

Manifestasi Klinis dan Tatalaksana Neuroretinitis

Saiful Basri¹, Rizkya Ika Fadilla²

¹Bagian Ilmu Penyakit Mata, Fakultas Kedokteran Universitas Syiah Kuala, RSUD Zainoel Abidin, Banda Aceh, Indonesia

²Program Studi Pendidikan Dokter Spesialis Neurologi, Fakultas Kedokteran Universitas Syiah Kuala, Banda Aceh, Indonesia

ABSTRAK

Kata Kunci:

neuroretinitis,
macula star,
cat scratch disease

Neuroretinitis (NR) merupakan peradangan saraf optik anterior dan retina peripapiler. Neuroretinitis bermanifestasi sebagai trias dari penurunan visus, pembengkakan diskus optikus dan eksudat makula yang berbentuk seperti bintang. Penurunan visus pada neuroretinitis biasanya unilateral tetapi dapat pula terjadi bilateral. Insiden dan prevalensi neuroretinitis belum dapat ditentukan secara pasti karena masih jarang terdiagnosis (*underdiagnosed*). Edema pada neuroretinitis berasal dari diskus optik dan bukan dari dalam makula. Perkembangan penyakit neuroretinitis menggunakan angiografi fluoresen dan *optical coherence tomography* (OCT) untuk menunjukkan pembentukan ruang cairan pada lapisan pleksiform luar retina di daerah peripapiler. Hingga saat ini tidak ada konsensus mengenai penatalaksanaan yang optimal, karena variabilitas yang luas dalam etiologi neuroretinitis, prevalensi yang relatif jarang, dan sebagian besar kasus dapat sembuh sendiri. Regimen pengobatan neuroretinitis meliputi antibiotik, steroid, dan antibiotik dengan kombinasi steroid. Prognosis neuroretinitis idiopatik lebih baik dibandingkan neuroretinitis idiopatik berulang dan neuroretinitis *cat scratch disease*.

Korespondensi: saiful.basri@usk.ac.id (Saiful Basri)

ABSTRACT

Keywords:

neuroretinitis,
macula star,
cat scratch disease

Neuroretinitis (NR) is inflammation of the anterior optic nerve and peripapillary retina. Neuroretinitis manifests as a triad of decreased vision, optic disc swelling and a star-shaped macular exudate. Decreased vision in neuroretinitis is usually unilateral but can also occur bilaterally. The incidence and prevalence of neuroretinitis can't be determined with certainty because it is underdiagnosed. The edema in neuroretinitis originates in the optic disc and not in the macula. Disease progression of neuroretinitis using fluorescent angiography and optical coherence tomography (OCT) to demonstrate the formation of fluid spaces in the outer plexiform layer of the retina in the peripapillary region. There is no consensus regarding optimal management, due to the wide variability in the etiology of neuroretinitis, the relatively rare prevalence, and the majority of cases are self-limiting. Neuroretinitis treatment regimens include antibiotics, steroids, and antibiotics in combination with steroids. The prognosis of idiopathic neuroretinitis is better than recurrent idiopathic neuroretinitis and neuroretinitis cat scratch disease.

PENDAHULUAN

Neuroretinitis (NR) didefinisikan sebagai peradangan saraf optik anterior dan retina peripapiler. Neuroretinitis bermanifestasi sebagai trias dari penurunan visus, pembengkakan diskus optikus dan eksudat makula yang berbentuk seperti bintang. Istilah neuroretinitis menunjukkan tampilan klinis namun tidak menunjukkan etiologi yang spesifik.¹⁻³ Etiologi infeksi dan inflamasi yang terkait dengan neuroretinitis telah banyak didokumentasikan, dan meskipun sebagian besar kasus dapat sembuh dengan sendirinya, penting untuk memahami di mana resolusi mungkin minimal serta mengetahui penyakit ini dapat berulang dan oleh karena itu memerlukan pengobatan sedini mungkin. Neuroretinitis secara luas dikategorikan sebagai neuroretinitis idiopatik, neuroretinitis idiopatik berulang, dan neuroretinitis *cat scratch disease* (CSD-NR).¹

