

Artículo de revisión

Retinopatía Purtscher-like con vasculitis bilateral y oclusión vascular como primera manifestación de lupus eritematoso sistémico. Reporte de un caso

Juan Carlos Mejía-Turizo^a, Claudia Eugenia Durán-Merino^b,
Paula Andrea Gómez-Rodríguez^c y Claudia Marcela Vanegas-Ramírez^{d,*}

^a Sección Retina, Clínica CES, Medellín, Colombia

^b Sección Uveítis, Clínica CES, Medellín, Colombia

^c Departamento de Oftalmología, Facultad de Medicina, Universidad CES, Medellín, Colombia

^d Oftalmología General, Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 20 de noviembre de 2020

Aceptado el 21 de mayo de 2021

On-line el 2 de septiembre de 2021

Palabras clave:

Retinopatía

Vasculitis

Lupus eritematoso sistémico

Keywords:

Retinopathy

Vasculitis

Lupus erythematosus systemic

R E S U M E N

La retinopatía de Purtscher-like es una enfermedad ocular poco común que se manifiesta con pérdida súbita de la visión, asociada con una patología sistémica como lo es el lupus eritematoso sistémico. Se presenta el caso de un paciente masculino de 25 años, con retinopatía Purtscher-like como primera manifestación de lupus eritematoso sistémico, evaluado en un centro de alta complejidad de la ciudad de Medellín, Colombia. Se observa mejoría de signos y síntomas posteriormente al inicio de corticosteroides y terapia con ciclofosfamida intravenosa mensual. Se considera fundamental la valoración oftalmológica temprana en pacientes con sospecha de enfermedades autoinmunes, para realizar diagnósticos tempranos y mejorar el pronóstico de los pacientes.

© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Purtscher-like retinopathy with bilateral vasculitis and vascular occlusion as the first manifestation of systemic lupus erythematosus. A case report

A B S T R A C T

Purtscher-like retinopathy is a rare ocular disease that manifests with sudden loss of vision, associated with a systemic pathology such as systemic lupus erythematosus. We present the case of a 25-year-old male patient with Purtscher-like retinopathy as the first manifestation of systemic lupus erythematosus, evaluated in a high-complexity centre in the city of Medellín, Colombia. Improvement of signs and symptoms was observed after the start of

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: claudia2791@hotmail.com (C.M. Vanegas-Ramírez).

<https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2021.05.015>

0121-8123/© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

corticosteroids and monthly intravenous cyclophosphamide therapy. We consider prompt ophthalmological evaluation essential in patients with suspected autoimmune diseases, to make an early diagnosis and improve the prognosis.

© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La retinopatía de Purtscher fue descrita en 1910 por Omar Purtscher en un paciente masculino, posteriormente a un trauma craneoencefálico severo¹. Es una enfermedad ocular rara, asociada con una patología sistémica que se manifiesta con áreas de blanqueamiento intrarretiniano y zonas de aclaramiento a cada lado de las arteriolas, vénulas y arteriolas precapilares de la retina. Esto contrasta con las manchas de algodón, que tienen bordes mal definidos y se encuentran superficialmente sobre los vasos^{1,2}. A escala mundial, se ha descrito una incidencia de la enfermedad de aproximadamente 0,24 casos por millón de personas por año¹.

La fisiopatología de esta entidad todavía no es clara, se sugiere una asociación con un componente microvasculopático embólico oclusivo, con pérdida súbita de la visión luego de trauma o al inicio de enfermedades sistémicas asociadas como el lupus eritematoso sistémico (LES)³.

El LES es una enfermedad inflamatoria autoinmune multisistémica en la cual el compromiso ocular puede ser una de las primeras manifestaciones, con una incidencia del 29% en pacientes con enfermedad activa⁴.

El diagnóstico de la retinopatía Purtscher-like es esencialmente clínico, basado en el compromiso de la agudeza visual o de los campos visuales, tras el inicio de una patología subyacente asociada².

En el examen oftalmológico del fondo de ojo típicamente se encuentran manchas algodinosas (Purtscher-flecken), además de hemorragias retinianas⁵. Las ayudas diagnósticas complementarias incluyen la tomografía de coherencia óptica (OCT), la angiografía por tomografía de coherencia óptica (angio-OCT) y la angiografía fluoresceínica (AF), las cuales proporcionan información fundamental para el diagnóstico y el seguimiento de los pacientes⁵.

