

Diplopia

S. Bidot, D. Biotti, C. Vignal-Clermont

La diplopia è la percezione doppia di un oggetto singolo. Una diplopia monoculare persiste alla chiusura di un occhio e traduce una lesione oculare. Una diplopia binoculare è presente solo con entrambi gli occhi aperti; essa traduce una deviazione di un occhio rispetto all'altro e può rivelare una patologia neuro-oftalmologica che richiede, a volte, una presa in carico urgente. La diagnosi topografica ed eziologica si basa sull'interrogatorio e sull'esame preciso del paziente, completati da un bilancio che dipende dai dati di questo primo esame clinico. Le cause possono essere neurologiche (lesioni del sistema nervoso centrale, nervi oculomotori, giunzione neuromuscolare o muscoli oculomotori) o non neurologiche (lesioni orbitarie o cause "ortottiche"). Le paralisi oculomotorie sono una causa frequente di diplopia binoculare e le loro eziologie sono molteplici, dominate dai traumi, dalle lesioni vascolari e tumorali e dalla patologia congenita. Al di fuori del trattamento eziologico propriamente detto, è importante non lasciare che i pazienti vedano doppio. La loro gestione deve essere, quindi, realizzata congiuntamente da neurologo, oculista e ortottista.

© 2017 Elsevier Masson SAS. Tutti i diritti riservati.

Parole chiave: Diplopia; Paralisi oculomotoria; Nervo oculomotore; Nervo abducente; Nervo trocleare

Struttura dell'articolo

| | |
|---|----|
| ■ Introduzione | 1 |
| ■ Anatomia | 1 |
| Anatomia descrittiva | 1 |
| Anatomia funzionale dei muscoli oculomotori | 2 |
| ■ Interrogatorio | 2 |
| ■ Esame clinico di una diplopia binoculare | 3 |
| Osservazione del paziente che guarda l'esaminatore | 3 |
| Esame della motilità oculare | 3 |
| Studio dell'allineamento oculare | 4 |
| Ricerca di anomalie associate | 7 |
| ■ Diagnosi eziologica di una diplopia binoculare | 7 |
| Lesioni del tronco cerebrale | 8 |
| Lesioni dei nervi oculomotori | 8 |
| Lesione della giunzione neuromuscolare: miastenia | 11 |
| Lesione dei muscoli oculomotori o dell'orbita | 11 |
| Altre cause di diplopia binoculare | 11 |
| ■ Trattamento di una diplopia binoculare | 12 |
| ■ Conclusioni | 13 |

■ Introduzione

La diplopia è la percezione doppia di un oggetto singolo. Mentre una diplopia monoculare (presente con un solo occhio aperto) testimonia quasi sempre un disturbo puramente oculare, una diplopia binoculare (presente solo se entrambi gli occhi sono aperti) è secondaria a una perdita di parallelismo degli assi oculari che può rivelare una patologia neuro-oftalmologica grave.

La valutazione di una diplopia binoculare è molto spesso sconcertante per il neurologo. In primo luogo, egli non è sempre a proprio agio con l'esame oculomotore, soprattutto quando il

disturbo oculomotore non appare ovvio a "prima vista" e richiede, quindi, delle tecniche più spesso utilizzate da oftalmologi e ortottisti. In secondo luogo, il neurologo orienta preferenzialmente il proprio ragionamento verso le cause neurologiche di diplopia binoculare, con il rischio di trascurare le cause non neurologiche, per esempio la patologia orbitaria, con un rischio di errore diagnostico. Infine, l'iter diagnostico del neurologo consiste generalmente nel rilevare i segni clinici e, quindi, raccogliarli in una sindrome che permetta di precisare la topografia della lesione, cosa che, a volte, è difficile da applicare in un paziente che presenta una diplopia binoculare, poiché quest'ultima è spesso isolata.



L'obiettivo di questo articolo è di presentare ai neurologi un approccio generale per la gestione delle diplopie binoculari. L'attenzione si concentra innanzitutto sul ragionamento medico.

■ Anatomia

Anatomia descrittiva

Tre nervi cranici oculomotori innervano i sei muscoli oculomotori assicurando la motilità oculare estrinseca (quattro muscoli retti e due muscoli obliqui, nonché l'elevatore della palpebra superiore) e intrinseca (sfintere pupillare, sotto il controllo del parasimpatico) (Fig. 1) ^[1, 2].

Muscoli oculomotori

I quattro muscoli retti sono i retti superiore (RS), inferiore (RI), mediale (RM) e laterale (RL) che formano un cono muscolare. Essi si inseriscono posteriormente all'apice dell'orbita sul tendine di Zinn e anteriormente sul globo.

Il muscolo obliquo superiore (OS) si inserisce sul tendine di Zinn, si dirige in avanti e si riflette sulla sua puleggia situata nell'angolo superomediale dell'orbita, poi riparte all'indietro e all'esterno per inserirsi sulla parte superolaterale del globo posteriormente all'equatore.

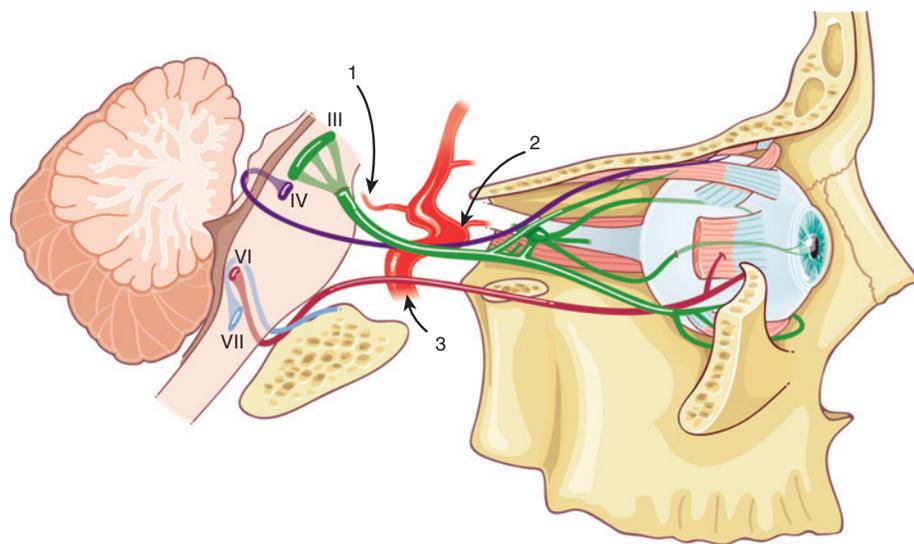


Figura 1. Decorso schematico dei nervi oculomotori (III, IV e VI) dal tronco cerebrale fino all'orbita. 1. Arteria comunicante posteriore; 2. arteria oftalmica; 3. carotide (C. Vignal-Clermont, D. Milea, C. Tilikete. *Atlas de neuro-ophtalmologie*. Parigi: Edizioni Elsevier Masson; 2016).

Il muscolo obliquo inferiore (OI) è l'unico che non si inserisce sul tendine di Zinn. Esso ha origine nell'angolo inferomediale del bordo orbitario, quindi si dirige in alto e all'esterno per inserirsi sulla parte inferolaterale del globo posteriormente all'equatore.

Nervi oculomotori

Il nervo oculomotore (III) innerva i muscoli RS, RI, RM, OI, elevatore della palpebra superiore e sfintere dell'iride. Il nucleo del III è un complesso nucleare comprendente più sottocnuclei situato nel mesencefalo davanti al collicolo superiore. Il nucleo del III presenta due particolarità:

- le fibre provenienti dal sottocnucleo del RS decussano e attraversano il sottocnucleo del RS controlaterale. Una lesione di un sottocnucleo del RS porta, quindi, a un deficit bilaterale dell'elevazione per interessamento contemporaneo del sottocnucleo del RS omolaterale e delle fibre provenienti dal sottocnucleo del RS controlaterale;
- l'innervazione dei due elevatori della palpebra avviene a partire da un solo sottocnucleo, la cui sede è mediana. Una lesione di questo sottocnucleo porta a una ptosi bilaterale, a volte asimmetrica.

Dopo aver attraversato il nucleo rosso, la substantia nigra e il peduncolo cerebrale, le fibre del III emergono a livello della parte mediale del peduncolo cerebrale per formare il III propriamente detto. Questo attraversa gli spazi subaracnoidei, passando tra le arterie cerebrale posteriore in alto e cerebellare superiore in basso, quindi segue il tentorio del cervelletto e l'arteria comunicante posteriore (dove il III è suscettibile di essere compresso, rispettivamente in caso di ernia cerebrale e di aneurisma). Attraversa, poi, il tetto del seno cavernoso e penetra nella sua parete laterale. All'uscita del seno cavernoso, il III si divide in due rami, superiore (che innerva l'elevatore della palpebra superiore e il RS) e inferiore (che innerva RM, RI, OI e sfintere pupillare), che penetrano nell'orbita attraverso la fessura sfenoidale. Nel suo percorso, le fibre provenienti da ciascun sottocnucleo restano organizzate, spiegando la lesione intrinseca molto frequente in caso di compressione (poiché le fibre destinate alla pupilla sono periferiche) o, viceversa, la mancanza di suo coinvolgimento nei casi di lesione microvascolare (poiché la periferia è vascolarizzata meglio).

Il nervo trocleare (IV) innerva l'OS. Il suo nucleo è situato alla giunzione pontomesencefalica anteriormente al collicolo inferiore. Le fibre del IV decussano (innervando, così, l'OS controlaterale), emergendo sulla parte dorsale del tronco cerebrale, contornano il mesencefalo e penetrano nella parete laterale del seno cavernoso, sotto il III e, poi, nell'orbita attraverso la fessura sfenoidale.

Il nervo abducente (VI) innerva il RL. Il suo nucleo è situato nella parte inferiore del ponte, a contatto con il ginocchio del nervo facciale, sotto il pavimento del IV ventricolo. La sua particolarità è di essere composto da neuroni le cui fibre formano il VI destinato al RL omolaterale e da interneuroni le cui fibre

decussano e decorrono nel fascio longitudinale mediano per raggiungere il sottocnucleo del III destinato al RM controlaterale. Il nucleo del VI è, quindi, sia un centro motore che assicura l'innervazione del RL omolaterale sia un centro premotore che assicura i movimenti di versione orizzontale omolaterale (RL omolaterale e RM controlaterale). La sua lesione provoca, così, una paralisi coniugata dello sguardo. Il VI emerge anteriormente al tronco cerebrale, a livello del solco bulbopontino. Si dirige in alto e in avanti lungo il clivus, penetra nel canale di Dorello (dove il VI può essere compresso dal seno petroso inferiore in caso di fistola carotidocavernosa a drenaggio posteriore), poi raggiunge l'interno del seno cavernoso a contatto con carotide interna e fibre simpatiche. Il VI penetra, in seguito, nell'orbita attraverso la fessura sfenoidale. Questo lungo percorso a contatto di strutture mobili e immobili spiega la sua fragilità e la sua lesione non localizzatrice in caso, per esempio, di ipertensione intracranica.

Anatomia funzionale dei muscoli oculomotori

L'azione meccanica di muscoli estrinseci è molto complessa [1]. Le diverse posizioni e i movimenti del bulbo oculare sono la risultante della somma delle varie forze attive (contrazione dei muscoli oculomotori) e passive (elasticità dei muscoli oculomotori e degli altri tessuti orbitari a contatto con il globo). Pertanto, è fondamentale comprendere che una deviazione o una limitazione dei movimenti dei globi oculari possono essere il risultato di una lesione della componente attiva (per esempio, paralisi di un nervo oculomotore) e/o passiva (per esempio, fibrosi di un muscolo oculomotore, cedimento dei legamenti sospensori del globo) di queste forze.

