

I Nistagmi

I NISTAGMI

- Il nistagmo è caratterizzato da oscillazioni ritmiche degli occhi in cui ciascuna fase è di uguale ampiezza.
- I movimenti nistagmoidi o intrusioni saccadiche: oscillatori ma non ritmici.
- Nistagmo pendolare: movimenti di uguale velocità in entrambe le direzioni,
- Nistagmo a scosse: lenta deviazione da un lato (fase lenta) seguita da un rapido movimento nel senso opposto (fase rapida).

Nel descrivere il nistagmo è importante considerarne:

1) la direzione

(nel nistagmo a scosse è quello della fase rapida),

2) il piano di oscillazione

(orizzontale, verticale, rotatorio),

3) l'ampiezza (fine, media, larga)

4) la frequenza (bassa, elevata).

I Nistagmi

FISIOLOGICO

- 1) *Nistagmo end point*
- 2) *Nistagmo otticocinetico*
- 3) *Nistagmo vestibolare*

CONGENITO

- 1) Nistagmo congenito
- 2) Nistagmo latente
- 3) Spasmus mutans

ACQUISITO

- 1) Nistagmo vestibolare periferico
- 2) Nistagmo vestibolare centrale
- 3) Nistagmo gaze evoked
- 4) Nistagmo periodico alternante
- 5) Nistagmo rebound
- 6) Nistagmo pendolare
- 7) Nistagmo see-saw
- 8) Nistagmo sensoriale
- 9) Nistagmo retrattorio in convergenza
- 10) Nistagmo Dissociato

NISTAGMO FISIOLOGICO

- 1) Nistagmo end point*
- 2) Nistagmo otticocinetico*
- 3) Nistagmo vestibolare*

NISTAGMO FISIOLÓGICO

1) Nistagmo end point

- Nistagmo a scosse riscontrabile comunemente nelle posizioni estreme di sguardo, con fase rapida nella direzione dello sguardo;

Si può presentare:

- dopo prolungate (>10-15 sec) deviazioni degli occhi in posizione estrema (**nistagmo da affaticamento**);
- immediatamente in una posizione estrema ma essere transitorio risolvendosi dopo pochi. secondi,
- permanente in posizioni estreme ma regredire se lo sguardo torna 15-20° indietro verso la posizione primaria.
- In tutte e tre le forme non sono presenti altre anomalie della motilità oculare.

2) Nistagmo otticocinetico

- Nistagmo a scosse provocato dal movimento ripetitivo di un'immagine nel campo visivo.
- La fase lenta del movimento è un pursuit con cui l'occhio segue l'oggetto mentre la fase rapida è una saccade che riporta gli occhi in posizione primaria per fissare l'oggetto immediatamente successivo.
- Il nistagmo otticocinetico può essere utile per dimostrare la natura non organica di un deficit visivo.

3) Nistagmo vestibolare

- Per spostamento di endolinfa verso l'ampolla di un lato, indotto sia attraverso movimenti passivi del corpo o del capo sia attraverso l'irrigazione di un orecchio con acqua calda,
- Ciò comporta un movimento lento degli occhi da lato opposto (in quanto il vestibolo si proietta ai centri di sguardo orizzontale controlaterali) seguito da una fase rapida di compenso in direzione contraria.
- Il nistagmo “batte” dal lato stimolato (quello nella direzione del movimento del capo o dell'orecchio irrigato con acqua calda).
- L'irrigazione con acqua fredda provoca, invece, il fenomeno contrario con inibizione dell'utricolo e nistagmo che “batte” nella direzione opposta.



Caloric testing

NISTAGMO CONGENITO

- 1) Nistagmo congenito*
- 2) Nistagmo latente*
- 3) Spasmus mutans*

NISTAGMO CONGENITO

1) Nistagmo congenito

- Presente alla nascita o, più frequentemente, compare nei primi mesi di vita.
- Binoculare, di simile ampiezza in ambo gli occhi e può essere pendolare o a scosse in posizione primaria, mentre nello sguardo laterale è generalmente a scosse.

