

IL FORO MACULARE

Di **Antonio P. Ciardella**

Da **Fondazione per la Macula Onlus**

Introduzione

Il termine foro maculare è usato per descrivere un difetto retinico a tutto spessore nell'area foveolare. L'area foveolare è particolarmente suscettibile alla formazione di un foro a causa della sua sottigliezza, avascolarità e mancanza di supporto che è fornita in altre aree retiniche dalle cellule di Muller, e a causa di una relativamente spessa membrana limitante interna o lamina basale. La ferma adesione del vitreo alla lamina basale nell'area perifoveale è anche importante nella patogenesi della formazione del foro maculare.

Ci sono numerose cause della formazione del foro maculare che includono la degenerazione miopica, l'edema maculare cistoide, la trazione vitreo-maculare, la contrazione di una membrana epiretinica, il trauma, e la retinopatia solare (retinite foveo-maculare), ma per la maggior parte i fori maculari sono idiopatici.

Il foro maculare senile idiopatico è un disordine che si presenta in individui che sono altrimenti in buona salute e che sono nella sesta decade di vita o oltre. Le donne sono colpite più spesso degli uomini in un rapporto di 2:1. Il rischio di un coinvolgimento bilaterale è del 10-20% ma raramente la comparsa è simultanea. L'incidenza del foro maculare è circa 1:5000 individui.

I primi sintomi del foro maculare sono annebbiamento della vista, metamorfopsia e scotoma negativo all'inizio, spesso prima dello sviluppo del foro. La presenza di ftopsia è rara. All'inizio l'acuità visiva può essere quasi normale. Una volta che il foro maculare si è completamente formato l'acuità visiva è di solito compresa fra 4/10 e 1/20, ma raramente è peggiore.

Clinicamente, un foro maculare appare come un difetto retinico a tutto spessore nell'area foveale, circa 500 µm di diametro. Spesso c'è un opercolo sospeso sulla superficie della membrana ialoidea posteriore in fronte del foro. Un anello di fluido sottoretinico circonda il foro. In alcuni pazienti, depositi gialli e rotondi si formano nel letto del foro a livello dell'epitelio pigmentato retinico.

Definizione

I fori maculari sono difetti retinici a tutto spessore di circa 300-500 µm in diametro. Sono bilaterali nel 10% dei casi e colpiscono le donne più frequentemente degli uomini nella sesta e settima decade di vita.

Storia

Il foro maculare idiopatico è stato descritto come una entità clinica separata più di cento anni fa, e Ogilvie ha introdotto per primo il termine foro maculare. Gass per primo ha descritto gli stadi della formazione del foro maculare nel 1988. Kelly e Wendel riportarono sul trattamento chirurgico dei fori maculari nel 1991.

Epidemiologia e prevalenza

La prevalenza dei fori maculari è stimata allo 0.14%. La maggioranza dei casi sono unilaterali.

Cause

Idiopatico, traumatico, edema maculare cistoide, degenerazione miopica.

Istopatologia

L'opercolo in fronte di un foro maculare a tutto spessore è attaccato ad uno strato di collagene che fa parte della membrana ialoidea posteriore ed è composto primariamente di cellule del Muller e astrociti fibrosi senza membrane limitante interna. Nessun tessuto nervoso è presente. Questi risultati indicano che c'è una proliferazione degli astrociti fibrosi e delle cellule del Muller con la formazione di un foro maculare e che questo tessuto cicatriziale può essere rimosso dalla trazione vitreale e andare a formare l'opercolo. Dunque l'opercolo in fronte ad un foro maculare non rappresenterebbe la retina foveale rimossa dalla sede del foro maculare, ma tessuto cicatriziale.

Difetto di base

Difetto a tutto spessore nella retina neurosensoriale foveale.

Comportamento biologico e prognosi

Il foro maculare completo evolve attraverso una serie di stadi che incominciano con il foro maculare incipiente.

Circa metà dei fori maculari incipienti regrediscono spontaneamente.

La metà rimanente progredisce a foro maculare a tutto spessore. In un paziente con un foro maculare in un occhio il rischio di sviluppare un foro maculare nell'occhio controlaterale è meno del 2% se c'è già un distacco del vitreo posteriore.

Se il vitreo posteriore è attaccato il rischio è circa del 15%. Se un foro maculare incipiente è presente nell'occhio controlaterale il rischio aumenta al 50%.

Fattori sistemici associati

Solo pochi fattori sistemici sono associati con il foro maculare.

I fori maculari sono fortemente associati con il sesso femminile.

C'è qualche evidenza per il ruolo di un improvviso squilibrio ormonale, che può spiegare l'aumento di severità dei sintomi con la menopausa e l'aumentato rischio associato con l'isterectomia e l'ovariectomia.

Comunque, il particolare fattore eziologico che aumenta il rischio per le donne non è ancora ben compreso.

Evoluzione

La formazione del foro maculare idiopatico progredisce attraverso 4 stadi.

Stadio I. Distacco foveale.

