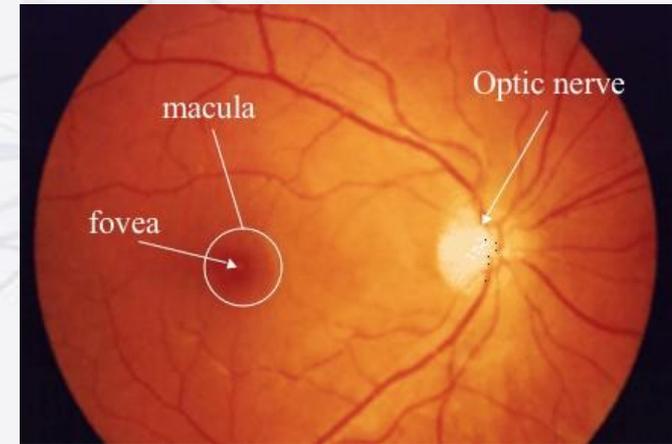
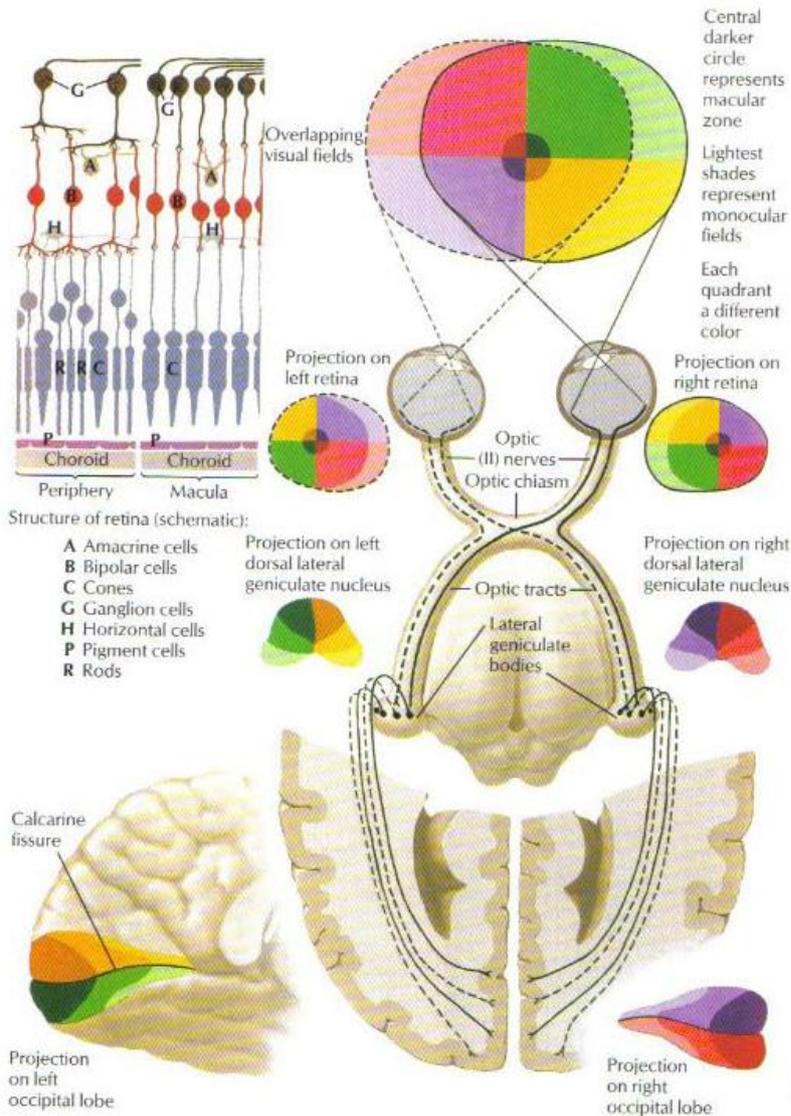


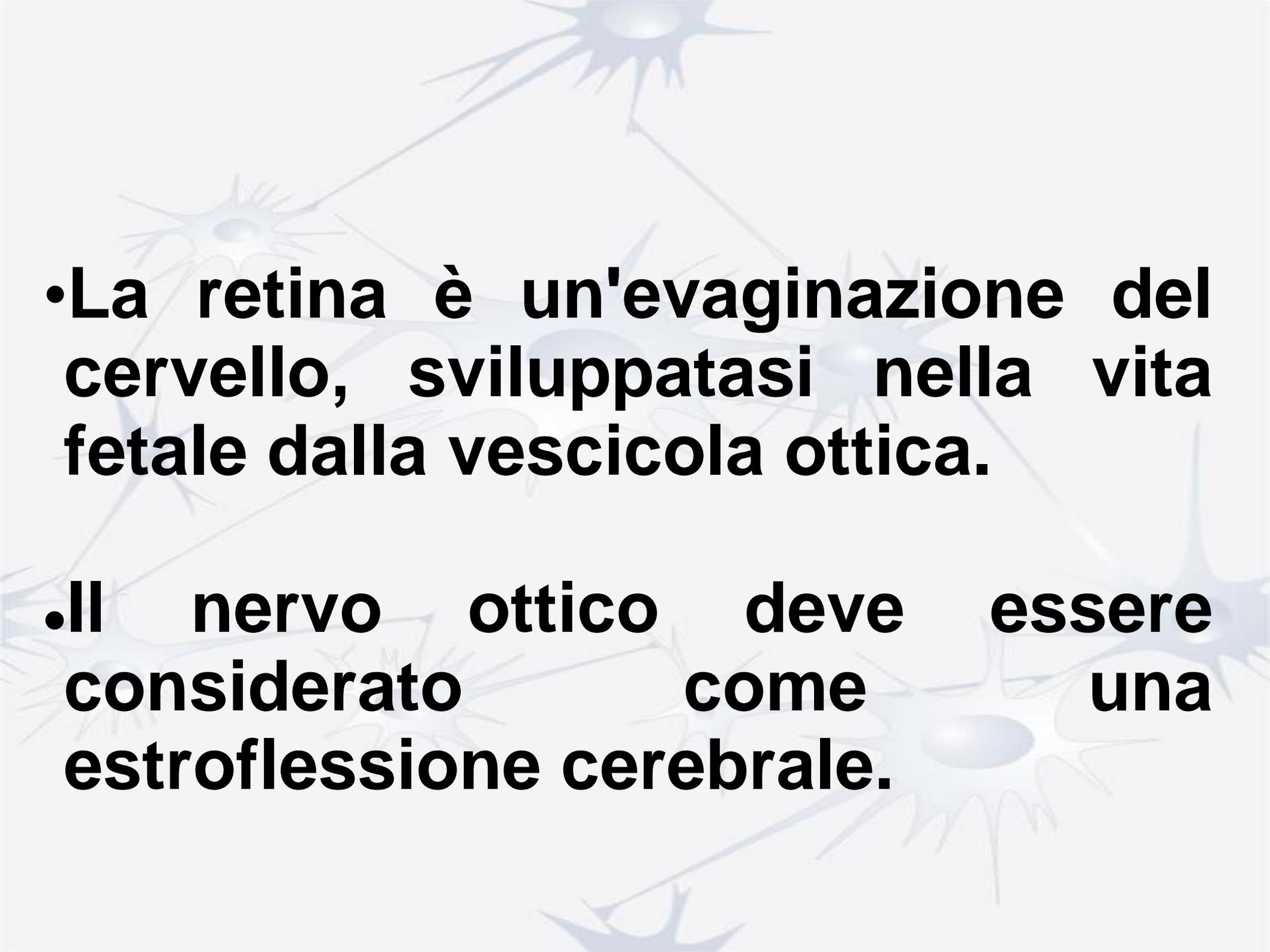


# Nervo Ottico e vie ottiche

Clinica  
Neurologica



**Elisabetta Groppo**  
Assegnista di Ricerca presso la  
U.O. Clinica Neurologica

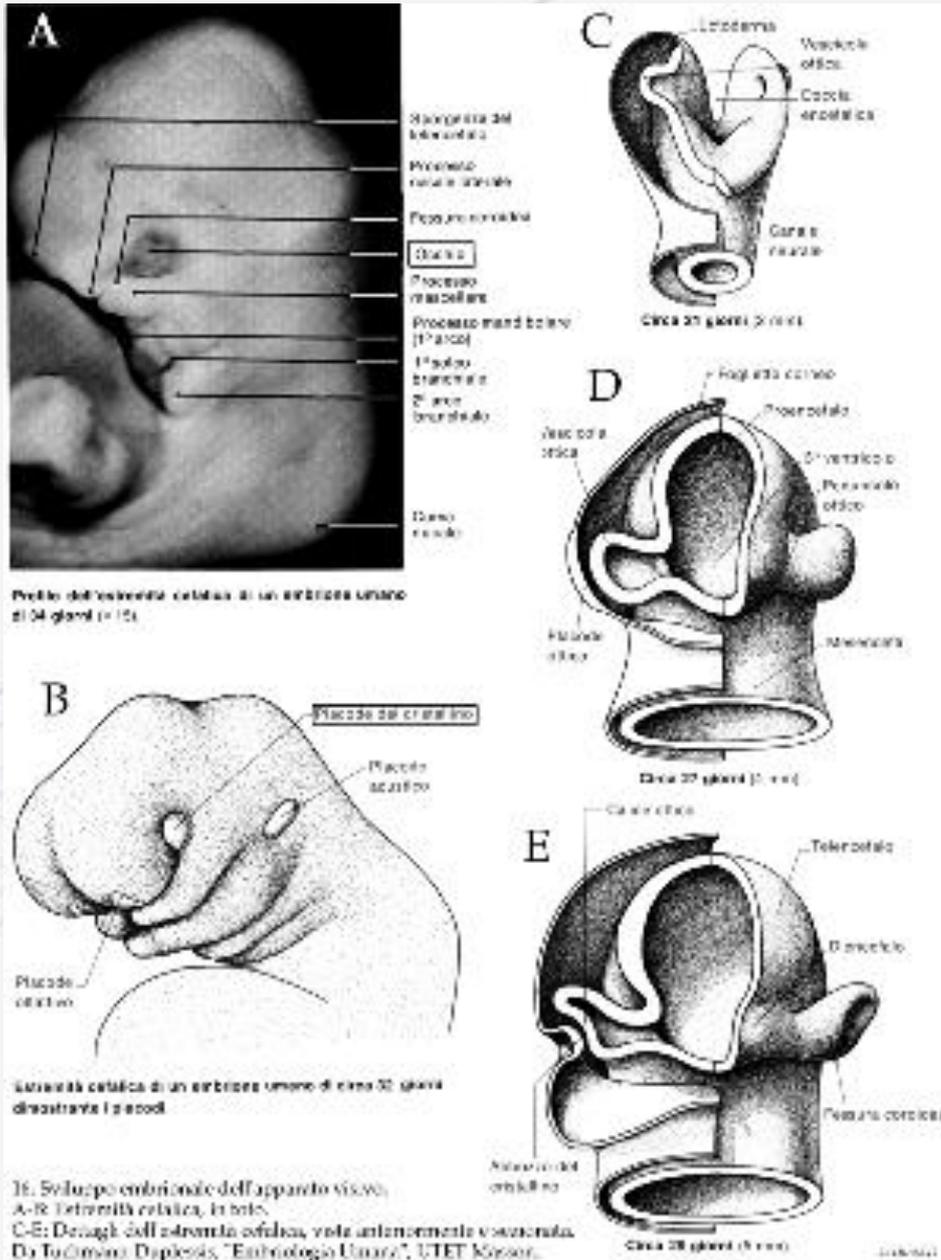


**•La retina è un'evaginazione del cervello, sviluppatasi nella vita fetale dalla vescicola ottica.**

**•Il nervo ottico deve essere considerato come una estroflessione cerebrale.**

# Cenni di embriologia

A partire dal 18° giorno:

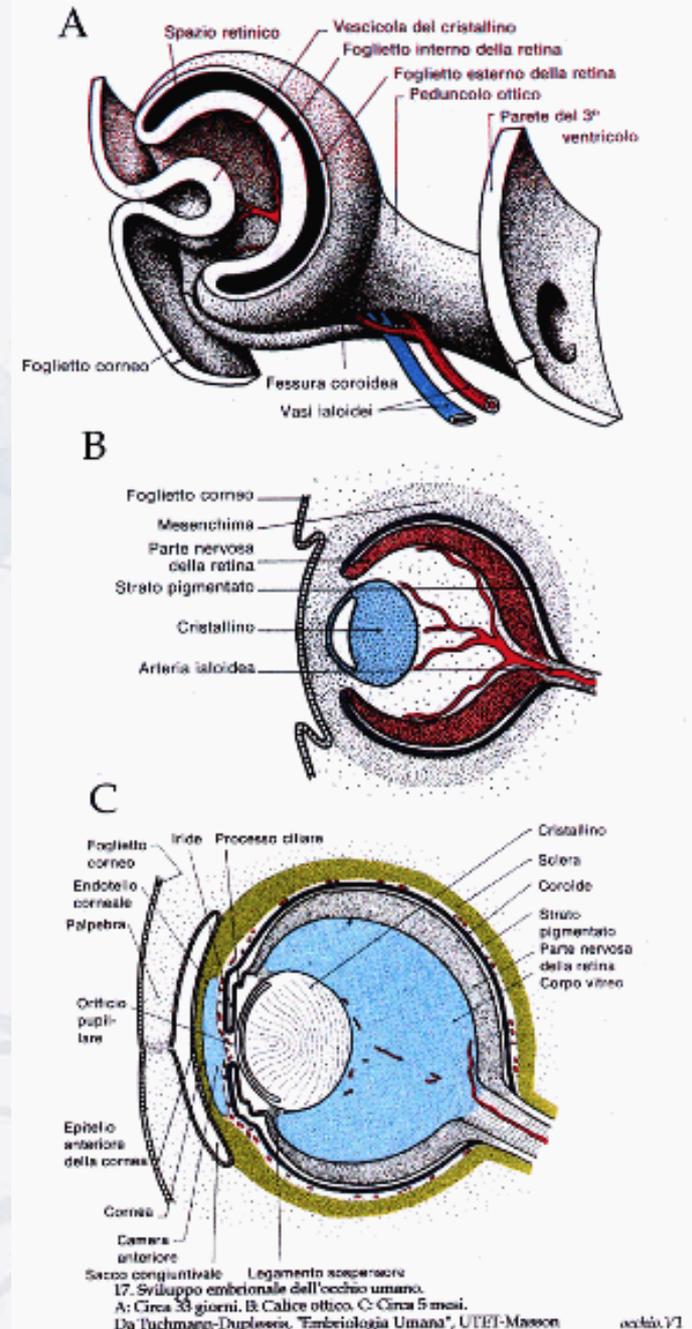


→ Sulla parete neuroectodermica del futuro proencefalo, prima della completa chiusura della doccia encefalica, compare una evaginazione laterale: la **vescicola ottica primaria**, collegata col diencefalo tramite un peduncolo, il peduncolo ottico.

→ La vescicola si accresce e si invagina, formando così il calice ottico, o **vescicola ottica secondaria**.

Essendo costituita dall' invaginazione su sé stessa della parete neuroectodermica, la vescicola ottica secondaria è costituita da due foglietti: interno ed esterno.

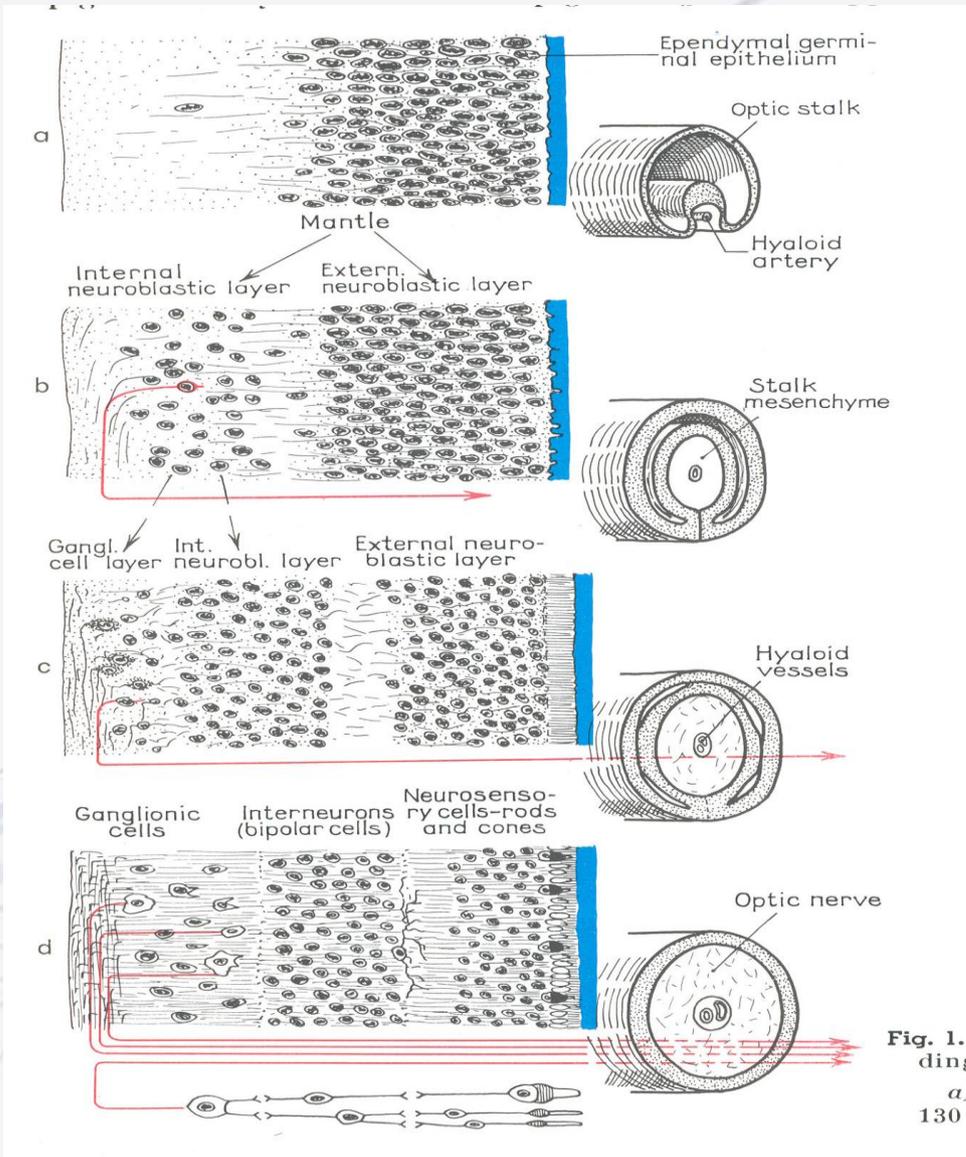
Il foglietto esterno del calice resta semplice, ed origina lo strato pigmentato della retina, per la comparsa di granuli di pigmento in seno alle cellule epiteliali.



□ Il foglietto interno, invece, dà origine allo strato nervoso della retina: si ispessisce e si differenzia in più strati cellulari, come le pareti delle vescicole cerebrali, che daranno origine al tessuto cerebrale.

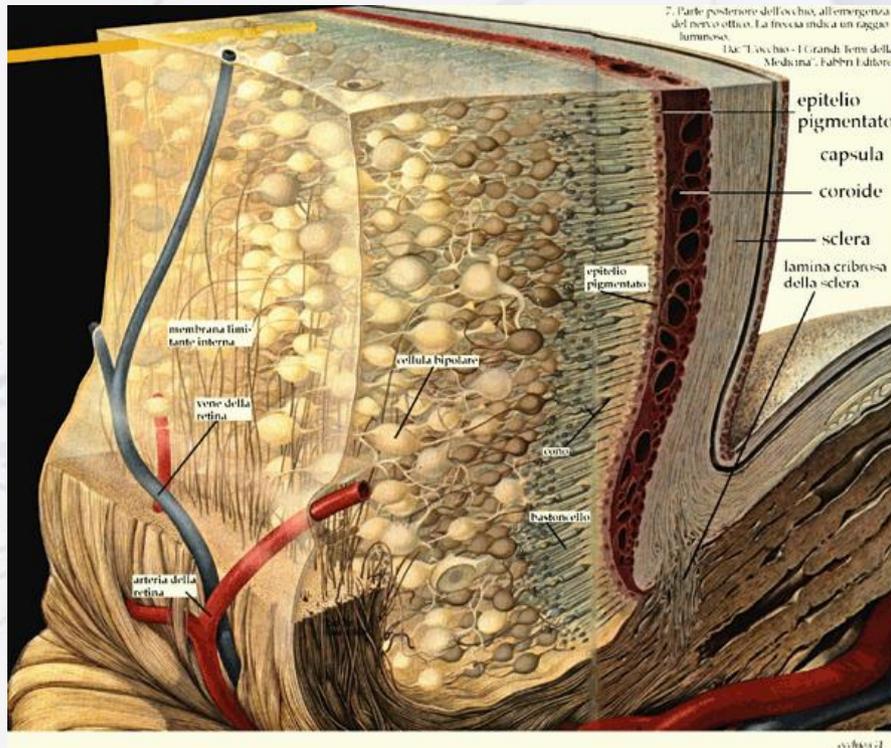
□ Questa differenziazione termina al 7° mese: da allora l'occhio è sensibile alla luce, anche se la fovea si differenzierà solo 4 mesi dopo la nascita.