El tratamiento de esta patología aún no es claro, se ha evidenciado que existe mejoría sintomática con el uso de corticosteroides, pero hay revisiones que no son concluyentes y se basan en la opinión de expertos. Se presenta el caso de un paciente con retinopatía de Purtscher-like como primera manifestación de LES.

Descripción del caso

Paciente masculino de 25 años con cuadro de 10 meses de evolución de hipoacusia aislada y alopecia progresiva. Ocho meses después inicia con episodios de cefalea global, asociado con picos febriles objetivos diarios de hasta 40° C, con aparición de adenomegalias cervicales no dolorosas, acompañado

de astenia, adinamia, mialgias y parestesias en miembros inferiores, además de pérdida objetiva de peso de aproximadamente 10 kg en dos meses.

Un mes después inicia con visión borrosa, por lo cual consulta al Servicio de Oftalmología de una clínica privada de la ciudad de Medellín, Colombia. En el examen oftalmológico inicial se encontraba con una agudeza visual en ojo derecho de 20/25 y en ojo izquierdo de 20/20, sin alteraciones en anexos oculares ni en segmento anterior, y con una presión intraocular normal en ambos ojos. En el fondo de ojo se observaba la presencia de manchas algodinosas (Purtscher-flecken) desde el nervio óptico hacia la mácula en ambos ojos. En el ojo derecho presentaba una hemorragia en mancha sobre la arcada temporal superior, con dilatación vascular marcada a nivel inferior (fig. 1).

Se solicita OCT macular (fig. 2) y Angio-OCT de ambos ojos (fig. 3), las cuales muestran una pérdida parcial del contorno foveal en el ojo derecho, presencia de lesiones quísticas intrarretinianas a predominio del sector inferonasal con compromiso foveal, engrosamiento y aumento de la reflectividad de los segmentos internos del sector nasal (retinitis vs. congestión vascular), con grosor coroideo levemente aumentado, pero con coriocapilaris congestiva y dilatación de los vasos de Haller. En el ojo izquierdo se observa pérdida parcial del contorno foveal, presencia de lesiones quísticas intrarretinianas, así como engrosamiento y aumento de la reflectividad de los segmentos internos del sector nasal (retinitis vs. congestión vascular), con grosor coroideo levemente aumentado, coriocapilaris congestiva y dilatación de los vasos de Haller. El angio-OCT complementario sugiere una oclusión vascular inferotemporal con áreas de no perfusión en ojo derecho y se recomienda complementar estudios con angiografía fluoresceínica de ambos ojos (fig. 4).

Dentro de los paraclínicos iniciales realizados se encuentra un perfil infeccioso negativo (toxoplasmosis, citomegalovirus, sífilis, hepatitis C, hepatitis B, virus de inmunodeficiencia humana y dengue), test de tuberculina negativo en 0 (cero) y tomografía axial computarizada (TC) simple de tórax negativa. El paciente presenta un extendido de sangre periférico, perfil renal y hepático normal, sin embargo, llaman la atención unos niveles de lactato deshidrogenasa elevados, asociados con anticuerpos antinucleares positivos con patrón moteado de 1:160, anticuerpos anti-Smith (Sm) positivos, hipocomplementemia C3 y linfopenia, sin otras citopenias asociadas. Además, presenta una prueba de Coombs directo positivo, sin evidencia de hemólisis. Se decide hospitalizar para evaluación y estudios.

Con posterioridad, se lleva a cabo una resonancia magnética nuclear contrastada de cráneo, la cual muestra atrofia cortical y escasas hiperintensidades periventriculares difusas, sin signos de patología desmielinizante. La punción lumbar

