

Nistagmo e oscillazioni oculari affini

ROBERT B. DAROFF - B. TODD TROOST - LOUIS F. DELL'OSSO

Il nistagmo, la ritmica oscillazione di «va e vieni» degli occhi, è stato spesso considerato un enigma. Infatti, il famoso neuro-oftalmologo Wilbrand una volta ammonì: «Non scrivete mai sul nistagmo, perchè non vi porterà in nessun posto» (1). I progressi della registrazione dei movimenti oculari hanno consentito una chiara definizione delle varie forme di nistagmo e hanno portato nuove conoscenze sulla loro fisiopatologia. L'osservazione clinica permette una limitata e spesso erronea interpretazione dei movimenti oculari. Per un'analisi più precisa, sono necessarie tecniche speciali di registrazione, come i sistemi di registrazione con raggi infrarossi che riproducono fedelmente le traiettorie dei movimenti oculari. Per scopi quantitativi questi sistemi debbono registrare con corrente diretta, con una larghezza della banda di frequenza di 100 Hz. Gli occhi debbono essere registrati separatamente nella direzione orizzontale e verticale, con i tracciati scritti su carta rettilinea. Le registrazioni debbono essere eseguite durante la fissazione di bersagli visibili e al buio ad occhi aperti (vedi Capitolo 9).

Tradizionalmente, il nistagmo si divide in due tipi in base alla forma d'onda che si osserva clinicamente. Il nistagmo pendolare è sinusoidale, mentre il nistagmo a scosse ha una fase lenta diretta in senso opposto all'oggetto fissato, seguita da una fase rapida (saccadica) diretta verso il bersaglio. Per convenzione, la direzione della fase rapida definisce la direzione del nistagmo. Il nistagmo non deve essere descritto solo in base alla sua forma d'onda, ma anche alla sua intensità, dove l'intensità (I) è uguale all'ampiezza (A) per la frequenza (F). L'esaminatore deve anche notare le posizio-

ni dello sguardo nelle quali compare il nistagmo e se l'intensità cambia con la direzione dello sguardo. Il nistagmo a scosse è di solito di ampiezza maggiore, se lo sguardo è diretto verso la componente rapida; questo carattere è riferito alla «legge di Alexander» (2).

Il campo di sguardo in cui l'intensità del nistagmo è minima è detto «zona nulla» (vedi Fig. 11-12). La «zona neutra» è quella posizione degli occhi in cui avviene l'inversione della direzione del nistagmo a scosse e in cui può essere presente una qualunque delle numerose forme d'onda bidirezionali, un nistagmo pendolare o assenza di nistagmo.

In base alle registrazioni quantitative dei movimenti oculari, noi abbiamo identificato quattro difetti fondamentali del sottosistema dei movimenti oculari lenti (SEM) che producono nistagmo: 1) instabilità da elevato rendimento, 2) squilibrio del tono vestibolare, 3) squilibrio del tono d'integrazione, 4) labilità dell'integratore.

1. *Instabilità da elevato rendimento.* In alcuni soggetti, a causa di un rendimento eccessivamente elevato nel sottosistema SEM, viene evocato un movimento precipitoso (a velocità crescente). La teoria del controllo suggerisce che particolari modificazioni del rendimento possono determinare un nistagmo pendolare o uno a scosse. Il nistagmo pendolare può essere congenito o acquisito, mentre la forma a scosse è stata descritta solo come fenomeno congenito.

2. *Squilibrio del tono vestibolare.* Il nistagmo da squilibrio del tono vestibolare deriva dalla sovrapposizione di impulsi vestibolari asimmetrici su un generatore dello sguardo orizzontale intrinsecamente normale. Questi impulsi asimme-

trici si verificano se un apparato vestibolare (labirinto, nervo o nuclei del tronco encefalico) è più deficitario dell'altro. La registrazione del nistagmo rivela sempre una fase lenta lineare o diritta, che riflette un permanente impulso a deviare gli occhi verso il lato dell'apparato vestibolare relativamente più danneggiato. L'ampiezza della fase lenta è ridotta dalla fissazione e aumentata dal buio, dalle lenti di Frenzel (altamente positive) o dalla chiusura degli occhi. L'inibizione da parte della fissazione può essere collegata alla forza contrastante dell'inseguimento lento e richiede l'integrità del flocculo cerebellare (3).

3. *Squilibrio del tono d'inseguimento.* Il nistagmo da squilibrio del tono d'inseguimento deriva da un difetto dell'inseguimento unidirezionale e si osserva solo nei movimenti oculari verticali. Si conoscono due forme cliniche di nistagmo di tale tipo, quello battente verso l'alto e quello battente verso il basso. Poiché il meccanismo dell'inseguimento è alterato, la fase lenta lineare non è inibita dalla fissazione.
4. *Labilità dell'integratore.* Un nistagmo causato da un «integratore labile» si osserva solo in una posizione eccentrica dello sguardo orizzontale. Gli occhi sono incapaci di mantenere questa posizione eccentrica e deviano verso la posizione primaria con una velocità decrescente, che rispecchia un movimento passivo contrastato dalle forze viscosi dei tessuti molli dell'orbita. Il difetto può risiedere nell'«integratore neurale» del tronco encefalico o nelle sue connessioni che mediano le deviazioni oculari. Il nistagmo che appare clinicamente è noto come nistagmo «evocato dallo sguardo» o «da paresi dello sguardo».

Anche se questi concetti sul meccanismo di controllo rappresentano un utile approccio verso una classificazione più precisa del nistagmo, essi sono ancora molto incompleti. Per ragioni pratiche, noi siamo costretti a presentare una classificazione empirica del nistagmo, che sia d'aiuto al clinico al letto del malato o nel suo studio, senza dovere ricorrere a sofisticati strumenti di registrazione. È molto probabile che questa classificazione non durerà, quando le nostre conoscenze sul nistagmo aumenteranno.

Il significato localizzatore del nistagmo è spesso una semplice indicazione di una disfunzione in qualche area della fossa posteriore, come i recet-

tori vestibolari, il tronco encefalico o il cervelletto. Comunque, certi tipi di nistagmo sono molto specifici e permettono una diagnosi anatomica abbastanza precisa. Quando è possibile, le forme specifiche e non specifiche saranno distinte in base all'aspetto clinico e ai segni e sintomi associati.

NISTAGMO INFANTILE

CONGENITO

Il nistagmo congenito (NC) comprende tutte le forme di nistagmo presenti alla nascita o notate nella prima infanzia all'epoca dello sviluppo della fissazione visiva; il NC persiste per tutta la vita. Questa forma di nistagmo può accompagnare difetti visivi primari, il che ha creato il preconcetto che essa sia secondaria ad un difetto visivo. Questa relazione di causa-effetto non può essere sostenuta, a meno che non si sappia che il nistagmo era assente nella prima infanzia e si sviluppò dopo, come conseguenza del difetto visivo. L'associazione, spesso ricordata, tra NC «pendolare» e difetto sensoriale, e tra nistagmo «a scosse» e anomalia motoria primaria, non è stata verificata.

Quando l'oculografia è stata utilizzata per indagini sistematiche, non sono state trovate associazioni costanti tra il tipo di onda e la presenza (o assenza) di difetti visivi primari (4-7). La relazione tra il difetto visivo e il nistagmo potrebbe rappresentare una semplice associazione genetica. Benché il disturbo visivo non sia la causa del nistagmo, esso può contribuire alla sua *intensità*. Il NC riflette un'instabilità da eccesso di rendimento nel sottosistema dei movimenti oculari lenti (8) e lo sforzo di fissazione ne è la principale forza scatenante. Il difetto visivo aumenta lo sforzo di fissazione e, quindi, l'intensità del nistagmo. Per di più, un'instabilità motoria subclinica può diventare manifesta a causa dell'eccessivo sforzo visivo.

La distinzione clinica tra nistagmo pendolare e quello a scosse può essere difficile, soprattutto nel nistagmo congenito (4, 9). Certe forme di nistagmo a scosse sono invariabilmente etichettate come pendolari o la direzione viene indicata in modo errato. Anche con le registrazioni oculografiche la direzione della fase rapida può essere interpretata in modo sbagliato, a meno che non si eseguano tracciati della velocità (5). In assenza dell'oculografia, i clinici debbono descrivere il nistagmo con cura o usare metodi diagrammatici (Figg. 11-1 fino a 11-3).

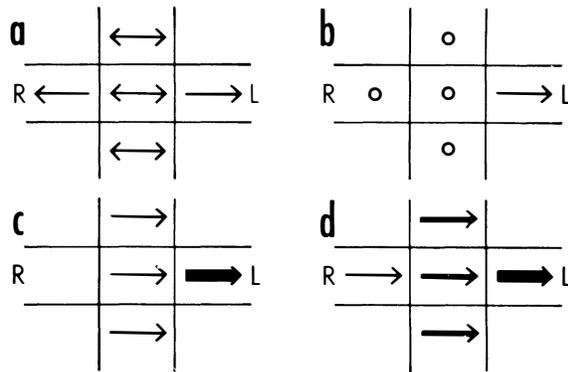


FIG. 11-1. Metodo diagrammatico semplice per indicare il nistagmo. Due frecce indicano che la velocità delle fasi del nistagmo è uguale, cioè, pendolare. Una freccia singola indica un nistagmo a scosse ed è rivolta nella direzione della fase rapida. Linee grosse indicano un nistagmo più intenso. **a)** Nistagmo pendolare in posizione primaria e verso l'alto e il basso, che diventa a scosse nello sguardo laterale. **b)** Nistagmo a scosse di primo grado, presente solo nello sguardo laterale sinistro. **c)** Nistagmo a scosse di secondo grado che batte verso sinistra nella posizione primaria e aumenta nello sguardo verso sinistra. **d)** Nistagmo a scosse di terzo grado che batte verso sinistra.

ULTERIORI DETTAGLI NELLA DESCRIZIONE DEL NISTAGMO

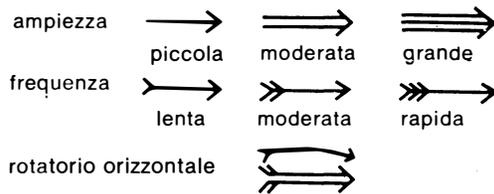
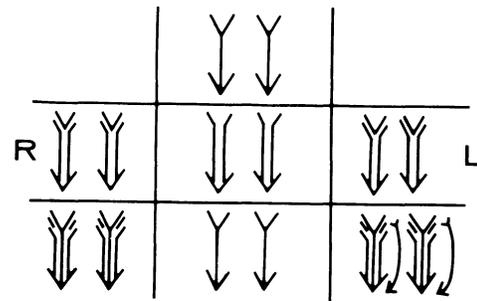


FIG. 11.2. I diagrammi del nistagmo possono essere resi più dettagliati e complessi utilizzando questi simboli.

Il NC di solito viene significativamente smorzato dalla convergenza; questo succede in misura minore per il nistagmo vestibolare. Come è stato ricordato, l'intensità del NC è collegata allo sforzo di fissazione, il che può spiegare perchè a volte esso persiste con gli occhi aperti al buio (perchè probabilmente il soggetto si sforza di «vedere»), e si riduce dietro le palpebre chiuse (5). La sovrapposizione di una componente latente ad un NC manifesto è trattata al paragrafo sul «Nistagmo latente».

Il riconoscimento di un NC è di estrema importanza, specialmente nell'adulto, perchè può evitare esami neuroradiologici costosi e potenzialmente pericolosi. I caratteri del NC sono elencati nella Tavola 11-1. Il NC è quasi sempre binoculare e non presenta mai un'apprezzabile dissociazione di ampiezza tra i due occhi. Il nistagmo è monoplanare e, come il nistagmo da lesione dei recettori vestibolari,



NISTAGMO BATTENTE VERSO IL BASSO

FIG. 11-3. Un tipico nistagmo che batte verso il basso, e ha il massimo di frequenza e di ampiezza nello sguardo eccentrico e diretto in basso. Il nistagmo è assente nello sguardo verso l'alto e a sinistra e nello sguardo verso l'alto e a destra; è minimo nello sguardo in avanti e in alto o in avanti e in basso. Nella posizione primaria il nistagmo che batte in basso è di ampiezza moderata e di frequenza lenta. La frequenza, ma non l'ampiezza, aumenta nello sguardo a destra e a sinistra. Nello sguardo obliquo verso il basso aumentano sia l'ampiezza che la frequenza, e nello sguardo in basso e a sinistra gli occhi presentano un quadro misto di nistagmo, che combina componenti verticali e rotatorie.

Tavola 11-1. Caratteri del nistagmo congenito

- Binoculare
- Ampiezza simile nei due occhi
- Mono-planare, di solito orizzontale
- Forme d'onda distinte
- Diminuito (smorzato) dalla convergenza
- Aumentato dallo sforzo di fissazione
- Sovrapposizione di una componente latente
- Inversione del riflesso ottocinetico
- Oscillazione della testa associata
- Assenza di oscillopsia
- Abolito dal sonno

Il nistagmo orizzontale resta orizzontale anche se gli occhi deviano in senso verticale, senza trasformarsi in un nistagmo verticale.

La registrazione dei movimenti oculari nel NC può mostrare una forma d'onda di tipo pendolare puro (sinusoidale) o a denti di sega (fasi lente lineari di uguale ampiezza con «saccades» di fissazione), come si osserva tipicamente nel nistagmo vestibolare. Queste forme pure sono rare. Più spesso, il NC presenta forme d'onda particolari, che non sono state descritte nel nistagmo acquisito. Queste forme d'onda sono espressione dei tentativi di aumentare il tempo di fissazione da parte di un meccanismo di fissazione intrinsecamente instabile. Le forme d'onda del NC presentate nella Figura 11-4 e nelle successive fino alla 11-7, (diverse dalle pendolari e dalle scosse) non si osservano mai nel

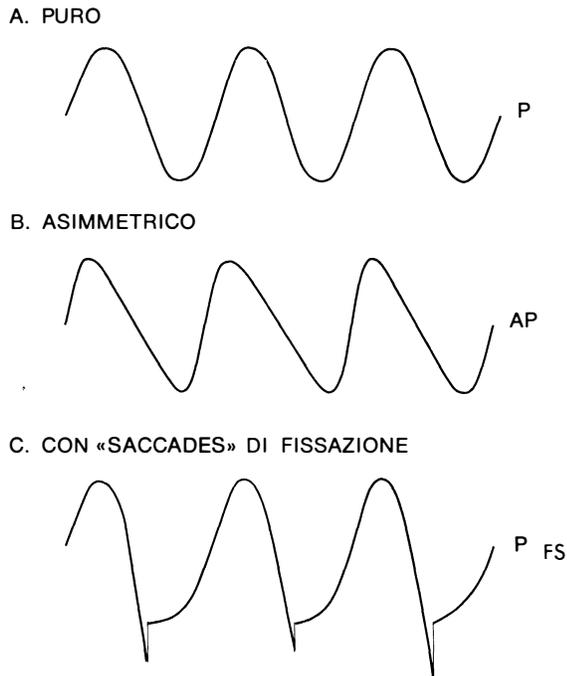


FIG. 11-4. Tre tipi di nistagmo pendolare: puro (P), asimmetrico (AP) e pendolare con «saccades» di fissazione (P_{FS}). Notare che, quantunque le «saccades» di fissazione varino di ampiezza, esse ruotano sempre gli occhi verso lo stesso punto (il bersaglio).

