

# O etiopatogenezie Purtscher-Retinopathie i Purtscher-like Retinopathie

## *Pathogenesis of Purtscher's retinopathy and Purtscher-like retinopathy*

Heinrich Holak<sup>1</sup>, Nikolai Holak<sup>1</sup>, Małgorzata Huzarska<sup>2</sup>, Sophie Holak<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Z Kliniki Okulistycznej w Centrum Medycznym im. Rudolfa Virchowa w Salzburgu

Kierownik: dr n. med. Heinrich Holak

<sup>2</sup> Z Zakładu Farmakologii Klinicznej Śląskiej Akademii Medycznej

Kierownik: prof. dr hab. n. med. Zbigniew S. Herman

<sup>3</sup> Z Kliniki Okulistycznej w Schlosspark-Klinik w Berlinie

Kierownik: dr n. med. Christoph Niederstadt

### Summary:

**Purpose:** The pathogenesis of Purtscher's retinopathy (PR) or Purtscher-like retinopathy (PIR) is illustrated on two case reports.

**Material and methods:** Five patients with PR or PIR were examined ophthalmologically. Fluorescein angiography, fundus photography, visual field testing, and electroretinography were also performed.

**Results:** In three cases, the PIR was observed after acute pancreatitis, in one case it arose from cryoglobulinemia, because of hepatitis C, and in one case it was due to a classic PR after the thorax trauma. In the case of a slow resolution of retinal edema, atrophy of the retinal pigment epithelium and optic nerve, occurred. The therapy has been based on the internal medicine treatment of the causal disease and the administration of corticosteroids, to reduce retinal edema.

**Conclusions:** PR and PIR are interdisciplinary diseases caused by microembolization of retinal vessels. If changes are intensive and long lasting, visual prognosis is poor.

### Słowa kluczowe:

retinopatia Purtscher'a, retinopatia podobna do retinopatii Purtscher'a, etiopatogeneza.

### Key words:

Purtschers' retinopathy, Purtscher-like retinopathy, pathogenesis.

Przyczyna Purtscher Retinopathie (PR) leży w rozsiaanej mikroembolizacji, występującej w naczyniach siatkówki i naczyniówki w przebiegu różnych jednostek chorobowych (1,2, 3,4,5). Chociaż schorzenie to jest diagnozowane jako okulistyczne, ma jednak podłoże internistyczne, przy czym rozpoznawane przy badaniu dna oka typowe zmiany znajdują też miejsce w wielu innych organach, a szczególnie wrażliwy na mikrozatory jest ośrodkowy układ nerwowy OUN (6,7). Różne przyczyny PR sprawiają, że powstaje pytanie, czy stwierdzenie objawów PR na dnie oka koreluje z klinicznym przebiegiem podstawowej choroby? Częściową odpowiedź, po poznaniu etiopatogenezy schorzenia, przynosi konsekwentne śledzenie przebiegu zmian na dnie oka.

Ze względu na przyczynę powstania rozróżniamy dwie podstawowe formy PR: klasyczną PR oraz Purtscher-like-Retinopathie (PIR). Klasyczna PR, opisana już w 1912 roku, związana była z objawami pourazowymi czaszki, później zaliczono do tej formy wszystkie pourazowe (np. po złamaniach kości) rozsiane mikroembolizacje (5,8). Natomiast PIR, przy takim samym okulistycznym obrazie klinicznym, posiada różnorodną etiopatogenezę, która w zależności od jednostki chorobowej (np. ostre zapalenie trzustki, uremia, kolagenozy) związana jest również z występowaniem różnorodnego materiału mikroembolizacyjnego (3,6,9,10,11).

**Celem pracy** jest porównanie przebiegu i etiopatogenezy mikroembolizacji z uwzględnieniem różnych przyczyn PR i PIR oraz poszukiwanie pewnych sugestii dotyczących możliwości

terapeutycznych poprzez prześledzenie długotrwałego rozwoju obrazów klinicznych w wybranych przypadkach.

### Material i metody

Zestawiono okulistyczne obrazy kliniczne 5 pacjentów z diagnozą PR albo PIR. Poza fotodokumentacją dna oka wykonano angiografię fluorescencyjną, badanie pola widzenia, a u niektórych pacjentów badanie elektroretinograficzne (ERG).

Pacjenci z PIR poddani byli stosownej diagnostyce i leczeniu internistycznemu.

