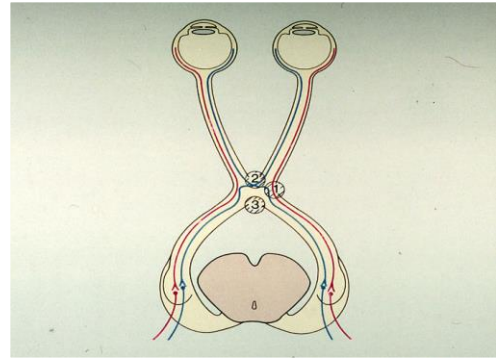


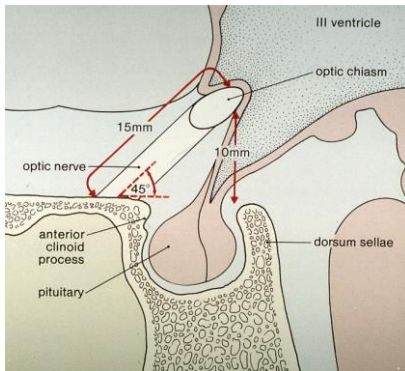
Patologie del chiasma

1



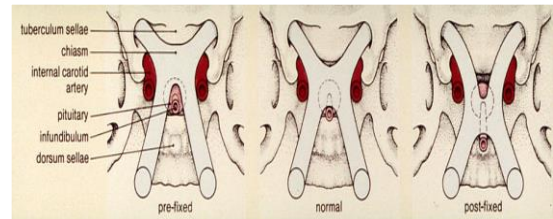
Visual pathways in the chiasm

2



Intracranial relationships of the optic nerve

3



Fixation of the chiasm

4

Patologie chiasmatiche

•La funzione del chiasma ottico può essere alterata dalla presenza da:

- 1) neoplasie,
- 2) lesioni di natura infiammatoria,
- 3) processi di natura demielinizzante
- 4) da malformazioni artero-venose che interessano la regione sellare.

5

Eziologia:

- **1) Tumori**: (25% delle patologie chiasmatiche):
 - adenomi ipofisari (50%): scernenti (con sintomatologia endocrinologica, Cushing, amenorea, infertilità, acromegalia, impotenza – prolattina nei maschi) e non scernenti
 - craniofraingiomi (25%): circa 8% dei tumori cerebrali (13% nei bambini)
 - meningiomi (10%): (spesso Sindrome di Foster- Kennedy)
 - gliomi (7%): astrocitomi di I e II grado
- **Diagnosi**: RM e TC
- **Terapia**: asportazione chirurgica
- **2) Aneurismi soprasellarli** (dilatazione aneurismatica di uno dei vasi poligono di Willis)
- **Diagnosi**: RM, TC, angiografia cerebrale

6

3) Infiammazioni e infezioni

- mucocele seno sfenoidale frontale
- sarcoidosi
- tubercolosi
- sifilide

4) Sindrome della sella vuota:

- primaria: estensione dello spazio sub aracnoideo all'interno della sella turcica attraverso un diaframma sellare congenitamente incompleto (2-4 % della popolazione normale)
- secondaria: dopo exeresi di adenomi ipofisari o dopo apoplessia ipofisaria per prolasso del chiasma ottico.

7

Sintomatologia:

•4.Cefalea, che non è mai presente come sintomo di esordio ad eccezione dell' apoplessia ipofisaria, e che è riscontrata nel 13% dei casi affetti da sindrome chiasmatica.

•5.Disfunzioni endocrinologiche, secondarie alla presenza di adenomi ipofisari secernenti, e variabili a seconda dell'ormone prodotto dal tumore (GH, prolattina, TSH o ACTH)

9

•1. **Scotoma centrale**, quando la lesione determina una compressione a livello delle vie ottiche prechiasmatiche, solitamente monolaterale.

•2. **Scotoma giunzionale**, o sindrome del chiasma anteriore, quando alla presenza di uno scotoma centrale in un occhio si aggiunge un difetto temporale superiore nell' occhio controlaterale espressione di compressione esercitata sulla porzione più anteriore del chiasma ottico

11

Sintomatologia:

•1.Diminuzione della funzione visiva, che spesso rappresenta il primo, se non unico, sintomo. L'evoluzione è lenta e può durare da mesi ad anni. I disturbi visivi non sono quasi mai associati a dolore.

•2.Il difetto del campo visivo è generalmente bitemporale ma possono anche essere presenti difetti non caratteristici di interessamento del chiasma ottico

•3.Diplopia binoculare secondaria a paralisi del III, IV o VI n.c. per compressione o invasione del seno cavernoso da parte della lesione.