L'azione dei muscoli retti orizzontali è relativamente semplice, dal momento che il RL è abducente e il RM è adduttore. L'azione dei muscoli retti verticali (RS e RI) e degli obliqui (OS e OI) è più complessa, associando delle azioni verticali e torsionali, la cui importanza relativa per uno stesso muscolo varia a seconda della posizione del globo oculare. Per semplicità, l'elevazione è essenzialmente sotto il controllo del RS, mentre l'OI ha un'azione di elevazione solo quando l'occhio è in adduzione; l'abbassamento è essenzialmente assicurato dal RI, mentre l'OS è un abbassatore solo quando l'occhio è in adduzione ("muscolo della lettura" o "della discesa di scale"). Da un punto di vista clinico, non è la funzione di ogni muscolo oculomotore che è importante da conoscere, ma, piuttosto, lo è il diagramma dei campi d'azione muscolare: in caso di paralisi oculomotoria, la diplopia è, in effetti, massima nel campo d'azione del muscolo o dei muscoli paralizzati (Fig. 2) [1].

■ Interrogatorio

L'interrogatorio determina immediatamente se la diplopia è monoculare o binoculare [3].

Una diplopia monoculare persiste all'occlusione monoculare. Essa testimonia un'anomalia oculare, disturbo ottico e della trasparenza dei mezzi o anomalia retinica (per esempio, membrana epiretinica) nell'occhio scoperto, e non richiede alcuna indagine neuro-oftalmologica o neurologica.

Una diplopia binoculare è presente solo quando entrambi gli occhi sono aperti e scompare all'occlusione monoculare, qualunque sia l'occhio coperto. Essa testimonia sempre una perdita di parallelismo dei due occhi. Quando lo spostamento tra le due immagini è minimo, il paziente può semplicemente segnalare uno sfocamento/disturbo visivo (senza diplopia propriamente detta). Il fatto che lo sfocamento visivo sia presente solo con entrambi gli occhi aperti e scompaia all'occlusione monoculare, qualunque sia l'occhio coperto, orienta verso una diplopia binoculare. A volte, nonostante una deviazione evidente dei globi oculari, il paziente non presenta diplopia; questi pazienti hanno generalmente o una cecità monoculare, uno strabismo congenito e una ptosi che copre la pupilla o una deviazione molto grande, cosa che facilita la soppressione della seconda immagine [4].

Il resto dell'interrogatorio relativo alla diplopia precisa:

- la direzione dello sfalsamento delle due immagini orizzontale, verticale, obliqua e/o torsionale (rotazione della seconda immagine);

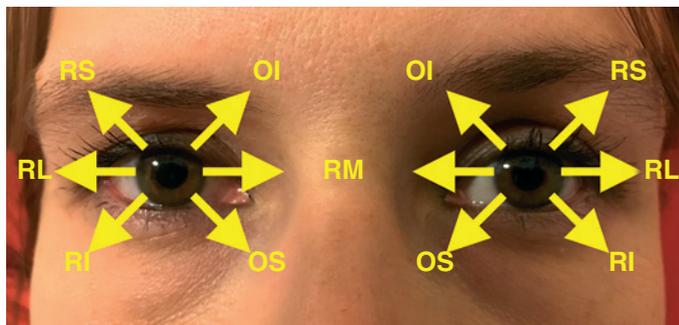


Figura 2. Campo di applicazione dei muscoli oculomotori. RS: retto superiore; RI: retto inferiore; RM: retto mediale; RL: retto laterale; OI: obliquo inferiore; OS: obliquo superiore. Il campo di applicazione di un muscolo oculomotore è la direzione dello sguardo che sollecita al massimo questo muscolo. Ciò non significa che questa direzione sia quella in cui il muscolo agisce esclusivamente o, anche, principalmente. Per esempio, il campo d'azione dell'OI è nello sguardo verso l'alto all'interno. Questo non significa che solo l'OI consenta lo sguardo verso l'alto e l'interno, che è soprattutto sotto il controllo dell'azione combinata del RM e del RS e, in misura minore, dell'OI, ma che è in questa direzione dello sguardo che l'OI è sollecitato al massimo e, quindi, una limitazione dell'OI è più evidente.

- la direzione dello sguardo per cui la diplopia si aggrava (se del caso), suggerendo, così, che la motilità oculare è limitata in tale direzione;
- l'antichità e le circostanze di comparsa (trauma, affaticamento, ecc.);
- l'evoluzione: permanente, intermittente, fluttuante, con cambio di direzione;
- i segni di accompagnamento: dolore, perdita visiva, ptosi, segni suggestivi di miastenia o di malattia di Horton, segni neurologici, febbre, alterazione dello stato generale.

Occorre sottolineare che precisare la modalità di insorgenza nel quadro di una diplopia binoculare non ha alcun interesse, in quanto le diplopie binoculari sono sempre di insorgenza improvvisa (il paziente vede doppio o non vede doppio, senza situazione intermedia) [4]. Viceversa, è possibile precisare l'intensità o l'impressione di aggravamento.

Infine, è necessario ricercare i precedenti personali e familiari muscolari e neurologici, così come i precedenti personali di strabismo, ambliopia, rieducazione ortottica, trauma orbitario o chirurgia oculare.

■ Esame clinico di una diplopia binoculare

Osservazione del paziente che guarda l'esaminatore

Esiste spesso una deviazione dell'occhio non fissatore di cui si precisa la direzione [5]. La deviazione può essere in esotropia, exotropia, ipotropia o ipertropia. Le deviazioni puramente torsionali (l'occhio "gira su se stesso", secondo un asse anteroposteriore) sono rare e sono visibili solo sul fondo dell'occhio (Fig. 3).

Occorre ricordare che, in caso di paralisi oculomotoria, l'occhio deviato non è sempre l'occhio paralitico, perché il paziente, a volte, può fissare l'esaminatore con l'occhio paralitico, soprattutto quando la visione di questo è migliore, e, allora, è l'occhio non paralitico a essere deviato.

Quando la diplopia è incomitante e non esiste una zona dello sguardo dove non c'è diplopia, il paziente può spontaneamente girare la testa in direzione del campo d'azione del muscolo leso (per evitargli di contrarsi) e, quindi, evitare la diplopia (torcicollo compensatore) [3].

Esame della motilità oculare

L'esame della motilità oculare inizia con l'esame dell'ampiezza e della velocità delle saccadi, chiedendo al paziente di guardare

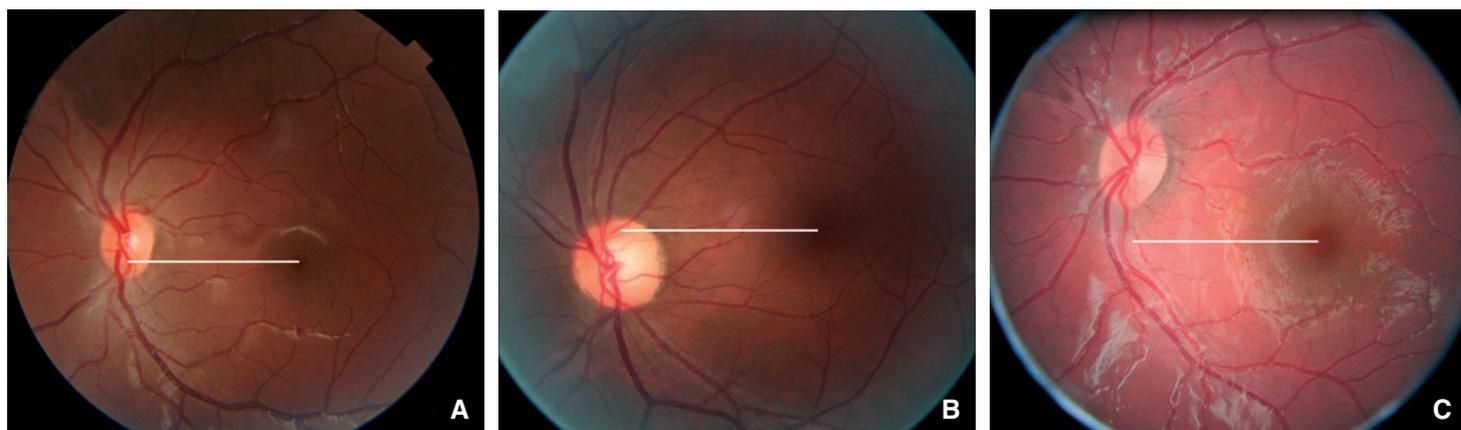


Figura 3. Torsione oculare. Immagine del fondo dell'occhio che permette di ricercare una torsione oculare (l'occhio "gira su se stesso", secondo un asse anteroposteriore). Nel quadro di una diplopia binoculare, questo esame permette soprattutto di differenziare una *skew deviation* da una paralisi dell'obliquo superiore in caso di difficoltà diagnostica.

A. Assenza di torsione. La fovea è allineata con il bordo inferiore della papilla.

B. Intorsione. La fovea è più alta della papilla, indicando che il polo superiore dell'occhio ha ruotato verso il naso.

C. Estorsione. La fovea è più bassa della papilla, indicando che il polo inferiore dell'occhio ha ruotato verso il naso.

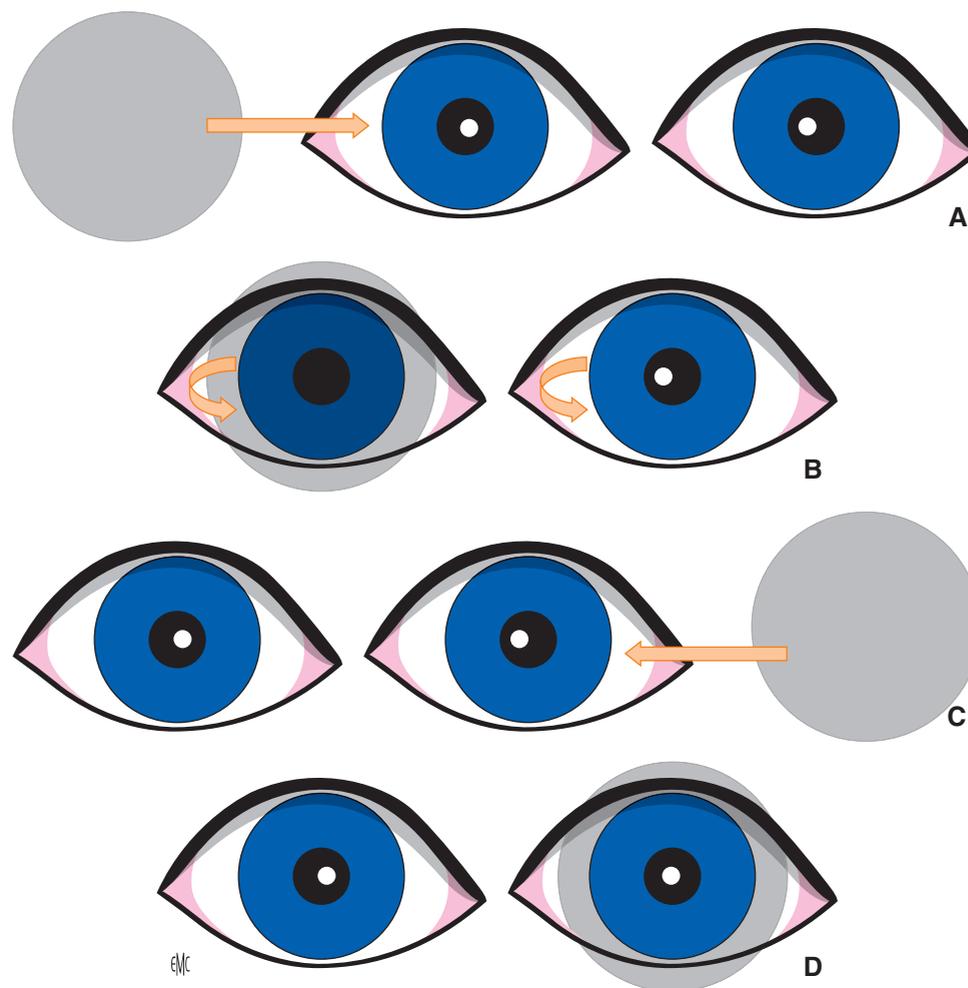


Figura 4. Test allo schermo monolaterale, vedi spiegazioni dettagliate nel testo.

