

BENEDETTO RICCI (ED.)

OFTALMOLOGIA PEDIATRICA

TRATTATI

MATTIOLI 1885



L'ESAME OBIETTIVO OCULARE NEL BAMBINO

CAPITOLO 2

B. RICCI, V. PARISI¹

¹Fondazione per l'Oftalmologia G.B. Bietti, Roma

"Curiosità non è che vanità. Per lo più si vuole apprendere per poterne parlare."

B. Pascal. Pensieri sugli uomini.

Introduzione

È abbastanza comune la convinzione che l'esame oftalmologico di un bambino sia più difficile da eseguire rispetto a quello di un paziente adulto e che la maggior parte dei casi dubbi debbano essere esaminati in condizioni di narcosi almeno fino all'età di 6-7 anni. Con opportuni accorgimenti e con un po' di pazienza ciò non risulta vero, almeno nel 90% dei casi e a meno di dover effettuare, in bambini al di sotto di una certa età, esami particolari quale ad esempio la tonometria. Nei bambini di più di 7 anni, per la verità, la possibilità di eseguire più o meno tutte le indagini diagnostiche di cui oggi disponiamo è quasi sempre pari a quella che si ha nell'adulto. Anche in qualche caso in età adulta può essere d'altronde impossibile effettuare, per esempio, una tonometria ad appianazione precisa o applicare una lente a 3 specchi di Goldmann senza l'aiuto di un collaboratore che tenga bene aperte le palpebre ed eviti l'ammiccamento.

Nella visita di un bambino giocano in realtà molti fattori tra i quali sicuramente il più importante è l'età, seguito dalle condizioni generali e oculari. Visitare un neonato o un bambino di meno di un anno di età non è difficile come si può credere. Basta avere a disposizione apparecchiature portatili e approfittare per la visita dei momenti di sonno, subito dopo la poppata, oppure, se il bambino lo accetta, quando egli ha un ciucciotto in bocca.

Le età più difficili sono sicuramente quelle comprese tra uno e tre anni, quando un esame obiettivo oculare può rivelarsi molto approssimativo per la mancanza totale di collabo-

razione e per l'irrequietezza del bambino. Alcuni semplici accorgimenti possono però aiutarci: essi sono rappresentati in primo luogo dalla rinuncia a indossare un camice bianco, cosa che può evocare al piccolo tristi ricordi come le iniezioni per i vaccini, i prelievi di sangue o, nei bambini con altre patologie pregresse, manipolazioni o manovre mediche dolorose; un altro aspetto importante è l'ambiente di visita: esso deve essere tranquillo, isolato acusticamente o comunque lontano da altri bambini che magari sono in lacrime perché si stanno loro instillando dei colliri cicloplegici, e non frequentato da troppe persone. Avere a disposizione dei giocattoli o dei sonagli (ma, in mancanza, va bene anche un mazzo di chiavi da agitare) per distrarre l'attenzione del bambino aiuta sicuramente a creare un clima più disteso. Altra buona regola è quella di evitare di tenere immobile il bambino su un lettino da visita e di costringerlo con la forza all'esame: molto meglio è visitarlo mentre è in braccio di uno dei genitori, riservando l'eventuale immobilizzazione con l'apertura forzata delle palpebre, magari con un blefarostato o un elevatore della palpebra superiore in anestesia topica, all'esame finale, che può essere per esempio l'oftalmoscopia, dopo aver effettuato tutti gli altri rilievi in rapida successione.

Un esame di controllo generico e di routine all'età tra un mese e 3 anni deve prevedere le seguenti fasi successive: ispezione delle palpebre e degli annessi, esame della motilità oculare e dei riflessi corneali per valutare l'esistenza e l'eventuale entità di una deviazione strabica, esame del segmento anteriore e del cristallino con la fessura portatile, schiascopia in cicloplegia, oftalmoscopia diretta e/o indiretta.

A partire dai 3 anni di età possiamo anche eseguire una misurazione dell'acutezza visiva di ricognizione, cioè quella ottenibile con l'esame delle più piccole dimensioni angolari

che consentono il riconoscimento della forma di un ottotipo presentato, che generalmente è una E di Snellen. Nei bambini più piccoli e meno attenti, oltre ai simboli di Lea, può essere utile impiegare le E separate, tenendo conto della loro minore difficoltà di ricognizione per la mancanza del fenomeno dell'affollamento che invece rende più difficoltosa l'acuità visiva di riga. La montatura di prova nei bambini fino a 7-10 anni di età deve essere adatta alle dimensioni del viso, non pesante e non ingombrante: possibilmente vanno impiegate le montature di celluloidi specifiche per l'infanzia. Prima di iniziare l'esame, vanno spiegate al bambino le modalità dello stesso provando a presentarlo come un gioco. La ripetizione dell'esame e la pazienza sono sempre indispensabili.

