

Neurorretinitis idiopática estrellada de Leber: caso clínico

Franco Malfatti, Sandra Rodríguez, Osvaldo Bosco, Emiliano Ross

Servicio de Oftalmología, Hospital Nacional Profesor A. Posadas, Buenos Aires, Argentina

Recibido: 20 de abril de 2024.

Aprobado: 9 de mayo de 2024.

Autor corresponsal

Dr. Franco Malfatti

Hospital Dr. Prof. Alejandro Posadas

Avenida Presidente Arturo U. Illia s/n y Marconi Morón 386, El

Palomar, Provincia de Buenos Aires. 4469-9300

oftalmoposadas@gmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSNe 1851-2658)

2024; 17(2): e278-e282.

Agradecimientos

Agradecemos al Dr. Emilio Dodds por su valiosa colaboración para el diagnóstico y manejo del caso. Al Servicio de Infectología del Hospital Dr. Alejandro Posadas por la colaboración para arribar al diagnóstico.

Resumen

Se presenta el caso de un joven de 23 años sin antecedentes clínicos relevantes que consultó por disminución súbita de la visión en el ojo derecho de días de evolución. Se realizó examen oftalmológico y clínico completo para descartar las causas más frecuentes de neurorretinitis y se interpretó el cuadro como neurorretinitis idiopática estrellada de Leber. En este trabajo se repasan conceptos principales acerca de su diagnóstico, evolución y manejo a propósito de un caso.

Palabras clave: neurorretinitis, desprendimiento de retina, edema de papila, estrella macular.

Leber's idiopathic stellate neuroretinitis

Abstract

We present a case about a 23-year-old young man with no relevant clinical history, who consulted due to a sudden decrease in vision in right eye that had lasted for days. We performed a complete ophthalmological and clinical examination to rule out the most common causes of neuroretinitis, and the condition was finally interpreted as Leber's stellate idiopathic neuroretinitis. In this paper we review the main concepts about its diagnosis, evolution and management based on a case report.

Keywords: neuroretinitis, retinal detachment, optic disc swelling, macular star.

Neurorretinite estrellada idiopática de Leber: caso clínico

Resumo

Apresentamos o caso de um jovem de 23 anos, sem antecedentes clínicos relevantes, quem consultou devido a uma diminuição súbita da visão no olho direito que perdurava há dias. Foi realizado exame oftalmológico e clínico completo para descartar as causas mais comuns de neurorretinite e a condição foi interpretada como neurorretinite estrellada idiopática de Leber. Neste trabalho são revisados os principais conceitos sobre seu diagnóstico, evolução e manejo em relação a um caso.

Palavras-chave: neurorretinite, descolamento de retina, papiledema, estrela macular.

Introducción

La neurorretinitis idiopática estrellada de Leber (NEIL) es una patología poco frecuente. Los pacientes presentan alteración de la visión que puede ser leve o llegar a manifestarse como percepción luminosa¹⁻². Los síntomas de papilitis pueden o no estar acompañados por un desprendimiento de retina exudativo peripapilar que suele resolver al cabo de unas semanas, momento en que aparece la estrella macular característica. La NEIL suele resolver espontáneamente y su etiología sigue siendo desconocida³.

La edad media de presentación es de 30 años, aunque se han reportado casos en niños⁴. Si bien la causa suele ser idiopática, se deben descartar las causas infecciosas como sífilis, Lyme, *Bartonella*, entre otras.

Su fisiopatología es autoinmune, probablemente inducida por un agente viral¹ que provocaría exudados lipídicos y un exudado seroso que luego de su reabsorción da lugar a la estrella macular^{2, 5-6}. Luego de desaparecer esta última puede dejar defectos inocuos en el epitelio pigmentario retinal³.

Por lo tanto, el objetivo es realizar una breve revisión de esta patología utilizando como ejemplo nuestro caso clínico.

Caso clínico

Paciente masculino de 23 años sin antecedentes relevantes que consultó por disminución súbita e indolora de agudeza visual unilateral de 3 días de evolución.

