



ARGOMENTI DI NEURO OFTALMOLOGIA

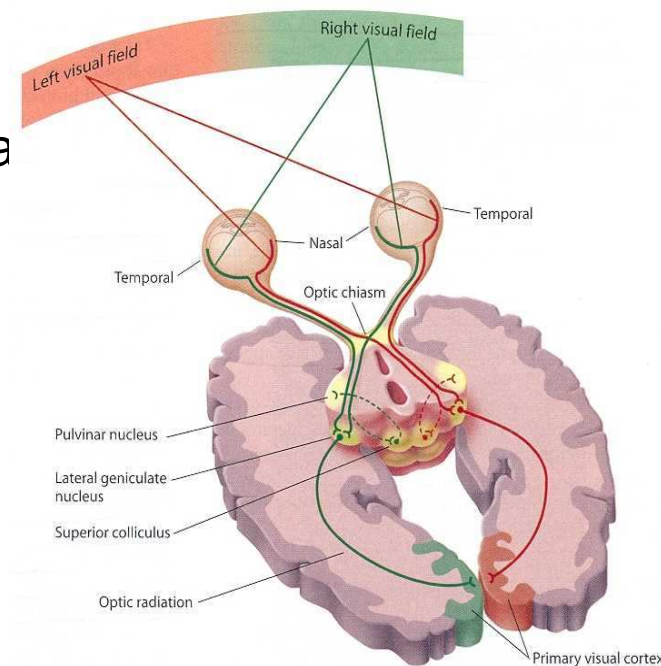
Alessandro Padovani

Clinica Neurologica
Università degli Studi di Brescia

UO Neurologia 2
AO Spedali Civili di Brescia

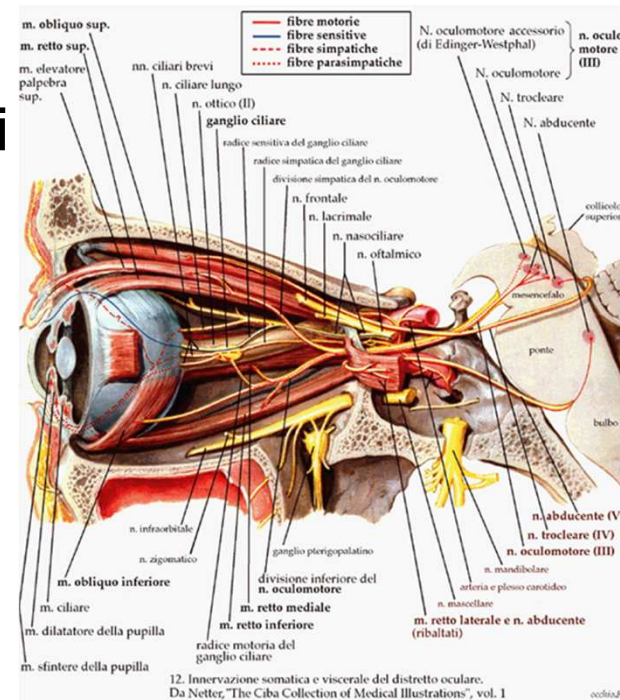
NEURO OFTALMOLOGIA

Subspecialità della neurologia e della oftalmologia che si occupa delle patologie delle vie ottiche, dell'orbita e del sistema nervoso centrale e periferico che hanno un impatto sulla funzione visiva



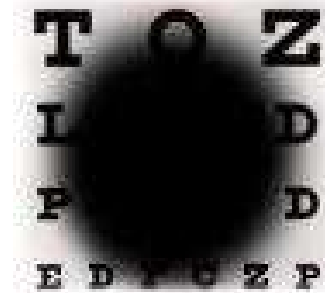
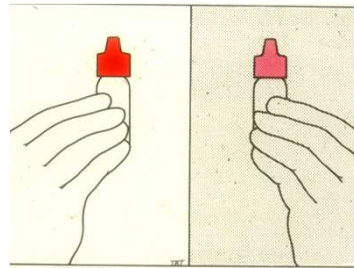
Principali Patologie Neuroftalmologiche

- ▣ Retinopatia
- ▣ Neuropatie Sensoriali
- ▣ Neuropatie Motorie
- ▣ Miopatie
- ▣ Patologie Cerebrali cortico/sottocorticali
- ▣ Patologie Mesencefaliche



SINTOMI TIPICI DI UN PAZIENTE NEUROFTALMOLOGICO

Disturbi visivi
Perdita visiva
Diplopia
Anisocoria
Esoftalmo
Dolore orbitario
Cefalea
Spasmi faciali e palpebrali





PRINCIPALI

Malattie Neuroftalmologiche Sensoriali

- 👁 Neurite ottica (NORB e papilliti)
- 👁 Neurotticopatia ischemica (arteritica e non)
- 👁 Papilledema (incluso pseudotumor cerebri)
- 👁 Anomalie pupillari
- 👁 Patologia chiasmatica (adenomi ipofisari)
- 👁 Disordini cerebrovascolari (aneurismi del circolo del Willis)
- 👁 Neuropatie tossico carenziali



PRINCIPALI

Malattie Neuroftalmologiche Motorie

Blefarospasmi

Spasmi emifacciali

Disordini della motilità oculare (incluso paralisi nervi cranici)

Paralisi di sguardo Verticale (PSP, Sdr. Parinaud)

