

Papilledema

Papilledema

"Rigonfiamento del disco ottico dovuto ad un aumento della pressione endocranica"

Pressione intracranica normale: 100-200 mm di acqua (variabilità circadiana: 40-400)

Il LCS viene costantemente prodotto (0.37% minuto) dai plessi corioidei, e dal rivestimento ependimale dei ventricoli laterali, → forami interventricolari → III ventricolo (ulteriore produzione) → acquedotto di Silvio → IV ventricolo → forami di Luschka e Magendie → spazio subaracnoideo → cisterne basali ventrali → cisterne interpeduncolate e chiasmatiche → dorsalmente: cisterne dorsali, lateralmente e superiormente: cisterne della scissura sylviana → riassorbito dalle granulazioni aracnoidali che si protendono nelle vene diploiche e nei seni cavernosi.

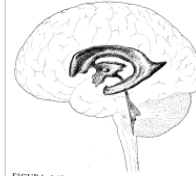


FIGURA 6-46
Ventricoli cerebrali.

1

2

•La pressione intracranica aumenta per diverse ragioni:

- il volume totale del tessuto intracranico può aumentare a causa di una lesione occupante spazio;
- il volume, del tessuto intracranico può aumentare a causa di un edema cerebrale focale o diffuso;
- il volume totale entro la volta cranica può essere diminuito da un ispessimento del cranio;
- il flusso del LCS può venire bloccato o nel sistema ventricolare (idrocefalo ostruttivo o non comunicante) oppure a livello delle granulazioni aracnoidali (idrocefalo non ostruttivo o comunicante);
- il tasso di riassorbimento del LCS può essere ridotto dall'ostruzione o dalla compromissione del flusso venoso sia intracranialmente che extracranialmente;
- alcuni tumori intracranici possono produrre FCS ad una velocità che preclude un riassorbimento adeguato affinché la pressione intracranica resti normale

3

4

•3) Ematoma subdurale

- presente nel 50% dei casi
- frequente nei bambini con ematoma subdurale acuto

•4) Ematoma epidurale

- compressione del seno longitudinale superiore, lento sviluppo (da 2 a 6 settimane dopo il trauma)

•5) Accessi cerebrali

- raro, non proporzionale alla grandezza, prevalente negli accessi cronici

•6) Malformazioni artero-venose

•7) Emorragia subaracnoideale

- per blocco del flusso del LCS o per blocco del riassorbimento sviluppo variabile da ore a settimane

5

6

•Eziologia:

Processi infiammatori, neoplastici, compressivi, che determinano un aumento della pressione endocranica.

•1) Masse endocraniche neoplastiche

- Compressione sui meccanismi di deflusso o produzione di LCS
- non si sviluppa in tutti i pazienti affetti da tumore cerebrale (80 %, Paton);
- tumori infratentoriali (ostruzione dell'acquedotto) > tumori supratentoriali (compressione sulla grande vena di Galeno)
- dipende da: sede, tipo e velocità di crescita del tumore

•2) Masse endocraniche non neoplastiche

- Amartomi, teratomi,
- lesioni parassitarie (cisti da cisticerco),
- ematomi, aneurismi
- granulomi (sarcoidosi, tubercolosi, sifilide)

8) Trauma

- nel 20-30% dei casi che hanno subito gravi ferite alla testa con o senza frattura delle ossa craniche
- per edema cerebrale diffuso o localizzato

9) Meningiti ed Encefaliti

- edema diffuso cerebrale o per stenosi dell'acquedotto con idrocefalo secondario
- prevalente nella meningite tubercolare rispetto a quelle batteriche (meningococco, pneumococco, b. influenzale).
- Presente anche nelle forme da Herpes Simplex, Herpes Zoster, criomeningite linfocitaria, mononucleosi infettiva, meningoencefalite da Coxsackie B2, B4 e B5; encefalite sclerosante subacuta (encefalite di Dawson)

