

Autore: Mencaroni Spartaco
mencaronispartaco@hotmail.com

Oculistica

AUTORE:
Mencaroni Spartaco
mencaroni@libero.it

CAP I ANATOMIA E FISILOGIA DELL'OCCHIO

L'occhio, che costituisce l'organo periferico dell'apparato della visione, è interamente contenuto nell'orbita, una cavità a forma di piramide tronca orizzontale, con l'apice posteriore e mediale.

Questa è delimitata:

- Medialmente dall'etmoide e dal mascellare, che la separano dalle celle etmoidee e dalla cavità nasale
- Lateralmente dallo zigomatico e dallo sfenoide
- Superiormente dall'osso frontale, che la separa dalla fossa cranica anteriore
- Inferiormente dal mascellare, che la separa dal seno mascellare.

All'apice l'orbita ha delle aperture per i vasi e i nervi dell'occhio:

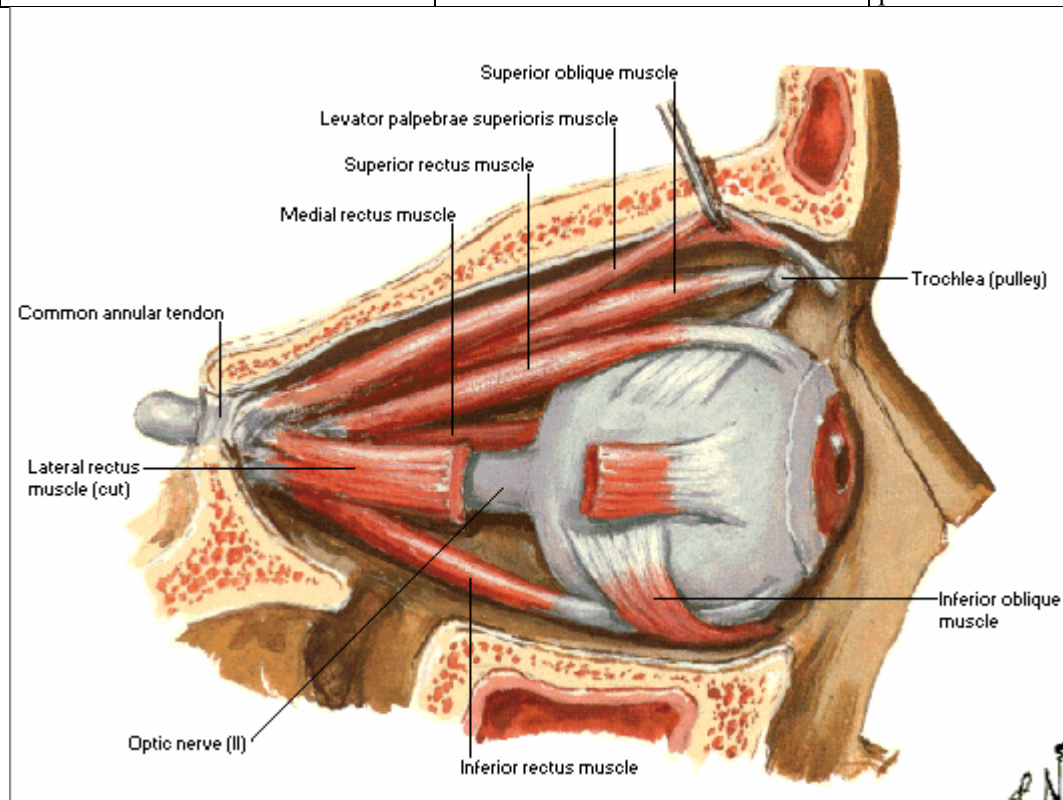
- **Canale ottico:** nervo ottico e arteria oftalmica
- **Fessura orbitaria superiore:** III, IV e VI nervo cranico (tutti i nervi diretti all'orbita), trigemino e vena oftalmica superiore
- **Fessura orbitaria inferiore:** trigemino (seconda branca) e vena oftalmica inferiore

MUSCOLATURA

L'occhio per muoversi ha bisogno di una muscolatura estrinseca, che agisce cioè sul bulbo oculare. Essa è formata da sei muscoli, quattro **retti**, (superiore, anteriore, mediale e laterale) che lo muovono sul piano verticale o orizzontale, e due **obliqui** che lo muovono contemporaneamente su entrambi i piani.

I muscoli **retti** prendono tutti inserzione sull'anello di Zinn, un cerchione fibroso che si trova all'apice dell'orbita, e si inseriscono direttamente sulla sclera. Le loro attività sono:

Muscolo	Attività primaria	Attività secondaria
Retto laterale	Abduzione (movimento verso l'esterno del bulbo)	Aiuto nell'elevazione dell'occhio
Retto mediale	Adduzione	Aiuto nell'elevazione dell'occhio
Retto superiore	Movimento verso l'alto	Effetto parziale di rotazione per via della loro inserzione che non è perfettamente centrale
Retto inferiore	Movimento verso il basso	



Tutti i muscoli retti, ad eccezione del laterale che è innervato dal **VI nc**, sono innervati dal **III nc**.
I muscoli **obliqui** sono:

- Superiore: parte dall'anello di Zinn e, dopo essere passato sulla troclea che agisce come una puleggia, si inserisce sul quadrante superiore posteriore dell'orbita. Produce un movimento di deviazione laterale e di rotazione verso il basso (**incicloversione**). E' detto anche **trocleare o patetico**. Innervazione da parte del **IV nc**.
- Inferiore: parte dall'anello di Zinn, e si inserisce lateralmente e inferiormente. Fa fare un movimento di deviazione laterale e verso l'alto (**excicloversione**). E' innervato dal **III nc**.

L'attività di questi muscoli avviene in maniera sinergica, permettendo quindi la fissazione dell'occhio in tutte le posizioni dello sguardo, che classicamente sono definite come 9 posizioni (le 8 posizioni a distanza di 45° l'una dall'altra e la posizione fissa centrale).

I movimenti oculari sono di due tipi: le **versioni** si hanno quando i due occhi si allineano nel movimento e la direzione dello sguardo è parallela, mentre nelle **vergenze** l'asse dei due occhi non è parallelo (convergenze si hanno nello sguardo da vicino, divergenze in genere nello strabismo).

→ Leggi del movimento oculare

- **Legge di Hering:** alla contrazione di un muscolo corrisponde la contrazione del muscolo agonista dell'altro occhio. Questo permette l'allineamento della direzione dello sguardo
- **Legge di Sherrington:** alla contrazione di un muscolo corrisponde il rilasciamento del suo antagonista controlaterale.

Queste due leggi si applicano sia ai movimenti di versione che alle vergenze, ma i rapporti fra agonisti e antagonisti cambiano: ad esempio nella versione verso destra, a destra ho la contrazione del retto laterale, e il suo agonista diventa il retto mediale di sinistra; nella convergenza, invece, ho la contrazione dei due muscoli mediali che diventano agonisti, e gli antagonisti sono i muscoli retti laterali.

Questi meccanismi fanno in modo che la visione dell'immagine sia centrata in punti corrispondenti delle due retine, così da avere una visione binoculare o stereoscopica.

Esistono infatti, negli animali binoculati, diversi tipi di visione:

- 1° livello: percezione simultanea. Si ricevono due immagini dei due campi visivi; è la visione degli animali preda, con gli occhi laterali, che abbracciano fino a 360° di campo visivo ma non hanno una misura della profondità.
- 2° livello: fusione delle immagini: alcuni animali hanno una sovrapposizione delle immagini provenienti dai due campi visivi, senza tuttavia poter compiere una analisi tridimensionale delle immagini.
- 3° livello: stereoscopia. La visione degli animali predatori, nei quali ad ogni elemento retinico di un occhio corrisponde un elemento dell'altro occhio; questa rappresentazione retinica è conservata nella corteccia visiva

Nella rappresentazione visiva di terzo livello permette, attraverso l'analisi della stimolazione visiva giunta a gruppi funzionali che si corrispondono nelle due retine, una analisi della profondità del campo visivo.

CONGIUNTIVA

Sottile membrana mucosa che tappezza la superficie interna delle palpebre, e si ribalta nei fornicati palpebrali per ricoprire la sclera del bulbo oculare fino alla cornea. E' riccamente vascolarizzata e presenta numerose ghiandole lacrimali accessorie e strutture linfatiche.

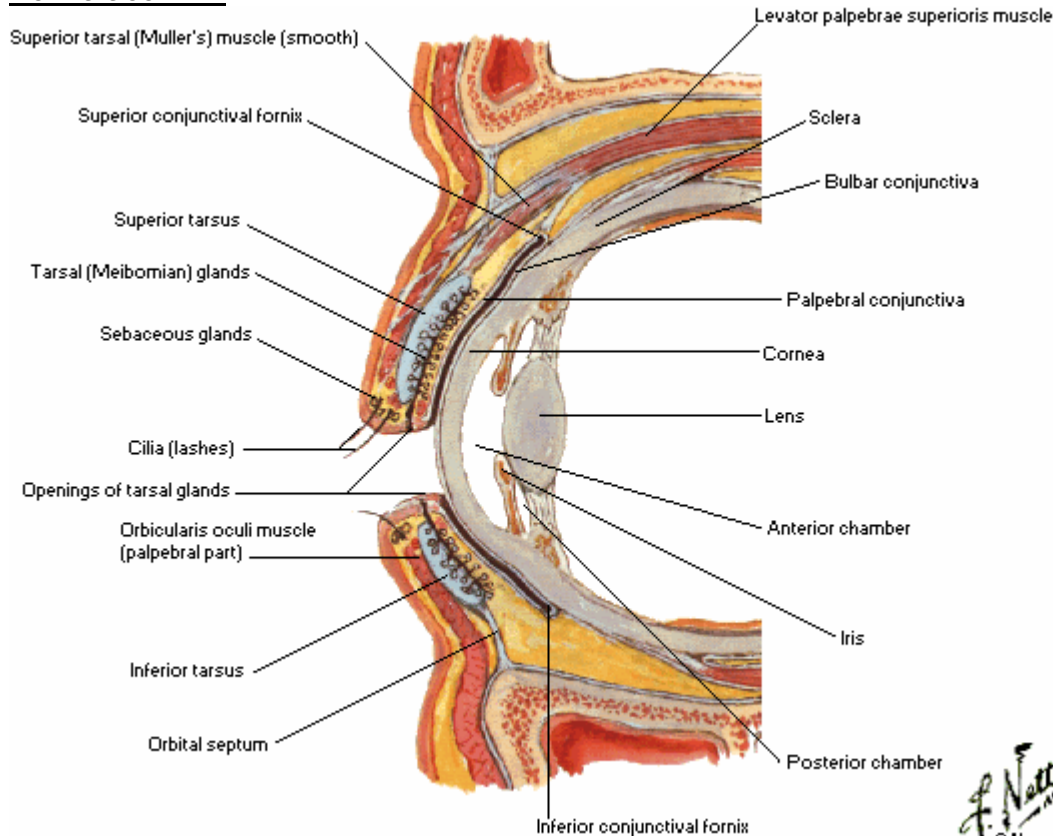
PALPEBRE

Sono due formazioni muscolofibrose che sono rivestite all'esterno dalla cute e all'interno dalla congiuntiva. Hanno il ruolo di proteggere il bulbo oculare dalla luce e dai traumi e distribuiscono il film lacrimale sulla cornea.

Sono formate da diversi strati

- **Porzione muscolare:** muscolo orbicolare, innervato dal **VII nc**, chiude la palpebra, muscolo elevatore della palpebra, innervato dal **III nc** (solo palpebra superiore) **III nc**, e muscolo di Muller, innervato dal simpatico, che mantiene tonicamente aperte le palpebre
- **Porzione fibrosa:** l'attacco della palpebra si continua con il tarso, connettivo spesso e robusto; le palpebre sono unite alle estremità nei due canti, mediale e laterale. Il canto mediale contiene la caruncola lacrimale.

BULBO OCULARE



E' quasi una sfera di 23-24 mm di lunghezza assiale, un po' meno di larghezza, costituita da tre membrane circolari concentriche, che dall'esterno all'interno sono:

- **Sclera:** fibrosa e resistente, avvolge tutto il globo oculare e presenta nella parte posteriore una serie di fori che danno accesso alle strutture vascolari e nervose (lamina cribrosa della sclera). La parte anteriore, priva di vasi ma ricca di nervi, è detta **cornea**, ed ha un raggio di curvatura diverso dal resto della sclera. E' trasparente e funziona come lente convergente.
- **Coroide:** aderisce alla sclera, ed è praticamente una spugna vascolare analoga ai corpi cavernosi, che assicura il flusso ematico all'occhio esterno e alla papilla ottica, tramite il plesso di Zinn-Haller. In avanti si continua con il **corpo ciliare**. **La coroide con corpo ciliare e iride è detta uvea.**

Il corpo ciliare è una formazione a corona circolare, divisa in una parte posteriore (pars plana) e una anteriore (pars plicata), corrugata a formare dei processi ciliari. Il corpo ciliare contiene le fibre muscolari che si occupano della movimentazione del cristallino; quando il **muscolo ciliare** è in tensione, il cristallino si rilassa, il suo diametro trasverso aumenta e quindi aumenta il potere convergente, permettendo la visione da vicino. Questo meccanismo, detto **accomodazione**, è innescato dalla stimolazione del III nc.

L'epitelio del corpo ciliare produce l'umor acqueo, che bagna tutta la camera anteriore dell'occhio, mentre la camera posteriore contiene un connettivo molto lasso, gelatinoso, detto umor vitreo.

Anteriormente il corpo ciliare si continua con l'**iride**, una struttura a corona circolare che contiene numerosissimi **vasi** (è praticamente la coroide anteriore) e quindi ha un colore rosso al naturale, ma che negli individui è diverso a seconda della quantità di pigmento nel suo epitelio (è rossa negli albin).

L'iride contiene al centro un foro detto **pupilla**, le cui dimensioni possono essere variate dalla contrazione dello **sfintere della pupilla**, un fascio di fibre muscolari contenute nell'iride e innervate dal SNA tramite il III nc.

- **Retina:** la parte più interna dell'occhio, ricopre solo i 7/9 posteriori dell'occhio, cioè in pratica la camera posteriore. È formata da un complesso strato di cellule nervose fra cui sono presenti i fotorecettori che, attraverso la scomposizione fotochimica dei pigmenti retinoidi, trasformano l'energia luminosa in segnali elettrici. Sono presenti i **coni**, sensibili alla luce e ai colori, in numero di 6 milioni e raggruppati nella **macula**, una regione attorno alla papilla ottica in cui è presente la **fovea**, il centro deputato alla visione distinta. In quest'area gli altri strati retinici diminuiscono di spessore e le cellule sensitive dell'occhio sono innervate in rapporto 1:1. Nella retina periferica sono presenti principalmente i 120 milioni di bastoncelli, non sensibili ai colori ma funzionanti con poca luce. La retina consuma molto ossigeno: la parte più vicina alla coroide (quella dei recettori) viene nutrita da essa, gli strati più interni vengono nutriti dalle arterie retiniche., visibili alla fluroangiografia retinica.

La cavità interna dell'occhio è divisa in due parti (camera anteriore e posteriore) dal cristallino, una lente biconvessa che forma, assieme alla cornea, il diottero oculare. È sospeso alle fibre muscolari del corpo ciliare tramite le fibre zonulari di Zinn. È formato da fibre allungate contenute in un sacco fibroso detto sacco capsulare, indispensabile per gli scambi metabolici e per il mantenimento della trasparenza del cristallino stesso, che è avascolare.

L'umor vitreo, posteriormente, serve a dare sostegno all'occhio e a fornire alla retina le sostanze nutritive in esso disciolte.

VIE NERVOSE

Le fibre nervose pregangliari contattano le cellule neurosensoriali, e sono originate dalle cellule degli strati retinici più superficiali (**cellule ganglionari della retina**); da queste partono le fibre postgangliari che viaggiando parallelamente subito sotto la coroide si riuniscono nella macula ottica a formare il nervo ottico.

Le fibre provenienti dalle emiretine nasali si incrociano e si scambiano a livello del chiasma ottico, situato a circa 2 cm dall'occhio al di sopra della sella turcica (rapporto importante con l'ipofisi). Dal chiasma si dipartono i due **tratti ottici** che raggiungono il corpo genicolato laterale del talamo e fanno sinapsi con i neuroni talamici. Da questi la via prosegue fino alla scissura calcarina dove si formano le aree corticali visive primaria (17), secondaria (18) e terziaria (19).

CENNI SULLA FISIOLOGIA DELLA VISIONE

I coni sono sensibili alla luce ad alta intensità, e contenendo **iodopsina** (di tre tipi diversi) permettono la visione del rosso, verde e blu che combinandosi danno tutti i colori dello spettro visibile (visione fotoscopica). I bastoncelli con la **rodopsina** sono sensibili anche a basse intensità luminose (visione scotoscopica) mentre in condizioni di intermedia luminosità sono attivi entrambi (visione mesoscopica).

L'attività elettrica dei recettori, che si forma per il cambio di conformazione cis-trans del pigmento fotosensibile e la stimolazione di strutture intercellulari, giunge alla corteccia dove, per via della conservazione della rappresentazione somatotopica del campo visivo che c'è a livello retinico, è possibile ricostruire l'immagine delle due retine in una unica (fusione).

La **stereopsi** è la capacità di percepire la profondità, e si basa sul fatto che nella macula retinica abbiamo una corrispondenza fra gruppi cellulari delle due retine, che percepiscono l'immagine dello stesso punto di spazio: la differenza fra l'immagine percepita dalle aree corrispondenti delle due retine permette la valutazione della posizione 3d dell'immagine.

La stereopsi funziona fino a 100-200 metri: dopo valutiamo le distanze sulla prospettiva, sulla dimensione apparente di oggetti noti, la distanza dall'orizzonte eccetera..

La retina è sensibile a radiazioni elettromagnetiche fra i 400 e i 700 nm, vale a dire dal violetto al rosso.

CAP 2 INQUADRAMENTO CLINICO DEL PAZIENTE E INDAGINI STRUMENTALI

SINTOMATOLOGIA DELLE VIE OCULARI (DEFINIZIONI)

- **Fotofobia:** senso di intenso fastidio o dolore alla luce (tutti gli stati infiammatori dell'occhio)
- **Aloni colorati intorno alle fonti luminose:** a volte in ipertensione oculare
- **Nictalopia:** cecità diurna, conservata visione notturna. Danno dei coni
- **Emeralopia:** cecità notturna, conservata visione diurna. Caratteristica delle lesioni dello strato pigmentato della cornea
- **Metamorfopsia:** distorsioni delle immagini; le lettere di un testo possono apparire sfalzate, ingrandite o rimpicciolite oltre che non allineate. Danni di varia natura (edemi, degenerazione, irregolarità della cornea) che disallineano i fotorecettori
- **Discromatopsie:** disturbi della visione dei colori → vedi
- **Fosfeni:** lampi di luce da stimolazione meccanica dell'occhio: segno spesso di imminente distacco di retina
- **Miodesopsia:** dette anche "mosche volanti", sono macchie in movimento davanti agli occhi. In genere sono sintomi di scarso significato, ma compaiono anche nelle emorragie uveali.
- **Visione colorata:** gli oggetti hanno colori diversi se visti con i due occhi singolarmente. Possono essere dovuti a danni del cristallino o all'uso di farmaci (in questo caso però l'alterazione dei colori è presente in entrambi gli occhi).
- **Diplopia:** visione doppia delle immagini. In genere si elimina chiudendo uno degli occhi ed è dovuta a patologie muscolari della muscolatura estrinseca.

Sintomi di irritazione

- Ammiccamento frequente (anche tic)
- Lacrimazione
- Prurito
- Secchezza oculare
- Pesantezza delle palpebre
- Senso di sabbia
- Tendenza a strizzare le palpebre
- Tremolio delle palpebre

SEMEIOTICA STRUMENTALE

Oftalmoscopia

L'oftalmoscopia **diretta** è una macchina che si basa sul principio della riflessione della luce dal fondo oculare, che può essere osservato. Viene quindi allineato l'occhio dell'osservatore con una sorgente luminosa e l'occhio del paziente. Questo avviene perché la lampada è posta a 90° rispetto all'osservatore, e i suoi raggi sono deviati da uno specchietto inclinato di 45° sul piano dell'osservatore. Questo ha un foro centrale e quindi vi si può guardare attraverso.

La pupilla viene dilatata con un blando midriatico per collirio (tropicamide 1%), controindicato in caso di possibilità di glaucoma.

Facile, tollerabile e poco costosa è una manovra di routine che permette di osservare le alterazioni grossolane; molto più sensibile è la fluorangiografia retinica, descritto successivamente.

Acutezza visiva

E' la capacità di discriminare due punti nello spazio. E' convenzionalmente normale se il soggetto riesce a distinguere due punti che sottendono l'arco di 1' di grado ad una distanza dipendente dall'ottotipo (di solito 3 o 5 m), espressa in decimi.

Riguarda quindi la capacità di distinguere i particolari. Ce ne sono di vari tipi, quello con le lettere dell'alfabeto, quello con le E inclinate (di Albin), o con i disegni per i bambini.

Ci sono anche gli ottotipi da vicino, che contengono un testo di senso compiuto. Il *visus* viene espresso con i decimi di acutezza a cui il paziente vede almeno il 50% delle lettere o simboli della riga.

Se non riesce a leggere nessuna lettera, si prova, in successione:

- A fargli contare le dita di una mano a 50 cm → visus = conta dita
- A fargli segnalare il movimento di una mano davanti agli occhi → visus = moto della mano

- A illuminare l'occhio → visus = percezione della luce.

Se tutto è negativo, si definisce l'occhio cieco.

Si fa la prova con un occhio alla volta, senza correzione (visus naturale) o con correzione in caso di ametropia (visus corretto).

Visus e diotrie esprimono due concetti differenti: il primo è la misura dell'acutezza visiva, e dipende dalla distribuzione dei fotorecettori retinici e quindi si modifica per patologie retiniche o altro, mentre le diotrie indicano il potere diottrico della lente convergente o divergente necessaria a correggere lo sguardo. Diotria è l'inverso della distanza focale in metri (+ per le convergenti, - per le divergenti).

La confusione nasce dal fatto che se l'occhio ha un difetto di rifrazione anche il visus ne risente: bisogna allora valutare, come misura dell'acutezza visiva, il visus corretto.

Valutazione del campo visivo

Apparecchi sofisticati per la valutazione strumentale sono appannaggio dello specialista.

Il medico di base usa sedersi davanti al paziente, e fargli chiudere l'occhio destro, mentre lui chiude il sinistro. Poi porta le sue mani al limite dei quadranti del campo visivo, e muove un dito chiedendo al paziente quale è: paziente e medico dovrebbero vedere le stesse cose se i campi visivi sono normali. Si ripete poi per l'occhio sinistro.

Valutazione del senso cromatico

Importante per piloti, autisti, macchinisti. Esistono delle tavole pseudoisocromatiche, fatte in apparenza da caselle di ugual colore ma in realtà costituite da figure di tonalità diverse che formano disegni in contrasto, non riconoscibili da soggetti con alterazioni della discriminazione dei colori.

CAP 3 PATOLOGIA DELL'ORBITA E DELLE PALPEBRE

3.1 PATOLOGIE DELL'ORBITA

ESOFTALMI

Abnorme protrusione del bulbo oculare dall'orbita. In alcune circostanze (aumento del grasso orbitario negli obesi, miopia assiale rilevante) l'occhio sembra protrudere dall'orbita anche se non lo è e si parla di **pseudoesoftalmo**.

In genere le forme monolaterali sono infiammatorie o tumorali, quelle bilaterali sono endocrine (distiroidee) o malformative.

Eziopatogenesi

- **Forme infiammatorie:**
 - Cellulite orbitaria (infiammazione del tessuto adiposo)
 - Periostite
 - Trombosi delle vene oftalmiche
 - Infezioni a partenza dai seni paranasali
- **Neoplasie:** prognosi peggiore nel bambino
 - Primitive (70%)
 - Metastatiche (30%) → **meningosarcoma**
 - Neoformazioni in corso di malattie sistemiche (mieloma multiplo, gargoilismo, NF1)
- **Traumi:**
 - Ematoma orbitario
 - Rottura della carotide interna nel seno cavernoso → si forma una fistola AV che provoca un soffio intracranico molto fastidioso per il paziente.

Malattie tiroidee

→ **Morbo di Basedow** (ipotiroidismo primario autoimmune).

Linfo T autoreattivi contro il recettore per il TSH attaccano anche i tessuti muscolari dell'occhio, provocando edema e aumento della sintesi del connettivo. La **diplopia** è in questi casi precoce e costante, ed è legata alla fibrosi dei muscoli colpiti che provoca la loro retrazione: inizialmente interessa i muscoli retti inferiore e mediale, che non si lasciano distendere, provocando una diplopia durante la visione dei campi superiore e laterale.

L'interessamento fibroso e quindi la impossibilità della distensione del muscolo di Muller provoca due segni importanti:

- Segno di Darlympe: retrazione della palpebra superiore
- Segno di Graefe: ritardo della palpebra nel seguire il bulbo oculare quando il paziente guarda in basso.

Altri danni prodotti dall'esoftalmo di Basedow sono la **cheilite da esposizione** e la **compressione ischemica del nervo ottico**.

Diagnosi

Le forme bilaterali sono in genere espressione di malattie sistemiche (specie nei bambini). Quelle infiammatorie sono rapide, accompagnato da marcato edema e interessamento iperemico della congiuntiva, dolore e bruciore. Quelle tumorali sono lente, insidiose, e ad eccezione dei sarcomi nei bambini sono a crescita lenta.

Esiste uno strumento (esoftalmometro di Hertel) per misurare l'esoftalmo, ma può anche essere fatta una valutazione empirica, osservando ad esempio che la palpebra inferiore non raggiunge il limbus (limite fra sclera e iride) e rimane scoperto un pezzo di bianco.

L'osservazione dell'esoftalmo permette anche di intuire la posizione di eventuali masse neoplastiche.

