

Imagen multimodal en síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes

Multimodal imaging in multiple evanescent white dot syndrome

ARTEAGA ENRÍQUEZ C¹, TAPIA QUIJADA H.E¹, GÓMEZ PERERA S¹,
FALCÓN ROCA R¹, DÍAZ DE AGUILAR OSONA M¹

RESUMEN

El síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes (SMPBE) es una entidad poco frecuente, aguda, generalmente unilateral y autolimitada que predomina en mujeres jóvenes, y que afecta principalmente a la retina externa.

Presentamos el caso de una mujer de 23 años con diagnóstico de SMPBE cuyo síntoma principal fueron fotopsias intermitentes. Dentro los exámenes de imagen, la autofluorescencia y el OCT fueron de gran valor para el correcto diagnóstico y control evolutivo.

Palabras Clave: Síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes, autofluorescencia, OCT.

SUMMARY

Multiple evanescent white dot syndrome (MEWDS) is a rare, acute, generally unilateral, and self-limited entity that predominates in young women, affecting mainly the external retina.

We present the case of a 23-year-old woman with a diagnosis of MEWDS whose main symptom was intermittent photopsias. Within the imaging examinations, autofluorescence and OCT were of great value for the correct diagnosis and evolutionary control.

Keywords: Multiple evanescent white dot syndrome, autofluorescence, OCT.

INTRODUCCION

Síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes (SMPBE) es una entidad poco frecuente, aguda, multifocal y generalmente unilateral y autolimitada, que generalmente afecta.

mujeres sanas entre 15 a 50 años, y afecta principalmente a la retina externa (1-3). Los pacientes suelen presentar fotopsias de inicio agudo, disminución de visión, aumento de la mancha ciega o escotoma temporal en el campo visual (2,3). El patrón característico consiste en múltiples puntos blanco-grisáceos

¹ Licenciado en Medicina. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Canarias.

Correspondencia:
Hugo E. Tapia Quijada
Hospital Universitario de Canarias. Servicio de Oftalmología
Ofra s/n, 38320, Tenerife. España
hugoetq@hotmail.com

transitorios de 100 a 200 μm en el polo posterior asociado a un aspecto granuloso macular. Los hallazgos adicionales incluyen células en vítreo, revestimiento venoso retiniano y borrosidad de los márgenes del disco óptico (2,3). Su patogenia todavía se desconoce. Se ha asociado con el antecedente de un síndrome pseudogripal que se presenta antes del inicio de los síntomas oculares en un 20-25% de los casos, por lo que se presume que puede deberse a un mecanismo inmunomediado con una respuesta exagerada a un microorganismo (2,3).

El estudio con imagen multimodal es muy útil para el correcto diagnóstico, destacando dentro de ellas y la tomografía de coherencia óptica (OCT) y la autofluorescencia (AF). La OCT muestra discontinuidades en la zona de las elipsoides unión y una leve atenuación de la membrana limitante externa. En la AF los puntos hiperautofluorescentes se correlacionan con los puntos blancos que se ven en la fundoscopia. La AF puede mostrar lesiones hiperautofluorescentes características, incluso en ausencia de puntos blancos en el examen clínico. Otras herramientas de imagen útil es la angiografía fluoresceínica (AGF) que revela hiperfluorescencia temprana y tinción tardía en las áreas correspondientes a los puntos blancos. Y la angiografía con verde de indocianina (ICGA) donde se observan manchas hipocianescentes, que típicamente superan en número a las lesiones clínicas. In-

formes recientes sugieren que AF puede ser la prueba auxiliar más sensible y práctica para detectar SPBE.

Tras la resolución de la enfermedad aguda, el fondo de ojo se aclara sin evidencia de alteración del EPR y la visión por lo general vuelve a niveles cercanos a la línea de base, aunque la recurrencia ocurre a una tasa del 10%.

Presentamos el caso de una mujer miope joven con SMPBE, para el diagnóstico se utilizó estudio de imagen multimodal, donde la autofluorescencia fue de gran valor para el correcto diagnóstico y control evolutivo hasta su remisión.