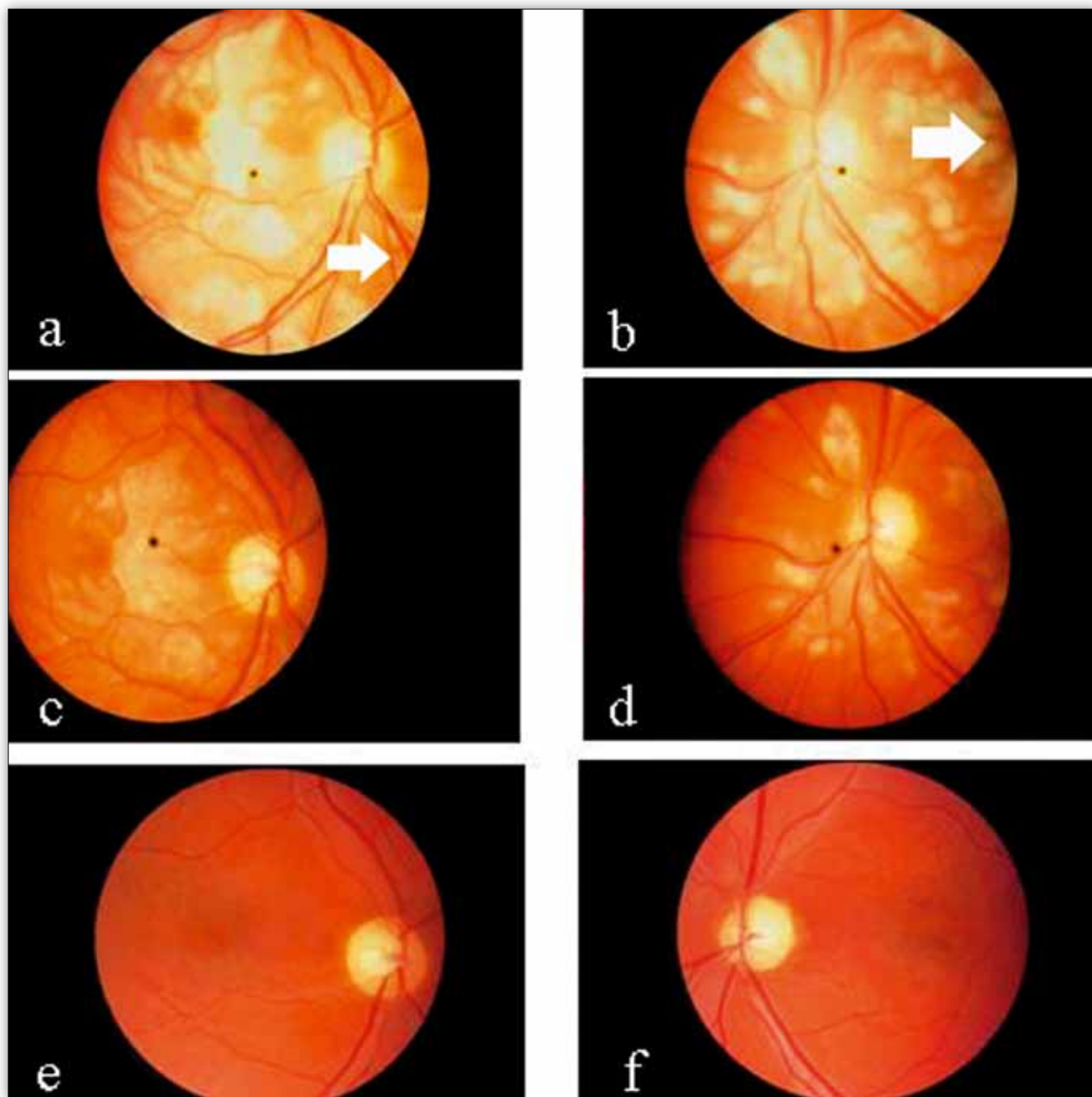
### Wyniki

#### Przypadek 1.

26-letni pacjent zgłosił się do kliniki internistycznej z objawami szoku, bólami brzucha i znaczną redukcją siły wzroku obojga oczu, co wystąpiło wkrótce po zatruciu alkoholowym. Po rozpoznaniu ostrego zapalenia trzustki przeprowadzono konsultację okulistyczną, która wykazała siłę wzroku: prawostronnie 0,1, lewostronnie 0,06. Przy braku zmian refrakcyjnych stwierdzono na dnie oka obustronne zlewające się ogniska „waty” z towarzyszącym masywnym obrzękiem siatkówki sięgającym aż do plamki żółtej i pojedynczymi krwawieniami (ryc. 1a, 1b). Poza leczeniem internistycznym, w celu osiągnięcia szybszej resorpcji obrzęków siatkówki, zastosowano 100 mg Prednisonu i.v. 1 raz dziennie przez 2 tygodnie. Po około tygodniu, wraz z cofaniem się obrzęków, nastąpiła poprawa siły wzroku: prawostronnie 0,6, lewostronnie 0,2 (ryc. 1c, 1d).

W polu widzenia znaleziono centralne ubytki (skotomy) (ryc. 2a, 2b). Po miesiącu nastąpiło całkowite cofnięcie się obrzęków siatkówki, przy czym ostrość wzroku pozostała, niestety, niezmienną.

Po normalizacji Gamma-GT (Gamma-glutamylotranspeptydazy) przeprowadzona angiografia fluorescencyjna wykazała opóźnione wypełnianie się niektórych części naczyń w pobliżu nerwu wzrokowego (ryc. 3). Po 7 miesiącach rozwinęła się

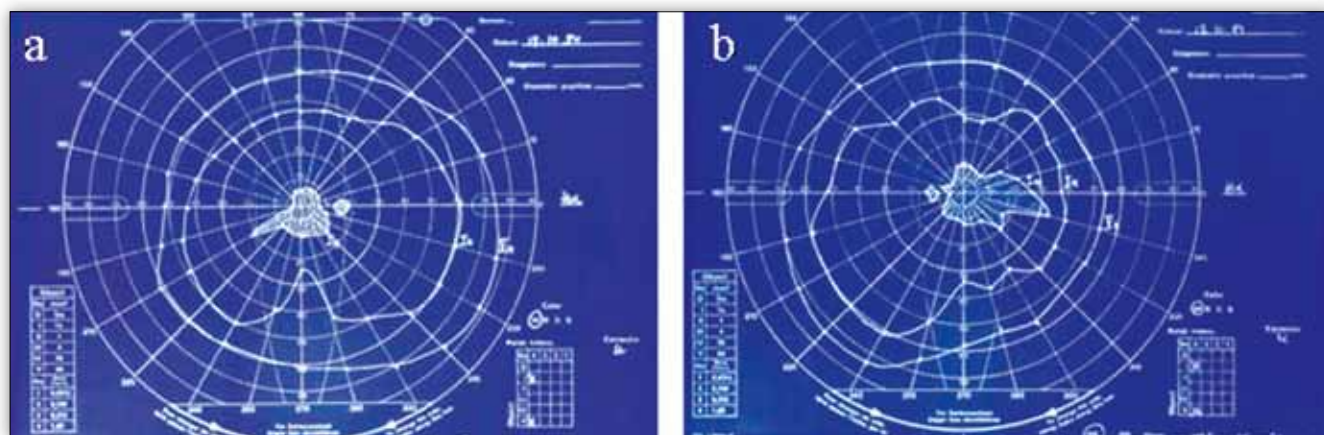


**Ryc. 1.** Zmiany na dnie oka u pierwszego pacjenta:

- oko prawe zlewające się ogniska „waty” z towarzyszącym masywnym obrzękiem siatkówki sięgającym aż do plamki żółtej i pojedynczymi krwawieniami śródsiatkowymi (zaznaczone strzałką),
- oko lewe z podobnymi zmianami, krwawienie śródsiatkowe zaznaczone strzałką,
- stopniowa redukcja obrzęków siatkówki oka prawego po 1 tygodniu,
- dno oka lewego po 1 tygodniu,
- częściowa atrofia nerwu wzrokowego i patologiczne zmiany nabłonka pigmentowego w postaci przebarwień po 7 miesiącach,
- zmiany oka lewego.

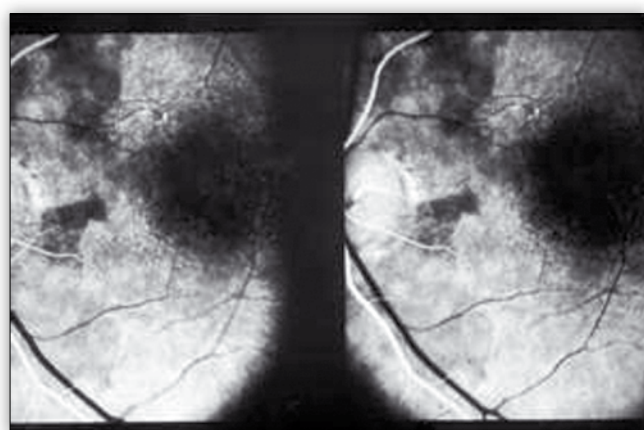
**Fig. 1.** Retinal changes for the first patient

- A right eye with confluent cotton-wool spots, retinal edema involving the Fovea and occasional intraretinal hemorrhages (arrow).
- Fundus of the left eye showing similar changes with intraretinal hemorrhages (arrow).
- Stepwise resolution of the retinal edema in the right eye after one week.
- Fundus of the left eye after one week.
- Atrophy of the optic nerve and pathological changes of the retinal pigment epithelium with pigmentation after 7 months.
- Changes in the left eye.