Si differenzia per:

- il movimento avviene su un unico piano, quasi sempre su quello orizzontale e si mantiene invariato in tutte le posizioni di sguardo;
- l'oscillazione è indipendente dalla posizione del capo, aumenta con la fissazione ed è ridotta dalla convergenza o dalla chiusura degli occhi.
- è spesso evidenziabile una particolare posizione degli occhi, detta «posizione di annullamento», in cui il Nistagmo si riduce o addirittura inverte direzione.
- E' spesso presente un'anomala posizione del capo proprio per far coincidere la zona di annullamento con la posizione primaria di sguardo.
 - **Altra caratteristica è l'inversione del nistagmo ottocinetico (il nistagmo cioè batte dal lato opposto rispetto al normale).**

2) *Nistagmo latente*

- Il nistagmo latente è una forma di nistagmo a scosse presente solo in visione monoculare: quando un occhio viene occluso, infatti, si rende manifesta un'oscillazione binoculare e coniugata con fase rapida diretta verso il lato fissante.
 - Il nistagmo è sempre associato a strabismo (generalmente esotropia) e frequentemente è presente ambliopia.
- Il nistagmo latente segue la *legge di Alexander*, cioè aumenta di ampiezza quando lo sguardo è in direzione della fase rapida.
 - L'origine del nistagmo è sconosciuta e la terapia deve essenzialmente essere mirata alla prevenzione dell'ambliopia.

3) Spasmus nutans

- Questa sindrome è caratterizzata dall'associazione di nistagmo, oscillazioni del capo e posizioni anomale del capo (torcicollo).
- Si manifesta in genere entro il primo anno di vita e regredisce spontaneamente dopo 1-2 anni dall'esordio.
- Il nistagmo è irregolare, più spesso orizzontale, con alta frequenza e ridotta ampiezza.
- Tipicamente l'ampiezza è diversa nei due occhi e sono presenti anche forme monolaterali.

- Lo **spasmus nutans acquisito** può essere un segno precoce di tumori delle vie ottiche e in particolare del chiasma ottico, o del tronco encefalico.

- La diagnosi deve quindi essere di esclusione e in presenza di qualsiasi minimo segno di alterazione del nervo ottico o di disfunzione chiasmatica sono necessari esami neuroradiologici (TC e/o RM)

I Nistagmi Acquisiti

- 1) Nistagmo vestibolare periferico
- 2) Nistagmo vestibolare centrale
- 3) Nistagmo gaze evoked
- 4) Nistagmo periodico alternante
- 5) Nistagmo rebound
- 6) Nistagmo pendolare
- 7) Nistagmo see-saw
- 8) Nistagmo sensoriale
- 9) Nistagmo retrattorio in convergenza
- 10) Nistagmo dissociato

1) Nistagmo vestibolare periferico

- E' causato da un disturbo del labirinto o del nervo vestibolare che provoca un'asimmetria del segnale proveniente dai canali semicircolari di destra e sinistra.
- Sono presenti violenti disturbi vestibolari con vertigine, acufeni e ipoacusia. Il nistagmo è unidirezionale con fase rapida diretta verso il lato sano. L'ampiezza dell'oscillazione aumenta quando lo sguardo è in direzione della fase rapida (*legge di Alexander*) mentre la traiettoria è generalmente mista orizzontale-torsionale, mai pura-mente verticale o torsionale.
- La fissazione riduce il nistagmo in quanto i movimenti legati a stimolo visivo sono normali e bilanciano l'oscillazione provocata dalla disfunzione vestibolare. E' comune oscillopsia e il test di Romberg è positivo con direzione di caduta variabile in base alla posizione del capo.
- Le cause più comuni includono vestiboliti, neuroniti, lesioni ischemiche, traumi e tossicità da farmaci.

2) Nistagmo vestibolare centrale

- E' causato da una lesione delle connessioni vestibolari centrali (i nuclei vestibolari e le loro proiezioni, compreso il vestibolocerebellum).
- I sintomi vestibolari sono generalmente meno accentuati e di maggiore durata rispetto alla forma periferica.
- La fissazione non inibisce il nistagmo e la posizione del capo non influenza il test di Romberg. I movimenti vestibolo-oculari e i pursuit sono frequentemente alterati
- Sono sempre indicati accertamenti neuroradiologici.

