



Retinopatia Purtscheropodobna u pacjenta z twardziną układową – opis przypadku

**Lek. Barbara Pieklarz^{1*}, Dr n. med. Diana A. Dmuchowska¹,
Dr n. med. Ewa Gińdzieńska-Sieśkiewicz², Prof. dr hab. n.
med. Otylia Kowal-Bielecka², Lek. Magdalena Bagrowska²,
Joanna Daniluk², Dr n. med. Joanna Konopińska¹**

¹Klinika Okulistyki, Uniwersytet Medyczny w Białymstoku, ul. M. Skłodowskiej-Curie 24A, 15-276 Białystok, Polska

²Klinika Reumatologii i Chorób Wewnętrznych, Uniwersytet Medyczny w Białymstoku, ul. M. Skłodowskiej-Curie 24A, 15-276 Białystok, Polska

*Adres korespondencyjny: barbara.pieklarz@gmail.com

WSTĘP: Retinopatia Purtscheropodobna (PUR) to rzadka okluzyjna mikroangiopatia występująca w przebiegu różnych chorób ogólnoustrojowych. Do najczęstszych przyczyn należą zapalenie trzustki, niewydolność nerek oraz choroby autoimmunologiczne, m.in. toczeń rumieniowaty układowy (SLE) czy zapalenie skórno-mięśniowe. [1] Patogeneza pozostaje niejasna, sugerowano wiele mechanizmów, które mogłyby wyjaśniać charakterystyczny wygląd zmian na dnie oka. Najbardziej prawdopodobną teorią jest okluzja przedwłośniczkowa naczyń siatkówki oraz naczyńki wynikająca z aktywacji układu dopełniacza, która prowadzi z kolei do agregacji leukocytów, fibryny oraz płytek krwi. [2]

Prezentujemy opis przypadku PUR związanej z ciężką, postępującą twardziną układową (SSc) – chorobą autoimmunologiczną przebiegającą z uogólnionym włóknieniem oraz angiopatią. Według dostępnej literatury jest to trzeci opisany przypadek współwystępowania tych jednostek chorobowych, natomiast poprzednim dwóm towarzyszył przełom nerkowy. [3],[4]

OPIS PRZYPADKU:

44-letni ♂

Dane internistyczne:

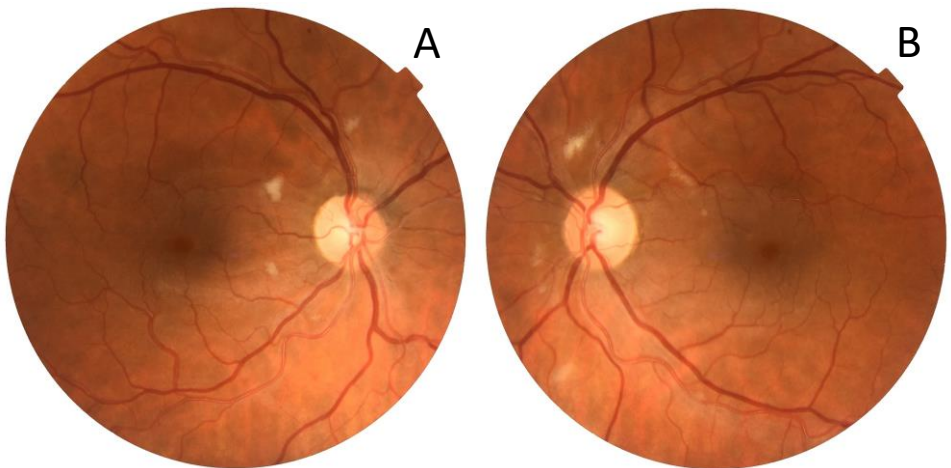
- diagnoza twardziny układowej 3 miesiące wcześniej
- postępujące włóknienie skóry, bolesne owrzodzenia obu dłoni
- kapilaroskopia: zaawansowana mikroangiopatia typowa dla SSc
- uszkodzenie mięśnia sercowego (potwierdzone w MRI +wysokie wartości troponin bez istotnych zmian w tętnicach wieńcowych)
- nadciśnienie tętnicze, dyslipidemia oraz zespół uzależnienia od alkoholu