A. Lo studio dei riflessi corneali permette di sospettare un'esotropia sinistra. Chiedere al paziente di fissare un piccolo bersaglio a distanza (in visita neurologica, per esempio il pulsante di un interruttore sulla parete opposta).

B. Occludere brevemente l'occhio destro (per esempio), osservare il movimento (se presente) dell'occhio sinistro e rimuovere immediatamente la copertura. In questo esempio, al momento dell'occlusione dell'occhio destro, l'occhio sinistro compie un piccolo movimento dall'interno all'esterno per venire a fissare il bersaglio, confermando l'esotropia sinistra.

C, D. Stessa procedura con l'altro occhio, l'occhio sinistro nel nostro esempio (C). Non c'è alcun movimento dell'occhio destro, che indica che è fissatore (D).

il più velocemente possibile nelle otto posizioni eccentriche dello sguardo a partire dalla posizione primaria ("dritto in avanti") con entrambi gli occhi aperti (studio delle versioni), poi con un solo occhio aperto (studio delle duzioni). In caso di lesione dell'adduzione (rallentamento o paralisi) mono- o bilaterale, è opportuno testare la convergenza. Se questa è conservata, può essere posta la diagnosi di oftalmoplegia internucleare [5].

Spesso, la motilità oculare è limitata in una o più direzioni dello sguardo. È, quindi, necessario studiare i riflessi oculocefalici (ROC) in particolare nelle compromissioni verticali con la manovra degli "occhi di bambola": l'esaminatore muove la testa del paziente, mentre quest'ultimo fissa il dito o il naso dell'esaminatore. Questa manovra permette di differenziare le lesioni nucleari e infranucleari (coinvolgimento dello stesso ordine delle saccadi e dei ROC) dalle lesioni sopranucleari (coinvolgimento delle saccadi con risparmio relativo dei ROC). Allo stesso modo, in caso di deficit di elevazione, la conservazione del riflesso di elevazione dell'occhio alla chiusura forzata delle palpebre (fenomeno di Charles Bell) contro l'esaminatore depone per una lesione sopranucleare.

A volte la motilità oculare è (o sembra) normale. Occorre, tuttavia, diffidare dell'esistenza di un semplice rallentamento delle saccadi (da cui l'interesse di esaminare le saccadi e non solo l'inseguimento oculare, poiché quest'ultimo è troppo lento) o, ancora, di una limitazione minima della motilità oculare, che potrebbe passare inosservata. In questo caso, assume tutta la sua importanza lo studio dell'allineamento oculare (cfr. infra).

Studio dell'allineamento oculare

Lo studio dell'allineamento oculare si esegue in posizione primaria e nelle quattro (oppure otto) posizioni eccentriche dello sguardo [3, 5]. Questo studio è fondamentale quando la motilità oculare appare normale, cosa che è frequente nelle piccole deviazioni o quando la diplopia binoculare non è di origine paralitica o restrittiva. Quando la limitazione è evidente, lo studio dell'allineamento oculare non ha alcun interesse diagnostico, ma resta utile per il follow-up oftalmologico, perché la deviazione può essere quantificata utilizzando dei prismi.

Tra i test di allineamento oculare realizzabili dal neurologo, il più informativo e più semplice da realizzare è il test allo schermo [5] (Fig. 4). Gli altri test sono più difficili da interpretare, come il test di Hirschberg (Fig. 5) o il test con il vetro rosso, o meno accessibili per un neurologo, come gli esami coordinometrici [6] (test di Lancaster e test di Hess-Weiss) (Fig. 6) (cfr. infra per una spiegazione dettagliata sul test allo schermo e sul test di Hess-Weiss).

L'esame di una diplopia verticale richiede diversi passaggi specifici [7, 8] (cfr. infra).

Test allo schermo

Il test allo schermo monolaterale è il miglior esame di allineamento degli assi oculari realizzabile al letto del paziente. Quando la deviazione è invisibile o quasi invisibile, esso

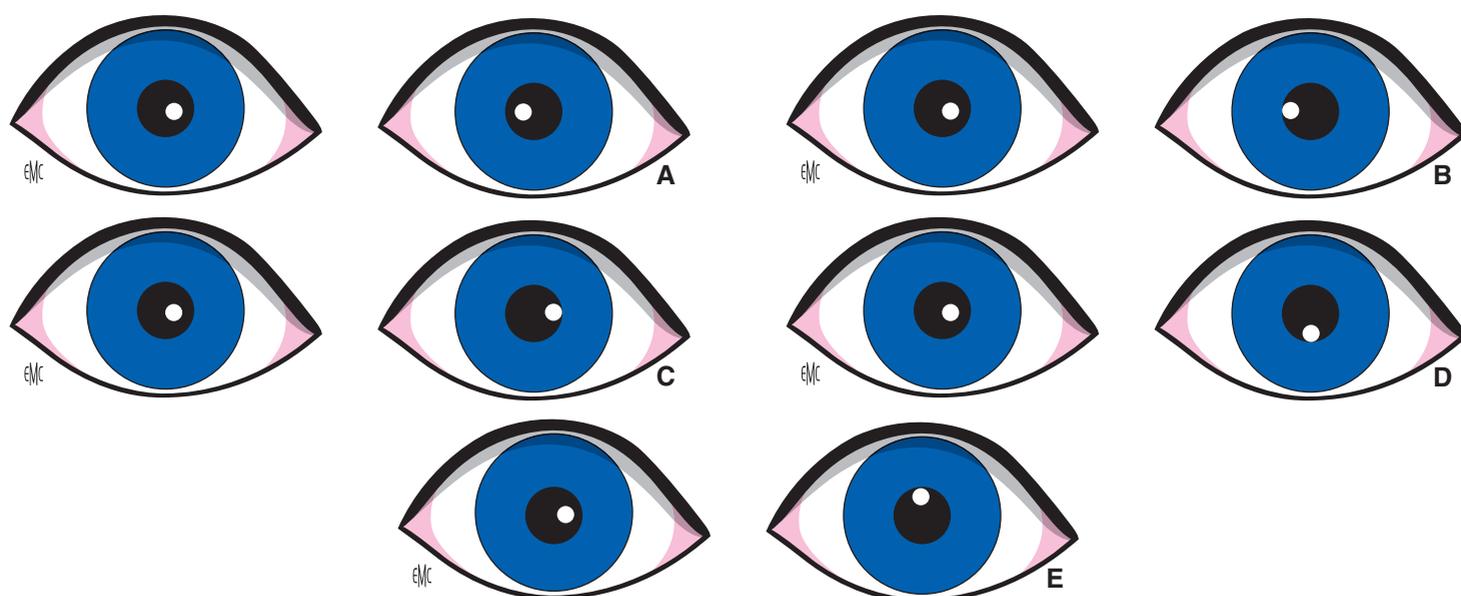


Figura 5. Test di Hirschberg. Questo test è realizzabile molto facilmente in visita neurologica, ma non è sensibile quanto il test allo schermo. Il paziente guarda una sorgente di luce proiettata dall'esaminatore, il quale si pone bene di fronte al paziente con la faccia all'altezza della sorgente luminosa. L'esaminatore deve valutare la posizione della riflessione corneale di ogni occhio rispetto alla pupilla. La riflessione corneale è normalmente simmetrica e leggermente decentrata verso il naso rispetto alla pupilla (A). Quando un occhio non fissa la sorgente di luce, il riflesso corneale di tale occhio verrà spostato verso l'interno (exotropia, B), l'esterno (esotropia, C), in basso (ipertropia, D) o in alto (ipotropia, E). Si noti che lo spostamento della riflessione corneale avviene nella direzione opposta alla deviazione del globo.

permette di confermare la presenza di una deviazione di un occhio rispetto all'altro e di precisarne la direzione. Può essere realizzato da lontano e/o da vicino, ma, in neuro-oftalmologia, un test allo schermo da lontano in posizione primaria e nelle quattro posizioni eccentriche dello sguardo è assolutamente sufficiente (Fig. 4).

Interpretazione

Se un occhio compie un movimento all'occlusione breve dell'altro occhio, ciò significa che l'occhio scoperto non è allineato con il bersaglio (quindi non fissatore). Questo movimento indica che l'occhio non scoperto viene, ora, a fissare il bersaglio (movimento detto di rifissazione). Nell'esempio della Figura 4, l'occhio sinistro non era fissatore, poiché è stato necessario coprire l'occhio destro per forzare l'occhio sinistro a fissare il bersaglio. Il movimento dall'interno verso l'esterno dell'occhio sinistro permette di affermare che l'occhio sinistro era in esotropia. Sempre in questo esempio, l'occlusione dell'occhio sinistro non ha innescato un movimento di rifissazione da parte dell'occhio destro, indicando che questo guardava bene il bersaglio.

Se non viene rilevato alcun movimento di rifissazione, vi sono solo due possibilità:

- o entrambi gli occhi al momento del test sono allineati con il bersaglio in posizione primaria e nelle quattro direzioni cardinali dello sguardo; questo significa che quando l'esaminatore vede il paziente, non è presente alcuna deviazione degli assi oculari. In questo caso, o si tratta di una deviazione oculare normalizzata al momento dell'esame (per esempio, miastenia, ischemia di un nervo oculomotore) o si tratta di un disturbo "ortottico", in particolare un'eteroforia. In quest'ultimo caso, la deviazione degli assi oculari può diventare visibile solo in caso di rottura della fusione. Occorre smascherarla realizzando un test allo schermo alternato (passare ogni 1-2 secondi molto rapidamente da un occhio all'altro evitando che i due occhi siano scoperti contemporaneamente) per una ventina di secondi. Il principio è di rompere progressivamente la fusione binoculare e di smascherare un'eteroforia;
- o il movimento di rifissazione è troppo debole per essere visto (raro in neuro-oftalmologia, più frequente in strabologia).

Test di Hess-Weiss

Il test Hess-Weiss permette una rappresentazione schematica della deviazione di un occhio rispetto all'altro. Il principio del

test si basa sulla confusione. È semplice e rapido da realizzare, ma richiede un dispositivo che non è generalmente disponibile in consulenza di neurologia (Fig. 6A). Viene interpretato come un test di Lancaster che lo ha praticamente sostituito, perché il dispositivo è molto meno ingombrante.

Tecnica

Il paziente dispone di un puntatore laser rosso e fissa lo schermo con la griglia rossa attraverso occhiali con filtri colorati. La griglia rossa viene percepita solo dall'occhio che guarda attraverso il filtro verde. Il puntatore laser è percepito solo dall'occhio che guarda attraverso il filtro rosso (Fig. 6B). Pertanto, ogni occhio vede una diversa immagine del test. L'occhio valutato è quello con il filtro rosso; l'occhio di riferimento è quello con il filtro verde.

Il paziente porta uno dei due occhiali con filtri colorati (rosso-verde o verde-rosso) e punta con il laser la posizione primaria e gli otto punti cardinali su richiesta dell'esaminatore. L'esaminatore annota sulla tabella di esame le posizioni che sono state puntate (Fig. 6C).

Una volta realizzato il tracciato dell'occhio valutato, si indossa l'altro paio di occhiali per valutare l'altro occhio e si realizza la stessa procedura. Le zone puntate da ogni occhio sono, poi, collegate tra di loro per ottenere lo schema coordinometrico. La posizione dell'occhio testato sarà, quindi, paragonata a quella dell'occhio di riferimento nelle diverse posizioni dello sguardo (Fig. 6D).

Basi dell'interpretazione

Lo schema coordinometrico è normale quando i tracciati per l'occhio destro e sinistro sono delle stesse dimensioni e sovrapposti alla griglia di riferimento (Fig. 6C). È importante sapere che un test di Hess-Weiss normale indica semplicemente che non c'è alcuna deviazione degli assi oculari nelle posizioni testate, ma non significa che la motilità oculare sia normale. In effetti, una limitazione oculomotoria bilaterale e simmetrica (quindi senza deviazione degli assi oculari, per esempio nell'ambito di un'oftalmoplegia esterna cronica progressiva) può dare uno schema coordinometrico normale.