□ Verso la 7a settimana, il peduncolo ottico si chiude, inglobando l'arteria ialoidea ed una parte di mesenchima, che verrà colonizzato dagli assoni delle cellule gangliari costituendo, così, il nervo ottico.



# Anatomia

La retina è la più interna delle tre membrane che formano le pareti del globo oculare e si estende dal punto di entrata del nervo ottico fino al margine pupillare dell'iride.

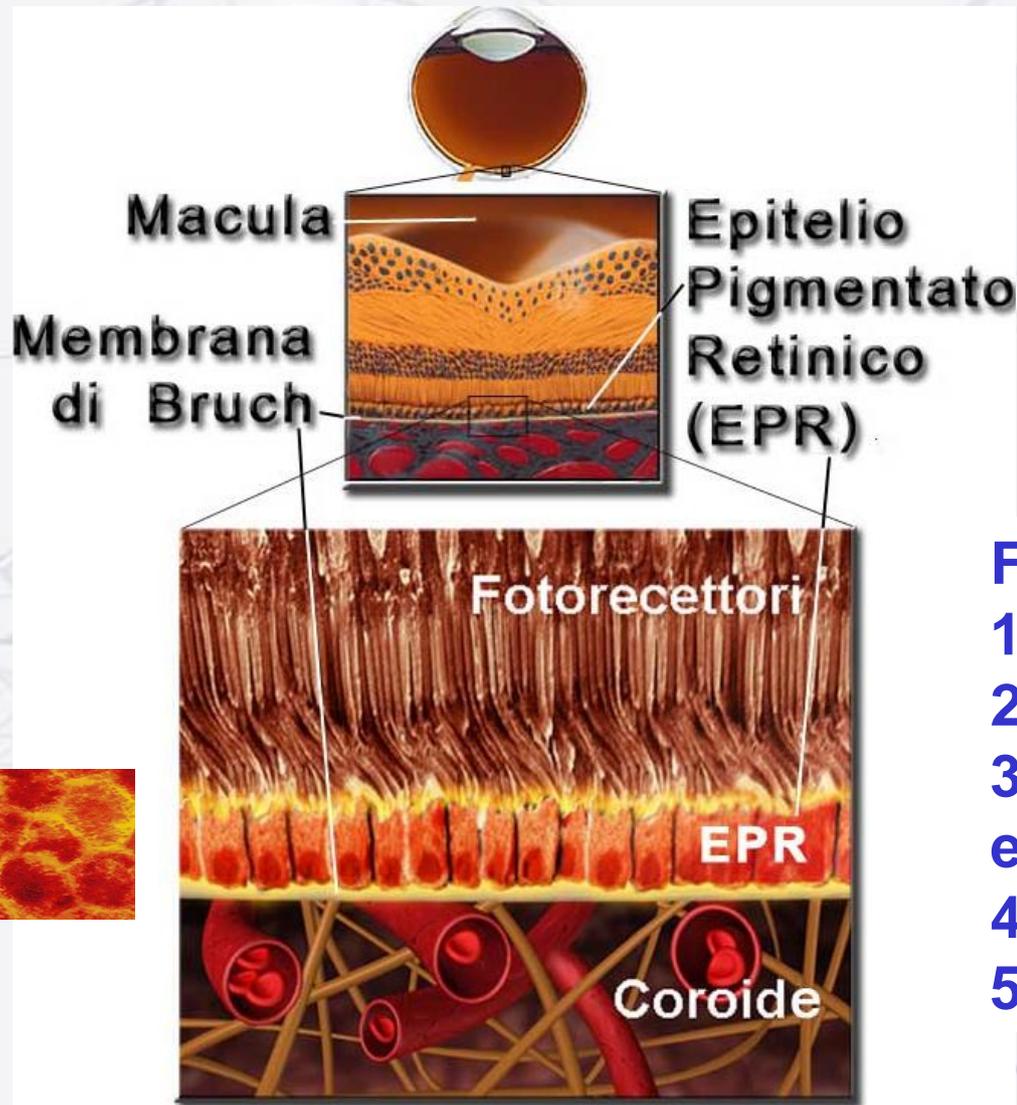


E' deputata alla ricezione degli stimoli luminosi, alla loro trasformazione in segnali nervosi che, quindi, vengono trasmessi fino alle strutture cerebrali.

Viene strutturalmente distinta in:

1. Foglietto esterno: epitelio pigmentato
2. Foglietto interno: retina sensoriale

Il foglietto esterno, o **strato pigmentato**, è rappresentato da un unico strato di speciali cellule con caratteristiche epiteliali, applicate sulla membrana basale della coroide e ricche di pigmento scuro (fucsina).



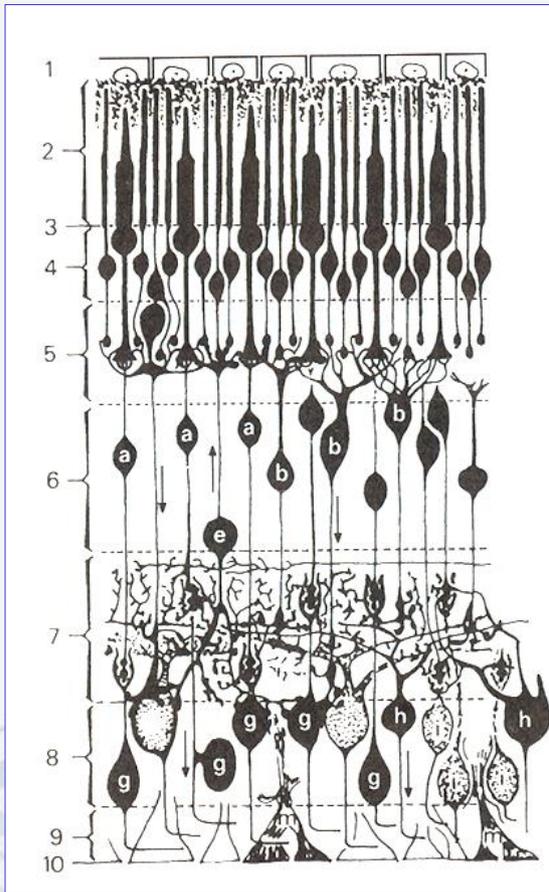
L'**Epitelio Pigmentato Retinico** è posto tra la membrana di Bruch (lamina di soli 2-4  $\mu$ , che è di pertinenza della coroide) e lo strato esterno dei fotorecettori (neuroretina).

**Funzioni:**

- 1) assorbimento della luce
- 2) trasporto attivo dei metaboliti
- 3) costituzione della barriera emato-retinica
- 4) rigenerazione dei pigmenti visivi
- 5) fagocitosi

# Foglietto interno: retina sensoriale

È formata da più strati di cellule, ognuno con una funzione specifica



**1.** Epitelio pigmentato retinico

**2.** Strato dei fotorecettori (coni e bastoncelli)

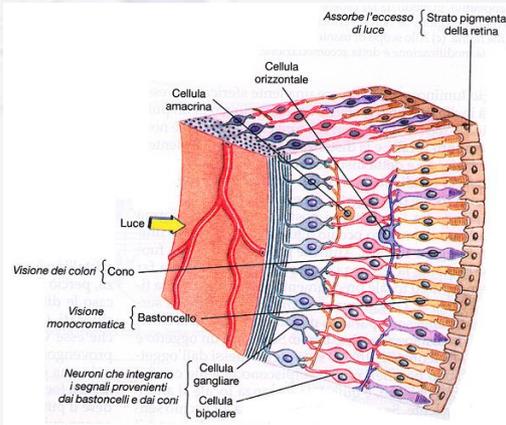
**3.** Membrana limitante esterna (È una linea sottile, netta e molto regolare che separa i segmenti esterni dei recettori da quelli interni. Terminano nella sua faccia profonda, e concorrono a formarla, le cellule di Muller)

**4.** Strato nucleare esterno (Sono i nuclei dei fotorecettori disposti in 6-7 strati a livello di segmento interno)

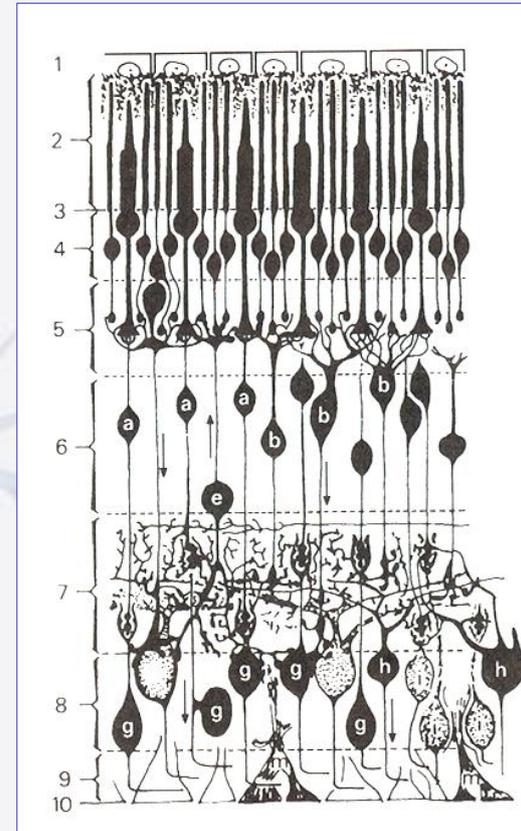
**5.** Strato plessiforme esterno (Sono i neuriti dei fotorecettori e i dispositivi sinaptici)

**6.** Strato nucleare interno (contiene il corpo cellulare dei neuroni bipolari; nella parte più superficiale di questo strato sono presenti cellule orizzontali assciative, nella parte profonda si trovano le cellule amacrine)

**7.** Strato plessiforme interno (Contiene le terminazioni delle cellule bipolari, delle cellule gangliari, delle cellule amacrine, delle cellule orizzontali)



8. **Strato delle cellule ganglionari** (Contiene le cellule gangliari (o multipolari) con la grossa origine dei loro prolungamenti)
9. **Strato delle fibre nervose** (Inizia sottilissimo al limite anteriore della parte ottica della retina e, per aggiunta delle fibre nervose nate dalle cellule gangliari, ingrossa gradualmente nella direzione della papilla; i fasci che provengono dalle parti più periferiche della retina si portano alla parte centrale della papilla, quelli dalle porzioni più vicine entrano nella sua parte periferica)
10. **Membrana limitante interna** (si forma dall'unione delle parti basale e contigue delle cellule di sostegno di Muller, elementi di natura gliale)



**Dal punto di vista funzionale, gli strati si possono ridurre schematicamente a 3:**

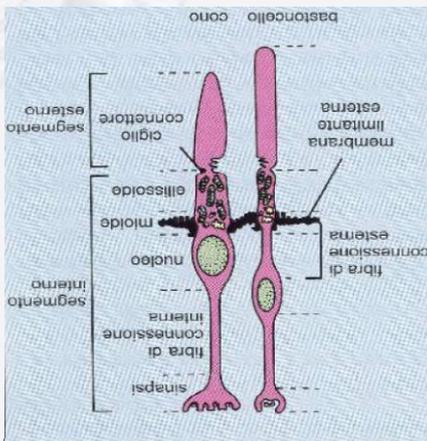
1. **Strato dell'epitelio pigmentato e dei fotorecettori**  
→ trasduzione foto - elettrica
2. **Strato delle cellule bipolari, orizzontali, amacrine**
3. **Strato delle cellule gangliari**

# Strato dell'epitelio pigmentato e dei fotorecettori (coni e bastoncelli)

Coni e bastoncelli, cellule altamente specializzate che prendono il nome dalla forma del loro segmento esterno, sono gli elementi recettoriali del sistema visivo deputati alla trasduzione dell'energia luminosa in potenziali elettrici.

## **Coni e bastoncelli sono costituiti da:**

- Un segmento esterno ed uno interno, collegati tra loro da un sottile peduncolo (ciglio di connessione).
- Il **segmento interno** contiene il nucleo e quasi tutti gli organuli essenziali per le reazioni metaboliche.
- Il **segmento esterno** contiene l'apparato necessario per la traduzione della luce. Questo è formato da una serie di dischi (invaginazioni della membrana plasmatica) sovrapposti che contengono il fotopigmento.

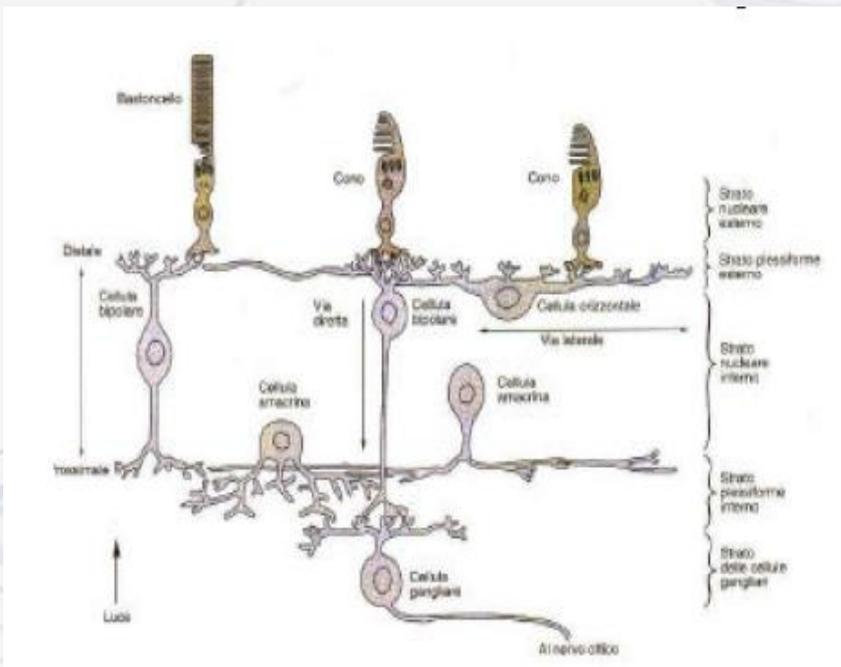


- Il pigmento dei bastoncelli è la rodopsina, quello dei cono la iodopsina.
- La iodopsina comprende tre tipi di pigmenti, contenuti in altrettanti tipi di cono: clorolabile (verde), eritrolabile (rosso), cianolabile (blu)

Le **cellule bipolari** permettono l'integrazione dei messaggi dei cono e dei bastoncelli in senso verticale

I dendriti entrano in connessione sinaptica con i fotorecettori

Gli assoni entrano in connessione sinaptica con le cellule gangliari

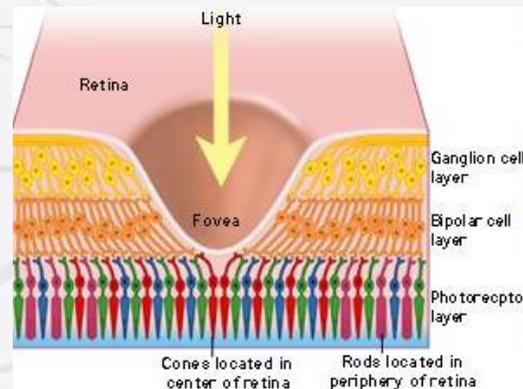
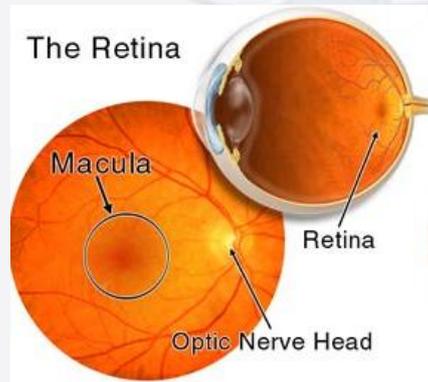


I messaggi vengono integrati in senso orizzontale dalle cellule amacrine e dalle cellule orizzontali

Le **cellule gangliari** sono grossi neuroni, noti anche come cellule multipolari, che contribuiscono, con i corpi cellulari e le loro fibre, alla formazione degli strati anatomici 8-9-10

Gli assoni delle cellule gangliari, dopo aver attraversato lo strato fibrillare della retina, perforano la sclerotica a livello della papilla ottica e costituiscono il **nervo ottico**

Nella retina distinguiamo una porzione centrale, o *macula lutea* (così chiamata perché gli autori antichi avevano notato un tipico riflesso giallastro), una porzione *perimaculare* ed una *periferica*.

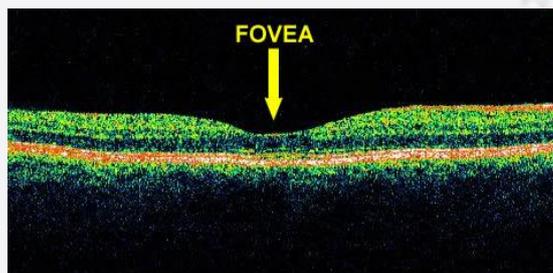


*Nella macula i coni contraggono sinapsi con le cellule bipolari, e queste con le cellule gangliari, nel rapporto di 1:1*

La macula viene suddivisa in: foveola (0,35 mm), fovea (depressione più centrale 1,5mm), parafovea (anello che circonda la zona foveale del diametro di 0,5mm), perifovea (1,5 mm)

In sede maculare si ha una disposizione caratteristica della struttura retinica:

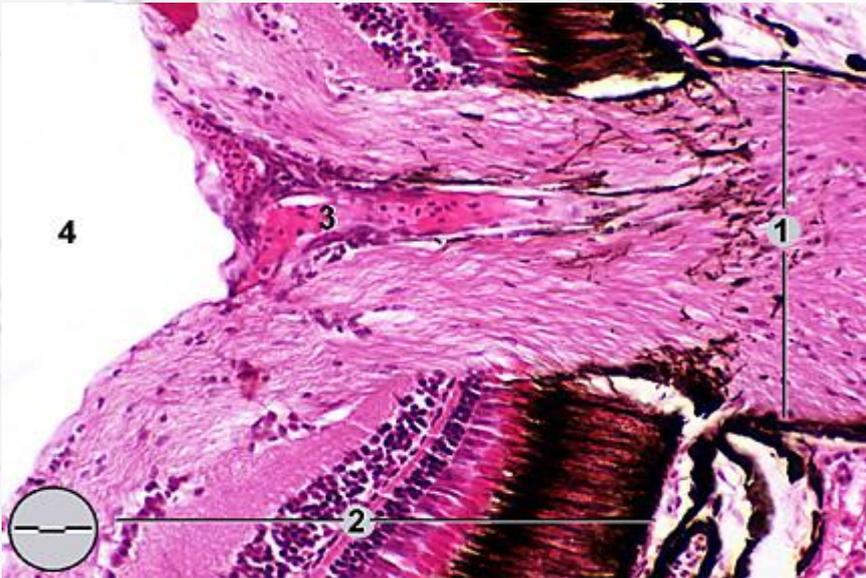
- la porzione centrale, o *fovea*, è costituita dai soli segmenti esterni ed interni dei coni.
- La macula circostante è ricca di corpi cellulari delle cellule gangliari che si dispongono in numerose file



La macula è priva di vasi sanguigni; i coni scompaiono gradatamente verso la periferia dove sono sostituiti dai bastoncelli.

## Del nervo ottico si distinguono:

- Porzione intraoculare, anche detta disco ottico o papilla ottica
- Porzione intraorbitaria
- Porzione intracanalicolare
- Porzione intracranica



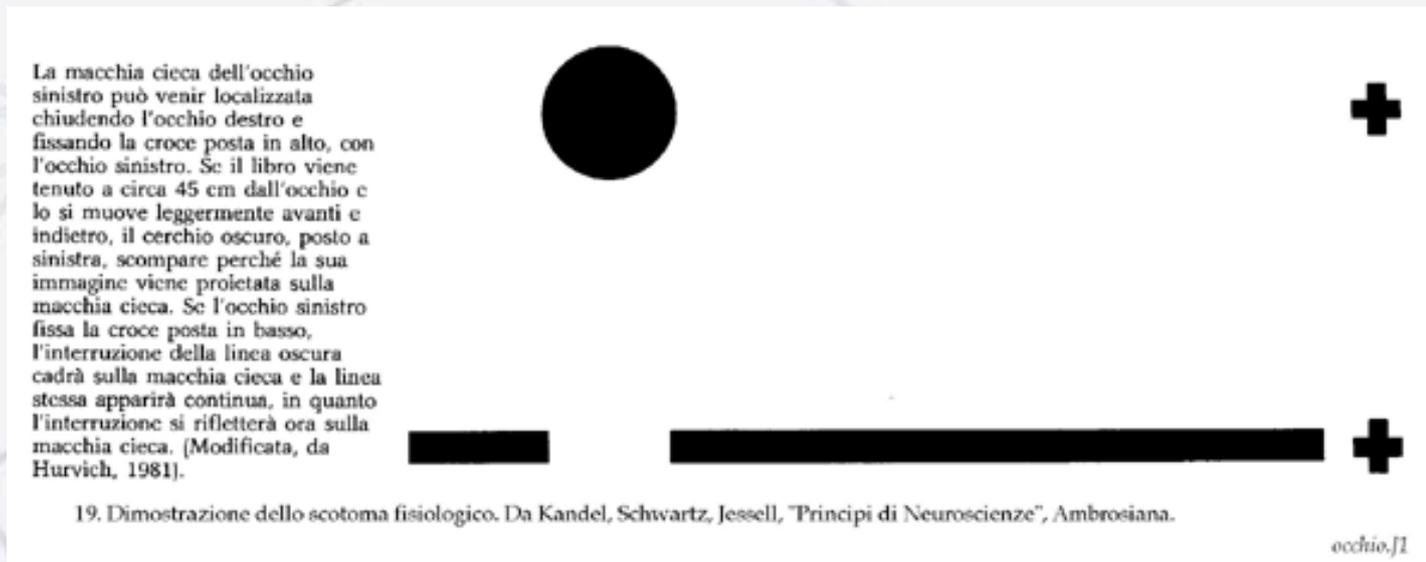
*Nervo ottico*, sezione sagittale.  
1. nervo ottico; 2. retina; 3. vena;  
4. corpo vitreo.



