Visual Snow: A Puzzling Syndrome

Neve Visual: Uma Síndrome Intrigante

Isabel Pavão Martins[1,2], João Mateus de Albuquerque[3]

Autor Correspondente/Corresponding Author:
Isabel Pavão Martins [https://orcid.org/0000-0002-9611-7400]
Professora Catedrática de Neurologia,
Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal.
Av. Prof. Egas Moniz MB, 1649-028 Lisboa

DOI: https://doi.org/10.29315/gm.906

RESUMO

A síndrome de neve visual caracteriza-se pela presença contínua de uma perturbação visual, descrita como a perceção de pontos dinâmicos, em todo o campo visual, aliada a pelo menos dois outros sintomas que incluem palinopsia, fenómenos entópticos realçados, fotofobia e nictalopia. A enxaqueca e os acufenos são as suas comorbilidades mais prevalentes. Relatamos o caso de um doente de 51 anos, com síndrome de neve visual de início recente com fenómenos entópticos realçados, fotofobia e nictalopia. O doente já sofria de enxaqueca sem aura, acufenos e episódios esporádicos de vertigem, tendo desenvolvido a presente síndrome na sequência de um episódio inaugural de aura visual. Relatava ainda fotopsia espoletada pela movimentação cefálica. A terapêutica com lamotrigina melhorou parcialmente os sintomas. Discute-se o caso com base na literatura atual, com o intuito de chamar a atenção para esta síndrome ainda pouco conhecida e muitas vezes interpretada como um quadro não orgânico.

PALAVRAS-CHAVE: Enxaqueca com Aura; Fotofobia; Perturbações da Enxaqueca; Perturbações da Visão

ABSTRACT

Visual snow syndrome is characterized by the continuous presence of a visual disturbance, described as dynamic dots throughout the visual field, combined with at least two other symptoms, including palinopsia, enhanced entoptic phenomena, photophobia and nyctalopia. Migraine and tinnitus are the most prevalent comorbidities. We report the case of a 51-year-old patient with a recent onset of visual snow syndrome with enhanced entoptic phenomena, photophobia and nyctalopia. The patient had a history of migraine without aura, tinnitus and sporadic episodes of vertigo, and developed visual snow following episodes of visual aura. He also reported

1. Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal. 2. Serviço de Neurologia, Hospital CUF Tejo, Lisboa, Portugal. 3.Nova Medical School, Lisboa, Portugal.

Recebido/Received: 2024-05-08. Aceite/Accepted: 2025-04-05. Publicado online/Published online: 2025-05-27. Publicado/Published:2025-05-27.
© Author(s) (or their employer(s)) and Gazeta Médica 2025. Re-use permitted under CC BY-NC 4.0. No commercial re-use.
© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e Gazeta Médica 2025. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC 4.0. Nenhuma reutilização comercial.

photopsia triggered by head movements. Lamotrigine therapy partially improved symptoms. Considering the extant literature, this case is discussed to draw attention to this recently described syndrome that is often misinterpreted as a non-organic disorder.

KEYWORDS: Migraine Disorders; Migraine with Aura; Photophobia; Vision Disorders

INTRODUÇÃO

A síndrome de neve visual (SNV) é uma entidade descrita recentemente que se caracteriza pela presença contínua de fenómenos visuais positivos e dinâmicos, percecionados em todo o campo visual, que são comparados à "estática de uma televisão", "linhas de formigas" ou "neve". Para além deste sintoma cardinal, a síndrome associa-se pelo menos a dois outros sintomas visuais entre os seguintes: palinopsia (persistência da imagem, sob a forma de pós-imagens ou rastros de objetos em movimento), fenómenos entópticos realçados (corpos flutuantes, realce entóptico ao olhar para o céu), fotofobia e nictalopia (visão noturna prejudicada) (Fig. 1).[1] A coexistência de acufenos, perturbação

FIGURA 1. Ilustrações realizadas por três doentes para demonstrar "neve visual" (pequenos pontos dinâmicos em todo o campo visual) no escuro (A), durante o dia (B), corpos flutuantes (C), palinopsia (rasto de objetos em movimento) em (D), fenómeno entóptico do campo azul (E) e palinopsia (pós-imagem persistente) em (F).