Clinicamente la compromissione oculare può essere schematizzata in sei classi.

	definizione	Segni e sintomi
Classe 0	Nessun segno e sintomo	
Classe 1	Solo segni	Retrazione della palpebra superiore, edema palpebrale, sguardo

		fisso, lagofalmo, proptosi fino a 22 mm
Classe 2	Interessamento dei tessuti molli	Edema periorbitario, chemosi, irritazione congiuntivale
Classe 3	Proptosi > 22 mm	Valori di esoftalmometria > 22 mm
Classe 4	Interessamento dei muscoli estrinseci oculari	Restrizione dei movimenti estremi o comuni, fissità del globo oculare
Classe 5	Coinvolgimento corneale	Abrasioni, ulcerazioni, necrosi
Classe 6	Interessamento del nervo ottico	Riduzione dell'acuità visiva

Terapia

- Correzione della patologia di base
- Sostituti lacrimali (colliri umettanti)
- Tarsorrafia anche parziale
- Prismi o terapia chirurgica (a situazione stabile) per la diplopia
- Steroidi orbitari o sistemici per le forme infiammatorie
- Decompressione chirurgica in caso di compromissioni del nervo ottico.

ENOFTALMI

Infossamento dell'occhio nella cavità orbitaria.

Sono di solito situazioni legate ad un **trauma**, con sfondamento del pavimento orbitario; se il retto inferiore si incarcera nella frattura orbitaria (frequente) è presente diplopia nello sguardo verso l'alto. Raramente è dovuto a lesioni del simpatico cervicale.

3.2 PATOLOGIA DELLE PALPEBRE

ANOMALIE CONGENITE

- **Epicanto:** piega cutanea verticale a concavità nasale, situata all'angolo mediale e inferiore dell'orbita, che può nascondere il canto interno. Più frequente nella prima infanzia, tipico del paziente Down.
- **Ptosi superiore:** abbassamento della palpebra per indebolimento del muscolo elevatore superiore. Può indurre ambliopia da deprivazione visiva

ANOMALIE DI POSIZIONE

- **Entropion:** rotazione del margine palpebrale verso l'interno, in genere della palpebra inferiore. Le ciglia si rivolgono all'interno (trichiasi) ed erodono la cornea e la congiuntiva, con formazione di leucomi corneali che possono danneggiare la funzione visiva. Nell'invecchiamento è frequente, per la lassità del connettivo palpebrale e uno spasmo progressivo del muscolo vicino al margine della palpebra (muscolo di Riolano) che la piega all'interno. Fenomeni infiammatori e cicatrici sono un'altra causa. Terapia chirurgica.
- **Ectropion:** rotazione del margine palpebrale all'esterno, con esposizione della congiuntiva, in genere della palpebra inferiore. Il lago lacrimale non si trova più vicino alla caruncola, e quindi compare epifora (lacrimazione). Le cause sono le stesse dell'entropion, e la terapia è sempre chirurgica.
- **Bleferospasmo:** contrattura del muscolo orbicolare (VII nc) che rende impossibile l'apertura palpebrale. Può essere legato a stimoli irritativi della congiuntiva o della cornea (**sintomatico**), a stimoli sensoriali abnormi, o senza causa apparente (**essenziale**). Di solito scompare con l'eliminazione della causa o dello stress psicologico. La terapia sintomatica non esiste (modesti benefici con l'iniezione di tossina botulinica nelle fibre muscolari).
- **Blefaroptosi:** abbassamento acquisito della palpebra superiore. Uguale a quello congenito, deriva però da:
 - Cause meccaniche che provocano appesantimento delle palpebre: tumori, infiammazioni. Oppure cause meccaniche che provocano indebolimento del muscolo: ferite, senescenza.
 - Neurogene: lesione del III nc

- Miogene: miopatie oculari o sistemiche
Terapia essenzialmente chirurgica.

LAGOFTALMO

Incompleta chiusura della rima palpebrale, da qualsiasi causa. Spesso è causato dalla paralisi del faciale, e se si tratta di una forma transitoria (a frigore, ad esempio) è molto importante bendare l'occhio e proteggere la cornea dalla cheratite da esposizione. Se non è transitorio, è indicato il ricorso alla chirurgia.

PATOLOGIA INFIAMMATORIA DELLA PALPEBRA

Forme cutanee

→ La più comune è quella da **herpes zooster**, quando interessa la regione frontoorbitaria (prima branca trigeminale). Inizia con eritema e prurito, poi nel giro di poche ore compaiono le vescicole caratteristiche, molto dolorose. Il dolore diminuisce alla rottura delle vescicole. Nel 50

% dei casi è interessato anche il bulbo oculare, più raramente il nervo ottico con frequenti complicazioni.

L'**herpes primario** oculare è raro, si tratta di lesioni vescicolari a grappolo, che si riattivano frequentemente (latenza nel ganglio di Gasser e raggiunge l'occhio tramite l'oftalmica del trigemino).

La terapia deve essere topica con pomate oftalmiche antivirali e antibiotiche. Antidolorifici al bisogno. Sconsigliati gli steroidi che danneggiano la cornea.

→ Lo **xantelasma**, accumulo di colosterolo in chiazze grigiastre ovalari vicino al canto interno delle palpebre, è la forma infiammatoria secondaria a disordini metabolici più frequenti.

Forme congiuntivali

→ vedi **congiuntiviti**

Forme blefaritiche

Le blefariti sono le infiammazioni dei margini palpebrali, in genere di natura infettiva (stafilococco) ma anche croniche, iperemiche, da irritanti, da disturbi metabolici.

Se durano a lungo possono complicarsi con ectropion, madarosi (perdita delle ciglia), o entropion. La terapia delle blefariti è topica con lavaggio e detersione accurata dei bordi con soluzioni antisettiche apposite, e medicazione con pomate antibiotico-cortisonica. Nelle forme croniche si possono avere problemi per l'uso a lungo termine degli antinfiammatori.

Forme ghiandolari

Le ghiandole palpebrali sono spesso interessate dallo stafilococco:

- **Orzaiolo:** foruncolo della palpebra, per infezione della ghiandola sebacea di Zeis annessa al bulbo del follicolo pilifero. Si forma un ascesso dolente alla base di un ciglio che si apre spontaneamente all'esterno e guarisce spontaneamente. La terapia è con impacchi caldi e pomate antibiotiche.
- **Calazio:** flogosi cronica di tipo granulomatoso delle ghiandole di Meibonio (le ghiandole del tarso sono le ghiandole di Meibonio, le ghiandole sebacee di Zeis, le ghiandole sudoripare di Moll). L'ostruzione del dotto impedisce la fuoriuscita del secreto, e compaie un nodulo duro e fibroso nella palpebra. La terapia è chirurgica.

NEOPLASIE

I tumori benigni sono frequenti, spesso di tipo **papillomatoso**. Gli emangiomi piani (voglie di vino) sono abbastanza frequenti.

I tumori maligni, sebbene piuttosto comuni, raramente sono a prognosi infausta per la precoce manifestazione. Sono implicati più spesso **epitelioma basocellulare ed epitelioma spinocellulare**, entrambi radiosensibili; il secondo ha prognosi peggiore per la possibilità di estendersi rapidamente ai linfonodi.

CAP 4 DIFETTI DI RIFRAZIONE OCULARE

I difetti di rifrazione dell'occhio si distinguono in **sferici**, quando la curvatura della cornea rimane normale (miopia, presbiopia, ipermetropia) e **non sferici**, quando vi è una alterazione del raggio della cornea (astigmatismo).

La rifrazione è la deviazione che un raggio luminoso subisce nel passare da un mezzo all'altro. L'occhio ha diversi sistemi rifrangenti che servono per concentrare i raggi luminosi provenienti dall'esterno alla retina.

Il sistema cornea – cristallino – umor vitreo riesce ad avere normalmente (cioè con il cristallino rilasciato) un potere di circa 60 diottrie (40 della cornea e 20 del cristallino), e quindi tutti i raggi provenienti da una distanza maggiore di 6 metri risultano focalizzati nel fondo oculare (vale a dire a 23-24 mm dall'apice corneale). Questa situazione è detta **emmetropia**.

Per distanze minori, il cristallino riesce, variando il suo diametro, ad aumentare il potere diottrico dell'occhio fino a convergere nel fondo oculare i raggi provenienti da distanze di pochi cm. Questo processo è detto **accomodazione**, ed è legato alla contrazione del muscolo ciliare da parte del parasimpatico. Il potere di accomodazione del cristallino è di circa 14 diottrie nel giovane, e diminuisce nell'anziano (vedi dopo).

Assieme all'accomodazione avviene anche la miosi, poiché l'intensità della luce riflessa da un oggetto diminuisce con il quadrato della distanza di un oggetto, e guardando da vicino si ha la ↓ del diametro pupillare per non rimanere abbagliati.

PRESBIOPIA

Diminuzione fisiologica del potere di accomodazione del cristallino con l'età. A 36 anni è circa 7 diottrie, a sessanta anni circa diventa zero.

Questo provoca la **presbiopia**, ossia la modalità di visione dell'anziano in cui il cristallino è rigido e perde del tutto la capacità di modificare la sua curvatura, e per l'indebolimento delle fibre del muscolo ciliare.

Questo provoca l'impossibilità di mettere a fuoco oggetti vicini esattamente come nel soggetto ipermetrope, ma mentre in questo il difetto è una minore lunghezza del bulbo oculare, nel presbiopico il difetto è la capacità di convergenza del cristallino.

Nel soggetto emmetrope la correzione della presbiopia avviene con l'uso di occhiali convergenti che indosserà soltanto per la visione da vicino, mentre il soggetto ametropico userà lenti bifocali o multifocali, che variando dal basso all'alto il potere convergente possono permettere la visione sia da vicino che da lontano.

Queste lenti multifocali possono essere applicate a contatto.

→ **Nota:** un miglioramento della presbiopia nell'anziano può essere dovuto alla comparsa di una miopia da variazione di indice di rifrazione del cristallino per una **incipiente cataratta**. La miopia infatti è provocata da un aumento del potere convergente del cristallino nel punto in cui la cataratta ne cambia l'indice di rifrazione-

IPERMETROPIA

Per una minore lunghezza del bulbo oculare (meno di 21 mm) si ha una incapacità del sistema diottrico dell'occhio di focalizzare sulla retina i raggi provenienti dall'infinito. Il paziente allora è costretto ad un continuo sforzo di accomodazione soprattutto da vicino. La sintomatologia infatti è spesso quella da **difficoltà nella prolungata lettura**.

Comunemente si crede che la ipermetropia sia la incapacità di vedere da vicino, ma in realtà c'è lo stesso difetto sia nella visione da vicino che da lontano; per la visione all'infinito però l'occhio riesce a compensare (in genere si manifesta nei soggetti giovani, e spesso dopo l'infanzia recede da sola), quindi il paziente non riferisce disturbi. Alcuni usano quindi occhiali correttivi a lenti biconvesse (convergenti) soltanto durante la lettura.

Il continuo sforzo accomodativo sia da lontano che da vicino, e quindi anche nei pazienti che usano occhiali da lettura, provoca una sintomatologia da **astenopia accomodativa**:

- Cefalea → fino al vomito
- Bruciore oculare
- Blefarocongiuntivite astenopeica
- Dolore oculari e perioculari

Nell'adulto si può correggere anche con la cheratotomia laser a eccimetri, ma non oltre le 5-6 diottrie.

MIopia

Si parla di miopia quando i raggi provenienti dall'infinito vanno a fuoco prima della retina. E' dovuta nella maggioranza dei casi ad una alterazione della lunghezza del bulbo oculare che è maggiore del normale (oltre 26 mm).

A differenza dell'ipermetropia, il miope non può mettere in atto alcun meccanismo di compenso, perché non si può ridurre volontariamente il potere di convergenza del cristallino. La distanza in cui i raggi luminosi convergono alla retina con l'occhio rilassato è diminuita nel miope, che legge meglio e con meno sforzo.

Oltre alla **miopia assile** possono esserci una **miopia da indice**, per alterazione della composizione del cristallino in cataratta e diabete, una **miopia da curvatura**, per eccessiva curvatura della cornea, o una **miopia da spasmo dell'accomodatore**, transitoria e legata a stati di debilitazione generale.

L'occhio ha una fase di crescita precoce molto rapida (a 4 anni ha già raggiunto l'80% della lunghezza definitiva) e poi una fase di crescita lenta che dura fino ai 20 anni. Nella miopia assiale la crescita rapida si prolunga oltre la norma. In certa misura (soprattutto per le forme più lievi di miopia, dette semplici o fisiologiche) risente dei fattori ambientali, come il tempo dedicato alla lettura o all'osservazione di oggetti vicini (scuola, uso dei videoterminali, lavori di precisione). Le forme più gravi invece sembrano trasmesse come carattere autosomico recessivo. In realtà la patogenesi non è chiara; riveste un ruolo il fatto che nei primati alterazioni della messa a fuoco in un occhio tendono a provocare la crescita dell'altro, e si instaura quindi un circolo vizioso. La prevalenza della miopia è maggiore nelle regioni nordiche (scarsa illuminazione) e varia dal 20 al 30%.

L'occhio miope può essere confuso con un esoftalmo, e rispetto all'occhio emmetrope ha una maggiore **associazione con il glaucoma**.

Dal punto di vista clinico si possono distinguere:

- Miopia semplice o fisiologica: fino a 3 diottrie, che non si associa ad alterazioni della retina o di altre strutture oculari
- Miopia intermedia: fino a 6 – 7 diottrie, con una retina che rimane in buone condizioni
- Miopia grave: oltre 7 diottrie, in genere fino a 30 o più, con lesioni a carico della retina, della sclera e della coroide di tipo atrofico e degenerativo. La miopia grave infatti si associa a degenerazione dei tessuti e distacco di retina, emorragie ed altre alterazioni che non consentono un recupero efficace.

La **terapia** non ha farmaci di sicura efficacia. Calcio e vitamina A, antiossidanti e l'uso profilattico di lenti rigide per rallentare l'evoluzione della malattia non è stato documentato.

Invece sono protettivi:

- Evitare gli stress psicofisici in generale e un utilizzo eccessivo dell'occhio
- Evitare carenze vitaminiche e stati debilitativi
- Sforzi fisici e attività sportive pesanti da evitare
- Il matrimonio fra miopi (specie se consanguinei) aumenta il rischio di prole miope-

La terapia viene fatta con lenti concave divergenti, fisse su occhiali tradizionali oppure a contatto, e con la chirurgia refrattiva. Questa va praticata con le opportune precauzioni in soggetti selezionati.

La lente divergente provoca (al contrario di quella convergente) un **rimpicciolimento** dell'immagine sulla retina, che fino ad un certo limite può essere compensato dal cervello con un adattamento centrale: nella miopia ci sono praticamente sempre dei fatti degenerativi delle cellule retiniche, e quindi diminuisce la densità di fotorecettori.

Il rimpicciolimento dell'immagine provocato dalla lente in questo caso è un problema. Questo non avviene con la lente a contatto.

ASTIGMATISMO

La curvatura dei sistemi diottrici dell'occhio (retina e cristallino) è la stessa su ogni meridiano della loro superficie: essi cioè sono assimilabili ad una calotta sferica e quindi ogni punto dello spazio che emette raggi luminosi e attraversa uno dei due diottri viene a cadere nello stesso fuoco.

In realtà la cornea ha un raggio di curvatura nel meridiano verticale maggiore di quello orizzontale, ma di poco (0,5 mm più corto, corrisponde a +0,5 diottrie), e questa modifica fisiologica è compensata da una analoga ma opposta nel cristallino.

Quando invece la differenza di curvatura fra i meridiani verticali e orizzontali è elevata, il sistema ottico avrà due fuochi: uno per i raggi luminosi che attraversano i meridiani a curvatura maggiore (più vicino alla cornea) e uno per i raggi che passano nei meridiani a curvatura minore (più lontano).

A livello ottico, avremo man mano che si va all'indietro verso la retina, diverse situazioni.

- Inizialmente i raggi verticali e quelli orizzontali convergono entrambi, ma quelli orizzontali in maniera più marcata, quindi avremo un fascio di raggi ovale.
- I raggi orizzontali formano una prima linea focale, che taglia il cerchio dei raggi verticali che stanno convergendo
- I raggi verticali convergono in una seconda linea focale, verticale, che taglia il cerchio dei raggi orizzontali che stanno divergendo
- Dopo la seconda linea focale abbiamo di nuovo una ovale, ortogonale alla prima, perché i raggi orizzontali ora sono più divergenti di quelli verticali.

Questa situazione è detta **astigmatismo**, e si ha quando la cornea non è perfettamente sferica, ma ellissoide.

Forme cliniche

Si distingue un astigmatismo **contro regola** quando il meridiano più curvo è quello orizzontale, viceversa si chiama **secondo regola**.

In clinica è importante la distinzione fra astigmatismo **regolare** o **irregolare**: il primo è quando è possibile identificare due meridiani perpendicolari con diversa curvatura, altrimenti (quando c'è un cheratocono, una patologia corneale, una cicatrice) nei meridiani non c'è lo stesso raggio di curvatura in tutti i punti e quindi si parla di **astigmatismo irregolare**.

Nell'astigmatismo irregolare quindi non avrò due sole linee focali, ma tutta una serie di fuochi, e non può essere corretto con l'utilizzo di una sola lente.

La forma regolare può essere un astigmatismo di tipo:

- Miopico composto: 2 fuochi davanti alla retina
- Miopico semplice: 1 fuoco davanti alla retina, uno sulla retina
- Ipermetrope semplice: 1 fuoco sulla retina, uno dietro alla retina
- Ipermetrope composto: 2 fuochi dietro la retina
- Misto: 1 fuoco davanti alla retina, uno dietro alla retina (raro)

Infine si distingue un astigmatismo **ad asse obliquo** quando i due meridiani con raggio di curvatura diverso sono perpendicolari ma non verticale e orizzontale.

L'**astigmatismo fisiologico** prima ricordato, quella $\frac{1}{2}$ diotria in più della parte verticale della retina, serve a compensare la fisiologica deviazione del cristallino in senso opposto e ad adattare il fuoco retinico alla macula, che è anatomicamente conformata in modo da essere meglio illuminata se i raggi sono fatti convergere da una superficie non perfettamente sferica. Questa caratteristica della macula è detta "caustica". Per questo gli astigmatismi con meridiano orizzontale più curvo sono detti "contro la regola".

Sintomatologia

Quasi tutti gli astigmatismi sono bilaterali e su base ereditaria. In genere già presenti alla nascita, si scoprono in età scolastica, e possono subire cambiamenti in relazione alla crescita dell'occhio (ad es. da una forma ipermetrope semplice a una ipermetrope composta). C'è in genere una **stancabilità** dell'occhio con i sintomi da astenia accomodativa. Il soggetto tende a sfocare le linee orizzontali o verticali a seconda del tipo di astigmatismo, e meglio quelle perpendicolari.

Nei casi lievi soltanto il soggetto, attraverso l'accomodazione, può riuscire a effettuare un certo compenso, altrimenti è necessaria la correzione.

Terapia

→ **Lenti fisse.**

I primi occhiali in assoluto risalgono ad un affresco del 1353, nel tardissimo medioevo.

Abbiamo fondamentalmente 2 tipi di lente:

- Lenti sferiche (correggono i difetti sferici come miopia e ipermetropia) che possono essere convergenti o divergenti a seconda del difetto da correggere

- Lenti **cilindriche** che correggono i difetti non sferici.

Con una lente cilindrica verticale i raggi che arrivano sul piano orizzontale trovano una superficie curva e quindi vengono deviati, quelli che arrivano sul piano verticale trovano una superficie piana e non vengono deviati. Questo cilindro può essere ovviamente orientato in tutte le direzioni dello spazio per effettuare la correzione solo sul meridiano anormale. I raggi nelle posizioni intermedie fra orizzontale e verticale deviano in maniera scalare.

Queste lenti cilindriche sono dette **lenti cilindriche positive** (sono convergenti). Sulla superficie posteriore o anteriore o su entrambe possono però essere scavate delle lenti divergenti (**lenti cilindriche negative**).

Ottenendo una associazione fra lente cilindrica e lente sferica si ottiene quindi la possibilità di correggere gli astigmatismi composti.

→ **Lenti a contatto**

Hanno diversi vantaggi:

- Non creano un sistema diottrico, che ha più superfici che rifrangono i raggi luminosi. La superficie anteriore della lente a contatto diventa la separazione di fase e quindi la curvatura della cornea, che ha lo stesso indice di rifrazione, viene ad essere annullata. A differenza degli occhiali, questo sistema **non** modifica la dimensione dell'immagine sulla retina, e soprattutto impedisce il manifestarsi di fenomeni di aberrazione di rifrazione che invece, con una correzione fissa sopra a 5-6 diottrie sono inevitabili. Nel sistema omogeneo non si hanno rifrazioni di sorta, e questo problema non c'è.
- La lente divergente provoca infatti (al contrario di quella convergente) un **rimpicciolimento** dell'immagine sulla retina, che fino ad un certo limite può essere compensato dal cervello con un adattamento centrale. Nella miopia ad esempio devo utilizzare una lente convergente che rimpicciolisce l'immagine, e questo, come spiegato nel capitolo sulla miopia, è uno svantaggio. Questo **non avviene con le lenti a contatto**.
- Le lenti a contatto non hanno la riduzione del campo visivo che hanno gli occhiali

Le lenti a contatto possono essere **rigide** (oggi ci sono le semi-rigide, che rispetto alle prime lenti rigide hanno una permeabilità maggiore). Queste lenti hanno un diametro minore della cornea e possono esservi applicate meglio, e sono gas permeabili, quindi permettono l'ossigenazione della cornea.

Il fatto che siano più piccole però lascia delle aree di cornea esposte all'aria, che se da un lato è un bene perché la cornea è avascolare e riceve ossigeno dall'aria disciolto nel film lacrimale (oltre che dalla camera anteriore), dall'altro la correzione è meno efficace.

Le lenti rigide non si modificano e permettono una efficace correzione dell'astigmatismo.

Le lenti **morbide**, invece, hanno un diametro maggiore di quello della cornea e non sono gas permeabili. L'ossigeno arriva con le lacrime perché ad ogni ammiccamento la lente si modifica essendo morbida e mette in atto un movimento a pompa che richiama il film lacrimale ossigenato dalla periferia. A volte questo meccanismo non è sufficiente e si provoca ipossia corneale.

Altro svantaggio è la loro deformabilità, che impedisce di usarle per astigmatismi oltre le 3 diottrie, e il fatto che la loro struttura porosa (che le rende deformabili) ha una grande capacità di assorbire germi e bacilli di ogni tipo.

Il vantaggio delle lenti morbide è la loro migliore aderenza che le rende adatte ad un uso sportivo e nella vita di tutti i giorni senza precauzioni. E' molto importante un uso giornaliero (buttarle dopo ogni giorno) e sterilizzare bene il contenitore.

→ **Chirurgia refrattiva**

Nata pochi anni fa in Giappone. Si tratta di modificare in maniera permanente il potere di rifrazione della retina direttamente. Si distingue in tecniche chirurgiche e parachirurgiche.

- **Cheratotomia radiale:** si usa per la miopia soltanto. Una tecnica messa a punto fra gli anni 80 e 90 che consiste nel praticare incisioni radiali distanziate sulla cornea fino a tutto il suo spessore. Durante

il processo di cicatrizzazione queste incisioni avrebbero portato la cornea a collassare parzialmente diminuendo il suo raggio di curvatura e diminuendo quindi il suo potere convergente. E' molto difficile prevedere però l'effetto reale sulla visione, e la cornea può cedere lungo le linee di taglio.

- **Incisioni corneali:** incisioni arciformi invece che radiali, ma periferiche, che non interessano la zona centrale. Può essere usata per alcune forme di astigmatismo, e il principio è sempre quello di modificare le proprietà della retina durante il processo di rimarginazione.
- **Epicheratofachia:** si impianta una lente sulla cornea formata da un frammento di cornea da donatore liofilizzata e modificata in modo da ottenere una lente convergente o divergente che veniva suturata sulla cornea ricevente dopo averne asportato l'epitelio. Risultati molto imprevedibili, ma era utile per i bambini con cataratta congenita
- **Cheratomileusi:** asportazione di una sezione di cornea circolare (con trapano); di questo frammento veniva modificato il potere convergente e poi veniva reinserito. Molto difficile da utilizzare.

Queste tecniche sono state tutte soppiantate dal **laser** (Light Amplification by Stimulated Emission of Radiation). Inizialmente usato per i tagli della cheratotomia radiale, attorno agli anni 80 furono messi a punto delle tecniche migliori.

Il laser si basa sull'emissione di energia sottoforma di radiazioni elettromagnetiche (luce) in fase fra di loro e parallele; questo avviene perché alcuni materiali, eccitati da una radiazione ionizzante, emettono energia in fase e non in modo caotico. Il laser a seconda dello spettro emesso ha diversi effetti:

- Effetto termico: (spettro rosso-verde). Viene usato in oculistica per la coagulazione di zone proliferanti nella retinopatia diabetica
- Effetto meccanico: ionizzazione della zona trattata

Nella chirurgia refrattiva si usa il **laser ad eccimeri**: un dimero di una molecola fatta da due atomi diversi (gas raro con elemento alogeno) viene eccitata da certe radiazioni gamma che rompono il legame atomico. Il dimero più usato è il fluoruro di argon, che emette rompendosi una radiazione elettromagnetica di 193,3 nm. Questa radiazione laser è adatta a rompere i legami carbonio-carbonio e carbonio- azoto, ma non è attiva sul collagene che assorbe a 260 nm e sugli acidi nucleici (250 nm).

In pratica dunque il laser, opportunamente dosato e guidato, frammenta gli strati proteici superficiali senza intaccare la trama collagenica e quindi senza indebolire la cornea, permettendo di modificarne la curvatura in maniera estremamente precisa scavandovi in pratica la lente che si vorrebbe inserire.

Questo trattamento si chiama **fotokeratectomia refrattiva** e viene usata anche per asportare zone di opacità dalla cornea.

Un trattamento particolare è la **unione della cheratomileusi con il laser, e viene detto LASIK**. Viene asportata una pellicola di cornea senza distaccarla (a sportello) e con il laser viene fatta una lavorazione sullo stroma sottostante rimodellandolo, e poi si richiude lo sportello

Queste tecniche, un tempo usate per la miopia, sono oggi usate anche per l'ipometropia e per l'astigmatismo con risultati meno brillanti.

Si possono trattare fino a 12 diotrie di miopia (significa un approfondimento fino a 230 um, che è il limite di sicurezza sui 500 um della cornea). Con correzioni fino a 6 diotrie si ottengono ottimi risultati nel 90% dei casi.

Le complicazioni possono essere:

- Infezioni 3-4 /10000
- Cicatrizzazione esuberante. La presenza di cheloidi in altre parti del corpo è una importante controindicazione a questo proposito

CAP 5 STRABISMO E AMBLIOPIA

5.1 STRABISMO

Si intende per strabismo ogni deviazione oculare da un allineamento perfetto sia nella posizione primaria che nelle varie direzioni dello sguardo.

