

Necrosis retinal externa progresiva asociada a neuritis óptica retrobulbar

Luis Alberto Zeman Bardeci, Ariel Schlaen, Lucía Comastri, Mariano Cotic, Marcelo Zas, Juan Pablo Francos, Cristóbal Couto

Hospital de Clínicas José de San Martín, Buenos Aires.

Recibido: 20 de abril de 2016.

Aceptado: 12 de mayo de 2016.

Correspondencia:

Dr. Luis A. Zeman Bardeci
Universidad de Buenos Aires
Hospital de Clínicas José de San Martín
Av. Córdoba 2351
1120 Buenos Aires
Tel. (011) 5950-8000
luiszemanbardeci@gmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSN 1851-2658)
2016; 9 (2): 55-59.

Resumen

Se presenta el caso de un hombre de 36 años de edad infectado con el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) en estadio de síndrome (SIDA), que desarrolló una necrosis retinal externa progresiva (NREP) bilateral, asociada a neuritis óptica retrobulbar. Durante su desarrollo, la reducción de la agudeza visual bilateral a no proyección luminosa (NPL) no se correlacionó con el compromiso retinal de ambos ojos, ni se observaron signos clínicos de jerarquía en las imágenes correspondientes a la resonancia magnética nuclear (RMN) de encéfalo y órbita que pudieron originarla. La AV en OI mejoró durante el tratamiento de NPL a cuenta dedos a un metro. En conclusión, si bien la NREP requiere de un tratamiento precoz y agresivo a los fines de preservar la mejor función visual posible, el pronóstico visual es reservado.

Palabras clave: necrosis retinal externa progresiva, neuritis retrobulbar, virus de la inmunodeficiencia humana, desprendimiento de retina, ganciclovir intravítreo, ganciclovir endovenoso, foscarnet endovenoso.

Progressive outer retinal necrosis associated with retrobulbar optic neuritis

Abstract

Case report on a 36-year-old human immunodeficiency virus (HIV)-infected male at the acquired immunodeficiency syndrome stage (AIDS) devel-

oping bilateral progressive outer retinal necrosis (PORN) in association with retrobulbar optic neuritis. During its development, bilateral visual acuity reduction to no light projection (NLP) did not correlate with bilateral retinal involvement, and no significant clinical signs that could have originated it were observed in nuclear magnetic resonance (NMR) imaging of the brain and orbit. Visual acuity of the LE improved during treatment for NLP to counting fingers at 1 meter. It may be concluded that, though PORN requires early and aggressive treatment in order to preserve the best possible visual function, visual prognosis is guarded.

Keywords: progressive external retinal necrosis, human immunodeficiency virus, retinal detachment, intravitreal ganciclovir, intravenous ganciclovir, intravenous foscarnet.

Necrose retiniana externa progressiva associada a neurite óptica retrobulbar

Resumo

Apresenta-se o caso de um homem de 36 anos de idade infectado com o vírus da imunodeficiência humana (VIH) na fase de síndrome (SIDA), que desenvolveu uma necrose retiniana externa progressiva (NREP ou PORN) bilateral, associada a neurite óptica retrobulbar. Durante seu desenvolvimento, a redução da acuidade visual bilateral a não percepção de luz (NPL) não se correlacionou com o compromisso da retina de ambos os olhos, nem se observaram signos clínicos de hierarquia nas imagens correspondentes a ressonância magnética nuclear (RMN) de encéfalo e órbita que puderam provocar essa alteração. A AV em OI melhorou durante o tratamento de NPL de conta dedos a um metro. Em conclusão, mesmo que a NREP requiere de um tratamento precoce e agressivo aos fins de preservar a melhor função visual possível, o prognóstico visual é reservado.

Palavras chave: necrose retiniana externa progressiva, neurite retrobulbar, vírus da imunodeficiência humana, desprendimento de retina, ganciclovir intravítreo, ganciclovir endovenoso, foscarnet endovenoso.