**Ryc. 2.** a. centralne ubytki (skotomy) pola widzenia oka prawego (perymetr Goldmanna),  
b. ubytki pola widzenia oka lewego (pacjent nr 1).

**Fig. 2.** a. Central visual field loss (skotoma) of the right eye (Goldmann perimetry).  
b. Scotomas of the left eye (patient 1).



**Ryc. 3.** Obraz angiografii fluorescencyjnej (pacjent nr 1).

**Fig. 3.** Fluorescein angiography (patient 1).

częściowa atrofia nerwu wzrokowego, a w tylnym biegunie oka widoczne były patologiczne zmiany nabłonka pigmentowego w postaci przebarwień (tzw. mottling) (ryc. 1e, 1f). Pacjenta ob-

serwowano przez 5 lat. W tym czasie nie odnotowano istotnych zmian okulistycznego obrazu klinicznego.

**Przypadek 2.**

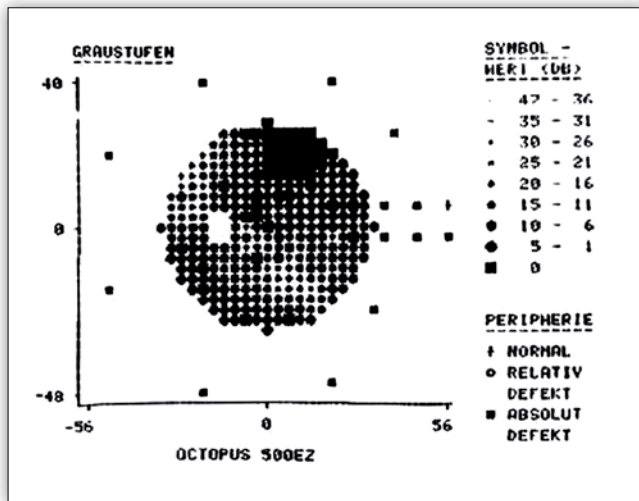
61-letni pacjent zgłosił się do kliniki z powodu znacznego obniżenia ostrości wzroku oka lewego 1/35. Na dnie oka stwierdzono bardzo masywne, zlewające się mikrozawąty siatkówki w postaci wysięków typu cotton wool, zajmujących cały tylny biegun oka wraz z plamką żółtą (ryc. 4a). Ze względu na wykazane w wywiadzie chorobowym przewlekłe zdekompensovane zapalenie wątroby typu C, z towarzyszącą krioglobulinemią i nawracającym kłębuszkowym zapaleniem nerek, pacjenta hospitalizowano na oddziale interny. Również i w tym przypadku zastosowano 100 mg Prednisonu dożylnie, co dało po 10 dniach bardzo powolne ustępowanie obrzęków siatkówki i tylko nieznaczną poprawę wzroku do 0,1, przy zachowanych resztkach pola widzenia (ryc. 5). Jeszcze po miesiącu widoczne były masywne ogniska „waty” w tylnym biegunie oka (ryc. 4b). Po 4 miesiącach rozwinęła się częściowa atrofia nerwu wzrokowego, przy czym pacjent przy paramakularnej fiksacji osiągał ostrość wzroku rzędu 0,4. W trzy lata później



**Ryc. 4.** Zmiany dna oka lewego drugiego pacjenta:  
a. zlewające się ogniska „waty” zajmujące cały tylny biegun oka wraz z plamką żółtą,  
b. zmiany po miesiącu z częściowym cofnięciem się obrzęków szczególnie wokół plamki żółtej.



**Fig. 4.** Retinal changes of the left eye for the second patient.  
a. Confluent Cotton-wool spots at the entire posterior pole including the Fovea centralis.  
b. Retinal changes after one month.



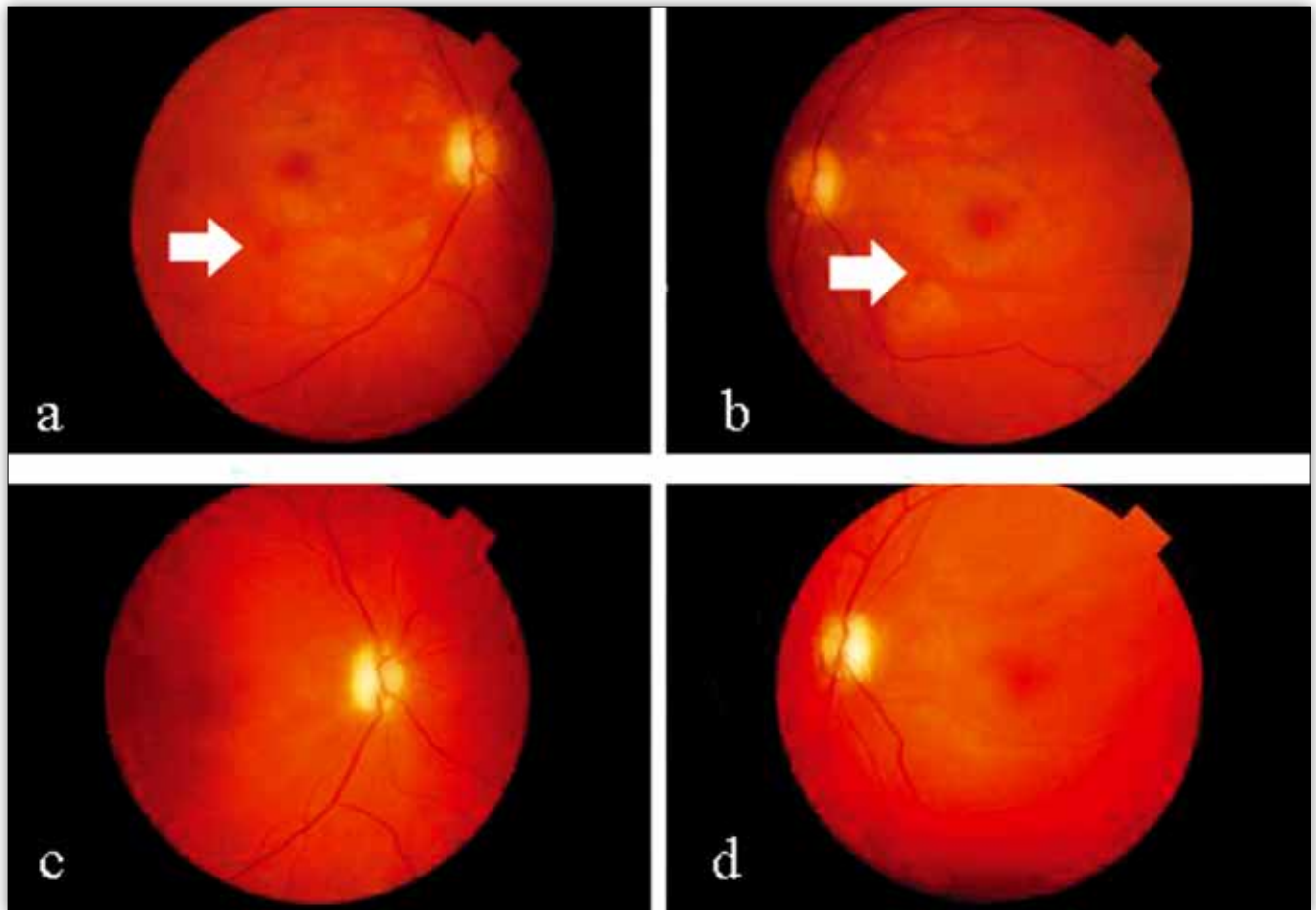
Ryc. 5. Resztki pola widzenia u pacjenta drugiego (perymetr Octopus 500).