L'occhio diritto è detto **occhio fissante**, l'occhio storto è detto **occhio deviato**. L'entità dello strabismo è data dall'angolo sotteso fra le due assi visive.

Lo strabismo può essere dovuto ad una **alterazione dell'equilibrio motorio dei due occhi**, che non sono sincroni e quindi l'immagine proveniente da un punto dello spazio non cade in punti corrispondenti nelle due retine. Oppure può essere dovuto ad **alterazioni della fusione sensoriale**, alterazione di ordine neurottico che portano anche a differenza nella percezione dei colori fra i due occhi, o dei contorni dell'immagine. In questo capitolo si parlerà dello strabismo da alterazione motoria.

Esistono due fondamentali tipi di strabismo motorio:

- **Strabismo concomitante:** l'angolo di deviazione fra i due occhi rimane uguale in tutte le direzioni dello sguardo
- **Strabismo paralitico:** l'angolo di deviazione è variabile con la direzione dello sguardo, perché uno dei due occhi è fisso in una direzione.

STRABISMO CONCOMITANTE

E' tipico dell'età infantile e può persistere, se non trattato, anche nell'età adulta. I movimenti oculari non sono limitati, e i due occhi si muovono mantenendo sempre la stessa deviazione angolare. Spesso la diplopia non si manifesta perché l'occhio deviante viene "soppresso" con un meccanismo cerebrale acquisito; a lungo andare questo può portare ad **ambliopia**.

Può essere a sua volta suddiviso in due sottogruppi:

- **Latente (Foria):** è uno squilibrio muscolare che però viene mantenuto latente tramite un compenso di fusione sensoriale, che costringe i muscoli oculari per mantenere l'allineamento. Questo sforzo prolungato viene meno quando viene perso lo stimolo neurosensoriale: per cui basta mettere una mano davanti ad un occhio, facendo mancare al cervello le informazioni per effettuare il compenso, che subito si manifesta lo strabismo (**Cover/Uncover test**). Nel bambino questo fenomeno di slatentizzazione dello strabismo avviene anche quando il paziente è distratto e non mantiene la concentrazione, e basta richiamarlo perché lo strabismo scompare (elemento che permette la diagnosi delle forie).
- **Costante (Tropia)**

Clinica

Le tropie sono di vario tipo a seconda della deviazione.

Esotropia (strabismo concomitante convergente)

Forma più comune nell'infanzia (80% dei bambini strabici). In genere cominciano come forie, poi diventano intermittenti e infine stabili (trofie).

- **Forma congenita:** entro il sesto mese di vita compare una deviazione marcata e stabile, in genere orizzontale, che si associa anche spesso ad una ipermetropia e ambliopia (riduzione dell'acutezza visiva senza che l'occhio presenti alterazioni organiche) se vi è anisometropia. Si tratta con l'intervento chirurgico volto all'indebolimento di uno dei muscoli retti mediali.
- **Forma accomodativa:** dopo il sesto mese di vita, a causa di una ipermetropia non corretta, il bambino costretto ad un accomodamento eccessivo produce una eccessiva e stabile convergenza. Il motivo è che i retti mediali sono innervati dal III nc così come il muscolo ciliare, e una tonica stimolazione del nervo per mantenere l'accomodamento si riflette anche sull'innervazione dei muscoli. Il riflesso dell'accomodazione è infatti **contemporaneo alla convergenza e alla miosi**, in quanto il primo serve per portare le immagini nello stesso punto della retina, mentre il secondo aumenta la profondità di campo; quindi lo strabismo è più evidente se il soggetto guarda da vicino. La correzione dell'ipermetropia permette la normalizzazione dello strabismo. Non in tutti i soggetti si produce questo problema perché in alcuni ipermetropi i tre riflessi si possono dissociare.

In questo caso si deve fare nel bambino una valutazione dell'ipermetropia **dopo atropinizzazione del muscolo ciliare** (cicloplegia atropinica); altrimenti il compenso convergenza-accomodazione inganna l'esaminatore e la situazione appare normale.

- **Forma sensoriale:** in seguito ad una riduzione dell'acutezza visiva monolaterale (cataratta, opacità corneale, alterazioni della retina, del nervo ottico...) compare una esotropia che rende ragione di un attento esame della funzione visiva in tutti i bambini strabici. La terapia è la correzione chirurgica dell'acuità visiva.
- **Forma mista:** varie componenti, spesso una sovrapposizione fra un difetto muscolare e uno accomodativo.

Exotropia (strabismo concomitante divergente)

Meno frequente delle esotropie è distinto in una forma primitiva e una sensoriale:

- **Forma primitiva:** precoce, spesso associate a familiarità, inizia come exoforia (latenta) e poi diventa exotropia prima da lontano e poi da vicino; dipende da una congenita debolezza muscolo-capsulo-legamentosa dei muscoli retti mediali. Tende ad accentuarsi con l'età, e non è influenzata da altri vizi di rifrazione. La diplopia è rara per la soppressione dell'immagine deviata. La terapia è chirurgica con rinforzo dei retti mediali e indebolimento dei laterali.
- **Forma sensoriale:** appannaggio in genere dell'adulto, che rispetto al bambino presenta una riduzione della convergenza tonica e compaiono in seguito alla riduzione dell'acuità visiva monolaterale. La deviazione è sempre a carico dell'occhio ambliopico; la terapia è chirurgica e viene fatta per scopi estetici.
- **Forma da accomodazione:** il soggetto miope, al contrario dell'ipermetrope, non ha bisogno di accomodare quando guarda da vicino; quindi alla non accomodazione fa seguito la non convergenza nello sguardo da vicino, e questo porta all'indebolimento dei retti mediali che vengono usati di meno rispetto ai retti laterali. Alla lunga si crea una exotropia. La correzione della miopia spesso è sufficiente come terapia.

La forma sensoriale è la più comune: in genere quando il soggetto dorme (o è in anestesia) gli occhi vanno verso l'alto e verso l'esterno perché viene meno l'attività muscolare che li mantiene in asse. Quando c'è un pesante ostacolo alla visione di un occhio (toxoplasmosi oculare, retinopatia acquisita) viene meno lo stimolo alla fusione delle immagini e quindi gli occhi tendono ad andare in exotropia, verso la posizione di riposo.

Una exotropia specie se insorta in un bambino richiede una approfondita analisi dell'acuità visiva e dell'occhio: **questa è il sintomo più frequente del retinoblastoma.**

Eterotropie

Sono atteggiamenti misti in cui coesiste una componente vertivale (incostante) accanto a quella orizzontale. Sono presenti nel 25% degli strabici.

Si parla di **ipertopia** se la deviazione è in alto, di **ipotopia** se è in basso.

Sintomatologia

Quando l'occhio è deviato l'immagine si forma in maniera alterata, e accade che due oggetti distinti nello spazio reale vengano a cadere in due punti corrispondenti nelle retine, come se fossero un oggetto solo. Siccome però le immagini che sono cadute nei punti corrispondenti delle retine appartengono a due oggetti diversi e quindi sono diverse, si ha una sensazione di confusione visiva.

Inoltre le immagini provenienti da un singolo oggetto vengono a cadere in punti diversi della fovea (o in una fovea e in una zona extrafoveale nell'altro occhio) con il risultato di una doppia rappresentazione cerebrale di un singolo oggetto. Questo crea la **diplopia**: si può sperimentare provando a schiacciare con un dito un bulbo oculare da un lato, facendolo deviare.

Speso la diplopia, nello strabismo concomitante, è eliminata dal meccanismo di compenso che insorge in età infantile, quando la notevole plasticità sinaptica permette l'adattamento ad ogni situazione.

- Nelle forie → strabismo mantenuto latente dalla funzione sensoriale
- Nelle trofie → creazione di una corrispondenza retinica anomala
- Nelle trofie con diplopia → soppressione dell'immagine che viene dall'occhio deviato perché crea confusione. Il bambino sceglie anche quale occhio deviare se c'è una differenza di acuità visiva. La soppressione prolungata nel tempo porta all'ambliopia.

La corrispondenza retinica anomala è un meccanismo che permette di recuperare una visione binoculare assegnando a punti retinici dell'occhio punti non corrispondenti dell'occhio sano, in modo che le immagini tornino a corrispondere; questo avviene anche se i punti messi in corrispondenza sono foveali in un occhio ed extrafoveali nell'altro, ottenendo però un compenso molto rozzo allo strabismo, in quando per la minor acuità visiva delle zone extrafoveali, la qualità dell'immagine ne risente molto.

Diagnosi

Le forie vengono diagnosticate essenzialmente con il cover-uncover test.

Quando invece lo strabismo è costante si usano due tipi di test diversi:

- **Esame diretto della motilità oculare:** si usa per vedere se ci sono deficit di movimento con **prismi** che misurano l'angolo di deviazione.
- **Cover test:** valutazione della dominanza di un occhio rispetto all'altro.

→ Il **cover test** viene effettuato coprendo l'occhio diritto e osservando la deviazione dell'altro; se il bambino devia alternativamente e indifferentemente l'uno o l'altro occhio si ha uno strabismo alternante. Se invece c'è un occhio soltanto che viene deviato allora significa che quell'occhio ha una diminuzione dell'acuità visiva e quindi il bambino usa l'altro come dominante

→ **Test con prismi.** Il prisma devia il raggio luminoso verso la base. Si fa il cover test, e davanti all'occhio deviato si pone un prisma (di base se lo strabismo è convergente, di punta se è divergente). Misurando l'entità della deviazione necessaria perché il soggetto veda correttamente la fonte luminosa si misura l'angolo in gradi (o in diotrie prismatiche).

Una diotria prismatica è corrispondente alla deviazione del raggio di 1cm alla distanza di 1m, e corrisponde all'incirca a $0,5^\circ$ angolari.

AMBLIOPIA FUNZIONALE

L'ambliopia funzionale è una diminuzione dell'acutezza visiva di un occhio che non è giustificabile da alterazioni organiche dei mezzi trasparenti, della retina o del nervo ottico (fundus).

L'occhio è perfettamente normale, le vie ottiche non presentano alterazioni, ma l'occhio vede male.

Le cause dell'ambliopia sono almeno sei.

1. Ambliopia strabica: la corrispondenza retinica anomala e la soppressione, due meccanismi di compenso dello strabismo, portano nel tempo alla abitudine dell'occhio a non utilizzare alcune della retina e questo diminuisce la sua acuità visiva

2. Ambliopia da deprivazione: detta anche da arresto di sviluppo. Il bambino alla nascita vede male, e via via, fino a 4-5 mesi di vita, la funzione visiva migliora gradualmente fino a raggiungere la situazione normale (questo è stato evidenziato con i potenziali visivi evocati). La ambliopia da deprivazione si forma quando in un occhio viene a mancare la stimolazione visiva e quindi manca lo stimolo alla crescita e allo sviluppo. In questa forma c'è anche un deficit di sviluppo del corpo genicolato laterale, con ipoplasia cellulare, ↓ del metabolismo proteico, ↓ contenuto di ACH.

3. Ambliopia anisometrica: si ha quando nei due occhi si formano immagini di grandezza diversa. Questo richiede la soppressione di una di queste immagini, con conseguente ambliopia. Eppure in questa situazione rimane comunque uno stimolo all'occhio che cresce in maniera normale, e l'ambliopia è minore.

4. Ambliopia patologica: da lesioni cicatriziali o di altro tipo sulla cornea, che impediscono la visione distinta in un occhio. Questo provoca un fastidio nel bambino che mette in atto il meccanismo della soppressione e quindi si crea ambliopia

5. Ambliopia EX NON USO (iatrogena): da occlusione prolungata di un occhio a scopo terapeutico nell'età plastica dell'occhio. Può portare ad ambliopia con meccanismo simile a quella da privazione, anche se la brevità del bendaggio e la sua intermittenza possono prevenire la creazione di una ambliopia seria.

6. Ambliopia binoculare: tipica dell'astigmatismo non trattato per 10-20 anni. In genere accade che il soggetto riceva una stimolazione diversa delle cellule cerebrali delle colonne orizzontali rispetto a quella delle colonne verticali, e quindi si crei una ambliopia simile a quella da privazione. Se la correzione dell'astigmatismo viene fatta entro i 10 anni di vita si evita di arrivare a questi punti.

Terapia

- Rimozione delle cause (nel 98-99% delle ambliopie ci deve essere collaborazione fra il medico curante e l'oculista), soprattutto la correzione di eventuali difetti rifrattivi.
- Penalizzazione, ossia la stimolazione dell'occhio ambliope penalizzando l'occhio che vede bene, con risultati migliori tanto quanto la terapia è precoce.
 - Occlusione parziale o totale con bende
 - Atropinizzazione (paralisi dell'accomodatore con atropina nell'occhio migliore, che non può essere usato nella visione da vicino)
 - Ipo o ipercorrezione ottica dell'occhio migliore
 - Medoti misti, come atropizzazione + ipercorrezione

STRABISMO PARALITICO O NON CONCOMITANTE

Si tratta di una condizione in cui uno o più muscoli di un occhio sono paralizzati, che si caratterizza dall'aver un angolo di deviazione non sempre costante. La diplopia, sintomo costante, è più accentuata. I pazienti sono spesso adulti e questo rende molto più difficile mettere in atto meccanismi di compenso nervosi o oculari; si osservano posizioni compensatorie del capo (torcicollo oculare) che però portano alla **vertigine e al falso orientamento**, sintomi molto fastidiosi ma che si attenuano con il tempo.

L'angolo di deviazione aumenta quando si entra nell'area di azione del muscolo interessato e diminuisce fino a scomparire quando si guarda dalla parte opposta.

Le paralisi oculomotorie possono essere:

→ **neurogene:**

- Del VI nc → esotropia con deficit dell'abduzione e diplopia orizzontale. Il capo è ruotato verso il lato lesso; il VI è un nervo vulnerabile, le paralisi acquisite sono frequenti
- Del IV nc → deficit della incicloversione con diplopia verticale. Inclinazione e rotazione del capo verso il basso
- Del III nc → deficit multiplo di movimento: se il nc è interessato tutto allora si ha anche interessamento della pupilla e del muscolo ciliare, e alla diplopia si aggiunge un deficit dell'accomodazione
- Associate → malattie vascolari, neoplastiche, demielinizzanti possono provocare paralisi molteplici dei nc con formazioni di sindromi oculoneurologiche.

→ **miogene**

- **Miastenia:** la forma oculare pura è rara. Inizia con diplopia e ptosi palpebrale superiore, spesso nelle donne fra 20 e 40 anni. I disturbi sono periodici e presenti soprattutto alla fine della giornata
- **Miopia distiroidea:** comparsa di esoftalmo, deficit dell'elevazione bulbare, retrazione palpebrale.

→ **Paralisi di movimenti associati (fenomeno di Gunn)**

sono paralisi sovranucleari, che derivano da un danneggiamento delle strutture telencefaliche, e che impediscono al soggetto di compiere movimenti associati: il paziente ad es può essere capace di muovere un entrambi gli occhi indipendentemente verso destra ma non di farlo con entrambi contemporaneamente.

Diagnosi

A volte può essere sufficiente la sola ispezione; in altre circostanze all'esame obiettivo può non risultare niente e il paziente accusa soltanto la sintomatologia in maniera transitoria. Ricordare che spesso la paralisi dell'occhio può essere il primo sintomo di patologie come la neuropatia diabetica, il botulismo, l'ipertensione endocranica.

In questi casi è importante l'uso di mezzi diagnostici che mettano in evidenza il difetto visivo soggettivo. Sono test che si basano sulle risposte del paziente che deve avere quindi una certa capacità collaborativa.

→ Il metodo degli **occhialetti rosso verdi** è un sistema semplice per capire se c'è diplopia. Viene messo davanti agli occhi del paziente un vetro verde da un lato e rosso dall'altro.

Sul muro si proietta una immagine con 4 luci: 2 verdi, una rossa e una bianca.

Quella verde è possibile percepirla solo con l'occhio schermato di verde, quella rossa con l'altro, la bianca con entrambe.

Si possono quindi ottenere varie situazioni a seconda della luci che il paziente percepisce:

- Il paziente che usa soltanto un occhio (soppressione) vedrà solo le luci verdi o quelle rosse: può però vederle dallo stesso lato (emeralopia omonima) o dal lato controlaterale (emeralopia crociata) a seconda di quali gruppi muscolari sono interessati: **se la diplopia è omonima sono interessati i gruppi abduttori, se è crociata gli adduttori.**
- Il paziente normale vede le luci visibili con l'occhio che può vederle dal lato corrispondente.

→ Un altro test è quello con **luce bianca** dopo aver coperto un occhio con un vetro rosso: il paziente normale vede una luce sola. Se il paziente dice di vederne due in qualche posizione allora c'è diplopia in quella direzione dello sguardo. Gli abduttori provocano diplopia omonima; gli occhi non in asse convergono, e c'è una zona nasale della retina in cui cade la proiezione dell'oggetto nella retina dell'occhio deviato che è più nasale rispetto alla fovea. Al contrario gli adduttori provocano diplopia crociata per la presenza di una zona di retina corrispondente che è spostata lateralmente alla fovea.

Se spostato la candela, le immagini sdoppiate tendono a divergere se mi muovo verso il campo di azione del muscolo paralizzato, a convergere fino a fondersi nell'altro caso.

In base a questo posso distinguere:

- **Paralisi degli abduttori:** immagine sdoppiata mediale; le immagini tendono a divergere se muovo l'oggetto verso l'occhio con il muscolo paralizzato. Se invece lo sposto verso l'alto o verso il basso e queste si modificano allora ci può essere anche l'interessamento di muscoli diversi.
- **Paralisi dei muscoli obliqui:** alterazione del movimento di excicloversione e incicloversione.
- **Paralisi degli adduttori:** diplopia crociata (immagine sdoppiata laterale): le immagini si sdoppiano muovendosi verso l'occhio paralizzato.
- **Paralisi di altri muscoli:** le immagini non sono alla stessa altezza o sono una dritta e una obliqua.

→ Tenendo presenti altri sintomi e la disposizione delle vie ottiche posso ottenere degli elementi diagnostici importanti: il paziente ad esempio è caduto, ha fastidio all'orecchio destro, **e una diplopia omonima dal lato destro**, allora può avere una frattura della rocca petrosa che può aver danneggiato anche il VI° nc.

Terapia

- Bendaggio per escludere la visione binoculare ed eliminare la diplopia.
- Correzione della deviazione dell'occhio, ad esempio trattamento chirurgico (la normalità si può raggiungere anche in diversi mesi).

PSEUDOSTRABISMO

Sensazione di strabismo in cui il realtà non si ha deviazione, dovuta ad alterazioni morfologiche dell'occhio che danno l'impressione di strabismo.

Le cause più comuni sono:

- **Ixtelorismo:** la distanza fra le due cavità orbitarie è molto grande per cui prospetticamente si ha la sensazione che gli occhi siano convergenti
- **Epicanto:** plica palpebrale aggiuntiva a livello dell'angolo interno dell'occhio. Diminuendo la quantità di bianco visibile della sclera da l'impressione di uno strabismo
- **Asimmetria facciale:** traumatica, congenita.

Se si esaminano i riflessi per campo pupillare essi cadono in maniera simmetrica.

CAP 6 PATOLOGIA DEL SISTEMA LACRIMALE E DELLA CONGIUNTIVA

Il sistema lacrimale mantiene umida la superficie dell'occhio tramite l'equilibrio fra produzione e rimozione delle lacrime. Questo sistema è quindi fatto da una parte **produttiva** e una parte **espulsiva**.

La prima è formata da una serie di ghiandole lacrimali: la principale è situata all'angolo superiore esterno dell'orbita, nella fossa lacrimale, ed è fornita di dotti escretori che sboccano nel fornice congiuntivale superiore: è responsabile della secrezione lacrimale riflessa (a stimoli dolorosi o psichici). Questa ha due porzioni, una superiore o orbitale, una inferiore o congiuntivale.

Le accessorie sono situate nella congiuntiva, e mantengono una secrezione lacrimale costante, basale.

L'innervazione delle ghiandole è parasimpatica e deriva dal nucleo lacrimatorio del faciale; l'ortosimpatico ne diminuisce l'attività (xerofthalmia).

Le lacrime evaporano o vengono drenate da una serie di canalini di deflusso nella congiuntiva della palpebra inferiore (punti lacrimali) e da qui vengono convogliate nel sacco lacrimale sito alla radice del naso: esiste poi un canale lacrimale che sbocca nel meato inferiore nasale ed ha uno sbocco protetto da una plica mucosa (valvola di Hasner) che impedisce all'aria di entrare nel sacco lacrimale.

Le lacrime sono costituite da una componente lipidica, una acquosa, una mucosa. Le componenti non acquose sono secrete dalle ghiandole accessorie. Esse si dispongono sulla superficie anteriore dell'occhio e vengono distese sulla cornea e sulla congiuntiva ad ogni chiusura delle palpebre. Per capillarità scorrono sull'occhio e confluiscono nel lago lacrimale, dove pescano i puntini lacrimali che attraverso i canalicoli e il canalino comune le portano al sacco lacrimale.

Questo è un meccanismo attivo, in quanto esiste una **pompa lacrimale** che è dovuta alla posizione del sacco lacrimale, a metà del tendine del muscolo orbicolare: quando le palpebre si chiudono nel sacco c'è una pressione negativa, che aspira le lacrime dal lago lacrimale, e non aspira aria dal naso per via della valvola di Hasner.

All'apertura della palpebra accade l'inverso.

La patologia può essere legata ad una eccessiva secrezione lacrimale o ad una sua diminuzione.

6.1 IPERSECREZIONE LACRIMALE

Si parla di **epifora** se si ha una lacrimazione eccessiva per alterazioni delle vie di deflusso, di **iperlacrimazione** se l'alterazione è nell'eccessiva produzione.

L'aumento della secrezione lacrimale in condizioni fisiologiche può essere legato a stimoli di tipo nervoso (dolori, emozioni); questo provoca un aumento temporaneo delle lacrime che non possono essere scaricate del tutto nel canale lacrimale, e si ha la lacrimazione dell'occhio.

Invece il soggetto può lacrimare in maniera continuativa, e questo può essere legato ad una iperproduzione, o a stimoli irritativi locali (patologia corneo-congiuntivale), o da una alterazione delle vie di deflusso.

Le alterazioni delle vie di deflusso si distinguono in patologie del neonato e patologie dell'adulto (congenite o acquisite).

Dacriocistite congenita

Patologia congenita dell'apparato deflussore delle lacrime. In 5-6 casi su 100 c'è una chiusura alla nascita della valvola mucosa di Hasner, per vari motivi (sinechie, stenosi duttali, più raramente stenosi dovuta alla parte ossea dell'orbita). Questi neonati presentano lacrimazione (epifora) dopo la prima settimana di vita (nei primi sei giorni c'è una scarsa produzione di lacrime). La formazione del dotto avviene nel 9° mese di gravidanza, e quindi questo è un processo che si ha anche nei prematuri.

Il liquido lacrimale ristagna nel sacco, e così i germi saprofiti della superficie dell'occhio si moltiplicano nel sacco lacrimale con grande gioia. Si ha allora l'infiammazione del sacco lacrimale (dacriocistite); l'infezione quindi è un fenomeno secondario.

Spesso questi fenomeni sono transitori e si risolvono con lo sviluppo dell'occhio nelle prime settimane di vita.

La **diagnosi** di fronte ad un bambino con lacrimazione e secrezione si fa spremendo le caruncole lacrimali e vedendo se ne fuoriesce liquido.

Terapia: fino a 5-6 mesi: pompaggi del sacco lacrimale (spremitura del sacco con il dito, che oltre a svuotare il sacco provoca una pressione nel dotto, e se non c'è una atresia ossea ma c'è una stenosi molle può risolversi) per 4 volte al giorno. Se c'è una sovrainfezione batterica si dà **anche** un antibiotico, che non è la

terapia dell'ostruzione ma risolve l'infezione sovrapposta. Spesso i detriti cellulari, causa più frequente di dacriocistite, si eliminano da soli e quindi non c'è bisogno di una terapia ulteriore.

Se non funziona, si passa a siringazione del dotto lacrimale con ago smusso, spingendolo con la pressione della siringa verso il dotto, con una forte pressione. Oppure si deve fare un sondaggio delle vie lacrimali con sondino di metallo dopo i 6 mesi (fra 6 e 9). A volte il dotto si può richiudere per la proliferazione fibrosa che segue al trauma del passaggio del sondino, e si rifà la terapia di sondaggio, lasciando in situ uno stent plastico, ancorato fuori dal naso per qualche mese finché non si completa la riepitelizzazione del dotto.

Dacriocistite acquisita

Inflammatione del dotto o del sacco con chiusura di essi. I sintomi del fatto flogistico sono molto più acuti e violenti, con dolore, bruciore e arrossamento.

Solitamente si tratta di fenomeni infettivi dovuti nella maggior parte dei casi allo stafilococco congiuntivale o allo pneumococco nasale. All'epifora spesso si accompagna dolore, bruciore (specie alla spremitura del sacco), con febbre e altri sintomi sistemici. A volte si forma un ascesso con raccolta di muco-pus che è necessario drenare chirurgicamente.

Complicanza pericolosa è la diffusione flemmonosa con interessamento del grasso orbitario.

Se si occlude il canalino lacrimale comune assieme al dotto naso-lacrimale abbiamo una impossibilità delle lacrime di entrare e uscire dal sacco che si gonfia e si forma un mucocele.

Nei soggetti con fatti infiammatori poco evidenti una diagnosi differenziale fra infiammazione e iperproduzione di altro tipo si fa con un **colorante nel canale lacrimale** vedendo se passa nel naso. Per valutare invece l'efficacia della pompa lacrimale si fa un esame con **tecnezio radioattivo** sul liquido lacrimale, valutando il tempo di passaggio del Tc (10% dell'attività iniziale entro 15 minuti).

La **dacrioscintigrafia** (esame della concentrazione di tracciante nei segmenti del sistema lacrimale nel tempo) osserva a quale livello c'è il rallentamento. Viene fatto su quattro segmenti (ingresso del sacco, corpo del sacco, inizio del dotto, fine del dotto).

Se l'ostruzione c'è, si elimina il fatto infettivo infiammatorio ma ci vuole anche un approccio chirurgico correttivo. A quel punto è utile un esame con la **dacriocistografia** con mdc iniettato attraverso i punti lacrimali per vedere il livello di ostruzione e intervenire poi chirurgicamente.

