

Ambliopia Fondamenti - Diagnosi - Trattamento



Relatore:

Dr. Andrea Andreani – Congresso
AIOC 19-11-2018



**Che cosa si
intende per
ambliopia?**

L'ambliopia è una condizione di ridotta acuità visiva, causata da un ostacolo al normale input sensoriale insorto durante il periodo critico e passibile di recupero totale o parziale mediante idoneo e tempestivo trattamento riabilitativo.

Per fare **diagnosi** e **trattare** questa anomalia occorre :

- la conoscenza anatomico-funzionale del sistema visivo e delle cause che lo possono perturbare;
- delle opportune tecniche diagnostiche e valutative;
- dei possibili metodi riabilitativi.

Si tratta di un obiettivo di notevole rilievo sociale poichè ha una prevalenza che si colloca fra il 2 ed il 4 % della popolazione e costituisce ove non trattata ,la maggiore causa di riduzione visiva nelle prime quattro decadi.

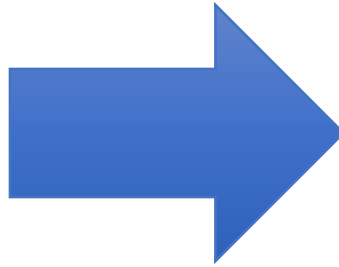
Sviluppo del sistema visivo

Il sistema visivo costituisce un'entità anatomico-funzionale il cui fine è di consentire quella attività che viene chiamata "visione".

Per un adulto la possibilità di possedere normali capacità visive dipende da come si sono evolute nel periodo prenatale ed infantile.

Lo sviluppo visivo è condizionato dall'interazione di tre tipi di fattori:

- **GENETICI**
- **MATURATIVI**
- **AMBIENTALI**



La normale funzione visiva è quindi il risultato di una lunga catena di eventi e di un'interazione tra lo sviluppo delle strutture anatomiche e gli stimoli provenienti dall'ambiente esterno

Alla nascita sono presenti tutte le componenti maggiori del sistema visivo e molte di esse seguiranno il proprio iter maturativo in modo quasi del tutto indipendente dagli stimoli ambientali ma per puro determinismo genetico. Es. i mezzi diottrici, le tuniche vascolari, la sclera e gli annessi.

La componente neuro sensoriale e il sistema oculomotorio, accanto all'impronta genetica, necessitano invece per il loro normale sviluppo anatomico-funzionale dell'apporto di stimolo visivi adeguati.

Il processo evolutivo

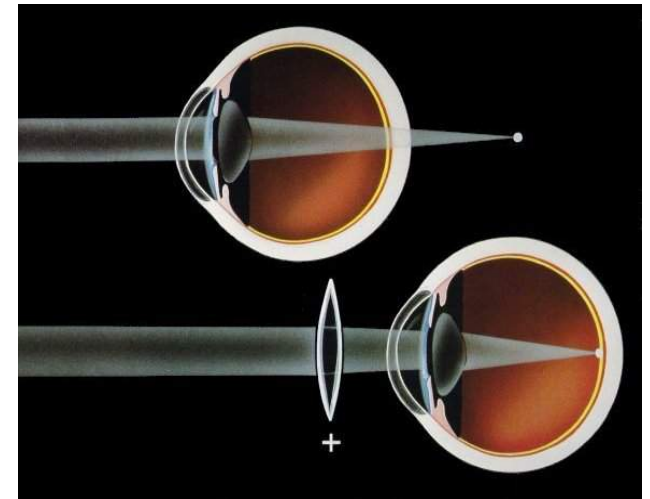
attraverso il quale le strutture anatomiche raggiungono la conformazione definitiva avviene in due tappe :

- **lo sviluppo intrauterino** (condizionata da fattori genetici) ;
- **la maturazione post-natale** (condizionata da fattori ambientali) ;

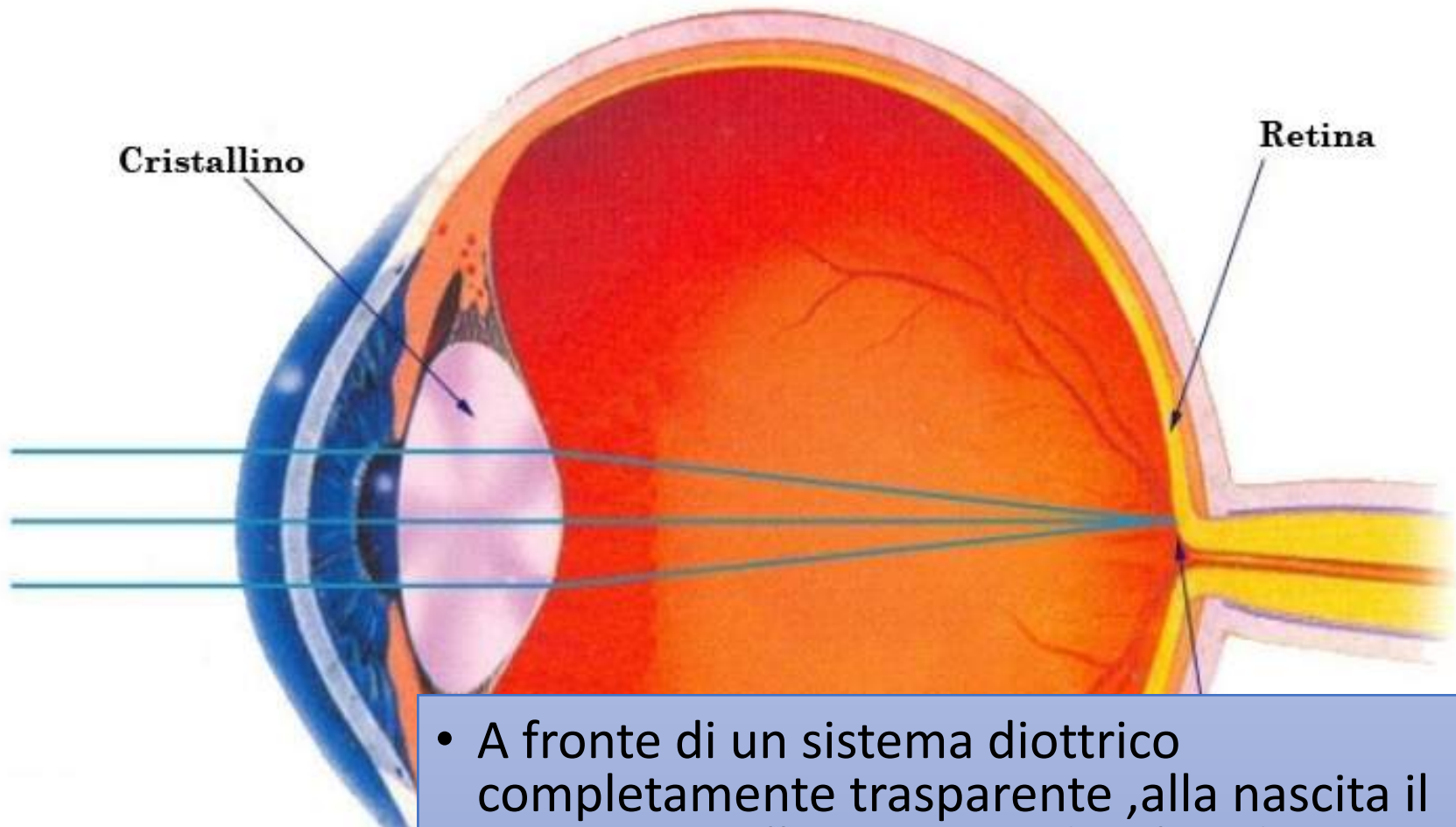
I fattori genetici determinano essenzialmente la morfologia delle strutture costituenti il sistema visivo, mentre la citoarchitettonica più fine e l'organizzazione funzionale delle componenti neurosensoriali dipendono prevalentemente dagli apporti ambientali

Fisiopatologia della maturazione anatomica post-natale

Dal punto di vista anatomico il neonato nato a termine presenta un diametro medio del bulbo oculare di 16,5 mm e diviene nell'adulto 24,5 mm.