L'oftalmometria è di difficile esecuzione nel bambino di meno di 4-5 anni per il fatto che egli non riesce a fissare la mira con la continuità e l'attenzione necessarie, mentre è sempre utile e affidabile eseguirla nel bambino più grande. Analoghe considerazioni valgono per gli autorefrattometri. Iniziare l'esame con questi apparecchi può essere non soltanto inutile nel bambino ma talvolta causa di errori, mentre essi sono utili, dopo una schiascopia in cicloplegia, nei casi in cui sussistano dei dubbi soprattutto in un difetto astigmatico e in bambini di più di 4-5 anni.

In linea generale, una buona cicloplegia si ottiene instillando una goccia di ciclopentolato all'1% tre volte a distanza di 5' l'una dall'altra: la massima cicloplegia si ottiene di solito tra 20 e 30 minuti dopo l'ultima instillazione. La schiascopia rappresenta un tempo essenziale nell'esame refrattivo. Se la sua esecuzione è agevole nel bambino che collabora, lo è molto di meno in caso di irrequietezza o di età bassa, anche perché il piccolo è già stato disturbato dall'instillazione delle gocce di cicloplegico. Spesso dobbiamo accontentarci, almeno al primo esame, di un controllo sommario che peraltro presenta sempre una indiscutibile utilità.

L'esame obiettivo non strumentale

L'esame clinico del bambino prevede alcune ispezioni preliminari, tra cui l'esame della rima palpebrale alla ricerca di una anomalia o di una particolare inclinazione di essa, dell'esistenza di una pseudoptosi o di un epicanto più o meno marcato con conseguente pseudo-esotropia. È molto importante poi lo studio della posizione del capo per eventuali torcicolli o atteggiamenti viziati della testa.

Agevole e facile da eseguire in quasi tutte le età è lo studio della motilità pupillare. Basta disporre di una lampadina a mano per l'esame dei riflessi pupillari e di una mira per quello dell'accomodazione-convergenza.

Lo studio della motilità oculare estrinseca non è particolarmente difficile da eseguire in modo sommario, perché è sufficiente tenere fermo il capo del bambino, cosa che può fare un genitore, e attrarre la sua attenzione nelle diverse posizioni diagnostiche dei muscoli oculomotori utilizzando un piccolo giocattolo che si sposta nei diversi campi d'azione dei muscoli stessi. Un esame più accurato, come il test di Hess-Lancaster, di cui si parla nel capitolo della neurooftalmologia, va invece eseguito soltanto in bambini ben collaboranti e di oltre 6 anni di età.

La misura della eventuale deviazione oculare rappresenta il passo successivo dell'esame. Il test più semplice è quello di Hirschberg o del riflesso corneale. L'esaminatore usa una lampadina e osserva il riflesso che si forma sulla cornea dell'occhio fissante di solito esattamente nel suo centro. Sull'altro occhio, deviato, l'immagine riflessa della luce non si forma al centro della cornea: ogni mm di decentramento nasale o temporale del riflesso corneale corrisponde a circa 7° di deviazione dell'asse visivo.

Ponendo davanti all'occhio fissante dei prismi di potere crescente con una stecca prismatica fino a ottenere la centratura del riflesso sull'occhio deviato, si ottiene la misura della eventuale deviazione (test di Krimsky). Il cover-uncover test e il cover test con prismi permettono misure appropriate. Mentre il bambino fissa una mira per lontano, e poi per vicino, si pone alternativamente uno schermo o un occlusore davanti a ciascun occhio. Se vi è strabismo, l'occhio che viene scoperto e che era deviato sotto schermo riprende la posizione e si raddrizza in direzione opposta alla deviazione. Antepoendo all'occhio dei prismi di potere crescente fino ad annullare ogni deviazione sotto schermo, si ricava l'entità della deviazione.

L'esame della congiuntiva bulbare e del fornice inferiore è sempre agevole. Lo è molto di meno, se il bambino piange o non collabora perché è molto piccolo, quello della congiuntiva del fornice superiore che prevede il ribaltamento della palpebra superiore o il suo doppio ribaltamento con l'ausilio di un elevatore palpebrale. Per eseguire bene tale esame, il bambino deve essere quasi sempre tenuto immobile da due persone, una che gli tiene ferme le braccia e il tronco e un'altra che gli mantiene ferma la testa.

La spremitura del sacco lacrimale e l'eventuale lavaggio dello stesso prevedono sempre l'immobilizzazione del bambino anche e soprattutto per evitare di creare lesioni del canalino lacrimale.