La **terapia** iniziale è la spremitura del sacco lacrimale per far fuoriuscire il materiale purulento all'interno in associazione alla terapia antibiotica. La spremitura serve anche a favorire l'ingresso dell'antibiotico. Se l'ostruzione è nelle vie lacrimali alte, allora si deve lasciare uno stent in sede dopo la riapertura con varie tecniche.

Se l'ostruzione non è risolvibile con la semplice spremitura, allora si esegue una **dacriocistoritomia**, creando una comunicazione fra il sacco e la cavità nasale.

Queste patologie del sacco lacrimale sono in netta diminuzione grazie alla diagnosi precoce e alla terapia.

6.2 IPOSECREZIONE LACRIMALE

Patologia di grande interesse perché spesso espressione di malattie sistemiche soprattutto di natura autoimmune, come le connettiviti (S. di Sjogren e AR in testa).

Ad aumentare l'interesse di queste patologie è anche la progressiva diffusione di ambienti climatizzati e secchi, che facilitano la disidratazione oculare in soggetti con modeste alterazioni funzionali della secrezione lacrimale che normalmente non crea sintomi.

La sintomatologia di queste affezioni è spesso di natura irritativa:

- Sensazione di sabbia nell'occhio
- Arrossamento per irritazione della congiuntiva e margini palpebrali
- Erosioni della superficie corneale a lungo andare, e infine vere e proprie ulcere

Le cause della xeroftalmia possono essere parecchie

- **Diminuzione della produzione della componente acquosa:** causa più comune, è fisiologica nell'età senile, spesso per una infiammazione acuta o cronica. Spesso però si manifesta come un epifenomeno delle malattie autoimmuni prima ricordate specie nelle donne in età fertile, associato ad altri sintomi.

- **Diminuzione della produzione della componente mucosa:** abbastanza comune in genere conseguente a sindromi autoimmuni diverse dal Sjogren, come la Stevens-Jonson o tracomi. Può derivare anche da ustioni o radiazioni.
- **Alterazioni della superficie corneale:** irregolarità dell'epitelio (da distrofie, cicatrici, lesioni del Vnc) possono influire sulla distribuzione del film lacrimale provocando alla fine la formazione di zone "secche".
- **Insufficiente azione delle palpebre:** non consente una normale distribuzione del film lacrimale con conseguente creazione di zone secche. Le cause sono riduzioni dell'ammiccamento, paralisi del faciale, cicatrici retraenti, ectropion.

La **diagnosi** viene fatta con il test Schirmer utilizzando una striscia di carta particolare che viene messa piegata con un bordino di 5 mm, che viene appoggiata nel fornice congiuntivale inferiore, facendo coincidere con il bordo palpebrale il punto di separazione fra i 5 mm e l'altro pezzetto di carta. Si lascia così il soggetto per 5 min. La carta si bagna oltre 10 mm OK, fra 5-10 mm iposecrezione borderline, < 5mm iposecrezione. Se la secrezione supera i 15 mm siamo in presenza di una eccessiva sensibilità agli stimoli irritativi.

6.3 NEOPLASIE DELLA GHIANDOLA LACRIMALE

Si tratta di neoplasie rare, che interessano soprattutto la porzione del orbitaria della ghiandola lacrimale. Una neoplasia della ghiandola si evidenzia come una tumefazione dura della palpebra superiore, che non sia contenuta in essa ma sporga, erniandosi, sotto il margine orbitario superiore esterno. Infatti la ghiandola non è normalmente palpabile, e quindi una tumefazione in quella regione può far pensare o ad una neoplasia o ad una dacrioadenite.

6.4 CONGIUNTIVITI

La congiuntiva è una membrana sierosa che riveste sia la superficie delle palpebre che il bulbo oculare anteriore (2/9). La parte che riveste le palpebre (**congiuntiva palpebrale**) si ripiega in corrispondenza del bordo interno di esse a formare un **cul di sacco congiuntivale**, che poi si continua con la **congiuntiva bulbare** che ricopre la sclera.

Quando le palpebre si chiudono la congiuntiva palpebrale scivola su quella bulbare per l'ausilio del film lacrimale, e lo distribuisce sulla sclera.

Il film lacrimale si dispone in diversi strati:

- Aria
- Lipidi
- Acqua ricca in mucopolisaccaridi
- Mucopolisaccaridi moderatamente idratati
- Mucopolisaccaridi secchi

La membrana congiuntivale è ricca in vasi e linfatici, con cellule caliciformi che producono mucina. Può andare incontro a fenomeni di tipo infiammatorio che prendono il nome di **congiuntiviti**, con bruciore e prurito, edema palpebrale e congiuntivale, iperemia congiuntivale, e calore, accompagnate da ipersecrezione lacrimale. C'è anche sensazione di corpo estraneo, questo perché l'iperemia congiuntivale con gonfiore dei capillari che danno questa impressione. La functio lesa non c'è in quanto la membrana congiuntivale non ha una funzione specifica che può essere lesa.

Classificazione clinica:

- Catarrale
- Sierosa
- Purulenta
- Membranosa
- Secca

Classificazione etiologica:

- Infettive:
 - Batteriche
 - Virali
 - micotiche

- Non infettive:
 - Allergiche
 - Reattive

Classificazione temporale

- Acuta
- Subacuta
- Cronica

CONGIUNTIVITI ALLERIGHE

Se c'è prurito, scarsa secrezione, bilateralità, chemosi congiuntivale, papille, si ha probabilmente una forma allergica (diagnosi clinica), e se non è presente prurito è improbabile che si sia davanti ad una patologia allergica. Importante l'anamnesi.

In genere la secrezione è molto scarsa, spesso sono bilaterali e sono presenti **chemosi** e **iperplasia** dei follicoli linfatici.

Possono essere:

- Atopiche (stagionali da ipersensibilità di tipo I)
- Da farmaci (o topici o sistemici, con reazione anche in altri distretti)
- Primaveraili (da ipersensibilità di tipo III)
- Da contatto

La chemosi congiuntivale può essere dovuta anche ad altri fenomeni, ma la caratteristica di quella allergica è di essere **pallida**, sia nell'edema che nella chemosi. Non c'è l'occhio rosso, ma appena arrossato.

Nella palpebra inferiore ci sono spesso **follicoli**: la congiuntiva è piena di tessuto linfatico, che formano una iperplasia che formano dei piccoli noduli che devono essere differenziati dall'ipertrofia papillare, che è la proliferazione degli assi vascolari perpendicolari (questo avviene in alcune forme infiammatorie di lunga durata). Sono presenti anche nelle forme virali.

Nella palpebra superiore invece sono presenti dei vasi, con decorso perpendicolare alla superficie della congiuntiva, che si ipertrofizzano formando delle **papille**; queste assumono un aspetto caratteristico che si chiama **congiuntiva ad acciottolato romano**, visibile al ribaltamento della palpebra.

La presenza contemporanea di follicoli e papille fornisce diagnosi di certezza.

Congiuntivite primaveraile

La congiuntivite primaveraile colpisce i soggetti giovani fra i 5-6 anni e i 13-14 anni, con un quadro clinico molto invalidante. E' considerata una forma allergica di tipo IV, con modificazione strutturale dei tessuti. L'eziologia non è chiarissima, si pensa ad una sensibilizzazione alla luce solare.

Il soggetto ha una intensa ipertrofia papillare con aspetto ad **acciottolato romano**, e l'interessamento sintomatologico è notevole; è presente uno strofinamento estremamente fastidioso, e intensa fotofobia, che predomina il quadro dei sintomi.

Nei casi gravi si possono avere delle alterazioni a livello del **limbus** (il punto di passaggio fra sclera e cornea), con la formazione di aree in cui le cornee si possono opacizzare, formando addirittura delle ulcere, definite **ulcere a scudo**, dove c'è una grossa copertura da parte dei linfatici che formano appunto uno scudo al di sopra delle cornee stesse.

Queste opacizzazioni formano un deficit di tipo permanente, ma la malattia è comunque invalidante per l'intensa fotofobia per molti mesi l'anno.

Terapia (forme allergiche in generale)

- **Forme da contatto:** antistaminico collirio, o cortisonico topico nelle forme violente. Nelle forme da contatto 1-2 giorni di terapia bastano, nelle forme lunghe e con sintomi sistemici cortisone sistemico.
- **Forme stagionali:** cromoglicato di sodio, sostanza che blocca i recettori cellulari per gli allergeni, che va iniziata prima del periodo di inizio della reazione allergica (esistono appositi calendari per gli

allergici). La terapia di elezione è però l'eliminazione più completa possibile di ogni tipo di allergene. Nelle fasi conclamate si dà antistaminico locale o se non regredisce cortisonici in collirio.

- **Forme con ulcere corneali:** in queste forme il cortisonico e l'antistaminico non offrono benefici particolari, esiste la possibilità di effettuare una crioterapia.

I cortisonici per via topica si complicano con **glaucoma** in una percentuale abbastanza alta, e in forma subdola, che non dà segni di sé fin quando sia avanzato. Il 13% degli iscritti al registro nazionale ciechi è iscritto per glaucoma. Alcuni soggetti sono cortisone responder (prednisone, prednisolone, betametasone) in cui bastano 2 settimane di terapia per fare un glaucoma.

Va dato quindi per 7/10 giorni, intervallato se c'è bisogno con altre terapie (antistaminici).

CONGIUNTIVITI BATTERICHE

Inflammazioni della congiuntiva provocate da batteri, che sul piano patogenetico e sintomatologico si distinguono in:

- **Catarrali:** Haemophilus, Kock Weeks Pneumococco
- **Sierose**
- **Purulente:** stafilococco, streptococco, gonococco
- **Membranose:** corinebacterium

Normalmente c'è una flora batterica commensale nella superficie della congiuntiva che non supera una certa carica batterica; in condizioni particolari (per ragioni sistemiche o locali) essa può vincere la difesa dell'organismo e dare una infezione. La principale ragione di una aumentata carica batterica congiuntivale è la riduzione di produzione di **lisozima**.

Più frequente lo Stafilococco epidermidis (75-90%), seguito da Corynebacterium (20-75%) e Streptococco aureo.

La diagnosi è:

- **Anamnestica:** (in genere gli occhi sono presi simultaneamente, o con un intervallo massimo di 24 ore, diagnosi differenziale con forme virali).
- **Clinica:** Rossore vivo, secrezione abbondante, sensazione di corpo estraneo, bruciore ed edema palpebrale.
- **Esami culturali con tampone:** dal punto di vista teorico i tamponi congiuntivali dovrebbero indicare l'antibiotico più adatto, ma in realtà non c'è nessun miglioramento a seguire la procedura, quindi di solito si danno antibiotici per uso topico a largo spettro *prima* di fare il tampone, e poi se c'è resistenza alla terapia polimicrobica si fanno i tamponi.

Sintomi:

- Iperemia congiuntivale
- Edema palpebrale
- Interessamento bilaterale
- Secrezione mucosa o purulenta
- Bruciore
- Sensazione di corpo estraneo

Oltre che primitiva la congiuntivite batterica può essere un fenomeno secondario ad un altro fenomeno infiammatorio (ad es. una dacriocistite) per diffusione locale del patogeno, e in questi casi è importante dare anche una terapia sistemica che eradichi il patogeno anche dal sacco lacrimale.

La **congiuntivite membranosa**, che oggi è rara, è dovuta alla formazione di una membrana bianca densa che ricopre la palpebra superiore e scende sulla congiuntiva bulbare, rendendo impossibile la visione. Si possono formare delle membrane estremamente aderenti che sono difficili da asportare.

La **congiuntivite gonococcica**, di natura congenita, era una causa frequente di cecità nei bambini; il gonococco è un grande produttore di pus e di tossine cheratolitiche, e porta facilmente alla perforazione della cornea. Oggi c'è la profilassi con nitrato d'argento per la gonorrea degli occhi, detta **profilassi alla Credé**, da fare nel giro di qualche ora dalla nascita

La congiuntivite gonococcica del neonato si ha durante il passaggio nel canale vaginale. C'è un periodo di infiltrazione, uno pirroico, un terzo periodo della risoluzione.

La diagnosi è immediata con uno striscio su vetrino perché le neisserie sono facilmente visibili. Oggi si tende a sostituire il nitrato d'argento con una goccia di antibiotico.

In corso di terapia antibiotica non va **mai bendato l'occhio**, perché si creerebbe un ostacolo allo scolo delle secrezioni e quindi

CHERATOCONGIUNTIVITI VIRALI

Si chiamano così perché non sono mai semplici congiuntiviti, in quanto il virus si estende alla cornea e non solo alla congiuntiva. Spesso ci sono delle estensioni anche ad altri distretti (ad esempio faringite).

Herpes Zoster

La congiuntivite da Herpes è sempre preceduta da manifestazioni cutanee con vescicole localizzate a livello distrettuale e vivo dolore. L'interessamento cutaneo è metamerico.

A livello congiuntivale c'è:

- Iperemia
- Secrezione mucosa o sierosa

Questo è legato all'aumento dello stimolo secretivo a livello congiuntivale.

Nella cornea ci possono essere disepitelizzazioni dolorose di modesta entità.

Herpes simplex

Il virus può dare una infezione primaria (più frequente nell'infanzia per i baci e il contatto con i genitori e nella età adolescenziale per i rapporti con l'altro sesso). L'infezione primaria è spesso asintomatica, e le lesioni caratteristiche si hanno in genere negli episodi di riattivazione.

La congiuntivite da herpes simplex è sempre cheratocongiuntivite, mai congiuntivite semplice: il virus è un saprofito, e si rivivifica in determinate condizioni di indebolimento delle difese immunitarie.

A livello oculare questo virus può attivarsi quando c'è una abrasione congiuntivale o corneale anche di poca significatività, o quando vengono somministrati dei cortisonici in presenza di alterazioni epiteliali.

A livello congiuntivale ci sono manifestazioni aspecifiche di natura irritativa:

- Iperemia
- Sensazione di corpo estraneo
- Bruciore

A livello corneale invece si ha una morfologia e un decorso particolare detta **cheratite herpetica**, in quanto il virus è neurotrofo, e quindi si ha una infezione lungo il decorso e lo sfiocciamento dei nervi sensitivi corneali, rami del trigemino. Inizialmente si hanno piccole vescicole lungo i nervi, formando una arborizzazione che dà il nome di **cheratite dendridica** alla malattia. Queste tendono a confluire e ad ulcerarsi come quelle dell'herpes labiale, e si ha la perdita di epitelio: (**cheratite vescicolare**). questa può essere evidenziata con la lampada a fessura e la fluorescina. Questa è, come il rosa bengala, un colorante vitale che si lega solo ai mesenchimi, e rimane una zona colorata dove c'è la lesione, in cui l'epitelio distrutto lascia esposto il mesenchima sottostante.

Dal punto di vista clinico **non si ha dolore**, mentre quasi tutte le altre cheratiti danno dolore per via dell'interessamento dei nervi corneali. Qui no perché il virus che infetta le terminazioni nervose blocca la conduzione dello stimolo dolorifico.

La cheratite è centrale e dà una alterazione della funzione visiva, ma lo vedremo dopo.

Adenovirus

I ceppi 8 e 11 hanno localizzazione soltanto congiuntivale; l'adenovirus provoca un quadro caratteristico:

- Lacrimazione e fotofobia
- Sensazione di corpo estraneo
- Prevalenza di follicoli (addensamenti di tessuto linfatico) di aspetto rotondeggiante sulla superficie della cornea sotto la congiuntiva tarsale.
- Tumefazione dei linfonodi regionali (preauricolari e sottomandibolari) **patognomnico**

- Decorso asincrono, con il primo occhio che presenta sintomi più marcati (anche alcuni giorni, l'infezione dell'altro occhio avviene per autoinoculazione): questo agevola la diagnosi differenziale con le forme batteriche. In genere il primo occhio è più intensamente interessato dell'altro. C'è quindi una asimmetria dell'entità dei sintomi e una asincronia nella loro comparsa.
- Frequente interessamento corneale: inizialmente si ha una **cheratite puntata**, con aree di disepitelizzazione molto piccole, che negli strati più profondi si manifesta come infiltrati. Questi punti sono più o meno grandi e numerosi. Sono elementi opachi, inizialmente molto piccoli, che tendono poi a confluire in zone rotondeggianti di opacamento; rimangono per diversi mesi anche dopo la risoluzione, e creano problemi di visione

La terapia delle congiuntiviti da adenovirus sono solo i corticosteroidi, che limitano la risposta tissutale all'azione del virus ed eventualmente accelerano il riassorbimento degli infiltrati sottopiteliali. In associazione si possono dare antibiotici che impediscano le soprainfezioni batteriche legate all'immunosoppressione da glucocorticoidi.

Clamidia

Cheratocongiuntiviti croniche contagiose, causa di cecità nel terzo mondo. Caratteristica è quella di avere una **reazione follicolare enormemente sviluppata**, estremamente violenta, tanto che i follicoli possono essere ben visibili a occhio nudo.

L'infezione da clamidia va ipotizzata quando c'è una reazione di questo tipo.

L'infezione da Clamidia può dare il **tracoma**, una infezione che da noi è scomparsa negli anni 60, ma oggi ricompare negli immigrati e negli AIDS.

Inizialmente questa patologia è una congiuntivite, e poi si estende anche alla cornea nelle fasi più avanzate; questo è particolarmente temibile perché si forma un tessuto neovascolare opaco detto **panno tracomatoso corneale**, che annulla la capacità diottrica della cornea stessa.

La malattia evolve caratteristicamente nelle seguenti fasi:

- **Prodromi:** aspetto vellutato della congiuntiva, modesta ipertrofia congiuntivale che nasconde le ghiandole del meibomio.
- **Stadio I:** tracoma iniziale, con iperplasia follicolare, rari noduli fine vascolarizzazione limbare
- **Stadio II:** tracoma florido, nodulo tracomatoso, iniziale panno corneale che porta a modificazioni del profilo palpebrale, che appare rovesciata verso l'interno. Le ciglia strusciano sulla cornea e aggravano il danno.
- **Stadio III:** tracoma cicatriziale, passaggio dall'infiammazione all'attività fibroblastica: estensione del panno corneale. Il panno dalla congiuntiva superiore si estende sull'iride, e ci possono essere anche dei fenomeni di neovascolarizzazione
- **Stadio IV:** tracoma evoluto con esiti cicatriziali, evoluzione verso la cecità. La cicatrice che forma tralci fibrosi decorre parallelamente al margine libero della palpebra superiore, e prende il nome di **stria di Arlt**. Sebbene le conseguenze per il paziente sono gravissime, la contagiosità in questa fase è nulla. Frequente la formazione di ectropion ed entropion.

E' quindi una congiuntivite ad evoluzione cicatriziale e in cheratite.

La Clamidia può anche dare una forma particolare di congiuntivite detta **congiuntivite da inclusi o da piscine**. Qualche giorno dopo l'esposizione al virus (spesso in piscina, appunto) compare una forma tardiva, sensibile alle tetracicline e meno violenta del tracoma. Si contrae per il contatto con secrezioni urogenitali di persone affette da uretrite non gonococcica, e infatti può anche essere trasmessa dalla madre al neonato al momento del parto.

La **terapia** delle forme da Clamidia è con le tetracicline.

CONGIUNTIVITE FLITTENULARE

E' una forma non infettiva probabilmente dovuta ad una ipersensibilità a tossine batteriche endogene, in soggetti con diatesi linfatica.

Colpisce in genere i bambini, e si formano appunto delle bolle congiuntivali; da temere l'interessamento corneale, anche dopo le recidive, frequenti nei mesi invernali in concomitanza di malattie dell'apparato respiratorio, dove vengono prodotte queste tossine.

La terapia si basa sul trattamento delle infezioni concomitanti e sulla somministrazione di steroidi.

ALTERAZIONI NON FLOGISTICHE

- **Emorragia sottocongiuntivale:** non rara, si crea in soggetti anziani e non da sintomi, ma può essere la spia di alterazioni sistemiche (diabete, ipertensione, diatesi emorragica). Compare spontaneamente o in seguito a sbalzi di pressione arteriosa o venosa (anche starnuti, tosse). Nei soggetti giovani compare in seguito ad eventi traumatici. Guarigione spontanea, giovano i colliri eparinici.
- **Pinguecola:** rilievo giallastro, ovalare, ai lati della cornea in regione paralimbare nasale e temporale. Non è sintomatico e non richiede terapia
- **Pterigo:** proliferazione triangolare della congiuntiva, ricca di vasi, che partono dalla regione interpalpebrale della congiuntiva bulbare, e invade la cornea aderendovi saldamente. Tende a progredire verso il centro della cornea e a provocare astigmatismo, interferendo con la visione anche pesantemente se è centrale. Probabilmente è una reazione a stimoli irritativi di varia natura (sabbia, vento, luce solare) ripetuti nel tempo. Terapia chirurgica, recidive frequenti.

6.5 CHERATITI

Tutte le lesioni infiammatorie della cornea (cheratiti) hanno sintomi comuni.

- Fotofobia
- Sensazione di corpo estraneo
- Dolore (più o meno presente, herpes no)
- Blefarospasmo reattivo (strizzamento degli occhi reattivo a luce e dolore)
- Riduzione del visus
- Lacrimazione e/o secrezione

Si distinguono in:

in infettive:

- Batteriche
- Virali
- Fungine

non infettive:

- Traumatiche
- Agenti fisici (radiazioni)
- Agenti chimici
- Da alterato trofismo
- Da alterazione del film lacrimale

CHERATITI NON INFETTIVE

Cheratiti traumatiche

Vanno dalla semplice abrasione corneale, evidenziabile con fluorescina e a guarigione spontanea, alla presenza di corpi estranei sulla cornea, fino ad arrivare a lesioni profonde che interessano la cornea nella sua integrità.

Le complicazioni possibili sono:

- Infettive
- Esiti cicatrizzanti con opacità corneale residua
- Collasso della struttura corneale con difetto di rifrazione

Cheratiti da agenti fisici

Cheratite attinica

Sono di due tipi: da **radiazioni solari da abbagliamento** con una superficie riflettente (mare, ghiacciaio...), o da **radiazioni UVA**, tipica quella dei saldatori. E' una forma puntata come quella di adenovirus, in cui l'epitelio si distrugge in piccoli punti, che mettono allo scoperto le terminazioni nervose, ed è **molto dolorosa**. Il dolore si scatena di notte, ma dura poco (24-48 ore). Si diagnostica facilmente su base anamnestica, e c'è spesso un **eritema cutaneo circostante** perché le radiazioni hanno interessato anche la zona cutanea.

Terapia: pomata emolliente + antibiotico. L'emolliente (lanolina) lubrifica la palpebra superiore e riduce il dolore, proteggendo anche la congiuntiva.

Cheratiti da agenti chimici

Da acidi e da alcali

Ustioni palpebro – cherato – congiuntivali. Sono la principale emergenza in oculistica. Si deve intervenire immediatamente, e i minuti hanno importanza nel trattamento di questa patologia. Fino a quando non si allontana l'agente chimico questo continua ad agire: si deve subito fare un intervento di lavaggio dell'occhio. La differenza fra urgenza ed emergenza è che nella seconda non c'è un lasso di tempo da attendere.

Sono meno gravi quelle da acidi, perché provocano la coagulazione delle proteine e formano una lieve barriera alla ulteriore penetrazione dell'acido. Con l'alcale succede che si ha la colliquazione e non la coagulazione, e questo meccanismo protettivo non si verifica.

L'intervento di pronto soccorso immediato è il tamponamento dell'acido o l'alcale: per gli acidi il bicarbonato, per gli alcali l'aceto diluito, o l'acido borico o il succo di limone. In assenza di tutto, l'acqua molto abbondante, a secchiate sul viso (1-3 litri).

Calce

C'è un tipo di ustione da calce viva, che forma idrossido di calcio con sviluppo enorme di calore; in questo sta la pericolosità di questa ustione, e non va assolutamente neutralizzata con l'acqua da sola, ma con acqua e zucchero. Il saccarosio forma saccarato di calcio che precipita senza formazione di calore.

Alterazioni del trofismo e del film lacrimale

Si tratta di cheratiti in cui non c'è un trauma e nemmeno la presenza di agenti fisici o chimici, ma la cornea si modifica per le alterazioni del suo trofismo.

- **Cheratite neuro-paralitica:** paralisi del trigemino per cui la cornea non ha più innervazione e va incontro a modificazioni degenerative da denervazione (ulcere distrofiche)
- **Cheratite filamentosa, cheratocongiuntivite secca:** alterazione per assenza del film lacrimale: il muco, essiccato, forma dei filamenti da cui il nome. Sono espressioni di alterazioni della produzione del film lacrimale. A livello dell'epitelio si hanno aree di disepitelizzazione alternate a zone in cui è disposto il muco prodotto
- **Cheratite da lagofalmo:** paralisi del faciale, assenza di funzione dell'orbicolare della palpebra, esposizione della cornea all'aria, essiccamento della cornea; la differenza con la forma precedente è che pur essendo prodotto il film lacrimale non viene distribuito.

Il primo sintomo è una assenza della sensibilità corneale, poi si forma una ulcera trofica.

CHERATITI INFETTIVE

Le strutture corneali, dall'esterno all'interno, sono:

- Epitelio
- Membrana limitante di Bowman
- Stroma
- Membrana limitante posteriore di Descemet (fibrillare)
- Endotelio (regola gli scambi con l'O₂ dell'umor acqueo)

Cheratiti batteriche

Si dividono in non suppurative o infiltrative e in quelle suppurative o non infiltrative

Infiltrative o non suppurative

Sono quelle forme che interessano lo stroma corneale in profondità e danno in genere delle lesioni da ispessimento che risultano in opacità localizzate, senza alterazione dell'epitelio soprastante.

Sono in genere forme specifiche:

- Lue (cheratite parenchimatosa + anomalie dentarie + sordità = triade di Hushinson)
- TBC
- Lebbra

Suppurative o non infiltrative

Sono forme che si verificano quando la prima lesione è una modesta e circoscritta perdita di sostanza epiteliale (microtraumi, strofinamento dell'occhio), e sono a volte associate all'uso di lenti a contatto. Non interessano lo stroma corneale.

I segni sono:

- **Ulcera (stadio I):** sedi diverse, crateriforme (margini non netti, rilevati), a fondo torbido.
- **Ascesso (stadio II):** espressione della necrosi del tessuto corneale e dell'infiltrazione dei leucociti; all'interno dello spessore del tessuto corneale si forma pus (il processo non interessa direttamente lo stroma, ma vi si forma l'ascesso)
- **Ipopion (stadio III):** reazione infiammatoria grave in camera anteriore; all'interno dell'occhio è visibile un essudato biancastro.