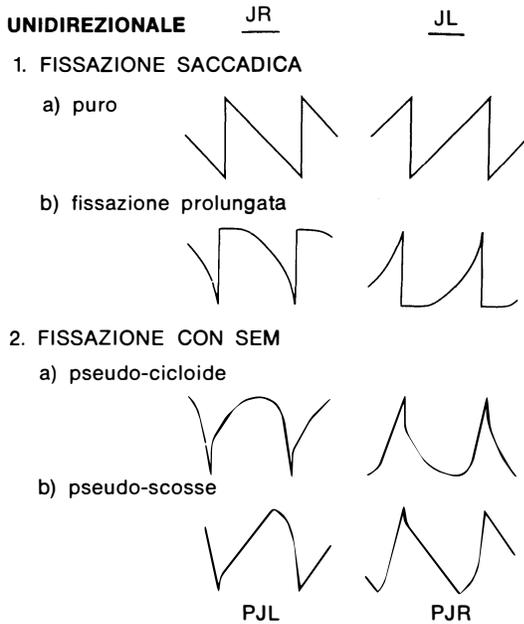


FIG. 11-5. Tipi unidirezionali di nistagmo a scosse, inclusi due con fissazione saccadica (a scosse puro e a scosse con fissazione prolungata) e due con fissazione mediante movimento oculare lento (SEM) (pseudocicloide e pseudoscosssa). Notare l'ampiezza saccadica piccola e variabile nella forma d'onda pseudocicloide e l'ulteriore riduzione nella forma d'onda a pseudoscosssa.

BIDIREZIONALE

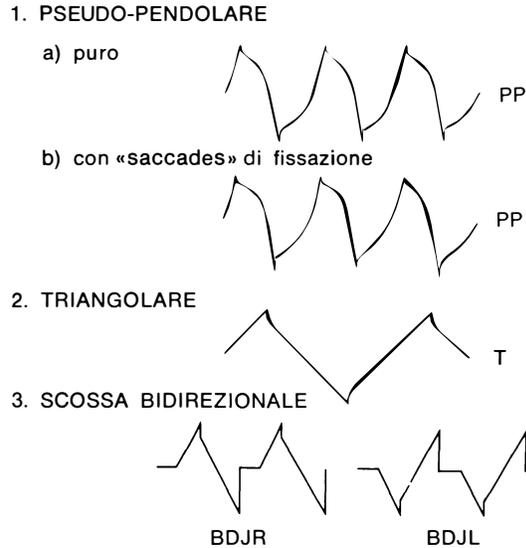


FIG. 11-6. Quattro tipi di nistagmo bidirezionale a scosse: pseudopendolare (PP), pseudopendolare con «saccades» di fissazione (PP_{FS}), triangolare (T) e a scosse bidirezionali (BDJ). Tutte le «saccades» sono in una direzione correttiva (cioè, verso il bersaglio). Le «saccades» di fissazione del PP_{FS} variano di ampiezza ma raggiungono tutte la fissazione foveale.

nistagmo acquisito (4, 9). Le Figure 11-8 e 11-9 dimostrano come queste forme d'onda servono ad aumentare il tempo di fissazione foveale (5, 10).

La forma d'onda pendolare pura (P) e quella «a scossa» (J) della Figura 11-8 non producono una buona acuità perchè il tempo di fissazione è estremamente breve (momenti 0 e 2 sull'asse dei tempi). Mentre queste sono forme d'onda comuni nel nistagmo acquisito, nel NC il sistema nervoso in via di sviluppo modifica il nistagmo P e J, in modo da aumentare il tempo di fissazione (e quindi l'acuità). Esempi di alcune delle forme d'onda che ne risultano sono mostrati nella Figura 11-9. Nel nistagmo pendolare con forma d'onda a «saccades» di fissazione (P_{FS}) c'è di solito un periodo di tempo considerevole, durante cui il bersaglio viene fissato sulla fovea e l'occhio resta fermo (momento 3 sull'asse dei tempi). Nel nistagmo a scosse con fissazione prolungata (J_{EF}) la posizione dal tempo 0 al tempo 1 compie la fissazione, e nella forma d'onda con scossa verso sinistra bidirezionale (BDJL) la posizione dal tempo 4 al 5 consente un'elevata acuità.

L'*inversione* del riflesso ottocinetico sembra che si verifichi solo nel NC (11). Quando ad un ma-

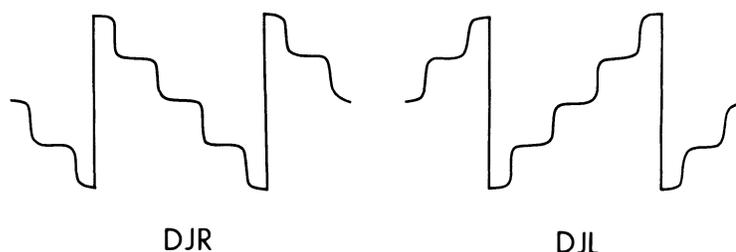


FIG. 11-7. Nistagmo duale a scosse che presenta una modulazione sinusoidale del movimento oculare fuori dal bersaglio. DJR, scossa duale verso destra; DJL, scossa duale verso sinistra.

lato con NC viene presentato uno stimolo ottocinetico, si osserva un fenomeno particolare: il nistagmo risultante può essere di direzione opposta a quella che ci si dovrebbe attendere se il nistagmo evocato (NOC) semplicemente si sommasse a quello già presente. Per esempio, in presenza di un NC che batte verso sinistra, la risposta a bersagli NOC diretti verso destra (una fase rapida verso sinistra) dovrebbe sommarsi al nistagmo congenito battente a sinistra, aumentando così l'intensità del nistagmo. Invece, o il nistagmo si riduce, o si trasforma in uno che batte verso destra.

Se bersagli in movimento verso destra vengono presentati sotto un angolo di sguardo in cui il nistagmo è assente o pendolare, si può osservare un nistagmo che batte a destra. Noto come «inversione del NOC», questo fenomeno è limitato ai malati con NC e si osserva in circa il 67% di essi (11). Quindi, il riscontro di un'inversione del NOC indica che il nistagmo è congenito.

Le oscillazioni della testa che spesso accompagnano il NC aumentano con lo sforzo visivo e sono probabilmente compensatorie. Questo compenso è raggiunto con movimenti della testa nello spazio di ampiezza uguale e di direzione opposta ai movimenti degli occhi nella testa, così che non ne risultano movimenti degli occhi nello spazio. Per consentire lo svolgimento di questo meccanismo, il riflesso vestibolo-oculare (RVO) appare totalmente inibito (il rendimento è ridotto a zero). L'osservazione dei movimenti della testa in malati con NC conferma questo concetto (12, 13). I malati con NC di solito non hanno la percezione illusoria di movimento oscillatorio dell'ambiente (oscillopsia). Come la maggior parte delle oscillazioni oculari (con l'eccezione del miocloni), il NC cessa nel sonno.

Molti malati con NC hanno una permanente zona nulla, che rappresenta l'angolo di sguardo in cui l'intensità del nistagmo è minima (Fig. 11-10). Questi malati spesso ruotano la testa per consentire

la visione diretta con gli occhi nella zona nulla. Alcuni malati traggono vantaggio da adatte lenti prismatiche, che riducono la necessità di ruotare la testa e di aumentare lo sforzo di fissazione (5, 14).

LATENTE

Secondo la descrizione classica, il nistagmo latente (NL) si manifesta in condizioni di fissazione mono-oculare. Non c'è nistagmo nella visione binoculare; se un occhio è chiuso, tuttavia, il nistagmo compare nei due occhi, con la fase rapida diretta verso l'occhio scoperto (Fig. 11-11). Il NL è sempre congenito e non è mai stato dimostrato in

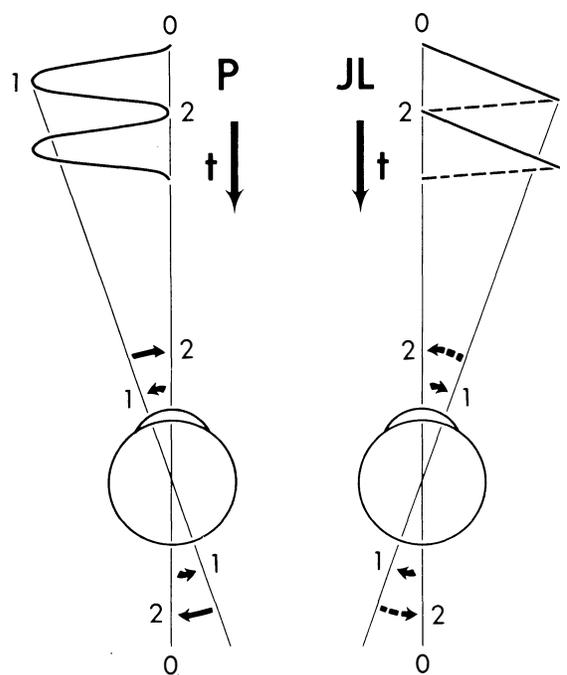


FIG. 11-8. «Strategia» di fissazione foveale impiegata durante un nistagmo pendolare (P) e a scosse (scossa verso sinistra, JL). Il bersaglio è fissato dalla fovea brevemente solo nei punti 0, 2, ecc. t, scala del tempo.

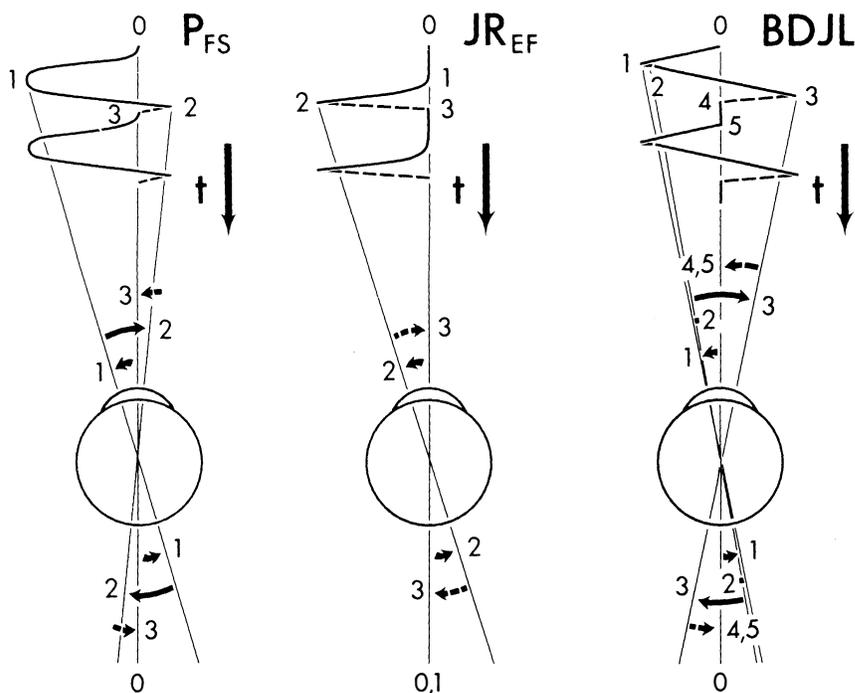


FIG. 11-9. «Strategia» di fissazione foveale impiegata durante un nistagmo con «saccades» di fissazione (P_{FS}), a scosse verso destra con fissazione estesa (JR_{EF}) e bidirezionale a scosse verso sinistra (BDJL). Il bersaglio è fissato dalla fovea per periodi estesi di tempo, con conseguente buona acuità. t , scala del tempo.

altre condizioni. È di tipo «a scosse», con una fase lenta esponenziale a velocità decrescente, identica a quella del nistagmo evocato dallo sguardo. A volte, se entrambi gli occhi sono chiusi, si osserva un nistagmo a scosse con una fase lenta lineare (15).

Le teorie primitive ipotizzavano che la condizione necessaria per il NL fosse uno stimolo retinico unilaterale, ma questa concezione è stata superata dall'osservazione di un NL in fissazione mono-oculare con un occhio cieco o con uno stimolo acustico nel buio completo (6).

In una brillante serie di esperimenti, van Vliet (16) ha dimostrato in modo definitivo che il NL è provocato dall'intenzione di guardare con un occhio solo. Usando uno pseudoscopio catottico, un dispositivo in cui chi guarda non sa qual'è l'occhio che fissa, egli provocò un NL che batteva sempre verso l'occhio che intendeva fissare, anche se era l'altro occhio a ricevere effettivamente la stimolazione retinica. Se il soggetto non sapeva che un occhio era privato della visione, il NL non si manifestava. Van Vliet ha ipotizzato che un meccanismo corticale determini una prevalenza direzionale nel tono dello sguardo quando l'osservatore pensa di stare fissando con un occhio solo. La prevalenza

direzionale è rettificata in qualche modo nei soggetti normali, ma non in quelli con NL.

