

(28)

Zespół licznych znikających białych punktów (Multiple Evanescent White-Dot Syndrome – MEWD) – opis przypadku

Multiple Evanescent White-Dot Syndrome – case report

Karolina Żaczek-Zakrzewska

Z Oddziału Okulistycznego Wojewódzkiego Szpitala Specjalistycznego Nr 4 w Bytomiu
Ordynator: dr n.med. Mariusz Fronczek

Summary: Purpose: The study presents a case report and demonstrates the diagnostic difficulties with differentiating Multiple Evanescent White-Dot Syndrome (MEWDS), with other disorders.
Material and methods: A 29 years old male presented with a week history of photopsia and scotoma in his left eye. Diagnostic tests included: visual acuity, fundoscopy, automated perimetry, fluorescein angiography, multifocal electroretinogram, OCT, MR and blood tests. The attention was drawn by the numerous white dots in fundoscopy and punctate hyperfluorescence in the AF. The additional important information was given by the blood tests.
Conclusions: In the differential diagnosis we should take into consideration neuroretinitis and neurochorioretinitis of viral aetiology.

Słowa kluczowe: zespół licznych znikających białych punktów, retinochoroidopatie, choriokapilaropatie.

Key words: Multiple Evanescent White-Dot Syndrome (MEWDS), retinochoroidopathies, choriocapillaropathies.

Objaw białych plamek jest cechą charakterystyczną wielu zespołów definiowanych jako schorzenia zapalne siatkówki i/ lub naczyńiówki z możliwą etiologią autoimmunologiczną lub/ i wirusową. W związku z licznymi doniesieniami potwierdzającymi w angiografii indocyjaninowej proces zapalny na poziomie choriokapilarów (1,2) zespoły te powinny być objęte zbiorczą nazwą „pierwotnych zapalnych choriokapilaropatii”. Do ww. zespołów należą między innymi: zespół licznych znikających białych punktów (multiple evanescent white-dot syndrome – MEWDS), ostra tylna wielogniskowa plackowata epitelio-patia barwnikowa (acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy – APMPPE), ostre zapalenie nabłonka barwnikowego siatkówki (acute retinal pigment epithelitis – ARPE), choroidopatia pełzająca (serpiginous chorioidopathy), ostra zewnętrzna utajona retinopatia strefowa (acute zonal occult outer retinopathy – AZOOR), retinochoroidopatia typu birdshot (birdshot retinochoroidopathy), wewnętrzna punkcikowata choroidopatia (punctate inner chorioidopathy – PIC), zespół włóknienia podsiatkówkowego i zapalenia błony naczyniowej (subretinal fibrosis and uveitis syndrome – SFU) oraz zespół wielogniskowego zapalenia naczyńiówki i zapalenia całej błony naczyniowej (multifocal chorioiditis and panuveitis syndrome – MCP) (3,4).

MEWDS został po raz pierwszy opisany przez Lee Jampola i wsp. w 1984 roku (5). Jest to rzadkie schorzenie definiowane jako idiopatyczne zapalenie siatkówki i naczyńiówki. Występuje u osób młodych w wieku 20-45 lat, częściej u kobiet. Zarówno patomechanizm, jak i etiologia nie są w pełni poznane, jednakże około 50% pacjentów podaje wcześniejsze występowanie objawów grypopodobnych. Istnieją również doniesienia o moż-

liwym powiązaniu MEWDS ze szczepieniami przeciw wirusowemu zapaleniu wątroby typów B i A (6,7). Ponadto wykazano czterokrotnie wyższą częstotliwość występowania antygenu HLA-B51 u pacjentów z MEWDS – w porównaniu ze zdrowymi pacjentami (8). Zespół ten występuje zazwyczaj jednostronnie i bez nawrotów, ale notowano również przypadki obustronne i nawracające. Pacjenci skarżą się na fotopsje i obniżenie ostrości wzroku. Badanie pola widzenia wykazuje poszerzenie plamy ślepej. Na dnie oka widoczne są liczne małe, białe ogniska, którym w obrazie angiografii fluoresceinowej odpowiadają ogniska wczesnej hiperfluorescencji (9). Objawy kliniczne są przemijające i ustępują w ciągu 4-8 tygodni.