Le apparecchiature portatili e quelle tradizionali

Almeno fino all'età di 4-5 anni, è praticamente impossibile

utilizzare le apparecchiature diagnostiche tradizionali quali quelle di solito montate su di un riunito per Oftalmologia come la lampada a fessura, l'oftalmometro, l'autorefrattometro, il topografo corneale, ecc.

È allora necessario disporre di apparecchi a mano o portatili in modo da potersi avvicinare al bambino senza limiti di distanza e con possibilità di spostamenti liberi. Uno strumento essenziale è la fessura portatile, che permette di eseguire con una buona attendibilità l'esame biomicroscopico del segmento anteriore e del cristallino (Fig. 1). Ogni oculista che si occupi di oftalmologia pediatrica dovrebbe disporre di tale apparecchiatura.

Non esistono ovviamente problemi per eseguire un'oftalmoscopia diretta o indiretta. Ciò che conta è poter contare su una buona midriasi, che si ottiene facilmente con l'impiego di tropicamide allo 0.5% o all'1% oppure con ciclopentolato all'1%.

Una ret-cam o, in casi più semplici, un retinografo portatile sono molto utili per eseguire una fotografia della retina, importante per esempio nella retinopatia della prematurità. Molto più complesso, ma fortunatamente di non frequente necessità, è l'esame fluorangiografico, che può essere eseguito soltanto con strumenti tradizionali e a partire da un'età di almeno 8-10 anni.

L'ecobiometria e l'ecografia bulbare e orbitaria sono indagini molto importanti in numerose patologie. L'esame A e

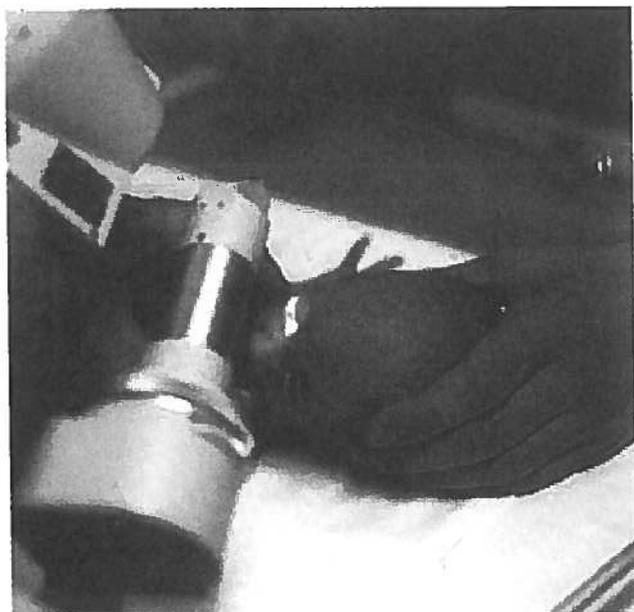


Fig. 1

Esame del segmento anteriore con la lampada a fessura portatile

B-scan ha assunto negli anni un ruolo di primo piano nella semeiotica dell'età infantile anche perché non è doloroso, soprattutto quando si utilizzano metodiche a contatto, e richiede un minimo di collaborazione. Mentre i neonati possono essere esaminati durante il sonno che segue alla poppata, è un po' più problematico l'esame dei bambini fino all'età di 5 anni anche se la tecnica B-scan può essere praticata con vantaggio praticamente a tutte le età. Viceversa l'A-scan, soprattutto per una corretta ecografia quantitativa, impone la necessità che il bulbo oculare venga tenuto immobile nella posizione desiderata anche perché la sua esecuzione a palpebre chiuse comporta il rischio di importanti errori diagnostici. La stessa considerazione vale per l'impiego del B-scan ad immersione. In questi casi quindi e fino all'età di 5-6 anni l'esame va eseguito in condizioni di sedazione profonda o di narcosi. In tali circostanze peraltro si pone il problema relativo alla ricerca della motilità indotta (post-movimenti) sulle strutture endo-oculari. L'utilità dell'esame ecografico è particolarmente apprezzata nella diagnosi differenziale delle leuocorie e soprattutto in caso di dubbio diagnostico per un retinoblastoma, la cui caratteristica principale è rappresentata dall'esistenza di calcificazioni.

Le indagini elettrofisiologiche sono estremamente importanti in molte affezioni oculari infantili. Di esse si parla più dettagliatamente in seguito.

La misurazione della pressione oculare richiede quasi sempre una narcosi, almeno fino ai 7-8 anni di età, per poter essere considerata affidabile (Fig. 2).