Introducción

La necrosis retinal externa progresiva (NREP) se define como una retinitis causada por el virus varicella-zoster (VVZ) en pacientes inmunocomprometidos, principalmente en el síndrome de inmunodeficiencia humana (SIDA)¹.

Descrita por primera vez por Engstrom y colaboradores, la NREP se diagnostica por varios criterios clínicos. Estos son: lesiones necrotizantes profundas retinales, ausencia de inflamación vascular, mínima o ausente inflamación ocular, ubicación periférica de las lesiones con o sin compromiso macular, progresión extremadamente rápida, ausencia de aspecto granular en las lesiones y frecuente preservación perivenular².

La NREP fue la segunda causa más frecuente de infección retinal en pacientes con SIDA en Estados Unidos luego de la retinitis por citomegalovirus (CMV) en la era previa al tratamiento antirretroviral de gran actividad (TARGA). Sin embargo, la NREP se presenta como un desorden sustancialmente más devastador². La pérdida permanente de la visión es causada por progresión de la infección retinal, neuropatía óptica o, en la mayoría de los casos, por desprendimiento de retina (DR)³.

El objetivo de este informe es presentar un caso de un paciente con NREP con diagnóstico reciente de infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) sin adherencia al tratamiento antirretroviral, asociado con neuritis óptica retrobulbar.

Informe de caso

Paciente de sexo masculino de 36 años de edad, con diagnóstico de infección por VIH el mes anterior a la consulta, sin tratamiento, se presentó con disminución de agudeza visual (AV) de dos semanas de evolución. Al examen oftalmológico se observó una AV mejor corregida (AVMC) de movimiento de manos (MM) con defecto pupilar aferente relativo (DPAR) en ojo derecho (OD) y de cuenta dedos (CD) a 3 metros en ojo izquierdo (OI). Al fondo de ojo, se encontraron en OD múltiples focos de reti-

