

## Hemorragia peripapilar subretinal profunda como complicación asociada a *drusen* de nervio óptico

Deep subretinal peripapillary bleeding as a complication associated to optic nerve drusen

Julio César González Gómez<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-7938-2050>

Ceija Molina Cisneros<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-002-6325-5815>

Odelaisys Hernández Echevarría<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-3946-2600>

Arturo Enriquez Garza<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-4864-2136>

<sup>1</sup>Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [juliocgg@infomed.sld.cu](mailto:juliocgg@infomed.sld.cu)

### RESUMEN

Los *drusen* de nervio óptico fueron descritos por primera vez por *Liebreich* en el año 1868. Otros términos para designar esta entidad incluyen cuerpos hialinos y cuerpos coloides del disco óptico. Tienen una prevalencia de 1 por 500 y el 60 % de los casos se encuentran profundos en la cabeza del nervio óptico. La patogenia primaria de los *drusen* puede ser una displasia hereditaria del canal óptico del disco óptico y su vasculatura, lo que predispone a la formación de estos. La evolución natural de los *drusen* es un proceso dinámico que transcurre durante toda la vida. Entre las complicaciones asociadas se presentan defectos de campo visual, pérdida de visión central (rara pero bien documentada), neuropatía óptica isquémica, oclusiones vasculares retinales, pérdidas transitorias de la visión, neovascularización subretinal peripapilar, corioretinopatía serosa central peripapilar y hemorragias pre y peripapilares. Se presenta una paciente de 64 años de edad con antecedente de haber sido operada de desprendimiento de retina del ojo izquierdo, y en el ojo derecho presentaba una hemorragia peripapilar subretinal profunda asociada a *drusen*.

**Palabras clave:** *Drusen* del nervio óptico; hemorragia peripapilar; complicaciones asociadas.

## ABSTRACT

Optic nerve drusens were first described by *Liebreich* in the year 1868. Other terms to designate this condition are optic disc hyaline bodies and colloid bodies. They have a prevalence of 1 per 500 and 60% of the cases occur deep in the optic nerve head. The primary pathogenesis of drusens may be an inherited dysplasia of the optic canal of the disc and its vasculature, which leads to their formation. The natural evolution of drusens is a lifelong dynamic process. Associated complications include visual field defects, central vision loss (rare but well documented), ischemic optic neuropathy, retinal vascular occlusion, transient sight loss, peripapillary subretinal neovascularization, central serous peripapillary chorioretinopathy, and pre- and peripapillary bleeding. A case is reported of a 64-year-old female patient with a history of surgery for retinal detachment of the left eye. In the right eye the patient presented deep peripapillary subretinal bleeding associated to drusen.

**Key words:** Optic nerve drusen; peripapillary bleeding; associated complications.

Recibido: 05/02/2020

Aceptado: 05/03/2020

## Introducción

La palabra *drusen* tiene origen alemán. Originalmente significa tumor, inflamación o intumescencia. Según *Lorentzen*, la palabra fue usada en la industria minera hace más de 500 años para indicar un espacio en las rocas relleno de cristales. Los drusens de nervio óptico fueron descritos por primera vez por *Liebreich* en el año 1868. Otros términos para designar esta entidad incluyen cuerpos hialinos y cuerpos coloides del disco óptico.<sup>(1)</sup>

*Lorentzen* reportó una prevalencia de 3,4 por 1 000 en un estudio clínico de 3 200 individuos. Esta prevalencia se ha incrementado en estudios más recientes hasta 1 en 500 ojos, con el 60 % de localización profunda en la cabeza del nervio óptico. No existe una predisposición genética conocida para la formación de *drusen* del nervio óptico.<sup>(2)</sup>

Algunos estudios han reportado una incidencia mayor en mujeres y hay discordancia en la literatura acerca del porcentaje de bilateralidad, que varía entre 69 y 91,2 %. La menor

prevalencia de esta entidad entre afroamericanos pudiera atribuirse a la variación que existe en cuanto al tamaño del disco según la raza.<sup>(3)</sup>

