Comunicações Curtas e Casos Clínicos

Optic PIT: Revisão de Casos Cirúrgicos e Abordagem Terapêutica Inovadora

Ana Travassos, Isaura Regadas, Robert van Velze, Mário Alfaiate, Eduardo Silva, Rui Proença, Rufino Silva, António Travassos
Hospitais da Universidade de Coimbra, Centro Cirúrgico de Coimbra

RESUMO

Introdução: A fosseta óptica *(Optic Pit)* é uma anomalia rara da papila, de etiopatogenia desconhecida, que cursa frequentemente com descolamento neurossensorial central e retinosquisis. A complexidade e a baixa incidência desta patologia não permitiram ainda a selecção de um tratamento ideal. A recorrência de descolamento de retina nalguns casos é uma realidade e impõe desafios terapêuticos.
Objectivo: Revisão de casos de maculopatia associada a *optic pit* sujeitos a tratamento cirúrgico e descrição de uma técnica inovadora num caso de recidiva.
Materiais e Métodos: Estudo retrospectivo, unicêntrico, não controlado, envolvendo 9 olhos com o diagnóstico de *optic pit* associado a maculopatia, sujeitos a vitrectomia via *pars plana* combinada com drenagem do líquido subretiniano pela fosseta e tamponamento com gás, com follow-up mínimo de 7 meses. Avaliámos a eficácia do tratamento cirúrgico, a ocorrência de redescolamento macular e o número de reintervenções.
Resultados: A acuidade visual (AV) pré-cirúrgica variou entre <0,5/10 (20 letras ETDRS) e 5/10. Quatro doentes necessitaram de uma segunda cirurgia, após 3,5 semanas, com AV finais entre <0,5/10 (20 letras ETDRS) (1 olho) e 8/10 (média 5/10). Na primeira intervenção de um doente, foi pelado tecido fibrótico da fosseta e injectou-se nesta sangue autólogo. Após 3 semanas, foi necessária nova drenagem do líquido subretiniano e procedeu-se a "tamponamento" da fosseta com retalho escleral. Após 7 meses de follow-up, a retina permanece aplicada e a melhor acuidade visual corrigida (MAVC) é de 5/10.
Conclusões: A vitrectomia parece-nos fundamental na eliminação de tracções vítreas que condicionam o descolamento de retina associado ao *optic pit*. A reparação anatómica poderá ser facilitada se a comunicação entre a fosseta e as camadas retinianas for selada.

Palavras-chave
Optic pit, descolamento macular, OCT, vitrectomia, retalho escleral.

INTRODUÇÃO

Optic pit (fosseta óptica) é uma escavação congénita anómala da cabeça do nervo óptico, descrita pela primeira vez em 1882 por Wiethe. Apresenta uma prevalência de 1/1100016, afecta igualmente os sexos e é habitualmente unilateral (85% dos casos). A oftalmoscopia revela uma escavação no disco óptico com uma coloração, tamanho,

forma e localização variáveis. Mais frequentemente é acinzentada (60% dos casos), com dimensões médias de 500 µm, ovalada e de localização inferotemporal. Em 85% dos doentes o disco óptico afectado pela fosseta é maior que o disco contralateral[6]. Pode estar associado a outras alterações do nervo óptico, como colobomas da papila, o que sugere resultar de um encerramento incompleto da fissura fetal. Outros autores sugerem uma diferenciação anómala da "*epithelial papilla*" primitiva na sua origem[29].

Clinicamente, cursa de modo assintomático até que se verifique o aparecimento de um descolamento central, complicação que ocorre em cerca de 25 a 75% dos doentes, conforme os autores[16,6,2]. A idade média de diagnóstico desta entidade é de 30 anos[8,29], mas alguns autores apresentaram casos clínicos complicados com descolamento de retina em idades pediátricas[24,12,11,9].

O descolamento de retina associado é geralmente confinado às arcadas temporais e contíguo com o disco óptico (figura 1). A tomografia de coerência óptica (OCT) revela estrutura bilaminar, "schisis-like", entre as camadas internas e externas da retina e um descolamento neurossensorial central[3] (figura 2). A entrada de líquido pela fosseta pode afectar, inicialmente, qualquer uma das camadas retinianas, mas a mais envolvida é a nuclear externa[14].

A explicação fisiopatológica para o aparecimento do descolamento macular permanece controversa, pelo que várias teorias têm surgido sobre qual a origem do líquido subretiniano. As "fontes" sugeridas com base em modelos animais incluem líquido cefalorraquídeo,[20,8] vítreo liquefeito, que penetraria através da fosseta[25,1] ou de um buraco macular[4], e derrame a partir de vasos coroideus ou de vasos da fosseta[10]. Foi demonstrada uma comunicação do espaço subaracnóideu e da cavidade vítrea com o espaço subretiniano[7,5]. No entanto,

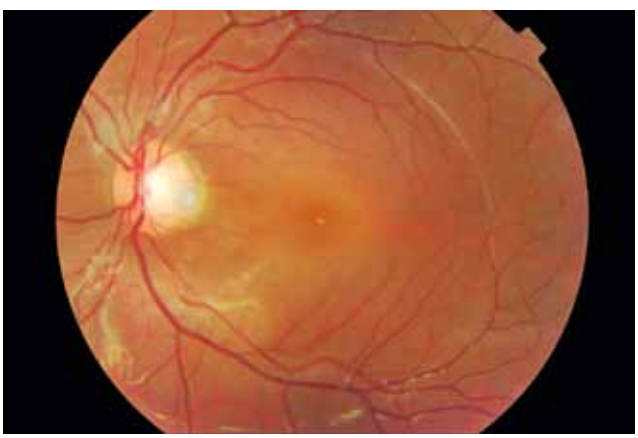

Fig. 1 | Retinografia pré-cirúrgica mostrando fosseta óptica temporal, com descolamento macular associado.

a detecção da proteína β-trace (marcador do líquido cefalorraquídeo)[21,17] e de glicosaminoglicanos (importante componente do vítreo)[22] no líquido subretiniano destes doentes ainda não foi possível, não corroborando as hipóteses anteriores. A hipofluorescência precoce da fosseta e a impregnação tardia da mesma durante a angiografia fluoresceínica (AF) sem extensão para o espaço subretiniano, também não fortalece a última teoria.

