

Mácula en Domo

Dome macule

Yuri Fernández Gómez^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-6132-9614>

Eva Rossana Santana Alas^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-1647-6260>

Rafael Ernesto González Díaz¹ <https://orcid.org/0000-0002-8783-3771>

Manuel J Rodriguez Chiu Rodríguez¹ <https://orcid.org/0000-0003-1833-2196>

Emerson Montoya Castro¹ <https://orcid.org/0000-0003-0954-1025>

Instituto Cubano de Oftalmología “Ramón Pando Ferrer”. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: yurifergo@nauta.com.cu

RESUMEN

La mácula en domo fue descrita por primera vez por Gaucher y otros como una protrusión convexa de la mácula en ojos con alta miopía y se considera como una entidad común en estos pacientes. No obstante, también ha sido observada de manera aislada en emétopes o hipermetropes. Desde el punto de vista anatómico se opone a la curvatura fisiológica del polo posterior. Además, se presenta con regularidad en la edad adulta teniendo una incidencia baja en la infancia y la adolescencia. Nuevas tecnologías usadas en varios centros de atención oftalmológica alrededor del mundo, como la angiografía por tomografía de coherencia óptica de fuente barrida (Swept-Source OCTA), ayudan a identificar de manera más certera esta enfermedad. Por otro lado, el desprendimiento de retina seroso con ausencia de neovascularización coroidea es una complicación bien conocida de la mácula en domo. Si bien aún se desconoce su mecanismo fisiopatológico se han propuesto diferentes teorías sobre el tema. Como resultado se han utilizado diversos tratamientos con terapia fotodinámica de baja fluencia, fotocoagulación con láser de argón, espirolactona y terapia antiangiogénica intravítrea. Sin embargo, todavía no se ha reportado algún cambio funcional o anatómico significativo. De ahí la motivación para realizar una exploración en los últimos cinco años de diversos artículos publicados al respecto. Por tal razón, el objetivo de esta revisión es describir los principios para un mejor tratamiento de las anomalías causantes de la mácula en domo. La

búsqueda se realizó en artículos indexados, específicamente en la base de datos de libre acceso Medline a través de PubMed.

Palabras clave: mácula en domo; desprendimiento de retina seroso; neovascularización coroidea; angiografía por tomografía de coherencia óptica de fuente barrida (Swept-Source OCTA).

ABSTRACT

The dome macula was first described by Gaucher *et al* as a convex protrusion of the macula in highly myopic eyes and it is considered a common entity in these patients. However, it has also been observed in isolation in emmetropic or hypermetropic patients. Anatomically, it opposes the physiological curvature of the posterior pole. In addition, it regularly occurs in adulthood, with low incidence in childhood and adolescence. New technologies used in several eye care centers around the world, such as Swept-Source Optical Coherence Tomography Angiography (Swept-Source OCTA), help to identify this disease much accurately. On the other hand, serous retinal detachment in the absence of choroidal neovascularization is a well-known complication of dome macula. Although its pathophysiological mechanism is still unknown, different theories have been proposed on the subject. As a result, various treatments have been used with low fluence photodynamic therapy, argon laser photocoagulation, spironolactone, and intravitreal antiangiogenic therapy. However, no significant functional or anatomical change has yet been reported. Hence the motivation to carry out an exploration in the last five years of various articles published on the subject. For this reason, the objective of this review is to describe the principles for better treatment of the anomalies that cause dome macula. The search was performed in indexed articles, specifically in the free access database Medline through PubMed.

Keywords: dome macula; serous retinal detachment; choroidal neovascularization; swept-source optical coherence tomography angiography (Swept-Source OCTA).

Recibido: 09/12/2020

Aceptado: 25/01/2021

Introducción

La Mácula en Domo (MD) fue descrita por primera vez por Gaucher y colaboradores como una protrusión convexa de la mácula en ojos con alta miopía examinados mediante imágenes por tomografía de coherencia óptica.

Imamura y Spaide con el uso del EDI-OCT demostraron que la mácula en domo es resultado de un adelgazamiento relativo localizado de la esclera debajo de la macula en ojos con alta miopía. Caillaux y colaboradores clasificaron la MD en domo redondeado, domo ovalado horizontal y vertical.

Desde que la MD ha sido examinada en pacientes con alta miopía, se ha postulado que su origen está estrechamente relacionado con cambios anatómicos secundarios a la miopía progresiva o estafiloma, sin embargo el origen exacto no ha sido aún dilucidado.