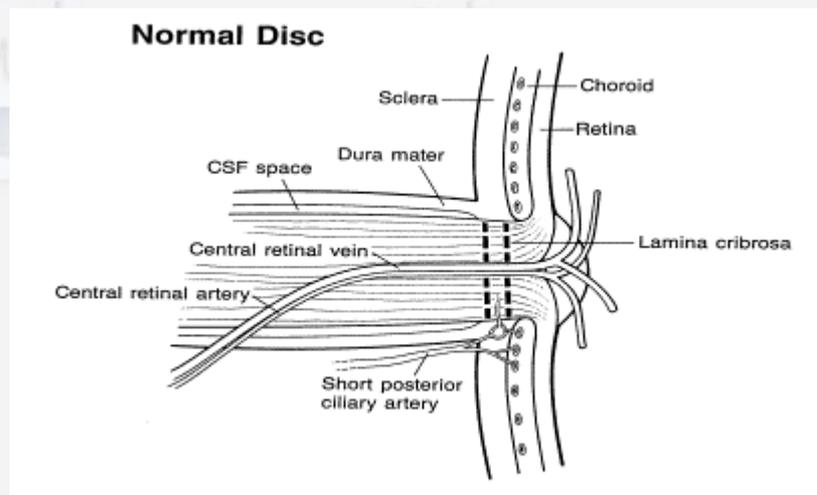
La **papilla ottica** è sita nasalmente alla macula, di colorito bianco-giallastro, a margini ben delimitati con i vasi centrali della retina che si **sfioccano**

## In corrispondenza della papilla:

- Non sono presenti fotorecettori → **MACCHIA CIECA**

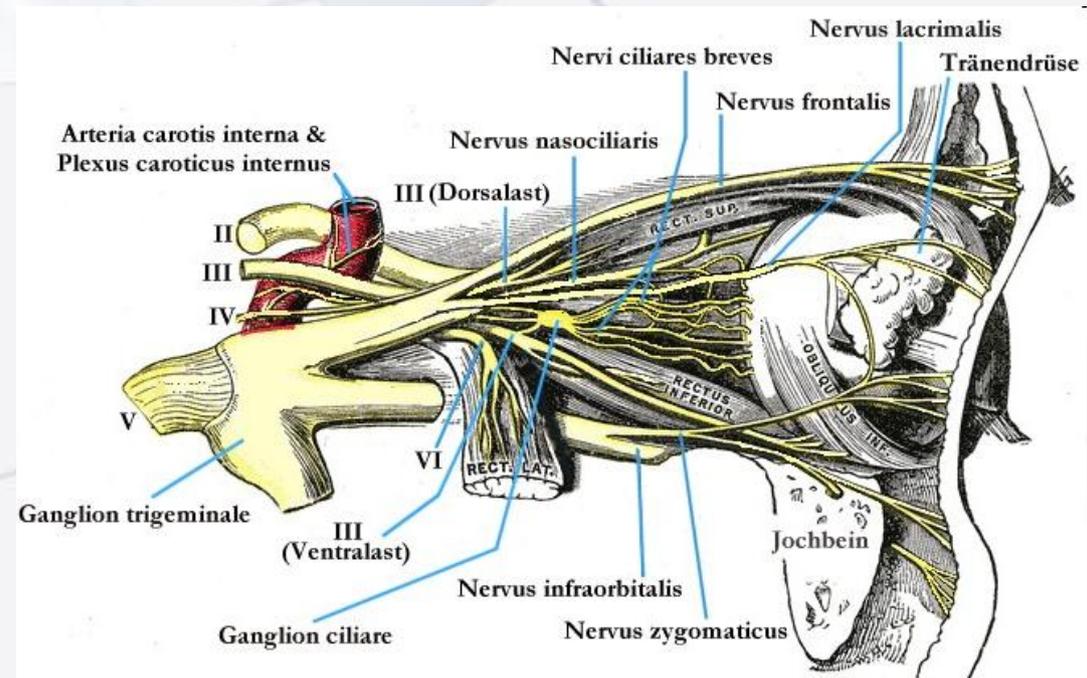
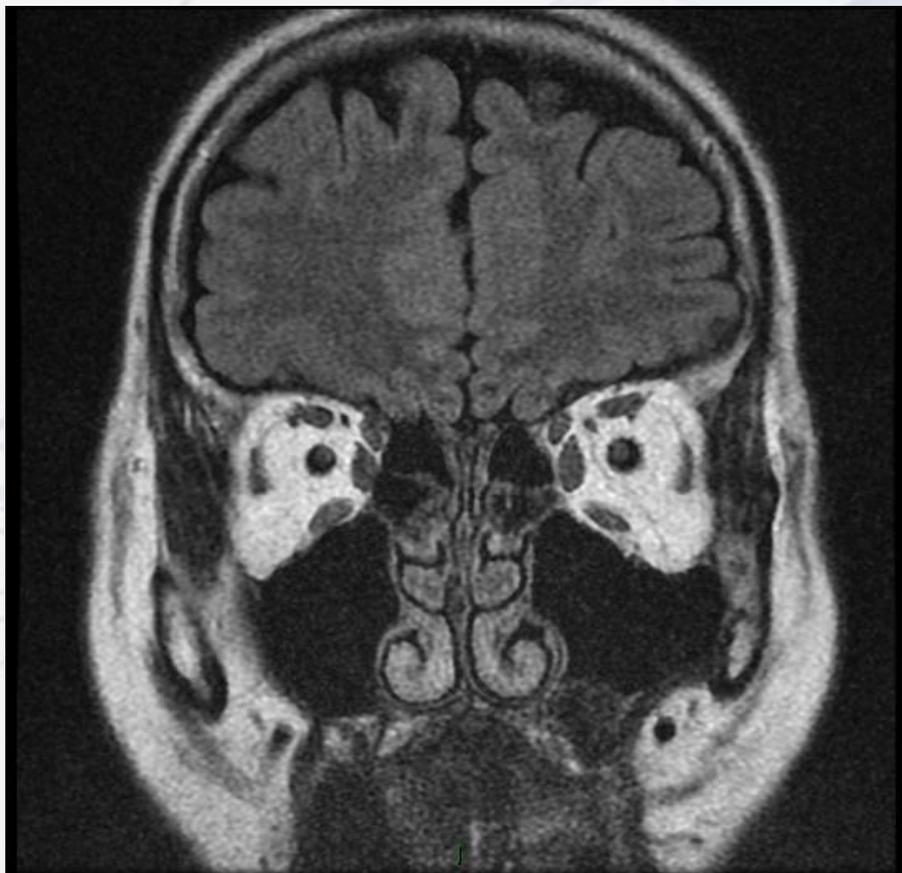


- La retina e la coroide si interrompono → è presente soltanto una rete di tessuto di sostegno, la **LAMINA CRIBROSA**

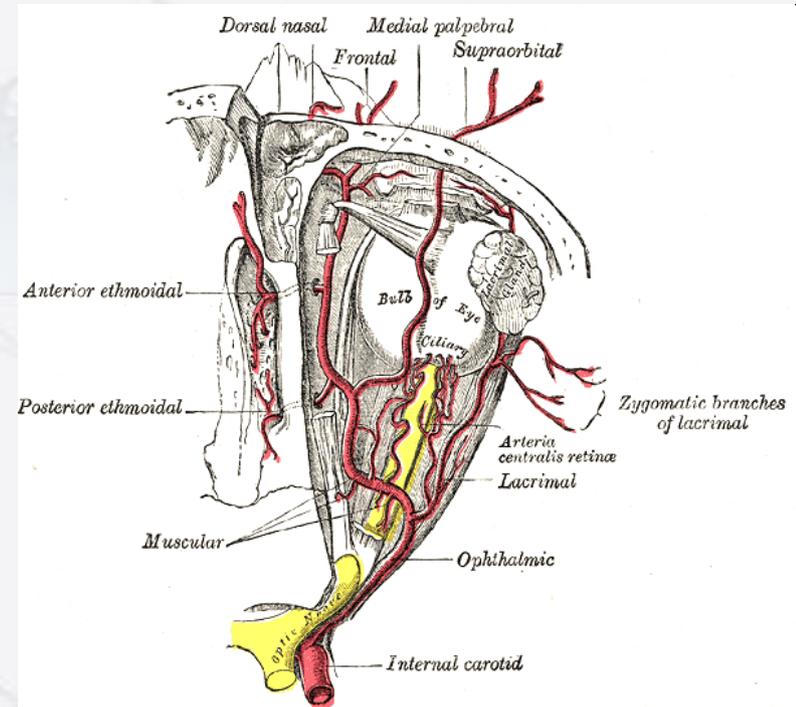
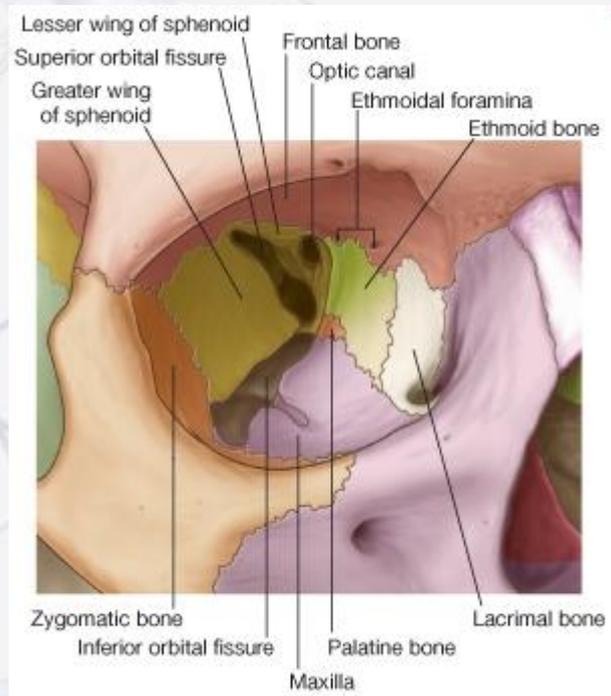


Attraversata la lamina cribrosa le fibre danno origine al tratto intraorbitario del nervo, lungo circa 2,5 cm

Decorre al centro del cono formato dai muscoli oculari estrinseci, contrae rapporti lateralmente col ganglio ciliare e verso l'apice dell'orbita con l'arteria oftalmica



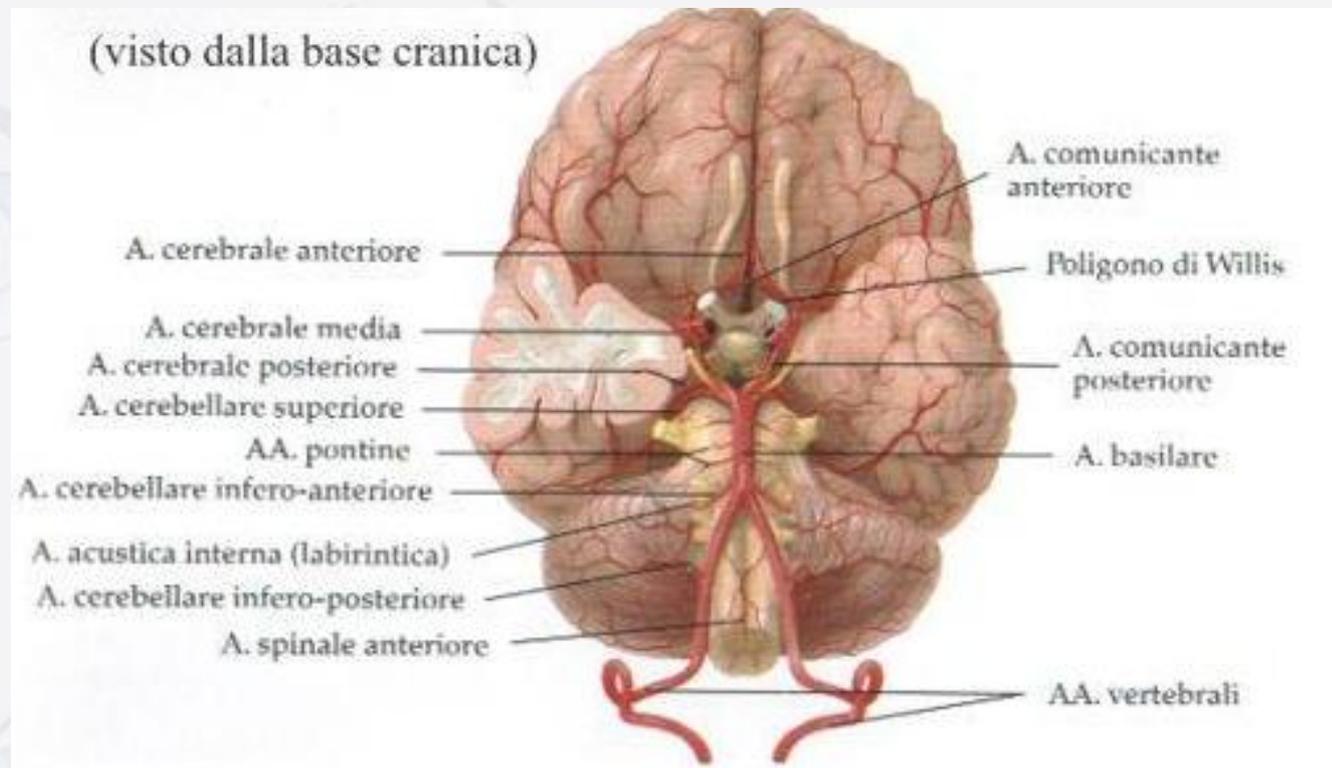
**Porzione intracanalicolare:** il nervo ottico penetra nel canale ottico assieme all'arteria oftalmica



**Tratto intracranico:** dal canale ottico, si unisce con il nervo ottico controlaterale per formare il **chiasma ottico**

# Chiasma ottico:

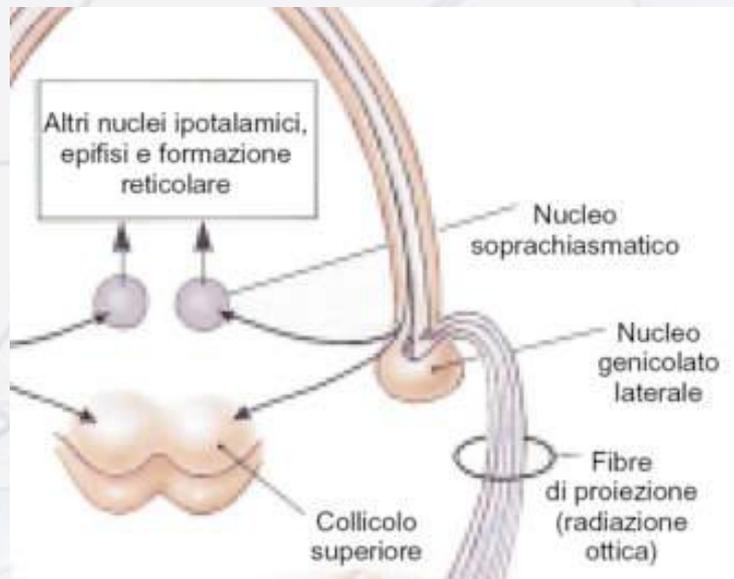
- **Superficie dorsale:** in rapporto col pavimento del 3° ventricolo
- **Superficie ventrale e margine anteriore:** tenda dell'ipofisi e solco chiasmatico



- **Margine posteriore:** contatto con il peduncolo ipofisario
- **Lateralmente:** arterie carotidi interne e arterie cerebrali anteriori
- **Dà origine ai due tratti ottici**

## Tratto ottico:

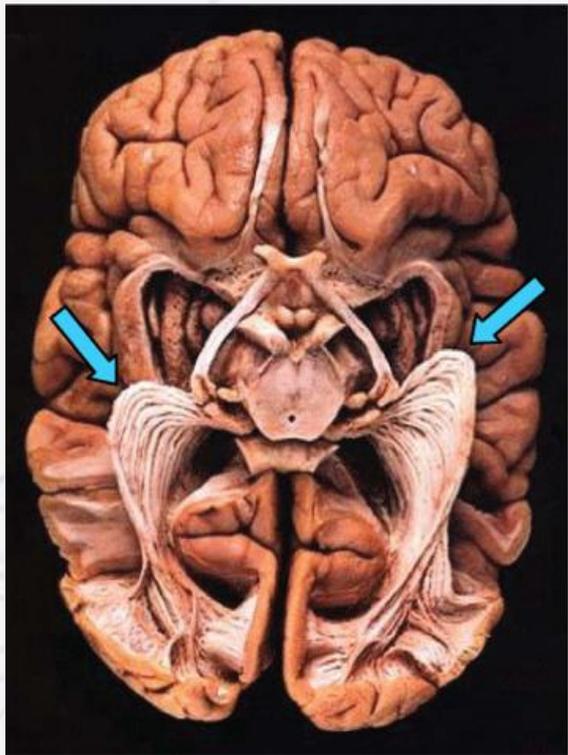
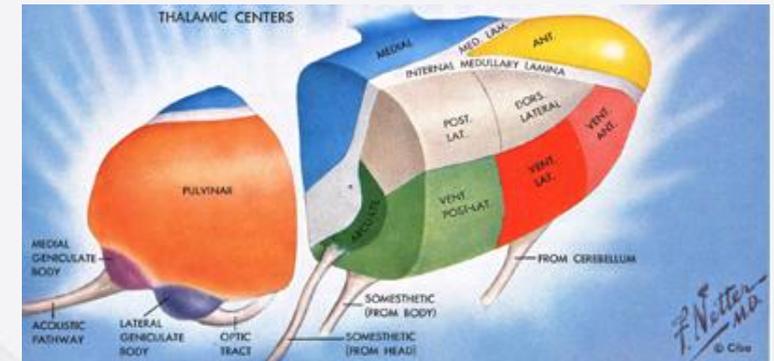
- **Fibre che dal chiasma giungono al corpo genicolato laterale (maggior parte), al tetto del mesencefalo, all'area pretettale, al nucleo soprachiasmatico dell'ipotalamo**



***Il nucleo soprachiasmatico regola i ritmi circadiani attraverso i suoi collegamenti con l'ipotalamo posteriore e con la ghiandola pineale.***

## Corpo genicolato laterale:

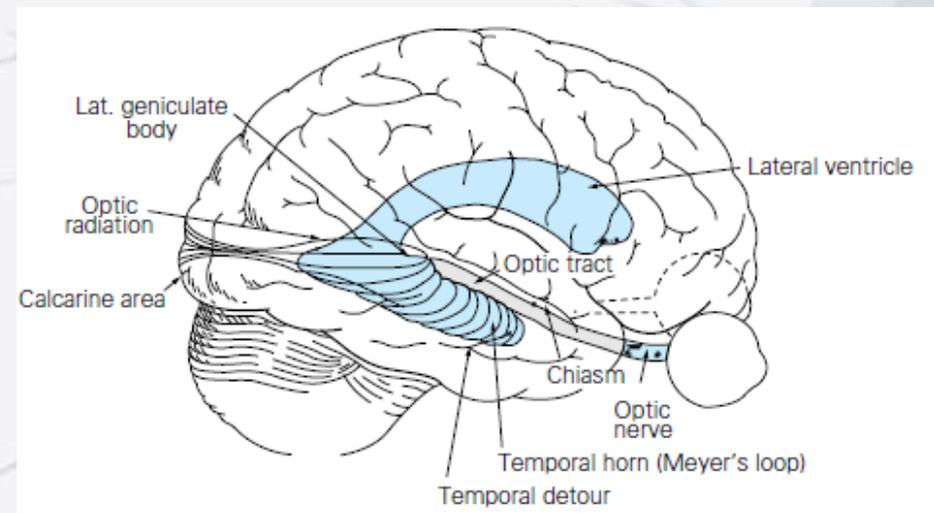
- Formato da strati alterni di sostanza bianca e grigia
- Assieme al CGM forma il metatalamo