Cel

Celem niniejszej pracy są opis przypadku zachorowania na MEWDS oraz przedstawienie trudności diagnostycznych w różnicowaniu tego zespołu z innymi jednostkami chorobowymi.

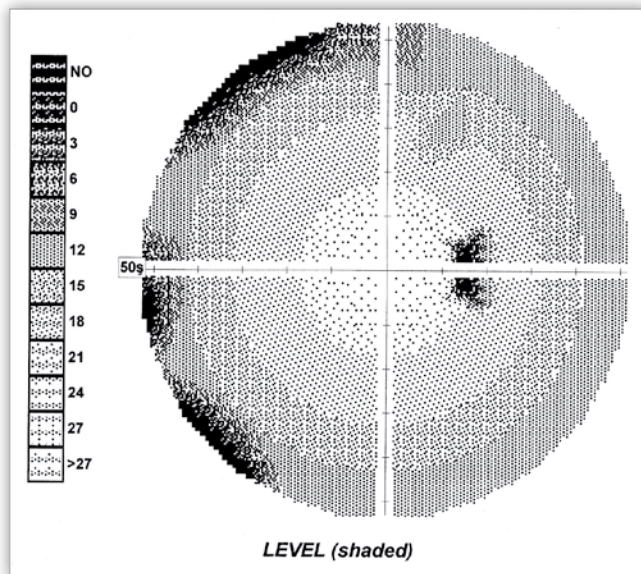
Opis pacjenta

Mężczyzna, lat 29, zgłasza niewielki ból występujący podczas ruchów gałki ocznej lewej, pogarszanie się od tygodnia ostrości wzroku w oku lewym, błyski przed okiem oraz postrzeganie plamy od strony skroni, a następnie przymglenie widzenia centralnego. W wywiadzie brak chorób towarzyszących. Miesiąc przed wystąpieniem powyżej wymienionych objawów mężczyzna ten został zaszczepiony przeciwko wirusowi grypy. W latach poprzednich był czterokrotnie hospitalizowany na innych oddziałach okulistycznych z powodu podobnych zaburzeń (trzykrotnie w oku lewym i raz w oku prawym). Każdorazowo

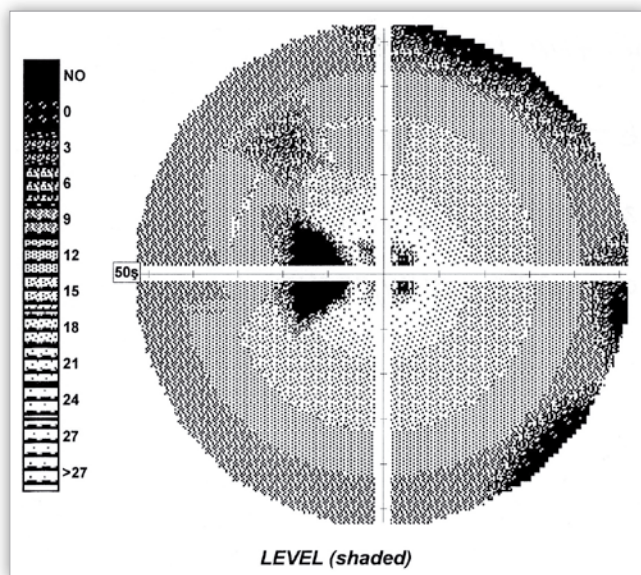
przed wystąpieniem objawów pacjent był szczepiony przeciwko grypie. Pacjenta diagnozowano w kierunku wewnątrzgałkowego zapalenia nerwu wzrokowego, zapalenia siatkówki centralnej oraz zespołu licznych znikających białych punktów.

