



LA DIPLOPIA

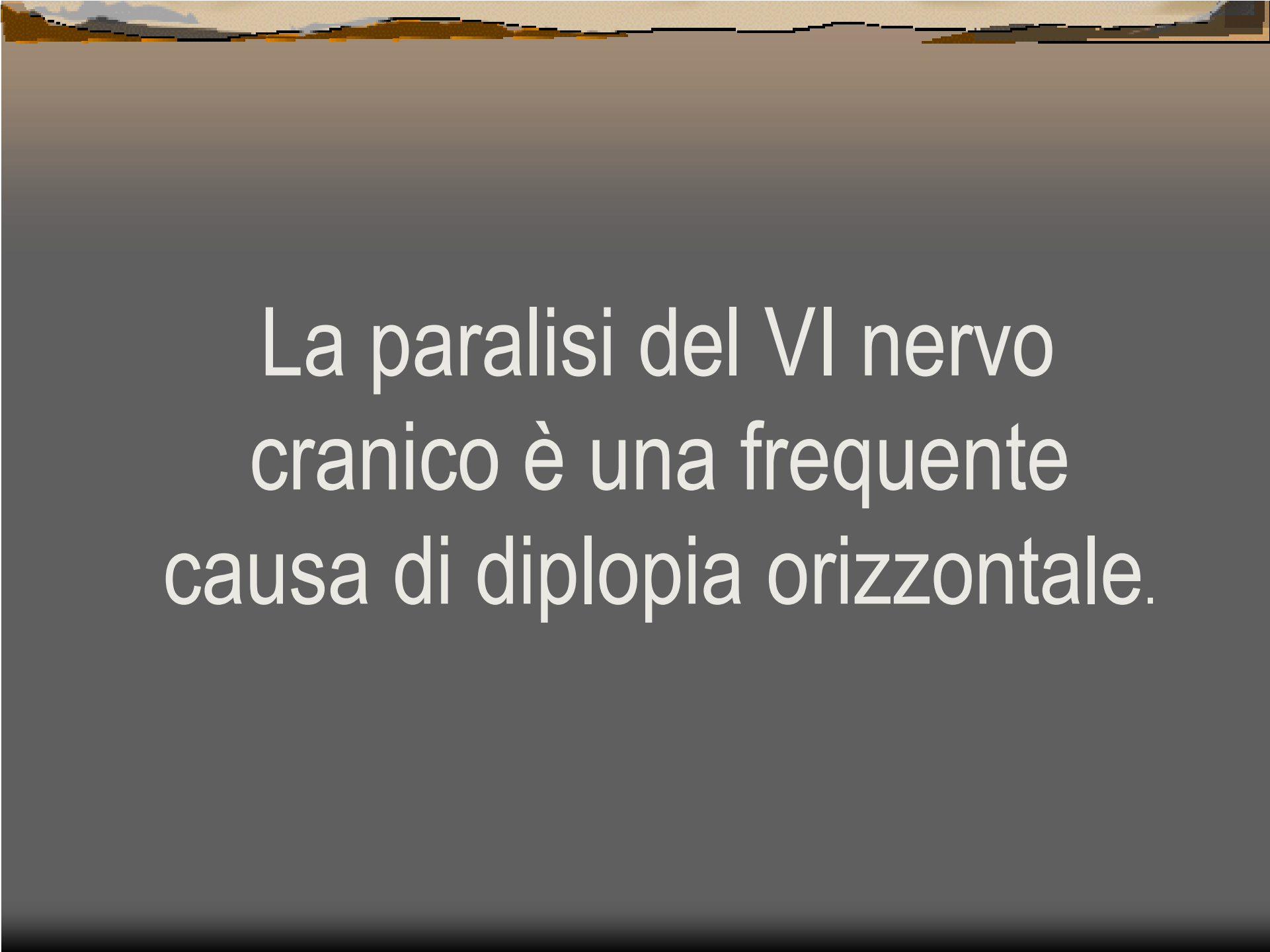
dal sintomo alla diagnosi

Bosisio 20 marzo 2010

Diplopia nelle paresi e nelle paralisi del nervo abducente

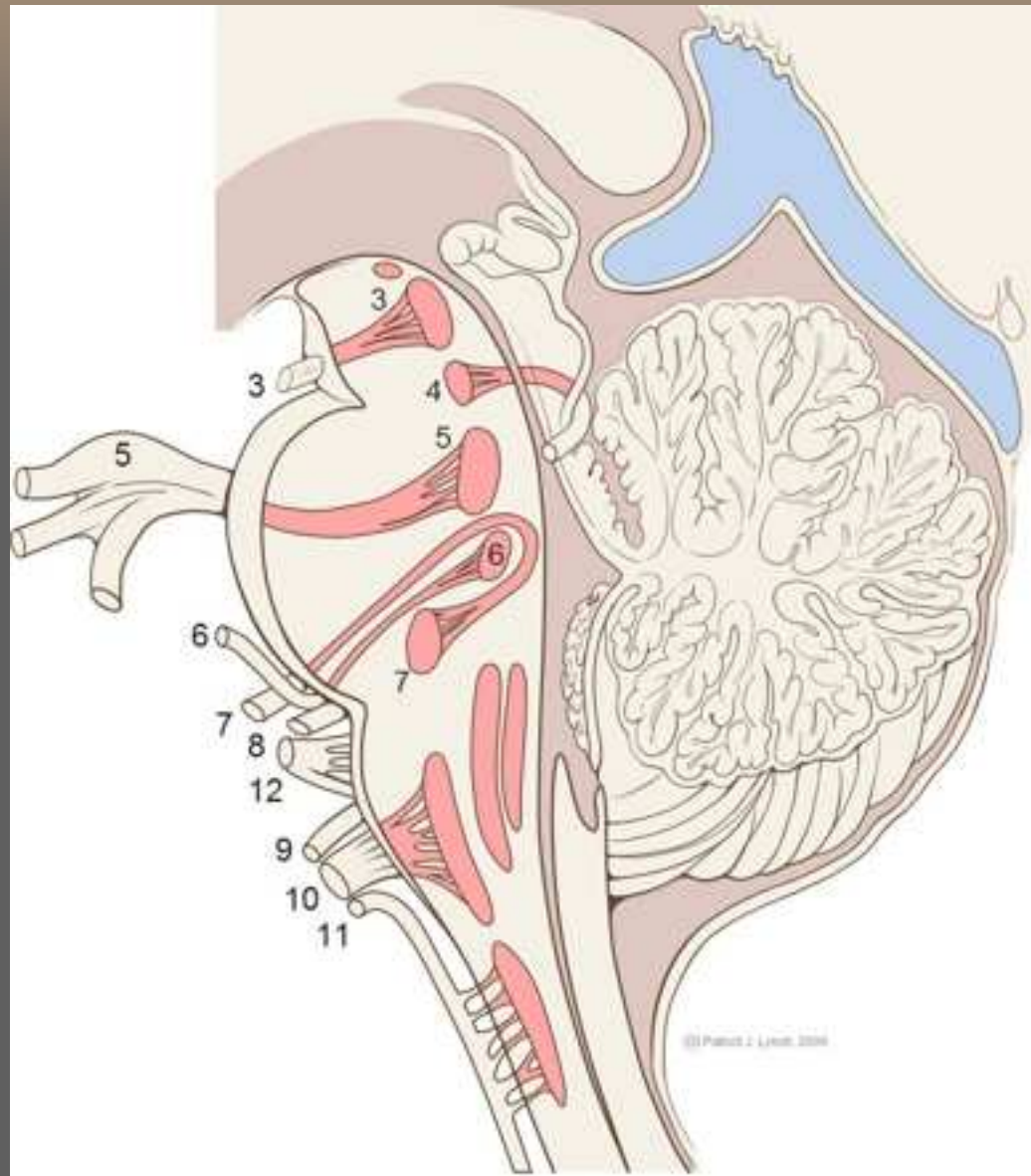
Roberto Salati

Istituto Scientifico E. Medea – Bosisio Parini (Lc)

