

Catherine Chiarelli, OD, FAAO
Vision Institute of Canada

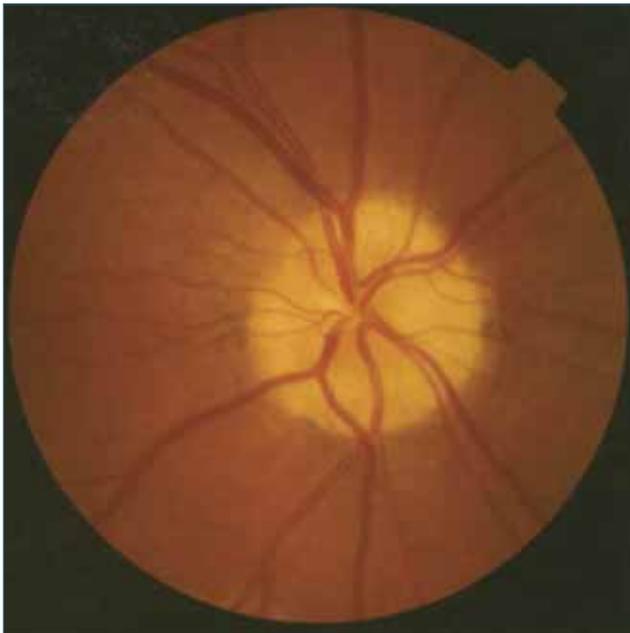


Figure 1. Right Eye



Figure 2. Left Eye

A 32 year old female presents for visual field examination, upon referral from her optometrist. She complains of reduced peripheral vision in her left eye, which she reports to be constant and stable over the past seven years. She works as a dispatcher for an automobile service company. There are current medical problems or headaches, and no medications are taken. There is a childhood history of head trauma, without known sequelae.

Entering aided acuities are 20/20 each eye. Refraction reveals no change in myopia and astigmatism (OD: -1.75 -1.00 x 020; OS: -2.00 -0.75 x 160). An afferent pupillary defect is noted in the left eye, however red cap comparison indicates no colour desaturation. Intraocular pressures are 18 mmHg each eye, by applanation

tonometry. Confrontation visual fields reveal a nasal defect in the right eye and generalized constriction in the left eye.

Anterior segment examination is unremarkable in both eyes. Optic nerve appearance is shown in Figures 1 and 2. The macula and peripheral retina is normal in both eyes.

The results of automated visual field testing are presented in Figures 3 and 4.

*What optic nerve anomaly is presented here?
What additional testing is needed to confirm the diagnosis?
What follow-up is needed?
What is the long-term prognosis?*

(see page 157)

