

STUDIO PEDROTTI

MALATTIE DEGLI OCCHI



TRATTAMENTO DELL'AMBLIOPIA

Via Mazzini, 11 Vicenza 36100

Tel. 0444 541000

mail: info@studiopedrotti.it sito: www.studiopedrotti.it

TRATTAMENTO DELL'AMBLIOPIA

L'ambliopia (dal greco ottusità della visione) è una condizione di ridotta acuità visiva mono o bilaterale che non può essere migliorata con l'utilizzo di una correzione ottica appropriata e che si manifesta indipendentemente da causa organica. È dovuta ad una inadeguata stimolazione visiva durante il periodo plastico del sistema visivo.

È presente nel 2-4% della popolazione, la sua incidenza è più elevata in associazione con alcune condizioni quali prematurità, sindrome di Down, patologia neurologica e familiarità per ambliopia o strabismo.

Nei primi 45 anni di vita è la responsabile del maggior numero di casi di deficit visivi rispetto a tutte le altre malattie oculari ed i traumi sommati assieme.

Può colpire i bambini dalla nascita fino ai 7 anni, età in cui il sistema visivo raggiunge la sua maturità. Durante questo iniziale periodo plastico del sistema visivo, l'ambliopia può essere trattata e prevenuta. Il periodo plastico è un arco di tempo estremamente vulnerabile ai fattori ambliopigeni (al di fuori del periodo plastico non si può instaurare una ambliopia) ma provvidenzialmente vi è anche una risposta alla terapia antiambliopica (fuori dal periodo plastico l'ambliopia è irreversibile). Caratteristica fondamentale dell'ambliopia è la reversibilità purché le condizioni della stimolazione visiva normale vengano ripristinate il più precocemente possibile rispetto al momento della comparsa del fattore ambliopigeno. Il termine dei sette-otto anni è dato dal calendario di maturazione del sistema nervoso.

Rilevamento di una ambliopia

La caratteristica che definisce l'ambliopia è la perdita di visione spaziale misurata in termini di acuità visiva. Si considera ambliope un occhio che presenta una visione di 1-2 decimi inferiore al controlaterale. Il metodo più immediato quindi per evidenziare la presenza di un'ambliopia consiste nel misurare direttamente l'acuità visiva, questo però non è sempre possibile a causa dell'età del bambino. In un neonato si valuta a tale scopo la presenza delle tappe di maturazione del sistema visivo (fissazione stabilizzata dalla sesta settimana di vita, riconoscimento dei volti a 2 mesi, saccadi normometriche a 2 mesi, allineamento degli occhi a 4 mesi e sicuramente entro i 6 mesi).

Il test dell'occlusione monolaterale alternata per rilevare una reazione di difesa o pianto al bendaggio dell'occhio dominante è un metodo indicato a partire dai 5-6 mesi di età. Anche se si tratta di una metodica non quantitativa può già dare attendibili indicazioni sulla qualità della visione. Consigliabile sia testata dalla mano della mamma.

In presenza di strabismo una alternanza di fissazione indica generalmente una eguale acuità visiva in entrambi gli occhi e assenza di ambliopia, la preferenza di fissazione sempre con un occhio pone il sospetto di ambliopia dell'occhio controlaterale.

Varie sono le cause che sostengono l'ambliopia.

Le più frequenti sono l'ambliopia anisometropica e l'ambliopia strabica.

AMBLIOPIA ANISOMETROPICA

E' sostenuta da una differenza di refrazione fra i due occhi. Un occhio può essere normale e l'altro presentare astigmatismo o ipermetropia. Oppure entrambi possono essere affetti da un difetto di refrazione ma di diversa entità fra loro.

La conseguenza è che l'occhio buono o quello con minor difetto di refrazione viene utilizzato molto più dell'altro e così quest'ultimo se non adeguatamente corretto o stimolato viene usato molto meno andando incontro all'ambliopia.

