



# ARGOMENTI DI NEUROFTALMOLOGIA

## LE NEURITI OTTICHE

*Oftalmologo vs Neurologo*

Cona, 29 settembre 2018

Dott.ssa Luisa M. Caniatti

U.O. Neurologia

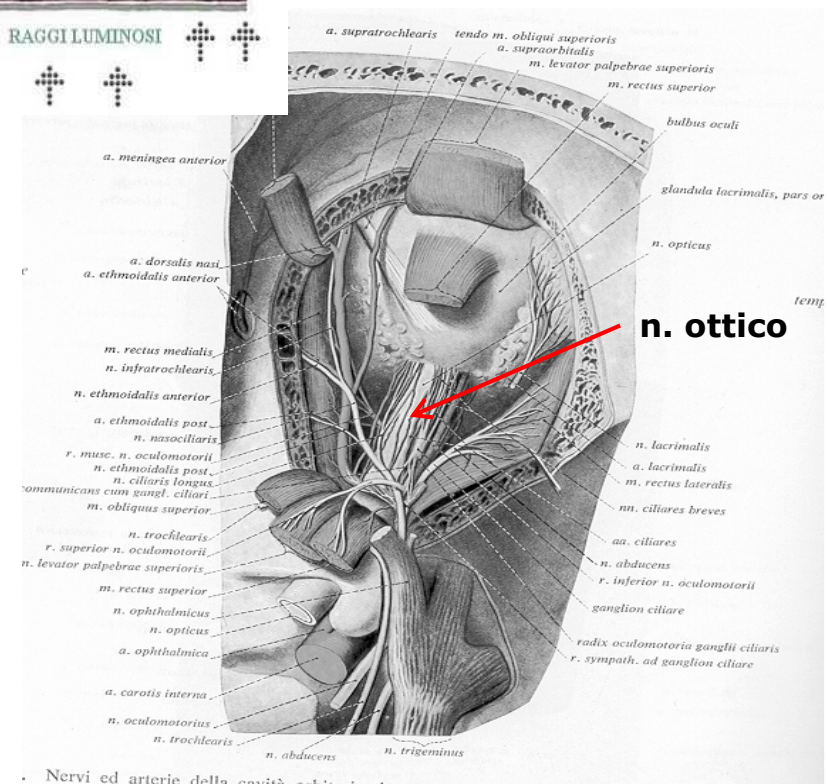
Dipartimento integrato Neuroscienze e Riabilitazione

# IL NERVO OTTICO

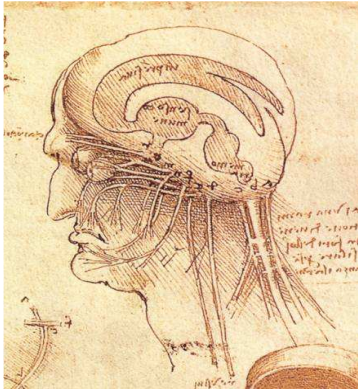
- Non è un nervo nell'accezione abituale del termine, *morfologicamente e funzionalmente è una proiezione diencefalica*
- Costituito dagli *assoni delle cellule ganglionari* della retina
- Si estende da questa al chiasma ottico, rivestito dalle sue guaine
- E' diviso in quattro parti
  - **Intraoculare (testa del N.O.)**
  - **Intraorbitaria**
  - **Intracanalicolare (compresa nel canale ottico)**
  - **Intracranica**