Liang, Ohno-Matsui y colaboradores examinaron una serie de pacientes con alta miopía encontrando una frecuencia del 20 % con DM, lo que sugiere que es una complicación común en pacientes con miopía patológica.⁽¹⁾

La mácula en domo se ha informado también en emétopes, hipermétropes y en aquellos con una variedad de otros diagnósticos. Algunos otros mecanismos sugeridos para el desarrollo de MD incluyen hipotonía localizada y tracción vítreo-macular, engrosamiento coroideo focal, así como engrosamiento escleral localizado.⁽²⁾

La importancia clínica de la mácula en domo es la asociación que guarda con una baja incidencia de foveosquiasis y desprendimiento de retina relacionado con agujeros maculares además que también incrementa la incidencia de desprendimiento seroso macular.

No existe alguna clasificación establecida hasta el momento para protocolizar los tratamientos específicos. El objetivo es la revisión de artículos actualizados sobre dicha entidad.

La mácula en domo en la práctica médica

La mácula en domo es ahora un hallazgo característico en ojos miopes, con prevalencias reportadas del 10,7 % en un estudio europeo y el 20,1 % en un estudio japonés.

Caillaux et al clasificaron la macula en domo en tres subtipos utilizando OCT de imagen de profundidad mejorada: domo redondo, cúpula de forma ovalada orientada horizontalmente y cúpula ovalada orientada verticalmente⁽³⁾

La MD a pesar de ser un hallazgo característico en ojos miopes, y haber sido ampliamente considerada una característica adquirida, secundaria a la miopía, que podría evolucionar a medida que aumenta la miopía; curiosamente, se han reportado casos con hallazgos miopes (más específicamente, atrofia coriorretiniana) en asociación con MD en pacientes jóvenes que

no presentan miopía en el momento de la consulta. La MD puede representar una lesión congénita; y los hallazgos miopes en estos pacientes pueden implicar una cierta predisposición a la miopía en ojos que presentan MD. ⁽⁴⁾

Hay evidencia de posible asociación de MD a defectos de la membrana de Bruch macular, que pueden estar asociados con una relajación focal de la esclera posterior que permite un abultamiento anterior de la misma generando la MD. Aproximadamente la mitad de los ojos con una MD, incluidos en el estudio, no presentaron defectos en la membrana de Bruch macular,⁽¹⁴⁾ por lo que la pregunta surge por qué estos ojos desarrollaron una MD, aunque la membrana de Bruch macular parecía estar intacta. Se pudiera inferir que el desarrollo de un defecto de la membrana de Bruch macular puede ser uno de los varios mecanismos que conducen a una MD, sin embargo, los autores mencionan que, dadas las limitaciones del estudio, las asociaciones encontradas no permiten ser tomadas como una evidencia de relación causal.

En un estudio retrospectivo realizado en la república de Corea, en niños y adolescentes con miopía. Se encontró que la incidencia de MD fue inferior al 1 %, particularmente en sujetos muy jóvenes. Además, el 75 % de los ojos con estas características no eran muy miopes. Estos resultados sugieren que los rasgos inherentes están involucrados en el desarrollo de MD. Sin embargo, se necesitan más estudios de seguimiento a largo plazo para determinar si el desarrollo de la MD a una edad temprana influye en la progresión futura de la miopía. ⁽²⁾

Shin E y colaboradores evidenciaron que tiene una baja incidencia en niños y adolescentes (0,77 %); 75 % no asociados a altas miopías, y predominio en edades mayores de la adolescencia², lo cual nos puede llevar a pensar que la MD pueda tener un carácter progresivo, sin embargo, se requiere más estudios.

Se han reportado asociaciones entre MD y complicaciones maculares como retinosquiasis (RS), neovascularización coroidea (NVC) y desprendimiento de retina seroso (SRD). ⁽³⁾ Sin embargo, es necesario diferenciar si estos son únicamente por MD o son características generales de pacientes con miopía patológica independiente de MD.

Anatómicamente, la MD aparece como una convexidad dentro del estafiloma posterior, que se opone a la curvatura fisiológica del polo posterior. Por tanto, la MD puede ser un mecanismo compensatorio local para el alargamiento extenso del globo ocular miope y, por tanto, un factor protector para el funcionamiento visual en ojos largos.⁽³⁾ Sin embargo, pocos estudios han investigado las influencias de la MD en la función visual o la agudeza visual después de la cirugía de cataratas en ojos muy miopes.