DIAGNOSTIC clinique diagnostic CLINIQUE

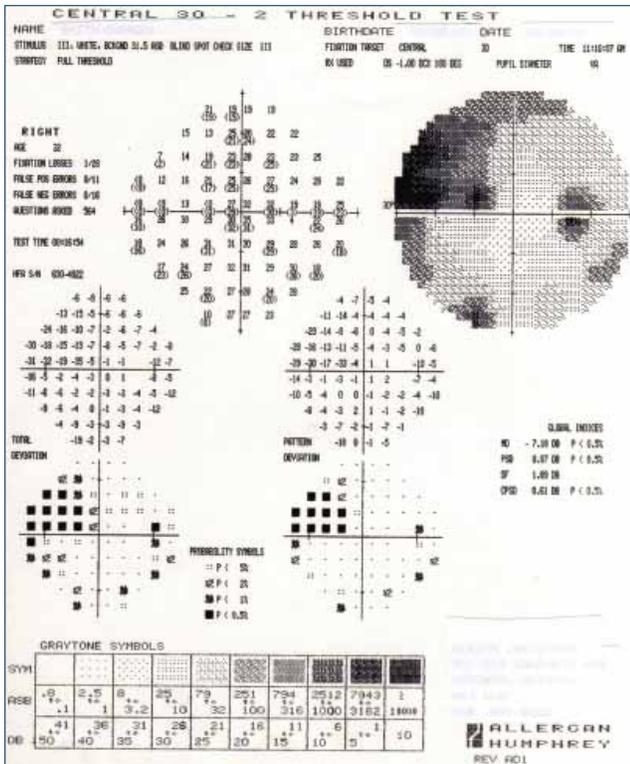


Figure 3. Visual Field, Right Eye

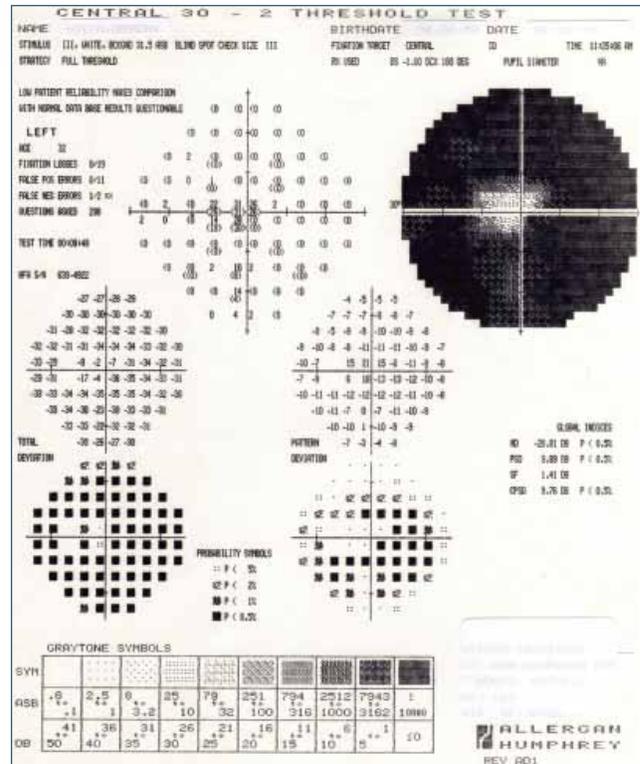


Figure 4. Visual Field, Left Eye

Une femme de 32 ans se présente pour un examen du champ visuel à la demande de son optométriste. Elle se plaint d'une vision périphérique réduite dans l'œil gauche, qui selon elle a été constante et stable au cours des sept dernières années. Elle est réparitrice pour une entreprise de services automobiles. Elle a des maux de tête ou des problèmes médicaux actuels et ne prend aucun médicament. Dans son enfance, elle a souffert d'un traumatisme crânien sans séquelle connue.

L'acuité aidée avant correction est de 20/20 pour chaque œil. L'examen de réfraction ne révèle aucun changement à la myopie et à l'astigmatisme (OD : -1,75 -1,00 x 020; OS : -2,00 -0,75 x 160). On trouve un défaut pupillaire afférent dans l'œil gauche. Toutefois, la comparaison des « bonnets rouges » n'indique aucune désaturation de la couleur dans l'œil. Les pressions intra-oculaires sont de 18 mmHg

pour chaque œil, calculées au moyen de la tonométrie par aplation. La périmétrie par confrontation révèle un défaut nasal dans l'œil droit et une constriction généralisée dans l'œil gauche. L'examen des segments antérieurs n'a rien révélé de spécial dans les deux yeux. L'apparence du nerf optique est illustrée aux figures 1 et 2. La macula et la rétine périphérique sont normales dans les deux yeux.

Les résultats de l'examen automatisé du champ visuel sont présentés aux figures 3 et 4.

Quelle anomalie du nerf optique est présentée ici?

Quel examen supplémentaire est nécessaire pour confirmer le diagnostic?

Quel suivi est nécessaire?

Quel est le pronostic à long terme?

(voir la page 158)

Optic Nerve Head Drusen

from page 130

The optic nerve heads appear elevated with lumpy yellow surface deposits. These are most noticeable on the nasal aspect of the left optic nerve. There also is peripapillary atrophy in left eye. Vasculature appears normal.