La terapia dell'ambliopia anisometropica è la stessa usata per la terapia dell'ambliopia strabica.

AMBLIOPIA STRABICA

È la causa più frequente di ambliopia. Si manifesta nel 35-50% dei pazienti con strabismo. Tra i diversi tipi di strabismo l'esotropia è quella più frequentemente associata ad ambliopia, (il meno associato ad ambliopia è lo strabismo verticale).

La diminuzione della funzione visiva è sempre unilaterale.

Il fattore ambliopigeno è dato dalla deviazione oculare costante o comunque presente per la maggior parte della giornata. Le deviazioni oculari intermittenti di breve durata, non sono in grado di provocare un'ambliopia.

L'ambliopia strabica segue l'apparizione dello strabismo. La turba sensoriale è cioè secondaria alla turba motoria. La deviazione ,non permettendo la fissazione bifoveale e la fusione, induce la formazione di scotomi antidiplopia (inibizione attiva sull'occhio non dominante in visione binoculare) → la persistenza di uno scotoma foveolare, sempre sullo stesso occhio, si traduce in un calo di eccitabilità cellulare → che porta alla diminuzione di capacità visiva di quest'occhio rilevabile al visus monoculare.

Non esiste alcuna relazione fra entità della deviazione e gravità dell'ambliopia. Un microstrabismo può provocare l'insorgenza di una ambliopia anche importante.

La presenza di un'ambliopia è indice di una certa anzianità dello strabismo. Questo significa che in presenza di uno strabismo di recente manifestazione in cui sono presenti dubbi sulla sua insorgenza acuta, la presenza di un'ambliopia orienta verso una diagnosi di pregressa microtropia poi scompensata.

L'ambliopia si sviluppa tanto più rapidamente e risulta tanto più profonda quanto più immaturo è il sistema visivo e cioè quanto più giovane è l'età del soggetto.

Secondo Alcuni Autori è più corretto parlare di visione spaziale carente piuttosto che di acutezza visiva perché un'ambliopia può produrre sintomi "soggettivi" di deficienza funzionale. Frequente è infatti notare, a visus recuperato, il perdurare della difficoltà a leggere correttamente testi stampati e spesso i pazienti ex-ambliopi notano, anche con un visus di 10/10, una performance visiva soggettiva carente rispetto a quella dell'occhio fissante.

Il paziente con ambliopia importante può a volte sviluppare una fissazione eccentrica. Egli non utilizza la fovea per fissare, ma un'area perifoveale. La presenza di una fissazione eccentrica è sempre un segno clinico indicativo di grave ambliopia e spesso di prognosi sfavorevole.

Le fissazioni eccentriche pressoché sparite nei nostri ambulatori come patologia grazie alla diffusione degli screening di prevenzione, sono ora ricomparse con i flussi migratori. La fissazione eccentrica non esiste mai negli strabismi tardivi ma solo negli strabismi precoci.

Nell'ambliopia strabica si può dire quindi che esistono due gruppi, a seconda del deficit di fissazione, che possono differenziarsi per trattamento e prognosi :

- ambliopie con fissazione centrale
- ambliopie con fissazione eccentrica

La fissazione eccentrica non presenta problemi terapeutici particolari se l'età del paziente è inferiore ai 3 anni, è sempre di difficile recupero dopo i 4- 5 anni.

Dal punto di vista prognostico, l'ambliopia strabica può essere divisa in:

- deficit visivo reversibile
- deficit visivo parzialmente reversibile
- deficit visivo irreversibile

Trattamento dell'ambliopia

L'ambliopia è recuperabile solo se viene trattata nel periodo di plasticità del sistema visivo, prima che si instaurino alterazioni strutturali irreversibili. Dopo i 10-11 anni un miglioramento consistente della funzione visiva non è più ottenibile in quanto a carico delle vie ottiche e/o della corteccia visiva si sono instaurate alterazioni anatomiche ormai definitive. La terapia consiste nel rimuovere i fattori ambliopigeni presenti.

