



Universidad Nacional Autónoma de México  
División de Estudios de Posgrado

Asociación para Evitar la Ceguera en México I.A.P.  
Hospital "Dr. Luis Sánchez Bulnes"

**Epiteliopatía pigmentada placoidea multifocal  
posterior aguda**

Tesis de postgrado para obtener título de especialista en Medicina  
(Oftalmología)

Presenta.

Dr. Vidal Francisco Soberón Ventura

Asesor.

Dr. Virgilio Morales Canton

Médico Adscrito del Servicio de Glaucoma

Dr. Daniel Ochoa Contreras

Jefe de Enseñanza

México D.F. Abril 2015



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**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 esta 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.

Los síndromes de puntos blancos son un grupo de enfermedades inflamatorias idiopáticas que afectan a la retina y a la coroides, se caracterizan por inflamación y disfunción de las capas más externas de la retina, Epitelio pigmentado de la retina y coroides.

Dentro de estos padecimientos se encuentran: La corioretinopatía en perdigonada, la epiteliopatía pigmentada placoidea multifocal posterior aguda, la coroiditis serpiginosa, la coroiditis multifocal y panuveítis, el síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes y la retinopatía externa oculta zonal aguda.

Por ser patologías relativamente infrecuentes, una gran lista de enfermedades cabe en el diagnóstico diferencial de estas patologías, por ejemplo: Sarcoidosis, tuberculosis, oftalmia simpática, sífilis, linfoma ocular y diferentes infecciones. Además procesos degenerativos seniles con drusas pueden parecerse a los mismos puntos blancos.

Aunque una etiología autoinmune se ha propuesto para la corioretinopatía en perdigonada, el síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes y la retinopatía externa oculta zonal aguda, patologías como la epiteliopatía pigmentada placoidea multifocal posterior aguda, y la coroiditis serpiginosa no se tiene un entendimiento sobre la fisiopatología

La epiteliopatía pigmentada placoidea multifocal posterior aguda fue descrita por primera vez en 1968 por el doctor Gass. Presento 3 mujeres jóvenes sanas que presentaron pérdida de visión central aguda asociada a lesiones placoideas multifocales a nivel de la retina externa, especulando así una coroiditis primaria<sup>1</sup>

Esta enfermedad se presenta con pérdida de visión aguda, metamorfopsias, escotoma paracentral, "manchas en la visión" o fopsias. Afecta por igual a hombres y a mujeres, puede ser uni o bi lateral, siendo la última la presentación más frecuente. Se puede acompañar de cefalea, rigidez de la nuca y malestar general, es común tener un antecedente de un cuadro de vías respiratorias altas o vacunación reciente<sup>2</sup>

Gass describió la presencia de múltiples lesiones circulares confluyentes de color crema en el polo posterior, que no se encuentran más anteriores al ecuador. Las lesiones tienden a desaparecer dejando manchas hipopigmentadas que más tarde se pigmentan. Reportes posteriores describen algunos casos con desprendimientos de retina serosos por debajo de las lesiones. Puede existir vitritis pero esta no es prominente. Pueden llegar a formar neovascularizaciones coroideas y hemorragias sub hialoideas como la complicación ocular más severa. <sup>3</sup>

En la angiografía con fluoresceína se encuentra una hipofluorescencia temprana seguida de hiperfluorescencia tardía. La angiografía con verde indocianina solo presenta la hipofluorescencia que se vuelve más marcada conforme avanza el estudio. En la tomografía de coherencia óptica se encuentra hiperreflectividad en las capas externas de la retina a la altura de las lesiones y se puede evidenciar en algunos casos que el líquido de las lesiones en algunos casos se encuentra intra

retiniano en vez de sub retiniano a manera de desprendimiento seroso de retina. Se encuentra atrofia de foto receptores cuando las lesiones se resuelven. La autofluorescencia muestra áreas de hipoautofluorescencia rodeadas de una línea hiperautofluorescente<sup>1,4</sup>