CASO CLÍNICO

Mujer de 23 años, sin antecedentes de interés, presentó aparición repentina de luces intermitentes unilaterales, y visión central levemente disminuida en su ojo derecho (OD) de 3 días de evolución. Ella negó cambios visuales periféricos, miodesopsias, dolor ocular, enrojecimiento u otros síntomas visuales. En la exploración oftalmológica presentó una agudeza visual mejor corregida (AVMC) OD 0,9 y OI 1,0. La refracción manifiesta era OD: $-5,50 -1,25 \times 46^\circ$ y OI: $-6,25 -0,25 \times 86^\circ$. El polo anterior y la PIO fueron normales. El fondo de ojo (FO) del OD mostró sutiles lesiones hipopigmentadas distribuidas en polo posterior sin vitritis, los vasos retinianos y

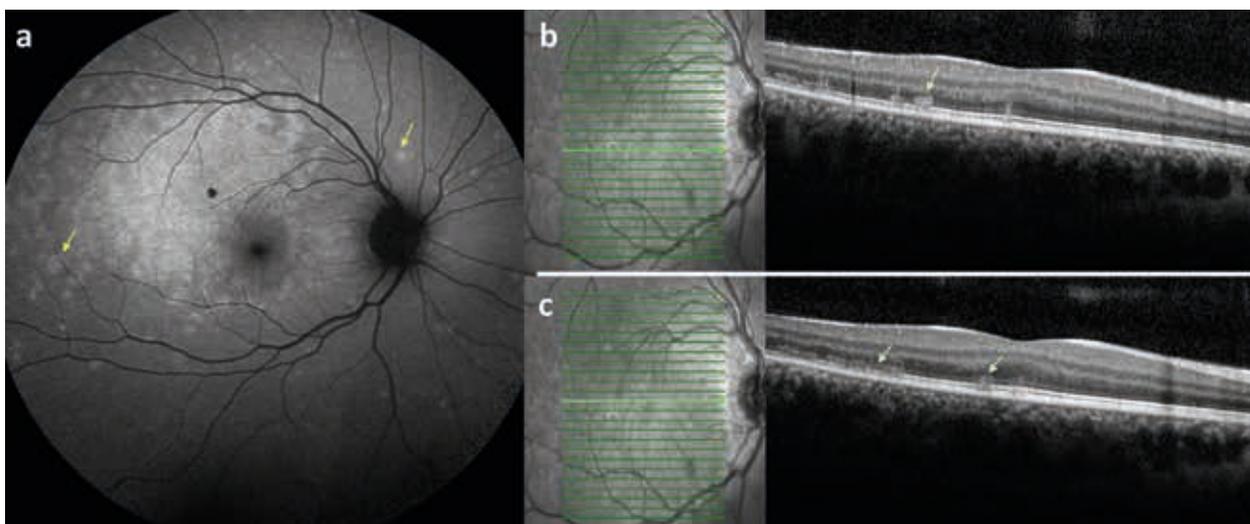


Fig. 1: Imágenes del OI al momento del diagnóstico. a) Autofluorescencia donde se muestra las lesiones redondas hiperfluorescentes que confluyen en macula temporal superior las flechas amarillas denotan algunas lesiones de diámetro pequeño. b), c) OCT SD en diferentes cortes donde se pueden ver alteraciones parcheadas de elipsoides y fotorreceptores (flechas verdes).

la papila no presentaban alteraciones; el FO del OI era normal. Se realizó tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (OCT SD) que en OD reveló zonas de disrupción de capa de elipsoides y fotorreceptores con patrón parcheado, el grosor corioideo estaba aumentado; la OCT SD del OI fue normal (fig. 1). La autofluorescencia (AF) del OD mostró un patrón moteado de múltiples lesiones redondeadas hiperautofluorescentes mas confluentes en macula temporal-superior en esa misma zona había una lesión hipoautofluorescente correspondiente por lesión aislada en epitelio pigmentario de retina (EPR) (fig. 1). La angiografía fluoresceínica (AGF) mostró hiperfluorescencia tenue moteada en las zonas afectadas, así como hiperfluorescencia por efecto ventana correspondiente al área de atrofia de EPR. El nervio óptico no presentó ninguna alteración. El estudio con angiografía OCT (OCT-A) Angioplex Cirrus 5000 (Zeiss, Dublín, CA-EE. UU.) no detecto alteraciones de flujo en ninguna de las capas. (fig. 2) El estudio sistémico con analítica, serologías, autoinmunidad y RMN cerebral fueron normales. Con todos los estudios se realizó el diagnostico de SMPBE en OD y se decidió observación de la paciente. Desde las 2 semanas de seguimiento se observó en la