10) Tumori del midollo spinale

- raro per blocco del LCS o ridotto riassorbimento

11) Sindrome di Landry-Guillain-Barré

- raro, da patogenesi incerta (reperto autotopico di materiale amorfo depositato nei villi aracnoidali con alterazione del riassorbimento)

12) Mucopolisaccaridosi

- complicanza dell'idrocefalo

13) Craniostenosi

- 15% di pazienti con sinostosi prematura delle suture craniali semplici o craniofaciale (S. di Crouzon)

Evoluzione:

1) _Precoce:

- Iperemia del disco ottico
(dilatazione dei capillari, presenza di microaneurismi nel disco ottico)
- Sfumatura dello strato delle fibre nervose peripapillari
 - Sfumatura dei margini del disco ottico
- Mancanza di pulsazione spontanea della vena retinica
(per P.I: >200 mm di acqua)
(Emorragie a forma di scheggia)

2) _Conclamato:

- Vene retiniche congestionate e brunastre
- Emorragie a fiamma nel disco o all'esterno di questo
- Sollevamento dei margini del disco ottico sul piano retinico
- Pieghe retiniche circonferenziali (linee di Paton) - anche nella regione maculare

Emorragie subvitreali



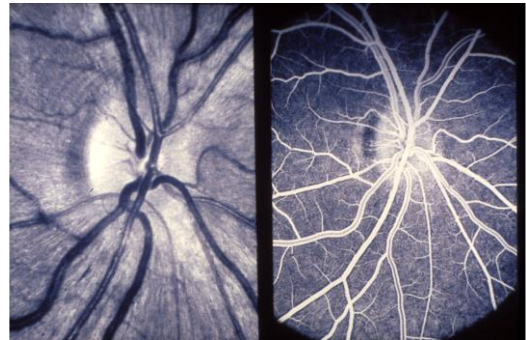
Early papilloedema: histology

7

8



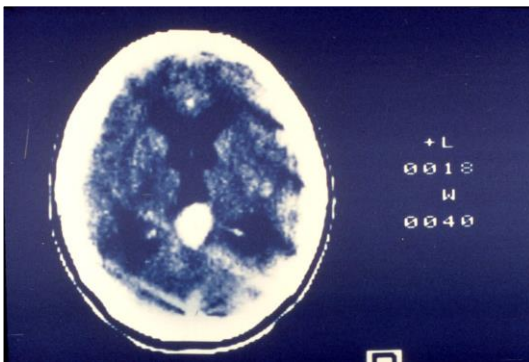
Early papilloedema: dilated axons, Paton's folds



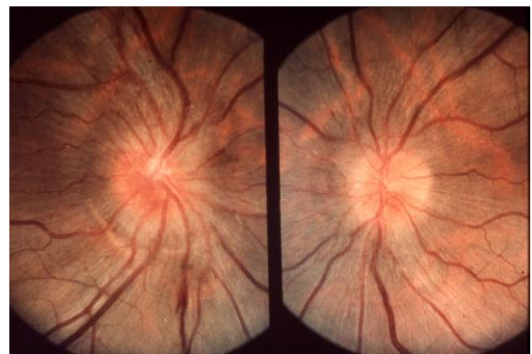
Early papilloedema red free and fluorescence

9

10



Early papilloedema: CT scan of pinealoma



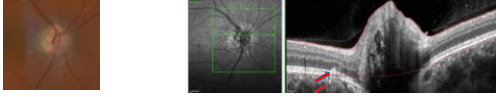
Early papilloedema

11

12

Diagnosi differenziale 1: Drusen del nervo ottico

Le drusen del nervo ottico sono delle piccole neoformazioni rotondeggianti/ovalari, giallastre, costituite da depositi intra- ed extracellulari di sostanza ialina e/o lipidica situati nel contesto della papilla ottica.