Fig. 5. Rest of the visual field for the second patient (Octopus 500 perimetry).

pacjent zmarł z powodu komplikacji wewnątrznaczyniowych zakrzepów.

### Przypadek 3.

23-letnia pacjentka zgłosiła się do naszej kliniki w 2 miesiące po wystąpieniu pierwszych objawów chorobowych, które rozpoczęły się wystąpieniem gestozy po rozwiązaniu ciąży w 35. tygodniu w drodze cięcia cesarskiego. Przedtem pacjentka przebywała na oddziale intensywnej terapii, a potem chirurgicznym, z rozpoznaniem przejściowej niewydolności nerek z wysiękami w opłucnej i otrzewnej, ostrego zapalenia trzustki (w obrazie tomografii komputerowej) z wystąpieniem nekrozy w lewej przestrzeni przynerkowej oraz jako jej powikłania – następowej sepsy. Przeprowadzone konsultacje okulistyczne wykazały znaczne obniżenie ostrości wzroku: prawostronnie do 1/50, lewostronnie do 1/25. Stwierdzono bardzo masywne obustronne obrzęki w tylnym biegunie oka, mikrozawały i pojedyncze krwawienia śródsiatkówkowe. Pierwsza dokumentacja fotograficzna, sporządzona po 2 miesiącach (ryc. 6a, 6b), wykazała zlewające się obrzęki na całym tylnym biegunie obojga oczu, przy czym mikrozawały i krwawienia nawet po tym czasie

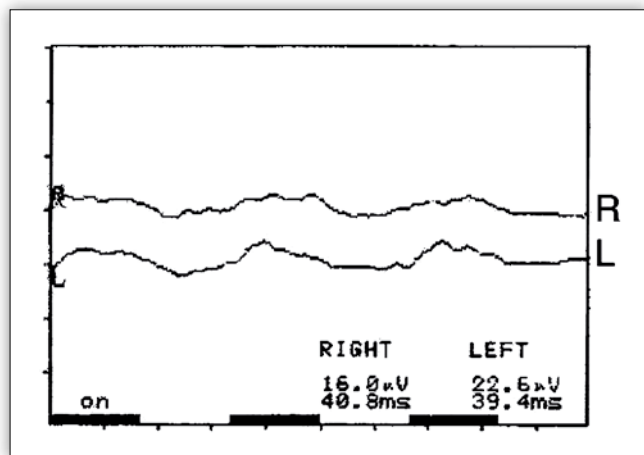


Ryc. 6. Zmiany na dnie oka trzeciego pacjenta:

- dokumentacja fotograficzna po 2 miesiącach w oku prawym wykazywała zlewające się obrzęki na całym tylnym biegunie, przy czym mikrozawały i krwawienia śródsiatkówkowe (zaznaczone strzałką) nawet po tym czasie nie uległy całkowitej resorpcji,
- dokumentacja fotograficzna w oku lewym po 2 miesiącach,
- pacjentka obserwowana była przez 8 lat przy niezmiennie sile wzroku z objawami znacznej atrofii nerwu wzrokowego,
- podobne zmiany dna oka lewego.

Fig. 6. Retinal changes for the third patient:

- Fundus photography of the right eye is showing a confluent edema and intraretinal hemorrhages (arrow) at the entire posterior pole after two months. Even after this time the hemorrhages have not resolved completely.
- Fundus photography of the left eye after two months.
- After 8 years this patient revealed an atrophy of the optic nerve.
- Similar retinal changes of the left eye.



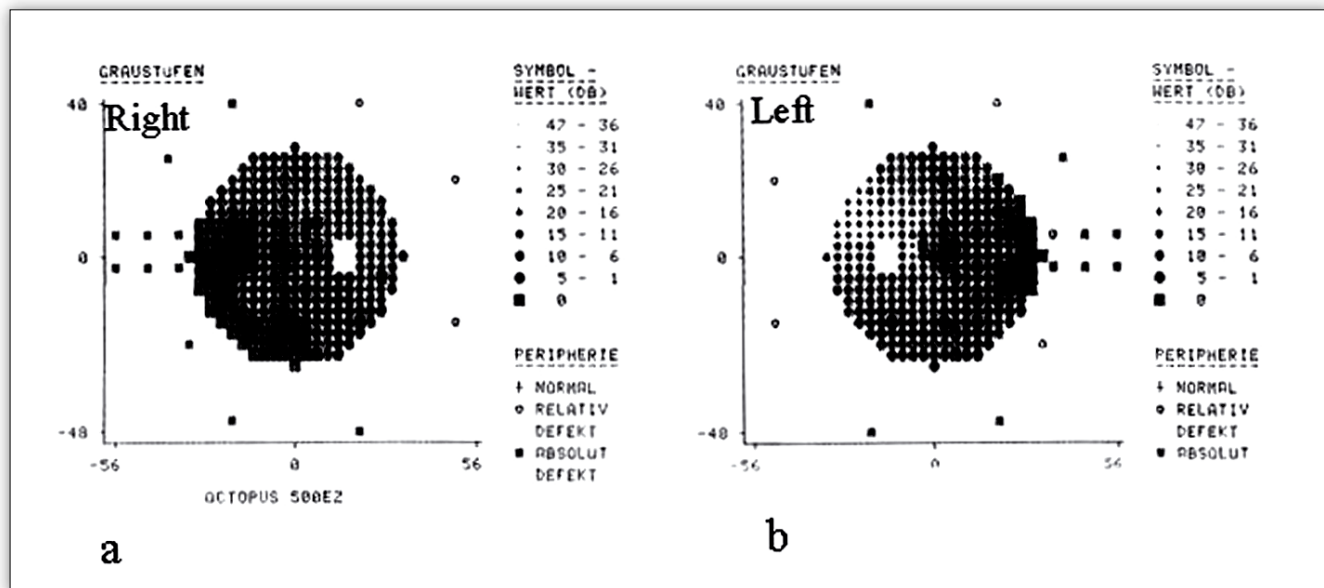
Ryc. 7. Obustronne obniżenie potencjałów w ERG po 6 miesiącach, pacjent nr 3.