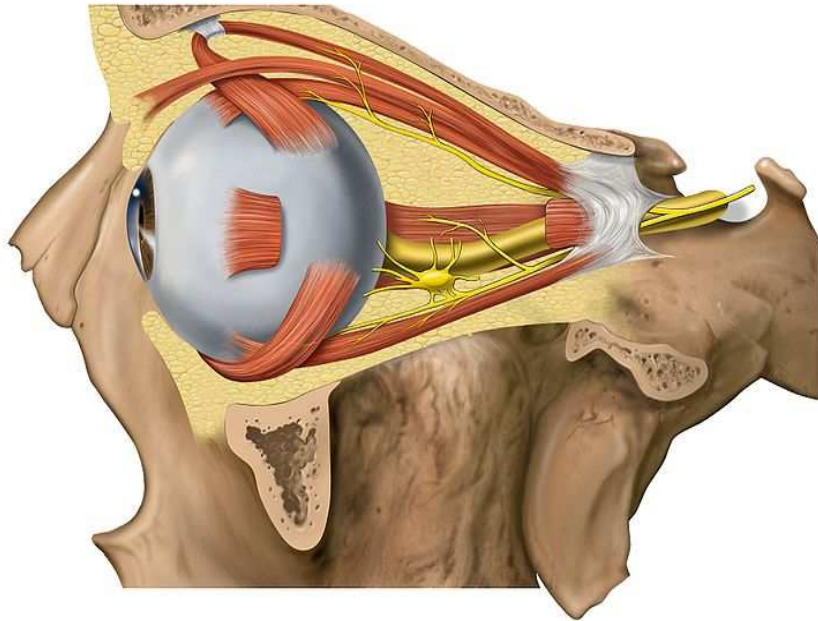
**Istologia del disco ottico**



Nervi ed arterie della cavità orbitaria destra



# LE NEURITI OTTICHE

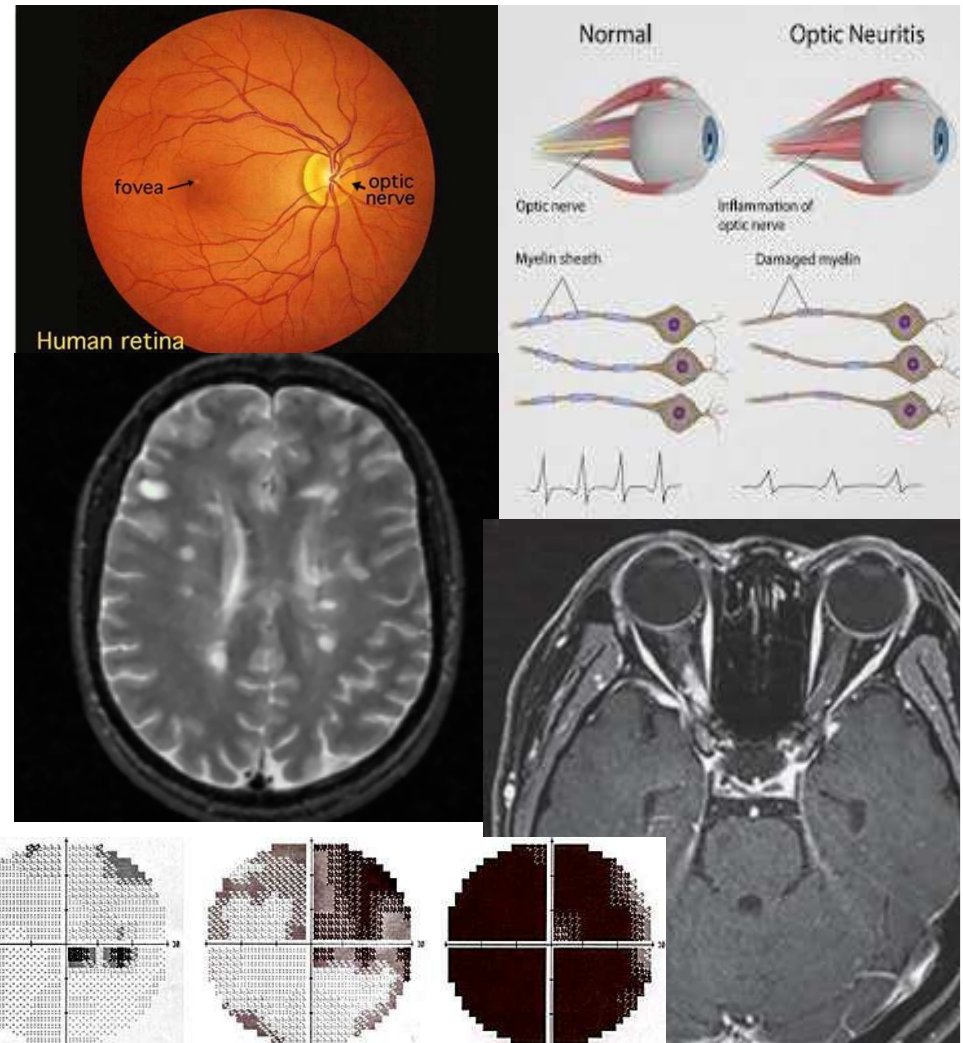


Con questo termine generico  
indichiamo le Malattie del N.  
Ottico, caratterizzate da  
quadro clinico simile ma ad  
eziologia molto varia

Più comunemente si intende la  
forma **retrobulbare** di natura  
**infiammatoria**

# NEURITE OTTICA RETROBULBARE *INFIAMMATORIA Demielinizzante*

- Sindrome Clinicamente Isolata. Sclerosi Multipla
- Idiopatica
- NeuroMielite Ottica -NMO
- EncefaloMielite Acuta Disseminata
- Associata a LES, Sjogren, Behcet



# NEURITE OTTICA RETROBULBARE *NON INFIAMMATORIA*

- Tossica
  - alcol tabagica
  - da farmaci
- Nutrizionale
- Ischemico - dismetabolica
- Ereditaria
  - N. ottica di Leber
  - N. ottica autosomica dominante, recessiva

- Da Compressione
- Infiltrante
- Da radiazioni
- Aracnoidite ottico-chiasmatica
- Paraneoplastica

# NEURITE OTTICA INTERSTIZIALE (O PERINEURITE OTTICA)

L'infiammazione riguarda primitivamente le guaine del nervo e/o i setti piali

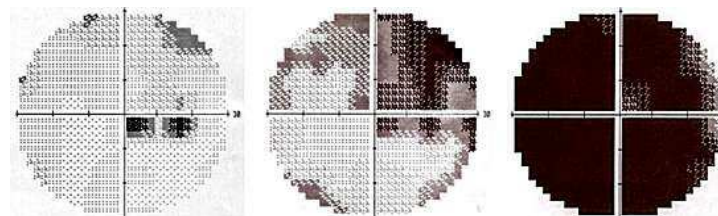
- Infettiva
  - Meningiti e/o encefaliti infettive
  - TBC
  - Sifilide
  - Toxoplasmosi
  - HSV, HVZ, CMV, HIV
  - M. di Lyme
  - Sinusite batterica
  - Sinusite micotica
- Neurite ottica disimmunitaria
  - Post virale
  - Post vaccinica
  - Uveite posteriore
- Sarcoidosi

# NORB *QUADRO CLINICO*

- *Deficit visivo di entità variabile*
  - acuto-subacuto (ore, pochi gg.)
  - unilaterale, frequente l'interessamento subclinico contro-laterale
  - raro coinvolgimento simultaneo bilaterale (es. bambini, NMO)
- *Dolore*
  - presente nel 90% casi, oculare-periocularare, esacerbato dai movimenti
  - assente, se interessato il segmento nervoso intracranico
  - può precedere di giorni il calo visivo
- *F > M, picco 20-30aa*

