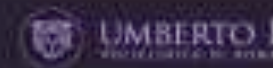




**MASTER
DI VESTIBOLOGIA PRATICA**

Direttore del Master: Prof. Giovanni Ralli

ANNO ACCADEMICO 2017/2018



**MASTER
DI VESTIBOLOGIA PRATICA**

Direttore del Master: Prof. Giovanni Ralli

ANNO ACCADEMICO 2017/2018



PRATICA
Giovanni Ralli
2017/2018

Policlinico Umberto I
Viale dell'Università
ROMA



**Nistagmi
spontanei**

Dott. Stefano CITTADINI



Il nistagmo

Il termine **NISTAGMO** (**Nystagmus** o **Ny**) deriva etimologicamente dal greco.

Già Galeno ne parla nel suo commento sugli aforismi di Ippocrate.

Il nistagmo è una alterazione della statica oculare costituita da una successione di involontarie oscillazioni degli occhi, più o meno regolari. È in genere bifasico, caratterizzato cioè da una lenta deviazione in un senso (**fase lenta**) e da un movimento rapido in direzione opposta (**fase rapida**). Per convenzione, **la direzione di un nistagmo bifasico è quella della sua fase rapida**, più facilmente evidenziabile.

Da cosa deriva la parola nistagmo?



I greci usavano la parola **νύσταγμος**, per indicare il movimento della testa provocato dal sonno, costituito da una serie di lente cadute verso il basso, seguite da veloci ritorni verso l'alto.



Il nistagmo rappresenta da sempre
il **reperito cardine** di tutta la
semeiotica otoneurologica

Classificazione del nistagmo

Tra le varie proposte, la classificazione più semplice ed utile è basata sul suo modo di comparsa.

Si definisce pertanto:

1. **Ny spontaneo**: che compare spontaneamente, senza alcuna manovra clinica o strumentale, a paziente seduto, nello sguardo centrale o, per molti autori, con gli occhi deviati di 30° nelle 4 posizioni cardinali: in alto, in basso, a destra ed a sinistra.

Per altri autori, il nistagmo spontaneo deve essere ricercato solo nello sguardo centrale e non deve essere evocato da manovre oculari.

Classificazione del nistagmo

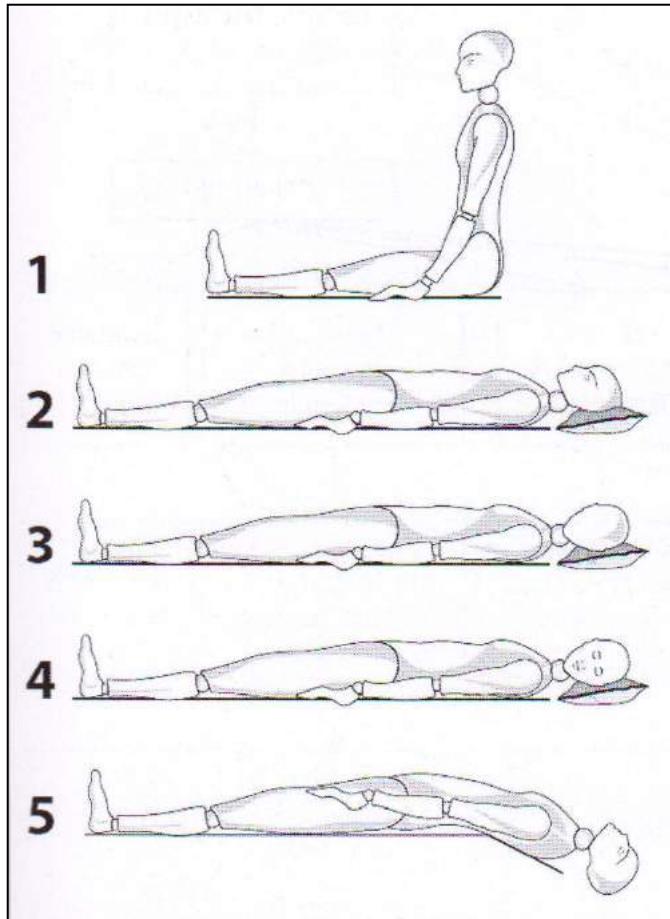
2. **Ny rivelato**: che compare dopo una manovra clinica:

- Ny di posizione
- Ny di posizionamento
- Ny da scuotimento del capo
- Etc.

3. **Ny strumentale o provocato**: che si evidenzia a seguito di una stimolazione dei recettori periferici:

- Ny labirintico da stimolazione calorica
- Ny labirintico da stimolazione rotatoria
- Ny ottocinetico (OKN) da stimolo retinico
- Etc.

Ricerca del nistagmo di posizione

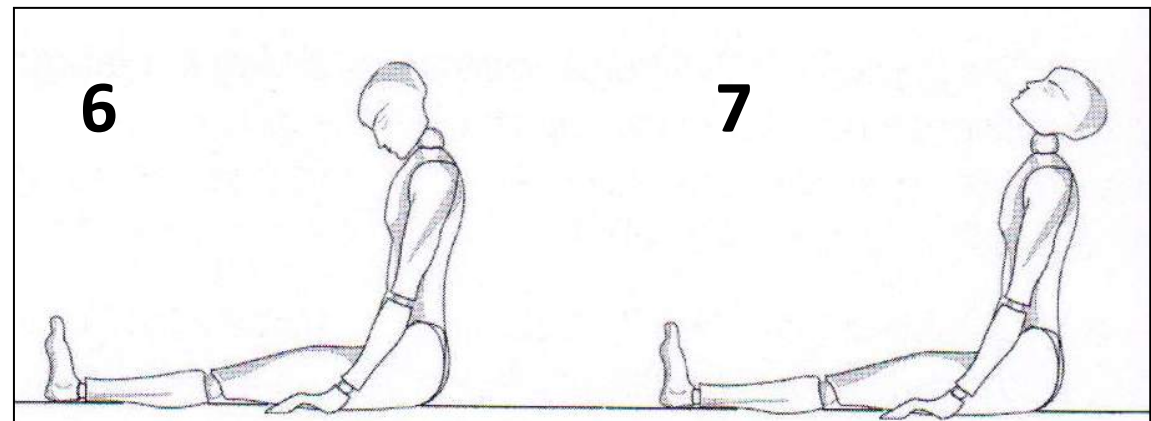


Posizioni statiche:

1. Seduta
2. Supina
3. Fianco destro
4. Fianco sinistro
5. Di Rose

Head Pitch Test:

