

Informe de un caso interesante

Drusas del nervio óptico. Estudio de un caso

Dr. Mauricio Turati,* Dra. Patricia Culebro,* Dr. Mario Turati*

Resumen

Las drusas del nervio óptico son una anomalía hereditaria generalmente bilateral que tienen la apariencia de papiledema. Son cuerpos refráctiles congénitos que se encuentran dentro del nervio óptico. Los pacientes tienen disminuido el campo visual y en ocasiones retinosis pigmentaria o estrías angioides. Las drusas del nervio óptico rara vez producen pérdida visual acentuada; algunas de las complicaciones que causan son glaucoma y neovascularización subretiniana. Se presenta una paciente de 15 años de edad que acudió a valoración oftalmológica por presentar midesopsias y nictalopia. A la exploración oftalmológica se encontró pseudopapiledema y distrofia pigmentaria de la retina. El estudio de campos visuales mostró drusas del nervio óptico y retinosis pigmentaria.

Palabras clave: Drusas, retinosis pigmentaria, nervio óptico, papiledema, pseudopapiledema, nictalopia, campo visual.

Introducción

La palabra drüsen, del alemán, *drüssen*, se refiere a pequeñas excrecencias granuladas hialinas o engrosamientos localizados sobre la papila óptica o en la membrana de Descemet. (Diccionario Medicobiológico University); es el término para drusas, que significa espacio linfático dilatado (geoda). Se utiliza por la semejanza que tiene con el material cristalino que se encuentra en su interior. Las drusas del nervio óptico son excrecencias opalescentes en la superficie del mismo o en su interior¹. Estas partículas miden entre 5 y 1000 micras². Están compuestas por mucopolisacáridos, aminoácidos ADN, ARN, calcio y una pequeña cantidad de hierro³. No son solubles en ácido acético, amoníaco, cloroformo, etanol, éter, ácido nítrico, ácido clorhídrico, hidróxido de potasio, hidróxido de sodio, ácido sulfúrico, xylol o agua

* Asociación para evitar la ceguera en México.

Correspondencia: Dr. Mauricio Turati. Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes. Asociación para evitar la ceguera en México. Vicente García Torres NO. 46. Col. San Lucas Coyoacán. México 04330 D.F.

Recibido: junio, 2003. Aceptado: julio, 2003.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

Abstract

Optic nerve drusen is a generally bilateral hereditary anomaly resembling papilledema. Drusen are congenital refractile bodies within the optic nerve. Patients present with decreased visual field, associated with retinitis pigmentosa or angioid streaks. This disease rarely causes significant visual loss; complications include glaucoma and subretinal neovascularization. We describe the case of a 15 year old female who complained of night blindness and floaters. On examination we found pseudopapilledema and a pigmented retinal dystrophy. Visual field tests showed optic nerve drusen and retinitis pigmentosa.

Key words: Drusen, retinitis pigmentosa, optic nerve, papilledema, pseudopapilledema, night blindness, visual field.

⁴. Clínicamente se presentan en cerca del 0.3% de la población general y en el 75% de los casos son bilaterales¹. Lo habitual es que los pacientes sean asintomáticos; algunos pueden presentar defectos en el campo visual. Se presenta con un patrón irregular de transmisión hereditario autosómico dominante⁵; en ocasiones se asocia a retinosis pigmentaria o a estrías angioides⁶.

Descripción del caso

LGCV, femenina de 15 años de edad, originaria de Yajalón, Chiapas. El motivo de consulta fue que percibía manchas en el campo visual del ojo derecho de dos semanas de evolución. Los padres refieren que desde hacía varios años la paciente se quejaba de disminución de la agudeza visual por las noches y últimamente notaron que tropezaba con los objetos o muebles en la oscuridad. Antecedentes heredofamiliares sin importancia; antecedentes personales patológicos, infecciones ocasionales de vías respiratorias altas.