Gli esperimenti di Van Vliet e le nostre osservazioni personali ci hanno portato a collegare il NL alla variazione del calcolo della direzione verso l'osservatore che deve avvenire a livello corticale nel passaggio dalla visione binoculare a quella mono-oculare. Nella prima condizione (binoculare) l'angolo di sguardo di ogni occhio si somma a quello dell'altro e la somma è divisa per due per ottenere la direzione verso l'osservatore, con riferimento all'«occhio ciclopico». Questa elaborazione geometrica è valida perchè ogni occhio guarda un bersaglio, soprattutto se è vicino, sotto un angolo leggermente diverso dall'altro. Invece, nella visione mono-oculare la direzione verso l'osservatore dipende *solo* dall'occhio che guarda e l'operazione corticale di sommare e dividere per due deve modificarsi per consentire la trasmissione di informazioni non alterate dall'occhio che guarda. Quindi, la direzione verso l'osservatore si sposta verso l'occhio che non guarda, il che può causare la lenta deviazione degli occhi verso quella direzione. Entrambi gli occhi vengono poi corretti da un movimento saccadico verso l'occhio che guarda, che porta gli occhi sul bersaglio (o, al buio, nell'angolo

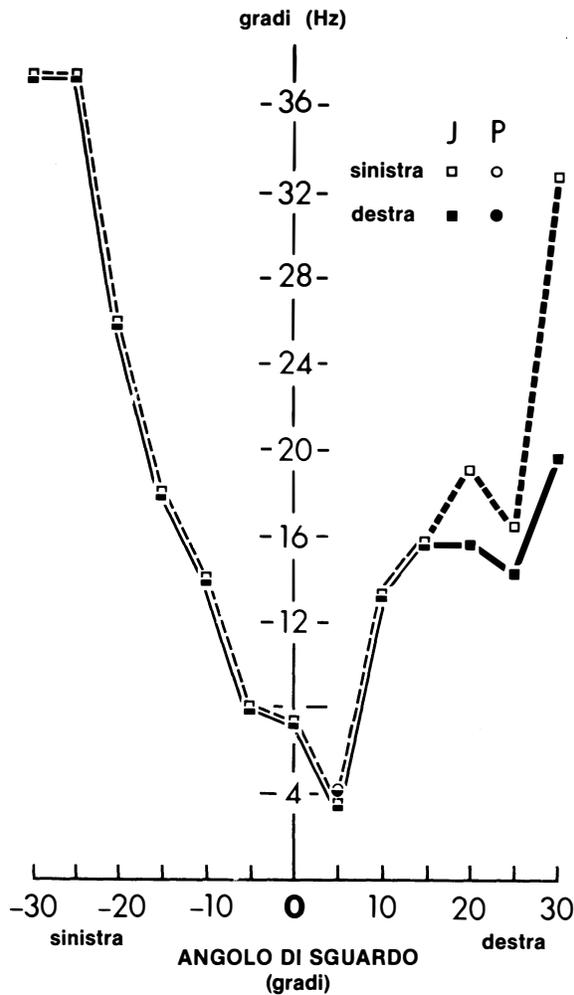


FIG. 11-10. Funzione dell'intensità binoculare per il nistagmo pendolare (P) e a scosse (J)

di sguardo voluto). Quindi, il NL è generato da questa incapacità di modificare opportunamente l'operazione matematica corticale normalmente usata per stabilire la direzione verso l'osservatore. Il passaggio alla misurazione mono-oculare della direzione verso l'osservatore produrrebbe una variazione di marcia nella frequenza della scarica neuronale, di misura adeguata al mantenimento della direzione mal calcolata; tale variazione sarebbe responsabile della fase lenta esponenziale di decelerazione.

Un NL «manifesto» si osserva in malati con ambliopia o strabismo che, benchè guardino con i due occhi aperti, fissano con un occhio solo. Le fasi lente hanno la prevista forma esponenziale de-

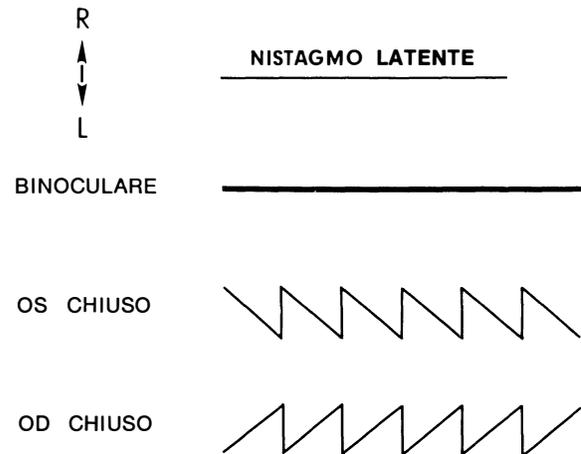


FIG. 11-11. Nistagmo latente. Con entrambi gli occhi aperti non c'è nistagmo. La chiusura di un occhio o dell'altro determina un nistagmo a scosse con fase rapida verso l'occhio che guarda (quello aperto).

crescente, mentre la fase rapida è sempre diretta verso l'occhio che tenta di fissare (17).

I malati con strabismo e fissazione alternante presentano un NL con fase rapida sempre diretta verso l'occhio che fissa. In tali pazienti di solito viene posta la diagnosi di NC, perchè il nistagmo è presente con i due occhi aperti. Sono necessarie le registrazioni per documentare la fase lenta esponenziale decrescente, che distingue il NL dal NC, che ha una fase lenta esponenziale crescente. Il NL manifesto può far parte di una sindrome che comprende anche strabismo, iperforia alternante e nistagmo rotatorio pendolare in posizione primaria (15).

Raramente, durante la chiusura dell'occhio preferito e la fissazione forzata con l'occhio ambliopico, entrambi gli occhi deviano verso l'occhio chiuso, senza correzioni con fasi rapide. Questo fenomeno è detto «deviazione latente» (17).

I malati con NC possono avere un terzo tipo di NL, in cui una componente «latente sovrapposta» determina lo spostamento della zona nulla verso l'occhio chiuso (17, 18) (Fig. 11-12). La dimostrazione di una simile deviazione permette di stabilire che il nistagmo manifesto è congenito. Raramente, la zona nulla è spostata verso l'occhio che fissa (5).

NISTAGMO ACQUISITO

Secondario a difetto visivo

Un nistagmo che compare nella prima infanzia come conseguenza di una progressiva perdita della

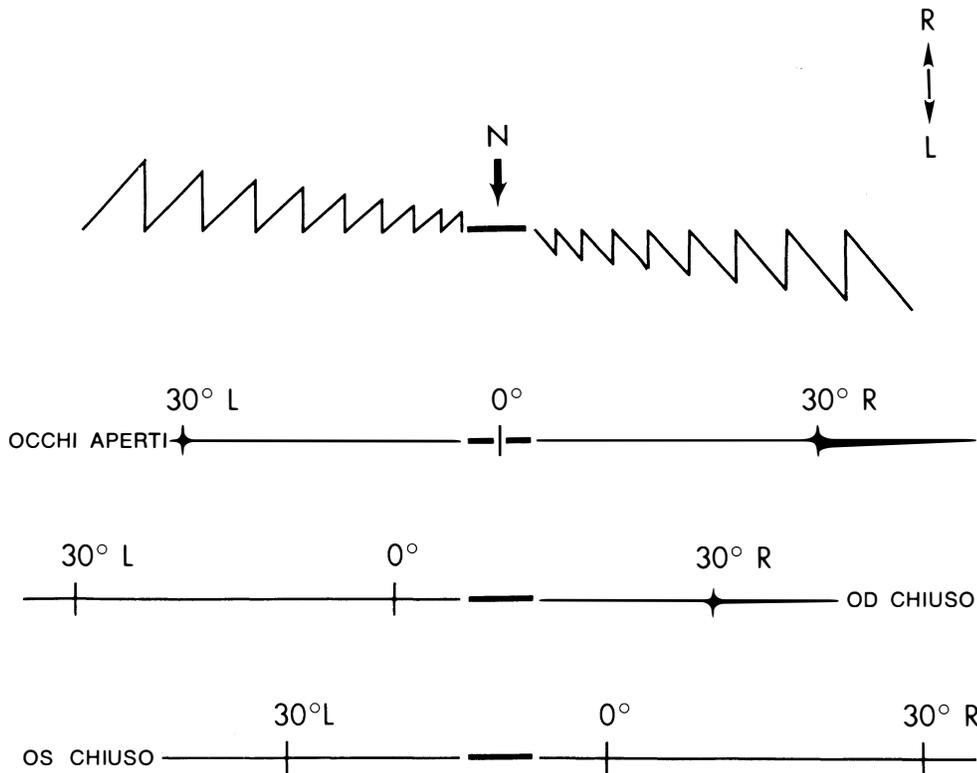


FIG. 11-12. Rappresentazione degli spostamenti della zona neutra o nulla (N) nel nistagmo congenito (NC). Il tracciato mostra un nistagmo immaginario con entrambi gli occhi aperti. La zona neutra si estende per parecchi gradi ai due lati di 0° . Se lo sguardo è diretto lateralmente, si sviluppa un nistagmo di ampiezza crescente con fase rapida nella direzione dello sguardo. L'occlusione dell'occhio destro sposta la zona verso destra; a 0° c'è un nistagmo che batte verso sinistra. L'occlusione dell'occhio sinistro sposta la zona a sinistra; a 0° c'è un nistagmo che batte verso sinistra.

vista bilaterale non può essere classificato come un nistagmo congenito. I problemi concettuali di classificazione sono già stati discussi. Noi non possiamo distinguere un nistagmo secondario a difetto visivo da un NC in un malato con un contemporaneo disturbo primario alla vista, a meno che non sappiamo che il nistagmo si è effettivamente manifestato dopo la comparsa del difetto visivo. Si spera che le future ricerche scopriranno differenze di forme d'onda, utili a tale scopo. Raramente, in un bambino un nistagmo mono-oculare fa seguito ad un difetto visivo mono-oculare (19).

Spasmus nutans

È una rara costellazione di oscillazioni oculari, dondolamento della testa e torcicollo, che inizia nell'infanzia (di solito tra i 4 e i 18 mesi) e sparisce prima dei 3 anni. Il nistagmo è generalmente bilaterale ma può differire nei due occhi e può anche essere strettamente mono-oculare; la direzione è orizzontale, rotatoria o verticale (20).

Il nistagmo tende ad essere asimmetrico nei due occhi, a variare nelle diverse direzioni dello sguardo e ad essere rapido e di piccola ampiezza (21). Il

dondolamento della testa è incostante ed irregolare e può essere orizzontale, verticale o nei due sensi. La durata media dello spasmus nutans è di 12-24 mesi, ma raramente può durare per molti anni (21). Uno studio quantitativo dei movimenti registrati della testa e degli occhi indica che il movimento della testa, più che essere semplicemente compensatorio, serve effettivamente ad abolire i movimenti oculari (22).

Lesioni del sistema nervoso centrale

Il nistagmo può essere acquisito da bambini con lesioni strutturali del SNC. La forma di tale nistagmo è molto varia e manca di molti dei caratteri prevedibili nei tipi specifici di nistagmo che si osservano nell'adulto. Il sistema nervoso in via di sviluppo fa sì che la disfunzione non si manifesti nel modo stereotipato dell'adulto.

NISTAGMO PENDOLARE ACQUISITO (ADULTI)

Il nistagmo pendolare acquisito (tipo efferente) può riflettere una disfunzione del tronco encefalico

e/o del cervelletto e si osserva in malati con lesioni vascolari o demielinizzanti. Nel secondo caso, è considerato come un segno di lesione nucleare cerebellare (23). Il nistagmo è multivettoriale, cioè, orizzontale, verticale, diagonale, ellittico o circolare e di solito si associa a tremore della testa. Spesso c'è marcata dissociazione tra i due occhi, che non si correla però a differenza dell'acuità visiva dovute ad una coesistente neuropatia ottica. Il nistagmo pendolare acquisito dell'adulto raramente si può associare ad una disfunzione afferente o visiva. Un adulto che vede con un occhio solo può raramente presentare un nistagmo in quell'occhio, conseguente a diminuzione dell'acuità visiva, causata, ad esempio, da un'opacità del cristallino. Il nistagmo è spesso limitato all'occhio che vede e può essere verticale (24).

Il nistagmo dei minatori è una rarità probabilmente limitata ai minatori del Regno Unito. È descritto come un nistagmo di piccola ampiezza, orizzontale e verticale, spesso più accentuato nello sguardo verso l'alto. La patogenesi è incerta, ma si sospetta una contaminazione funzionale con un nistagmo volontario: c'è sempre una condizione di vantaggio secondario.

Eccetto che per la dissociazione tra i due occhi, il nistagmo pendolare acquisito è simile al NC pendolare, in quanto entrambi possono associarsi a tremore della testa e tipicamente si smorzano con la chiusura degli occhi. Entrambi sono detti «nistagmo di fissazione» in alcune classificazioni del nistagmo (6, 15).

NISTAGMO ACQUISITO A SCOSSE ORIZZONTALI

VESTIBOLARE

Generalmente si intende come nistagmo vestibolare quello che consegue ad una disfunzione dei recettori vestibolari, del nervo o del complesso nucleare nel tronco encefalico. È un nistagmo della posizione primaria, a scosse orizzontali-rotatorie o puramente orizzontali, con una fase lenta lineare. L'intensità del nistagmo cresce (obbedendo alla legge di Alexander) se lo sguardo è diretto verso la fase rapida; diminuisce e, nelle lesioni centrali, può invertire la direzione, nello sguardo diretto verso la fase lenta. Di solito si associa al sintomo della vertigine. Come ci si può aspettare, una lesione acuta del floccolo cerebellare (il vestibolo-cerebello) può

produrre un nistagmo simile (25). I casi di infarto cerebellare puro sono molto rari. Per scopi clinici pratici, la lesione responsabile del nistagmo vestibolare è localizzata nei recettori, nel nervo o nel tronco encefalico. Tale localizzazione richiede un'analisi dei segni di disfunzione dei recettori. Nei soggetti normali, un certo grado di nistagmo e di vertigine si manifesta quando il labirinto (recettori) è stimolato con acqua calda o fredda a contatto con la membrana timpanica. La direzione del nistagmo risultante in termini di fase rapida può essere ricordata con la sigla «FOCS» (freddo, opposto; caldo, stesso). L'acqua fredda nell'orecchio sinistro (o l'acqua calda nel destro) induce un nistagmo che batte a destra; l'acqua fredda nell'orecchio destro (o l'acqua calda nel sinistro) induce un nistagmo che batte a sinistra. Inoltre, il soggetto avverte vertigini e, ad occhi chiusi, devia gli indici a braccia protese e alla prova di Romberg cade sempre nella stessa direzione. La direzione del movimento illusorio dell'ambiente è sempre la stessa della fase rapida del nistagmo. La deviazione degli indici e la caduta al Romberg avvengono sempre nella direzione della fase lenta. Ad esempio, se acqua fredda è introdotta nel canale acustico esterno sinistro, il soggetto presenta un nistagmo con scosse che battono verso destra e prova l'impressione che l'ambiente si muova verso destra (paradossalmente, sembra che si muova verso sinistra in un ambiente stabile). In entrambi i casi, l'ambiente sembra muoversi (rispetto al soggetto) nella direzione della fase rapida. Ad occhi chiusi, alla prova degli indici c'è deviazione verso sinistra; nella stazione eretta c'è tendenza a cadere verso sinistra (nella direzione della fase lenta del nistagmo). La direzione della caduta al Romberg può essere modificata dalla rotazione della testa: se la testa è ruotata a sinistra, la fase lenta è diretta all'indietro e la caduta è all'indietro; se la testa è ruotata a destra, la caduta è in avanti (26).