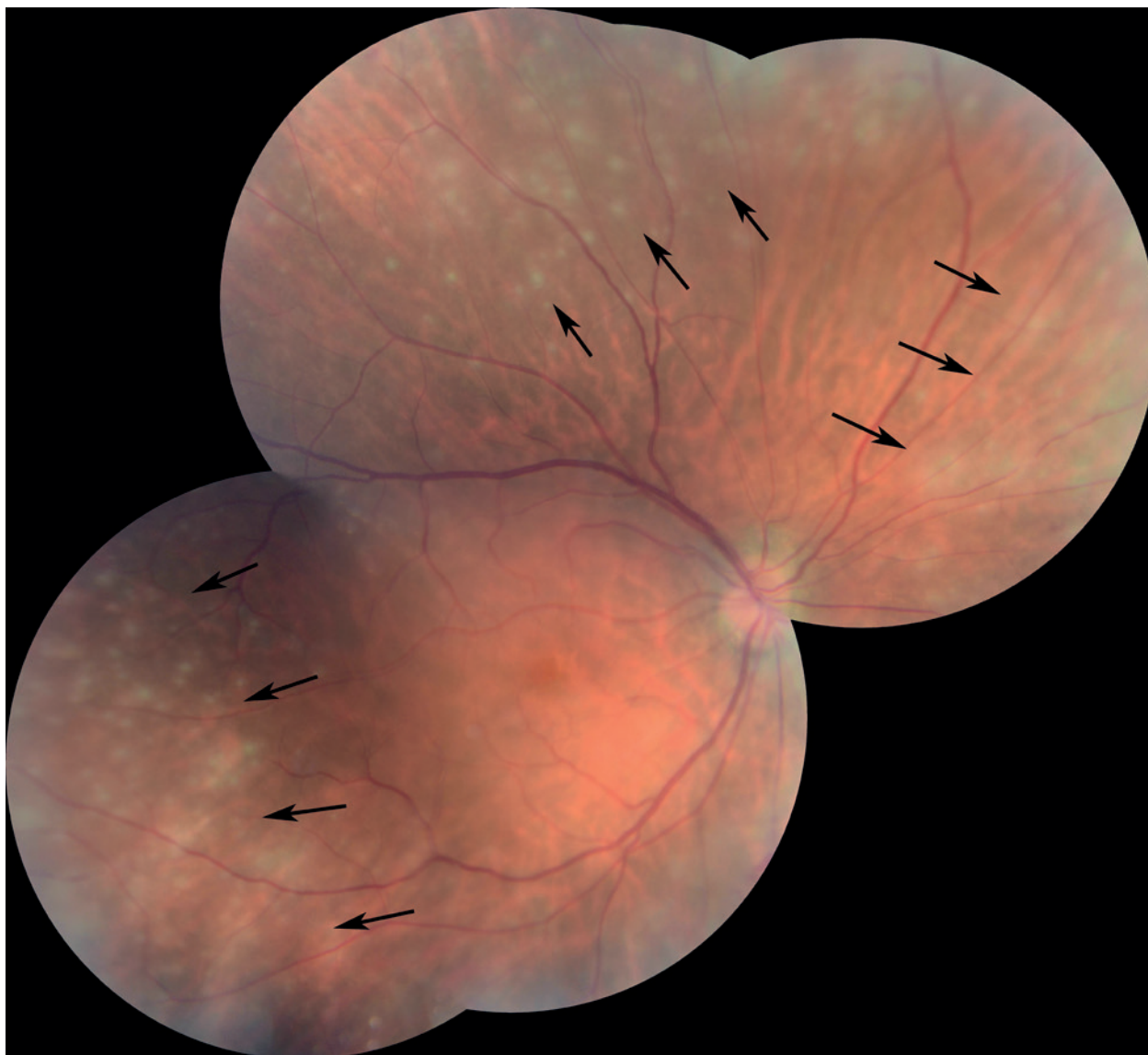


Figura 1. Lesiones de retinitis multifocal profundas ubicadas en polo posterior y periferia media (flechas negras) sin aparente compromiso inflamatorio vascular ni del nervio óptico.

nititis profunda en zonas 2 y 3, sin presencia de signos de inflamación vítrea (fig. 1). En OI se visualizaron escasos focos de retinitis profunda en retina periférica nasal, en ausencia de inflamación vítrea. Ante la presunción diagnóstica de NREP se inició un esquema antiviral combinado con aciclovir endovenoso (EV) (10 mg/kg cada 8 hs) e inyecciones intravítreas de ganciclovir (2mg/0.1ml) en una frecuencia de dos veces por semana. El conteo de CD4+ arrojó un recuento menor a 1 cel/ μ l. Se realizó toma de muestra de humor acuoso para realizar un estudio de reac-

ción en cadena de la polimerasa (PCR) multiplex para virus del herpes simple, VVZ, CMV y toxoplasma, la cual fue positiva para VVZ. Se encontraron lesiones cutáneas ampollasas que se biopsiaron y resultaron también positivas para VVZ. El día 10 el paciente desarrolló visión de no proyección luminosa (NPL) en ambos ojos (AO). Se constató necrosis retinal extensa y hemorragias en todos los cuadrantes en OD (fig. 2), mientras que en OI, por lo contrario, se observó un cese de progresión de la necrosis retinal. Se realizó una resonancia magnética nuclear (RMN) de cerebro