6. Testa flessa (*bow*)
7. Testa estesa (*lean*)



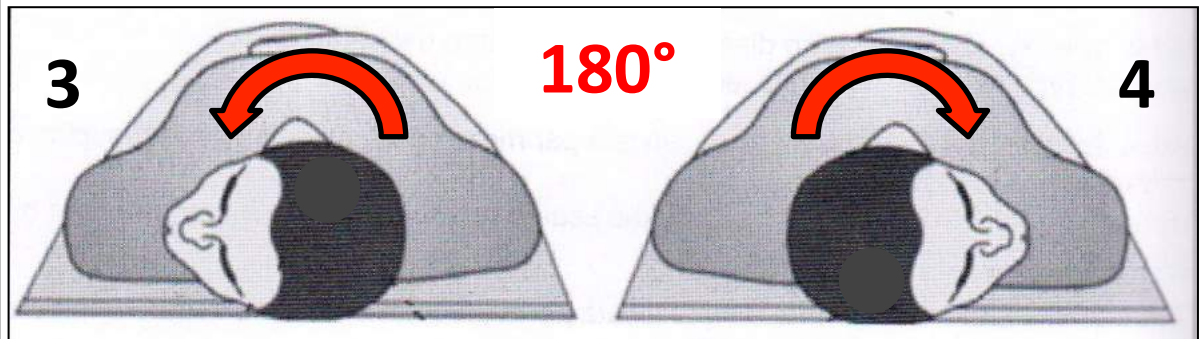
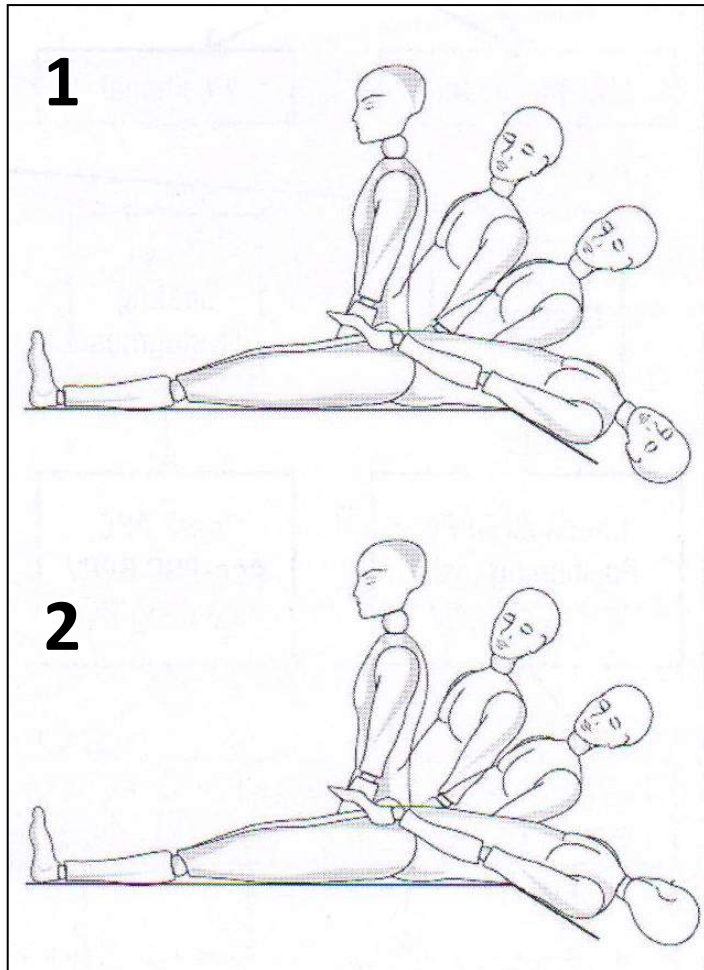
Ricerca del nistagmo di posizionamento

Posizionamenti dinamici secondo Dix-Hallpike:

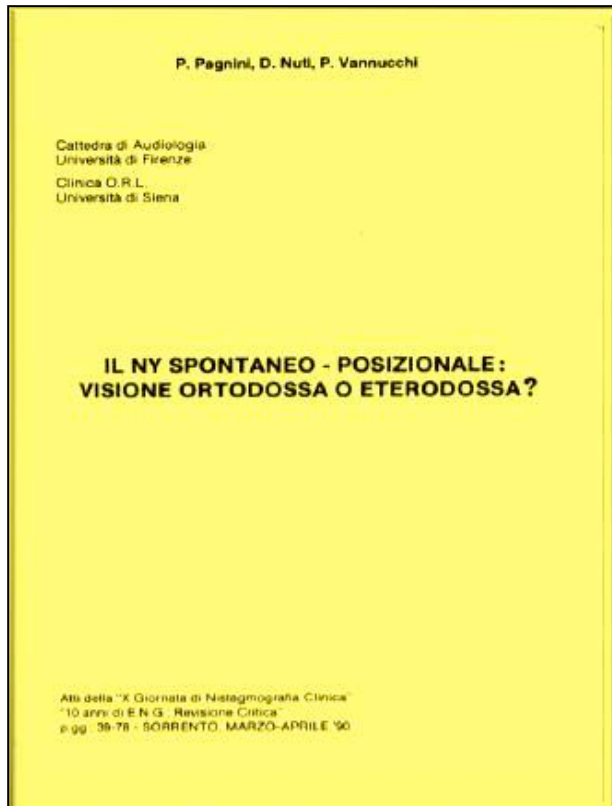
1. Sinistra
2. Destra

secondo Pagnini-McClure:

3. Sinistra
4. Destra



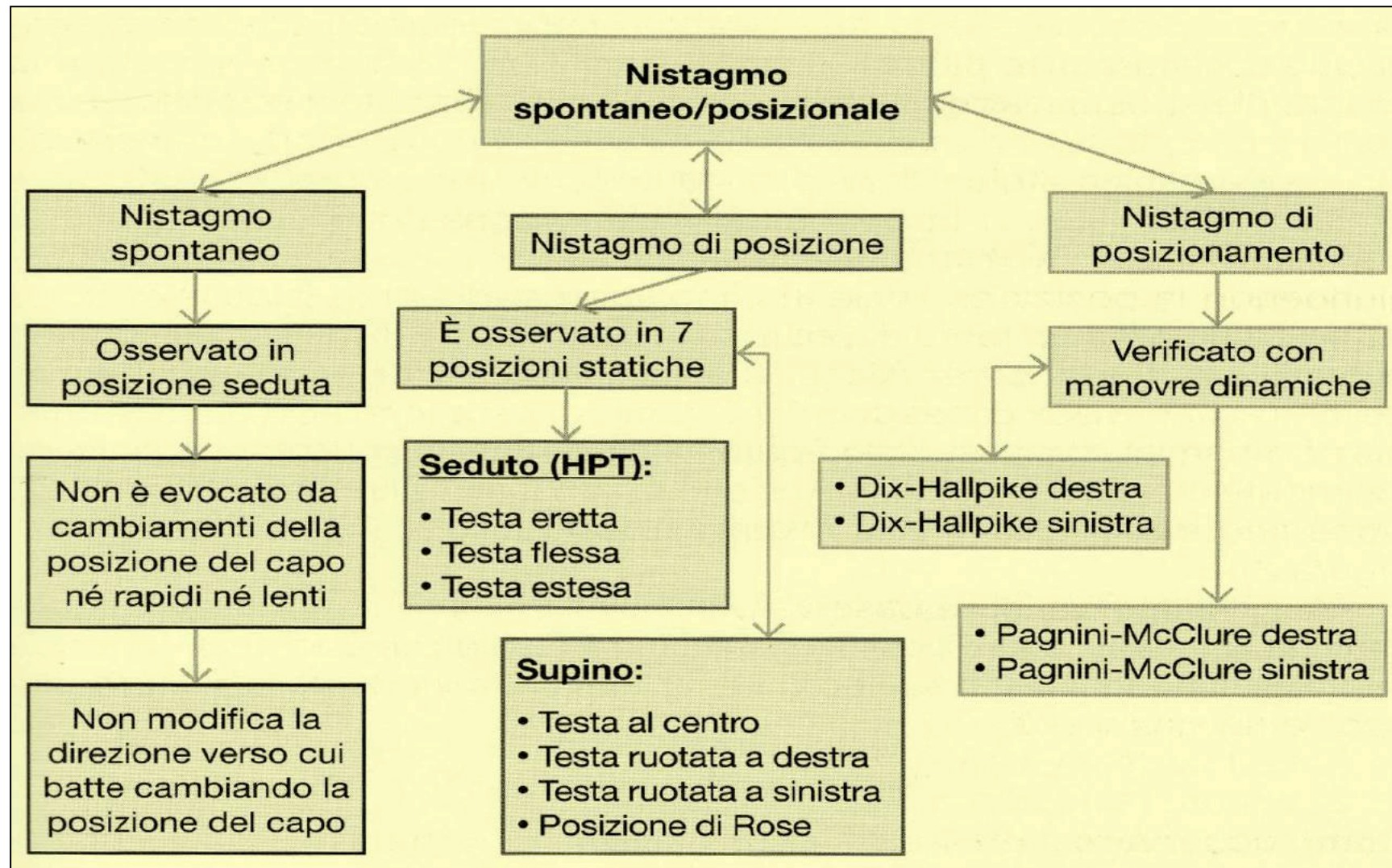
Il nistagmo spontaneo-posizionale



Pagnini, Nuti e Vannucchi proposero nel 1990 di superare la tradizionale divisione “*ortodossa*” tra nistagmo spontaneo e nistagmi di posizione e posizionamento e di riunirli tutti insieme, in una visione forse “*eterodossa*” ma da loro ritenuta più pratica, sotto il nome di **nistagmo spontaneo-posizionale**.

