



# Revista Mexicana de Oftalmología

www.elsevier.es



## ► Caso clínico

# Síndrome de puntos blancos evanescentes y aumento de mancha ciega

*Multiple evanescent white dot syndrome the enlargement of the blind spot*

Melis del Carmen Anaya-Flores, Renata del Carmen García-Franco.

Instituto Mexicano de Oftalmología I.A.P., Querétaro, Qro, México.



### Palabras clave:

Puntos blancos evanescentes, aumento mancha ciega, México.

### ► Resumen

Se presenta un paciente femenino de 27 años de edad, que inició su cuadro clínico con disminución de agudeza visual de ojo izquierdo, súbito sin otros síntomas, con lesiones blanco amarillentas en polo posterior, que posteriormente desaparecieron, sin dejar secuelas. Permaneciendo solamente un escotoma paracentral, correspondiendo al aumento de la mancha ciega.

El síndrome de aumento de la mancha ciega aguda idiopática es un entidad rara de etiología desconocida, al igual que el síndrome de puntos blancos evanescentes. Se han reportado varios casos en donde se presentan ambas condiciones en un mismo paciente. Lo que podría explicar que ambas patologías pudieran ser parte de una misma enfermedad en diferentes estadios.

### ► Abstract

The case presented for a female patient, 27 years old, who began her clinical picture with decreased visual acuity of left eye, suddenly without other symptoms, with yellowish white lesions in the posterior pole, but subsequently disappeared without sequelae. Keeping only a paracentral scotoma, corresponding to the increase of the blind spot.

The syndrome of increased acute idiopathic blind spot is a rare condition of unknown etiology, as well as evanescent white dot syndrome, there have been reported several cases where both conditions occur in the same patient. What could explain that both pathologies could be part of the same disease at different stages.

### Keywords:

Evanescent white dot, increase of the blind spot, Mexico.

## ► Introducción

El síndrome de puntos blancos evanescentes en una entidad patológica de etiología desconocida, reportada por primera vez por Jampol Sieving y colaboradores en 1984.<sup>1</sup> Afecta a jóvenes adultos sanos (aunque en los casos descritos por Jampol, 31.2% presentaron un cuadro gripal previo), con una edad entre 10 y 30 años, y con un claro predominio en sexo femenino 4:1. En general, el proceso es unilateral y agudo, pero se ha reportado que en un 25% se hace bilateral pero asimétrico,<sup>2</sup> y se han descrito recurrencias esporádicas.<sup>3</sup> Por otra parte, Fletcher en 1988 describió siete pacientes con un escotoma temporal agudo por aumento de la mancha ciega, sin alteraciones a la oftalmoscopia, con alteración del electrórretinograma y recuperación de la sintomatología en dos o tres meses, definiendo un cuadro con la denominación de síndrome del agrandamiento de mancha ciega idiopática aguda (SAMCIA).<sup>2</sup>

