



The background features a large, circular blue seal of the University of Florence. The seal contains a central figure, likely a personification of Wisdom or Justice, holding a book and a scale. The Latin text 'SIGILLUM UNIVERSITATIS STUDII FLORENTINI' is inscribed around the perimeter of the seal.

***SOD Complessa di
Oftalmologia Pediatrica***

Dir. Prof. Riccardo Frosini





R. Frosini

***Come gestire le disfunzioni
oculomotorie sopranucleari***

Bosisio Parini – 19 aprile 2008



cosa significa “gestire?”

- ✓ gestione dell'emergenza
 - ❑ fase acuta
 - ❑ momento di comparsa dei segni e sintomi
- ✓ gestione della fase di stato e degli esiti



gestione della fase acuta

- ✓ diagnosi e trattamento medico/chirurgico
 - accidente cerebrovascolare
 - patologia demielinizzante
 - meningite e/o encefalite
 - tumore
 - trauma
 - ecc.



gestione della fase di comparsa

- ✓ raccolta dei segni e sintomi
- ✓ approfondimento diagnostico
 - esame clinico neurooftalmologico
 - neuroimaging
 - elettrofisiologia
 - indagini metaboliche e genetiche
- ✓ terapia medica e /o chirurgica



gestione della fase di stato e degli esiti

- ✓ raccogliere segni e sintomi
 - oscillopsia
 - diplopia
 - annebbiamento visivo
 - difficoltà di fissazione/inseguimento
 - posizioni/movimenti anomali del capo
- ✓ instaurare una terapia
 - medica/farmacologica
 - ortottica/riabilitativa
 - chirurgica/parachirurgica



la terapia farmacologica

- ✓ utilizzata diffusamente per le patologie caratterizzate soprattutto da nistagmo
- ✓ le molecole più frequentemente impiegate:
 - clonazepam: GABA-A agonista
 - baclofen: GABA-B agonista
 - aminopiridina: blocca i canali del potassio
 - gabapentin: antagonista dei canali del calcio
 - memantina: antagonista del glutammato



la terapia farmacologica

- ✓ see-saw nystagmus
 - ❑ ng pendolare o saccadico ad andamento ciclico: elevazione e intorsione di un occhio con abbassamento e estorsione dell'altro seguito da un ciclo inverso
 - ❑ lesioni meso-diencefaliche unilaterali con compromissione del nucleo interstiziale di Cajal e delle afferenze dai canali semicircolari verticali
 - ❑ oscillopsia e diplopia
 - ❑ terapia:
 - clonazepam, GABA-A agonista
 - gabapentin, antagonista dei canali del calcio



la terapia farmacologica

- ✓ down-beat nystagmus
 - ❑ ng battente in basso da perdita dell'influenza cerebellare inibitoria sui nuclei vestibolari
 - ❑ aumenta in basso, oscillopsia verticale, PAC
 - ❑ meccanismo GABAergico
 - ❑ terapia:
 - clonazepam, agonista GABA-A
 - baclofen: agonista GABA-B
 - aminopiridina: blocca i canali del potassio per migliorare la funzione delle cellule cerebellari di Purkinje



la terapia farmacologica

- ✓ up-beat nystagmus
 - ❑ ng battente in alto da lesioni simili al down-beat, ma tendenzialmente più midollare
 - ❑ aumenta nello sguardo in alto
 - ❑ oscillopsia verticale, PAC
 - ❑ terapia:
 - baclofen, agonista GABA-B
 - aminopiridina, blocca i canali del potassio



la terapia farmacologica

- ✓ nistagmo pendolare acquisito
 - ❑ ng quasi-sinusoidale sia orizzontale, che verticale o misto (circolare, ellittico, diagonale) mono- o binoculare
 - ❑ in patologie della mielinizzazione
 - ❑ forte oscillopsia e visione annebbiata
 - ❑ terapia:
 - baclofen, GABA-B agonista



la terapia farmacologica

- ✓ nistagmo periodico alternante
 - ❑ ng spontaneo orizzontale che cambia periodicamente direzione ogni 100–240 s
 - ❑ da disinibizione del meccanismo velocity-storage GABAergico mediato dal nucleo vestibolare
 - ❑ oscillopsia, tinnitus
 - ❑ terapia: gabapentin, blocca i canali del calcio
memantina, antagonista del glutammato



la terapia farmacologica

- ✓ opsocloni e flutter oculare
 - ❑ salve ripetitive ad alta frequenza di oscillazioni saccadiche orizzontali, verticali e torsionali
 - ❑ nel flutter: come sopra, ma solo orizzontale
 - ❑ spesso accompagnati da segni cerebellari
 - ❑ da soppressione dei neuroni onnipausa pontini
 - sovente secondaria ad affezioni sistemiche
 - ❑ forte oscillopsia
 - ❑ terapia:
 - della patologia sottostante
 - acido valproico, clonazepam