Wyniki badań

Ostrość wzroku oka prawego (OP): 5/5, oka lewego (OL): 5/50. Widzenie barwne było prawidłowe w oboju oczach. Przedni odcinek obojga oczu, reakcje źrenic oraz ruchy gałek ocznych były prawidłowe. Ciśnienie wewnątrzgałkowe wynosiło odpowiednio: w OP – 15 mmHg, w OL – 16 mmHg. Badanie pola widzenia wykazało poszerzenie plamy ślepej – dużego stopnia oraz obniżenie czułości siatkówki w centrum OL i poszerzenie plamy ślepej OP – w niewielkim stopniu (ryc. 1, 2).



Ryc. 1. Pole widzenia OP.
Fig. 1. Visual field of the RE.

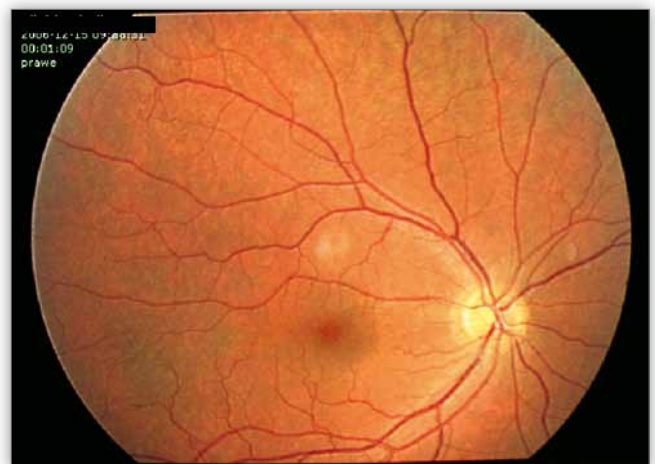


Ryc. 2. Pole widzenia OL.
Fig. 2. Visual field of the LE.

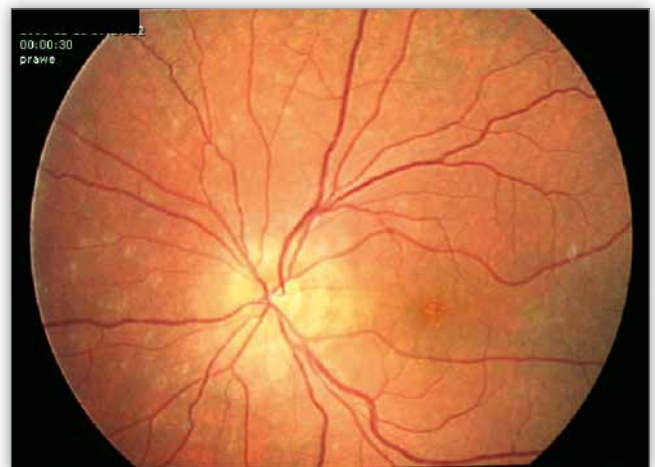
Badanie Multifocal ERG OL wykazało wydłużenie czasu latencji oraz niewielkie obniżenie fali „a” – w porównaniu z OP, w przypadku którego zapis mieścił się w granicach normy. Na dnie OL były widoczne liczne kremowobiałe ogniska rozmieszczone głównie wzdłuż naczyń siatkówki. W rejonie plamki widoczne były żółtopomarańczowe ziarnistości. Granice tarczy były nieznacznie zatarte i otoczone szerokim pasmem zaniku siatkówkowo-naczyniówkowego. Badanie dna OP wykazało drobne przegrupowania barwnika w plamce (ryc. 3, 4).

Angiogram fluoresceinowy OP był prawidłowy. W angiografii fluoresceinowej OL obserwowano w fazie tętniczo-żylną drobne ogniska hiperfluorescencji wokół tarczy i plamki oraz większe okrągłe ogniska w okolicy naczyń, w plamce – drobne zmiany zwyrodnieniowe; w fazach późnych cechy zastoju w powyżej opisywanych zmianach (ryc. 5, 6).

Badanie OCT wykonane dwa miesiące po pojawieniu się pierwszych objawów wykazało łagodny rozlany obrzęk plamki OL. Stwierdzono również, że wokół tarczy nerwu wzrokowego lewego grubość warstwy włókien nerwowych jest na pograniczu normy populacyjnej. Między OP a OL widoczna jest różnica w grubości warstwy włókien nerwowych (ryc. 7, 8).



