

11234

18

2<sup>o</sup> ef.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO.

FACULTAD DE MEDICINA.

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO.

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI.

" EPI TELIOPATIA MULTIFOCAL PLACOIDE POSTERIOR AGUDA.  
REPORTE DE UN CASO".

TESIS

QUE PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN

OFTALMOLOGIA

PRESENTA:

DR. CARLOS FERNANDO DIAZ ARANDA.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

MEXICO, D.F. 1992



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

# INDICE .

I	RESUMEN	1
II	INTRODUCCION	2
III	PRESENTACION DE UN CASO	6
IV	COMENTARIO	9
V	REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	10

## RESUMEN .

Hallazgos clínicos y fluorangiográficos son descritos en un -- hombre joven quien muestra pérdida rápida de la visión temprana, secundaria a lesiones placoides multifocales blanco-amari-llentas a nivel del epitelio pigmentario y la coroides. Exis-te resolución de éstas lesiones con alteraciones permanentes - del epitelio pigmentario y daño coroideo mínimo. Se presenta- un desprendimiento seroso de la retina, y disminución importan- te de la visión la cual continúa por varios meses después de - la resolución oftalmoscópica aparente tanto de las lesiones - como del desprendimiento para finalmente quedar en 20/50 y --- persistir igual hasta después de 14 años.

## I N T R O D U C C I O N .

Gass (1) describió en 1968 una entidad en la cuál existen gran cantidad de lesiones subretinianas, asociadas a pérdida rápida de la visión central y seguida por resolución espontánea, quedando cicatrices discretas del epitelio pigmentario. El llamó a éste cuadro epitelio-patía multifocal placoide posterior aguda (E.M.P.P.A) . Aunque es imposible asegurar si ésta enfermedad involucra primariamente a la coroides, al epitelio pigmentario, o a ambos, prefirió llamarlo así por que clínicamente el epitelio pigmentario parece ser el tejido más significativamente afectado. Para otros autores como Van Buskirk (2) la coroides era la involucrada primariamente, apoyando su idea principalmente en estudios fluorangiográficos de las lesiones que mostraban tinciones centripetas de las mismas. Este punto de vista ha sido apoyado como Lesselle y Friedman (2) quienes pensaron que las lesiones presentaban infartos focales del epitelio-pigmentario de la retina causados por enfermedad coroidea vascular intrínseca. De éstas observaciones resultó la teoría de la no perfusión (3) que fué apoyada además por otros autores como Young, Bird y Shemi (4). Fishman y col. (5) tampoco concluyeron con certeza si la enfermedad primaria involucraba a la corio-ciliaris, coroides o epitelio pigmentario aunque sus hallazgos en el electrooculograma persistentemente anormal concuerden más con una afección primaria del epitelio pigmentario.

Considerando que los tejidos del ojo tienen un número limitado de caminos para reaccionar estímulos patológicos, éste síndrome puede ser una expresión común de varios factores etiológicos (6) Por el patrón y rapidez tanto de su desarrollo como de su resolución se sugiere que representa una respuesta celular aguda del -

epitelio pigmentario a algún agente local dañino, quizá tóxico, o bien a una degeneración primaria del epitelio pigmentario. Lewis (7) sugiere que en algunos casos ésta condición puede ser la manifestación de una reacción de hipersensibilidad a un agente antimicrobiano, aunque la E.M.P.P.A pueda presentarse posterior a una enfermedad viral, lo que ha llevado a pensar que un virus pudiera ser el agente precipitante. Partículas virales o antígenos virales pueden localizarse en la corio-capilaris e inducir una reacción inmuno-localizada o bien los lóbulos de la corio-capilaris pueden ser el sitio de depósito de complejos inmunes (8). La enfermedad en fin, ha sido descrita en un paciente con eritema nodoso posterior a terapia por faringitis estreptocócica (2) y en una mujer joven con infección sistémica por micobacterias (9).

Clinicamente la E.M.P.P.A es una entidad generalmente bilateral que se presenta en adultos jóvenes sin predilección de sexo (10) los cuales desarrollan rápidamente pérdida de visión temprana. Oftalmoscópicamente se caracteriza por lesiones placoides de color crema a nivel del epitelio pigmentario y la coroides, más comúnmente en el polo posterior, pero que pueden extenderse anteriormente hasta no más allá del ecuador. Estas lesiones generalmente miden un diámetro papilar o menos y pueden ser confluentes (10). Entre dos y cinco semanas dichas lesiones placoides se resuelven espontáneamente dejando varias dispersas despigmentadas alternando con depósitos de pigmento. la disminución importante en la visión continúa por varias semanas o meses aún después de una aparente resolución oftalmoscópica de las lesiones agudas. Las del 80% de los ojos afectados una vez cicatrizadas permitieron una agudeza visual final de 20/40 o mejor (7).

Las lesiones placoides parecen representar en primera instancia áreas focales múltiples e infiltración celular de la coroides, presumiblemente coroiditis, que sin embargo no concuerdan con las coroiditis focales típicas por varios aspectos:

Primero: El epitelio pigmentario adyacente está difusamente involucrado y la lesión no parece ser mayor ni en profundidad ni en extensión.