## Radiazioni ottiche di Gratiolet o fascio genicolo – calcarino:

- Dal corpo genicolato laterale alla corteccia striata nel lobo occipitale (area 17)
- I fasci dorsale e laterale attraversano i lobi parietale e temporale

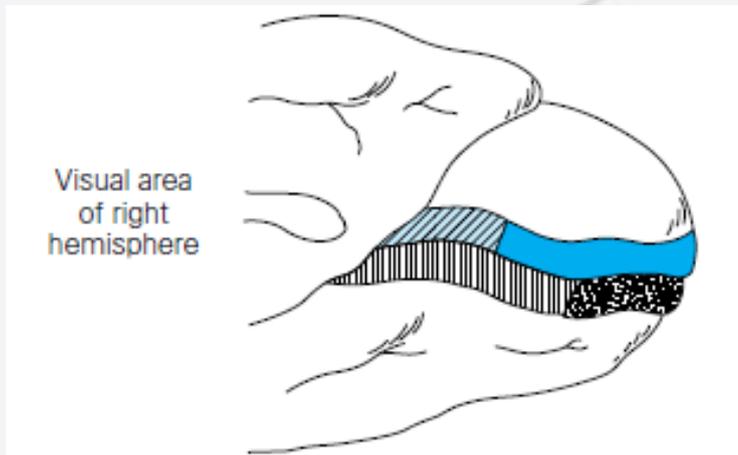
- Il fascio ventrale circonda il corno temporale del ventricolo laterale (ansa di Meyer)



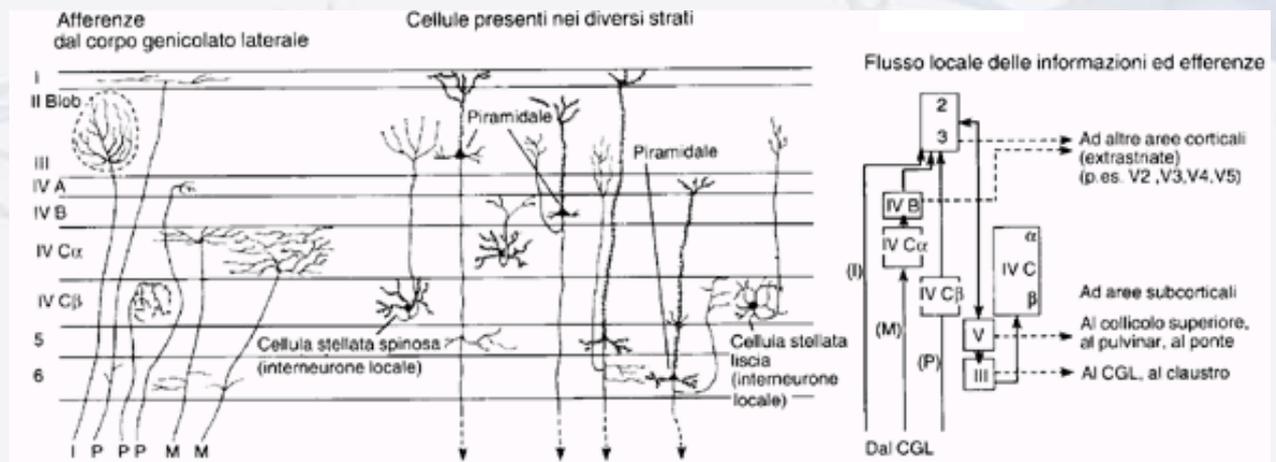
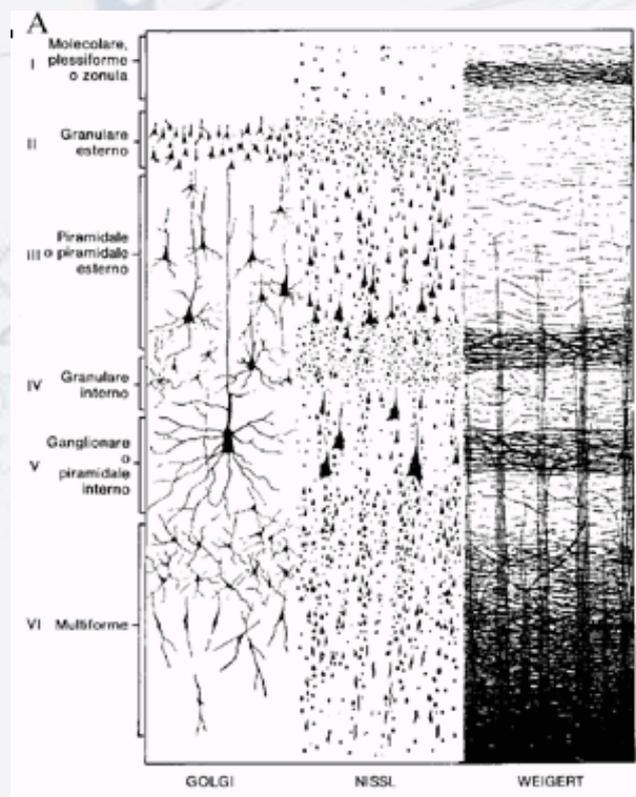
# Corteccia visiva:

Sul versante mediale del lobo occipitale, nel labbro superiore ed inferiore rispetto alla scissura calcarina

L'area visiva primaria (area 17) presenta una citoarchitettura di tipo granulare (koniocortex) → particolare risalto del **IV strato** (granuli interni)



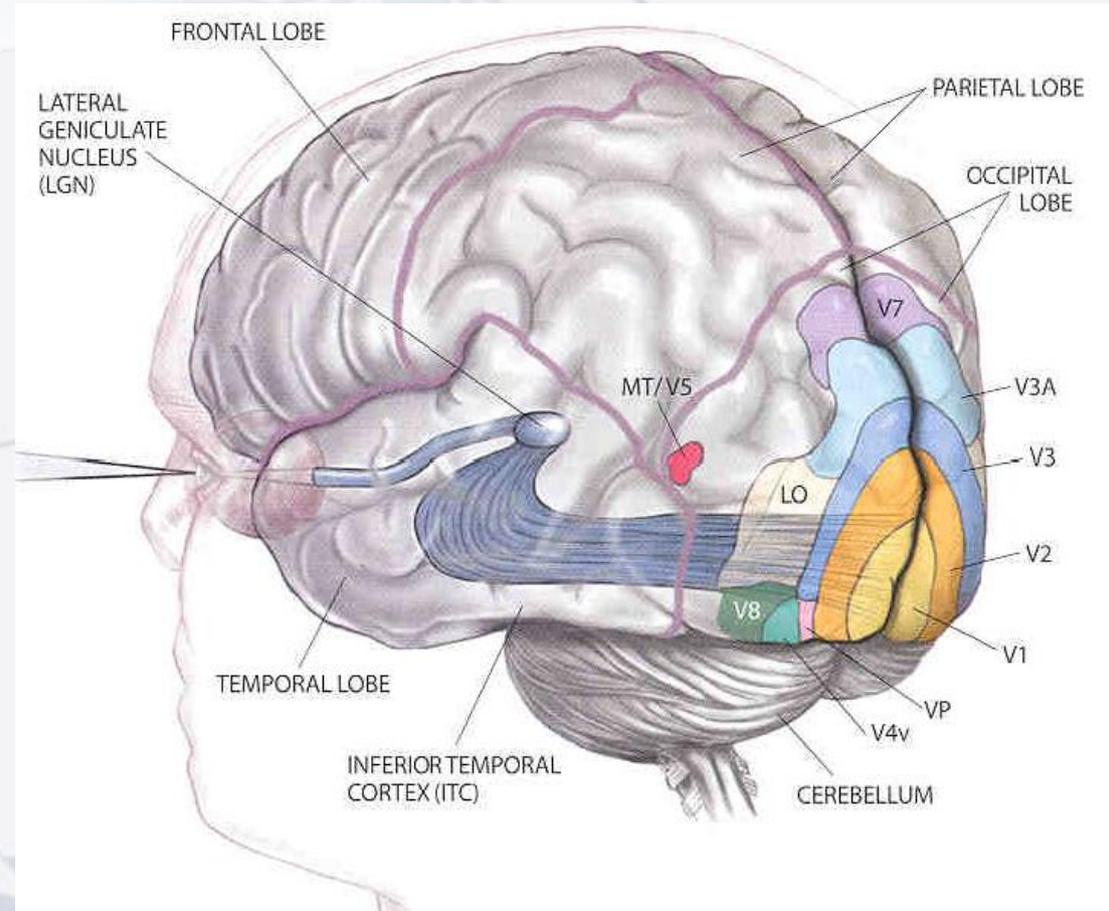
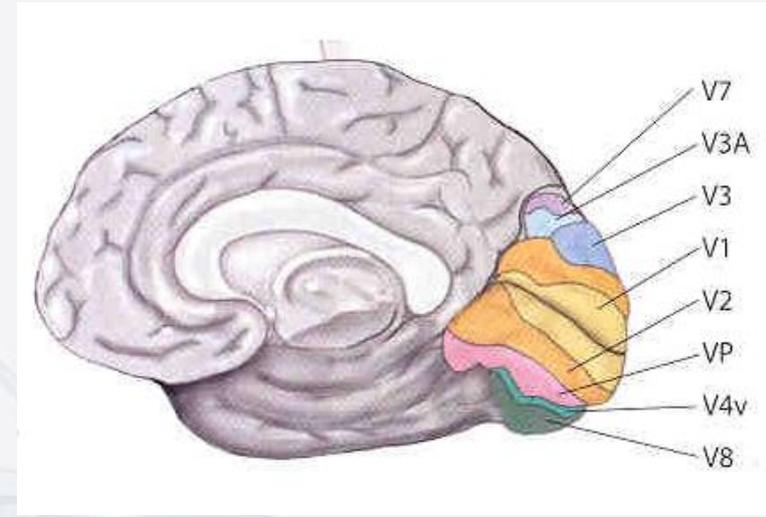
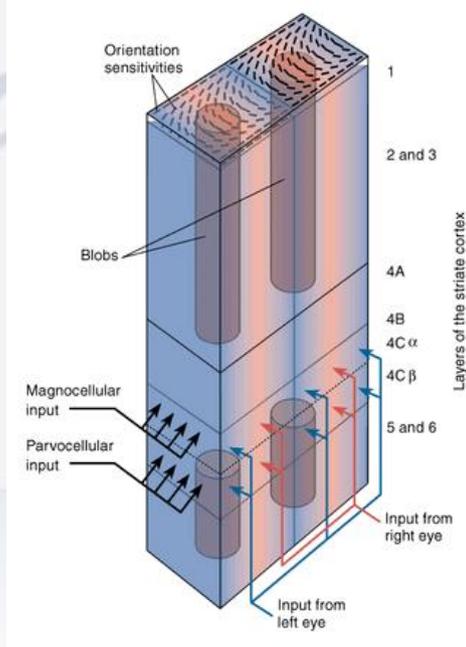
Mielotettonica con particolare evidenza della quarta lamina corticale (**stria di Gennari**) = proiezioni afferenti genicolo - striate



- I neuroni recettivi sono organizzati in **colonne**

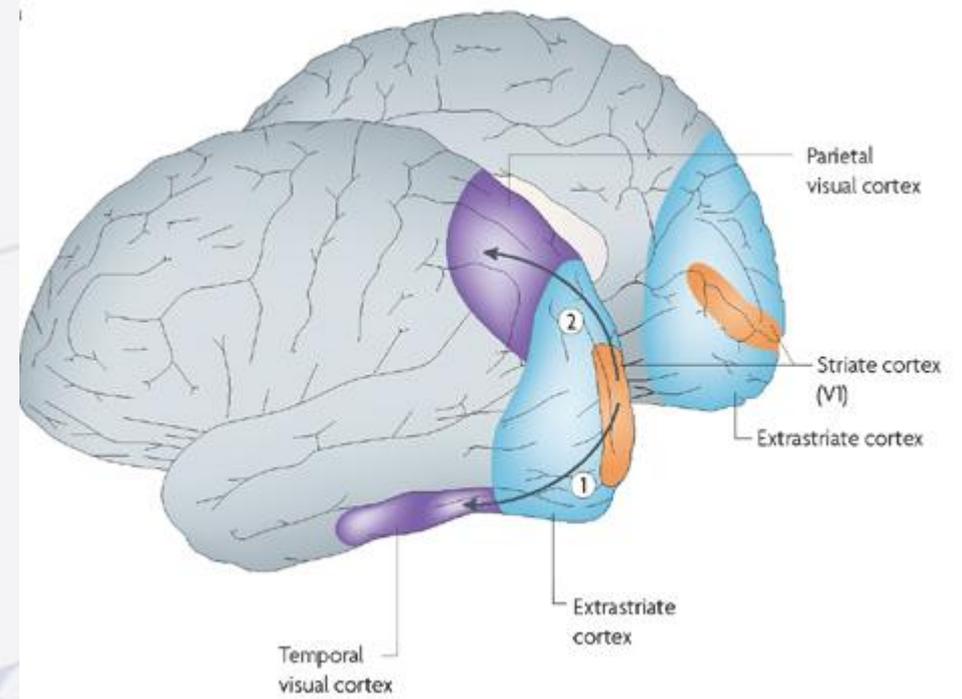
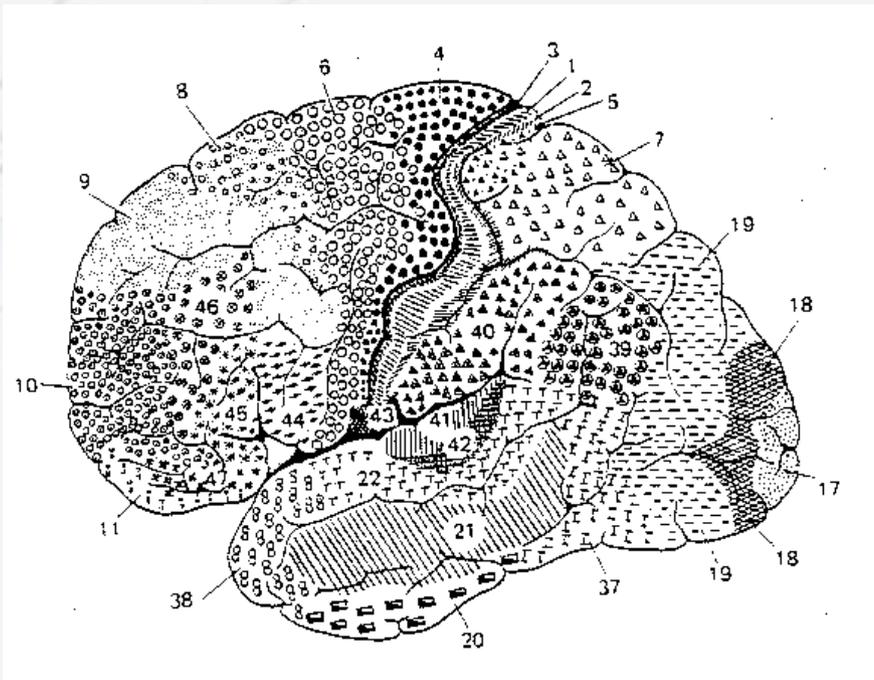
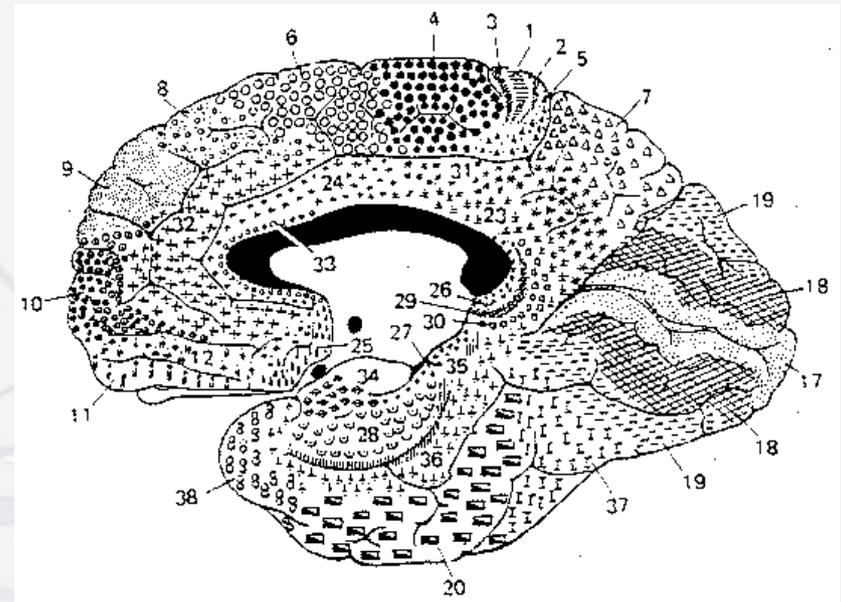
- Diversi tipi di neuroni sono sensibili a diverse caratteristiche dello stimolo visivo (colore, forma, movimento...)

- I neuroni dell'area 17 proiettano ad aree visive secondarie e terziarie occipitotemporali, così come ad aree polisensoriali dei lobi parietale e temporale → **sapere cos'è e dove è ciò che si guarda** (Marr 1982)



Da studi di neuroimaging funzionale:

- **Colore:** attivazione parte del giro linguale e fusiforme (area V4)
- **Riconoscimento forme e oggetti:** aree del lobo temporale inferiore
- **Forma del viso e familiarità del viso:** aree del lobo temporale inferiore
- **Figure in movimento:** aree 17, 18 ma anche 19-37 (V5)



## **Vascularizzazione delle vie ottiche:**

***Nervo ottico, porzione intraorbitaria:*** arteria oftalmica

***Nervo ottico, intracanalicolare ed intracranico:*** rami della carotide interna, arteria cerebrale anteriore, arteria comunicante anteriore

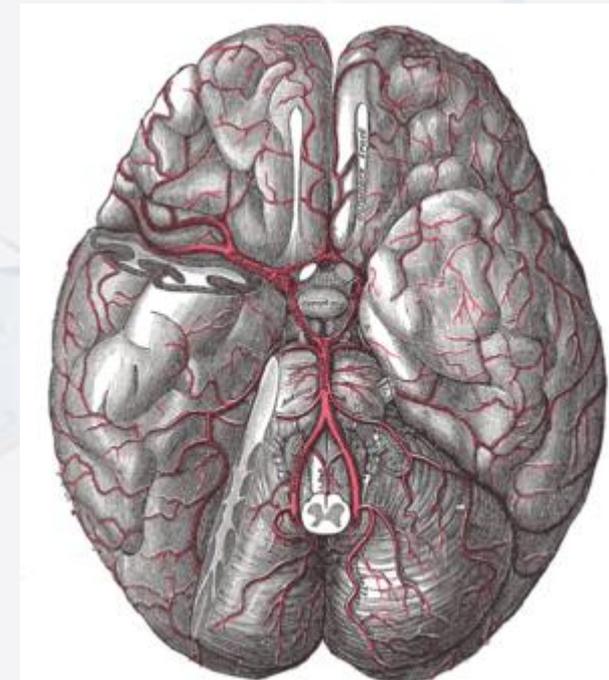
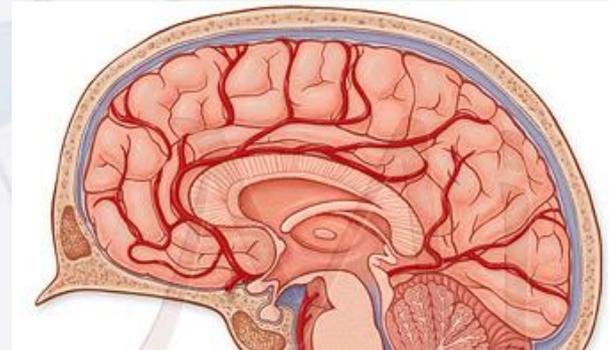
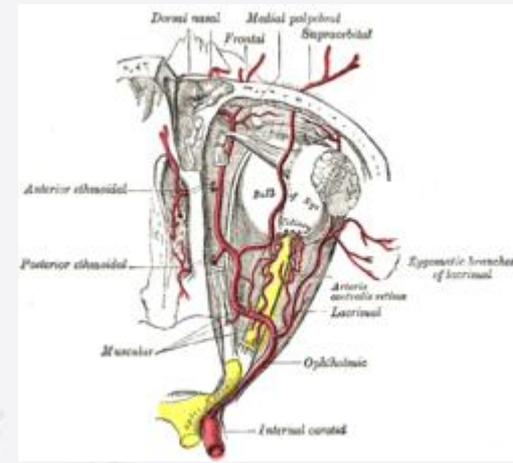
***Chiasma ottico:*** rami della carotide interna e della comunicante anteriore, principalmente. Talora, rami della corioidea anteriore, comunicante posteriore, cerebrale media

