



Revista Mexicana de Oftalmología

www.elsevier.es



► Caso clínico

Seudo-retinopatía de Purtscher en coagulación intravascular diseminada

Purtscher-like retinopathy in intravascular disseminated coagulation

Ana María Borbolla-Pertierra, Sergio Herrero-Herrera, Luis David López-Velázquez, Ingram Orozco-Gordoa, Ericka Gabriela Vizzuett-Mendoza, Humberto Wong-Chavarría, Salvador Huerta-Velázquez.

Hospital Central Sur de Alta Especialidad de Petróleos Mexicanos, Departamento de Oftalmología, México D.F., México.



Palabras clave:

Coagulación intravascular diseminada, choque séptico, absceso, retina, retinopatía de Purtscher, México.

► Resumen

Presentamos el caso de una mujer mexicana de 29 años de edad, que tras la presencia de abscesos perianales múltiples, presentó choque séptico y coagulación intravascular diseminada así como disminución brusca de la agudeza visual bilateral. Clínicamente se observó blanqueamiento macular, espacios perivasculares respetados y múltiples hemorragias retinianas peripapilares y maculares. Por estas características clínicas y sus antecedentes, se diagnosticó como pseudo-retinopatía de Purtscher.

La pseudo-retinopatía de Purtscher es una enfermedad oclusiva de la retina, de predominio bilateral, causada por obstrucción de la circulación retiniana a nivel arteriolar por microémbolos de plaquetas, leucocitos, aire o grasa, entre otros. A diferencia de la retinopatía de

► Abstract

A 29-year old Mexican woman suffered septic shock and intravascular disseminated coagulation due to multiple perianal abscesses, and bilateral visual acuity loss. Clinically we observed macular whitening, perivascular sparing and multiple retinal hemorrhages near the optic nerve. Because of the clinical features and her background we diagnosed Purtscher-like retinopathy.

Purtscher-like retinopathy is a frequently bilateral, occlusive retinal vascular disease secondary to retinal arteriolar obstruction caused by microembolism of platelets, leucocytes, air or adipose tissue. Unlike Purtscher's retinopathy, its etiology is not traumatic. It presents with visual acuity loss in several degrees and in some cases may be reversible without treatment.

Keywords:

Intravascular disseminated coagulation, septic shock, abscess, retina, Purtscher retinopathy, Mexico.



Purtscher, no es de etiología traumática. Causa diferentes grados de disminución de la agudeza visual, siendo en algunos casos reversible sin tratamiento.

► Introducción

La pseudo-retinopatía de Purtscher o *Purtscher-like* es una enfermedad vascular oclusiva de la retina, que puede ser ocasionada por diversas entidades nosológicas, que tienen en común la producción de microembolismos a la vasculatura retiniana. Es autolimitada y produce daños variables reversibles o irreversibles, a la función visual y anatómica del ojo. A continuación presentamos un caso.

► Presentación del caso

Paciente del sexo femenino de 29 años de edad, sin antecedentes heredofamiliares de importancia. Antecedentes personales patológicos: durante el año previo al inicio de su padecimiento actual cursó en cuatro ocasiones con abscesos perianales recidivantes, asociados a fiebre elevada, tratados de forma quirúrgica. Niega inicio de vida sexual, alergias, diabetes y otras enfermedades sistémicas.

Inicia su padecimiento actual con fiebre y erupción cutánea macular eritematoso en dorso de las manos, abdomen y piernas, por lo que acudió con médico general, quien sospechó fiebre tifoidea y trató con cloranfenicol y metamizol. Presentó posterior al inicio del tratamiento, exacerbación de la fiebre y de la erupción cutánea antes mencionada, mejorando los mismos a los cinco días. Diez días después se sometió a un procedimiento quirúrgico para extirpar un granuloma anal, presentando pico febril de 40°C y malestar general. Acudió a un hospital donde fue prescrito metamizol para tratar la fiebre, y horas después de su ingesta desarrolló edema facial e hipotensión. Dicho cuadro fue tratado con esteroide intravenoso (desconoce cuál), presentando mejoría significativa; sin embargo, 15 días después reingresa a hospitalización con fiebre mayor de 40°C, anasarca, dificultad respiratoria, hipotensión arterial severa y secreción anal purulenta, que evoluciona posteriormente con pérdida

del estado de alerta. En sus estudios de laboratorio hubo hipoproteinemias, proteinuria, leucopenia y trombocitopenia. Fue diagnosticada con choque séptico, insuficiencia renal aguda y coagulación intravascular diseminada, dando medidas de soporte vital.