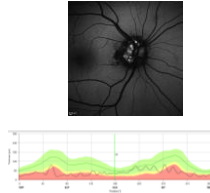


Caratteristiche OCT:

SD-OCT: aree ovoidali iporiflettenti con margini iperreflettenti nel contesto della testa del nervo ottico.

Autofluorescenza: si presentano come lesioni iperautofluorescenti nel contesto della testa del nervo ottico.

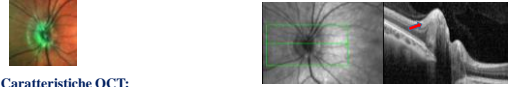
RNFL: riduzione dello spessore delle fibre nervose



13

Diagnosi differenziale 2: Peripapillary Hyperreflective Ovoid Mass-like Structures (PHOMS)

Le PHOMS sono delle masse ovoidali peripapillari iperreflettenti, la cui patogenesi non è completamente nota. Probabilmente esse sono dovute all'erniazione delle fibre nervose peripapillari, che inducono una stasi del flusso assoplasmatico. Si riconoscono all'esame OCT, ed insieme alle drusen rientrano nella diagnosi differenziale del papilledema.

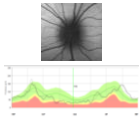


Caratteristiche OCT:

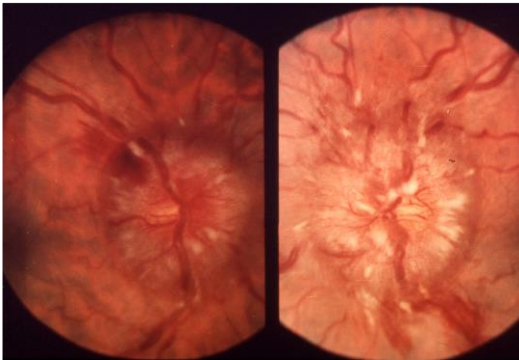
SD-OCT: Masse ovoidali iperreflettenti peripapillari

Autofluorescenza: non si evidenziano all'esame AF

RNFL: spessore delle fibre nervose generalmente nei limiti

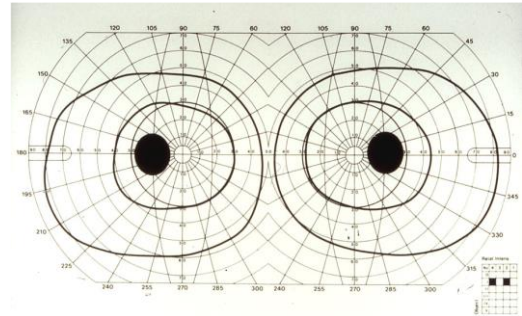


14



Acute decompensated papilloedema

15



Acute decompensated papilloedema: visual field defects with normal VEPs

16

Evoluzione:

3) Cronico

- Risoluzione delle emorragie → essudati
- Scomparsa dell'escavazione centrale
- Disco iperemico → grigiastro, lattiginoso, con essudati duri

4) Atrofia post-papilledema

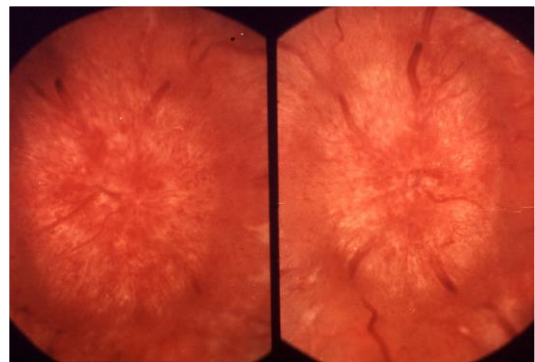
- Vasi retinici ispessiti ed assottigliati
- Scarso rigonfiamento del disco
 - Colorito cereo

Velocità di sviluppo:

Papilledema emorragico: 2-5 ore

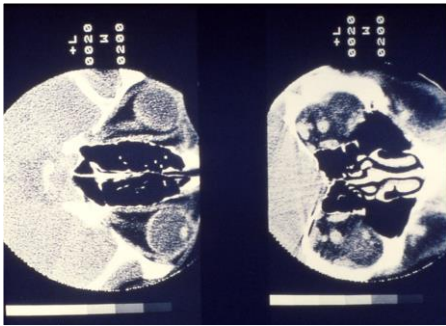
Trauma senza emorragia: 2-5-10 giorni

17



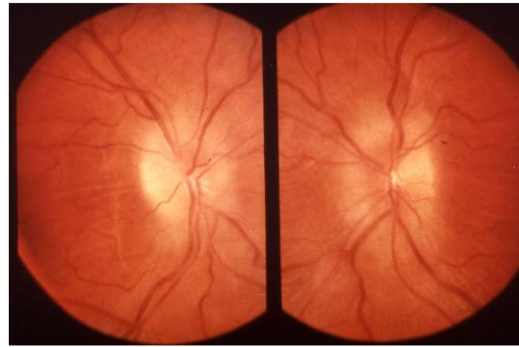
Chronic papilloedema

18



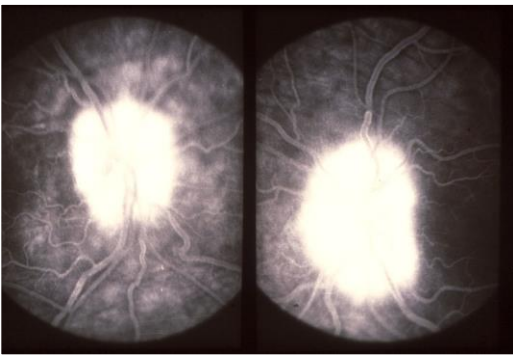
Chronic papilloedema, axial and coronal CT scans of the optic nerve

19



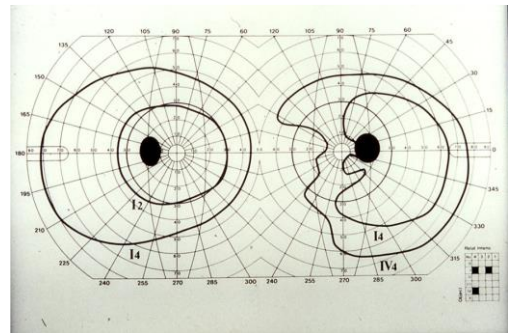
Chronic papilloedema with early optic atrophy

20



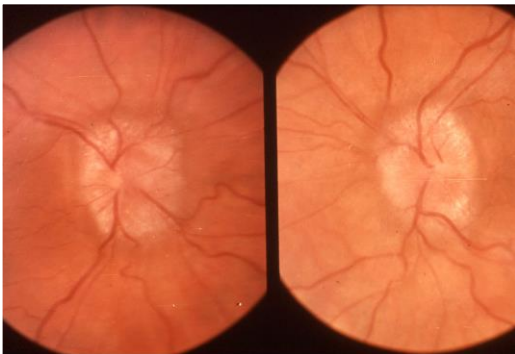
Chronic papilloedema, fluorescein angiography