***Tratto ottico:*** rami dall'arteria corioidea anteriore

***Corpo genicolato laterale:*** porzione laterale, corioidea anteriore; porzione mediale, corioidea posteriore

***Radiazioni ottiche:*** cerebrale media e, nella porzione ventrale, cerebrale posteriore

***Corteccia striata:*** cerebrale posteriore; a livello della convessità del lobo occipitale dorsale si forma un potenziale circolo collaterale grazie a rami della cerebrale media



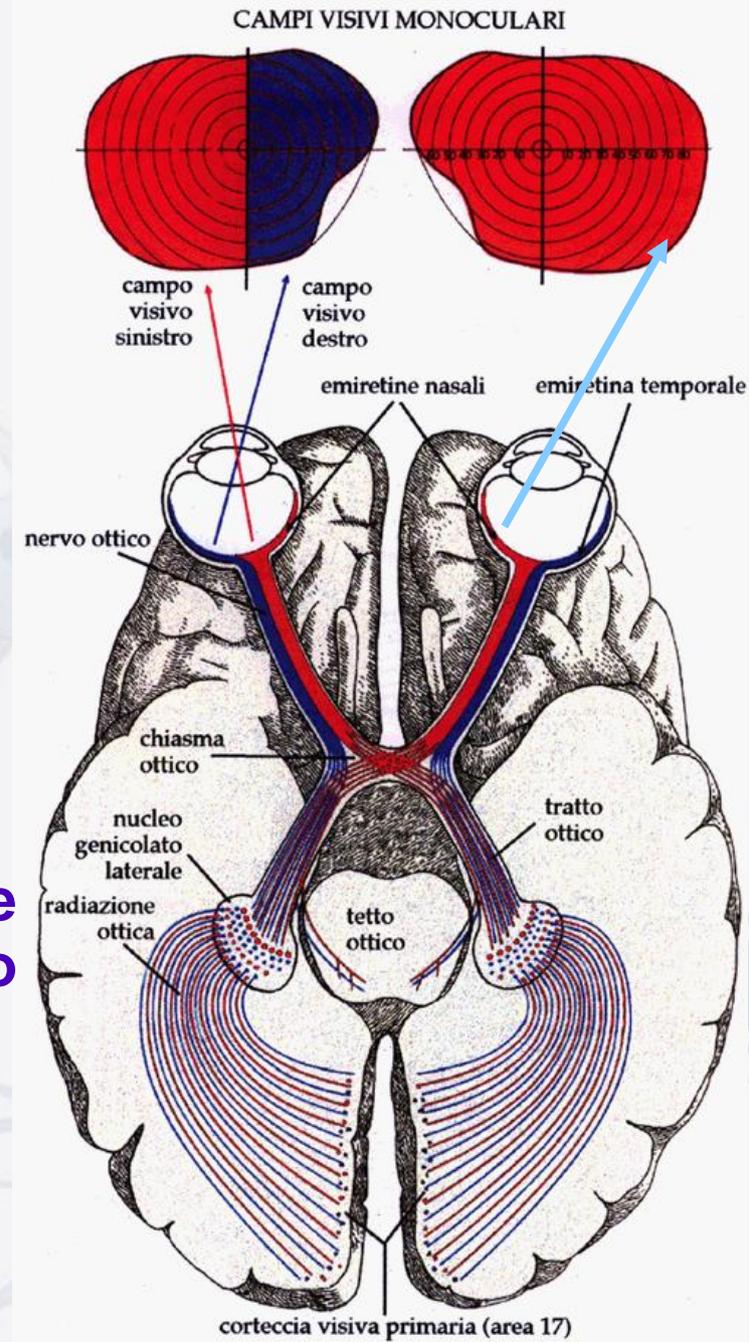
**Campo visivo:** parte del mondo esterno che viene vista dai due occhi in assenza di movimenti del capo

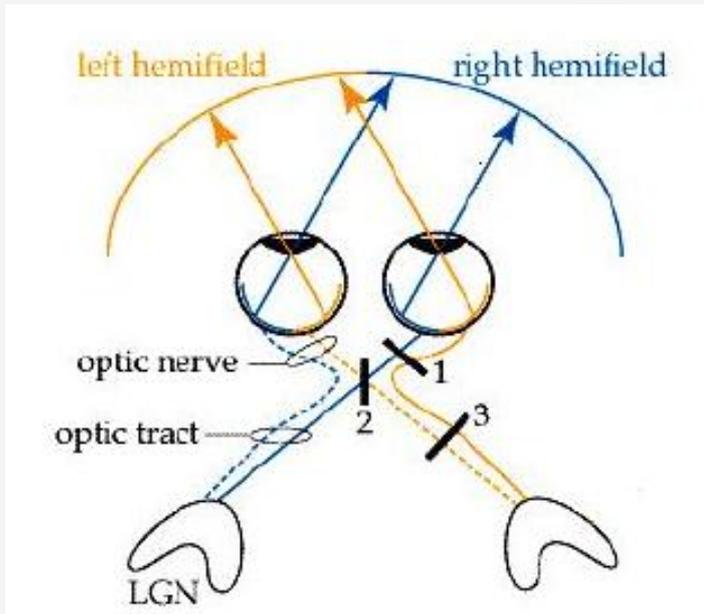
*È possibile definirne la metà destra e sinistra quando le fovee di entrambi gli occhi fissano un solo punto nello spazio*

La superficie retinica può venir suddivisa in una emiretina nasale, medialmente alla fovea, ed una emiretina temporale, lateralmente alla fovea

In ogni emiretina si distinguono un quadrante dorsale o superiore ed un quadrante ventrale o inferiore.

Nel campo visivo di ciascun occhio è presente una lacuna: macchia cieca

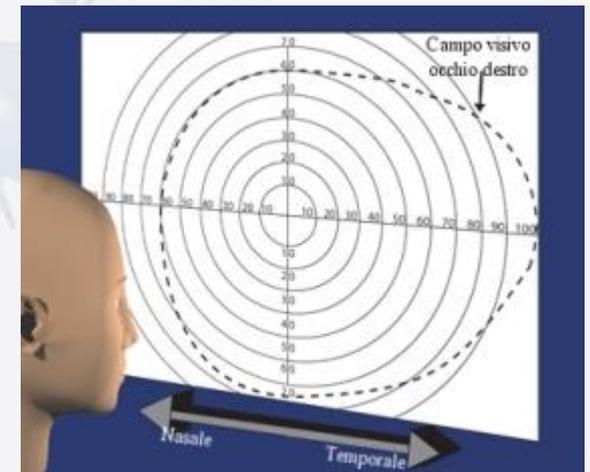




**Un emicampo visivo “viene visto” dall'emiretina nasale dell'occhio omolaterale e dall'emiretina temporale dell'occhio controlaterale**

**La luce che proviene dalla zona centrale del campo visivo forma la zona binoculare**

**In ogni emicampo si distingue un'area di visione monoculare = semiluna temporale (regione temporale → emiretina nasale occhio omonimo)**



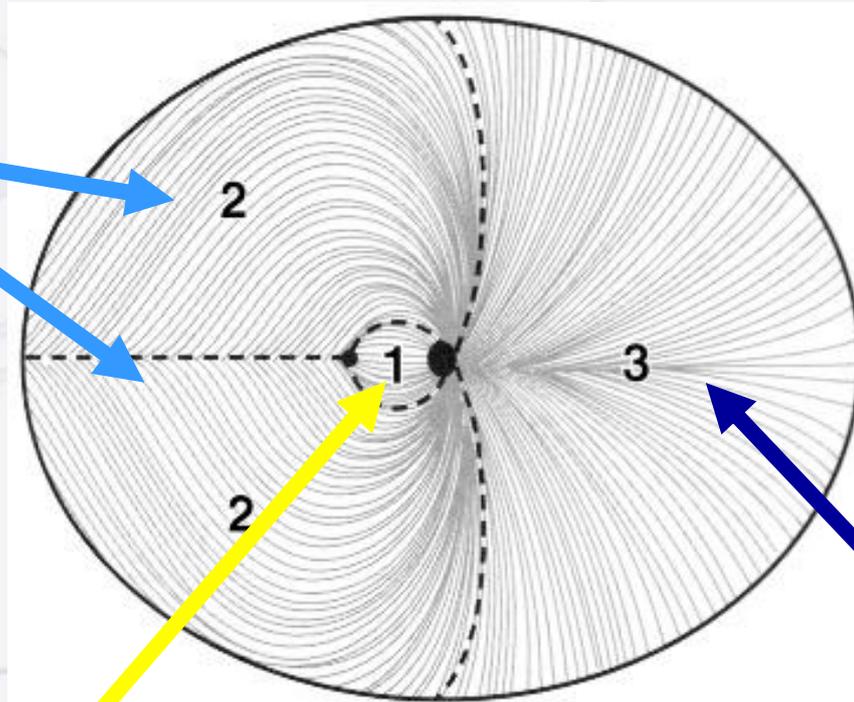
**N.B. Il cristallino inverte le immagini visive**



**La metà superiore del CV si proietta sulla metà inferiore della retina, e viceversa**

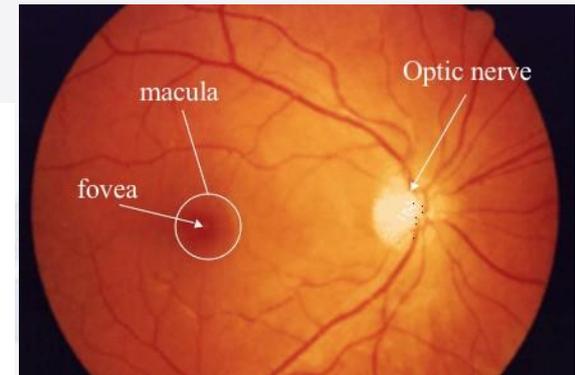
**Lungo tutto il sistema ottico esiste una localizzazione punto a punto → ogni porzione della retina possiede una precisa rappresentazione localizzata**

**Fascicoli arcuati temporali superiore ed inferiore**



**Fascio papillo-maculare**

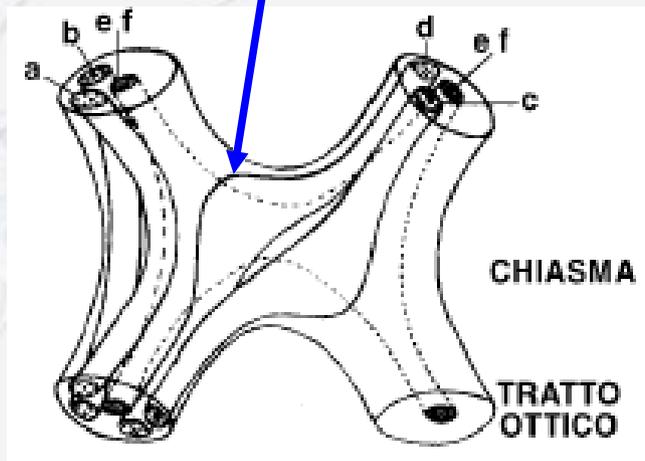
**Fascicolo nasale**



## A livello del chiasma ottico

- Le fibre provenienti dalla metà temporale della retina → porzione laterale del tratto ottico omolaterale (a, b)
- Le fibre provenienti dalla metà nasale si incrociano nel corpo del chiasma → porzione mediale tratto ottico controlaterale (c, d)

Quando le fibre si incrociano a livello del chiasma, un fascio di fibre della metà nasale inferiore del nervo ottico curva anteriormente verso il nervo ottico controlaterale (ginocchio di Willebrand)



Le fibre papillo-maculari formano un chiasma nel chiasma (e, f)

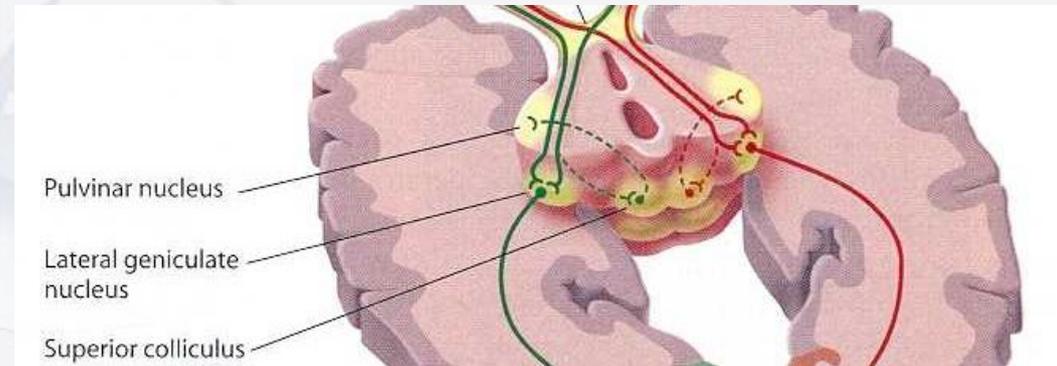
Ciascun tratto ottico ha una rappresentazione dell'emicampo visivo controlaterale

...dal tratto ottico...

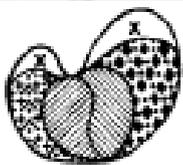
Il contingente di fibre numericamente e funzionalmente più importante → **CGL**

Alcune fibre raggiungono il collicolo superiore e la regione pretettale del mesencefalo attraverso il braccio quadrigemino → riflesso pupillare alla luce e all'accomodazione

Un piccolo gruppo di fibre retiniche si porta al nucleo soprachiasmatico ipotalamico



Le fibre, sia maculari che extramaculari, subiscono una rotazione di 90°



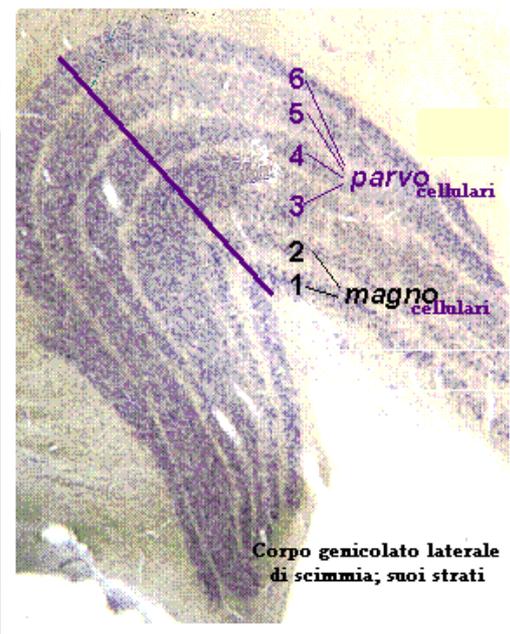
CORPO GENICOLATO LATERALE

|   |   |                        |
|---|---|------------------------|
| x | □ | area visiva monoculare |
| a | ▨ | fibre temporali sup.   |
| b | ▩ | " " inf.               |
| c | ▧ | " nasali sup.          |
| d | ▦ | " " inf.               |
| e | ▨ | " maculari sup.        |
| f | ▩ | " " inf.               |

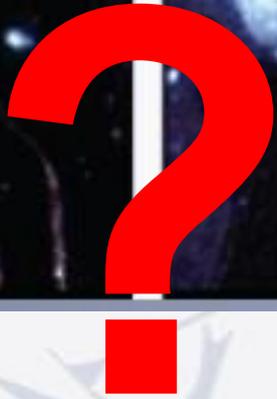
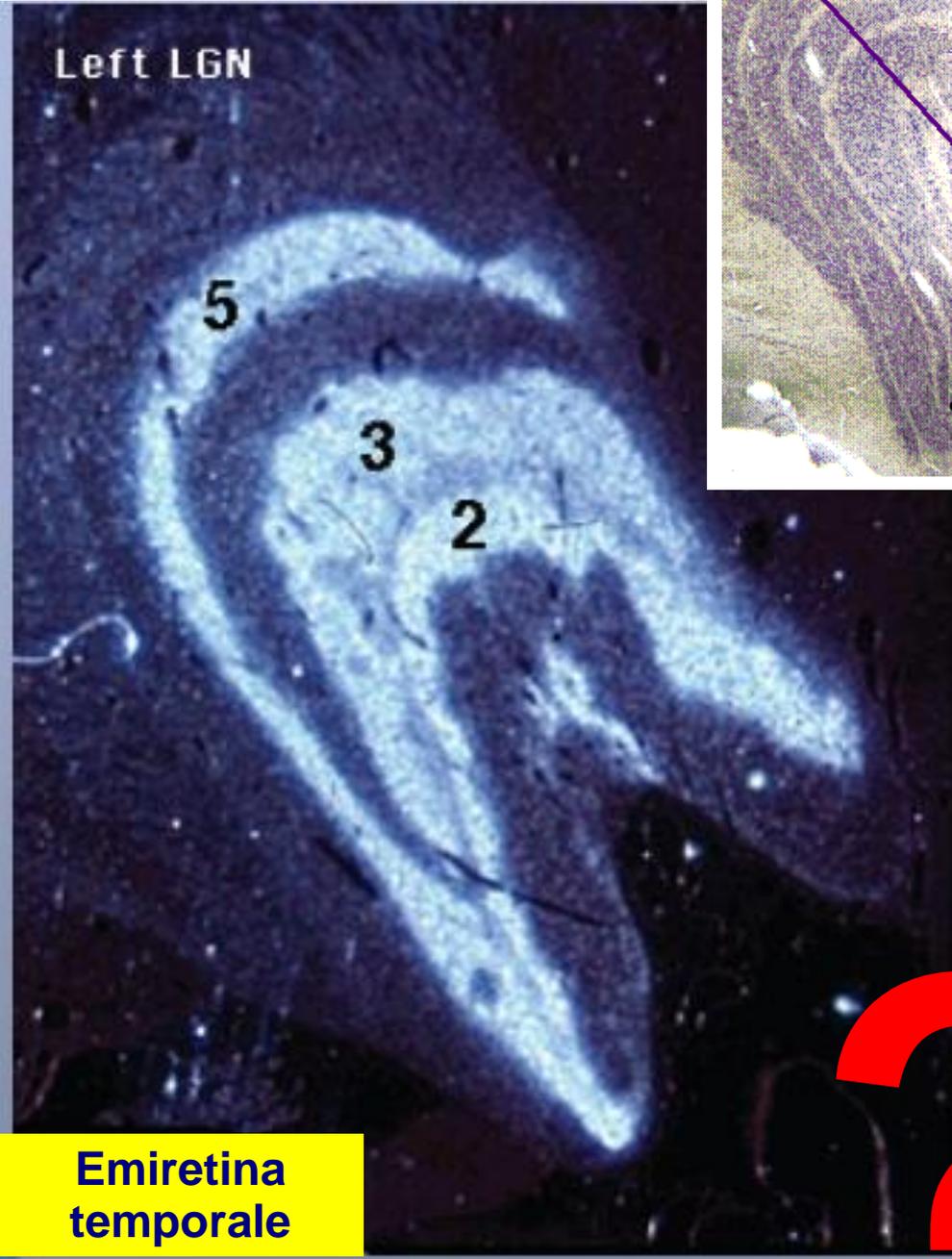
Le fibre dalle porzioni superiori hanno posizione mediale

Le fibre dalle porzioni inferiori hanno posizione laterale

Left LGN



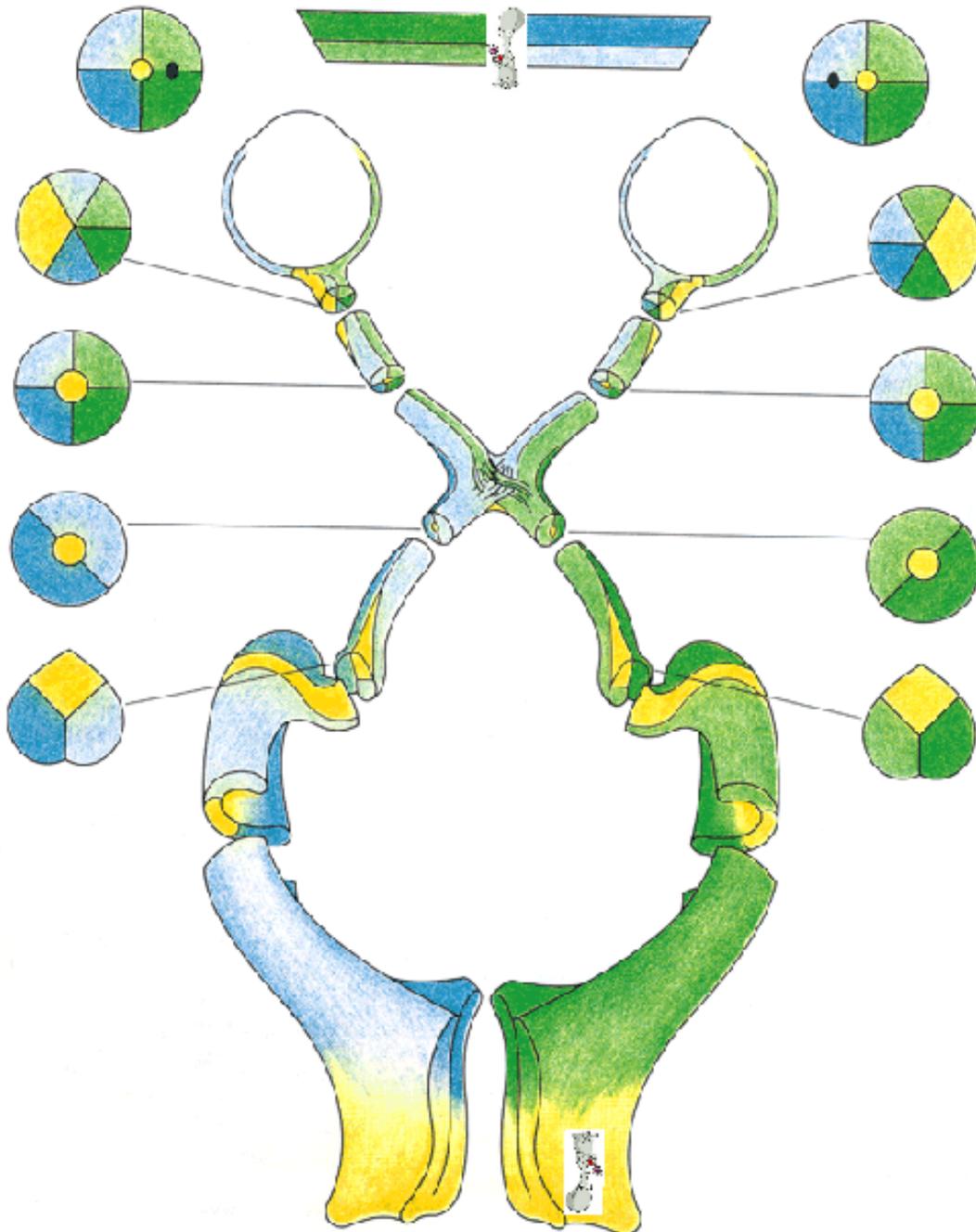
Right LGN



Emiretina temporale

Emiretina nasale

# Visual Field Pathway



...corteccia striata...