Outro mecanismo importante na patogénese do descolamento seroso parece ser a existência de tracções vítreas (vítreo/tecido fibrótico da fosseta ou outras tracções vitreopapilares e vitreomaculares) que facilitariam a entrada de líquido para o espaço subretiniano. A ausência de descolamento posterior do vítreo (DPV) em doentes jovens, com reaplicação da retina após DPV espontâneo[2] ou induzido cirurgicamente[24,17] reforça esta teoria.

Têm sido descritas várias abordagens terapêuticas para esta entidade, que tem baixa incidência, não existindo consenso sobre a melhor técnica cirúrgica. A vitrectomia com drenagem do líquido subretiniano, tamponamento com gás e endolaser tem sido a técnica mais utilizada no tratamento desta complicação. No entanto, a recorrência de descolamento de retina nalguns doentes exige a procura de novas formas de tratamento.

MATERIAIS E MÉTODOS

Estudo retrospectivo, unicêntrico, não controlado, envolvendo 9 doentes com o diagnóstico de optic pit associado a maculopatia, observados entre 1996 e 2010, sujeitos a vitrectomia posterior via pars plana (VPPP) com 20G (n=6) e 25G (n=3), combinada com descolamento da hialoideia posterior, drenagem do líquido subretiniano através da fosseta e tamponamento da cavidade vítrea com ar/gás, com perfluoropropano (ar/C3F8) a 14%. Não foi realizada fotocoagulação laser intraoperatória em nenhum doente. O posicionamento recomendado após cirurgia foi em face-down. Os procedimentos foram explicados previamente aos doentes. Todas as cirurgias foram realizadas pelo mesmo cirurgião. O follow-up mínimo considerado foi de 7 meses.

A avaliação dos doentes incluiu, em todos os casos, melhor acuidade visual corrigida pré e pós cirurgia, biomicroscopia, tonometria, retinografia e angiografia fluoresceínica. O OCT, desde que ficou disponível comercialmente, passou a ser um exame de rotina.

Avaliámos a eficácia do tratamento cirúrgico na reaplicação da retina e na melhoria da AV, a ocorrência de redescolamento macular e o número de reintervenções.

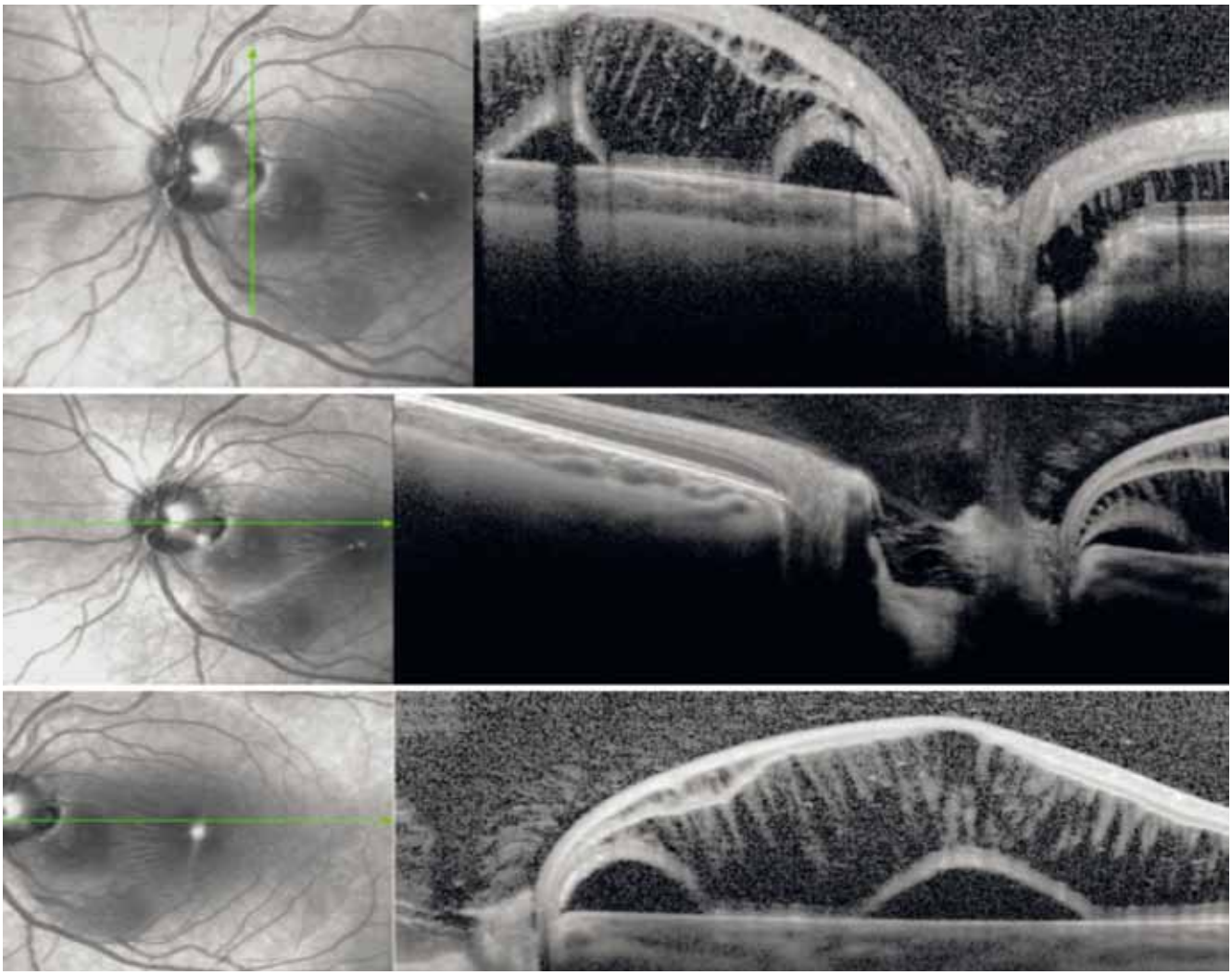

Fig. 2 | OCT pré-cirurgico do mesmo doente, realizado ao nível da área da fosseta óptica e da área macular demonstra tracção vitrea sobre tecido fibrótico na fosseta, com descolamentos neurossensoriais e retinosquisis

RESULTADOS

Foram estudados 9 doentes (9 olhos), 7 mulheres e 2 homens, com idades compreendidas entre os 15 e os 63 anos (média 30,4±16,7 anos), com um follow-up entre 7 meses e 14 anos (média de 7,5±5,6 anos). O tempo médio decorrido entre o início dos sintomas e o tratamento cirúrgico foi de aproximadamente 3 meses.