Prima di tutto l'asse visivo deve essere liberato così che il paziente possa ottenere una immagine a fuoco sulla retina. In un bambino con cataratta il trattamento implica la rimozione chirurgica precoce della cataratta stessa. La prognosi visiva è migliore se la cataratta congenita è operata nei primi due mesi di vita. La ptosi congenita va corretta molto precocemente qualora impedisca la visione. L'emangioma palpebrale o orbitario che ostacola l'asse visivo deve essere trattato con

cortisone sistemico o intralesionale.

Una volta che l'asse visivo risulta libero da impedimenti, il passo successivo è quello di correggere ogni errore rifrattivo significativo. Si deve istituire una precoce correzione ottica con lenti a contatto (se difetto monolaterale) od occhiali (se bilaterale). In alcuni casi di ambliopia anisometropica la sola correzione ottica può essere sufficiente a migliorare la visione degli occhi ambliopi.

Infine va assolutamente stimolato l'uso dell'occhio ambliope attraverso occlusione o penalizzazione dell'occhio migliore.

Prima di iniziare un qualunque trattamento per l'ambliopia è essenziale:

- escludere la presenza di alterazioni organiche (per es. una cicatrice da toxoplasma sulla macula) che giustifichino la diminuzione visiva o peggio richiedano urgentemente un adeguato trattamento (per es. un retinoblastoma)
- correggere accuratamente l'errore rifrattivo in quanto la presenza di una immagine retinica ben definita è la condizione *sine qua non* per un buon recupero funzionale.

Scopo del trattamento dell'ambliopia è quello di migliorare il visus dell'occhio ambliope fino a raggiungere valori visivi uguali in entrambi gli occhi ed in caso di strabismo ottenere anche un'alternanza di fissazione. Tale trattamento deve sempre precedere un eventuale intervento chirurgico. Ciò ha un duplice effetto: garantisce un migliore risultato funzionale della chirurgia ed evita la necessità di un trattamento dissociante (tutti i trattamenti antiambliopici sono in qualche misura dissocianti nel periodo postoperatorio), che potrebbe influire negativamente sui risultati motori conseguiti.

Il trattamento deve necessariamente tenere conto dei seguenti criteri:

- a) profondità dell'ambliopia
- b) età del bambino
- c) tipo di ambliopia (ambliopia strabica pura, componente anisometropica presente, ambliopia mista) stato della fissazione, criterio importante se il bambino ha più di 4-5 anni, influente sotto i 3 anni.

Quanto più è grave l'ambliopia o le anomalie di fissazione, tanto più drastici debbono essere i provvedimenti terapeutici. Quanto più è piccolo il bambino tanto più la terapia avrà effetto quanto a risultati e a brevità di tempo per ottenerli.

La terapia è inoltre influenzata da: compliance del bimbo e soprattutto dei parenti

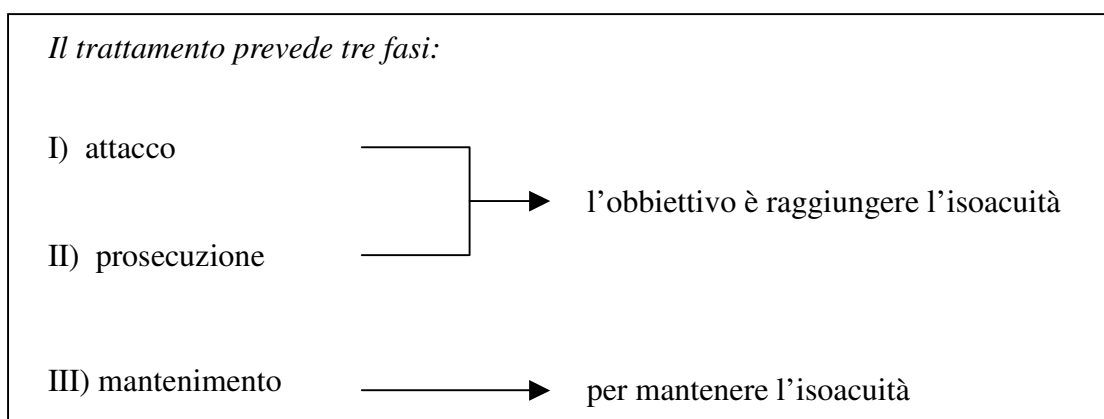
- possibilità o meno di controlli frequenti
- probabilità di recupero funzionale.