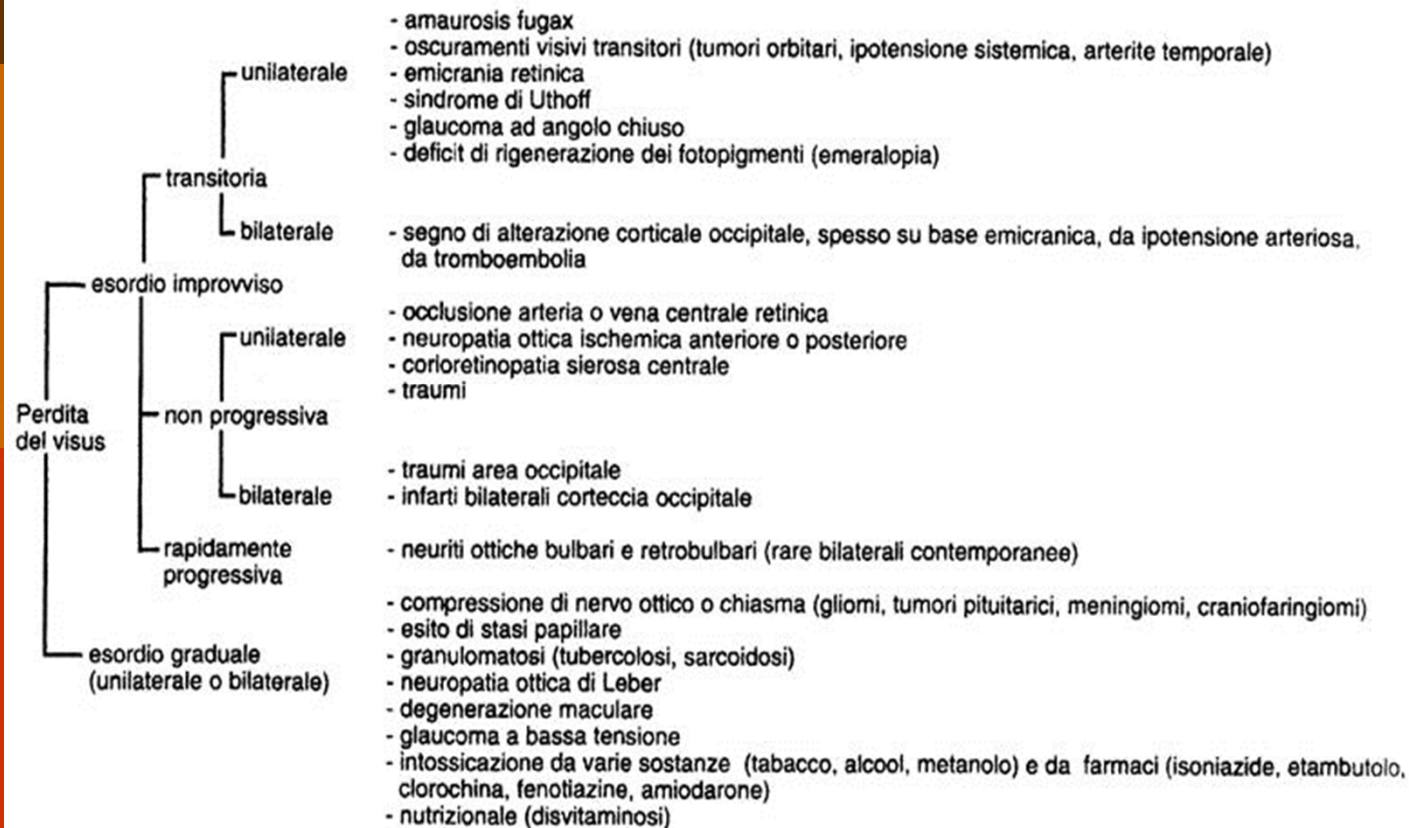
Oftalmoplegie Esterne

Miastenia gravis

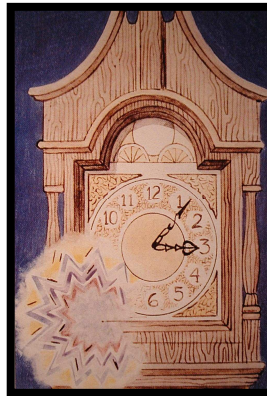
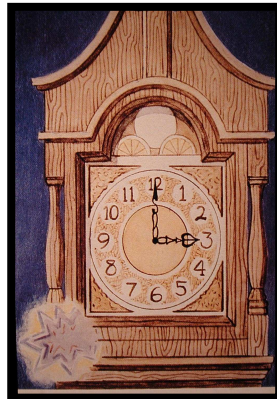
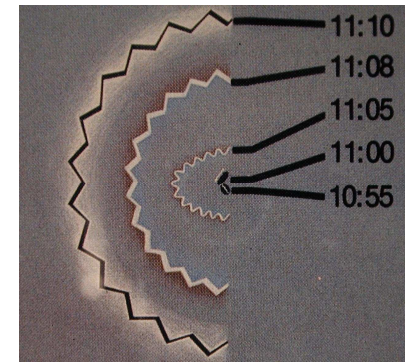
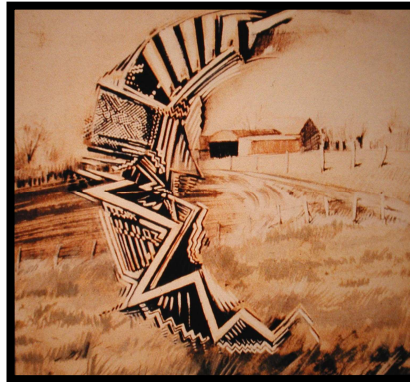
Tireopatie

Principali malattie

Neurooftalmologiche associate a perdita del Visus



Visual Disturbances of Migraine



Emicrania oftalmoplegica

Rara forma di emicrania (0.7/1.000.000) che si associa a paralisi della motilità oculare estrinseca (dolore + diplopia).