L'acuità visiva è di solito compresa fra 8/10 e 4/10. Il vitreo è trasparente e attaccato.

L'esame biomicroscopico con una sottile fessura di luce dimostra la scomparsa della depressione foveale ma non c'è ancora nessuna soluzione di continuo nella retina.

A secondo di quando il paziente è osservato dopo la comparsa dei sintomi e dal grado di sollevamento retinico, nell'area foveolare è presente o un punto giallo di 100 to 200 μm in diametro (stadio IA) o un anello giallo (stadio IB).

Alcune sottili strie retiniche, che sono meglio osservate con la retroilluminazione, possono irradiarsi dall'area foveolare. La lesione gialla rappresenta una schisi focale o un distacco retinico, prima nell'area foveolare e poi foveale come risultato di una contrazione locale del vitreo prefoveolare e di una contrazione tangenziale.

Il colore giallo è probabilmente causato da una maggiore visibilità del pigmento xantofillico nell'area di separazione focale dall'epitelio pigmentato retinico.

Come il distacco retinico foveolare progredisce a distacco retinico foveale, il progressive stiramento e assottigliamento dell'area foveolare può causare la redistribuzione del pigmento xantofillico in una configurazione ad anello.

In questo stadio iniziale l'esame con l'angiografia a fluorescenza è di solito normale, mentre l'esame con la tomografia ottica a radiazione coerente (OCT) dimostra la presenza di una trazione vitreoretinica e il sollevamento foveolare.

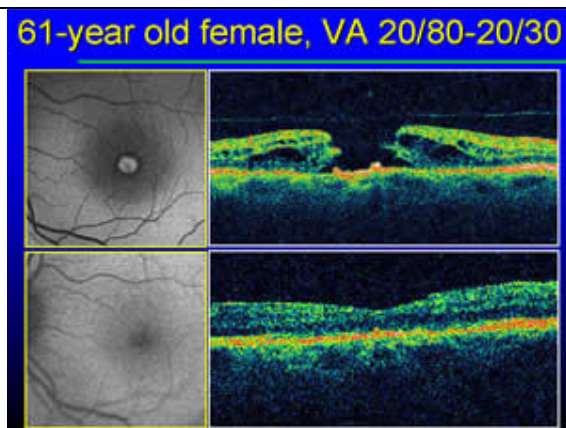


Fig. 1 - Foro maculare di stadio III

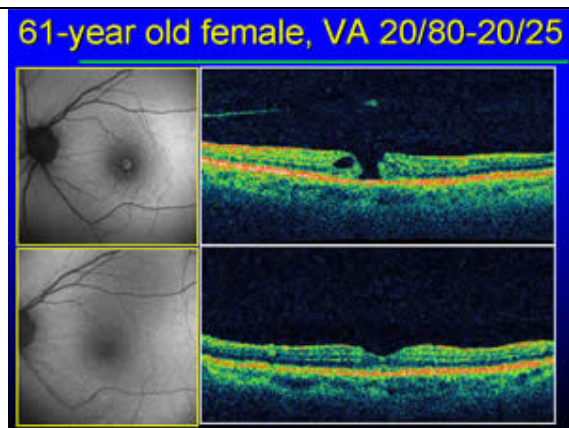


Fig. 2 - Foro maculare di stadio III
con distacco parziale del vitreo posteriore

Stadio II. Foro maculare precoce.