As acuidades visuais pré-cirúrgicas variaram entre <0,5/10 (20 letras ETDRS) (5 olhos) e 5/10 (média de 3/10). Todos os doentes apresentaram, à oftalmoscopia, fosseta inferotemporal e descolamento da área macular. A AF demonstrou uma hipofluorescência precoce da fosseta, com impregnação tardia da mesma e sem extensão para o espaço subretiniano. O OCT revelou áreas de interrupção entre o bordo do disco óptico e as camadas retinianas, correspondendo à fosseta, e uma estrutura bilaminar retiniana, com aspecto de esquisis entre as camadas internas e um descolamento neurossensorial das camadas externas da retina, restrita à área retiniana entre as arcadas.

Após o tratamento cirúrgico, o follow up envolveu exame oftalmológico completo e realização de OCT para documentar a recuperação anatómica da retina.

Quatro doentes (45%) necessitaram de uma segunda cirurgia, após um período médio de 3,5 semanas. Foram submetidos a nova drenagem de líquido subretiniano através da fosseta, e retamponamento com gás C3F8 (n=2). Dois doentes necessitaram de tamponamento com silicone (1300 cs) na 2ª cirurgia. Três doentes foram submetidos a fotocoagulação com laser após a cirurgia, fora da área macular.

As MAVC finais variaram entre <0,5/10 (20 letras ETDRS) (1 olho) e 8/10 (média de 5/10).

Descrevemos seguidamente o caso clínico mais recente por conter algumas particularidades que motivaram a realização de uma nova abordagem cirúrgica.

Doente do sexo masculino de 15 anos, recorreu à consulta com queixas de baixa da AV no OE, com 3 meses de evolução. Os antecedentes pessoais e familiares não eram relevantes. Apresentava uma MAVC OD de 10/10 e de 1/10 no OE, sem alterações na biomicroscopia e a pressão intraocular era normal em ambos os olhos. Ao exame oftalmológico não apresentava alterações no OD, mas verificou-se a presença de fosseta óptica temporal e descolamento da área macular no OE (figura 1). O OCT revelou alterações sobreponíveis às já descritas nos restantes doentes, bem como aparente tracção entre o vítreo e tecido fibrótico da fosseta (figura 2). O doente foi submetido a intervenção cirúrgica no dia seguinte. Foi feita a extracção de cristalino, implantação de LIO de câmara posterior, VPPP (25G), com descolamento da hialoideia posterior, pelagem e extracção de tecido fibrótico da fosseta, drenagem do líquido subretiniano e tamponamento da fosseta com sangue autólogo (figura 3). O material fibrótico foi enviado para estudo histopatológico revelando a presença de tecido fibroso, com

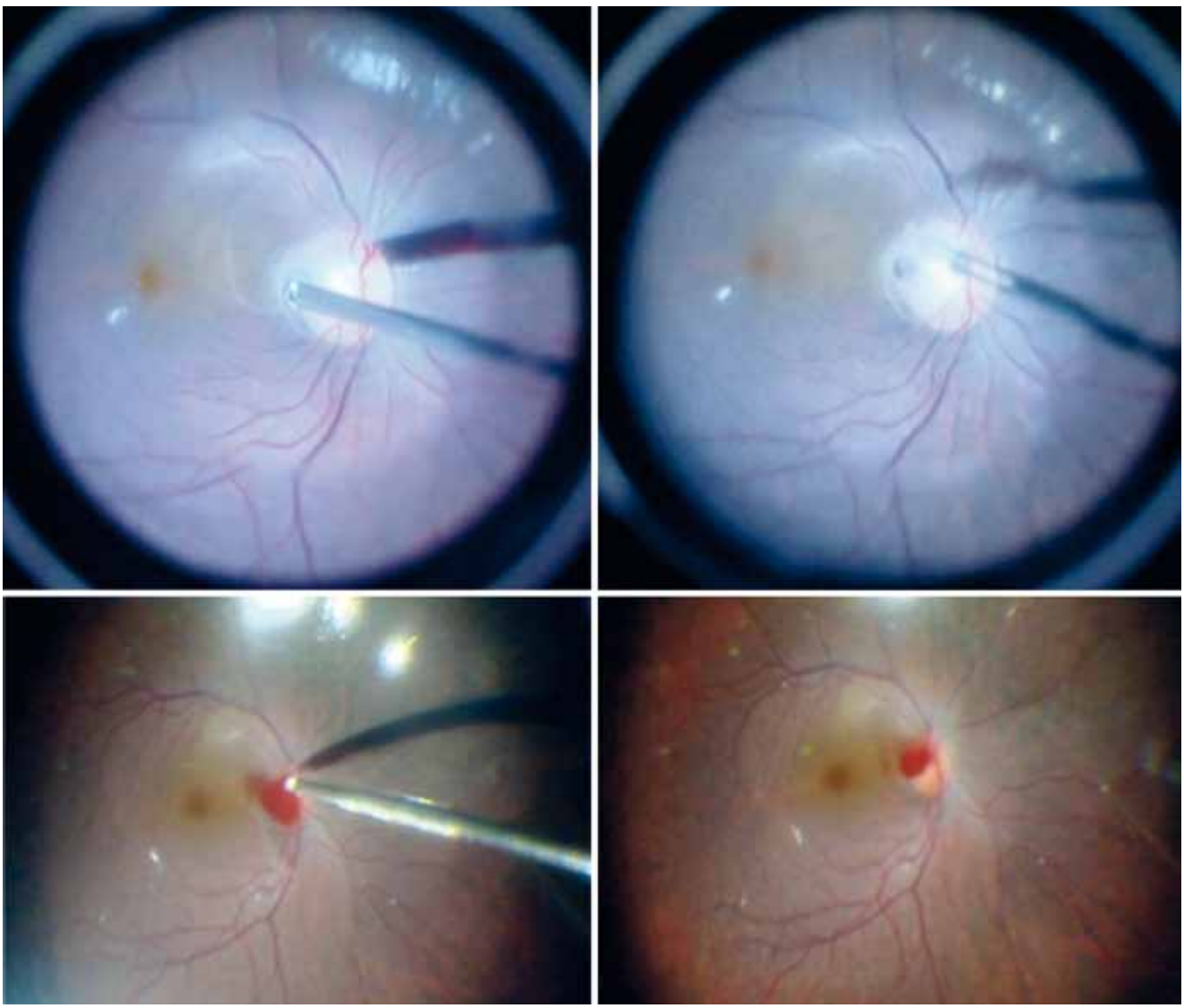

Fig. 3 | Imagens cirúrgicas, demonstrando pelagem intencional de material fibrótico com aspiração de liquido subretiniano através da fosseta, injecção de sangue na mesma e resultado final da cirurgia.