L'unico tipo di tonometria che si può forse effettuare senza narcosi è quella cosiddetta non a contatto. Il tonometro non

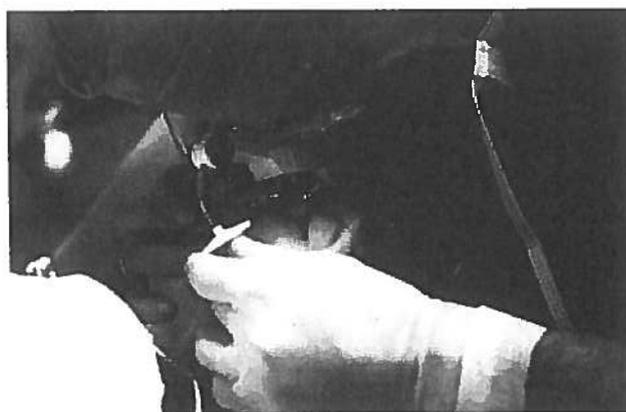


Fig. 2

Misurazione della pressione oculare con il tonometro ad applanazione portatile

è a contatto con la superficie oculare se non per mezzo di un soffio d'aria che provoca un'appianazione della cornea che a sua volta riflette un raggio luminoso di riferimento. Il momento di massima riflessione è preso come riferimento per il valore della pressione, ricavato da apposite tarature con il Goldmann. Il vantaggio di tali apparecchiature è rappresentato dalla rapidità, dalla facilità e dalla ripetibilità della misurazione. L'accuratezza però non è elevata. La tonometria va dunque eseguita di preferenza in anestesia generale, tenendo però conto delle variazioni che questa può indurre sulla pressione oculare (vedi capitolo della patologia dell'idrodinamica). Per la misurazione della pressione oculare nel bambino esiste la possibilità di utilizzare diversi tipi di tonometro. Quello a indentazione di Schiötz esiste da più anni ma è anche quello meno affidabile e ormai dovrebbe essere messo negli armadi tra i vecchi apparecchi. Dopo l'introduzione da parte di Goldmann della tonometria ad appianazione, che non risente dei valori del coefficiente di rigidità oculare, sono state perfezionate negli anni delle apparecchiature simili di tipo portatile, come il tonometro di Draeger e soprattutto quello di Perkins. Una pachimetria va sempre associata alla tonometria. Essa ha anzi un valore ancora maggiore rispetto a quanto avviene nell'adulto, considerando il fatto che nell'infanzia la cornea ha uno spessore maggiore.

L'esame topografico della cornea, integrato quando è possibile con l'oftalmometria, è indispensabile con l'ecobiometria per il calcolo delle lenti intraoculari da impiantare in casi di cataratta congenita. La possibilità attuale di utilizzare apparecchiature portatili in condizioni di narcosi ha notevolmente migliorato il livello di precisione diagnostica.

Un esame del campo visivo può essere effettuato soltanto dopo l'età di 6 anni, data la necessaria collaborazione che esso comporta. Però la sua affidabilità è modesta fino ad una età di almeno 8-10 anni. Nei bambini operati per glaucoma congenito o affetti da glaucoma secondario o giovanile la perimetria computerizzata offre informazioni molto utili sulle condizioni funzionali delle cellule ganglionari retiniche, esattamente come nell'adulto, e sostituisce come indagine funzionale i dati ottenuti con l'ecobiometria. Nelle affezioni neurooftalmologiche si rivela più utile e affidabile la perimetria manuale. L'attendibilità dell'esame è sicuramente proporzionale all'età del bambino. È quindi sempre necessario il conforto dato dalle indagini neurofisiologiche (TAC e RMN).

L'esame del senso cromatico può essere effettuato nei bambini di almeno 5-6 anni con l'impiego delle tavole di Hishihara, mentre è certamente più arduo sperare di effet-

tuare con precisione l'esame con il sistema di Farnsworth che richiede molto più tempo e una notevole collaborazione. Infine, vale la pena di ricordare che una documentazione fotografica è sempre necessaria in età pediatrica. Il ricorso a un retinografo portatile permette di documentare abbastanza bene le alterazioni non soltanto retiniche, ma anche degli annessi, che meglio sono documentate da macchine fotografiche tradizionali con obbiettivi da macrofotografia. Una buona regola è inoltre fotografare uno strabismo prima e dopo il trattamento, non soltanto per archiviare i casi interessanti, ma per valutare a distanza oggettivamente i risultati ottenuti.

La valutazione obiettiva della funzione visiva attraverso gli esami elettrofisologici

Nel neonato, come nel bambino ancora non collaborante, riveste particolare importanza la valutazione della funzionalità retinica e/o delle vie ottiche soprattutto al fine di identificare, in maniera obiettiva e precoce, la presenza o meno di patologie che possano indurre deficit della percezione visiva.