Neuroretinitis juga dapat dikategorikan berdasarkan dua etiologi, yaitu infeksius dan non-infeksius. Neuroretinitis idiopatik dan neuroretinitis idiopatik berulang biasanya tidak menular dan bermanifestasi secara unilateral, meskipun kasus bilateral juga pernah didapatkan.^{1,3}

EPIDEMIOLOGI

Insiden dan prevalensi neuroretinitis belum dapat ditentukan secara pasti. Penyakit ini cenderung dianggap kurang terdiagnosis (*underdiagnosed*) karena disosiasi temporal dari edema diskus dan pembentukan bintang makula (*macular star*), yang terjadi setelah 1 hingga 2 minggu setelah manifestasi klinis dialami. Semua jenis neuroretinitis biasanya menyerang dewasa muda yang berusia antara 8 dan 40 tahun dengan rata-rata muncul pada usia 24 tahun. Neuroretinitis CSD lebih sering terkena pada perempuan dibanding laki-laki dengan rasio 1,8 : 1, sementara neuroretinitis idiopatik dan neuroretinitis idiopatik berulang tidak memiliki predileksi jenis kelamin.^{1,4}

PATOFISIOLOGI

Edema pada neuroretinitis berasal dari diskus optik dan bukan dari dalam makula. Sebuah studi tentang perkembangan penyakit neuroretinitis menggunakan angiografi fluoresen dan *optical coherence tomography* (OCT) untuk menunjukkan perkembangan ruang cairan pada lapisan pleksiform luar retina di daerah peripapiler. Cairan kemudian

melewati membran pembatas eksternal dan berkumpul di ruang subretinal. Edema berangsur menghilang meninggalkan eksudat lipid di dalam lapisan pleksiform luar, yang muncul dalam formasi *stellate* karena susunan serat radial di dalam lapisan tersebut.¹

Mekanisme peradangan dan vaskulitis tidak diketahui, tetapi umumnya dianggap sebagai akibat dari infeksi langsung atau proses autoimun. Pada penyakit cakaran kucing (*cat scratch disease*), khususnya, metode invasi vaskular langsung dianggap mendominasi. Hal ini telah dibuktikan dari adanya kebocoran vaskulitik pada manifestasi okular segmen posterior lainnya dari penyakit cakaran kucing, termasuk korioretinitis multifokal dan pembengkakan diskus segmental yang konsisten dengan pola perfusi pembuluh darah arteriol siliar dan sentral.^{1,4,5}

MANIFESTASI KLINIS

Penurunan visus pada neuroretinitis biasanya unilateral tetapi dapat pula terjadi bilateral. Temuan klinis pertama yang biasanya ditemukan adalah adanya pembengkakan diskus dalam derajat apa pun. Cairan subretinal dan intraretinal dapat terlihat di daerah peripapiler, terutama dengan menggunakan *optical coherence tomography* (OCT).^{1,3}

Cairan dari diskus optikus mengalir langsung ke lapisan nukleus-pleksiform luar retina dan terakumulasi di ruang subretinal yang pada beberapa kasus menimbulkan pelepasan makula fokal retina neurosensorik. Dengan resolusi dari edema diskus dan cairan retina/subretinal, eksudat yang kaya lipid tertinggal dalam formasi seperti bintang. Temuan ini dapat terlihat setelah onset 3 minggu penyakit tersebut. Diperkirakan bahwa semakin lama cairan subretinal bertahan, semakin banyak kerusakan yang mungkin terjadi pada fotoreseptor dan dengan demikian dapat menjadi indikator untuk inisiasi pengobatan.¹