Al recuperar el estado de alerta se percató de disminución importante de la agudeza visual en ambos ojos (visión de “bultos”), no dolorosa. La paciente no recuerda de qué forma se instauró este cuadro de pérdida visual. Niega otros síntomas oftalmológicos asociados. Fue valorada por oftalmólogo del mismo hospital, quien observó múltiples hemorragias retinianas y lesiones algodinosas, diagnosticando “retinopatía hipertensiva”, sugiriendo vigilancia como seguimiento del cuadro antes descrito.

Se le realizaron los siguientes estudios para descartar enfermedades autoinmunitarias o infecciosas: anticuerpos antinucleares, antifosfolípidos, anti-ADN, anti-citoplasma del neutrófilo, anti-SM3, HLA-B27, perfil TORCH, VIH, PPD, VDRL, FTA-Abs, hemocultivos, cultivos de secreción anal y vaginal, ecocardiograma transtorácico, alfa-feto-proteína y antígeno carcinoembrionario; todos los anteriores resultaron negativos. También se le realizó biopsia rectal descartando enfermedad de Crohn. Durante su internamiento recibió tratamiento con prednisona, mesalazina y doble esquema antibiótico, éste último no se encuentra especificado en el resumen.

Fue transferida a nuestro Hospital 15 días después, ya estable, y obtuvimos la siguiente información de acuerdo a la revisión oftalmológica realizada:

Agudeza visual de percepción de luz, sin localización de la misma en ambos ojos. Segmento anterior sin alteraciones. Presión intraocular en ambos ojos de 16 mmHg por tonometría de Goldmann. Fondo de ambos ojos con vítreo transparente,

papilas anaranjadas de características normales, tortuosidad vascular importante, dilatación y arro-sariamiento venoso generalizado y zonas de espasmo arteriolar, múltiples hemorragias en flama y en mancha, hemorragias intrarretinianas con centro blanco, hemorragia subhialoidea macular en ojo derecho, lesiones algodonoras peripapilares y áreas poligonales de blanqueamiento retiniano en el polo posterior, con espacios perivascuales respetados (**Figuras 1 y 2**).

En la fluorangiografía se identifican, para ambos ojos, áreas de hipofluorescencia en zona macular que coinciden con las zonas de blanqueamiento retiniano, y defectos en pantalla que corresponden a las hemorragias. Se identifican cortocircuitos arteriovenosos que son más evidentes en el ojo derecho cerca de la arcada inferior; se observan vasos exangües en ojo izquierdo y las paredes vasculares se encuentran reforzadas en ambos ojos (**Figuras 3 y 4**).

Durante su estancia en nuestro Hospital, el Servicio de Medicina Interna decidió suspender el tratamiento esteroideo por un mes para evitar falsos negativos en los estudios sistémicos de extensión causado por los esteroides, y posteriormente repetirlos.

Como tratamiento oftalmológico únicamente se le ofreció vigilancia (ya que los esteroides no eran una opción terapéutica adecuada, de acuerdo al cuadro sistémico séptico de la paciente). Se dio seguimiento semanal, encontrando un mes y medio después disminución en la extensión de las lesiones, hemorragias en reabsorción y mejoría

parcial de la agudeza visual alcanzando 20/200 en cada ojo (**Figuras 5 y 6**).

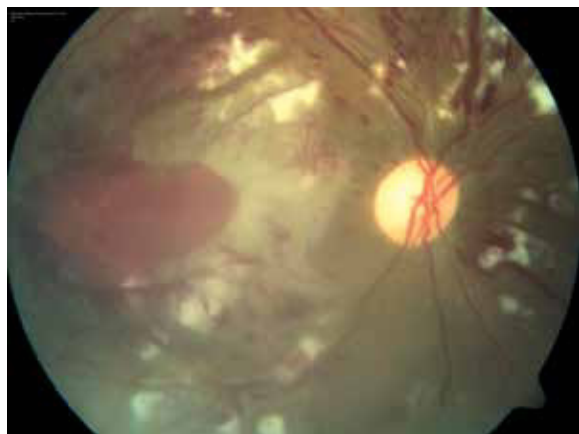
Discusión

La retinopatía de Purtscher adquiere su nombre en alusión al médico Otmar Purtscher, quien en 1910 describió al primer paciente con lesiones retinianas bilaterales secundarias a un traumatismo craneoencefálico, consistente principalmente en áreas poligonales de blanqueamiento en polo posterior.¹