la terapia ortottico-riabilitativa

- ✓ si impiega specie in caso di diplopia e di posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - esercizi ortottici
 - prismi
 - occlusione



la terapia ortottico-riabilitativa

- ✓ si impiega specie in caso di diplopia e di posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - esercizi ortottici
 - prismi
 - occlusione



esercizi ortottici

- ✓ salto in convergenza, sinottoforo, prismi base esterna
 - negli esiti in exodeviiazione delle paralisi internucleari, specie di origine traumatica
 - nel deficit di convergenza o di divergenza post-traumatico



la terapia ortottico-riabilitativa

- ✓ si impiega specie in caso di diplopia e di posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - esercizi ortottici
 - prismi
 - occlusione



la terapia ortottico-riabilitativa

- ✓ si impiega specie in caso di diplopia e di posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - esercizi ortottici
 - prismi**
 - occlusione



prismi

- ✓ in tutte le condizioni con diplopia
 - concomitanti = buoni risultati
 - deficit di convergenza o divergenza
 - paralisi internucleari croniche
 - incomitanti = risultati deludenti
 - paralisi internucleari e sindrome $1\frac{1}{2}$
 - skew deviation



prismi

- ✓ nei nistagmi con zona neutra
 - down-beat nystagmus
 - PAC mento abbassato = **prismi base in basso**
 - up-beat nystagmus
 - PAC mento alzato = **prismi base in alto**
- ✓ nei nistagmi senza zona neutra
 - nistagmo pendolare acquisito
 - riduzione in convergenza = **prismi base esterna**
 - effetto modesto



prismi

- ✓ nelle paralisi di sguardo con PAC
 - orizzontali
 - occhi a Dx = **prismi base a Sx**
 - occhi a Sx = **prismi base a Dx**
 - verticali (Parinaud)
 - occhi in basso = **prismi base in alto**



la terapia ortottico-riabilitativa

- ✓ si impiega specie in caso di diplopia e di posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - esercizi ortottici
 - prismi
 - occlusione



la terapia ortottico-riabilitativa

- ✓ si impiega specie in caso di diplopia e di posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - esercizi ortottici
 - prismi
 - occlusione**



occlusione

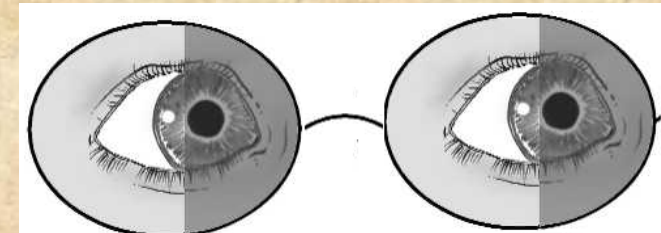
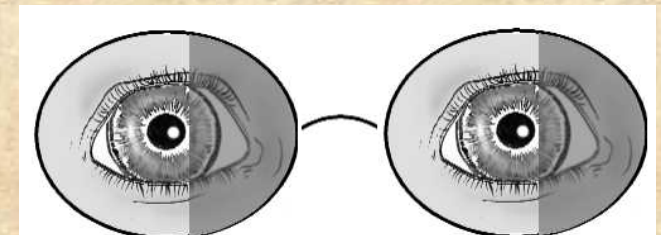
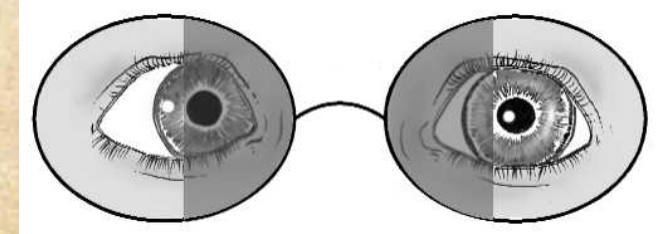
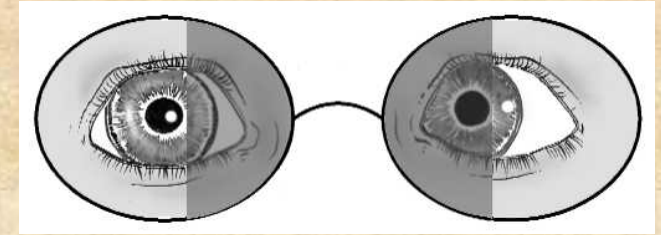
- ✓ totale monocularare (alternante)
 - ❑ nelle diplopie senza direzione libera
- ✓ a settori su occhiali
 - ❑ settori nella direzione di sguardo diplopica
 - ❑ lente libera = **per consentire l'alternanza**
 - ❑ lente libera = **nella direzione di sguardo con VBS**