Penurunan visus sering ditemukan pada kasus neuroretinitis, namun dapat pula ditemukan visus 20/20. Penurunan visus cenderung lebih buruk

pada neuroretinitis CSD dan neuroretinitis idiopatik berulang. Pola kehilangan lapangan pandang sangat bervariasi tetapi umumnya sentral atau *cecoco-central* pada sebagian besar kasus. Neuroretinitis idiopatik berulang juga dapat melibatkan bundel serabut saraf yang menimbulkan skotoma sentral dengan defek arkuata. Nyeri di dalam mata atau daerah retro-orbital jarang ditemukan. Bila didapatkan klinis nyeri yang berat, maka diagnosis alternatif harus disingkirkan.^{1,4}

Relative afferent pupillary defect (RAPD) ringan hingga sedang didapatkan dalam banyak kasus, terutama pada sekitar dua pertiga dari kasus neuroretinitis CSD. Meskipun demikian, ada atau tidaknya RAPD tidak mengesampingkan diagnosa neuroretinitis. Sel-sel vitreous posterior juga dapat dilihat, mengacu pada sifat peradangan penyakit ini.¹

Anamnesa terkait riwayat penyakit pasien sangat penting untuk ditinjau, seperti ada tidaknya riwayat flu sebelumnya, faktor risiko penyakit Lyme (gigitan kutu dan eritema migrans), infeksi menular seksual, serta faktor risiko tuberkulosis. Seperti halnya setiap kasus neuro-oftalmik, tinjauan sistemik yang mendetail dan riwayat perjalanan juga harus dilakukan.¹

PEMERIKSAAN PENUNJANG

Optical coherence tomography (OCT) adalah alat yang sangat berguna untuk menggambarkan diskus optik dan makula untuk mengidentifikasi cairan subretinal dan edema intra-retina yang mungkin terlewatkan pada proses pemeriksaan klinis di awal fase. Pendataran kontur foveal, cairan di dalam lapisan plexiform luar, dan/atau cairan subretinal bersamaan dengan eksudat intraretinal awal dapat mengindikasikan diagnosis neuroretinitis sebelum munculnya bintang makula. Pada onset awal gejala, kumpulan sel di vitreous anterior ke diskus optik dapat dilihat pada OCT sebelum dapat dilihat di vitreous anterior pada *slit-lamp* biomikroskopi.¹

Temuan ini sangat penting untuk diperhatikan pada kasus yang ambigu karena akan membedakan etiologi peradangan/infeksi dari pembengkakan

diskus dari penyebab non-inflamasi seperti papilledema dan neuropati optik iskemik. Derajat cairan subretinal dan intraretinal, bersama dengan derajat pembengkakan diskus optik, dapat diukur dan dipantau dengan pemeriksaan OCT serial. Hal ini memungkinkan dokter untuk mengidentifikasi ada tidaknya kemungkinan pemulihan visus dalam beberapa minggu pertama. Temuan cairan subretinal ekstensif atau persisten dapat mengindikasikan kemungkinan perbaikan visus yang lebih rendah.^{1,6}

Fundus fluoresen angiografi adalah alat yang aman digunakan dan berguna untuk menentukan lokasi kebocoran, mengidentifikasi patologi retina dan vaskular retina lain yang kurang terlihat seperti vaskulitis, oklusi, dan keberadaan retinopati diabetik atau retinopati hipertensi. Pada kasus neuroretinitis, kebocoran dimulai pada diskus optik dan dapat bersifat segmental. Pemeriksaan ini juga dapat mengidentifikasi satu sumber pembuluh darah diskus optik anterior.¹

Hasil pemeriksaan *Magnetic Resonance Imaging* (MRI) sering didapatkan normal, namun terkadang dapat menunjukkan penyengatan diskus optikus dan dapat meluas beberapa milimeter ke posterior dalam bagian intraorbital nervus optikus. Selubung saraf optik dapat pula terlihat penyengatan pada beberapa kasus yang lebih jarang ditemukan. Pemeriksaan MRI penting dilakukan untuk menyingkirkan kondisi inflamasi atau kompresi saraf optik lainnya yang mungkin dapat diobati.¹