L'iperemia è particolarmente sviluppata fra cornea e sclera, al limbus.

Cheratiti virali

Superficiali o profonde, si accompagnano praticamente sempre alla congiuntivite. La disepitelizzazione appare serpiginosa, e si hanno delle lesioni colorabili arborificate nel caso dell'herpes, che segue il decorso dei nervi.

Una lesione di questo genere può essere del tutto asintomatica dal punto di vista dolorifico per la paralisi dei nervi. Anche la reazione congiuntivale è abbastanza modesta. Verso il centro della cornea, si creano delle alterazioni visive estremamente marcate.

A queste cose per una reazione di tipo immunitario in reazione agli antigeni dell'herpes W1, 2, 3 si associa anche una reazione infiammatoria di tipo stromale (cheratite metaerpetica) decisamente importante che può rendere conto della maggior parte dei sintomi. A questa forma fa seguito una riepitelizzazione ma incompleta e fragile, che può facilmente dare ulteriori problemi.

La terapia è:

- **Cicloplegici:** (dilatazione del ciliato, e diminuzione della quantità di sangue che arriva nel segmento anteriore nell'occhio) di base, in quanto come detto in risposta al processo infiammatorio corneale segmento anteriore forma una congestione vasale a livello dell'iride, che porta alla maggior diffusione dell'herpes, proteine infiammatorie, leucociti. Diminuendo il flusso ematico si blocca alla base il processo infiammatorio reattivo.
- **Farmaco specifico:** si possono dare specificamente l'aciclovir o il foscarnet in forma topica per somministrazione oculare.
- **Antibiotico a largo spettro:** è utile per evitare le soprainfezioni perché il virus ha distrutto l'epitelio che fa da barriera.

In nessun caso sono indicati i corticosteriodi, in quanto favoriscono lo sviluppo di forme metafocali.

CHERATOCONO

Malattia primaria della cornea in cui si ha una perdita di tono dello stroma, per cui la cornea si sfianca e protrude verso l'esterno diventando ectasica, ma formando un cono. Si ha quindi una alterazione della curvatura della cornea con astigmatismo irregolare, in cui lungo lo stesso meridiano i raggi di curvatura sono diversi, molto difficile da correggere. Meglio usare una lente a contatto **rigida** che corregge il potere di rifrazione annullando il profilo della cornea.

Il cheratocono ha una forma fusta (che si ferma), o evolutiva, che può arrivare a:

- Pur non modificandosi sostanzialmente la permeabilità della cornea, si giunge ad impedire la posizione della lente a contatto, o per estromissione meccanica da parte della punta del cono o perché sopra di essa non possono più fermarsi le lacrime.
- Opacizzazione della cornea, per alterazione della membrana di Descemet, che non assolvendo il suo compito di impermeabilizzazione provoca l'imbibizione dello stroma con edema corneale
- Perforazione della cornea stessa nel punto di minor spessore e di massima ectasia; qui si crea un Descemetocelo acuto.

Il cheratocono colpisce più frequentemente i maschi delle donne, in genere nella seconda decade di vita (15-26 anni); se non evolve a 35-40 anni in genere non evolve più.

Vi è una predisposizione di tipo familiare: si eredita in maniera autosomica recessiva una debolezza congenita del collagene che porta all'ectasia corneale.

Può essere una indicazione al trapianto, che nel 50% dei casi è proprio fatto in relazione alle conseguenze del cheratocono, altrimenti da degenerazioni e distrofie, o leucomi corneali.

Trapianto di cornea (cheratoplastica)

Indicazioni alla cheratoplastica sono:

- Alterazioni di tipo cronico 50% (difetti di curvatura, cheratocono)
- Degenerazioni e distrofie 30% (perdita di trasparenza per la presenza di malattie ereditarie e per la presenza di cicatrici corneali)
- Leucoma corneale vascolarizzato 20% (per leucoma si intende una opacità a sede stromale)
- Patologie acute (raro)
 - Flogistiche o infettive
 - Traumatiche
 - Perforazione spontanea

Il trapianto di cornea consiste nel trapiantare dal donatore al ricevente un bottone del diametro di circa 8 mm. Si usa il trapano corneale, che permette di tagliare in maniera accurata un bottone dalla cornea del donatore alla cornea del ricevente. Il lenticolo corneale viene fissato all'occhio del ricevente con un filo estremamente sottile (10/0) con sutura continua e lasciato in sede. Il problema principale è soltanto la carenza di cornee, che possono essere prelevate dal paziente deceduto entro 6h.

La cornea è il tipo di tessuto che si trapianta più facilmente in quanto non ha fenomeni di rigetto, non essendo vascolarizzata.

CAP 7 PATOLOGIA DELL'IRIDE

L'iride è stata già descritta nella parte iniziale: il riflesso pupillare è importante dal punto di vista clinico in quanto è un importante stimatore del grado del coma. Esso è legato alla contrazione delle fibre del costrittore dell'iride in risposta alla luce e al dolore, e alla sua dilatazione in relazione alla stimolazione adrenergica da qualsiasi causa.

L'innervazione dell'iride è così organizzata:

- Nucleo di Edinger-Westfall → innervazione parasimpatica tramite fibre visceroeffettrici del III nc → miosi. Utilizzato per ↓ l'intensità luminosa se eccessiva, e per la visione da vicino (aumento della profondità di campo)
- Catena laterale del simpatico, ganglio cervicale → fibre con il III nc → midriasi. Aumento della luce alla camera anteriore, visione da lontano.

La patologia dell'iride è divisa in alterazioni congenite e acquisite.

ALTERAZIONI CONGENITE

- **Eterocromia iridea:** alterazioni del colore dell'iride che porta ad avere due iridi differenti nello stesso paziente. Il difetto acquisito può essere dovuto a patologie infiammatorie (ciclite eterocromica), mentre la forma congenita non crea nessun tipo di difficoltà se non estetiche. La forma infiammatoria è importante perché l'alterazione del colore dell'iride può essere un importante sintomo di processi infiammatori o di ipertensione oculare.
- **Coloboma congenito dell'iride:** alterazione del tessuto dell'iride che appare nero come la pupilla; in quelle zone infatti la struttura dell'iride è perforata per un difetto congenito di sviluppo. Appaiono nere, così come appare nera la pupilla, perché la retina essendo una superficie concava non riflette assialmente i raggi che riceve; soltanto con un oftalmoscopio, che permette la creazione di coassialità fra la sorgente di emissione, la retina e l'occhio dell'osservatore, si può vedere la luce riflessa dal fondo dell'occhio. La carenza strutturale dell'iride provoca una minor capacità di miosi e quindi abbagliamento alla luce intensa e minor potere convergente. Spesso associato al coloboma vi è una alterazione del resto dell'uvea, quindi del corpo ciliare o della coroide. Il coloboma è spesso localizzato nella porzione nasale inferiore dell'iride, dove avviene l'invaginazione e la chiusura della vescicola ottica.
- **Aniridia:** assenza congenita dell'iride; si vede l'equatore del cristallino. Questo quadro è spesso associato al glaucoma malformativo e al tumore di Wiems (da alterazione del cromosoma 11)

ALTERAZIONI ACQUISITE

Lesioni traumatiche

Provocate da qualsiasi colpo diretto o indiretto che riceve l'occhio. La lesione meno grave a livello dell'iride si chiama **ipoema post traumatico**, e consiste nel sanguinamento dell'iride, che ha una notevole irrorazione con un piccolo cerchio arterioso e un grande cerchio arterioso.

Con il trauma si verifica una soffiatura emorragica e iperemia dell'iride, con uno strato di deposito rosso che è sangue.

Successivamente, per traumi più violenti, si può verificare una disinserzione dell'iride; questo avviene perché l'emorragia provoca la dilatazione trasversale dell'iride e la conseguente retrazione verticale. All'esterno si nota la perdita della forma circolare dell'iride (**anisoclia**).

La **perforazione** dell'iride invece provocano il prolasso dell'iride nel bulbo oculare; se c'è perforazione della sclera iride e corpo ciliare possono impegnarsi nei lembi di taglio e fuoriuscire dal bulbo oculare.

Patologia infiammatoria (iridociclit)

E' la patologia più frequente dell'iride, che sono una fetta meno importante di infiammazione oculare rispetto alle congiuntiviti. Si distinguono in:

- Irite pura: infiammazione della sola iride (rarissima)
- Iridociclit: interessamento contemporaneo del corpo ciliare.

Le cause di iridociclit sono diverse:

- Traumi
- Infezioni

- Malattie sistemiche. Soprattutto AR nella forma giovanile, ossia il morbo di Still (2% dei casi si associa a gravissimi iridociclitici). In questa particolare forma, l'occhio rimane senza congestione (occhio bianco) nonostante ci sia un fatto infiammatorio gravissimo.

I sintomi soggettivi di iridociclite sono abbastanza tipici: il paziente accusa un dolore gravativo esacerbato dalla pressione sul bulbo, e un annebbiamento del visus (in base all'entità del processo infiammatorio).

Ci sono molti segni:

- **Iperemia congiuntivale diffusa:** è più intensa al livello della congiuntiva bulbare, soprattutto nel limbus dove vi sono i vasi che affondano verso l'iride invece che andare nella cornea. Questo a differenza delle congiuntiviti in cui l'iperemia è massima a livello della congiuntiva tarsale. Si chiama anche iperemia ad iniezione ciliare.
- **Adesione della pupilla al cristallino:** l'essudazione può provocare la formazione di sinechie iridolenticolari che deformano la pupilla; nei casi gravi la pupilla aderisce del tutto al cristallino occludendo l'accesso alla camera anteriore (seclusione pupillare) e si può formare un glaucoma secondario.
- **Fenomeno di Tyndall:** l'effetto Tyndall si ha quando un raggio di luce entra in uno spazio buio nel quale sono presenti in sospensione delle particelle invisibili ad occhio nudo, ma che per effetto di rifrazione diventano visibili. La lampada a fessura, illuminando la camera anteriore e osservando con un sistema ad alto ingrandimento, mette in evidenza in essa la presenza di conglomerati di cellule infiammatorie che si comportano come il pulviscolo atmosferico. Se si vede un pulviscolo rado l'essudazione è poco intensa, mentre se si evidenzia tutto il fascio di luce nella sua interezza l'essudazione è massiva.

Due segni particolari si hanno per essudazioni molto gravi:

- **Ipopion:** quando l'essudazione è molto intensa si osserva la deposizione di fibrina lungo il recesso angolare (la parte inferiore della camera anteriore) dove formano un velo bianco simile a pus che si chiama ipopion, e che ha un significato prognostico negativo indicando una infiammazione molto intensa.
- **Depositi a grasso di montone:** quando c'è una essudazione molto grave le cellule infiammatorie si depositano soprattutto nella metà inferiore della faccia interna della cornea, e sono visibili spesso con una semplice lente di ingrandimento come opacità flocculari conglomerate. Questi sono frammenti cellulari prodotti dal disfacimento infiammatorio. Questi segni rimangono anche dopo l'infiammazione e indicano la sua precedente esistenza.

La **terapia delle iridococleiti** viene fatta con colliri miotici (facilitano la vasocostrizione delle arterie circolari e quindi diminuiscono l'infiammazione), antibiotici e steroidi (diminuiscono i processi infiammatori. Gli antibiotici hanno la funzione di impedire le soprainfezioni come effetto collaterale della terapia steroidea).

TUMORI DELL'IRIDE

Si tratta di **melanoma o melanosarcoma**, un tumore particolarmente importante nell'età adulta (il più frequente tumore dell'occhio del bambino è invece il retinoblastoma).

Il melanoma è localizzato verso il margine dell'iride e quindi non si diffonde alle radici dell'iride e al corpo ciliare: si diffonde quindi lentamente e può venir trattato con escissione angolare (iridectomia a settore).

Si manifesta in genere con una macchia nera nell'iride, ma ha anche la possibilità di estrinsecarsi esofiticamente anche a livello della sclera. In questo caso a livello dell'angolo irido-cocleare c'è una massa che invade l'angolo stesso e occupa tutto lo spazio.

La terapia è l'escissione e la terapia radiante con protoni accelerati. Prima di queste tecniche si faceva l'enucleazione dell'intero occhio, che comunque non salvava il paziente dalla presenza di metastasi e di recidive: nel melanoma pare che l'asportazione delle cellule da cui il tumore è originato provochi la slatentizzazione di micrometastasi e lesioni satelliti, e quindi al trattamento chirurgico deve sempre essere associata la radioterapia.

CAP 8 GLAUCOMI

I glaucomi sono patologie caratterizzate da:

- Aumento della pressione intraoculare
- Escavazione della papilla ottica con danni del nervo ottico (da compressione)
- Alterazione del campo visivo

Il termine glaucoma origina dal greco “glaukos” che significa grigio-azzurro, il colore dell’occhio allo stadio terminale della malattia, o nel glaucoma congenito. Il termine viene da Ippocrate.

Si può considerare come una sindrome caratterizzata dalle tre alterazioni ricordate, in cui il primo momento patogenetico è la ipertensione intraoculare.

PRESSIONE OCULARE E PRODUZIONE DELL’UMOR ACQUEO

E’ la pressione che tiene disteso, normoconformato, l’occhio e che deriva dall’equilibrio fra la quantità di liquido prodotto dai processi ciliari del corpo ciliato e viene eliminata all’angolo della camera anteriore. Particolarmente frequente è una alterazione della pressione che provoca una riduzione della escrezione, più che un eccesso di produzione. Statisticamente la pressione è considerata:

- Normale: 10-21 mmHg
- Sospetta: 21-25 mmHg
- Patologica > 25 mmHg

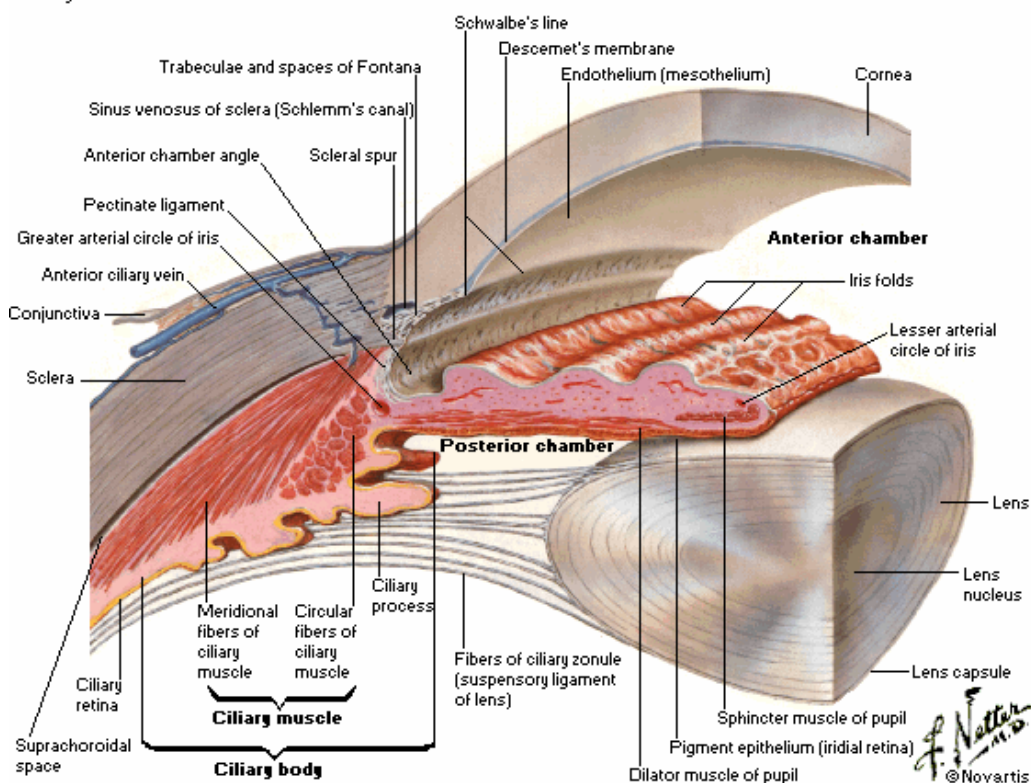
La presenza di un così ampio margine di valori borderline è dovuta alla conformazione particolare della curva di distribuzione della pressione oculare nella popolazione sana, che è una gaussiana asimmetrica, con la parte destra più estesa: esiste una discreta percentuale di popolazione che non ha glaucoma con valori di pressioni compresi fra 21 e 25.

Inoltre al di sopra dei 40 anni la P cresce costantemente soprattutto nelle donne, e si passa da 15-17 mmHg fino a 20 e oltre

Contemporaneamente una tale variabilità porta con sé il concetto che se un paziente ha una P borderline o anche normale ai limiti, si deve attivamente ricercare uno degli altri segni (escavazione della papilla ed alterazione del campo visivo) di glaucoma.

Anterior and Posterior Chambers of Eye

Note: for clarity only single plane of zonular fibers shown; actually fibers surround entire circumference of lens



La produzione dell'umor acqueo avviene per il 75% attivamente a livello dei processi ciliari del corpo ciliare attraverso un meccanismo di filtrazione con la barriera epitelio-stromale, mentre il 25% dipende da un fenomeno di diffusione e ultrafiltrazione secondo gradiente che non richiede dispendio di energia.

Nella produzione di umor acqueo e quindi nell'entità della P intraoculare esistono delle variazioni circadiane: l'apice della produzione si ha fra 5.00 e le 8.00 della mattina, ed è minima nel tardo pomeriggio; le variazioni circadiane non devono essere maggiori di 3 mmHg. La curva **nictemerale**, che rappresenta la variazione pressoria durante la giornata è importante nella diagnosi di glaucoma perché variazioni di 5-6 mmHg che pur rientrano nei valori normali sono fortemente indicativi.

L'escrezione avviene dopo che il liquido è passato alla camera anteriore tramite il forame pupillare; se questo è chiuso (come nelle iridociclitidi gravi) si ha ipertensione. Per questo motivo **tutti i farmaci cicloplegici e parasimpaticomimetici sono fortemente controindicati in caso di glaucoma.**

Da qui il liquido defluisce verso l'angolo irido-corneale (un angolo circolare detto anche angolo della camera anteriore) che ospita una serie di trabecole (trabecolato sclero-corneale di Fontana) queste sono costituite da un reticolato di fibre mesenchimali che funziona da filtro. Il filtro è attivo secondo gradiente, quindi al di sotto di 3 mmHg di pressione nell'occhio la filtrazione dell'umor acqueo non avviene più. La griglia è a fori variabili, e permette una certa regolazione del flusso; da qui, il liquido si impegna nel canale di Schlemm, il seno venoso della sclera, e fuoriesce dall'occhio finendo nel sistema circolatorio tramite una serie di dotti venosi collettori.

Una seconda via di deflusso, meno importante, è quella uveo-sclerale, per cui l'umor acqueo passa attraverso le pliche del corpo ciliare e viene riassorbito dalla coroide; essa infatti da dei vasi perforanti della sclera, che hanno al loro ingresso uno sfintere che può allargare il loro accesso, permettendo una certa trasudazione del liquido.

Questo meccanismo, normalmente pochissimo importante, assume un certo significato quando siamo in presenza di una ipertensione oculare.

Gli **effetti** della pressione oculare eccessiva sono gravi in tutte le strutture dell'occhio. Particolarmente interessata è però la papilla ottica, sia per la compressione delle fibre nervose contro la rigida lamina cribrosa della sclera, sia per l'ischemia delle arterie del circolo di Zinn da compressione.

La **pressione** intraoculare si misura con un apparecchio chiamato **tonometro**: tutti i metodi che vengono sfruttati da questi apparecchi si basano sulla deformazione del bulbo oculare, che è collegabile con la pressione che vi è all'interno. La pressione intraoculare viene quindi calcolata come misura della resistenza che si oppone alla deformazione del bulbo.

- Tonometro ad indentazione: permette la misurazione della resistenza tramite l'osservazione dell'indentazione (retrazione) della superficie oculare in risposta ad una forza nota. Uno stantuffo di peso conosciuto esercita una pressione nota sull'occhio; questo stantuffo ha un'asta graduata che permette di conoscere la retrazione dell'occhio sotto la pressione. Con questa metodica, oltre che difetti di misurazione per errori di parallasse, si ha anche la variabile dell'elasticità del globo oculare, variabile da individuo a individuo (miopi meno elasticità, ipermetropi più elasticità)
- Tonometro ad appianazione: misura la forza necessaria ad appianare 0,3 mm² di superficie oculare; una superficie piccola come questa provoca modificazioni irrisorie della pressione all'interno dell'occhio, ma ne permette una misura estremamente precisa

Distinguiamo due tipi di glaucomi, quelli **primitivi** e quelli **secondari**. Esiste poi un tipo di glaucoma leggermente diverso dagli altri, detto **glaucoma acuto**, che origina dallo spostamento in avanti della radice dell'iride e che trattiamo per primo.

8.1 GLAUCOMA ACUTO

Sintomatologia caratterizzata da dolore intenso, che insorge improvvisamente in pieno benessere, si accentua in poche ore irradiandosi alla fronte e causando al paziente nausea, vomito e profondo malessere.

All'inizio compaiono aloni colorati, ma poi il visus cala bruscamente.

Si evidenzia una iperemia prevalentemente al limbus, e una **pressione oculare enormemente aumentata** (40-50 mmHg).

E' questo l'attacco acuto di glaucoma, che rappresenta una emergenza oculistica in quanto si associa frequentemente ad un rischio molto elevato di danno permanente: in particolare è importante la diagnosi differenziale con la iridociclite acuta, piuttosto simile ma con terapia e patogenesi diametralmente opposta.

La causa è praticamente sempre un **improvviso ostacolo al deflusso dell'umor acqueo per chiusura dell'angolo iridococleare**. Questo si verifica facilmente in soggetti predisposti, con occhi piccoli e ipermetropi. L'occhio può non presentare problemi per molti anni, e all'improvviso occludersi per vari motivi:

- Aumento dello spessore del cristallino dopo la 4^a decade (il cristallino è il solo organo che continua a crescere indefinitamente)
- Midriasi, spontanea o farmacologica, per una prolungata esposizione al buio
- Ingestione di grandi quantità di liquidi

In questi soggetti bisogna praticare d'urgenza la terapia (vedi dopo).

8.2 GLAUCOMA PRIMARIO

I glaucomi primari una volta venivano distinti in acuto, cronico e congenito (malformativo), ma oggi non si fa tanto più una distinzione sull'andamento della patologia ma principalmente sulla differenza anatomica che sta alla base dei meccanismi patogenetici: sulla base di questi meccanismi si potrà avere una patologia prevalentemente cronica o acuta.

La differenza sta nell'angolo irido-corneale, ossia quell'angolo che ospita le trabecole e che costituisce la prima via di deflusso del liquido dall'occhio.

- Glaucoma ad angolo aperto: l'angolo irido-corneale è pervio e permette il normale passaggio dell'umor acqueo, quindi il problema del glaucoma è a livello trabecolare.
- Glaucoma ad angolo chiuso o stretto: l'angolo irido-corneale è chiuso (o ristretto), quindi il problema è di tipo pre-trabecolare.

→ E' evidente che la situazione ad angolo aperto è legata ad una modifica del trabecolato i cui pori risultano chiusi; questo in genere non è un evento acuto perché è legato ad una modificazione metabolica che produce l'occlusione strutturale del trabecolato, lentamente nel tempo. La forma ad angolo aperto quindi viene anche detta **glaucoma cronico di tipo irritativo**.

→ Invece la forma ad angolo chiuso o stretto è un problema di blocco pupillare, in cui in un soggetto predisposto (ipermetrope) all'improvviso si crea una situazione di blocco pupillare in midriasi che impedisce il deflusso del liquido. Ed è questa la forma acuta descritta prima.

L'angolo irido-corneale viene visualizzato tramite un sistema ottico particolare detto **gonoscopio di Goodman**, che è un sistema di illuminazione coassiale all'osservatore, ma che contiene uno specchio inclinato che invia la luce nell'angolo e all'osservatore quella riflessa dall'angolo. In base alle strutture oculari visibili l'osservatore esperto riesce a comprendere qual è l'inclinazione dell'angolo stesso.

La visione diretta permette anche di valutare l'eventuale presenza di un tumore corneale che invade l'angolo.

GLAUCOMA PRIMARIO AD ANGOLO APERTO

→ Glaucoma cronico

→ Glaucoma ad angolo aperto

Epidemiologia

E' la forma più diffusa (prevalenza 0,2-2% nei caucasici al di sotto dei 40 anni), ma nella fascia d'età avanzata sopra i 70 sale fino all'8%. Si calcola che nei prossimi venti anni a causa dell'invecchiamento della popolazione ci saranno circa il 35% di casi di glaucoma in più. In Italia ci sono 550.000 persone malate di glaucoma e il 15% degli iscritti al registro nazionale dei ciechi **lo sono per glaucoma**.

La prevalenza della cecità in Italia è di 300/10⁵; per ogni cieco ci sono 3,7 persone ipovedenti con acuità visiva minore di <3/10 complessiva che non vengono riconosciute come ciechi, i quali devono avere una acuità visiva nell'occhio migliore inferiore a 0,5/10.

Fra i sinonimi, il titolo è il più corretto di tutti. I sintomi soggettivi sono scarsi fino ad un certo grado di evoluzione della malattia, poiché essendo in pratica una patologia degenerativa delle trabecole l'ostruzione si instaura lentamente.

Eziopatogenesi

Chiusura cronico degenerativa dei processi trabecolari per ispessimento delle lamelle. Fattori di rischio generali indipendenti sono:

- **Aumento della pressione intraoculare** (vedi) → è anche l'unico fattore su cui si può intervenire
- **Familiarità**: aumenta il rischio di 4 volte. Alla popolazione con anamnesi familiare negativa si consiglia di effettuare i controlli oculistici dopo i 40 anni con frequenza di 4-5 anni, a quelli con familiarità positiva il primo controllo deve essere prima dei 40 anni, e successivamente una visita ogni 2 anni.
- **Malattie vascolari**: con vari meccanismi diminuiscono la capacità dei vasi della macula e della retina di compensare l'aumento della pressione oculare, favorendo l'ischemia.
 - **Aterosclerosi, ipertensione, diabete**: danneggiando la parte arteriosa diminuiscono la capacità di adattamento del vaso e compromettono l'autoregolazione pressoria del sistema vascolare dell'occhio.
 - **Ipotensione**: fenomeno che riguarda il paziente iperteso in trattamento farmacologico: la P arteriosa diminuisce troppo alle prime ore del mattino, proprio quando aumenta la PIO, e si ha la compressione ischemica delle arterie.
- **Età**: > 40 anni
- **Razza**: nera
- **Fumo**

Altri fattori di rischio sono detti locali, perché riguardano l'occhio:

- Miopia > 6D (diminuisce l'elasticità della sclera)
- Differenza PIO fra i due occhi > 6 mmHg, o variazioni circadiane > 4 mmHg
- Ipertono
- Glaucoma controlaterale
- Dispersione pigmentaria

Il danno provocato dalla pressione intraoculare si riflette quindi a livello della papilla ottica, punto di emergenza delle fibre del nervo ottico sulla retina. La testa del nervo ottico viene quindi a subire uno squilibrio ematico provocato dall'alterazione del rapporto fra la P di perfusione arteriosa e la PIO. Le fibre nervose che decorrono nello strato gangliare della retina si piegano ad angolo retto in corrispondenza della papilla andando a formare la testa del nervo ottico.