Forme di nistagmo vestibolare centrale:

- *N. verticale verso il basso.* Lesioni del cervelletto, della giunzione cervico-midollare (*malformazioni di Arnold Chiari*) o dei vasi regionali. Il nistagmo è presente in posizione primaria e nello sguardo laterale ed aumenta nello sguardo in basso.
- *N. verticale verso l'alto* Lesioni intrinseche del tronco encefalico o del cervelletto dovute a ischemia, demielinizzazione o neoplasie. Il nistagmo è presente in posizione primaria, è di massima ampiezza nello sguardo in alto ma, a differenza del precedente, non aumenta nello sguardo laterale.
- *N. torsionale.* E' una forma rara suggestiva- di lesioni del tronco tipo siringobulbia, siringomielia, s. di Wallenberger e alterazioni vascolari.
- *N. orizzontale.* da disturbi vestibolari periferici può essere presente anche a seguito di lesioni centrali. L'oscillazione non è ridotta dalla fissazione e si accompagna ad anomalie dei pursuit omolaterali.

3) *Nistagmo gaze evoked*

- E' una forma di nistagmo a scosse di bassa frequenza simile al nistagmo end point eccetto che si manifesta in posizioni di sguardo meno estreme ed è di maggiore ampiezza.
- E' dovuto ad un'alterazione dell'integratore neuronale nel controllo del *pulse-step* delle saccadi. Gli occhi non possono mantenere una posizione eccentrica nell'or-bita e tornano lentamente indietro verso la posizione primaria. La fase rapida riporta lo sguardo nella direzione voluta.
- Frequentemente sono alterati anche gli *smooth pursuit* e il sistema di fissazione.
- Legato a patologia cerebellare ma può presentarsi anche a seguito di lesioni emisferiche o tronco-encefaliche che compromettono i meccanismi di sguardo coniugato (nistagmo sguardo-paretico).
- La causa più comune di questo nistagmo è comunque l'uso di sedativi e di farmaci anticonvulsivanti.

4) Nistagmo periodico alternante

- E' un nistagmo a scosse orizzontale presente in posizione primaria caratterizzato da periodiche inversioni di direzione (circa ogni due minuti)
- Può essere congenito o secondario a patologia cerebellare e del tronco encefalico o a deprivazione visiva. Gli *smooth pursuit* e il nistagmo ottocinetico sono spesso anch'essi alterati.
- Il badofen, farmaco miorilassante e antispastico, controlla il nistagmo nelle forme acquisite.

5) Nistagmo rebound

- Consiste in un nistagmo a scosse orizzontali con fase rapida inizialmente diretta verso la posizione di sguardo ma che poi inverte direzione dopo pochi secondi di posizione eccentrica.
- Si verifica primariamente in seguito ad alterazioni del parenchima cerebellare ma anche di lesioni della fossa cranica posteriore.

6) Nistagmo pendolare

- Nistagmo di frequente riscontro in seguito a lesioni vascolari o demielinizzanti del tronco o successivamente a deficit visivo monolaterale .
- E' caratterizzato da movimenti pendolari con traiettoria mista orizzontale, verticale e torsionale; queste caratteristiche lo differenziano dalla forma congenita di nistagmo pendolare in cui l'oscillazione è puramente orizzontale e diviene a scosse nello sguardo laterale.
- Oftalmoplegia internucleare, skew deviation e nistagmo a scosse verso l'alto sono anomalie comunemente associate.

7) Nistagmo see-saw

- E' una rara forma di nistagmo pendolare caratterizzata nella prima metà del ciclo da un'elevazione e intorsione di un occhio con sincrona depressione ed extratorsione dell'altro occhio; nell' altra metà del ciclo il movimento si inverte.
- E' frequente l'associazione con tumori della regione chiasmatica.

8) Nistagmo sensoriale

- Si manifesta a seguito di lesioni del sistema visivo afferente con perdita della visione centrale. In tale situazione viene persa la capacità di mantenere la foveazione stabile grazie ai micromovimenti del sistema di fissazione.
- La severità del nistagmo dipende dalla profondità del deficit visivo. In caso di riduzione visiva bilaterale il nistagmo è coniugato e di tipo prevalentemente pendolare, è ridotto dalla convergenza ed è spesso accompagnato da oscillazioni del capo se il deficit visivo insorge nei primi mesi di vita.
- Quando il danno visivo è monolaterale è presente instabilità di fissazione con oscillazioni prevalentemente verticali più evidenti dal lato affetto.