Questi effetti dell'irrigazione con acqua fredda simulano quelli delle lesioni distruttive dei recettori vestibolari; l'irrigazione con acqua calda simula una lesione irritativa. Clinicamente, tutte le malattie dei recettori, come la malattia di Menière, creano effetti distruttivi. Anche le malattie etichettate «neuronite vestibolare» e «labirintite virale» sono di questo tipo; comunque, la loro patogenesi è incerta e sarebbe meglio designarle con il termine non specifico di «vestibolopatia» (acuta, ricorrente o cronica). Fenomeni irritativi avvengono, ma

sono molto transitori, spesso subclinici e di interesse solo elettronistagmografico. Un malato con nistagmo a scosse unidirezionali, vertigini nella direzione della componente rapida e deviazione degli indici e caduta al Romberg nella direzione della componente lenta soffre di una disfunzione acuta dei recettori vestibolari dal lato della fase lenta del nistagmo. Se il quadro della direzione del nistagmo, delle vertigini, della deviazione degli indici e della caduta al Romberg non è come quello descritto sopra, ma varia per qualche aspetto, il complesso sindromico esprime una disfunzione dei nuclei vestibolari centrali. Quindi, in una lesione vestibolare centrale la vertigine può essere nella direzione della fase lenta del nistagmo e la deviazione degli indici o la caduta al Romberg possono avvenire verso la fase rapida.

Altri caratteri distinguono il nistagmo vestibolare periferico dal centrale. Un nistagmo verticale puro o rotatorio puro non è mai periferico e indica sempre una disfunzione centrale. Analogamente,

un nistagmo orizzontale puro senza una componente rotatoria suggerisce una lesione centrale (15). Un nistagmo che si riduce d'intensità con la fissazione visiva è periferico, mentre il nistagmo da lesione centrale di solito non si riduce e può anche aumentare con la fissazione. Una marcata bidirezionalità del nistagmo (nistagmo che batte a sinistra nello sguardo verso sinistra e nistagmo ugualmente marcato che batte a destra nello sguardo verso destra) è quasi sempre centrale. La Tavola 11-2 mostra i caratteri distintivi del nistagmo vestibolare periferico e centrale.

Il neurinoma dell'acustico (tumore dell'angolo cerebello-pontino) è la lesione più comune che interessa il nervo vestibolare. La cronicità della lesione permette lo sviluppo di un compenso centrale, così che vertigini intense sono rare. Il nistagmo spontaneo è diretto verso il lato opposto al tumore. A volte il tumore interferisce con la vascolarizzazione del labirinto e provoca una tipica sindrome da distruzione dei recettori.

Tavola 11-2. Nistagmo vestibolare

Sintomo o segno	Periferico (recettori)	Centrale (nucleare)
Direzione del nistagmo	Unidirezionale, fase rapida opposta alla lesione	Bidirezionale o unidirezionale
Nistagmo puramente orizzontale senza componente rotatoria	Non comune	Comune
Nistagmo verticale o puramente rotatorio	Mai presente	Può essere presente
Fissazione visiva	Inibisce nistagmo e vertigini	Non inibizione
Intensità delle vertigini	Marcata	Lieve
Direzione della rotazione dell'ambiente	Verso la fase lenta	Variabile
Direzione della deviazione degli indici	Verso la fase lenta	Variabile
Direzione della caduta al Romberg	Verso la fase lenta	Variabile
Effetto della rotazione della testa	Cambiamento della caduta al Romberg	Nessun effetto
Durata dei sintomi	Definita (minuti, giorni, settimane) ma possibile ricorrenza	Può essere cronica
Ronzii e/o sordità	Spesso presenti	Di solito assenti
Cause più comuni	Infezioni (labirintite), malattia di Menière, neuronite, vascolare, trauma, tossici	Vascolare, demielinizzante, neoplastica

NISTAGMO EVOCATO DALLO SGUARDO (DA PARESI DELLO SGUARDO)

Il nistagmo evocato dallo sguardo è provocato dal tentativo di mantenere una posizione eccentrica degli occhi ed è il tipo più comune di nistagmo che incontra nella pratica clinica. Come è stato detto al Capitolo 10, i malati in via di recupero da una paralisi dello sguardo attraversano una fase in cui sono capaci di muovere lo sguardo, ma non possono mantenere la posizione deviata, per cui gli occhi tornano lentamente verso la posizione primaria (27). Un movimento saccadico correttivo riporta gli occhi in posizione eccentrica e la ripetizione di questa modalità produce il nistagmo, opportunamente definito «da paresi dello sguardo». In una primitiva classificazione, noi tenevamo separato il nistagmo da paresi dello sguardo dal nistagmo evocato dallo sguardo; tuttavia, le nostre ricerche di laboratorio suggeriscono che il nistagmo da paresi dello sguardo è un sottogruppo del nistagmo evocato dallo sguardo (28). Noi, assieme ad altri (6), abbiamo definito «da paresi dello sguardo» un nistagmo a bassa frequenza (1-2 Hz) o di grande ampiezza (11). Con la registrazione dei movimenti oculari è possibile stabilire che la fase lenta del nistagmo evocato dallo sguardo ha una modalità di velocità decrescente (29). I soggetti normali hanno un nistagmo evocato dallo sguardo al buio, il che dimostra che questa è una proprietà di base del sistema oculomotore (30). È stato ipotizzato che questo fenomeno derivi da una intrinseca «labilità» degli integratori neurali del tronco encefalico o da una tendenza allo spostamento da una determinata modalità di scarica (31). In ambiente illuminato, la retroazione visiva minimizza lo spostamento conseguente alla labilità ma dopo cerebellectomia (discussa nel Capitolo 10) gli animali sono totalmente incapaci di mantenere lo sguardo in posizione eccentrica, il che dimostra che il cervelletto ha un ruolo fondamentale nel correggere la naturale labilità dell'integratore.

Utilizzando un modello analogico fornito da un computer per la generazione di movimenti oculari saccadici e per il mantenimento dello sguardo, noi abbiamo simulato elettronicamente vari difetti di funzionamento degli integratori per riprodurre un nistagmo evocato dallo sguardo (28). La frequenza del nistagmo poteva essere modificata da numerosi fattori; in condizioni cliniche, lo stato mentale è probabilmente quello più importante. Le forme d'onda del nistagmo avevano tutte delle fasi

lente esponenziali con velocità decrescente. Una lieve labilità o riduzione dell'uscita dell'integratore produceva un nistagmo evocato dallo sguardo solo negli sguardi estremi, con un'ampia regione centrale libera da nistagmo. Con una grande riduzione della componente di marcia, il nistagmo cominciava non appena gli occhi deviavano dalla posizione primaria. Quest'ultima varietà di nistagmo evocato dallo sguardo, che rappresenta un difetto massivo nella funzione di marcia, merita la definizione di nistagmo da paresi dello sguardo.

In sintesi, se il termine «nistagmo da paresi dello sguardo» è usato per descrivere un sottogruppo del nistagmo evocato dallo sguardo, dovrebbe essere limitato al nistagmo con una fase lenta esponenziale decelerante che è presente in tutti gli angoli eccentrici dello sguardo, anche quelli a molti gradi dalla posizione primaria. Ogni nistagmo evocato dallo sguardo con una fase lenta esponenziale a velocità decrescente può essere considerato un «nistagmo dell'integratore», il cui meccanismo fisiopatologico consiste in un difetto nella funzione di marcia della frequenza di scarica neurale. Gli stessi integratori sono probabilmente responsabili dei movimenti oculari lenti d'inseguimento, che sembrano invariabilmente anormali negli animali (32) e negli uomini (15) con nistagmo evocato dallo sguardo.

La causa più comune di nistagmo bidirezionale evocato dallo sguardo sono i farmaci sedativi o anticonvulsivanti. La fase rapida del nistagmo è sempre nella direzione dello sguardo (verso destra nello sguardo a destra, verso sinistra nello sguardo a sinistra, assente nello sguardo verso l'alto; lo sguardo verso il basso è di solito senza nistagmo). In assenza di farmaci, un nistagmo orizzontale evocato dallo sguardo indica solo una disfunzione localizzata nel tronco encefalico e/o nel cervelletto. L'analisi dei segni e sintomi neurologici associati è necessaria per una localizzazione più precisa.

Un nistagmo verticale evocato dallo sguardo quasi sempre coesiste con la varietà orizzontale. Il nistagmo a scosse verticali in posizione primaria (battente verso il basso o verso l'alto) sarà discusso più avanti.

TIPI SPECIALI DI NISTAGMO

NISTAGMO FISIOLÓGICO (DEL PUNTO FINALE)

Questo tipo di nistagmo si osserva nei soggetti normali quando gli occhi sono portati all'estremità

dello sguardo orizzontale. Prima di iniziare, il nistagmo ha spesso una latenza di parecchi secondi. È del tipo «a scosse», di piccola ampiezza, irregolare, di durata variabile e compare anche al buio (33). Il nistagmo del punto finale è tipicamente dissociato, essendo più marcato nell'occhio che adduce o in quello che abduce, più spesso nel secondo caso.

NISTAGMO DISSOCIATO

È un nistagmo con una significativa asimmetria di ampiezza o direzione nei due occhi. Il tipo più comune di dissociazione è quello che si osserva nell'occhio che abduce nell'oftalmoplegia internucleare, a volte definito con il termine ambiguo di «nistagmo atassico». Questa forma di nistagmo, secondaria a una lesione del FLM, è stata discussa nel Capitolo 10.

Il nistagmo pendolare dei malati con sclerosi multipla è di solito dissociato (237). Cogan (34) ha descritto vari tipi di dissociazione del nistagmo in diverse lesioni della fossa posteriore; ad esempio, un nistagmo verticale asimmetrico maggiore in un occhio nello sguardo verso l'alto e nell'altro occhio nello sguardo verso il basso in una ragazza con una recidiva di medulloblastoma cerebellare.

NISTAGMO ROTATORIO

Questo nistagmo descrive un movimento di torsione del globo attorno al suo asse antero-posteriore; quindi il termine di «nistagmo torsionale» è usato in modo intercambiabile. La maggioranza dei nistagmi secondari a disfunzione dei recettori vestibolari hanno una componente rotatoria associata ad una prevalente componente orizzontale o verticale. Un nistagmo puramente rotatorio non si osserva mai nelle lesioni vestibolari periferiche. Se è di piccola ampiezza il nistagmo rotatorio può riflettere una lesione bulbare (6); un nistagmo rotatorio di maggiore ampiezza può essere congenito. Se è acquisito, un nistagmo rotatorio spesso indica un interessamento diencefalico (talamico) ed è la modalità che sta alla base del nistagmo ad altalena.

NISTAGMO AD ALTALENA

Questo nistagmo è caratterizzato da oscillazioni coniugate, pendolari, torsionali, con sovrapposto un vettore verticale disconiugato. L'occhio che si torce in dentro sale, mentre l'occhio che si torce

in fuori scende. La ripetizione di questa sequenza in direzioni alterne produce l'effetto «altalena» (35). I movimenti torsionali predominano in tutti i campi dello sguardo, ma il carattere ad altalena può essere limitato alla posizione primaria o, più comunemente, allo sguardo verso il basso. La maggior parte dei malati con nistagmo ad altalena congenito hanno un'emianopsia bitemporale secondaria a grossi tumori parasellari estesi verso il terzo ventricolo. Le lesioni vascolari del tronco superiore e i gravi traumi cranici vengono subito dopo come altre cause più comuni (36). Il nistagmo riflette probabilmente una disfunzione diencefalica (talamica), forse in una via che unisce la zona incerta al nucleo interstiziale di Cajal (35). La distruzione stereotassica del nucleo interstiziale può far cessare il nistagmo ad altalena (37).

Il nistagmo ad altalena congenito si manifesta o con continui movimenti disconiugati verticali senza una significativa componente torsionale, o con un nistagmo coniugato torsionale con una componente verticale opposta a quella della varietà acquisita, per cui l'occhio che si torce in dentro scende, mentre l'occhio che si torce in fuori sale (38).

NISTAGMO EVOCATO DALLA CONVERGENZA

L'atto di convergenza di solito riduce il nistagmo, soprattutto quello di tipo congenito. Il nistagmo evocato dalla convergenza è inabituale e può essere sia coniugato che disconiugato, sia congenito che acquisito (39). In 2 casi riportati, non fu possibile fare nessuna correlazione clinica definitiva con una specifica lesione. L'esame neuropatologico non mostrava nessuna spiegazione morfologica del nistagmo nel malato con nistagmo evocato dalla convergenza congenito; il malato con la forma acquisita aveva una malattia demielinizante con una paraparesi spastica e senza disturbi dei nervi cranici, eccetto quelli oculomotori (39).

NISTAGMO ALTERNANTE PERIODICO

Il nistagmo alternante periodico (NAP) è un fenomeno oculomotore straordinario in cui un nistagmo persistente a scosse orizzontali cambia periodicamente direzione (40). La sequenza abituale consiste di circa 90 secondi di nistagmo che batte in una direzione, 10 secondi di fase neutra in cui gli occhi si fermano o battono irregolarmente verso il basso, seguiti da 90 secondi di battute nella direzione

ne opposta. Questa periodicità è continua durante la veglia e può persistere durante il sonno. Alcuni malati presentano asimmetrie nei tempi delle due fasi principali, ma la modalità di base è di solito costante in ogni malato. Il nistagmo può essere interpretato come risultante da periodici spostamenti della zona nulla in un nistagmo manifesto a scosse orizzontali (18) (Fig. 11-13).

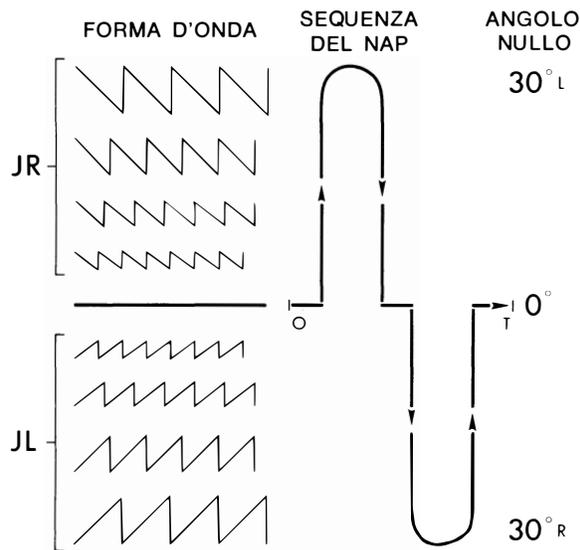


FIG. 11-13. La sequenza del nistagmo alternante periodico (NAP) è rappresentata in relazione alla forma d'onda e all'angolo nullo. La sequenza riflette un periodo di NAP (da O a T). Il periodo inizia in una fase neutra; la zona nulla è a 0° . Mentre la zona nulla si sposta verso sinistra, si sviluppa un nistagmo a scosse verso destra (JR) che aumenta gradualmente di ampiezza fino ad un massimo quando la zona nulla è all'estrema sinistra (per es., 30° a sinistra). Poi la zona nulla si sposta verso 0° e il nistagmo JR diminuisce, poi finalmente si arresta e forma la successiva fase neutra quando la zona nulla raggiunge 0° . La stessa sequenza dello spostamento della zona nulla a destra e poi indietro è responsabile della fase con scosse verso sinistra (JL).