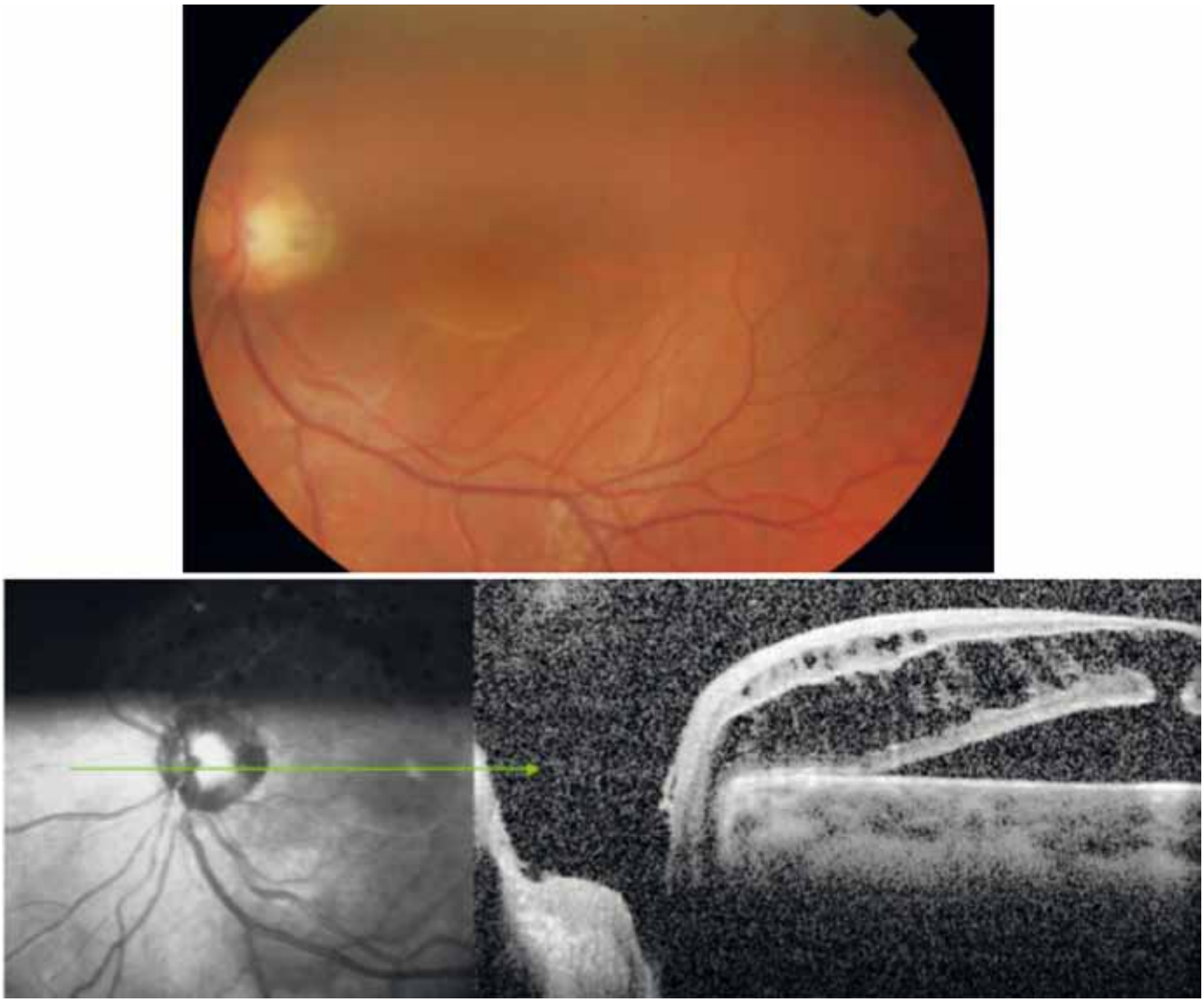

Fig. 4 | Retinografia 3 semanas após cirurgia, revelando redescolamento da retina e reabsorção do coágulo injectado na fosseta óptica; OCT correspondente, demonstrando comunicação entre a fosseta óptica e as camadas retinianas, descolamento neurossensorial, retinosquisis e buraco foveolar envolvendo camada dos fotorreceptores.

um componente glial associado. O doente foi mantido em face down 12 dias. Ao fim de 3 semanas, verificou-se agravamento da retinosquisis e redescolamento macular (figura 4), pelo que foi realizada nova drenagem do líquido subretiniano através da fosseta. Face à reabsorção do coágulo sanguíneo previamente injectado, "retamponou-se" a fosseta com outro material orgânico, tendo sido usado retalho escleral (previamente colhido do quadrante nasal inferior, com dimensões aproximadas de 0,5 mm3) (figura 5). Procedeu-se a novo preenchimento da cavidade vitrea com mistura de ar/C3F8 a 14% e posicionamento do doente em face down. Ao longo do pós-operatório e até à data, temos constatado a recuperação anatómica da retina, confirmada pelo OCT, que também confirmou o correcto posicionamento do retalho escleral na fosseta (figuras 6 e 8). A MAVC actual é de 5/10.

DISCUSSÃO

As diferentes teorias sobre a origem do líquido subretiniano e consequentes mecanismos subjacentes ao descolamento de retina associado a optic pit têm originado múltiplas abordagens terapêuticas. Modalidades isoladas como terapia