Tutte le fibre che a 360° confluiscono insieme formano una **papilla** scavata nella quale non sono presenti gli strati superficiali della retina e quindi corrisponde ad una macula cieca. Questa escavazione è la prima zona interessata dall'aumento della PIO e le sue alterazioni, molto precoci, provocano le anomalie del campo visivo per compromissione delle fibre del nervo ottico. I danni decorrono in quattro fasi:

- Perdita di tessuto neurale focale
- Aumento del diametro dell'escavazione fisiologica che assume un aspetto a scodella
- Allargamento ulteriore dell'escavazione con spostamento dei vasi ottici (arteria e vena) da centrali a nasali
- Atrofia del nervo ottico con sostituzione delle fibre nervose da parte di cellule della glia.

Clinica

La sintomatologia è estremamente insidiosa e tardiva, tanto da meritare alla malattia il nome di **ladro insidioso della vista**.

① Spesso quindi la **diagnosi è tardiva**, e viene fatta soprattutto sulla base del **dolore** che si manifesta però al di sopra di valori di PIO per cui la funzione oculare è già compromessa (al di sopra di 40 mmHg).

① Altri sintomi sono l'**astenopia**, la **pesantezza oculare**, e la **visione di aloni colorati** (sintomi però di una pressione oculare estremamente elevata). Questi sintomi sono estremamente aspecifici, pure se presenti in fase precoce.

① Le **alterazioni del campo visivo** sono invece presenti in fase anche precoce, ma si tratta di alterazioni perimetriche, visto che la funzione maculare è conservata fino a fasi tardive; per cui anche se il soggetto ha

delle notevoli alterazioni perimetriche, ne risente (inciampando ad esempio mentre scende le scale) soltanto quando sono compromessi almeno l'80% degli assoni del nervo ottico, e difficilmente se ne rende conto prima, specialmente se vengono interessati i due occhi contemporaneamente. I disturbi del campo centrale si manifestano soltanto quando vengono compromesse il 90% delle fibre.

Diagnosi

① Valori della PIO e importanza dello screening

E' difficile dare un valore standard di riferimento per la pressione oculare innocua: alcuni soggetti hanno un glaucoma anche con valori pressori all'interno del range di normalità (glaucoma a bassa pressione o normotensivo, che incide per circa il 15-20% dei casi di glaucoma primario ad angolo aperto).

Si ritiene che comunque valori al di sotto dei 22 mmHg siano poco dannosi.

A 22 mmHg il rischio di glaucoma è 10X rispetto alla popolazione con 16 mmHg.

Essendo la malattia molto lenta, lo screening della PIO sopra i 40 anni è estremamente importante: il paziente con glaucoma anche molto iniziale ha delle variazioni circadiane di pressione che non sono presenti nel paziente normale, oltre 5 mmHg, anche se la PIO non sale mai sopra a 24.

Nei soggetti glaucomatosi l'assunzione di un carico d'acqua di 1l provoca aumento significativo della pressione oculare nell'ora successiva (maggiore di 3 mmHg).

Gli esami più specifici sono in grado di osservare facilmente le alterazioni perimetriche quando sono interessate solo il 40% delle fibre; il metodo migliore è un esame di **screening** sulla pressione oculare al di sopra dei 40 anni.

① Valutazione delle alterazioni del campo visivo

La **campimetria** distingue 6 stadi:

- **Stadio 1:** aumento degli angioscotomi iuxtapapillari
- **Stadio 2:** scotomi isolati paracentrali
- **Stadio 3:** scotomi arciformi
- **Stadio 4:** interessamento dei settori nasali
- **Stadio 5:** isolotti centrali (visione tubulare)
- **Stadio 6:** perdita totale del residuo campo visivo

La campimetria perimetrica può essere eseguita in due modi, cinetica o statica.

→ La campimetria cinetica consiste nello stimolare con una luce di intensità fissa e dimensione nota il campo visivo del paziente (detta **mira**), partendo dalla periferia e dirigendosi verso il centro da tutte le direzioni dello spazio; vengono segnati i punti in cui il paziente percepisce lo stimolo luminoso, e quindi tracciata una linea detta **isottera** (linea che unisce i punti con la stessa sensibilità).

La parte centrale del campo visivo, essendo fisiologicamente molto più sensibile, viene valutata con una luce più piccola e meno intensa.

In questa maniera si ottiene un tracciato in cui sono evidenziate le zone che vedono e le zone che non vedono uno stimolo di intensità convenzionale.

Infine, in posizione paracentrale c'è una macchia scura fisiologica che è la proiezione sul campo visivo della macula retinica.

Le evoluzioni del danneggiamento del campo visivo sono divise nei sei stadi che abbiamo detto prima; a livello di campimetria si evidenziano infatti:

- Stadio 1 → allargamento della macula retinica (angioscotoma iuxtapapillare)
- Stadio 2 → comparsa di piccoli scotomi (aree del campo visivo dove non viene percepito lo stimolo luminoso) isolati attorno alla macula
- Stadio 3 → confluenza delle aree iposensibili che si fondono a formare una grossa area ad arco
- Stadio 4 → Esclusione progressiva dei settori inferiori e mediali (nasali) per la confluenza degli scotomi
- Stadio 5 → Permangono solo alcune aree sensibili, centrali, come se il paziente guardasse attraverso un tubo
- Stadio 6 → Cecità

Questo metodo si chiama anche **perimetro cinetico di Goldmann**, ed ha il vantaggio di essere piuttosto rapido, mentre ha lo svantaggio di essere operatore dipendente per la velocità con cui si muove la **mira**, e la perdita dell'allineamento fra l'occhio dell'operatore e quello del paziente.

→ La campimetria statica o automatica è stata messa a punto proprio per ovviare a questi svantaggi. Si basa sul principio che le prime compromissioni del campo visivo si rendono evidenti attorno ai 30° di settore circolare; il paziente fissa una cupola luminosa sempre sul centro e su questa cupola si accendono delle luci di intensità e posizione randomizzate. Il paziente segnala quando le percepisce. In questo modo la precisione è maggiore, e i risultati più veritieri perché è molto più facile per il paziente seguire la mira in movimento dell'esaminatore piuttosto che percepire le lucine causali del sistema computerizzato. Infatti esiste un sistema oculare di fissazione automatica basato sulla pupilla che non funziona se l'occhio non è in asse con la luce.

Il risultato del campo visivo può essere espresso con una scala numerica o grafica (più usata, in cui ogni punto bianco rappresenta il massimo di sensibilità, ogni punto nero l'assenza di sensibilità, e i punti di tonalità intermedia una sensibilità via via crescente dal nero al bianco).

① Alterazioni della papilla ottica

Nell'aspetto a scodella della papilla ottica, cioè nelle fasi iniziali, si osserva:

- Un aumento dell'escavazione che si approfondisce e si estende
- Una diminuzione molto marcata della rima neurale (cioè quel settore attorno all'escavazione dove le fibre gangliari si piegano); inizialmente si osservano delle incisure e delle depressioni.
- Uno spostamento dei vasi verso il settore nasale.

Successivamente:

- L'escavazione diventa ancora più accentuata
- La rima neurale diminuisce ancora di spessore, e inoltre compaiono in esse delle chiazze bianche, a margini netti, segno di atrofia. Nello stadio terminale, la rima neurale è completamente invisibile
- I vasi assumono un andamento detto "a baionetta", ossia fanno un gradino evidente per passare dalla papilla alla retina.

Terapia

- Beta bloccanti (miotici)
- Attivatori del deflusso uveo-sclerale
- Inibitori topici dell'anidraasi carbonica
- Alfa adrenergici

① Miotici

Fino agli anni 50 esisteva una sola categoria di farmaci, ed erano i primi **miotici**, divisi in parasimpaticomimetici diretti (pilocarpina, che mimano l'azione dell'acetilcolina) e indiretti (inibitori della colinesterasi). Questi agiscono riducendo il diametro pupillare, ma stirando l'angolo irido-corneale e aumentando la superficie del trabecolato, che quindi viene disteso e aumenta la dimensione dei forellini al suo interno.

Il problema di questo tipo di miotici erano i gravi effetti collaterali anche a livello oculare, come la congestione del bulbo e l'aumento del potere convergente che provoca miopizzazione dell'occhio. Questo effetto dura solo 1-2 ore dopo l'instillazione del farmaco e quindi non può essere corretto con le lenti. Inoltre possono formare cisti nel margine interno dell'iride (il limite della pupilla).

I farmaci **adrenergici** vennero costruiti alla fine degli anni 50; diminuendo l'afflusso al corpo ciliare questi diminuivano la secrezione di umore acqueo, e venivano spesso usati insieme ai miotici.

I **beta bloccanti** invece vengono somministrati in collirio e hanno l'effetto di diminuire la secrezione diminuendo la vasodilatazione arteriosa e aumentare il riassorbimento provocando la miosi e aumentando la superficie dell'angolo irido-corneale. Le controindicazioni di ordine sistemico sono:

- Asma
- Bradicardia e blocco di branca AV

→ In tutti i pazienti viene fatta dopo l'anamnesi una visita ECG completa, indipendentemente dall'età e dallo stato del paziente.

Il beta bloccante in preparazione topica oftalmica (timololo) è il farmaco di **prima scelta** nel trattamento del glaucoma.

① Attivatori del deflusso uveo-sclerale

Prostaglandine e prostanoidi: attivano le vie del deflusso uveo-sclerale e come effetto collaterale hanno una colorazione dell'iride per migrazione del pigmento dagli strati profondi a quelli superficiali (iride diventa marrone scuro nel 5-6% dei casi).

① Inibitori topici dell'anidraasi carbonica

La secrezione dell'umor acqueo attiva contro gradiente richiede l'attivazione delle pompe di membrana tramite l'anidraasi carbonica, che espelle acqua dalle cellule attivamente.

I primi composti erano sistemici (acetazolamide per OS), ma poi per via degli effetti collaterali a lungo termine sono stati prodotti dei farmaci topici.

① Adrenergici

Gli alfa adrenergici di sintesi hanno sostituito l'adrenalina come vasocostrittori oculari.

Oggi i miotici (da soli o in associazione con gli altri farmaci, spesso in preparazioni farmacologiche uniche) con vengono utilizzati come ultima risorsa nella terapia del glaucoma ad angolo aperto: vengono riservati a pochi pazienti in cui non è consigliabile un intervento chirurgico o che hanno un cristallino artificiale (pseudofatici) nei quali il riflesso della miosi non può dare problemi di accomodamento perché il cristallino artificiale non è agganciato al muscolo ciliare.

Terapia chirurgica

La **terapia chirurgica** è riservata ai casi in cui la terapia medica non ha successo. Si tratta della **trabeculoplastica argon-laser**, che consiste nel bersagliare il trabecolato con dei microspot all'argon laser che formano piccole cicatrici; queste, ritraendosi, dilatano i fori trabecolari vicini (percentuale di risultati non molto alta).

Le indicazioni alla terapia chirurgica sono:

- Ipertono oculare resistente ai farmaci
- Situazione funzionale dell'occhio già compromessa
- Età giovane

L'intervento non migliora l'acuità visiva, ma arresta la progressione della malattia ed esonera dalla terapia medica.

Oggi esiste la possibilità di effettuare una **trabeculotomia** in cui si crea una nuova e più efficace via di deflusso mediante la comunicazione fra la camera anteriore e gli spazi sotto congiuntivali.

GLAUCOMA PRIMARIO AD ANGOLO CHIUSO

Eziopatogenesi

L'ostacolo al deflusso in questo caso è pre-trabecolare, e l'iride va in avanti verso la cornea chiudendo l'angolo irido-corneale.

I motivi per cui questo avviene sono, nel glaucoma primario, essenzialmente di tipo congenito; esiste una predisposizione anatomica in cui la camera anteriore è più stretta, e che possono predisporre al manifestarsi di un glaucoma di carattere acuto, perché legato all'insorgenza di condizioni scatenanti:

- Midriasi (spontanea in condizioni di scarsa illuminazione, farmacologica)
- Ipertensione
- Carico d'acqua

La midriasi soprattutto è il fattore scatenante primario: negli anni la validità del riflesso pupillare diminuisce, lo spessore dell'iride aumenta per l'accumulo di pigmento, e il deflusso attraverso il foro diviene sempre

minore. Questo porta ad un circolo vizioso perché l'accumulo di liquido in camera posteriore spinge sempre di più in avanti l'iride.

In condizioni di fattori scatenanti, quindi, si può avere un attacco acuto di glaucoma.

Clinica

Attacco acuto che si sviluppa con prodromi e sintomi specifici.

Prodromi

- **Visione di aloni colorati in fase di midriasi:** si verifica la sera, e il paziente percepisce attorno alle luci un alone simile ad un arcobaleno. In midriasi prolungata, infatti, il deflusso diminuisce per la ulteriore chiusura dell'angolo, la PIO aumenta e si imbeve la cornea di liquido, provocando la rifrazione luminosa. La cornea ha normalmente un meccanismo per evitare questo problema, ma in certe condizioni di PIO viene meno.
- **Dolore:** gravativo, aumenta con la visione da vicino

In presenza di questi sintomi portare il paziente subito al PS oculistico, in quanto è imminente un attacco acuto di glaucoma.

Sintomi e segni di attacco acuto

- **Dolore:** intenso, irradiato all'emisfero corrispondente
- **Disturbi neurovegetativi:** nausea, vomito, bradicardia: diagnosi differenziale con colica addominale acuta
- **Riduzione del visus:** molto marcata, il paziente percepisce solo la luce
- **Edema palpebrale:** reattivo
- **Blefarospasmo:** riflesso di chiusura dell'occhio per lenire il dolore
- **Iperemia congiuntivale:** molto intensa specialmente a carico della congiuntiva bulbare
- **Edema corneale:** estremamente importante, la cornea giunge anche a raddoppiare il suo spessore. E' l'edema corneale che provoca le alterazioni del visus. L'iride sembra visualizzata attraverso un vetro opaco. Questo le dà un colore azzurro-cinereo che è alla base del nome della patologia.
- **Midriasi:** la pupilla è in media midriasi, paralitica, non reagisce alla luce.
- **Pressione oculare:** raggiunge valori di 40-90 mmHg. A questi livelli si può misurare la P anche senza l'ausilio di strumenti con una manovra detta di ballonamento: si mettono gli indici su una palpebra, con uno si preme e con l'altro si percepisce chiaramente un'onda di ritorno elastico. Nel glaucoma acuto questa manovra da una consistenza lapidea dell'occhio, al contrario dell'iridocolceite in cui appare floscio.

La differenza di consistenza è l'elemento principale di diagnosi differenziale fra glaucoma e iridociclite, suscettibili di terapia opposta. Inoltre nel glaucoma il paziente non avverte dolore alla manovra, nell'infiammazione sì.

Terapia

- **Diuretici osmotici drastici:** una volta si usava il mannitolo. Questi diuretici rimuovono principalmente l'acqua contenuta nell'umor vitreo, e non l'umor acqueo. Se così non fosse, avremmo un ulteriore appiattimento della camera anteriore; questa infatti risulta già compressa eccessivamente, quindi meglio decomprimere posteriormente di modo che le strutture posteriori dell'occhio retrocedano, comprimendo di meno la papilla ottica.
- **Inibitori dell'anidasi carbonica:** acetazolamide per OS o EV
- **Beta bloccanti:** diminuzione secrezione dell'umor acqueo, miosi.
- **Miotici:** si riapre l'angolo, e questo è positivo. Però la miosi porta a contatto con il cristallino una maggior porzione di iride rendendo più difficile il passaggio del liquido dalla camera anteriore a quella posteriore, quindi se possibile non devono essere usati come farmaci di prima scelta.
- **Mai provocare ipotensione sistemica:** il quadro migliora ma nei pazienti anziani può essere fatale.

Una volta raffreddato l'attacco acuto bisogna intervenire per evitare che l'attacco si ripeta; si applica quindi la terapia chirurgica.

Tramite un intervento di **iridotomia laser** o di **iridectomia** si crea una comunicazione ampia fra la camera posteriore e quella anteriore. Questa viene fatta anche sull'occhio controlaterale come profilassi. Nel 50% dei casi l'attacco acuto in un occhio è seguito da un attacco nell'altro.

GLAUCOMA CONGENITO

Si tratta di una condizione rara, presente in 1/12500 nati, ma rappresenta il 4% delle cause di cecità infantile. In questa alterazione non si riassorbe completamente il tessuto mesodermico che occupa la camera anteriore alla nascita; se rimane un residuo all'angolo irido-corneale questo ostacola il passaggio dell'umor acqueo al trabecolato, e di conseguenza si forma un ostacolo pre-trabecolare congenito che inizia già in epoca fetale. Altre condizioni possono essere anomalie oculari concomitanti, neurofibromatosi, omocisteinuria, infezioni in gravidanza che si associano a malformazioni oculari.

Alla nascita sono presenti già segni di glaucoma.

Negli ultimi mesi di gravidanza la PIO è già superiore al normale, e il bambino nasce con alterazioni ottiche come:

- **Buftalmo:** significa "occhi di bue". Il diametro anteriore è enormemente aumentato rispetto ai 17-18 mm normali. Questo avviene perché gli occhi del neonato hanno un coefficiente elastico maggiore, e hanno spazio per accrescersi sotto la spinta della PIO
- **Assottigliamento della sclera:** i vasi della coroide traspaiono e quindi il bianco degli occhi di questi bambini appare celeste.

Dal punto di vista sintomatologico i pazienti presentano:

- Fotofobia con blefarospasmo
- Segno oculo-digitale di Franceschetti → esempio di come una cosa semplice possa essere detta con una pomposa circonlocuzione: significa che il bambino si strofina gli occhi con le dita.
- Danni del nervo ottico con modificazione del campo visivo periferico

Nel tempo anche la cornea va incontro ad alterazioni strutturali gravi, come aumento del diametro, opacamento (stria di Maab), ipertono oculare.

E' importante intervenire rapidamente e inviare il bambino al centro specialistico anche in presenza di un sospetto empirico di buftalmo (bambino con gli "occhi grandi"), perché l'intervento prima che il nervo ottico presenti delle alterazioni irreversibili può essere completamente risolutivo.

La terapia consiste nell'intervento di **goniotomia**, ossia la perforazione con ago chirurgico dell'angolo irido-corneale per far arrivare l'umor acqueo nelle trabecole corneali.

8.3 GLAUCOMA SECONDARIO

Consequente ad alcune condizioni extraoculari o sistemiche che ostacolano il deflusso dell'umor acqueo o ne aumentano la produzione con vari meccanismi.

- **Glaucoma pseudoesfoliativo:** dovuto allo sfaldamento della capsula anteriore del cristallino, che si disperde nella camera anteriore e intasa il trabecolato
- **Glaucoma pigmentario:** dispersione in camera anteriore del pigmento dell'iride, con intasamento del trabecolato
- **Glaucoma neovascolare:** formazione, secondaria ad ischemia retinica, di vasi esuberanti a livello dell'angolo irido-corneale
- **Glaucoma da blocco pupillare:** a causa di una voluminosa cataratta, di un trauma bulbare o di un melanoma dell'iride questa aderisce al cristallino con formazione di sinechie che impediscono il deflusso del liquido. Può anche essere un esito di una importante infiammazione.
- **Glaucoma steroideo:** circa 1/3 della popolazione è "corticoid resonder" ed è quindi predisposto alla formazione di un intasamento da proliferazione connettivale del trabecolato a seguito di un uso cronico di steroidi. Oltre ai pazienti con malattie autoimmunitarie e connettiviti questo fenomeno interessa anche chi prende indiscriminatamente colliri cortisonici per patologie allergiche o di altro tipo.

CAP 9 PATOLOGIA DEL CRISTALLINO

Il cristallino è una lente biconvessa contenuta in un sacco capsulare che ne regola gli scambi metabolici. Nella parte interna il sacco capsulare è rivestito da epitelio, che in corrispondenza dell'equatore si allunga formando dei tralci fibrosi che formano le fibre del cristallino.

Si distingue così una parte corticale e una parte nucleare del cristallino.

Esso è posto dietro all'iride e mantenuto in sede da una struttura circolare detta **zonula ciliare di Zinn**, che fa parte del corpo ciliare; da questa struttura si dipartono delle fibre (fibre zonulari) che lo tengono sospeso. Il corpo ciliare, con le sue fibre muscolari, contraendosi avvicina la zonula ciliare all'equatore del cristallino, allentando la tensione sulle fibre zonulari, e quindi il cristallino collassa su se stesso aumentando il suo potere convergente (22 diottrie a riposo).

Dall'esterno all'interno, si distinguono:

- Capsula
- Epitelio capsulare (germinativo)
- Fibre reticolari
- Nucleo

Il nucleo è formato dalle cellule provenienti dall'epitelio capsulare che durante la vita continuano a produrre tralci fibrosi; questo spiega le varie discontinuità ottiche che si repertano all'esame con la lampada a fessura, sia il continuo aumento delle dimensioni del cristallino nel corso della vita.

L'addensamento e l'accumulo delle fibre che prosegue nel corso degli anni provoca la perdita di acqua e l'indurimento del cristallino stesso fino alla perdita del suo potere diottrico (**presbiopia**).

ANOMALIE CONGENITE

- **Afachia:** assenza congenita del cristallino alla nascita
- **Sferofachia:** alterazione congenita di forma, con aspetto a palla e diminuzione della morfologia biconvessa
- **Lenticoma:** alterazione della superficie anteriore o posteriore del cristallino che diventa opaca, è associato anche alla sindrome di Alport
- **Coloboma:** assenza di una porzione di cristallino

Dislocazione

Può essere congenita ma anche dovuta ad un trauma. La dislocazione può essere superiore o inferiore. Nel primo caso l'alterazione è l'indebolimento delle fibre della zona inferiore dell'anello che sostiene il cristallino, altrimenti questo scenderebbe secondo la forza di gravità. Infatti nelle patologie degenerative del collagene (Marfan, Enlers-Dunlos) la dislocazione è inferiore. Anche nella omocisteinuria, iperlipidemia, deficit di glicosidasi in cui si altera tutto il legamento sospensore la dislocazione è inferiore.

I segni di dislocazione sono diversi se abbiamo uno spostamento anteriore (da glaucoma) o posteriore (da infiammazione della camera anteriore).

Se il cristallino si disloca in modo da occupare una parte soltanto del campo pupillare anziché tutto come sarebbe normale, allora avremo una **diploia monoculare**: il soggetto vede doppio con un occhio soltanto, perché una parte dei raggi va a fuoco attraverso il cristallino, un'altra parte va a fuoco altrove.

Se il cristallino si inclina avremo un **astigmatismo** perché non tutti i raggi ricevono la stessa convergenza. Infine se il cristallino si sposta avanti avremo che i raggi tendono a convergere davanti alla retina (miopia), se si sposta indietro avremo astigmatismo per il motivo opposto.

Alcune patologie che si associano ad alterazioni congenite del cristallino:

- **Sindrome di Marfan:** malattia autosomica dominante a penetranza incompleta ed espressività variabile. Colpisce in genere il sesso femminile e si manifesta intorno ai 25-40 anni. Alterazione di un gene che sintetizza una proteina del connettivo, caratterizzata da una triade di alterazioni:
 - Aracnodattilia in soggetto longilineo
 - Sublussazione del cristallino
 - Prolasso mitralico

- **Sindrome di Weill-Marchesani:** rara sindrome che si manifesta in soggetti brachitipi, con dita accorciate, con spostamento del cristallino e sferopatia; si associa spesso a glaucoma, e il gene responsabile non è noto.
- **Omocisteinuria:** alterazione del metabolismo della metionina che si riflette nella sintesi del collagene, autosomica recessiva. Habitus simile al Marfan, associata anch'essa spesso alla dislocazione del cristallino. Si risolve con una dieta povera di metionina e ricca degli adeguati coenzimi.

CATARATTA

La cataratta è una opacizzazione del cristallino che riduce la capacità visiva, dovuta ad una serie di cause che provocano una alterazione dell'equilibrio chimico-fisico delle proteine del cristallino stesso, che diventano insolubili e modificano la sua trasparenza.

Si distinguono in forme congenite e acquisite.

Cataratta congenita

Possono essere ereditarie o connatali, bilaterali o unilaterali (nel primo caso il bambino appare distratto e presenta un nistagmo). Le forme ereditarie sono per lo più a trasmissione autosomica recessiva, legate al sesso; si ritiene che anche nelle forme recessive si può trasmettere ai figli la malattia nel 12% dei casi, a causa di una instabilità genetica che porta alla formazione di una mutazione dominante.

E' frequente l'associazione fra **cataratta polare congenita bilaterale e sindattilia**.

In alcune forme ereditarie non si riesce a comprendere l'alterazione metabolica che ne è alla base, mentre in altre si ha una associazione con malattie del metabolismo:

- Galattosemia: unica forma congenita che si può far regredire con la sospensione di galattosio nella dieta già dalle prime settimane di vita. Il galattosio, accumulandosi al livello del cristallino come in altri tessuti, richiama acqua per osmosi e produce edema con degenerazione delle proteine e formazione di una opacizzazione

Le forme congenite non ereditarie dipendono da varie cause:

- Assorbimento di radiazioni ionizzanti: il cristallino è estremamente sensibile a queste radiazioni e quando si deve fare una irradiazione delle zone perioculari si devono prendere le opportune precauzioni. Sono causa di cataratta congenita se agiscono durante la vita uterina
- Sostanze chimiche assorbite in gravidanza: moltissime possono provocare cataratta
- Rosolia: si associa anche a glaucoma e degenerazione retinica, sordità e cardiopatie. Prima di operare un soggetto con cataratta rubeolica si devono attendere almeno i due anni perché l'apertura del sacco del cristallino può portare alla diffusione nella camera oculare del virus latente con gravi complicazioni.