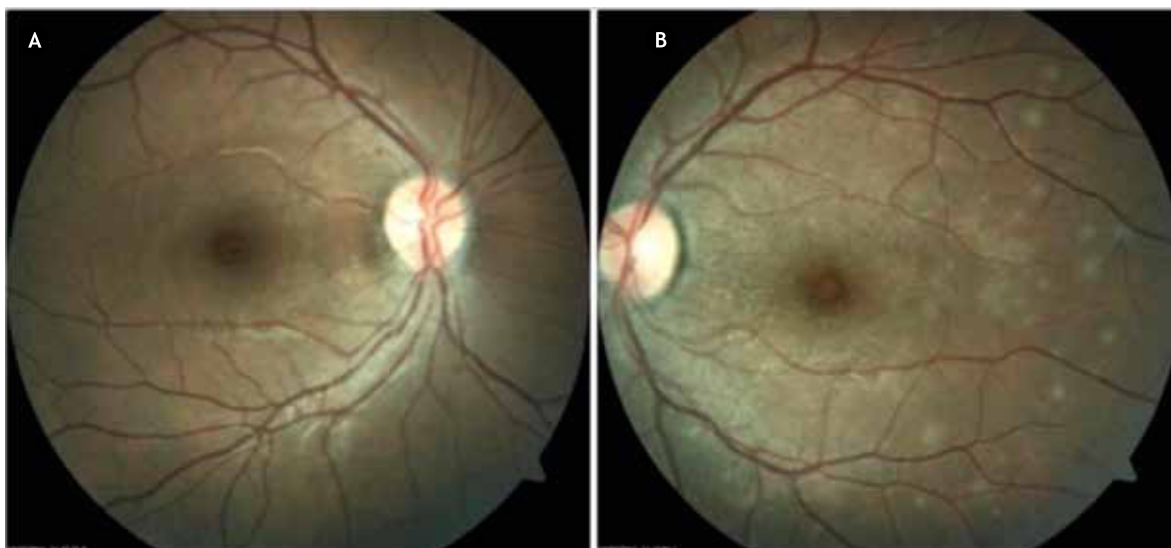
## ► Presentación del caso

Paciente femenina de 27 años de edad, ama de casa, latina. Madre con antecedente de cirugía de cráneo por adenoma hipofisiario, sin otro dato de importancia para el padecimiento actual. Tres gestaciones resueltas por partos eutócicos, el último

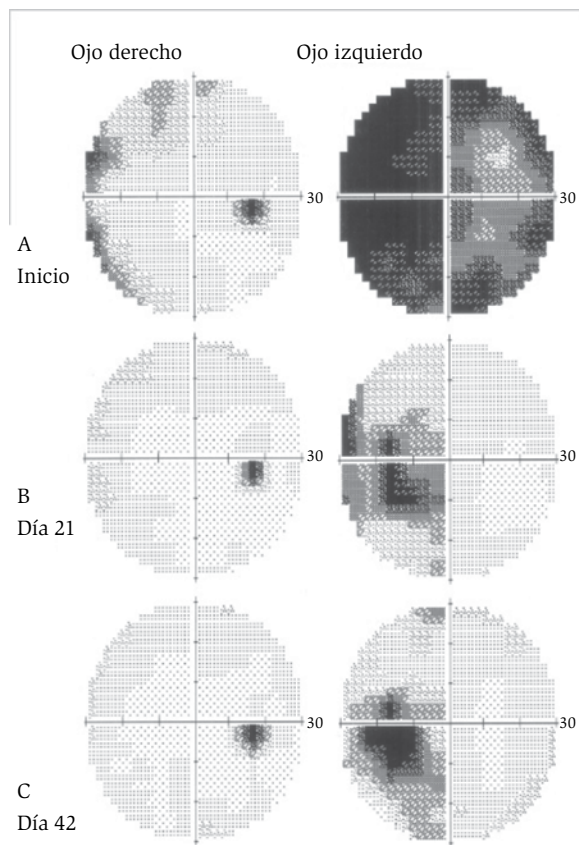
de ellos ocurrido hace 10 meses; continúa hasta el momento con lactancia materna. Comenta infección inespecífica de vías respiratorias dos meses previos a su padecimiento actual. Acude por disminución de la visión en ojo izquierdo (OI), de inicio súbito, de siete días de evolución. Sin dolor ni otros síntomas acompañantes. Presenta agudeza visual (AV) mejor corregida en ojo derecho (OD) 20/20, y OI 20/200. Anexos y movimientos oculares sin alteraciones. En segmento anterior de ambos ojos, la córnea se aprecia transparente con cámara anterior formada. El OI muestra trazas de celularidad, reflejos pupilares presentes, sin evidencia de defecto pupilar aferente relativo. Cristalinos transparentes. Presión intraocular 14 mmHg AO. El segmento posterior del OI con vitritis +; papila amarilla, delimitada; excavación 0.3 y emergencia de vasos centrales; se aprecian lesiones blanco amarillentas subretinianas en sector temporal de polo posterior de alrededor de 200 micras y mácula de aspecto granular; retina aplicada (**Figura 1**). Ojo derecho sin aparentes alteraciones en el fondo. Los campos visuales por confrontación muestran un escotoma central para el OI; cartilla de Amsler con escotoma anular y temporal periférico.

La biometría hemática completa, examen general de orina, marcadores inflamatorios básicos (proteína C reactiva, velocidad de sedimentación

► **Figura 1. A)** Fotografía clínica de fondo de ojo derecho con características normales. **B)** Fotografía clínica a color de fondo de ojo izquierdo, donde se observan puntos blancos en polo posterior 100-200 micras con ligero aspecto granular en área macular.