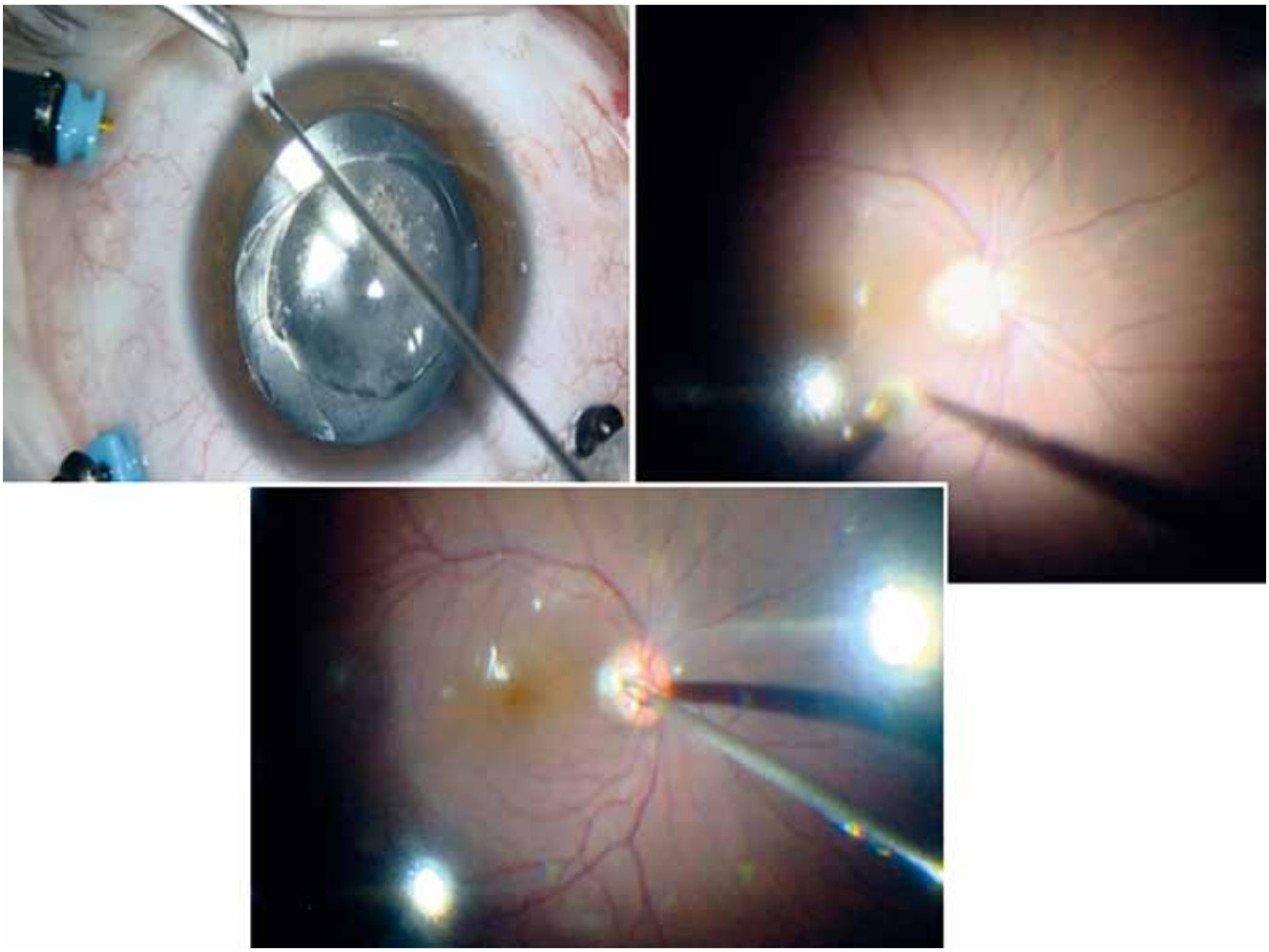

Fig. 5 | Imagens da 2ª cirurgia: retalho escleral colhido do quadrante nasal inferior e tamponamento da fosseta óptica com o mesmo.

com laser[28] ou injecção intravitrea de gás[19], a combinação dos 2 tratamentos[22], a vitrectomia associada a tamponamento com gás, com ou sem laser adicional[24,13] e a cerclage escleral[27] foram descritas em diversos trabalhos, com resultados variáveis. A baixa incidência desta patologia tem limitado a obtenção de grandes séries, a partir das quais se possa eleger o tratamento mais eficaz. O nosso trabalho avaliou a eficácia da combinação da VPPP, descolamento da hialoideia posterior, drenagem do líquido subretiniano e tamponamento com mistura ar/gás C3F8, sem o recurso a laserterapia intraoperatória, na resolução do descolamento de retina.

Vários trabalhos prévios sugerem o papel do vítreo na patogénese desta complicação, nomeadamente pela aparente tracção vitreomacular e/ou vitreopapilar[2,15,9], que pode estar na génese do movimento passivo de líquido para o espaço subretinano[23]. A ausência de separação do vítreo posterior ocorre geralmente em doentes jovens, que usualmente não apresentam liquefacção vítrea, o que, por outro lado, torna menos provável a teoria de que o líquido subretiniano tenha origem vítrea[17]. O uso da vitrectomia com o descolamento da hialoideia posterior parece-nos, por isso, fundamental, na eliminação de tracções sobre o material fibrótico da fosseta (figura 3). O tamponamento com gás permitirá favorecer a aposição das camadas retinianas, promovendo a drenagem e absorção do líquido intra e subretiniano.

Nos outros doentes tratados, o tamponamento da cavidade vítrea com mistura de ar/C3F8, associado ao posicionamento do doente, tem por objectivo favorecer a mobilização do líquido do espaço subretiniano via fosseta/cavidade vítrea, exercer maior pressão sobre o epitélio pigmentado, favorecendo a drenagem através deste e deslocalizar algum líquido subretiniano da área macular para um espaço extramacular, onde prejudique menos a recuperação funcional (figura 7).