La evolución natural de los *drusen* es un proceso dinámico que transcurre durante toda la vida. En la infancia el disco óptico afectado toma apariencia de ocupado y un color que varía entre bronceado, pajizo o amarillo. En estudios la edad media del diagnóstico fue 12,1 años y los defectos de campo visual fueron detectables en la segunda década de la vida.<sup>(4)</sup> Gradualmente los *drusen* enterrados o profundos le otorgan al disco una apariencia irregular y producen excrescencias en el disco; luego crecen, se calcifican y se hacen más visibles en la superficie del disco. En la adultez la elevación del disco disminuye, se torna pálido y se adelgaza la capa de fibras. Esta evolución refleja una constricción de los axones del nervio óptico por décadas. A pesar de esta evolución, los pacientes permanecen asintomáticos y conservan buena agudeza visual.<sup>(1,4)</sup> El diagnóstico de los *drusen* del disco óptico puede hacerse por la simple fundoscopia, pero los que se encuentran profundos no son visibles con esta técnica. Aprovechando la alta reflectividad del calcio que contienen, el ultrasonido en modo B está reportado desde el año 1970 como una técnica útil para su detección, con el uso de baja ganancia donde la reflectividad dependerá del contenido de calcio (menos del 50 % son detectables con ultrasonido). La tomografía computarizada es también útil, pero con cortes de más de 1,5 mm pueden pasar inadvertidos.<sup>(1,2,3,4,5)</sup> La tomografía de coherencia óptica (OCT), sobre todo el *deep enhance OCT*, es otra herramienta para el diagnóstico. Todavía no se han publicado estudios que comparen la utilidad del ultrasonido y del OCT, pero está claro que la combinación de la técnica es necesaria en la práctica clínica.<sup>(4,6)</sup>

La patogenia primaria de los *drusen* puede ser una displasia hereditaria del canal visual del disco óptico y su vasculatura lo predispone a la formación de estos. Otras teorías sugieren alteraciones patológicas a largo plazo de la capa de fibras nerviosas de la retina y de anomalías congénitas de la vasculatura del disco, que favorece la trasudación de proteínas plasmáticas, las cuales sirven como “nido” para el depósito de material extracelular.<sup>(7,8)</sup>

Entre las complicaciones asociadas a los *drusen* de nervio óptico se reportan defectos de campo visual,<sup>(9)</sup> pérdida de visión central (rara pero bien documentada como una complicación; un diagnóstico de exclusión), neuropatía óptica isquémica, oclusiones vasculares retinales, pérdidas transitorias de la visión, neovascularización subretinal peripapilar, corioretinopatía serosa central peripapilar y hemorragias pre y peripapilares.<sup>(1,4)</sup>

Las hemorragias peripapilares se subdividen en tres grupos: hemorragias superficiales en el disco, hemorragias mayores en el disco con extensión al vítreo y hemorragias profundas peripapilares que se extienden a la retina peripapilar. Estas últimas, aunque poco comunes, son más frecuentes en pacientes con drusen que las hemorragias superficiales “en llama”, subhialoidas o vítreas. Las hemorragias profundas peripapilares pueden ser subretinales o subepiteliares y son típicamente circunferenciales orientadas alrededor del nervio óptico.<sup>(4)</sup>

### Presentación de caso

Paciente femenina de 64 años de edad atendida en el Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer", en el Servicio de Vítreo-Retina. Tiene antecedentes de desprendimiento de retina regmatógeno (DR-R) del ojo izquierdo (OI), que padeció en el año 2014, con muy malos resultados visuales y anatómicos. Durante la consulta de seguimiento refiere fotopsias en el ojo derecho, su mejor ojo, donde encontramos cambios en el área del disco óptico. Al examen oftalmológico el ojo derecho (OD) estaba en ortoforia y el ojo izquierdo (OI) en ptosis bulbis. La agudeza visual sin corrección: OD: 96 VAR.