Exploración oftalmológica. Agudeza visual en OD, 20/25 – 2 que corrige a 20/20 con una esfera de + 0.50. Agudeza visual en OI de 20/30 – 2 que corrige a 20/25 con una esfera de + 0.50. Presión intraocular de 15 mmHg en ambos ojos. Reflejos pupilares y balance muscular normal. Segmento

anterior normal. Fondo de ojo: ambos ojos mostraban la papila oval, de color blanco amarillento, bordes mal definidos, numerosas excrescencias blanquecinas pequeñas en la papila. Vasos arteriales con adelgazamiento marcado y vasos venosos con adelgazamiento moderado. Reflejo macular disminuido en el OI. Retina: lesiones hipopigmentadas de aspecto moteado en la periferia y la media periferia; se perciben los vasos coroideos (Figuras 1, 2). Sin alteraciones de la percepción o de discriminación de colores. Campos visuales con disminución concéntrica, menor a 15 grados (Figuras 3, 4). Diagnóstico: Drusas del nervio óptico y retinosis pigmentaria.

Discusión

La descripción inicial de las drusas del nervio óptico fue histológica y realizada por Muller en 1858⁷. Diez años más tarde Liebrich describió la apariencia clínica de esta entidad⁸: un nervio óptico elevado con bordes irregulares por lo que se conoce también como pseudopapiledema⁹. Esto fue lo que presentaba nuestra paciente. Los defectos más comunes que pueden existir en el campo visual son: 1) aumento de tamaño de la mancha ciega y 2) escotoma en el cuadrante nasal inferior¹⁰. Esto difiere de lo que se vio en este caso:

una reducción concéntrica del campo visual, pero buena agudeza visual. Es raro que haya daño de la agudeza visual debido a las drusas del nervio óptico¹¹. Existen informes aislados de amaurosis transitoria y de ceguera monocular permanente¹²⁻¹⁵. El diagnóstico se basó en estudios de imagen, principalmente la oftalmoscopia. El ultrasonido ocular en modo B puede ser útil para identificar drusas dentro del nervio óptico, debido a la alta reflectividad que presentan¹⁶. Rara vez está indicada la TAC; se utiliza en casos de pérdida progresiva del campo visual para descartar alguna lesión en SNC^{17,18}. La angiografía de retina con fluoresceína se utiliza para descartar un verdadero papiledema, ya que en el caso de las drusas del nervio óptico hay autofluorescencia sin fuga del colorante, a diferencia del papiledema en donde no se presenta autofluorescencia y hay fuga del colorante a nivel del nervio óptico.

Las complicaciones más frecuentes de las drusas del nervio óptico son la neuropatía anterior óptica isquémica, la oclusión de la vena central de la retina, la neovascularización subretiniana y la hemorragia retiniana¹. Nuestra paciente no las presentó.

Aunque no hay ningún tratamiento eficaz para las drusas del nervio óptico, los pacientes deben ser vigilados en for-

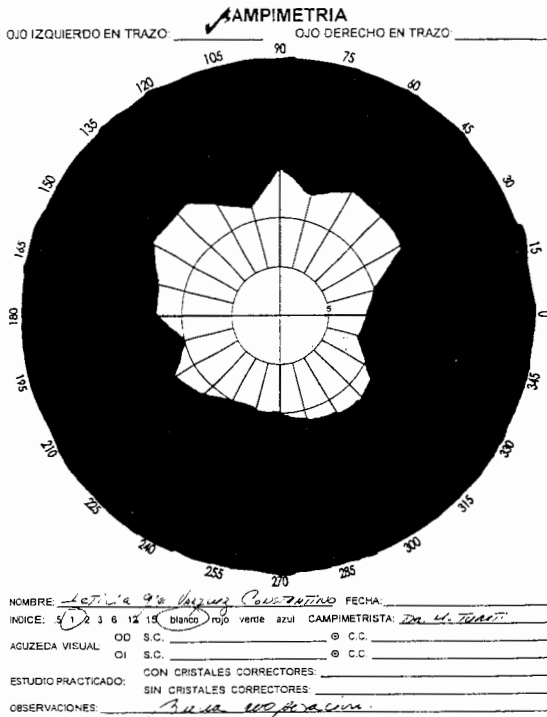


Figura 1. Fondo del ojo derecho.