In caso contrario, esiste una deviazione degli assi oculari:

- se uno degli schemi coordinometrici è più piccolo di quello dell'occhio controlaterale, si tratta probabilmente di una paralisi o di una restrizione dal lato dello schema più piccolo. La parte dello schema coordinometrico che si trova all'interno

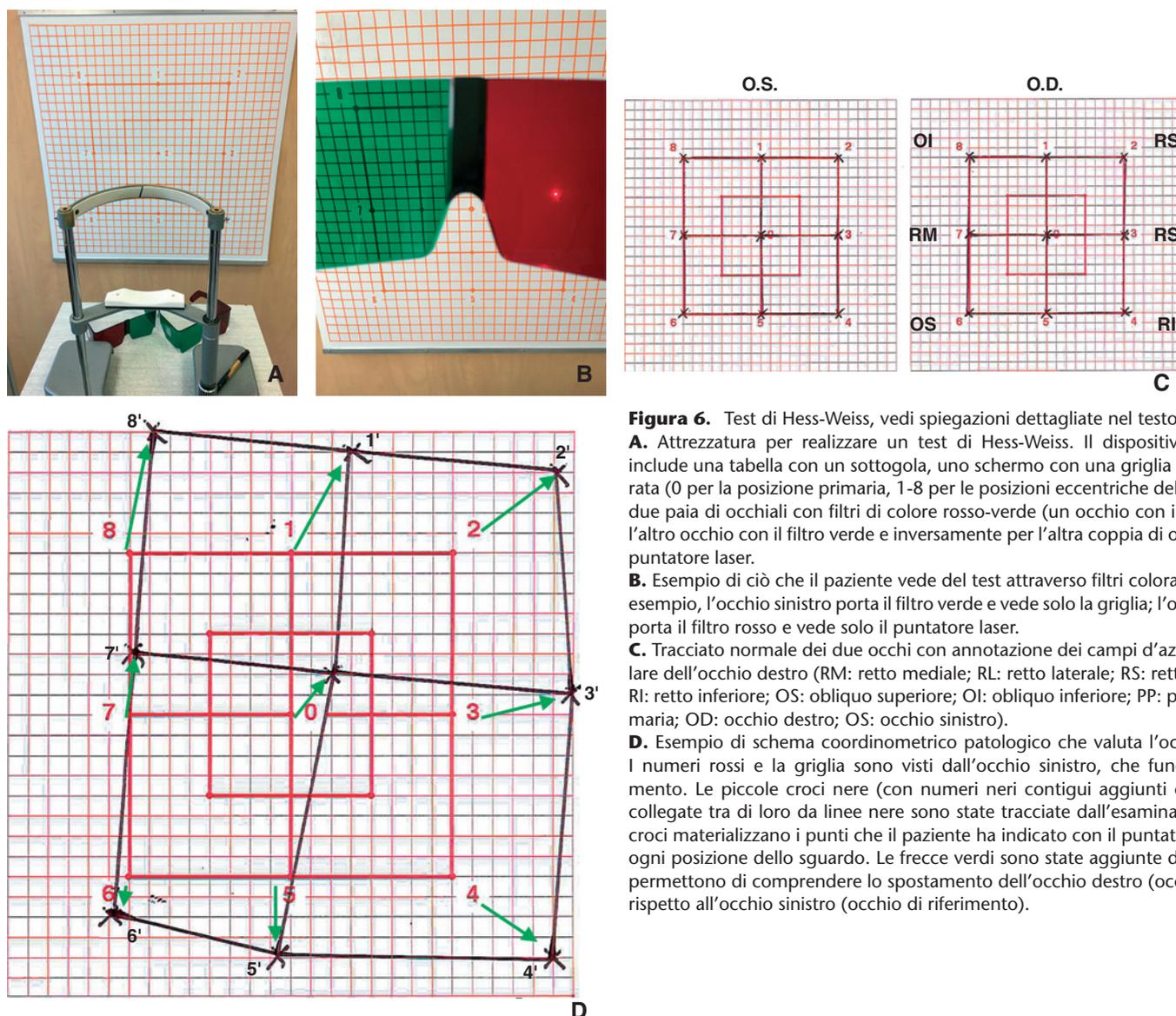


Figura 6. Test di Hess-Weiss, vedi spiegazioni dettagliate nel testo.

A. Attrezzatura per realizzare un test di Hess-Weiss. Il dispositivo completo include una tabella con un sottogola, uno schermo con una griglia rossa numerata (0 per la posizione primaria, 1-8 per le posizioni eccentriche dello sguardo), due paia di occhiali con filtri di colore rosso-verde (un occhio con il filtro rosso, l'altro occhio con il filtro verde e inversamente per l'altra coppia di occhiali) e un puntatore laser.

B. Esempio di ciò che il paziente vede del test attraverso filtri colorati. In questo esempio, l'occhio sinistro porta il filtro verde e vede solo la griglia; l'occhio destro porta il filtro rosso e vede solo il puntatore laser.

C. Tracciato normale dei due occhi con annotazione dei campi d'azione muscolare dell'occhio destro (RM: retto mediale; RL: retto laterale; RS: retto superiore; RI: retto inferiore; OS: obliquo superiore; OI: obliquo inferiore; PP: posizione primaria; OD: occhio destro; OS: occhio sinistro).

D. Esempio di schema coordinometrico patologico che valuta l'occhio destro. I numeri rossi e la griglia sono visti dall'occhio sinistro, che funge da riferimento. Le piccole croci nere (con numeri neri contigui aggiunti dagli autori) collegate tra di loro da linee nere sono state tracciate dall'esaminatore; queste croci materializzano i punti che il paziente ha indicato con il puntatore laser per ogni posizione dello sguardo. Le frecce verdi sono state aggiunte dagli autori e permettono di comprendere lo spostamento dell'occhio destro (occhio testato) rispetto all'occhio sinistro (occhio di riferimento).

della griglia di riferimento corrisponde al campo d'azione muscolare limitato (senza che sia possibile definire il muscolo interessato). Le parti dello schema coordinometrico che sono al di fuori della griglia di riferimento danno le iperazioni compensatrici nel muscolo agonista omolaterale (legge di Sherrington) e sinergico controlaterale (legge di Hering). A volte, non c'è iperazione compensatrice nel muscolo agonista omolaterale. In questa situazione, si tratta o di un fenomeno restrittivo a livello del muscolo agonista omolaterale o di una paralisi associata del muscolo agonista omolaterale. Gli schemi coordinometrici classici delle paralisi del III, IV e VI sono presentati nella **Figura 7**;

- quando gli schemi coordinometrici dell'occhio destro e sinistro sono delle stesse dimensioni della griglia di riferimento ma spostati, si tratta, il più delle volte, di un'eteroforia (per esempio, esoforia) (**Fig. 7D**).

Particolarità dell'esame clinico di una diplopia binoculare verticale

In caso di diplopia verticale, il ragionamento utilizza sempre lo stesso procedimento, detto delle tre tappe di Parks-Bielschowsky, completato con l'aggiunta di altre tre tappe. Non è obbligatorio realizzare sistematicamente tutte le tappe. Le prime quattro sono valide solo in caso di paralisi, in particolare di un solo muscolo (non funziona in caso di fenomeno restrittivo). La quinta e la sesta tappa sono soprattutto destinate a ricercare argomenti a favore di una *skew deviation*.

Prima tappa

Studio dell'allineamento oculare in posizione primaria per determinare quale occhio è più alto. In questa fase è impossibile sapere quale sia il lato patologico. In effetti, può trattarsi di una lesione di un abbassatore (RI od OS) dal lato dell'occhio più alto o di un elevatore (RS od OI) dal lato dell'occhio più basso.

Seconda tappa

Studio dell'allineamento oculare con lo sguardo in alto e in basso. Se la deviazione aumenta nel guardare in alto, si tratta di una lesione di un elevatore; se la deviazione aumenta guardando in basso, si tratta di una lesione di un abbassatore. In questa fase, è possibile, quindi, determinare il lato patologico facendo riferimento alla prima tappa.

Terza tappa (opzionale)

Studio dell'allineamento oculare nello sguardo laterale. Se la deviazione aumenta in abduzione dal lato patologico, si tratta di una lesione di un retto verticale (RS o RI); se la deviazione aumenta in adduzione dal lato patologico, si tratta di una lesione di un muscolo obliquo (OS od OI).

Quarta tappa: manovra di Bielschowsky

La manovra di Bielschowsky consiste in uno studio dell'allineamento oculare verticale, con la testa inclinata a destra e a sinistra, e, generalmente, richiede una barra prismatica. Un aumento netto della deviazione verticale (≥ 10 diottrie) quando la testa è inclinata verso l'occhio più alto rispetto a

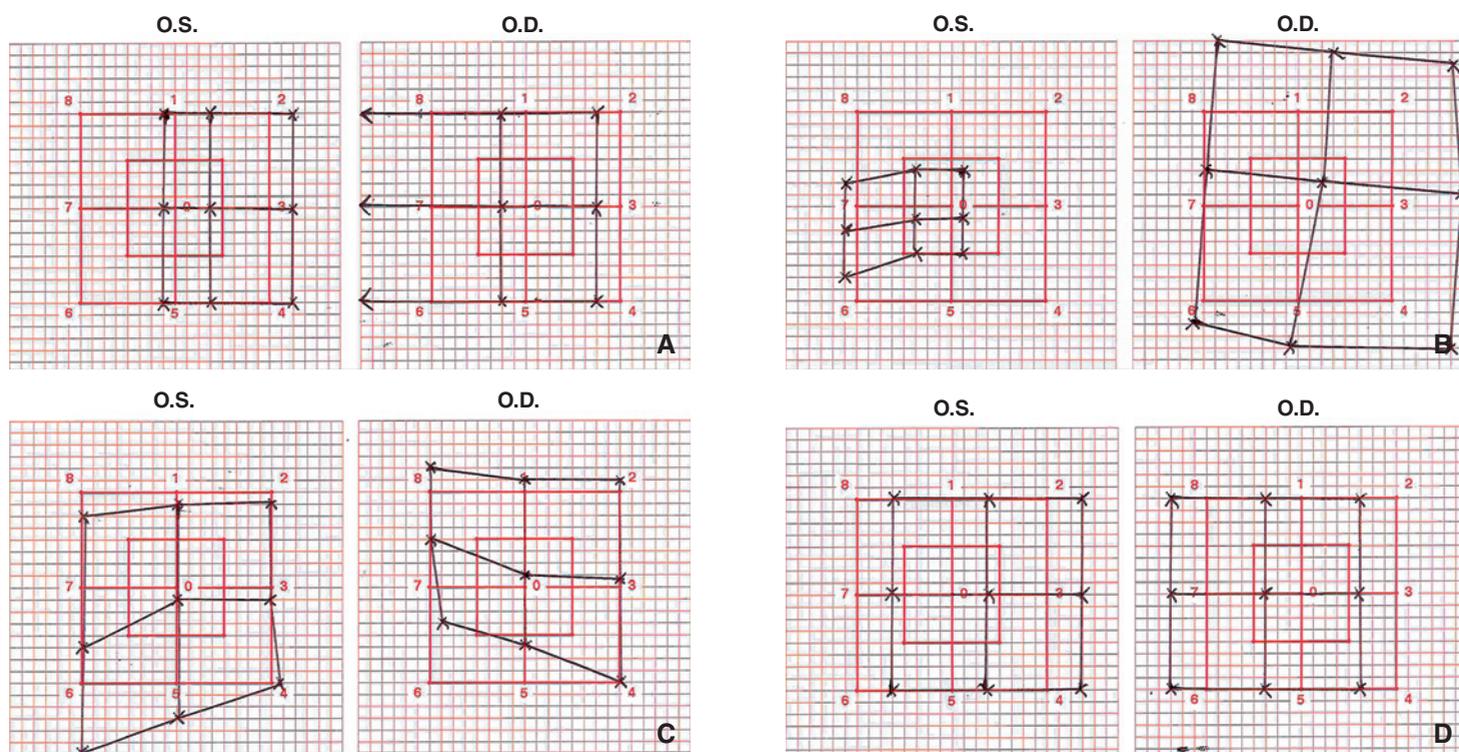


Figura 7. Traccati coordinometrici tipici di alcuni disturbi oculomotori frequenti.