Ryc. 3. Fotografia dna OP.
Fig. 3. Fundus photograph of the RE.



Ryc. 4. Fotografia dna OL.
Fig. 4. Fundus photograph of the LE.



Ryc. 5. Angiogram OP.
Fig. 5. Fluorescein angiogram of the RE.



Ryc. 6. Angiogram OL.
Fig. 6. Fluorescein angiogram of the LE.

Wyniki badań dodatkowych

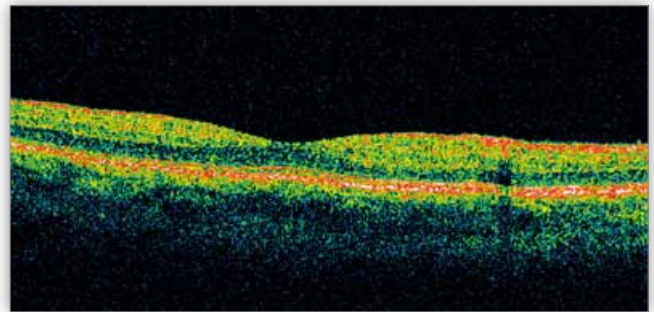
Rezonans magnetyczny głowy i kanału kręgowego nie wykazał sygnałów patologicznych w mózgu i rdzeniu kręgowym. Wyniki badań ogólnych krwi i moczu mieściły się w granicach normy.

Badania wirusologiczne

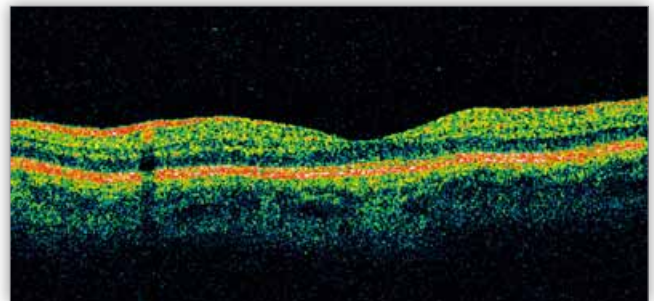
HBS antygen – ujemny, przeciwciała anty-HCV – ujemne,
CMV IgG – ujemny, CMV IgM – ujemny,
Herpes simplex IgG – dodatni, *Herpes Simplex* IgM – wątpliwy,
przeciwciała anty-EBV-CA IgM – ujemne, przeciwciała anty-EBV-CA IgG – dodatnie,
profil EBV IgG/IgM: EBV CA IgG – dodatni, IgM – ujemny,
EBV EA IgG – ujemny, EBNA – dodatni, metodą immunofluorescencji pośredniej – ujemny.
Wnioski: rekonwalescencja lub dawno przebyta infekcja EBV.

Wyniki badań kontrolnych

W trakcie pierwszego tygodnia leczenia stosowano steroidy miejscowo (Dexamethazon 3 razy dziennie) i ogólnie (Solu Medrol *i.v.* 1000 mg 1 raz dziennie przez 3 dni, następnie Metypred w dawkach malejących – 16 mg, 12 mg, 8 mg, 4 mg), preparaty

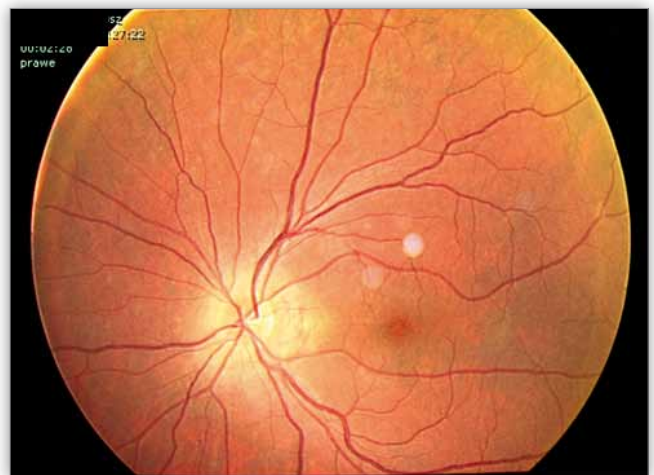


Ryc. 7. OCT – OP.
Fig. 7. OCT – RE.