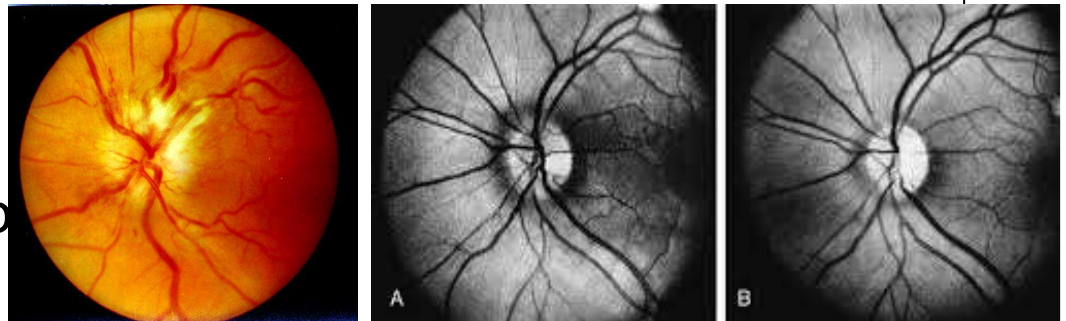
# NORB QUADRO CLINICO

- *Difetto afferente pupillare*
- *Modificazione*
  - Sensibilità al contrasto
  - Senso cromatico > nell'asse **rosso verde, giallo blu**
- *Alterazioni tipiche del campo visivo*
  - **scotoma centrale, centro-cecale**
  - **scotoma arcuato**
  - **possibili alterazioni chiasmatiche**



# NORB Esame oftalmoscopico

- Normale nella maggior parte dei casi
- Modesto edema della papilla per vicinanza della flogosi alla testa del nervo (1/3 dei casi)
- Pallore temporale della papilla ottica
- Rara la **papillite**
  - frequente nel bambino
  - forme post-infettive.



# NORB vs altre N.O.

## ANAMNESI ACCURATA

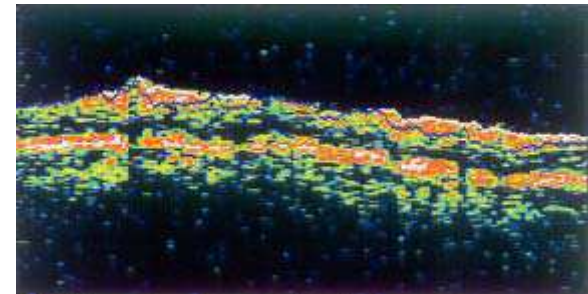


- Anemia, abitudine al fumo e alcol, diabete mellito
- Artralgie polimialgie, fotosensibilità, s. secca, febbre, calo di peso
- Aftosi oro-genitale, uveiti
- Storia di mielite trasversa o pregressa N.O.
- Precedenti malattie infettive, esantemi e vaccinazioni

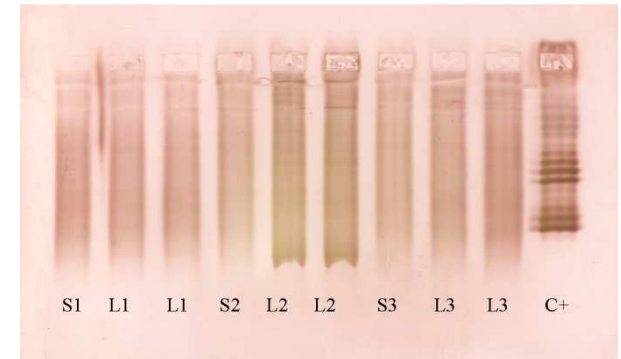
- ***Calo visivo bilaterale improvviso oppure, bilaterale progressivo***
- **Assenza di dolore locale, oppure cefalea resistente**
- Scarso recupero dopo steroidi
- Familiarità per cecità
- *Età e sesso*

# PANNELLO *MINIMO* DI ESAMI

- Valutazione oftalmologica
  - Perimetria
  - Sensibilità al contrasto
  - OCT (?)
- Valutazione neurofisiologica, *PEV*
- Esami di laboratorio
- RM cerebrale con gad