- A.** Paralisi del VI sinistro.
B. Paralisi del III sinistro.
C. Paralisi del IV destro.
D. Esoforia.

quando la testa è inclinata verso l'occhio più basso è a favore di una lesione del muscolo obliquo superiore.

Quinta tappa: retinografia alla ricerca di una torsione oculare (Fig. 3)

Questo test ha soprattutto lo scopo di differenziare una *skew deviation* (intorsione dell'occhio più alto, estorsione dell'occhio più basso) da una paralisi dell'obliquo superiore (estorsione dell'occhio più alto), la cui presentazione clinica può essere simile.

Sesta tappa: test allo schermo in decubito dorsale

In caso di dubbio persistente con una *skew deviation*, realizzare un test allo schermo in posizione clinostatica. Una diminuzione della deviazione verticale superiore al 50% sarebbe patognomica della *skew deviation*. Questo test non è sempre facile da realizzare in consulenza neurologica, perché richiede di posizionare il paziente coricato e di disporre di un bersaglio sul soffitto. Inoltre, si raccomanda l'utilizzo di una barra prismatica per quantificare la deviazione.

Ricerca di anomalie associate

Il resto dell'esame neuro-oftalmologico ricerca:

- un esoftalmo di cui si precisano le caratteristiche. Un'orbitopatia distiroidea è sospettata in presenza di un esoftalmo bilaterale a volte asimmetrico, assile o meno, accompagnato da una retrazione palpebrale e da un'asinergia oculopalpebrale. Un esoftalmo monolaterale, non assile, indolore e di comparsa progressiva, suggerisce un tumore orbitario;
- una ptosi che può accompagnare: una paralisi del III, una miastenia, una miopia, una sindrome di Claude Bernard-Horner o un processo orbitario;
- un disturbo pupillare spesso associato a una ptosi, il più delle volte una midriasi poco o per nulla reattiva nel quadro di una paralisi del III (in particolare compressiva), più raramente una miopia aumentata nell'oscurità nel quadro di una sindrome di Claude Bernard-Horner;

- un esame degli altri nervi cranici, in particolare uno studio della forza dei muscoli orbicolari in caso di ptosi (miastenia) e la ricerca di un'ipoestesia corneale. L'oftalmologo completa questo esame con:
- una misura dell'acuità visiva completata da un campo visivo in caso di perdita visiva;
- un esame del segmento anteriore: ricerca di una dilatazione dei vasi episclerali a testa di medusa nel quadro di una fistola carotidocavernosa;
- un esame del fondo dell'occhio dilatato: ricerca di un edema papillare in caso di deficit di abduzione, di una torsione oculare in caso di diplopia verticale o di un'occlusione dell'arteria retinica in caso di sospetta lesione ischemica del tronco cerebrale.

Un esame neurologico generale è necessario quando la diplopia non sembra isolata.

■ Diagnosi eziologica di una diplopia binoculare

Al termine dell'esame clinico, la diagnosi topografica della lesione responsabile della diplopia binoculare è, il più delle volte, sospettata. Può trattarsi di una lesione del tronco cerebrale (lesione fascicolare, nucleare, internucleare, *skew deviation*), di uno o più nervi oculomotori (III, IV o VI), della giunzione neuromuscolare e dei muscoli oculomotori o dell'orbita, o di una causa "ortottica" (strabismo o eteroforia scompensata) [9]. Una limitazione della motilità oculare indica o una paralisi oculomotoria, la cui lesione può aver sede in un punto qualsiasi dal tronco cerebrale fino ai muscoli oculomotori, o una restrizione dei movimenti oculari la cui lesione è sempre localizzata entro l'orbita. Un'oculomotricità normale suggerisce un'origine "ortottica" o una *skew deviation* (in caso di deviazione verticale) [4]. Si noti che le lesioni delle strutture sopranucleari sono raramente causa di diplopia (a eccezione della *skew deviation*) e quest'ultima dà più facilmente delle paralisi funzionali.

Occorre prestare molta attenzione a non essere “troppo localizzatori” troppo rapidamente, perché uno stesso disturbo oculomotore può essere associato a diverse topografie lesionali. L'errore più classico è concludere “troppo velocemente” per una paralisi del VI davanti a un paziente che presenta un deficit isolato dell'abduzione, poiché questo può anche essere la manifestazione di una lesione della giunzione muscolare o del muscolo retto laterale o, ancora, di fenomeni restrittivi sul muscolo retto mediale omolaterale (bloccando l'azione del retto laterale).

La risonanza magnetica (RM) delle vie oculomotorie che esamina il tronco cerebrale, i nervi oculomotori e l'orbita è l'esame di diagnostica per immagini di elezione nel contesto di una diplopia binoculare inspiegabile. La RM deve imperativamente essere guidata dall'esame clinico per massimizzare la resa diagnostica. Essa può essere associata ad altre sequenze in funzione del contesto clinico (per esempio, angio-RM arteriosa alla ricerca di un aneurisma e angio-RM venosa in caso di sospetta ipertensione intracranica) [10]. Gli altri esami complementari dipendono dall'orientamento eziologico.

Le eziologie da ricercare con urgenza davanti a una diplopia binoculare recente sono raggruppate nella [Tabella 1](#). La [Tabella 2](#) include le principali eziologie di diplopia binoculare dolorosa.

Tabella 1.

Eziologie da ricercare con urgenza di fronte a una diplopia binoculare recente.

- Aneurisma fissurato intracerebrale
- Apoplezia ipofisaria
- Encefalopatia di Gayet-Wernicke
- *Skew deviation* (che suggerisce una lesione della fossa posteriore)
- Malattia di Horton
- Botulismo

Tabella 2.

Eziologie delle diplopie binoculari dolorose. Fatta eccezione per la miastenia, le miopatie che colpiscono i muscoli oculomotori e le diplopie associate a disturbi ortottici, tutte le diplopie binoculari recenti possono essere dolorose.

- Aneurisma cerebrale fissurato
- Apoplezia ipofisaria
- Fistola carotidocavernosa
- Malattia di Horton e altre vasculiti
- Infiammazione (per esempio, miosite), infezione o tumore orbitario o della regione sellare
- Neuropatia oftalmoplegica dolorosa recidivante (in passato chiamata “emicrania oftalmoplegica”, termine recentemente abbandonato, perché non è affatto un'emicrania)
- Più raramente, ischemia non arteritica di un nervo oculomotore

Lesioni del tronco cerebrale

L'oftalmoplegia internucleare ([Fig. 8](#)) è l'espressione clinica di una lesione dell'interneurone il cui assone è contenuto all'interno del fascio longitudinale mediale e collega il nucleo del VI al sottotonucleo del III controlaterale che innerva il RM. Nei pazienti giovani, le patologie demielinizzanti sono le cause principali (soprattutto in caso di interessamento bilaterale), mentre, nei pazienti più anziani, le cause principali sono vascolari o, anche, tumorali [11].

Una *skew deviation* è una delle espressioni cliniche di una lesione monolaterale (o bilaterale asimmetrica) sopranucleare che interessa le vie vestibolo-oculari ([Fig. 9](#)). La *skew deviation* è spesso associata ad altri segni clinici che testimoniano la lesione del tronco cerebrale o del cervelletto [12].

La sindrome di Parinaud (o *dorsal midbrain syndrome*) è, generalmente, secondaria a una lesione del mesencefalo o della commissura posteriore e associa paralisi dello sguardo bilaterale verso l'alto (predominante per le saccadi), insufficienza di convergenza, retrazione palpebrale (segno di Collier), semi-midriasi reattiva alla convergenza, ma poco o per nulla alla luce, e nystagmus retractorius [11]. I movimenti oculari verso l'alto possono essere più facilmente ottenuti testando i ROC, testimoniando il carattere sopranucleare della paralisi. Una diplopia orizzontale alla lettura è frequente ed è secondaria all'insufficienza di convergenza. Una diplopia verticale è possibile in caso di lesione asimmetrica o in caso di associazione con una *skew deviation*.

Le altre cause di diplopia per lesione del tronco cerebrale sono secondarie a una lesione dei nuclei o dei fasci all'origine dei nervi III, IV e VI e sono trattate di seguito.

Lesioni dei nervi oculomotori

Le lesioni dei nervi oculomotori sono la principale causa neurologica di diplopia binoculare [4]. La lesione del V è la più frequente, seguita da quella del III e del IV. La lesione può essere localizzata nel tronco cerebrale (lesione nucleare e fascicolare), nello spazio subaracnoideo, nel seno cavernoso o a livello dell'apice orbitario. In generale, gli stessi processi patologici interessano i nervi oculomotori, che siano ischemici, compressivi, infiammatori, infettivi, infiltrativi, traumatici o congeniti, ma la loro rispettiva frequenza varia a seconda del tipo di nervo oculomotore colpito. Inoltre, alcune eziologie sono “proprie” di un nervo oculomotore, per esempio l'ipertensione intracranica per il VI, l'aneurisma per il III o uno scompenso congenito per il IV [1]. Le principali eziologie delle lesioni acquisite dei nervi oculomotori sono presentate nella [Tabella 3](#).

Nel soggetto oltre i 50 anni che presenta fattori di rischio vascolari, la lesione ischemica non arteritica è la causa più frequente di paralisi acquisita isolata di un nervo oculomotore (circa l'85%) [13]. La diagnosi si basa sull'evidenziazione di una paralisi isolata di un nervo oculomotore con RM centrata sul nervo incriminato che



Figura 8. Oftalmoplegia internucleare destra. Durante i movimenti di lateralità, esiste una limitazione dell'adduzione dell'occhio omolaterale alla lesione (A), mentre l'occhio controlaterale in abduzione presenta uno pneumonistagmo. A volte, non c'è limitazione, ma un semplice rallentamento dell'adduzione. La convergenza è spesso rispettata (B). Una diplopia orizzontale è frequente, ma non sempre facilmente espressa dai pazienti.



Figura 9. *Skew deviation.* I pazienti lamentano una diplopia binoculare verticale. L'esame riscontra, il più delle volte, una discreta ipertrofia comitante senza limitazione dei movimenti oculari. La *skew deviation* è frequentemente associata a una torsione oculare (intorsione dell'occhio più alto, estorsione dell'occhio più basso) e un'inclinazione della testa dal lato dell'occhio più basso. A differenza degli altri meccanismi di diplopia binoculare, l'inclinazione della testa non sta compensando la diplopia, ma riflette semplicemente un'inclinazione della verticale soggettiva.

A. L'occhio destro è fissatore. Esiste un'ipotropia franca dell'occhio sinistro (quindi un'ipertrofia dell'occhio destro, se l'occhio sinistro è fissatore).

B. Fondo dell'occhio. Esistono un'intorsione dell'occhio destro (l'occhio in ipertrofia) e un'estorsione dell'occhio sinistro (l'occhio in ipotrofia).

Tabella 3.

Eziologie più frequenti di paralisi acquisita dei nervi oculomotori.

| | |
|--|--|
| Tronco cerebrale (spesso associato ad altri segni neurologici) | - AVC ischemico o emorragico - Tumori - Demielinizzazione |
| Spazio subaracnoideo | - Ischemia - Aneurisma (lesione del III e raramente di VI e IV) e altre compressioni - Meningite - Traumi - Infiammazione o infiltrazione - Iperensione o ipotensione intracranica (lesione del VI) - Fistola carotidocavernosa a drenaggio posteriore (lesione del VI) - Ernia cerebrale (lesione del III) |
| Seno cavernoso | - Aneurisma e altre compressioni (adenoma ipofisario, meningioma) - Fistola carotidocavernosa - Traumi - Infiammazione o infiltrazione |
| Apice orbitario (lesione multipla frequente dei nervi cranici) | - Tumore - Infiammazione (Wegener) o infezione (il più delle volte micotica) |
| Altro | - Encefalopatia di Gayet-Wernicke - Sindrome degli anticorpi anti-GQ1b |

non mostra né compressione né infiltrazione, senza segni suggestivi di malattia di Horton, di miastenia o di patologia orbitaria, e che recupera completamente in tre o quattro mesi [14].