Di solito colpito il III nc.

Risponde a terapia cortisonica (prednisone).





PRINCIPALI ESAMI DIAGNOSTICI

Esame del fundus oculi / pupille

Campimetria

RMN

TAC

Ecografia orbitaria

Ematochimica

Elettrofisiologia (ERG, EOG, PEV)

Angiografia cerebrale

Doppler TSA

LESIONI DELLE VIE OTTICHE

Si può affermare che:

- A. *Le lesioni prechiasmatiche* causano difetti visivi in un solo occhio;
- B. *Le lesioni chiasmatiche*, in genere, causano difetti eteronimi del campo visivo bilateralmente;
- C. *Le lesioni retrochiasmatiche* causano difetti dell'emicampo visivo controlaterale di tipo omonimo in entrambi gli occhi, congruo o incongruo.

Da un punto di vista pratico :

- 1. *Le emianopsie omonime* sono di gran lunga più frequenti di quelle eteronime, ma la loro ricerca potrebbe essere superflua (o tecnicamente impossibile) per la coesistenza di altri segni di sofferenza cerebrale;
- 2. *Le emianopsie eteronime* quelle bitemporali sono assai più frequenti delle binasali;
- 3. La ricerca di una emianopsia eteronima è essenziale ogni qual volta si sospetti la presenza di una lesione sellare o iuxtasellare

NEURITI OTTICHE

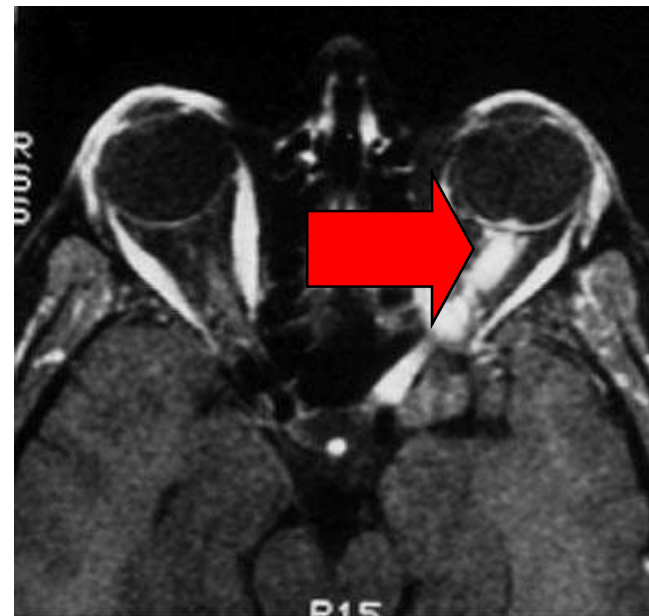
Sintomi

Discromatopsia

Dolore ai movimenti del bulbo

Difetto pupillare afferente

Riduzione acuità visiva



NEURITI OTTICHE

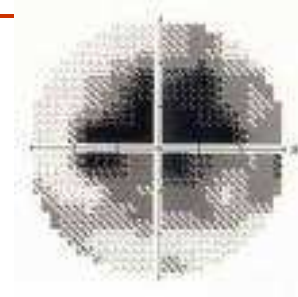
Infiammazioni acute/subacute del nervo ottico

Eziologia

Demielinizzanti (SM, NORB, Malattia di DEVIC, Malattia di Behcet)

Infettive o parainfettive (ex. virale, HZV, luetica, post-immunizzazione)

NEURITI OTTICHE



Segni

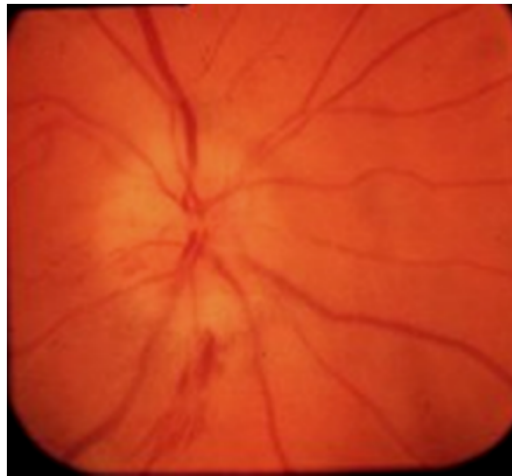
Difetti campimetrici prev. centrali e centrocecali

Terapia

Le forme più gravi si trattano con boli di metilprednisolone

NEUROPATIA OTTICA ISCHEMICA ANTERIORE (NOIA)

*Infarto della testa del nervo ottico dovuto
all'occlusione delle arterie ciliari posteriori brevi*



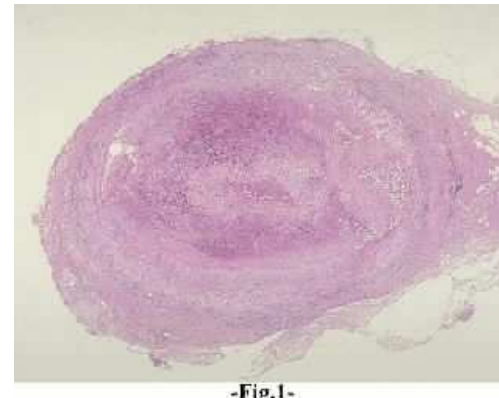
<http://www.onjoph.com/deutsch/live52/images/hayreh/251.JPG>

NOIA

1- Arteritica (arterite di Horton)

