácula un engrosamiento escleral relativo en relación a las áreas de alrededor. Parece que se produce un adelgazamiento escleral perifoveal mayor que en la zona subfoveal, lo que condiciona una apariencia de abultamiento macular (5). Se ha apreciado este engrosamiento escleral en el área de la cúpula, tenga o no tenga fluido subretiniano (Figura 4). Estos son los hechos; aunque hay muchas teorías, a día de hoy desconocemos porqué se produce la mácula en cúpula, la alteración del EPR y el fluido subretiniano y por supuesto, porque se producen los estafilomas.

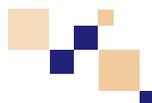
Los estudios que se han realizado en los bordes de los estafilomas muestran un marcado adelgazamiento coroideo en la zona del estafiloma que asciende hacia el borde<sup>23-29-30</sup> pero en cambio, en la zona superior del mismo se constata un claro engrosamiento de la coroides, que se aprecia tanto en los pacientes que tienen DNS como en los que no lo tienen (Figura 2, abajo). Estos estudios se han realizado en estafilomas inferiores, sobre todo en el síndrome de papila inclinada (tilted disc syndrome).

En cuanto a las complicaciones neovasculares, parece que la altura de la cúpula es mayor en los ojos que no tienen complicaciones neovasculares que en las que las tienen. El riesgo de complicaciones neovasculares puede ser menor por el engrosamiento escleral relativo<sup>23-28</sup>.

En la historia natural de estos desprendimientos neurosensoriales secundarios a mácula en cúpula o a borde de estafiloma, la mayoría de los pacientes suele mantener una agudeza visual estable, aunque reducida (0,4 escala de Snellen).

No hay tratamiento efectivo descrito para el fluido subretiniano que se produce en los bordes de estafiloma y en las máculas en cúpula. Este tipo de DNS asociado a la mácula en cúpula y a los bordes de los estafilomas, no responde bien a los tratamientos convencionales que se utilizan en otros casos de DNS (terapia fotodinámica y/o inyecciones intravítreas de fármacos antiangiogénicos, Figura 5).<sup>31,32,33</sup> **(fuerza de evidencia insuficiente) (fuerza de la recomendación C)**. Recientemente se ha publicado la resolución de dos casos de desprendimiento foveal secundario a mácula en cúpula, mediante tratamiento con espironolactona<sup>34</sup>. Hasta el momento, si bien se consiguen disminuciones del fluido, no se han conseguido mejorías visuales (Figura 5 abajo) **(fuerza de evidencia insuficiente) (fuerza de la recomendación C)**. Se precisan estudios prospectivos con mayor número de pacientes, mayor tiempo de seguimiento y en pacientes con patología de menor tiempo de evolución, para dilucidar si este tratamiento puede tener cierta efectividad. Por el momento, esta patología sigue sin tener tratamiento efectivo conocido.

# Bibliografía



1. Curtin BJ, Karlin DB. Axial length measurements and fundus changes of the myopic eye. I. The posterior fundus. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1970;68:312-34.
2. Von Graefe A. Zwei sektionsbefunde bei sclerotico-choroiditis posterior und bemerkungen über diese krankheit Albrecht Von Graefes *Arch Ophthalmol.* 1854;1:390-401.
3. Curtin BJ. The posterior staphyloma of pathologic myopia. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1977;75:67-86.
4. Young SE, Walsh FB, Knox DL. The tilted disk syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1976;82:16-23.
5. Ellabban AA, Tsujikawa A, Muraoka Y, et al. Dome-shaped macular configuration: longitudinal changes in the sclera and choroid by swept-source optical coherence tomography over two years. *Am J Ophthalmol.* 2014;158:1062-70.
6. Ohno-Matsui K. Proposed Classification of Posterior Staphylomas Based on Analyses of Eye Shape by Three-Dimensional Magnetic Resonance Imaging and Wide-Field Fundus Imaging. *Ophthalmology.* 2014.
7. Hayashi K, Ohno-Matsui K, Shimada N, et al. Long-term pattern of progression of myopic maculopathy: a natural history study. *Ophthalmology.* 2010;117:1595-611, 611 e1-4.
8. Hsiang HW, Ohno-Matsui K, Shimada N, et al. Clinical characteristics of posterior staphyloma in eyes with pathologic myopia. *Am J Ophthalmol.* 2008;146:102-10.
9. Spaide RF, Ohno-Matsui K, Yannuzzi LA. *Pathologic myopia.* New York: Springer; 2014. xvii, 376 pages p.
10. Tokoro T. *Atlas of posterior fundus changes in pathologic myopia.* Tokyo ; New York: Springer; 1998. viii, 203 p. p.
11. Panozzo G, Mercanti A. Optical coherence tomography findings in myopic traction maculopathy. *Arch Ophthalmol.* 2004;122:1455-60.
12. Imamura Y, Iida T, Maruko I, et al. Enhanced Depth Imaging Optical Coherence Tomography of the Sclera in Dome-Shaped Macula. *Am J Ophthalmol.* 2011;151:297-302
13. Coco RM, Sanabria MR, Alegria J. Pathology associated with optical coherence tomography macular bending due to either dome-shaped macula or inferior staphyloma in myopic patients. *Ophthalmologica.* 2012;228:7-12.
14. Furuta M, Iida T, Maruko I, et al. Submacular choroidal neovascularization at the margin of staphyloma in tilted disk syndrome. *Retina.* 2013;33:71-6.
15. Nakanishi H, Tsujikawa A, Gotoh N, et al. Macular complications on the border of an inferior staphyloma associated with tilted disc syndrome. *Retina.* 2008;28:1493-501.
16. Prost M, De Laey JJ. Choroidal neovascularization in tilted disc syndrome. *Int Ophthalmol.* 1988;12:131-5.
17. Tsuboi S, Uchihori Y, Manabe R. Subretinal neovascularisation in eyes with localised inferior posterior staphylomas. *Br J Ophthalmol.* 1984;68:869-72.
18. Mauget-Faysse M, Cornut PL, Quaranta El-Maftouhi M, et al. Polypoidal choroidal vasculopathy in tilted disk syndrome and high myopia with staphyloma. *Am J Ophthalmol.* 2006;142:970-5.
19. Pardo-Lopez D, Gallego-Pinazo R, Mateo C, et al. Serous macular detachment associated with dome-shaped macula and tilted disc. *Case reports in ophthalmology.* 2011;2:111-5.
20. Cohen SY, Quentel G, Guiberteau B, et al. Macular serous retinal detachment caused by subretinal leakage in tilted disc syndrome. *Ophthalmology.* 1998;105:1831-4.
21. Gaucher D, Erginay A, Leclaire-Collet A, et al. Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol.* 2008;145:909-14.
22. Caillaux V, Gaucher D, Gualino V, et al. Morphologic characterization of dome-shaped macula in myopic eyes with serous macular detachment. *Am J Ophthalmol.* 2013;156:958-67 e1.

23. Ellabban AA, Tsujikawa A, Matsumoto A, et al. Macular choroidal thickness measured by swept source optical coherence tomography in eyes with inferior posterior staphyloma. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2012;53:7735-45.
24. Imamura Y, Iida T, Maruko I, et al. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the sclera in dome-shaped macula. *Am J Ophthalmol.* 2011;151:297-302.
25. Fujiwara T, Imamura Y, Margolis R, et al. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the choroid in highly myopic eyes. *Am J Ophthalmol.* 2009;148:445-50.
26. Mehdizadeh M, Nowroozzadeh MH. Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol.* 2008;146:478; author reply -9.
27. Errera MH, Michaelides M, Keane PA, et al. The extended clinical phenotype of dome-shaped macula. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2014;252:499-508.
28. Ohsugi H, Ikuno Y, Oshima K, Yamauchi T, Tabuchi H. Morphologic Characteristics of Macular Complications of a Dome-Shaped Macula Determined by Swept-Source Optical Coherence Tomography. *Am J Ophthalmol.* 2014;158:162-170
29. Yamagishi T, Koizumi H, Yamazaki T, Kinoshita S. Choroidal thickness in inferior staphyloma associated with posterior serous retinal detachment. *Retina.* 2012;32:1237-42.
30. Maruko I, Iida T, Sugano Y, Oyamada H, Sekiryu T. Morphologic choroidal and scleral changes at the macula in tilted disc syndrome with staphyloma using optical coherence tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2011;52:8763-8.
31. Donati MC, Miele A, Abbruzzese G, Giuntoli M, Giansanti F, Menchini U. Treatment of macular serous neuroretinal detachment in tilted disk syndrome: report of 3 cases. *Eur J Ophthalmol.* 2013;23:267-70.
32. Milani P, Pece A, Pierro L, Seidenari P, Radice P, Scialdone A. Bevacizumab for macular serous neuroretinal detachment in tilted disk syndrome. *J Ophthalmol.* 2010;2010:970580.
33. Chinsky ND, Johnson MW. Treatment of subretinal fluid associated with dome-shaped macula. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina.* 2013;44:593-5.
34. Dirani A, Matet A, Beydoun T, Mantel I, Behar-Cohen F. Resolution of foveal detachment in dome-shaped macula after treatment by spironolactone: report of two cases and mini-review of the literature. *Clin Ophthalmol.* 2014;8:999-1002.



## 12. Desprendimiento de retina por roturas periféricas

El Desprendimiento de Retina Regmatógeno (DRR), en cualquiera de sus situaciones, se origina por la entrada de fluido entre Retina y EPR, a través de una rotura retiniana. La Miopía es uno de los factores principales de riesgo a la hora de desarrollar un DRR.<sup>1</sup>

Más de 50% de los DRR suceden en pacientes miopes. Los pacientes con miopías de 1-3D, tienen un riesgo 4 veces superior a la población no miope, mientras que aquellos con miopía superior a 3 dioptrías, presentan un riesgo 10 veces superior (2,3). Se encuentran degeneraciones en empalizada en el 8% de la población y se relaciona su existencia con el 30% de los DRR. El DRR no traumático en paciente fáquico y no miope, tiene una incidencia de 1/10.000 personas/año y la prevalencia aumenta en el pseudofáquico al 1-3% (4,5).

