

# Diplopia

Vincenzo Parisi



IRCCS G.B. Bietti, Roma

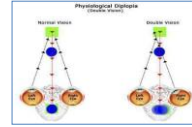
1

## CHE COSE' LA DIPLOPIA ?

La diplopia, o visione doppia, è un sintomo visivo che si manifesta con la percezione simultanea di due immagini relative ad un unico oggetto.

Si presenta quando un oggetto forma le proprie immagini su zone retiniche *non corrispondenti*; ad esempio la fovea dell'occhio dritto e un'area retinica dell'occhio deviato.

Il soggetto vede due immagini dello stesso oggetto che appare localizzato contemporaneamente in due diverse direzioni.



La diplopia può essere transitoria, costante od intermittente.

Quando essa si verifica in modo improvviso, associata a deviazione più o meno evidente del bulbo oculare si parla di **diplopia acuta**.

2

## DIAGNOSI

La diagnosi di diplopia acuta si basa su un'attenta anamnesi ed esame obiettivo.

Durante l'anamnesi concentrarsi su una serie di domande:

- Monoculare o binoculare?
- È costante o transitoria?
- L'immagine doppia si percepisce orizzontale, verticale o obliqua?
- Quando è insorta? Cosa stava facendo in quel momento?
- Presenta sintomi associati?
- Presenta patologie sistemiche che possono coinvolgere la funzione visiva?

Essendo un sintomo spia di gravi patologie cerebro-vascolari si richiede generalmente nell'immediato una TC cranio o RMN encefalo

3

## Monoculare o binoculare?



La **diplopia monoculare** si verifica in un solo occhio, mentre l'altro è inalterato. Di solito, la diplopia monoculare è dovuta ad un **problema oculare**.

- Le cause più frequenti sono:
- Lussazione del cristallino;
  - Cisti e rigonfiamenti palpebrali;
  - Astigmatismo;
  - Cheratocono;
  - Pterigio;
  - Altre anomalie della cornea (distrofie corneali, infezioni, cicatrici ecc.) e del cristallino (cataratta);
  - Anomalie della retina, come la degenerazione maculare.

Nella **diplopia binoculare** generalmente la causa è una malattia neurologica, oppure una disfunzione dei muscoli oculari o dei nervi oculomotori, o ancora una malattia sistemica. può manifestarsi in pazienti con:

- ictus cerebrale o TIA
- sclerosi multipla
- miastenia gravis
- strabismo
- diabete,
- ipertensione,
- aterosclerosi,
- tumori cerebrali, dei seni paranasali o dell'orbita,
- aneurismi intracranici,
- morbo di Graves,
- traumi cranici,
- malattie infiammatorie o
- infezioni (ad esempio
- sinusite, ascesso,
- trombosi del seno cavernoso,
- miosite orbitale).

4

## È costante o transitoria?

La **diplopia costante** persiste nel tempo.



La **diplopia transitoria** si può verificare a causa di un evento traumatico (esempio: commozione cerebrale), eccessiva stanchezza fisica o intossicazione da una sostanza, come l'alcol o alcuni farmaci.

Un episodio transitorio di diplopia, in genere, non è di alcun significato clinico, indicando solo un breve "rilassamento" del meccanismo di fusione degli stimoli visivi del sistema nervoso centrale.

5

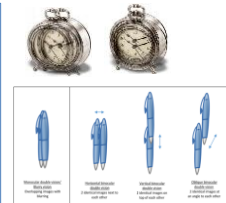
## L'immagine doppia si percepisce orizzontale, verticale o obliqua?

In relazione ai muscoli interessati la diplopia può essere:

**Orizzontale:** le due immagini sono affiancate;

**Verticale:** le immagini vengono visualizzate una sopra l'altra;

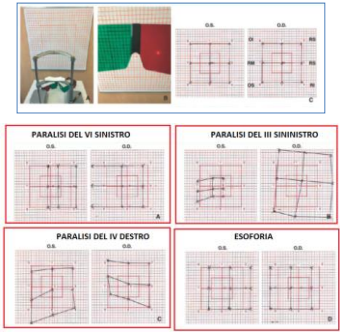
**Diagonale:** si verifica una separazione obliqua, dove le immagini sono sia verticalmente che orizzontalmente spostate l'una dall'altra.