Ciò si può ottenere attraverso l'esecuzione di metodiche semeiologiche obiettive come la registrazione dell'elettroretinogramma o dei Potenziali Evocati Visivi.

Le applicazioni cliniche di tali esami elettrofisologici sono riportati nella tabella 1.

Le tipologie delle risposte normali degli esami elettrofisologici sono riportati nella figura 3.

L'elettroretinogramma (ERG)

L'ERG riflette l'attività bioelettrica dell'intera retina. Studi sull'uomo e sull'animale hanno evidenziato che se l'ERG viene registrato in risposta a stimoli luminosi (un flash di luce) si ottiene una risposta bioelettrica generata dagli elementi retinici pre-ganglionari (epitelio pigmentato, coni, bastoncelli, cellule bipolari, cellule amacrine), mentre se l'ERG viene registrato in risposta a stimoli strutturati

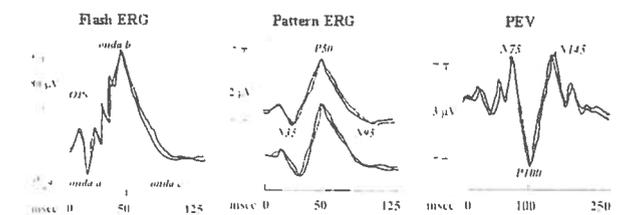


Fig. 3
Tipologia di risposte elettrofisologiche normali

(scacchi o righe bianche e nere che si alternano in maniera cadenzata nel tempo in un monitor televisivo), la risposta bioelettrica ottenuta (Pattern-ERG, PERG) rifletterà la funzionalità degli strati retinici più interni (cellule e fibre ganglionari).

L'ERG da flash è caratterizzato da una serie di onde a polarità alternante tra cui riconosciamo l'onda a, l'onda b ed i Potenziali Oscillatori (PO), mentre nel PERG è possibile identificare dei picchi che vengono contrassegnati con la lettera indicante la polarità e la cifra indicante il tempo di latenza, cioè il tempo in millisecondi dopo la presentazione dello stimolo visivo in cui compare il picco sul tracciato elettroretinografico (N35, P50 e N95).

Se lo stimolo sia flash che pattern viene presentato nei 6-9 gradi centrali, previo adattamento della retina periferica, si ottengono delle risposte bioelettriche degli elementi preganglionari e ganglionari della regione maculare e in tal modo si può ottenere una valutazione funzionale strato-per-strato della regione maculare (ERG Focale). Pertanto l'esecuzione di vari tipi di ERG permette di valutare differenti classi di cellule retiniche sia dell'intera retina che della regione maculare.

Come precedentemente espresso per altre metodiche semeiologiche, l'esecuzione dell'ERG del neonato o del bambino non collaborante richiede particolari accorgimenti al fine di evitare di eseguire il test in narcosi.

Un accorgimento fondamentale è quello di evitare l'applicazione di elettrodi che possano indurre la chiusura delle palpebre o ripetuti ammiccamenti. A tal fine, anche se non esclusivamente previsti dagli standard ISCEV (International Society for Clinical Electrophysiology on Vision), è consigliabile l'applicazione di piccoli elettrodi a coppetta fissati con pasta elettroconduttrice adesiva a livello del terzo medio della palpebra inferiore. Tale tipo di elettrodi, non venendo a contatto con l'occhio, non arrecano nessun fastidio al piccolo paziente in esame. Tuttavia la risposta bioelettrica ottenuta con questo tipo di elettrodi ha una ampiezza inferiore a quella ottenuta con i classici elettrodi corneali e pertanto è fondamentale essere provvisti di dati normativi ottenuti con tale metodica di registrazione. Anche gli elettrodi DTL, costruiti da un sottilissimo filo di carbonio e che vanno inseriti nel fornice della palpebra inferiore, sono generalmente ben sopportati e non arrecano fastidi al paziente in esame.

L'esecuzione dell'ERG da flash richiede una buona midriasi e può essere eseguito anche binocularmente. Il PERG viene registrato in miosi e per la sua corretta esecuzione è fondamentale che durante l'esame il soggetto in esame

guardi il centro del monitor. Ciò si può facilmente ottenere con l'aiuto di piccoli strumenti sonori come un sonaglio (talvolta anche un battito di una moneta sul centro del monitor può essere sufficiente) che richiamino l'attenzione del piccolo paziente in esame verso il monitor in cui viene presentato lo stimolo visivo.