Esta enfermedad también ha sido ligada a manifestaciones del sistema nervioso central, como vasculitis cerebral, meningo encefalitis y accidentes vasculares cerebrales. La cefalea es un síntoma relacionado muy frecuente, las manifestaciones neurológicas no son benignas y pueden llevar al paciente hasta a la muerte.<sup>5</sup>

No se necesita realizar investigaciones de laboratorio ni gabinete, ninguna terapia ha probado ser efectiva y la enfermedad tiende a resolverse en alrededor de 2-3 semanas sola. Sin embargo se recomienda en algunos casos con involucro de sistema nervioso central el uso de esteroides intravenosos <sup>6, 7</sup>

Caso Clínico

Se trata de un paciente femenino de 26 años de edad, originaria y residente de México, Distrito Federal, se encuentra cursando el primer año de residencia en ginecología, sin antecedentes heredo-familiares de importancia; refiere tener síndrome de Gilbert diagnosticado a los 20 años de edad; además se le practicó una cirugía en ambos párpados en la infancia sin especificar que tipo. Acude al hospital "Dr. Luis Sánchez Bulnes" Asociación para Evitar la Ceguera en México I.A.P. (APEC) por presentar disminución de agudeza visual con la aparición de un escotoma central en el ojo izquierdo. La exploración física se resume en la tabla 1

Tabla 1  
Exploración oftalmológica al ingreso APEC

<b>Ojo Derecho</b>		<b>Ojo derecho</b>
20/20	Agudeza Visual	20/200
20/20	Capacidad Visual	20/100
17 mmHg	Presión intraocular	17 mmHg
-0.25=-0.50 x 180	Refracción	-0.50=-0.50 x 180
Ortoposición	Posición primaria de la mirada	Ortoposición
Normales	Movimientos oculares	Normales
<b>Segmento anterior</b>		
Normal	<i>Conjuntiva</i>	Normal
Transparente	<i>Córnea</i>	Transparente
Amplia	<i>C.A.</i>	Amplia
Regular	<i>Iris</i>	Regular
Transparente	<i>Cristalino</i>	Transparente

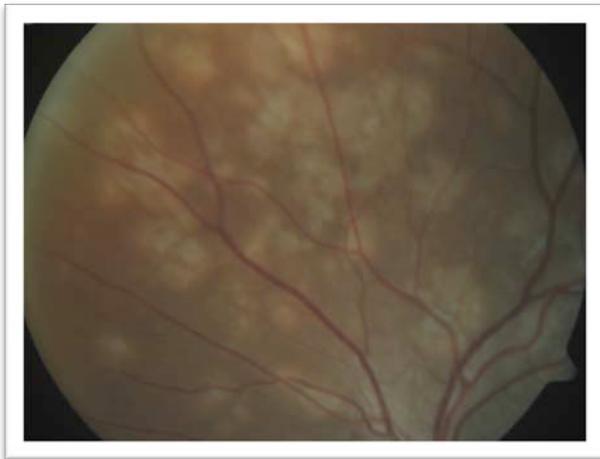
A la exploración física del segmento posterior se observan lesiones placoides hipo e hiperpigmentadas, mejor definidas en el ojo derecho (imagen 1)