6

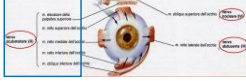


**Semeiotica: Schermo di Hess**



13

**PARALISI DEL III N.C**



**SINTOMATOLOGIA**



- Ptosì
- Strabismo divergente
- Deficit di rotazione verso l'alto, il basso e l'interno
- Diplopia orizzontale massima nello sguardo verso il lato sano
- Midriasi fissa omolaterale

**EZILOGIA**  
**Idiopatica:** il 25% dei casi non ha causa nota  
**Malattie vascolari:** ipertensione, diabete  
**Aneurisma** dell'arteria comunicante posteriore alla sua giunzione con la carotide interna paralisi isolata e dolorosa con interessamento pupillare  
**Trauma** sia diretto sia secondario ad ematoma subdurale con emia unciale  
**Sindrome del seno cavernoso**  
**Tumori**  
**Sifilide**  
**Vasculiti**

14

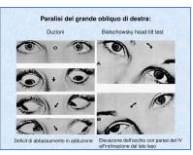
**PARALISI DEL IV N.C (TROCLEARE)**



**SINTOMATOLOGIA**

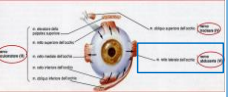
- Diplopia verticale, torzionale che peggiora nello sguardo verso il basso
- Alterata duzione quando un occhio cerca di guardare verso il basso e all'interno
- L'occhio coinvolto è ipertropico quando il paziente fissa in posizione primaria
- La posizione compensatoria del capo è tipica: il paziente inclina la testa dalla parte opposta al muscolo grande obliquo parietico

**EZILOGIA**  
**Patologie Vascolari:** ipertensione diabete  
**Trauma**  
**Lesioni congenite**  
**Malattie demielinizzanti**  
**Tumori (rari)**  
**Aneurisma (rari)**

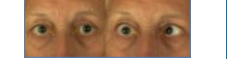


15

**PARALISI DEL VI N.C (ABDUCENTE)**



**SINTOMATOLOGIA**



- Diplopia orizzontale, più pronunciata nella direzione del muscolo retto parietico.
- Strabismo convergente per paresi del retto esterno e prevalenza del retto interno
- Difetto di rotazione dell'occhio verso l'esterno sul piano orizzontale.

**EZILOGIA**  
**Vascolari:** Diabete, Ipertensione  
**Arteriti**  
**Sclerosi multipla**  
**Sarcoidosi/vasculiti**  
**Tumori del seno cavernoso (meningioma, aneurisma, metastasi)**

16

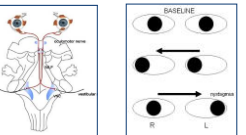
**OFTLMOPLERGIE INTERNUCLEARI**

**Frequenza: 53% nei pazienti con Sclerosi multipla**  
 lesione del fascicolo longitudinale mediale che collega il nucleo del muscolo retto laterale (responsabile dell'abduzione), il centro di sguardo orizzontale adiacente (formazione reticolare pontina paramediana) ed il nucleo del retto mediale controlaterale (responsabile della adduzione).

**Pupillary light reflex: near dissociation in Parinaud's syndrome**



Collier's sign



17

**Algoritmo decisionale**

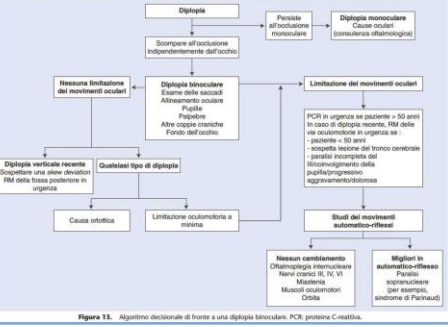
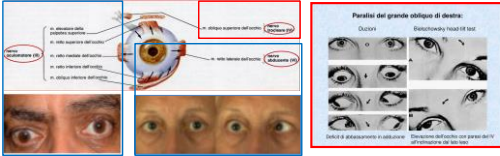


Figura 13. Algoritmo decisionale di fronte a una diplopia binoculare. PCR, proteina C-reattiva.

18

## TERAPIA



- Trattamento della patologia scatenante
- **Cosa non fare**
- Una volta stabilizzata la diplopia (in genere 6-8 mesi dopo l'evento) o a stabilizzazione della malattia esistono modi diversi di trattare la diplopia:
  1. Terapia medica della malattia di base o dell'iperfunzione del muscolo antagonista con Botox.
  2. Terapia ottica mediante prismi.
  3. Terapia chirurgica.
  4. Riabilitazione ortottica.

19

## TERAPIA: TOSSINA BOTULINICA



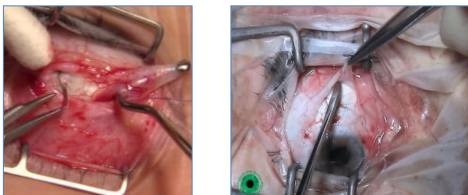
- Nelle forme lievi può essere utile trattare transitoriamente il paziente con micro-iniezioni di tossina botulinica sul muscolo co-agonista a quello paralitico che di solito è iperfunzionante perché il muscolo agonista necessita di una innervazione supplementare,
- sono in genere sufficienti pochi microgrammi per ottenere un miglioramento.