Un estudio de I-Chia et. al. de 1118 ojos (586 pacientes) mostró que las tasas de complicaciones que amenazan la visión, como retinosquiasis foveal y neovascularización coroidea macular fueron menos frecuente en ojos con MD que en aquellos sin MD. De los 891 ojos, 123 (13,8 %) tenían MD. Hubo una mayor asociación de MD con retinosquiasis (RS) extrafoveal que con otras complicaciones que amenazan la visión como RS foveal y neovascularización coroidea. Además de la longitud axial y la edad, el sexo se asoció con la presencia de MD ($p = 0,016$). En la miopía alta bilateral, la incidencia de MD aumentó con el grado de anisometropía y fue más común en el ojo más largo de los pacientes con anisometropía. La edad más joven, el sexo masculino, la longitud axial más corta y la presencia de MD se asociaron con una mejor agudeza visual posoperatoria en ojos muy miopes con catarata.

Asociada con menos complicaciones maculares que amenazan la vista, la presencia de MD puede ser un factor protector para la función visual después de la cirugía de cataratas en ojos muy miopes.⁽³⁾

Un estudio del BMC Ophthalmology realizado en 147 ojos de 93 pacientes que fueron diagnosticados con miopía degenerativa. Encontraron que la prevalencia de mácula en domo fue de alrededor del 40 % en los ojos con miopía degenerativa y la cúpula prominente parecía proteger contra la foveosquiasis miope.⁽⁵⁾

En el Centro Oftálmico de Zhongshan, China se analizaron un total de 736 pacientes (1384 ojos) con miopía alta (error de refracción $\leq 6,0$ dioptrías o longitud axial $\geq 26,5$ mm) encontrando mácula en domo en el 10,77 % de los ojos muy miopes el cual podría ser un mecanismo protector para la esquiasis foveal y un factor de riesgo para la esquiasis extrafoveal, desprendimiento de retina seroso y membrana epirretiniana.⁽⁶⁾

Dong F et al, analizaron la OCT – SD de 409 ojos con alta miopía, encontrando MD en 64 ojos (15,6 %), los cuales presentaban las miopías más altas y las longitudes axiales más elevadas respecto a los ojos sin MD; concluyendo que la RS en ojos con MD es más probable que afecte el área extrafoveal, especialmente la base del domo. Un abultamiento macular más pronunciado se asocia con la aparición de RS.⁽⁷⁾

La neovascularización coroidea (NVC) es una causa poco común de desprendimiento de retina seroso (DRS) en ojos con MD. Si bien la NVC ha sido reportada como una complicación en ojos con MD por Ohsugi et al., Caillaux et al., e Imamura et al., entre otros, su detección se basó solamente en imágenes de OCT.⁽⁸⁾

En el estudio de un caso publicado en el Indian Medical Journal utilizaron OCTA para detectar neovascularización coroidea (NVC) y determinar la causa de DRS, la angiografía por tomografía de coherencia óptica de fuente barrida (SS OCTA) ayudó a detectar la lesión de flujo neovascular responsable de la acumulación de líquido subretinal. Mientras que las imágenes de fluorangiografía mostraron solo la presencia de una lesión hiperfluorescente y no pudieron confirmar si definitivamente la presencia de NVC amerita un tratamiento. Por lo que el uso de esta nueva tecnología se hace necesaria en presencia de estos casos específicamente.

Después de la terapia anti-VEGF, el DRS se resolvió completamente, y la NVC mixta también retrocedió dejando detrás de un área de elevación irregular del epitelio pigmentario de la retina (regresión tipo 1) con mejora visual significativa. ⁽⁸⁾

Dos estudios, uno realizado en el Tianjin Medical University Eye Hospital en septiembre de 2015 hasta abril de 2016 en China y otro en el Institute of Vision Research en la república de Corea; ambos con terapia antiangiogénica en pacientes con neovascularización coroidea con MD, mostraron beneficios visuales y anatómicos igualmente significativos. ^(9,10)

El DRS sin neovascularización coroidea es una complicación bien conocida de la MD y rara vez se informa en ausencia de MD. Si bien aún se desconoce su mecanismo fisiopatológico, se han propuesto diferentes teorías que incluyen un engrosamiento de la coroides o un engrosamiento escleral subfoveal que afecta el flujo de líquido coroideo.

Lograr un diagnóstico de DRS asociado con MD puede ser un desafío porque debe diferenciarse de otras afecciones asociadas con el líquido subretiniano (SRF) en el área macular, como NVC miópica, coriorretinopatía serosa central idiopática, degeneración macular neovascular relacionada con la edad, vasculopatía coroidea polipoidea y síndrome de disco inclinado.