Nel caso di neonati, l'esame si può eseguire mentre il bambino dorme, possibilmente dopo aver mangiato, e in tal caso è necessario l'aiuto di un collaboratore che tenga aperte le palpebre al momento della presentazione dello stimolo visivo. Al fine di ottenere risposte elettrofunkionali attendibili è importante essere provvisti di una strumentazione che escluda automaticamente la presenza di artefatti, e che abbia la possibilità di bloccare l'esame in presenza di mancato sincronismo tra la presentazione dello stimolo e l'acquisizione del segnale elettroretinografico e poi continuarlo nell'attimo in cui il soggetto in esame fissa lo stimolo visivo. A tal fine, le moderne apparecchiature sono dotate di una telecamera ad infrarossi che permette di controllare la fissazione e quindi di bloccare e riprendere l'esecuzione dell'esame.

Come precedentemente espresso, l'ERG ci può fornire importanti informazioni sulla funzionalità retinica. A tal fine è molto importante eseguire un ERG in quelle condizioni malformative (cataratta congenita, opacità corneali) in cui non è possibile effettuare una valutazione oftalmoscopica del fondo oculare. In questo caso è da tenere presente che un ERG da flash, poiché riflette l'attività bioelettrica degli elementi preganglionari dell'intera retina, non è in grado di fornire informazioni sulla funzionalità maculare con tutto ciò che ne consegue per l'eventuale prognosi post-operatoria. Tuttavia, l'esecuzione del Flicker ERG a 30 Hz, essendo una risposta esclusiva dei coni, ci può dare una indicazione della funzionalità di questi elementi retinici, di cui però solo l'8% sono situati nella regione maculare e anche ciò deve essere opportunamente considerato.

Un'altra applicazione importante dell'ERG si può avere in neonati con presenza di nistagmo in cui è fondamentale comprendere se si tratti di un nistagmo sensoriale o meno. La presenza di ERG anormale può far sospettare in questi casi la presenza di una disfunzione retinica ascrivibile a svariate patologie come la distrofia dei coni o la retinite pigmentosa.

È fondamentale eseguire un ERG anche in presenza di un visus ridotto non ascrivibile a particolari deficit rifrattivi o in presenza di ambliopia non giustificata da difetti rifrattivi o da strabismo. In questo caso è bene ricordare che è necessario escludere patologie della macula e/o modificazioni

della conduzione nervosa lungo le vie ottiche, associando alla registrazione di un ERG da flash, quella di un ERG Focale e dei Potenziali Evocati Visivi.

I Potenziali evocati visivi (PEV)

I PEV costituiscono la risposta bioelettrica della corteccia cerebrale occipitale alla presentazione degli stimoli visivi. Il PEV si può ottenere sia da stimoli luminosi (PEV da flash) che da stimoli strutturati (scacchi o righe bianche e nere che si alternano in maniera cadenzata nel tempo in un monitor televisivo), e in questo caso si parla di PEV da Pattern.

Il PEV viene registrato applicando degli elettrodi (ad esempio elettrodi da ECG pediatrico) con pasta elettroconduttrice adesiva sulla regione occipitale dello scalpo (elettrodo esplorante), sulla fronte (elettrodo referente) e un altro elettrodo di terra che può essere applicato alla mastoide, al braccio o al vertice. L'applicazione di questi elettrodi è assolutamente indolore. Sono da evitare, per svariati motivi, l'uso di elettrodi ad ago o l'uso di elettrodi a coppetta fissati con collodio in quanto hanno una stabilità inferiore durante l'esecuzione dell'esame. È fondamentale ricordare che la stimolazione deve essere monoculare, in quanto stimolazioni binoculari non permettono di differenziare l'occhio a cui è ascrivibile l'eventuale anormalità della risposta corticale ottenuta. È importante, dunque, occludere in maniera assoluta l'uno o l'altro occhio e ciò deve avvenire particolarmente durante la stimolazione da flash in cui, se la potenza del lampo è di notevole entità, si può avere una stimolazione luminosa anche in presenza di parziale occlusione con conseguente possibile fonte di errore nell'analisi della risposta bioelettrica ottenuta.