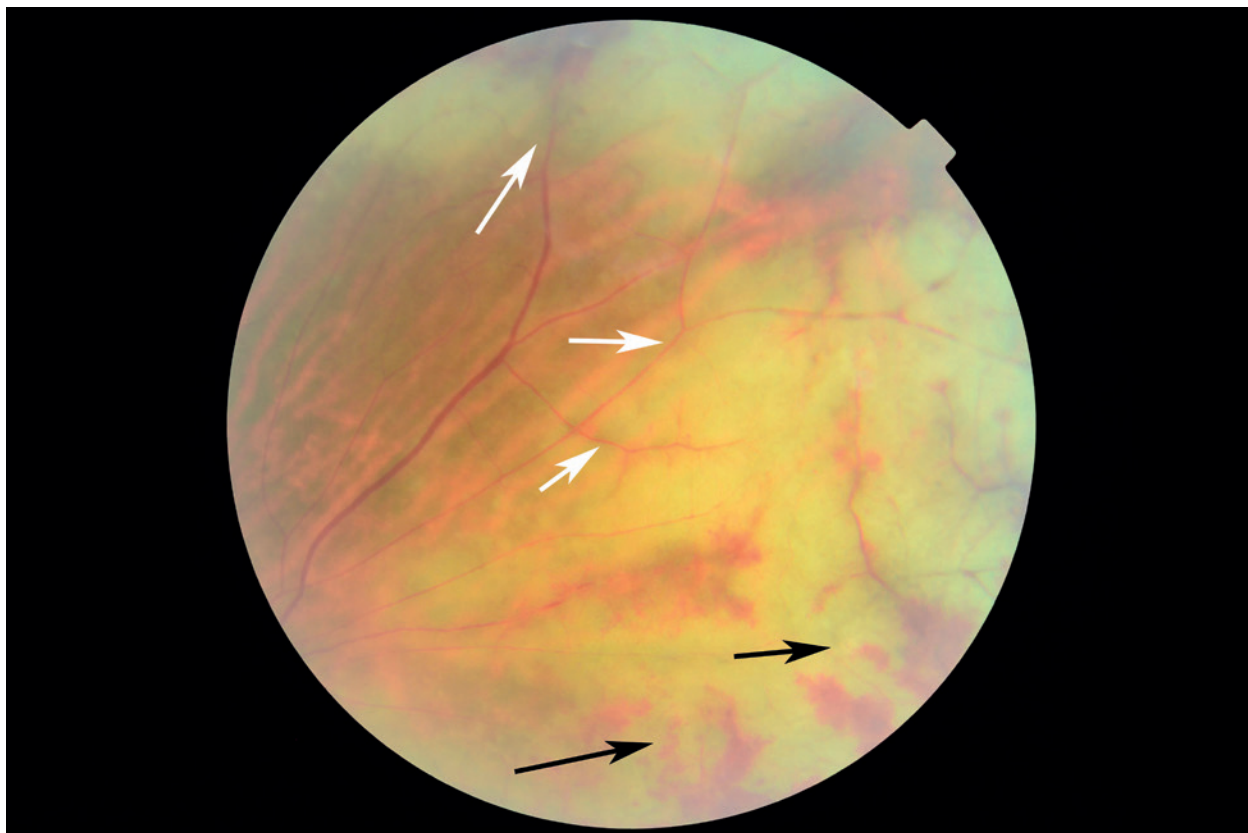


Figura 2. Retinitis extensa con preservación perivascular (flechas blancas).
Nótese áreas de hemorragia correspondiente a daño inflamatorio vascular venoso (flechas negras).

y órbitas que no reveló ningún signo clínico de jerarquía. Ese mismo día se rotó a ganciclovir y foscarnet EV y se comenzó con TARGA. Al día 30, la AV en OD se mantuvo en NPL desarrollando un DR total, mientras que en OI mejoró a MPL y 2 días después, a CD a 1 metro. Se realizó vitrectomía con colocación de aceite de silicona en OD, logrando la reapiación de la retina sin mejoría de la AV. Una semana después se produjo una recurrencia del DR en ese ojo que no se volvió a tratar. Ante la quiescencia del cuadro se cambió a terapia de mantenimiento oral con valganciclovir 900 mg/día.

Discusión

Las manifestaciones oculares asociadas al VIH son comunes, presentándose en aproximadamente un 70-80% de estos pacientes⁴. Un conteo

de CD4+ menor a 100 células por μl está asociado con trastornos microvasculares retinales, retinitis por CMV y NREP⁵, entre otros padecimientos. En este caso, al tener un recuento de CD4+ de menos de 1 célula por μl , existía una predisposición a contraer esta última dolencia.

En este paciente se realizó el diagnóstico de NREP por la presentación clínica, cuyos hallazgos fueron similares a los descritos por Engstrom y colaboradores².