Metà posteriore: fibre maculari

Labbro superiore: fibre dai quadranti superiori (maculari ed extramaculari)

Labbro inferiore: fibre dai quadranti inferiori (maculari ed extramaculari)

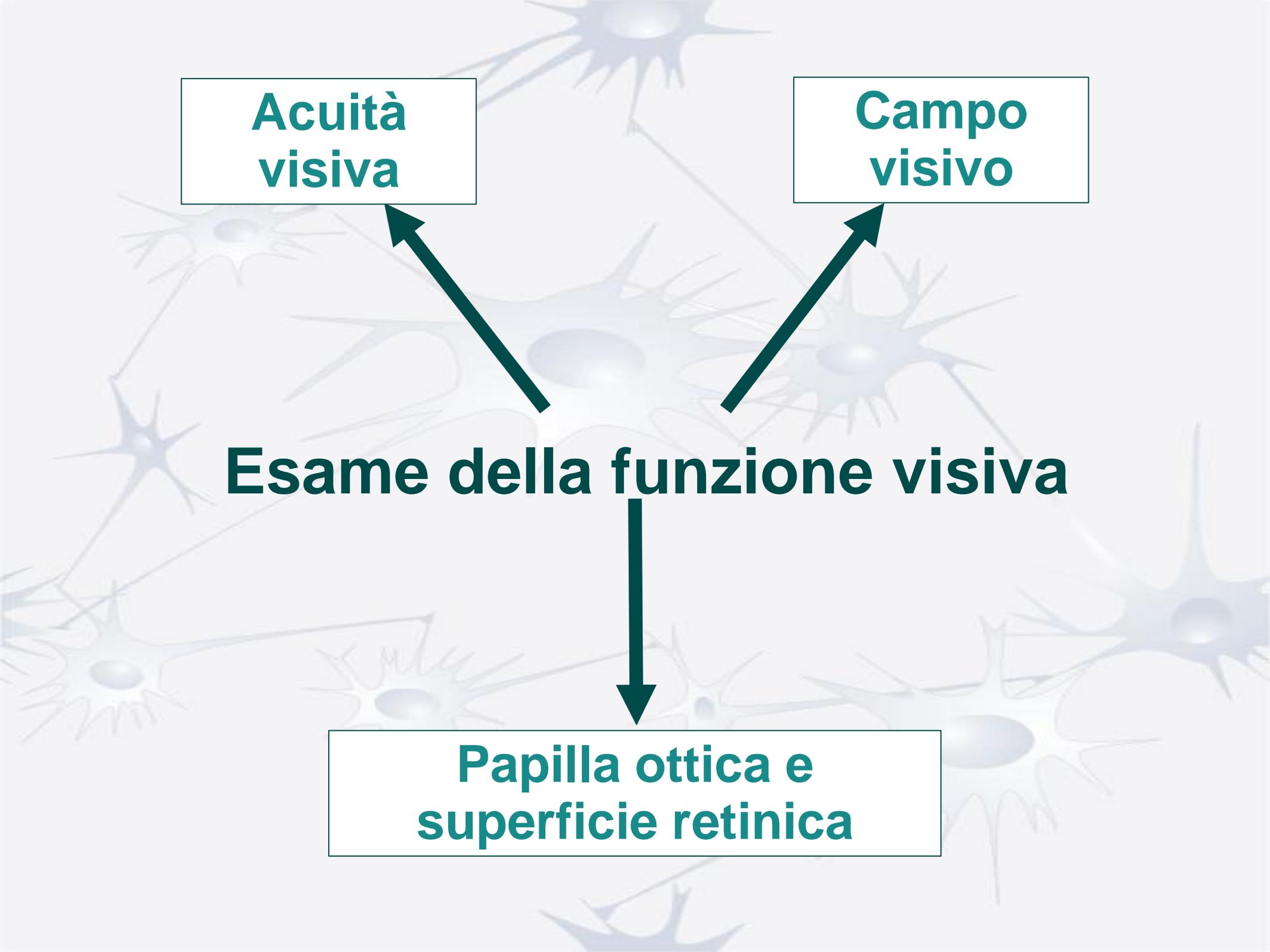
Fusione delle afferenze retiniche omologhe

**Acuità  
visiva**

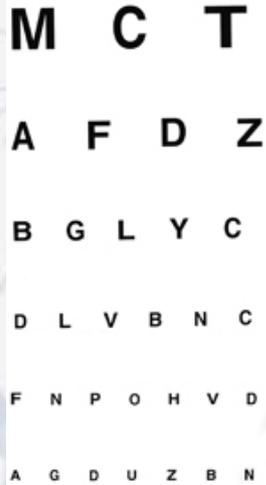
**Campo  
visivo**

**Esame della funzione visiva**

**Papilla ottica e  
superficie retinica**



# Acuità visiva

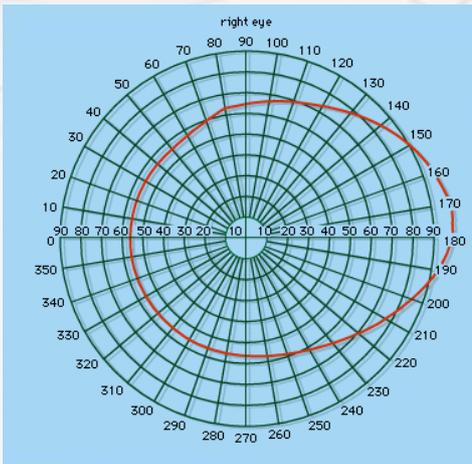


Capacità che ha il nostro apparato visivo di distinguere 2 punti vicini come separati

Di pertinenza oculistica

Viene usualmente misurata mediante le tavole internazionali decimali (ottotipi), costituite da 10 serie di lettere di grandezza decrescente

# Campo visivo



**Campo visivo:** parte del mondo esterno che viene vista dai due occhi in assenza di movimenti del capo

**Dimensioni del CV monoculare:**

**60° verso l'alto**

**70° verso il basso**

**60° nasalmente**

**90° temporalmente**

# Sistemi di valutazione del CV

1. L'esame con il metodo del confronto
2. La perimetria secondo Goldman
3. I nuovi metodi automatici

## metodo del confronto

Pz posto di fronte all'esaminatore → *si copre un occhio con la mano* → con occhio aperto fissa il viso dell'esaminatore → l'esaminatore muove la mano davanti al pz in diverse posizioni dello spazio (dalla periferia al centro) → richiede al pz di segnalare quando la mano compare nel suo campo visivo

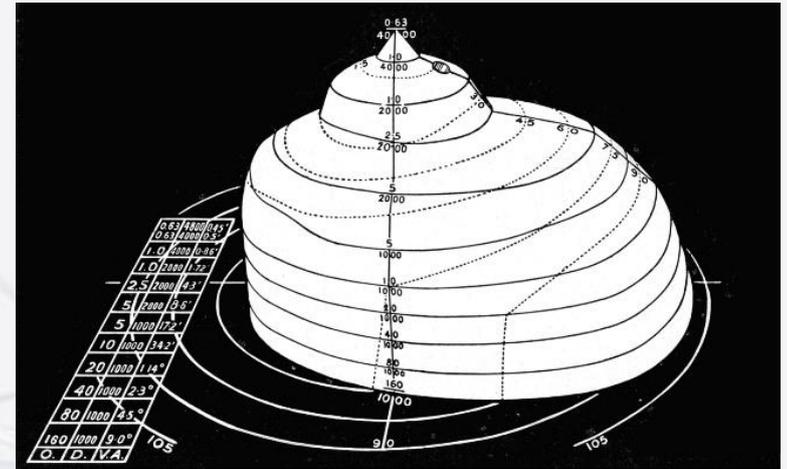


Pz posto di fronte all'esaminatore → *fissa il naso del dott.* → l'esaminatore pone le mani alla periferia dei campi visivi (secondo linee orizzontale e verticale) → muove l'una o l'altra mano e chiede al pz di segnalare quando ciò avvenga

**Riflesso alla minaccia:** in pazienti non collaboranti e in stato soporoso, o bambini. Si avvicina improvvisamente all'occhio la mano, e si valuta un eventuale tendenza alla chiusura della palpebra

# Campimetria (di pertinenza oculistica)

La sensibilità luminosa della retina aumenta progressivamente dalla periferia al centro del CV → *isola della visione*

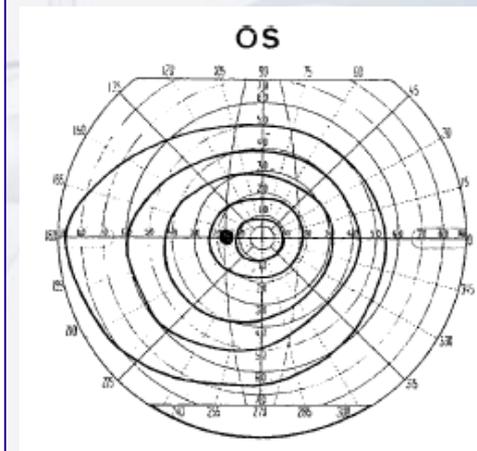


La campimetria può essere:

- **statica**, → studia la sensibilità allo stimolo luminoso di punti ben determinati della retina. Il parametro variabile è la luminanza dello stimolo
- **cinetica** → studia la sensibilità alla luce dei vari punti del CV, rilevata mentre la mira che ha luminanza e dimensioni note si sposta dalla periferia verso il centro

## Perimetria meccanica di Goldmann:

Semisfera orientabile nei vari meridiani in cui il paziente fissa il centro, mentre una mira adatta (disco bianco), variabile per intensità, viene fatta scorrere dalla periferia verso il centro. La distanza dal centro a cui la mira comincia ad essere percepita viene registrata su un diagramma lungo vari meridiani. Le linee che collegano i punti retinici di uguale intensità → isoptere



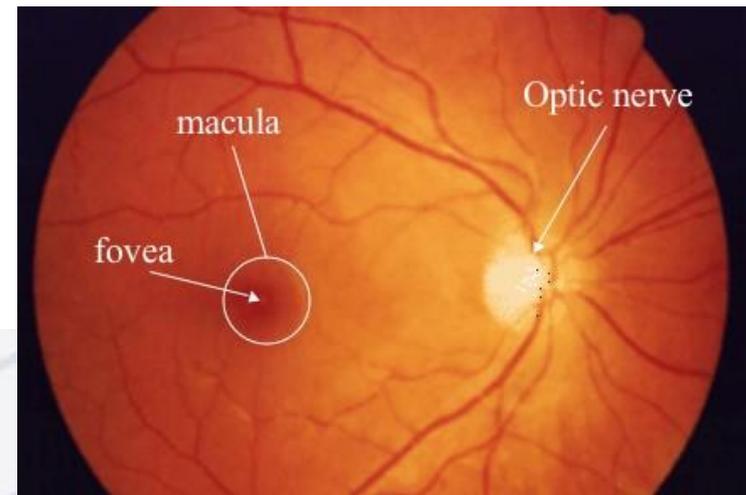


# Papilla ottica e superficie retinica

## Esame mediante oftalmoscopio

Meglio se con dilatazione pupillare (omatropina 1%, tropamide 0,5%, fenilefrina 10%). Sono sostanze a breve durata d'azione, che comunque dovrebbero essere evitate nei pazienti con glaucoma ad angolo chiuso

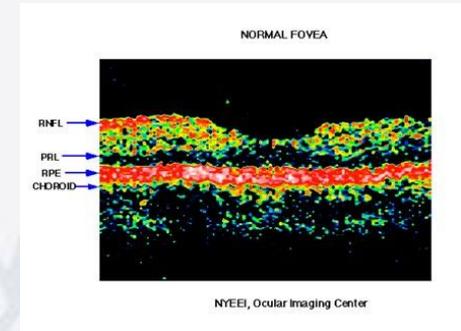
- **Colore della papilla ottica (rosa pallido – giallo chiaro)**
- **Margini della papilla ottica (ben definiti)**
- **Stato della superficie della papilla ottica (pianeggiante o escavata al centro → escavazione fisiologica)**
- **Stato dei vasi**
- **Periferia del fondo oculare**



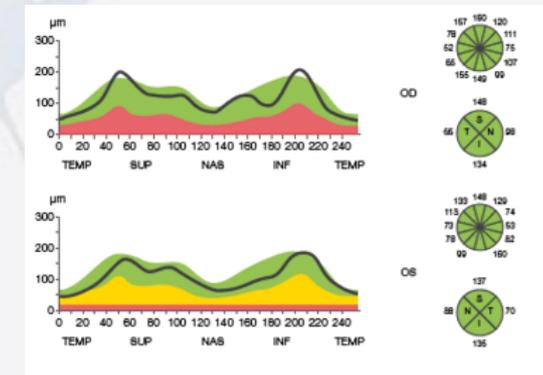
# Altre metodiche per valutare la funzione visiva

(di maggiore interesse per il neurologo)

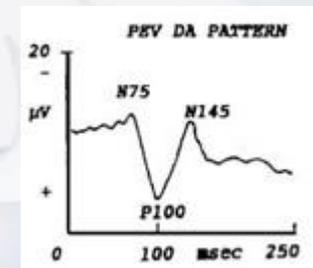
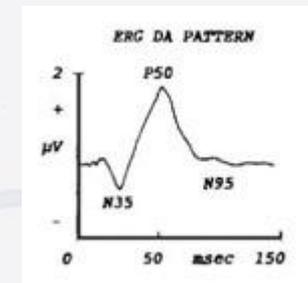
**Tomografia a Coerenza Ottica (OCT):** senza l'utilizzo di mezzi di contrasto, permette, attraverso l'uso di una sonda laser ad infrarossi, di ricostruire l'anatomia della retina nella regione maculare. Un computer trasforma le informazioni ottenute in un'immagine su schermo, consentendo una sorta di esame istologico "in vivo" della retina senza effettuare alcun prelievo anatomico sul paziente.



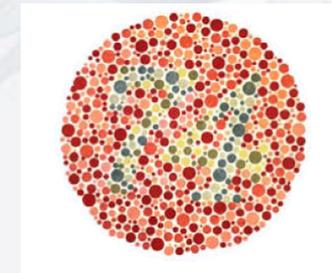
**Elettroretinogramma:** registrazione del potenziale elettrico composto prodotto dalla retina in risposta alla stimolazione visiva.



**Potenziali Evocati Visivi:** registrazione dalla regione occipitale di risposta della corteccia visiva a stimoli che provocano variazioni di luminanza (PEV da flash) o variazioni di contrasto (PEV da pattern) a livello retinico.



**Valutazione della percezione del colore:** La riduzione della percezione dei colori può essere rilevata mediante tavole pseudoisocromatiche (per esempio le *tavole di Ishihara*) che presentano numeri o figure su uno sfondo di punti colorati.



# Difetti campimetrici: Scotomi ed Emianopsie

**Scotomi:** difetti del CV, di cui il paziente si rende conto quando interessano la regione maculare o quando sono molto estesi.

- **Percettivamente:** Assoluti, relativi, scintillanti
- **Topograficamente:** **centrale** (patologia maculare e del fascio maculopapillare), **paracentrale** (patologie retina perimaculare, edema papilla con allargamento macchia cieca), **centrocecale** (lesioni ischemiche e infiammatorie della papilla con lesione del fascio maculopapillare), **periferico** (patologie focali retina), **concentrico** (es. RP), **altitudinale** (monoculare → occlusione rami arteria centrale della retina; binoculare = emianopsia altitudinale → compressioni chiasma, lesioni bilaterali c. striata), **giunzionale**

**Emianopsie:** difetti del CV uni- o bilaterali da lesioni chiasmatiche o retrochiasmatiche

- **Eteronime** (binasali o bitemporali) o **Omonime** (lateralmente o altitudinalmente)
- **Complete** o **Incomplete** (a quadrante – quadrantanopsie)
- **Congrue** o **Incongrue**

## Alterazioni caratteristiche della papilla e del fundus oculi

**Colore:** *madreperlaceo* → atrofia ottica primaria; *grigio* → atrofia ottica secondaria; *rosso o grigio-rossastro* → edema

**Margini:** fortemente *sfumati* o non riconoscibili nella papilla da stasi

**Superficie:** > *escavazione* → glaucoma; < *escavazione/sporgente*  
→ neuriti ottiche bulbari, papilla da stasi

**Stato vasi:** una dilatazione o tortuosità delle vene → di stasi iniziale; incroci artero-venosi → retinopatia ipertensiva

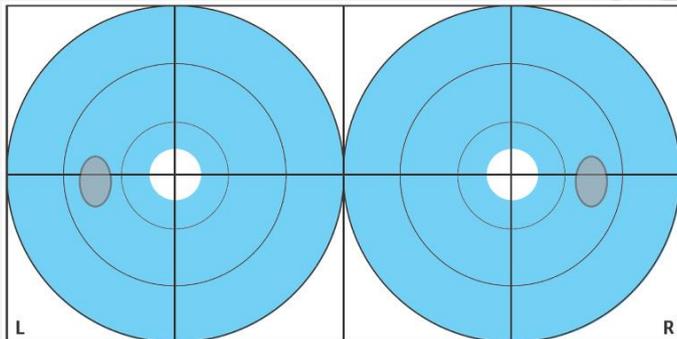
**Stato della periferia:** emorragie peripapillari e periarteriose, depositi di colesterina, segni di retinopatia diabetica, tubercoli coroidali, calcificazioni da toxoplasma.

**Atrofia ottica:** degenerazione assoni del nervo ottico → progressivo sbiancamento papilla.

**A.o. primaria:** da patologie porzione retrobulbare degli assoni o primitiva in senso stretto (Leber). Papilla pallida, aspetto madreperlaceo, > escavazione, margini netti. Se la degenerazione è limitata al fascio papillomaculare, circoscritta alla metà temporale.

**A. o. secondaria:** da edema della papilla di lunga durata, di qualsiasi origine. Papilla pallida, aspetto grigiastro, obliterazione escavazione fisiologica, margini mal delimitati.