Al examen presentó agudeza visual mejor corregida (AVmc) de 1/10 en ojo derecho (OD) y 10/10 en ojo izquierdo (OI). La biomicroscopía no mostró anomalías. La PIO fue de 12 mmHg en ambos ojos (AO). En el fondo de ojos del OD se observó una alteración del brillo macular, dilatación vascular, ligera borrosidad del borde papilar nasal y hemorragias aisladas perifoveales. El examen del ojo izquierdo fue normal.

En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se evidenció desprendimiento seroso del neuroepitelio a nivel macular y edema de papila (fig. 1a).

Se interconsultó con infectología y en conjunto se interpretó el cuadro como neurorretinitis infecciosa. Se solicitó perfil infeccioso para HIV, HCV, HBV, sífilis, hepatitis, CMV, serología para *Bartonella henselae*, entre otras, y se inició tratamiento empírico para esta última con rifampicina 600 mg/día, trimetoprima-sulfametoxazol 800/160 mg cada 12 horas y metilprednisona 60 mg/día por vía oral.

El laboratorio no presentó alteraciones, excepto una proteína C reactiva y velocidad de sedimentación elevadas. El perfil sérico infeccioso fue negativo y se descartó tuberculosis, pero se decidió en conjunto con infectología completar el tratamiento empírico instaurado para *Bartonella henselae* y *Toxoplasma gondii* por 6 semanas.

La RMN de cerebro evidenció aumento de intensidad del nervio óptico derecho, refuerzo a nivel de la retina derecha y un nervio óptico izquierdo que impresionó presentar refuerzo poscontraste de aspecto inespecífico (fig. 2).

En el OD el potencial evocado visual por damero mostró ausencia de respuesta evocada y por flash, respuesta de latencias adecuadas y morfología hipovoltada con respecto del ojo contralateral.

El cuadro evolucionó al cabo de una semana en el ojo afectado con un desprendimiento retinal periférico inferior asociado a aumento del edema