Un cuadro clínico muy similar o idéntico también puede producirse por mecanismos no traumáticos, como enfermedades que generan microembolismos, por lo que se le denominó retinopatía similar a Purtscher, o seudo-retinopatía de Purtscher. Se han descrito casos en la literatura secundarios a pancreatitis, púrpura trombocitopénica trombótica, crioglobulinemia, enfermedades del tejido conectivo como lupus o dermatomiositis, falla renal, e inyecciones retrobulbares, entre otros.^{2,3} Todas estas enfermedades tienen en común la producción de microémbolos que están compuestos por leucocitos, plaquetas, grasa, líquido amniótico e incluso aire.¹⁻³

Existe una gran variabilidad en la apariencia clínica en las lesiones retinianas,¹⁻³ pero en el 50% de los casos existe blanqueamiento retiniano en áreas poligonales que están limitadas por los espacios formados entre la red vascular, referidas en la literatura como “hojuelas” o “*flecken*”. Estas lesiones corresponden a isquemia en la red capilar

► **Figura 1.** Ojo derecho.

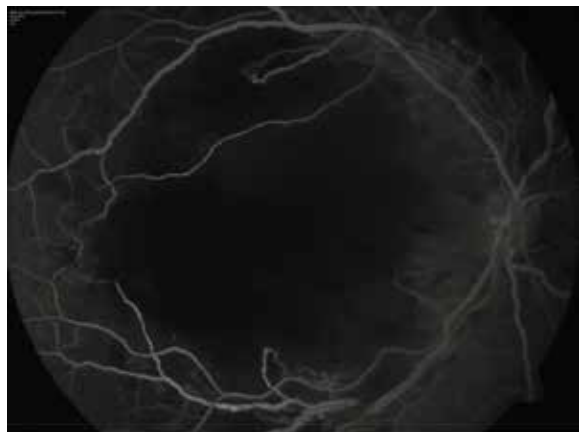


► **Figura 2.** Ojo izquierdo.





► **Figura 3.** Fluorangiografía ojo derecho.



► **Figura 4.** Fluorangiografía ojo izquierdo.



retiniana, y cuando están presentes se consideran patognomónicas. Con frecuencia se encuentra un área más clara de retina dentro de las 50 micras adyacentes a las vénulas y arteriolas, ya que es una zona libre de capilares. También se pueden encontrar hemorragias en flama en 82% de los casos y lesiones algodinosas en 97%; éstas se distribuyen en el área peripapilar debido a que en la zona delimitada por dos diámetros papilares nasales y cuatro temporales existen cuatro capas de capilares, característica anatómica no presente en la retina periférica. Es bilateral en 60% de los casos.²

El diagnóstico es principalmente clínico. En la fluorangiografía retiniana se observa hipoperfusión retiniana, que coinciden con las áreas de blanqueamiento retiniano o *flecken*.^{1,2} La tomografía de coherencia óptica puede emplearse para cuantificar el edema retiniano existente, y realizar un seguimiento del mismo durante la evolución del padecimiento.⁴

La mayoría de los casos reportados de pseudo-retinopatía de Purtscher son secundarios a pancreatitis aguda, en donde el daño pancreático severo produce la liberación de enzimas proteolíticas, causando activación del complemento y formación de agregados de leucocitos, plaquetas y fibrina en el interior de los vasos.⁵

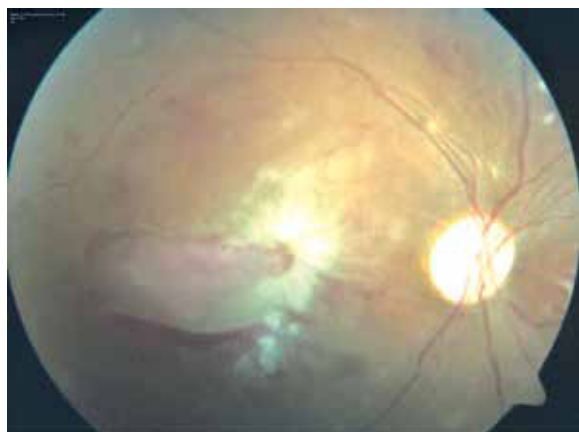
Okwuosa y colaboradores describen un caso de pseudo-retinopatía de Purtscher en una paciente con enfermedad de Still de inicio en edad adulta, pudiéndola considerar como un factor pronóstico o signo inminente de púrpura trombocitopénica trombótica.⁶

Se han descrito dos modalidades de tratamiento: esteroides y únicamente observación. Los resultados de ambas intervenciones son variables, que fluctúan desde la recuperación visual y anatómica completa hasta los daños permanentes.^{1,2} El tratamiento con esteroide puede ser administrado vía intravenosa, oral, paraocular e incluso intravítreo, o una combinación de varias.⁴