Imagen 1



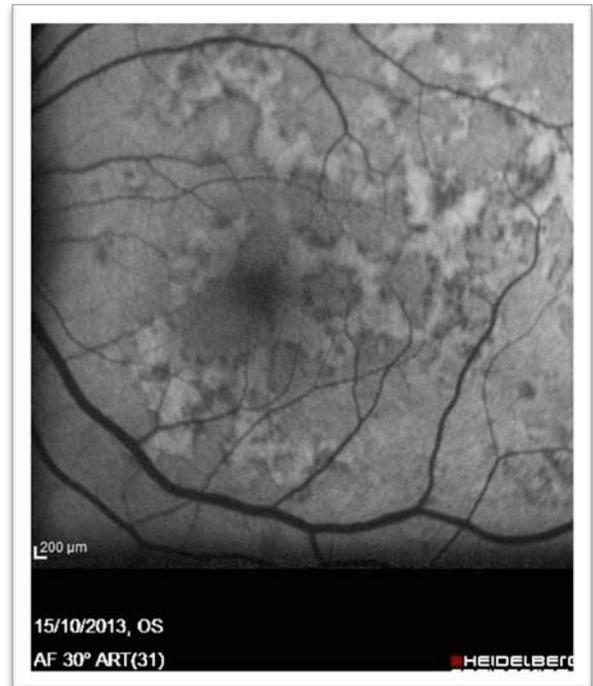
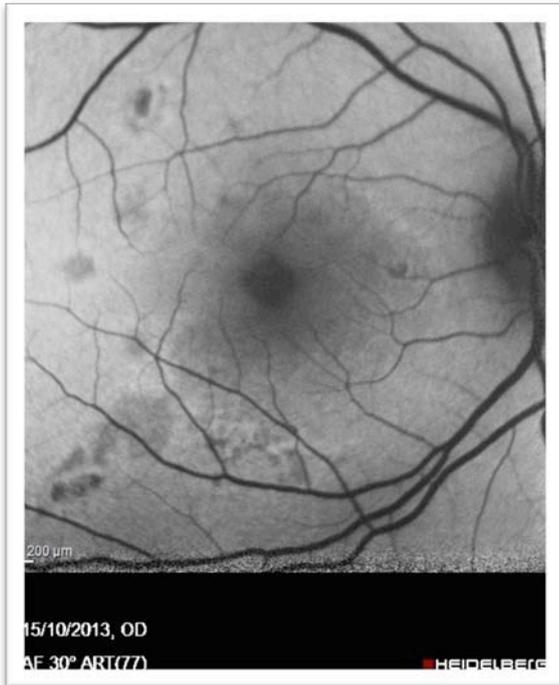
Estas lesiones se extienden a lo largo de todo el polo posterior sin cruzar por delante del ecuador del globo ocular (imagen 2)

Imagen 2



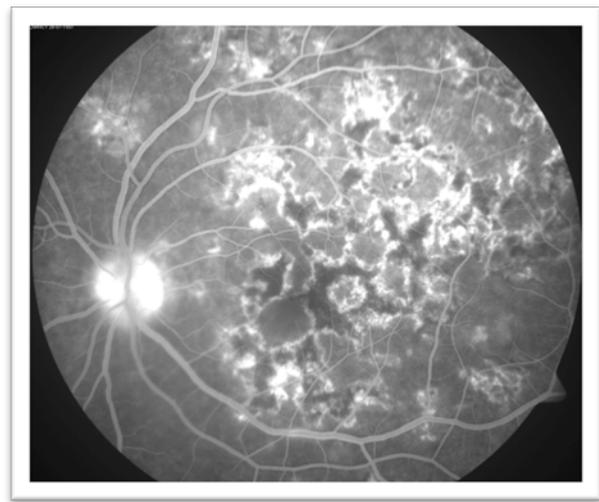
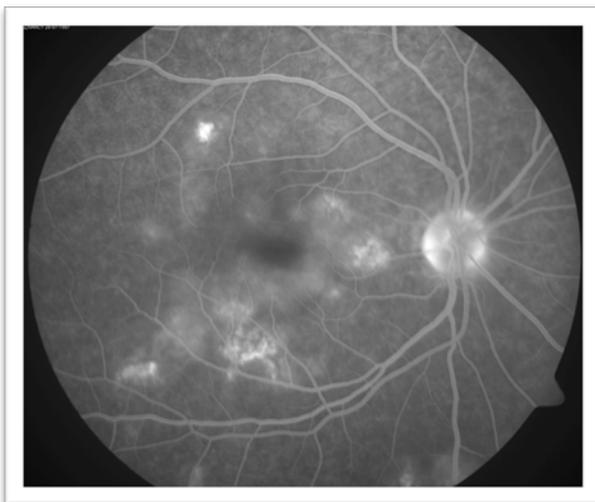
En base a estos hallazgos, sospechamos en un síndrome de puntos blancos, por lo que se solicitan los siguientes estudios: Angiografía con fluoresceína, tomografía de coherencia óptica, imagen de auto fluorescencia, VDRL, FTA-ABS, Biometría hemática y pruebas de función hepática. Los estudios de imagen se presentan en las imágenes 3,4,5 y 6.