Wywiad okulistyczny:

- choroby okulistyczne (-), urazy oczu (-), zaburzenia widzenia (-)

Badanie okulistyczne:

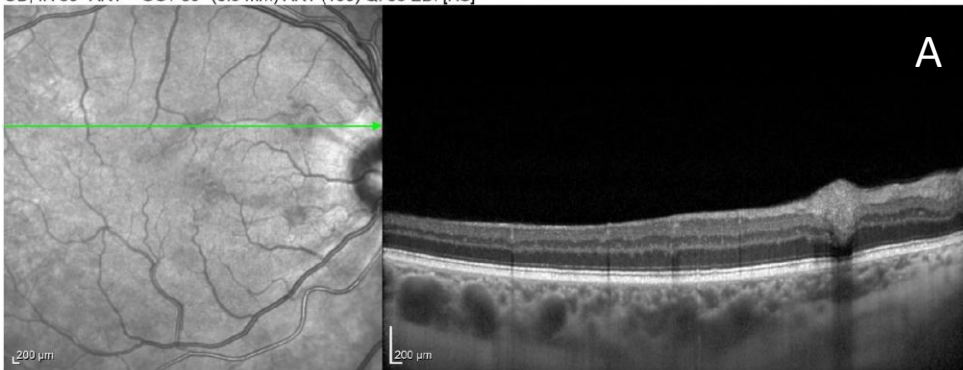
- CDVA OU 20/20
- IOP OU=13 mmHg
- sztywność oraz teleangiektazje powiek
- poza tym odcinek przedni OU prawidłowy
- dno OU: wysięki miękkie w tylnym biegunie oraz Purtscher flecken (Obraz 1)



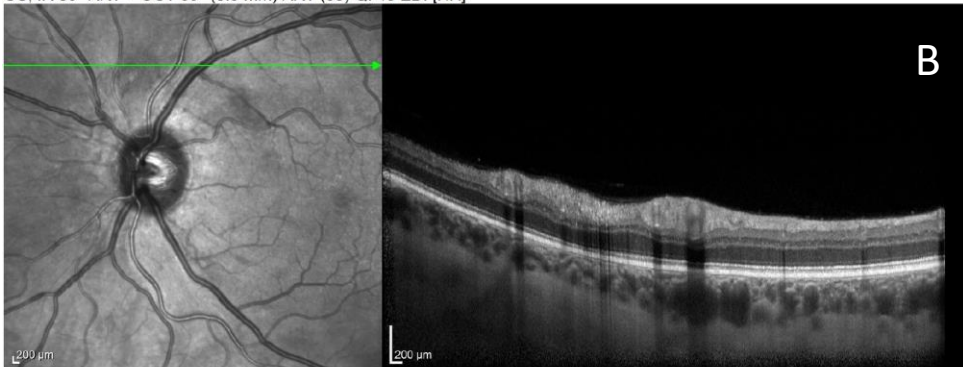
Obraz 1. Fotografia dna oka prawego (A) oraz lewego (B) – wysięki miękkie oraz Purtscher flecken – dyskretny obszar zbielenia siatkówki między tętnicami a żyłami (objaw patognomiczny) w obu oczach

- spektralna optyczna koherentna tomografia (SD-OCT) (Obraz 2)
- angiografia fluoresceinowa (AF) (Obraz 3)
- angio-optyczna koherentna tomografia (OCTA) (Obraz 4)
- pole widzenia (30-2) (Obraz 5)
- pole widzenia (120 stopni): ubytki sięgające średniego obwodowego pola widzenia obojga oczu