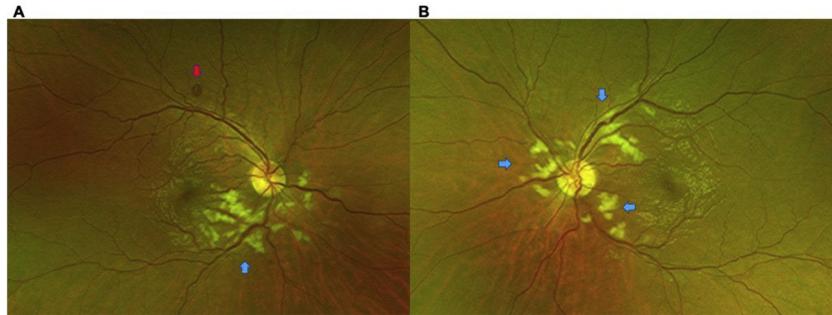


Figura 1 – A) Foto a color del ojo derecho: nervio con excavación de 0,1, de bordes definidos, vasos con dilatación de predominio temporal inferior, con rectificación a nivel macular, manchas blancoalgodonosas peripapilares de predominio inferior, hipopigmentación de la retina a nivel peripapilar respetando los vasos, correspondiente a Purtscher-flecken (flecha azul). Hemorragia en mancha hacia la arcada temporal superior (flecha roja). B) Foto a color ojo izquierdo: nervio con excavación de 0,1, de bordes definidos, vasos dilatados de predominio temporal superior, manchas blancoalgodonosas peripapilares, hipopigmentación de la retina a nivel peripapilar, respetando los vasos, correspondiente a Purtscher-flecken (flechas azules).

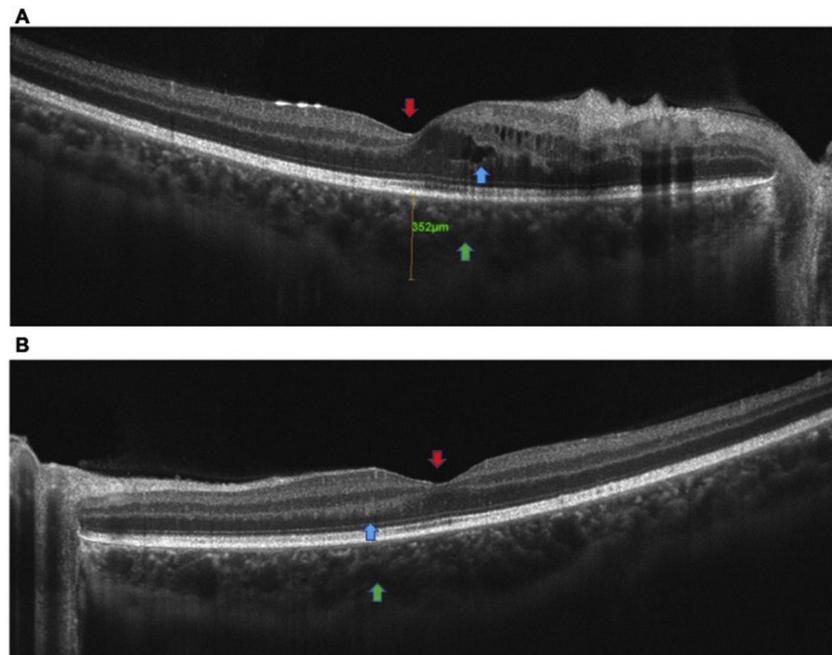


Figura 2 – A) OCT ojo derecho: pérdida parcial del contorno foveal (flecha roja), presencia de lesiones quísticas intrarretinianas a predominio del sector inferonasal con compromiso foveal (flecha azul), engrosamiento y aumento de la reflectividad de los segmentos internos del sector nasal (congestión vascular), con grosor coroidal levemente aumentado, pero con coriocapilaris congestiva y dilatación de los vasos de Haller (flecha verde). B) OCT ojo izquierdo: pérdida parcial del contorno foveal (flecha roja), con engrosamiento y aumento de la reflectividad de los segmentos internos del sector nasal (flecha azul), con grosor coroidal levemente aumentado, coriocapilaris congestiva y dilatación de los vasos de Haller (flecha verde).

con líquido cefalorraquídeo (LCR) se encuentra dentro de los límites normales, con tinta china y KOH en LCR negativo. La TC de cuello contrastada muestra pequeños ganglios de 5 mm en las estaciones II y V, sin conglomerado de adenopatías. En la TC de tórax contrastada se observan pequeños ganglios de localización paratraqueal derecha menores de 5 mm, en tanto que en la TC de abdomen contrastada se encuentran ganglios inguinales bilaterales de 5 mm en su eje corto.