Questo è il nistagmo presente in **posizione primaria di sguardo** ed osservato **in cinque posizioni cliniche statiche e nei posizionamenti dinamici**.

Nistagmo spontaneo-posizionale



Questioni di “lana caprina” ...

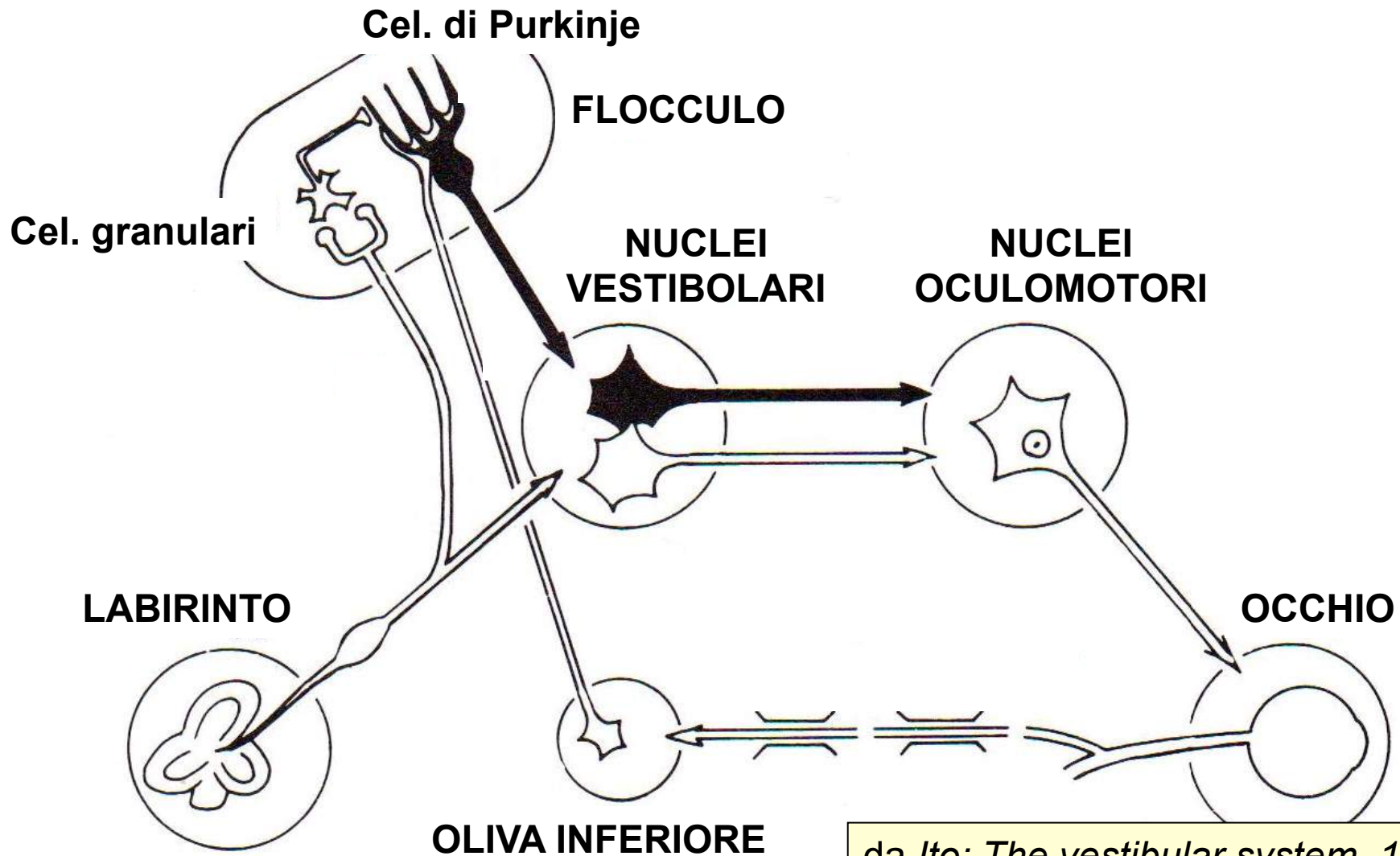


Come osservare il nistagmo spontaneo

- In condizioni di **semioscurità**
- Utilizzando metodi che consentano la **soppressione della fissazione visiva** che riduce e può persino abolire un nistagmo spontaneo periferico, per efficienza dell'arco riflesso retino-cerebello-vestibolo-oculomotorio (descritto nel 1975 da Ito).

Al contrario i nistagmi di origine centrale sotto fissazione visiva rimangono invariati o possono talora addirittura incrementare ("*fixation nystagmus*").

Arco riflesso RCVO di Ito: (Retino-Cerebello-Vestibolo-Oculomotorio)

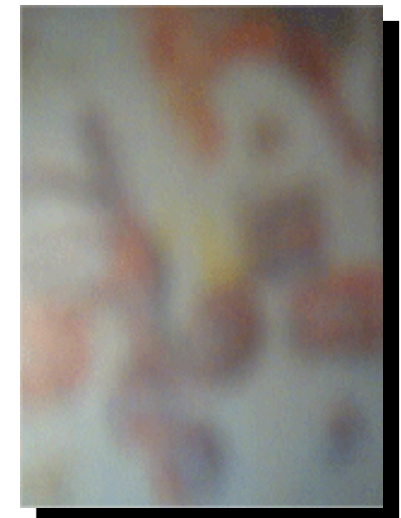


da Ito: *The vestibular system*, 1975

Occhiali di Frenzel

Con lenti biconvesse da 20 diottrie e piccole luci, per ingrandire ed illuminare gli occhi.

Impediscono la fissazione visiva esaltando così i nistagmi periferici.



VOS-IR (VideoOculoScopia ad InfraRossi)

Impiega 1 o 2 microcamere a raggi infrarossi. L'esame può essere registrato su computer per analisi successiva e documentazione.



E.N.G.= ElettroNistagmoGrafia

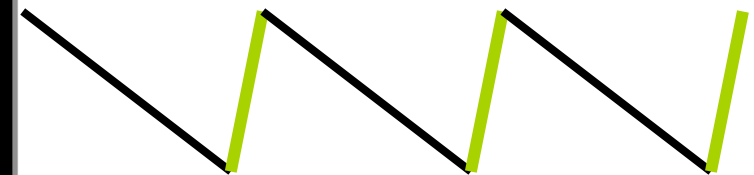
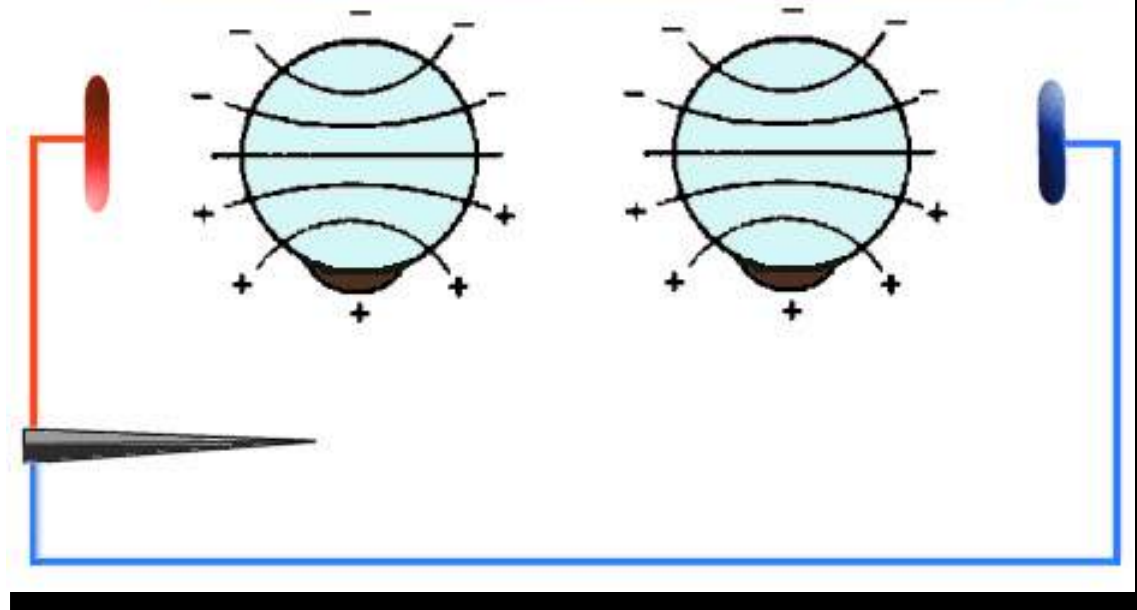