La frequenza dei controlli influenza la modalità del trattamento. Infatti la durata dell'occlusione dell'occhio migliore può essere totale anche in un bambino molto piccolo ove sia possibile verificare le condizioni visive con una frequenza quotidiana tale da consentire l'osservazione dei segni iniziali di un'alternanza.

Quanto più l'occlusione è a carico sempre dello stesso occhio e il bambino è piccolo tanto più frequenti devono essere i controlli. Quanto più i controlli sono diradati nel tempo, tanto più la terapia deve essere bilanciata tra i due occhi.

Anche le probabilità di recupero funzionale influenzano le modalità del trattamento. La terapia dovrà essere tanto più energica e rigorosa quanto più incerte sono le probabilità di recupero funzionale poiché in questi casi bisogna valutare se valga la pena o meno di proseguire il trattamento.

Il trattamento prevede tre fasi :una prima fase di attacco ,una seconda fase di prosecuzione,una terza fase di mantenimento.



Esistono parecchi tipi di trattamento con caratteristiche ed efficacia diverse che non sono sempre intercambiabili. Fondamentalmente sono tre: la terapia occlusiva (totale o temporanea), la penalizzazione (farmacologia e ottica), i filtri sull'occhio dominante.

Terapia occlusiva

Il bendaggio-occlusione a permanenza (full-time) è di gran lunga il metodo di elezione per la terapia dell'ambliopia. L'occlusione più consigliabile è sempre il cerotto (o benda) sull'occhio fissante, non limitarsi ad un bendaggio sull'occhiale perché il bimbo o si toglierà le lenti o guarderà di lato con l'occhio buono. Se l'acuità visiva non migliora con tale metodo bisogna valutare la compliance del bimbo, verificare qualsiasi errore refrattivo (occhiale) ed escludere nuovamente patologie organiche. Circa il 50% dei pazienti trattati con successo per ambliopia mediante occlusione full-time necessitano poi di un'occlusione part-time di mantenimento.

Penalizzazione

La penalizzazione sia farmacologica che ottica, rappresenta un'altro possibile presidio terapeutico per l'ambliopia. La penalizzazione farmacologica (atropina-ciclopentolato) impedisce l'accomodazione dell'occhio buono, promuovendo così la fissazione con l'occhio ambliope per oggetti vicini. Di fatto è una penalizzazione per vicino. La penalizzazione ottica per lontano consiste nell'ipercorezione dell'occhio buono (un occhiale volutamente sbagliato) in modo da favorire l'uso dell'occhio ambliope per oggetti lontani. La penalizzazione è efficace solo se il paziente cambia la fissazione a favore dell'occhio ambliope.

Generalmente la penalizzazione non rappresenta una metodica di successo nel trattamento di un'ambliopia profonda poiché i bambini continuano a fissare con l'occhio migliore anche in presenza di una visione annebbiata. La penalizzazione può essere un metodo efficace nelle ambliopie di grado lieve o moderato.

I pazienti ad alto rischio di sviluppo di ambliopia sono i bambini di età inferiore ai 3 anni.