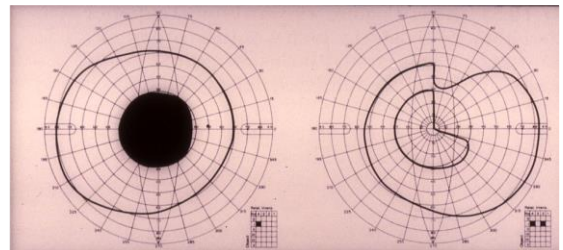
8

• Il principale segno obiettivo di una sindrome chiasmatica è rappresentato da un difetto del **campo visivo generalmente bitemporale**.

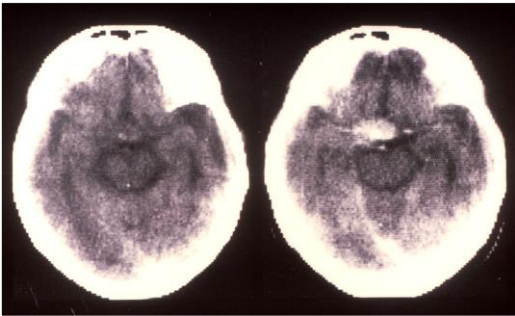
• Tuttavia, quando le dimensioni del tumore sono contenute (<10 mm), come avviene per i microadenomi, o non vi sia estensione sovrasellare è difficile che si manifesti una compressione del chiasma ottico. La distanza infatti che separa il chiasma ottico dal diaframma della sella è pari a 10 mm.

•**La variabilità anatomica** della posizione del chiasma ottico rispetto alla sella turcica e le diverse modalità di crescita delle lesioni espansive che interessano questa regione giustifica l'eterogeneità dei difetti del campo visivo. E' possibile infatti osservare la presenza di:

10

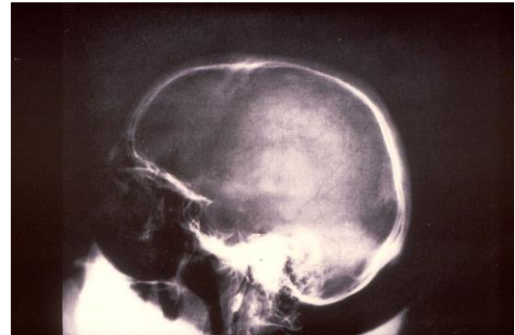
**Junctional (Chiasmal) field defect**

12



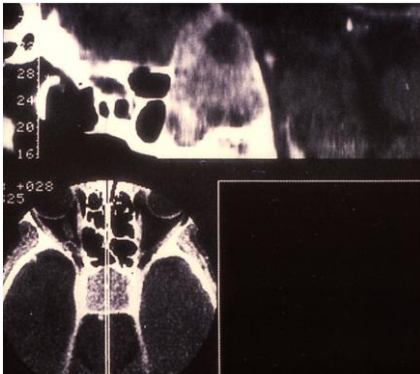
CT scan of a suprasellar meningioma producing junctional field defect

13



X-ray showing expansion of pituitary fossa

14



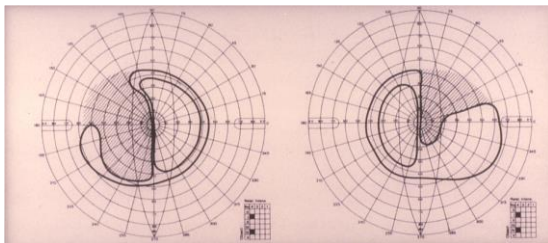
CT scan of a cystic chromophobe adenoma

15

3. **Emianopsia bitemporale**, che può essere completa o incompleta, simmetrica asimmetrica, rappresenta il difetto perimetrico più caratteristico delle lesioni del chiasma ottico. E' il risultato dell'interessamento delle fibre crociate, che originano a livello della retina nasale, e che si localizzano nella parte centrale della struttura chiasmatica.

4. **Emianopsia omonima secondaria** alla compressione del tratto ottico per lesioni che si estendono posteriormente al chiasma.