Occhi a **SINISTRA**

Penna in basso

Occhi a **DESTRA**

Penna in alto

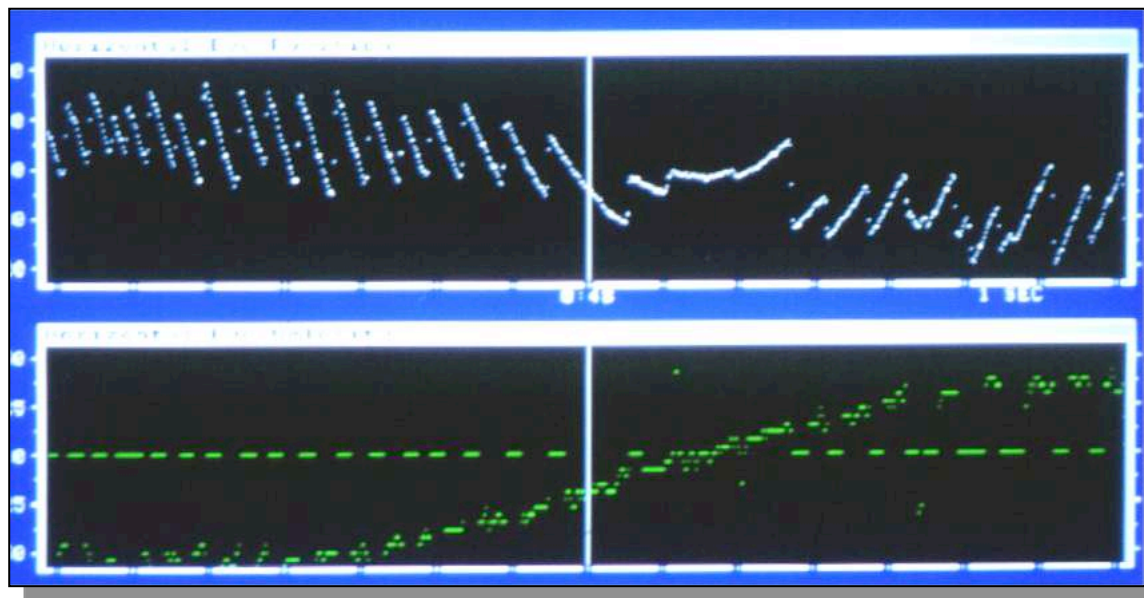


**FASE LENTA
LABIRINTICA**

**FASE RAPIDA
CENTRALE**

Analisi quantitativa del nistagmo

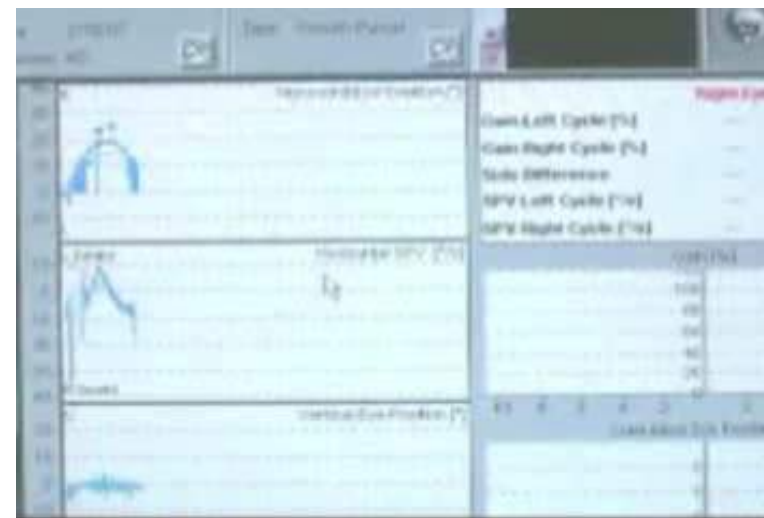
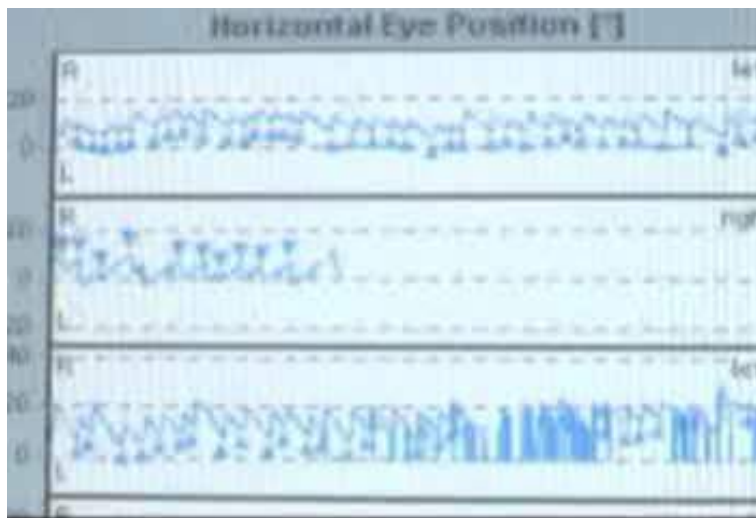
- Durata
- Frequenza
- Numero scosse
- Ampiezza in gradi
- Velocità angolare della fase lenta (VAFL)



VideoNistagmoGrafia



La registrazione degli spostamenti della pupilla consente al computer un'analisi automatica immediata dei caratteri del nistagmo.



Caratteri del ny. Criteri maggiori

- 1. Durata:** Ny **persistente** ($>4'$) o **transitorio** ($<4'$) che può essere di **breve durata** ($<1'$) o **lunga durata** (tra $1'$ e $4'$).
- 2. Frequenza nel tempo:** (numero di scosse al minuto) è costante nel Ny **stazionario**, presenta invece incremento, plateau e decremento nel **parossistico**.
- 3. Orientamento spaziale:** **Ny rettilinei:** orizzontale (battente a destra od a sinistra), verticale (in alto od in basso), obliquo; **Ny rotatori o torsionali** (polo corneale sup. verso destra o verso sinistra); o **Ny misti**.
- 4. Direzione del Ny e posizione:** Ny **a direzione fissa o unidirezionale**, uni- o pluriposizionale e Ny **a direzione variabile o pluridirezionale**, bi- o triposizionale.

Caratteri del ny. Criteri maggiori

- 5. Geotropismo:** in base alla **direzione** del Ny rispetto all'asse di gravità: Ny **ageotropo**, **geotropo**, od **apogeotropo**; od in base alla modificazione d'**intensità** (**rinforzo apogeotropo** ed **inibizione geotropa** sec. *Fluur 1973*) di un Ny che mantiene la stessa direzione.
- 6. Inibizione sotto fissazione visiva:** presente nei nistagmi periferici (non per la componente torsionale).
- 7. Velocità delle due fasi:** Ny **bifasico** (*jerk Ny*) o **pendolare**.
- 8. Congruenza:** movimento morfologicamente identico nei due occhi: **Ny congruente**, altrimenti **dissociato**.
- 9. Ritmo:** Ny **ritmico** od **aritmico** (in genere centrale). È necessaria la registrazione del tracciato nistagmografico.