21



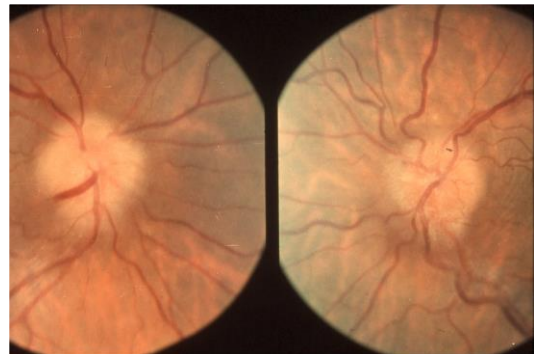
Chronic papilloedema: visual field

22



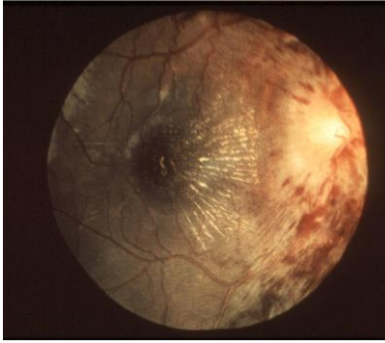
Vintage papilloedema

23



Terminal atrophic papilloedema

24



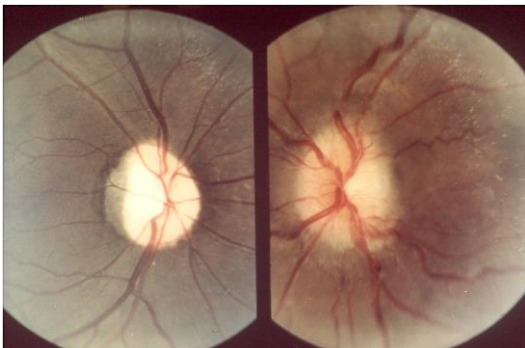
Papilloedema with macular star

25

Sintomatologia visiva

- Disturbi visivi aspecifici:
 - offuscamenti transitori del visus → cecità totale monocolare, bilaterale o a turno della durata da secondi ad ore (transitoria), spesso causati da cambiamenti repentini della postura.
 - Frequentemente associati a tumori cerebellari, a pressione diretta sul chiasma o sulla porzione intracranica del nervo ottico per distensione del terzo ventricolo (Paton) o per ischemia del nervo ottico (Hayreh)
- Riduzione dell'acuità visiva fino perdita della visione centrale se c'è interessamento del fascio papillo-maculare
- Restringimento del campo visivo o ingrandimento della macchia cieca in relazione allo stadio di evoluzione.
- Diplopia per compressione del VI NC o del IV

27



Papillitis

29

Sintomatologia generale:

- Cefalea non proporzionale alla massa o alla sua localizzazione; ↑ con il tossire o con il premersi; dovuto allo stiramento delle meningi o al coinvolgimento dei nervi sensitivi alla base del cranio o dei nervi meningeali
- Nausea, vomito bradicardia difficoltà nella deglutizione e respirazione (per erniazione del midollo nel forame magnum)
 - Perdita di conoscenza per compressione della corteccia cerebrale ed alla riduzione del suo afflusso sanguigno
 - Rigidità motoria generalizzata per pressione su peduncoli cerebrali
- Midriasi fissa per pressione sul III NC o sul mesencefalo

26

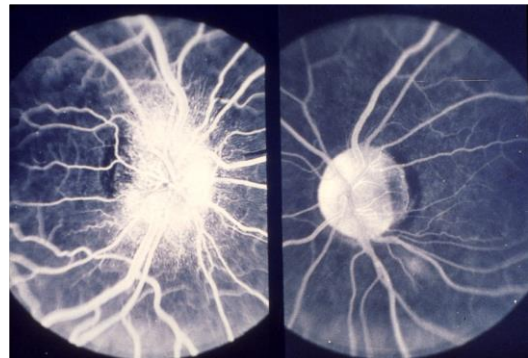
Papillite

-processo infiammatorio acuto della testa del nervo ottico

-Caratterizzato da:

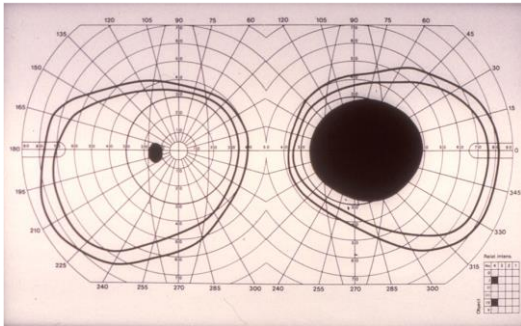
- Notevole e rapida riduzione del visus
- Notevole difetto campimetrico
- Notevole alterazione dei PEV