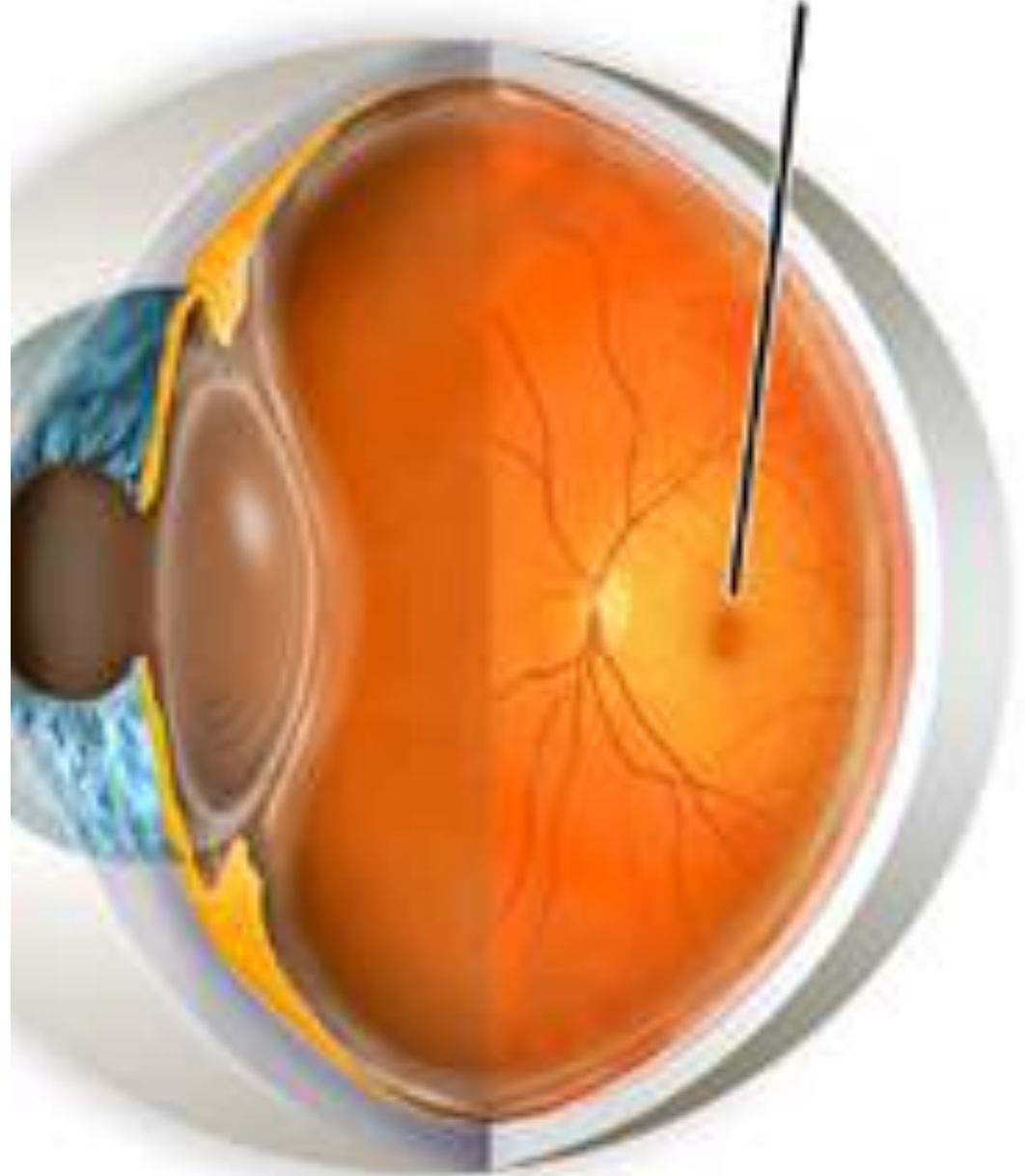
OCCHIO NORMALE



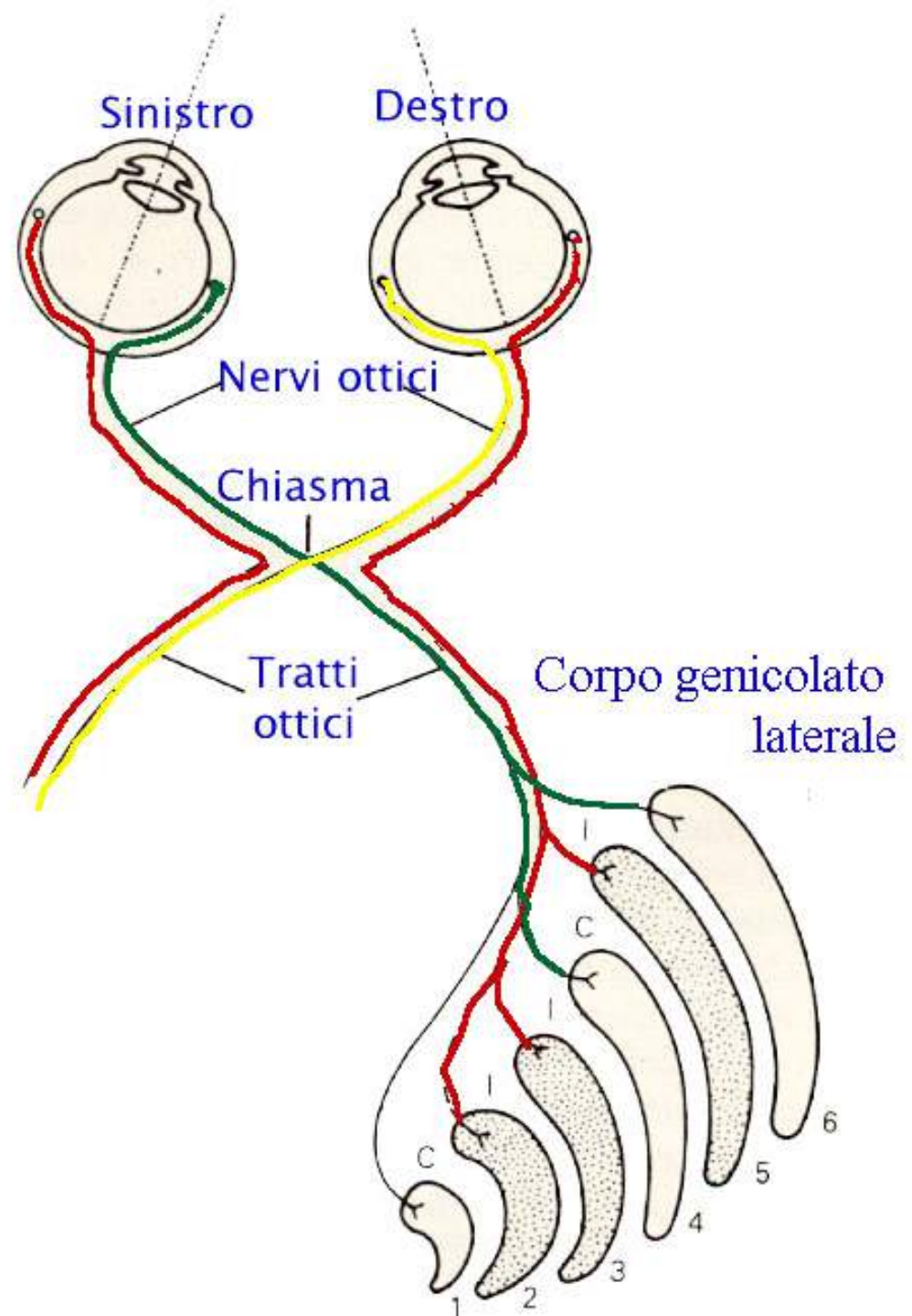
- A fronte di un sistema diottrico completamente trasparente, alla nascita il sistema pupillare appare di solito di tipo iposimpaticotonico: il normale riflesso fotomotore si consolida soltanto dopo il 1 mese, mentre l'accomodazione solo a partire dal 4 mese.