Fig. 7. Bilateral reduction of potentials in the ERG after 6 months, patient nr 3.

nie uległy całkowitej resorpcji. Wobec takiego obrazu klinicznego zastosowano intensywną terapię Prednisonem: początkowo przez trzy dni obustronnie 50 mg okołogałkowo, a później 100 mg przez dni tygodnie doustnie, co przyniosło po miesiącu terapii cofnięcie się obrzęków. Jednakże pozostała bardzo zredukowana siła wzroku: prawostronnie 0,06, lewostronnie 0,08. Po 6 miesiącach widoczne były wyraźnie uszkodzenia nabłonka pigmentowego siatkówki tzw. mottling, co wiązało się również z uszkodzeniem struktury siatkówki ze znacznym obniżeniem potencjałów w ERG (ryc. 7). Równocześnie rozwinęła się częściowa atrofia nerwu wzrokowego, z czym związane były ubytki pola widzenia (ryc. 8a, 8b). Niezmieniona siła wzroku z objawami znacznej atrofii nerwu wzrokowego (ryc. 6c, 6d) utrzymywała się przez cały czas (8 lat) obserwacji pacjentki.

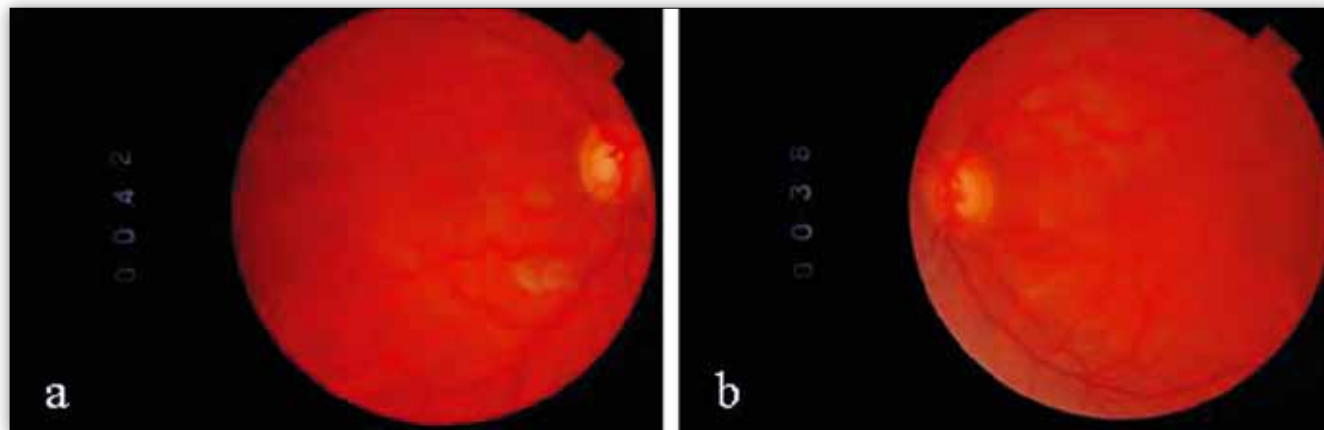
**Przypadek 4.**

38-letni alkoholik zgłosił się do kliniki z powodu pogorszenia widzenia. Siła wzroku oka prawego wynosiła 0,4, oka lewego



Ryc. 8. a, b. Resztki pola widzenia u pacjenta trzeciego (perymetr Octopus 500), a. prawe oko, b. lewe oko.

Fig. 8. Residual visual field of the third patient (Octopus 500 primetry). a. right eye, b. left eye.



Ryc. 9. Delikatne zmiany siatkówki u pacjenta czwartego: a. oko prawe z obrzękami i z licznymi zlewającymi się ogniskami „waty”, b. podobne zmiany oka lewego.

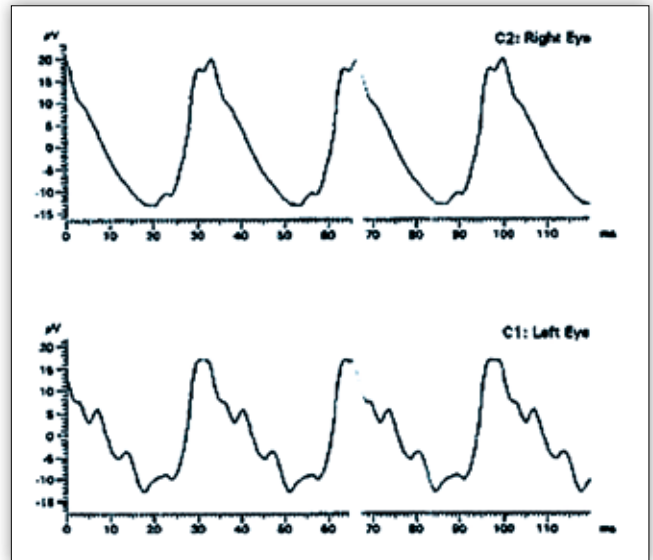
Fig. 9. Relatively delicate changes at the retina for the fourth patient: a. Right eye with retinal edema and multiple confluing cotton-wool spots. b. Similar changes at the fundus of the left eye.

0,5. Obuocześnie stwierdzono przy badaniu dna oka stosunkowo delikatne obrzęki siatkówki w tylnym biegunie, z licznymi zlewającymi się wysiękami (ryc. 9a, 9b). Znacznie podwyższony poziom amylazy i lipazy w surowicy krwi oraz sonograficznie stwierdzony znaczny obrzęk trzustki pozwoliły rozpoznać ostre zapalenie trzustki i przekazać pacjenta do kliniki internistycznej. Po dwóch tygodniach tzw. standaryzowanej terapii (parenteralne odżywianie płynem wieloelektrolitowym z glukozą) z dodatkowym podaniem dożylnym 100 mg Prednisonu nastąpiła normalizacja poziomu enzymów trzustkowych, jak również całkowite cofnięcie się obrzęków siatkówki z równoczesną poprawą ostrości wzroku: prawostronnie do 0,8, lewostronnie do 0,9. Pacjent opuścił klinikę na własne żądanie i nie zgłosił się na dalsze badania.

#### Przypadek 5.

29-letniego pacjenta po wypadku motocyklowym ze zgnieceniem klatki piersiowej, złamaniem obojczyka lewego i wystąpieniem wysięków surowiczo-krwawych do jamy opłucnowej (*haemato-serothorax*) z towarzyszącym szokiem pourazowym leczono na oddziale intensywnej terapii.