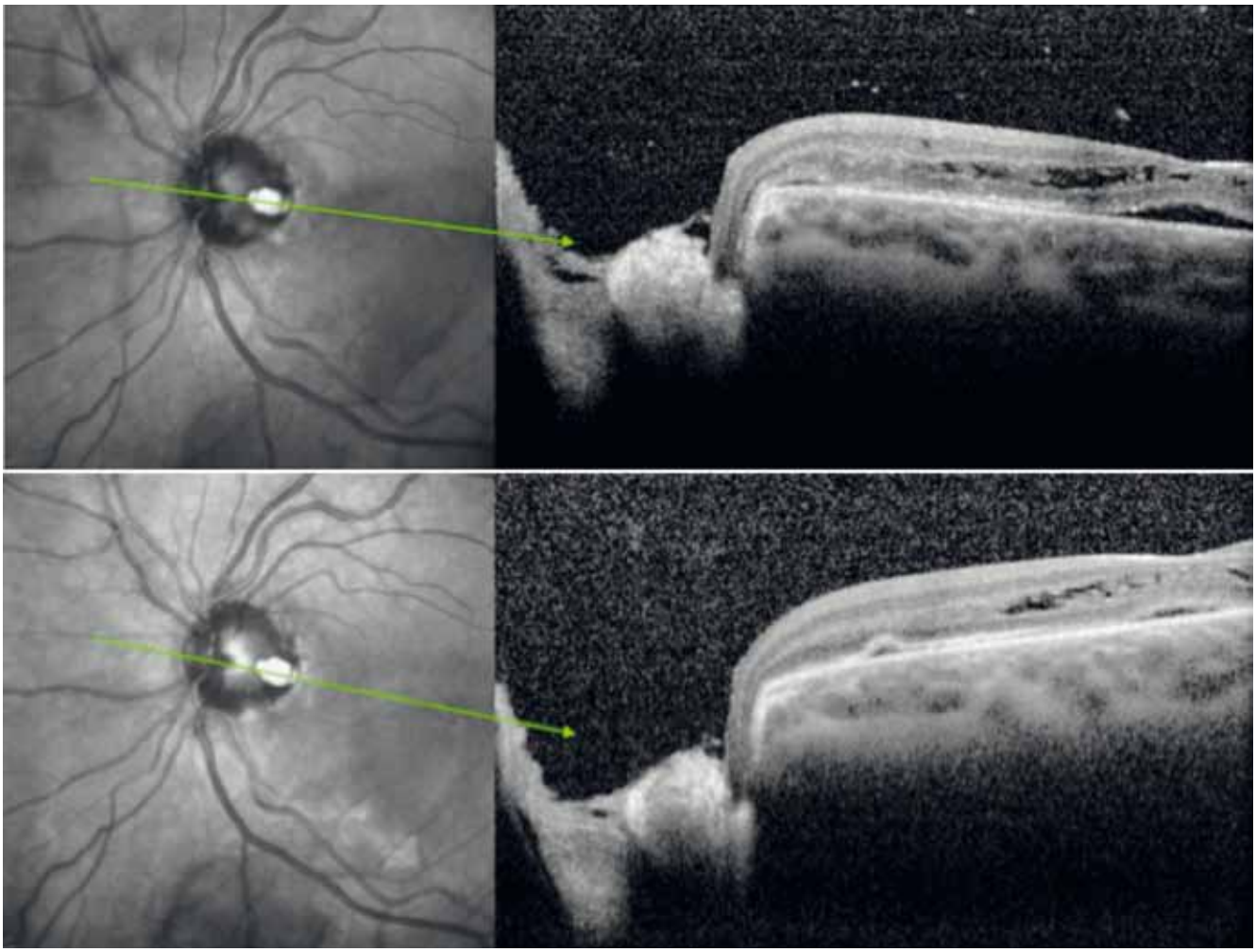

Fig. 6 | OCT após 2ª cirurgia (1 e 2 meses depois, respectivamente), revelando encerramento da comunicação entre a fosseta e as camadas retinianas, com retalho escleral bem posicionado e com aposição incompleta das camadas retinianas

No caso em que foi utilizado o retalho escleral, foi feita a melhor drenagem possível do líquido subretiniano, porque a via de comunicação espaço subretiniano/fosseta/ cavidade vítrea iria ser bloqueada.

A combinação dos vários procedimentos descritos no nosso trabalho pretendeu a aposição das camadas retinianas, tentando criar uma barreira à passagem de líquido da fosseta para a área macular. Numa tentativa de reforçar esta barreira, outros trabalhos associam a fotocoagulação com laser, intraoperatória, junto à fosseta[24,12,11], a maioria das quais, com localização temporal ao disco óptico. Esta técnica pretende criar uma cicatriz coriorretiniana entre a margem do disco e a retina justapapilar envolvida no descolamento[4], e especialmente entre as camadas externas e o epitélio pigmentado[14]. O seu uso isolado mostrou-se ineficaz em diversos relatos[8,26]. No nosso trabalho, três doentes foram submetidos a fotocoagulação com laser pós cirurgia, fora do bordo da papila e do feixe papilomacular (figura 8).

Antes da discussão das técnicas inovadoras aplicadas ao caso clínico descrito, parece-nos importante fazer algumas referências prévias.

Histologicamente, a fosseta consiste numa depressão ou herniação de tecido retiniano incompletamente diferenciado, que contém elementos da retina neuro-sensorial, epitélio pigmentado e tecido glial, que penetram pelo defeito do nervo óptico em direcção ao espaço subaracnoideu perióptico[16,8,22]. A localização temporal e o tamanho da fosseta são factores importantes na predisposição para o desenvolvimento de maculopatia[22] devido a uma frágil barreira entre o nervo óptico e as camadas retinianas. Existe uma associação entre a fosseta e a separação semelhante à esquisis que ocorre nas camadas internas da retina[18], que poderá progredir para um

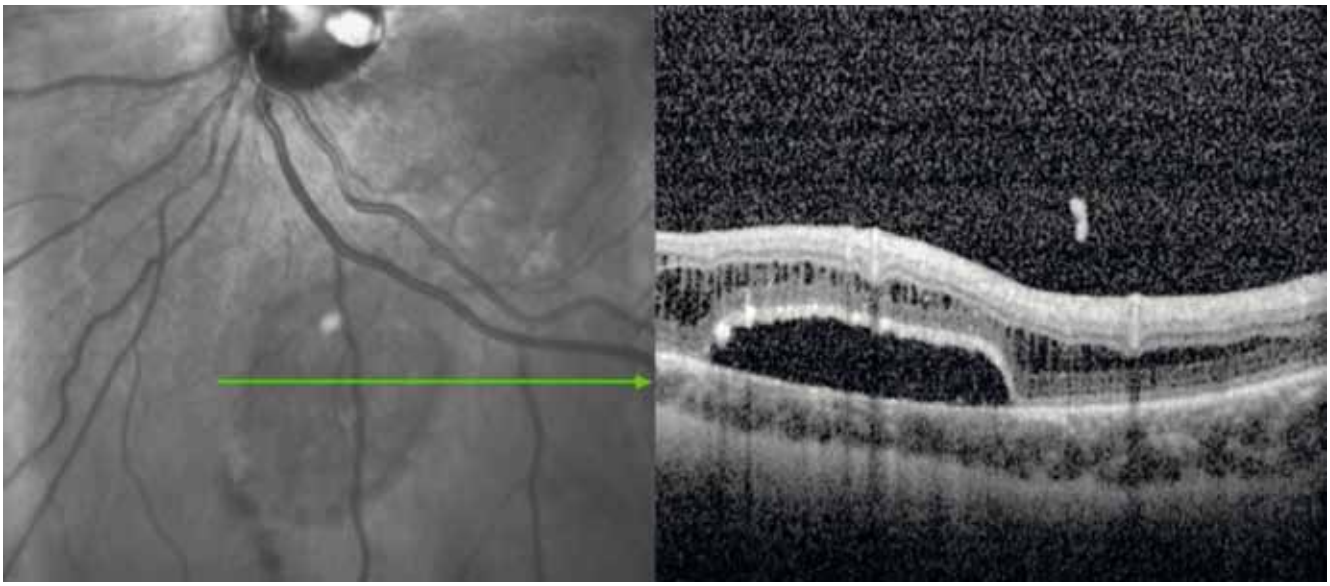

Fig. 7 | OCT demonstrando acumulação de liquido subretiniano, inferior à arcada temporal adjacente, após posicionamento do doente e tamponamento com gás.