Segundo: Las lesiones ya sean grandes o pequeñas son planas o placoides.

Tercero: La rápida resolución de las lesiones y la ausencia de daño aparente de la coroides subyacente, a pesar de las alteraciones avanzadas en el epitelio pigmentario, son atípicas de la coroiditis focal.

Se puede cuestionar si éstas lesiones representan áreas multifocales de desprendimiento seroso del epitelio pigmentario, pero la falta de elevación, los bordes moderadamente difusos en lugar de bien definidos y el color más blanco que amarillo son características oftalmoscópicas que no se parecen a un desprendimiento del epitelio pigmentario (1). Otra posible explicación para estas peculiares lesiones del fondo del ojo es que se trate de una enfermedad primaria del epitelio pigmentario, más que de una coroiditis ya que la fase aguda de la enfermedad parece ser consecuencia de alteraciones del epitelio pigmentario con una "hinchazón nebulosa" de las células e inactivación temporal de los procesos fisiológicos requeridos para la nutrición de la retina circundante. La recuperación visual a pesar de tan importantes alteraciones pigmentarias, sugiere que el trastorno pueda deberse a alteraciones únicamente de los gránulos de pigmento y no de las células del epitelio pigmentario que finalmente logran recuperarse.

Como variante clínica Fitzpatrick reporta la presencia de uveítis anterior con precipitados queráticos en un paciente, la aparición de un nódulo de Koepe en otro y de reacción intravitreal celular en otros dos (6). Se reporta también un caso de E.M.P.P. A. con lesiones retinianas unilaterales y papiledema bilateral (11), lo cual apoya la teoría de que los hallazgos retinianos en la enfermedad son manifestaciones locales de un proceso sistémico, fluorangiográficamente las lesiones placoides son inicialmente hipofluorescentes pero se tornan hiperfluorescentes en las fases tardías del estudio (1). Este fenómeno no se ha entendido completamente pero es probable que se deba en parte a la excitación del colorante que normalmente se acumula durante el curso de la fluorangiografía (3). Uno puede cuestionarse por qué las lesiones agudas tienen con fluoresceína si solamente el epitelio pigmentario está involucrado; esto pudiera ser explicado por la difusión del colorante desde la coroides hasta las células dañadas del epitelio pigmentario, las cuales en condiciones normales actúan como barrera a la difusión de las moléculas del colorante anterior a la membrana de Bruch, si bien en la concentración necesaria para ser visualizadas. Para Young (4) la enfermedad debe dividirse en varios grupos de acuerdo a las alteraciones tomando como parámetros el número y el tamaño de las lesiones, los cambios fluorangiográficos y la presencia de desprendimiento de la retina de tipo buloso que él encontró en el 50% de los pacientes estudiados en una serie de diez y seis.

Algunos de los pacientes han sido tratados con corticoesteroides por diversas vías de administración. En uno de los pacientes presentado por Ryan y Maumenee (8) se notó una franca mejoría después de iniciar esteroides sistémicos con disminución de la agudeza visual cuando fueron suprimidos lo que obligó a su restitución.



Otros autores han reportado que con la terapia esteroidea no -- hay diferencia en el curso de la enfermedad, la duración de la pérdida visual o la resolución de las lesiones placoides. La - selección de una terapia específica hasta el momento no se ha - podido establecer como consecuencia de no haberse podido enten- der perfectamente la fisiopatología de la enfermedad.

## P R E S E N T A C I O N D E U N C A S O .

Se presenta el caso de un sujeto del sexo masculino de 53 años de edad originario y residente de Ciudad Pémex Tabasco sin antecedentes de importancia y con un cuadro iniciado en Octubre - de 1980 caracterizado por disminución del ojo derecho. En enero de 1981, se agregó al cuadro pérdida del campo visual superior por lo cual fué enviado al especialista, había recibido -- tratamiento con prednisona a dosis de 5 mg. diarios y benzodí -- cepina a dosis de 10 mg. diarios. En la exploración efectuada - se encontró:

- A.V. O.D. Percepción de luz. O.I. 20/20.
- Anexos, motilidad ocular y reflejos pupilares normales.
- Segmento anterior sin patología.
- T.O.: O.D. 16 mm Hg. O.I. 19 mm Hg.
- Fondo de ojo: O.D. Vitreo normal, papila de características -- normales, mácula con pliegues estrellados y discretamente le -- vantada y por debajo de la misma una zona amarillenta placoi -- de comunicada con otra de las mismas características por una -- formación tuneliforme y que elevava la retina. Los vasos eran normales, y la retina se encontraba desprendida desde el meri -- diano de las 4 hasta el meridiano de las 8 sin ningún agujero - o desgarro visibles. O.I.: De caracterfsticas normales.

Se practicó una fluorangiografía retiniana en la cual las lesiones amarillentas fueron inicialmente hipofluorescentes y que en la fase de impregnación tisular se convirtieron en hiperfluores -- centes.