occlusione a settore

Deficit della divergenza
= **settori binasali**

Diplopia a Sx
= **settori omonimi a Sx**



terapia chirurgica/parachirurgica

- ✓ si impiegano sia in caso di diplopia che di nistagmo con e/o senza posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - tossina botulinica
 - chirurgia classica di recessioni e/o resezioni
 - chirurgia sec. Anderson – Kestenbaum
 - chirurgia sec. Bietti
 - supplenze/trasposizioni muscolari



terapia chirurgica/parachirurgica

- ✓ si impiegano sia in caso di diplopia che di nistagmo con e/o senza posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - tossina botulinica
 - chirurgia classica di recessioni e/o resezioni
 - chirurgia sec. Anderson – Kestenbaum
 - chirurgia sec. Bietti
 - supplenze/trasposizioni muscolari



tossina botulinica

- ✓ per iniezione nel muscolo da inattivare
 - ❑ antagonista di muscolo deficitario
 - ❑ muscolo attivato in posizione di blocco di Ny
 - tipo Anderson
 - ❑ muscoli attivati nella direzione nistagmica
 - sec. Bietti
- ✓ per iniezione intraconica



tossina botulinica

- ✓ indicazioni ad iniezione mono o plurimuscolo
 - deviazioni coniugate orizzontali e verticali
 - patologie vergenziali
 - nistagmi con zona nulla e PAC
 - up- e downbeat, di lateralità
 - nistagmi monodirezionali senza zona nulla
 - pendolare acquisito
 - flutter



tossina botulinica

- ✓ indicazioni ad iniezione intracnica
 - nistagmi multidirezionali, forte oscillopsia
 - opsoclono
 - nistagmo periodico alternante
 - nistagmo pendolare acquisito



tossina botulinica

✓ vantaggi

- semplicità d'impiego
- effetto temporaneo
 - se complicanze
- verifica di opzioni chirurgiche

✓ svantaggi

- necessita di iniezioni ripetute
- complicanze frequenti (ptosi)



terapia chirurgica/parachirurgica

- ✓ si impiegano sia in caso di diplopia che di nistagmo con e/o senza posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - tossina botulinica
 - chirurgia classica di recessioni e/o resezioni
 - chirurgia sec. Anderson – Kestenbaum
 - chirurgia sec. Bietti
 - supplenze/trasposizioni muscolari



terapia chirurgica/parachirurgica

- ✓ si impiegano sia in caso di diplopia che di nistagmo con e/o senza posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - tossina botulinica
 - chirurgia classica di recessioni e/o resezioni**
 - chirurgia sec. Anderson – Kestenbaum
 - chirurgia sec. Bietti
 - supplenze/trasposizioni muscolari**



chirurgia classica di recessioni e/o resezioni

- ✓ indicazioni principali
 - ❑ deviazioni coniugate orizzontali e verticali
 - recessione dei muscoli attivati
 - resezione dei muscoli rilasciati
 - ❑ patologie vergenziali
 - resezione dei mediali nei deficit di convergenza
 - resezione dei laterali nei deficit di divergenza
 - recessione dei mediali negli spasmi in convergenza
 - recessione dei laterali negli eccessi di divergenza



terapia chirurgica/parachirurgica

- ✓ si impiegano sia in caso di diplopia che di nistagmo con e/o senza posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - tossina botulinica
 - chirurgia classica di recessioni e/o resezioni
 - chirurgia sec. Anderson – Kestenbaum
 - chirurgia sec. Bietti
 - supplenze/trasposizioni muscolari



terapia chirurgica/parachirurgica

- ✓ si impiegano sia in caso di diplopia che di nistagmo con e/o senza posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - tossina botulinica
 - chirurgia classica di recessioni e/o resezioni
 - chirurgia sec. Anderson – Kestenbaum**
 - chirurgia sec. Bietti
 - supplenze/trasposizioni muscolari**



chirurgia sec. Anderson – Kestenbaum

✓ indicazioni

- nistagmi orizzontali o verticali con PAC

✓ principio

- recessione del muscolo attivato in PAC

- preferibile

- resezione del muscolo rilasciato in PAC

- possibilmente da riservare alla presenza di muscoli deficitari



chirurgia sec. Anderson – Kestenbaum

✓ indicazioni

- down-beat nystagmus

 - recessione retti inferiori

- up-beat nystagmus

 - recessione retti superiori

- nistagmo di lateralità con PAC a Dx

 - recessione retto laterale OS

 - recessione retto mediale OD

 - + rinforzo antagonisti se deficit verso Dx



terapia chirurgica/parachirurgica

- ✓ si impiegano sia in caso di diplopia che di nistagmo con e/o senza posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - tossina botulinica
 - chirurgia classica di recessioni e/o resezioni
 - chirurgia sec. Anderson – Kestenbaum
 - chirurgia sec. Bietti
 - supplenze/trasposizioni muscolari