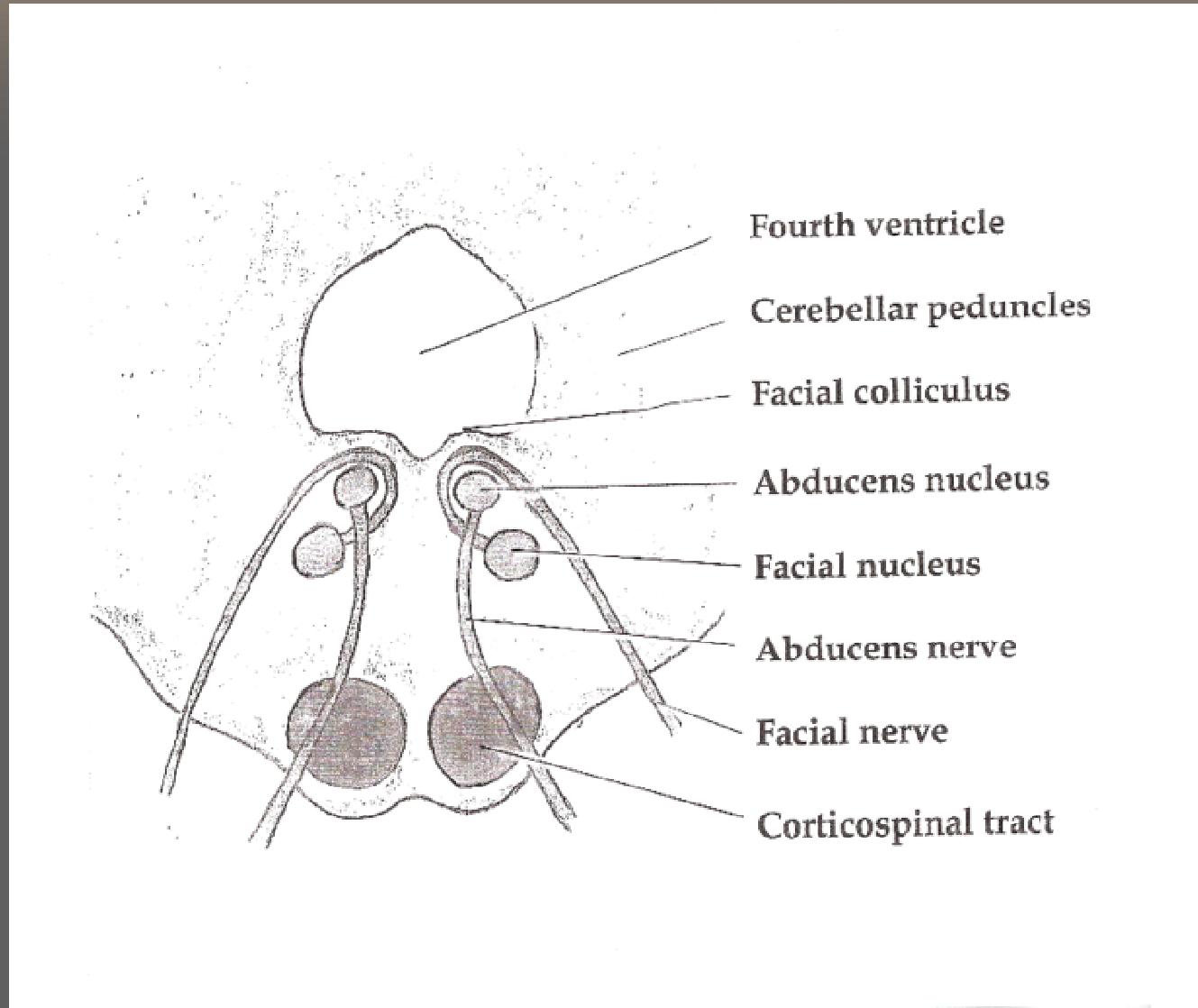


La paralisi del VI nervo
cranico è una frequente
causa di diplopia orizzontale.