Benchè numerose condizioni si possono associare al NAP come: nistagmo congenito, traumi cranici, insufficienza vascolare, encefaliti, sifilide, sclerosi multipla, degenerazioni spinocerebellari e tumori della fossa posteriore, una particolare attenzione deve essere rivolta alle anomalie della cerniera cranio-cervicale (18, 41). La possibilità di

una lesione deve essere cercata con la TAC, con particolare riguardo alle strutture della fossa posteriore. Altri esami diagnostici, come l'angiografia o la pneumoencefalografia, possono poi essere eseguiti, se c'è l'indicazione. I malati con disturbi delle vie lunghe e nistagmo dovuti a compressione a livello del forame magno, come nella malformazione di Arnold-Chiari, possono migliorare con la decompressione della fossa posteriore. Il NAP può coesistere con un nistagmo battente verso il basso (42), che pure suggerisce una lesione nella stessa sede.

Deviazioni dello sguardo alternanti periodiche, con (43) e senza (44) nistagmo alternante associato, e rotazioni alternanti della testa sono rari fenomeni di natura simile.

NISTAGMO CHE BATTE VERSO IL BASSO

È definito come un nistagmo della posizione primaria con la fase rapida che batte verso il basso. I malati con lesioni del tronco encefalico o intossicazione da farmaci di solito non hanno un nistagmo verso il basso evocato dallo sguardo, benchè abbiano nistagmo in tutti gli altri campi di sguardo. Quindi, il nistagmo che batte verso il basso nella posizione primaria è un fenomeno straordinario e suggerisce fortemente una alterazione della cerniera cranio-cervicale, come una malformazione di Arnold-Chiari (45, 46). Il nistagmo battente in basso osservato nelle malformazioni di Arnold-Chiari è di solito di ampiezza sufficiente nella posizione primaria per causare oscillopsia e, contrariamente alla legge di Alexander (2), non è massimo alla estremità dello sguardo verso il basso. Invece, è di solito di intensità massima quando gli occhi sono deviati lateralmente e un poco al di sotto dell'orizzontale. Sono stati descritti dei malati con presunta lesione cerebellare parenchimale che presentavano un nistagmo verso il basso in posizione primaria, di piccola ampiezza, ma presentavano anche altri segni oculari di natura cerebellare (47), come una dismetria oculare e un nistagmo di rimbalzo. Un difetto di informazione della velocità verso il basso consente ai comandi della velocità d'inseguimento verso l'alto, non contrastati, di produrre una deviazione lineare verso l'alto, che è corretta dal movimento saccadico verso il basso (48). Il nistagmo battente in basso può coesistere con il NAP, un altro tipo di nistagmo che suggerisce una malformazione della cerniera cranio-cervicale (42).

NISTAGMO CHE BATTE VERSO L'ALTO

Un nistagmo in posizione primaria con la fase rapida battente verso l'alto può essere congenito (49) o può raramente riflettere un'intossicazione da farmaci. Di solito, il nistagmo è acquisito e indica una lesione strutturale. Noi ne abbiamo descritto due tipi (50) e abbiamo poi identificato una forma intermedia. Il primo tipo consiste in un nistagmo battente verso l'alto di grande ampiezza, che aumenta di intensità nello sguardo verso l'alto, in conformità con la legge di Alexander (2). Questo tipo suggerisce fortemente una lesione del verme anteriore del cervelletto. Il secondo tipo è di piccola ampiezza e, contrariamente alla legge di Alexander, diminuisce di intensità nello sguardo verso l'alto, ma aumenta nello sguardo verso il basso. Questa varietà suggerisce una lesione bulbare intrinseca. La forma intermedia si comporta come il secondo tipo, eccetto che il nistagmo della posizione primaria inizialmente supera i 5° di ampiezza. La grande ampiezza è generalmente transitoria e gradualmente diminuisce fino a realizzare una modalità identica al secondo tipo. La forma intermedia è molto spesso una manifestazione dell'encefalopatia di Wernicke prima dell'istituzione della terapia con tiamina.

È stato descritto un caso di tipico nistagmo battente verso l'alto del primo tipo, con una lesione intrinseca del bulbo (51), il che mette in dubbio la specificità anatomica della nostra primitiva classificazione.

Noi abbiamo trovato che i malati con nistagmo battente verso l'alto hanno un difetto dell'inseguimento lento verso l'alto ma presentano normali movimenti vestibolo-oculari nello sguardo verso l'alto. Quindi, questo rappresenta un nistagmo da «difetto di inseguimento», di meccanismo identico ma di direzione opposta rispetto a quello proposto per il nistagmo battente in basso (48).

NISTAGMO DI RIMBALZO

È un nistagmo orizzontale evocato dallo sguardo che si esaurisce e cambia di direzione nel prolungamento della deviazione oculare e/o un nistagmo evocato dallo sguardo orizzontale che, nella rifissazione alla posizione primaria, batte transitoriamente in direzione opposta (52). Questo segno si osserva spesso in malati che hanno presumibilmente una malattia cerebellare parenchimale (47). I soggetti normali possono presentare un nistagmo

di rimbalzo dopo un prolungato sguardo in posizione laterale estrema se l'ambiente è oscurato nel momento in cui gli occhi tornano alla posizione primaria.

Il nistagmo di rimbalzo può essere confuso con un nistagmo alternante periodico a cicli asimmetrici (18). In effetti, un tipico nistagmo di rimbalzo è stato descritto in un malato quando stava ad occhi aperti, mentre quando stava ad occhi chiusi o dietro le lenti di Frenzel compariva un nistagmo alternante periodico (40).

NISTAGMO CIRCOLARE, ELLITTICO E OBLIQUO

Il nistagmo circolare è una forma di nistagmo pendolare in cui i globi oscillano continuamente in modo fine, rapido e circolare. A differenza dal nistagmo rotatorio, in cui il meridiano delle ore 12 del limbus ruota lateralmente, questo punto mantiene la sua posizione nel nistagmo circolare. Il nistagmo rappresenta la sommazione di oscillazioni pendolari orizzontali e verticali simultanee, di uguale ampiezza, sfasate di 90°. Un nistagmo ellittico si produce se le oscillazioni orizzontali e verticali sono sfasate di 90° ma di ampiezza disuguale. L'analisi dei movimenti pendolari verticali ed orizzontali la cui somma forma il nistagmo circolare e quello ellittico, indica che un vero tipo circolare raramente perdura a lungo. Più spesso, il nistagmo varia dall'ellittico al circolare e viceversa. Questo tipo di nistagmo è spesso congenito se il nistagmo è identico nei due occhi e il malato non ha altri segni neurologici. Un nistagmo circolare-ellittico acquisito si osserva nella sclerosi multipla, è spesso dissociato nei due occhi e quasi sempre coesiste con atassia del tronco o degli arti (23).

Il nistagmo obliquo o diagonale si realizza quando i fattori simultanei pendolari orizzontali e verticali sono in fase o sfasati di 180°. L'angolo della diagonale dipende dalla ampiezza relativa delle componenti orizzontali e verticali. Esso è più spesso acquisito che congenito e ha lo stesso significato del nistagmo circolare-ellittico acquisito (23).

NISTAGMO CERVICALE

Sono stati riportati molti casi di nistagmo spontaneo o posizionale considerato secondario a lesioni del midollo cervicale o delle radici, ma la grande maggioranza di essi mancano di verifiche anatomiche o di storie che escludano con certezza un ni-

stagmo indotto da farmaci (53, 54). Gli studi sperimentali nei primati sono solo preliminari (55). L'intero concetto di nistagmo secondario a lesioni del midollo o delle radici cervicali ha scarse basi ed è molto dubbio (15, 56).

NISTAGMO MIASTENICO

L'interessamento dei muscoli oculari nella miastenia gravis si può manifestare con un nistagmo evocato dallo sguardo in tutte le direzioni, con asimmetrie tra i due occhi (57). Il nistagmo dell'occhio che abduce, coesistente con la paresi dell'adduzione, spesso simula un'oftalmoplegia internucleare (58). La cessazione del nistagmo dopo somministrazione di farmaci anticolinesterasici conferma la diagnosi.

NISTAGMO VOLONTARIO

Il nistagmo volontario consiste in scariche di oscillazioni orizzontali molto rapide e coniugate che sembrano pendolari ma sono in realtà delle «saccades» ripetitive (59). Può essere prodotto come un gioco o come un tentativo cosciente di apparire malati. Il nistagmo può essere facilmente identificato per l'estrema rapidità (circa 20 Hz, con estremi di 8 e 23 Hz) e la brevità di ogni scarica (la durata massima è di solito inferiore a 30 secondi) (60, 61). Molti individui non prolungano il nistagmo per più di 10 secondi e fanno smorfie e chiudono le palpebre per «fermare» gli occhi in preparazione di un'altra scarica. L'abilità ad eseguire questo esercizio può essere ereditaria (61).

NISTAGMO DELLE PALPEBRE

Il nistagmo delle palpebre è un'oscillazione ritmica verso l'alto delle palpebre superiori che di solito esprime i normali movimenti coordinati delle palpebre e degli occhi durante un nistagmo oculare verso l'alto. Si conoscono tre tipi di nistagmo palpebrale patologico. Il primo tipo, che non ha valore localizzatore specifico, è sincrono con un nistagmo oculare verso l'alto, ma l'ampiezza dei movimenti palpebrali supera sensibilmente quella degli occhi. Un secondo tipo è evocato dallo sguardo laterale ed è caratterizzato da scosse fasiche rapide delle palpebre, sincrone con le fasi rapide del nistagmo oculare orizzontale. Questo secondo tipo può essere un segno di una sindrome bulbare laterale e può essere inibito dal riflesso di vicinanza (62).

La terza varietà è provocata dalla convergenza oculare (63). Nel solo caso di tale tipo studiato anatomicamente, noi abbiamo trovato una vasta area subacuta di demielinizzazione nella parte rostrale del bulbo, estesa lateralmente attraverso il lemisco mediale in posizione immediatamente dorsale al bordo superiore delle olive bulbari. La parte più rostrale della lesione raggiungeva i limiti ventrali del FLM. La lesione si estendeva longitudinalmente per poco più di un centimetro.

CATEGORIE ANATOMICHE SPECIALI

NEURINOMA DELL'ACUSTICO

Gli schwannomi dell'ottavo nervo crescono così lentamente che meccanismi di adattamento possono oscurare le manifestazioni cliniche vestibolari. Può essere presente un nistagmo vestibolare che batte in direzione opposta al lato della lesione, particolarmente se si elimina la fissazione. Quando il tumore si espande e comprime il tronco encefalico, si aggiunge spesso un nistagmo lento evocato dallo sguardo (64). L'associazione di un nistagmo in posizione primaria a scosse rapide, di piccola ampiezza, battente in direzione opposta al lato della lesione, con un nistagmo evocato dallo sguardo più lento e di maggiore ampiezza, battente verso il lato della lesione, si osserva anche in altri processi espansivi extra-assiali che comprimono il tronco encefalico, come i tumori del cervelletto (65).

SINDROME BULBARE LATERALE

La sindrome bulbare laterale (Wallenberg) è una peculiare costellazione di segni (66). In questa sindrome, il nistagmo tende ad essere stereotipato. Ad occhi aperti, c'è un nistagmo a scosse orizzontali-rotatorie che batte in direzione opposta al lato della lesione; registrato ad occhi chiusi, il nistagmo batte verso il lato della lesione (67). Altre rare manifestazioni, limitate a singoli casi, sono il nistagmo palpebrale ed oculare evocato dallo sguardo e inibito dal riflesso di vicinanza (62) e il nistagmo mono-oculare battente in basso evocato dallo sguardo orizzontale (68).

La «lateropulsione saccadica», disturbo oculomotore straordinariamente drammatico, è stata graficamente descritta in un malato con infarto bulbare laterale sinistro (69). Una deviazione verso sinistra dei movimenti oculari si associava ad una pulsione verso sinistra dei movimenti del corpo e

degli arti (lateropulsione). Il disturbo oculomotore era molto marcato durante i cambiamenti della fissazione; tutti i movimenti saccadici verso sinistra erano eccessivamente ampi o ipermetrici, mentre quelli verso destra erano eccessivamente piccoli o ipometrici. Le rifissazioni verso l'alto o il basso deviavano verso sinistra lungo una linea obliqua anziché verticale (69).

CERVELLETTTO

I diversi segni oculari osservabili nelle malattie del sistema cerebellare sono discussi in questo e in precedenti capitoli e sono elencati nella Tavola 10-4.

NISTAGMO INDOTTO

NISTAGMO CALORICO

I caratteri del nistagmo vestibolare indotto da stimoli calorici sono già stati descritti (vedi Nistagmo Vestibolare e Capitolo 3). Con l'irrigazione unilaterale il nistagmo può essere orizzontale, rotatorio o obliquo, secondo la posizione della testa. La stimolazione calorica bilaterale simultanea produce un nistagmo verticale, la cui direzione in termini di fase rapida può essere ricordata dalla sigla FACB (freddo, alto; caldo, basso) (70).

NISTAGMO ROTAZIONALE

I movimenti di rotazione o accelerazione della testa inducono un movimento dell'endolinfa nei canali semicircolari, che produce un nistagmo a scosse. Durante la rotazione, la fase rapida del nistagmo è nella direzione della rotazione. Dopo l'arresto della rotazione, il nistagmo postrotatorio è diretto in senso opposto (17). Il nistagmo rotazionale ha scarsa utilità pratica, eccetto che nella valutazione del sistema oculomotore nei bambini piccoli (vedi Capitolo 3).

NISTAGMO POSIZIONALE

Il nistagmo posizionale deve essere ricercato in malati che accusano vertigini in rapporto ai cambiamenti di posizione della testa o del corpo. La prova si esegue osservando il nistagmo prodotto dal rapido cambiamento della posizione del malato da seduto a supino, con la testa girata da un lato o

pendente nel vuoto (71). Si possono distinguere due tipi di nistagmo, periferico e centrale (Tavola 11-3).