► **Figura 2.** A) Campos visuales al inicio del cuadro. B) y C) Campos visuales a los días 21 y 42 de evolución del cuadro ambos ojos.



globular y factor reumatoide) se reportaron dentro de parámetros normales. Los estudios serológicos para VIH y VDRL resultaron negativos. La tomografía axial computada de cráneo no mostró ninguna alteración.

Se realiza perimetría de Humphrey SITA-Standard 30-2, confiables, reportando en OD escotoma relativo en área de escalón nasal superior; en OI con disminución general de la sensibilidad, que predomina en cuadrantes temporales sin respetar la línea media (**Figura 2A**). En la fluorangiografía se encontró zonas de hiperfluorescencia desde tiempos tempranos que persistieron a tiempos tardíos, no correspondiendo con los puntos blancos observados en clínica (**Figura 3**), OD con características fluorangiográficas normales. En la tomografía óptica coherente (Optovue, Inc.) enfocado

► **Figura 3.** Fluorangiografía de ojo izquierdo con múltiples puntos hiperfluorescentes desde fases tempranas en polo posterior, algunos de ellos correlacionados con las lesiones amarillentas en la exploración clínica.



en área macular. En el OI disrupción de fotorreceptores, observándose pérdida de la nitidez de interface fotorreceptores y del epitelio pigmentario (EPR), con material de alta reflectividad por encima del mismo, así como zonas de mayor acúmulo en forma de excrecencias correspondiéndose a los puntos blancos observados por clínica (**Figura 4**). En OD no se encontraron anomalías.

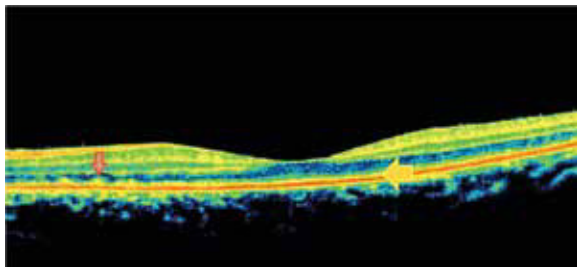
Considerando lo afectado del campo visual izquierdo, se inició tratamiento con esteroide sistémico, prednisona 50 mg/día vía oral. Al día 10 se aplica inyección paraocular (dexametasona) y reducción de esteroides sistémicos. Veintiún días después, la AV de OD fue 20/20 y 20/30 OI, persistiendo el escotoma anular y temporal periférico pero de menor intensidad. A los 30 días de iniciado el cuadro desaparecieron los puntos blancos sin dejar secuelas (**Figura 5**), y al día 42 con agudeza 20/20 ambos ojos, refiriendo persistencia de escotoma. Se realizaron otros tres campos visuales al día 21 y 42, donde OD regresó a la normalidad y en OI se mostró mejoría de la sensibilidad en cuadrantes nasales, pero con aumento de mancha ciega (**Figuras 2C y 2B**).

## ► Discusión

El síndrome de puntos blancos evanescentes es una entidad poco frecuente idiopática, que se



► **Figura 4.** OCT de ojo izquierdo. Se aprecia disrupción en las capas retinianas externas, particularmente en la interfase EPR-fotoreceptores. Obsérvese el depósito lineal de material por encima de la línea de alta reflectividad correspondiente al EPR (flecha amarilla). Se aprecian además, acúmulos de material en forma de domo (flecha roja), correspondientes a las lesiones amarillentas observadas clínicamente.



presenta en mujeres jóvenes, sanas, que acuden con disminución de AV súbita, unilateral, miodesopsias o refiriendo escotomas.<sup>4</sup> Encontrando en la exploración clínica puntos blancos de 100-200 micras, con aspecto granular en zona macular, que desaparecen sin de dejar cicatrices o hallazgos de su presencia. Por otro lado, existe el SAMCIA, también de presentación rara, en donde no hay edema o inflamación de cabeza del nervio óptico, o alteraciones coriorretinianas peripapilares visibles clínicamente, que justifiquen dicho agrandamiento de la mancha ciega sin etiología conocida.<sup>5,6</sup> En varias series y reportes de casos de síndrome de puntos blancos evanescentes, se ha reportado en diferente número la aparición del agrandamiento de la mancha ciega. En 1984, Jampol y colaboradores presentaron 11 pacientes con diagnóstico de síndrome de puntos blancos evanescentes, de los cuales uno presentó aumento de la mancha ciega;<sup>1</sup> en 1988 Fletcher presentó siete pacientes con ambas entidades (síndrome de puntos blancos evanescentes y SAMCIA), proponiendo que tenían misma etiología y fisiopatología, siendo entidades variables de una misma enfermedad;<sup>4</sup> Aaberg y colaboradores en 1985 presentaron cuatro pacientes con síndrome de puntos blancos evanescentes atípicos, de los cuales tres fueron bilaterales y dos tuvieron SAMCIA.<sup>2</sup> En el 2001 Nicholas J. y colaboradores presentaron 27 pacientes con SAMCIA, de los cuales cinco presentaron puntos blancos. Los pacientes con diagnóstico de síndrome de puntos blancos evanescentes recuperaron la visión, mientras que los que se quedaron con diagnóstico de