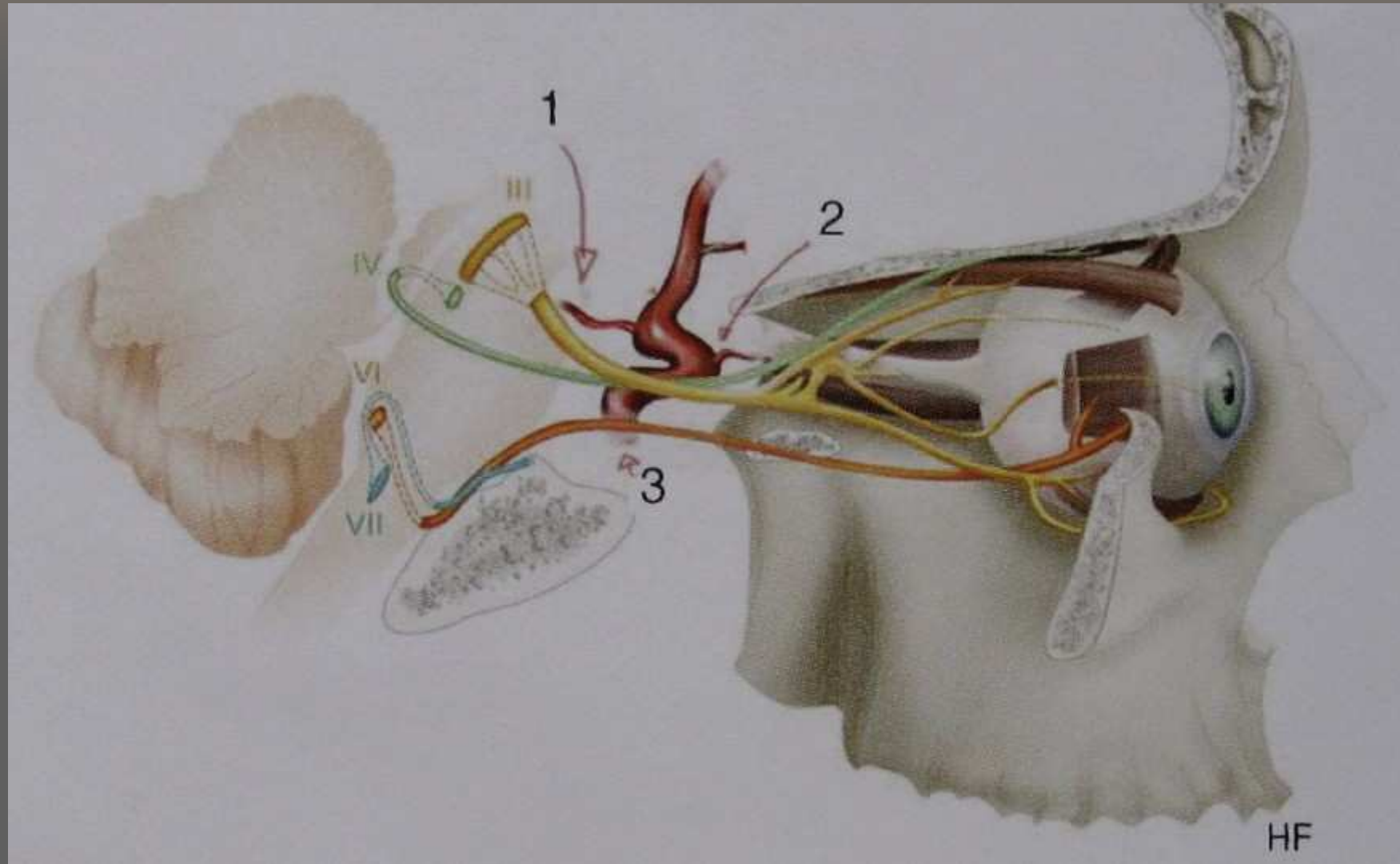
Anatomia



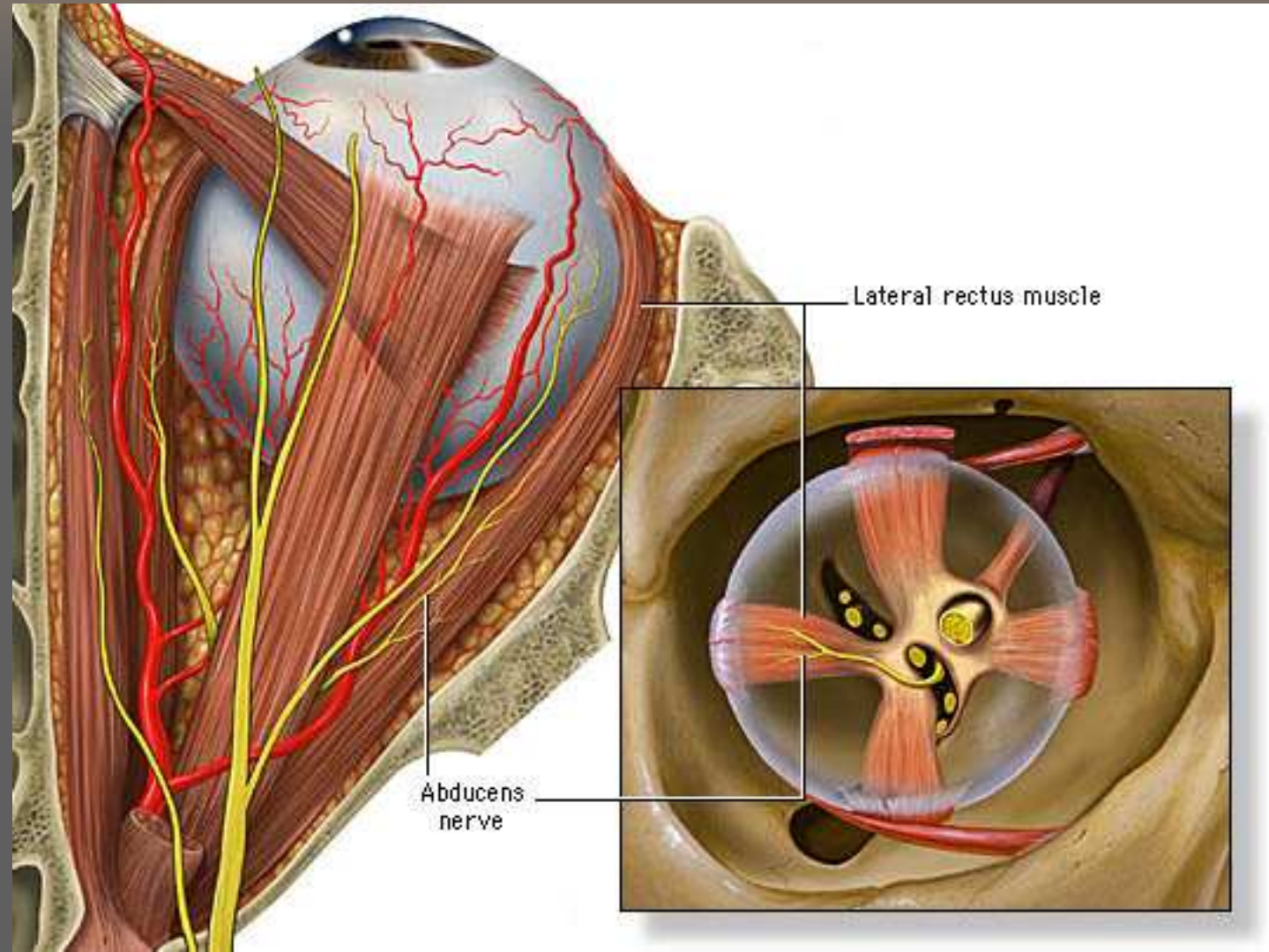
Nuclei



Decorso



Decorso intraorbitario



EPIDEMIOLOGIA

- ⇒ Sesso: 1:1
- ⇒ Incidenza annuale 11.3 / 100.000
- ⇒ Età di picco: nella 7° decade

Paralisi del VI nc

- CONGENITE

- Duane
- Moebius



No diplopia

- ACQUISITE

- Forme isolate
- Forme associate



Diplopia

Forme congenite

- ⇒ Sindrome di Stilling Turk Duane
- ⇒ Sindrome di Moebius

⇒ Sono attualmente inquadrati come **CCDDs**

Certe forme di strabismo incomitante sono causate da errori di sviluppo dei nervi con innervazione anomala o assente, queste condizioni sono ora raggruppate sotto l'acronimo **CONGENITAL CRANIAL DYSINNERVATION DISORDERS**. Negli ultimi anni è stato dimostrato un substrato genetico a questi disordini: più di dieci geni finora riconosciuti.

Congenital Cranial Dysinnervation Disorders: definizione

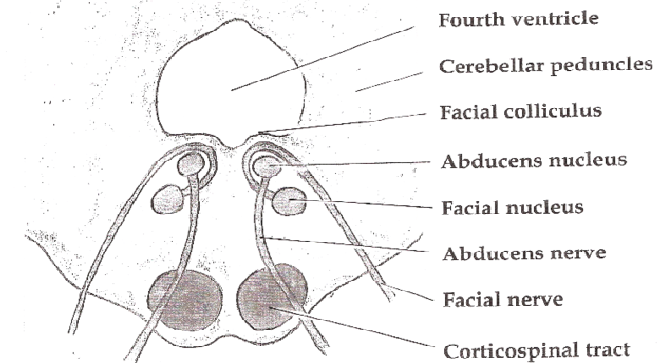
- ⇒ Anomalie congenite, non progressive, della muscolatura cranica risultato di anomalie innervative o assenza di innervazione
- ⇒ Workshop report: 110th ENMC International Workshop: the congenital cranial dysinnervation disorders. *Neuromuscular disorders* 13(2003) 573-578.
- ⇒ Trabuloussi E I: Congenital cranial dysinnervation disorders and more. *Journal of AAPOS* 2007 11: 215-217.

CCDDs: quadri clinici riconosciuti:

- ⇒ Sindrome di Duane DURS 1 delezione cr 8; DURS 2 cr 2; sall4 cr 20
- ⇒ Fibrosi congenite dei muscoli extraoculari (CFEOM) FEOM 1 cr. 12; PHOX2A cr 11; FEOM3 E FEOM4 cr. 16.
- ⇒ Ptosì congenita PTOS1 cr 1, PTOS2 cr X.
- ⇒ Paralisi facciali congenite MBS2 cr 3, dominante
- ⇒ Moebius syndrome MBS1 cr 13

Sindrome di Moebius

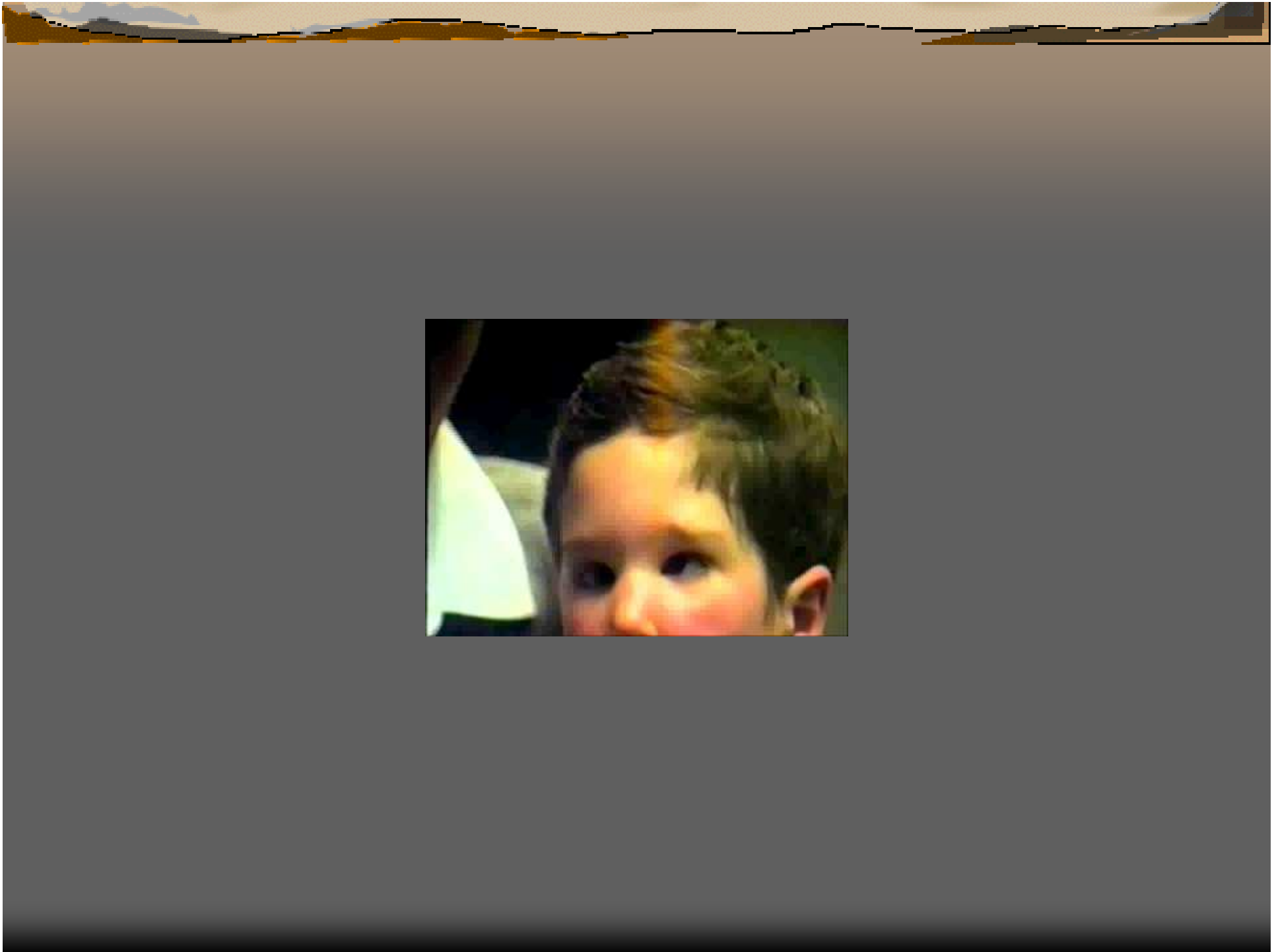
- ⇒ mancanza di espressività facciale,
- ⇒ Strabismus fixus (deficit completo abduzione bilaterale)
- ⇒ Lagoftalmo
- ⇒ Problemi accessori:
 - Difficoltà di alimentazione e deglutizione
 - Ritardo psicomotorio
 - Problemi dentari
 - Problemi di linguaggio/fonazione : logopedia
 - Problemi d'udito
 - Altre malformazioni (sindattilia ecc)