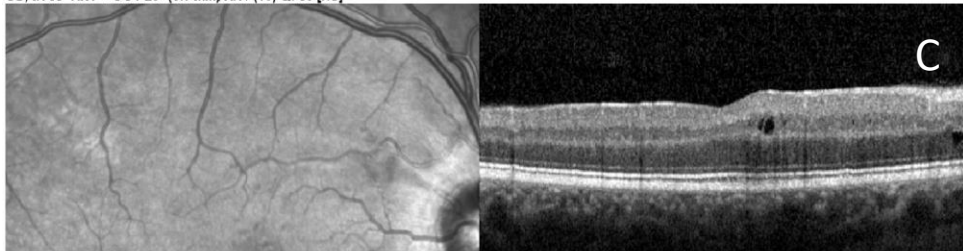
OD, IR 30° ART + OCT 30° (8.9 mm) ART (100) Q: 35 EDI [HS]



OS, IR 30° ART + OCT 30° (8.9 mm) ART (30) Q: 40 EDI [HR]



OD, IR 30° ART + OCT 20° (5.9 mm) ART (10) Q: 30 [HS]



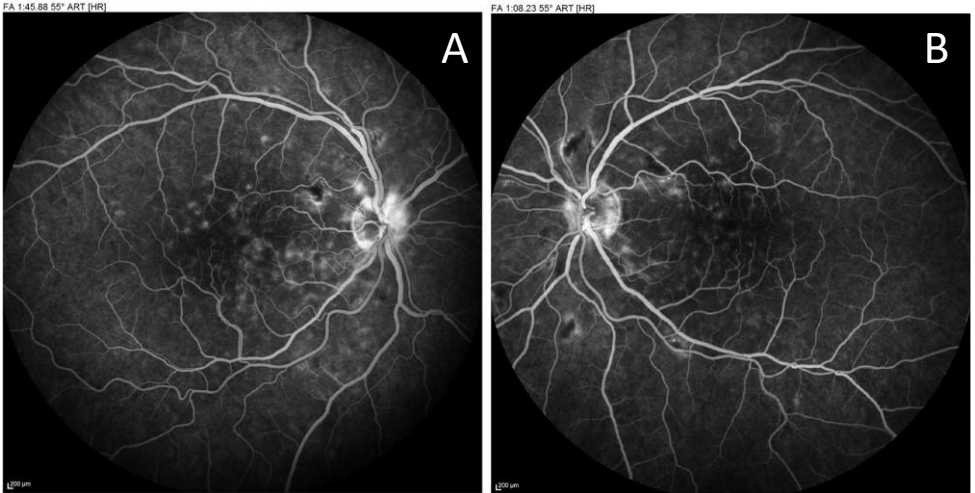
Obraz 2. SD-OCT - hiperrefleksyjność warstwy włókien nerwowych siatkówki w lokalizacji wysięków miękkich w oku prawym (A) oraz oku lewym (B), śródsiatkówkowa hiporefleksyjna przestrzeń okołodołkowa w oku prawym (C)

Szczegółowa diagnostyka różnicowa: wykluczono inne możliwe przyczyny PUR i inne choroby, które mogłyby przebiegać z podobnymi zmianami na dnie oka.