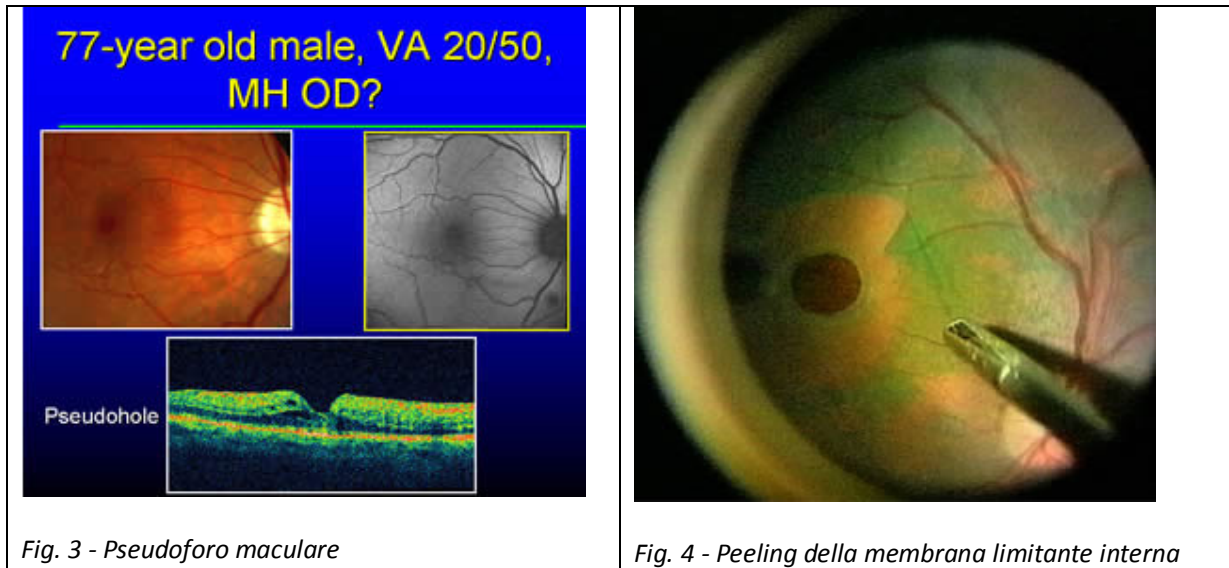
Nella maggioranza dei pazienti l'anello giallo ingrandisce e una deiezione retinica a tutto spessore si sviluppa in parecchie settimane o mesi. La rottura iniziale è spesso eccentrica, vicino al bordo dell'anello e si ingrandisce nel corso di settimane per formare un foro maculare rotondo. In questo stadio l'angiografia a fluorescenza dimostra la presenza di una iperfluorescenza per difetto finestra nell'area foveale. L'esame con OCT dimostra la presenza di un piccolo foro maculare < 300 µm in diametro, senza distacco della ialoide posteriore. Un altro esame che abbiamo usato con successo per confermare la presenza di un foro maculare è l'esame dell'autofluorescenza con l'Heidelberg Retinal Analyzer (HRA). Un foro maculare completo appare autofluorescente, per mancanza del pigmento retinico xantofillico nell'area foveolare, che in condizioni normali blocca l'autofluorescenza proveniente dall'epitelio pigmentato retinico. In circa 40% dei casi di foro maculare al primo stadio ci può essere una separazione spontanea del vitreo posteriore dalla retina senza la formazione di un foro maculare a tutto spessore. Questi pazienti di solito notano un miglioramento dell'acuità visiva. L'esame biomicroscopico rivela una risoluzione del distacco retinico foveale. Frequentemente, un'opacità è presente a livello della ialoide posteriore in fronte del foro. In alcuni occhi il riattaccamento foveale è associato con la formazione di un foro lamellare di colore rossastro della retina interna e formazione di un opercolo.

Stadio III. Foro maculare completo con separazione vitreale.

L'acuità visiva è di solito compresa fra 4/10 e 1/10. Nella maggioranza dei casi il diametro del foro è di circa 500 µm e c'è un opercolo sospeso sulla superficie della ialoide posteriore in fronte del foro. A questo stadio c'è una separazione della ialoide posteriore in fronte della macula. La maggior parte dei fori maculari al terzo stadio non progredisce allo stadio IV.

Stadio IV. Foro maculare con separazione del vitreo posteriore.

A questo stadio c'è un foro maculare a tutto spessore ed una completa separazione del vitreo posteriore dal disco ottico e dalla macula (**Fig. 1,2**). Nella maggior parte di questi pazienti un opercolo può essere localizzato sulla superficie della membrana ialoidea posteriore, chiedendo al paziente di guardare alternativamente in alto e in basso. Il foro maculare a tutto spessore deve essere distinto dal foro maculare lamellare, un foro nella membrana epiretinica (pseudoforo) (**Fig.3**), e una cisti maculare solitaria. L'OCT e l'angiografia a fluorescenza sono utili nel fare la diagnosi differenziale.



Chirurgia

La chirurgia del foro maculare ha un successo anatomico in circa 90% dei casi. L'acuità visiva di 4/10 o meglio viene raggiunta in circa la metà dei pazienti con sintomi recenti. Complicazioni includono il distacco retinico, l'endoftealmite, la tardiva riapertura di un foro inizialmente chiuso e alterazioni dell'epitelio pigmentato retinico. La chirurgia consiste nel fare una vitreotomia via pars plana e causare un distacco completo del vitreo posteriore, il peeling della membrana limitante interna può essere effettuato con o senza l'uso di coloranti come il verde all'indocianina (**Fig. 4**). Alla fine della chirurgia il foro maculare viene tamponato con l'uso intravitreale di un gas a lunga azione e il paziente deve stare in una posizione a faccia in giù per circa una settimana.

Figure

- Figura 1.** Foro maculare di stadio III. Notare la presenza di un distacco della membrana ialoidea posteriore in fronte alla macula e di depositi a livello dell'epitelio pigmentato retinico. Dopo la chirurgia c'è una chiusura completa del foro evidente sia con l'OCT che con l'autofluorescenza.
- Figura 2.** Foro maculare di stadio III con distacco parziale del vitreo posteriore ed opercolo in fronte del foro attaccato alla ialoide posteriore visibile con l'OCT. Chiusura del foro maculare dopo chirurgia.
- Figura 3.** Pseudoforo maculare. Si vede la presenza di una membrana epiretinica e la mancanza di un foro maculare a tutto spessore con l'OCT. L'autofluorescenza conferma la mancanza di un foro maculare completo.
- Figura 4.** Peeling della membrana limitante interna dopo staining con verde all'indocianina, durante la chirurgia per foro maculare.