# PANNELLO ALLARGATO



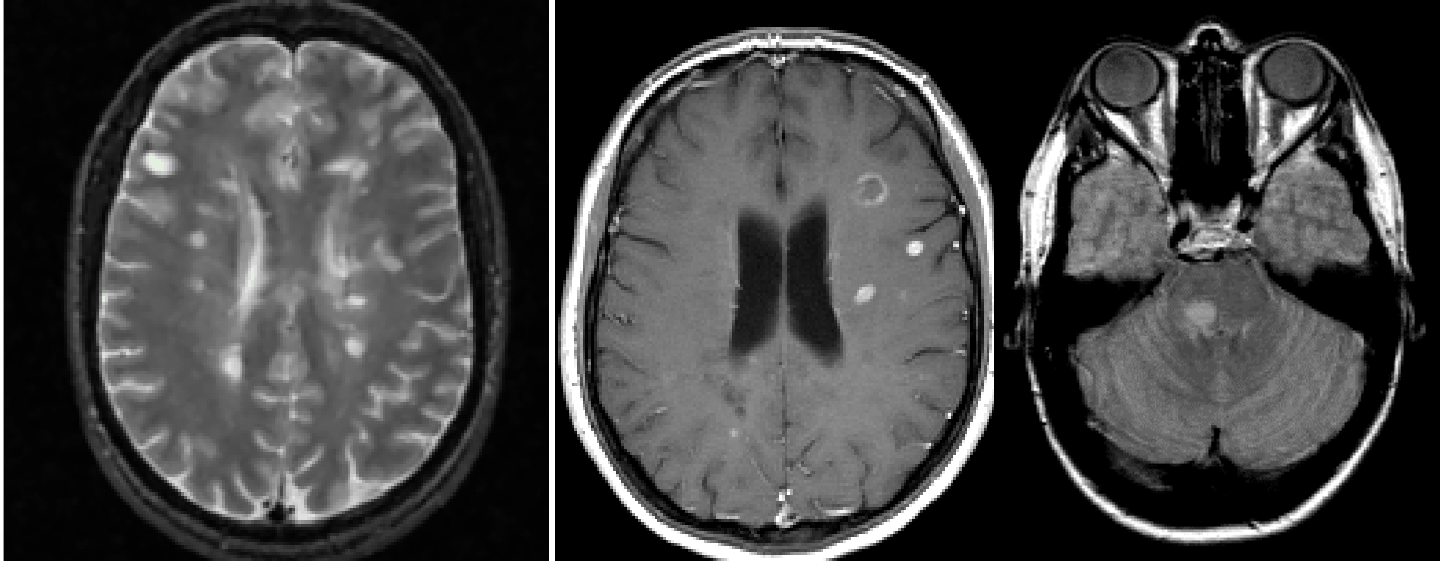
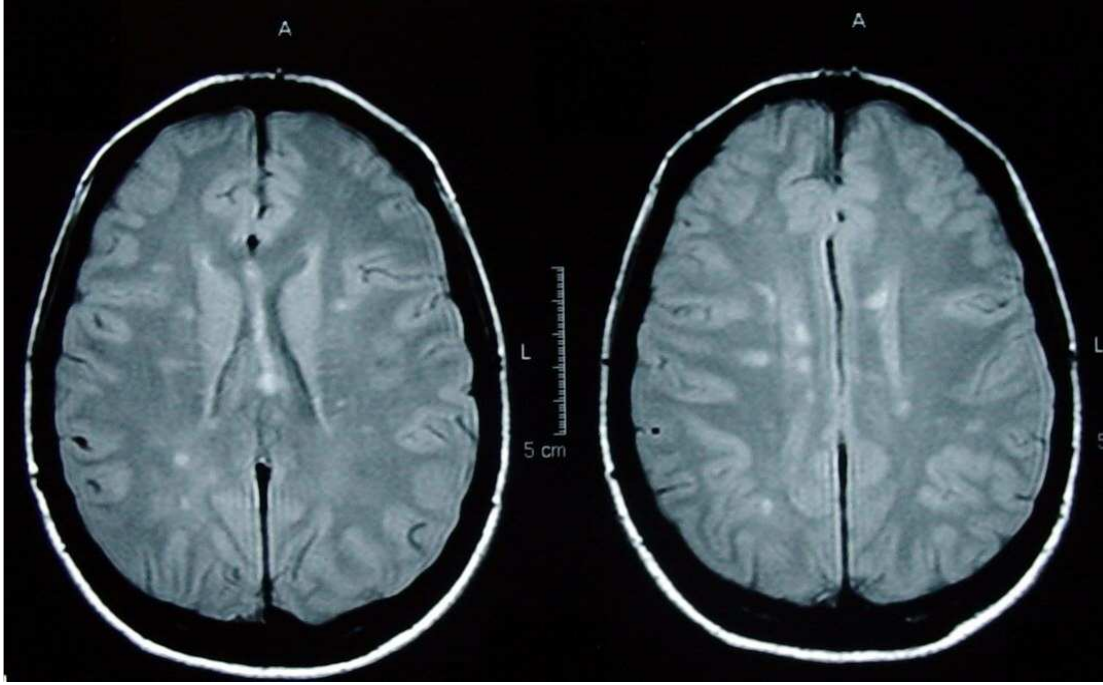
- Esame del liquor (chimico fisico, **Isoelettrofocusing**)
- Indagini virologiche, microbiologiche
- ANA, aPL, VDRL, ACE, Quantiferon
- ***AB anti-AQ4, anti-MOG***
- RM per orbita con gad
- RM spinale
- Consulenza genetica.

L'oculista dovrebbe inviare al neurologo tutti i casi di sospetta N.O.

- *Corretta diagnosi differenziale*
- *Trattamento*
- *Monitoraggio a lungo termine*

# NEUROIMAGING

- **RM cerebrale**
  - Normale
  - Alterazioni di segnale della sostanza bianca T2/FLAIR tipiche della SM
  - **N.O. prima manifestazione nel 15-20% dei casi**
- **RM orbita**
  - Iperintensità di segnale spontaneo, *swelling* del nervo
  - Presa di contrasto delle guaine
  - Ispessimento diffuso del nervo + “*aspetto a binario*” delle meningi (perineurite ottica, tumori del nervo)
- **RM spinale**
  - Alterazioni di segnale rotondeggianti (SM) o estese longitudinalmente >3 segmenti (NMO)