Debido a que su fisiopatología aún no está clara, no se ha identificado ningún tratamiento. Se han publicado pocos informes que describan el tratamiento exitoso de desprendimiento de retina seroso asociado con mácula en domo, y los resultados reportados en diferentes informes han sido variables. Algunos artículos describen la resolución espontánea, mientras que otros describen el tratamiento con terapia fotodinámica de baja fluencia, fotocoagulación con láser de argón, espirolactona y terapia antiangiogénica intravítrea. ⁽¹¹⁾

Battaglia y colaboradores evaluaron el tratamiento láser a subumbral para desprendimiento seroso retiniano en mácula en domo asociada con miopía patológica encontrando que puede conducir a mejoras en la agudeza visual y el grosor foveal central, pero se requiere más

estudios para confirmar estos resultados, principalmente dada la baja incidencia que obtuvieron. ⁽¹²⁾

Otros tratamientos con diuréticos como la espironolactona oral en pacientes con desprendimiento seroso de retina logran reducir significativamente complicaciones asociadas como la presencia de líquido subretiniano; sin embargo, los resultados funcionales no son satisfactorios y es de tener en cuenta las limitaciones reconocidas por los autores, en primer lugar la no realización de angiografía con fluoresceína o angiografía con verde de indocianina para confirmar o excluir la presencia de NVC, y en segundo lugar, el tamaño de la muestra fue pequeño. Por lo tanto, los hallazgos deben interpretarse con cautela. ^(13,14)

Sin embargo otros estudios sugieren que los diuréticos han mostrado resultados favorables en el manejo de las complicaciones asociadas a MD y no solo en manejos sistémicos, en 2019 se reportó un caso de MD unilateral infantil en un ojo hipermetrópico con longitud axial normal que ante la complicación con líquido subretiniano recibió manejo con inhibidores de la anhidrasa carbónica vía tópica, por supuesto con menor riesgo que la terapia diurética sistémica, planteado de esta manera, por los autores, como una opción de tratamiento aceptable y más segura para estos pacientes. ⁽¹⁵⁾

En un estudio realizado Rosario-Argentina en 2017 en 8 ojos en 5 pacientes diagnosticados de mácula en domo con zona hiporreflectiva subfoveal observada en la tomografía de coherencia óptica (OCT). Se utilizaron diferentes tratamientos, entre los que se encuentran fármacos antiangiogénicos intravítreos, espironolactona oral, melatonina y observación. El tiempo de seguimiento fue de entre 6 y 18 meses. Los hallazgos de la mejor agudeza visual corregida (MAVC) y la OCT permanecieron sin cambios después de diferentes opciones de tratamiento. Concluyendo que esta patología no responde a diferentes tipos de tratamiento. Por tanto, la observación es un enfoque razonable para este trastorno. ⁽¹⁰⁾

En el Moorfields Eye Hospital de Londres, Reino Unido. Se examinaron los registros médicos de 106 pacientes, retrospectivamente. Con diagnóstico de MD y la presencia o ausencia de fluido subretinal y líquido intrarretiniano, confirmado mediante la tomografía de coherencia óptica de dominio espectral. Con tratamiento del edema se basado en la preferencia del médico. ⁽¹⁶⁾

La duración media global del seguimiento fue de 3,5 años. Observaron que la presencia de fluido subretinal al inicio se asocia con una visión más pobre. Sin embargo, la visión parece permanecer estable independientemente de la presencia o ausencia del fluido al inicio del

estudio. Y los tratamientos administrados no afectaron la visión final ni el fluido subretinal.
(11)

Otro estudio realizado en el centro de referencia de enfermedades maculares del Hospital Maggiore Policlínico de la Universidad de Milán en el que evaluaron los cambios funcionales y morfológicos a largo plazo que ocurren en ojos miopes con una mácula en domo, con o sin desprendimiento de retina seroso, sin tratamiento, Con un seguimiento en un intervalo máximo de 6 meses durante 4 años. ⁽¹⁶⁾

Concluyeron que la agudeza visual mejor corregida permaneció clínicamente estable durante 4 años sin tratamiento a pesar de las fluctuaciones y persistencia de los desprendimientos serosos de retina ^(17, 18)

Con el uso de tecnologías novedosas como Swept-Source OCTA, puede ser posible identificar la presencia de complicaciones maculares que representan una causa tratable, mejorando de manera significativa la calidad visual de los pacientes. De igual manera se necesitan más estudios que evalúen ojos con desprendimiento de retina seroso y mácula en domo usando esta herramienta para determinar la verdadera incidencia de NVC en estos pacientes.

