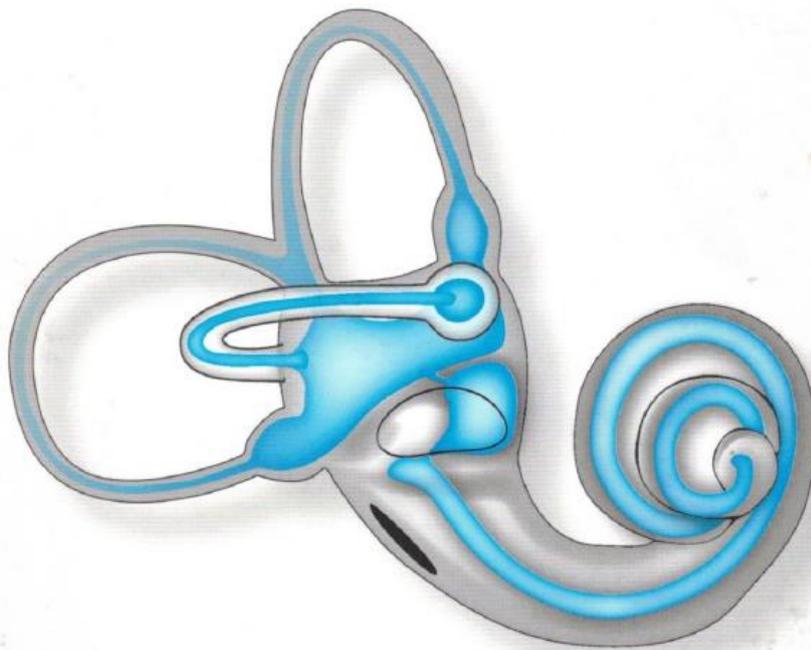


---

Augusto Pietro Casani   Daniele Nuti   Paolo Pagnini

# Vestibologia Clinica



---

EUREKA

**Vestibologia Clinica**

Copyright © 2014 - Eureka srl  
Via dei Salicchi, 978 - 55100 Lucca (Italy)  
tel. 0583 1550100 fax 0583503022  
segreteria@edukarea.it

Tutti i diritti sono riservati a norma di legge e a norma delle convenzioni internazionali. Nessuna parte di questo libro può essere riprodotta con sistemi elettronici, meccanici o altri, senza l'autorizzazione scritta dell'Editore.

Finito di stampare nel mese di maggio 2014  
presso San Marco Litotipo - Lucca

## Altri movimenti oculari patologici

Rudi Pecci, Paolo Vannucchi, Beatrice Giannoni, Fabio Di Giustino

**I**n questo capitolo che segue tratteremo brevemente di alcuni movimenti oculari patologici che si differenziano dai vari tipi di nistagmo normalmente rilevati all'esame vestibolare, perché si tratta di nistagmi di non frequente riscontro, o di movimenti oculari non nistagmici, o ancora di movimenti oculari che configurano delle sindromi particolari e che talora capita di incontrare nella gestione del paziente vertiginoso.

### Nistagmi

#### *Nistagmo periodico alternante (Periodic Alternating Ny, PANy)*

Può essere congenito o acquisito.

È un nistagmo bifasico, che compare in posizione primaria di sguardo, si svolge generalmente sul piano orizzontale, e cambia periodicamente direzione indipendentemente dalla posizione degli occhi e della testa. Un ciclo completo può durare da 1 a 6 minuti, durante i quali c'è un periodo di solito di circa 90 secondi in cui il nistagmo batte in una direzione e un periodo di uguale durata o di durata diversa in cui il nistagmo batte in direzione opposta; il nistagmo inverte direzione ogni 20 secondi/2 minuti; tra un periodo e l'altro c'è un intervallo variabile da 2 a 20 secondi (di solito 10 secondi), detto "fase neutra", in cui il nistagmo scompare, o assume caratteri di verticalità, o diventa pendolare. Durante ciascun periodo il nistagmo aumenta gradualmente di intensità, la velocità della fase lenta raggiunge il suo picco in prossimità del centro di ciascuna metà del ciclo, poi il nistagmo si riduce lentamente di intensità. Cambiando la direzione dello sguardo si può invertire la direzione del nistagmo.

Di solito è presente sotto fissazione, anche se in alcuni casi è osservabile solo in assenza di fissazione, e può anche battere alternativamente sul piano orizzontale e verticale, nel qual caso si parla di *windmill nystagmus*, cioè "nistagmo a mulino a vento".