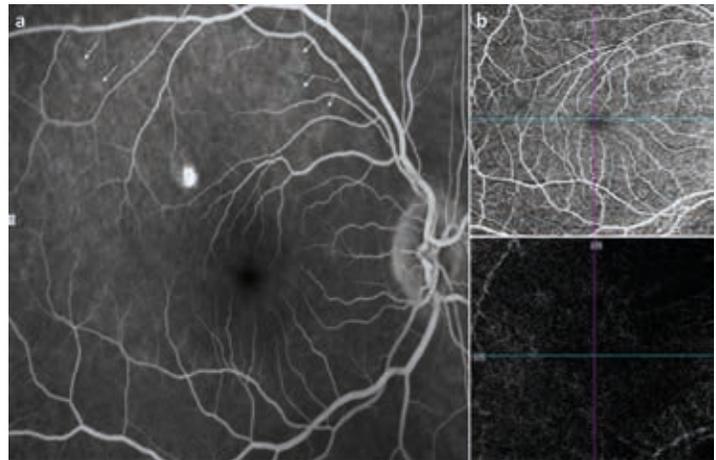


Fig. 2: a) AGF que muestra hiperfluorescencia moteada tenue en algunas lesiones (flechas verdes), mas centralmente existe una zona redonda de tinción por efecto ventana. b) OCTA de plexo superficial y capa avascular sin alteraciones.

autofluorescencia reducción progresiva de las lesiones hiperautofluorescentes. A los 2 meses la AVMC en el ojo afectado era 1,0, OCT SD mostró restauración de las disrupciones en elipsoides y la AF evidenció remisión de las lesiones hiperfluorescentes quedando una leve lesión residual temporo superior (fig. 3).

DISCUSIÓN

El SMPBE constituye una entidad probablemente infradiagnosticada debido a su baja

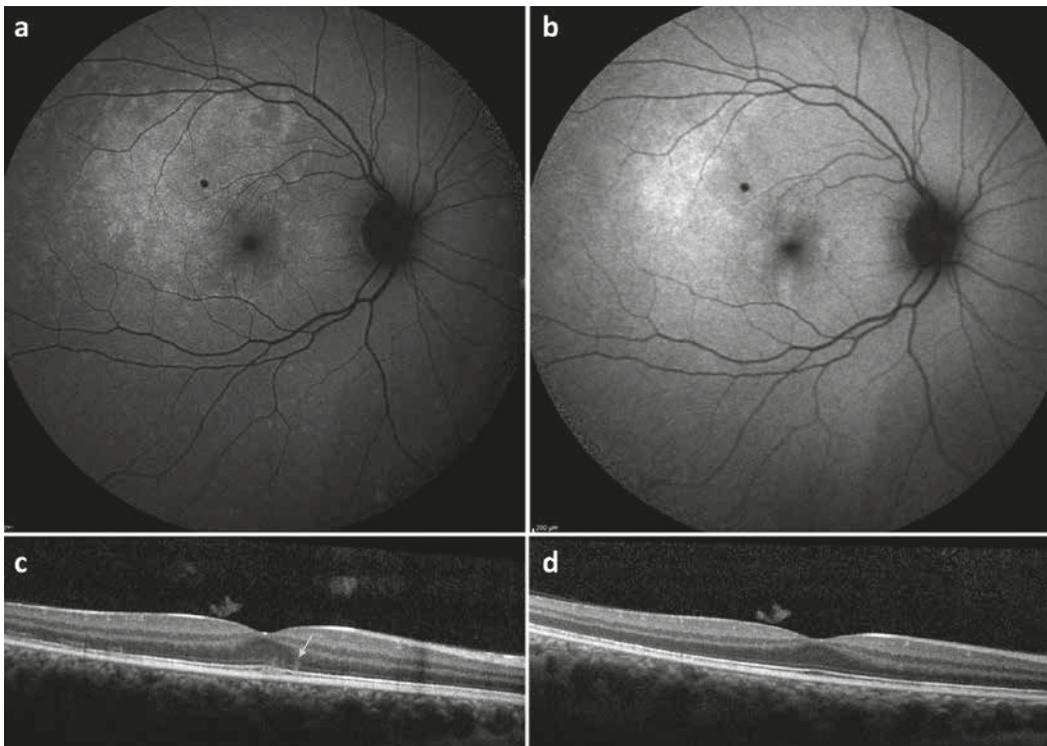


Fig. 3: a) Autofluorescencia (AF) a las 2 semanas del diagnóstico. b) AF a los 2 meses, donde se puede apreciar la reducción progresiva de la extensión de las lesiones c) OCT SD a las 2 semanas muestra discreta disrupción a nivel de fotorreceptores (flecha verde) d) Dos meses después la OCT SD desaparición de las lesiones.