Macula

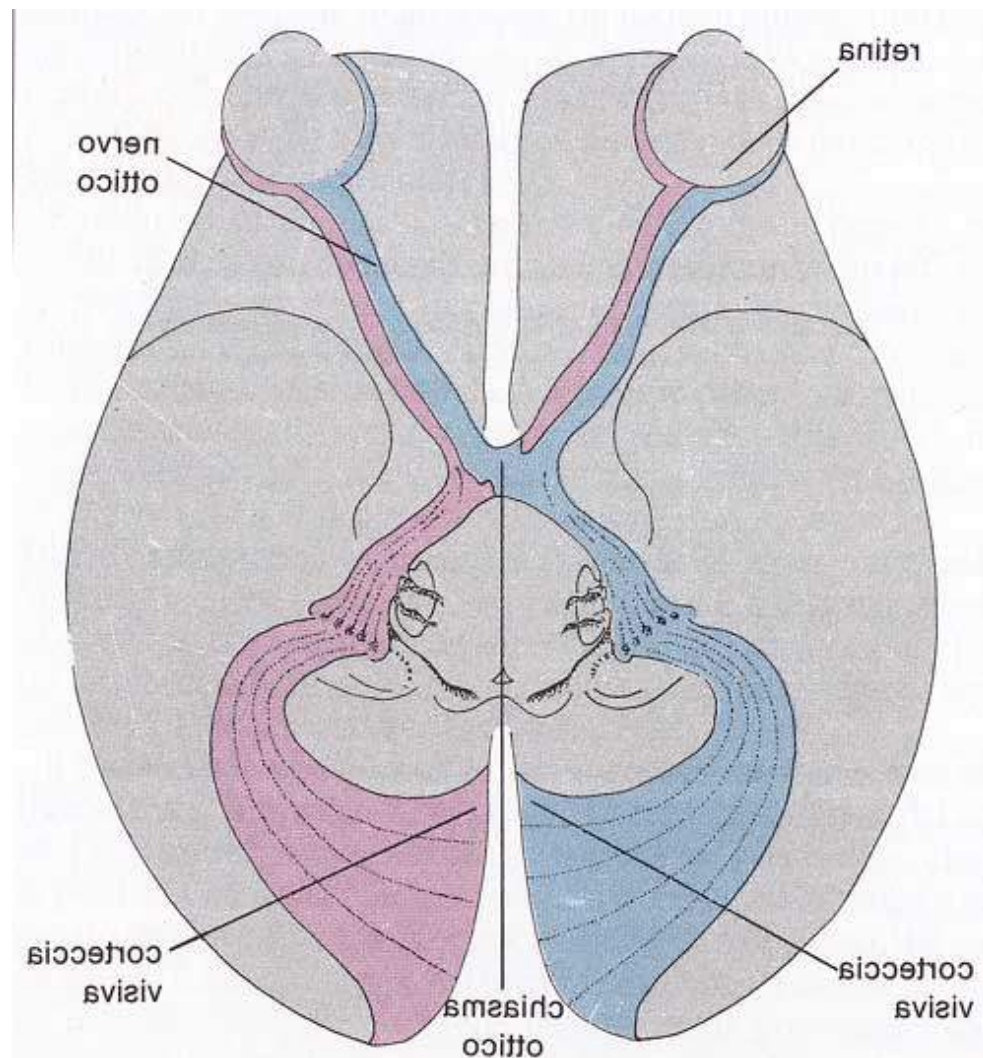
- La macula è scarsamente sviluppata alla nascita, sono scarsamente sviluppati i coni i quali raggiungono la dimensione dell'adulto solo dopo il 4 mese.



- Per quanto riguarda le componenti retrobulbari del sistema visivo, la mielinizzazione definitiva del nervo ottico avviene fra il 7 mese ed il 2 anno, la scomparsa delle tipiche spine dei dendriti e del corpo cellulare a livello del ganglio genicolato laterale con completa maturazione dello stesso intorno al 9 mese.



- La corteccia visiva presenta le sue caratteristiche striature a partire dalla 28.a sett. di vita intrauterina. Al termine le strutture cerebrali calcarine risultano ricchissime di sinapsi, queste si riducono di numero nel tempo fino a raggiungere la densità normale intorno all'8 anno.



Fisiopatologia dello sviluppo funzionale

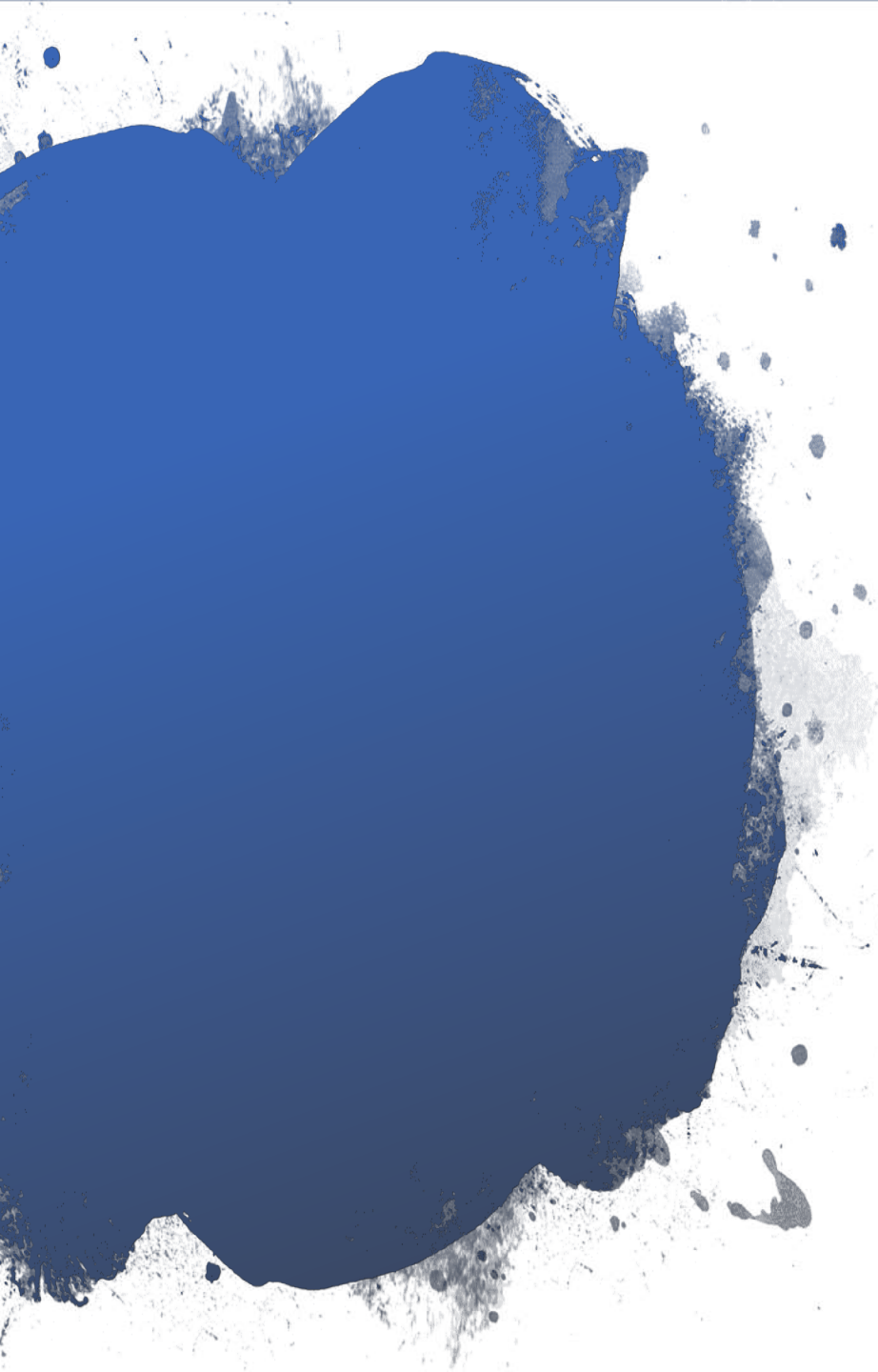
Oltre alle caratteristiche anatomiche anche numerosi fenomeni comportamentali si modificano nei primi mesi di vita extrauterina. (Ad es. alla nascita la risposta di chiusura palpebrale alla luce intensa è già presente).

