



## IF-023 - EPITELIOPATÍA PIGMENTARIA PLACOIDE MULTIFOCAL POSTERIOR AGUDA: PATRÓN CLÍNICO Y MANEJO DE 79 PACIENTES

J. Álvarez Troncoso<sup>1</sup>, A. Schlinker Giraud<sup>2</sup>, F. Arnalich Fernández<sup>1</sup> y Á. Robles Marhuenda<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna, <sup>2</sup>Oftalmología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

### Resumen

**Objetivos:** La epitelopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda (EPPMPA) es una enfermedad inflamatoria rara que se caracteriza por afectación coriorretiniana bilateral aguda. Afecta habitualmente al polo posterior de ambos ojos produciendo visión borrosa y escotomas. La EPPMPA se ha asociado con afectación de sistema nervioso central (SNC): vasculitis, meningoencefalitis y enfermedad vascular cerebral. El objetivo de este estudio fue definir las características clínicas, las manifestaciones sistémicas, el tratamiento y el pronóstico de una revisión de 79 pacientes con EPPMPA.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de una revisión extensa de la literatura desde la primera descripción de Gass en 1968 hasta diciembre de 2017. Se realizó una base de datos con todos los casos clínicos publicados en Medline, Google Scholar, and PubMed. Se analizó la epidemiología, los potenciales desencadenantes, los pródromos, los datos clínicos, el estudio oftalmológico, la afectación extraocular, el tratamiento y pronóstico de estos pacientes.

**Resultados:** Se revisaron 79 pacientes (47 hombres). La edad media al diagnóstico fue de 30 años (rango 8-58 años). 27 pacientes (34,2%) presentaron un desencadenante siendo el cuadro pseudogripal el más frecuente (15). El estudio serológico completo solo fue solicitado en 28 pacientes y el estudio inmunológico tan solo en 22. La mediana desde el desencadenante hasta la EPPMPA fue de 9 días. Los síntomas fundamentales fueron: disminución de agudeza visual (AV)/visión borrosa (100%), cefalea (51,8%) y fotofobia (12,2%). La disminución de AV media fue 13/20. La EPPMPA se define por la presencia de múltiples placas blanquecinas en el fondo de ojo (FO), y por la hipofluorescencia temprana e hiperfluorescencia tardía en la angiografía fluoresceínica (AGF). El FO presentaba lesiones compatibles con EPPMPA en todos los casos (100%), así como la AGF en aquellos pacientes en los que se realizó (59). La afectación de SNC fue descrita en el 50,6% de los pacientes (40). Las manifestaciones del SNC se dividieron en alteraciones del lenguaje (11 pacientes), déficit motor (20), déficit sensitivo (20) y otras manifestaciones (23). La media de tiempo desde la afectación visual hasta las manifestaciones neurológicas fue de aproximadamente 2 semanas. El LCR fue analizado en 37 pacientes, encontrándose pleocitosis linfocítica (media de 46 células/mm<sup>3</sup>) e hiperproteínorraquia (media de 111 mg/dl). Dentro de los estudios de neuroimagen realizados (58), el 69,7% fueron patológicos. 67 pacientes (84,8%) recibieron tratamiento con corticoides. 14 pacientes (17,7%) también recibieron otros inmunosupresores (fundamentalmente azatioprina y ciclofosfamida), especialmente si afectación de

SNC. Respecto a la evolución, 55 pacientes (69,8%) presentaron mejoría, 12 (15,2%) recidiva y 6 (7,5%) fallecieron debido a la EPPMPA. Se encontró una correlación positiva estadísticamente significativa entre la mortalidad y los siguientes parámetros: ausencia de mejoría clínica inicial ( $p < 0,001$ ), recidiva ( $p = 0,0049$ ), disminución AV inicial ( $p < 0,001$ ) y ausencia de tratamiento ( $p < 0,001$ ).

*Conclusiones:* Esta es la mayor revisión bibliográfica publicada sobre EPPMPA hasta el momento actual. La EPPMPA es una enfermedad inflamatoria de predominio de afectación ocular bilateral. Sin embargo, la afectación neurológica ( $> 50\%$ ) es más frecuente de lo descrito clásicamente y su presencia en forma de vasculitis de SNC, meningoencefalitis o enfermedad cerebrovascular se asocia a una elevada mortalidad si no se instaura tratamiento inmunosupresor de forma precoz con corticoides endovenosos e inmunosupresores. Son necesarios futuros estudios y registros internacionales para adquirir más experiencia y conocimiento en esta enfermedad.