Tavola 11-3. Nistagmo posizionale

Caratteri	«Periferico»	«Centrale»
Latenza	30-40 sec.	Nessuna; il nistagmo comincia immediatamente
Esauribilità	Si	No
Rimbalzo	Si	No
Abitudine	Si	No
Intensità delle vertigini	Grave	Lieve
Riproducibilità	Scarsa	Buona

Il nistagmo posizionale periferico si associa a intense vertigini, che iniziano con un certo ritardo. Nella nuova posizione, il nistagmo e le vertigini si possono esaurire, di solito entro un minuto. Un rapido ritorno alla posizione seduta causa un altro breve episodio di nistagmo e vertigini («rimbalzo»). Il ritorno alla posizione supina determina ancora nistagmo e vertigini, ma di minore durata. La ripetizione degli spostamenti alla fine determina la scomparsa (abitudine) del nistagmo e delle vertigini. Un altro carattere del tipo periferico è la sua variabile riproducibilità: il nistagmo e le vertigini possono non presentarsi ogni volta che la posizione evocatrice viene indotta.

Il nistagmo posizionale centrale, che è invariabilmente riproducibile, inizia immediatamente durante il movimento verso la posizione che lo provoca; il nistagmo non si riduce e non si abitua e le vertigini sono di solito lievi. Un'iperpnea prima del test posizionale può rivelare risposte positive altrimenti assenti (72). La varietà periferica è di solito benigna e non si associa a significativi disturbi neurologici. Il tipo centrale si associa più spesso ad una lesione del tronco o del cervelletto (73), di natura degenerativa, vascolare o demielinizante.

L'esame del nistagmo posizionale è sufficientemente standardizzato e non c'è bisogno dell'elettro-nistagmografia (ENG) (26). In effetti, qualunque tecnica sarebbe preferibile all'ENG ad occhi chiusi, in cui c'è un'incidenza troppo alta di nistagmo spontaneo e posizionale anche nei soggetti normali. Il problema è notevolmente ridotto se i malati sono registrati ad occhi aperti nel buio completo, ma pochi laboratori hanno questa possibilità. Noi

preferiamo lenti di Frenzel auto-illuminate (lenti fortemente convesse, ad esempio, +20 D, con visione totalmente al buio), ma l'esame può anche essere eseguito in una camera completamente oscurata, mentre l'esaminatore osserva periodicamente gli occhi con una luce molto debole. L'esame di routine del nistagmo posizionale in malati senza il sintomo specifico della vertigine posizionale generalmente non porta utili informazioni (74).

Il termine «nistagmo posizionale» è spesso usato in modo intercambiabile con quello di «vertigine posizionale» per definire la sindrome. Nei due casi, l'aggettivo «posizionale» deve essere distinto da «posizionante», sia per il sintomo (vertigine) che per il segno (nistagmo). Il nistagmo e la vertigine «posizionante» conseguono ad un movimento rapido, mentre le forme «posizionali» sono provocate da una posizione statica della testa, non preceduta da una significativa accelerazione (26).

NISTAGMO OTTOCINETICO

Il valore localizzatore del nistagmo ottocinetico (NOC) nelle lesioni degli emisferi cerebrali è stato discusso nel Capitolo 10 (Tavola 10-2). Il NOC è usato per molti altri importanti scopi nella neurooftalmologia clinica. Esso può dimostrare che esiste la visione in bambini molto piccoli o in soggetti con difetti visivi funzionali. Come è stato detto al Capitolo 10, il NOC diretto verso il basso viene usato per indurre un nistagmo di convergenza-retrazione e per dimostrare il difetto di adduzione nell'oftalmoplegia internucleare. L'inversione del NOC è patognomica nel nistagmo congenito. Il NOC può essere usato per diagnosticare errori di direzione dei nervi oculomotori (75) e, infine, può essere un test molto utile nella miastenia gravis, perchè la velocità della fase rapida aumenta significativamente nei miastenici dopo la somministrazione di edrofonio (Tensilon) secondo la modalità abituale (76).

NISTAGMO INDOTTO DA FARMACI

Il nistagmo indotto da farmaci è una conseguenza comune delle terapie con barbiturici, tranquillanti, fenotiazine e antiepilettici. Il nistagmo è di direzione orizzontale o orizzontale-rotatoria ed è evocato dallo sguardo. Un nistagmo verticale è spesso presente nello sguardo verso l'alto e solo di rado nello sguardo verso il basso. A volte il nistag-

mo può essere molto dissociato nei due occhi nonostante l'assenza di una lesione strutturale che giustifichi l'asimmetria. Nelle intossicazioni gravi il nistagmo può essere orizzontale-pendolare nella posizione primaria. Un'anamnesi accurata e la ricerca dei farmaci nel sangue sono spesso essenziali nello studio di malati con nistagmo.

OSCILLAZIONI AFFINI

Le oscillazioni oculari non nistagmiche costituiscono dei quadri specifici, classificabili come entità ben distinte.

MIOCLONO OCULARE

Il mioclono oculare è un'oscillazione pendolare che rientra nella nostra definizione di nistagmo ed è in effetti considerato un nistagmo dagli autori Europei (6). Tuttavia, il movimento oculare è di solito classificato a parte come «mioclono» a causa dei movimenti ritmici associati di muscoli non oculari, sincroni con gli occhi. Il velo palatino è più comunemente interessato, ma possono essere coinvolti anche la lingua, i muscoli facciali, il faringe, il laringe e il diaframma.

Il termine «mioclono» è usato, spesso in modo ambiguo, per descrivere parecchi movimenti anormali. Può essere riferito a scosse degli arti spontanee, singole o ripetitive, che costituiscono un tipo di crisi epilettiche particolarmente frequenti nei bambini. Lo stesso movimento, provocato da un rumore violento, è detto «mioclono da sorpresa» e si osserva in adulti con specifiche disfunzioni cerebrali, come l'encefalopatia anossica o la malattia di Creutzfeldt-Jakob. Movimenti simili compaiono nei soggetti normali prima dell'addormentamento e rappresentano un fenomeno fisiologico, probabilmente di origine spinale. Il termine «mioclono» definisce anche le scosse involontarie, brevi, improvvise, aritmiche ed asimmetriche di uno o più muscoli delle estremità, che riflettono spesso un disordine metabolico o una malattia degenerativa del SNC con interessamento cerebellare.

Il mioclono oculare è caratterizzato da oscillazioni pendolari di va-e-vieni, continue, ritmiche, di solito sul piano verticale, con una frequenza di circa 1,5-5 battiti al secondo. Solo i coesistenti movimenti delle altre strutture, come il velo palatino, distinguono il «mioclono oculare» dal nistagmo

pendolare. In verità, il mioclono isolato del velo è più comune della varietà oculopalatina.

Il mioclono palatino ed oculopalatino ha uno specifico correlato anatomico-patologico, cioè, la pseudoipertrofia dell'oliva bulbare (77). C'è qualche prova che la pseudoipertrofia unilaterale causi un mioclono palatino isolato mentre la lesione bilaterale produce i movimenti oculari associati.

Il triangolo mioclonico coinvolge tre strutture, cioè: il nucleo rosso del mesencefalo, l'oliva bulbare ipsilaterale e il nucleo dentato cerebellare controlaterale. Le vie di connessione sono il fascio centrale della calotta, il peduncolo cerebellare inferiore e il peduncolo cerebellare superiore. La lesione del fascio centrale della calotta provoca la pseudoipertrofia dell'oliva bulbare ipsilaterale con una latenza di parecchie settimane o pochi mesi. La lesione del nucleo dentato determina una pseudoipertrofia controlaterale con una latenza simile. Il mioclono oculopalatino si sviluppa come conseguenza dell'ipertrofia olivare e non è quindi una manifestazione della fase acuta. Una volta stabilitosi, il mioclono persiste cronicamente fino alla morte del malato. Il movimento oculare continua durante il sonno ma può cambiare modalità (78, 79).

MIOCHIMIA DELL'OBLIQUO SUPERIORE

La miochimia dell'obliquo superiore è un movimento oculare torsionale intermittente, di piccola ampiezza, mono-oculare, che provoca oscillopsia e compare spontaneamente in soggetti adulti peraltro sani. Le oscillazioni hanno una frequenza rapida (12-15 al secondo) e riflettono contrazioni fasiche del muscolo obliquo superiore (80). Il movimento può essere facilmente evidenziato durante l'oftalmoscopia o con la lampada a fessura.

Il riconoscimento dell'entità e la rassicurazione del malato sono essenziali. La somministrazione del farmaco antiepilettico carbamazepina (Tegretol) può essere efficace (81). I malati che non rispondono a questa terapia e sono notevolmente disturbati dall'oscillopsia possono trarre vantaggio dalla tenotomia dell'obliquo superiore con sezione del muscolo obliquo inferiore.

INCHINO OCULARE («OCULAR BOBBING»)

L'inchino oculare è un peculiare disturbo dei movimenti oculari, facilmente distinguibile dal ni-

stagmo che batte verso il basso e dal mioclono oculare. Il termine «inchino» si riferisce alle scosse rapide verso il basso dei due occhi, seguite da una lenta deviazione verso la posizione intermedia (82). Le scosse verso il basso possono essere disconiugate nei due occhi e spesso gli occhi restano deviati per parecchi secondi prima di tornare alla posizione intermedia (83). L'inchino oculare si osserva di solito in malati comatosi con lesioni estese del ponte, ma può essere causato anche da compressioni extrapontine, idrocefalo ostruttivo ed encefalopatie metaboliche (84).

Susac et al. (85) hanno diviso l'inchino oculare in tre tipi. L'inchino tipico interessa entrambi gli occhi e compare in malati con paralisi dello sguardo orizzontale. Un tipo mono-oculare riflette una coesistente paralisi unilaterale del terzo nervo. La terza forma, l'inchino atipico, comprende un inchino associato a movimento di convergenza, un inchino asimmetrico senza paralisi dell'oculomotore o un inchino con integrità dei movimenti oculari orizzontali spontanei e riflessi; l'ultima varietà suggerisce un'encefalopatia diffusa o un idrocefalo, piuttosto che una grave lesione intrinseca del ponte. La fisiopatologia di tutte le forme di inchino oculare è incerta. Noi abbiamo talvolta osservato dei malati in coma profondo per encefalopatie metaboliche, che presentavano un «inchino inverso»: scosse oculari rapide verso l'alto e lento ritorno alla linea orizzontale.

SCOSSE AD ONDA QUADRATA («SQUARE-WAVE JERKS»)

Le scosse ad onda quadrata (SOQ), così dette per l'aspetto ad angolo retto nelle registrazioni dei movimenti oculari, sono dei movimenti oculari coniugati saccadici, solitamente di piccola ampiezza ($0,5^{\circ}$ - 3°), che allontanano gli occhi dal punto di fissazione. Dopo un periodo latente di circa 200 msec (il tempo di reazione visiva), gli occhi tornano sul bersaglio con una «saccade». Le SOQ hanno una frequenza massima di circa 2 Hz e si osservano nei soggetti normali alla chiusura degli occhi. Tuttavia, se prevalgono ad occhi aperti durante la fissazione, rappresentano un segno oculare patologico, suggestivo (6), ma non specifico, di una lesione cerebellare (86). Le SOQ sono un lieve disturbo, facilmente trascurato in clinica, ma molto evidente nelle registrazioni dei movimenti oculari.

MACROSCOSSE AD ONDA QUADRATA («MACRO SQUARE-WAVE JERKS»)

Le macrososse ad onda quadrata (MSOQ) sono di solito delle SOQ di grande ampiezza che dipendono dalla fissazione e hanno una frequenza di circa 2 Hz (87). Entrambi gli occhi si allontanano in modo improvviso e coniugato dal bersaglio con un movimento saccadico, ma dopo una latenza di circa 80 msec soltanto una «saccade» riflessa non evocata da stimoli visivi li riporta sul bersaglio. Le MSOQ si osservano di solito in malati con grave atassia degli arti ed hanno spesso una componente rotatoria, che suggerisce una disfunzione delle efferenze cerebellari. Il malato da noi descritto (87) aveva una malattia demielinizante.

Noi abbiamo anche descritto un malato con una disfunzione di natura non diagnosticata del sistema nervoso e con una singolare varietà di MSOQ (88), che erano presenti nella fissazione binoculare a distanza ma si fermavano se un occhio qualunque veniva chiuso, suggerendo la definizione di «MSOQ latenti invertite».

MACRO-OSCILLAZIONI SACCADICHE

Le macro-oscillazioni saccadiche (MOS) aumentano e poi diminuiscono di ampiezza, oltrepassando il punto di fissazione ad ogni «saccade» (89). A differenza dalle SOQ e dalle MSOQ, le MOS non sono presenti al buio e rispetto alle MSOQ hanno una maggiore latenza della «saccade» di ritorno.

Un confronto dei caratteri di queste tre forme di instabilità saccadica (SOQ, MSOQ e MOS) si trova nella Tavola 11-4.

Tavola 11-4. Caratteri delle instabilità saccadiche

	Scosse ad onda quadrata	Macrososse ad onda quadrata	Macro-oscillazioni saccadiche
Ampiezza	0,5°-3° *; costante	4°-30°; variabile	1°-30°; crescente e calante
Andamento nel tempo	Sporadiche	Scariche	Scariche
Latenza	200 msec	50-150 msec	200 msec
Fissazione foveale	Si	Si	No
Presenza al buio	Si	Si	No

* Occasionalmente fino a 10°.

DISMETRIA OCULARE

La dismetria oculare è un comune segno di disfunzione del sistema cerebellare (90). È provocata da movimenti saccadici di rifissazione e si manifesta come: 1) una deviazione in difetto o in eccesso, seguita da oscillazioni saccadiche brevi e di piccola ampiezza, prima che gli occhi raggiungano il nuovo punto di fissazione, oppure 2) una deviazione coniugata in eccesso, seguita da un singolo movimento saccadico correttivo di ritorno verso il bersaglio, nelle rifissazioni di oltre 30°. Una deviazione coniugata in eccesso si può osservare come un fenomeno normale nelle rifissazioni più piccole ma non compare in media più del 10% delle volte (91). I componenti delle oscillazioni sono di solito piatti ai picchi, indicando una latenza intersaccadica (92), ma possono anche essere di forma triangolare (93).

FLUTTER OCULARE

Si definisce «flutter oculare» un'oscillazione oculare orizzontale, binoculare, breve ed intermittente, che compare spontaneamente durante la fissazione diretta in avanti (90). Differisce dalle oscillazioni della dismetria, che seguono sempre una rifissazione saccadica. Nelle registrazioni dei movimenti oculari, il flutter ha una forma triangolare, composta da parecchie «saccades» di qua e di là. Il flutter è meno comune della dismetria oculare, ma i malati con flutter hanno quasi sempre anche una dismetria. Il flutter e l'opsoclono rappresentano un continuum di instabilità oculomotrici; i malati che recuperano dall'opsoclono spesso attraversano una fase di flutter, mentre l'opsoclono permane solo nello sguardo verso l'alto.