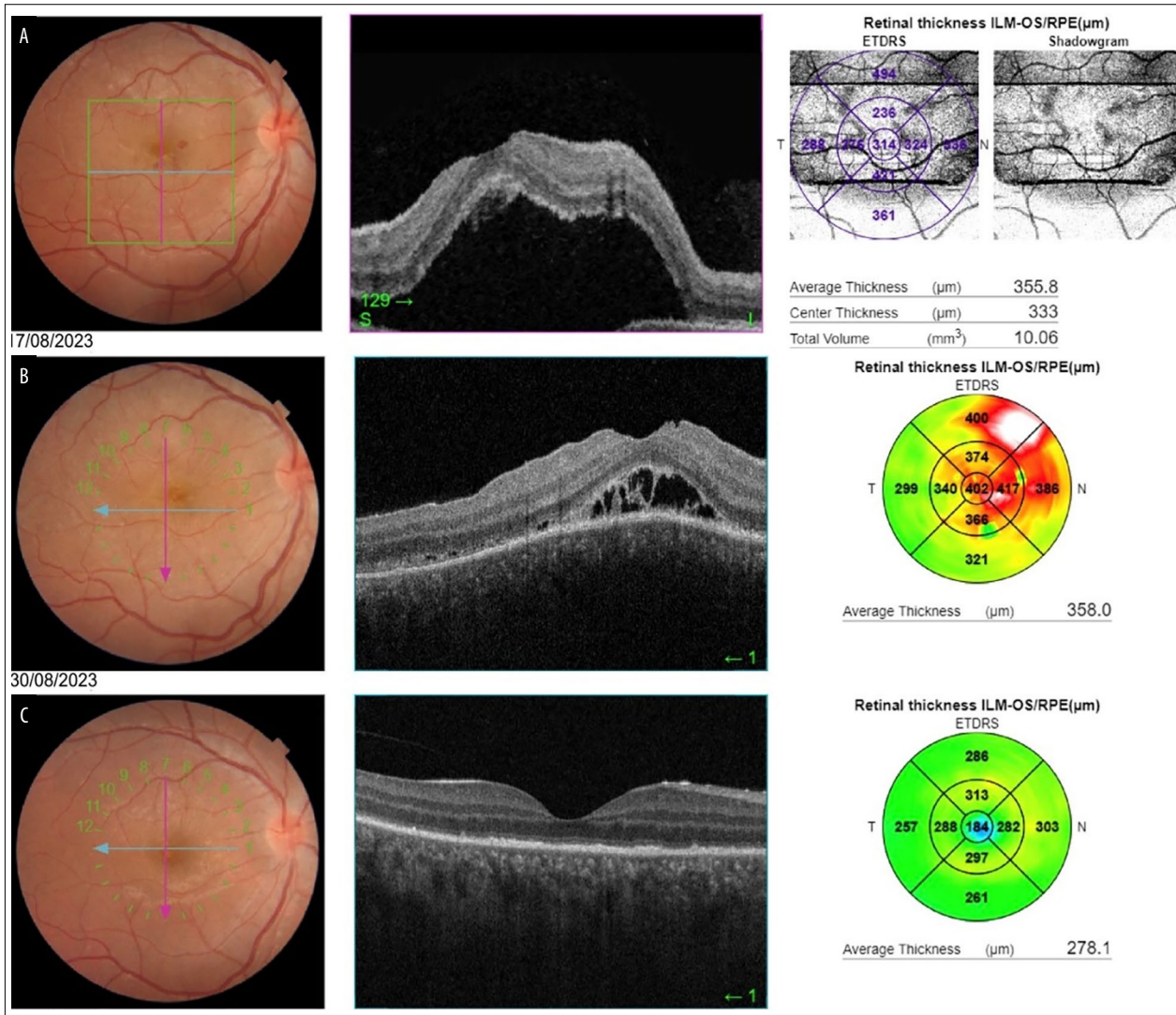


Figura 1. Secuencia de OCT macular. A) En la primera consulta realizada se evidencia desprendimiento neuroepitelio seroso macular marcado asociado a hemorragias perifoveales. B) 13 días de evolución con disminución marcada del desprendimiento retinal seroso. C) Retina aplicada con granularidad macular.

de papila y disminución del edema macular. Se adoptó una conducta expectante por interpretarse como parte del cuadro inflamatorio.

El desprendimiento periférico resolvió al cabo de un mes y luego de ese tiempo se observó la aparición de múltiples lesiones hipopigmentadas en retina periférica inferior que con el correr de las semanas disminuyeron en tamaño y en número.

A los 3 meses, el edema macular resolvió de forma completa dejando una irregularidad residual a nivel del epitelio pigmentario de la retina evidenciada en la OCT y un área de aspecto gra-

nular a nivel macular; se acompañó de una disminución significativa del edema papilar del OD con una AVmc OD 9/10 (fig. 1b y c). Luego de 8 meses de seguimiento, el paciente alcanzó una AVmc de 9/10 en el ojo afectado y no volvió a presentar cuadros similares.

Discusión

La neurorretinitis es una afección poco común del disco óptico y retina peripapilar, y está definida



Figura 2. RMN de SNC y ambas órbitas cortes finos. A) T1. B) T2. Se evidencia aumento de intensidad del nervio óptico derecho en secuencias T2 con supresión grasa, refuerzo a nivel de retina derecha y refuerzo poscontraste inespecífico.

por la tríada de pérdida de visión, edema del disco óptico y estrella macular. Es un término utilizado para describir un hallazgo pero no indica una etiología específica²⁻⁴.

La fisiopatogenia involucra un proceso inflamatorio con filtración de los vasos del disco óptico que provoca un desprendimiento seroso seguido de la formación de exudados duros característicos con un patrón estrellado⁵⁻⁶.

El diagnóstico diferencial incluye retinopatía hipertensiva, papiledema, neuropatía óptica isquémica anterior, papilopatía diabética, tumores discales y yuxtapapilares y etiologías tóxicas²⁻⁴. Sin embargo, muchos de los procesos patológicos diferenciales tienden a ser de naturaleza bilateral, a diferencia de la neurorretinitis. Ante su sospecha clínica se deben realizar estudios adicionales y descartar diagnósticos diferenciales, entre éstos, causas infecciosas inicialmente para adecuar el tratamiento antibiótico⁷.