I primi movimenti oculari si presentano intorno alla 16-18° sett. dal concepimento, essi sono completi sul piano orizzontale alla nascita ed intorno al secondo mese risultano ben coniugati anche sul piano verticale. La risposta vestibolare è presente alla 34° sett., il nistagmo optocinetico è evocabile già alla nascita ed i normali movimenti di inseguimento raggiungono il loro completo sviluppo intorno al terzo anno.

Il parallelismo degli assi visivi si stabilizza intorno al 1° mese, la convergenza è ben sviluppata a partire dal 6° mese.

Conclusioni

Si evince in ambito clinico da quanto sopra detto un concetto fondamentale, quello di **periodo critico** e cioè un periodo di tempo durante il quale il sistema visivo è plastico, in grado di subire l'effetto negativo di un non corretto input visivo e di rispondere positivamente alla rimozione dell'ostacolo. I limiti di tale periodo dipendono in genere dall'**età** (tanto più giovane è il soggetto tanto più grave è l'effetto), dalla **entità dell'ostacolo visivo e dalla durata** (tanto più precocemente l'ostacolo è rimosso, tanto migliore è il recupero....



.... **Il danno visivo** : è tanto più profondo quanto più la *noxa* è grave ,precoce e protratta e quindi , di converso, le possibilità di recupero sono tanto migliori quanto più precocemente essa viene individuata ed allontanata e quindi instaurata la riabilitazione.

A large, irregular red ink splatter or blotch is centered on a white background. The splatter has a textured, watercolor-like appearance with some darker red and brownish tones at the edges. The text is centered within the red area.

Eziologia dell'Ambliopia

Eziologia dell'ambliopia:

- Deprivazione
- Strabica
- Anisometropica
- Relativa

Ambliopia da deprivazione

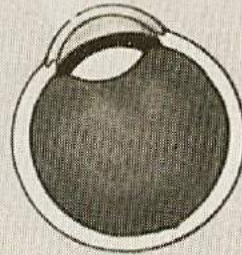
L'ambliopia da deprivazione si verifica quando il normale processo di maturazione visiva è impedito da un ostacolo

- Cataratta congenita monolaterale o bilaterale
- Ptosi
- Emangioma della palpebra
- Opacità corneale congenita



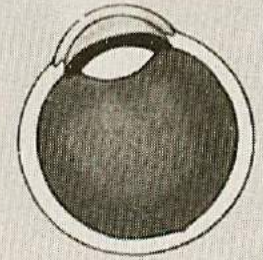
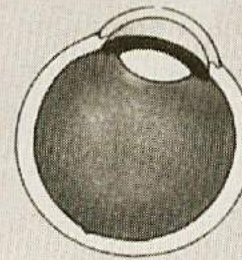
**Cataratta
monolaterale**

A



**Cataratta
bilaterale**

B



Solo una ridotta quantità di luce diffusa entra nell'occhio attraverso uno **A** o entrambi **B** i cristallini opacati.



Cataratta Congenita

Cattaratta Congenita





Ptosi palpebrale

Ptosi Congenita



Emangioma della Palpebra



Opacità Corneale Congenita



Ambliopia Iatrogena

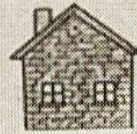
Con il termine ambliopia iatrogena si intende una riduzione della qualità visiva dovuta all'occlusione dell'occhio fissante

Il bendaggio usato
come terapia dell'
ambliopia può
provocare, se usata
eccessivamente, una
riduzione del visus nell'
occhio non ambliope.

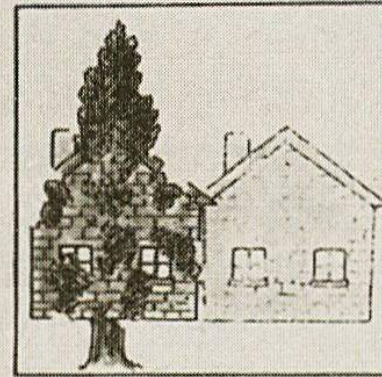


Ambliopia Strabica

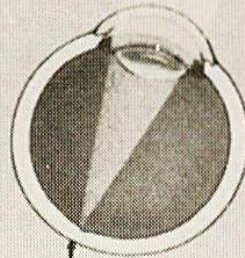
Nello strabismo si
presenta
un'ambliopia
quando il soggetto
in periodo critico
fissa sempre con
uno stesso occhio.



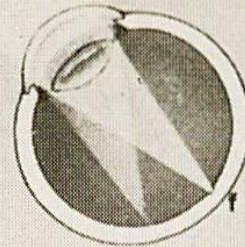
**Ambliopia
strabica**



Visione del paziente



Occhio fissante



Occhio esotropico

Confusione visiva e diplopia causata dallo strabismo.

Strabismo Alternante



- Nello strabismo alternante
- non è presente l'ambliopia
- poiché la corteccia visiva
- viene stimolata allo stesso
- modo e pertanto si avrà
- comunque un visus ottimo
- in entrambi gli occhi.