Caratteri del ny. Criteri minori

1. **Ampiezza**: nei Ny periferici tende a diminuire con il tempo.
2. **Latenza**: tipica dei Ny da cupulo/canalolitiasi.
3. **Affaticabilità**: decremento di intensità alla ripetizione del posizionamento, tipico dei Ny da cupulo/canalolitiasi.
4. **Vertigine associata e corredo neurovegetativo**: soggettiva e molto variabile. Solitamente maggiore nei Ny periferici od in quelli di natura emicranica, minore spesso nei soggetti anziani.

Nistagmo fisiologico



Può comparire per una prolungata deviazione laterale degli occhi che supera i 40° (detto anche: *Ny da sguardo estremo* od *end point Ny*). È orizzonto-rotatorio, di piccola ampiezza, prevale nell'occhio abdotto e si esaurisce lentamente

Nistagmo periferico



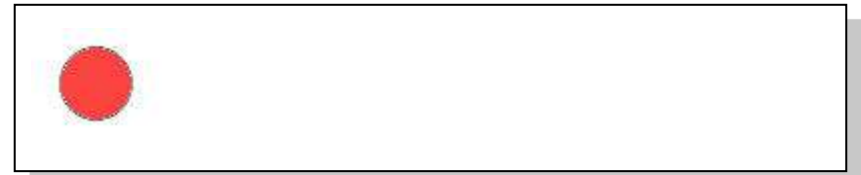
Movimenti oculari e nistagmo

4 classi di movimenti oculari:

1. Saccadico: movimento coniugato rapido, porta una mira sulla fovea.



2. Smooth Pursuit: movimento coniugato lento, mantiene sulla fovea una mira in movimento lento.

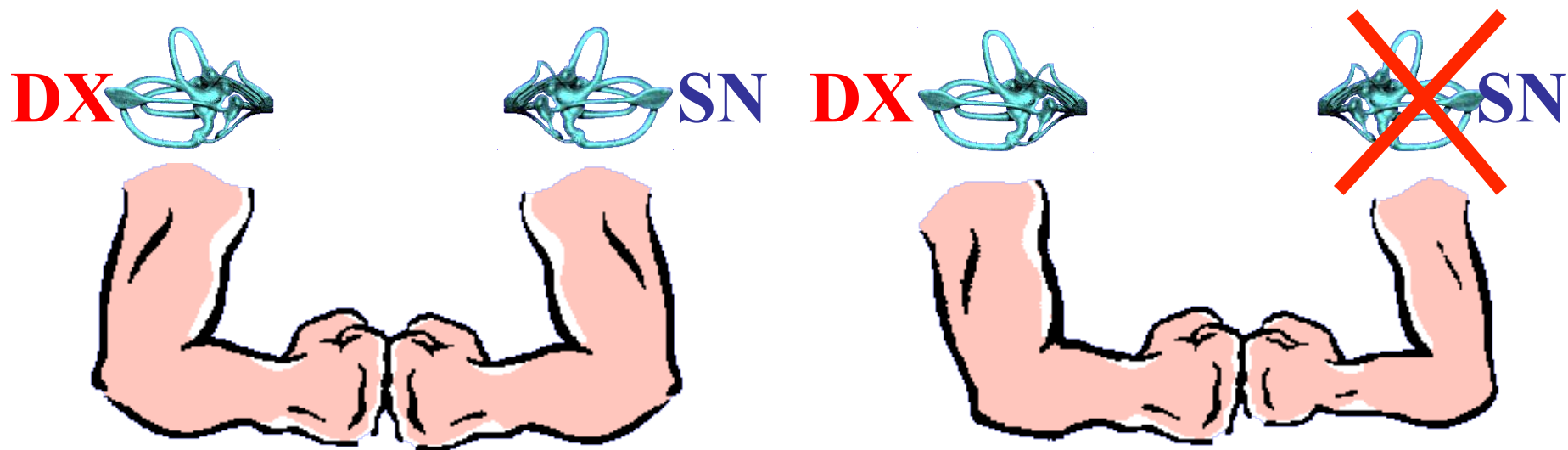


3. Ny otticocinetico

4. Vergenza

Il **nistagmo bifasico** è costituito da una successione ritmica di *smooth pursuit* in un senso, seguiti da *saccadici* correttivi in direzione opposta.

Il nistagmo spontaneo periferico





FASE LENTA LABIRINTICA

+

FASE RAPIDA CENTRALE



Caratteri di un Ny periferico

1. **Coniugato** e **ritmico**
2. A direzione costante (**orizzonto-rotatorio**)
3. **Bifasico** (fase lenta labirintica diretta verso il lato ipovalente, fase rapida centrale opposta, che, per convenzione, definisce il verso del nistagmo)
4. **Inibito** (in tutto o in parte) dalla **fissazione visiva**
5. Segue la **legge di Alexander** (1912): è tanto più intenso quanto più lo sguardo è diretto verso la fase rapida: donde la definizione di I°, II° o III° grado).
6. Con **rinforzo apogeotropo** ed **inibizione geotropa** (più intenso in decubito sul lato leso, più lieve sul lato sano).
7. **“In salita”**, verso l’occhio più alto (per danno canalare ed utricolare, l’occhio del lato leso presenta ipotropia).

Legge di Alexander (1912)

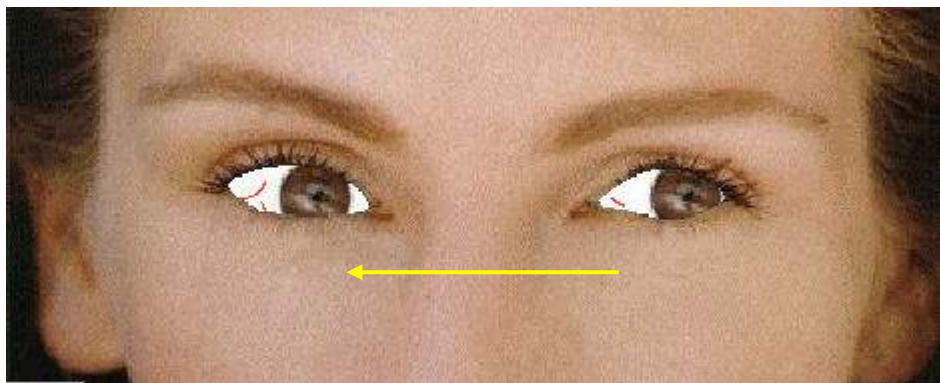


In base a tale legge, un nistagmo di tipo periferico che batte verso destra, sarà

più intenso (più ampio e frequente) guardando a destra (nello stesso verso della fase rapida)



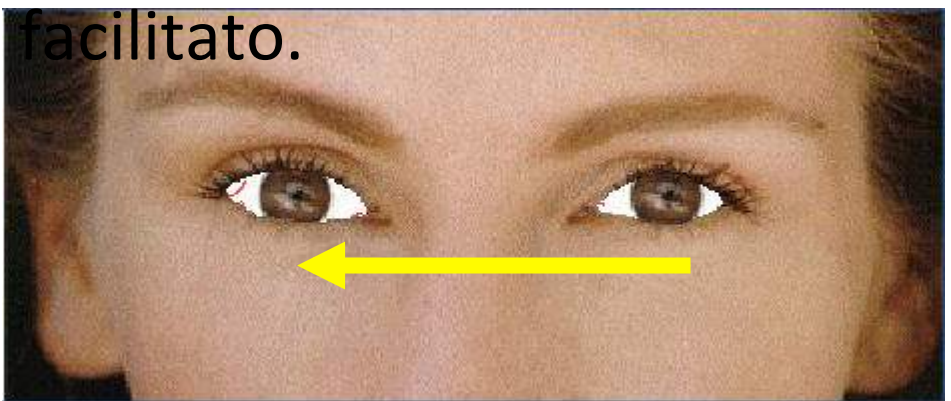
più debole (più piccolo e meno frequente) nello sguardo a sinistra (nel verso della fase lenta).