Al momento del diagnóstico se halló compromiso bilateral, correspondiendo al 50-82% de los casos en series publicadas^{1-2,6}. Dos de las series de casos más numerosas sobre NREP describen una AV de NPL al final del seguimiento en más de la mitad de los casos pese a la terapéutica combinada con antivirales sistémicos¹⁻². En el presente caso, ambos ojos se presentaron con una AV profundamente disminuida que progresó en forma bilateral a NPL. Esa AV no tuvo correlación con el

compromiso inflamatorio observado de la retina del OI. Este último hecho, asociado a la ausencia de lesiones en la vía óptica en la RMN de encéfalo y órbita, llevó a la conclusión de que la pérdida total de visión se debió a una neuritis óptica retrobulbar. La posterior recuperación de AV en OI luego del tratamiento fortaleció esta inferencia. El tratamiento médico de la NREP exclusivamente con aciclovir EV se ha probado ineficaz para su control¹. Moorthy y colaboradores han mostrado que la combinación de ganciclovir y foscarnet o el uso exclusivo de ganciclovir EV ha obtenido mejores resultados visuales que la utilización de aciclovir o foscarnet solos¹. La combinación de ganciclovir y foscarnet EV con antivirales intravítreos⁷, o la utilización exclusivamente de ganciclovir intravítreo sin medicación antiviral sistémica⁶, ha mostrado mejores resultados visuales finales en comparación con los reportados con terapia antiviral combinada EV sola.

El desarrollo de DR regmatógeno es sumamente frecuente en este padecimiento, observándose en un 70% de los ojos afectados sin relación con la extensión del compromiso retinal¹⁻². En el presente caso, pese a la buena respuesta terapéutica, el DR ocurrió en el ojo derecho. Su reparación con vitrectomía y tamponaje con aceite de silicona fue realizado en el OD, cuya retina se desprendió nuevamente. Acorde con los datos reportados en algunas series de casos en pacientes que requirieron vitrectomía debido al desarrollo de DR, la proporción de reaplicación fue alta con recuperación visual^{1,6}. Esto indica que en ojos con potencial para mantener función visual, la cirugía del desprendimiento de retina puede estabilizar la estructura y función del ojo en una proporción significativa de los casos¹. En el presente caso, si bien la AV fue de NPL en AO, considerando que la AV del OI mejoró a CD luego de la combinación de antivirales sistémicos e intravítreos, se decidió

igualmente realizar la vitrectomía en el OD con la expectativa de que la reparación anatómica asociada con el tratamiento médico obtuviera una mejoría funcional.

En resumen, si bien la NREP debe tratarse precoz y agresivamente a los fines de preservar la mejor función visual posible, su pronóstico visual es reservado.

Referencias

1. Moorthy RS, Weinberg DV, Teich SA *et al.* Management of varicella zoster virus reinitis in AIDS. *Br J Ophthalmol* 1997; 81: 189-94.
2. Engstrom RE Jr, Holland GN, Margolis TP *et al.* The progressive outer retinal necrosis syndrome: a variant of necrotizing herpetic retinopathy in patients with AIDS. *Ophthalmology* 1994; 101: 1488-502.
3. Vrabec TR. Posterior segment manifestations of HIV/AIDS. *Surv Ophthalmol* 2004; 49: 131-57.
4. Parekh P, Oldfield EC, Marik PE. Progressive outer retinal necrosis: a missed diagnosis and a blind, young woman. *BMJ Case Rep* 2013 doi: 10.1136/bcr-2013-009333.
5. Kestelyn PG, Cunningham ET Jr. HIV/AIDS and blindness. *Bull World Health Organ* 2001; 79: 208-13.
6. Gore DM, Gore SK, Visser L. Progressive outer retinal necrosis: outcomes in the intravitreal era. *Arch Ophthalmol* 2012; 130: 700-6.
7. Scott IU, Luu KM, Davis JL. Intravitreal antivirals in the management of patients with acquired immunodeficiency syndrome with progressive outer retinal necrosis. *Arch Ophthalmol* 2002; 120: 1219-22.