La electromiografía de miembros inferiores presenta denervación aislada tibial anterior izquierdo por compromiso de nervio fibular.

Adicionalmente, se realizan estudios para descartar síndrome antifosfolípido, con anticuerpos anticardiolipina IgM e IgG negativos, beta 2 glicoproteína 1 IgM e IgG negativos y anticoagulante lúpico negativo. El reporte de validación de anticuerpos antifosfolípidos IgM es negativo (beta 2

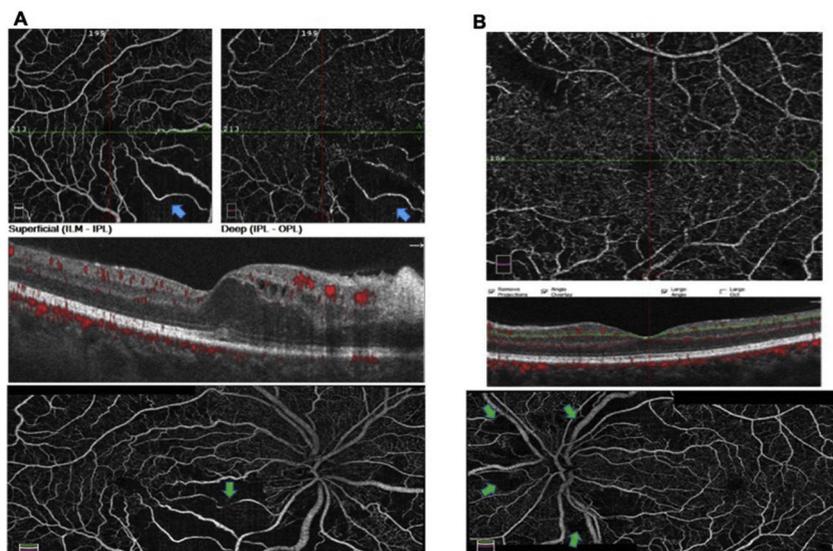


Figura 3 - A) Angio-OCT ojo derecho: se observan áreas que sugieren hipoperfusión a nivel macular inferonasal, tanto en el plexo superficial como en el profundo, que se correlacionan con las áreas de edema macular (flechas azules). Reconstrucción OCT-A en la que se observa dilatación vascular peripapilar, zonas que sugieren hipoperfusión a nivel peripapilar nasal y temporal, como también a nivel macular inferonasal (flecha verde). **B)** Angio-OCT ojo izquierdo: plexo profundo con zonas de posible hipoperfusión superotemporal vs. artefactos, explicados por lesiones blanquecinas. Reconstrucción de angio OCT-A de nervio y mácula que muestra dilatación vascular de predominio superior, con zonas de no perfusión peripapilar (flechas verdes).

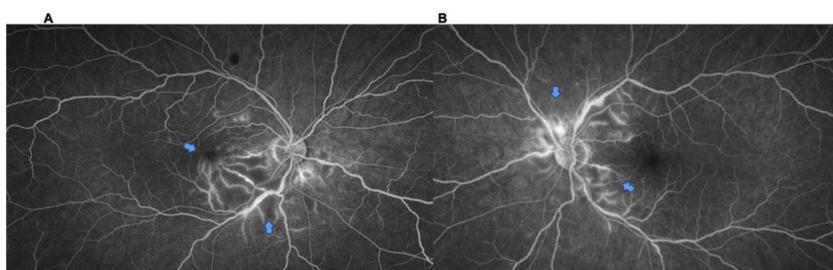


Figura 4 - Angiografía fluoresceínica de ambos ojos. A) Ojo derecho: imagen en fases tardías en la que se comienzan a observar hiperfluorescencia a nivel venoso de la arcada temporal inferior y vasos maculares a nivel nasal, con zonas de hipoperfusión macular inferonasal y peripapilar inferonasal (flechas azules). **B)** Ojo izquierdo: imagen de angiografía en la cual se observa hipoperfusión peripapilar a nivel nasal superior, temporal superior e inferior, con dilatación vascular venosa a nivel superior, además de tinción perivascular venosa tardía (flechas azules).

glicoproteína I, cardioplipina, fosfatidil serina, fosfatidil inositol y ácido fosfatídico).