9) Nistagmo retrattorio in convergenza

- Questo anomalo movimento è di frequente riscontro nella sindrome del mesencefalo posteriore (*s. di Parinaud*).
- Caratterizzato da fasi rapide che fanno convergere e retrarre gli occhi nello sguardo verso l'alto. In realtà il disturbo non è un vero e proprio nistagmo quanto un alterazione del sistema saccadico con movimenti asincroni, opposti e in adduzione

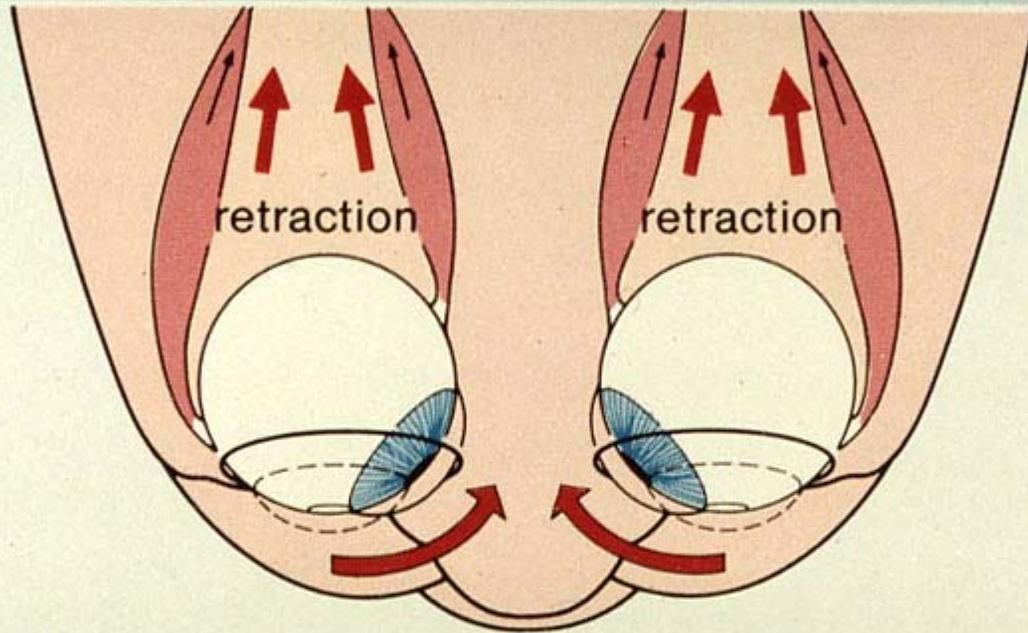
10) Nistagmo Dissociato

- E' caratterizzato da oscillazioni asimmetriche tra i due occhi, per ampiezza e/o traiettoria