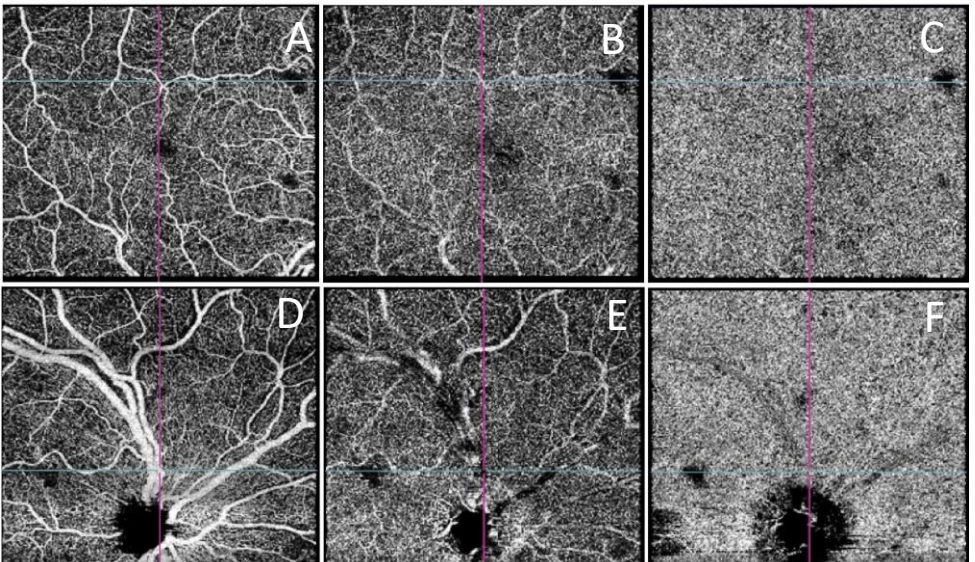
LECZENIE:

- Aktualnie nie ma jednoznacznych rekomendacji dotyczących leczenia PUR, co wynika z rzadkiego występowania tego stanu.
- Wydaje się, że właściwe leczenie choroby podstawowej ma najistotniejsze znaczenie.
- W związku z wysoką aktywnością SSc z zajęciem mięśnia sercowego u pacjenta, włączono tocilizumab oraz zastosowano dożylną steroidoterapię. Dodatkowo zwiększono dawkę metotreksatu oraz rozpoczęto leczenie wazodylatatorami.

- Po miesiącu leczenia: zmniejszenie nasilenia zmian skórnych oraz gojenie owrzodzeń; dno oka: zmniejszenie wielkości wysięków miękich w obu oczach (Obraz 6), ustąpienie obrzęku plamki w badaniu SD-OCT (w prawym oku), zmniejszenie ubytków w polu widzenia w oku lewym, natomiast w oku prawym niewielka progresja zmian (Obraz 7)

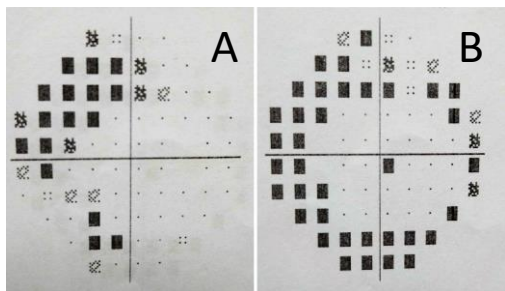


Obraz 3. AF oka prawego (A) oraz oka lewego (B): wzmocnienie ścian naczyń, poszerzenie żył i zamknięcie kapilar w miejscach wysięków miękich oraz niewielki przeciek barwnika w plamce oka prawego oraz na tarczy nerwu wzrokowego

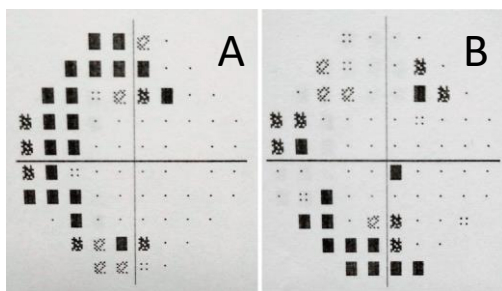


Obraz 4. OCTA oka prawego. Obszar plamki (A-C), obszar okołotarczowy (D-F); splot powierzchniowy (A,D), splot głęboki (B,E), choriokapilary naczyńiówki (C,F)