La sintomatología se asocia con un DPV agudo. Un 15% de los ojos con DPV sintomático desarrollan roturas retinianas(6,7,9,8,10).

### Exploración preoperatoria del DRR en el Miope:

La sintomatología más frecuente son las fopsias y miodesopsias, en los días previos. El paciente describirá un escotoma relativo en el campo visual

correspondiente al área de retina desprendida, así por ejemplo, si existe un desprendimiento temporal superior, la imagen será opuesta, nasal inferior. (1,2,5,8,9). La retina desprendida, tiene un aspecto ondulado y móvil sobretodo cuando es reciente y se observa la retina hidratada, es posible observar la rotura con tracción vítrea sobre la rotura retiniana (8,12,13).

### Factores de Riesgo desarrollar DRR

La miopía es uno de los factores de riesgo principales para el desarrollo de un DRR. Por ello, el paciente es siempre un paciente con una mayor predisposición a padecer un desprendimiento. Más de un 50% de los desprendimientos de retina primarios, suceden en pacientes miopes. Los pacientes con miopía de 1-3D su riesgo es 4 veces superior a la población no miope, mientras aquellos con miopía superior a 3 dioptrías presentan un riesgo 10 veces superior (11,13).

Otras causas predisponentes del DRR, son las degeneraciones lattice, que aparecen en un 20-30% de los pacientes con DRR Primario. No se ha demostrado beneficio del tratamiento profiláctico en paciente miopes de más de 6 dioptrías. Tufts retinianos, en miopes no se

recomienda el tratamiento profiláctico de estas lesiones (13,14,15).

El haber tenido un DRR en el ojo contralateral, incrementa el riesgo en un 9-40%. Se recomienda la exploración del ojo contralateral y el tratamiento profiláctico de las lesiones que se aprecien.(11,13,16,17) En la actualidad, el tipo de tratamiento profiláctico, más empleado es la fotocoagulación con láser (2/3 hileras) del borde anterior de la rotura o degeneración hasta la ora. Se debe de hacer en lámpara de hendidura, con lente de tres espejos y con indentación escleral, en la parte anterior de la retina, si es preciso. En caso de no poderse realizar la fotocoagulación láser, se puede utilizar crioterapia transescleral o transconjuntival. Es una técnica que debe dejarse para un segundo tiempo, al inducir mayor inflamación. La adhesión creada con láser se desarrolla más rápidamente que con crioterapia, pero es menos sólida.

### **Sintomatología.** (7,13,18)

Las típicas fopsias y miodesopsias, son normalmente los primeros síntomas que se suelen notar (12,13,19). Otro de los síntomas típicos es el escotoma en primer lugar relativo, en el campo visual relativo a la retina desprendida. Si es muy periférico, puede que no de síntomas. Cuando afecta a la mácula, se produce metamorfopsia, micropsia y pérdida de visión central.

En la exploración de fondo de ojo, la retina desprendida tiene un aspecto ondulado y móvil, cuando está desprendida recientemente. Cuando lleva más tiempo desprendida, puede tener pliegues fijos, estar fruncida, como consecuencia de la proliferación vítreo retiniana. En un tercer estadio, lo que

es el DRR crónico, se deshidrata y el aspecto es fina, frágil y transparente. Suele existir DVP y tracción en las roturas retinianas, por el vítreo enganchado. Los DVP, son más prevalentes en pacientes miopes altos (20). En la exploración en consulta, es necesario describir la localización de las roturas. Podemos basarnos en las reglas de Lincoff para la localización de las roturas primarias, entre un 90-97% de los casos, sobretodo en pacientes fáquicos (19,20). **(Nivel de evidencia 2b, Grado recomendación B).**

Regla 1: DRR temporales o nasales superiores: en el 98% la rotura primaria está a menos de 1 ½ horas de reloj del borde superior. Regla 2: DRR totales o superiores que atraviesan el meridiano de las 12 h: en el 93% la rotura está a las 12 h o en un triángulo cuyo vértice está en la ora serrata y en cuyos lados se extienden 1 ½ horas de reloj a ambos lados de las 12. Regla 3: Desprendimientos inferiores: en el 95% el lado superior del DRR, indica en que lado disco está la rotura superior. Regla 4: DRR bulloso inferior: el origen de este tipo de DRR es una rotura superior. Entre un 3-21% de los DRR, según las series, no se localizarán las roturas preoperatoriamente.

### **Tratamiento del DRR del Miope**

Fue Jules Gonin el primero en darse cuenta, que el cierre de las roturas retinianas, su aplicación al EPR y la pexia para sellar la rotura, era la forma de solucionar el DR. Gonin, decía que los desprendimientos de retina se curan en el cuarto oscuro y que la localización de las distintas roturas era básico para un correcto tratamiento (21).



### **Retinopexia Neumática (Pneumocausis) y Balón de Lincoff:**

Esta técnica está reservada para DRR con roturas únicas superiores localizados teóricamente entre las 8 y las 4 horas, aunque personalmente creo que no deberían de tratarse lesiones más allá de las 9 y las 3 horas.

La tasa de reapiación primaria con esta técnica está entorno a 60-80%. Las causas del fracaso está en la no localización de desgarros retinianos o la aparición de nuevos desgarros, secundarios a las tracciones que la inyección de gas origina sobre la base de vítreo (7-22%).

La técnica consiste en inyecciones repetidas de 0,2cc de SF6, dejando intervalo suficiente para que baje la PIO por debajo de 15 mm Hg. Con una jeringa de insulina y aguja de 30G o 32G, se inyecta 0,2cc de SF6, se pone Balón de Honan y se espera a que descienda la PIO. Tras la inyección debe monitorizarse el latido de arteria, para evitar que la sobre presión produzca una obstrucción de arteria. En conjunto se realizan 3 inyecciones de 0,2cc de SF6, es decir, 0,6cc, cuya expansión a las 24 horas, producirá una burbuja de gas suficiente para con la postura adecuada para cubrir la rotura, se produzca la absorción del líquido subretiniano por parte del epitelio pigmentado. A las 24 horas, procederemos a realizar la pexia alrededor de la rotura, con láser preferentemente, o con crioterapia si no es posible con el láser (**Nivel de Recomendación 3, Grado de recomendación C**).

El balón de Lincoff, se utilizaría en DRR inferiores con roturas inferiores, entre las 3 y las 9. También con pocos días de evolución, sin VRP y sin celularidad o turbidez intensa. Consiste en la indentación del desgarro inferior mediante la

colocación de un balón hinchable y aplicación de crioterapia o láser en el mismo acto quirúrgico. Esta técnica hoy está en desuso.<sup>(22,23)</sup>

### **Cirugía Escleral:**

Esta técnica debería ser considerada siempre a la hora de afrontar el tratamiento de un DRR primario. Se considera la técnica de referencia en el desprendimiento primario del paciente fágico. Hoy en día, si el paciente es pseudofágico, normalmente se indica la vitrectomía como técnica primaria (**Nivel de Evidencia 2a. Grado de recomendación A**).

Se considera indicación quirúrgica para aquellos DRR primarios en pacientes miopes fágicos, cuyas roturas retinianas puedan ser apoyadas mediante indentación escleral. La técnica quirúrgica busca la oclusión de las roturas retinianas, mediante la indentación escleral externa. Para ello se utilizan esponjas de silicona de distintas formas y calibres, así como la utilización del cerclaje escleral. Las esponjas de silicona pueden situarse de forma radial o en paralelo al limbo y deben producir una buena indentación sobre las roturas retinianas. La colocación del cerclaje escleral y de los distintos implantes, requiere de una mayor habilidad en los miopes, ya que la esclera de estos pacientes es más fina y requiere mayor cuidado a la hora de pasar las distintas suturas. Además no es infrecuente encontrar escleromalacias parciales, que hacen más compleja la cirugía escleral en estos pacientes. Drenaríamos el líquido subretiniano mediante drenaje transescleral, para dejar apoyada la retina sobre la indentación. Algunas ocasiones no se puede drenar, por distintos motivos, en estos casos se puede



usar un agente tamponador (aire, gas) y se espera la reabsorción por el EPR.

En la literatura, la tasa de reaplicación final está entorno al 88-97%. Las causas más frecuentes de fracaso con esta técnica y de nuevo DRR, son la inadecuada colocación de los procedimientos esclerales, la no visualización de desgarros o roturas retinianas nuevas (24,25,26).

### Vitrectomía Pars Plana

En las distintas series de casos tanto prospectivas como retrospectivas, las tasas de reaplicación están entorno al 75-100% para la reaplicación primaria y del 96-100% en las tasas finales. En cuanto a la tasa de reaplicación de DRR primario con vitrectomía frente a cirugía escleral, encontramos estudios prospectivos randomizados, nos dan tasas de reaplicación para la cirugía escleral entre el 53,4% y el 83% y para la vitrectomía entorno a 72% y 94%. Estas diferencias en las tasas de reaplicación posiblemente se deben a la variabilidad de los cirujanos en los estudios (13,18,27)

#### **(Nivel de evidencia 2a. Grado de recomendación A).**

Sin embargo, en los últimos años la utilización de las modernas técnicas de vitrectomía, control de ciclo del vitrectomo con altas frecuencias de corte (lo que disminuye la tracción sobre el vítreo periférico), utilización de microcánulas valvuladas y con distintos calibres, 23G, 25G y 27G, está disminuyendo la utilización de proceso escleral. Sin embargo, en las últimas publicaciones que compara la tasa de re-desprendimiento en pacientes con procedimiento escleral o sin el asociados a la vitrectomía, encontramos tasas tan dispares como el 11,4% en los que se asoció procedimiento escleral y el 40,9% en los que no se utilizó. Sin embargo hay otras

publicaciones donde no dan diferencias en la utilización o no utilización de cerclaje. Nosotros recomendaríamos la utilización de procedimiento escleral, en DRR complejos con VRP sobretodo inferior, en Miopes Magnos y también durante la curva de aprendizaje de cirujanos nóveles.(27,28)

Entre los distintos sustitutos vítreos de que disponemos, tenemos el gas, mayoritariamente utilizado el SF6 y el C3F8. Son gases expansibles, sus concentraciones no expansibles son para el SF6 al 20% y para el C3F8 el 12,5%.