Spesso associata ad occlusione dell'arteria cilio-retinica

EMERGENZA: boli di steroidi per prevenire l'interessamento controlaterale



TEMPORAL ARTERITIS

Clinical

- ▣ Most common features:
 - Headache
 - Constitutional symptoms (cytokines)
 - Tender, hardened temporal/occipital arteries
- ▣ Other features
 - Tongue/jaw claudication, neuropathies etc
- ▣ Visual features
 - Visual loss or disturbance, often preceded by amaurosis fugax, may experience diplopia etc.
 - Usually painless and monocular, but may be bilateral

NOIA

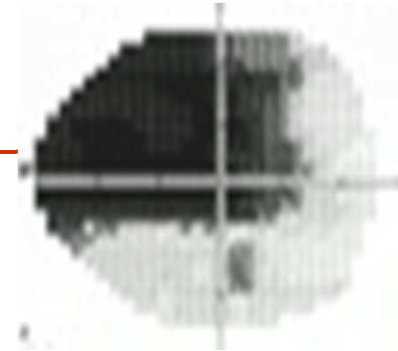
2- Non arteritica

Fattori di Rischio

Ipertensione, diabete, ipercolesterolemia, Ac anti cardiolipina, improvviso evento ipotensivo (ex eccessiva terapia antiipertensiva somm. la sera), chirurgia oculare, emicrania angiospastica

NOIA

Sintomi



Perdita visiva improvvisa monolaterale (risveglio).

Il **difetto campimetrico** (generalmente emianopsia inferiore) è più costante rispetto alla riduzione dell'acuità visiva, che può essere anche lieve.

Spesso viene coinvolto successivamente il secondo occhio.

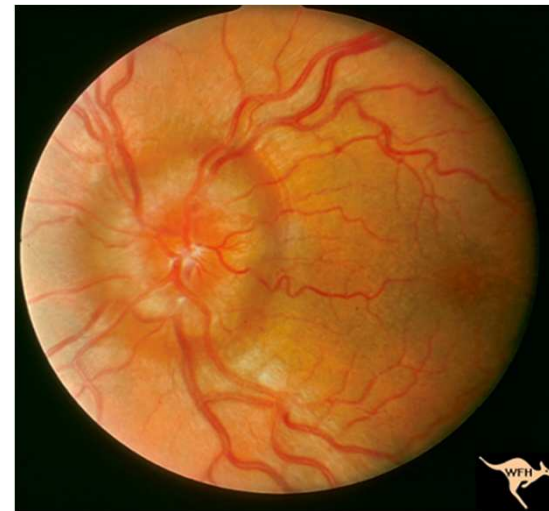
PAPILLEDEMA DA IPERTENSIONE ENDOCRANICA

Quadri clinici:

Pseudotumor cerebri

Neoplasie / emorragie intracraniche

*Cefalea, ronzi, diplopia,
possibile paralisi del VI*



PAPILLEDEMA DA IPERTENSIONE ENDOCRANICA

STADI

Fase precoce: iperemia e margini sfumati della papilla.

Acuità visiva normale.

Fase conclamata: elevazione del disco, emorragie a fiamma, essudati cotonosi, tortuosità vascolare.

Acuità visiva generalmente ridotta.



PAPILLEDEMA DA IPERTENSIONE ENDOCRANICA

STADI

Fase cronicizzata: disco a tappo di champagne, assenti essudati ed emorragie. Acuità visiva ridotta.

Fase atrofica: disco pallido, grigio sporco, margini lievemente sfumati. Grave Ipovisus.

NEUROPATIE OTTICHE EREDITARIE

NEUROPATIA OTTICA EREDITARIA DI LEBER

- ▣ Malattia Mitocondriale eredofamiliare che provoca degenerazione degli assoni e della mielina del nervo ottico.
- ▣ $M > F$
- ▣ II e III decade di vita.
- ▣ Deficit visivo ad esordio subacuto che conduce, nel giro di pochi mesi, ad una grave riduzione bilaterale dell'acuità visiva che appare soprattutto compromessa a livello centrale, mentre la porzione più periferica può essere risparmiata, almeno parzialmente.
- ▣ L'*ESAME OFTALMOSCOPICO* rivela una atrofia ottica primaria.
- ▣ Quadri simili: in associazione con una serie di malattie degenerative "classiche", tipo la malattia di Friedreich, di Pierre Marie, di Charcot- Marie-Tooth.



NEUROTTOCOPATIA TOSSICA E CARENZIALE

Patogenesi

Inficiano il trasporto assonale ATP dipendente alterando direttamente il metabolismo o l'apporto vascolare del tessuto nervoso

Segni e sintomi

Discromatopsia, perdita visiva graduale bilaterale, scotoma centrocecale, atrofia ottica

NEUROTTOCOPATIA TOSSICA E CARENZIALE

Eziologia

Etanolo, metanolo

Tabacco

Etambutolo, isoniazide, cloramfenicolo

Digitale, Pb, Hg, amiodarone, chinino, MTX

Carenza vit. B12 e B1, B6, B3, B2, ac.folico

Anemia perniciosa

...ma anche intossicazione da cobalto in
soggetti con protesi articolari usurate

Case Report

Loss of sight and sound. Could it be the hip?