terapia chirurgica/parachirurgica

- ✓ si impiegano sia in caso di diplopia che di nistagmo con e/o senza posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - tossina botulinica
 - chirurgia classica di recessioni e/o resezioni
 - chirurgia sec. Anderson – Kestenbaum
 - chirurgia sec. Bietti**
 - supplenze/trasposizioni muscolari**



chirurgia sec. Bietti

✓ indicazioni

- nistagmi orizzontali o verticali senza posizione di blocco

✓ principio

- ampia recessione di tutti i mm. retti interessati nella genesi del nistagmo
 - flutter
 - pendolare acquisito
 - periodico alternante



terapia chirurgica/parachirurgica

- ✓ si impiegano sia in caso di diplopia che di nistagmo con e/o senza posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - tossina botulinica
 - chirurgia classica di recessioni e/o resezioni
 - chirurgia sec. Anderson – Kestenbaum
 - chirurgia sec. Bietti
 - supplenze/trasposizioni muscolari



terapia chirurgica/parachirurgica

- ✓ si impiegano sia in caso di diplopia che di nistagmo con e/o senza posizioni anomale del capo (PAC)
- ✓ metodiche utilizzate
 - tossina botulinica
 - chirurgia classica di recessioni e/o resezioni
 - chirurgia sec. Anderson – Kestenbaum
 - chirurgia sec. Bietti
 - supplenze/trasposizioni muscolari**



supplenze/trasposizioni muscolari

✓ indicazioni

- ❑ deficit direzionali incoercibili con TDF - - -

✓ principio

- ❑ spostamento di muscoli adiacenti all'inserzione del m. deficitario
 - S. dorsomesencefalica di Parinaud
 - doppio deficit degli elevatori



nella pratica clinica

✓ per gestire una anomalia oculomotoria sopranucleare occorre

rilevare con cura i segni ed i sintomi

oscillopsia

diplopia

annebbiamento visivo

difficoltà di fissazione/inseguimento

posizioni/movimenti anomali del capo



nella pratica clinica

- ✓ per gestire una anomalia oculomotoria sopranucleare occorre
 - applicare le possibili misure terapeutiche, spesso solo sintomatiche
 - medica/farmacologica
 - ortottica/riabilitativa
 - chirurgica/parachirurgica
 - associare approcci diversi



qualche esempio . . .



skew deviation

- ✓ elementi di disturbo
 - ❑ diplopia verticale
 - ❑ diplopia ciclotorsionale
- ✓ approccio terapeutico
 - ❑ prismi base alta e base bassa suddivisi fra i due occhi
 - ❑ indebolimento del retto superiore dell'occhio più alto
 - ❑ ev. recessione dell'obliquo inferiore dell'occhio excicloruotato



down-beat nystagmus

- ✓ elementi di disturbo
 - oscillopsia verticale
 - PAC con mento abbassato
- ✓ opzioni terapeutiche
 - clonazepam, baclofen, aminopiridina
 - prismi base in alto
 - botulina nei retti inferiori
 - recessione dei retti inferiori



Sindrome di Parinaud

- ✓ elementi di disturbo
 - ❑ deficit di innalzamento
 - ❑ nistagmo retrattorio
 - ❑ PAC con mento alzato
- ✓ opzioni terapeutiche
 - prismi base in alto
 - botulina nei retti inferiori
 - recessione dei retti inferiori
 - trasposizione dei rr. laterali e mediali sui superior



paralisi internucleare bilaterale

- ✓ elementi di disturbo
 - exodeviazione
 - diplopia senza riduzione in PAC
- ✓ opzioni terapeutiche
 - prismi base nasale
 - esercizi ortottici
 - recessione dei retti laterali
 - resezione di 1 o 2 retti mediali



opsoclon

- ✓ elementi di disturbo
 - oscillopsia multidirezionale
- ✓ opzioni terapeutiche
 - acido valproico, clonazepam
 - botulina intraconica



nistagmo pendolare acquisito

- ✓ elementi di disturbo
 - oscillopsia
 - tinnitus
- ✓ opzioni terapeutiche
 - baclofen
 - prismi base esterna (divergenza artificiale)
 - botulina nei retti orizzontali (se ng puro)
 - chirurgia sec. Bietti



in conclusione

- ✓ la gestione delle anomalie oculomotorie sopranucleari nella fase di stabilizzazione richiede una precisa analisi dei disturbi riferiti dal paziente e degli elementi oggettivi
- ✓ per ciascuna delle componenti è possibile intraprendere una tipologia di trattamento conservativo o chirurgico/parachirurgico





Grazie !