Sindrome di Moebius

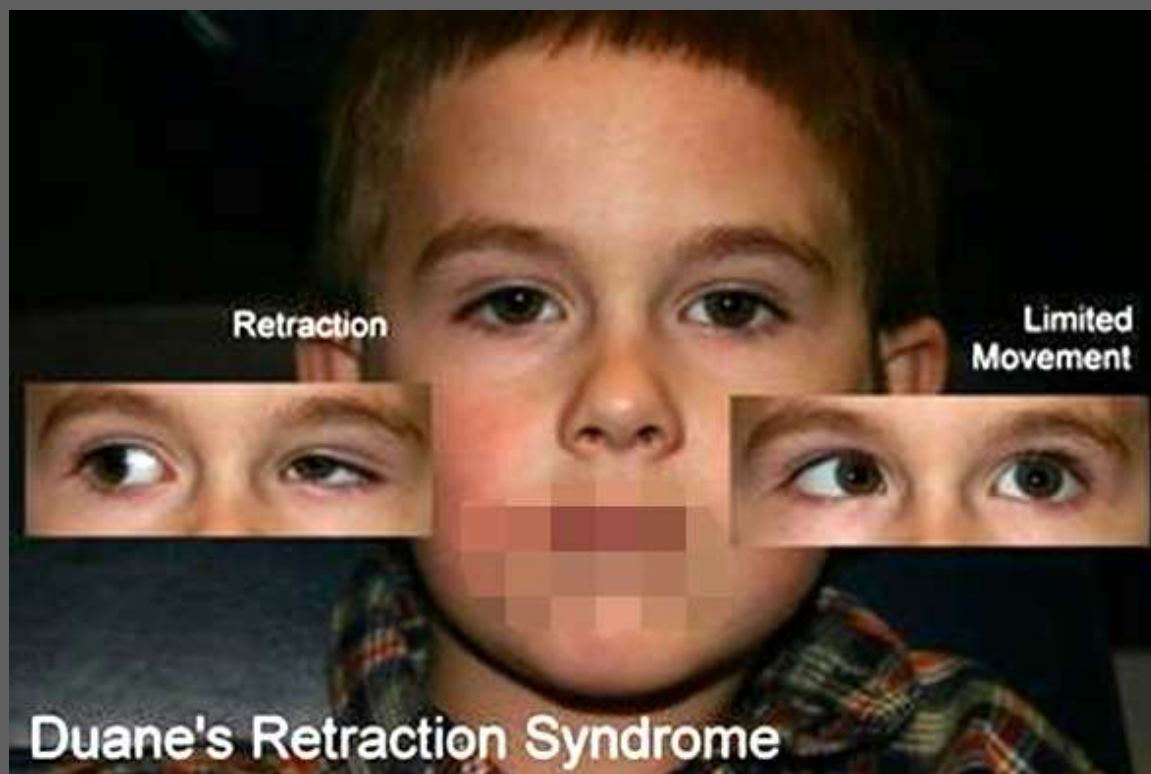
- ⇒ Aplasia nuclei VI e VII nc
- ⇒ Occasionalmente interessati anche il III e il V
- ⇒ Prevalenza 0,2:100.000





Sindrome di Duane


⇒ I tipo, deficit abduzione





FORME ACQUISITE

PARALISI VI n.c. : quadro clinico

- ⇒ Esotropia incomitante, insorgenza brusca
- ⇒ deficit dell'ABDUZIONE dell'occhio colpito
- ⇒ Posizione anomala del capo (ruotato dal lato dell'occhio colpito)
- ⇒ Diplopia 



One week
after the lesion

Caratteristiche della diplopia nelle paralisi del VI nc

- ⇒ Binoculare (scompare all'occlusione di un occhio)
- ⇒ Orizzontale e omonima
- ⇒ LA DIPLOPIA E' INCOMITANTE
- ⇒ Peggiora in distanza
- ⇒ Peggiora in lateroversione
- ⇒ Fenomeno del past pointing

Fenomeno del past pointing



- ⇒ È tipico delle paralisi del VI nc
- ⇒ Errata localizzazione in direzione del campo d'azione del muscolo colpito
- ⇒ È un chiaro segno di lesione recente, tende a scomparire nel tempo
- ⇒ Dipende dall'alterato equilibrio tra gli impulsi propriocettivi ed il segnale motorio inviato al muscolo paretico

Sequela neuro-muscolare

Il deficit di un retto laterale induce:

- ⇒ Iperfunzione e CONTRATTURA dell'antagonista omolaterale (RM)
- ⇒ Iperfunzione dell'agonista controlaterale (RM)
- ⇒ Ipofunzione dell'antagonista controlaterale (RL)

Paralisi acquisite del VI nc

PER PRIMA COSA VALUTARE SE LA
PARALISI E' ISOLATA O E' ASSOCIATA AD
ALTRI SEGNI NEUROLOGICI (*isolated or non
isolated VI nerve palsies*)

A. paralisi isolata del VI nc

- Paralisi isolata in soggetto vasculopatico (diabete o ipertensione)
- Paralisi idiopatica dell'infanzia (postinfettiva)
- Paralisi traumatica
- Paralisi isolata in paziente NON vasculopatico
- Paralisi inizialmente isolata ma progressiva

Paralisi isolata “vera” se...

- ⇒ Difetto di abduzione rigorosamente monolaterale
- ⇒ Non patologie orbitarie (chemosi, proptosi)
- ⇒ Esclusa miastenia gravis
- ⇒ Escluso il coinvolgimento degli altri nervi cranici
- ⇒ Non segni troncoencefalici (Sd di Horner, emiplegia, segni cerebellari)
- ⇒ Non infezioni sistemiche concomitanti
- ⇒ Non emicrania grave

Paralisi vasculopatica isolata dell'adulto

- ⇒ Paziente di età > 55 anni
- ⇒ Fattori di rischio : ipertensione arteriosa e diabete.
- ⇒ Per questi pazienti in USA si suggerisce di NON effettuare indagini neuroradiologiche.
- ⇒ Tende a migliorare spontaneamente
- ⇒ Rimane ignota la sede della lesione: probabilmente la porzione subaracnoidea ed intracavernosa del VI

Paralisi idiopatica dell'infanzia

- ⇒ Paralisi isolata a rapida risoluzione 3 - 6 mesi
- ⇒ Presunta post infettiva (forma virale 40%) o post vaccinazione (15%)
- ⇒ Nell'80-90% dei casi si risolve completamente, trasformandosi in esotropia concomitante
- ⇒ In rari casi può essere ricorrente

Yosuf and Khan *Presenting features suggestive for later Recurrence of idiopathic sixth nerve paresis in children* Journal AAPOS, 2007; 11, 452-455

Le paralisi traumatiche

- ⇒ ...sono da considerarsi tali se c'è relazione temporale con un trauma significativo (si esclude il *minor head trauma*)
- ⇒ Questo tipo di paralisi non progredisce e tende a migliorare spontaneamente

Paralisi NON vasculopatica isolata dell'adulto

- ⇒ Mancano i fattori causali della microangiopatia (diabete ed ipertensione)
- ⇒ Questi soggetti hanno un 20 -26% di probabilità di avere una neoplasia cerebrale
- ⇒ Indicata l'esecuzione di MRI cerebrale, puntura lombare ed approfondimento neurologico

Paralisi isolata ma progressiva

- ⇒ Se la paralisi isolata nel corso di 2-3 mesi peggiora invece di migliorare oppure se si aggiungono altri difetti neurologici: MRI e puntura lombare.

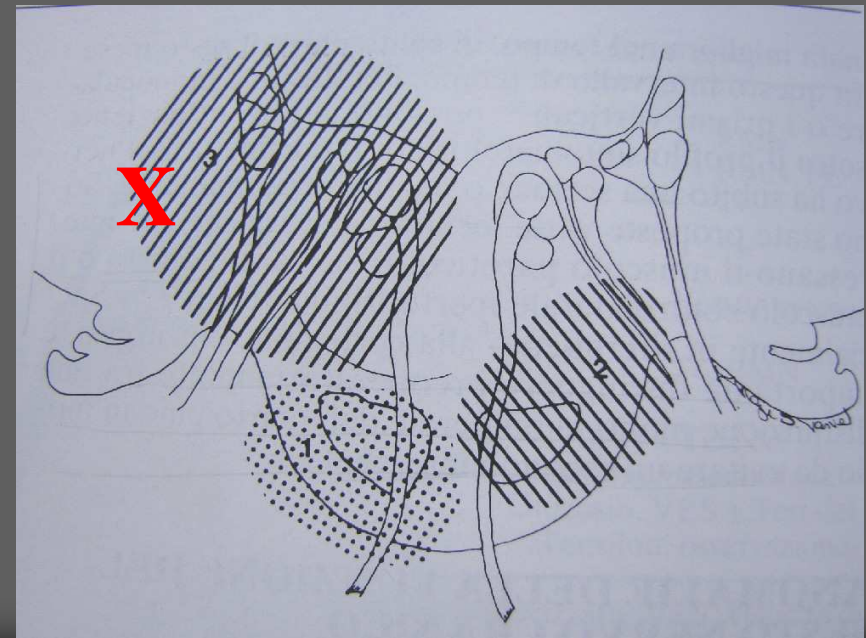
B : Paralisi VI n.c. associata a patologie neurologiche