Resultados

Con todo lo anterior y teniendo en cuenta los criterios revisados de la Liga Europea Contra el Reumatismo (EULAR) y el Colegio Americano de Reumatología (ACR), se realiza un diagnóstico de LES de novo y se inicia manejo con pulsos de metilprednisolona 500 mg, intravenosos (IV), cada 24 horas, por tres dosis, continuando 50 mg, cada 24 horas, vía oral, más cloroquina 150 mg, cada 24 horas, vía oral⁶.

Posteriormente a los pulsos de esteroide intravenoso (IV), el paciente refiere mejoría de sus síntomas visuales,

sin embargo, en evaluaciones oftalmológicas posteriores se encuentran cambios hemorrágicos leves también en el ojo izquierdo, con una agudeza visual en ambos ojos de 20/20 (fig. 5). Se decide, en consecuencia, iniciar bolos de ciclofosfamida de 750 mg, IV.

Se hace seguimiento al paciente y se observa una marcada mejoría en los hallazgos retinianos luego de tres meses del inicio de la terapia instaurada (corticosteroides y ciclofosfamida IV mensual), con OCT de mácula de control con evidencia de disminución del edema a nivel nasal en el ojo derecho, y en el examen oftalmológico se encuentra agudeza visual en el ojo derecho con estenopeico de 20/20 (previa de 20/25) y en el ojo izquierdo con estenopeico de 20/20-2 (previa de 20/20), sin alteraciones en los anexos oculares ni en el segmento anterior y presión intraocular dentro de límites normales en ambos ojos

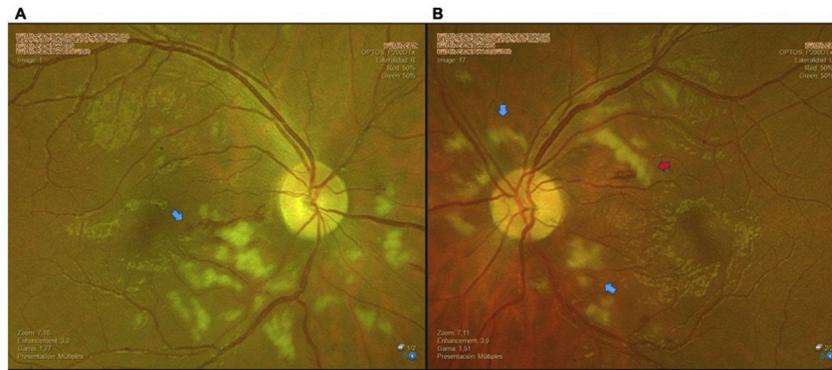


Figura 5 – Fotografías a color de ambos ojos de control una semana después de iniciado el tratamiento. A) Ojo derecho: persisten vasos con dilatación de predominio temporal inferior, con rectificación a nivel macular, manchas blancoalgodonosas peripapilares de predominio inferior e hipopigmentación de la retina a nivel peripapilar respetando los vasos, correspondiente a Purtscher-flecken (flecha azul). B) Ojo izquierdo con cambios hemorrágicos leves (flecha roja). Persisten vasos dilatados de predominio temporal superior, manchas blancoalgodonosas peripapilares, hipopigmentación de la retina a nivel peripapilar, respetando los vasos, correspondiente a Purtscher-flecken (flechas azules).

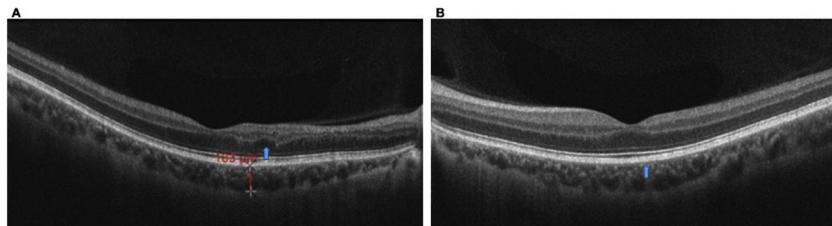


Figura 6 – OCT de mácula de ambos ojos: imágenes de control a los tres meses de seguimiento. A) Ojo derecho: mácula con alteración de la continuidad lineal de las capas del plexo retinal externo yuxtafoveal, sin compromiso de la zona elipsoide, con reflectividad alta del complejo EPR/coriocapilaris con mínimos cambios atróficos (flecha azul). B) Ojo izquierdo: mácula con arquitectura normal, con reflectividad alta del complejo EPR/coriocapilaris y mínimos cambios atróficos (flecha azul).