# NeuroMielite Ottica

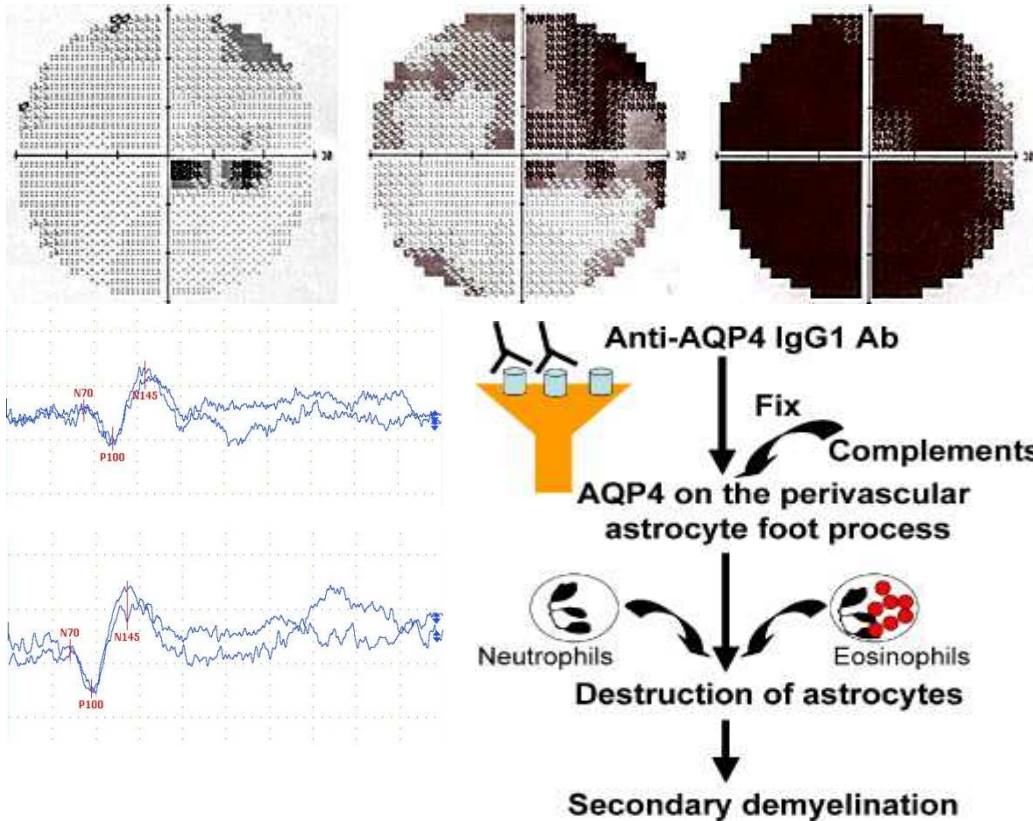


Table 3. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica, 2006<sup>13</sup>.