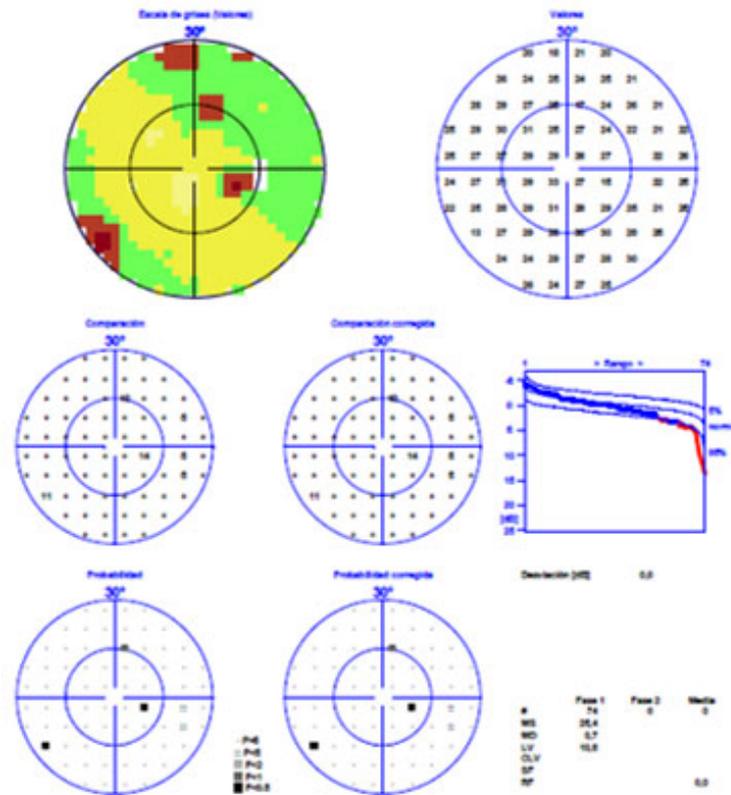
En las pruebas psicofísicas encontramos en el ojo derecho: -0,50 -0,75 x 90 (100 VAR) con add: +3,00. La presión intraocular (PIO) estaba dentro de los límites normales (12 mmHg); la visión de colores por *Ishihara* 20/21 y la prueba de sensibilidad al contraste (*Pelly Robson*) 3 m: 1,35 y a 1 m: 1,50 (normal).

Al examen del segmento anterior encontramos que el OD estaba pseudofáquico y en el OI había un leucoma corneal que no dejaba ver las estructuras del segmento anterior. En la biomicroscopia del segmento posterior del OD se observó un disco óptico pequeño, apretado, con bordes imprecisos y con hemorragia en su superficie. El borde inferior presentaba sangre subretinal profunda (más oscura cercana al disco). Los vasos estaban tortuosos en el área papilar y con patrón anómalo. El área macular estaba sin líquido, sin sangre y el resto de la retina era normal (Fig. 1)..



**Fig. 1** - Se observa en la retinografía de fondo un disco óptico pequeño, apretado, con bordes imprecisos y con hemorragia en su superficie. El borde inferior presenta sangre subretinal profunda (más oscura cercana al disco). Los vasos están tortuosos en el área papilar y con patrón anómalo.

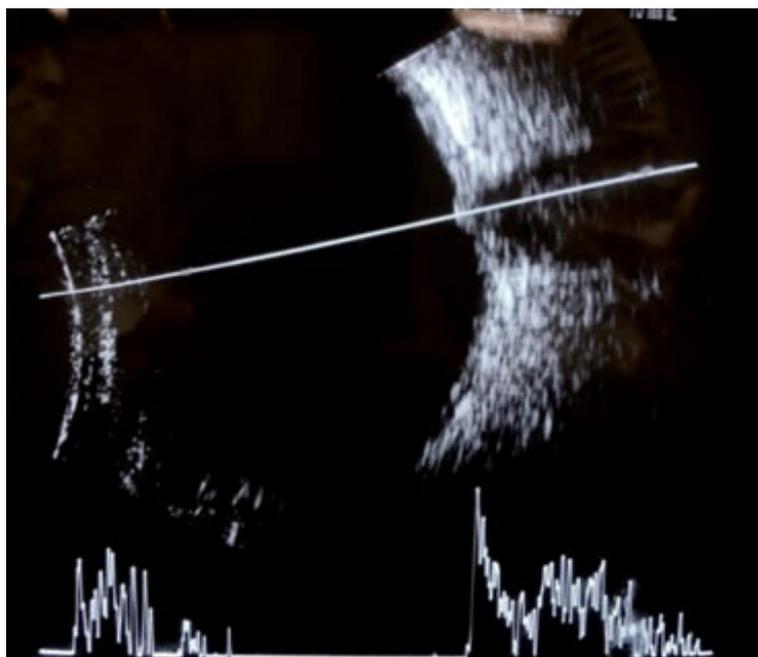
En el campo visual (CV Octopus 101, 32 dinámico) se observa un punto de disminución de la sensibilidad retiniana en contacto con la mancha ciega (Fig. 2).