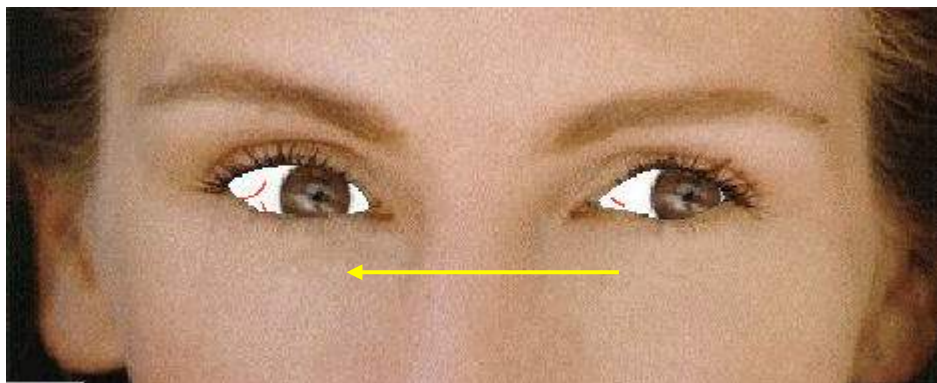
Intensità del nistagmo - Grado



Un nistagmo periferico che batte a destra, sarà di **I° grado** se presente solo nello sguardo verso destra (verso la fase rapida), dove è



più intenso, di **II° grado**, se presente anche nello sguardo centrale.



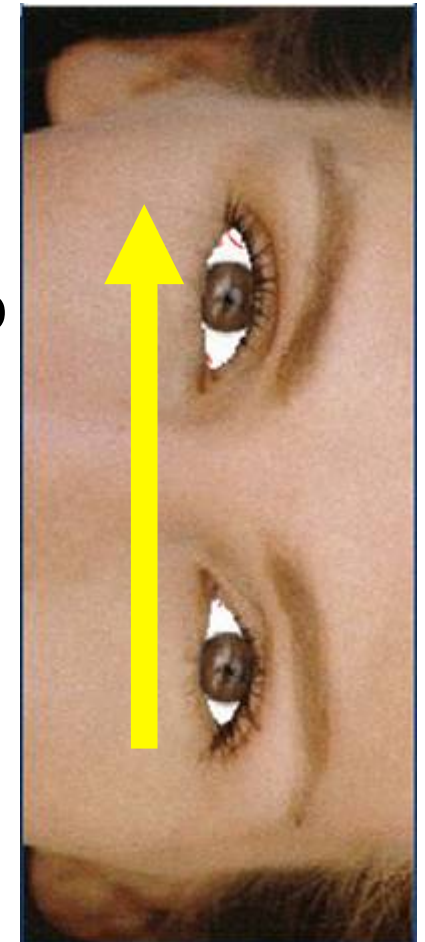
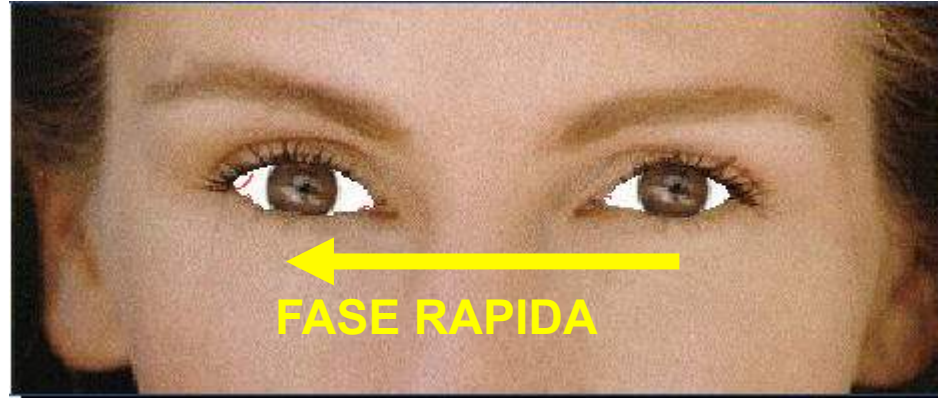
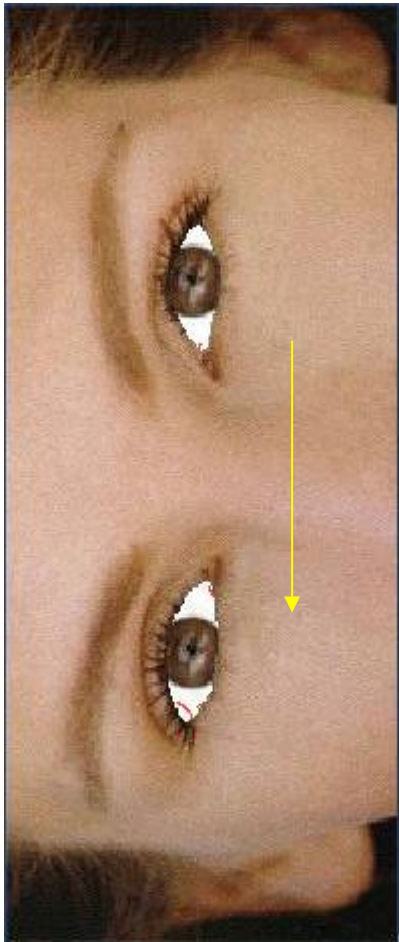
ancora più intenso, di **III° grado**, se presente anche nello sguardo verso sinistra (nel verso della fase lenta).

Nistagmo periferico “in salita”



Danno canalare ed utricolare acuto sinistro. Nistagmo che batte a destra, “**in salita**” per ipotrofia del lato lesa.

Rinforzo apogeotropo ed inibizione geotropa



Un nistagmo da danno del labirinto sinistro, che batte a destra, sarà, per lesione utricolare omolaterale,

- più intenso in decubito sul lato malato (nistagmo verso l'alto) e
- più debole in decubito sul lato sano (nistagmo verso il basso).

Visita domiciliare a paziente con deficit labirintico acuto



Qual è il lato leso?

Nistagmo ambliopico

In caso di cecità congenita, come questo, si può avere un nistagmo che cambia di direzione perchè il sistema oculomotore non è mai stato calibrato da input visivi.



Nei casi di cecità acquisita, si sviluppa in genere un *nistagmo pendolare* od un *see-saw nystagmus*.

Nistagmo pseudo-spontaneo (Asprella-Libonati - 2008)

Nella VPPB da canale laterale, specie se insorta da meno di 12 ore, si può talora osservare un nistagmo orizzontale transitorio di così lunga durata da simulare un deficit vestibolare periferico acuto unilaterale.



La diagnosi differenziale si basa su due punti: 1- il Ny è **orizzontale puro**, 2- il Ny **si inverte con Head Pitch Test**.

Nistagmo congenito

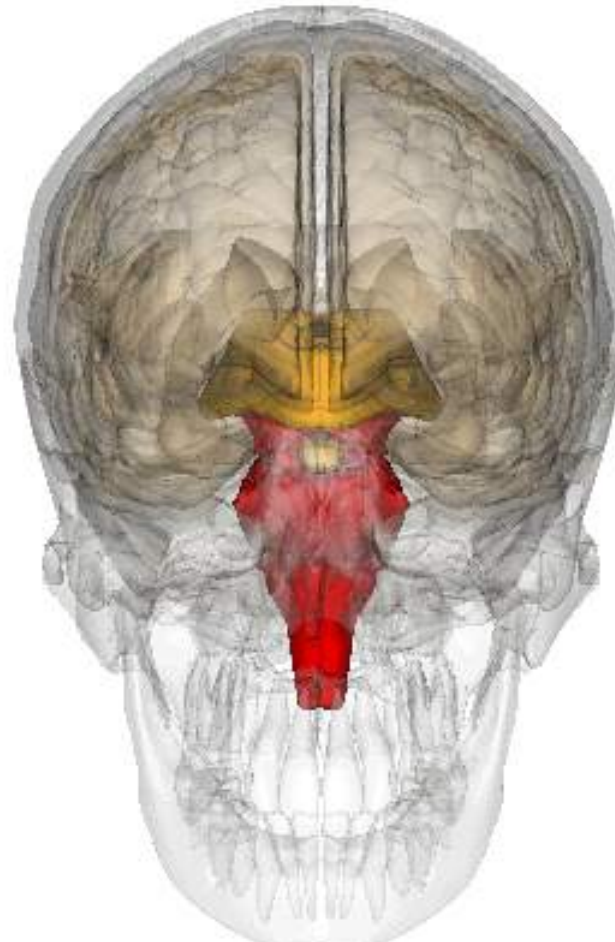
Nistagmo orizzontale di tipo pendolare in posizione centrale e pendolo-bifasico nello sguardo eccentrico. Determina oscillopsia. Scompare al buio ed incrementa sotto fissazione.