Il PANy congenito ha una fase lenta ad andamento esponenziale crescente, la sua intensità aumenta con lo sforzo della fissazione, e in genere non dà oscillopsia. Il PANy acquisito ha una fase lenta lineare, può essere inibito dalla fissazione, di solito si associa ad oscillopsia per la difficoltà del soggetto ad adattarsi alle continue variazioni di direzione del nistagmo, si manifesta frequentemente nelle anomalie della cerniera cranio-cervicale, nelle patologie espansive della fossa cranica posteriore, nella sclerosi multipla, negli infarti del tronco-encefalo, nella degenerazione spino-cerebellare, nelle encefaliti e come effetto tossico di alcuni farmaci, e può rispondere al baclofene (agonista dell'acido gamma-amino-butirrico, GABA).

### *Nistagmo congenito*

È un nistagmo che in genere compare alla nascita e persiste per tutta la vita, e può essere idiopatico o secondario ad alterazioni del sistema nervoso centrale e/o visivo, come acromatopsia, aniridia e cataratta congenita; alcune di queste alterazioni possono essere trasmesse geneticamente con ereditarietà di tipo materno, come l'amaurosi congenita di Leber, o di tipo recessivo legata al sesso, come l'albinismo oculare, e anche il nistagmo congenito idiopatico può essere trasmesso geneticamente con ereditarietà autosomica, dominante o recessiva, o legata al sesso.

È un nistagmo orizzontale, ha una morfologia variabile all'elettro o video-oculo-grafia (EOG o VOG) ma più spesso è pendolare o "a dente di sega" (si possono trovare anche aspetti intermedi, e la forma d'onda può cambiare a seconda della posizione degli occhi), ha una frequenza elevata (di solito 2 scosse al secondo, ma può arrivare fino a 5-6 scosse al secondo), e diventa bifasico in lateralità oculare. Di solito si riduce o scompare con la convergenza, si accentua sotto fissazione e ad occhi chiusi, si riduce o scompare in assenza di fissazione, scompare durante il sonno, e a volte in assenza di fissazione compare un nistagmo a bassa frequenza in direzione opposta. Inoltre, ci può essere una zona del campo visivo, detta "zona nulla", in cui il nistagmo è assente o di intensità sensibilmente ridotta e che coincide in genere con la cosiddetta "zona neutra", che è la zona del campo visivo in cui un nistagmo bifasico e bidirezionale cambia direzione. I pazienti con nistagmo congenito possono eseguire saccadici di normale velocità ed anche il VOR è normale; sono invece presenti anomalie dello smooth pursuit e del riflesso ottocinetico (infatti, durante i movimenti di inseguimento lento si può avere uno spostamento della "zona neutra" di solito in direzione opposta al movimento della mira, con un nistagmo che batte in direzione della mira e la cui fase lenta è opposta al movimento della mira; nel caso di una stimolazione ottocinetica, lo spostamento della "zona neutra" in direzione opposta al senso di rotazione del tamburo, spiega l'inversione del riflesso che spesso si riscontra nei pazienti con nistagmo congenito).

Una forma comune di nistagmo congenito è il “nistagmo congenito latente”, che compare quando un occhio è coperto, cioè in condizioni di fissazione monoculare, e in questo caso il nistagmo batte verso l’occhio che fissa (il fenomeno è causato da uno spostamento della “zona neutra” verso l’occhio occluso).

### *Nistagmo pendolare acquisito*

Si tratta di una oscillazione dei bulbi oculari sul piano orizzontale, verticale o su entrambi i piani contemporaneamente (in quest’ultimo caso con una traiettoria circolare o ellittica, nistagmo di circumduzione, o obliqua, nistagmo diagonale). La traiettoria varia a seconda dell’ampiezza e del rapporto di fase delle due oscillazioni: se le due oscillazioni sono sfasate di 90°, se l’ampiezza è uguale la traiettoria è circolare, se l’ampiezza è diversa la traiettoria è ellittica; se le due oscillazioni sono in fase o sono sfasate di 180°, indipendentemente dall’ampiezza, la traiettoria è obliqua; con qualunque altro rapporto di fase, la traiettoria è ellittica. Il nistagmo pendolare acquisito è comunemente secondario ad una patologia del tronco-encefalo con interruzione delle vie dentato-rubro-olivari. In posizione primaria di sguardo provoca sempre oscillopsia, e può associarsi a movimenti ritmici e sincroni di altri muscoli non oculari nel mioclono palato-oculare (che può rispondere agli anticolinergici). Il nistagmo di circumduzione spesso è dissociato, a volte è monoculare e può essere congenito o acquisito, quest’ultimo frequente nella sclerosi multipla, associato ad atassia del tronco e degli arti e può rispondere all’isoniazide. Il nistagmo diagonale è generalmente acquisito e può essere pendolare o a scosse.