⇒ Numerose condizioni (neoplasie, meningiti, traumi, demielinizzazione, forme ischemiche) possono provocare una paralisi dell'abduzione associata ad altre patologie neurologiche

- Nucleari: Sindrome di Foville, sindrome di Raymond, sindrome di Millard Gruber
- Spazio subaracnoideo: ipertensione endocranica
- Rocca petrosa: sindrome di Gradenigo
- Seno cavernoso: associazione con deficit di III, IV e V nc
- orbita

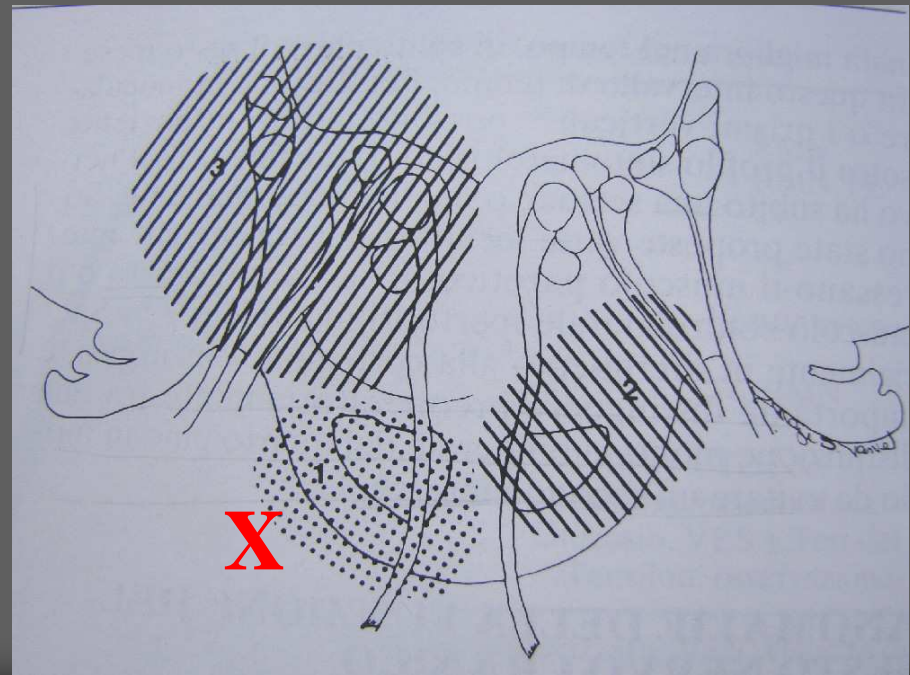
Sindrome di Foville

- ⇒ Deficit di abduzione
- ⇒ Paralisi facciale
- ⇒ Analgesia facciale
- ⇒ Sindrome di Horner
- ⇒ Sordità omolaterale



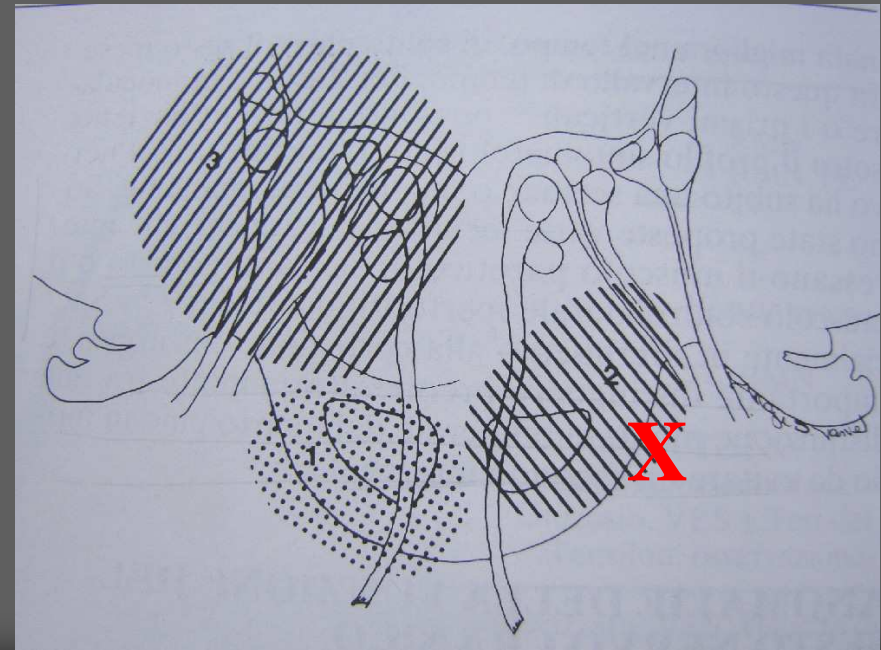
Sindrome di Raymond

- ⇒ Deficit di abduzione
- ⇒ Emiplegia controlaterale



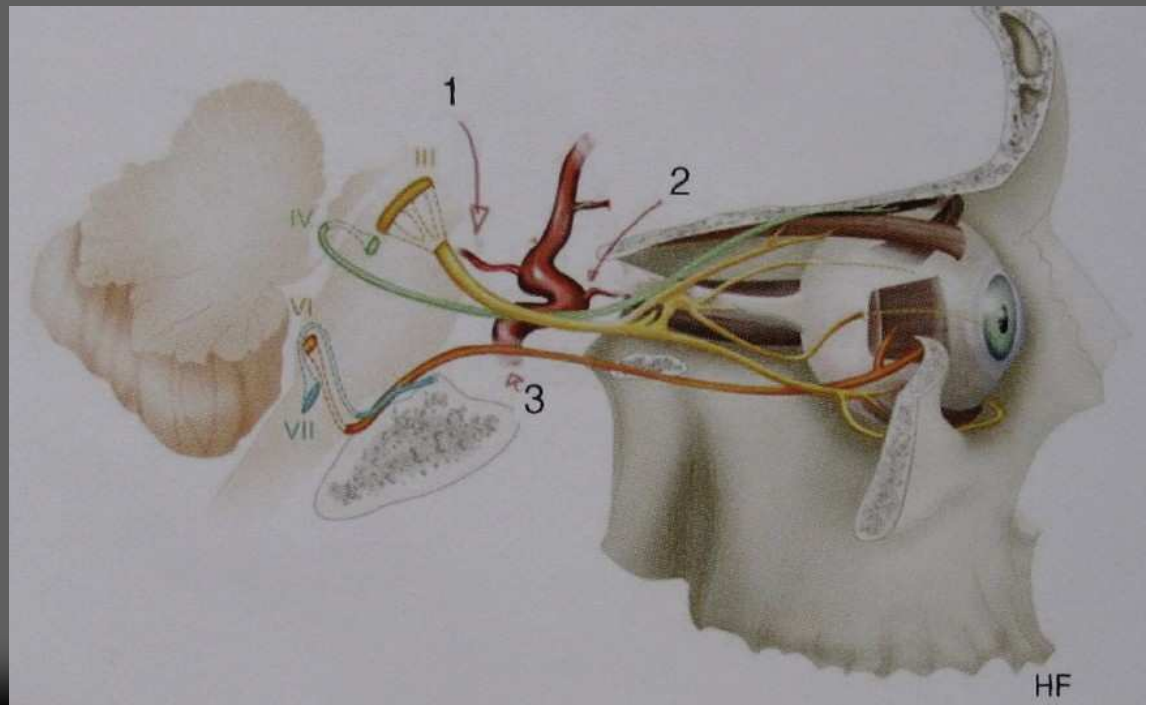
Sindrome di Millard Gubler

- ⇒ Deficit di abduzione
- ⇒ Emiplegia controlaterale
- ⇒ Paralisi facciale omolaterale



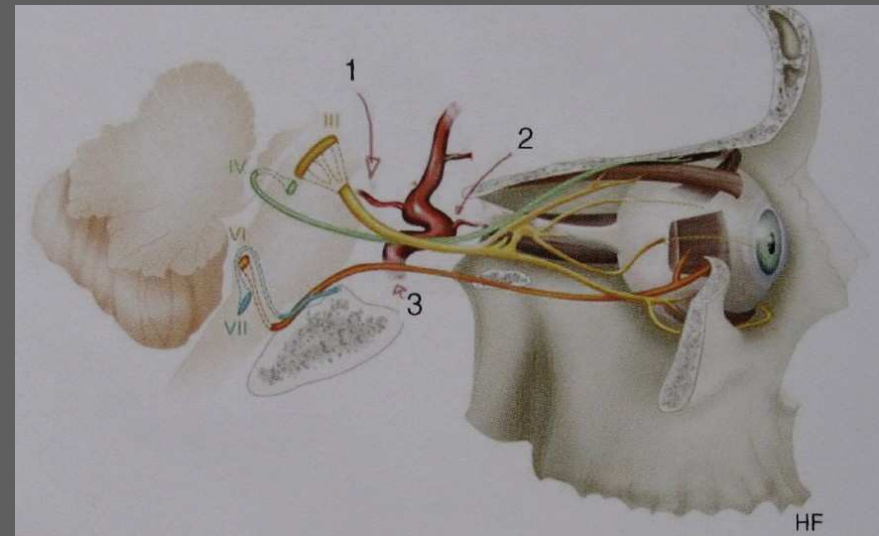
Sindrome di Gradenigo (mastoidite della rocca petrosa)