The causes of optic nerve elevation are to be considered:

Papilledema presents as bilateral optic nerve swelling due to increased intracranial pressure. It is characterized by hyperemia, venous engorgement, peripapillary flame-shaped haemorrhages, cotton wool spots and circumferential retinal folds along the temporal side of the disc. Patients experience transient blurring of vision, especially with postural changes. Visual field testing reveals an enlarged blind spot.

In long-standing papilledema, the optic nerve may become atrophic, with crystalline deposits on the surface and indistinct margins. Visual acuity is variable and the visual fields begin to constrict.

In this case, there is no medical history of current or previous increased intracranial pressure. The normal vascular appearance and asymmetric visual field defects are inconsistent with a diagnosis of papilledema.

Swelling of the optic nerve head also may occur in malignant hypertension. It is accompanied by other fundus signs, including arterial constriction, arteriovenous crossing changes and flame-shape retinal haemorrhages. Over time, hard exudates are deposited around the macula in a star configuration as a result of chronic retinal oedema. Visual and systemic symptoms are experienced. The fundus presented in this case shows no signs of hypertensive retinopathy.

Bilateral optic neuritis presents with variable hyperaemia and edema of the optic nerve head, which may be associated with peripapillary flame-shaped haemorrhages. Cells in the posterior vitreous may be

seen ophthalmoscopically. Patients experience eye pain and reduced vision. Visual field testing reveals an enlarged blind spot. This patient's symptoms and visual field findings are inconsistent with optic neuritis.

Anterior ischemic optic neuropathy typically presents unilaterally as a pale, edematous optic nerve head accompanied by sudden painless loss of vision and altitudinal visual field loss. It occurs most often in patients between the ages of 45 and 65 years, in association with vascular disease. In this case, the bilateral presentation of optic nerve elevation with normal visual acuity and asymmetric visual field defects is not typical of AION.

Optic nerve head drusen also may cause the optic nerve head to appear elevated. When buried, optic nerve drusen cause elevation of nerve fibres, often obscuring disc margins. With time, optic nerve drusen move more anteriorly, and become visible as yellowish, spherical refractile bodies on the surface of the disc. They may appear to fluoresce or glow when transilluminated. The condition is bilateral in 91% of cases. This is consistent with the optic nerve appearance presented here.

Many patients are asymptomatic, however up to 63% may suffer some visual acuity loss. Slowly progressive visual field loss is found in up to 80% of the patients, and may present as nerve fibre bundle defects, generalized depressions or concentric constriction. Vision loss is more common in cases of visible optic nerve drusen. This is consistent with the visual fields presented here.

Patients with retinitis pigmentosa and angioid streaks have a higher prevalence of optic disc drusen. Fundus examination of this patient revealed no sign of these conditions.

The presence of optic nerve head drusen can be confirmed with B-scan ultrasonography. The high acoustic reflectivity of drusen results in accurate detection, making this the gold standard procedure for diagnosis. CT scan imaging is less sensitive than ultrasound, but also may be effective in identifying

large optic nerve head drusen. Fluorescein angiography may be effective in demonstrating the fluorescent characteristics of optic nerve head drusen. Optic coherence tomography (OCT) can be used to measure peripapillary retinal nerve fibre layer thickness, which often is reduced in the superior and inferior quadrants of eyes with visible optic disc drusen.

In this case, the patient is to be referred for B-scan ultrasonography, to confirm and document the presence of optic nerve head drusen.

The consequences of visual field loss are to be discussed with the patient. The Ministry of Transportation must be notified that the visual field fails to meet the visual standards for a drivers' license. Safety considerations in daily activities also should be reviewed.

Optic nerve head drusen are known to be inherited in an autosomal dominant pattern. Examination of other family members is advisable, to confirm the diagnosis and to identify patients who require appropriate follow-up.