Le cataratte congenite possono essere **polari** (centrali nella capsula) o **zonulari** (opacità concentriche all'interno del nucleo). Inoltre possono essere **totali** (interferiscono pesantemente con la funzione visiva) o **parziali** (più piccole, interferiscono poco se sono periferiche, ma possono essere disseminate al cristallino e dare molto fastidio).

Sono tanto più dannose dal punto di vista funzionale quanto sono **posteriori**, in quanto posteriormente al cristallino esiste un punto, a circa 0,2 mm dalla faccia posteriore, detto **punto nodale**, in cui i raggi che entrano all'occhio si incrociano tutti: più vicina a quel punto è la cataratta, più numerosi sono i raggi con i quali interferisce.

Lo **screening** sui pazienti per la cataratta è importante; con la lampada a fessura si vede un riflesso bianco giallastro sulla pupilla, che dovrebbe essere del tutto nera. Se si osservano anche dei riflessi colorati nella pupilla si deve sospettare un **retinoblastoma**.

Si può avere ambliopia da soppressione e strabismo ex non uso dell'occhio interessato.

Cataratta acquisita e senile

Forma più frequente di cataratta. Dal punto di vista eziologico, si hanno varie cause:

- Senili
- Traumatiche
- Fisiche (radiazioni, calore)
- Tossiche (farmaci, intossicazioni professionali)
- Da malattie oculari (uveiti, distacco di retina, miopia, retinite pigmentosa)
- Da malattie metaboliche → vedi **cataratta diabetica** nel prossimo capitolo

- Da agenti infettivi

La forma senile è la più comune in assoluto, e anche se non sono chiare le cause della degenerazione, queste vanno ricercate probabilmente in insulti cronici che la lente riceve di ordine ambientale, metabolico, fisico o chimico.

La sintomatologia è in ogni caso legata ad un calo graduale del visus, nell'arco di mesi o anni, distorsione delle immagini, diplopia monoculare, cecità diurna.

Nelle fasi precoci si può avere una riduzione della presbiopia che induce il paziente a fare a meno degli occhiali. Questo fenomeno è dovuto alla modificazione del potere convergente del cristallino ed è un segno precoce purtroppo spesso valutato positivamente dal paziente anziché con allarme.

La diplopia delle patologie del cristallino è classicamente monoculare: se si ha una diplopia binoculare che scompare chiudendo un occhio siamo davanti ad uno strabismo, una diplopia monoculare è una malattia del cristallino o della retina. In questo caso si ha che la retina si sposta parzialmente e le immagini vanno a fuoco in maniera alterata creando sdoppiamento (distacco di retina primario o secondario, o neoplasie retiniche).

Si distinguono tre forme cliniche a seconda che siano interessati gli strati più periferici o più centrali del cristallino:

- Forme nucleari
- Forme corticali
- Forme miste

① **Forme corticali**

Le opacità sono prevalentemente a carico della corteccia, sia anteriore che posteriore. Nelle forme classiche sono a forma di cuneo, dalla periferia verso il centro, dando difficoltà della visione soprattutto in condizioni di scarsa illuminazione (**emeralopia**). Possono provocare **diplopia** (per la presenza di zone trasparenti e zone opache) o addirittura visione plurima.

La cataratta corticale tende ad evolversi verso una forma totale, che interessa tutto il cristallino, detta appunto **cataratta totale o matura**, perché si hanno fenomeni di rigonfiamento con accumulo di acqua che possono portare alla colliquazione di tutte le fibre che compongono la parte periferica del cristallino.

Una possibile complicazione è il **passaggio di materiale lenticolare** in camera anteriore e si forma un glaucoma secondario, oppure uveiti da meccanismo autoimmune per la formazione di autoanticorpi verso questo materiale.

Alla lampada a fessura si vede:

- Forme lievi: opacità granulari sulla superficie corticali
- Forme medie: strie raggiate a partenza corticale che confluiscono all'interno (cataratta classica a cuneo)
- Forme avanzate: opacità della parte centrale diffusa
- Forme gravi: tutto il cristallino è opacizzato

① **Forme nucleari**

La cataratta nucleare il processo di opacizzazione inizia a livello del nucleo, spesso con sclerosi nucleare e addensamento che aumenta nel tempo.

La sintomatologia è decisamente diversa dalle forme corticali:

- **Miopia**: per l'aumento dell'indice di rifrazione del nucleo con maggior convergenza
- **Nictalopia**: all'inverso della cataratta corticale, perché quando il soggetto dilata la pupilla per vedere al buio, si usano le zone periferiche del cristallino, meno opache.

L'evoluzione è qui verso gli strati superficiali e verso l'equatore, con formazione di una cataratta **totale** o di una cataratta localizzata al centro, ma molto densa e scura (**cataratta nigra**), per l'ammassarsi continuo di fibre nel nucleo del cristallino, fino ad assumere un colore brunoastro. Questo effetto di opacizzazione del cristallino senza interessamento degli strati superficiali può essere provocato anche dal cortisone.

Terapia della cataratta

Se non si ponesse rimedio, la cataratta sarebbe la prima causa di cecità nel mondo: in India è stimato molto maggiore la prevalenza reale rispetto ai soggetti operati, eppure l'intervento è semplice e risolutivo.

Fino agli anni 70 si faceva una estrazione extracapsulare, una tecnica antica di 1000 anni e già conosciuta in India.

Si prende un ago, si spinge indietro il cristallino e si taglia le fibre zonulari; si estrae poi con crioestrattore, una sonda che congela il cristallino a -30°C e lo estrae in toto.

Si doveva sopperire alla mancanza del cristallino con lenti esterne, molto spesse e antiestetiche, che oltretutto ingrandivano notevolmente le immagini fino al 30%. La differenza fra un occhio e l'altro creava tali problemi da correggere spesso anche l'altro occhio: da qui il termine "cataratta matura", ossia la condizione in cui era possibile operare tutti e due gli occhi per evitare di avere questo grave problema di correzione.

Alla fine degli anni 70 si sono realizzate delle protesi intraoculari da posizionare in situ al posto del cristallino, e quindi si aveva un soggetto che poteva vedere normalmente all'infinito, e ricorrere alle lenti convergenti per la visione da vicino.

L'intervento chirurgico di estrazione prevede allora di lasciare in situ la capsula posteriore come supporto alla lente: metterla in camera anteriore infatti crea dei problemi legati alla necessità di doverla suturare all'iride.

Si incide la sclera, creando un tunnel sclero-corneale, poi si apre la capsula posteriore, si rimuove il sacco lenticolare aspirandola con un apposito strumento che lascia solo la capsula, e infine si mette la protesi.

Uno svantaggio è che il taglio piuttosto grosso poteva in seguito dare problemi per retrazione fibrosa, con trazione sulla cornea e creazione di un astigmatismo. Oggi viene usato un apparecchio (**faceomulsificatore**) che invece di estrarre il cristallino lo frantuma con ultrasuoni e lo aspira all'interno dell'occhio, con riduzione notevole del taglio necessario.

A questo punto la dimensione del tagli dipende dalla lente da installare: le lenti migliori sono fino a 5 mm, e alcune allo studio possono essere piegate durante l'introduzione permettendo un taglio di soli 3 mm.

CAP 10 PATOLOGIA DELLA RETINA

10.1 RETINOPATIA DIABETICA

Le complicanze oculari del diabete (di più e più gravi in quello insulinodipendente) riguardano la retina principalmente (30% dei diabetici, 80% di quelli con diabete da più di 20 anni), ma ogni settore dell'occhio è interessato dalla patologia.

- **Fatti infiammatori:** orzaioli, blefariti, eczemi sono favoriti dall'aumento delle infezioni cutanee provocato dal diabete
- **Muscoli oculari estrinseci:** paralisi del III, IV e soprattutto VI, provocate da un danno microvascolare di tipo ischemico legato alla microangiopatia diabetica. Le conseguenze sono una diplopia associata a cefalea e dolore bulbare da ischemia. Tendono alla guarigione spontanea.
- **Congiuntiva:** alterazioni quali tortuosità e dilatazioni capillari
- **Cornea:** disepitelizzazione, difficoltà di guarigione delle lesioni epiteliali
- **Iride:** neovascolarizzazione dell'angolo irido-corneale porta al glaucoma neovascolare, una delle complicanze oculari più gravi del diabete. E' un aspetto della retinopatia diabetica proliferanti da trattare tempestivamente con la coagulazione laser. Anche il glaucoma ad angolo aperto è più spesso presente nei diabetici
- **Cristallino:** esiste una cataratta diabetica, in genere dei giovani con cattivo controllo metabolico, che si manifesta in entrambi gli occhi e nell'arco di breve tempo crea problemi visivi. Il meccanismo è la presenza di glucosio nell'umor acqueo in concentrazione tale da produrre la formazione di polioli (alcol zuccherini), che provocano glicosilazione e opacizzazione delle proteine del cristallino. Inoltre si verifica accumulo di sorbitolo che provoca alterazioni della permeabilità dell'epitelio capsulare, con ingresso di acqua e rigonfiamento. Il primo meccanismo provoca una cataratta nucleare irreversibile, il secondo una cataratta corticale inizialmente reversibile (solo nel primo caso sono interessate le fibre).
- **Nervo ottico:** comparsa di ischemia ottica anteriore; esiste anche una **patologia diabetica della papilla ottica**, con formazione di edema papillare, essudati ed emorragie. Di solito però si risolve spontaneamente senza conseguenze.

La retinopatia costituisce una patologia di notevole rilevanza per il numero di pazienti diabetici (Italia 4-5% della popolazione) e la frequenza con cui si associa al diabete.

Epidemiologia

Prevalenza nei diabetici: 25-30% nella forma non proliferante, 7-8% nella forma proliferante

Maggiormente associata al diabete in caso di:

- Diabete IDDM e NIDDM trattato con insulina
- Diabete presente da oltre 10 anni
- Significativa correlazione con la **glicemia a digiuno e post-prandiale**
- Correlata con azotemia e glicosuria
- Presenza di ipertensione arteriosa

In realtà la forma proliferante può perdere la relazione con la glicemia, mentre quella non proliferante vi è strettamente correlata e un buon controllo glicemico può anche farla regredire parzialmente.

Lo **screening** per la retinopatia è importantissimo:

- Diabete IDDM (tipo I) prima dei 30 anni, il controllo oftalmologico deve essere annuale e iniziato da 5 anni dopo la diagnosi di diabete se il paziente ha un buon controllo glicemico
- Diabete NIDDM (tipo II) o insorto dopo i 30 anni, il controllo va iniziato al momento della diagnosi e ripetuto ogni anno.
- In paziente diabetica in gravidanza il controllo va eseguito ogni 3-4 mesi, perché la gestazione accelera moltissimo la patogenesi della malattia

Il **controllo glicemico intensivo**, diminuisce moltissimo la rapidità di evoluzione della forma non proliferante; soprattutto nelle non proliferanti lievi la reversibilità delle lesioni può essere totale.

Epidemiologicamente un buon controllo glicemico porta:

- Riduzione della progressione della retinopatia del 54%
- Diminuzione del 47% dello sviluppo di una retinopatia non proliferante grave e della forma proliferante
- Diminuzione del 56% della necessità di trattamento laser per le forme avanzate

Patogenesi

Si tratta di una malattia multifattoriale, ed è importante la predisposizione genetica assieme alla presenza di una elevata glicemia e l'ipertensione.

Si divide in quattro fasi:

- Preclinica
- Non proliferante
- Proliferante
- Complicata

Fase preclinica

A livello preclinico inizia una alterazione della **membrana basale dei vasi**, che porta ad un aumento della permeabilità capillare, a cui si associa ipercoagulabilità e disfunzione piastrinica.

- Modificazione di carica elettrica della MB
- Ispessimento della MB per accumulo di sorbitolo ed effetto osmotico
- Diminuzione del contenuto di glicosaminoglicani della MB
- Ipercoagulabilità per aumento del fibrinogeno e del PPA
- Diminuzione della aggregazione piastrinica

Si formano quindi lesioni a livello del microcircolo della retina caratterizzate dall'aumento della permeabilità e del flusso vascolare, probabilmente per l'accumulo nella MB di sorbitolo. Questo si associa ad un indebolimento strutturale della membrana, aggravato dalla diminuzione della aggregazione piastrinica che non riesce a riparare i microtraumi della parete arteriosa.

Il risultato di tutto questo è una semplice **vasodilatazione**, che nella fase preclinica provocano soltanto modeste e insignificanti alterazioni neuronali che possono essere svelati solo a livello elettrofisiologico.

Fase non proliferante.

Inizialmente si verifica un ulteriore indebolimento della parete con formazione di **microaneurismi** e **aree di occlusione capillare**. Nella retina si cominciano quindi a formare **aree di non perfusione**.

Attraverso la parete capillare danneggiata filtrano poi emazie ed essudato, formando due lesioni caratteristiche di queste fase:

- Essudati duri
- Emorragie intraretiniche (visibili come puntini rossi)
- Microaneurismi

Sono questi tre i segni oftalmologici della retinopatia non proliferante

Fase proliferante

La progressiva occlusione dei capillari retinici finisce per provocare ischemia, che stimola la produzione di neovasi. Questi si localizzano in tutta la retina e subiscono una crescita esplosiva, specialmente intorno al nervo ottico dove danno diversi problemi:

- Emorragie prereticiniche e vitreali
- Distacco retinico da trazione
- Vascolarizzazione dell'iride con formazione di glaucoma neovascolare (visibile come una fitta arborizzazione)

RETINOPATIA DIABETICA NON PROLIFERANTE (RDNP)

- **Microaneurismi**: sono spesso localizzati al polo posteriore, isolati o a gruppi. Sono difficili da rilevare all'esame oftalmologico, mentre invece si vedono bene con la **fluorangiografia retinica**: si esegue iniettando un mezzo di contrasto in una vena del braccio come la fluorescina (fluorescinato di sodio) e dopo circa 15-20 secondi colora i capillari retinici, mettendo in evidenza facilmente queste lesioni. Gli aneurismi non sono patognomonicamente e non hanno un valore prognostico: il loro aumento di numero e di grandezza però indicano un peggioramento della patologia

- **Edema retinico:** consegue alla permeabilità dei capillari e provoca ispessimento della retina. Questo può portare a **discromie** e **diminuzione del visus**; spesso infatti l'edema retinico viene alla regione maculare, e quindi il suo impatto sulla visione è maggiore. Le lesioni maculari possono aversi in qualsiasi stadio della RDNP, anche se sono più frequenti negli stadi avanzati.
- **Maculopatia:** complicanza della retinopatia (trattata a sé) che può verificarsi in qualsiasi momento a partire dagli stadi iniziali, e che si manifesta come diminuzione del visus
- **Emorragie retiniche:** sono di due tipi. A **fiamma** (allungate e superficiali, vicino alle fibre nervose), o a **punto** (scure e rotondeggianti, negli spazi più profondi). Sono molte e numerose, ma di scarso significato clinico
- **Essudati duri:** accumuli principalmente di materiale lipidico, e microglia che lo fagocita. Colore giallastro, di solito posteriori, si dispongono a volte in un caratteristico anello attorno alla macula. A volte vi sono degli essudati diversi, grigio biancastri (detti anche essudati molli o cotonosi) che rappresentano aree di infarto e sono formati da detriti assonali. **La comparsa di questi essudati è indice di sofferenza ischemica e caratterizza la così detta fase preproliferativa, nella quale inizia lo stimolo alla formazione di neovasi.**

Effetti sulla visione

Le lesioni di questa fase compromettono la visione soltanto se cadono nella macula, o se questa è interessata da qualche fenomeno secondario. Normalmente questo avviene nelle fasi avanzate della RDNP, per uno dei seguenti motivi:

- Essudato o emorragia che interessa la macula
- Formazione di complicanze come la maculopatia
- Microaneurismi che circondano la fovea: la macula non presenta capillari essendo nutrita dalla coroide sottostante, ma la presenza di numerosi aneurismi circostanti può portare ad una essudazione attorno alla macula che comporta una sofferenza ischemica maculare

Maggiore è la durata del diabete, maggiore è la probabilità che si crei una lesione maculare.

RETINOPATIA DIABETICA PROLIFERANTE (RDP)

Forma progressiva caratterizzata dalla formazione di un tessuto fibrovascolare, extraretinico, posto in un piano anteriore rispetto alla retina e a contatto con l'umor vitreo. Questa formazione dipende da un fattore angiogenetico liberato dalle cellule retiniche ischemiche; sembra che queste aree di sofferenza producano il fattore che è responsabile non solo della formazione dei vasi, ma anche del loro mantenimento, così che la **fotocoagulazione laser** di queste aree provoca l'arresto della proliferazione vasale e anche la loro regressione.

Il primo segno di occlusione dei capillari visibili alla fluorangiografia retinica è rilevabile nella fase preproliferativa, ed è la presenza di **vasi da cui si dipartono capillari tronchi**. Successivamente si osservano aree scure che sono indice di non perfusione della retina.

Successivamente questo meccanismo di ischemia provoca la produzione di neovasi, il primo segno della patologia proliferativa.

I neovasi si localizzano in tutta la superficie, ma maggiormente a carico del nervo ottico, ed hanno una crescita esplosiva. I vasi appaiono a corona di rosario (si estendono con una fitta arborizzazione di tutto il disco retinico), presentando grossolane alterazioni nella morfologia della parete. I neovasi sono estremamente fragili e non trattengono la fluorescina, risultando quindi ancor meglio visibili alla fluorangiografia.

La vascolarizzazione retinica è anarchica, e accanto ad aree ipervascolarizzate vi sono aree non perfuse e ischemiche, che mantengono la neoangiogenesi.

- **Emorragie preretiniche:** i vasi fragili crescono nello spazio fra la retina e il vitreo, e quando si rompono formano una raccolta ematica in questo spazio
- **Emorragie vitreali:** occasionalmente il sangue si raccoglie nell'umor vitreo, con formazione di una **ematoma** che può portare al riempimento di tutto l'occhio di sangue, con perdita della visione all'improvviso. Questa causa di **calo improvviso del visus senza dolore** è dovuta spesso anche ad altre cause traumatiche, neoplastiche o da estensione di altre emorragie, ma è una componente frequente anche della RDP. Spesso si riassorbe spontaneamente.

- **Distacco di retina da trazione:** il ciuffo di neovasi formati sulla retina si porta con se una quantità di tessuto connettivale, formando dei ponti fibrosi con la retina stessa. Tutta questa struttura fibrosa forma quindi una trazione retinica che se è a livello maculare è una causa di calo del visus, ma se è estesa può provocare il distacco della retina
- **Glaucoma neovascolare:** se l'ischemia retinica è molto grave, i neovasi si formano anche sull'iride (probabilmente viene prodotto più fattore angiogenetico e questo si diffonde di più anche anteriormente). In questo modo si forma la rubeosi dell'iride (iride completamente attraversata dai neovasi), che esita nella completa chiusura dell'angolo irido-corneale con formazione di glaucoma. Qui siamo ad uno stadio terminale della patologia retinica, in cui il controllo medico è molto difficile, e il controllo glicemico inutile.

In tutta la patologia proliferante infatti lo stimolo alla proliferazione viene da un evento patogenetico formatosi nella RDNP, e quindi la glicemia non ha più un ruolo stimolante.

I neovasi formati non risolvono l'ischemia retinica, e da questo stadio non si torna indietro con la terapia del diabete.

MACULOPATIA

La degenerazione maculare, una delle complicazioni della retinopatia diabetica che intervengono a qualunque stadio, è una causa di calo del visus graduale senza dolore.

Si intende una patologia con riduzione della visione centrale peggiorativa dal punto di vista qualitativo e quantitativo.

Possono essere ereditarie, comparire precocemente nel corso di RDP o RDNP.

La forma senile è abbastanza frequente, con alterazioni pigmentarie bianco-giallastre e calo del visus al di sotto dei 6/10.

Si distingue in una forma essudativa e una non essudativa.

La **forma essudativa** è frequente, e non determina un grave calo del visus. Ci sono numerose di queste alterazioni pigmentarie giallastre (dette **drusen**) e una lenta progressiva atrofia recettoriale. In genere il calo del visus è modesto e progressivo, mai elevato.

Un sintomo molto precoce è la **metamorfopsia**, che viene valutata con la griglia di Amsler (ma basta un foglio a quadretti per una valutazione empirica). E' presenta anche una discromatopsia per il blu/giallo.

La **forma essudativa**, meno frequente e più grave, viene spesso legata all'età (nell'80% dei pazienti con maculopatia senile che raggiungono la cecità si ha questa forma). Questa, come al RDP, presenta la formazione di neovasi di provenienza coroidale, che trasudano plasma e provocano distacco sieroso della retina, o producono emorragie.

La terapia non è facile per le forme non essudative, mentre nella forma essudativa è efficace la **coagulazione laser**.

TERAPIA DELLA RETINOPATIA DIABETICA

① **Trattamento dell'edema maculare.**

L'edema maculare è molto invalidante, riducendo principalmente l'acuità visiva da vicino.

La fotocoagulazione laser provoca la riduzione significativa della perdita del visus, attraverso la coagulazione dei capillari che provocano l'edema; un semplice trattamento focale con il laser, diretto nei punti di maggior edema, è sufficiente a far cessare l'essudazione e permettere il riassorbimento del trasudato. Quando si ha rubeosi iridea, comunque, la perdita della vista è inevitabile.

① **Trattamento dell'ischemia retinica**

La formazione di neovasi è legata all'ischemia retinica, per cui si deve prima di tutto rimuovere questa condizione: questo si fa con la **distruzione laser** di tutte le aree ischemiche della retina, messe in evidenza con la fluorangiografia, che guida tutti i trattamenti laser (anche quello per l'edema maculare).

Le aree ischemiche distrutte non producono più fattori angiogenetici e i neovasi regrediscono in assenza di questa stimolazione.

Residuano delle cicatrici, comunque nelle aree ischemiche che erano già compromesse.

① Emorragie del vitreo

Il paziente si presenta per un calo improvviso del visus, all'oftalmoscopia si osserva un infarcimento emorragico di tutto l'occhio.

Si esegue una ecografia per osservare la situazione della retina e vedere che non ci sia distacco, poi si esegue una **vitrectomia**.

Questa viene eseguita dopo un periodo d'attesa anche di qualche mese, perché spesso queste emorragie si riassorbono da sole. Dopo questo tempo va rimosso per poter trattare la retinopatia di base con il laser.

Si inserisce una sonda dentro l'occhio che ha una parte tagliente, e con essa si rimuove il vitreo. Viene infuso del liquido per mantenere pressione e composizione della camera anteriore.

Si visualizza poi la retina con le fibre ottiche e se necessario si completa l'intervento (nel paziente diabetico) con un trattamento laser della retina.

10.2 RETINOPATIA IPERTENSIVA

L'aumento della pressione sistemica comporta, a livello delle arteriole retiniche, l'attivazione di meccanismi di autoregolazione con aumento del tono arteriolare che impedisce la salita della pressione a valle.

Questo però comporta l'irrigidimento dell'albero arterioso e della sua parete con effetti negativi a lungo termine che culminano nell'incapacità di mantenere efficiente questo meccanismo protettivo.

Si instaura quindi una patologia che coinvolge tutta la retina, e che è strettamente legata all'ipertensione arteriosa stabile.

La classificazione più in uso è quella di Keith/Wagener/Barker che divide la patologia ipertensiva retinica in 4 stadi, in cui però è difficile a volte distinguere i primi due, e gli altri non sempre sono una evoluzione dei primi:

- **Stadio 1:** si osserva un restringimento del calibro delle arteriole con **raddrizzamento dell'albero vascolare**, che appare meno tortuoso e sinuoso. In questa fase, se perdura, inizia una progressiva sostituzione delle cellule muscolari della parete arteriolare con altre cellule fibrose, che provoca l'indurimento della parete stessa.
- **Stadio 2:** si osserva un ispessimento stabile della parete delle arteriole, che assumono un riflesso particolare biancastro e vengono dette anche "arterie a fil di ferro" per la consistenza aumentata derivata dal maggior contenuto di fibre. Inoltre si può osservare una dilatazione a carico delle vene, soprattutto a livello degli incroci artero-venosi dove la parete arteriosa irrigidita modifica la sottile parete venosa (segno di Mark-Drum). Questo segno indica una evidente modifica dei vasi arteriosi.
- **Stadio 3:** i vasi alterati permettono il passaggio di lipoproteine che formano **essudati duri**. Inoltre le alterazioni vascolari possono provocare ischemia del tessuto retinico con degenerazione delle cellule nervose, i cui assoni formano gli **essudati molli o cotonosi** che si sono descritti nella RDP. Infine si trovano **emorragie retiniche** e zone di **edema retinico**. La retina assume un riflesso biancastro per l'essudazione. I vasi arteriosi sono estremamente filiformi e piccoli: il rapporto artero/venoso si modifica per la diminuzione del diametro delle arterie (**alterazioni di tipo sclerotico dei vasi arteriosi**)
- **Stadio 4:** si chiama anche stadio del **papilledema**, ossia l'imbibizione della papilla ottica: questa evenienza, che è legata anche all'ipertensione endocranica, è caratterizzata da un netto sollevamento della papilla sul piano circostante, con vasi tortuosi e congesti, emorragie ed essudati peripapillari. Il contorno della papilla appare allargato e sfumato, bordato di rosso, ed è molto caratteristico. Al papilledema contribuisce anche l'aumento della pressione endocranica, che ne costituisce un segno importante.

Nel quarto stadio si può arrivare anche al distacco di retina essudativo, ossia quello in cui la retina è sollevata a causa dell'accumulo di liquido sotto di essa o fra i suoi strati.

Una retinopatia di stadio I-II può essere legata ad uno scompenso pressorio transitorio in un paziente con pressione stabile, mentre uno stadio III o IV indica di sicuro una ipertensione di lunga durata.

La terapia della retinopatia ipertensiva consiste essenzialmente nel controllo della pressione arteriosa sistemica; le due patologie sono talmente associate che spesso si usa il controllo oftalmologico per verificare l'efficacia della terapia antipertensiva.

10.3 OCCLUSIONI VASCOLARI RETINICHE

Possono interessare le vene o le arterie.

Occlusioni venose

Costituiscono la più frequente patologia retinica dopo la RD. Risultano più frequenti nei mesi freddi e negli uomini. Si possono avere di tipo **parziale** (o edematose) e di tipo **totale** (o ischemiche).