El aceite de silicona (AS), se utiliza en el tratamiento de casos complejos, DRR con PVR asociada, desgarros gigantes, traumatismos penetrantes y desprendimientos asociados a MM o a agujeros maculares en miopes. Respecto a los distintos tipos de AS que se comercializan, tenemos distintas viscosidades, de 1000 y 5000cs en los aceites de siliconas clásicos y los aceites pesados como el Densiron®, de 1400cs, pero que al pesar, se muestra ideal para problemas de VRP, inferiores. Los AS de 1000cs muestran su ventaja en su extracción que se hace mucho más sencilla, incluso con calibres de 25G. Sin embargo, producen una peor relleno de la cavidad vítrea y pasan con más facilidad a la cámara anterior. Los AS de 5000cs, muestran una menor tasa de emulsificación, rellenan con mayor eficacia la cámara vítrea y pasan con menor facilidad a la cámara anterior. Por el contrario son mucho más difíciles de extraer, aunque las actuales bombas de los vitrectomos, hacen que esta maniobra sea más sencilla aunque con calibres de 23G. (29,30).

El DRR por desgarro gigante, especialmente en el miope es una entidad, diferenciada en si misma con una serie de



peculiaridades quirúrgicas. Son un tipo de DRR muy rápidos en su desarrollo, con una mayor tasa de inflamación y la evolución es con mayor rapidez a la VRP y al replegamiento del desgarro, haciendo más difícil la reaplicación. Por ello se recomienda la cirugía temprana de este tipo de desprendimiento, el asociar con mayor frecuencia un proceso circunferencial escleral y así mismo realizar una serie de maniobras de forma diferente. Una vez realizada la reaplicación con perfluoro, realizaremos la fotocoagulación con láser, teniendo especial cuidado en dar láser en toda la vertiente anterior y posterior en los finales de la rotura del desgarro gigante. Así mismo a la hora de realizar el intercambio, ya sea de forma directa por aceite de silicona o por aire, eliminaremos toda la posible interfase entre el perfluoro y el aire o el perfluoro y la silicona. Eso lo realizamos metiendo más perfluoro-carbono líquido, hasta que lo veamos gotear por el principio del sistema de infusión, para ello habrá que desconectarlo de la línea de infusión. Una vez esto ocurra, conectaremos la línea de infusión que llevará aire o silicona, según la elección de sustituto vítreo que hallamos elegido (13,20,31).

La causa más frecuente de fracaso de la vitrectomía en un DRR, en ausencia de VRP y contracción retiniana es la no relación de pexia sobre roturas no tratadas. Otra de las causas es la aparición de roturas retinianas en las proximidades de las esclerotomías, producidas para las tracciones originadas por las entradas y salidas de instrumentos. En ojos con PVR severa, con o sin cirugía previa, se observa un fracaso o recidiva del DRR en un 54-65% según las series. Múltiples reoperaciones se asocian con una menor tasa de agudeza visual final (27,28,32,33).

## **Complicaciones en la cirugía del DRR en el Miope**

### **Derivadas de la anestesia retrobulbar**

En el miope, al tener un tamaño de globo ocular más grande, son más frecuentes las complicaciones secundarias a la realización de anestesia retrobulbar. Entre ellas señalar, la hemorragia orbitaria masiva (0,1%) y perforación del globo ocular, más frecuente en MM.

### **Complicaciones en la Retinopexia Neumática**

Incidencia menor a 10%, estarían la incarceration vítreo, paso de gas subretiniano (para evitarlo inyectar el gas en una zona alejada de la rotura y de una sola embolada), creación de nuevas roturas por la inyección, (22,23,35,38,42,42)

### **Complicaciones de la Cirugía Escleral**

Incarceración retiniana en el drenaje de líquido subretiniano, esto sucede si el globo ocular tiene una gran presión intraocular en el momento de la punción. Hemorragia coroidea, más frecuentemente asociadas a la crioterapia, también a la hipotonía secundaria al drenaje del fluido subretiniano, o la punción con aguja 30G para inyección de BSS para reponer la tensión intraocular. Hemorragias subretinianas, se recomienda rotar al paciente de tal manera que la hemorragia no vaya hacia la mácula, es más frecuente en la punción escleral para el drenaje y son difíciles de manejar (25,26).

### **Complicaciones de la Vitrectomía**

Infusión subretiniana o en el espacio supracoroideo del fluido del sistema de infusión, para evitar esto revisaremos el sistema de infusión antes de la apertura de la línea de infusión y en casos de VRP anterior, es recomendable usar sis-



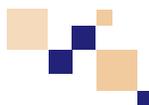
temas más largos, incluso de 6mm. Otra complicación, relativamente frecuente, es el toque cristalino, con rotura o sin rotura de la cápsula. La rotura retiniana iatrogénica, es la complicación más frecuente, con una incidencia del 6%. Otra complicación relativamente frecuente con roturas grandes es el paso de PFCL, al espacio subretiniano. La Hemorragia Coroidea, asociada a hipotonías bruscas, la incarceration vítreo o el paso de silicona al espacio subconjuntival, son algunas de las complicaciones que se pueden apreciar (19,34).

### **Complicaciones Postoperatorias**

Diplopia, normalmente secundaria a la colocación del cerclaje. Nos obliga a una extracción temprana del cerclaje escleral, ya que sino se origina una fibrosis de

los músculos extraoculares y son más complicadas de tratar. Membranas epirretinianas, suelen ser inflamatorias, y para evitarlas se recomienda utilizar corticoides en el postoperatorio. Edema macular, se origina por una respuesta inflamatoria mediada por prostaglandinas, debemos pensar en ello si las agudezas visuales no son las esperadas. AM de origen desconocido, ocurren entre un 0,5% y 1% de los casos. El tratamiento es el mismo que el del AM primario. Fluido subfoveal persistente, es fácil detectarlo con la OCT. Las frecuencias de aparición estarían en torno al 34% al final de la cirugía, aunque podría persistir hasta el 11% al año, para procesos de cirugía escleral. No se conoce tratamiento efectivo para esta complicación (2,19,20,35,36).

## Bibliografía



1. Wilkinson CP. Evidence-based analysis of prophylactic treatment of asymptomatic retinal breaks and lattice degeneration. *Ophthalmology* 2000;107:12-5.
2. Eisner, G: *Biomicroscopy of the peripheral fundus: an atlas and textbook*. New York, 1973, Springer-Verlag, p.45.
3. Machemer, R: The importance of fluid absorption, traction, intraocular currents, and chorioretinal scars in the therapy of rhegmatogenous retinal detachments. *Am.J.Ophthalmol.* 1984;98:681,
4. Straatsma, B.R., Foos, R.Y. and Feman, S.S.: Degenerative diseases of the peripheral retina. In Duane, T.D.(ed): *Clinical Ophthalmology*, Vol 3, Chapter 26, Philadelphia, 1986, Harper & Row, p.1.
5. The Eye Disease Case-Control Study Group. Risk factors for idiopathic rhegmatogenous retinal detachment. *Am J Epidemiol* 1993;137:749-57.
6. Lewis H. Peripheral retinal degenerations and the risk of retinal detachment. *Am J Ophthalmol* 2003;136:155-60.
7. Byer NE. The natural history of asymptomatic retinal breaks. *Ophthalmology* 1982; 89:1033-9.
8. Koch DD, Liu JF, Gill EP, Parke DW, 2nd. Axial myopia increases the risk of retinal complications after neodymium-YAG laser posterior capsulotomy. *Arch Ophthalmol* 1989;107:986-90.
9. Byer NE. Cystic retinal tufts and their relationship to retinal detachment. *Arch Ophthalmol* 1981;99:1788-90.
10. Jaffe, N: Complications of acute posterior vitreous detachment. *Arch. Ophthalmol.* 1968;79:568,
11. Meyer-Schwickerath G, and Gerke E: Biometric studies on the eyeball and retinal detachment. *Br. J. Ophthalmol.* 1989;68:29.
12. Zauberman H, and Merin S: Unilateral high myopia with bilateral degenerative fundus changes. *Am. J. Ophthalmol.* 1969:67:756.
13. Grignolo A: Ophthalmoscopy and other methods of examination. In Schepens CL, and Regan, CDJ: *Controversial aspects of the management of retinal detachment*. Boston, 1965, Little, Brown & Co., P.3.
14. Neuhann IM, Neuhann TF, Heimann H, et al. Retinal detachment after phacoemulsification in high myopia: analysis of 2356 cases. *J Cataract Refract Surg* 2008;34:1644-57.
15. Kreissig I. A practical guide to minimal surgery for retinal detachment. Vol 1. Stuttgart, New York: Theme;2000:13-18.
16. Folk JC, Arrindell EL, Klugman MR. The fellow eye of patients with phakic lattice retinal detachment. *Ophthalmology* 1989; 96:72-79.
17. Gonzales CR, Gupta A, Schwartz SD, Kreiger AE. The fellow eye of patients with rhegmatogenous retinal detachment. *Ophthalmology* 2004;111:518-21.
18. Yannuzzi LA and Shakin JL: Krypton red laser photocoagulation of the ocular fundus. *Retina* 1982;2:1.
19. Kreissig I, and Lincoff H: Mechanism of retinal attachment after cryosurgery. *Trans. Ophthalmol. Soc. U.K.* 1975;95:148.
20. Johnson RN, Irvine AR and Wood IS: Endolaser, cryopexy, and retinal reattachment in the air-filled eye: a clinicopathologic correlation. *Arch. Ophthalmol.* 1987;105:231.
21. Gonin J: Treatment of detached retina by sealing the retinal tears. *Arch Ophthalmol* 1930;4:621-5.
22. Chen JC, Robertson JE, Coonan P, et al. Results and complications of pneumatic retinopexy. *Ophthalmology.* 1988;95:601– 6.
23. Tornambe PE: Pneumatic retinopexy: the evolution of case selection and surgical technique. A twelve-year study of 302 eyes. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1997;95:551–78. *Ophthalmology.* 1989; 96:772-83.
24. Han DP, Mohsin NC, Guse CE, Hartz A, Tarkanian CN. Comparison of pneumatic retinopexy and scleral buckling in the management