Scompare o si riduce in una particolare direzione di sguardo, detta “punto nullo”, propria di ciascun paziente, che permette la fissazione, aiutata da una rotazione del

Nistagmi spontanei centrali

- Gaze evoked Ny
- Rebound Ny
- Upbeat Ny
- Downbeat Ny
- Rotational Ny
- Dissociated Ny
- Periodic alternatic Ny
- See-saw Ny



Ricordiamo che un nistagmo centrale non è inibito ma anzi spesso facilitato dalla fissazione di una mira visiva.

Protocollo HINTS (Kattah &, *Stroke*, 2009)

(Head-Impulse, Nystagmus, Test-of-Skew)

La presenza di:

- **nistagmo orizzontale a direzione variabile nello sguardo eccentrico** (*gaze nystagmus*)
- **normalità dell'*Head Impulse Test***
- **disallineamento oculare verticale** (*skew deviation al cover test*)

ha una sensibilità del 100% ed una specificità del 96 % nel riconoscere uno stroke, meglio di una precoce RMN in diffusione, che presenta un 12% di falsi negativi.

Gaze evoked Nystagmus

Il **nistagmo da sguardo laterale** è un nistagmo di I° grado orizzontale, bidirezionale, coniugato, spesso asimmetrico ed aritmico.



È conseguente a lesione del vestibolo-cerebello (lobo flocculo-nodulare) o del tronco-encefalo (nucleo preposito dell'ipoglosso o nucleo vestibolare mediale).

Rebound Nystagmus

Il **nistagmo di rimbalzo** è un *gaze evoked nystagmus* nel quale gli occhi al ritorno in posizione mediana presentano un nistagmo di II° grado, transitorio, in direzione opposta.



Consegue generalmente ad una lesione cerebellare.

Upbeat Nystagmus

Il **nistagmo verticale verso l'alto** è presente in posizione primaria di sguardo. È in genere di piccola ampiezza, ritmico, diviene spesso obliquo verso l'alto nello sguardo laterale.



Si osserva nelle lesioni del tegmento ventrale mesencefalico, della parte anteriore del verme cerebellare e del braccio congiuntivo.

Downbeat Nystagmus

Il **nistagmo verticale verso il basso** è presente in posizione primaria dello. È generalmente di piccola ampiezza, ritmica, diviene spesso obliquo verso il basso nello sguardo laterale.



Si osserva nelle lesioni della linea mediana, del cervelletto e del midollo.

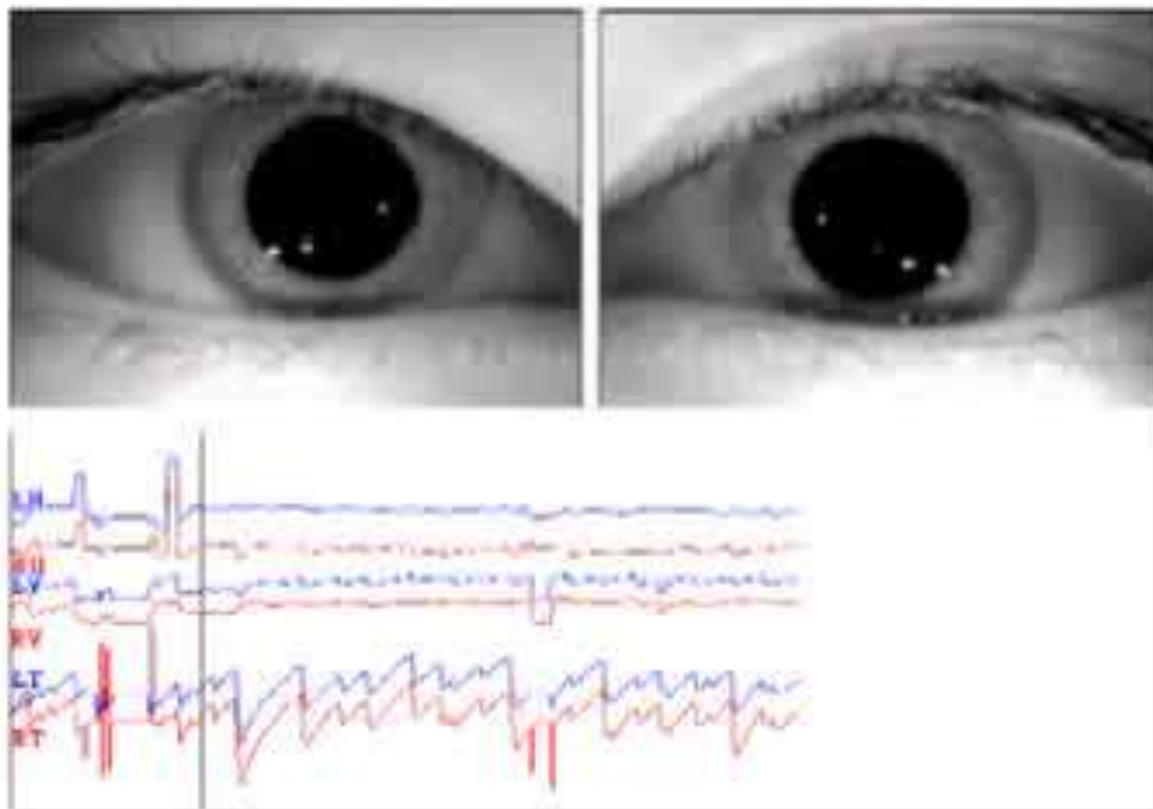
Rotational (torsional) Nystagmus

Il **nistagmo rotatorio puro** può essere orario od antiorario. È generalmente di piccola ampiezza, ritmico, si associa talora a deficit della motilità velo-faringo-laringea omolaterali alla lesione che in genere interessa il tronco basso.



Nistagmo rotatorio da nevrite vestibolare inferiore

Nistagmo spontaneo torsionale, orario, con minima componente orizzontale e downbeat, più evidente nell'occhio controlaterale, in un paziente con nevrite vestibolare inferiore destra.