Traduzido, com a devida permissão: Schankin CJ, et al. 'Visual snow' - a disorder distinct from persistent migraine aura. Brain. 2014; 137:1419-28. doi: 10.1093/brain/awu050.[1]

vestibular, dificuldade de concentração, ansiedade ou depressão são frequentemente descritos na literatura, não constituindo, no entanto, critérios de diagnóstico.[2]

Esta síndrome foi descrita pela primeira vez em 1995[3] em vários doentes com enxaqueca, sendo então considerada uma variante da aura da enxaqueca, doença a que ficou inicialmente associada.

Embora a SNV fosse frequentemente descrita como uma entidade rara, um estudo realizado numa amostra representativa da população britânica, através de um questionário *online*, registou que 2,2% dos participantes cumpria critérios de diagnóstico.[4] Em Portugal, foi estudada a prevalência do sintoma de neve visual isoladamente, concluindo que 6%-20% da amostra estudada reportava o sintoma 80%-100% do tempo.[5]

Apesar dos sintomas da SNV poderem ser muito debilitantes, com impacto significativo na vida dos doentes, eles tendem a ser desvalorizados, com frequente incompreensão das queixas. Esta desvalorização resulta em parte do desconhecimento da síndrome e do facto das investigações oftalmológicas e imagiológicas serem normais, levantando a consideração de uma possível etiologia funcional. De facto, a definição da SNV foi incluída no apêndice da *International Classification of Headache Disorders* (ICHD-3) de 2018 (Tabela 1),[6] tentando colmatar a dificuldade de diagnóstico que os clínicos enfrentam ao contactarem com doentes que relatam sintomas de neve visual. Outro fator de confusão resulta do facto de a SNV ser mais prevalente, e mais grave, em indivíduos com diagnóstico de enxaqueca o que resultou, muitas vezes, na atribuição dos sintomas de SNV a uma aura persistente de enxaqueca.[7]

No entanto, a literatura mais recente confirma o facto de a SNV ser uma entidade distinta de aura persistente,[1] visto ter uma semiologia estereotipada diferente da aura visual e por também ocorrer em doentes sem enxaqueca. Adicionalmente, a identificação nesta síndrome de uma disfunção focal da via visual, com hipermetabolismo do giro lingual direito[7] fundamentou a sua base orgânica, dando crédito às queixas subjetivas dos doentes.

Não obstante as recentes descobertas, a fisiopatologia da SNV permanece pouco conhecida, postulando-se a hipótese de estar associada a uma hiperexcitabilidade do córtex visual e à disfunção do processamento visual de ordem superior.[2] Por estas razões, torna-se essencial alertar os profissionais de saúde para a existência desta entidade, que foi, até recentemente, alvo de pouca atenção por parte da comunidade científica.

TABELA 1. Critérios de Diagnóstico de Síndrome de Neve Visual

A. Pontos brilhantes, contínuos e dinâmicos através de todo o campo visual[1] e persistindo por > 3 meses
B. Sintomas visuais adicionais de pelo menos dois dos quatro tipos seguintes:
1. Palinopsia[2]
2. Fenómeno entópico realçado[3]
3. Fotofobia
4. Perturbação da visão noturna (nictalopia)
C. Sintomas não consistentes com aura visual típica da enxaqueca[4]
D. Não melhor explicada por outro diagnóstico.[5]

Notas:

1. Os doentes comparam a neve visual à televisão estática ("nevoeiro televisivo"). Os pontos são geralmente pretos ou cinzentos sobre um fundo branco e cinzentos ou brancos num fundo preto, mas também são relatados pontos transparentes, pontos brancos cintilantes e pontos coloridos.
2. Palinopsia pode ser pós-imagens visuais e/ou rastos de objetos em movimento. A pós-imagem visual é diferente da pós-imagem retiniana que ocorre só após o fitar de uma imagem de alto-contraste e é em cor complementar.
3. Estes fenómenos, provenientes da estrutura do próprio sistema visual, incluindo excessivas imagens flutuantes de ambos os olhos, excessivo fenómeno entópico de campo azul (incontáveis pequenos pontos pretos/brancos/cinzentos ou anéis disparando sobre o campo visual de ambos os olhos quando no olhar para superfícies brilhantes homogéneas tais como o céu azul), iluminação espontânea do olho (ondas coloridas ou nuvens notadas quando se fecham os olhos no escuro) e fotopsias espontâneas (flashes brilhantes de luz).
4. Como o descrito em ICHD-3 1.2.1 Enxaqueca com aura típica.
5. Testes oftalmológicos normais (Acuidade visual corrigida, fundoscopia com dilatação pupilar, exame do campo visual e eletrorretinografia) e ausência de ingestão de drogas psicotrópicas.