21

## TERAPIA CHIRURGICA

La terapia chirurgica ha lo scopo di riportare la situazione muscolare il più possibile vicina a quella fisiologica. Gli interventi possono essere di rafforzamento o di indebolimento.

In genere si preferisce operare inizialmente l'occhio non dominante ed un muscolo per volta per evitare la sovracorrezione



23

## TERAPIA: COSA NON FARE

1. **Bendare un occhio** comporta una ulteriore dissociazione della visione binoculare per cui le due immagini in genere si allontanano. Occorre ricordare al paziente che la diplopia è lo stimolo più potente per poter ripristinare una fusione.

2. **Basarsi su un solo esame;** la diplopia ha spesso un angolo variabile e con un solo esame si rischia di correggerla solo parzialmente e quindi doverci tornare sopra più volte.

3. **Intervenire precocemente;** come molti disturbi neurologici questi all'inizio sono molto più variabili e marcati. Inoltre poichè tendono ad attenuarsi con il tempo un intervento precoce può causare una sovracorrezione o una correzione parziale.

20

## TERAPIA: LENTI PRISMATICHE



Si utilizzano lenti prismatiche che hanno lo scopo di spostare otticamente l'immagine di un occhio ed avvicinarla all'altro.

Lenti prismatiche, esteticamente sono come degli occhiali più spessi, quindi sono più gradevoli per i pazienti che spesso li preferiscono, però sono molto costose ed ovviamente se cambia la situazione della diplopia devono essere rifatti di nuovo



Possono essere dei film autoadesivi poco costosi basati sul principio dei prismi di Fresnel ma in genere sono poco graditi dal paziente perché antiestetici, inoltre essendo rimovibili sono facilmente adattabili e modificabili in ogni situazione.

22

## TERAPIA: RIABILITAZIONE ORTOTTICA



È utile durante e dopo ogni altra terapia.

Consiste in numerosi esercizi di cooperazione binoculare che aiutano il processo di fusione così da consentire alle strutture cerebrali di ottimizzare e sincronizzare i movimenti di fissazione.

1. Esercizi di fissazione e inseguimento oculare,
2. Esercizi di coordinazione occhio mano,
3. Esercizi di cooperazione binoculare mediante filtri rosso/verde o polarizzati
4. Biofeedback microperimetrico per la stabilizzazione della fissazione.
5. Videogames di inseguimento

24

# Miopatie oculari

## MIASTENIA GRAVIS

- La miastenia gravis è un disordine di origine immunologico che frequentemente esordisce determinando deficit della muscolatura legata all'apparato visivo (muscolatura oculare estrinseca e palpebrale).

- Circa il 75% dei pazienti con miastenia gravis esordisce con segni oculari (miastenia oculare) e più del 90% presenta un coinvolgimento oculare nel corso della malattia.

- Approssimativamente l'80% dei soggetti con esordio oculare manifestano successivamente (in genere entro due anni) una diffusione della malattia ad altri gruppi muscolari (miastenia generalizzata).

25

- Le palpebre e la muscolatura extraoculare sono le strutture elettivamente interessate mentre, poiché la malattia coinvolge la muscolatura scheletrica ma non quella viscerale, la pupilla e il muscolo ciliare sono risparmiati.

- **La ptosi** è il segno più frequente, può essere mono- o bilaterale e, tipicamente, tende a variare nella giornata risentendo di fenomeni di affaticamento.
- La ptosi di origine miastenica tende, infatti, ad essere maggiore alla sera, aumenta dopo sforzi fisici e dopo un prolungato sguardo verso l'alto.
- Molto comuni sono anche i disturbi della motilità oculare che determinano la comparsa di diplopia in seguito a:
  - a) paralisi di un nervo cranico (più spesso paralisi dell'abducente o paralisi parziale dell'oculomotore),
  - b) disturbo di tipo sopranucleare (paralisi di sguardo, oftalmoplegia internucleare),
  - c) paresi di un singolo muscolo (ad es. il retto inferiore) o addirittura alla totale oftalmoplegia.