There is a risk for continued progression of the optic nerve drusen, with loss of visual acuity and further loss of visual field. Papillary, peripapillary and retinal hemorrhages also may occur, due to shearing of blood vessels by the drusen bodies. Regular monitoring of the fundus visual fields is warranted, every 6-12 months.

Drusen du nerf optique

de la page 131

Les disques du nerf optique semblent élevés et présenter des dépôts de surface jaunes et grumeleux. On remarque davantage ces derniers sur l'aspect nasal du nerf optique gauche. On constate également une atrophie péri-papillaire dans l'œil gauche. Le système vasculaire semble être normal.

Les causes de l'élévation du nerf optique doivent être prises en considération.

L'œdème papillaire se présente comme une enflure bilatérale du nerf optique attribuable à une augmentation de la pression intracrânienne. Il est

caractérisé par l'hypérémie, un engorgement veineux, des hémorragies péri-papillaires en flammèches, des nodules cotonneux et des plis rétiens circonférenciels le long du côté temporal du disque. Les patients ont une vision embrouillée transitoire, en particulier avec des changements posturaux. L'examen du champ visuel révèle un angle mort élargi.

Dans le cas de l'œdème papillaire de longue date, le nerf optique peut devenir atrophié et présenter des dépôts du cristallin sur les marges de surface et indistinctes. L'acuité visuelle est variable et les champs visuels commencent à se resserrer.

Dans ce cas-ci, il n'y a pas d'antécédent médical d'augmentation actuelle ou précédente de la pression intracrânienne. L'apparence vasculaire normale et les défauts asymétriques du champ visuel ne correspondent pas au diagnostic d'œdème papillaire.

L'enflure du disque du nerf optique peut également se produire dans un cas d'hypertension artérielle maligne. Elle est accompagnée d'autres signes qui touchent le fond de l'œil, y compris une constriction artérielle, des changements au croisement artérioveineux et des hémorragies rétinienne en flammèches. Au fil du temps, des exsudats durs se déposent autour de la macula dans une forme d'étoile en raison d'un œdème rétinien chronique. Le patient souffre de symptômes visuels et systémiques. Le fond de l'œil qui est présenté dans ce cas-ci ne révèle aucun signe de rétinopathie hypertensive.

La névrite optique bilatérale se présente comme une hypérémie et un œdème variables du disque du nerf optique, qui peuvent être associés à des hémorragies péri-papillaires en flammèches. Les cellules du corps vitré postérieur peuvent être examinées par voie ophtalmoscopique. Le patient souffre de douleur oculaire et d'une vision réduite. L'examen du champ visuel révèle un angle mort élargi. Les symptômes de ce patient et les constatations tirées de l'examen du champ visuel ne correspondent pas à une névrite optique.

La neuropathie optique ischémique antérieure se présente en général unilatéralement comme un disque du nerf optique clair et œdémateux accompagné d'une perte de vision soudaine et sans douleur et d'une perte altitudinale du champ visuel. Elle touche le plus souvent

les patients âgés entre 45 et 65 ans qui souffrent d'une maladie vasculaire. Dans ce cas-ci, la présentation bilatérale de l'élévation du nerf optique ainsi que l'acuité visuelle normale et les défauts asymétriques du champ visuel ne sont pas typiques de la NOIA.

Les drusen du nerf optique peuvent également faire en sorte que le disque du nerf optique apparaisse élevé. Lorsqu'ils sont enfouissants, les drusen du nerf optique engendrent l'élévation des fibres nerveuses et obscurcissent souvent les bords du disque. Avec le temps, les drusen du nerf optique se déplacent davantage vers l'arrière et deviennent des corpuscules réfringibles sphériques de couleur jaunâtre que l'on peut apercevoir sur la surface du disque. Ils peuvent sembler fluorescents ou présenter une lueur lorsqu'ils font l'objet d'une transillumination. Ce trouble est bilatéral dans 91 % des cas. Cela correspond à l'apparence du nerf optique présentée ici.