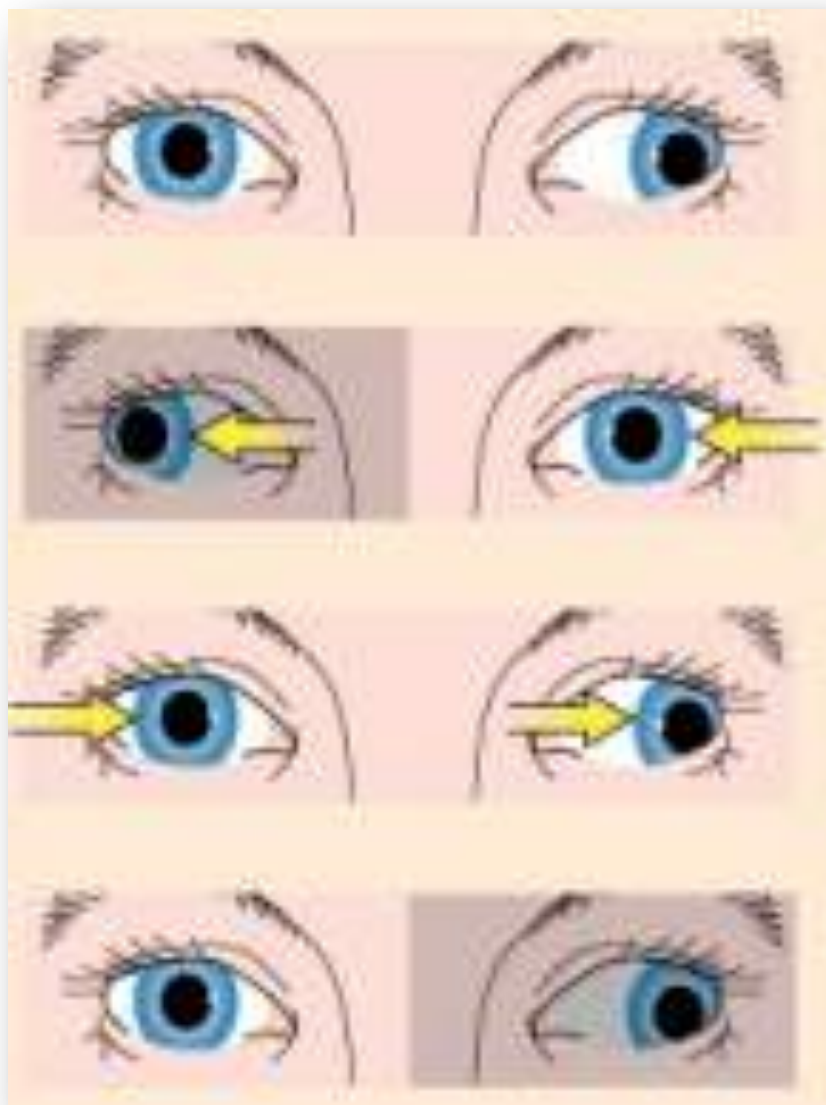
Strabismo alternante o costante monoculare

Come distinguere uno strabismo
alternante o costante monoculare?

Effettuando un cover test si riesce a stabilire immediatamente se è presente uno strabismo costante monoculare .



Allo stesso tempo è possibile distinguere quale dei due occhi presenta un visus maggiore



Ambliopia Relativa

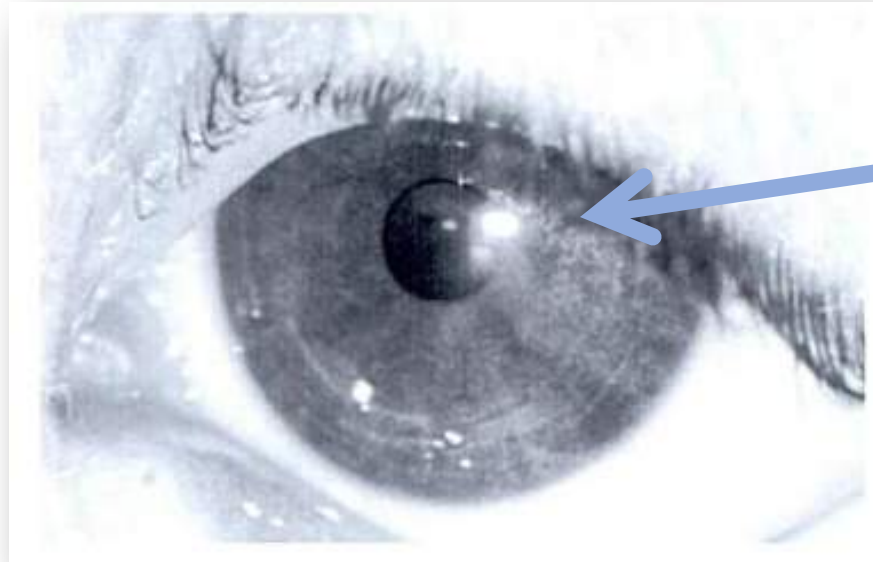
Si manifesta in quei casi in cui è presente una lesione organica congenita o precocemente acquisita ma in cui il livello di acuità visiva è sproporzionata al danno anatomico.

Si può presentare nei seguenti casi :

Si può presentare nei seguenti casi:

- piccoli leucomi o nubecole di origine traumatica o erpetica
- modeste opacità del cristallino in genere monolaterali
- esiti cicatriziali di patologia infettiva

Nubecole Corneali Congenite



Ambliopia Anisometropica

È legata alla difficoltà di fondere immagini dissimili che si formano sulle due retine a causa dell'anisometropia.

Il soggetto tende a escludere l'occhio più ametropo.

Ambliopia Anisometropica

Nelle ametropia bilaterali (specie ipermetropiche al disopra delle +6.00 o +7.00 diottrie) si può riscontrare una ambliopia bilaterale.

Ambliopia Anisometropica

Spesso la prognosi delle ambliopie anisometropiche è sfavorevole perché, tipicamente, vengono diagnosticate molto tardi in assenza di segni o sintomi che possano farle sospettare.

Inoltre è difficile superare i problemi di aniseiconia indotta dalla diversa correzione ottica impiegata nei due occhi

Conclusioni

Pertanto il nostro ruolo è importante nell'esame di un paziente perché la conoscenza del problema ci aiuta a trattarlo ove sia possibile o indirizzarlo al personale competente (oculista o ortottista).

Diagnosi

Diagnosi di ambliopia

Per fare diagnosi di ambliopia occorre considerare due aspetti principali : individuare al più presto l' eventuale presenza di fattori ambliopigeni e di valutare direttamente l'acuità visiva ed il suo andamento durante la riabilitazione. Poichè come sappiamo il fattore tempo e' fondamentale dobbiamo disporre di metodiche diagnostiche e valutative affidabili già nelle primissime età della vita.

Identificazione dei fattori ambliopigeni

- Anamnesi
- Ispezione ad esame dei mezzi diottrici
- Esame dell'allineamento degli assi visivi
- Osservazione delle immagini catadiottriche di Purkinje (o test di Hirschberg)
- Cover test
- Valutazione della visione binoculare
- Stereo test di Lang
- Test delle 4 diottrie di Irvine

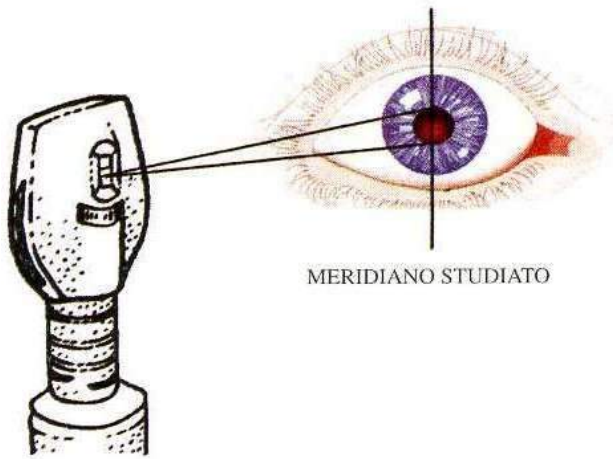
Strumenti



Anamnesi:

È fondamentale per porre precocemente il sospetto sulla presenza di una possibile causa di ambliopia. È noto che alcune condizioni potenzialmente ambliopigene (anisometropia, cataratta cong. Etc.) hanno una rilevante incidenza familiare. Inoltre alcune condizioni (prematurità, sofferenza perinatale ipossico-ischemica) possono condurre sia ad alterazioni dello sviluppo delle vie ottiche o della retina o alla comparsa di strabismo precoce.

Ispezione ad esame dei mezzi diottrici



L'ispezione deve valutare se l'asse visivo dell'occhio affetto è libero, o se invece vi è il rischio di un ambliopia da deprivazione. (es. la ptosi, tumori palpebrali congeniti, lesioni corneali etc.)