Imagen 3  
autofluorescencia



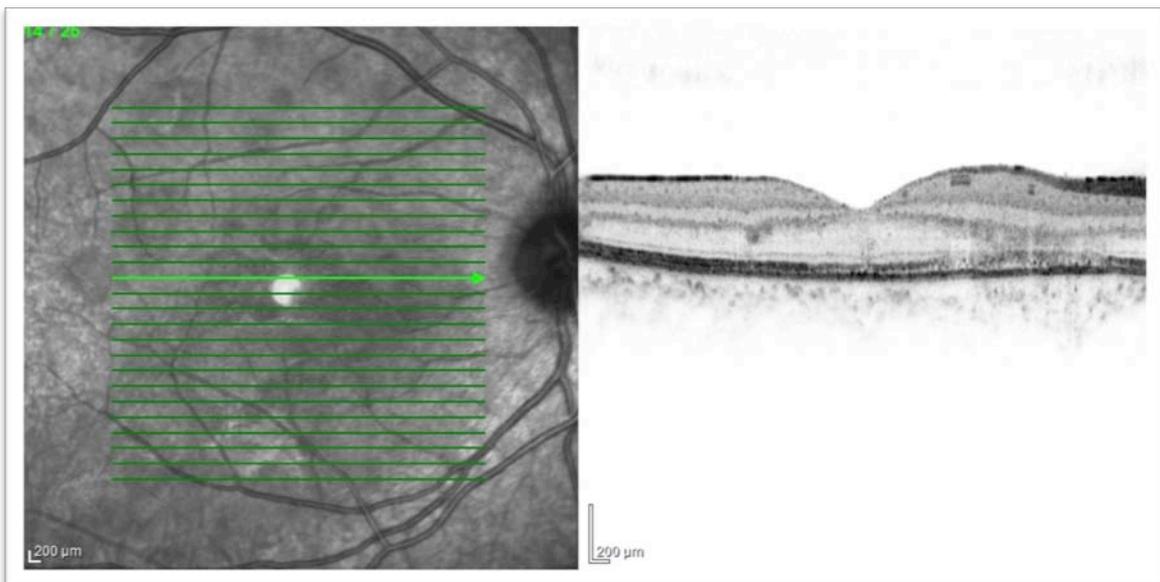
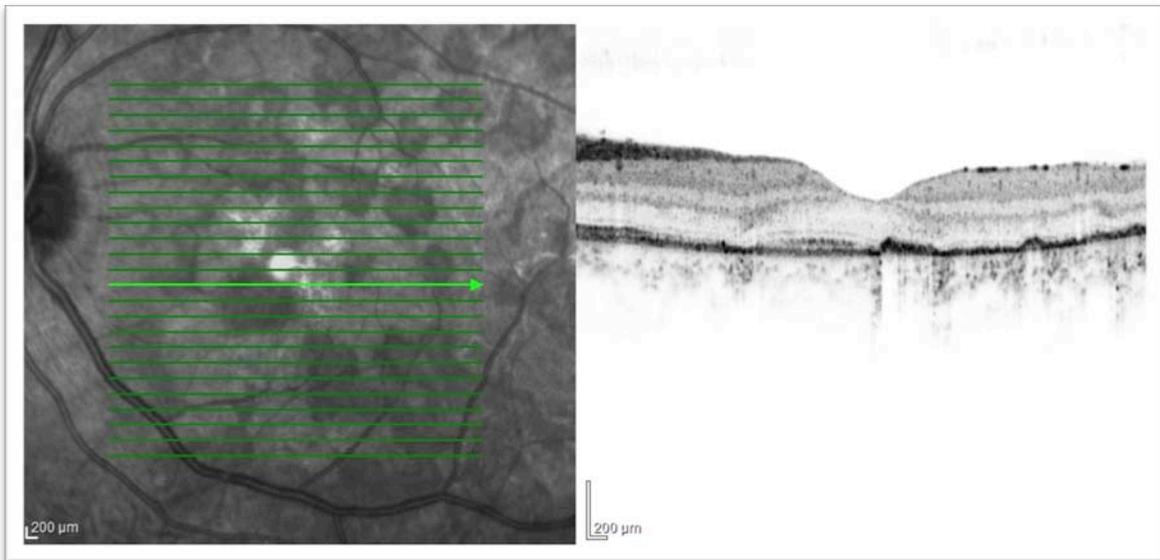
Se observan imágenes de hipo e híper auto fluorescencia que coinciden con las imágenes vistas en la exploración física.