## Scotoma binoculare concentrico



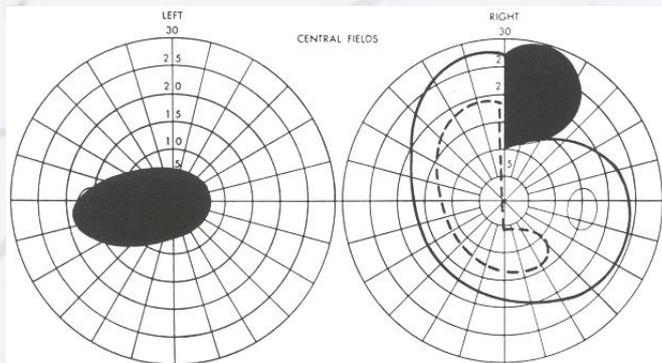
## Papilledema



## Glaucoma



## Scotoma giunzionale



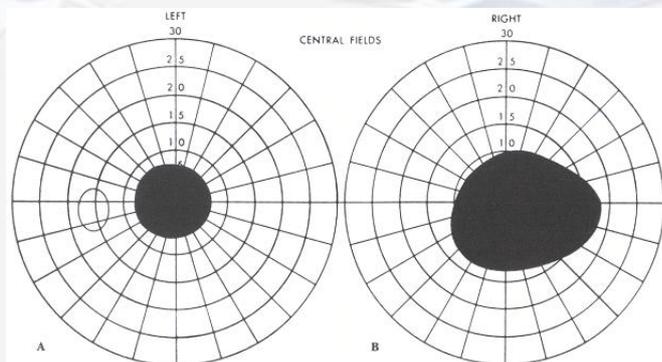
## Embolo retinico



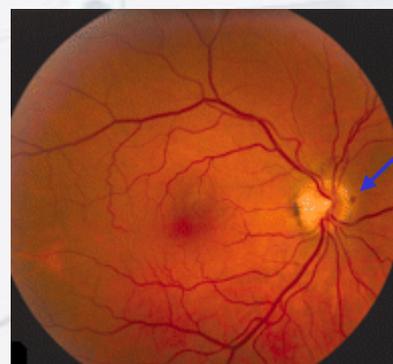
## Retinopatia ipertensiva



## Scotoma centrocecale



## AION



## Atrofia ottica



# Patologia delle vie visive

## Patologia della retina

**Patologie internistiche con complicanze neurologiche; la riduzione del visus è data dalla patologia maculare**

– la *retinopatia ipertensiva*, classicamente suddivisa in quattro stadi evolutivi: a) restringimento diffuso delle arterie; b) restringimenti focali con irregolarità di calibro; c) comparsa di essudati ed emorragie; d) edema della papilla;

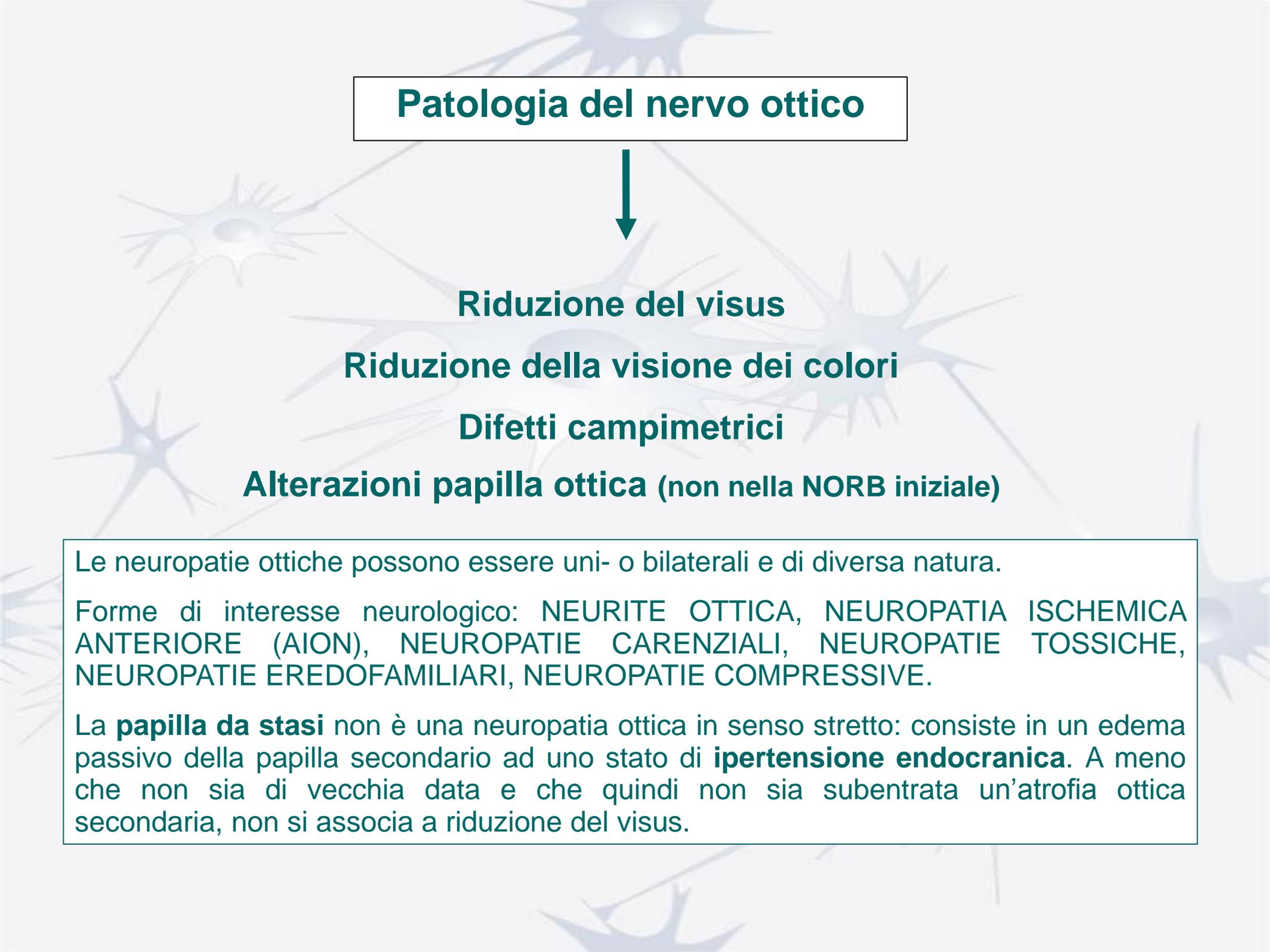
– la *retinopatia diabetica*, caratterizzata da tortuosità dei vasi arteriosi, dilatazioni focali dei capillari, che appaiono come punti rossi (microaneurismi), emorragie retiniche e preretiniche anche di grosse dimensioni, essudati cerei di aspetto puntuto o a fiocco di cotone, più abbondanti nella regione maculare.

**Patologie neurologiche con compromissione retinica**

**Stenosi emboligena Cc o Ci**  
**Emicrania**  
**Metaboliche (adrenoleucodistrofia)**  
**Mitochondriali (sd. Di Kearns-Sayre)**  
**Neurocutanee (Sclerosi Tuberosa)**  
**Degenerative (atassie cerebellari)**

- Possono associarsi a retinite pigmentosa o degenerazione maculare (rosso ciliegia) → riduzione cronica del visus
- Difetti CV polimorfi (scotoma centrale/difetto concentrico)
- Necessaria valutazione neuroftalmologica specialistica

## Patologia del nervo ottico



**Riduzione del visus**

**Riduzione della visione dei colori**

**Difetti campimetrici**

**Alterazioni papilla ottica (non nella NORB iniziale)**

Le neuropatie ottiche possono essere uni- o bilaterali e di diversa natura.

Forme di interesse neurologico: NEURITE OTTICA, NEUROPATIA ISCHEMICA ANTERIORE (AION), NEUROPATIE CARENZIALI, NEUROPATIE TOSSICHE, NEUROPATIE EREDOFAMILIARI, NEUROPATIE COMPRESSIVE.

La **papilla da stasi** non è una neuropatia ottica in senso stretto: consiste in un edema passivo della papilla secondario ad uno stato di **ipertensione endocranica**. A meno che non sia di vecchia data e che quindi non sia subentrata un'atrofia ottica secondaria, non si associa a riduzione del visus.

# Neurite ottica:

N Engl J Med 2006;354:1273-80.

The International MS  
Journal 2009; 16: 82-89

Neuropatia ottica infiammatoria di carattere demielinizzante.

La causa più comune, almeno per la forma retrobulbare, è la sclerosi multipla. I casi di neurite ottica che non sfociano in questa malattia nemmeno dopo 15-20 anni sarebbero di natura parainfettiva. N.B. Malattia di Devic.

Rapporti con la sclerosi multipla: il 15% dei casi di SM esordisce con una neurite ottica retrobulbare; circa la metà dei casi di neurite ottica evolve in SM in 5 anni → iter diagnostico



Rapida diminuzione dell'acuità visiva uni- o bilaterale, più raramente; può portare alla cecità completa in pochi giorni

Dolore periorbitario omolateralmente

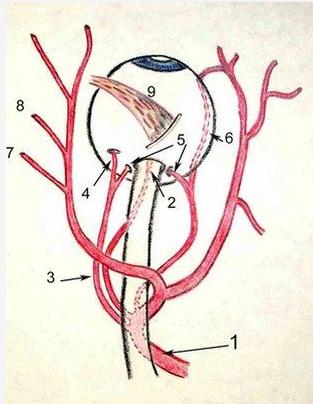
Discromatopsia (> per il rosso ed il verde)

Altri segni e sintomi possibili: riduzione ampiezza del riflesso fotomotore nell'occhio affetto, fenomeno di Uthoff, fenomeno di Pulfrich

La papilla è normale se è colpita la porzione retrobulbare del nervo ottico (papilla e retina restano normalmente vascolarizzate), è edematosa se è colpita la testa del nervo → papillite (da compromissione contemporanea di nervo e vasi).

Interessamento del fascio maculopapillare → scotoma centrale

# Neuropatia ottica ischemica anteriore (di pertinenza oculistica):



1) a oftalmica

La retina è nutrita da due letti vascolari indipendenti, che sono stratificati l'uno sulla faccia interna (sistema dell'arteria centrale della retina; 2) e l'altro sulla sua faccia esterna (sistema della coriocapillare, dalle arterie ciliari posteriori; 3). Il primo provvede alla irrorazione delle cellule gangliari, delle bipolari, dello strato delle fibre nervose, attraverso l'intermediazione delle cellule gliali (cellule di Muller ed astrociti) che avvolgono a manicotto i capillari. Il secondo provvede alla nutrizione dell'epitelio pigmentato e i fotorecettori.

**Causa principale di perdita del visus persistente monocolare negli >50**

**Esordio acuto o subacuto (qualche giorno; 1/3 anche l'altro occhio in un secondo tempo)**

**Patogenesi: aterosclerotica o non aterosclerotica (vasculiti soprattutto)**

**Edema della papilla, emorragie a fiamma. Atrofia ottica in 4-8 settimane. Classicamente, deficit campimetrico altitudinale.**

**Terapia per le forme su base vasculitica: corticosteroidi.**

**Possibile anche una forma retrobulbare, soprattutto su base vasculitica**

## **Neuropatie ottiche carenziali:**

**Riduzione dell'acuità visiva bilaterale. Scotoma centrale o centro-cecale.**

**Negli alcolisti cronici e in altri stati carenziali → malnutrizione → beneficio, inversamente proporzionale alla durata, da somministrazione di vitamine del gruppo B e adeguato apporto calorico**

## **Neuropatie ottiche tossiche:**

**Riduzione dell'acuità visiva bilaterale. Atrofia ottica primaria.**

**Esempi di sostanze nocive: metanolo, isoniazide, CAF, etambutolo, streptomina, clorpropamide, clorochina...**

## **Neuropatie ottiche eredofamiliari:**

**Neuropatia ottica ereditaria di Leber (LHON): a trasmissione mitocondriale. Degenerazione assoni e mielina del nervo ottico. Preferenzialmente nei maschi, II-III decade, deficit ad esordio subacuto → in pochi mesi grave riduzione bilaterale dell'acuità visiva, soprattutto centrale.**

**Malattie neurodegenerative: atassia di Friedreich, CMT...**



## **Neuropatie ottiche compressive:**

**Da vari tipi di tumore, processi infiltrativi granulomatosi.**

**Sindrome di Foster - Kennedy (tumore): atrofia ottica primaria e papilla da stasi controlaterale**

# Patologia del chiasma e delle vie retrochiasmatiche

## Patologia del chiasma

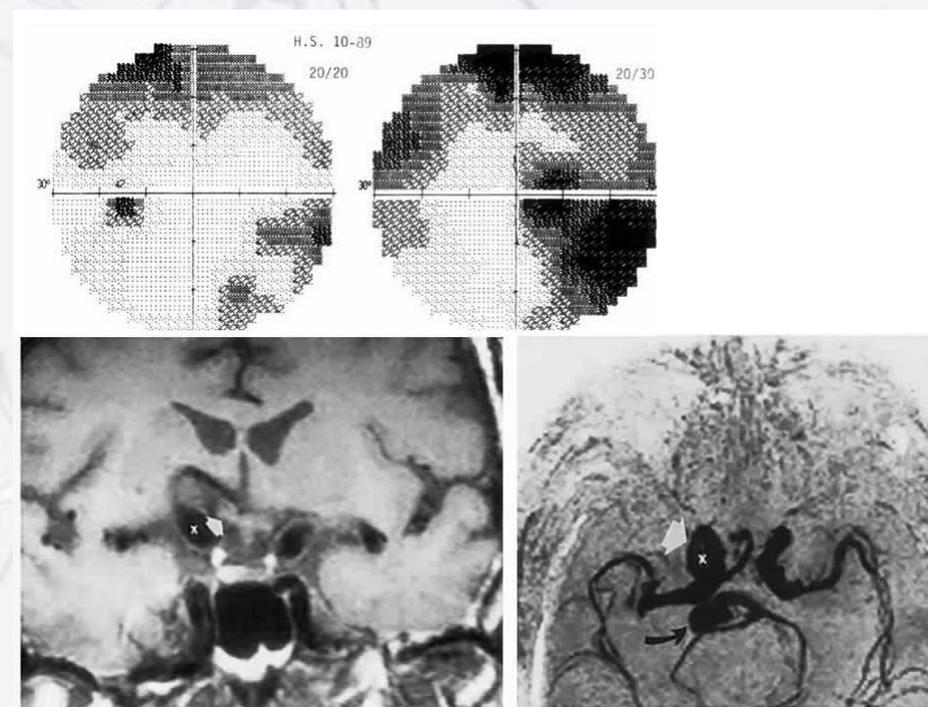
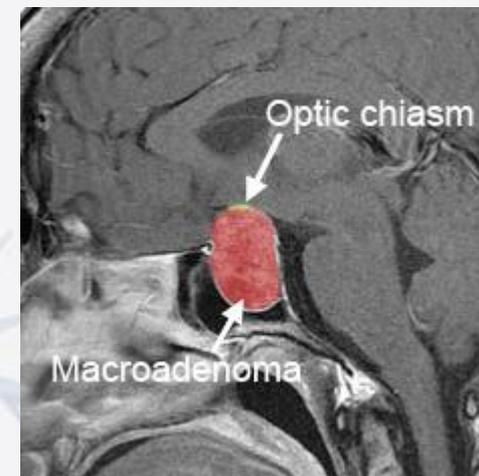
**Emianopsia eteronima**, più frequentemente **bitemporale** (di solito asimmetrico o con esordio unilaterale → emianopsia temporale unilaterale).

**Cause possibili:** adenoma ipofisario, craniofaringioma, meningiomi ad estensione sopra- o parasellare

Meno frequenti sono *l'emianopsia eteronima binasale* o lo *scotoma giunzionale*; più comunemente unilaterale.

**Cause possibili:** aneurisma bilaterale carotide, infarti chiasmatici, neurite ottico-chiasmatica demielinizzante

**Si associano calo del visus (> asimmetrico, uni/bilaterale), atrofia ottica, iporeflessia pupillare alla luce**

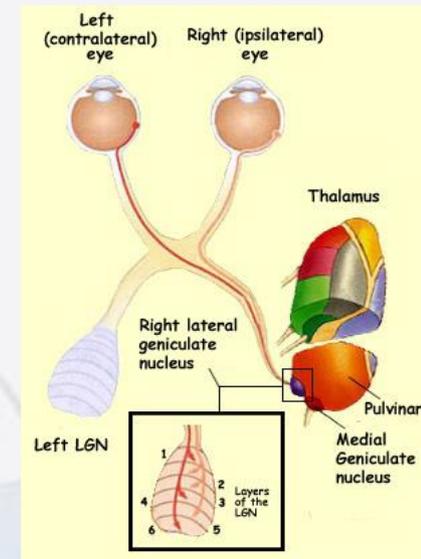


## Lesioni del CGL

Raramente isolate.

**Emianopsie a quadrante.** Più frequentemente incongrue.

**Cause:** occlusione arteria cerebrale posteriore, tumori, emorragie intraparenchimali.



Lesione *CGL mediale* destro → quadrantanopsia inferiore sinistra

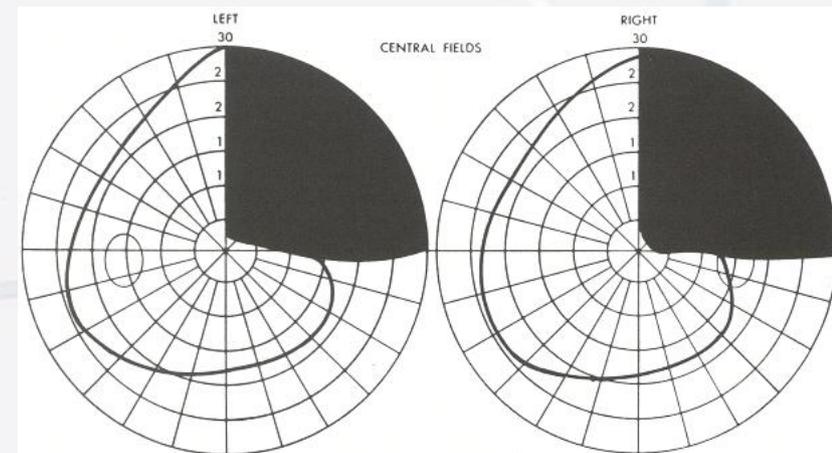
Lesione *CGL laterale* destro → quadrantanopsia superiore sinistra

## Lesioni delle radiazioni ottiche

Se la *lesione* è *limitata* (temporale o parietale) → **emianopsie a quadrante** superiore o inferiore per lesioni temporali o parietali

Se la *lesione* è *più estesa* → **emianopsia laterale omonima** con risparmio della visione maculare

Se lesione *bilaterale* → **visione a cannocchiale**



**Cause:** infarti, processi espansivi

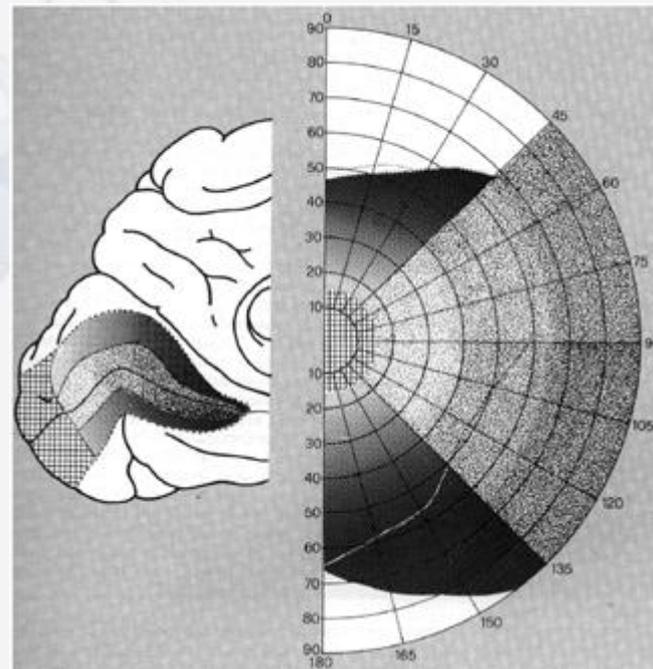
## Lesioni della corteccia striata

Lesione *intera area 17 di un lato* → **emianopsia laterale omonima controlaterale** con interessamento visione maculare

Risparmio della metà più prossima al polo occipitale → risparmio visione maculare (vasta rappresentazione corticale, circoli collaterali ACP-ACM, pseudo-macula)

Lesione *labbro superiore/inferiore* → **quadrantanopsia controlaterale inferiore/superiore**. Se lesione bilaterale del labbro superiore/inferiore → emianopsia altitudinale inferiore/superiore

Lesione *zone anteriori* → precoce emiacromatopsia. Se lesione anteriore bilaterale → **visione a cannocchiale**.





## Esegue RMN per orbite e nervi ottici

In corrispondenza dell'orbita di sinistra, in sede intraconica, si apprezza una neoformazione di forma ovoidale, a margini ben definiti e delle dimensioni di circa 1.0 x 1.3 x 0.9 cm. che appare isointensa ai tessuti molli in T1 ed omogeneamente iperintensa in T2 dove risulta delimitata da un cerchione ipolucente.

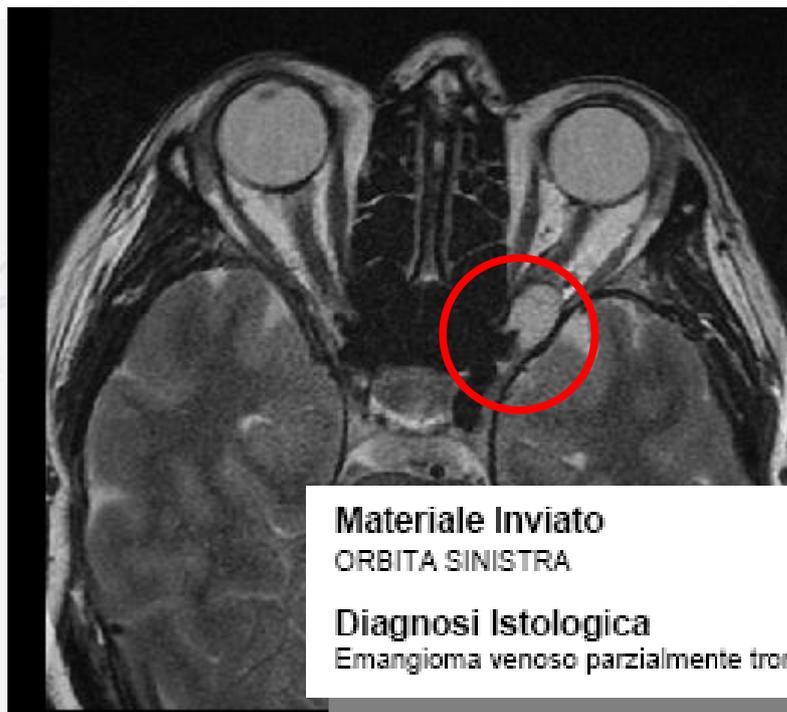
La lesione dimostra un incremento contrastografico scarso ed irregolare in fase precoce che diventa intenso ed omogeneo in fase tardiva.