Ryc. 8. OCT – OL.
Fig. 8. OCT – LE.

witaminowe (B12, A+E) oraz leki poprawiające przepływ krwi w naczyniach siatkówki (Polfilin *i.v.* 1 ampułka 1 raz dziennie). Nie uzyskano poprawy stanu miejscowego. W drugim tygodniu odstawiono preparaty steroidowe, utrzymano leki poprawiające przepływ naczyniowy. Pierwszą poprawę ostrości wzroku do poziomu 5/16 zanotowano w 3. tygodniu leczenia. Po 8 tygodniach ostrość wzroku w OL ustabilizowała się na poziomie 5/5,5. Na dnie OL po 6 tygodniach większość kremowobiałych ognisk zniknęła, zatarcie granic tarczy nerwu wzrokowego ustąpiło, zmniejszył się obrzęk plamki, ale ziarnistości w centrum utrzymywały się. Wszystkie ogniska zniknęły po 8 tygodniach (ryc. 9).

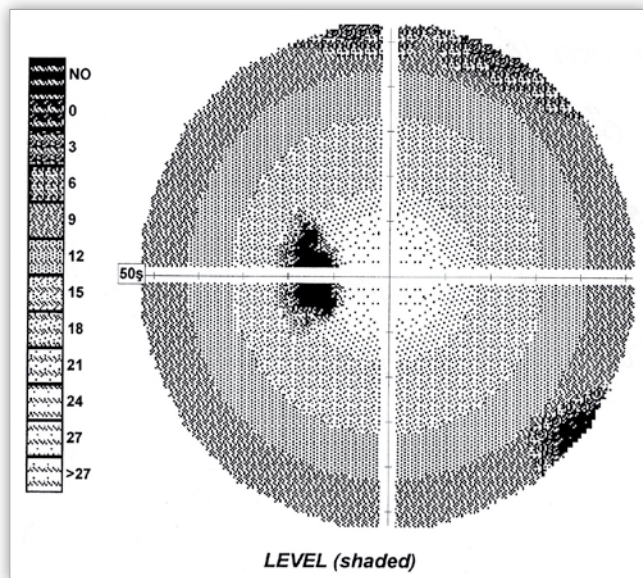


Ryc. 9. Fotografia dna OL po 6 tygodniach.
Fig. 9. Fundus photograph of the LE after 6 weeks.

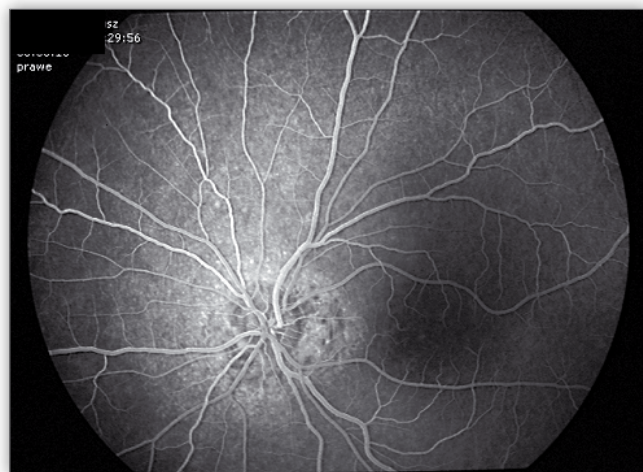
Badanie pola widzenia OL wykazało przetrwałe poszerzenie plamy ślepej (ryc. 10).

W angiografii fluoresceinowej były widoczne ogniska hiperfluorescencji wokół tarczy nerwu wzrokowego oraz mniej liczne ogniska w okolicy naczyń (ryc. 11).