Il PEV non richiede midriasi, ma nel caso di stimolazione pattern è necessaria una corretta correzione del difetto refrattivo. A tal fine è importante ricordare che in presenza di uno stimolo pattern in cui si ha un passaggio netto tra la luminanza di 0 cd/m² dello scacco o della barra nera alla luminanza di 70-100 cd/m² dello scacco o della barra bianca (contrasto ad onda quadra) e in cui singoli elementi sottendono un piccolo angolo di arco visivo (esempio 15', particolarmente adatti a stimolare la macula e quindi il fascio papillo-maculare) anche la presenza di lievi astigmatismi (± 1 diottria) non corretti può dar luogo a risposte anormali del PEV. Per evitare ciò, è consigliabile utilizzare stimoli visivi in cui il passaggio di luminanza tra il bianco e il nero avvenga in maniera graduale (contrasto ad onda sinusoidale) in quanto la risposta bioelettrica ottenuta non è influenzata da eventuali difetti rifrattivi di ± 3 di equivalente sferico. Al fine di ottenere una buona fissazione del

pattern e una buona correlazione tra stimolazione e acquisizione del segnale bioelettrico, sono necessari tutti quegli accorgimenti prima elencati per l'esecuzione dell'ERG.

È da sottolineare che il PEV da flash è un esame che ha poca specificità e che si possono ottenere PEV da flash normali anche in presenza di una perdita sostanziale di fibre nervose. È da raccomandare, pertanto, la registrazione del PEV da pattern, anche se questa metodica può richiedere più tempo di esecuzione.

La registrazione del PEV da pattern può permettere anche una quantificazione dell'acuità visiva. Ciò può essere ottenuto mediante la registrazione di PEV in risposta a diversi stimoli visivi di dimensione sempre più piccola in cui l'angolo visivo sotteso dal singolo elemento del pattern è analogo a quello sotteso dal singolo elemento presentato nell'ottotipo. La registrazione del PEV continua fintanto che si ottiene una risposta attendibile e la correlazione tra angolo visivo sotteso dall'elemento del pattern e quello della tavola ottotipica permettono di quantificare un'acuità visiva in maniera elettrofunzionale.

È ovvio che in svariate condizioni di patologia o di mancanza di possibilità di eseguire test psicofisici per la valutazione dell'acuità visiva, la quantificazione di quest'ultima in maniera elettrofunzionale è quindi obiettiva può costituire un fondamentale elemento diagnostico e prognostico.

I PEV possono fornire importanti informazioni sulla funzionalità delle vie ottiche e in particolare possono rilevare la presenza di disfunzioni del nervo ottico. Utilizzando stimoli visivi appropriati (es. barre a contrasto sinusoidale con frequenza spaziale di 2 cicli/grado e di 0.25-0.5 cicli/grado rispettivamente) si possono ottenere informazioni separate sulla funzionalità del fascio papillo-maculare o sulla funzionalità degli assoni di calibro maggiore disposti più perifericamente nel nervo ottico. Questo riveste particolare importanza in quelle patologie, come la malattia di Leber in cui il fascio papillo-maculare è precocemente alterato in quanto composto da assoni ad alta richiesta metabolica particolarmente sensibili allo squilibrio energetico legato al deficit mitocondriale. Viceversa, fenomeni compressivi sul nervo ottico, potranno dare anomalie del PEV maggiormente evidenti con basse frequenze spaziali di stimolazione (0.25-0.5 cicli/grado).

L'utilizzo dei PEV ha particolare importanza nella identificazione di eventuali disfunzioni delle vie ottiche in presenza di ambliopia. La presenza di un PEV nei limiti della norma permette di escludere deficit della conduzione nervosa lungo le vie ottiche e di programmare gli interventi di recupero dell'ambliopia; al contrario, in presenza

di anomalie dei PEV, può essere utile a porre dei limiti inferiori come eventuali possibilità di recupero dell'acuità visiva dopo opportune terapie se non, in alcuni casi, anche ad escludere la possibilità di interventi riabilitativi.

Le principali applicazioni dei PEV e le relative risposte sono riportate nella tabella 1.

In conclusione, anche in età pediatrica ERG e PEV permettono di evidenziare precocemente alterazioni funzionali a carico delle varie strutture delle vie ottiche ed inoltre, essendo metodiche semeiologiche non invasive e ripetibili nel tempo, forniscono l'opportunità di diagnosticare e monitorizzare nel tempo svariate patologie dell'apparato visivo.

L'esame in narcosi e il ricovero

In caso di dubbio diagnostico, e un esempio per tutti è rappresentato dalla megalocornea che pone problemi di diagnosi differenziale con il glaucoma malformativo oppure dal riscontro anche occasionale di lesioni retiniche di tipo gliomatoso per il dubbio di un retinoblastoma, è necessario un esame oculare in anestesia generale in regime di ricovero ordinario o di day-Hospital. È evidente che ciò può essere effettuato soltanto dopo aver eseguito i normali esami di routine ed è altrettanto evidente che il ricorso a tale opzione non deve rappresentare la regola visto che molte indagini possono essere effettuate in regime ambulatoriale con buona o ottima attendibilità. Considerando