Maria Cristina Rizzetti, Paolo Liberini, Guido Zarattini, Simona Catalani, Ugo Pazzaglia, Pietro Apostoli, Alessandro Padovani

ELEMENTO METALLICO	URINA (µg/L)		SANGUE (µg/L)		SIERO/PLASMA (µg/L)	
	DATO	V.R.	DATO	V.R.	DATO	V.R.
Cromo	510	<0.05-2.2	54	0.1-5.0	210	0.1-0.5
Cobalto	1187	0.1-1.5	549	0.05-2.7	90	0.1-0.6
Vanadio	4.8	0.1-1.0	1.3	0.1-1.0	1.2	0.03-0.1
Molibdeno	95	11-155	1.1	2.0-8.0	2.4	0.2-1.0



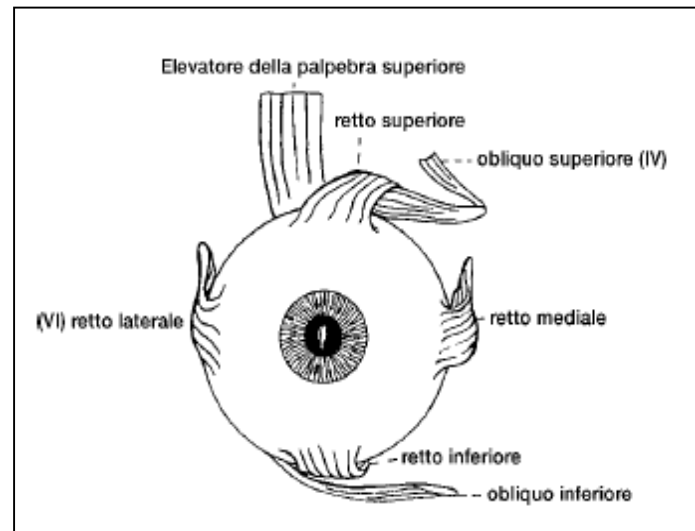
Lancet 2009; 373: 1052

Neuroftalmologia

MOTILITA' OCULARE

I movimenti di ciascun globo oculare sono affidati a sei muscoli:

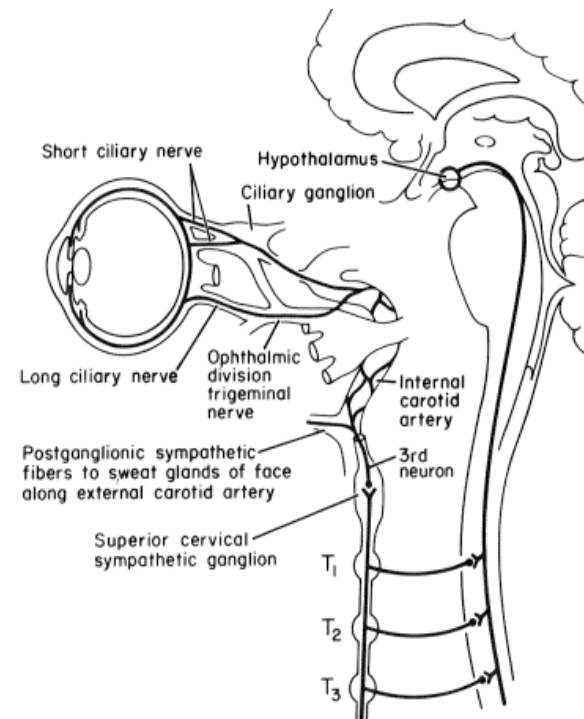
- retto laterale,
- retto mediale,
- retto superiore,
- retto inferiore,
- obliquo superiore,
- obliquo inferiore



INNERVATI da tre nervi cranici (III, IV e VI).

SINDROME DI HORNER

Paralisi oculo-simpatica

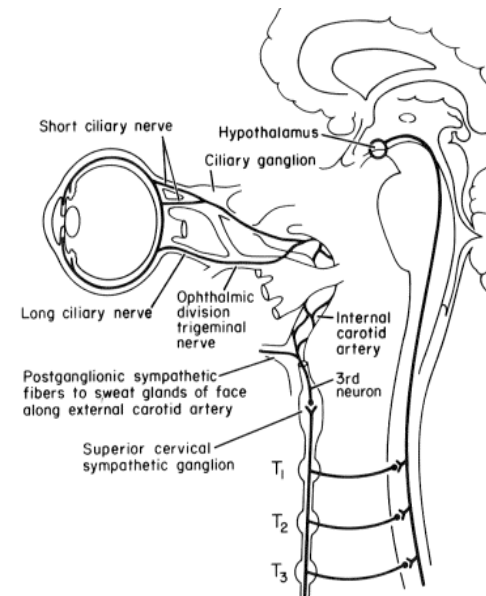


SINDROME DI HORNER

Centrale (1° neurone): tumori cerebrali e del midollo spinale, siringomielia

Pregangliare (2° neurone): tumore di Pancoast, lesioni del collo, aneurismi aortici e carotidei

Postgangliare (3° neurone): dissezione carotide int., otite media, patologia del seno cavernoso, tumori del nasofaringe, cefalea a grappolo



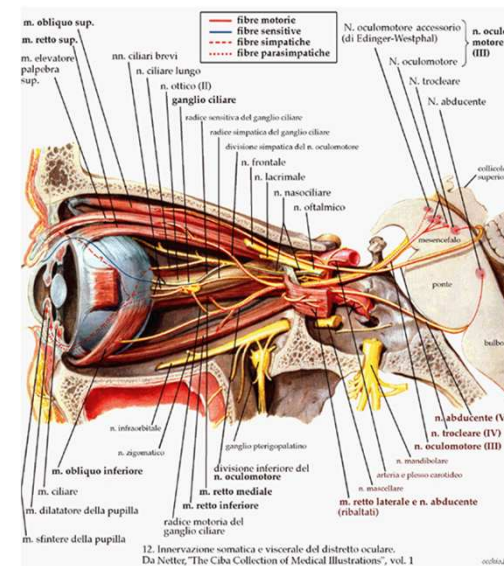
DIPLOPIA

Lo sdoppiamento dell'immagine può essere situato:

- **PIANO ORIZZONTALE:** muscoli paretici *retto laterale* o *retto mediale*.
- **PIANO VERTICALE O OBLIQUO:** è interessato almeno uno degli *altri 4 muscoli*.