Lesione del nervo oculomotore (III) (Fig. 10)

La diagnosi è semplice in caso di paralisi completa con intorciamento pupillare, ma può essere molto più difficile in caso di paralisi parziale con risparmio della pupilla. L'errore classico è di diagnosticare "troppo rapidamente" una paralisi parziale del III con risparmio della pupilla davanti a un deficit di adduzione e una ptosi omolaterale isolata, poiché questo quadro è una frequente modalità di rivelazione della miastenia. In linea generale, una lesione di un solo muscolo o solamente della pupilla è raramente secondaria a una paralisi del III.

Le principali cause di lesioni del II nell'adulto sono le compressioni aneurismatiche, soprattutto a partenza dall'arteria comunicante posteriore, le lesioni ischemiche non arteritiche e le cause traumatiche.

Davanti a una paralisi recente del III, l'urgenza è di differenziare una paralisi del II secondaria a una compressione aneurismatica di una lesione ischemica non arteritica. Classicamente, una diagnostica per immagini delle arterie intracraniche è richiesta in urgenza se la paralisi del III è dolorosa o parziale o associata a una midriasi o di installazione progressiva. In pratica, questa regola

non è valida ed ogni paralisi recente del III deve essere sottoposta in urgenza a una diagnostica per immagini delle arterie intracraniche (angio-TC o angio-RM). L'unica eccezione è la paralisi completa con risparmio della pupilla indolore fin dall'inizio massimale nei soggetti oltre i 50 anni con fattori di rischio cardiovascolare per i quali la diagnostica per immagini può essere differita [15].

Lesione del nervo abducente (VI) (Fig. 11)

La lesione del nervo abducente è la più frequente delle lesioni dei nervi oculomotori. È importante ricordare di non porre una diagnosi troppo rapida di paralisi del VI davanti a un deficit isolato di abduzione, perché le lesioni orbitarie, della giunzione neuromuscolare e dei muscoli retti laterali possono dare un quadro clinico identico.

Le lesioni nucleari sono responsabili di una paralisi funzionale, con impossibilità di realizzare delle versioni orizzontali sul lato lesio. Non c'è, quindi, generalmente alcuna diplopia, salvo in caso di estensione della lesione al fascio longitudinale mediale omolaterale (sindrome dell'uno e mezzo di Fisher, che associa paralisi omolaterale dello sguardo orizzontale e oftalmoplegia internucleare controlaterale). È frequentemente associata una paralisi facciale omolaterale per lesione concomitante del nucleo del nervo faciale o dei suoi primi millimetri.

Nell'adulto giovane, le cause traumatiche sono le più frequenti. Nel soggetto più anziano, la causa più comune è la lesione ischemica non arteritica. Un'iperensione intracranica deve sempre essere ricercata (in questo caso, la paralisi del VI non ha alcun valore localizzatore).

Lesione del nervo trocleare (IV) (Fig. 12)

Le due principali cause di paralisi isolata del IV sono le lesioni traumatiche e congenite. Nelle lesioni congenite, i pazienti presentano spesso un torcicollo compensatore di vecchia data (visibile sulle fotografie), una diplopia da diversi mesi a diversi anni, spesso inizialmente intermittente che diviene sempre più frequente, un'ampia deviazione verticale dei globi oculari al test allo schermo (ma non visibile o difficilmente visibile alla semplice ispezione), una grande ampiezza della fusione verticale (il paziente è in grado di fondere le immagini nonostante una grande deviazione verticale, cosa che è impossibile in caso di lesione acquisita) e, talvolta, un'atrofia del muscolo obliquo superiore visibile alla diagnostica per immagini orbitaria. La diplopia è, il più delle volte, non torsionale e massimale nello sguardo laterale opposto. L'apparente peggioramento della diplopia con il tempo non è legato a un peggioramento del deficit del muscolo obliquo superiore, ma a una riduzione delle capacità di fusione delle due immagini. Nelle lesioni acquisite, il più delle volte traumatiche, la diplopia è obliqua e torsionale e massimale nello sguardo verso il basso e verso l'interno, con una debole ampiezza di fusione verticale.

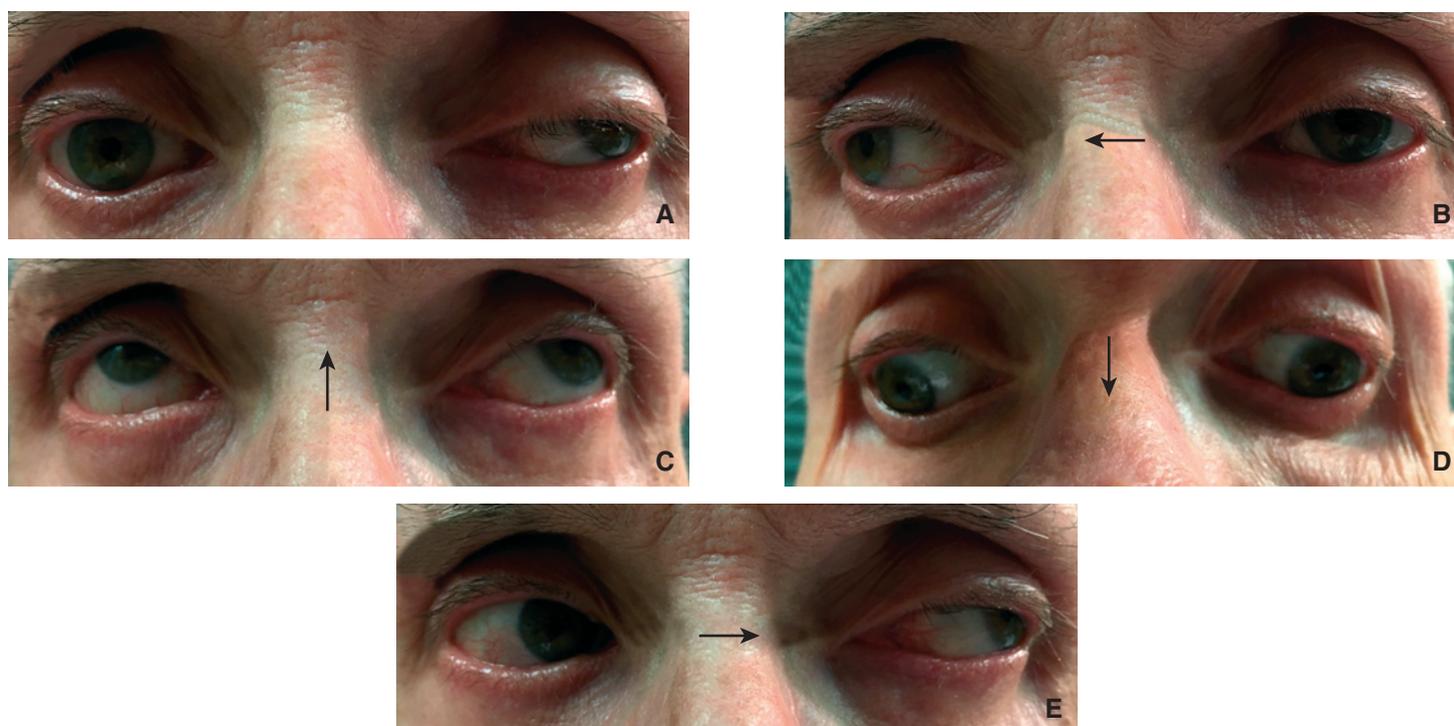


Figura 10. Paralisi del III sinistro. Quando l'occhio sano è fissatore, l'occhio paralitico è spontaneamente in exotropia e ipotropia. I pazienti hanno raramente un torcicollo compensativo, perché non solo è difficile trovare una posizione della testa per cui la diplopia scompare, ma, inoltre, la ptosi spesso elimina la diplopia. Le paralisi complete del III associano una lesione grave di tutti i muscoli striati innervati dal III, comprendendo ptosi e deficit maggiore di adduzione, di elevazione e di abbassamento (frecce). Nelle paralisi parziali del III, la lesione può essere o moderata (movimenti oculari possibili, ma di ampiezza limitata) e colpire tutti i muscoli striati innervati dal III o limitata a uno o pochi muscoli striati. Indipendentemente dal fatto che la paralisi sia completa o parziale, è incostantemente associato un coinvolgimento della pupilla (lesione intrinseca), responsabile di una midriasi. Nelle rare lesioni nucleari monolaterali del III, la ptosi e il deficit di elevazione sono bilaterali. Le lesioni fascicolari del III si accompagnano spesso ad altri segni neurologici focali. In caso di compressione cronica del III o di sequela traumatica sul III, possono comparire delle sincinesie (o rigenerazione aberrante), il più delle volte sotto forma di un'elevazione della palpebra nello sguardo in adduzione o verso il basso o di una miopia in adduzione. Una paralisi del III di origine ischemica non è mai responsabile di sincinesia.

A. Esame in posizione primaria. Ptosi sinistra con occhio sinistro spontaneamente in exotropia. L'ipotropia non è evidente.

B-E. Esame oculomotore (le frecce indicano la direzione dei movimenti oculari). Esiste una paralisi parziale del III sinistro (deficit completo dell'adduzione, ma limitazione parziale dell'elevazione e dell'abbassamento) con risparmio della pupilla.

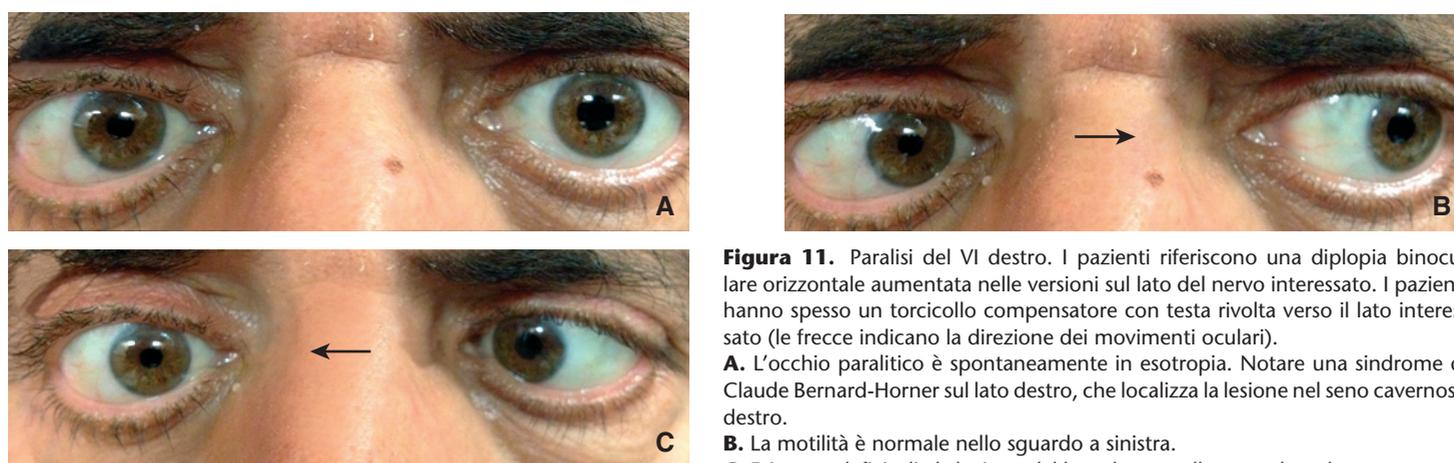


Figura 11. Paralisi del VI destro. I pazienti riferiscono una diplopia binoculare orizzontale aumentata nelle versioni sul lato del nervo interessato. I pazienti hanno spesso un torcicollo compensatore con testa rivolta verso il lato interessato (le frecce indicano la direzione dei movimenti oculari).

A. L'occhio paralitico è spontaneamente in esotropia. Notare una sindrome di Claude Bernard-Horner sul lato destro, che localizza la lesione nel seno cavernoso destro.