- ⇒ Deficit abducente
- ⇒ Dolore facciale e oculare
- ⇒ Paralisi facciale



Altre condizioni in grado di causare un deficit del VI

- ⇒ Ipertensione endocranica: DEFICIT BILATERALE dell'abduzione
- ⇒ Aneurismi intracavernosi e fistola carotido cavernosa
- ⇒ Neoplasie:
 - Shwannomi
 - Meningiomi
 - Carcinomi rinofaringei
 - neurinomi
- ⇒ Processi infettivi, meningiti
- ⇒ Eemicrania oftalmoplegica



Emicrania oftalmoplegica

⇒ Rara forma di emicrania (0.7/1.000.000) che si associa a paralisi della motilità oculare estrinseca (**dolore + diplopia**). Di solito colpito il III nc. Risponde a terapia cortisonica (prednisone).



TRATTAMENTO



- ⇒ RECUPERO SPONTANEO: Secondo Holmes* su 33 pazienti con paralisi acuta traumatica del VI nc il 73% ha avuto una guarigione spontanea. Il recupero è stato maggiore per forme unilaterali e quando il deficit di abduzione era incompleto.

* Holmes et al: *The natural history of acute traumatic sixth nerve palsy or paresis*. JAAPOS 2: 283-8, 1998.

Trattamento

⇒ Trattamento non chirurgico

- Occlusione
- Prismi
- Iniezione tossina botulinica
- Terapia steroidea (forme infiammatorie)

⇒ Trattamento chirurgico



Trattamento non chirurgico

- ⇒ **Occlusione**: serve a dare conforto al paziente eliminando la diplopia
- ⇒ Occludere l'occhio paretico per evitare il past pointing
- ⇒ I **prismi** generalmente non servono per l'incomitanza della deviazione

Tossina botulinica

- ⇒ Iniezione di Botox nel retto mediale omolaterale
- ⇒ Previene la contrattura e facilita la guarigione spontanea
- ⇒ E' indicato per forme non complete o traumatiche
- ⇒ Complicazioni:
 - Ptosì
 - Diplopia da ipertropia
 - perforazione bulbo
 - Emorragie sottocongiuntivali

Trattamento chirurgico

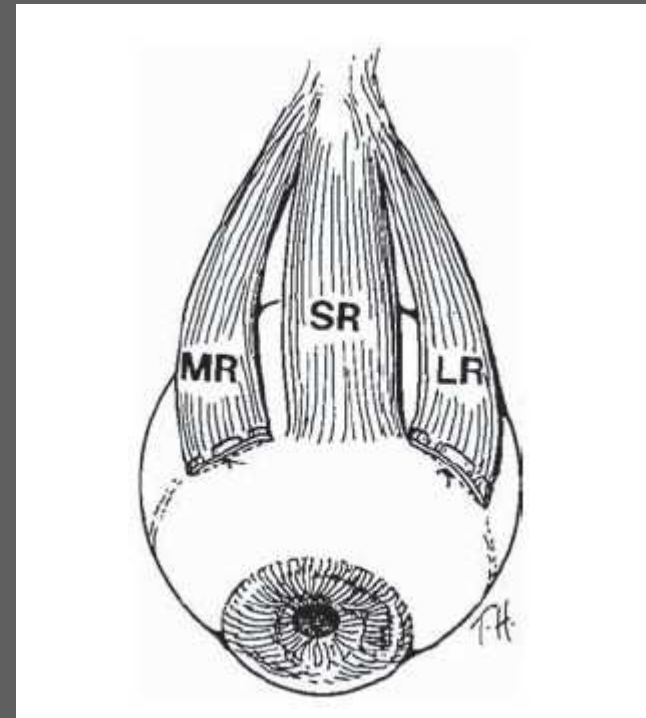
- ⇒ Da prendere in considerazione dopo 6 -12 mesi
- ⇒ Dipende dalla funzione residua del retto laterale colpito:
 - Mild impairment: limitazione nel campo d'azione del muscolo (limitazione oltre la linea mediana)
 - Moderate impairment: limitazione dal 50% al 75% della forza muscolare (raggiunge la linea mediana)
 - Severe impairment: deficit abduzione completo

Approccio chirurgico

- ⇒ Paresi lieve RL
- ⇒ Recessione RM omolaterale in alternativa recessione RM controlaterale
- ⇒ Paresi moderata RL
- ⇒ Resezione RL paretico e recessione RM omolaterale /o recessione RM controlaterale
- ⇒ Paresi completa RL
- ⇒ Trasposizione secondo Knapp oppure trasposizione secondo Jensen, e recessione RM omolaterale

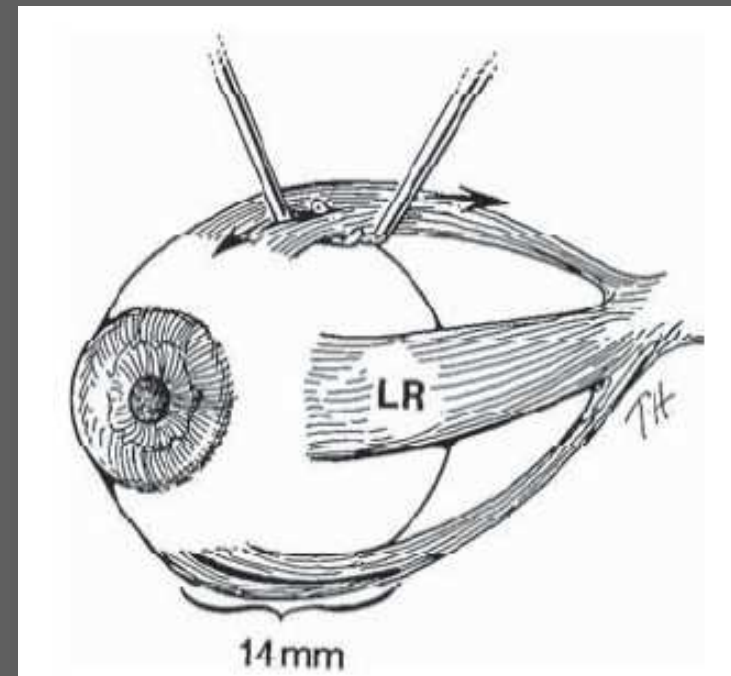
Procedura di Knapp

- ⇒ Trasposizione del retto superiore e retto inferiore adiacenti al retto laterale. La trasposizione deve essere simmetrica per evitare squilibri verticali. La complicazione possibile, trasponendo due interi muscoli, è l'ischemia del segmento anteriore



Procedura di Hummelsheim

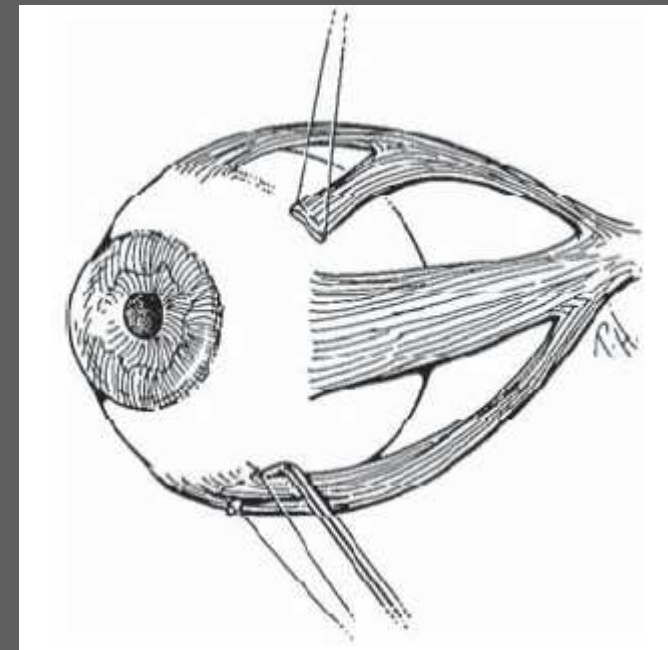
- ➔ Trasposizione parziale dei muscoli verticali. Split dei muscoli RS e RI. La divisione deve avvenire perfettamente a metà ed estendersi posteriormente per circa 14 mm.