Esame del riflesso rosso del fondo

- L'esaminatore invia alla distanza di 40 cm la luce dell'oftalmoscopio diretto sulla pupilla del bambino, in midriasi e si osserva il riflesso del fondo.



Esame dell'allineamento degli assi visivi

Il disallineamento degli assi visivi costituisce la causa più frequente di ambliopia, ed è sufficiente un angolo di deviazione anche minimo per farla sospettare. Le tecniche per rilevare tale deviazione (nella prima infanzia) si limitano :



- **Osservazione dei riflessi speculari**

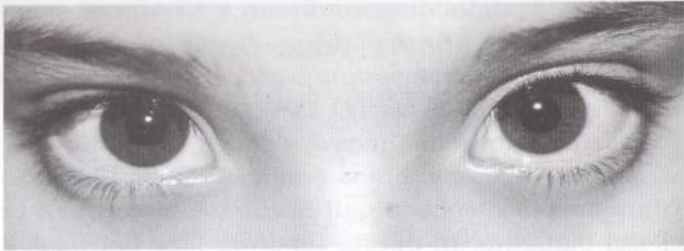
- **Esecuzione del cover test**

Osservazione delle immagini catadiottriche di Purkinje

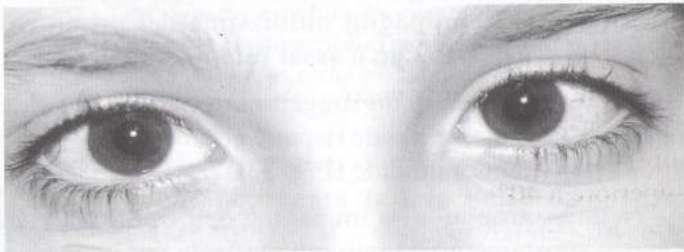
- La valutazione *dell'asimmetria dei riflessi speculari* è una tecnica fondamentale per individuare e quantificare la presenza di una deviazione anche in soggetti non cooperanti.

- Purkinje descrive le numerose immagini di riflessione che si formano alle interfacce dei mezzi a diverso indice di rifrazione. La più usata nella pratica clinica è la 1° immagine (o test di Hirschberg).

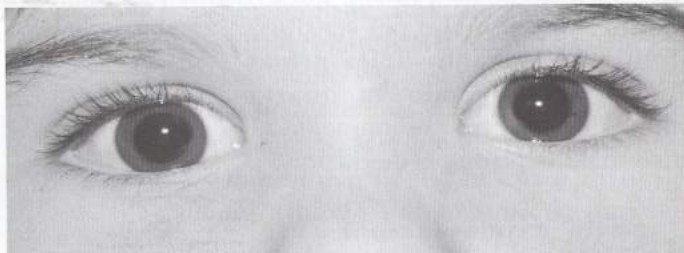
Es: la prima immagine di Purkinje



Ortotropia



Esotropia os



Exotropia od



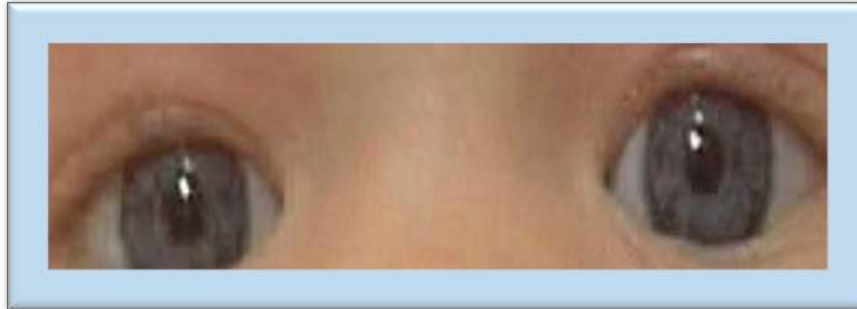
Ipertropia os

Test di Hirschberg

**Compare a livello della
superficie anteriore della
cornea**

Tecnica di esecuzione : l'esaminatore si pone davanti e leggermente in basso rispetto al bambino che siede in braccio alla mamma. Alle proprie spalle l'esaminatore deve avere una sorgente luminosa piuttosto grande e lontana (es. ottotipo luminoso). Il riflesso della sorgente luminosa si percepisce chiaramente sulle cornee del bambino. *In condizioni di allineamento degli assi visivi, i riflessi si presentano con una simmetria di tipo speculare rispetto al limbus*, nel caso dell'esotropia il riflesso dell'occhio deviato appare spostato temporalmente, nella exotropia nasalmente.

Esempio di allineamento degli assi visivi



Cover test

Il fenomeno che si cerca di evocare è il saccade di rifissazione, cioè il movimento che l'occhio deviato deve compiere per prendere a sua volta la fissazione.

È più facile eseguirlo al di sopra dei 2 anni e $\frac{1}{2}$.

Due tipi di cover test :

**Covert test
alternante**

**Cover test
monolaterale**

Il cover test alternante:

- L'esaminatore copre alternativamente gli occhi del bambino che osserva un oggetto e valuta la eventuale presenza di un saccade di rifissazione (movimento dell'occhio che viene scoperto e che prende la fissazione). I due occhi vengono schermati alternativamente in modo che la visione binoculare sia impedita.

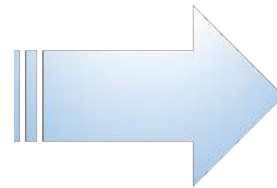
Cover test monolater ale

- Si impiega solitamente nei bambini piccoli in cui è difficile mantenere a lungo l'attenzione. Esso consiste nel coprire per primo l'occhio fissante e nell'osservare l'occhio apparentemente deviato cercando di percepire il movimento che esso compie per prendere a sua volta la fissazione. Nell'intervallo tra una schermatura e l'altra i due occhi rimangono ambedue scoperti.

Valutazione della visione binoculare

È da tenere presente che come da studi sperimentali qualunque fattore ambliopigeno provoca una scomparsa della normale funzione binoculare, della bifeoveolarità.

I test usati nella pratica clinica sono :