descolamento através da comunicação com as camadas externas da retina. Perante o sucesso na recuperação anatómica e funcional na maioria dos doentes deste estudo, parece-nos que a eliminação da tracções vítreas poderá ser um mecanismo fundamental no encerramento da comunicação entre a fosseta e a retina. No entanto, poderá não ser suficiente, uma vez que foi necessária nova intervenção em 4 doentes. Um desses doentes apresentou algumas peculiaridades que justificaram uma adaptação da técnica cirúrgica. Após vitrectomia e enquanto se procedia à drenagem de líquido subretiniano através da fosseta, foi pelado intencionalmente tecido fibroglial (figura 3). Um trabalho recente[15], que combina vitrectomia com remoção de tecido glial do optic pit, sugere que este tecido poderia ter resultado da permanência de tracção contínua por fibras de vítreo à fosseta e que a sua eliminação poderia ajudar a selar a comunicação com as camadas retinianas. Intraoperatoriamente, foi decidido "tamponar" a fosseta, de modo a aumentar a probabilidade de manter as camadas retinianas aplicadas. O grande desafio foi escolher um material que não induzisse qualquer reacção tóxica e/ou rejeição. Inicialmente, optou-se pela injecção de sangue autólogo (figura 3), com o objectivo de que o próprio coágulo e os factores de crescimento do mesmo pudessem estimular o encerramento da comunicação. Infelizmente, o coágulo foi reabsorvido nas primeiras duas semanas. Foi tentado novo tamponamento, 3 semanas após a cirurgia, desta vez com material não reabsorvível. Foi preparado retalho escleral que foi aplicado como tampão na fosseta (figura 5). Esta opção pareceu-nos a ideal, pelo facto de ser um material que, em condições fisiológicas, tem uma relação íntima com o nervo óptico. Após um follow up de 7 meses, o fragmento de esclera continua a encerrar a fosseta e a retina permanece aplicada, ambas as situações confirmadas pelo OCT, e com uma boa recuperação funcional (MAVC OE 5/10) (figura 6 e 8). O sucesso obtido por esta nova abordagem necessita de confirmação em futuros casos e de maior seguimento.

CONCLUSÕES

Perante os resultados obtidos, a vitrectomia associada à drenagem do líquido subretiniano, o tamponamento com gás e o posicionamento do doente parecem ser suficientes na maioria destes doentes. Em caso de recidiva de descolamento poderá ser necessário selar mecanicamente a comunicação entre a fosseta e a retina, de modo a facilitar o aposicionamento das camadas retinianas.

BIBLIOGRAFIA

1. Akiba J, Kakehashi A, Hikichi T. Vitreous findings in cases of optic nerve pits and serous macular detachment. Am J Ophthalmol 1993; 116: 38-41
2. Bonnet M. Serous macular detachment associated with optic nerve pits. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 1991, 229: 526-532