A pesar de ser una entidad que cuenta con una incidencia frecuente, se han realizado pocos estudios clínicos que puedan llevar, con mayor certeza, a clasificar y protocolizar tratamientos específicos que permitan mejoras tanto estructurales como funcionales. Tal vez la combinación, de todos o algunas de las terapias anteriormente planteadas, logre mejores resultados, para lo cual se requiere de un número más elevado de ensayos controlados aleatorizados con una mayor duración y tamaño de la muestra.

Referencias bibliográficas

1. Wilkinson CP, Hinton DR, Sadda SR, Wiedemann P. Proliferative Diabetic Retinopathy. En: Andrews P. Schachat, editor. Ryans Retina Six Edition. Los Angeles, California. Elsevier; 2018.pag. 4319.
2. Eunhae Shin, Kyung-Ah Park, Sei Yeul Oh. Dome shaped macula in children and adolescents. PLoS ONE. January.2020;15(1):e0227292.
3. Zhu X. Dome-shaped macula: a potential protective factor for visual acuity after cataract surgery in patients with high myopia. Br J Ophthalmol. 2019;103(11):1566-157
4. Martin G, Georgiou M, Michaelides M. Subfoveal retinal detachment associated with dome-shaped macula in a 6 year-old child: Comparison with other case reports and

- systematic review of the literature regarding dome-shaped macula in children. *Am J Ophthalmol Case Rep.* [Internet] 2020;19:100821
5. Lee L. Structural profile of dome-shaped macula in degenerative myopia and its association with macular disorders. *BMC Ophthalmology.* 2020;24;20(1):202.
 6. Zhao X. Observational study of clinical characteristics of dome-shaped macula in Chinese Han with high myopia at Zhongshan Ophthalmic Centre. *BMJ Open.* 2018 ;8(12):e021887.
 7. Dong F, Zhaotian Z, Yantao W, Li W, Ting Z. The Morphological Relationship Between Dome Shaped Macula and Myopic Retinoschisis: A Cross-sectional Study of 409 Highly Myopic Eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* [Internet] 2020; 61(3): 19.
 8. Agarwal A, Aggarwal K, Gupta V. Swept-source optical coherence tomography angiography of choroidal neovascularization in vertically oriented oval dome-shaped maculopathy. *Indian J Ophthalmol.* 2019;67(8):1368-1371.
 9. Lee JH, Lee SC, Choi S, Koh HJ, Kim SS. Two-year outcomes of intravitreal bevacizumab for choroidal neovascularization associated with a dome-shaped macula in pathologic myopia. *Clin Exp Ophthalmol.* 2017;31(3): 507–508
 10. Bincui C, Jin Y, Shuang L, Linni W, Lu C. Comparison of the efficacy of intravitreal ranibizumab for choroidal neovascularization due to pathological myopia with and without a dome-shaped macula. *Medicine (Baltimore)* [Internet]. 2017; 96(50): e9251.
 11. Torres Soriano M, Dimattia J, Gordon M. Dome-Shaped Macula and Foveal Neurosensory Retinal Detachment, a Case Series. *Open Journal of Ophthalmology.* 2019;9:151-160.
 12. Battaglia PM, Iacono P, Bandello F. Subthreshold Laser Treatment for Serous Retinal Detachment In Dome-Shaped Macula Associated With Pathologic Myopia. *J Vitreoretin Dis* [Internet]. 2018;38(2):359-363.
 13. Fernandez A, Vega S, Rangel CM, Deleu EV, Sanchez R. Serous Retinal Detachment Associated with Dome-Shaped Macula and Staphyloma Edge in Myopic Patients before and after Treatment with Spironolactone. *J Ophthalmol* [Internet]. 2016;2016: 8491320.
 14. Rocha CP, Cordovés DL, Pereira A, Reyes A, Losada CM. Dome shaped Macula associated with myopic retinochoroidosis. Use of spironolactone. *Arch Soc Esp Oftalmol* [Internet]. 2017;92(10): 499-506.

15. Chen NN, Chen CL, Lai CH. Resolution of unilateral dome shaped macula with serous detachment after treatment of topical carbonic anhydrase inhibitors. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*. 2019;50(8): e218 – e221.
16. R. Burke T, Ding Wu A, Shen Y, Rajendram R. Longitudinal follow-up of dome-shaped macula. *Eye*. 2020;34(10):1903-1908.
17. Yuxin F, Jost BJ, Tae Y, Kejia C, Kosei S. Macular Bruch's membrane defect and dome shaped macula in high myopia. *Plos one* [Internet]. 2017;12(6): e0178998.
18. Viola F. Long-term natural history of highly myopic eyes with a dome-shaped macula with or without untreated serous retinal detachment: a 4-year follow-up study. *Br J Ophthalmology*. 2020;5: bjophthalmol-2020-316629.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.