16



Bitemporal field defect

17

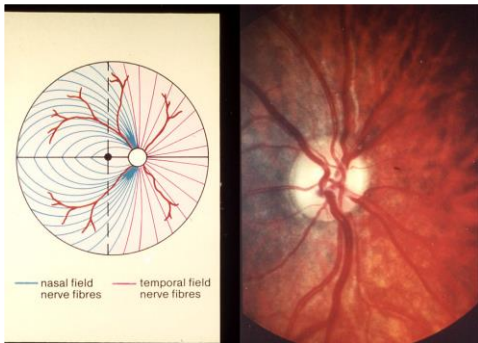
.Il pallore del disco ottico è tardivo

•Talvolta

see-saw-nistagmus

nei tumori soprasellari

18



Topographical arrangement of retinal nerve fibres with congenital homonymous hemianopias

19

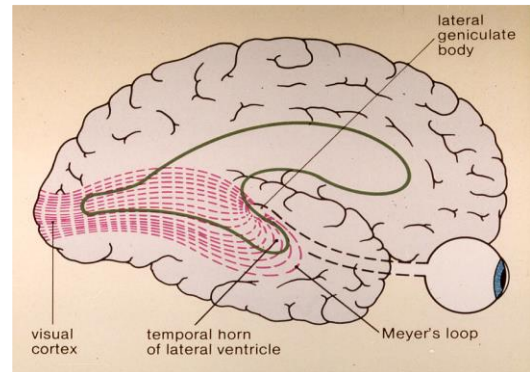


Grooves in retinal nerve fibre layer

20

Patologie delle vie ottiche postchiasmatiche e della corteccia visiva

21



Optic radiation: anatomy

22

Patologie delle vie ottiche postchiasmatiche e della corteccia visiva

- Caratterizzati da *emianopsia omonima*.
- Questo difetto del campo visivo può essere la conseguenza di lesioni del tratto ottico, della radiazione ottica o della corteccia striata.

23

Tratto ottico

isolata è piuttosto rara.

• Le lesioni infatti che coinvolgono il tratto ottico sono generalmente così estese da interessare anche i nervi ottici o il chiasma.

•Eziologia

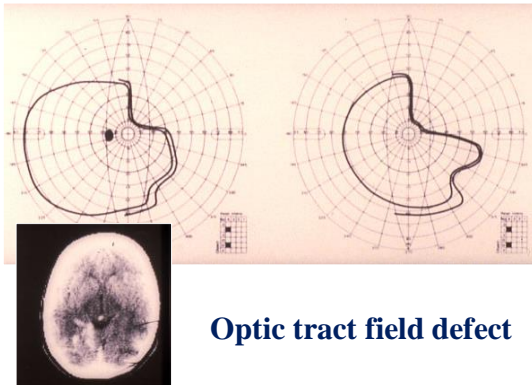
- i tumori dell'ipofisi,
- gli aneurismi,
- i craniofaringiomi
- le lesioni di natura demielinizzante.

• La presenza di sintomi neurologici non è determinante per la diagnosi.

• Il quadro clinico che suggerisce il coinvolgimento del tratto ottico è caratterizzato da:

- emianopsia omonima, completa o incongrua,
- difetto pupillare afferente relativo (RAPD) nell'occhio con il difetto coinvolgente l'emisfero temporale (controlaterale alla lesione)
- atrofia ottica settoriale.

24



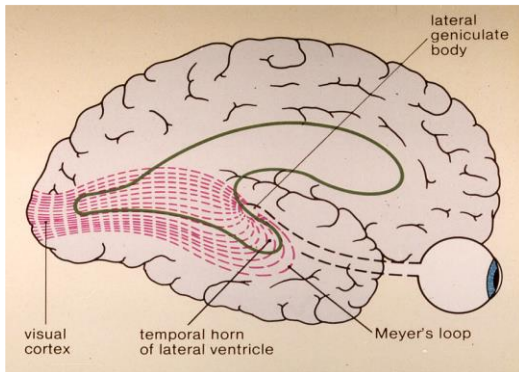
Optic tract field defect

25

•Il corpo genicolato laterale

- sede dove terminano le fibre nervose che originano dalla retina ed è generalmente coinvolto nelle lesioni del lobo temporale.
- difetti omonimi del campo visivo a forma di cono.
- Dalla porzione superoposteriore del corpo genicolato laterale originano le fibre che costituiscono la **radiazione ottica**. La prima porzione della radiazione ottica, costituita da fibre inferiori (che corrispondono al campo visivo superiore), decorre anteriormente intorno al corno temporale del ventricolo laterale formando un'ansa nota come «ansa di Meyer». In questa sede le fibre visive sono in prossimità della capsula interna e dell'istmo temporale. Le lesioni della radiazione ottica temporale determinano la comparsa di un difetto omonimo che coinvolge prevalentemente i quadranti superiori.

26



Optic radiation: anatomy

27

Man mano che le fibre visive procedono in direzione della scissura calcarina diventano sempre più segregate.

Pertanto **lesioni del lobo parietale** producono un difetto omonimo più congruo rispetto a quelle del lobo temporale.