frecuencia y a que desde el punto de vista clínico presenta unos signos característicos, pero en su mayoría leves, que fácilmente pueden pasar desapercibidos (2,3). Los hallazgos de la OCT SD y la AF fueron vitales para la realización del correcto diagnóstico y el seguimiento de nuestro caso. Los hallazgos característicos del SMPBE en la OCT SD consisten en disrupción de la capa de elipsoides y fotorreceptores en patrón parcheado y en la AF un patrón granular de hiperfluorescencia a nivel macular y lesiones redondeadas hiperfluorescentes dispersas en polo posterior (4). La dificultad del SMPBE, estriba en su diagnóstico y posible confusión con otras entidades, en nuestro caso en la autofluorescencia la lesión parecía tener patrón placóide que podría hacer pensar en epitelio patía pigmentaria placóide multifocal posterior aguda (APMPPE). Analizando las imágenes (fig. 1) se puede concluir que las lesiones redondas de pequeño diámetro (algunas de ellas señaladas con flechas amarillas en la figura 1) confluyen semejando una gran lesión placóide que puede hacernos confundir con las lesiones características de APMPPE. El estudio con AGF en nuestro caso nos mostró hiperfluorescencia desde tiempos tempranos en las lesiones agudas diferente APMPPE donde las lesiones activas exhiben hipofluorescencia temprana (5), además el AMPPE suele ser bilateral (6) y en nuestro caso la afección es estrictamente unilateral. Otro signo diferencial lo obtuvimos con el estudio con OCTA donde no encontramos alteraciones de flujo coriocalpilar mientras que en la APMPPE característicamente en las lesiones agudas se puede observar anomalías en el flujo coriocalpilar (7).

Actualmente existe un debate sobre si el origen de esta entidad se encuentra en la retina o en la capa coriocalpilar. Cambios en la capa de elipsoides, segmentos externos de los fotorreceptores y EPR han sido consistentemente observados en la OCT SD y el hecho de que en la OCTA no existe alteración de la circulación coriocalpilar (8) apoyan la hipótesis de que la ubicación de la patología primaria esta en la retina externa. Consistentemente

con esta hipótesis en nuestro caso es estudio OCTA no mostró ninguna alteración del flujo en la coriocalpilar.

CONCLUSION

Si bien los estudios con OCT SD, AGF, OCTA y AF fueron útiles para el correcto diagnóstico. La AF y la OCT fueron los estudios no invasivos que nos estableció la extensión de la de la enfermedad al momento del diagnóstico y nos informó de manera mas clara y precisa del estado evolutivo de esta entidad hasta su remisión.

BIBLIOGRAFIA

1. Jampol LM, Sieving PA, Pugh D, Fishman GA, Gilbert H. Multiple evanescent white dot syndrome. I Clinical findings. Arch Ophthalmol. 1984; 102(5): 671-674.
2. Bhakhri R. Clinical findings and management of multiple evanescent white dot syndrome. Optom Vis Sci. 2013; 90(10): 263-268.
3. Tavallali A, Yannuzzi LA, MEWDS, Common Cold of the Retina. J Ophthalmic Vis Res. 2017; 12(2): 132-134.
4. Marsiglia M, Gallego-Pinazzo R, Cunha de Souza E, et al. Expanded clinical spectrum of multiple evanescent White dot syndrome with multimodal imaging. Retina. 2016; 36(1): 64-74.
5. Ma DJ. Acute Posterior Multifocal Placoid Pigment Epitheliopathy. In: Yu HG, ed. Inflammatory and Infectious Ocular Disorders. Singapore: Springer; 2020: 1-7.
6. Gass JD. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Arch Ophthalmol. 1968; 80(2): 177-85.
7. Heiferman MJ, Rahmani S, Jampol LM, et al. Acute Posterior Multifocal Placoid Pigment Epitheliopathy On Optical Coherence Tomography Angiography. Retina. Nov 2017; 37(11): 2084-2094.
8. Wang JC, Lains I, Sobrin L, Miller JB. Distinguishing White Dot Syndromes Whit Patterns of Choroidal Hypoperfusion on Optical Coherence Tomography Angiography. Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina. 2017; 48(8): 638-646.