

Rétinopathie de Purtscher à la suite d'une hémorragie sous-arachnoïdienne et d'une fracture du fémur

Amy Huddleston McDaniel,
OD, FAAO

Coordonnatrice des services
pour basse vision

Roxanne Senechal,
OD, FAAO

Coordonnatrice des services
de lentilles cornéennes

Jacksonville VA
Outpatient Clinic,
North Florida/South Georgia
Veterans Health System
Jacksonville (Floride)

RÉSUMÉ

La rétinopathie de Purtscher est une microvasculopathie rare qui survient à la suite d'un traumatisme. La présentation clinique se caractérise par la présence de nodules cotonneux, d'hémorragies rétiniennes et de taches de Purtscher dans le pôle postérieur. Bien que des résultats semblables aient été associés à un groupe hétérogène de troubles systémiques, ces étiologies non traumatiques sont considérées comme une pseudo-rétinopathie de Purtscher. La pathogenèse n'est pas encore pleinement comprise; néanmoins, les données cliniques et expérimentales mettent en cause une vasculopathie occlusive des artérioles précapillaires. La présentation clinique se résorbe habituellement dans les mois qui suivent le traumatisme. Toutefois, le pronostic visuel varie. Il n'existe actuellement aucun traitement fondé sur des données probantes pour la rétinopathie de Purtscher.

MOTS CLÉS :

Rétinopathie de Purtscher, rétinopathie traumatique, microvasculopathie occlusive, fracture d'un os long.

INTRODUCTION

La rétinopathie de Purtscher a été décrite pour la première fois en 1910 par Ottmar Purtscher après qu'il ait observé des plaques bilatérales de blanchiment rétinien et des hémorragies rétiniennes chez des patients ayant subi un traumatisme crânien grave¹⁻⁵. Depuis, la maladie a été définie de façon classique comme une séquelle d'un traumatisme crânien, d'une lésion consécutive à une compression thoracique ou d'une fracture d'un os long en l'absence d'un traumatisme oculaire direct¹⁻⁴. Dans le contexte d'un traumatisme, un diagnostic est posé cliniquement en raison de la présence de nodules cotonneux péripapillaires, d'hémorragies rétiniennes et de taches de Purtscher pathognomoniques⁶. Des résultats fondoscopiques semblables ont été observés pour diverses étiologies systémiques, notamment l'insuffisance rénale, la pancréatite et la maladie auto-immune^{1,3,4}. Lorsque de telles anomalies sont détectées en l'absence de traumatisme, un diagnostic de pseudo-rétinopathie de Purtscher est établi^{1,5}.

DESCRIPTION DU CAS

Un Afro-Américain de 58 ans s'est présenté à un examen complet de la vue en signalant des problèmes de vision à distan. Il a déclaré n'avoir aucun antécédent de chirurgie ou de traumatismes oculaires ni aucun antécédent familial de maladies oculaires. Son dernier examen oculaire (un an auparavant) avait révélé la présence d'un ptérygion à l'œil droit (OD) et une erreur de réfraction OU. Ses antécédents médicaux comprenaient les éléments suivants : hypertension, hypertriglycéridémie, tabagisme (1/2 paquet par jour pendant 20 ans), dépression et cancer de la prostate (état après une prostatectomie et une radiothérapie externe en 2010). Il ne prenait pas de médicaments oculaires ou systémiques et contrôlait les facteurs de risques vasculaires par l'alimentation et l'exercice.