Adaptada com permissão, de ICHD-3 2018

CASO CLÍNICO

Homem de 51 anos, de raça caucasiana, sofria de enxaqueca sem aura "desde que se lembra", apresentando-se pela primeira vez em consulta após um episódio inaugural de aura visual caracterizada por uma fortificação visual, com marcha no hemicampo visual direito que durara quase uma hora, tendo sido precedida por uma crise de enxaqueca nos dias anteriores, mas não após o episódio. O exame neurológico era normal, tal como uma ressonância magnética crânio-encefálica (RM-CE), entretanto realizada, e dada a natureza esporádica e imprevisível dos episódios não foi introduzida terapêutica preventiva. Após 2 anos sem intercorrências relevantes, recorre novamente à consulta, desta vez, após início de novos sintomas visuais binoculares, persistentes, que se agravam com o cansaço e falta de sono. Em primeiro lugar, queixa-se de fenómenos de fotopsia que surgem na periferia do campo visual, desencadeados por movimentos cefálicos bruscos, que permanecem menos que um segundo. Refere também ver pontos negros constantes, tipo "estática", que foram acompanhados, durante a primeira semana, por fosfenos policromáticos, em todo o campo visual, mesmo após fechar os olhos. Relata realce de fenómenos entópticos, como miodesópsias, do tipo "corpos flu-

tuantes", que são exacerbados ao fixar um ponto ao longe ou em céu azul. Para além disso, reporta também fotofobia e nictalopia. Finalmente, menciona um segundo episódio de aura, semelhante ao primeiro, duas semanas após o início das queixas de neve visual. Este durou 90 minutos e foi seguido da sua crise típica de cefaleia tipo enxaqueca. O doente nega antecedentes de patologia ocular, traumatismo craniano ou da orbita e fatores de risco cardiovascular.

Como já foi mencionado, o doente tem antecedentes pessoais de enxaqueca sem aura, que ocorre mensalmente, talvez desde a infância (sendo difícil precisar o início) e é descrita como episódios de dor cefálica pulsátil, severa, de localização frontal e retro-orbitária, bilateral, que duram 24 horas, associados a fonofobia e aliviados por 1000 mg de ácido acetilsalicílico e pelo sono. Para além disso, reporta um acufeno contínuo pulsátil e bilateral não lateralizado e episódios esporádicos de vertigem, há mais de 20 anos. Nesse contexto, foi medicado com beta-histina, sem qualquer eficácia, e avaliado em ORL, sendo excluída doença de Meniére. Para além disso, relata antecedentes de ansiedade e problemas de concentração. Reporta ainda, nos antecedentes familiares, a presença de enxaqueca sem aura do lado paterno.

O exame neurológico incluindo a acuidade visual, os campos visuais por confrontação e a fundoscopia eram normais.

Neste contexto, realizam-se RM-CE, tomografia de coerência óptica (OCT), rotinas extensas e exame oftalmológico, que se revelam normais.

Dado o incómodo e persistência das queixas visuais foi iniciada terapêutica com lamotrigina 25 mg Q.D., à noite, com discreta melhoria, posteriormente aumentada, para 50 mg à noite e 25 mg de manhã, diariamente. Nesse contexto, é também introduzido naproxeno 500 mg em SOS para os episódios de crise de enxaqueca.

O doente tolera bem a medicação, não voltando a ter episódios de aura e relatando uma melhoria da frequência e da duração das crises de enxaqueca. Refere melhoria dos sintomas visuais anteriormente referidos, em particular, dos fenómenos entópticos, fotofobia e nictalopia. Apesar disso, apenas refere melhoria parcial quanto aos pontos constantes, tipo "estática".