(fig. 6). Al evaluar el fondo de ojo, se encuentran manchas algo donosas leves y hemorragias puntiformes a nivel peripapilar inferior en el ojo derecho, con mácula sana y retina periférica sana, mientras que en el ojo izquierdo se observan manchas algo donosas leves en área inferotemporal, con mácula y retina periférica sanas.

Discusión

La retinopatía Purtscher-like es una entidad rara que cursa con severa angiopatía, se caracteriza por lesiones confluentes de manchas algo donosas en el polo posterior, asociado con hemorragias retinianas, con disminución súbita de la agudeza visual en el contexto de una enfermedad sistémica, en este caso el LES⁵.

El mecanismo exacto de esta entidad sigue sin estar claro, la evidencia actual sugiere una asociación con un componente microvasculopático embólico oclusivo, principalmente de arteriolas precapilares, con pérdida súbita de la visión luego de traumas o al inicio de enfermedades sistémicas especiales. Se han descrito hallazgos retinianos similares en un amplio rango de patologías como pancreatitis, falla renal y enfermedades autoinmunes como LES, entre otras^{7,8}.

En pacientes con diagnóstico de LES, la retinopatía suele manifestarse en aquellos con enfermedad activa y se asocia comúnmente con síndrome antifosfolípido. La presencia de anticuerpos antifosfolípido aislados o en asociación con LES incrementa el riesgo de retinopatía⁹.

El diagnóstico de la retinopatía Purtscher-like es clínico, con una presentación amplia que va desde pérdida súbita de la visión en horas o días hasta pérdida del campo visual central, paracentral o de escotomas arqueados, usualmente con visión periférica preservada, tras el inicio de una patología subyacente asociada².

Los signos encontrados en el fondo de ojo incluyen manchas algo donosas (Purtscher-flecken), generalmente bilaterales, además de hemorragias retinianas que han sido descritas hasta en el 83-92% de los casos⁵.

Wu et al. informaron una serie de casos de retinopatía Purtscher-like en pacientes previamente diagnosticados con LES entre el 2002 y el 2013. En el fondo de ojo encontraron lesiones Purtscher-flecken, manchas de algodón, hemorragias retinianas, edema macular, edema del disco óptico y una mancha roja pseudocereza. Las anomalías de la angiografía con fluoresceína incluyeron áreas de no perfusión capilar, fuga tardía, tinción peripapilar, oclusión precapilar y llenado lento de los vasos¹⁰.

Li et al. describieron en la angio-OCT áreas maculares de no perfusión extensas, con compromiso de plexos capilares internos y profundos, OCT con edema macular y AF con áreas de no perfusión, isquemia retinal y llenado lento de los vasos. Algunos estudios recientes han demostrado edema macular cistoide y fluido subretinal asociado¹¹. En nuestro caso, la OCT y la angiografía evidenciaron edema macular cistoide leve, con pérdida parcial del contorno foveal, grosor coroideo levemente aumentado, coriocapilaris congestiva, dilatación de los vasos de Haller y oclusión vascular inferotemporal con áreas de no perfusión.

Los diagnósticos diferenciales que es preciso tener en cuenta incluyen oclusión de rama o de arteria central de la retina, conmovión reque es preciso tiniana y embolismo graso. También debe descartarse la asociación con otras enfermedades sistémicas como la retinopatía por VIH, que también cursa con manchas algodonosas².

En la actualidad, en la literatura no existen guías clínicas que orienten el tratamiento de estos pacientes, por lo cual el manejo se ha basado en la opinión de expertos, en la que se observan dos estrategias o líneas de manejo: administración de corticosteroides o inmunosupresores vs. seguimiento sin tratamiento farmacológico, pues se considera que el curso de la enfermedad tiende a ser autolimitado. Se ha mostrado mejoría significativa con el uso de corticosteroides, pero hay revisiones que no son concluyentes, ya que se requiere una homogenización de los pacientes y de las patologías desencadenantes^{2,12}.