Actualmente no existe un consenso establecido acerca del tratamiento óptimo de esta entidad dada

la amplia variedad de etiologías posibles, una prevalencia poco común y por tratarse en su mayoría de casos autolimitados. Si se halla un microorganismo o enfermedad causante es necesario tratarlo⁶.

Se acepta que los casos idiopáticos se resolverán espontáneamente; sin embargo, no existe evidencia concluyente que determine el mejor tratamiento⁶.

Existen reportes del uso de corticosteroides en la etapa aguda sin un efecto claro⁷. Sin embargo, en los casos de neurorretinitis idiopática recurrente se demostró el beneficio de tratarlos con inmunosupresión profiláctica a largo plazo, lo que reduciría el número de recurrencias⁸.

En este caso se decidió completar el tratamiento antibiótico y corticoides luego de considerar que la causa infecciosa de neurorretinitis más prevalentes en nuestro medio es la *Bartonella henselae*, que se diagnostica por medio de ELISA o inmunofluorescencia indirecta, y *Toxoplasma gondii*, que se diagnostica por prueba de aglutinación en látex o Western blot⁹⁻¹⁰. Finalmente,

habiendo descartado serológicamente otras causas infecciosas habituales —y por sus características y evolución anatómo-clínica— se interpretó el cuadro como una neurorretinitis idiopática estrellada de Leber.

Luego de 8 meses de seguimiento, el paciente alcanzó una AVmc de 9/10 en el ojo afectado y no volvió a presentar cuadros similares.

Conclusión

En caso de hallarse frente a un paciente con un cuadro compatible con una neurorretinitis, se debe realizar inicialmente un examen exhaustivo de forma sistémica e interdisciplinaria, como en el caso presentado. Se deben descartar prioritariamente causas por las que el paciente corra un riesgo para su vida o para su visión.

Este proceso requiere, ante la sospecha clínica, de los estudios complementarios que se consideren necesarios, análisis de laboratorio y valoración por otras especialidades que complementen el enfoque del oftalmólogo.

Referencias

1. Maitland CG, Miller NR. Neuroretinitis. *Arch Ophthalmol* 1984; 102: 1146-1150.

2. Rodríguez-Castelblanco A, Cordero-Coma M. Leber's idiopathic stellate neuroretinitis: diagnostic and therapeutic conflicts. *Arch Soc Esp Ophthalmol (Engl Ed)* 2019; 94: 413-416.

3. Casson RJ, O'Day J, Crompton JL. Leber's idiopathic stellate neuroretinitis: differential diagnosis and approach to management. *Aust N Z J Ophthalmol* 1999; 27: 65-69.

4. Patel R, Patel BC, Chauhan S. Neuroretinitis. En: *StatPearls* [en línea]. Treasure Island, USA: StatPearls Publishing, June 19, 2023.

5. Sebbata S, Brarou H, Abdellaoui T *et al.* Leber's idiopathic stellate neuroretinitis: NOT cat scratch disease: case report. *J Fr Ophthalmol* 2024; 6: 104116.

6. Mizera T, Prospero-Ponce C. Recurrent idiopathic neuroretinitis: anti-MOG positive? *J Investig Med High Impact Case Rep* 2023; 11: 23247096231206619.

7. Abdelhakim A, Rasool N. Neuroretinitis: a review. *Curr Opin Ophthalmol* 2018; 29: 514-519.

8. Fairbanks AM, Starr MR, Chen JJ, Bhatti MT. Treatment strategies for neuroretinitis: current options and emerging therapies. *Curr Treat Options Neurol* 2019; 21: 36.

9. Saxena R, Gajjar N, Karnath B, Zhou Y. Bartonella neuroretinitis: there is more to cat scratch disease than meets the eye. *Am J Case Rep* 2023; 24: e938380.

10. Lueck CJ. Neuroretinitis: a tricky mimic. *Pract Neurol* 2020; 20: 430-432.