Il processo espansivo occupa l'apice orbitario di sinistra dove produce un iniziale rimodellamento, solleva e sospinge verso l'interno il nervo ottico ed impronta leggermente i muscoli retto superiore e mediale. La massa occupante spazio, inoltre, impegna l'imbocco del foro ottico di sinistra e lambisce il bordo anteriore del seno cavernoso ipsilaterale.

Non emergono ulteriori alterazioni morfologiche e di segnale a carico delle restanti strutture intra ed extraconiche dell'orbita di sinistra.

Regolari si dimostrano i reperti provenienti dall'orbita di destra.

Il quadro RMN sembra sostanzialmente sovrapponibile a quello descritto nell'ultimo controllo effettuato in altra sede il 02.03.09 e , pertanto, appare compatibile in prima istanza con un emangioma cavernoso dell'orbita di sinistra.



**Materiale Inviato**

ORBITA SINISTRA

**Diagnosi Istologica**

Emangioma venoso parzialmente trombizzato (malformazione venosa).

## Caso 2: neuropatia ottica destra assonale verosimilmente da trattamento con anti-TNF $\alpha$

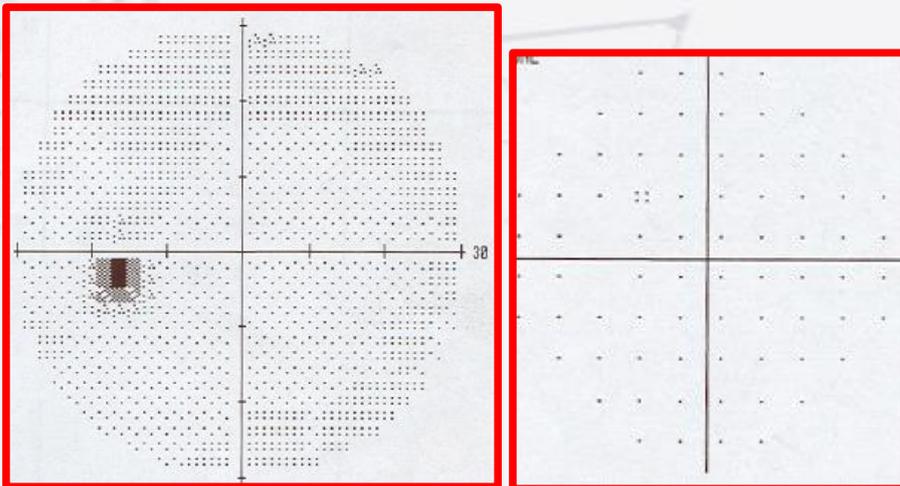
Donna di 39 anni che riferisce calo dell'acuità visiva in occhio destro, sviluppatosi in qualche ora.

In anamnesi: artrite reumatoide sieronegativa in trattamento con Infliximab.

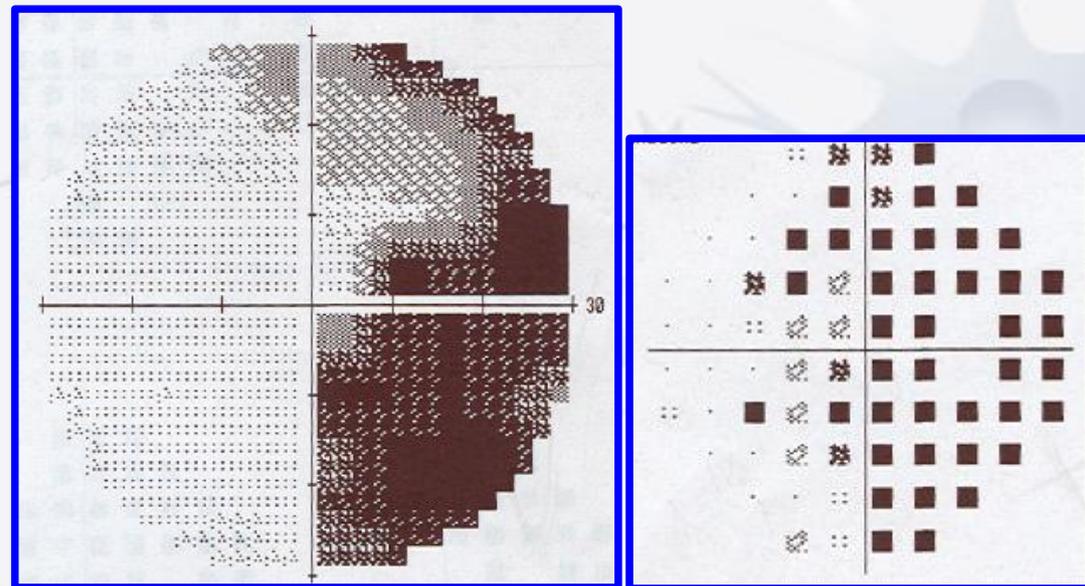
Ha eseguito valutazione neurofisiologica mediante PEV: riduzione di ampiezza del potenziale in OD.

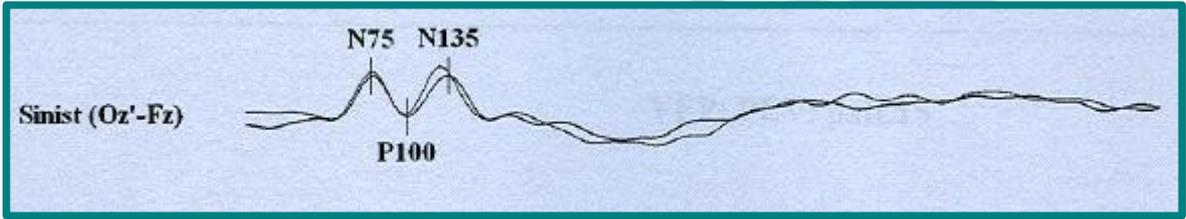
Ha eseguito campimetria visiva: danno a distribuzione emicampimetrica in OD. Ai controlli successivi si è assistito ad un progressivo miglioramento della visione centrale, percepito dalla paziente stessa.

**OCCHIO  
SINISTRO**

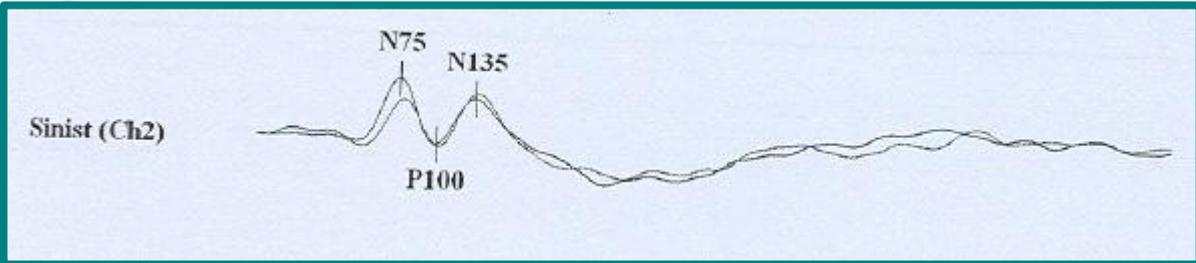
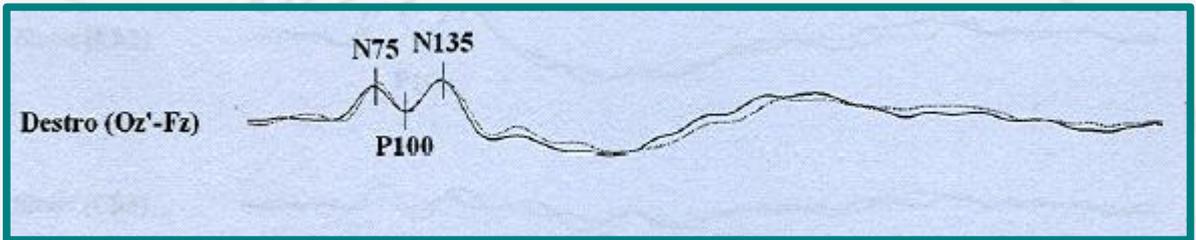


**OCCHIO  
DESTRO**

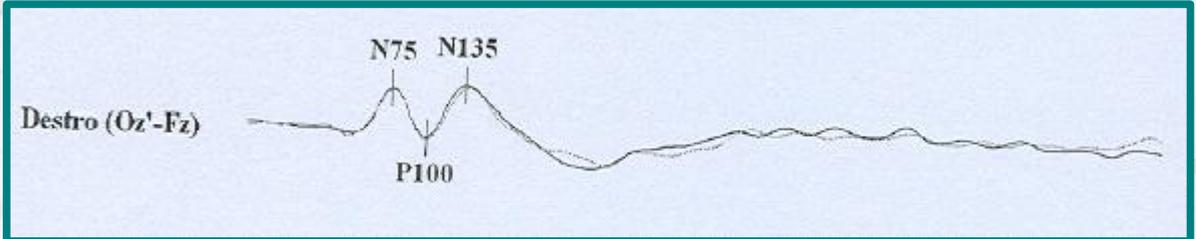




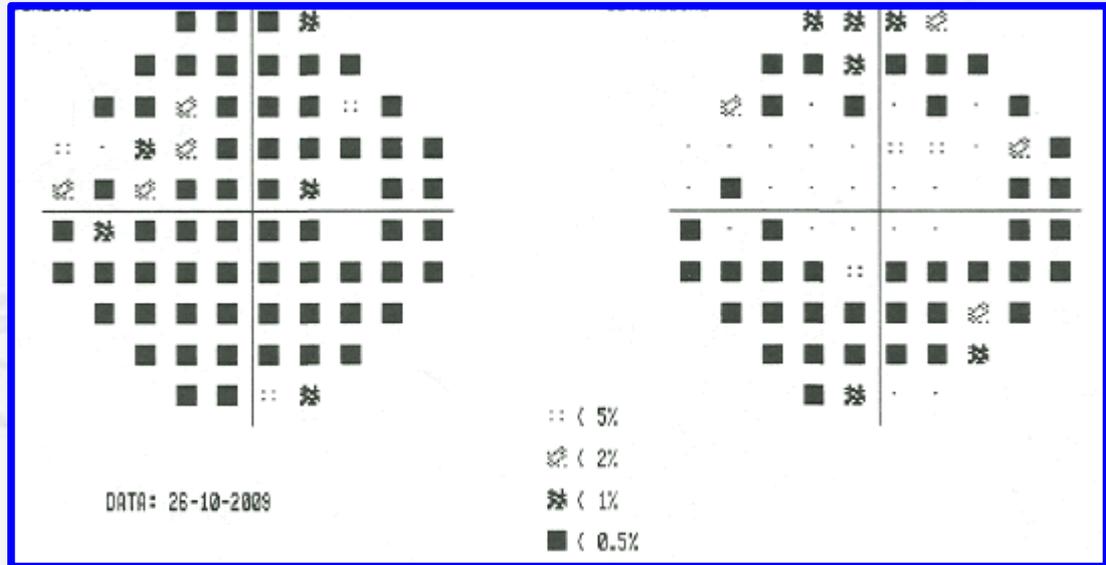
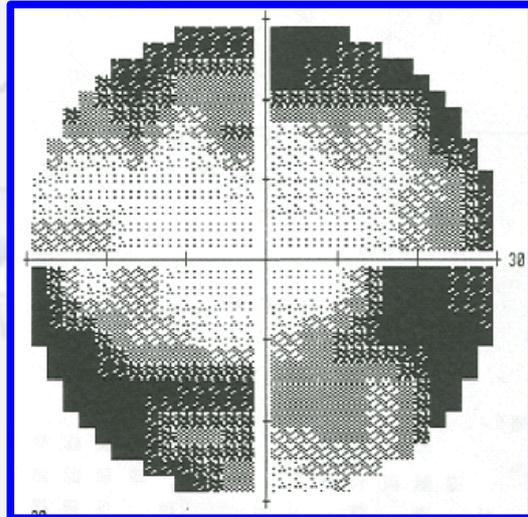
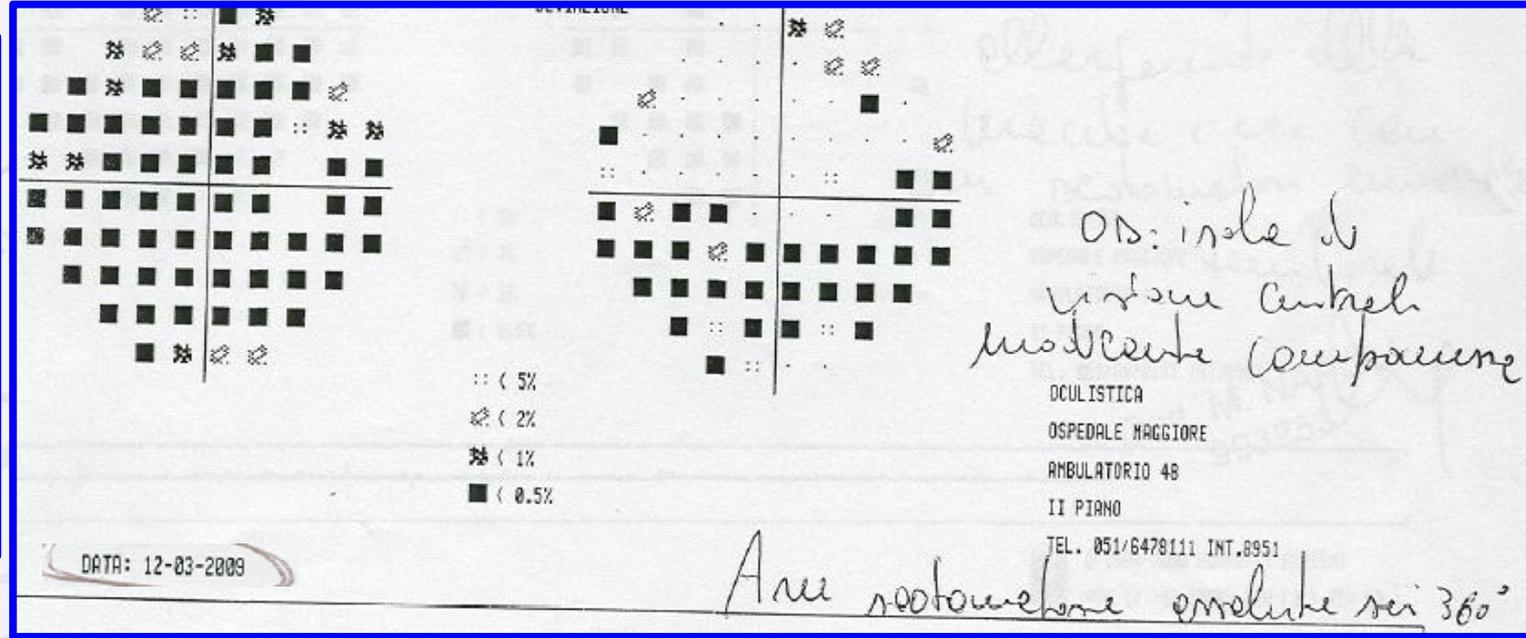
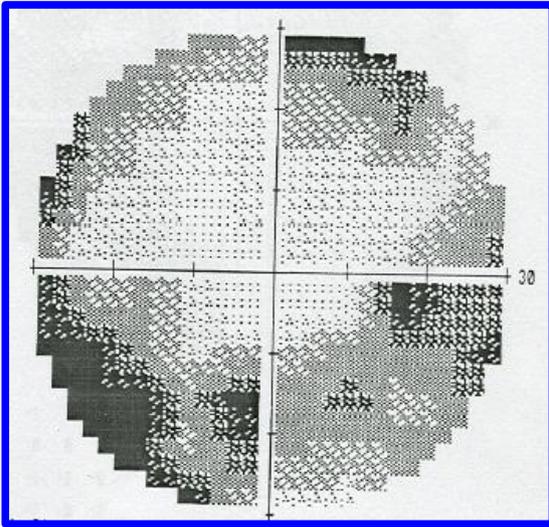
VEP: PEV: patt.60'

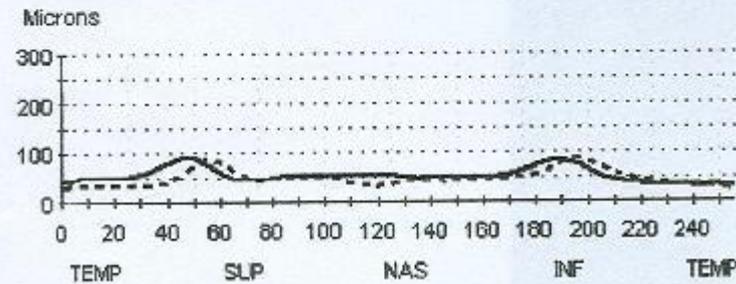
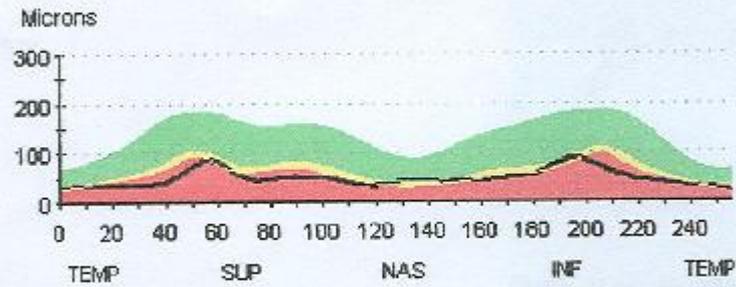
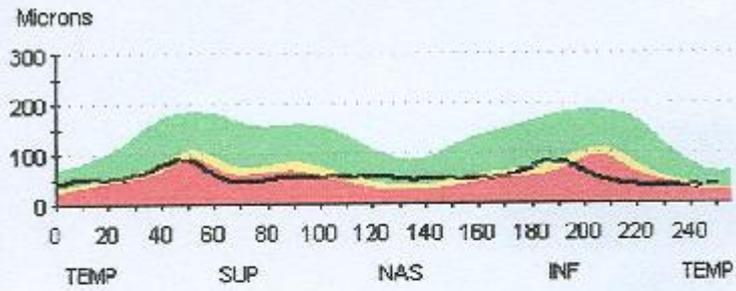


VEP: PEV: patt.15'

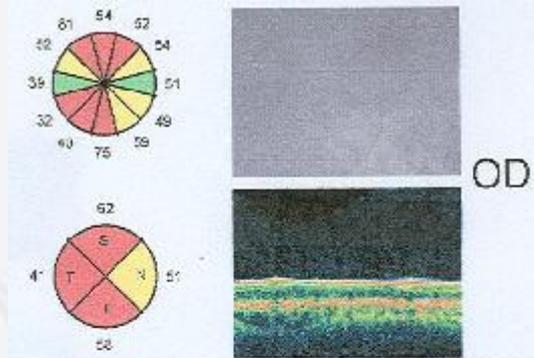
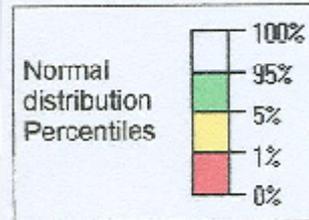




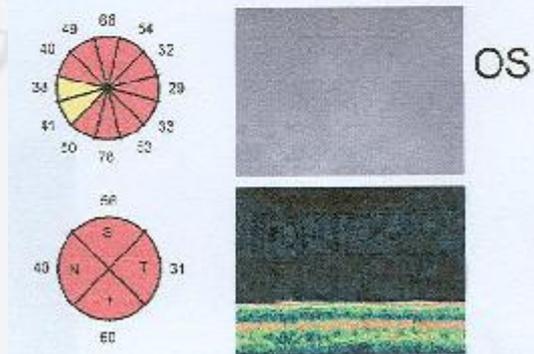




— OD - - - - OS



|                          |   |
|--------------------------|---|
| Signal Strength (Max 10) | 8 |
|--------------------------|---|



OD RNFL SPESSORE RIDOTTO

OS: DIFETTI FASCICOLARI VERTICALI AMPI  
E PROFONDI,

IL REPERTE MORFOLOGICO È QUANTIFICATO  
CON IL DATO FUNZIONALE CAMPIMETRICO,  
PUÒ ESSERE UTILIZZATO COME INDICE DI FALLOCC-OD  
RISULTA COMPATIBILE CON ESITO DI NEURITE OTTICA  
BILATERALE,