DISCUSSÃO

O caso descrito é particularmente representativo da SNV, porque ilustra extensivamente a semiologia e as comorbilidades que mais têm sido associados a esta entidade. Assim, a combinação de neve visual, realce de fenómenos entópticos, fotofobia, nictalopia e palinopsia constituem o quadro clássico da SNV como definido pela ICHD-3.[6] Destes cinco sintomas, o doente apresentado refere os quatro primeiros. Para além disso, realça-se a apresentação menos habitual da fotopsia, desencadeada por movimentos bruscos da cabeça. Adicionalmente, o doente apresenta também a tríade de SNV, acufenos e enxaqueca que a literatura atual tem associado através de vários estudos.[2,8] Ressalta-se o facto de o doente ter iniciado estas queixas visuais numa idade tardia da vida, altura em que não é habitual o início de enxaqueca, podendo enquadrar-se na síndrome de *late life* visual aura,[9] síndrome que não parece ser muito diferente da aura de início precoce.[10] Esse início tardio e os fenómenos menos típicos justificam, contudo, a avaliação através de exames complementares de diagnóstico.

Após serem descobertas diferenças na clínica e exames imagiológicos entre a aura persistente e a SNV, esta última foi sendo gradualmente encarada como uma entidade independente.[1,7] Sem colocar isso em causa, atualmente, existe um esforço para harmonizar a referida distinção com a prevalência aumentada de enxaqueca, alcançando 60%, entre pessoas com SNV.[8] Sabe-se que a enxaqueca é uma doença caracterizada por um aumento da excitabilidade cortical, baixo limiar sensorial e defeito de habituação. O aumento da excitabilidade verifica-se tanto durante a crise como no período interictal e tem flutuações cíclicas, sendo máxima antes das crises de enxaqueca. Esta evidência tem sido demostrada através de estudos neurofisiológicos (potenciais evocados desencadeados por eventos), estimulação magnética transcraniana e estudos de neuroimagem. Assim, em 2021, Klein e Schankin colocaram a hipótese desse baixo limiar sensorial constituir um fator de risco para outras disfunções de processamento sensorial, quer visual (SNV), auditivo (acufeno), vestibular (tontura postural perceptual persistente) ou álgico (fibromialgia).[11,12] De facto, as pessoas com enxaqueca desencadeiam mais facilmente fotopsias após estimulação magnética transcraniana que os doentes sem enxaqueca,[13] comprovando hiperexcitabilidade cortical.

Por sua vez, Puledda *et al* demonstraram, através de BOLD ressonância magnética funcional (fMRI), que sintomas de neve visual estão associados a menor ativação do córtex insular anterior.[14] Visto esta região ser crucial para a seleção da informação relevante entre os inúmeros estímulos recebidos, foi especulado que a disfunção da ínsula anterior resultaria na perceção de estímulos normalmente considerados irrelevantes.[2]

No entanto, é necessária mais investigação para ir além das pistas clínicas, epidemiológicas e imagiológicas até agora obtidas.

Quanto à terapêutica, ainda se procura um fármaco que resulte, consistentemente, na remissão completa dos sintomas. Apesar de ainda não terem sido realizados estudos aleatorizados quanto ao tratamento da SNV, a literatura demostra alguma evidência quanto ao uso de lamotrigina,[15] que foi iniciada para controlo sintomático no caso apresentado. No entanto, outras opções terapêuticas, como verapamil, acetazolamida e topiramato, foram também estudadas e demostraram algum benefício.[15] Em conclusão, é essencial informar os profissionais de saúde sobre a SNV para evitar atribuição a etiologia funcional ou aura persistente. Destarte, é possível assegurar o reconhecimento e validação das queixas do doente, averiguando a coexistência de acufenos e enxaqueca. Finalmente, a instituição de critérios pela ICHD-3[6] facilita o diagnóstico, o que será essencial para futura investigação relativa à SNV.

DECLARAÇÃO DE CONTRIBUIÇÃO /CONTRIBUTORSHIP STATEMENT

JMA, IPM: Preparação, redação e revisão do artigo

Todos os autores aprovaram a versão final a ser publicada

JMA, IPM: Preparation, writing and revision of the article

All authors approved the final version to be published.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

CONSENTIMENTO: Consentimento do doente para publicação obtido.