Questa variante dell'intervento di Knapp preserva maggiormente la circolazione ciliare e riduce l'incidenza di ischemia del segmento anteriore

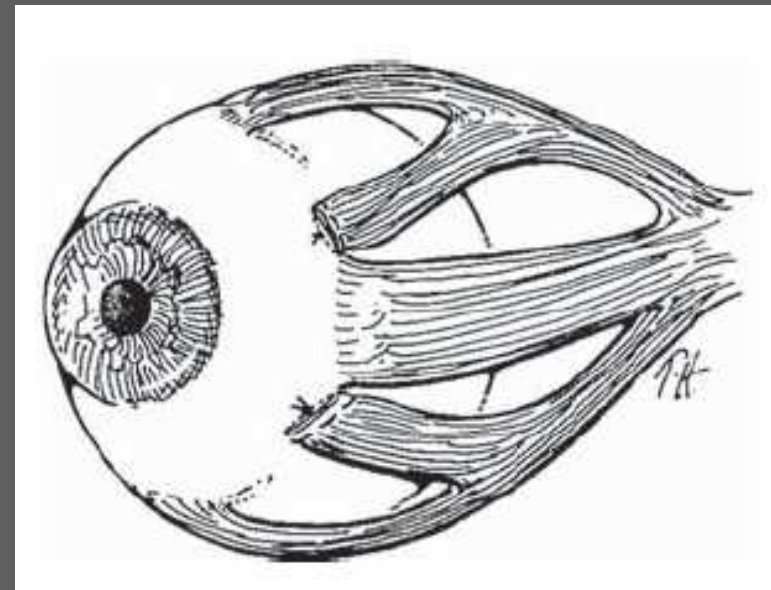
Procedura di Hummelsheim

- ⇒ Disinserzione delle due metà laterali dei muscoli RS e RI



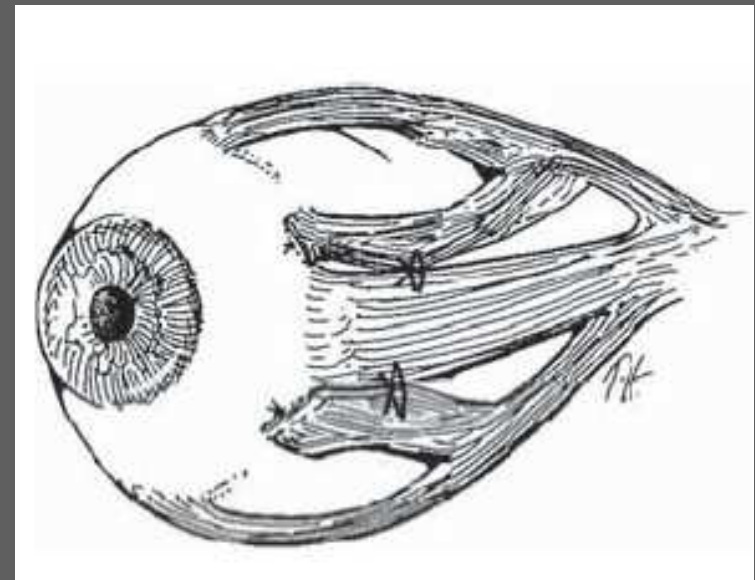
Procedura di Hummelsheim

- ➔ Trasposizione e sutura adiacente all'inserzione del RL paretico



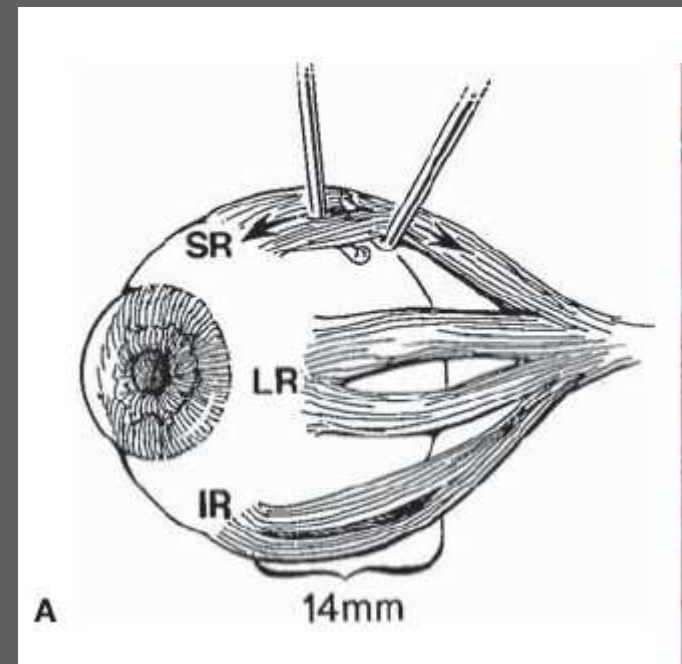
Procedura di Hummelsheim

- ⇒ Variante di Wright: sutura posteriore dei muscoli a 5-6 mm dall'inserzione. Determina un aumento dell'effetto della trasposizione



Procedura di Jensen

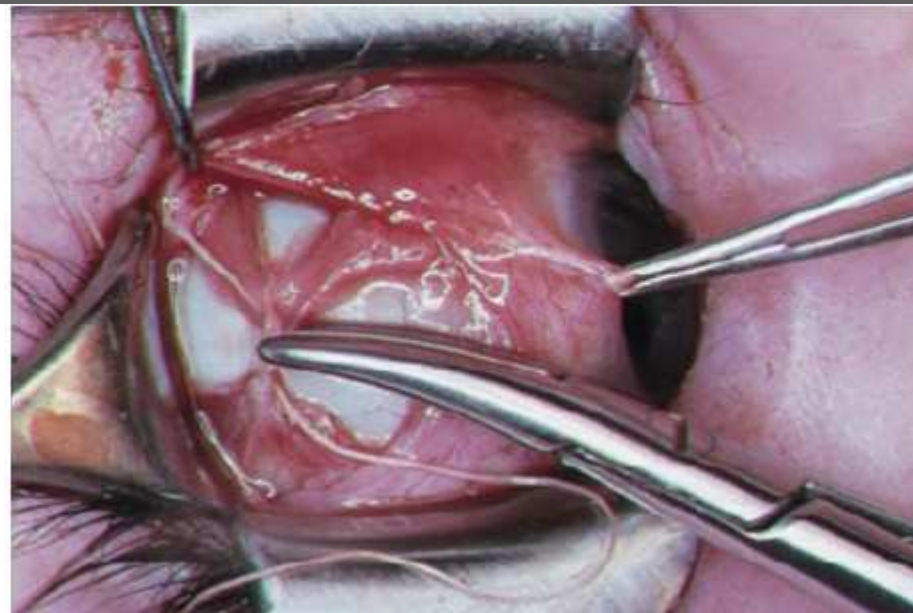
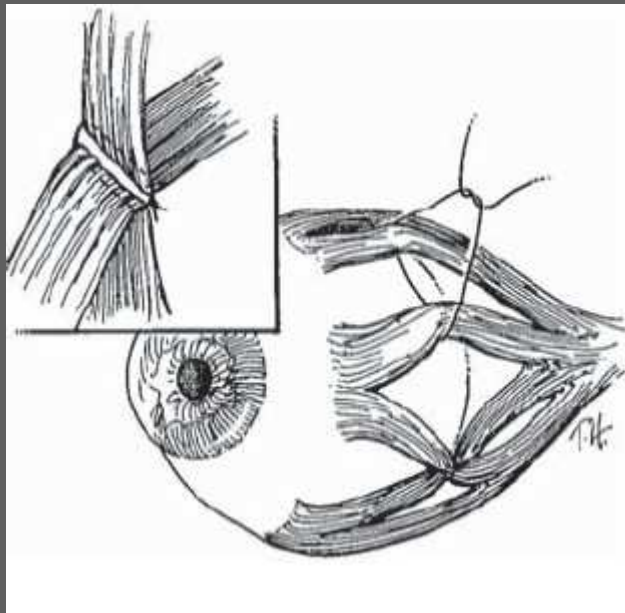
- ⇒ Split dei muscoli RS, RI e RL per almeno 12 mm di lunghezza.



Questa procedura presenta il vantaggio di preservare le arterie ciliari anteriori e di diminuire il rischio di ischemia del segmento anteriore

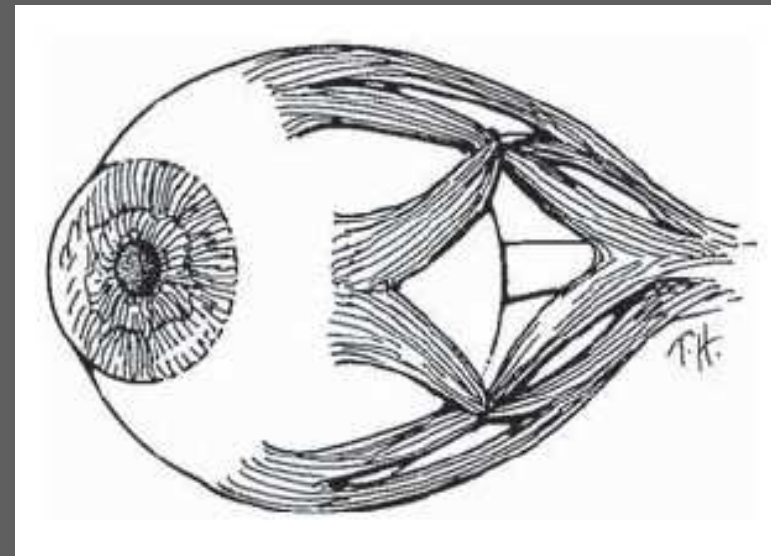
Procedura di Jensen

- ⇒ Unione del retto superiore e retto laterale con sutura in mersilene.