28



Papillitis: fluorescein angiogram

30



Papillitis, visual field

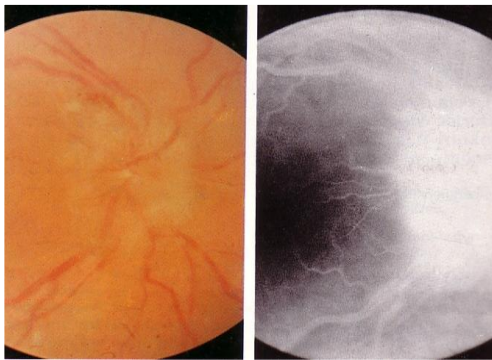
31

Papillite/ papilledema: dd

Diagnosi differenziale con la papillite (processo infiammatorio della testa del nervo ottico)

	E.O	Visus	CV	PEV
Papilledema	Stadio 2	Disturbi aspecifici	Scotoma centrale	Normale/lieve alterazione
Papillite	Simile a S2	Rapido calo	Grave compromissione	Grave compromissione

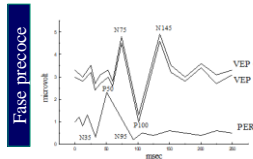
32



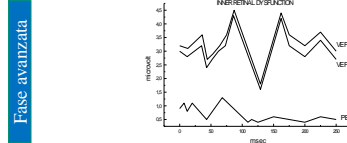
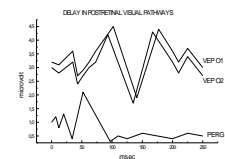
Optic disc infiltration with posterior arteritis

33

Papilledema



Papillite



34

VEP

- Ritardo dei tempi di picco e riduzione delle ampiezze picco-picco nella papillite e nelle fasi avanzate del papilledema

PERG

- Ritardo dei tempi di picco e riduzione delle ampiezze picco-picco nella papillite
- Normale nelle fasi iniziali del papilledema, la sua modificazione è un indice di processo atrofico

RCT: nella papillite e nelle fasi avanzate del papilledema

35

IPERTENSIONE ENDOCRANICA BENIGNA: La sindrome da pseudotumore cerebrale

Caratterizzato da:

- aumento della pressione intracranica, ventricolo di dimensioni normali o ridotti
- normale composizione del LCS, Papilledema

Età: prevalenza nella terza decade **Sesso:** prevalentemente femminile (2:1)

Sintomatologia: dolore alla testa (generalizzato, aumentato dalla manovra di Valsalva (35-70% dei pazienti), nausea, vomito, vertigini, alterazioni dello stato di coscienza, acufeni.

36

50% isolato. Condizioni associate:	
Disfunzioni endocrine e metaboliche: - disfunzioni endocrine e metaboliche - disordini mestruali, gravidanza, menarca, - Morbo di Addison - Sindrome di Turner - Ipoparatiroidismo	Disfunzioni endocrine e metaboliche: - disfunzioni endocrine e metaboliche - disordini mestruali, gravidanza, menarca, - Morbo di Addison - Sindrome di Turner - Ipoparatiroidismo
Agenti esogeni: - Corticosteroidi - contraccettivi orali - antibiotici (tetracicline) - acido nalidissico, ketoprofene,	- carbonato di litio ed altri psicofarmaci - levodopa - Vitamina A - Piombo, Kepone (insetticida clorurato)

37

- Malattie sistemiche**
- Malattia di Whipple (malassorbimento e diarrea progressiva)
 - Sindrome di Behçet (associato ad uveite)
 - Encefalopatia allergica
 - Ipertensione arteriosa
 - Anemia microcitica (o deficienza di ferro), porpora trombocitopenica
 - LES
 - Insufficienza respiratoria cronica
- Ipertensione endocranica familiare benigna**
- TERAPIA**
- 1) in relazione all'eziologia
 - 2) diuretici, cortisonici, decompressione chirurgica

38