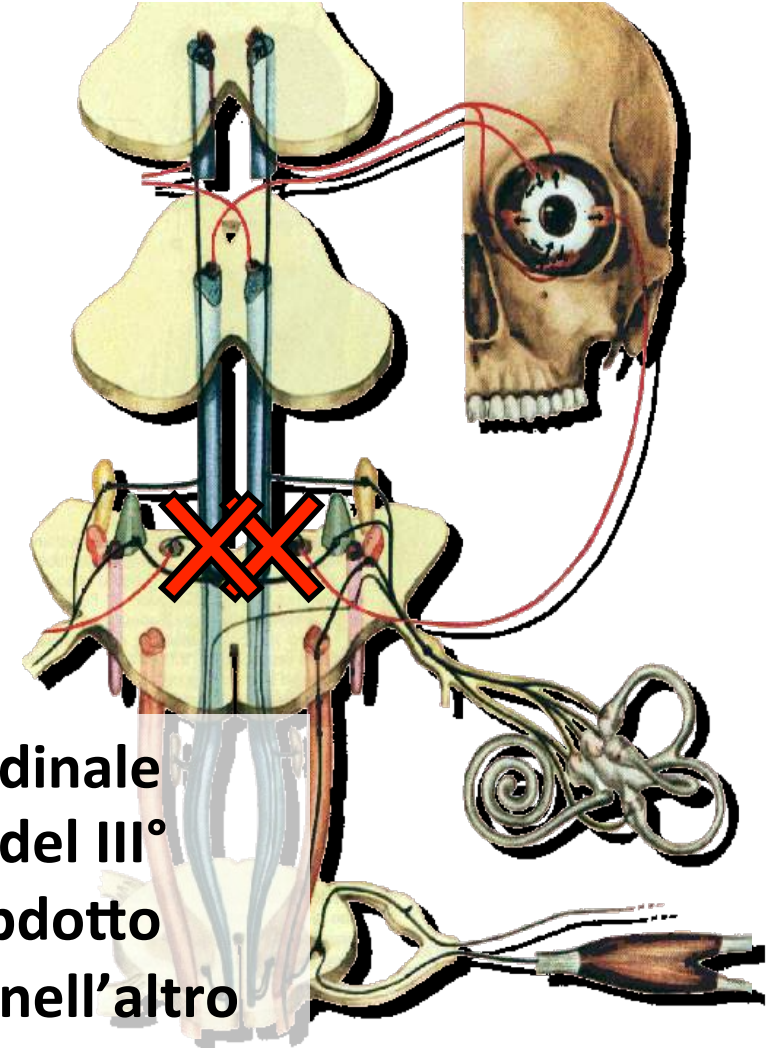
Kim & Kim, *Inferior Vestibular neuritis*, J. Neurol, 2012

Nistagmo a direzione mista

Nistagmo verticale in basso e rotatorio orario, da danno vascolare tronco-cerebellare.

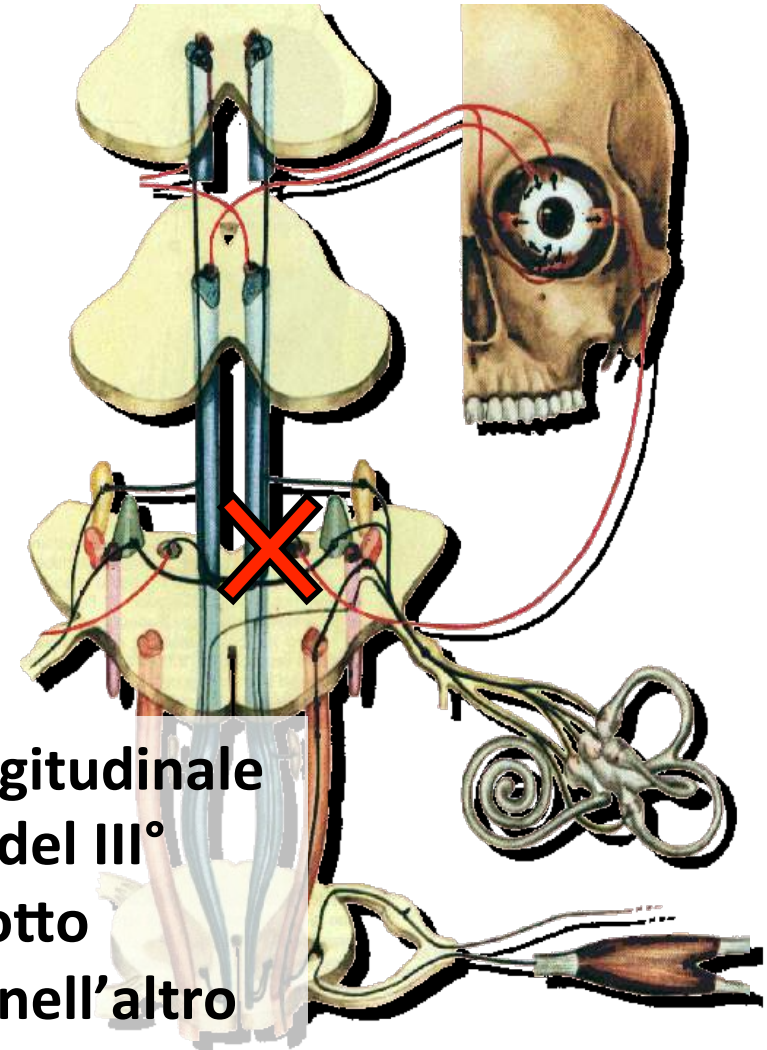


Ny dissociato da Oftalmoplegia internucleare bilaterale



Per lesione bilaterale del fascicolo longitudinale mediale (tra nucleo del VI° omolaterale e del III° controlaterale), bilateralmente l'occhio abdotto presenta un nistagmo di I° grado, mentre nell'altro l'adduzione è assente. Vergenza conservata.

Ny dissociato da Oftalmoplegia internucleare monolaterale



Per lesione monolaterale del fascicolo longitudinale mediale (tra nucleo del VI° omolaterale e del III° controlaterale), l'occhio omolaterale abdotto presenta un nistagmo di I° grado, mentre nell'altro l'adduzione è assente. Vergenza conservata.

Nistagmo periodico alternante

Orizzontale, bifasico, in posizione primaria di sguardo batte a dx ed a sn alternativamente (con deviazioni toniche armoniche) per periodi di 2-6' (con incrementi e decrementi ad ogni ciclo) e con intervalli di 5-20" tra le due fasi.



Consegue a lesione tronco-cerebellare diffusa, in particolare di segmento bulbo-pontino, uvula e nodulo. A volte è presente nella malformazione di Arnold-Chiari.

See-saw Nystagmus

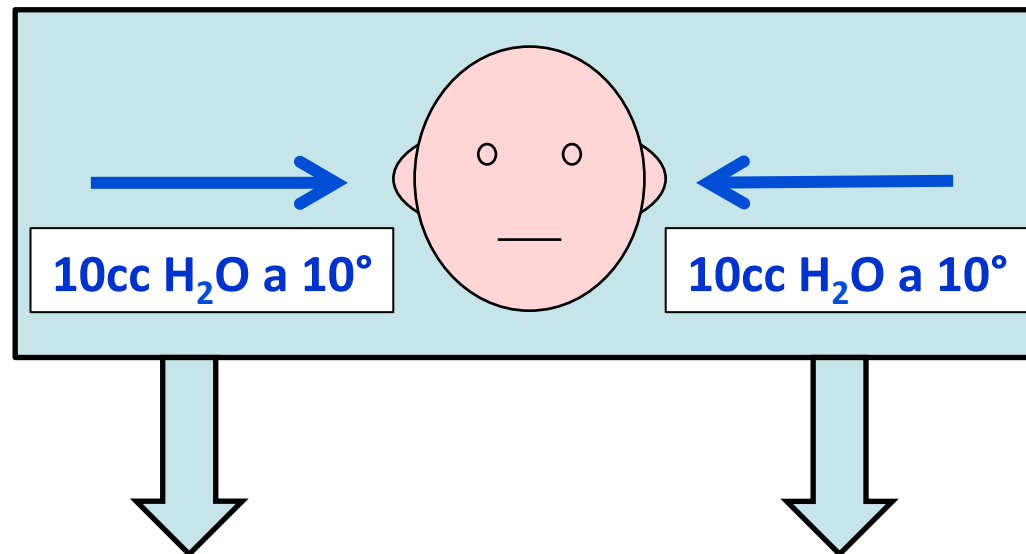
Il **nistagmo ad altalena** è un nistagmo dissociato sul piano verticale: mentre un occhio sale e si infossa, l'altro scende e protrude.



È determinato da una lesione chiasmatica o perichiasmatica con compromissione del nucleo interstiziale di Cajal o del tegmento mesencefalico.

Periferico o centrale?

Stimolazione monoterminica ghiacciata simultanea



Se il nistagmo spontaneo si riduce, scompare o si inverte, è periferico.

Se il nistagmo spontaneo rimane inalterato è di natura centrale.



MASTER DI VESTIBOLOGIA PRATICA

Direttore del Master: Prof. Giovanni Ralli

ANNO ACCADEMICO 2017/2018



Policlinico Umberto I
Viale dell'Università, 55
ROMA



**Grazie per
l'attenzione**