Immagine VERA percepita dall'occhio sano.

Immagine FALSA percepita dall'occhio paretico. Si distingue dall'immagine vera in quanto presenta *contorni meno nitidi*.



DIPLOPIA

DIPLOPIA MONOCULARE

A differenza della diplopia binoculare, lo sdoppiamento dell'immagine persiste anche con la chiusura di un occhio.

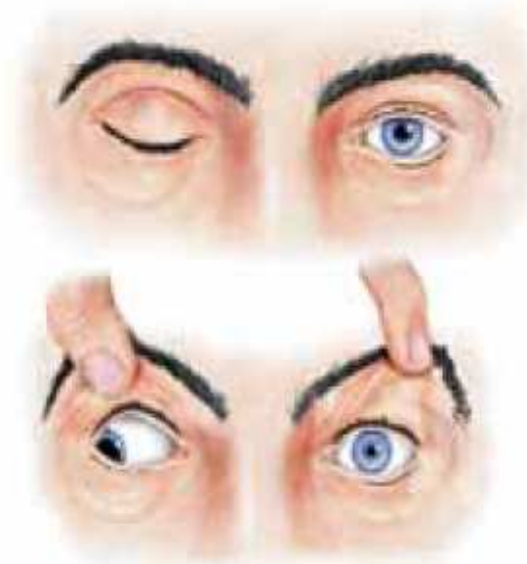
Può essere causata da:

- ▣ Disturbo psicogeno
- ▣ *Alterazioni corneali (cheratocono),*
- ▣ Sublussazione del cristallino o cataratta combinata,
- ▣ *Corpo estraneo nel vitreo,*
- ▣ *Oscillopsia* monoculare (in caso di nistagmo)

LESIONE N. OCULOMOTORE COMUNE

CAUSE:

- oftalmoplegia diabetica
- lesioni nucleari: infarti, malattie demielinizzanti, tumori (metastatici);
- lesioni delle fibre intraparenchimali;
- lesioni a livello interpeduncolare: aneurismi, traumi, meningiti, emorragie subaracnoidee;
- lesioni a livello del seno cavernoso;
- lesioni a livello dell'orbita: traumi, tumori.

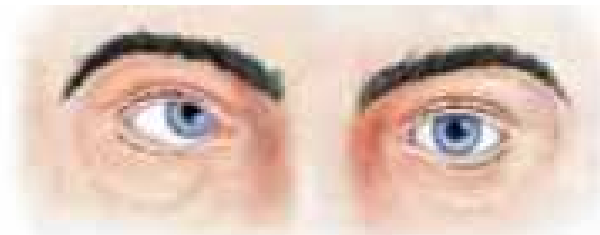


Complete right oculomotor palsy
(looking straight ahead)

LESIONE N.TROCLEARE

CAUSE:

- traumi cranici (la paresi può essere bilaterale);
- diabete (specie negli anziani);
- infarti mesencefalici;
- patologia del seno cavernoso e/o fessura orbitale superiore;
- patologia orbitale.



Right trochlear palsy (looking straight ahead)

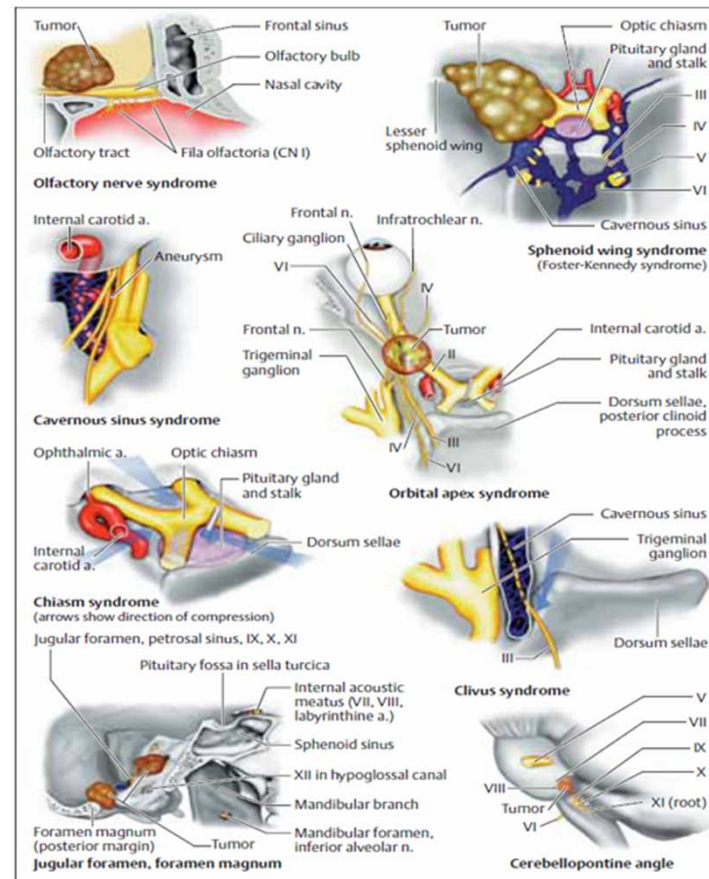
LESIONE N.ABDUCENTE

CAUSE:

- diabete;
- sindrome da ipertensione endocranica;
- sindromi pontine (infarto, tumore, malattie demielinizzanti) e, meno frequentemente, sindromi dell'angolo ponto-cerebellare;
- sindromi da lesione della fossa media (tumori);
- sindromi del seno cavernoso e della fessura orbitale superiore;
- sindromi del clivus (tumori nasofaringei).