- of primary rhegmatogenous retinal detachment. Southern Wisconsin Pneumatic Retinopexy Study Group. *Am J Ophthalmol* 1998;126:658-68.
25. Tornambe PE, Hilton GF. Pneumatic retinopexy. A multicenter randomized controlled clinical trial comparing pneumatic retinopexy with scleral buckling. The retinal detachment study group. *Ophthalmology* 1989;96:772-83.
  26. Schwartz SG, Kuhl DP, McPherson AR, Holz ER, Mieler WF. Twenty-Year follow-up for scleral buckling. *Arch Ophthalmol* 2002;120:325-9.
  27. Wong R, Gupta B, Aylward GW, Laidlaw DA. Dye extrusion technique (DE-TECH): occult retinal break detection with subretinal dye extrusion during vitrectomy for retinal detachment repair. *Retina*. 2009;29:492-6.
  28. Jackson TL, Kwan AS, Laidlaw AH et al. Identification of retinal breaks using subretinal trypan blue injection. *Ophthalmology* 2007;114:587-90.
  29. Abrams GW, Azen SP, McCuen BW 2nd, et al. Vitrectomy with silicone oil or sulfur hexafluoride gas in eyes with severe proliferative vitreoretinopathy: results of a randomized clinical trial. Silicone Study Report 1. *Arch Ophthalmol*. 1992;110:770-9.
  30. Vitrectomy with silicone oil or sulfur hexafluoride gas in eyes with severe proliferative vitreoretinopathy: Results of a randomized clinical trial. Silicone study report 1. *Arch Ophthalmol* 1992;110:770-9.
  31. Ang GS, Townend J, Lois N. Interventions for prevention of giant retinal tear in the fellow eye. *Cochrane Database Syst Rev* 2009; CD006909.
  32. Tsang CW, Cheung BT, Lam RF et al. Primary 23-gauge transconjunctival sutureless vitrectomy for rhegmatogenous retinal detachment. *Retina* 2008;28: 1075-81.
  33. Von Fricken MA, Kunjukunju N, Weber C, Ko G. 25-gauge sutureless vitrectomy versus 20-gauge vitrectomy for the repair of primary rhegmatogenous retinal detachment. *Retina* 2009;29:444-50.
  34. Jonas JB, Budde WM, Knorr HL. Timing of retinal redetachment after removal of intraocular silicone oil tamponade. *Am J Ophthalmol* 1999;128:628 31.
  35. Meredith TA, Reeser FH, Topping TM, Aaberg TM. Cystoid macular edema after retinal detachment surgery. *Ophthalmology* 1980;87:1090-5.
  36. Brown GC. Macular hole following rhegmatogenous retinal detachment repair. *Archives of ophthalmology* 1988;106:765-6.



## 13. Desprendimiento de retina por Agujero Macular

**Introducción:** El desprendimiento de retina (DR) por agujero macular (AM) ocurre principalmente en pacientes con alta miopía que presentan un estafiloma posterior asociado.<sup>1</sup> Este tipo de DR es difícil de tratar quirúrgicamente y los resultados visuales finales suelen ser pobres. En algunos pacientes se requieren varias intervenciones quirúrgicas para solucionar el DR y no es infrecuente la ausencia de cierre primario o la reapertura del AM, dado que la atrofia coriorretiniana presente en muchos casos puede dificultar la correcta adhesión entre la retina neurosensorial y el epitelio pigmentario.

Inicialmente estos pacientes se trataban mediante diatermia, crioterapia o láser para intentar inducir una retinopexia que provocara el cierre del AM.<sup>2</sup> Estos tratamientos acababan produciendo frecuentemente atrofia y fibrosis que condicionaban una baja AV postoperatoria.

Posteriormente, la introducción de la vitrectomía supuso una gran mejoría en el abordaje terapéutico de esta enfermedad al permitir la disección del vítreo y el pelado de las membranas epirretinianas que promueven tracciones tangenciales y anteroposteriores que, en conjunción con el estafiloma posterior, provocan el DR.<sup>3</sup> Sin embargo, existen temas de controversia tales como la

necesidad o no de pelar la membrana limitante interna (MLI) y el tipo de tapoador que debería utilizarse en estos casos. Asimismo, en caso de fallo de reparación quirúrgica primaria mediante vitrectomía se ha propuesto la utilización de procedimientos de indentación macular.<sup>4</sup> El estudio de estos ojos con tomografía de coherencia óptica de dominio espectral SD-OCT resulta fundamental para conocer si después de la cirugía se ha logrado una resolución completa del DR y un cierre del AM.

### **Técnicas quirúrgicas:**

**Neumoretinopexia:** En el pasado, algunos estudios demostraron que la inyección intravítrea de gas aislada resultaba eficaz en el tratamiento del DR por AM, siendo además sencilla de realizar y asociada a pocas complicaciones, en general. Sin embargo, actualmente esta técnica quirúrgica está en desuso dado que los resultados son poco predecibles, con unos porcentajes de éxito que oscilan entre el 12% y el 92% dependiendo de la serie analizada (**Nivel de evidencia grado II-2; fuerza de la recomendación B**).<sup>4-7</sup>

**Vitrectomía y taponamiento con gas:** El porcentaje de éxito anatómico primario con esta técnica oscila entre el 42% y el 77%.<sup>4</sup> Los gases más usados son el

hexafluoruro de azufre (SF<sub>6</sub>) y el perfluoropropano (C<sub>3</sub>F<sub>8</sub>). En general, los estudios publicados reportan mejores resultados con gases de larga duración que permiten un taponamiento más prolongado que favorece el cierre del AM **(Nivel de evidencia grado II-2; fuerza de la recomendación B)**.<sup>8,9</sup>

**Vitrectomía y taponamiento con aceite de silicona:** El aceite de silicona presenta la ventaja de que ofrece la posibilidad de un taponamiento más prolongado que el gas. Asimismo, permite un correcta monitorización de la retina desde el primer día postoperatorio, tanto por oftalmoscopia como por OCT. Además, el paciente no requiere realizar un posicionamiento postoperatorio tan estricto como con el gas y puede viajar en avión o ascender a alturas elevadas sin restricciones. Por otro lado, la hipermetropización que produce el aceite de silicona en pacientes fágicos y pseudofágicos tiende a reducir la miopía y a mejorar la visión de los pacientes.

El mayor inconveniente del aceite de silicona es que se requiere una segunda cirugía para su extracción, que suele programarse a partir del tercer mes aunque puede retrasarse más en ausencia de complicaciones. Se ha postulado que, aparte de su efecto taponador, el aceite de silicona podría actuar como un andamio sobre el cual las células gliales migrarían y acabarían produciendo el cierre del AM.<sup>10</sup>

Diversas publicaciones avalan la utilidad del taponamiento con aceite de silicona en pacientes altos miopes con DR por AM **(Nivel de evidencia grado II-2; fuerza de la recomendación B)**.<sup>11,12</sup> El porcentaje de éxito anatómico primario con esta técnica oscila entre el 66% y el 100%.<sup>4</sup>

Recientemente, algunos autores han propuesto el uso de aceites de silicona pesados en estos casos, cuya mayor ventaja sería que el paciente puede permanecer en decúbito supino o incluso sentado en el postoperatorio inmediato.<sup>13-15</sup>

**Pelado de la membrana limitante interna:** El pelado de las membranas epirretinianas maculares resulta necesario en estos pacientes para relajar las traccionales tangenciales que promueven la apertura del AM y la progresión del DR.<sup>16</sup>

El pelado de la MLI es una maniobra que resulta más controvertida. Diversos estudios demuestran que el pelado de la MLI mejora los resultados quirúrgicos, con un porcentaje de resolución del DR entre el 69% y el 93% **(Nivel de evidencia grado II-2; fuerza de la recomendación B)**.<sup>4</sup>

El pelado de la MLI es técnicamente difícil de realizar en estos ojos. La elevada longitud axial del ojo y el estafiloma posterior dificultan maniobrar en la superficie de la retina y los colorantes no tiñen tan bien y de manera tan homogénea en comparación a los ojos emétopes. No es infrecuente encontrar zonas de vitreosquisis que pueden confundir al cirujano a la hora de identificar realmente la MLI. Asimismo, la retina de estos pacientes es muy delgada y friable por lo que se pueden producir roturas yatrogénicas y la atrofia coriorretiniana puede dificultar la visualización de la maculorhexis. Como colorantes se han usado la triamcinolona, el verde de indocianina, el azul tripán y el azul brillante. La triamcinolona más que teñir lo que hace es depositarse sobre la superficie de la retina y crear un contraste que puede facilitar la identificación de la hialoides posterior y de las membranas



epirretinianas, siendo menos útil para disecar la MLI. El verde de indocianina se ha dejado de usar por su toxicidad, aunque teñía muy bien la MLI y facilitaba su disección. El azul tripán tiñe sobre todo las membranas epirretinianas y el azul brillante es actualmente el colorante de elección para realizar un buen pelado de la MLI. Recientemente se ha introducido en el mercado el colorante azul dual que combina el azul tripán y el azul brillante, por lo que resulta muy útil para realizar un pelado conjunto de membranas epirretinianas y MLI. El pelado de la MLI en ojos con DR se puede realizar con la ayuda de una burbuja de perfluorocarbono líquido sobre la mácula que estabiliza la superficie de la retina y evita tracciones bruscas que podrían lesionarla.