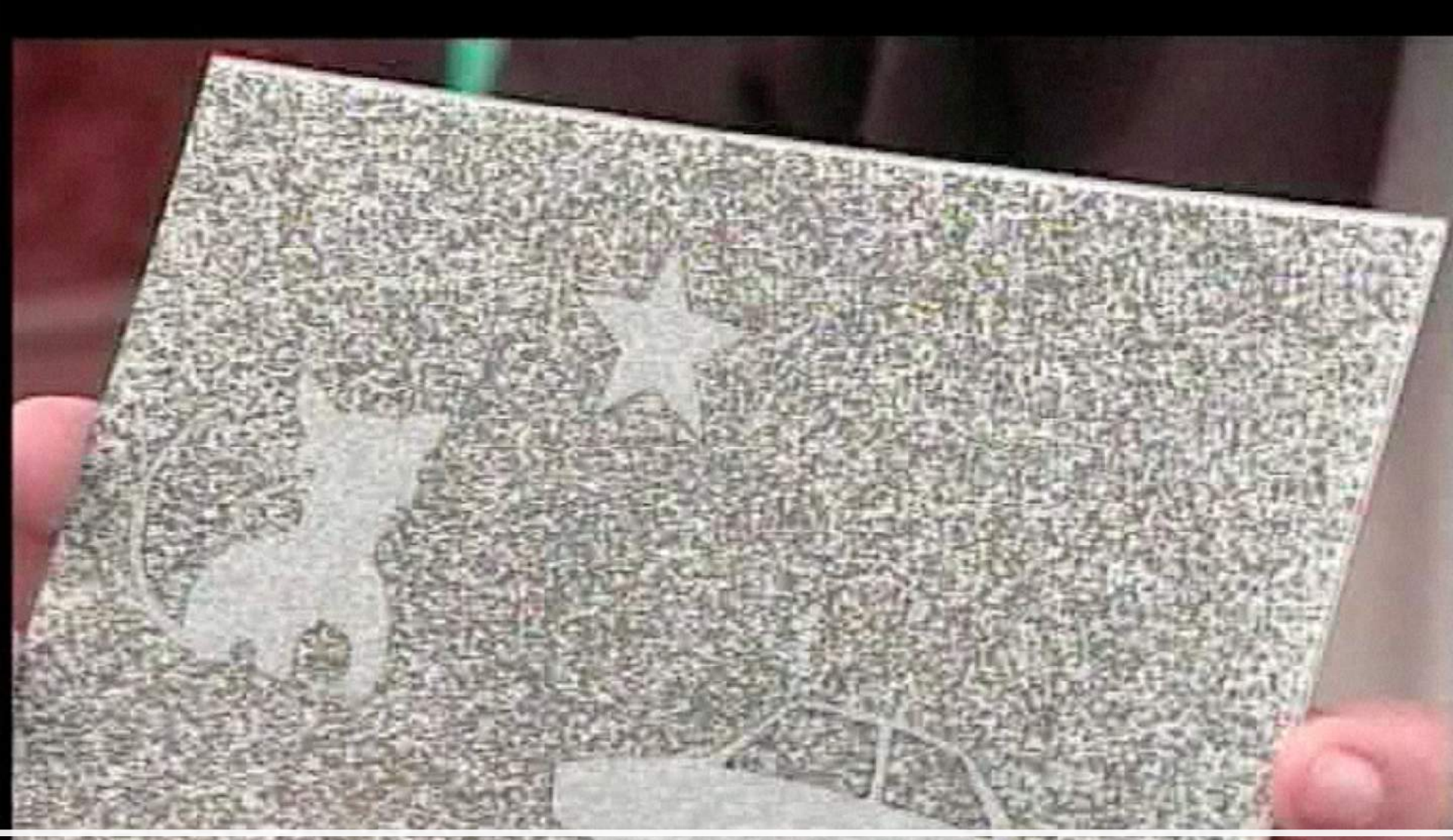


- **Test di Lang**
- **Il test delle 4**

Stereo test di Lang

Il massimo grado della cooperazione bifoveale è rappresentato dalla visione stereoscopica fine, cioè inferiore ai 50''-60'' di arco. Riuscire ad identificare una alterazione della stereopsi può essere un indizio della presenza di fattori ambliopigeni.

Questo test si basa sugli stereogrammi aleatori di Julesz che vengono però visti attraverso una fitta schiera di sottili prismi semicilindrici di Hess allineati verticalmente.



Lang I

Lang 2



Esecuzione del test :

Un soggetto normale che osserva il test, costituito da una cartolina rigida riesce a percepire la presenza di alcune figure che gli appaiono in rilievo. Il test viene osservato alla distanza di 30-40cm senza interposizione di occhiali. Si tratta di un test molto utile in particolare per le attività di screening dell'ambliopia al 2° 3° anno a causa della semplicità d'uso del basso costo e delle elevate caratteristiche di sensibilità e specificità che è possibile ottenere a tale età.

Test delle 4 diottrie di Irvine

È un test molto semplice in grado di svelare in soggetti con occhi apparentemente ben allineati la presenza di uno *scotoma foveolare*. Si tratta di vedere se il paziente presenta dei movimenti fusivi anche per disparità retiniche di entità molto piccola, solitamente non superiori a 4° o al massimo 8°.

Esecuzione del test

In un soggetto normale il prisma posto a base esterna davanti ad un occhio provoca due movimenti successivi in rapida sequenza, il primo movimento è un saccade di ambedue gli occhi in direzione dell'apice del prisma. Il secondo più lento è un movimento fusivo che consegue alla percezione soggettiva della diplopia dovuta alla disparità retinica delle due immagini.



Valutazione della funzione visiva

- L'ambliopia è in sostanza una riduzione dell'acuità visiva, per cui il metodo per sapere se essa è presente o no, consiste nel misurare direttamente tale capacità. Le possibilità di misurare l'a.v. con precisione dipendono dalla cooperazione del paziente e quindi in soggetti di livello intellettuale adeguato, dall'età.
- E' importante valutare le principali tecniche di esame dell'acuità visiva che è possibile applicare in giovanissimi soggetti.



L'alternanza

Esso si basa sulla presunzione che un bambino strabico che usa indifferentemente per la fissazione ora un occhio ora l'altro sia in possesso di un **isoacuità visiva** (e che per converso il bambino che non usa uno dei due occhi sia invece affetto da una riduzione visiva dal lato dell'occhio che non impiega).

Diverse tecniche per valutare l'alternanza

È importante osservare il comportamento spontaneo del bambino mentre esplora l'ambiente in cui si trova.



- Per valutare l'isoacuità è possibile impiegare anche il cover test : in tal caso si pone l'occlusore davanti all'occhio che sta fissando per costringere il bambino a prendere la fissazione con l'altro ,poi si toglie l'occlusore :
se il bambino continua a fissare con il nuovo occhio, l'isoacuità è probabile, se rifissa immediatamente con l'occhio che avevamo occluso, è invece probabile la presenza di un ambliopia.

Altra tecnica
semplice
consiste
nell'impiego dei
settori binasali:

- Si usano a questo scopo due semilune simmetriche di plastica adesiva traslucida applicate alla porzione nasale degli occhiali del bambino (se questo già li porta) o ad un paio di occhialini neutri. Il bordo temporale, rettilineo di ciascuna semiluna deve sfiorare il margine nasale della pupilla quando l'occhio sta fissando. Si potrà osservare se il bambino preferisce muovere il capo per osservare l'ambiente sempre con lo stesso occhio (segno di ambliopia) oppure se alternerà.

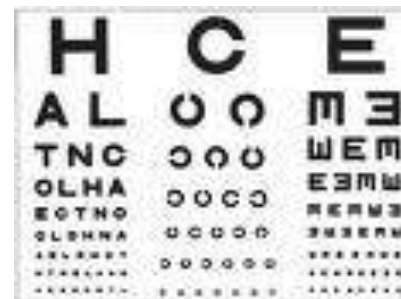
Es: settori binasali diagnostici

Con settori binasali simmetrici il bambino alterna spontaneamente quindi è probabile che ci sia una isoacuità visiva.

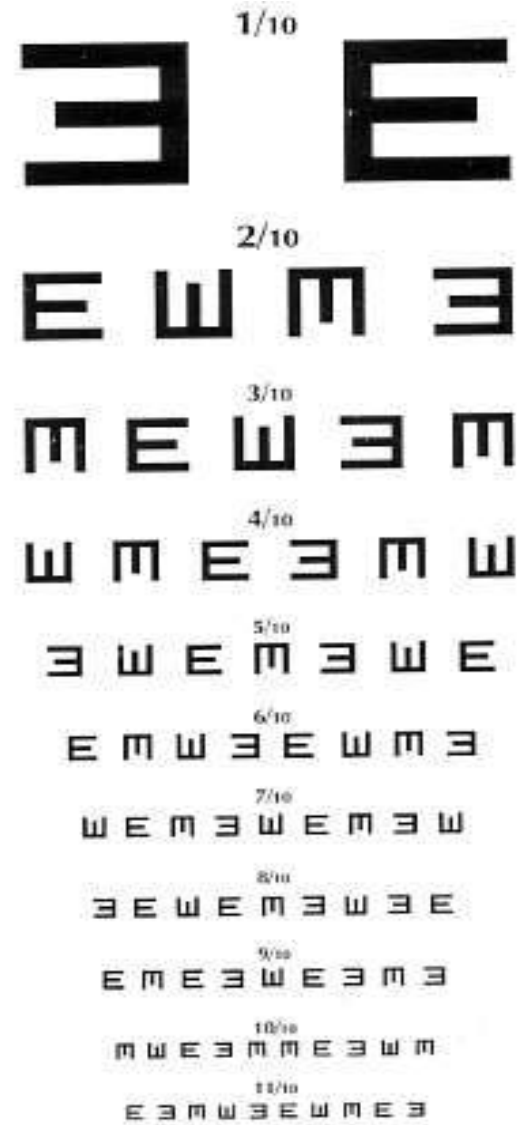
- Altra tecnica di valutazione che viene impiegata nel soggetto preverbale e non collaborante è il **Potenziale evocato visivo (PEV)**, in quanto è un metodo accurato e ripetibile.