### *Spasmus nutans*

È un nistagmo oculo-cefalico, tipico dei bambini, tra i 4 e i 18 mesi, defedati o tenuti al buio. Si presenta con movimenti pendolari, orizzontali o verticali, spesso dissociati, rapidi e piccoli, con modificazioni nelle diverse posizioni dello sguardo, oppure con semplici tremori oculari che si associano a movimenti della testa, orizzontali o verticali, lenti e incostanti, con salve di 3 o 10-15 scosse al secondo, e aumenta sotto fissazione.

### *Nistagmo retrattorio*

Il nistagmo di convergenza e/o retrazione, detto anche *convergence-retraction* nystagmus, o “nistagmo retrattorio”, è il segno clinico più caratteristico di lesione dorsale del mesencefalo rostrale. Si manifesta con un movimento rapido di intrusione e convergenza dei bulbi oculari, seguito da un movimento lento di ritorno di protrusione e divergenza, quando si chiede al paziente di guardare verso l’alto o si cerca di evocare un nistagmo ottocinetico che batte verso l’alto. Durante la fase rapida del nistagmo si ha la contrazione fasica di tutti i muscoli oculari estrinseci, con una prevalenza dell’attività dei muscoli retti mediali che dà luogo ad un movimento di convergenza e retrazione. Po-

trebbe essere considerato un'oscillazione saccadica piuttosto che un vero nistagmo, essendo costituito da movimenti saccadici. Si può associare ad una paralisi dello sguardo verso l'alto nella sindrome di Parinaud.

### *Seesaw (hemi-seesaw) nystagmus*

In questo tipo di nistagmo, in una metà del ciclo c'è un sollevamento e un'inciclorotazione di un occhio e contemporaneamente un abbassamento e un'exciclorotazione dell'altro occhio, nell'altra metà del ciclo le componenti verticali e torsionali dei due occhi si invertono. Il movimento può essere pendolare o bifasico, e in quest'ultimo caso la fase lenta corrisponde ad una metà del ciclo e si parla di *hemi-seesaw nystagmus*. Questo nistagmo si riscontra in pazienti con lesioni del nucleo interstiziale del Cajal, e che spesso presentano anche una ocular tilt reaction (OTR) controlaterale; inoltre, questo tipo di nistagmo è stato riportato anche in pazienti con lesioni del tronco-encefalo basso, compreso il midollo allungato mediale, o con anomalie del tipo della sindrome di Arnold-Chiari, o come componente della sindrome del tremore oculopalatale. Il *seesaw nystagmus* pendolare è stato descritto nei tumori parasellari di grandi dimensioni (come conseguenza della compressione sul mesencefalo e del deficit visivo conseguente) e nei pazienti con anomalie congenite del chiasma ottico.

### *Ocular bobbing*

L'*ocular bobbing* consiste in un movimento intermittente, di solito coniugato e rapido degli occhi verso il basso, seguito da un movimento più lento di ritorno in posizione centrale. È un segno tipico di lesione pontina intrinseca, in genere emorragica, ma è stato riportato anche in presenza di lesioni cerebellari che comprimono secondariamente il ponte, oltre che in varie forme di encefalopatie tossiche o metaboliche.

### **Intrusioni saccadiche**

Nel capitolo sullo studio dei sistemi visuo-oculomotori abbiamo parlato del sistema saccadico, e nella descrizione della fisiopatologia dei movimenti saccadici abbiamo ricordato l'esistenza di un gruppo di neuroni che rivestono un ruolo fondamentale in questo tipo di movimenti oculari, cioè i neuroni omnipausa. Un'alterazione della funzione di queste cellule, a causa di un danno diretto, o a causa della perdita dei meccanismi di controllo che il cervelletto (e in particolar modo il verme dorsale) esercita su di esse, può compromettere la loro funzione di controllo sui burst neurons, cioè sui generatori dei saccadici, sia orizzontali che verticali. La conseguenza è un'attivazione inappropriata di questi ultimi, che può dare origine a delle salve di saccadici involontari, cioè a delle **intrusioni saccadiche**. Si distinguono fundamentalmente due tipi

di intrusioni saccadiche, quelle senza intervallo intersaccadico e quelle con intervallo intersaccadico. Le prime possono essere dirette in tutte le direzioni, come nell'*opsoclon*, o solo sul piano orizzontale, come nell'*ocular flutter*, oppure possono comparire al termine di un movimento saccadico, come nella *flutter dysmetria*. Le seconde comprendono le scosse ad onda quadra (*square wave jerks*), le macrososse ad onda quadra (*macro-square wave jerks*) e le macroscillazioni saccadiche (*macrosaccadic oscillations*), che sono dei movimenti saccadici diretti in direzioni opposte e più o meno ampi, separati da un breve intervallo tra un movimento e l'altro. In particolare, le scosse ad onda quadra sono costituite da un movimento saccadico coniugato, di solito con un'ampiezza di 0.5-5°, che interrompe la fissazione allontanando la fovea dal bersaglio ed è seguito, dopo una normale latenza di circa 200 millisecondi, da un movimento saccadico in direzione opposta, che riporta la fovea sul bersaglio.