Para drenar el fluido subretiniano del DR se puede practicar una retinotomía periférica o bien drenarlo con mucho cuidado a través del mismo AM mediante una cánula con punta de silicona.

Por tanto, dada la dificultad de la técnica, la experiencia y la habilidad del cirujano son unos factores cruciales a la hora de evaluar los resultados en estos pacientes.<sup>17-20</sup>

**Indentación macular:** La indentación macular tiene como objetivo contrarrestar el efecto del estafiloma posterior en ojos altos miopes cambiando la forma cóncava del polo posterior a una forma convexa. Especialmente, la indentación macular estaría indicada en ojos de gran longitud axial (>30 mm) y con atrofia coriorretiniana marcada. Actualmente, se considera que la indentación macular debería reservarse como tratamiento de segunda línea si después de la vitrectomía no se obtiene una resolución del DR por AM

**(Nivel de evidencia grado II-2; fuerza de la recomendación B).**<sup>21-23</sup>

**Factores pronósticos:** La longitud axial del ojo es el principal factor pronóstico para que se produzca la reeplicación retiniana y el cierre del AM en estos casos. Diversas publicaciones demuestran que por encima de los 30 mm de longitud axial disminuye significativamente el porcentaje de resolución del DR y de cierre del AM tras la cirugía.<sup>19,20</sup> En estos ojos, la indentación macular podría ser más efectiva que la vitrectomía.

Asimismo, los distintos patrones de autofluorescencia pueden ser útiles para diferenciar en algunos casos el DR por AM de la foveosquiasis miópica.<sup>24</sup> Se ha demostrado que la agudeza visual postoperatoria es significativamente peor en ojos con DR y AM que presentan hipoautofluorescencia macular.<sup>20</sup>

### **Conclusiones:**

El DR por AM es una patología típica de ojos con alta miopía con estafiloma posterior. El tratamiento mediante vitrectomía es la técnica quirúrgica de elección ya que permite eliminar el vítreo y las membranas epirretinianas que provocan tracciones tangenciales y anteroposteriores que promueven la apertura del AM y el DR. Dado que la adhesión coriorretiniana es deficiente en estos ojos es recomendable utilizar un taponamiento de larga duración, preferentemente con aceite de silicona, que garantice la resolución del DR y el cierre del AM.

El pelado de la MLI es una maniobra quirúrgica difícil de realizar en estos casos pero recomendable ya que aumenta las posibilidades de lograr un cierre definitivo del AM.



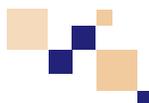
La indentación macular está especialmente indicada en ojos con gran longitud axial (>30 mm) y atrofia coriorretiniana severa. Actualmente suele indicarse tras fallo primario de la vitrectomía.

La longitud axial es el principal factor pronóstico para conseguir una resolución del DR y un cierre del AM. Asimismo, a mayor longitud axial peo-

res resultados visuales finales suelen obtenerse.

La OCT es una exploración fundamental para constatar en el postoperatorio la resolución del DR y el cierre del AM. La autofluorescencia puede ayudar a evaluar los resultados visuales ya que permite determinar la severidad de la atrofia coriorretiniana.

## Bibliografía



1. Morita H, Ideta H, Ito K, et al. Causative factors of retinal detachment in macular holes. *Retina* 1991; 11: 281-284.
2. Kwok AKH, Cheng LL, Gopal L, et al. Endolaser around macular hole in the management of associated retinal detachment in highly myopic eyes. *Retina* 2000; 20: 439-444.
3. Gonvers M, Machemer R. A new approach to treating retinal detachment with macular hole. *Am J Ophthalmol* 1982; 94: 468-472.
4. Ortisi E, Avitabile T, Bonfiglio V. Surgical management of retinal detachment because of macular hole in highly myopic eyes. *Retina* 2012; 32: 1704-1718.
5. Ripandelli G, Parisi V, Friberg TR, et al. Retinal detachment associated with macular hole in high myopia: using the vitreous anatomy to optimize the surgical approach. *Ophthalmology* 2004; 111: 726-731.
6. Soheilian M, Ghaseminejad AK, Yazdani S, et al. Surgical management of retinal detachment in highly myopic eyes with macular hole. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2007; 38: 15-22.
7. Georgalas I, Koutsandrea C, Ladas I. Intravitreal gas injection for macular hole with localized retinal detachment in highly myopic patients. *Acta Ophthalmol* 2011; 89:e380.
8. Uemoto R, Saito Y, Sato S, et al. Better success of retinal reattachment with long-standing gas tamponade in highly myopic eyes. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2003; 241: 792-796.
9. Nakanishi H, Kuriyama S, Saito I, et al. Prognostic factor analysis in pars plana vitrectomy for retinal detachment attributable to macular hole in high myopia: a multicenter study. *Am J Ophthalmol* 2008; 146: 198-204.
10. Scholda C, Wirtitsch M, Biowski R, Stur M. Primary silicone oil tamponade without retinopathy in highly myopic eyes with central macular hole detachments. *Retina* 2005; 25: 141-146.
11. Chen YP, Chen TL, Yang KR, et al. Treatment of retinal detachment resulting from posterior staphyloma-associated macular hole in highly myopic eyes. *Retina* 2006; 26: 25-31.
12. Mancino R, Ciuffoletti E, Martucci A, et al. Anatomical and functional results of macular hole retinal detachment surgery in patients with high myopia and posterior staphyloma treated with perfluoropropane gas or silicone oil. *Retina* 2013; 33: 586-592.
13. Cheung BT, Lai YY, Yuen CY, et al. Results of high-density silicone oil as a tamponade agent in macular hole retinal detachment in patients with high myopia. *Br J Ophthalmol* 2007; 91: 719-721.
14. Avitabile T, Bonfiglio V, Buccoliero D, et al. Heavy versus standard silicone oil in the management of retinal detachment with macular hole in myopic eyes. *Retina* 2011; 31: 540-546.
15. Mete M, Parolini B, Maggio E, Pertile G. 1000 centistokes silicone oil vs heavy silicone oil as intraocular tamponade in retinal detachment associated to myopic macular hole. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2011; 249: 821-826.
16. Seike C, Kusaka S, Sakagami K, Ohashi Y. Reopening of macular hole in highly myopic eyes with retinal detachments. *Retina* 1997; 17: 2-6.
17. Ikuno Y, Sayanagi K, Oshima T, et al. Optical coherence tomography findings of macular holes and retinal detachment after vitrectomy in highly myopic eyes. *Am J Ophthalmol* 2003; 136: 477-481.
18. Lam RF, Lai WW, Cheung BT, et al. Pars plana vitrectomy and perfluoropropane (C3F8) tamponade for retinal detachment due to myopic macular hole: a prognostic factor analysis. *Am J Ophthalmol* 2006; 142: 938-944.
19. Nadal J, Verdaguer P, Canut MI. Treatment of retinal detachment secondary to macular hole in high myopia: Vitrectomy with dissection of



the inner limiting membrane to the edge of the staphyloma and long-term tamponade. *Retina* 2012; 32: 1525-1530.

20. Arias L, Caminal JM, Rubio MJ, et al. Autofluorescence and axial length as prognostic factors for outcomes of macular hole retinal detachment surgery in high myopia. *Retina* 2015; 35: 423-428.
21. Theodossiadis GP, Theodossiadis PG. The macular buckling procedure in the treatment of retinal detachment in highly myopic eyes with macular hole and posterior staphyloma: Mean follow-up of 15 years. *Retina* 2005; 25: 285-289.
22. Ando F, Ohba N, Touura K, Hirose H. Anatomical and visual outcomes after episkleral macular buckling compared with those after pars plana vitrectomy for retinal detachment caused by macular holes in highly myopic eyes. *Retina* 2007; 27: 37-44.
23. Siam ALH, El Maamoun TA, Ali MH. Macular buckling for myopic macular hole retinal detachment: A new approach. *Retina* 2012; 32: 748-753.
24. Sayanagi K, Ikuno Y, Tano Y. Different fundus autofluorescence patterns of retinoschisis and macular hole retinal detachment in high myopia. *Am J Ophthalmol* 2007; 144: 299-301.

## 14. Anomalías Papilares y Peripapilares en la Alta Miopía

La alta miopía es una enfermedad progresiva que conlleva a cambios alrededor del nervio óptico debido a la expansión mecánica de la región papilar y peripapilar<sup>1,2</sup>. Se han descrito defectos en el campo visual no explicables por los hallazgos miópicofunduscópicos hasta en el 13% de los pacientes con alta miopía<sup>3</sup>. El desarrollo de nuevas herramientas como la OCT de alta resolución ha permitido visualizar estructuras más profundas peripapilares e identificar nuevas entidades que pueden ocasionar defectos en el campo visual en los pacientes con miopía patológica.

**Retinosquiasis peripapilar:** Se define como una separación de las capas intrarretinianas y puede aparecer en el área peripapilar con o sin la afectación macular<sup>4</sup>. La tracción marcada de las arterio-

las retinianas<sup>5</sup>, el estafiloma posterior<sup>6</sup>, la tracción del córtex vítreo<sup>7</sup> o la mayor rigidez de la membrana limitante interna<sup>8</sup> podrían estar implicados en su patogenia. Es importante identificar su extensión, ya que su progresión puede afectar la fovea u ocasionar agujeros retinianos con desprendimiento de retina secundario (Figura 1).

**Micropliegues vasculares:** Se ha observado una incidencia del 20 al 44% en estudios con OCT en ojos altos miopes<sup>9-10</sup>. Sayanagy et al.<sup>11</sup> sugirieron que la propia tracción vítrea podía ocasionar dichos micropliegues debido a la falta de flexibilidad de los vasos retinianos en ojos miopes (Figura 2).