Badanie kontrolne Multifocal ERG OL wykazało wydłużenie czasu latencji, bardziej nasilone w kwadrantach nosowych.



Ryc. 10. Pole widzenia OL.
Fig. 10. Visual field of the LE.



Ryc. 11. Angiogram OL.
Fig. 11. Fluorescein angiogram of the LE.

Dyskusja

Otrzymane wyniki badań przemawiają za rozpoznaniem MEWDS, jednak do ostatecznego potwierdzenia tej hipotezy mogłoby być przydatne badanie za pomocą angiografii indocyjaninowej, która z racji braku dostępności nie została wykonana w ostrej fazie choroby. Wątpliwości nasuwają ponadto nawro-

towość objawów (która jest rzadką cechą MEWDS, aczkolwiek nie wyklucza jego rozpoznania) oraz opisywane u badanego pacjenta łagodny obrzęk plamki i zmiany w okołotarczowych włóknach nerwowych. Wyniki przeprowadzonych badań nie dostarczyły również wskazówek co do możliwości wdrożenia leczenia przyczynowego oraz nie dostarczyły istotnych dla pacjenta informacji rokowniczych. Dane z literatury podają brak konieczności leczenia MEWDS ze względu na samoistne ustępowanie objawów podmiotowych i przedmiotowych w okresie od 4 tygodni do 8 tygodni. Wydaje się jednak zasadne stosowanie leków poprawiających przepływ krwi w naczyniach ze względu na fakt, że proces zapalny w MEWDS ma miejsce na poziomie choriokapilarów.

Uwagę zwraca występowanie opisywanych objawów po szczepieniach przeciwko grypie, co skłania do podejrzeń o dodatkową etiologię immunologiczną (prawdopodobną również w przypadku podejrzenia MEWDS). Ponadto w dwuletnim okresie obserwacji pacjenta, który zaprzestał w tym czasie wykonywania szczepień, nie notowano nawrotów choroby.

W różnicowaniu, jako przyczynę opisywanych dolegliwości, należałoby rozważyć *neuroretinitis* lub *neurochorioretinitis* o etiologii wirusowej.

Piśmiennictwo:

1. Borruat FX, Auer C, Piguet B: *Choroidopathy in multiple evanescent white dot syndrome*. Arch Ophthalmol 1995, 113, 1569-1571.
2. Dhalival RS, Maguirre AM, Flower RW, Arribas NP: *Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy, an indocyanine green angiographic study*. Retina 1993, 13, 317-325.
3. BCSC 9: *Zapalenia wewnątrzgałkowe i błony naczyniowej*. Urban and Partner, Wrocław, 2003, 192-203.
4. BCSC 12: *Siatkówka i ciało szkliste*. Urban and Partner, Wrocław, 2005, 187-195.
5. Jampol LM, Sieving PA, Pugh D, Fishman G, Gilbert H: *Multiple evanescent white dot syndrome. I. Clinical findings*. Arch Ophthalmol 1984, 671-674.
6. Baglivo E, Safran AB, Borruat FX: *Multiple evanescent white dot syndrome after hepatitis B vaccine*. Am J Ophthalmol 1996, 122-431.
7. Fine L, Fine A, Cunningham ET: *Multiple evanescent white dot syndrome following hepatitis A vaccination*. Arch Ophthalmol 2001, 119, 1856-1857.
8. Desarnaulds AB, Borruat FX, Herbort CP, Spertini F: *Multiple evanescent white dot syndrome: a genetic disorder?* KI Monatsbl Augenheilkd 1996, 208, 301-302.
9. Berkow JW, Flower RW, Orth DH, Kelly JS: *Angiografia fluoresceinowa i indocyjaninowa – technika i interpretacja*. W Górniki, Wrocław, 2004, 168-170.

Praca wpłynęła do Redakcji 26.02.2008 r. (1024)
Zakwalifikowano do druku 20.04.2009 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
lek. Karolina Żaczek-Zakrzewska
WSS Nr 4
Aleja Legionów 10
41-902 Bytom