PROVENIÊNCIA E REVISÃO POR PARES: Não comissionado; revisão externa por pares.

ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: The authors have no conflicts of interest to declare.

FINANCING SUPPORT: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

CONFIDENTIALITY OF DATA: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of patient data.

PATIENT CONSENT: Consent for publication was obtained.

PROVENANCE AND PEER REVIEW: Not commissioned; externally peer-reviewed.

REFERÊNCIAS

1. Schankin CJ, Maniyar FH, Digre KB, Goadsby PJ. 'Visual snow' - a disorder distinct from persistent migraine aura. Brain. 2014; 137:1419-28. doi: 10.1093/brain/awu050.
2. Barrachina-Esteve O, Hidalgo-Torrico I, Acero C, Aranceta S, Cánovas-Vergé D, Ribera G. Visual snow syndrome and its relationship with migraine. Neurologia. 2021: S0213-4853(21)00112-2. doi: 10.1016/j.nrl.2021.05.012.
3. Liu GT, Schatz NJ, Galetta SL, Volpe NJ, Skobieranda F, Kosmorsky GS. Persistent positive visual phenomena in migraine. Neurology. 1995; 45:664-8. doi: 10.1212/wnl.45.4.664.
4. Kondziella D, Olsen MH, Dreier JP. Prevalence of visual snow syndrome in the UK. Eur J Neurol. 2020;27:764-72. doi: 10.1111/ene.14150.
5. Costa RM, Campos P, Wiborg M, Rebôlo C, Wittmann M, Kornmeier J. Prevalence of visual snow and relation to attentional absorption. PLoS One. 2022;17:e0276971. doi: 10.1371/journal.pone.0276971.
6. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. Cephalalgia. 2018; 38:1-211. doi: 10.1177/0333102417738202.
7. Schankin CJ, Maniyar FH, Sprenger T, Chou DE, Eller M, Goadsby PJ. The relation between migraine, typical migraine aura and "visual snow". Headache. 2014; 54:957-66. doi: 10.1111/head.12378. Erratum in: Headache. 2015;55:592.
8. Puledda F, Schankin C, Goadsby PJ. Visual snow syndrome: A clinical and phenotypical description of 1,100 cases. Neurology. 2020; 94:e564-74. doi: 10.1212/WNL.0000000000008909.
9. Wijman CA, Wolf PA, Kase CS, Kelly-Hayes M, Beiser AS. Migrainous visual accompaniments are not rare in late life: the Framingham Study. Stroke. 1998;29:1539-43. doi: 10.1161/01.str.29.8.1539.
10. Martins IP, Goucha T, Mares I, Antunes AF. Late onset and early onset aura: the same disorder. J Headache Pain. 2012;13(3):243-5. doi: 10.1007/s10194-012-0419-8.
11. Klein A, Schankin CJ. Visual snow syndrome, the spectrum of perceptual disorders, and migraine as a common risk factor: A narrative review. Headache. 2021; 61:1306-13. doi: 10.1111/head.14213.
12. Goadsby PJ, Holland PR, Martins-Oliveira M, Hoffmann J, Schankin C, Akerman S. Pathophysiology of Migraine: A Disorder of Sensory Processing. Physiol Rev. 2017;97:553-622. doi: 10.1152/physrev.00034.201
13. Mulleners WM, Chronicle EP, Palmer JE, Koehler PJ, Vredeveld JW. Visual cortex excitability in migraine with and without aura. Headache. 2001;41:565-72. doi: 10.1046/j.1526-4610.2001.041006565.x
14. Puledda F et al. Insular and occipital changes in visual snow syndrome: a BOLD fMRI and MRS study. Ann Clin Transl Neurol. 2020; 7:296-306. doi: 10.1002/acn3.50986.
15. Sampatakakis SN, Lymperopoulos L, Mavridis T, Karagiorgis G, Papadopoulos C, Deligianni CI, et al. Visual snow: A systematic review and a case series. Cephalalgia. 2022;42:1409-19. doi: 10.1177/03331024221118917.