B. La motilità è normale nello sguardo a sinistra.

C. Esiste un deficit di abduzione dal lato destro nello sguardo a destra.

Lesione combinata di diversi nervi oculomotori

La lesione combinata di diversi nervi oculomotori associati a una lesione di altri nervi cranici o ad altri segni di focalizzazione neurologica ha un elevato valore di localizzazione (Tabella 4). In caso di disturbo oculomotore isolato con risparmio della pupilla compatibile con una lesione di più nervi oculomotori, è necessario eliminare preventivamente una lesione della giunzione neuromuscolare e dei muscoli oculomotori od orbitari che può dare un quadro simile [1].

Le cause più frequenti sono le lesioni degli spazi subaracnoidei, del seno cavernoso o della base del cranio di origine traumatica,

tumorale, infiammatoria, infettiva o infiltrativa [1]. La classica insidia è la graduale lesione di più nervi cranici dello stesso lato, secondaria a un'infiltrazione della base del cranio a partenza da un carcinoma epidermoide (più raramente un carcinoma basocellulare) della guancia (che risale il V2). La diagnostica per immagini è spesso interpretata come normale, se il radiologo non è orientato. È, quindi, necessario chiedere al paziente se è stata asportata una lesione vestibolare (quali ne siano la natura e l'anzianità). Le altre cause di lesioni multiple dei nervi oculomotori includono l'encefalopatia di Gayet-Wernicke e la sindrome degli anticorpi anti-GQ1b (lesione isolata o nel quadro di una sindrome di Miller-Fisher).

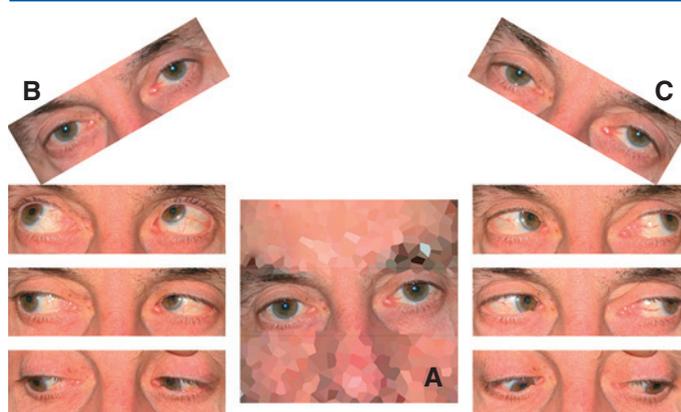


Figura 12. Paralisi del IV sinistro. I pazienti generalmente segnalano una diplopia verticale (a volte con una componente torsionale), che predomina nello sguardo verso il basso, ostacolando la lettura, la deambulazione e la discesa delle scale. I pazienti hanno spesso un torcicollo compensatore con la testa inclinata e ruotata verso il lato sano, con il mento abbassato. La diagnosi di una paralisi del IV è difficile all'esame della motilità oculare e, generalmente, richiede la realizzazione di uno dei test di allineamento oculare. Quando l'occhio sano è fissatore, l'occhio paralitico è spesso in ipertropia (il più delle volte discreta e non visibile all'ispezione semplice). L'esame delle versioni generalmente riscontra una discreta limitazione (che non è sempre evidente) dell'occhio paralitico nel portarsi in basso e all'interno. Quando il paziente inclina la testa verso il lato paralitico, la deviazione verticale aumenta; se la inclina verso il lato opposto, essa diminuisce o scompare: è la manovra di Bielschowsky. Le lesioni nucleari sono solitamente accompagnate da una sindrome di Claude Bernard-Horner controlaterale alla paralisi dell'obliquo superiore. **A.** Paziente di fronte, sguardo in posizione primaria e nelle otto posizioni eccentriche dello sguardo. In posizione primaria, il paziente presenta un torcicollo con la testa inclinata verso destra. Le versioni e le duzioni sono praticamente normali, ma, nello sguardo verso sinistra, c'è un'elevazione dell'occhio sinistro in adduzione. **B, C.** Manovra di Bielschowsky. Quando la testa del paziente è inclinata verso destra, non c'è alcuna deviazione degli assi oculari (B). Quando è inclinata a sinistra, c'è un'elevazione dell'occhio sinistro (C).

Tabella 4.

Diagnosi topografica delle lesioni non isolate dei nervi oculomotori.

| Lesioni del mesencefalo | |
|---|--|
| Sindrome di Weber | III, emiplegia crociata |
| Sindrome di Benedikt | III, movimenti anormali controlaterali |
| Sindrome di Claude | III, atassia cerebellare controlaterale |
| Lesioni del ponte | |
| Sindrome di Raymond | VI, emiplegia controlaterale |
| Sindrome di Millard-Gubler | VI, VII periferico, emiplegia crociata che rispetta il volto |
| Lesioni extra-assiali | |
| Sindrome del seno cavernoso | III, IV, V1, V2, VI, simpatico |
| Sindrome della fessura sfenoidale | III, IV, VI, V1 |
| Sindrome dell'apice orbitario | II, III, IV, VI, V1 |
| Sindrome dell'apice della rocca (Gradenigo) | V, VI |
| Sindrome di Garcin (base del cranio) | I-XII dello stesso lato |

Lesione della giunzione neuromuscolare: miastenia

La miastenia colpisce preferenzialmente i muscoli oculomotori, l'elevatore della palpebra superiore e il muscolo orbicolare [16]. Quasi il 75% dei pazienti all'inizio dell'evoluzione presenta una diplopia e/o una ptosi e, per il 50% dei pazienti, i segni sono confinati alla sfera oculare.

La diplopia è il secondo sintomo più frequente della miastenia (dopo la ptosi). La lesione è, il più delle volte, bilaterale e asimmetrica e possono comparire tutte le forme di lesione dell'oculomotricità estrinseca, dalla semplice paresi minima di un solo muscolo oculomotore a un'oftalmoplegia estrinseca completa bilaterale. La miastenia può simulare qualsiasi lesione periferica di nervo oculomotore (con l'eccezione del coinvolgimento pupillare), ma anche dei disturbi centrali, come una pseudo-oftalmoplegia internucleare. Benché possano essere colpiti tutti i muscoli oculomotori, quello più frequentemente interessato è il retto mediale.

La diagnosi è fortemente suggerita in un paziente che associa un'oftalmoplegia esterna asimmetrica fluttuante non sistematizzata a un nervo oculomotore con risparmio della pupilla, ptosi e debolezza dell'orbicolare che si aggrava nel corso della giornata. Accanto a questo quadro clinico suggestivo, forme meno tipiche non sono insolite. È, quindi, importante ipotizzare sistematicamente la miastenia quando un paziente ha un disturbo dell'oculomotricità estrinseca "che non si comprende". La diagnosi può essere aiutata con una serie di test clinici e paraclinici (test con il ghiacciolo, test a riposo, ricerca degli anticorpi [in particolare antirecettore dell'acetilcolina], test alla piridostigmina o all'edrofonio, elettromiografia), pur sapendo che la loro negatività non esclude la diagnosi.

Lesione dei muscoli oculomotori o dell'orbita

Una lesione dei muscoli oculomotori o una lesione orbitaria possono essere sospettate in caso di esoftalmo, edema congiuntivale, rossore oculare e retrazione palpebrale. La diagnosi eziologica il più delle volte richiede una diagnostica per immagini orbitaria. Le due cause principali sono l'orbitopatia distiroidea e le miositi nel quadro di un'orbitopatia infiammatoria idiopatica [9].

L'orbitopatia distiroidea può precedere, accompagnare o seguire la lesione endocrina (il più delle volte nel quadro di una malattia di Basedow). I pazienti il più delle volte riferiscono una diplopia binoculare aggravata la mattina (a causa dell'accumulo di liquido nell'orbita durante la notte in posizione clinostatica). Esiste spesso un esoftalmo bilaterale assile, con retrazione palpebrale con asinerzia oculopalpebrale (le palpebre non scendono nello sguardo verso il basso). I muscoli sono sede di un'infiammazione associata a una fibrosi che impedisce il loro rilassamento. Quelli colpiti con maggiore frequenza sono il RI (limitando l'elevazione) e il RM (limitazione dell'abduzione). La diagnostica per immagini delle orbite rivela l'ispessimento dei muscoli oculomotori.

Le miositi non legate a un'orbitopatia distiroidea sono responsabili di un'oftalmoplegia dolorosa. Esse si integrano, il più delle volte, in un'orbitopatia infiammatoria idiopatica, ma possono essere legate a infiammazioni specifiche (per esempio, malattia di Crohn, lupus, sarcoidosi, malattia di Wegener).

Le altre cause includono i traumi, in particolare per incarceration del RI in una frattura del pavimento orbitario, l'ischemia dei muscoli oculomotori (malattia di Horton) e i tumori orbitari. Viceversa, i pazienti con una lesione ereditaria dei muscoli oculomotori (per esempio, oftalmoplegia esterna progressiva cronica) raramente lamentano diplopia, perché la lesione è bilaterale e simmetrica.

Altre cause di diplopia binoculare

Le cause "ortottiche" di diplopia binoculare sono frequenti. Non esiste, generalmente, una diplopia nei pazienti che presentano uno strabismo fin dall'infanzia, perché una delle immagini è neutralizzata dal cervello. In alcune situazioni, tuttavia, può comparire una diplopia binoculare, per esempio in caso di cambiamento dell'occhio fissatore a causa di un miglioramento della visione dell'occhio inizialmente non fissatore che diviene fissatore, per esempio in seguito a una chirurgia della cataratta o rifrattiva. Le eteroforie sono molto frequenti e sono, generalmente, ben compensate. A volte, le capacità di fusione del paziente diminuiscono (stanchezza, età, psicotropo) e l'eteroforia si scompensa. Classicamente, i pazienti riferiscono una diplopia binoculare comitante, spesso intermittente, in particolare alla

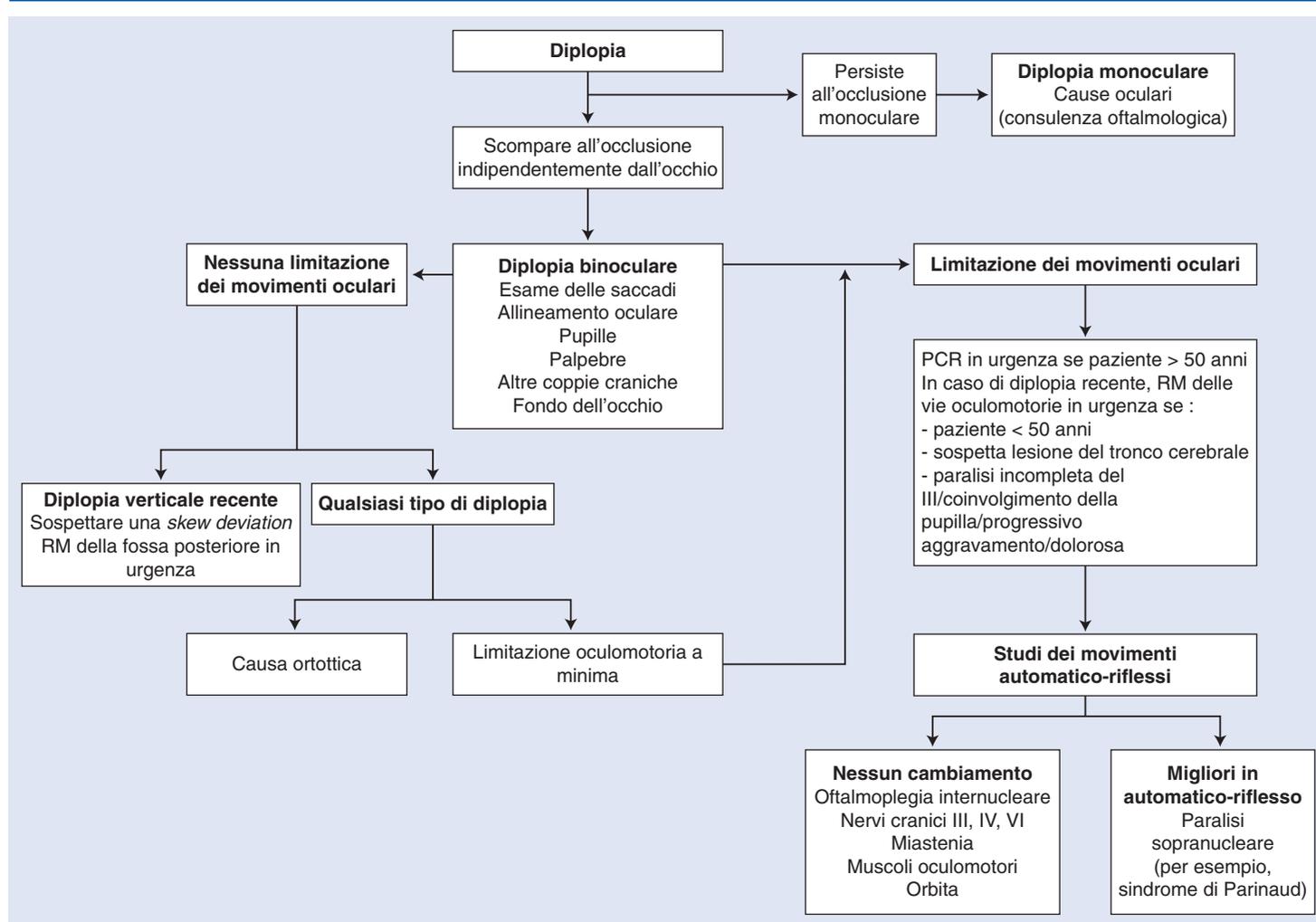


Figura 13. Algoritmo decisionale di fronte a una diplopia binoculare. PCR: proteina C-reattiva.