**Fig. 2** - Se observa un punto de disminución de la sensibilidad retiniana en contacto con la mancha ciega.

En el OCT- Cirrus [Carl Zeiss Meditec, Germany] con los protocolos de adquisición: ONH and RNFL OU Analysis (Optic Disc Cube 200 x 200), se observa en la figura 3 presencia de área oscura profunda en la papila que corresponde a la sangre.





**Fig. 4** - Se observa en el disco óptico la alta reflectividad correspondiente a la presencia de *drusen*.

A partir de las pruebas realizadas, se consideró como diagnóstico la presencia de drusen del nervio óptico asociada a hemorragia peripapilar subretinal profunda como complicación.

## Discusión

La vasculatura retinal en los ojos con drusen de nervio óptico es frecuentemente anómala con mayor tortuosidad, asas vasculares, patrones anómalos de las ramas de los vasos, incluyendo shunts optociliares. Hay también un incremento en la incidencia de la presencia de arteria cilio retiniana de hasta el 40 % *versus* el 15 % en la población normal.<sup>(1,7)</sup>

Las anomalías vasculares parecen predisponer a estos pacientes a oclusiones vasculares, e incluso de arteria y venas centrales de la retina. Aunque los pacientes que sufren oclusiones de la arteria central de la retina y tienen drusen de disco óptico suelen ser más jóvenes, la presencia de los *drusen* no es suficiente para causarla. La mayoría de los casos están asociados con otros factores de riesgo conocidos como la hipertensión arterial, el uso de anticonceptivos y la migraña.<sup>(10)</sup>

Los cambios anatómicos causados por los *drusen* en la cabeza del nervio óptico pueden incrementar también el riesgo de oclusión de la vena central de la retina, pues alteran el flujo

dinámico de la vena por dificultar el paso de sangre y potencialmente constreñir el diámetro vascular. Como resultado representan un factor de riesgo independiente para la oclusión de la vena central de la retina.<sup>(10,11)</sup>

Están también asociados con neovascularización subretinal, típicamente yuxtapapilar, que se puede extender hasta la mácula, pero raramente la incluye. La neovascularización puede dar lugar a sangrados que disminuyen bruscamente la visión y, aunque raramente, puede llegar a ser subfoveales con daño permanente de la visión central.<sup>(11,12)</sup>

Las hemorragias pueden también ocurrir en ausencia de neovascularización, como es el caso que se presenta. Estas hemorragias espontáneas pueden ocurrir hasta en el 10 %. Hay cuatro variantes anatómicas de las hemorragias asociadas al drusen de nervio óptico: hemorragias que se extienden hacia el vítreo; hemorragias en astilla de la capa de fibras nerviosas; hemorragias profundas del disco y hemorragias peripapilares. Estas hemorragias no causan típicamente pérdida visual, excepto cuando se extienden hasta la mácula, lo que no es común.<sup>(4)</sup> La patogenia de esta complicación no está clara. Algunos autores proponen que son el resultado del crecimiento de los drusen que pueden erosionar los vasos o causar estasis venoso que llevan a la hemorragia.<sup>(5)</sup> El diagnóstico de esta complicación es de preferencia realizarse por medio del examen físico del segmento posterior, pero para su documentación y mejor estudio, nos podemos apoyar en la retinografía a color, el OCT, con el estudio de capas de fibras y del campo visual.<sup>(13,14)</sup> Las imágenes de autofluorescencia y el ultrasonido modo B nos ayudan a visualizar los *drusen*, precisamente porque autofluorescen y son hiperreflectivos.<sup>(15)</sup> El tratamiento de las complicaciones vasculares de la retina es similar al que se presenta en la ausencia de *drusen*. La observación y el seguimiento fue la opción escogida para nuestra paciente, dado que no presentaba afectaciones ni de la visión central ni en el campo visual.