**Quistes retinianos paravasculares:** Se han descrito como espacios pequeños hiporreflectivos alrededor de los grandes vasos retinianos<sup>10</sup> en el 49% de los ojos con miopía superior a -8D en un estudio con OCT. Los pacientes con quistes paravasculares eran mayores de edad, presentaban mayor miopía y lon-

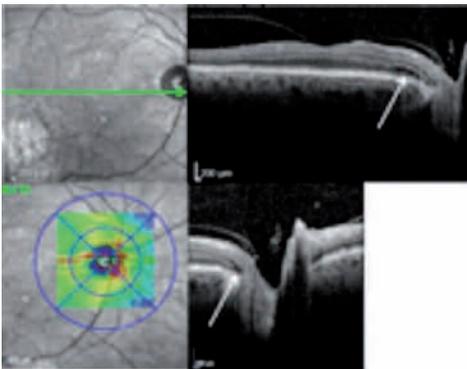


Figura 1. Retinosquiasis peripapilar



Figura 2. Micropliegues vasculares



Figura 3. Quistes paravasculares



Figura 4. Agujero lamelar paravascular

gitud axial, y mayor incidencia de estafiloma posterior que los pacientes que no presentaban quistes (Figura 3).

**Agujeros lamelares paravasculares:**

Se presentan en un 26% de los ojos altos miopes<sup>10</sup>. Estas lesiones suelen localizarse adyacentes a los quistes retinianos paravasculares. Se especula que el desprendimiento de la hialoides posterior en dicha zona o la ruptura de las capas internas de los quistes serían responsables de la formación de agujeros lamelares paravasculares. Estos agujeros lamelares, en algunos casos, pueden progresar a un agujero de espesor total y causar desprendimiento de retina (Figura 4).

**Hemorragia peripapilar:** La elongación de los vasos retinianos puede ocasionar hemorragias peripapilares aisladas. Se especula que la elevación del borde nasal típico de la papila oblicua en miopes y el aporte sanguíneo coroideo de la porción preliminar del nervio óptico favorecerían este sangrado.

Pueden producirse de forma espontánea o ser secundarias a un edema de papila, maniobra de Valsalva o a la tracción vítreopapilar aguda<sup>12,13</sup>. El pronóstico visual suele ser muy bueno. El diagnóstico diferencial debe de realizarse con la neovascularización coroidea, rotura de un macroaneurisma papilar, malformación vascular congénita peripapilar, tumores yuxtapapilares, drusas del nervio óptico y el glaucoma (Figura 5).

**Cavitación intracoroidea peripapilar:**

Se ha identificado en 4-9% de los ojos altos miopes<sup>9,14,15</sup>. Suele aparecer como una lesión anaranjada y localizarse en la zona inferior de una papila oblicua. La OCT muestra un espacio hiporreflexivo sugiriendo la existencia de fluido dentro de la cavidad<sup>16</sup>. En algunos ojos, la retina interna se puede herniar dentro de la cavidad intracoroidea. En casos más avanzados, se pueden producir defectos retinianos de espesor completo, existiendo una comunicación directa entre la cavidad vítrea y la cavidad intracoroidea<sup>17,18</sup>. En un estudio de 631 ojos

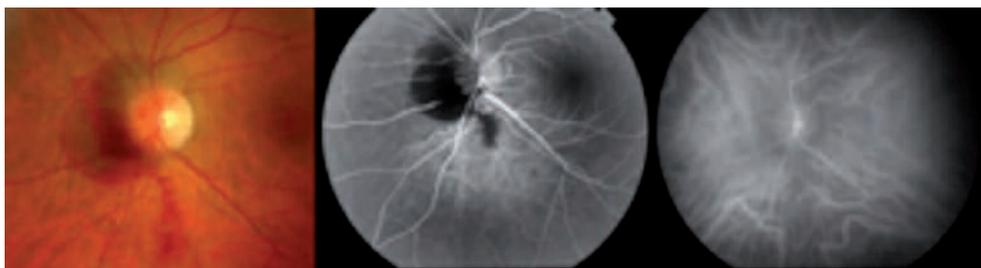
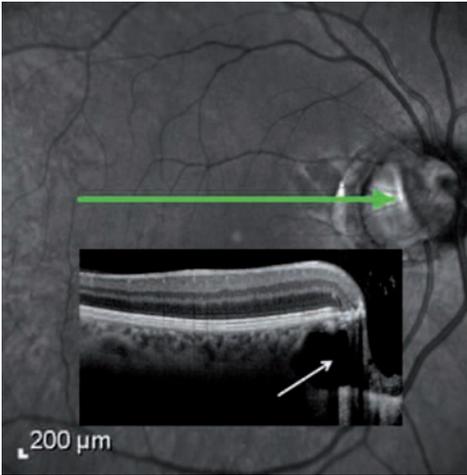


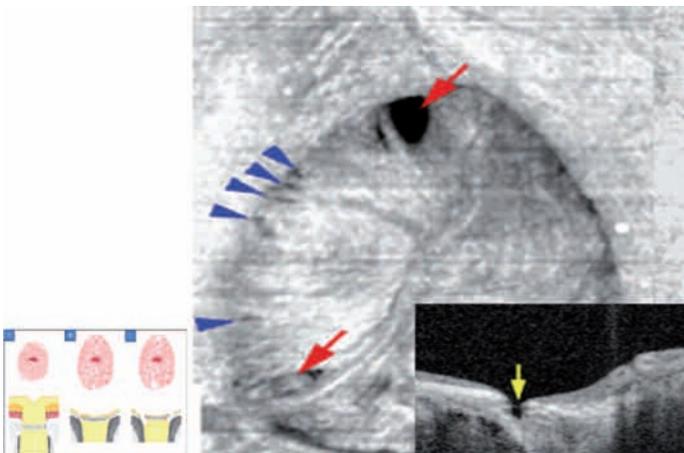
Figura 5. Hemorragia peripapilar



**Figura 6.** Cavitación intracoroidea

con miopía se observaron cavitaciones intracoroideas en un 5%, de los cuales un 71% presentaron defectos en el campo visual<sup>14</sup>. Su fisiopatología se relaciona con la deformidad posterior en forma de arco que adopta la esclera subyacente a la cavidad intracoroidea, presentando el complejo suprayacente de la membrana de Bruch-epitelio pigmentario de retina-retina neurosensorial mínimas o ninguna deformación<sup>19</sup> (Figura 6).

**Fosetas papilares:** Ohno-Matsui<sup>20</sup> describió esta entidad en 11 de 198 (5%) ojos de altos miopes. Suelen presentar una forma triangular, con la base en el borde externo de la papila y el ápex apuntando hacia el centro de la papila. En la OCT se visualiza como una zona hiporreflectiva correspondiente a la unión entre la lámina cribosa y la escleraperipapilar. Se especula<sup>21</sup> que se podrían producir por un mecanismo de expansión del área papilar en un ojo miope, conllevando a una elongación y expansión secundaria de la lámina cribosa. La lámina cribosa se separaría de la esclera peripapilar, particularmente en la parte superior e inferior, ya que son las zonas con menor soporte de tejido conectivo. Finalmente, la capa de fibras nerviosas quedaría interrumpida o herniada en dicha zona formando la foseta papilar, pudiendo ocasionar defectos en el campo visual. Las fosetas ópticas adquiridas miópicas deben de diferenciarse de las fosetas ópticas congénitas o fosetas ópticas adquiridas secundarias a glaucoma (Figura 7).



**Figura 7.** Foseta papilar



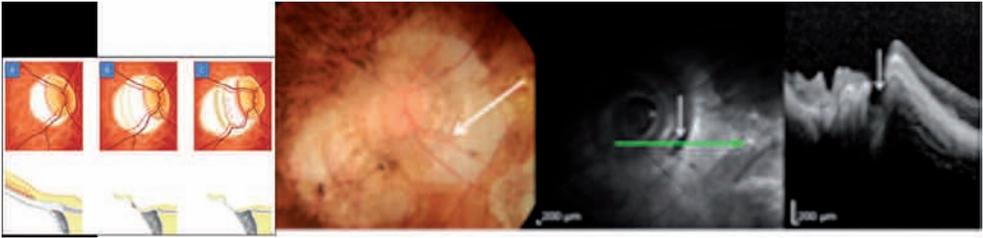
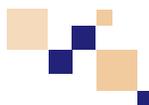


Figura 8. Foseta de cono

**Foseta del cono:** Ohno-Matsui<sup>20</sup> describió esta entidad en 22 de 198 (11%) ojos de altos miopes, con frecuencia en ojos con estafiloma tipo IX<sup>22</sup>. Se ha demostrado que el estafiloma posterior no sólo crece con la edad, sino que también puede cambiar su forma<sup>23</sup>. Las fosetas del cono suelen ser múltiples y suelen desarrollarse en el borde temporal de la papila, en la parte nasal de la

cresta que separa de forma característica ambas partes del estafiloma tipo IX. Se especula que se podrían producir por una elongación de la escleraperipapilar. La interrupción de la continuidad de las capas superficiales de la esclera en el área de esquisis escleral conllevaría a la formación de las fosetas del cono (Figura 8).