Deficit neurologici associati:

- severa emianestesia
- emiparesi
- alessia
- asomatognosia

sono generalmente di tale gravità da rendere a volte difficile l'esecuzione dell'esame del campo visivo.

29

• **Difetti visivi:** possono interessare un settore del quadrante superiore ed avere margini verticali che rispettano esattamente il meridiano verticale mentre margini orizzontali piuttosto irregolari e mal definiti.

• Il difetto può ovviamente essere esteso anche al quadrante inferiore creando una vera e propria emianopsia.

• Disturbi neurologici associati:

- emiplegia
- emianestesia,
- afasia (quando è coinvolto l'emisfero dominante),
- agnosia, allucinazioni (visive, uditive, olfattorie, gustative),
- epilessia e alterazioni comportamentali.

• Le patologie che causano una lesione del lobo temporale possono essere di origine neoplastica (gliomi, meningiomi ecc.), vascolare e raramente infiammatoria.

28

Si può osservare inoltre:

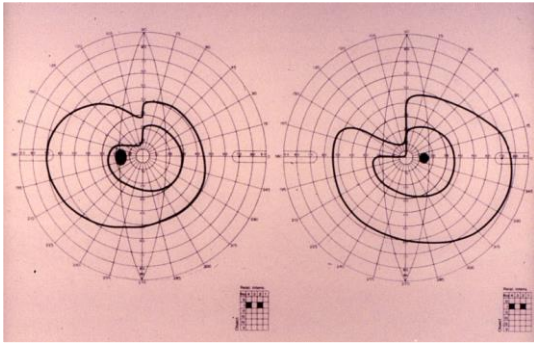
- tonica deviazione degli occhi verso il lato opposto rispetto a quello della lesione parietale nel tentativo di produrre il fenomeno di Bell.
- riduzione o l'assenza del nistagmo ottico-cinetico ruotando lo stimolo dal lato della lesione.

Le patologie più frequentemente responsabili di una sindrome del lobo parietale sono:

- tumori
- lesioni vascolari
- processi infettivi (coccidiomicosi, candidiasi ecc.).

Nei soggetti affetti da sindrome del lobo parietale l'acuità visiva è normale come pure le reazioni pupillari e l'aspetto del disco ottico.

30



Temporal lobe defect

31

Lobo occipitale

- la maggior parte della corteccia visiva giace profondamente nella porzione mediale del lobo occipitale;
- le proiezioni maculari hanno nel lobo occipitale una posizione posterolaterale;
- il campo visivo periferico invece ha la proiezione più anteriore lungo la fessura interemisferica.

33

• Ciò viene spiegato dalla duplice vascolarizzazione del polo occipitale da parte dell'arteria *cerebrale media e cerebrale posteriore* e dalla possibilità di una rappresentazione maculare bilaterale. Alcuni pazienti affetti da lesioni corticali mostrano una dissociazione statocinetica (*fenomeno di Riddoch*) in quanto percepiscono il movimento di uno stimolo senza percepirne la forma. Questo fenomeno non è però più considerato patognomonico di lesioni occipitali in quanto si verifica anche in presenza di altre patologie delle vie ottiche.

35



CT scan of parietal lobe tumour with loss of optokinetic nystagmus

32

•Il quadro clinico delle lesioni occipitali è caratterizzato da:

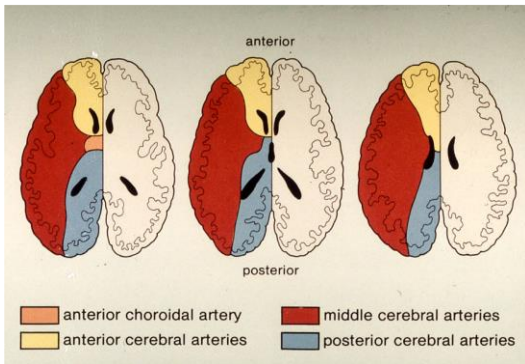
- congruità del difetto omonimo del campo visivo.
- difetti del campo visivo di origine occipitale possono presentarsi sotto forma di
 - a) scotomi congrui,
 - b) quadrantanopsie, emianopsie complete o difetti bilaterali omonimi.
 - c) Di particolare interesse, perché tipico delle lesioni occipitali, è il fenomeno del risparmio maculare rappresentato e dalla conservazione dei **5- 10 gradi** centrali di campo visivo dal lato dell'emianopsia.