OPSOCLONO

L'opsoclono è una bizzarra oscillazione oculare, che consiste in movimenti oculari saccadici coniugati, rapidi, involontari, caotici, ripetitivi ed imprevedibili, diretti in tutte le direzioni e persistenti durante il sonno. I termini sinonimi sono: «occhi danzanti», «oscillazioni oculari acute», «movimenti oculari coniugati atassici» e «saccadomania» (94). I movimenti sono di solito continui, eccetto che durante il recupero e nelle forme lievi, in cui brevi parossismi interrompono la stabilità della fissazione. In questi casi è evidente la continuità tra l'opsoclono e il flutter oculare. Alcuni parossismi hanno vettori obliqui o semicircolari,

caratteristici dell'opsoclono, mentre altri sono totalmente orizzontali e non si distinguono dal flutter. Spesso i malati che recuperano dall'opsoclono passano attraverso una fase di flutter, mentre paurosissimi opsoclonici persistono solo nello sguardo verso l'alto.

L'opsoclono compare in diversi contesti clinici, tra cui, una sindrome postinfettiva accompagnata da mioclonie degli arti, atassia e tremori, che ha una prognosi eccellente con recupero completo. Nei bambini, l'opsoclono e le mioclonie generalizzate degli arti possono misteriosamente continuare per anni, eccetto che quando sono soppresse dalla terapia con ACTH. L'opsoclono e l'atassia cerebellare acuta possono rappresentare l'unica manifestazione di un neuroblastoma occulto e i movimenti oculari cessano, ma non sempre, dopo l'asportazione del tumore. Anche questa varietà di opsoclono può rispondere all'ACTH (95).

Negli adulti, l'opsoclono può riflettere la presenza di un carcinoma viscerale (sindrome paraneoplastica). Le lesioni neuropatologiche di questi malati si trovano di solito dentro o attorno ai nuclei dentati (96).

MOVIMENTI OCULARI FULMINEI

«Movimenti oculari fulminei» è il termine inizialmente usato per descrivere delle oscillazioni simili al flutter, in malati con una sindrome mesencefalica dorsale (97). Le registrazioni del primo caso mostravano scosse ad onda quadrata (SOQ), frammiste a piccole «saccades» eccentriche seguite da una deviazione lenta verso la linea di base, esponenziale a velocità decrescente. Entrambe costituivano delle «intrusioni saccadiche». Le SOQ costituivano un aumento a tipo di completa «corsa-marcia» della frequenza di scarica motoneuronale (vedi Capitolo 9) (98), mentre la seconda intrusione indicava che la fissazione era interrotta da una «corsa» senza un incremento a tipo «marcia». Un successivo rapporto sui «movimenti oculari fulminei» nelle scimmie con lesioni mesencefaliche mostrava registrazioni oculografiche di un nistagmo a scosse di piccola ampiezza, ad alta frequenza, a denti di sega (99). In pubblicazioni più recenti, il termine è stato usato per descrivere le macro SOQ (100). È difficile, quindi, isolare i «movimenti oculari fulminei» come una precisa entità tra le oscillazioni oculari.

BIBLIOGRAFIA

1. Wartenberg R: Diagnostic Tests in Neurology. A Selection for Office Use. Chicago: Year Book, 1953, p 42
2. Hallpike CS: Some types of ocular nystagmus and their neurological mechanisms. Proc Roy Soc Med 60:1043, 1967
3. Takemori S, Cohen B: Visual suppression of vestibular nystagmus after cerebellar lesions. Ann Otol 84:318, 1975
4. Dell'Osso LF, Daroff RB: Congenital nystagmus waveforms and foveation strategy. Documenta Ophthalmologica 39:155, 1975
5. Dell'Osso LF, Flynn JT, Daroff RB: Hereditary congenital nystagmus. Arch Ophthalmol 92:366, 1974
6. Jung R, Kornhuber HH: Results of electronystagmography in man: The value of optokinetic, vestibular, and spontaneous nystagmus for neurologic diagnosis and research. In Bender MB (ed): The Oculomotor System. New York: Harper & Row, 1964, p 428
7. Daroff RB: Concluding remark: summary of clinical presentations. In Lennerstrand G, Bach-y-Rita, P (eds): Basic Mechanisms of Ocular Motility and Their Clinical Implications. Oxford: Pergamon Press, 1975, p 435
8. Dell'Osso LF, Gauthier G, Liberman G, Stark L: Eye movement recordings as a diagnostic tool in a case of congenital nystagmus. Am J Optom 49:3, 1972
9. Dell'Osso LF: Functional definitions and classification of congenital nystagmus waveforms. Ophthalmol Digest 38:19, 1976
10. Abadi RV, Sandikcioglu M: Electro-oculographic responses in a case of bilateral idiopathic nystagmus. Br J Physiologic Optics 29:73, 1974
11. Dichgans J, Jung R: Oculomotor abnormalities due to cerebellar lesions. In Lennerstrand G, Bach-y-Rita, P (eds): Basic Mechanisms of Ocular Motility and Their Clinical Implications. Oxford: Pergamon Press, 1975, p 281
12. Cogan DG: Congenital Nystagmus. Can J Ophthalmol 2:4, 1967
13. Metz HS, Jampolsky A, O'Meara DM: Congenital ocular nystagmus and nystagmoid head movements. Am J Ophthalmol 74:1131, 1972
14. Dell'Osso LF: Fixation characteristics in hereditary congenital nystagmus. Am J Optom 50:85, 1973
15. Kornhuber HH: Nystagmus and related phenomena in man: An outline of otoneurology. In Kornhuber HH (ed): Handbook of Sensory Physiology. VI/2. Vestibular System Part 2: Psychophysics, Applied Aspects and General Interpretations. New York: Springer-Verlag, 1974, p 193
16. Van Vliet AGM: On the central mechanism of latent nystagmus. Acta Ophthalmol 51:772, 1973
17. Kestenbaum A: Nystagmus. In Clinical Methods of Neuro-ophthalmologic Examination, ed 2. New York: Grune & Stratton, 1961, p 335
18. Daroff RB, Dell'Osso LF: Periodic alternating nystagmus and the shifting null. Can J Otol 3:367, 1974
19. Donin JF: Acquired monocular nystagmus in children. Can J Ophthalmol 2:212, 1967

20. Walsh FB, Hoyt WF: Clinical Neuro-ophthalmology, ed 3. Baltimore: Williams & Wilkins, 1969, vol I, p 270
21. Norton EWD, Cogan DG: Spasmus nutans: A clinical study of twenty cases followed two years or more since onset. Arch Ophthalmol 52:442, 1954
22. Gresty M, Leech J, Sanders M, et al: A study of head and eye movement in spasmus nutans. Br J Ophthalmol 160:652, 1976
23. Aschoff JC, Conrad B, Kornhuber HH: Acquired pendular nystagmus with oscillopsia in multiple sclerosis: A sign of cerebellar nuclei disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry 37:570, 1974
24. Norton EWD: Nystagmus. In Smith JL (ed): Neuro-ophthalmology. Springfield, IL: Thomas, 1964, vol 1, p 288
25. Duncan GW, Parker SW, Fisher CM: Acute cerebellar infarction in the PICA territory. Arch Neurol 32:364, 1975
26. Daroff RB: Evaluation of dizziness and vertigo. In Glaser JS (ed): Neuro-ophthalmology. St. Louis: Mosby, 1977, vol 19
27. Cogan DG: Neurology of the Ocular Muscles, ed 2. Springfield, IL: Thomas, 1956
28. Abel LA, Dell'Osso LF, Daroff RB: Analog model for gaze-evoked nystagmus. IEEE Trans BME, in press
29. Kommerell G: Clinical clues for the organization of horizontal quick eye movements and subsequent periods of fixation. In Lennerstrand G, Bach-y-Rita, P (eds): Basic Mechanisms of Ocular Motility and Their Clinical Implications. Oxford: Pergamon Press, 1975
30. Becker W, Klein HM: Accuracy of saccadic eye movements and maintenance of eccentric eye positions in the dark. Vision Res 13:1021, 1973
31. Robinson DA: The effect of cerebellectomy on the cat's vestibulo-ocular integrator. Brain Res 74:195, 1974
32. Westheimer G, Blair SM: Oculomotor defects in cerebellectomized monkeys. Invest Ophthalmol 12:618, 1973
33. Schmidt D, Kommerell G: Endstellungs-nystagmus als Ermüdungsreaktion bei extremen Seitwärtsblick. Arch Klin Exp Ophthalmol 198:17, 1976
34. Cogan DG: Dissociated nystagmus with lesions in the posterior fossa. Arch Ophthalmol 70:361, 1963
35. Daroff RB: See-saw nystagmus. Neurology 15:874, 1965
36. Schmidt D, Kommerell G: Schaukel-Nystagmus (see-saw nystagmus) mit bitemporaler Hemanopie als Folge von Schädelhirnstraumen. Arch Klin Exp Ophthalmol 178:349, 1969
37. Sano K, Sekino H, Tsukamoto, Yoshimasu N, et al: Stimulation and destruction of the region of the interstitial nucleus in cases of torticollis and see-saw nystagmus. Confin Neurol 34:331, 1972
38. Slatt B, Nykiel F: See-saw nystagmus. Am J Ophthalmol 58:1016, 1964
39. Sharpe JA, Hoyt WF, Rosenberg MA: Convergence-evoked nystagmus. Arch Neuro 32:191, 1975
40. Baloh RW, Honrubia V, Konrad HR: Periodic alternating nystagmus. Brain 99:11, 1976
41. Dufour A, Lazzaroni M, Tibordi F: Ulteriore contributo electronistagmografico allo studio del nistagmo spontaneo alternante. Arch Ital Otol 79:739, 1968
42. Keane JR: Periodic alternating nystagmus with downward beating nystagmus. Arch Neurol 30:399, 1974
43. Goldberg RT, Gonzalez C, Breinin GM, et al: Periodic alternating gaze deviation with dissociation of head movement. Arch Ophthalmol 73:324, 1965
44. Rudge P, Leech J: Analysis of a case of periodic alternating nystagmus. Neurol Neurosurg Psychiatry 39:314, 1976
45. Cogan DG: Downbeat nystagmus. Arch Ophthalmol 80:757, 1968
46. Hart KD, Sanders MD: Downbeat nystagmus. Trans Ophthalmol Soc UK 90:483, 1970
47. Zee DS, Yee RD, Cogan DG, Robinson DA, et al: Ocular motor abnormalities in hereditary cerebellar ataxia. Brain 99:207, 1976
48. Zee DS, Friendlich AR, Robinson DA: The mechanism of downbeat nystagmus. Arch Neurol 30:227, 1974
49. Sogg RL, Hoyt WF: Intermittent vertical nystagmus in a father and son. Arch Ophthalmol 68:515, 1962
50. Daroff RB, Troost BT: Up-beat nystagmus. JAMA 225:312, 1973
51. Gilman N, Baloh RW, Tomiyasu U: Primary position upbeating nystagmus. Neurology 27:294, 1977
52. Hood JD, Kayan A, Leech J: Rebound nystagmus. Brain 96:507, 1973
53. Booth CB: Does nystagmus occur in lesions of the cervical cord? Arch Neurol 67:69, 1952
54. Biemond A, De Jong JM: On cervical nystagmus and related disorders. Brain 92:437, 1969
55. Netzer HR: Ocular nystagmus following cervical cord stimulation. Univ Michigan Med Bull 29:309, 1963
56. Fredrickson JM, Kornhuber HH, Goode RL: Nystagmus. Arch Otolaryngol 89:88, 1969
57. Keane JR, Hoyt WF: Myasthenic (vertical) nystagmus verification by edrophonium tonography. JAMA 212:1209, 1970
58. Glaser JS: Myasthenic pseudo-internuclear ophthalmoplegia. Arch Ophthalmol 75:363, 1966
59. Stark L: Voluntary nystagmus, personal communication
60. Coren S, Komada MK: Eye movement control in voluntary nystagmus. Am J Ophthalmol 74:1161, 1972
61. Aschoff JC, Becker W, Rettelbach R: Voluntary nystagmus in five generations. J Neurol Neurosurg Psychiatry 39:300, 1976
62. Daroff RB, Hoyt WF, Sanders MD, et al: Gaze-evoked eyelid and ocular nystagmus inhibited by the near reflex: Unusual ocular motor phenomena in a lateral medullary syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 31:362, 1968
63. Sanders MD, Hoyt WF, Daroff RB: Lid nystagmus evoked by ocular convergence: An ocular electromyographic study. J Neurol Neurosurg Psychiatry 31:368, 1968
64. Baloh RW, Konrad HR, Dirks D, et al: Cerebellar-pontine angle tumors. Arch Neurol 33:507, 1976
65. Holmes G: Clinical symptoms of cerebellar disease and their interpretation. Lancet 2:59, 1922
66. Gillilan LA: The correlation of the blood supply to the human brain stem with clinical brain stem lesions. J Neuropathol Exp Neurol 23:78, 1964