27

## Diagnosi:

*test al Tensilon* (edrofonio cloride):

- Se i segni sospetti di miastenia si riducono o addirittura scompaiono il test si considera positivo e viene interrotto.
- In assenza di variazioni viene somministrata una seconda dose (variabile da 0,5 a 0,8 mg) aspettando nuovamente una modifica del quadro.
- Bisogna considerare che mentre in presenza di un deficit marcato, come ad esempio una ptosi completa, la risposta al test è di facile interpretazione, nelle forme più lievi può essere necessario un supporto strumentale (es. schermo di Hess-Lancaster) per meglio definire la presenza di una risposta positiva.

29

26

- Anche la diplopia, come la ptosi, è **variabile** da un giorno all'altro e nel corso della stessa giornata.
- Dal punto di vista semeiologico è utile la ricerca dei seguenti segni:
  1. Esauribilità della muscolatura palpebrale. La ptosi aumenta chiedendo al paziente di mantenere per un periodo di tempo prolungato lo sguardo verso l'alto.
  2. **Segno di Cogan**: Consiste in un movimento verso l'alto della palpebra superiore (*overshooting*) rispetto all'iniziale posizione di ptosi, che si manifesta dopo mantenimento di una posizione di sguardo verso il basso (10-15 secondi), e successiva acquisizione della posizione primaria.
  3. Apparente retrazione palpebrale.
  4. Variabilità delle misurazioni del grado di foria o tropia nel corso di uno stesso esame.

28

• Gli esami sierologici e strumentali specifici per la diagnosi di miastenia includono la ricerca **anticorpi anti recettore dell'acetilcolina** (negativi in circa il 50% dei pazienti con forma unicamente oculare) e i test elettrofisiologici.

• L'**elettromiografia (EMG)** con stimolazione ripetitiva può dimostrare il caratteristico decremento della risposta muscolare, mentre un test ancora più sensibile e specifico è rappresentato dall'EMO eseguita su singole fibre.

• Una volta avuta conferma della diagnosi di miastenia è indispensabile sottoporre i pazienti ad uno studio radiologico **del mediastino (TC o RM) per escludere la presenza di un timoma, rilevabile nel 10% dei casi.**

30

La **terapia** della miastenia gravis si avvale principalmente di acetilcolinesterasici (Mestinon), corticosteroidi altri immunosoppressori.

- La **timectomia** è il trattamento di scelta quando si dimostra un ingrossamento patologico della ghiandola timica.

31

OECP: è parte di patologia degenerativa del sistema nervoso centrale:

- **degenerazione spinocerebellare,**
- **atassie ereditarie,**
- **nella sindrome di Werning-Hoffman e di Kugelberg-Welander,**
- **nelle miopatie o distrofie ereditarie e nell'abetalipoproteinemia,**
- rappresenta principalmente una manifestazione clinica di una patologia su base mitocondriale. In questi casi, il riscontro di *ragged redfibers*, cioè accumuli di mitocondri degenerati nella muscolatura oculare e degli arti visibile in microscopia a luce diretta, rappresenta il reperto istologico patognomnico della malattia.

**Sindrome di Kearns-Sayre** caratterizzata dalla triade oftalmoplegia, degenerazione pigmentaria della retina e difetti di conduzione cardiaca.

33

## DISTROFIA MIOTONICA

- La distrofia miotonica è una distrofia muscolare in cui la miotonia è accompagnata da alterazioni distrofiche in altri tessuti ed organi.

- Caratterizzata da miotonia

(fenomeno in cui le fibre muscolari hanno uno stato di persistente attività dopo una forte contrazione o sono continuamente attive quando dovrebbero invece essere a riposo)

35

## Oftalmopatia esterna cronica progressiva (OECP)

Comprende un gruppo eterogeneo di patologie caratterizzate da:

- oftalmoplegia bilaterale,
  - simmetrica,
  - lentamente progressiva
  - associata a ptosi e a deficit del muscolo orbicolare
  - risparmio della funzionalità pupillare.
- L'oftalmoplegia diviene nel tempo molto severa e, a conferma della natura periferica del difetto, i movimenti oculari non sono stimolabili dalle prove caloriche o dalla manovra della testa di bambola.

32

- Esordio della malattia: entro i 20 anni

• Associata a: degenerazione cerebellare, aumento delle proteine nel liquor cefalorachidiano, ritardo mentale e sordità (*oftalmoplegia plus*).

• L'OECP entra in diagnosi differenziale essenzialmente con la miastenia oculare e, in alcuni casi, con la paralisi sopranucleare progressiva. La diagnosi di OECP deve essere confermata da biopsia muscolare.

- Non esiste al momento una terapia specifica e bisogna pertanto limitarsi ad una gestione chirurgica, peraltro di scarsa efficacia, della ptosi e dell' oftalmoplegia.

34