Se ha reportado también el uso de oxígeno hiperbárico para el tratamiento de retinopatía de Purtscher traumática,⁷ y de indometacina 25 mg vía oral diariamente por seis semanas, en un caso de pseudo-retinopatía de Purtscher secundaria a maniobra de Valsalva, encontrando mejoría visual.⁸

Con respecto a los factores pronósticos, Agrawal menciona que son de mal pronóstico la hipoperfusión coroidea, el compromiso de las capas retinianas externas y edema de nervio óptico. Holak describe en una carta al anterior autor, que considera que el tiempo de duración de las lesiones es el que determina el pronóstico, ya que en sus observaciones los casos de Purtscher traumático tienen mayor recuperación visual que los cuadros que tienen mayor duración, como en los casos de pseudo-retinopatía de Purtscher. También considera que los esfuerzos terapéuticos deben ser enfocados a disminuir el edema agudo de la retina mediante esteroides. Agrawal en su respuesta menciona que estas observaciones están basadas en la experiencia con una cantidad limitada de pacientes, y que el beneficio de la intervención contra la observación sólo podrá ser confirmada

► **Figura 5.** Ojo derecho un mes y medio después.



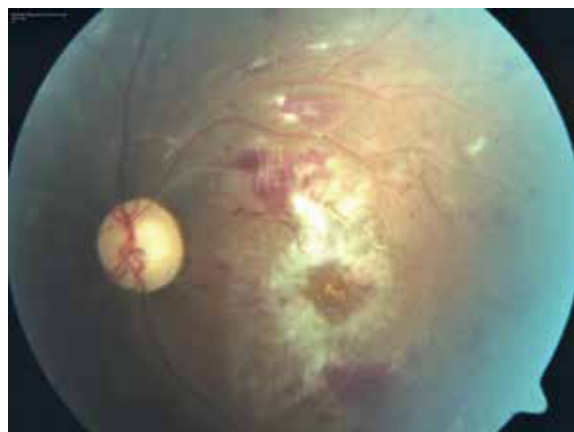
realizando un ensayo aleatorizado, que difícilmente podría realizarse por la muy limitada frecuencia de la enfermedad.⁴

En nuestra paciente consideramos que la coagulación intravascular diseminada produjo secuestro plaquetario hacia los espacios intravasculares afectando las arteriolas retinianas, y esto a su vez causó isquemia de la red capilar retiniana. La recuperación visual fue mínima sin intervención alguna intencionada, ya que el uso de esteroides en este caso se encontraba contraindicado por la situación sistémica de la paciente, independientemente de que ya los había recibido semanas antes de su llegada a nuestro Hospital. También sabemos que la isquemia fue severa y que no se esperaba mayor recuperación, a pesar de que las lesiones involucionaron parcialmente.

► Conclusión

La pseudo-retinopatía de Purtscher es una condición ocular rara asociada a enfermedades sistémicas, en donde se pueden generar microembolismos que ocluyen las arteriolas retinianas, y se diferencia de la retinopatía de Purtscher en que no es secundaria a traumatismo. Nuestra paciente presentó oclusión arteriolar retiniana secundaria a coagulación intravascular diseminada.

► **Figura 6.** Ojo izquierdo un mes y medio después.



► 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. Agrawal A. Major Review: Purtscher's and Purtscher-like Retinopathies: a Review. *Surv Ophthalmol* 2006;51(2):129-136.
2. Agrawal A, McKibbin M. Purtscher's retinopathy: epidemiology, clinical features and outcome. *Br J Ophthalmol* 2007;91:1456-1459.
3. Sauer A. Cryoglobulinemia revealed by a Purtscher like retinopathy. Case Report. *Cin Ophthalmology* 2007;1(4):555-557.
4. Holak HM, Holak S. Prognostic Factors for Visual Outcome in Purtscher Retinopathy. *Letters. Surv Ophthalmol* 2007;52(1):117-119.
5. Carrera CR, Pierre LM, Medina FM, et al. Purtscher-like retinopathy associated with acute pancreatitis. Case Report. *Sao Paulo Med J* 2005;123(6):289-291.
6. Okwuosa T, Lee EW, Starosta M, et al. Purtscher-Like Retinopathy in a Patient with Adult-Onset Still's Disease and Concurrent Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. *Arthritis & Rheumatism (Arthritis Care & Research)* 2007;57(1):182-185.
7. Lin YC, Yang CM, Lin CL. Hyperbaric oxygen treatment in Purtscher's retinopathy induced by chest injury. *J Chin Med Assoc* 2006;69:444-448.
8. Saidin Nor-Masniwati, Azhany Y, Zunaina E. Purtscher-like retinopathy following valsalva maneuver effect: case report. *J Med Case Reports* 2011;5:338.