La patogenesi è multifattoriale:

- Compressione esterna (a livello della lamina cribrosa o degli incroci artero-venosi) in paziente ipertesi
- Lesione parietale della vena in ipertesi, aterosclerotici, con malattie infiammatorie sistemiche
- Alterazioni della crasi ematica (ipercoagulabilità, ipofibrinolisi, iperviscosità ematica)

① Occlusione delle branche della vena centrale della retina.

Spesso associate all'ipertensione, si formano **trombi o coaguli** nei rami della vena centrale della retina, che sono frequenti nei punti di minor resistenza della parete dove, per i meccanismi visti prima (incroci artero-venosi, compressioni di vario tipo, lesioni della parete) aumenta la aggregazione piastrinica e rallenta il circolo.

Si manifesta con una riduzione del campo visivo, più o meno improvvisa a seconda se l'ostruzione è rapida o lenta; la porzione del campo è più o meno estesa, comunque il soggetto conserva sempre una certa funzione residua.

Le occlusioni delle branche nasali sono meno gravi, perché sono le branche temporali che vascolarizzano la macula; in questo caso come conseguenza delle alterazioni vascolari si può avere papilledema da stasi venosa.

① Occlusione della vena centrale della retina.

Si hanno alterazioni di tipo edematoso, da stasi, ed emorragie, localizzate alla testa del nervo ottico dove la vena centrale della retina origina dalla confluenza delle 4 branche principali (nasale, temporale, superiore e inferiore).

L'edema del disco ottico è imponente, con una fenomenologia emorragica che lo nasconde completamente impedendone la visione distinta.

Le due retinopatie possono assumere entrambe una forma **ischemica**, nella quale si può avere, come nella retinopatia ischemica, la produzione di fattori angiogenetici che portano alla proliferazione vascolare anche nell'iride con rischio di **glaucoma neovascolare**. Oppure si può avere una forma **edematosa**, con formazione di essudati molli, che indicano la presenza di un certo grado di perfusione residua.

Il paziente con occlusione venosa della retina va seguito nel tempo con la fluorangiografia e se si evidenzia una grave ischemia si deve effettuare la fotocoagulazione delle aree ischemiche e dell'edema papillare.

Se la trombosi è recente, si può fare terapia anticoagulante con eparina (sottocute le più recenti formulazioni, migliori di quelle EV perché si dosano meglio).

Occlusioni arteriose

La retina è molto sensibile all'interruzione dell'apporto ematico, che causa sempre gravi quadri di natura ischemica con ripercussioni pesanti sulla funzione visiva. Mentre le patologie venose anche gravi possono essere risolte con la ricanalizzazione e si riesce in genere a recuperare una buona vascolarizzazione retinica, quelle arteriose sono molto gravi e il deficit funzionale è difficilmente recuperabile.

① Occlusione centrale dell'arteria retinica

La retina diventa immediatamente opaca ed edematosa, per l'ispessimento dello strato delle cellule ganglionari che risentono terribilmente dell'ipossia. Spicca la macula, rosso ciliegia, che rimane vascolarizzata dalla coroide sottostante.

In fase acuta le vene possono essere dilatate, contenente sangue ipossico, rosso scuro. Il soggetto subisce una pesante menomazione del visus: in fase acuta il paziente spesso non riesce a cogliere il movimento di una mano davanti al viso.

Questa condizione è una gravissima emergenza (una delle due emergenze secondo il prof.) che deve essere trattata immediatamente, in quanto più precoce è la terapia maggiori sono le possibilità di successo.

Il trattamento ideale deve essere fatto entro 12 ore, dopo 48 ore la visione è danneggiata irrimediabilmente e possono aversi residui del visus inferiori a 1/20.

E' frequente l'amaurosi, ossia la perdita totale della vista.

Obiettivamente si osserva:

- Vasi arteriosi filiformi, male individuabili perché non più vascolarizzati.
- Edema della regione della macula, che appare come detto di colore rosso ciliegia (red cherry spoot). Questo c'è anche in alcune patologie gravi del metabolismo della famiglia delle tesarismosi.
- Alla fluorangiografia il vaso non si inietta e rimane del tutto nero.

① **Occlusione di un ramo della retina**

Il quadro oftalmologico è meno eclatante, con alterazioni limitate al ramo occluso. Con il tempo i rami si ricanalizzano e rimane un danno visivo limitato, in rapporto alla sede della lesione. Le occlusioni parziali però sono meno frequenti di quelle dell'arteria centrale.

① **Terapia**

I risultati sono scarsi nella maggior parte dei casi perché si interviene tardivamente.

Si deve cercare di **lisare l'embolo** (che può essere carotideo negli aterosclerotici, cardiaco nelle endocarditi, gassoso), come primo intervento.

Questo viene fatto con anticoagulanti.

Inoltre si cerca di favorire la progressione dell'embolo verso i rami venosi, e si fa con la diminuzione della pressione intraoculare: se la PIO è estremamente la pressione sistemica può spostare l'embolo verso i rami secondari.

La ipotonnizzazione è farmacologica o viene fatta con paracentesi della camera anteriore (meccanica).

10.4 DISTACCO DI RETINA

Si intende la separazione della lamina neurosensoriale (i 9 foglietti interni) dall'epitelio pigmentato che rimane aderente alla coroide. Le due strutture infatti hanno una origine embriologica diversa e quindi esiste uno spazio virtuale fra i due foglietti.

Gli strati della retina sono, **dalla coroide alla camera ottica, quindi dall'esterno all'interno dell'occhio:**

- Epitelio pigmentato
- Lamina di contenimento interna
- Coni e bastoncelli
- Cellule orizzontali
- Cellule bipolari
- Cellule amacrine
- Cellule ganglionari
- Lamina di contenimento esterna
- Fibre delle cellule ganglionari

Si distinguono in forme primitive e secondarie.

Distacco primitivo di retina (o regmatogeno)

Il meccanismo è legato alla rottura della retina attraverso la quale si verifica un passaggio di acqua dal vitreo allo spazio sottoretinico che provoca il distacco degli strati.

Esistono vari tipi di meccanismi di danno.

→ Il più frequente è il **trauma**, soprattutto quello contusivo che riduce il suo diametro antero-posteriore e porta ad una distensione dei tessuti spesso fino alla lacerazione, oppure alla disinserzione della retina dall'ora serrata (confine fra retina e iride).

→ Il meccanismo **retino-vitreale** consiste in una lacerazione del vitreo che successivamente si trascina dietro anche la retina. Questo può avvenire anche nella miopia, in quanto il vitreo viene tirato indietro per la lunghezza anomala dell'occhio e subisce fenomeni degenerativi. In questi spazi degenerati l'acqua si accumula, si separa dal gel e tende a passare nella retina, scollandola dal tessuto pigmentato: inoltre il vitreo degenerato occupa meno volume e trascina la retina (esistono sempre delle aderenze fra i due tessuti). Questo meccanismo si chiama **regmatogeno**. Le degenerazioni primitive della retina, spesso ereditarie, sono spesso associate ad aderenze retino-vitreali.

Comunque fra i due foglietti retinici (lo strato pigmentato e quello dei coni) ci sono delle pompe che espellono attivamente il liquido che riesce a penetrare all'interno, soprattutto nei soggetti giovani nei quali il distacco di retina è difficile anche in presenza di lacerazioni.

Le rotture possono essere a foro (un pezzo di retina viene perduto) e sono meno pericolose di quelle a lembo, perché il lembo viene sollevato permettendo il continuo ingresso di acqua al suo interno. Nel caso di un foro a lembo definito si trova facilmente un equilibrio fra l'acqua che entra nella retina e la quantità di liquido riassorbito, con minor conseguenze funzionali.

① Sintomatologia

La retina staccata appare grigiastra e marezzata, sussulta con i movimenti dell'occhio, ed essendo anteriore al piano del resto della retina, si riesce a mettere a fuoco soltanto con lenti positive inserite nell'oftalmoscopio.

- **Miodesopsie:** mosche volanti, di varia forma, aspetto, diametro e intensità. Sono provocate dalle fibrille di collagene che collabiscono fra di loro, in misura tanto maggiore quanto importante è il distacco- Se il paziente lamenta miodesopsie molto intense va controllato attentamente perché può avere un distacco del vitreo, responsabile di lacerazioni retiniche.
- **Fotopsie o fosfeni:** lampi luminosi dovuti alla stimolazione meccanica che la retina subisce nel distacco e che risponde con la sensazione visiva. Sono sintomi non specifici di rottura di retina, ma molto precoci nel distacco.
- **Metamorfopsia**
- **Riduzione del visus:** si ha in genere quando il distacco interessa la zona maculare
- **Perdita di una porzione di campo visivo:** se il processo è progressivo si arriva alla perdita totale della visione. Se invece è localizzato in periferia avrà la proiezione di una zona di non visione sul lato opposto alla lesione.

Un distacco di retina lasciato a sé stesso diventa rapidamente totale, se il distacco è superiore la F di gravità tenderà a trascinare il lembo verso il basso, e anche il liquido infiltrato nella retina scende per gravità distaccando sempre più porzioni.

Viceversa se il distacco è in basso la progressione è molto più lenta.

E' importante una diagnosi precoce di **lacerazione retinica**, prima ancora del distacco, in quanto può essere trattata con la fotocoagulazione laser.

Distacco secondario di retina

- **Distacco retinico solido:** provocato da una neoformazione a livello della coroide che spinge in avanti la retina e provoca alla fine lo scollamento della retina neurosensoriale da quella epiteliale.
- **Distacco retinico essudativo:** dovuto alla formazione di un essudato fra la retina e la coroide. E' frequente nella retinopatia ipertensiva di quarto stadio, e in questo caso la sintomatologia peggiora nella posizione supina perché il liquido si accumula nel polo posteriore provocando un distacco della macula
- **Distacco trazionale:** per la formazione di tralci fibrosi fra il vitreo e la retina, ed è la forma più comune per la prevalenza del diabete mellito a cui è strettamente legata.

Terapia del distacco di retina

- **Lacerazione retinica:** trattamento precoce con il laser (tecnica parachirurgica con argon laser a eccimeri) provocando una corioretinite termica che cicatrizza creando una aderenza cicatriziale fra vitreo e retina che funziona da sbarramento a ulteriori infiltrazioni.

Questa è l'unica occasione in cui può essere utilizzato il laser (tecnica parachirurgica), il resto della terapia è unicamente chirurgica

→ **Distacco regmatogeno:** dovuto a una o più rotture retiniche nelle quali si è infiltrata acqua si deve prima di tutto **chiudere la lacerazione** provocando una cicatrizzazione laser ai margini della lesione ed impedire l'accesso di ulteriore acqua. Successivamente si deve **diminuire o eliminare la trazione** del vitreo sulla retina stessa.

Inizialmente la chiusura della lacerazione veniva fatta per via transclerale, facendo passare corrente elettrica che provocasse la coagulazione termica per effetto Joule. Oggi invece si usa o il laser oppure meglio la **crioplessia transclerale**, provocando a livello della coroide e della retina una ustione da freddo che cicatrizza più rapidamente di quella a caldo, e non è dannosa per il tessuto sclerale (mentre il calore altera la struttura della sclera).

Per diminuire la trazione del vitreo sulla retina posso fare due cose:

- **Piombaggio:** inserimento di materiale sintetico inerte nella sclera che la schiaccia in avanti, portando dietro coroide e retina che scivolano in avanti anche loro. La retina si avvicina al vitreo e quindi viene trascinata di meno da esso.
- **Cerchiaggio:** stesso principio, ridurre la trazione del vitreo, ottenuto con dei cerchiaggi circolari che diminuiscono il diametro trasverso dell'occhio e quindi le forze che tirano verso la periferia.

→ **Distacco da trazione:** in questo caso, o quando dopo un intervento per distacco regmatogeno si formano delle ulteriori aderenze fra vitreo e retina, si usa fare una vitrectomia, come nel caso che il corpo vitreo sia molto opaco e quindi non permetta la visione. In questo caso l'intervento è detto **ab interno**.

In questo intervento si usa un pannello di irrigazione, una fonte luminosa con il microscopio operatorio, e un vitrectotomo che taglia e aspira contemporaneamente. Prima di tagliare il vitreo si rimuovono le banderelle di trazione.

Certe forme di distacco non possono essere trattate ab esterno, ma dall'interno. La vitrectomia però crea dei problemi di tamponamento strutturale e quindi deve essere riservata solo a casi selezionati, anche nei quali esiste soltanto una certa percentuale di successo.

Si inseriscono delle sostanze tamponanti al posto del vitreo, e il paziente deve restare per un certo tempo in una posizione che permetta alla sostanza di spingere nella direzione giusta: siccome sono più leggere dell'aria, se il tamponamento deve essere fatto in alto il paziente deve stare eretto e questa spinge da sola verso l'alto.

10.5 ALTRE FORME DI PATOLOGIA RETINICA (DEGENERATIVA E NEOPLASTICA)

RETINOPATIA DELLA PREMATURITÀ

Si tratta in realtà di una forma legata ad una abnorme risposta proliferativa della retina in bambini nati prematuri, prima delle 36 settimane.

Più grave se i neonati sono stati esposti nell'incubatrice ad alto tenore di O₂; questo perché i vasi retinici si completano solo dopo 2-3 settimane dalla nascita a termine, e in questa fase la presenza di un alto tenore di O₂ può portare alla loro distruzione, con formazione di aree di ischemia retinica che persistono anche quando la PO₂ torna normale e quindi provocano la formazione di neovasi.

Nei casi lievi questa proliferazione è limitata alla retina periferica, che rimane separata dalla retina sana da una linea di demarcazione netta perché in quella porzione i vasi normali sono assenti in quanto distrutti.

Nei casi gravi si ha la formazione di un tessuto fibroso di sostegno ai vasi, che inizialmente si attacca alla retina, ma poi si retrae progressivamente causando un grave distacco retinico da trazione; nelle fasi terminali tutta la retina è avvolta in un tessuto fibroso.

La malattia viene prevenuta diminuendo al massimo l'esposizione all'ossigeno in età infantile e nelle incubatrici. La somministrazione di vitamina E può aiutare a evitare il danno ai vasi.

A volte la comparsa della malattia è inevitabile e allora si trattano le aree ischemiche e le aree di proliferazione vascolare con crioterapia o coagulazione laser.

Nei casi gravi si fa vitrectomia.

RETINOBLASTOMA

Neoplasia dei fotorecettori retinici, bilaterale nel 30% dei casi, ad elevata malignità. Questa si manifesta alla nascita o nei primi anni di vita (raro dopo il 5° anno), con incidenza di 1/25000.

È un tumore ereditario, legato ad una mutazione autosomica recessiva localizzata sul cromosoma 13: spesso uno dei due alleli alterati viene ereditato dal padre, l'altro si produce per mutazione somatica.

All'esordio spesso c'è un riflesso pupillare biancastro (leucocoria) in uno o entrambi gli occhi, e a volte compare anche strabismo.

Il tumore tende a espandersi rapidamente verso il vitreo (forma endofitica) oppure verso la coroide e l'uvea (forma esofitica). La prognosi è legata alla precocità della diagnosi: la metastasi precoce al fegato o ai polmoni è frequente.

Trattamento con irradiazione, fotocoagulazione nelle forme precoci, enucleazioni nelle forme avanzate e chemioterapia in caso di metastasi.

Nei casi unilaterali è importante un controllo periodico dell'altro occhio.

MALATTIE DEGENERATIVE PROGRESSIVE DELLA RETINA

Sono malattie degenerative che colpiscono i fotorecettori e l'epitelio pigmentato della retina, di natura sconosciuta e a componente ereditaria.

La forma più diffusa è la **retinopatia pigmentosa**, bilaterale e simmetrica, 1/5000 casi, e si trasmette con varie modalità ereditarie.

La forma recessiva è più grave e più precoce, mentre la forma dominante è tardiva e meno grave.

La caratteristica è la comparsa di granuli di pigmento numerosi sulla retina media e periferica, associata ad una degenerazione dei fotorecettori che provoca inizialmente emeralopia (cecità notturna) mentre soltanto in seguito compaiono restrizioni del campo visivo finché ne residua soltanto una porzione centrale (visione tubulare).

La conclusione della malattia è la cecità.

Non si conosce una terapia efficace, e sono attive solo terapia palliative, correzione della visione residua, prevenzione familiare.

Altre forme di degenerazione meno comuni sono la malattia di Best e di Stargardt, che colpiscono al contrario la parte centrale della retina, con un visus basso fin dall'inizio della malattia, che impedisce di leggere e fissare gli oggetti: il risparmio del campo periferico permette però al paziente di orientarsi bene nello spazio.

Una forma particolare è la **toxoplasmosi congenita**, una malattia che il neonato contrae in gravidanza durante la seconda fase (non nei primi mesi quando provoca aborto). Le lesioni oculari sono particolarmente importanti perché spesso interessano la regione della macula; in genere quelle che si sviluppano prima della nascita vanno in cicatrizzazione nei primi mesi di vita, e poi altre lesioni si formano per riattivazione dei parassiti e rottura delle cisti anche a distanza di anni.

CORIORETINOPATIA SIEROSA CENTRALE

Patologia di solito monolaterale che colpisce i maschi giovani, in seguito a particolari e gravi stati di stress acuto o di psicosi. Si tratta di una degenerazione dell'epitelio maculare retinico, che consente il passaggio di liquido dalla coroide alla retina, che si solleva e si distacca nei casi gravi.

Il sollevamento è progressivo e così il calo del visus, che si verifica nell'arco di alcune settimane.

Con l'occhio colpito il paziente vede oggetti più piccoli del normale, perché i coni sono distanziati fra di loro e può esistere, come in altre forme di maculopatia, una discromia per l'asse blu-giallo.

La malattia tende a regredire nel giro di qualche settimana ma può recidivare nei successivi stati di stress: in tal caso è indicata la laser-coagulazione del punto dell'epitelio danneggiato, per chiudere l'accesso di acqua alla retina.

RETINOPATIA DA AIDS

Interessa il 65-75% dei pazienti con AIDS conclamato, e le lesioni più frequenti sono:

- Noduli cotonosi
- Retinite da CMV, una grave forma caratterizzata da aree di necrosi multipla, con emorragie e perdita del visus

CAP 11 PATOLOGIA DELLE VIE OTTICHE

11.1 PATOLOGIA DELLA PUPILLA

Riflessi fisiologici

- **Riflesso fotomotore:** quando si illumina un occhio si provoca una miosi sia nell'occhio interessato che in quello controlaterale. Questo testimonia l'integrità delle vie ottiche afferenti ed efferenti delle vie.
- **Riflesso della convergenza:** la pupilla si restringe anche per la visione da vicino
- **Midriasi:** in seguito a attenzione, emozione, paura, stimolazioni sensoriali, tutte le condizioni di ipereccitabilità della corteccia cerebrale.
- **Miosi:** tutte le condizioni di ipoeccitabilità della corteccia cerebrale

Anomalie statiche

- **Anisocoria:** il diametro pupillare è diverso nei due occhi. Ricordare che nel 20-30% dei casi può essere una certa variazione è normale, e che hanno grande importanza le condizioni di illuminazione. Alcune forme di anisocoria (essenziale) non variano con la luce, mentre quella della sindrome di C.B.Horner (denervazione della catena cervicale del simpatico) è più evidente al buio. Le anisocorie dipendono anche da sinechie dell'iride, alterazioni dei mezzi diottrici, affezioni neurologiche.
- **Miosi:** Le principali cause che inducono miosi sono le seguenti.
 - Farmaci miotici
 - Farmaci che inducono ipoeccitabilità corticale (barbiturici)
 - Malattie oculari come flogosi, traumi del bulbo oculare
 - Lesioni cerebrali corticali
- **Midriasi:**
 - Farmaci midriatici
 - Farmaci sistemi che stimolano la corteccia
 - Malattie oculari come atrofie iridee, glaucomi, ambliopie
 - Malattie cerebrali

11.2 PATOLOGIA DEL NERVO OTTICO

NEURITI OTTICHE (FORME INFIAMMATORIE)

Le alterazioni infiammatorie del nervo ottico si distinguono in due grandi gruppi, le forme **retrobulbari** (70%) e in **intraulbari** (30%), o papilliti.

Nel primo caso l'esame oftalmologico è negativo anche se ci sono molti sintomi soggettivi, mentre nel secondo caso la papilla appare iperemica, a margini sfumati e rilevati, talvolta con qualche emorragia a fiamma e nodulo cotonoso nel suo contesto.

Anche alla fluorangiografia non si evidenzia niente ne

l primo caso, mentre la papillite è accompagnata da una serie di segni che confermano l'edema della papilla. Le neuriti ottiche retrobulbari si possono però studiare in presenza di disturbi caratteristici del visus, attraverso la metodica dei potenziali visivi evocati.

Comuni a queste due forme ci sono i segni clinici soggettivi:

- Riduzione del visus
- Discromatopsia per rosso e verde
- Deficit del campo visivo (ingrandimento della macchia cieca e scotoma centrale)
- Riflessi pupillari rallentati
- Dolore oculare (50%)
- Fosfeni (più rari)

Le neuriti ottiche spesso non hanno una causa riconoscibile (infezioni virali, o da diffusione di focolai infettivi locali e sistemici) e anche la terapia è problematica. Traggono qualche vantaggio da steroidi per via sistemica e vitamine del gruppo B, ma tendono alla guarigione spontanea.

OTTICOPATIA ISCHEMICA ANTERIORE

Caratteristica dell'età senile, è una alterazione dovuta ad un insufficiente apporto ematico della papilla dalle arterie ciliari. In questo caso avremo una importante e rapida diminuzione della acuità visiva, con edema del disco ottico e alterazioni vascolari di natura emorragica.

Spesso queste condizioni sono legate all'aterosclerosi, ma se intervengono in maniera acuta è più probabile l'associazione con malattie vascolari immunitarie (ad esempio l'arterite temporale).

Nel giro di poche settimane l'edema scompare e lascia il posto ad una atrofia che spesso comporta deficit del campo visivo e del visus.

Le forme sistemiche da malattia autoimmune si trattano con gli steroidi

FORME DI ALTRO TIPO

- **Da tabacco e alcool:** da deficit di vitamine del gruppo B
- **Da alcool metilico:** rara ma grave ambliopia in seguito all'ingestione di bevande adulterate anche in piccole quantità
- **Ambliopia tossica da piombo:** importante in medicina del lavoro
- **Traumatiche:** il nervo ottico è sensibile a traumi di tipo contusivo soprattutto, il cui esito è l'atrofia e quindi un deficit visivo proporzionale al numero di fibre lesionate.
- **Neoplastiche:** i tumori sono diversi nelle varie porzioni del nervo ottico
 - **Papilla:** melanocitoma benigno
 - **Porzione intraorbitaria del nervo:** simili a tutti gli altri tumori dell'orbita con esoftalmo, disturbi dell'accomodazione, talora del visus e del campo visivo
 - **Porzione intracranica:** gliomi abbastanza importanti sebbene benigni, perché piuttosto aggressivi e in soggetti giovani.

PAPILLEDEMA O PAPPILLA DA STASI

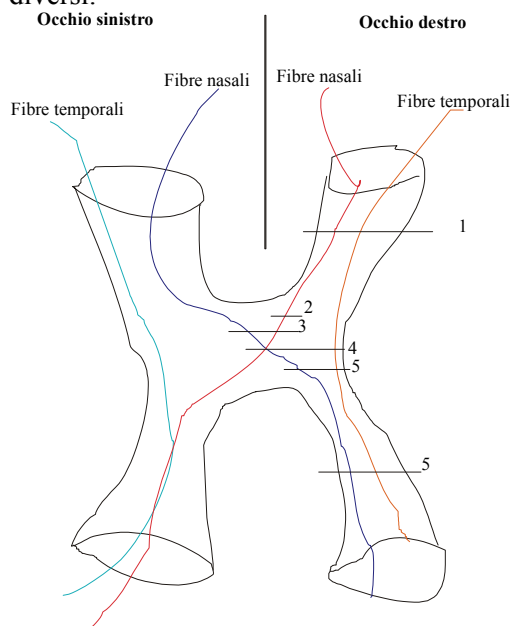
Espressione di un aumento della pressione endocranica o di un processo infiammatorio a livello della testa del nervo ottico; la differenza è che nella forma da stasi vascolare e ipertensiva **non ci sono alterazioni della funzione visiva e l'acuità è del tutto normale.**

Dal punto di vista oftalmologico si vede un edema imponente della testa del nervo ottico che impedisce a volte anche di riconoscere le sue strutture (aspetto a fungo della papilla).

Il campo visivo è normale perché la zona interessata è la macchia cieca della retina (ci sono tutte le fibre nervose ma non i recettori). Si ha però un ingrandimento della macchia cieca per via dell'estensione dell'edema alle strutture circostanti dell'occhio.

11.3 ALTERAZIONI DELLE VIE OTTICHE

A seconda dei vari tratti interessati da una lesione o alterazione delle vie ottiche, i fenomeni visivi sono diversi.



- **Tratto ottico (1):** assenza completa della visione da parte dell'occhio interessato.

- **Chiasma:** qualsiasi lesione del chiasma ottico interessa tutti e due gli occhi, poiché qui vi si incrociano le retine nasali di essi.
 - Lesioni della parte anteriore del chiasma (2) possono interessare soltanto il fascio che si incrocia di un solo occhio (**emianopsia temporale unilaterale**) o più frequentemente (3) le fibre che si decussano di entrambi gli occhi (3) con **emianopsia bitemporale**.
 - Lesioni della parte centrale del chiasma sono frequentemente di tipo (3)
 - Lesioni della porzione laterale del chiasma possono interessare le fibre di tutto un occhio più quelle che si decussano dell'altro (4) ottenendo una **anopsia di un occhio e emianopsia temporale dell'altro**
 - Lesioni bilaterali del chiasma che interessano la parte esterna (raro) possono portare ad una **emianopsia binasale**

- **Tratto ottico:** in questo settore le lesioni (5) interessano le fibre temporali dell'occhio dal lato della lesione e quelle nasali dell'altro, per cui **avremo emianopsia nasale dal lato della lesione e temporale dall'altro lato**.

Successivamente al tratto ottico le fibre fanno sinapsi sul corpo genicolato: le lesioni retrogenicolate tendono ad essere uguali a quelle del tratto ottico, ma sono meno estese perché le fibre si allargano a raggiera per raggiungere la corteccia, e una lesione per interessare molte fibre deve essere enorme.

La valutazione delle lesioni nervose viene fatta molto efficacemente con il campo visivo, meglio ancora che con la TAC.