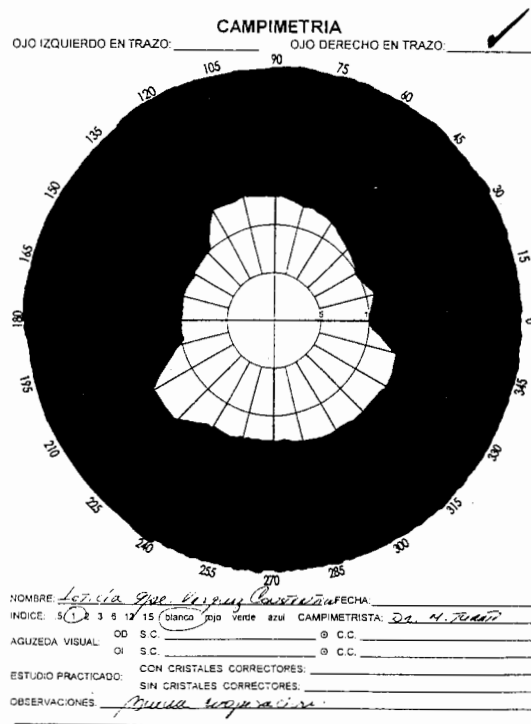


Figura 2. Fondo del ojo izquierdo.

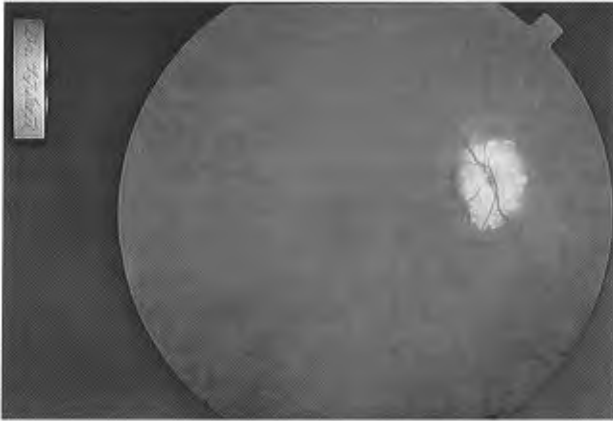


Figura 3. Campo visual del ojo derecho.



Figura 4. Campo visual del ojo izquierdo.

ma regular para detectar y tratar tempranamente las complicaciones que pudieran presentarse y que pueden afectar la visión. Si ocurre una pérdida del campo visual debido a las drusas del nervio óptico, se requiere efectuar la tonometría y exámenes periódicos de campos visuales, ya que las fibras del nervio óptico con daño previo son más sensibles a la hipertensión ocular e inclusive a la presión intraocular normal que las fibras normales.

Numerosas ocasiones se han hallado alteraciones oculares y sistémicas en casos con drusas del nervio óptico, pero las únicas anomalías que forman parte de esta entidad son la retinosis pigmentaria y las estrías angioides con o sin pseudoxantoma elástico²⁰.