## Definite NMO

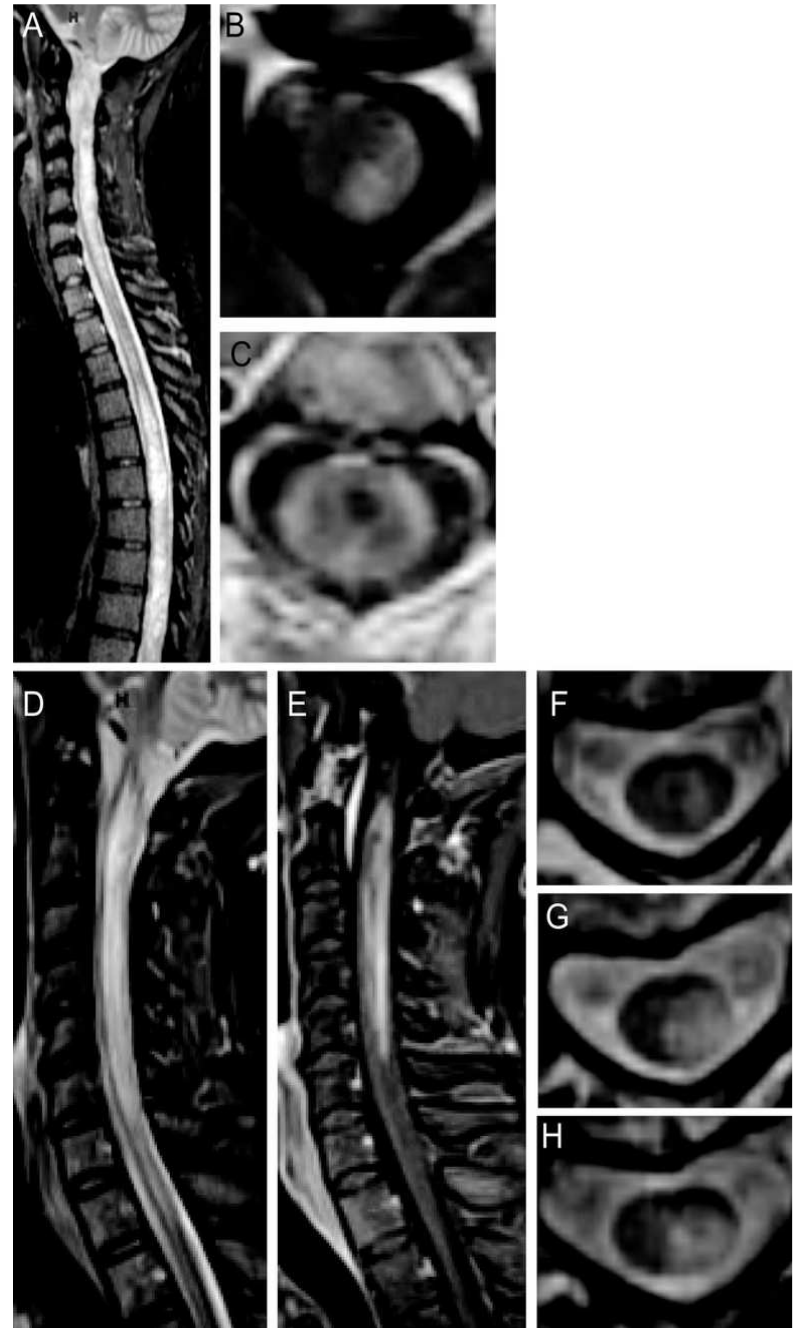
Optic neuritis

Acute myelitis

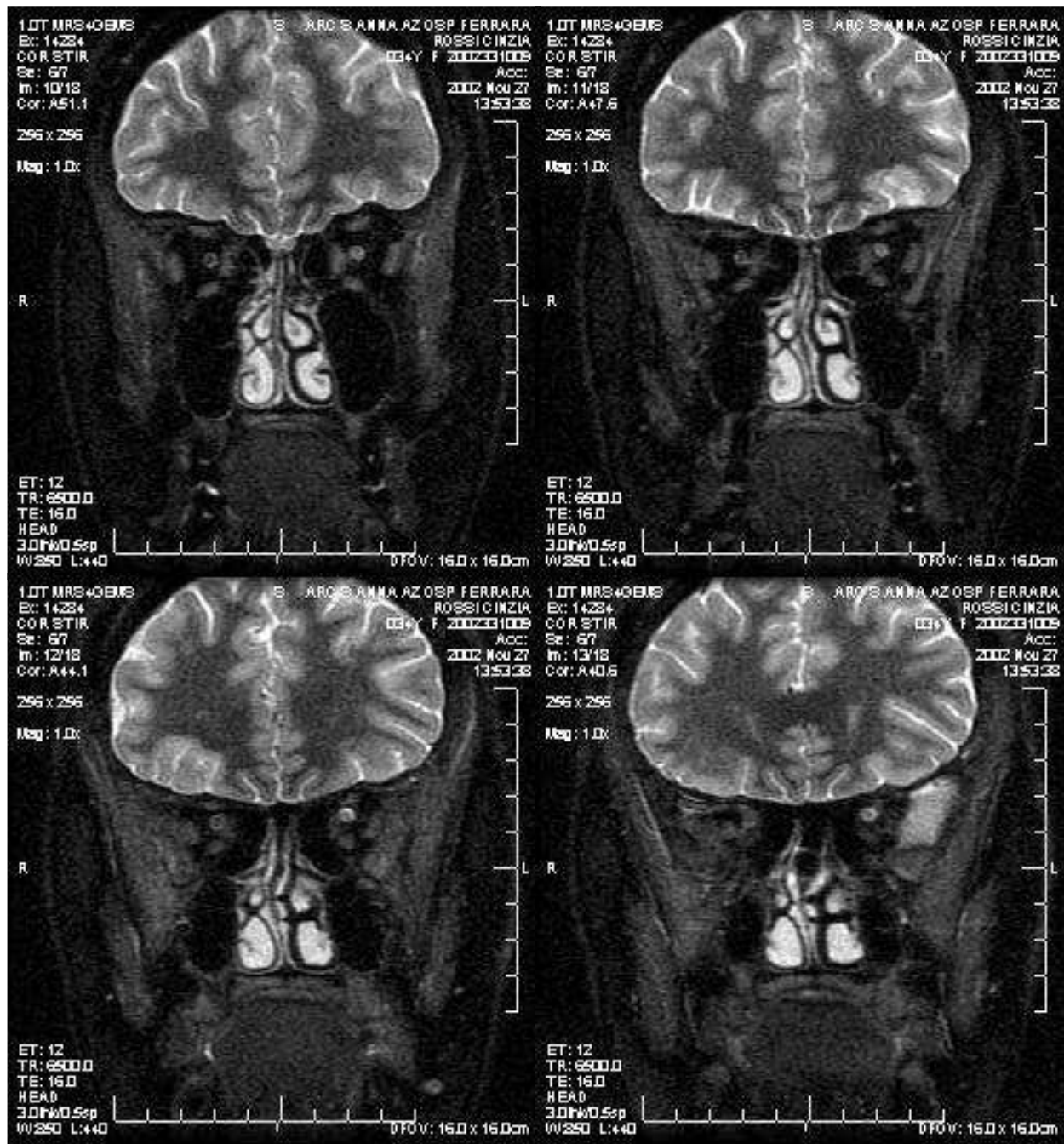
At least two of three supportive criteria

1. Contiguous spinal cord MRI lesion extending over  $\geq 3$  vertebral segments
2. Brain MRI not meeting diagnostic criteria for multiple sclerosis
3. NMO-IgG seropositive status

NMO: neuromyelitis optica; MRI: magnetic resonance imaging.