W 4 dni po wypadku pacjent zauważył znaczną redukcję wzroku oka prawego. Konsultacja okulistycka wykazała przy prawostronnej ostrości wzroku 0,2 (LA 1,0), a także braku jakichkolwiek objawów bezpośredniego urazu gałki ocznej, zlewające się ogniska cotton-wool z towarzyszącymi obrzękami na całym tylnym biegunie oka wraz z nielicznymi krwawieniami śródsiatkówkowymi (*intraretinal*) oraz krwawienie przedsiatkówkowe o średnicy około 0,7 cm (ryc. 10a). W angiografii fluorescencyjnej znaleziono na tylnym biegunie masywne przecieki i hipofluorescencję w miejscach krwawień. Po dwutygodniowej terapii doustnej za pomocą 100 mg Prednisonu nastąpiło znaczne cofnięcie się obrzęków i krwawień. Natomiast całkowita restytucja zmian patologicznych na dnie oka i normalizacja siły wzroku na poziomie 0,9 nastąpiły po 2 miesiącach (ryc. 10b), przy czym również badanie elektrofizjologiczne ERG nie wykazało odchyłań od normy (ryc. 11).

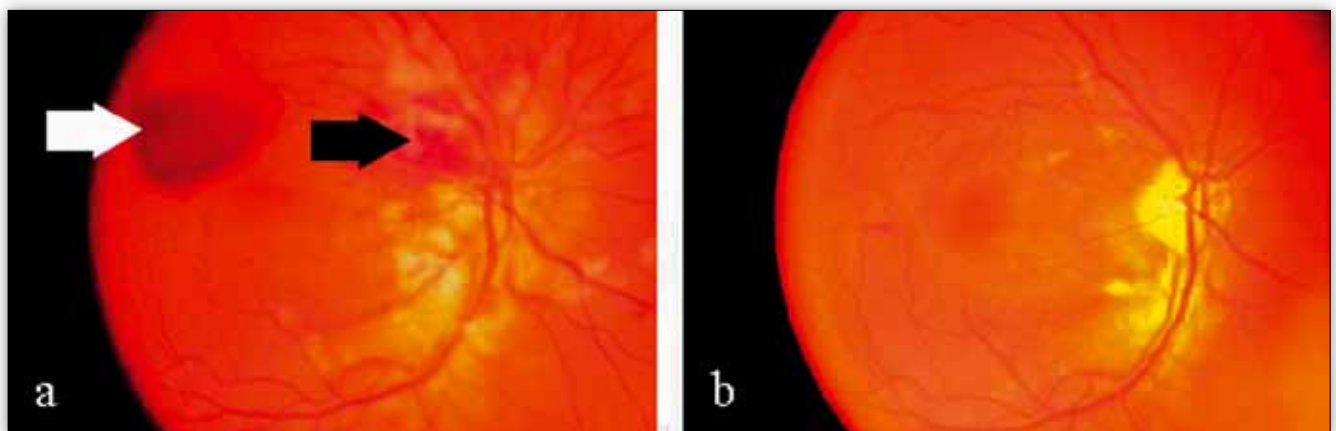


Ryc. 11. ERG po dwóch miesiącach, pacjent nr 5  
Fig. 11. ERG after two months, patient nr 5.

#### Dyskusja

Przedstawione przypadki, ze względu na bardzo podobny, typowy obraz zmian patologicznych na dnie oka, sugerują wspólną etiopatogenezę. Ogniska tzw. cotton-wool, będące wyrazem mikrozawałów w naczyniach siatkówki, świadczą o tym, że przyczyna leży w mikroembolizacji. W zależności od rozwoju metod badawczych znajdowano w naczyniach różny materiał mikrozatorowy, np: tłuszcz, agregaty trombocytów, agregaty leukocytów z immunoglobulinami (6,8,12).

Najstarsza hipoteza, zakładająca obecność zatorów tłuszczowych naczyń siatkówki w przebiegu klasycznej pourazowej PR, ma wiele słabych punktów (8). Po pierwsze, tego typu zatory musiałyby pochodzić z lewego serca lub naczyń szyjnych, co u młodych ludzi z pourazową klasyczną PR jest nieprawdopodobne. Po drugie, zatory tłuszczowe po złamaniu kości długich mo-



Ryc. 10. Klasyczna PR u pacjenta piątego.

- zlewające się ogniska „waty” z towarzyszącymi masywnymi obrzękami na całym tylnym biegunie oka prawego, wraz z nielicznymi krwawieniami śródsiatkówkowymi (strzałka czarna), oraz krwawienie przedsiatkówkowe (strzałka biała),
- całkowita restytucja zmian patologicznych na dnie oka po 2 miesiącach.

Fig. 10. Classic PR in the fifth patient.

- Confluent cotton-wool spots, edema at the entire posterior pole of the right eye, intraretinal (black arrow) and preretinal (white arrow) hemorrhages.
- Total recovery from all pathological retinal changes after two months.

głyby wystąpić w oku tylko w przypadku zachowanego pasażu między prawą i lewą częścią serca (np. zachowany otwór owalny serca – foramen ovale). O wiele bardziej prawdopodobne jest występowanie zespołu wewnątrznaczyniowego wykrzepiania (Disseminated intravascular coagulation – DIC) poprzez toksyczne uszkodzenie komórek endotelialnych drobnych naczyń w przebiegu wstrząsu, towarzyszącego pourazowej PR. Teoretyczna możliwość zatorów tłuszczowych w naczyniach siatkówki przy złamaniu kości długich, badana na dużym materiale klinicznym, oszacowana została na 4% (8). U żadnego spośród 100 przebadanych pacjentów nie znaleziono typowych zmian PR (8).

Chociaż klasyczne zmiany PR występują najczęściej obustronnie, znane jest rzadkie występowanie jednostronne, jak to miało miejsce w opisanym przez nas przypadku 5. (13). W tym wypadku musiała odgrywać rolę chwilowa sytuacja hemodynamiczna (ciśnienie) w czasie urazu. Dowodu na znaczenie ekstremalnego wahań ciśnienia w powstaniu PR dostarcza doniesienie o wystąpieniu obrazu chorobowego PR u 17-letniego atlety po podniesieniu ciężarów (13). Wystąpienie krwawienia przedsiatkówkowego u naszego pacjenta świadczy o zaistnieniu w czasie urazu bardzo wysokich wahań ciśnienia żylnego, bowiem tego typu krwawienia znane są np. przy ekstremalnych próbach Valsalvy (9). Należy w tym miejscu dodatkowo podkreślić brak najmniejszych objawów bezpośredniego uszkodzenia gałki ocznej u naszego pacjenta.