dunque l'impegno non soltanto socio-economico ma anche psicologico sul bambino e sui genitori che una tale decisione comporta, è necessario limitare il ricorso ad essa ai soli casi di reale necessità e per i casi relativi a bambini di età molto bassa, cercando di evitarla sempre in tutti i casi in cui l'età e la collaborazione consentono di eseguire indagini strumentali, magari in tempi consecutivi, in condizioni di veglia. C'è anche da tener presente che l'attuale retribuzione delle prestazioni ospedaliere in base alla tipologia dell'intervento diagnostico o terapeutico effettuato è molto bassa per le cosiddette osservazioni in anestesia generale. In realtà esse comportano un notevole impegno da parte dell'oftalmologo, che deve saper utilizzare al meglio il tempo di anestesia per eseguire tutti i suoi rilievi, e anche da parte dell'anestesista che, avendo a che fare con un bambino, deve essere esperto e in grado di fronteggiare tutte le possibili complicazioni legate alla narcosi. Oltre a tutto ciò, un'osservazione in narcosi richiede un tempo di occupazione della sala operatoria abbastanza lungo. Per tali ragioni, pur cercando di limitare al massimo il ricorso a questo tipo di prestazione, questa dovrebbe comunque essere rivalutata in termini di rimborso per la struttura ospedaliera, data la sua importanza e la complessità dell'atto diagnostico, dal quale spesso deriva anche la decisione di procedere o meno a un intervento chirurgico.

Esame	Generatori	Modificazioni patologiche in:	Tipologia di risposta
ERG da flash	retina esterna (epitelio pigmentato, fotorecettori, cellule bipolari, amacrine)	retinite pigmentosa, distacco di retina, retinoblastoma, diabete giovanile, emeralopia carenziale, emeralopia congenita stazionaria, distrofia dei coni, albinismo, nistagmo	aumento dei tempi di latenza e riduzione di ampiezza delle onde a e b, riduzione dei Potenziali Oscillatori
ERG da Pattern	retina interna (cellule e fibre ganglionari)	glaucoma congenito, diabete giovanile, forme tossiche, traumatiche, compressive, flogistiche del nervo ottico	aumento dei tempi di latenza e riduzione di ampiezza delle onde P50 e N95
ERG focale: a) Flicker b) Pattern	macula: retina esterna retina interna	maculopatie congenite (Stargardt, Best), nistagmo	riduzione in ampiezza e ritardo di fase delle risposte 1F (da stimolo flicker) e 2P (da stimolo pattern)
PEV da pattern	vie ottiche	malformazioni congenite, neuriti ottiche, papilla da stasi, papilliti, traumi, ambliopia, compressioni neoplastiche, malattie degenerative del SNC, nistagmo	aumento dei tempi di latenza e riduzione di ampiezza delle onde N75 e P100

Tabella 1

Applicazioni cliniche degli esami elettrofisiologici oculari

Bibliografia

1. Bach M, Hawlina M, Holder GE, Marmor M, Meigen T, Vaegan, et al. Standard for Pattern Electroretinography. *Doc Ophthalmol*: 101, 11, 2000.
2. Blomdahl S: Ultrasonic measurements of the eye in the newborn infants. *Acta Ophthalmol* 1979; 57: 1048.
3. Harley RD: Pediatric Ophthalmology. W B Saunders Co., Philadelphia, 1975.
4. Kanski JJ: Clinical Ophthalmology: a systematic approach. Butterworth & Co Ltd, London, 1989.
5. Larsen JS: The sagittal growth of the eye. IV. Ultrasonic measurement of the axial length of the eye from birth to the puberty. *Acta Ophthalmol* 1971; 49: 873.
6. Ytteborg J: Investigations of the rigidity coefficient in children eyes. *Acta Ophthalmol* 1960; 38: 658.
7. Ricci B: Patologia oculare in età pediatrica. Verduci Editore, Roma, 1992.
8. Marmor MF, Holder GE, Seeliger MW, Yamamoto S: Standard for clinical electroretinography (2004 update). *Doc Ophthalmol* 2004; 108: 107.
9. Odom JV, Bach M, Barber C, Brigell M, Marmor MF, Tormene AP, Holder GE, Vaegan: Visual Evoked Potentials Standard (2004). *Doc Ophthalmol* 2004; 108: 115.
10. Salomao SR, Berezovsky A, Andrade RE, Belfort R Jr, Carelli V, Sadun AA: Visual electrophysiologic findings in patients from an extensive Brazilian family with Leber's hereditary optic neuropathy. *Doc Ophthalmol*. 2004; 108: 147.
11. Weiss AH, Kelly JP: Spatial-frequency-dependent changes in cortical activation before and after patching in amblyopic children. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2004; 45: 3531.