L'acuité visuelle non corrigée était de 20/70 OD et de 20/70 dans l'œil gauche (OS). Sa meilleure acuité visuelle corrigée était de 20/30+1 dans l'œil droit et de 20/20-2 dans l'œil gauche. Ces résultats étaient stables comparativement à

ceux de la visite de l'année précédente. L'acuité visuelle mesurée avec trou sténopéïque était de 20/20 dans l'œil droit. Les pupilles étaient égales, rondes et réactives à la lumière, sans déficit pupillaire afférent OD et OS. Le champ visuel par confrontation était normal lors du comptage de doigts pour chaque œil. Les muscles extraoculaires présentaient une gamme complète de mouvements dans les deux yeux. L'évaluation du segment antérieur a révélé une mélanose de la conjonctive bulbaire associée au teint OU et un ptérygion nasal qui empiétait sur de l'axe visuel OD. Les deux yeux présentaient une trace de sclérose nucléaire et de synérèse du vitré. Les pressions intraoculaires mesurées à l'aide d'une tonométrie à aplanation de Goldmann étaient de 14 mmHg OD et de 12 mmHg OS. Comme le montrent les figures 1 et 2, l'examen du fond de l'œil dilaté a révélé des nodules cotonneux OU essentiellement localisés dans la zone péripapillaire. Une hémorragie en forme de flamme était présente dans l'arcade temporale supérieure de l'œil droit et au-dessous de la tête du nerf optique de l'œil gauche. Les deux nerfs optiques étaient roses avec des marges distinctes. Les artères rétiniennees présentaient une légère atténuation OU. Des drusen étaient présentes dans les arcades des deux yeux. La macula de chaque œil était claire et sans œdème maculaire. La périphérie rétinienne OU était intacte et sans déchirure.

Figure 1 : Pôle postérieur droit lors de la présentation initiale



Figure 2 : Pôle postérieur gauche lors de la présentation initiale



Compte tenu de ces résultats, la pression artérielle a été mesurée en cabinet; elle était à 135/87. En réponse à d'autres questions, le patient a admis que ses lunettes s'étaient brisées un mois auparavant lorsqu'il avait été frappé par une automobile alors qu'il conduisait sa bicyclette. À la suite de l'accident, il a été admis à l'hôpital où l'on a constaté qu'il souff-

frait d'une petite hémorragie sous-arachnoïdienne le long du lobe frontal antérieur gauche et d'une fracture du fémur droit. Il a été conduit à la salle d'opération le même jour, où il a subi un enclouage céphalo-médullaire de la fracture.

Compte tenu des antécédents du patient, un diagnostic de rétinopathie de Purtscher bilatérale a été posé. Le patient est retourné à la clinique trois mois après la première visite; l'acuité visuelle est demeurée stable et l'examen du fond de l'œil dilaté a révélé la résolution des nodules cotonneux et des hémorragies rétiniennes précédemment observées (figures 3 et 4).

Figure 3: Pôle postérieur droit 3 mois après la présentation initiale

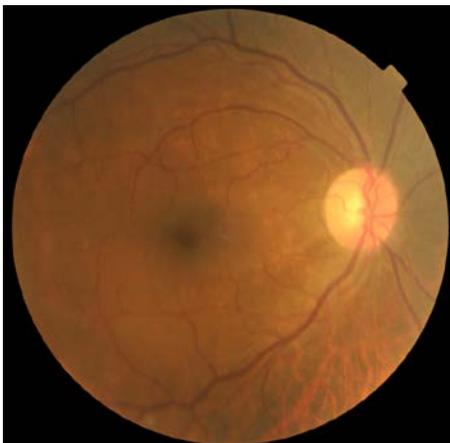
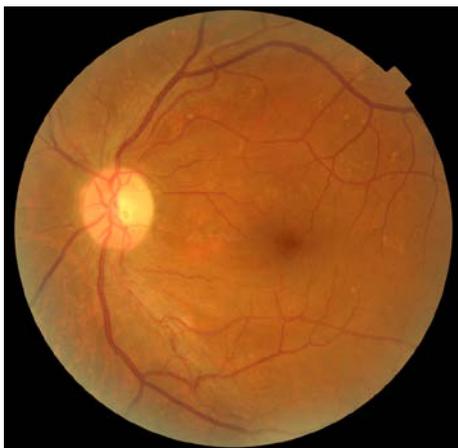