De nombreux patients ne présentent pas de symptômes. Toutefois, jusqu'à 63 % d'entre eux peuvent souffrir d'une perte de l'acuité visuelle. On constate une perte progressive lente du champ visuel chez jusqu'à 80 % des patients et cette perte peut être caractérisée par des défauts de l'ensemble des fibres nerveuses, des dépressions généralisées ou une constriction concentrique. La perte de la vision est plus courante dans les cas de drusen visibles du nerf optique. Ceci correspond aux champs visuels présentés ici.

Les patients qui souffrent de rétinite pigmentaire et de stries angioïdes de la rétine sont plus à risque de souffrir de drusen du disque optique. L'examen du fond de l'œil de ce patient n'a révélé aucun signe de ces affections.

La présence de drusen du nerf optique peut être confirmée au moyen d'une échographie B. Cette réflectance acoustique élevée des drusen permet une détection précise, ce qui fait en sorte que cette intervention est considérée comme l'étalon-or pour poser le diagnostic. La tomographie par ordinateur est moins sensible que l'échographie, mais peut également être efficace pour déceler d'importants drusen du nerf optique. L'angiofluorographie peut être efficace pour démontrer les caractéristiques fluorescentes des drusen du nerf optique. La tomographie par cohérence optique (TCO) peut servir à mesurer l'épaisseur de la

couche de fibres nerveuses rétinienne péri-papillaires, qui est souvent réduite dans les quadrants supérieur et inférieur de l'œil touché par des drusen visibles du disque optique.

Dans ce cas-ci, le patient subira une échographie B afin de confirmer et de documenter la présence de drusen du nerf optique.

On doit discuter avec le patient des conséquences de la diminution du champ visuel. Le ministère des Transports doit être informé que le champ visuel ne répond pas aux normes visuelles pour l'obtention d'un permis de conduire. Les éléments de sécurité dans les activités quotidiennes devraient également être examinés.

Les drusen du nerf optique sont connus comme étant des caractéristiques génétiques transmises de manière autosomique dominante. On recommande un examen pour les autres membres de la famille afin de confirmer le diagnostic et de déceler les patients qui nécessitent un suivi approprié.

Il y a un risque de progression continue des drusen du nerf optique accompagnée d'une diminution de l'acuité visuelle et d'une plus grande perte du champ visuel. Des hémorragies papillaires, péri-papillaires et rétinienne peuvent également se produire en raison de la rupture des vaisseaux sanguins causée par les drusen. Un examen régulier des champs visuels du fond de l'œil est nécessaire tous les six à 12 mois.

REFERENCES:

- Bernardczyk-Meller J., Wasilewicz R, et. al. [OCT and PVEP examination in eyes with visible optic disc drusen.] *Klin Monatsbl Augenheilkd.* 2006 Dec;223(12):993-6.
- Calvo-Gonzalez C, Santos-Bueso E, et. al. [Optic nerve drusen and deep visual field defects.] *Arch Soc Esp Ophthalmol.* 2006 May;81(5):269-73.
- Lee AG, Zimmerman MB. The rate of visual field loss in optic nerve head drusen. *Am J Ophthalmol.* 2005 Jun;139(6):1062-6.
- Munteanu M. [Hemorrhagic complications of drusen of the optic disk.] *J Fr Ophtalmol.* 2007 Jan;30(1):58-67.
- Obuchowska I, Mariak Z. [New approaches towards pathogenesis, diagnosis, natural course and complications of optic disc drusen.] *Klin Oczna* 2004; 106(1-2):98-101.
- Rosen E, Almog Y, et. Al. [Optic disc drusen and acute vision loss.] *Harefuah.* 2005 Nov;144(11):785-9, 822.
- Wilkins JM, Pomeranz HD. Visual manifestations of visible and buried optic disc drusen. *J Neuroophthalmol.* 2004 Jun;24(2):125-9.