Procedura di Jensen

- ⇒ Unione posteriore dei ventri muscolari a 12 mm di distanza dall'inserzione sclerale.



I muscoli non devono essere stretti troppo dalla sutura proprio per evitare lo strangolamento delle arterie ciliari

Grazie per l'attenzione



Decorso del VI nc

- ⇒ L'origine reale delle fibre del nervo abducente è il nucleo del nervo abducente della calotta del ponte, mentre l'origine apparente è rappresentata dal solco bulbo-pontino, sulla faccia anteriore del midollo allungato, al di sopra della piramide bulbare. Le fibre decorrono in avanti, in alto e lateralmente immerse nel liquido cefalorachidiano dello spazio subaracnoideo fino all'apice della rocca petrosa del temporale dove si immette nel seno cavernoso della dura madre. Posto lateralmente all'arteria carotide interna, percorre il seno cavernoso, dal quale fuoriesce per immettersi nella fessura orbitale superiore dello sfenoide, passando all'interno dell'anello tendineo comune dei muscoli dell'occhio. Nella cavità orbitale si dirige lateralmente, disponendosi poi sulla faccia mediale del muscolo retto laterale dell'occhio al quale si distribuisce.

Diagnosi differenziale di un deficit di abduzione

Paralisi VI nc

- ⇒ Miastenia gravis
- ⇒ Trauma restrittivo (frattura orbitaria)
- ⇒ Forme congenite (Duane Moebius)
- ⇒ Spasmo del riflesso da vicino
- ⇒ Paralisi della divergenza (insufficienza di divergenza)

A. FORME CONGENITE

- ⇒ A.1 - Fenomeno di Marcus Gunn
- ⇒ A.2 - altre anomalie innervative congenite
(Congenital Cranial Dysinnervation Disorders)

Caratteristiche cliniche

- ⇒ È una forma di ptosi congenita, sporadica, sebbene casi familiari siano riportati, in tal caso la trasmissione è autosomica dominante.
- ⇒ Marcus Gunn costituisce il 5% delle ptosi congenite (dal 2% al 13% in diversi studi).
- ⇒ È monolaterale, sebbene casi bilaterali siano stati descritti.
- ⇒ Non c'è differenza di lato.

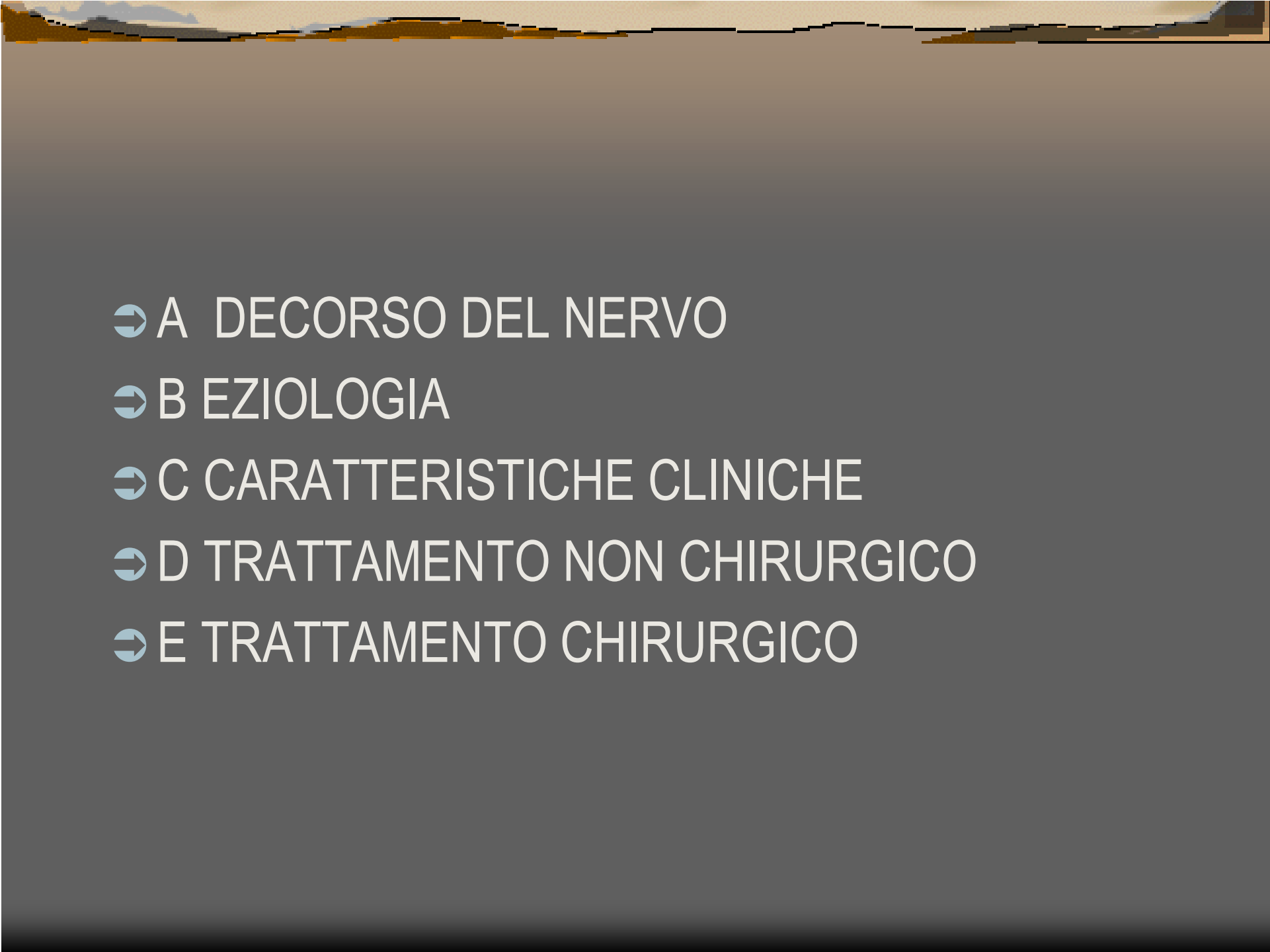
Caratteristiche cliniche (Pratt 1984)

⇒ Patologie oftalmologiche associate:

- Ambliopia (50%)
- Strabismo (in genere ipotrofia) 58%
- Anisometropia 25%
- MED 25%
- Paralisi retto superiore 23%
- Sporadiche:
 - ◆ Duane
 - ◆ Nistagmo congenito
 - ◆ Emangioma capillare della palpebra
 - ◆ Distrofia corneale

Terapia

- ⇒ Nelle forme lievi nessuna terapia è indicata
- ⇒ Nelle forme gravi sono stati suggeriti:
 - Sezione bilaterale dell'elevatore palpebrale e sospensione bilaterale al frontale (Beard 1981)
 - Resezione unilaterale dell'elevatore palpebrale
 - Intervento di Fasanella – Servat (tarsectomia , ptosi modeste)

- 
- ➔ A DECORSO DEL NERVO
 - ➔ B EZIOLOGIA
 - ➔ C CARATTERISTICHE CLINICHE
 - ➔ D TRATTAMENTO NON CHIRURGICO
 - ➔ E TRATTAMENTO CHIRURGICO

Eziologia adulto *

- ⇒ 35% dei casi ipertensione e diabete
- ⇒ trauma
- ⇒ 26% dei casi causa non determinata
- ⇒ meningite
- ⇒ 5% dei casi neoplasia
- ⇒ 2% dei casi aneurisma seno cavernoso

* Patel SV et al, *Ophthalmology* 111 369-75, 2004

Eziologia nell'infanzia *

- ⇒ forme idiopatiche (post infettive)
- ⇒ Traumi
- ⇒ Neoplasie
- ⇒ Aumento pressione intracranica
- ⇒ Aneurisma
- ⇒ Forme congenite (Duane e Moebius)

* Lee et al *Pediatr Neurol* 20:49-52, 1999

Paralisi congenite

- ⇒ Sd di Moebius (aplasia dei nuclei contigui dell'abducente e del facciale)
- ⇒ Sd di Duane ...

Si tratta di forme particolari clinicamente diverse dalle consuete paralisi del VI nc