Figure 4: Pôle postérieur gauche 3 mois après la présentation initiale



DISCUSSION

Les signes caractéristiques d'une rétinopathie aiguë de Purtscher à l'examen ophtalmoscopique comprennent des nodules cotonneux et des hémorragies intrarétiniennes, souvent péripapillaires, localisées dans le pôle postérieur^{1,3-5,7}. Bien qu'elles n'aient pas été observées chez notre patient, des taches de Purtscher pathognomoniques sont présentes dans environ 50 % des cas^{1,3,6}. Celles-ci sont définies comme des zones de blanchiment rétinien interne situées entre les artérioles et les veinules, avec une partie rétinienne saine caractéristique de 50 μm entourant les vaisseaux^{1,3}. Cette zone de rétine claire correspond anatomiquement à la zone sans capillaires adjacente aux artères rétiniennes et aux artérioles précapillaires, ce qui laisse supposer que les taches de Purtscher résultent de l'occlusion des artérioles précapillaires⁵. Les taches sont de forme polygonale et de tailles diffé-

entes⁵. Les hémorragies en forme de flamme sont le type le plus courant d'hémorragies rétiniennes, mais elles sont souvent minimes⁵. Moins fréquemment, on peut également observer un œdème maculaire et un œdème du nerf optique¹. Des résultats fondoscopiques ont été observés immédiatement après le traumatisme et ont pu initialement progresser au cours des premiers jours^{3,4}. Environ 60 % des cas sont bilatéraux; cependant, on pourrait noter une présentation asymétrique^{1,3,5,8}.

Le diagnostic de rétinopathie de Purtscher est d'ordre clinique. Toutefois, des tests auxiliaires viennent supporter le diagnostic initial⁵. Les résultats de l'angiographie fluorescéinique intraveineuse sont variables. Mild cases may demonstrate leakage from the retinal vasculature, while arteriolar occlusion may be evident in severe cases^{1,7}. La fluorescence choroïdienne peut être masquée dans le contexte d'une tache de Purtscher ou d'une hémorragie⁵. Une non-perfusion capillaire, une fuite du disque et une coloration veineuse ont également été documentées³. Une hypofluorescence choroïdienne a été détectée lors de l'angiographie au vert d'indocyanine, ce qui suggère une atteinte du système vasculaire choroïdien^{5,9}. L'hyper-réflexivité des couches plexiformes interne et externe, ainsi que de la couche nucléaire interne, est mise en évidence lors de la tomographie par cohérence optique des taches de Purtscher, ce qui révèle la présence d'une ischémie du plexus capillaire profond⁴. Des tests auxiliaires peuvent donc être utilisés pour évaluer et confirmer ces observations.

L'acuité visuelle au moment de la présentation initiale peut varier de 20/20 à la détection des mouvements de la main³. L'examen du champ visuel peut indiquer dans certains cas la présence de scotomes centraux ou paracentraux³. Bien que les signes aigus de rétinopathie de Purtscher se résorbent souvent de façon spontanée dans les 1 à 3 mois suivant la lésion déclenchante⁵, le pronostic visuel est variable. Agrawal et coll. ont réalisé une étude d'observation prospective de 24 yeux chez 15 patients différents atteints d'une rétinopathie de Purtscher (n = 12) ou d'une pseudo-rétinopathie de Purtscher (n = 3)⁶. Parmi les yeux qui n'ont pas reçu de traitement (n = 22), 50 % ont montré une amélioration de l'acuité visuelle d'au moins deux lignes sur l'échelle de Snellen au suivi, tandis que 23 % (n = 5) ont amélioré leur acuité visuelle d'au moins quatre lignes sur cette échelle⁶. Une recension systématique des écrits portant sur la rétinopathie de Purtscher et la pseudo-rétinopathie de Purtscher effectuée par Miguel et coll. a révélé les faits suivants : sur les 22 cas pour lesquels des données de suivi étaient disponibles sur une période de deux mois, 40 % présentaient une résolution des observations réalisées lors des examens de la rétine, 64 % une atrophie optique, 23 % des altérations de l'épithélium pigmentaire rétinien, 14 % un amincissement de la rétine, et 4 % un rétrécissement des artères rétiniennes¹. Ces auteurs ont également signalé que ni les taches de Purtscher, ni l'hypoperfusion choroïdienne, ni l'œdème optique ne constituaient un facteur de pronostic pour une amélioration visuelle¹. Malgré les nombreuses limites de cette étude et de cette recension, les résultats démontrent de façon générale que, même si la récupération visuelle n'est pas rare, les séquelles permanentes suivant la résolution d'un problème peuvent entraîner divers degrés de perte de vision.