Imagen 4  
Angiografía con fluoresceína



En las imágenes de la angiografía con fluoresceína en etapas tardías se observan lesiones hiperfluorescentes

Imagen 5 y 6  
Tomografía de coherencia óptica



En estas imágenes de tomografía de coherencia óptica se observa disrupción de las capas externas de la retina y epitelio pigmentado de la retina. En la primera imagen se observa una clara atrofia de la capa de foto receptores.

Los resultados de los laboratorios fueron normales, las infecciosos (PPD, VDRL y FTA-ABS) resultaron negativos. Solamente las enzimas hepáticas se encontraron ligeramente elevadas, pero esto se explica por el síndrome de Gilbert que padece la paciente.

La forma placóide clínica de las lesiones, la hipoautofluorescencia en las imágenes de autofluorescencia, las lesiones hipofluorescentes tempranas e hiperfluorescentes tardías, seguidas de las alteraciones de las capas externas de la retina con pérdida de fotorreceptores en la tomografía de coherencia óptica, nos llevan al diagnóstico de una epitelio patía pigmentada placóidea multifocal posterior aguda.

Se decidió no dar ningún tratamiento puesto que no se encontraba involucro neurológico. Un mes después de haberse presentado el cuadro la visión del ojo derecho permaneció estable, la visión del ojo izquierdo mejoró, sin llegar a la normalidad. Seis meses después la visión continuaba estable.

## **Discusión**

Los síndromes de puntos blancos son un grupo de enfermedades muy raras, dentro de estas existen pronósticos muy variados, los hay desde muy buenos como es el caso de la paciente hasta los que dejan una visión central no funcional como la coroiditis serpiginosa.

La epitelio patía pigmentada placóidea multifocal posterior aguda es un proceso inflamatorio bilateral que involucra al epitelio pigmentado de la retina, afecta por igual a hombres y mujeres, y frecuentemente se asocia a pródromos virales. Existen hallazgos característicos en los estudios de imagen ocular como la angiografía con fluoresceína con hiperfluorescencia tardía de las lesiones.

Esta enfermedad no requiere tratamiento y se auto limita a las pocas semanas de haber comenzado, tiene un pronóstico muy favorable comparado con los otros síndromes de puntos blancos. La fisiopatología esta controvertida, pero la hipo perfusión coroidea que se presenta en un inicio podría dar como resultado el daños a las capas mas externas de la retina

## **Bibliografía**

1. GassJD. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy . Arch Ophthalmol. 1968;80(2):177-185.
2. Fiore T, IaccheriB, Androudi S, et al. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy: outcome and visual prognosis. Retina. 2009;29(7):994-1001
3. Savino PJ, Weinberg RJ, Yassin JG, et al. Diverse manifestations of acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy AM J Ophthalmol. 1974;77(5):659-622
4. Lee GE, LeeBW, Rao NA, et al. Spectral domain optical coherence tomography and autofluorescence in a case of acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy mimicking vogt-koyanagi-herada disease: case report and review of literature. Ocul Immunol Inflamm. 2011;19(1):42-47.
5. Pagnoux C, ThorneC, Mandelcorn ED, et al. CNS involvement in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Can j Neurol Sci. 2011;38(3):526-528.
6. Lewis RA. ACute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. A recurrence. Arch Ophthalmol. 1976;81(4):403-412

7. Halloran HS, Bergeer JR, Lee WB, et al. Acute multifocal placoid pigment epitheliopathy and central nervous system involvement: nine new cases and a review of the literature. *Ophthalmology*. 2001;108(5):861-868.