## Bibliografía

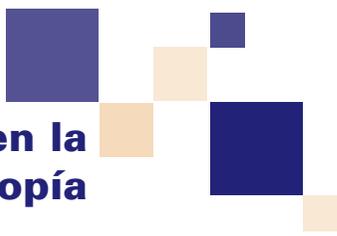


1. Hayashi K, Ohno-Matsui K, Shimada N, et al. Long-term pattern of progression of myopic maculopathy: a natural history study. *Ophthalmology*. 2010;117:1595-611.
2. Kim TW, Kim M, Weinreb RN, et al. Optic disc change with incipient myopia of childhood. *Ophthalmology*. 2012;119:21-26.
3. Ohno-Matsui K, Shimada N, Yasuzumi K, et al. Long-term development of significant visual field defects in highly myopic eyes. *Am J Ophthalmol*. 2011;152:256-265.
4. Faghihi H, Hajizadeh F, Riazi-Esfahani M. Optical coherence tomographic findings in highly myopic eyes. *J Ophthalmic Vis Res*. 2010;5:110-21.
5. Ikuno Y, Gomi F, Tano Y. Potent retinal arteriolar traction as a possible cause of myopic foveoschisis. *Am J Ophthalmol*. 2005;139:462-67.
6. Benhamou N, Massin P, Haouchine B, et al. Macular retinoschisis in highly myopic eyes. *Am J Ophthalmol*. 2002; 133:794-800.
7. Sayanagi K, Ikuno Y, Tano Y. Reoperation for persistent myopic foveoschisis after primary vitrectomy. *Am J Ophthalmol*. 2006; 141:414-417.
8. Bando H, Ikuno Y, Choi JS, et al. Ultrastructure of internal limiting membrane in myopic foveoschisis. *Am J Ophthalmol*. 2005; 391:197-199.
9. Forte R, Cennamo G, Pascotto F, et al. En face optical coherence tomography of the posterior pole in high myopia. *Am J Ophthalmol*. 2008;145:281-288.
10. Shimada N, Ohno-Matsui K, Nishimuta A. Detection of paravascular lamellar holes and other paravascular abnormalities by optical coherence tomography in eyes with high myopia. *Ophthalmology*. 2008;115:708-17.
11. Sayanagi K, Ikuno Y, Gomi F. Retinal vascular microfolds in highly myopic eyes. *Am J Ophthalmol*. 2005;139:658-63.
12. Kokame GT, Yamamoto I, Kishi S. Intrapapillary hemorrhage with adjacent peripapillary subretinal hemorrhage. *Ophthalmology*. 2004;111:926-30.
13. Sibony P, Fourman S, Honkanen R, et al. Asymptomatic peripapillary subretinal hemorrhage: a study of 10 cases. *J Neuro-ophthalmol*. 2008;28:114-9.
14. Shimada N, Ohno-Matsui K, Yoshida T, et al. Characteristics of peripapillary detachment in pathologic myopia. *Arch Ophthalmol*. 2006;124:46-52.
15. Shimada N, Ohno-Matsui K, Nishimuta A, et al. Peripapillary changes detected by optical coherence tomography in eyes with high myopia. *Ophthalmology*. 2007; 114: 2070-2076.
16. Ohno-Matsui K, Shimada N, Akiba M, et al. Characteristics of intrachoroidal cavitation located temporal to optic disc in highly myopic eyes. *Eye (Lond)*. 2013;27:630-8.
17. Akimoto M, Akagi T, Okazaki K, et al. Recurrent macular detachment and retinoschisis associated with intrachoroidal cavitation in a normal eye. *Case Rep Ophthalmol*. 2012;3:169-74.



## 18 | Manejo de las complicaciones retinianas de la Alta Miopía

18. Shimada N, Ohno-Matsui K, Iwanaga Y, et al: Macular retinal detachment associated with peripapillary detachment in pathologic myopia. *IntOphthalmol.* 2009;29:99–102.
19. Spaide RF, Akiba M, Ohno-Matsui K. Evaluation of peripapillaryintrachoroidal cavitation with swept source and enhanced depth imaging optical coherence tomography. *Retina.* 2012;32:1037-1044.
20. Ohno-Matsui K, Akiba M, Moriyama M, et al. Acquired optic nerve and peripapillary pits in pathologic myopia. *Ophthalmology.* 2012;119:1685-92.
21. Ohno-Matsui K. Peripapillary changes in pathologic myopia. Swept-source OCT can help image changes in high myopia. *Retinal Physician.* 2012; 9: 34 - 41.
22. Curtin BJ. The posterior staphyloma of pathologic myopia. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1977;75:67-86.
23. Hsiang HW, Ohno-Matsui K, Shimada N, et al. Clinical characteristics of posterior staphyloma in eyes with pathologic myopia. *Am J Ophthalmol.* 2008;146:102-110.



## 15. Genética en la alta miopía

### **Características genéticas en la alta miopía:**

La alta miopía (AM) es una enfermedad compleja en la que intervienen múltiples factores tanto genéticos como ambientales. Aunque existen formas menos frecuentes con una herencia monogénica, generalmente dominante<sup>1</sup>, es poco frecuente que un solo factor sea el responsable de esta alteración.

Aunque el desarrollo clínico de la enfermedad es bien conocido, la comprensión de los mecanismos moleculares que la producen es incompleta. Es por ello que la identificación de los genes implicados en la enfermedad está contribuyendo a comprender su patogenia, a identificar nuevas dianas terapéuticas, facilitando el desarrollo de nuevos tratamientos, y a impulsar el seguimiento más cercano de aquellos pacientes portadores de variantes genéticas de riesgo.

Las personas de raza asiática presentan una mayor prevalencia y grado de miopía que las de raza caucásica y africana<sup>2</sup>, lo que sugiere que existen antecedentes hereditarios específicos de cada población y raza o etnia. Los estudios con gemelos han descrito consistentemente una mayor concordancia en la herencia de la miopía en los gemelos monocigóticos que en los dicigóticos<sup>3</sup>. Todas las formas de la miopía incluyen-

do la baja, moderada y la AM tienen una implicación genética<sup>4</sup>, siendo la AM la que tiene mayor vinculación genética.

Se han realizado diversos estudios de asociación donde se ha demostrado que la AM tiene una herencia poligénica. En estos estudios se ha comprobado que varios genes presentan cierta asociación con la AM, entre los que se incluye el Cromosoma 15,<sup>5-6</sup> *Paired box 6 (PAX6)*,<sup>7-</sup><sup>9</sup> *Insulinegrowth factor 1 (IGF-1)*,<sup>10-11</sup> *lumican (LUM)*,<sup>12</sup> *Metaloproteinas de matriz*,<sup>13-15</sup> *FGF10*,<sup>16,17</sup> *Transforming-growth factor, beta 1 (TGFB1)*,<sup>18</sup> Factor Complemento (CFH/CFI),<sup>20</sup> *colágeno tipo 8 alfa 1 (COL8A1)*<sup>20</sup> *Vascular endotelial growth Factor (VEGF)*.<sup>21,22</sup>

Sin embargo, muchos de los resultados positivos no han sido replicados, y los datos publicados resultan inconsistentes. Esto es indicativo de que no existe una única mutación responsable de la enfermedad, sino que existe una heterogeneidad genética entre las poblaciones estudiadas.

### **Genes relacionados con AM mediante estudios de asociación genómica global (GWAS)**

Varios estudios GWAS han mostrado una asociación de los marcadores en el cromosoma 15 con los errores de refracción que aparecen resumidos en

la Tabla 1. Estos estudios muestran que el riesgo asociado a cada una de estas variantes consideradas individualmente

es muy pequeño, lo que dificulta su uso clínico como marcadores de la enfermedad.

ESTUDIO	N	Población	Locus	SNPs	GEN	P	OR
<i>Soulouki et al</i>		Holandeses	15q14	rs634990 (C/T)	GOLGA8B	2,21x10 <sup>-14</sup>	1,81 (1,42-2,36)
<i>Hayashi et al</i>	1125	Japoneses	15q14	rs634990 (C/T)	GOLGA8B	0,0035	1,65 (1,19-2,29)
<i>Y. Qiang</i>	1461	Chinos Han	15q14	rs634990 (C/T)	GOLGA8B	0,54	0,88 (0,76-1,04)
<i>X. Jiao</i>	490	Chinos Han	15q14	rs634990 (G/A)	GOLGA8B	0,001	2,23 (1,73-4,0)
<i>Verhoeven et al</i>		Mezcla	15q14	rs634990	GOLGA8B	9,2x10 <sup>-23</sup>	1,88 (1,64-2,16)
<i>H. Hayashi</i>	1125	Japoneses	15q14	rs524952 (A/T)	ACT1 GJD2	0,0017	1,70 (1,22-2,37)
<i>X. Jiao</i>	490	Chinos Han	15q14	rs524952 (A/T)	ACT1 GJD2	6,10 x10 <sup>-4</sup>	2,60 (1,72-395)
<i>H. Hayashi</i>	1125	Japoneses	15q25	rs80274111 (G/T)	RASGRF1	0,42	0,87 (0,60/1,26)
<i>Y. Qiang</i>	1461	Chinos Han	15q25	rs80274111 (G/T)	RASGRF1	0,012	0,78 (0,66-091)
<i>X. Jiao</i>	490	Chinos Han	15q25	rs80274111 (G/T)	RASGRF1	0,44	0,77 (0,50-1,14)
<i>H. Hayashi</i>	1125	Japoneses	15q25	rs17175798 (C/T)		0,60	1,12 (0,77-1,62)
<i>X. Jiao</i>	490	Chinos	15q25	rs17175798 (C/T)		0,17	0,90 (0,7-1)
<i>X. Jiao</i>	490	Chinos	15q25	rs939658		0,38	0,83 (0,54-1,28)

**Tabla 1.** Resumen de los estudios sobre los polimorfismos en el cromosoma 15. Los resultados presentados aquí proporcionan un fuerte apoyo para un locus riesgo para AM en la población china Han en el cromosoma 15q14.