TATALAKSANA

Hingga saat ini tidak ada konsensus mengenai penatalaksanaan yang optimal, karena variabilitas yang luas dalam etiologi neuroretinitis, prevalensi yang relatif jarang, dan sebagian besar kasus dapat sembuh sendiri. Jika organisme atau penyakit penyebab telah diidentifikasi, maka penatalaksanaan akan didasari dari etiologi tersebut. Sebagian besar kasus neuroretinitis idiopatik dan neuroretinitis CSD akan sembuh secara spontan. Namun tidak ada uji klinis acak untuk menentukan tindakan terbaik dalam kasus ini atau yang lainnya, dan temuan literatur saat

ini masih dalam perdebatan.^{1,4}

Tatalaksana dengan pemberian azitromisin lebih cepat mengurangi volume kelenjar getah bening dibandingkan tanpa pengobatan pada kasus CSD sistemik, yang disertai dengan demam dan limfadenopati.¹ Regimen pengobatan yang dianalisis dalam rangkaian retrospektif neuroretinitis CSD meliputi antibiotik, steroid, dan antibiotik dengan kombinasi steroid. Antibiotik yang biasa digunakan meliputi azithromycin, ciprofloxacin, atau doxycycline dalam kombinasi dengan rifampisin. Antibiotik ini telah diakui dapat mempercepat pemulihan, tetapi kesimpulan statistik tidak dapat ditarik karena sebagian besar neuroretinitis dapat sembuh sendiri, terutama pada pasien imunokompeten.^{1,4}

Tinjauan bukti dan pendapat ahli yang terbaru menyimpulkan bahwa untuk pasien dengan penurunan visus yang berat dan/atau gejala sistemik sedang hingga berat, pengobatan dengan doksisisiklin atau azitromisin dengan rifampisin selama 4-6 minggu dapat memberikan manfaat, dan bahwa penggunaan steroid rutin tidak dianjurkan. Penggunaan immunosupresan jangka panjang dengan azitromisin mungkin diperlukan pada kasus neuroretinitis berulang.¹

PROGNOSIS

Sembilan puluh tujuh persen kasus neuroretinitis idiopatik dan neuroretinitis CSD memiliki ketajaman visual akhir 20/40 atau lebih baik. Kerusakan kumulatif pada neuroretinitis idiopatik berulang menyebabkan ketajaman visual akhir >20/40 hanya pada 36% kasus. Kehilangan saraf permanen dapat terjadi, ditandai dengan adanya gambaran pucat diskus optik sektoral atau difus.¹

KOMPLIKASI

Penurunan visus permanen atau cacat pada lapang pandang dapat terjadi pada kasus neuroretinitis menular berulang atau neuroretinitis berat. Pasien dengan penurunan visus yang berat, cacat lapang pandang, atau immunokompromis

harus mendapatkan tatalaksana. Komplikasi sistemik lainnya tergantung pada kondisi yang mendasari munculnya neuroretinitis.¹

DAFTAR PUSTAKA

1. Patel R, Patel BC CS. Neuroretinitis. StatPearls Publishing; 2023. 570–627 p. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK570627/>
2. Narayan S, Kaliaperumal S, Srinivasan R. Neuroretinitis, a great mimicker. *Ann Indian Acad Neurol.* 2008;11(2):109–13.
3. Cruz FM, Arcinue CA. A Review Article on Neuroretinitis. *Philipp J Ophthalmol Orig Artic Philipp J Ophthalmol.* 2018;4(June):3.
4. Mahjoub A, Bellazreg F, Ben Abdesslem N, sellem I, Mahjoub A, Ben Mrad S, et al. Cat scratch disease neuroretinitis: A case report. *Ann Med Surg.* 2021;69(July):102722. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.amsu.2021.102722>
5. Holdeman NR, Ma L, Tang RA. Ophthalmology and Clinical Research Cat Scratch Neuroretinitis. 2017;4(2):1–7.
6. Abdelhakim A, Rasool N. Neuroretinitis: A review. *Curr Opin Ophthalmol.* 2018;29(6):514–9.