Wingerchuk DM. Neurology, 2015



Iperintensità spontanea del n. ottico sin.  
RM orbita sequenze STIR

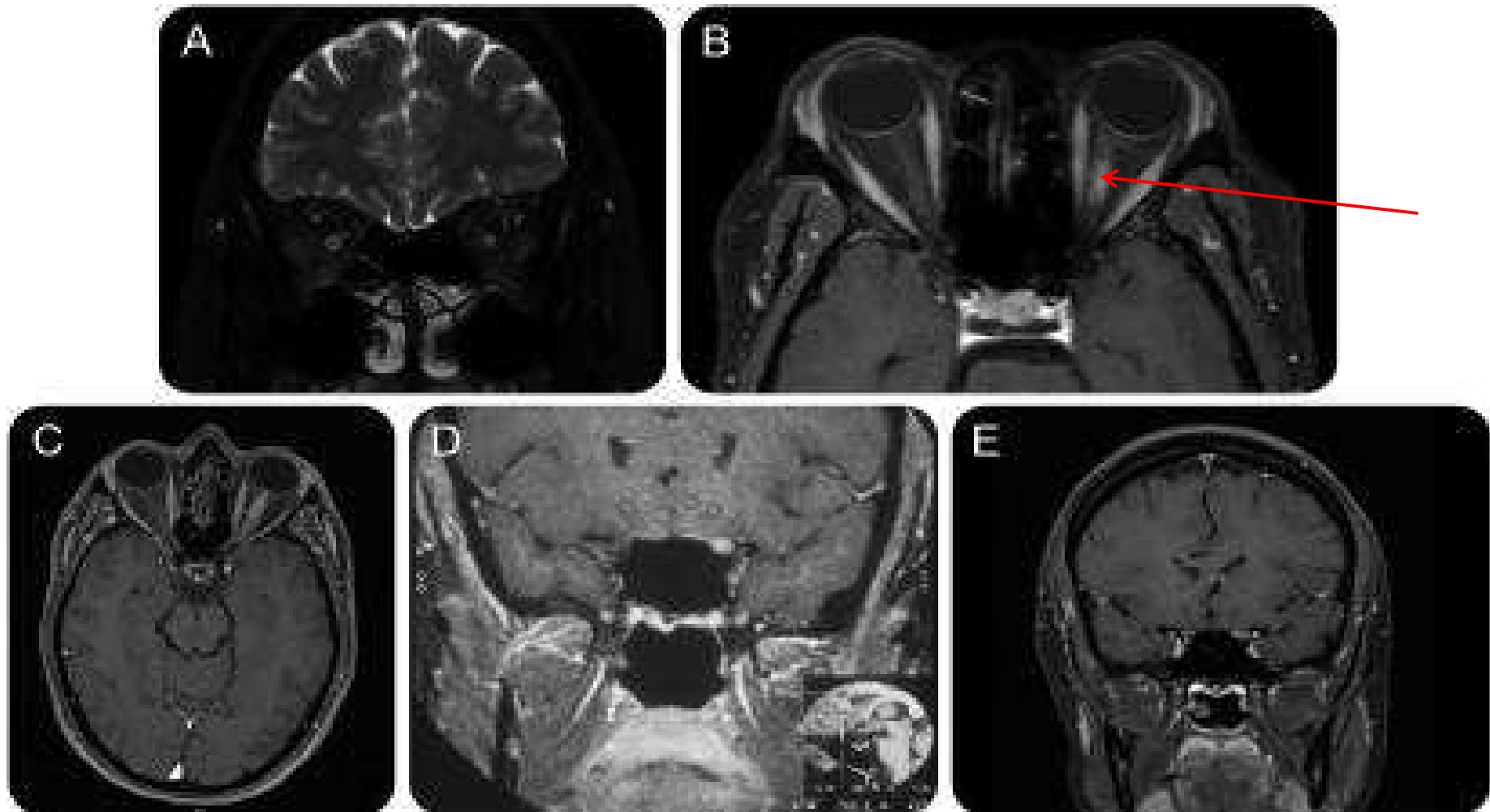
*Donna 24 anni*  
Primo episodio di  
N.O. sin. VOS 4/10

Storia di depressione,  
aftosi.

Uveite posteriore,  
VES elevata, HLA  
B51+

***Diagnosi M.Behcet***

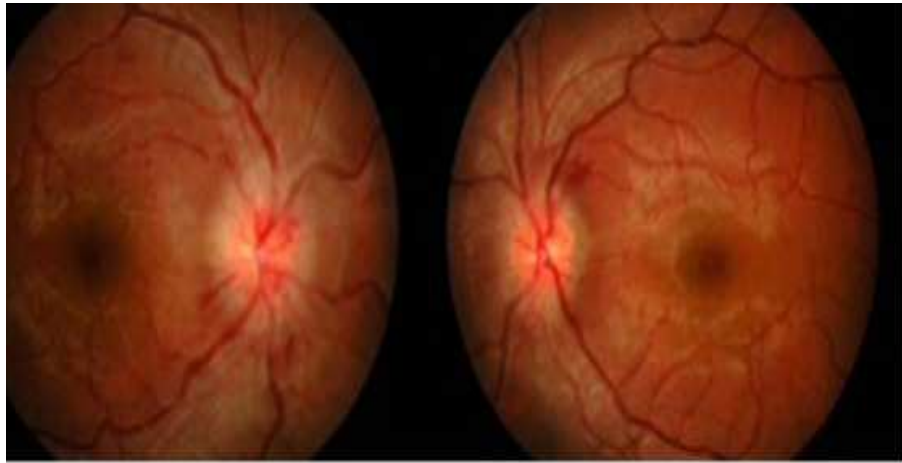
*Remissione dopo  
steroidi e  
immunosoppressori*