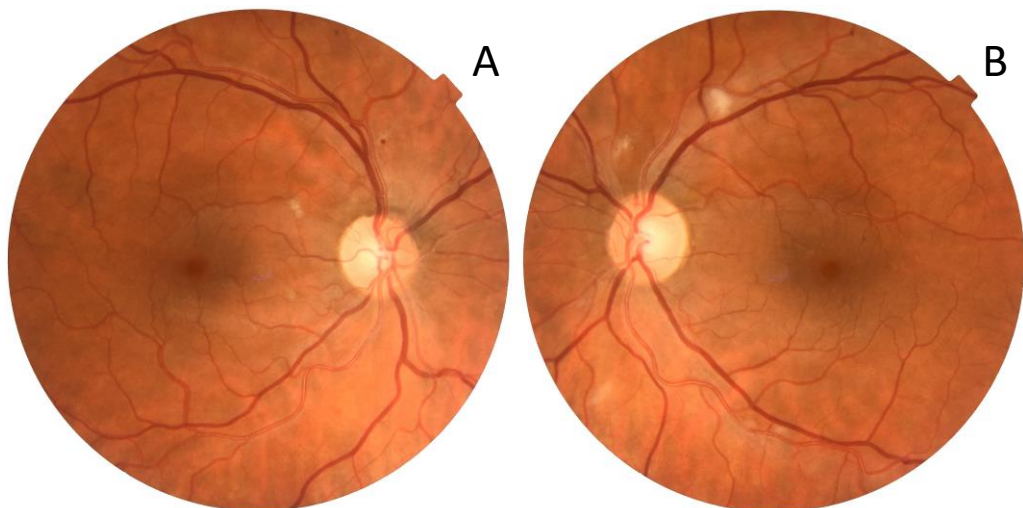
OCTA obojga oczu: deficyt kapilar w splocie powierzchniowym oraz głębokim siatkówki w obszarach odpowiadających lokalizacji wysięków miękich oraz w rzucie obrzęku plamki (w oku prawym); hipointensywny wzorec sygnału w warstwie choriokapilar



Obraz 5. Pole widzenia 30:2: mroczek łukowaty w oku prawym (A) oraz koncentryczny i centralny w oku lewym (B)



Obraz 7. Pole widzenia 30:2 oka prawego (A) oraz lewego (B) 4 tygodnie później



Obraz 6. Fotografia dna oka prawego (A) oraz lewego (B) po 4 tygodniach

WNIOSKI:

1. Przedstawiony opis przypadku sugeruje PUR będącą skutkiem angiopatii związanej z ciężką SSc.
2. Niezalecane rutynowo badanie okulistyczne może być pomocne u pacjentów z SSc, zwłaszcza, że poważne patologie mogą przebiegać bezobjawowo.
3. Pacjent z PUR wymaga diagnostyki różnicowej oraz regularnych kontroli.
4. Leczenie choroby podstawowej może mieć korzystny wpływ na przebieg PUR.

Literatura:

- [1] Miguel AI, Henriques F, Azevedo LF, Loureiro AJ, Maberley DA. Systematic review of Purtscher's and Purtscher-like retinopathies. *Eye (Lond)*. 2013 Jan;27(1):1-13. doi: 10.1038/eye.2012.222. Epub 2012 Nov 23. PMID: 23174749; PMCID: PMC3545384.
- [2] Agrawal A, McKibbin MA. Purtscher's and Purtscher-like retinopathies: a review. *Surv Ophthalmol*. 2006 Mar-Apr;51(2):129-36. doi: 10.1016/j.survophthal.2005.12.003. PMID: 16500213.
- [3] Alzahrani M, Rehman MA, Basodan T, Adnan I, Akhtar M. Purtscher's retinopathy in scleroderma. *GMS Ophthalmol Cases*. 2019 Mar 1;9:Doc07. doi: 10.3205/oc000096. PMID: 30984507; PMCID: PMC6436001.
- [4] Proença Pina J, Ssi-Yan-Kai K, de Monchy I, Charpentier B, Offret H, Labetoulle M. Pseudo-rétinopathie de Purtscher: à propos d'un cas et revue de la littérature [Purtscher-like retinopathy: case report and review of the literature]. *J Fr Ophtalmol*. 2008 Jun;31(6 Pt 1):609-13. French. doi: 10.1016/s0181-5512(08)75463-9. PMID: 18772813.