Se continuó el tratamiento con Meticortén aumentando la dosis a -- 25 mg. al día y un mes después aparecieron otras dos zonas amari -- llentas por arriba de la mácula así como dispersión del pigmento macular. Se realizó una nueva F.A.R. que mostró zonas de franca -- filtración a partir de las lesiones inferiores y como había au --

mentado el desprendimiento de retina y con un diagnóstico probable de epitelopatía multifocal placóide posterior aguda y desprendimiento de retina secundario, se decidió fotocoagular las zonas de filtración. Una semana después se encontró disminución en la porción de retina desprendida al igual que en su proyección y para otra semana después la retina estaba totalmente aplicada.

En noviembre de 1981, la visión del O.D. había mejorado a 20/400 y después de algunos meses hasta 20/50.

En junio de 1985, fué enviado nuevamente por referir disminución en la agudeza visual en el O.I. La visión era: O.D. 20/50 y --- O.I. 20/25. El fondo del O.D. mostraba cuatro cicatrices paramaculares con las dos inferiores unidas por la formación tuneliforme ya mencionada. El fondo del O.I. mostraba dispersión de pigmento macular. Se practicó una nueva F.A.R. encontrando en O.D. zonas de atrofia del epitelio pigmentario en los sitios fotocoagulados pero sin filtraciones anormales. En el O.I. aparecía --tardamente un punto de filtración temporal inferior a la mácula. Se decidió adoptar una conducta expectante ya que la visión y el fondo del ojo permanecieron estables hasta mayo de 1987 cuando --refirió nuevamente disminución de la visión en el O.I. y que ahora era de 20/50. En el fondo del ojo la mácula tenía apariencia quística con una zona cicatrizal perimacular de color blanquecino y que en la F.A.R. mostraba cuatro puntos filtrantes que se --bloquearon mediante fotocoagulación con Argón laser verde. El --O.D. no presentó cambios en relación a lo referido previamente.

En septiembre de 1987 había mejoría notable de la visión en el --O.I. que alcanzaba a ser de 20/25 y la mácula del O.I. mostraba --dispersión de pigmento únicamente. En abril de 1988, se practi--có una nueva F.A.R. sin encontrar ninguna zona de filtración y --

solamente con cambios secundarios a la fotocoagulación y a la cicatrización de las lesiones placoides. En el momento actual la visión es de 20/50 en O.D. y de 20/20 en O.I. y la imagen del fondo del ojo ha permanecido sin cambios por más de cuatro años.

COMENTARIO .

En éste caso, de un adulto afectado por lesiones que tanto ---  
clínica como fluorangiográficamente parecen corresponder a una -  
E.M.P.P.A. y con un desprendimiento de retina secundario en el -  
O.D. la terapia esteroidea no pareció haber modificado sustancial-  
mente la evolución de la enfermedad, sin embargo, la fotocoagula-  
ción de las lesiones demostradas fluorangiográficamente como fil-  
trantes parece haber influido en cuanto a la reaplicación de la -  
retina y a la recuperación visual, aunque pudiera haber coincide-  
do con el inicio de la recuperación espontánea. De cualquier --  
forma se pretende reportar un caso interesante de una patología -  
poco común y que además cursó con un desprendimiento secundario -  
de retina que no es lo habitual en el curso de ésta enfermedad.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS .

- 1.- Gass, J.D.M.: Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Arch Ophthalmol 80:177-185, 1968.
- 2.- Van Buskirk, E.M., Lessel, S, Friedman, E: Pigmentary epitheliopathy and erithema nodosum. Arch. Ophthalmol. 85:369-372, 1971.
- 3.- Lyness, H., Bird, A.C: Recurrences of acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Am. J. Ophthalmol-98:203-207, 1984.
- 4.- Young, N.J.A., Bird, A.C., and Sehmi, K: Pigment epithelial diseases with abnormal choroidal perfusion. Am. J. - Ophthalmol. 90:607-618, 1980.
- 5.- Fishman, G.A., Rabb, M.F., and Kaplan, J.: Acute Posterior placoid pigment epitheliopathy. Arch. Ophthalmol. 92:173, 1974.
- 6.- Fitzpatrick, P.J., Robertson, D.M.: Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Arch. Ophthalmol.89:373-376, 1973.
- 7.- Lewis, R.A., Martoni, C.L.: Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Arch. Ophthalmol. 98:607-618, 1980.
- 8.- Ryan, S.J., and Maumenee, A.E.: Acute posterior multifocal pigment epitheliopathy. Am. J. Ophthalmol. 74:1066, 1972.

- 9.- Brown, M., Eberdt, A., Ladas, G.: Pigment epitheliopathy in a patient with micobacterial infection. J. Pediat. Ophthalmol 10:278-281, 1973.
- 10.- Duane, T.D.: "Clinical Ophthalmology". Acute posterior multi-focal pigment epitheliopathy. IV: 476, V:57-78.
- 11.- Larry, P., Frohman, M.D.: Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy with unilateral lesion and bilateral - disk edema. Am. J. Ophthalmol. 104:548-550, 1987.