



ARCHIVOS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE OFTALMOLOGÍA

www.elsevier.es/oftalmologia



Comunicación corta

Retinopatía Purtscher-like asociada a dermatomiositis y linfocitosis hemofagocítica

A. Barreiro-González^{a,*}, M. Cerdà-Ibáñez^b, H. Barranco González^a,
M.Á. Harto Castaño^a, I. Calvo Penadés^c, M.L. Senent Peris^d
e I. Azorín Villena^e

^a Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^b Servicio de Oftalmología, Hospital Clínico Universitario, Valencia, España

^c Servicio de Pediatría, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^d Servicio de Hematología, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^e CIBERER, Unidad de Patología Neuromuscular, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 25 de enero de 2017

Aceptado el 20 de marzo de 2017

On-line el xxx

Palabras clave:

Dermatomiositis

Linfocitosis hemofagocítica

Microangiopatía trombótica

Retinopatía de Purtscher

Retinopatía Purtscher-like

R E S U M E N

Caso clínico: Niña de 11 años de edad con debilidad muscular progresiva debida a dermatomiositis y linfocitosis hemofagocítica, en cuyo examen fundoscópico se detectan múltiples exudados algodonosos, tortuosidad venosa y hemorragias en llama, lo que lleva al diagnóstico de retinopatía Purtscher-like.

Discusión: La retinopatía de Purtscher es una alteración microvascular de diagnóstico clínico y etiología probablemente embólica. Su tratamiento es controvertido, siendo los corticoides sistémicos como la elección más extendida.

© 2017 Sociedad Española de Oftalmología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Purtscher-like retinopathy associated with dermatomyositis and hemophagocytic lymphohistiocytosis

A B S T R A C T

Case report: An 11 year-old girl with progressive muscle weakness due to dermatomyositis and hemophagocytic lymphohistiocytosis in which multiple cotton exudates, venous tortuosity and flame haemorrhages are detected in the funduscopic examination, leading to the diagnosis of Purtscher-like retinopathy.

Keywords:

Dermatomyositis

Hemophagocytic

lymphohistiocytosis

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: antoniobarreiro3@gmail.com (A. Barreiro-González).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.oftal.2017.03.009>

0365-6691/© 2017 Sociedad Española de Oftalmología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Purtscher's retinopathy
Purtscher-like retinopathy
Thrombotic microangiopathy.

Discussion: Purtscher's retinopathy is a microvascular disorder with clinical signs of probable thrombotic origin. Its treatment is controversial, with systemic corticosteroids being the most widespread choice.

© 2017 Sociedad Española de Oftalmología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Caso clínico

Niña de 11 años, sin antecedentes de interés, ingresada en el Servicio de Pediatría de nuestro hospital para estudio de debilidad muscular proximal de un mes que progresó hasta imposibilitar la deambulación.

Al ingreso presentaba eritema maxilar, nasal y palpebral inferior en heliotropo con signos de descamación, que dejaba una placa hipocrómica en prominencias óseas (signo de Gottron), además de eritema periungueal. El cuadro cutáneo se acompañaba de *livedo reticularis* e induración cutánea de las 4 extremidades, con dolor a la palpación.

Una primera aproximación analítica al ingreso reflejaba daño muscular, además de anemia, trombocitopenia, hipertransaminemia, elevación de la ferritina y del dímero D.

Se practicaron aspirados medulares, en los que se observaron hallazgos compatibles con microangiopatía trombótica asociada a factores precipitantes, como la propia dermatomiositis, o inhibidores de la calcineurina (se descartó el diagnóstico de púrpura trombótica trombocitopénica/síndrome hemolítico urémico). Posteriormente se identificaron leishmanias extracelulares e intracelulares en células monocíticas y llegaron a distinguirse signos de linfocitosis hemofagocítica (fig. 1).