L'incidence de la rétinopathie de Purtscher et de la pseudo-rétinopathie de Purtscher a été établie à 0,24 personne par million d'habitants par année. Ce chiffre est probablement une sous-estimation, car bon nombre des patients atteints peuvent être asymptomatiques^{1,6}. Chuang et coll. ont examiné 100 patients ayant subi une fracture d'un os long ou du bassin. Ils ont détecté des nodules cotonneux et des hémorragies rétiniennes chez quatre patients; cependant, un seul d'entre eux présentait des symptômes visuels¹⁰. Il est admis que la maladie est probablement sous-diagnostiquée et sous-déclarée, et que l'incidence réelle pourrait être plus élevée.

La pathogenèse de la rétinopathie de Purtscher demeure contestée. Purtscher a d'abord postulé que les observations effectuées lors des examens de la rétine résultaient de l'extravasation lymphatique des vaisseaux rétiniens causée par une augmentation soudaine de la pression intracrânienne découlant d'un traumatisme crânien⁵. La découverte que les étiologies systémiques non traumatiques pouvaient induire une pseudo-rétinopathie de Purtscher a depuis conduit à d'autres théories¹¹. L'activation du système de complément et la coagulation intravasculaire sont des phénomènes établis qui surviennent à la suite d'un traumatisme et d'une pancréatite aiguë¹¹. Étant donné que ces conditions sont associées à l'apparition de la rétinopathie de Purtscher et de la pseudo-rétinopathie de Purtscher, respectivement, on a supposé que la pathogenèse était liée à l'occlusion médiée par le complément des petites artérioles rétiniennes secondaire à l'embolisation d'agrégats de leucocytes induits par C5a5, 11. Cette voie peut aussi induire une occlusion vasculaire indirecte par une lésion endothéliale médiée par le complément, entraînant une coagulation en cascade⁵. La théorie d'une occlusion vasculaire embolique a été testée dans le cadre d'une étude expérimentale comportant l'injection de caillots de fibrine dans l'artère ophtalmique de modèles animaux, ce qui a par la suite mené à l'apparition d'une rétinopathie de Purtscher¹¹.

L'embolisation de l'air et des graisses a également été désignée comme source d'occlusion microvasculaire dans la rétinopathie de Purtscher⁴. L'embolisation des graisses est une complication connue de la fracture d'un os long^{5,12}. Dans le contexte d'un traumatisme ou d'une chirurgie orthopédique, l'embolisation des graisses se produit à la suite de la libération de graisse intramédullaire dans la circulation veineuse^{5,12}. En présence d'un foramen ovale perméable ou d'un shunt artério-veineux pulmonaire, l'embolisation survient de façon systémique^{5,12,13}. Dans certains cas, le syndrome d'embolie graisseuse (SEG) peut s'ensuivre. Bien que l'embolisation des graisses semble être une suite inévitable de la fracture d'un os long, le SEG est une complication moins courante⁵. Le SEG s'entend d'une combinaison de symptômes hématologiques, neurologiques, respiratoires et cutanés. Il est mortel dans 20 % des cas^{3,12,13}. Des études rétrospectives et prospectives portant sur des chirurgies orthopédiques et traumatologiques ont révélé que l'incidence du SEG varie de 1 à 19 % des cas, un écart attribuable en grande partie au débat en cours sur les critères de diagnostic¹². Jusqu'à 60 % des patients atteints d'un SEG affichent des anomalies lors de l'examen de la rétine^{3,4}.