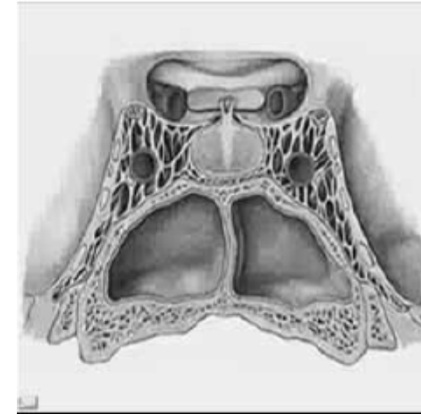
Patologie associate a Diplopia e Perdita del Visus



Trombosi Seno Cavernoso

Le TSC possono essere **asettiche** o **settiche**

Le prime, meno frequenti, insorgono per lo più in pazienti debilitati, anziani, favorite da fattori come l'ipercoagulabilità (policitemia, deficit di antitrombina III...), la disidratazione, l'ipotensione grave, l'anemia o secondarie a compressione o ostruzione di tumori del basicranio o del rinofaringe



Le forme **settiche**, più frequenti, più gravi, interessano persone più giovani, avvengono per contiguità o per diffusione venosa da foci infettivi il cui drenaggio venoso passa attraverso il seno cavernoso.

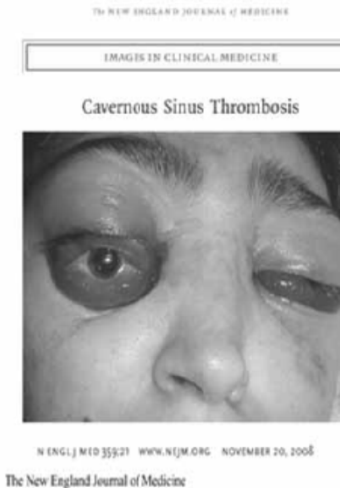
Sinusiti, specialmente sfenoidali ed etmoidali, foci infettivi provenienti dalla faccia (furuncoli!), dal naso, dal palato, dalle tonsille, dai denti, dalle orecchie, celluliti orbitarie



Trombosi Seno Cavernoso

SEGNI CLINICI

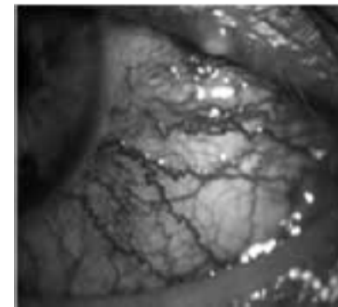
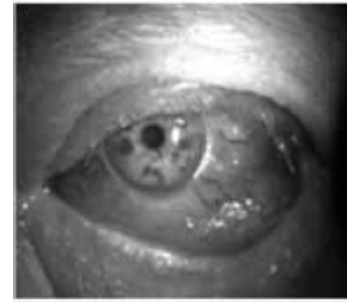
- Sono legati al **coinvolgimento dei nervi** che attraversano il seno (compresi il parasimpatico e il simpatico che accompagnano il III n.c. e la carotide interna) e **all'ingorgo delle vene bulbari e orbitarie** causate dall'ostacolo al deflusso venoso
- La triade caratteristica evocati costituita da:
 - oftalmoplegia dolorosa
 - chemosi congiuntivale e palpe
 - ptosi palpebrale



Trombosi del Seno Cavernoso

CLINICA

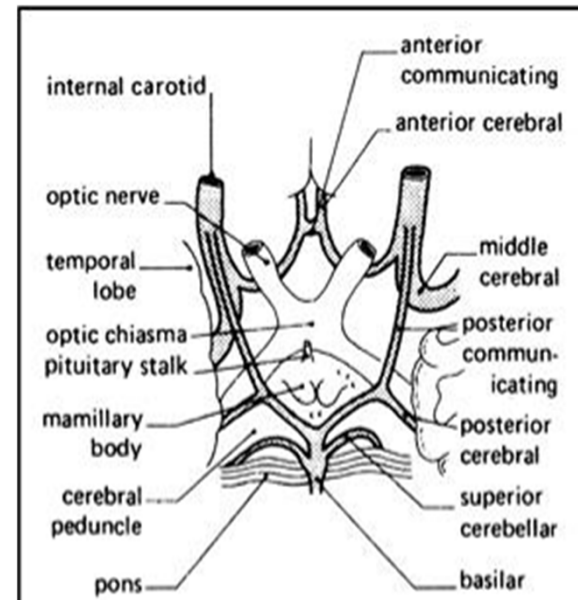
- ▣ **Ptosi**
- ▣ **Oftalmoplegia** esterna dolorosa → diplopia
- ▣ **Chemosi** congiuntivale; emorragie sottocongiuntivali
- ▣ **Edema palpebrale** violaceo
- ▣ **Proptosi** (esoftalmo)
- ▣ **Ingorgo venoso** (episclerale e congiuntivale) → ipertono oculare
- ▣ ± papilledema
- ▣ Bilateralizzazione in 24-48 ore