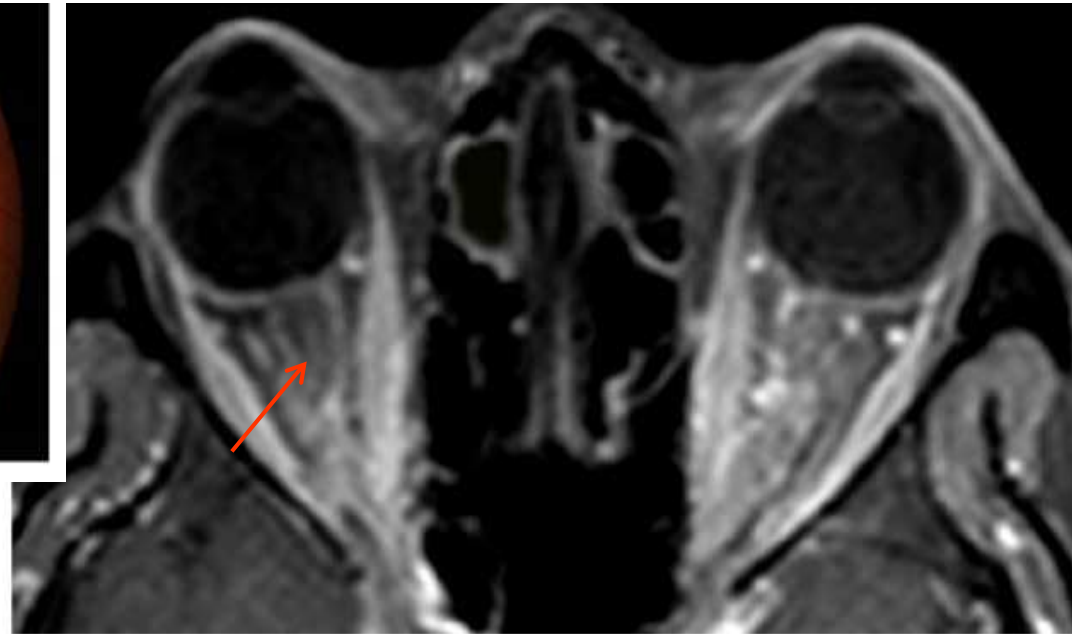
**Neurite optica subacuta, non dolorosa, in Sarcoidosi**

MRI showing (A) swelling and high signal within the nerve, and (B) enhancement in a patient who presented with a painless subacute optic neuropathy to no perception of light over 5 days. With oral corticosteroid treatment, she recovered (C). (D, E) T1-weighted coronal MRI showing 2 other cases in which the nerve is seen to be swollen and enhancing following administration of contrast.

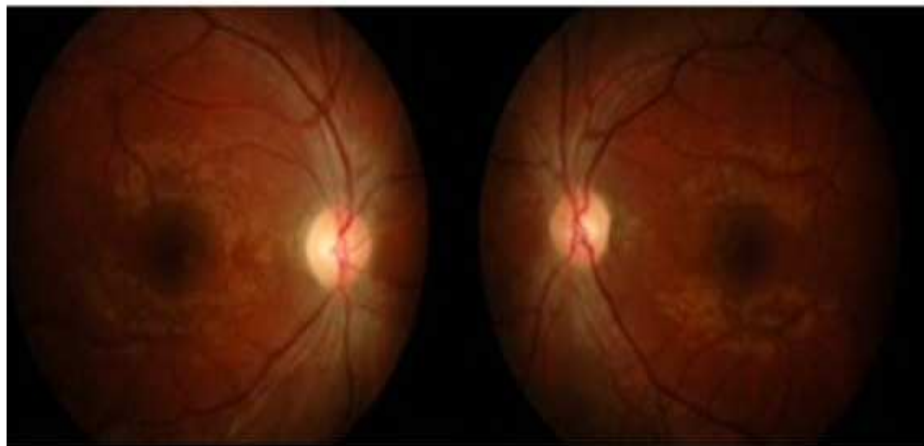
From: Kidd DP et al. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflammat* , 2016



“ Fundus photo on presentation showing bilateral generalised optic disc swelling with splinter haemorrhages”.



“Contrast-enhanced MR images showing marked enhancement of the optic nerve sheath on axial view (**tram track sign**). Slight tortuosity of the optic nerve is seen on the right side”.



“ Fundus photo after six weeks of treatment showing resolution of the optic disc swelling and haemorrhages bilaterally”.

From : “*Atypical Presentation of Idiopathic Bilateral Optic Perineuritis in a Young Patient*”. J M P Tevaraj. *Case Rep Ophthalmol Med*, 2016.

## *Sospetta N.O. ma era qualcos'altro ...*

- *Drusen della testa*
- *Stato emicranico*
- *Corioretinopatia sierosa centrale*
- *N. ottica infettiva (Bartonella henselae)*
- *Neurite ottica di Leber*
- *Tumori del nervo*

# NORB

## *PROGNOSI EVOLUZIONE*

- La prognosi dipende dall'eziologia, nella forma classica è favorevole
- **Ingravescente e sfavorevole (forme compressive)**
- ***Forma classica demielinizzante recupero :***
  - ***significativo a 2-4 settimane***
  - ***a 2-6 mesi quasi completo***

Beck RW. New Engl J Med, 1992; Beck RW. Ophthalmology, 1994

Balcer LJ. New Engl J Med, 2006; Galetta SL. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm, 2015.

# NORB *TERAPIA*

- **In acuto**, schema universalmente adottato :
  - **IVMP 1000 mg x 3-5gg → tapering 1mg/kg/dì x 10-12gg**
  - accelera il recupero della funzione visiva nel breve termine
  - minimizza il danno assonale
  - riduce il rischio di ricaduta
- ***Terapia cronica*** :
  - IFN beta 1a, Natalizumab, Fingolimod, Fenitoina, Azatioprina, Rituximab, Opicinumab.

# NORB *TERAPIA*

## *Forme non-infiammatorie*

### *Terapia eziologica*

- rimozione del tossico
- vitaminica
- idebenone, CoEnzima Q
- steroidi, ATB
- metotrexate
- chirurgica