Un programma di screening sui bambini molto piccoli potrebbe permettere di riconoscere non solo soggetti ambliopi, ma anche quelli con fattori ambliopigeni come strabismo ,anisometropia e ametropia. La causa più frequente di mancato miglioramento del visus in corso di trattamento è comunque la non corretta esecuzione del trattamento.

Nella penalizzazione ottica alternata si usano 2 paia di occhiali a giorni alterni con ipercorezione di +3 prima in un occhio, poi nell'altro.

E' importante che la corretta esecuzione di qualsiasi penalizzazione sia verificata controllando spesso, mediante il cover test ,che l'occhio ambliope mantenga la fissazione. Infatti non è sufficiente ridurre l'acuità visiva dell'occhio dominante ad un valore inferiore a quella dell'occhio ambliope perché quest'ultimo prenda la fissazione. La penalizzazione è sempre un trattamento di seconda opzione rispetto all'occlusione. Quando si fa una penalizzazione farmacologica + ottica si istilla sempre l'atropina nell'occhio fissante. L'anisometropia artificiale indotta dalla penalizzazione ottica è bene sopportata nei bimbi strabici in cui si ottiene la fissazione dell'occhio ambliope, mal tollerata se il soggetto continua a fissare con l'occhio dominante, non sempre sopportata dai bimbi ortotropici.

Filtri o occlusione calibrate

L'offuscamento con filtri applicati all'occhiale sulla lente dell'occhio fissante è un trattamento meno potente dell'occlusione. Le visite di follow-up non devono essere così ravvicinate come con l'occlusione. Al contrario dell'occlusione l'offuscamento non preclude la possibilità di collaborazione binoculare, così quando gli occhi sono allineati la fusione periferica può continuare

ad essere esercitata. E' un trattamento bene accettato dal bambino. Al contrario della penalizzazione è bene tollerato anche nei pazienti ortotropici e nelle microtropie. Il valore del filtro da prescrivere è individuato dal filtro che abbassa il visus nell'occhio buono di almeno 3/10 sotto al visus dell'occhio ambliope. Il corretto funzionamento va verificato in caso di strabismo con l'inversione della fissazione, in caso di ortotropia misurando il visus in binoculare che dovrà coincidere con il visus dell'occhio ambliope (superiore di almeno 3/10 al visus dell'occhio fissante con il filtro).

1) TERAPIA D'ATTACCO

Qualunque sia l'eziologia, tutti i trattamenti dell'ambliopia media o profonda devono debuttare con una occlusione totale mediante benda a pelle.

L'occlusione totale va strettamente monitorata e il ritmo dei controlli dipende dall'età del bambino:

ogni 2 giorni all'età di 6 mesi

ogni 7 giorni ad 1 anno

ogni 15 giorni a due anni

ogni 30 giorni per età superiori ai 2 anni.

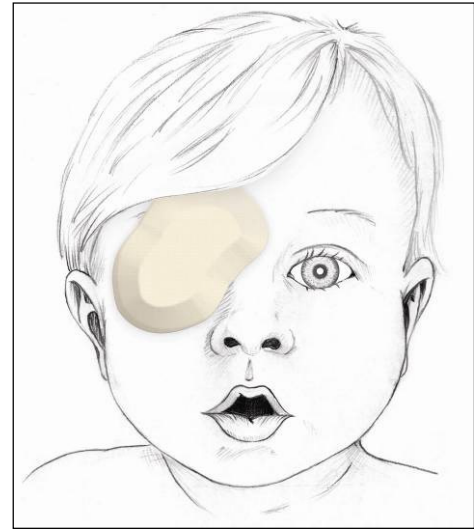
Non ha senso eseguire un'occlusione prima dei 4 mesi data l'immatùrità della fovea.