### Estudios de asociación genética

Se ha estudiado la asociación entre la AM y el *gen PAX6* (*paired box 6*). Este gen juega un papel esencial como regulador transcripcional para el desarrollo de ciertos tejidos de vertebrados tales como el ojo, el cerebro, y el páncreas.<sup>7,9</sup>

El *gen Insuline-Like Growth Factor 1* (*IGF-1*) codifica el factor de crecimiento similar a la insulina (pIGF-1), que es un miembro del sistema de señalización implicada en el desarrollo, el crecimiento celular, la diferenciación, la traducción protéica, el metabolismo, la apoptosis y

el envejecimiento<sup>10-11</sup>. Además ha sido demostrado en un modelo de miopía experimental que el *gen IGF1* promueve el crecimiento ocular y la miopía axial. Recientemente se han publicado diversos artículos que estudian la relación de polimorfismos en este gen con la AM<sup>10,11</sup>. El *gen lumican* (*LUM*) codifica un componente extracelular importante de la esclerótica en los mamíferos. Una modificación en los niveles de expresión de los componentes de la matriz extracelular puede influir en la forma escleral. Diversos polimorfismos del *gen LUM* han sido correlacionados con AM<sup>12</sup>.



Cabe destacar que tanto en los estudios con *LUM* e *IGF-1* se han encontrado bastantes resultados controvertidos; sin embargo, estos dos genes comparten la misma zona cromosómica MYP3 (12q23). Esto hace pensar que esta región puede estar altamente asociada con la AM aunque aún no se han concretado los genes y los polimorfismos que se asocian con la misma. En este sentido tanto los SNPs del *gen LUM* y como los del *gen IGF-1* pueden actuar como SNPs informativos debido a estar en desequilibrio de ligamiento con los verdaderos SNPs asociados a la enfermedad. Sin embargo, ese fuerte desequilibrio de ligamiento los hace igualmente válidos como SNPs asociados a AM.

### **La Neovascularización coroidea y la alta miopía:**

La NVC es una complicación común de la AM y de la degeneración macular asociada a la edad (DMAE). *Fernández-Robredo et al*<sup>23</sup> presentaron la hipótesis de que la NVC asociada con la DMAE y la NVC asociada con la AM tienen un origen genético común. Este grupo analizó una posible asociación entre dos SNPs asociados a DMAE (rs1061170 y rs10490924) y NVC asociada con la AM en la población española, no encontrando una asociación significativa. Sin embargo, quedaba por esclarecer la

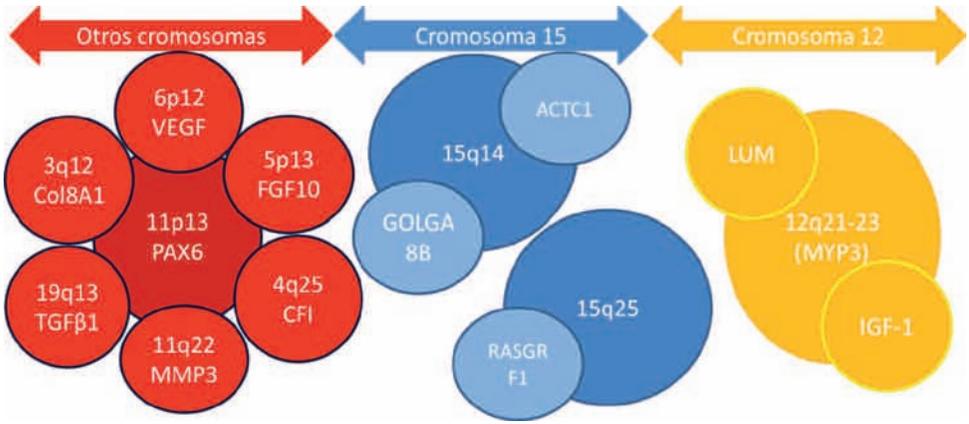
posible asociación que pueda existir en otras razas por ejemplo la asiática y otros SNPs que más tarde demostrarían su asociación con la DMAE. Esta falta de asociación fue posteriormente replicada en raza asiática por *Nakanishi et al*<sup>24</sup>

*Leveziel et al*<sup>20</sup>, realizaron un estudio de casos y controles en población caucásica de origen europeo. Tras el ajuste por edad, sexo y grado de miopía, tres genes (el CFI, el COL8A1 y el CFH) mostraron una asociación significativa con la NVC en AM. Sin embargo, después de la corrección multifactorial, sólo el CFI permaneció significativamente asociada con la NVC en el alto miope.

*Akagi-Kurashige et al*<sup>21</sup>, publicaron recientemente un estudio de casos y controles en el que se evaluaron las asociaciones entre los polimorfismos del gen VEGF y desarrollo de NVC en 327 AM mayores de 60 años de origen japonés. Pese a que no encontraron asociación significativa entre la aparición de NVC miópica y los SNPs en el gen VEGF, el rs2010963 mostró asociación significativa con el área de NVC ( $P = 0,0047$ ). Esta asociación fue replicada con éxito en otros 76 ojos adicionales con NVC miópica. Estos resultados sugieren que el gen VEGF juega un papel en el crecimiento en lugar de la aparición de la NVC.

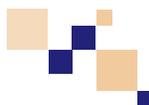


## 18 | Manejo de las complicaciones retinianas de la Alta Miopía



**Figura 1.** Resumen de los principales genes relacionados con la alta miopía organizados por zonas cromosómicas.

## Bibliografía



1. Shi Y, Li Y, Zhang D, et al. Exome sequencing identifies ZNF644 mutations in highmyopia. *PLoS Genet*. 2011;7:e1002084.
2. Wong TY, Foster PJ, Hee J, et al. Prevalence and risk factors for refractive errors in adult Chinese in Singapore. *InvestOphthalmol Vis Sci*. 2000;41:2486–2494.
3. Hammond CJ, Snieder H, Gilbert CE et al. Genes and environment in refractive error: the twin eye study. *InvestOphthalmol Vis Sci*. 2001;42:1232–1236.
4. Solouki AM, Verhoeven VJ, van Duijn CM, et al. A genome-wide association study identifies a susceptibility locus for refractive errors and myopia at 15q14. *NatGenet*. 2010;42:897-901.
5. Hysi PG, Young TL, Mackey DA, et al. A genome-wide association study for myopia and refractive error identifies a susceptibility locus at 15q25. *NatGenet*. 2010;42:902-5
6. Hayashi H, Yamashiro K, Nakanishi H, et al. Association of 15q14 and 15q25 with high myopia in Japanese. *InvestOphthalmol Vis Sci*. 2011;52:4853-8.
7. Tsai YY, Chiang CC, Lin HJ, et al. A PAX6 gene polymorphism is associated with genetic predisposition to extrememyopia. *Eye (Lond)*. 2008;22:576-81.
8. Liang CL, Hsi E, Chen K, et al. A functional polymorphism at 3'UTR of the PAX6 gene may confer risk for extrememyopia in the Chinese. *InvestOphthalmol Vis Sci*. 2011;52:3500-5.
9. Tang SM, Rong SS, Young AL, et al. PAX6 gene associated with high myopia: a meta-analysis *Optom Vis Sci*. 2014;91:419-29.
10. Metlapally R, Ki CS, Li YJ, et al. Genetic association of insulin-like growth Factor-1 polymorphisms with high-grade myopia in an international family cohort. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2010;51:4476-9.
11. Zhuang W, Yang P, Li Z, et al. Association of insulin-like growth factor-1 polymorphisms with highmyopia in the Chinese population. *Mol Vis*. 2012;18:634-44.
12. Paluru PC, Scavello GS, Ganter WR, Young TL. Exclusion of LUMican and fibromodulin as candidate genes in MYP3 linked high grade myopia. *Mol Vis*. 2004;10:917-22.
13. Hall NF, Gale CR, Ye S, Martyn CN. Myopia and polymorphisms in genes for matrix metalloproteinases. *InvestOphthalmol Vis Sci*. 2009;50:2632–2636.
14. Liang CL, Wang HS, Hung KS, et al. Evaluation of MMP3 and TIMP1 as candidate genes for high myopia in young Taiwanese men. *Am J Ophthalmol*. 2006;142:518–520.
15. Leung KH, Yiu WC, Yap MK, et al. Systematic investigation of the relationship between highmyopia and polymorphisms of the MMP2, TIMP2, and TIMP3 genes by a DNA pooling approach. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2011;52:3893-900.
16. Hsi E, Chen KC, Chang WS, et al. A functional polymorphism at the FGF10 gene is associated with extreme myopia. *InvestOphthalmol Vis Sci*. 2013;54:3265-71.
17. Yoshida M, Meguro A, Okada E, et al. Association study of fibroblast growth factor 10 (FGF10) polymorphisms with susceptibility to extreme myopia in a Japanese population. *Mol Vis*. 2013;19:2321-9.



## 18 | Manejo de las complicaciones retinianas de la Alta Miopía

18. Lin HJ, Wan L, Tsai Y, et al. The TGFbeta1 gene codon 10 polymorphism contributes to the genetic predisposition to highmyopia. *Mol Vis*. 2006;12:698-703.
19. Zha Y, Leung KH, Lo KK, et al. TGFB1 as a susceptibility gene for highmyopia: a replication study with new findings. *ArchOphthalmol*. 2009;127:541-8
20. Leveziel N, Yu Y, Reynolds R, et al, Genetic factors for choroidal neovascularization associated with highmyopia. *InvestOphthalmol Vis Sci*. 2012;53:5004-9
21. Akagi-Kurashige Y, Kumagai K, Yamashiro K, et al. Vascular endothelial growth factor-gene polymorphisms and choroidal neovascularization in highly myopic eyes. *InvestOphthalmol Vis Sci*. 2012;53:2349-53
22. Renner W, Kotschan S, Hoffmann C, et al. A common 936 C/T mutation in the gene for vascular endothelial growth factor is associated with vascular endothelial growth factor plasma levels. *J Vasc Res*. 2000;37:443-448.
23. Fernandez-Robredo P, Maestre SR, Zarranz-Ventura J, et al. Myopic choroidal neovascularization genetics. *Ophthalmology* 2008;115:1632,1632.
24. Nakanishi H1, Gotoh N, Yamada R, et al, ARMS2/HTRA1 and CFH polymorphisms are not associated with choroidal neovascularization in highly myopic eyes of the elderly Japanese population *Eye (Lond)*. 2010;24:1078-84.