Plus récemment, Harrison et coll. ont utilisé des simulations informatiques de la dynamique des fluides dans le système vasculaire rétinien du pôle postérieur pour évaluer les effets du débit sanguin et des angles de bifurcation des vaisseaux sur la contrainte de cisaillement pariétale¹⁴. Étant donné que l'équilibre vasculaire est maintenu grâce à une autorégulation médiée par les cellules endothéliales, les auteurs ont émis l'hypothèse que les fluctuations de la contrainte de cisaillement pariétale tout au long du système vasculaire, en particulier aux bifurcations, déclenchent une chaîne d'événements rhéologiques conduisant à une dysrégulation de l'endothélium vasculaire chez les patients atteints d'une rétinopathie de Purtscher¹⁴.

Actuellement, la théorie de la microembolisation résultant d'une occlusion des artéoles reste l'étiologie la plus acceptée^{1,14}. Les données cliniques, expérimentales et histopathologiques appuient cette théorie^{4,11,14}. Il est également possible que ces résultats découlent d'une combinaison complexe d'événements physiologiques plutôt que d'un mécanisme isolé¹⁴.

Bien qu'une approche prudente axée uniquement sur l'observation soit souvent associée à des résultats favorables, des rapports de cas isolés laissent entendre qu'un traitement à forte dose de stéroïdes intraveineux pourrait comporter certains avantages, notamment une accélération de la récupération visuelle^{1,2,5,6}. À l'inverse, l'analyse de 24 cas de rétinopathie de Purtscher et de pseudo-rétinopathie de Purtscher effectuée par Miguel et coll. n'a révélé aucune différence significative sur le plan statistique en matière de résultat visuel chez les patients ayant reçu des corticostéroïdes par rapport à ceux qui ont simplement fait l'objet d'une observation¹. L'utilisation de corticostéroïdes demeure controversée; des essais contrôlés avec répartition aléatoire s'imposent pour démontrer que le traitement présente un avantage par rapport à l'observation, ainsi que pour établir des lignes directrices pour la prise en charge de l'affection^{6,8}.

CONCLUSION

Il reste beaucoup à comprendre au sujet de la rétinopathie de Purtscher. La présentation clinique semblable de la pseudo-rétinopathie de Purtscher soulève la question de savoir si ces affections sont des entités distinctes ou si elles se chevauchent dans leurs mécanismes pathophysiologiques. Il est pertinent de recueillir les antécédents complets des patients afin de différencier les deux affections. En l'absence de traumatisme, une analyse approfondie est indiquée pour déterminer l'étiologie sous-jacente. À l'heure actuelle, la plupart des données disponibles proviennent de rapports de cas cliniques. Ces examens de cas sont limités par l'absence d'une méthodologie normalisée, la petite taille des échantillons et l'inclusion d'étiologies non traumatiques. La rareté de cette maladie constitue un obstacle supplémentaire aux études prospectives. Bien qu'il n'existe actuellement aucun traitement fondé sur des données probantes, des progrès futurs dans la compréhension de la pathogenèse pourraient permettre des interventions thérapeutiques. Chez les patients qui souffrent d'une perte de vision, les services de basse vision devraient être envisagés pour traiter les troubles fonctionnels. ●