El caso de drusas del nervio óptico informado por Muller en 1858 también padecía de retinosis pigmentaria²¹. Nuestra paciente presentaba distrofia retiniana compatible con este diagnóstico y la reducción concéntrica del campo visual característica de esta enfermedad. La frecuencia de retinitis pigmentaria en pacientes con drusas del nervio óptico varía de 1.4 a 10%²². Las estrías angioides son raras, con una prevalencia de aproximadamente 1:80,000²³, pero se encuentran en el 85% de los pacientes con pseudoxantoma elástico²⁴. En estos pacientes se han diagnosticado drusas del nervio óptico en un 4.5 a 21.6%, lo que sugiere una asociación significativa^{25,26}. Cada una de estas patologías eleva el riesgo de pérdida visual.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Auw-Haedrich C, Staubach F, Wiyschel H. Optic disc drusen. *Surv Ophthalmol* 2002;47:515-32
2. Tso MO. Pathology and pathogenesis of drusen of the optic nerve head. *Ophthalmol* 1981;88:1066-80
3. Kelly JS. Autofluorescence of drusen of the optic nerve head. *Arch Ophthalmol* 1974;92:263-4
4. Lauber H. Klinische und anatomische untersuchungen ueber Drusen im Sehnervenkopg. *Albrecht von Graefes Arch Ophthalmol* 1921;105:567-89
5. Lorentzen SE. Drusen of the optic disk, and irregularity dominant hereditary affection. *Acta Ophthalmol* 1961;39:626-43
6. Puck A, Tso MO, Fishman G. Drusen of the optic nerve associated with retinitis pigmentosa. *Arch Ophthalmol* 1985;103:231-4
7. Müller H. Anatomische Beiträge zur Ophthalmologie. *Albrecht von Graefes Arch Klin Ophthalmol* 1858;4:1-40
8. Liebrich R. Contribution to discussion on Iwanoff A. Ueber Neuritis optica. *Klin amonwtsbl Augenheilkd* 1868;6:426-7
9. Erkkila H. Optic disc drusen in children. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1973;189:1-7
10. Françoise P. Les verrucosités hyalines de la papile. *Ann d'Oculistique* 1949;182:249-78
11. Lorentzen SE. Drusen of the optic disc. *Acta Ophthalmol* 1966;90(suppl):1-180
12. Fanti A, Gatti M, Tosti G. Central vision impairment from optic disk drusen in the young. *Metab Pediatr Syst Ophthalmol* 1990;13:85-7
13. Knight CL, Hoyt WF. Monocular blindness from drusen of the optic disk. *Am J Ophthalmol* 1997;73:383-6
14. Meyer E, Gdal-On M, Zonis S. Transient monocular blindness in a case of drusen of the optic disk. *Ophthalmologica* 1973;166:321-6
15. Pietruschka G, Priess G. Clinical importance and prognosis of drusen of the disc. *Lin Monatsbl Augenheilkd* 1973;162:331-41
16. Keigler HR. Comparison of functional findings with results of standardized echography of the optic nerve in optic disk drusen. *Wein Klin* 1995;107:651-3
17. Irrnberger T. Diagnosis and differential diagnosis of drusen of the optic papilla with special reference to computed tomography. *Fortschritte auf dem Gebiete der Roentgenstrahlen und der Nuklearmedizin* 1984;141:136-9
18. Ramírez H, Blatt ES, Hibri NS. Computed tomographic identification of calcified optic nerve drusen. *Radiology* 1983;148:137-9

19. Cartlidge NE, Ng RC, Tilley PJ. Dilemma of the swollen optic disc: a fluorescein retinal angiography study. *Br J Ophthalmol* 1977;61:385-9
20. Miller NR. Optic disc drusen. In: Ryan SJ (ed) *Retina*. St. Louis CV Mosby Co. 1989;pp807-23
21. Moisseiev J, Cahane M, Treister G. Optic nerve head and peripapillary central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol* 1989;108:202-3
22. Grover S, Fishman GA, Brown JJr. Frequency of optic disc or parapapillary nerve fiber layer drusen in retinitis pigmentosa. *Ophthalmology* 1997;104:295-8
23. Mansour AM. Systemic associations of angioid streaks. *Int Ophthalmol Clin* 1991;31:61-8
24. Goodman RM, Sith EW, Paton D. Pseudoxanthoma elasticum. A clinical and histopathologic study of 29 eyes in 28 cases. *Retina* 1981;1:27-55
25. Mansour AM. Is there an association between optic disk drusen and angioid streaks? *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1992;230:595-6
26. Pierro L, Brancato R, Minuicucci M. Echographic diagnosis of drusen of the optic nerve head in patients with angioid streaks. *Ophthalmologica* 1994;208:239-42