34



Circle of Willis

36



Blood supply of the optic radiations

37

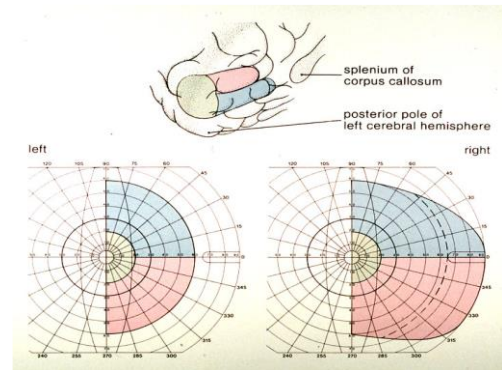
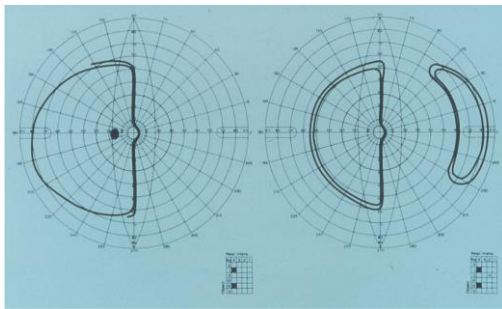


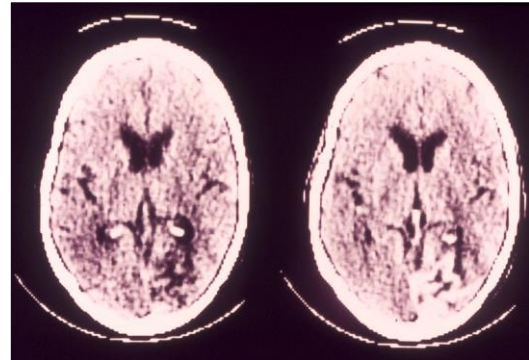
Diagram of the visual cortex

38



Occipital lobe defect

39



CT scan of occipital infarct

40

Le patologie che interessano il lobo occipitale sono generalmente di origine vascolare (età adulta) o neoplastico (gliomi e meningiomi)

• **Sintomi associati:**

• cefalea, nausea e vomito, papilledema e segni di interessamento cerebellare

• Poiché il lobo occipitale è connesso con aree associative secondarie e i due emisferi sono collegati attraverso lo splenio del corpo calloso il coinvolgimento di queste strutture determina la comparsa di quadri clinici assolutamente caratteristici. Ad esempio, l'estensione della lesione al lobo occipitale e allo splenio del corpo calloso produrrà alessia senza agrafia associata ad emianopsia omonima destra.

41

• **La cecità corticale** è la conseguenza di lesioni che interessano bilateralmente le vie ottiche retrogenicolate o la corteccia striata.

• Le lesioni si sviluppano di solito simultaneamente e devono essere anatomicamente simmetriche.

42

Eziologia:

- natura vascolare.
 - natura infettiva,
 - tossica (es. monossido di carbonio)
 - come gravi fenomeni ipossici durante interventi cardiaci o di embolizzazione possono rappresentare altre possibili cause di cecità corticale.
- Il quadro clinico di cecità corticale è caratterizzato da deficit completo della funzione visiva, normalità dei riflessi pupillari, normale aspetto del fondo oculare e normale motilità oculare.
- I soggetti affetti da cecità bilaterale possono riferire la presenza di allucinazioni visive.

43

• **L'agnosia visiva** è un raro disordine delle funzioni corticali superiori in cui i pazienti non sono in grado di identificare oggetti familiari, nonostante l'acuità visiva sia normale. Solo aiutandosi con l'olfatto o con l'udito riescono poi ad identificare l'oggetto.

• L'origine di questo disturbo è riconosciuta nelle lesioni bilaterali occipitali o parieto-occipitali. Alcune forme di agnosia sono caratterizzate dall'incapacità di riconoscere la fisionomia di volti di persone familiari (**prosopagnosia**) sino a quando questi ultimi non parlano. Quest'ultima sembrerebbe la conseguenza di lesioni bilaterali a carico della giunzione occipito-temporale inferiore.

45

• **L'allucinazione visiva** viene definita come la percezione visiva di qualcosa che un soggetto ritiene di vedere ma che non è vista da altre persone presenti nello stesso ambiente.

- Sono presenti, anche se con frequenza ridotta, in soggetti con problemi neurologici o visivi. Allucinazioni visive possono essere anche prodotte da:
 - diversi farmaci come anfetamine,
 - agenti anti-Parkinson,
 - antidepressivi,
 - agenti cardiovascolari e numerosi antibiotici.
- Anche alcune forme di **emicrania** possono essere responsabili di allucinazioni visive. Nell'emicrania tuttavia la presenza dei caratteristici scotomi scintillanti o a fortificazione orientano la diagnosi.

44