AUTEUR CORRESPONDANT

Amy Huddleston McDaniel – Huddleston.amy@gmail.com

RÉFÉRENCES

- Miguel AI, Henriques F, Azevedo LF, Loureiro AJ, Maberley DA. Systematic review of Purtscher's and Purtscher-like retinopathies. *Eye (Lond)*. 2013;27(1):1-13. doi: 10.1038/eye.2012.222 <https://www.nature.com/articles/eye2012222.pdf?origin=ppub>
- Gil P, Pires J, Costa E, Matos R, Cardoso MS, Mariano M. Purtscher retinopathy: to treat or not to treat? *Eur J Ophthalmol*. 2015 Oct 21;25(6):e112-5. doi: 10.5301/ejo.5000623. PMID: 25982208. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25982208/>
- Elliot D, Papkostas TD. Traumatic Chorioretinopathies. In: Schachat AP, Sadda SR, Hinton D, et al, *Ryan's Retina*. Sixth edition. Amsterdam: Elsevier, 2018;94:1757-1770. <https://www.clinicalkey.com/#!/content/book/3-s2.0-B9780323401975000943?scrollTo=%23hl0000504>
- Hsu J, Regillo CD. Distinct Trauma with Posterior Segment Effects. In: Yanoff M, *Ophthalmology*. Fifth edition. Amsterdam: Elsevier, 2019;6.44:678.682.e1. <https://www.clinicalkey.com/#!/content/book/3-s2.0-B9780323528191003224?scrollTo=%23top>
- Agrawal A, McKibbin MA. Purtscher's and Purtscher-like retinopathies: a review. *Surv Ophthalmol*. 2006;51(2):129-136. doi:10.1016/j.survophthal.2005.12.003 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16500213/>
- Agrawal A, McKibbin M. Purtscher's retinopathy: epidemiology, clinical features and outcome. *Br J Ophthalmol*. 2007;91(11):1456-1459. doi:10.1136/bjo.2007.117408 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17556428/>
- Agarwal A. Traumatic Retinopathy. In: Agarwal A, *Gass' Atlas of Macular Diseases*. Fifth edition. Amsterdam: Elsevier, 2012;8:713-753. <https://www.clinicalkey.com/#!/content/book/3-s2.0-B9781437715804000082?scrollTo=%23top>
- Ortmaier R, Resch H, Stieböck C, Stundner O, Arlt EM. Purtscher's retinopathy after intramedullary nailing of a femoral shaft fracture in a 20-year old healthy female - report of a rare case and review of the literature. *BMC Musculoskelet Disord*. 2014;15:42. doi:10.1186/1471-2474-15-42. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3936909/>
- Gomez-Ulla F, Fente B, Torreiro MG, Salorio MS, Gonzalez F. Choroidal vascular abnormality in Purtscher's retinopathy shown by indocyanine green angiography. *Am J Ophthalmol*. 1996;122(2):261-3. doi: 10.1016/s0002-9394(14)72020-3. PMID: 8694097. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0002939414720203?via%3Dihub>
- Chuang EL, Miller FS 3rd, Kalina RE. Retinal lesions following long bone fractures. *Ophthalmology*. 1985;92(3):370-374. doi:10.1016/s0161-6420(85)34023-x <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S016164208534023X>
- Behrens-Baumann W, Scheurer G, Schroer H. Pathogenesis of Purtscher's retinopathy. An experimental study. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 1992;230(3):286-291. doi:10.1007/BF00176306 <https://link.springer.com/content/pdf/10.1007/BF00176306.pdf>
- Mellor A, Soni N. Fat embolism. *Anaesthesia*. 2001;56:145-154. doi.org/10.1046/j.1365-2044.2001.01724.x <https://associationofanaesthetists-publications.onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1046/j.1365-2044.2001.01724.x>
- Kindler CH, Evgenov OV, Crawford LC, Vazquez R, Lewis JM, Nozari A. Anesthesia for Orthopedic Surgery. In: Gropper M, *Miller's Anesthesia*. Ninth edition. Amsterdam: Elsevier, 2020;64: 2071-2101. <https://www.clinicalkey.com/#!/content/book/3-s2.0-B978032359604600064X?scrollTo=%23hl0001376>
- Harrison TJ, Abbasi CO, Khraishi TA. Purtscher retinopathy: an alternative etiology supported by computer fluid dynamic simulations. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2011; 52(11): 8102-8107. <https://iovs.arvojournals.org/article.aspx?articleid=2186840>