ANEURISMI DEL CIRCOLO DEL WILLIS

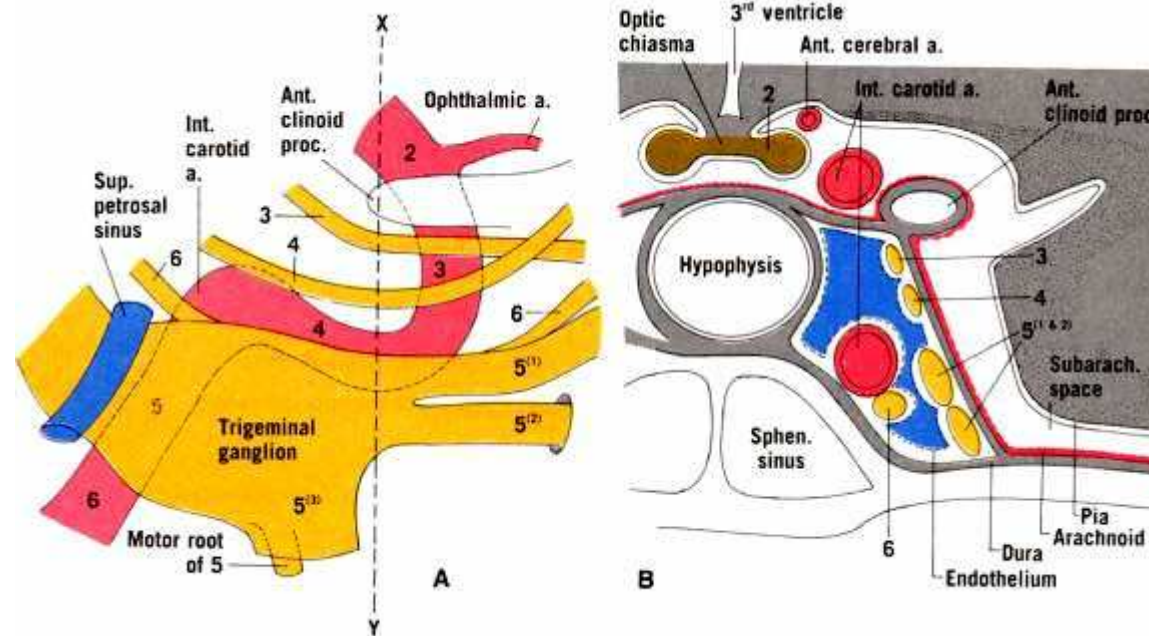
Paralisi isolata del III n.c. ⇒
aneurisma della
comunicante posteriore alla
giunzione con la carotide
interna

Paralisi isolata del VI n.c. ⇒
aneurismi intracavernosi



<http://www.cogsci.ucsd.edu/~ffilimon/williscircle.jpg>

ANEURISMI DEL CIRCOLO DEL WILLIS



http://www.dartmouth.edu/~humananatomy/figures/chapter_43/43-22_files/image002.jpg

ANEURISMI DEL CIRCOLO DEL WILLIS

Perdita visiva monolaterale ⇨

compressione della parte intracranica del n.o.
da parte di un aneurisma della carotide int.
vicino all'origine dell'art. oftalmica

Difetti del CV nasale ⇨

Aneurismi giganti in prossimità dell'art. oftalmica

PARALISI COMBinate DEI MUSCOLI OCULOMOTORI

FORME MIOGENE

- ▣ *MIASTENIA GRAVIS*: causa più comune di diplopia cronica;
- ▣ *MIOPATIA TIREOTOSSICA*: produce alterazioni dei muscoli extraoculari, che vanno incontro a retrazione fibrotica (limitazione della rotazione oculare nella direzione opposta a quella del muscolo retratto, che può simulare una paresi del muscolo antagonista). Si associano segni evocatori di ipertiroidismo: esoftalmo, retrazione della palpebra superiore che non segue l'occhio nello sguardo verso il basso (Segno di Graefe), edema palpebrale, iperemia congiuntivale nei punti di inserzione dei muscoli oculomotori.
- ▣ *MIOSITE OCULARE*
- ▣ *DISTROFIE MUSCOLARI*
- ▣ *OFTALMOPLEGIA PLUS*

CPEO (oftalmoplegia esterna progressiva)



Definizione: forma più comune di malattia mitocondriale, caratterizzata da ptosi (asimmetrica), oftalmoplegia esterna progressiva, disfagia, disartria e deficit di forza degli arti

Eziopatogenesi:

- AD a trasmissione materna
- sporadiche per delezioni singole del mt-DNA (ragged red fibers alla biopsia muscolare)

S. di Kearns-Sayre (KSS)

è una grave malattia ad insorgenza sporadica caratterizzata dalla triade:

- 1) Oftalmoplegia Esterna Progressiva (PEO) con ptosi (abbassamento) palpebrale bilaterale;
- 2) Retinopatia Pigmentaria;
- 3) insorgenza prima dei 20 anni.

Segni aggiuntivi frequenti sono l'incoordinazione motoria (atassia) di origine cerebellare, il deterioramento mentale, la sordità, e alterazioni del ritmo cardiaco. Vi è spesso ritardo della crescita.

TAKE-HOME MESSAGE

Le cause della paralisi dei nervi oculomotori sono molto numerose e possono essere localizzate in varie sedi:

- ▣ *A LIVELLO DEL TRONCO ENCEFALICO*, ove i nuclei oculomotori e/o il tratto intrassiale del nervo possono essere colpiti da **tumori**, **infiammazioni**, **infarti**. Spesso esiste una emiplegia controlaterale (*sindromi alterne di Weber o di Millard- Gubler*);
- ▣ *DAVANTI AL TRONCO*, ove i nervi possono essere interessati da **tumori**, **aneurismi della basilare**, **meningiti croniche della base** (sarcoidosi, carcinomatosi);
- ▣ *NEL SENO CAVERNOSO E NELLA FESSURA SFENOIDALE SUPERIORE*, ove le lesioni più comuni sono i **tumori** e gli **aneurismi**.

RICORDARE: nelle persone anziane, paralisi isolate di nervi oculomotori (soprattutto del III) sono spesso causate da ischemia dei tronchi nervosi, su base aterosclerotica o diabetica. Queste forme sono abitualmente benigne.