Se biopsió el músculo cuádriceps, que mostró signos de miopatía con escasa atrofia de fibras aisladas, de predominante localización intrafascicular y perifascicular. La visión de los criocortes permitía distinguir ocasionalmente fibras necróticas acompañadas de signos de fagocitosis. La inmunofluorescencia mostraba una expresión aumentada del

complejo mayor de histocompatibilidad de clase 1 en algunas zonas del tejido, así como un aumento en la expresión del complejo de ataque de membrana (fig. 2). Conjuntamente, estos datos resultaron compatibles con el diagnóstico de dermatomiositis.

Se solicitó valoración oftalmológica para despistaje de enfermedad asociada. Presentaba una agudeza visual de 20/20 en ambos ojos y segmento anterior sin hallazgos. En el examen fundoscópico se apreció una retinopatía severa con tortuosidad venosa, hemorragias en llama y exudados algodonosos, más acentuados en el ojo izquierdo (fig. 3). El mal estado de la paciente, ingresada en la Unidad de Cuidados Intensivos, imposibilitó la práctica de pruebas oftalmológicas complementarias, por lo que se llegó al diagnóstico de retinopatía Purtscher-like por la clínica descrita.

El seguimiento de la paciente constató la resolución del cuadro oftalmológico en 3 semanas, sin secuelas en su fondo de ojo. No obstante, el uso de corticoides para control de la enfermedad de base ha inducido el desarrollo de catarata subcapsular posterior.

Discusión

La retinopatía de Purtscher fue descrita por primera vez por Otmar Purtscher en 1910 en un paciente precipitado. Se caracteriza por una disminución marcada de agudeza visual sin daño ocular directo, asociada a signos fundoscópicos, generalmente bilaterales, de isquemia de polo posterior, principalmente en retina peripapilar y zona macular, con depósitos algodonosos, hemorragias retinianas, edema de

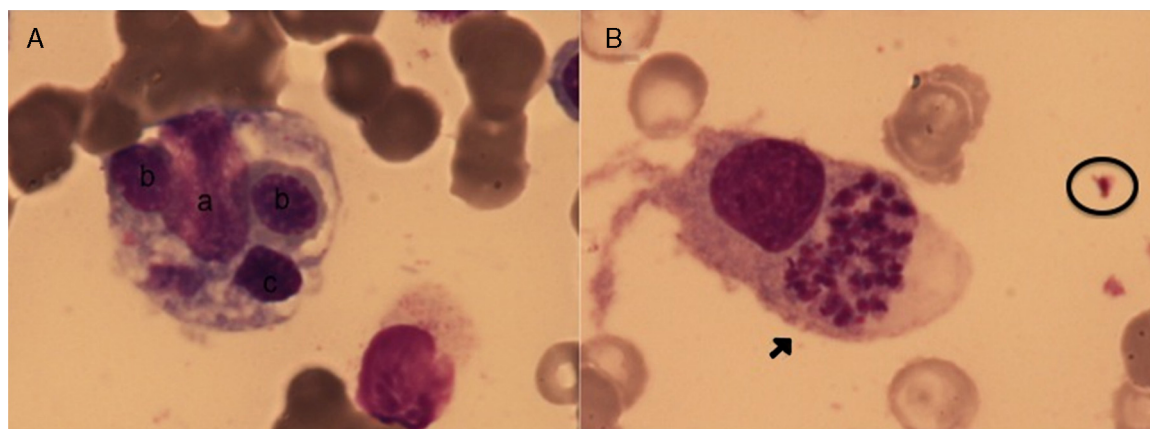


Figura 1 – A) Detalle de frotis medular (tinción May-Grünwald Giemsa), en el que se observa un histiocito (a) con fenómeno de hemofagocitosis (linfocitosis hemofagocítica), en cuyo interior se distinguen 2 eritroblastos (b) y el núcleo de un eritroblasto (c). **B)** Detalle de frotis medular (tinción May-Grünwald Giemsa), en el que se observa la presencia de leishmanias extracelulares aisladas (rodeadas) e intracelulares (flecha).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8791233>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8791233>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)