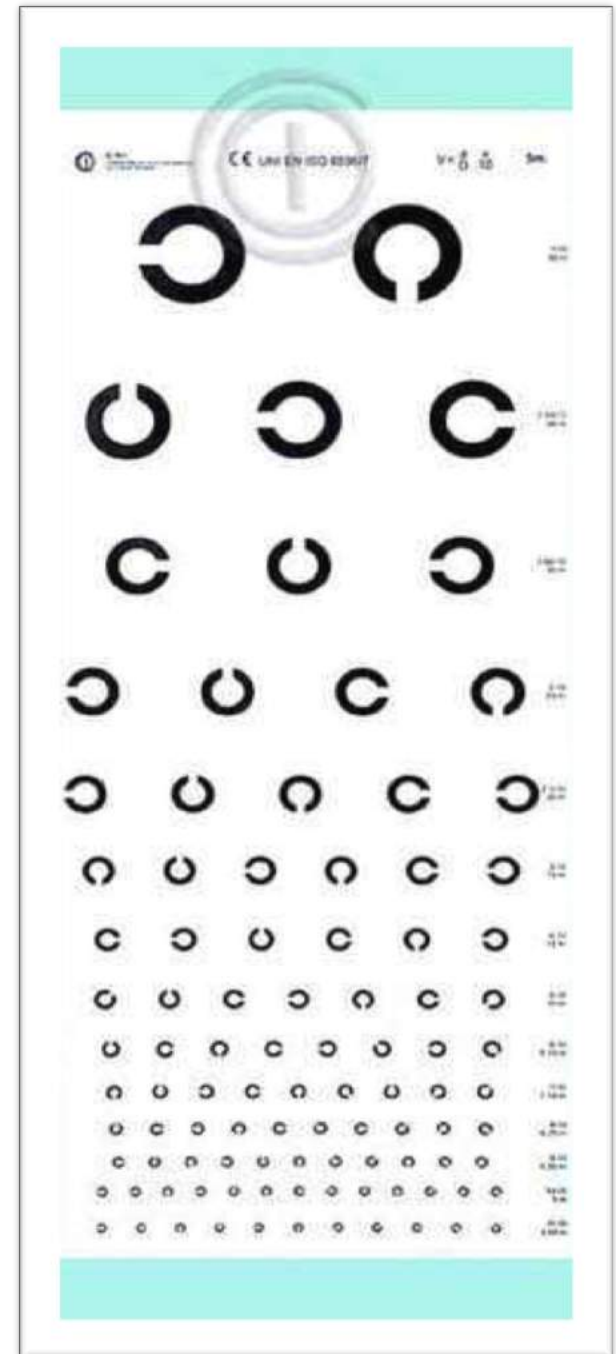
- Nel bambino cooperante, come nell'adulto, la valutazione dell'acuità visiva si fonda sull'impiego degli **OTTOTIPI** : questi possono essere utilizzati nel soggetto illetterato e ne esistono numerose versioni a partire dalle tabelle con figure che il bambino deve indicare (metodo facile ,ma poco preciso)passando per le E di albin o gli anelli di Landolt.



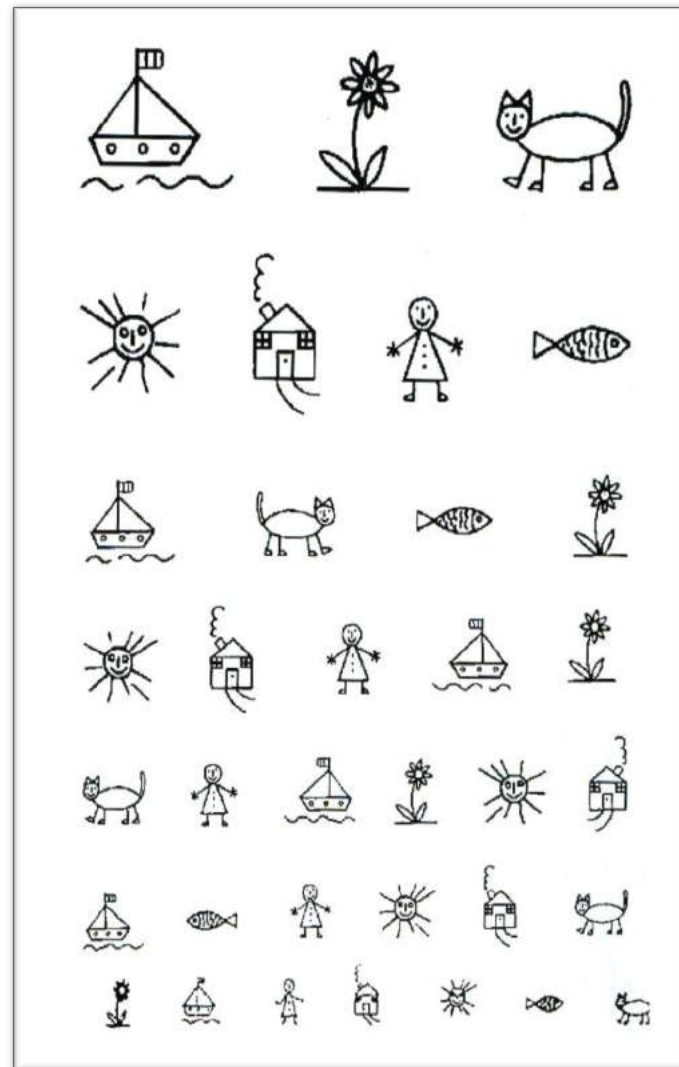
- E di albin



- **Gli anelli di Landolt**



- Fra le tabelle con figure una delle più utili è quella proposta da **Pesando**. Essa utilizza disegni raccolti fra i bambini della scuola materna che rappresentano oggetti noti (gatto, barca, casa, pesce, bambino, fiore e sole): si può misurare il visus a partire da due anni. Consentono una buona valutazione della isoacuità.



Conclusione

Considerando che gli effetti dell'ambliopia possono essere durevoli per tutto il corso della vita, ed essendo l'ambliopia curabile solo in età precoce, **la diagnosi** ed il **trattamento** tempestivi rappresentano gli obiettivi ideali da perseguire. È possibile arrivare alla diagnosi di ambliopia per via indiretta, grazie alla sorveglianza dei genitori sul comportamento del bambino nella relazione con l'ambiente e dei pediatri durante le visite programmate per l'accertamento del normale sviluppo psico-fisico. Se si nota che il bambino si infastidisce sempre coprendo un occhio e obbligandolo a guardare con l'altro (quello ambliope), se si nota una anomala posizione degli occhi (strabismo) o del capo, se apparentemente il bambino presenta difficoltà nel riconoscere oggetti o persone chiaramente visibili, è sempre bene inviare allo specialista il piccolo paziente, per una attenta valutazione oculistica ed ortottica.

Grazie per la
cortese attenzione