## Referencias bibliográficas

1. Wilkinson CP, Hinton DR, Srinivasan VR, Wiedeman SP. Ryan's Retina. Diabetic Retinopathy; 2018. p. 5424-32.
2. Tuğcu B, Özdemir H. Imaging Methods in the Diagnosis of Optic Disc Drusen. Turk J Ophthalmol. 2016;46:232-6.
3. Hamann S, Malmqvist L, Costello F. Optic disc drusen: understanding an old problem from a new perspective. Acta Ophthalmol (Scandinavica Foundation); 2018:1-12.

4. Palmer E, Gale J, Crowston J, Wells A. Optic Nerve Head Drusen: An Update. *Neurophthalmol.* 2018;42(6):367-84.
5. Porter D, Vemulakonda GA. Drusen. *American Academy of Ophthalmology*; 2019 [acceso: 05/03/2020]. Disponible en: <https://www.aao.org/eye-health/diseases/drusen-list>
6. Silverman AL, Tatham AJ, Medeiros FA, et al. Assessment of optic nerve head drusen using enhanced depth imaging and swept source optical coherence tomography. *J Neurophthalmol.* 2014;34(2):198-205.
7. Chang M, Pineles S. Optic Disc Drusen in Children. *Surv Ophthalmol.* 2016;61(6):745-58.
8. Golnik KC. Congenital anomalies and acquired abnormalities of the optic nerve. Official Reprint UpToDate; 2016 [acceso: 05/03/2020]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/congenital-anomalies-and-acquired-abnormalities-of-the-optic-nerve/print>
9. Mănoiu MR, Amri Jade A, Țicle A, Stan C. Case report: bilateral optic nerve head drusen and glaucoma. *Rom J Ophthalmol.* 2017;61(4):310-4.
10. Malmqvist L, Hamann S. Photographic documentation of optic disc drusen over more than 50 years. *JAMA Ophthalmol.* 2017;135(3):165470.
11. Malmqvist L, Lund-Andersen H, Hamann S. Longterm evolution of superficial optic disc drusen. *Acta Ophthalmol.* 2017;95(4):352-6.
12. Saffra NA, Reinherz BJ. Peripapillary choroidal neovascularization associated with optic nerve head drusen treated with anti-VEGF agents. *Case Rep Ophthalmol.* 2015;6(1):51-5.
13. Cem Sabaner M, Duman R, Çetinkaya E, Duman R, İnan S. Optic disc drusen, important detail in the differential diagnosis of optic disc edema. *Ophthalmol Res.* 2016;6(1):1-5.
14. Kelbsch C, Sonntag A, Wilhelm H, Tonage F. Visual acuity and visual field in optic disc drusen. *Klin Monatsbl Augenheilkd.* 2019;236:1298-303.
15. Rajagopal R, Mitchell E, Sylvester C, Lope LA, Nischa K. Detection of optic disc drusen in children using ultrasound through the lens and avoiding the lens-point of care ultrasound technique of evaluation revisited. *J Clin Med.* 2019;8:1449.

### **Conflicto de intereses**

El equipo de investigación declara no tener conflicto de intereses.

**Contribución de los autores**

*Julio César González Gómez:* Conceptualización. Redacción del documento.

*Ceija Molina Cisneros:* Diseño y ejecución de la revisión bibliográfica.

*Odelaisys Hernández Echevarría:* Revisión bibliográfica. Recolección de la información.

*Arturo Enríquez Garza:* Recolección de información. Obtención de imágenes.

Todos los autores aprueban la versión final del artículo.