Inną etiopatogenezę zatorów tłuszczowych, powodujących obraz PIR w przebiegu ostrego zapalenia trzustki, sugeruje enzymatyczny rozkład tłuszczu okołotrzustkowego przez lipazy, co umożliwiłoby bezpośrednie przedostanie się go do naczyń (2,10). Z drugiej strony znaczne zwiększenie ilości wewnątrznaczyniowej koncentracji enzymów trzustkowych, co nazwano przerzutami enzymatycznymi (enzym–metastasen), prowadzi – poprzez działanie lipazy – do zwiększenia ilości kwasów tłuszczowych i trójglicerydów, które uszkodzając naczynia, wywołują w tych miejscach zwiększoną agregację trombocytów (9). Ponadto, poprzez działanie trypsyny, dochodzi do aktywacji komplementu C5 do formy C5a, która poprzez stymulację mastocytów uwalnia substancje zwiększające tworzenie agregatów granulocytowych i ich adhezję do komórek endotelialnych naczyń, co prowadzi do powstania mikroembolizacji (9, 11, 14).

Biorąc pod uwagę hipotezę o agregacji leukocytów w przebiegu PIR, sensowne wydaje się terapeutyczne stosowanie Prednisonu, który blokuje inicjowaną działaniem trypsyny reakcję łańcuchową. W tym przypadku następowałby nie tylko wpływ na dalszą mikroembolizację, ale również na zmniejszenie obrzęków siatkówki na drodze ogólnego działania przeciwzapalnego, z czym związana jest poprawa ostrości wzroku. Wydaje się, że pewnych dowodów na pozytywne działanie Prednisonu w przebiegu PR mogłoby dostarczyć porównanie przebiegu PIR w przypadkach 1. i 3.

W obu przypadkach porównywalne są wiek pacjentów, ciężki początkowy obraz kliniczny oraz podstawowa choroba wywołująca objawy PIR. W pierwszym z nich wysokie dawki Prednisonu zastosowano jednak wkrótce po wystąpieniu objawów klinicznych, podczas gdy w trzecim dopiero w 2 miesiące po rozpoznaniu, stosując najpierw wyłącznie standardowe leczenie zapalenia trzustki. Odpowiednio do tego ostrość wzroku wynosiła po 5 latach 0,6/0,2 (przypadek 1.) lub 0,06/0,08 (przypadek 3.). Naturalnie, ważną rolę odgrywa tu indywidualny przebieg podstawowej choroby, lecz mimo to olbrzymia różnica w osiągniętej jakości wzroku świadczy o skuteczności tego typu terapii.

Jako potwierdzenie naszej hipotezy można podać obserwację von Haq (15), według której jeszcze po 6 miesiącach od wystąpienia PIR, bez leczenia Prednisonem, występowała znaczna redukcja potencjałów w ERG, a ostrość wzroku wykazywała również tylko nieznaczną poprawę.

Podsumowując nasze wskazówki terapeutyczne, wydaje się, że podawanie wysokiej dawki Prednisonu wywołuje pewną poprawę i skrócenie przebiegu PIR, jednakże niezbędne jest potwierdzenie tych obserwacji na większym materiale.

Osobnego krótkiego omówienia wymaga przypadek 2. U tego pacjenta obraz PIR wystąpił w przebiegu zdekompenzowanego zapalenia wątroby typu C z towarzyszącą krioglobulinemią. Przypuszcza się, że również w przebiegu krioglobulinemii występuje zależna od aktywacji komplementu C5 mikroembolizacja, przy czym zatkanie naczyń następuje poprzez agregację leukocytów i immunoglobulin (4).

Innym źródłem mikroembolizacji po patologicznym porodzie może być płyn owodniowy, z którego mikrozatory mogą teoretycznie przedostać się przy zachowanym otworze owalnym z prawego do lewego serca, a stąd do naczyń głowy. Alternatywną możliwością przedstawia aktywacja komplementu C poprzez płyn owodniowy (1,9). Czy przyczyna ta mogłaby inicjować przebieg PIR po cięciu cesarskim u naszej pacjentki, pozostaje dyskusyjne, bowiem w dalszym przebiegu choroby rozwinęły się u niej jednak typowe objawy ostrego zapalenia trzustki.

Również w przebiegu kolagenoz może dochodzić do rozwoju PIR, przyczyny upatruje się tu w tzw. zespole antyfosfolipidowym (Antiphospholipid Syndrom ASP), czego objawem w surowicy krwi jest obecność przeciwciał antyfosfolipidowych (9). Przeciwciała antyfosfolipidowe, np. zwiększony poziom kardiolipin albo beta-lipoprotein, odgrywają bardzo ważną rolę nie tylko przy mikroembolizacji, lecz również przy powstaniu zakrzepu żyły centralnej siatkówki (16).

W tym miejscu należałoby też wymienić rzadkie przyczyny mikroembolizacji siatkówki, na które wskazują kazuistyczne doniesienia o takim działaniu lidokainy, gemcibiny albo oksytocyny, które przypadkowo przedostały się do tętnic (9,17,18).

Ostatnio duże zainteresowanie jako przyczyna PIR budzi mikroembolizacja (mikrozakrzepica) spowodowana powstawaniem wewnątrznaczyniowej agregacji trombocytów w wyniku toksycznych uszkodzeń komórek endotelialnych naczyń, czego przykładem może być np. hemolityczny zespół mocznicowy (Hemolytic Uraemic Syndrom – HUS). Wystąpienie objawów PIR może być pierwszym zwiastunem licznych ogólnoustrojowych komplikacji, przybierających np. postać zawałów mózgowych (6,7). W opisanym rzadkim przypadku po objawach PIR i następnym stwierdzeniu niewydolności nerek z wystąpieniem purpury trombocytopenicznej nastąpił po dalszej dekompensacji zgon pacjenta, przy czym badanie histopatologiczne wykazało mikroembolizację z trombocytów w oku, sercu, płucach i nerkach (6). Potwierdzenie roli wewnątrznaczyniowej koagulacji trombocytów, po uszkodzeniu komórek endotelialnych naczyń, w rozwoju obrazu PIR dają badania eksperymentalne na świniach, w których po wywołaniu agregacji trombocytów w drobnych naczyniach w wyniku uszkodzenia komórek endotelialnych otrzymano na dnie oka typowy obraz PR (19). Jednym z możliwych czynników wywołujących uszkodzenie komórek endotelialnych może być egzo-

toksyna, uwalniająca się z patologicznych gatunków *Escherichia coli* (O157:H7) w momencie wystąpienia martwiczego zapalenia jelit (*enterocolitis*) czy w ostrej niewydolności nerek. Jest to wewnątrzcytotoksyna, która uszkadzając komórki endotelialne naczyń, wywołuje następującą agregację trombocytów z wtórnym niedoborem wolnych trombocytów we krwi (3,20).

**Reasumując:** wystąpienie objawów PIR w oku powinno również budzić podejrzenie hemolitycznego zespołu mocznikowego, może to być bowiem pierwszy kliniczny symptom tej bardzo niebezpiecznej komplikacji.