stanchezza. Le insufficienze di convergenza sono una causa frequente di diplopia binoculare orizzontale alla lettura; esse sono, il più delle volte, idiopatiche o associate a una sindrome parkinsoniana o di Parinaud. Gli spasmi di convergenza sono caratterizzati da un'esotropia, una miopia bilaterale, una pseudomiopia e un deficit bilaterale di abduzione (che può essere superato testando i ROC) e sono quasi sempre di origine funzionale, molto più raramente secondari a una lesione del tronco cerebrale.

Le altre cause di diplopia binoculare sono molto rare e includono la neuromiotonia oculare, le mioclimie del muscolo obliquo superiore e il fenomeno di scivolamento degli emicampi (*hemifield slide phenomenon* degli anglosassoni), che compare in caso di emianopsia bitemporale (scivolamento di un campo visivo nasale di un occhio rispetto all'altro).

■ Trattamento di una diplopia binoculare

Il trattamento della diplopia binoculare è, al tempo stesso, eziologico (se possibile, per esempio, trattamento di una malattia di Horton o di una miastenia o riduzione di una frattura del pavimento orbitario) e sintomatico, quando il paziente vede doppio in posizione primaria e/o nello sguardo verso il basso. È importante non lasciare che i pazienti vedano doppio troppo a lungo, perché, da una parte, la diplopia binoculare è spesso molto invalidante e, dall'altra, può installarsi un'iperstimolazione dei muscoli agonista (omolaterale) e sinergico (controlaterale) al muscolo paralitico, che porta, a volte, a una contrattura e, poi, a rimaneggiamenti muscolari fibrosi irreversibili.

Si possono ipotizzare diversi metodi di trattamento [4]:

- l'occlusione di un occhio (il più delle volte l'occhio paralitico) per mezzo di una pellicola adesiva translucida applicata alla superficie posteriore di una lente di occhiale che permette di far passare la luce ma che sopprime la diplopia. Questo metodo è particolarmente utile nella fase acuta o quando l'angolo è molto variabile (per esempio, miastenia) o troppo elevato per consentire l'uso di prismi. Nel bambino piccolo, l'occlusione deve essere realizzata alternando l'occhio coperto per non indurre un'ambliopia dell'occhio occluso;
- l'iniezione di tossina botulinica nel RM omolaterale è stata proposta nelle paralisi recenti isolate del VI, di cui si sa che il recupero spontaneo sarà limitato (per esempio, paralisi del VI traumatica). Essa permette di limitare il rischio di contrattura e rimaneggiamento fibroso muscolare del RM omolaterale (muscolo agonista) secondario alla paralisi del RL, in attesa di una chirurgia dei muscoli oculomotori;
- i prismi possono essere ipotizzati quando la deviazione è stabile e non elevata. Possono essere posizionati sull'occhio paralitico, distribuiti ai due occhi, o raramente essere posti sull'occhio sano. Essi sono, in un primo tempo, incollati su una lente di occhiale (*prisma press-on*) e possono, in seguito, essere incorporati;
- la rieducazione ortottica non è indicata in caso di paralisi oculomotrice. È ipotizzabile solo in caso di diplopia binoculare di causa "ortottica", in particolare l'insufficienza di convergenza;
- infine, allo stadio delle sequele, in assenza di recupero dopo sei mesi o un anno e su una deviazione stabile o in caso di eteroforia importante non trattabile con prismi, può, a volte, essere proposta una chirurgia oculomotrice.

“Punti importanti

- Una diplopia monoculare deve essere ricercata fin dall'inizio dell'interrogatorio; essa è di origine oculare pura e non richiede alcuna valutazione neurologica o neuro-oftalmologica.
- Una diplopia binoculare traduce una deviazione di un asse oculare rispetto all'altro; può essere espressione di una patologia neuro-oftalmologica che può richiedere una gestione in urgenza.
- Le diverse topografie lesionali responsabili di diplopia binoculare includono: tronco cerebrale, nervi oculomotori, giunzione neuromuscolare, muscoli oculomotori, orbita e cause "ortottiche".
- Uno stesso disturbo oculomotore può essere associato a diverse localizzazioni lesionali; occorre fare attenzione a non essere "troppo localizzatori" troppo rapidamente, con il rischio di lasciarsi sfuggire la lesione.
- La RM delle vie oculomotorie, compresi il tronco cerebrale, i nervi oculomotori, il seno cavernoso e l'orbita, è l'esame di elezione per indagare una diplopia binoculare; gli altri esami complementari dipendono dall'orientamento eziologico.
- Davanti a una diplopia binoculare recente, le urgenze da escludersi sono l'aneurisma fissurato, l'apoplezia ipofisaria, il botulismo, l'encefalopatia di Gayet Wernicke, la malattia di Horton e una *skew deviation*.
- La gestione dei pazienti si basa su una cooperazione tra il medico curante, il neurologo, l'oftalmologo e l'ortottista.

Conclusioni

L'esistenza di una diplopia binoculare traduce una lesione del sistema oculomotore. Il primo tempo dell'iter diagnostico è l'analisi clinica dei caratteri della diplopia, che permette di localizzare la lesione e di determinare gli esami complementari necessari da realizzare per la diagnosi eziologica. La richiesta di indagini di neuroradiologia deve, in effetti, essere guidata dall'esame e non provenire in prima intenzione come un "ombrello". È estremamente importante che il neurologo consideri l'insieme delle topografie lesionali e che non si limiti semplicemente alle cause neurologiche (Fig. 13).

Il trattamento, al di fuori del trattamento eziologico specifico, fa ricorso all'occlusione monoculare in fase acuta (o quando la diplopia è troppo variabile), quindi, in assenza di un miglioramento spontaneo con prismi, perfino alla chirurgia dei muscoli oculomotori. La gestione dei pazienti si basa su una cooperazione tra il medico curante, il neurologo, l'oftalmologo e l'ortottista. In nessun momento, a partire dalla prima visita del paziente, non si deve lasciarlo vedere doppio.



Riferimenti bibliografici

- [1] Cornblath WT. Diplopia due to ocular motor cranial neuropathies. *Continuum* 2014;**20**:966–80.
- [2] Audren F. Bases neuro-anatomiques et fonctionnelles du système oculomoteur périphérique. In: *Neuro-ophthalmologie*. Issy-Les-Moulineaux: Elsevier Masson; 2016:167–73.
- [3] Friedman DI. Pearls: Diplopia. *Semin Neurol* 2010;**30**:54–65.
- [4] Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL. Eye movement disorders: third, fourth, and sixth nerve palsies and other causes of diplopia and ocular misalignment. In: *Neuro-ophthalmology: diagnosis and management*. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2010:491–549.
- [5] Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL. The neuro-ophthalmic examination. In: *Neuro-ophthalmology: diagnosis and management*. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2010:7–36.
- [6] Santallier M, Péchereau A, Arsène S. Coördimètre de Hess-Weiss. In: *Motricité et sensorialité : l'examen*. Noisy-Le-Grand: SETES; 2011:243–53.
- [7] Parks MM. Isolated cyclovertical muscle palsy. *Arch Ophthalmol* 1958;**60**:1027–35.
- [8] Wong AM. Understanding skew deviation and a new clinical test to differentiate it from trochlear nerve palsy. *J AAPOS* 2010;**14**:61–7.
- [9] Dinkin M. Diagnostic approach to diplopia. *Continuum* 2014;**20**:942–65.
- [10] Costello FE, Goyal M. Neuroimaging in neuro-ophthalmology. *Neuro Clin* 2010;**28**:757–87.
- [11] Karatas M. Internuclear and supranuclear disorders of eye movements: clinical features and causes. *Eur J Neurol* 2009;**16**:1265–77.
- [12] Hernowo A, Eggenberger E. Skew deviation. *Curr Opin Ophthalmol* 2014;**25**:485–7.
- [13] Tamhankar MA, Bioussé V, Ying GS, Prasad S, Subramanian PS, Lee MS, et al. Isolated third, fourth, and sixth cranial nerve palsies from presumed microvascular versus other causes: a prospective study. *Ophthalmology* 2013;**120**:2264–9.
- [14] Kung NH, Van Stavern GP. Isolated ocular motor nerve palsies. *Semin Neurol* 2015;**35**:539–48.
- [15] Kupersmith MJ, Heller G, Cox TA. Magnetic resonance angiography and clinical evaluation of third nerve palsies and posterior communicating artery aneurysms. *J Neurosurg* 2006;**105**:228–34.
- [16] Barton JJ, Fouladvand M. Ocular aspects of myasthenia gravis. *Semin Neurol* 2000;**20**:7–20.

S. Bidot, Ophtalmologiste, praticien titulaire (sbidot@for.paris).

Service des urgences et de neuro-ophtalmologie, Fondation ophtalmologique Adolphe de Rothschild, 25, rue Manin, 75019 Paris, France.

Service d'ophtalmologie du professeur Sahel, Centre hospitalier national d'ophtalmologie des Quinze-Vingts, 28, rue de Charenton, 75012 Paris, France.

D. Biotti, Neurologue, praticien hospitalier.

Service de neurologie B4, bâtiment Pierre-Paul Riquet, place du Docteur-Baylac, TSA 40031, 31059 Toulouse cedex 9, France.

C. Vignal-Clermont, Ophtalmologiste, chef de service des urgences et de neuro-ophtalmologie.

Service des urgences et de neuro-ophtalmologie, Fondation ophtalmologique Adolphe de Rothschild, 25, rue Manin, 75019 Paris, France.

Service d'ophtalmologie du professeur Sahel, Centre hospitalier national d'ophtalmologie des Quinze-Vingts, 28, rue de Charenton, 75012 Paris, France.

Ogni riferimento a questo articolo deve portare la menzione: Bidot S, Biotti D, Vignal-Clermont C. Diplopia. *EMC - Neurologia* 2017;**17**(4):1-13 [Articolo I - 17-016-A-50].

Disponibile su www.em-consulte.com/it



Algoritmi decisionali



Iconografia supplementare



Video-animazioni



Documenti legali



Informazioni per il paziente



Informazioni supplementari



Autovalutazione



Caso clinico

Cet article comporte également le contenu multimédia suivant, accessible en ligne sur em-consulte.com et em-premium.com :

1 autoévaluation

[Cliquez ici](#)

1 information supplémentaire

[Cliquez ici](#)