► **Figura 5.** Fondo de ojo izquierdo a los 30 días de inicio el cuadro, donde han desaparecido los puntos blancos sin dejar secuelas persistiendo granularidad en zona foveal.



SAMCIA no.<sup>6</sup> Latif M. reportó dos casos con síndrome de puntos blancos evanescentes acompañados de SAMCIA, que persistía posterior a la resolución del cuadro.<sup>7</sup> En nuestra paciente se presentó un cuadro clásico de síndrome de puntos blancos evanescentes, con aspecto granular macular y escotoma de rápida aparición, con un aumento de la mancha ciega. Con mejoría de AV a las cuatro semanas y desaparición de las lesiones clínicas. Pero persistiendo el aumento de la mancha ciega en el campo visual, y refiriendo aún el escotoma. Por lo que pensamos es posible que este caso, sustente la teoría de que SAMCIA y síndrome de puntos blancos evanescentes sean la manifestación clínica de una misma entidad patológica en diferente estadio, presentándose probablemente, primero el cuadro característico de síndrome de puntos blancos evanescentes, que por su historia natural ceda, y que en algunos casos, el aumento de la mancha ciega permanezca; comportándose como un SAMCIA. Dependiendo simplemente de la etapa en la cual el paciente acuda con el oftalmólogo; en etapas tempranas, donde se presenten las dos entidades como este caso, o en tardías, donde se diagnostique sólo como síndrome de agrandamiento de la mancha ciega.

## ► Conclusión

Existen pruebas en la literatura médica y este caso clínico, que sustentan que el síndrome de puntos blancos evanescentes y el SAMCIA sean parte de

una misma entidad patológica en diferente estadio, presentándose primero el cuadro característico de síndrome de puntos blancos evanescentes, que por su historia natural seda y permanezca el aumento de mancha ciega, comportándose como un SAMCIA. Esto dependiendo simplemente de la etapa en la cual el paciente acuda con el oftalmólogo; en etapas tempranas, donde se presenten las dos entidades (síndrome de puntos blancos evanescentes y SAMCIA), o el síndrome de puntos blancos evanescentes aislado; o en etapas tardías, donde se diagnostique sólo como síndrome de agrandamiento de la mancha ciega.

### ► Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### ► Financiamiento

Los autores no recibieron ningún patrocinio para llevar a cabo este artículo.

### Referencias

1. Jampol LM, Sieving PA, Pugh D, et al. Multiple Evanescent White Dot Syndrome. I. Clinical Findings. Arch Ophthalmol 1984;102(5):671-674.
2. Aaberg TM, Campo RV, Joffe L. Recurrences and bilaterality in the multiple evanescent white-dot syndrome. Am J Ophthalmol 1985;100:29-37.
3. Tsai L, Jampol LM, Pollock SC, et al. Chronic recurrent multiple evanescent white dot syndrome. Retina 1994;14:160-163.
4. Fletcher WA, Imes RK, Goodman D, et al. Acute idiopathic blind spot enlargement. A big blind spot syndrome without optic disc edema. Arch ophthalmol 1988;106:44-49.
5. Horiguchi M, Miyake Y, Nakamura M, et al. Focal electroretinogram and visual field defect in Multiple Evanescent White dot syndrome. Br J ophthalmol 1993;77:452-455.
6. Volpe NJ, Rizzo JF 3rd, Lessell S. Acute idiopathic blind spot enlargement syndrome: a review of 27 new cases. Arch Ophthalmol 2001;119(1):59-63.
7. Hamed LM, Glaser JS, Gass JD, et al. Protracted enlargement of the blind spot in multiple evanescent white dot syndrome. Arch Ophthalmol 1989;107:194-198.