La probabilità di produrre una ambliopia da occlusione (deprivazione visiva) è tanto più elevata quanto più tenera è l'età del paziente. Il modo ideale di effettuare l'occlusione nei bambini di età inferiore agli 1-2 anni sarebbe continuarla fino alla comparsa dei primi segni di miglioramento (comparsa dei primi segni di alternanza); ciò comporterebbe però la necessità di controlli quotidiani. L'impossibilità di un controllo molto frequente fa optare per occlusioni temporanee "part-time" (bendaggio per metà del tempo di veglia). La durata dell'occlusione temporanea sarà inoltre inversamente proporzionale al tempo che passa tra un controllo e l'altro.

L'alternativa è rappresentata da un'occlusione full-time per tutto il tempo di veglia ma alternata. Ad esempio 3 giorni sull'occhio fissante, 1 giorno sull'occhio ambliope (regola: età +1, quindi ad 1 anno: 1+1 = 2 giorni di occlusione occhio fissante, 1 giorno occlusione occhio ambliope (regola: età+1, quindi ad 1 anno: 1+1 = 2 giorni di occlusione occhio fissante, 1 giorno occlusione occhio ambliope). Questa tecnica permette controlli più distanziati nel tempo (tipo 1 volta al mese).

All'occlusione full-time è preferibile un'occlusione part-time nei soggetti ortotropici dove per la labilità della binocularità esiste il rischio di comparsa di una deviazione strabica (strabismo da occlusione).

Anche nell'ambliopia strabica con nistagmo l'esordio della terapia deve essere sempre fatto con



l'occlusione totale se l'ambliopia è profonda, per poi passare appena possibile ad una penalizzazione ottica.

Nei casi di fissazione eccentrica, fortunatamente rari al giorno d'oggi, una prova con occlusione totale deve essere sempre messa in atto per qualche tempo. Nei bambini piccoli l'occlusione totale centralizza spesso con facilità la fissazione. Nei bambini più grandi, se la fissazione non si centralizza, è conveniente associare all'occlusione esercizi e/o metodi che utilizzino la coordinazione occhio-mano.

2) TERAPIA DI PROSECUZIONE

L'occlusione full-time e/o part-time, salvo problemi di complicanze, vanno perseguite finché lo scarto tra i due occhi non è inferiore ai 3-4/10, solo allora si può passare ad una tecnica di prosecuzione. In caso di bambini molto piccoli e di valutazione dell'ambliopia solo tramite controllo dell'alternanza di fissazione, il piccolo deve essere in grado di alternare con aiuto (ossia chiuso l'occhio sano il bimbo prende fissazione con l'occhio ambliope e riesce a mantenerla anche una volta tolto lo schermo). **Anche le tecniche di prosecuzione sono scelte in funzione dell'età o del tipo di ambliopia.**

Sono rappresentate dai filtri opachi, dai settori binasali, dalla penalizzazione farmacologica e dalla penalizzazione ottica. I filtri opachi vengono applicati come metodo di prosecuzione fino all'alternanza in bambini sopra i 3-4 anni. Nei bambini sotto i due anni l'alternanza può essere mantenuta anche con settori binasali (questo è secondo noi essenzialmente un metodo di trattamento post-cura ma non può assolutamente rimpiazzare l'occlusione). Se il bambino non utilizza lenti possono essere utili penalizzazioni farmacologiche (atropina sull'occhio fissante). Le penalizzazioni ottiche rappresentano un'ottima prosecuzione dell'occlusione, soprattutto la penalizzazione per lontano, sono più facilmente accettate a partire dai 3 - 4 anni. Nei bambini sotto i tre anni è utile soprattutto la penalizzazione ottica alternata, tale penalizzazione può essere eseguita facilmente ed economicamente anche con una lente press-on +3sf applicata sulla lente in uso.

In caso di dominanza marcata di un occhio è più efficace una penalizzazione ottica+farmacologica per lontano. Per dominanze meno marcate è sufficiente la sola penalizzazione farmacologica.

Le penalizzazioni sono indicate anche quando i pazienti rifiutano la benda per problemi estetici. In questi casi un'alternativa potrebbe essere una lente a contatto oclusiva ma nella nostra esperienza gli svantaggi superano i vantaggi.