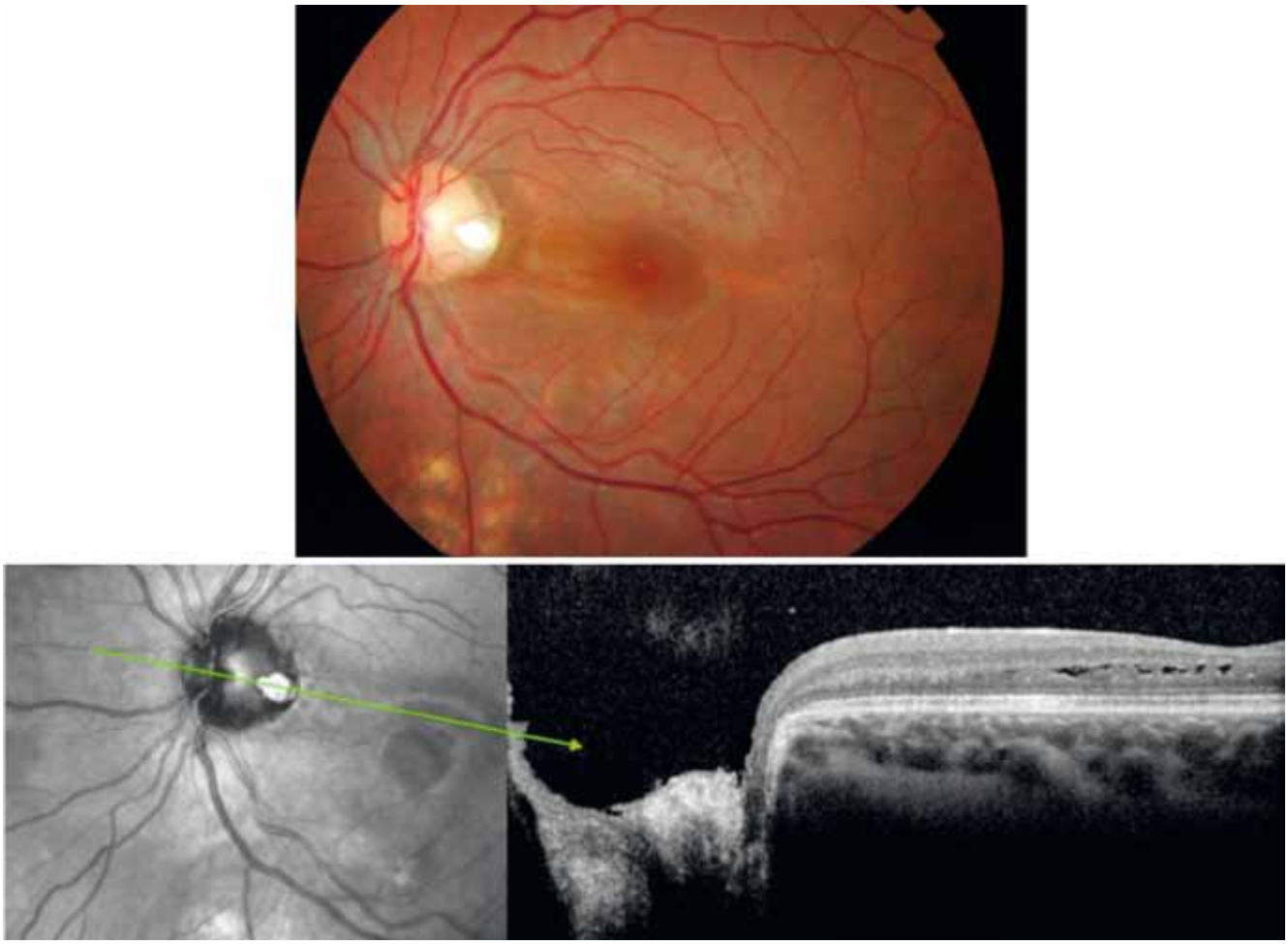

Fig. 8 | Retinografia e OCT após 7 meses de seguimento: Resolução do descolamento de retina, marcas de laser inferiores à arcada temporal adjacente, OCT demonstrando retalho escleral bem posicionado, encerrando a fosseta óptica e aposição quase completa das camadas retinianas.

3. Brasil OF, Brasil MV, Brasil OM. Different presentations of intraretinal fluid collections in optic disc pit: OCT study of 3 cases. Arq Bras Oftalmol.2006; 69(5): 745-7
4. Brockhurst Rj. Optic pits and posterior retinal detachment. Trans Am Ophthalmol Soc 1975; 73:264-291
5. Brown CG, Shields JA, Patty BE, Goldberg RE. Congenital pits of the optic nerve head. I. Experimental studies in collie dogs. Arch Ophthalmol 1979;97(7): 1341-4
6. Brown GC, Shields JA, Goldberg RE. Congenital pits of the optic nerve head.II. Clinical studies in humans. Ophthalmology.1980; 87:51-65
7. Chang S, Haik BG, Ellsworth RM. Treatment of total retinal detachment in morning glory syndrome. Am J Ophthalmol 1984; 97:596-600
8. Gass JD. Serous detachment of the macula secondary to congenital pit of the optic nerve head. Am J Ophthalmol.1969; 67(6): 821-41
9. Georgalas I, Kouri A, Ladas I, Gotzaridis E. Optic disc pit maculopathy treated with vitrectomy, internal limiting membrane peeling, and air in a 5-year-old boy. Can J Ophthalmol 2010; 45:189–91
10. Gordon R, Chatfield RK. Pits in the optic disc associated with macular degeneration. Br J Ophthalmol. 1969; 53(7):481-9
11. Ghosh YK, Banerjee S, Konstantinidis A, Athanasiadis I, Kirkby GR, Tyagi AK. Surgical management of optic disc pit associated maculopathy. Eur J Ophthalmol 2008; 18: 142-6
12. Hirakata A, Hida T, Wakabayashi T, Fukuda M. Unusual posterior hyaloid strand in a young child with optic

disc pit maculopathy: intraoperative and histopathological findings. Jpn J Ophthalmol 2005 (1); 49: 264-6
13. Hirakata A, Okada AA, Hida T. Long-term results of vitrectomy without laser treatment for macular detachment associated with an optic disc pit. Ophthalmology 2005(2);112(8):1430-5
14. Imamura Y, Zweifel S, Fujiwara T, Freund K, Spaide R. High-resolution optical coherence tomography findings in optic pit maculopathy. Retina 2010; 30:1104-1112
15. Inoue M, Shinoda K, Ishida S. Vitrectomy combined with glial tissue removal at the optic pit in a patient with optic disc pit maculopathy: a case report. Journal of Medical Case Reports 2008, 2:103
16. Kranenburg EW. Crater like holes in the optic disc and central serous retinopathy. Arch Ophthalmol 1960; 64: 912-28
17. Maia Junior OO, Soriano DS, Takahashi WY, Suzuki H. Surgical treatment of macular detachment secondary to congenital pit of the optic disc: case report. Arq Bras Oftalmol 2008;71(6):874-7
18. Lincoff H, Lopez R, Kreissig I, Yannuzzi L, Cox M, Burton T. Retinoschisis associated with optic nerve pits. Arch Ophthalmol 1988; 106(1):61-7
19. Lincoff H, Yannuzzi L, Singerman L, Kreissig I, Fisher Y. Improvement in visual function after displacement of the retinal elevations emanating from optic pits. Arch Ophthalmol.1993; 111(8):1071-9
20. Regenbogen L, Stein R, Lazar M. Macular and juxtapapillar serous retinal detachment associated with pit of optic disc. Ophthalmologica.1964;148: 247-51
21. Risch L, Lisec I, Jutzi M, Podvinec M, Landolt H, Huber AR. Rapid, accurate and non-invasive detection of cerebrospinal fluid leakage using combined determination of beta-trace protein in secretion and serum. Clin Chim Acta. 2005; 351 (1-2): 169-76
22. Rosa AA, Primiano Junior HP, Nakashima Y. Pneumatic retinopexy and laser photocoagulation for treatment of optic disc pit detachment : case report. Arq Bras Oftalmol 2006;69(1):101-5
23. Schatz H, McDonald HR. Treatment of sensory retinal detachment associated with optic nerve pit or coloboma. Ophthalmology 1988; 95(2): 178-86
24. Snead MP, James N, Jacobs PM. Vitrectomy, argon laser and gas tamponade for serous retinal detachment associated with an optic pit: a case report. Br J Ophthalmol 1991;75: 381-2
25. Sugar HS. Congenital pits in the optic disc with acquired macular pathology. Am J Ophthalmol 1962; 53: 307-311
26. Sugar HS. Congenital pits of the optic disk and their equivalents (congenital coloboma and coloboma-like escavations) associated with macular fluid. Am J Ophthalmol 1967; 63(2):298-307
27. Theodossiadis GP. Treatment of maculopathy associated with optic disk pit by sponge explant. Am J Ophthalmol 1996;121(6):630-7.
28. Tobe T, Nishimura T, Uyama M. Laser photocoagulation for pit-macular syndrome. Ganka Rinshoiho 1991; 85:124-30
29. Yanoff M, Duker J, Brown G, Brown M. Coexistent optic nerve and macular abnormalities. In: Yanoff M and Duker J, editors, Ophthalmology, 2º edition, St Louis, Mosby,2004,963-968
30. Wiethe T. Em fall von angeborener Difformitat der Sehnervenpapille. Arch Augenheilkd 1882;11:14-19