Le macrososse ad onda quadra differiscono dalle scosse ad onda quadra per la maggiore ampiezza (10-40°) e per la minore latenza tra il primo e il secondo saccadico (50-100 millisecondi). Le macroscillazioni saccadiche sono scosse ad onda quadra che aumentano e diminuiscono gradualmente di ampiezza e ad ogni saccadico oltrepassano il punto di fissazione, con una latenza di circa 200 millisecondi tra il saccadico di andata e quello di ritorno. Le intrusioni saccadiche senza intervallo intersaccadico spesso sono idiopatiche, cioè non è riconoscibile alcuna patologia che giustifichi la loro presenza; in altri casi possono avere un'origine paraneoplastica (nel bambino il tumore primitivo è spesso un neuroblastoma, nell'adulto si possono trovare neoplasie del polmone, dell'ovaio o della mammella), o essere secondarie ad un'infezione virale (come nelle encefaliti), o ad un'intossicazione o dismetabolismo (per esempio nelle intossicazioni da litio, stricnina o organofosfati, e nei comi iperosmolari); inoltre, questi tipi di alterazioni possono associarsi a mioclonie e a segni cerebellari in ambito sia cranico che spinale. Le intrusioni saccadiche con intervallo intersaccadico possono essere riscontrate anche in soggetti sani, non hanno un significato localizzatore e devono essere considerate con cautela soprattutto se costituiscono un segno isolato.

## Sindromi

### *Wall eye bilateral/monolateral internuclear ophthalmoplegia*

Si tratta di una sindrome piuttosto rara, così definita da Lubow nel 1971. È caratterizzata da un deficit bilaterale di adduzione e da un'exotropia in posizione primaria di sguardo. Si pensa che sia dovuta ad una lesione del mesencefalo che interessa i sottocnuclei del III nervo cranico per il muscolo retto mediale (RM) e il FLM bilateralmente (l'interessamento dei sottocnuclei del III nervo cranico per il RM spiegherebbe l'exotro-

pia, visto che nell'oftalmoplegia internucleare isolata gli assi visivi sono allineati in posizione primaria di sguardo; in realtà è stato dimostrato che si può avere questo tipo di sindrome anche senza interessamento dei sottonuclei del III nervo cranico per il RM).

### *One-and-a-half syndrome*

È così definita perché l'unico movimento oculare possibile sul piano orizzontale è l'abduzione dell'occhio controlaterale, a causa di una lesione combinata del nucleo del VI nervo cranico o della PPRF e del FLM dello stesso lato, che determina una paralisi dello sguardo orizzontale e una oftalmoplegia internucleare ipsilaterali. Ci può essere anche un'exotropia dell'occhio controlaterale, che in posizione primaria di sguardo appare deviato verso l'esterno, soprattutto in assenza di fissazione. In qualche caso, nonostante non sia possibile evocare i movimenti di adduzione durante l'oculomotricità coniugata, i movimenti di vergenza risultano conservati. La *one-and-a-half syndrome* può essere dovuta a lesioni ischemiche del tronco-encefalo, sclerosi multipla, neoplasie, emorragie, traumi e infezioni.

### *Pseudo-abducens palsy*

Le lesioni del mesencefalo dorsale possono comportare un'alterazione anche dei movimenti oculari sul piano orizzontale, specie dei movimenti di vergenza. In alcuni pazienti si trova una paralisi dei movimenti di convergenza, in altri c'è un eccesso di questi tipi di movimento, che in qualche caso porta a veri e propri spasmi di convergenza. In questi ultimi casi può accadere che durante i saccadici orizzontali l'occhio che abduce si muove più lentamente dell'occhio che adduce. Questo tipo di quadro può essere dovuto ad un eccesso nel tono di convergenza, che alternativamente accelera l'occhio che adduce e rallenta l'occhio che abduce, e non ad una paralisi dell'abducente, da cui il termine di *pseudo-abducens palsy*. Tipicamente il paziente riferisce una difficoltà nella lettura, dovuta alla incapacità a trovare e a mettere a fuoco entrambi gli occhi sull'inizio della riga successiva, nel momento in cui compie un saccadico orizzontale.

### **Bibliografia**

- Leigh RJ, Zee DS. *The Neurology of Eye Movements. 4th Edition*. New York: Oxford University press; 2006.
- Traccis S, Zambarbieri D. *I movimenti saccadici*. Bologna: Pàtron Editore; 1992.
- Traccis S. *Il nistagmo fisiologico e patologico*. Bologna: Pàtron Editore; 1992.