3) TERAPIA DI MANTENIMENTO

Il trattamento di mantenimento non deve essere considerato meno importante del trattamento di attacco in quanto è in questa fase che si corre il rischio di vanificare il risultato finora raggiunto. La

terapia di mantenimento associata a regolari controlli deve essere proseguita fino all'età di circa 10-11 anni, al di là della quale la recidiva di un'ambliopia è molto improbabile.

Generalmente viene effettuata con leggere addizioni sferiche positive sull'occhio migliore capaci di fare spostare la fissazione sull'occhio controlaterale per la visione da lontano. Se ciò non è possibile perché si è raggiunta una isocuità ma non un'alternanza, conviene utilizzare filtri graduati (Bangerter-Ryser), occlusioni brevi o in caso di ametropie prescrivere la correzione ottica solo sull'occhio ambliope. In questa fase la terapia deve essere scelta tenendo conto della attività giornaliera del bambino e consultandosi con lui stesso e con i genitori.

Problematiche

- Nei bambini piccoli un'occlusione prolungata può portare ad una *depressione funzionale* dell'occhio occluso, si tratta di una transitoria diminuzione del visus dell'occhio dominante con preferenza per l'uso dell'occhio ambliope che si risolve solitamente entro qualche ora dalla sospensione dell'occlusione.
- Una occlusione prolungata proseguita molto al di là dei limiti temporali adeguati all'età può provocare una *ambliopia da occlusione* che richiede un trattamento occlusivo invertito a carico dell'occhio ex-ambliope. In mancanza di sorveglianza è necessario trasferire temporaneamente l'occlusione sull'occhio ambliope. La sola sospensione dell'occlusione potrebbe infatti consentire la continuazione della fissazione con l'occhio ex-ambliope qualora l'ex fissante sia già diventato anche solo moderatamente ambliope.
- L'occlusione agisce anche come meccanismo antisoppressivo, il rischio di *diplopia* al cessare del trattamento è tanto più consistente quanto più lungo e rigoroso è stato il bendaggio e quanto meno giovane è il paziente. Solitamente la diplopia è transitoria, a volte può durare a lungo e in letteratura sono riportati addirittura anche casi di diplopia persistente. Se la diplopia è lamentata solo quando fissa l'occhio ex-ambliope è generalmente passeggera. Se è presente fissante l'occhio dominante anche dopo la sospensione di un giorno dell'occlusione, il paziente ha più di 6-7 anni, e non è legata ad un aumento dell'angolo è prudente non proseguire nel trattamento.
- È possibile che l'occlusione soprattutto in pazienti con importanti forie, slatentizzi l'angolo di deviazione o faccia aumentare l'angolo di strabismo.

Una larga parte di queste deviazioni torna ai valori di partenza con la sospensione dell'occlusione, ma certe possono arrivare all'intervento chirurgico.

Nel trattare un'ambliopia bisogna sempre tenere presente il costo-beneficio, ossia l'utilità del trattamento deve superare gli inconvenienti da questo provocati. Quindi se è doveroso tentare sempre il recupero di un'ambliopia anche se il paziente ha più di 11 anni (se è ad esempio un

ragazzo di 12-13 anni) ed è corretto cercare di togliere la quota di ambliopia funzionale sovrappostasi ad una ambliopia organica dato che esiste sempre il rischio (1,75 per mille) di un traumatismo o una malattia oculare che possa colpire l'occhio migliore, bisogna sapere anche quando è il caso di fermarsi. Sembra corretto rinunciare a proseguire la terapia dopo un mese di occlusione drastica in quei casi dove non si è ottenuto un miglioramento del visus.

Testo redatto dallo Studio Pedrotti tratto dal libro "Chirurgia dello strabismo" edito dalla Società Oftalmologica Italiana e scritto dal Prof. Massimo Pedrotti