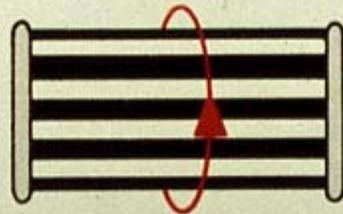


Convergence retraction nystagmus

Convergence Retraction Nystagmus



convergence

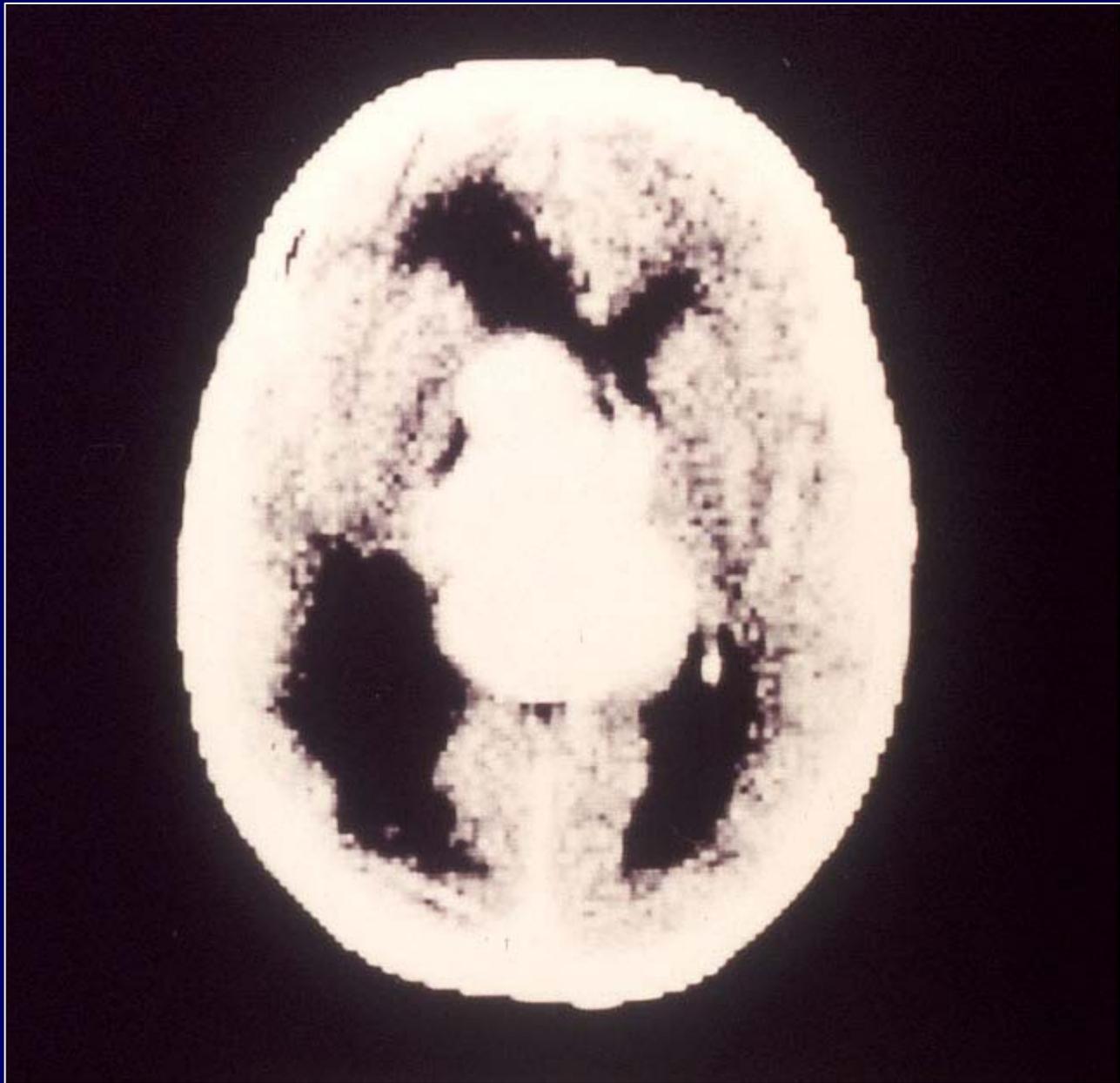


downward rotating drum

Convergence retraction nystagmus



Pupillary light reflex: near dissociation
in Parinaud's syndrome



CT scan of pinealoma

ALTRE OSCILLAZIONI OCULARI

- 1) Square-wave jerk*
- 2) Flutter e opsocloni*

1) Square-wave jerk

- Si tratta di intrusioni saccadiche che interrompono la fissazione e che, dopo un normale intervallo intersaccadico di 200 msec circa, sono seguiti da un ritorno alla posizione iniziale.
- Rappresentano un'esagerazione dei normali movimenti microsaccadici associati alla fissazione e, se di piccola ampiezza, possono essere considerati normali, soprattutto nell'anziano; se sono, invece, ampi ($1-5^\circ$) e frequenti sono in genere secondari a patologia cerebellare o alla paralisi sopranucleare progressiva.
- Se l'ampiezza del movimento supera i 10° vengono designati come *macro square-wavejerks*.

2) *Flutter e opsoclono*

Oscillazioni oculari senza intervallo inter-saccadico.

- *Flutter*: oscillazioni sul solo piano orizzontale sotto forma di scariche di 3-4 microoscillazioni che interrompono la fissazione in posizione primaria.
- *L'opsoclono*: movimenti involontari, caotici e multivettoriali (orizzontali, verticali e diagonali). Questa anomalia, definita anche *saccadomania*, scompare durante il sonno.
- Sia *flutter* che *opsoclono* sono frequenti nella patologia cerebellare e a seguito di encefaliti postvirali.
- Possono anche essere manifestazioni remote (para-neoplastiche) del neuroblastoma nel bambino e di carcinomi viscerali nell'adulto.