67. Moberg A, Preber L, Silfverskiöld BP, et al: Imbalance, nystagmus and diplopia in Wallenberg's syndrome: Clinical analysis of a case and post-mortem examination. *Acta Otolaryngol* 55:269, 1962
68. Hagstrom L, Hörnsten G, Silfverskiöld BP: Oculostatic and visual phenomena occurring in association with Wallenberg's syndrome. *Acta Neurol Scandinav* 45:568, 1969
69. Kommerell G, Hoyt WF: Lateropulsion of saccadic eye movements. *Arch Neurol* 28:313, 1973
70. Sanders MD, Bird AC: Supranuclear abnormalities of the vertical ocular motor system. *Trans Ophthalmol Soc UK* 90:433, 1970
71. Barber HO: Positional nystagmus especially after head injury. *Laryngoscope* 74:891, 1964
72. Drachman DA, Hart CW: An approach to the dizzy patient. *Neurology* 22:323, 1972
73. Harrison MS, Ozahinoglu C: Positional vertigo: Aetiology and clinical significance. *Brain* 95:364, 1972
74. Dayal VS, Tarantino L, Farkashidy J, et al: Spontaneous and positional nystagmus: a reassessment of clinical significance. *Laryngoscope* 84:2033, 1974
75. Smith JL: *Optokinetic Nystagmus. Its Use in Topical Neuro-ophthalmologic Diagnosis*. Springfield, IL: Thomas, 1963.
76. Spector RH, Daroff RB, Birkett JE: Edrophonium (Tensilon) infrared optokinetic nystagmography in the diagnosis of myasthenia gravis. *Neurology* 25:317, 1975
77. Gautier JC, Blackwood W: Enlargement of the inferior olivary nucleus in association with lesions of the central tegmental tract or dentate nucleus. *Brain* 84:341, 1961
78. Chokroverty S, Barron KD: Palatal Myoclonus and rhythmic ocular movements: A polygraphic study. *Neurology* 19:975, 1969
79. Tahmoush AJ, Brooks JE, Keltner JL: Palatal myoclonus associated with abnormal ocular and extremity movements. *Arch Neurol* 27:431, 1972
80. Hoyt WF, Keane JR: Superior oblique myokymia: Report and discussion on five cases of benign intermittent uniocular microtremor. *Arch Ophthalmol* 84:461, 1970
81. Susac JO, Smith JL, Schatz NJ: Superior oblique myokymia. *Arch Neurol* 29:432, 1973
82. Fisher CM: Ocular bobbing. *Arch Neurol* 11:543, 1964
83. Daroff RB, Waldman AL: Ocular bobbing. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 28:375, 1965
84. Braems M, Dehaene I: Ocular bobbing: clinical significance. *Clin Neurol Neurosurg* 99: 1975
85. Susac JO, Hoyt WF, Daroff RB, et al: Clinical spectrum of ocular bobbing. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 33:771, 1970
86. Troost BT, Daroff RB, Dell'Osso LF: Quantitative analysis of the ocular motor deficit in progressive supranuclear palsy (PSP). *Trans Am Neurol Assoc*, 101:60, 1976
87. Dell'Osso LF, Troost BT, Daroff RB: Macro square wave jerks. *Neurology* 25:975, 1975
88. Dell'Osso LF, Abel LA, Daroff RB: "Inverse latent" macro square wave jerks and macro saccadic oscillations. *Ann Neurol*, in press
89. Selhorst JB, Stark L, Ochs AL, Hoyt WF: Disorders in cerebellar ocular motor control: II. Macrosaccadic oscillation: An oculographic control system and clinico-anatomical analysis. *Brain* 99:509, 1976
90. Cogan DG: Ocular dysmetria, flutter-like oscillations of the eyes, and opsoclonus. *Arch Ophthalmol* 51:318, 1954
91. Weber RB, Daroff RB: The metrics of horizontal saccadic eye movements in normal humans. *Vision Res* 11:921, 1971
92. Selhorst JB, Stark L, Ochs AL, Hoyt WF: Disorders in cerebellar ocular motor control: I. Saccadic overshoot dysmetria: An oculographic control system and clinico-anatomical analysis. *Brain* 99:497, 1976
93. Higgins D, Daroff RB: Overshoot and oscillation in ocular dysmetria. *Arch Ophthalmol* 75:742, 1966
94. Daroff RB, Hoyt WF: Supranuclear disorders of ocular control systems in man: Clinical, anatomical, and physiological correlations, 1969. In Bach-y-Rita P, Collins CC, Hyde JE (eds): *The Control of Eye Movements*: New York: Academic Press, 1971, p 175
95. Brandt S, Carlsen N, Glenting P, et al: Encephalopathia myoclonica infantilis (Kinsbourne) and neuroblastoma in children: A report of three cases. *Dev Med Child Neurol* 16:286, 1974
96. Ellenberger C, Netsley MG: Anatomic basis and diagnostic value of opsoclonus. *Arch Ophthalmol* 83:307, 1970
97. Atkin A, Bender MB: "Lightning eye movements" (ocular myoclonus). *J Neurol Sci* 1:2, 1964
98. Daroff RB, Dell'Osso LF: The ocular motor system. In Davis FA (ed): *Neurology Reviews 1976*. Minneapolis: American Academy of Neurology, 1976, p 143
99. Pasik P, Pasik T, Bender MB: The pretectal syndrome in monkeys: I. Disturbances of gaze and body posture. *Brain* 92:521, 1969
100. Alpert JN, Suga H, Perusquia E: Lightning eye movements. *J Neurol Sci* 27:71, 1976

Glossario

(Capitoli 9, 10, 11)

Ampiezza

La grandezza dell'escursione di un movimento oculare orizzontale o verticale (misurata in gradi angolari). Per es.: «l'ampiezza del movimento saccadico era di 20°».

Ballistico

Che ha caratteri simili alla traiettoria o alla via percorsa da un proiettile dopo che è stato lanciato. Implica l'assenza di ogni controllo durante la corsa o di ogni guida. Usato in riferimento ai movimenti oculari rapidi («saccades»), la cui corsa è considerata come ballistica.

Bersaglio

Un oggetto dello sguardo. Stimolo per la fissazione sulla fovea.

Circuito aperto

Un sistema di controllo senza retroazione dall'uscita all'entrata. Per es.: Il sistema vestibolo-oculare è un circuito aperto perchè non c'è retroazione dall'uscita (movimenti oculari compensatori) all'entrata (accelerazioni che stimolano i canali semicircolari).

Continuo

Non interrotto nel tempo. Nel controllo dei movimenti oculari, indica un sistema che monitorizza in continuazione la posizione o la velocità degli occhi. Per es.: Il sistema di inseguimento segue con precisione un bersaglio in movimento mediante riconoscimento continuo delle differenze tra le velocità

(gradi di cambiamento) del bersaglio e degli occhi.

Corsa

Una scarica neuronale ad alta frequenza, che comincia e finisce in momenti ben definiti (vedi Fig. 9-5).

Corsa-marcia

Una scarica neuronale ad alta frequenza, seguita da una scarica a frequenza costante, che inizia e termina in momenti ben definiti. È la corsa-marcia della scarica neuronale che determina i movimenti oculari saccadici (vedi Fig. 9ò5).

Dati presi a campione

Sistema che opera su informazioni ottenute a distinti intervalli di tempo, in opposizione all'analisi continua dei dati. Per es.: Il sistema di controllo dei movimenti oculari saccadici è considerato un sistema di «dati presi a campione».

Differenziazione

Un'operazione matematica che permette la misura del grado di cambiamento di una variabile. Per es.: L'inclinazione di una linea retta. La differenziazione della posizione degli occhi in rapporto al tempo definisce la velocità ad un dato momento.

Discontinuo

Interrotto nel tempo. Nel controllo dei movimenti oculari, indica un sistema che esamina le posizioni degli occhi e del bersaglio ad intervalli distinti. Per es.: Il sistema saccadico esamina in modo intermit-

tente le differenze tra le posizioni del bersaglio e degli occhi.

Entrata

Il segnale di informazione in ingresso su cui opera un sistema. Per es.: L'errore di posizione retinica (immagine non sulla fovea) che evoca una rifissazione oculare volontaria sulla nuova posizione del bersaglio (come immagine sulla fovea).

Errore di posizione

Discrepanza tra la posizione di un'immagine retinica periferica e la fovea. Rappresentata nello spazio dalla differenza tra la posizione del bersaglio e la direzione visiva dell'occhio. L'errore di posizione è lo stimolo per la fissazione ed è un esempio di segnale di «retroazione».

Errore di velocità

Il grado di cambiamento dell'errore di posizione. Per es.: La differenza tra la velocità dell'occhio inseguitore e quella del bersaglio.

Errore retinico

Distanza sulla retina tra un'immagine eccentrica e la fovea (vedi Errore di posizione).

Esponenziale

Un movimento definito matematicamente con un grado di cambiamento che cresce o cala in modo costante. Graficamente rappresentato da una linea curva anziché retta.

Fissare sulla fovea (fissazione, rifissazione)

Portare sulla fovea (tramite una «saccade») un'immagine retinica periferica o mantenere l'immagine sulla fovea (tramite movimento d'inseguimento) durante il movimento di un bersaglio.

Frequenza

Numero di oscillazioni per secondo o cicli per secondo (misurati in Hertz = Hz). Per es.: Un ciclo di nistagmo (fase lenta e fase rapida) che si completa per cinque volte in un secondo ha una frequenza di 5 Hz.

Funzione di trasferimento

La funzione matematica che è il rapporto tra l'uscita e l'entrata di un sistema e la cui grandezza è il rendimento del sistema.

Generatore

La sorgente di un segnale. La formazione reticolare pontina è considerata la sorgente prenucleare finale o generatore (generatore di corsa) del segnale nervoso per i movimenti oculari orizzontali.

Hertz (Hz)

Vedi Frequenza.

Impianto, dinamica dell'impianto

Il globo, i muscoli, i legamenti, le fascie e il tessuto adiposo di sostegno dell'orbita hanno proprietà fisiche descritte come «visco-elastiche» (compresa l'inerzia); questi caratteri possono essere definiti matematicamente. In generale, la «dinamica dell'impianto dell'orbita» ha un effetto frenante (di smorzamento) sui movimenti oculari.

Integratore/Integrale/Integrato

Una funzione/operazione matematica analoga alla sommazione. L'operazione inversa è la differenziazione. Per es.: Nei movimenti oculari l'integrale della velocità produce la posizione degli occhi. Un integratore nervoso del tronco encefalico fornisce informazioni per produrre un segnale proporzionale alla posizione degli occhi. Se l'integratore è imperfetto o «labile», il segnale nervoso tende a cambiare e la posizione degli occhi devia da una posizione eccentrica dello sguardo verso la posizione primaria, generando un nistagmo (Vedi anche Fig. 9-6).

Larghezza di banda

Estensione delle frequenze dei segnali di entrata prodotti senza importante distorsione da un dato assetto di un apparato elettronico.

Latenza

Tempo di reazione dopo uno specifico stimolo. Per es.: Dopo uno spostamento del bersaglio c'è un intervallo di 200 msec prima che inizi il movimento oculare (vedi Fig. 9-3).

Marcia

Una scarica neuronale a frequenza costante che comincia in un momento ben definito (vedi Fig. 9-5).

Marcia-salita

Una scarica neuronale a frequenza costante, ag-

giunta ad una scarica a frequenza crescente in modo lineare, con inizio in un momento ben definito (vedi Fig. 9-5).

Occhio ciclopico

Un occhio di riferimento teoricamente localizzato a mezza strada tra i due occhi anatomici e sul loro stesso piano.

Rendimento

Il rapporto tra l'uscita e l'entrata di un sistema. Per es.: Se gli occhi si muovono di 20° (uscita) in risposta ad un errore di posizione dell'immagine retinica di 20° (entrata), il rendimento del sistema dei movimenti oculari sarà: $\frac{\text{entrata}}{\text{uscita}} = \frac{20^\circ}{20^\circ} = 1$.

Retroazione

Ritorno parziale o totale delle informazioni del segnale di uscita ad influenzare il segnale di entrata. Per es.: Ritorno continuo dei dati relativi ai movimenti oculari (uscita) al sistema che controlla i movimenti oculari (vedi Sistema a circuito chiuso).

Retroazione (negativa)

Sottrazione di parti dell'uscita di un sistema dalla sua entrata. Per es.: Sottrazione della posizione di una nuova immagine retinica più vicina alla fovea da una precedente posizione dell'immagine più periferica, nel tentativo di ridurre a zero la posizione eccentrica dell'immagine (errore retinico) e di produrre la fissazione foveale.

Retroazione (positiva)

Addizione di parti dell'uscita di un sistema alla sua entrata. Nel controllo dei movimenti oculari tale addizione causa un aumento dell'errore retinico.

Rettilineo

Nei sistemi di registrazione, indica un movimento della penna perpendicolare a quello della carta.

«Saccade»

Un movimento oculare rapido, volontario o riflesso, che solitamente realizza la fissazione foveale.

Salita

Una scarica neuronale a frequenza crescente in modo lineare, con inizio in un momento ben definito (vedi Fig. 9-5, D).

Segnale

Un fenomeno elettrico o nervoso quantificabile fisicamente. Per es.: Segnali di entrata e di uscita.

Sinusoidale

Funzione matematica che descrive il movimento di un pendolo. La corrente domestica è di solito sinusoidale. Nel nistagmo pendolare gli occhi oscillano in modo sinusoidale.

Sistema a circuito chiuso

Nella teoria dei sistemi di controllo, un sistema dotato di retroazione tramite qualche connessione, come una via neurale. In tali sistemi il segnale di uscita è monitorizzato e rinviato al segnale di entrata a cui può essere aggiunto o sottratto. Nel controllo dei movimenti oculari, l'uscita (movimento oculare) è influenzata in modo retroattivo dalla misura dell'errore retinico per determinare precisione. Se c'è un errore retinico, viene eseguito un movimento oculare correttivo (vedi anche Fig. 9-9).

Sistema di controllo

Un meccanismo che funziona per mantenere la sua uscita ad un dato livello, in rapporto al segnale di riferimento di entrata. Nei movimenti oculari, un sistema che funziona per portare le immagini dalla retina periferica alla fovea e/o per mantenere la fissazione foveale, come durante l'inseguimento di un bersaglio in movimento. L'uscita è rappresentata dal movimento oculare, il segnale di riferimento di entrata dalla posizione o dalla velocità dell'immagine retinica.

Smorzare (smorzamento, smorzato)

Ritardare l'energia o ridurre l'ampiezza di un movimento, come quello oculare. Per es.: la convergenza può smorzare l'oscillazione degli occhi nel nistagmo congenito.

Spostamento

La distanza totale percorsa dal movimento di un bersaglio, di un'immagine retinica o degli occhi.

Suddiviso

Che consiste di parti o punti singoli, separati. Nel controllo dei movimenti oculari, indica un sistema che monitorizza la posizione o la velocità degli occhi ad intervalli definiti. Per es.: Il sistema dei movimenti oculari saccadici.

Traiettoria

Il movimento del bersaglio o dell'occhio nel tempo e nello spazio.

Uscita

Il segnale che fuoriesce come dal sistema come risultato della risposta al segnale di entrata. Per es.: Un movimento oculare saccadico (uscita) in risposta ad uno spostamento dell'immagine retinica periferica o del bersaglio (entrata).

Velocità dell'errore retinico

Grado di cambiamento dell'errore retinico.

Zona neutra

La posizione degli occhi (regione degli angoli di sguardo) in cui avviene l'inversione della direzione di un nistagmo a scosse e in cui possono essere presenti numerose forme d'onda di nistagmo bidirezionale, un nistagmo pendolare o in cui non c'è nistagmo.

Zona nulla

Campo dello sguardo in cui l'intensità del nistagmo è minima (vedi Fig. 11-12).

Joel S. Glaser, M.D.

Neuro-oftalmologia

edizione italiana a cura di

P. Pazzaglia



AULO GAGGI EDITORE
Bologna