Istnieją stosunkowo nieliczne prace histopatologiczne dotyczące materiału mikroembolizacyjnego w przebiegu PR (3,6,12). Wydaje się, że rozwój metod histopatologicznych warunkował wyniki tych badań. I tak autorzy najstarszych publikacji donosili o znajdowaniu zatorów tłuszczowych (9), podczas gdy w nowszych publikacjach znajdujemy doniesienia o częściowo zrekanalizowanych zakrzepach, przy czym autorzy zaznaczają, że niemożliwe jest dokładne rozgraniczenie między agregatami leuko- i trombocytów (12). Być może pozytywne barwienie na lipidy wiąże się z ich obecnością w membranach komórkowych. Z całą pewnością dokonujący się rozwój metod immunohistochemicznych pozwoli w przyszłości dokładnie określić pochodzenie komórek uczestniczących w mikroembolizacji w przebiegu PR i PIR.

Biorąc pod uwagę, że we wszystkich badaniach histopatologicznych przeprowadzonych u pacjentów zmarłych w przebiegu PR lub PIR stwierdzono występowanie rozsianej mikroembolizacji (3,6,12), wydaje się, że badanie okulistyczne może umożliwić, poprzez stwierdzenie typowego obrazu PR, wczesne wykrycie występowania tego niebezpiecznego dla życia zespołu chorobowego.

### Wnioski

1. PR jest interdyscyplinarną jednostką chorobową, w której obraz okulistyczny wskazuje tylko na istnienie poważnych wielosystemowych komplikacji.
2. Rozpoznanie PR wymaga dalszej specjalistycznej diagnozy internistycznej oraz równoczesnego zastosowania odpowiedniej terapii etiopatogenetycznej.
3. Prognoza w przebiegu PR zależy przede wszystkim od intensywności zmian we wczesnym okresie chorobowym.
4. Przy wieloczynnikowej przyczynie mikroembolizacji w przebiegu PR istnieje tylko leczenie objawowe obrzęków siatkówki, dające szansę na poprawę wzroku.

Proponowanym i sprawdzonym przez nas preparatem jest Prednison, który należy stosować we wczesnym okresie choroby.

### Piśmiennictwo:

1. Blodi B.A., Johnson M.W., Gass D., Fine S.L., Joffe L.M.: *Purtscher-like retinopathy after childbirth*. *Ophthalmology*, 1990, 97, 1654-1659.
2. Hackelbusch R.: *Fettembolie der Netzhautarterien nach akuter Pankreatitis*. *Klin. Mbl. Augenheilkd.*, 1984, 185, 50-52.
3. Lauer A.K., Klein M.L., Kovarik W.D., Palmer E.A.: *Hemolytic uremic syndrome associated with Purtscher-like retinopathy*. *Arch.Ophthalmol.*, 1998, 1119-1120.
4. Myers J.P., Di Bisceglie A.M., Mann E.S.: *Cryoglobulinemia associated with Purtscher like retinopathy*. *Am.J.Ophthalmol.*, 2001, 131, 802-804.
5. Purtscher O.: *Angiopathia retinae traumatica. Lymphorrhagien des Augenhintergrundes. Albrecht v. Graefes*. *Arch. Ophthalmol.*, 1912, 82, 347-371.

6. Patel M.R., Bains A.K., O`Hara J.P., Kallab A.M., Marcus D.M.: *Purtscher retinopathy as the initial sign of thrombotic thrombocytopenic purpura/ hemolytic uremic syndrome*. *Arch. Ophthalmol.*, 2001, 119, 1388-1389.
7. Power M.H., Regillo M.C., Custis P.H.: *Thrombotic thrombocytopenic purpura associated with Purtscher retinopathy*. *Arch. Ophthalmol.*, 1997, 115, 128-129.
8. Chuang E.L., Miller F.S., Kalina R.E.: *Retinal lesions following long bone fractures*. *Ophthalmology*, 1985, 92, 370-374.
9. Gass J.D.M.: *Stereoscopic atlas of macular diseases. Diagnosis and treatment. Ed.3*. St. Louis, C.V.Mosby Co., 1987, 346-348, 558-559, 564-565.
10. Inkeles D.M., Walsh J.B.: *Retinal fat emboli as sequelae to acute pancreatitis*. *Am. J. Ophthalmol.*, 1975, 80, 935-938.
11. Snady-Mc Coy L., Morse P.H.: *Retinopathy associated with acute pancreatitis*. *Am. J. Ophthalmol.*, 1985, 100, 246-251.
12. Kincaid M.C., Green W.R., Knox D.L., Mohler C.: *A clinicopathological case report of retinopathy of pancreatitis*. *Br. J. Ophthalmol.*, 1982, 219-226.
13. Kocak N., Kaynak S., Kaynak T., Oner H.F., Cingil G.: *Unilateral Purtscher-like retinopathy after weight-lifting*. *Eur. J. Ophthalmol.*, 2003, 13, 395-397.
14. Jacob H.S., Goldstein I.M., Shapiro I., Craddock P.R., Hammerschmidt D.E., Weissmann G.: *Sudden blindness in acute pancreatitis. Possible role of complement-induced retinal leukoembolization*. *Arch.Intern. Med.*, 1981, 141, 134-136.
15. Haq F., Vajaranant T.S., Szlyk J.P., Pulido J.S.: *Sequential multifocal elektroretinogram findings in a case of Purtscher-like retinopathy*. *Am. J.Ophthalmol.*, 2002, 134, 125-128.
16. Cappucci G., Margaglione M., Ames P.R.J.: *Comparative prevalence of antiphospho-lipid antibodies and thrombophilic genotypes in consecutive patients with venous thrombosis*. *Blood Coagul. Fibrinolysis*, 2001, 8, 659-665.
17. Banach M.J., Williams G.A.: *Purtscher retinopathy and necrotizing vasculitis with gemcitabine therapy*. *Arch. Ophthalmol.*, 2000, 118, 726-727.
18. Blodi B.A., Williams C.A.: *Purtscher-like retinopathy after uncomplicated administration of retrobulbar anaesthesia*. *Am. J. Ophthalmol.*, 1997, 124, 702-703.
19. Schroer H., Scheuer G., Behrens-Baumann W.: *Vascular occlusion of the retina— an experimental model, II: platelet aggregates*. *Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol.*, 1992, 230, 282-285.
20. Siegler R.L.: *The hemolytic uremic syndrome*. *Pediatr.Clin.North Am.*, 1995, 42, 1505-1529.

Praca wygłoszona w części na 53. Zjeździe Okulistycznym Niemiec Północnych w Braunschweigu, 11-12 czerwca 2004 r.

Praca wpłynęła do Redakcji 24.04.2006 (858)  
Zakwalifikowano do druku 20.12.2006 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):  
dr med. Henryk Holak  
Augenlinik im Rudolf-Virchow Ärztehaus  
Heckenstrasse 46  
38226 Salzgitter