Nuestro reporte de caso ilustra la historia natural de la retinopatía Purtscher-like asociada con enfermedad sistémica tipo LES, la cual por su presentación clínica, manifestaciones y hallazgos oftalmológicos hizo pensar en esta patología, con mejoría de signos y síntomas luego del inicio de corticosteroides y bolos de ciclofosfamida intravenosa mensual⁹.

Conclusiones

Se trata de un caso de retinopatía de Purtscher-like con vasculitis bilateral de tipo oclusiva, cuyo compromiso ocular y valoración oftalmológica temprana orientaron e hicieron posible el diagnóstico de LES de novo, como también el inicio de tratamiento de forma oportuna en un paciente joven.

Consideramos fundamental la valoración oftalmológica completa en pacientes con sospecha de enfermedades autoinmunes, ya que ciertos hallazgos oftalmológicos son la primera manifestación de algunas enfermedades sistémicas, lo que nos puede llevar a realizar diagnósticos tempranos e integrales con el fin de mejorar el pronóstico de nuestros pacientes.

Consideraciones éticas

Se obtuvo la autorización y firma del consentimiento informado por parte del paciente y por parte del Comité de Ética de la institución. Se respetó el código ético de la OMS (Declaración

de Helsinki) sobre experimentos con humanos, respetando el derecho a la privacidad.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Agrawal A, McKibbin M. Purtscher's retinopathy: epidemiology, clinical features and outcome. *Br J Ophthalmol*. 2007;91:1456-9, <http://dx.doi.org/10.1136/bjo.2007.117408>.
2. Xia D, Chen X, Zhou Q, Xiao S, Yu Y, Wang Y, et al. Efficacy of Purtscher's retinopathy treatments: a systematic review. *Curr Eye Res*. 2017;42:908-17, <http://dx.doi.org/10.1080/02713683.2016.1255335>.
3. Agrawal A, McKibbin MA. Purtscher's and Purtscher-like retinopathies: a review. *Surv Ophthalmol*. 2006;51:129-36, <http://dx.doi.org/10.1016/j.survophthal.2005.12.003>.
4. Palejwala NV, Walia HS, Yeh S. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus: a review of the literature. *Autoimmune Dis*. 2012, <http://dx.doi.org/10.1155/2012/290898>.
5. Miguel AI, Henriques F, Azevedo LF, Loureiro AJ, Maberley DA. Systematic review of Purtscher's and Purtscher-like retinopathies. *Eye (London)*. 2013;27:1-13, <http://dx.doi.org/10.1038/eye.2012.222>.
6. Teng J, Zhou Z, Wang F, Sun Y, Liu HL, Cheng X, et al. Do 2019 European League against rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus also indicate the disease activity? *Ann Rheum Dis*. 2020 Mar, <http://dx.doi.org/10.1136/annrheumdis-2020-217017>.
7. Mayer C, Khoramnia R. Purtscher-like retinopathy caused by acute pancreatitis. *Lancet*. 2011;378:1653, [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(11\)60474-1](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(11)60474-1).
8. Sánchez Vicente JL, Castilla Martino M, Contreras Díaz M, Rueda Rueda T, Molina Socola FE, Muñoz Morales A, et al. Purtscher-like retinopathy preceding acute renal failure. *Arch Soc Esp Ophthalmol*. 2018;93:198-201, <http://dx.doi.org/10.1016/j.oftal.2017.06.005>.
9. Alahmadi RM, Hashim RT, Almogairin SM, Abu AM. Purtscher-like retinopathy as a first presentation of systemic lupus erythematosus. *Ann Saudi Med*. 2016;36:85-8, <http://dx.doi.org/10.5144/0256-4947.2016.85>.
10. Wu C, Dai R, Dong F, Wang Q. Purtscher-like retinopathy in systemic lupus erythematosus. *Am J Ophthalmol*. 2014;158:1335-41, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ajo.2014.09.001>.
11. Li B, Li D, Chen Y. Purtscher-like retinopathy presented a honeycomb-like pattern in optical coherence topography angiography. *BMC Ophthalmol*. 2019;19:232, <http://dx.doi.org/10.1186/s12886-019-1233-8>.
12. Massa R, Vale C, Macedo M, Furtado MJ, Gomes M, Lume M, et al. Purtscher-like retinopathy. *Case Rep Ophthalmol Med*. 2015;4:21329, <http://dx.doi.org/10.1155/2015/421329>.