QUIZ 163

Occhio… alla diagnosi

Una donna di 60 anni viene sottoposta a tiroidectomia totale per un quadro di tireotossicosi in Morbo di Basedow e storia di FA ad elevata risposta ventricolare. Dopo l'intervento la paziente lamenta la comparsa di diplopia incostante associata ad edema periorbitario, iperemia congiuntivale, dolore ai movimenti oculari e lacrimazione. La paziente esegue una valutazione endocrinologica: CAS = 4 in OO, Esoftalmometria di Hertel = 20 mm in OD, 22 mm in OS, TRAb = 27 U/L (VN < 2.9). Alla valutazione oculistica: Visus OO 10/10, TOO nei limiti di norma (18 mmHg in OO). BOO: iperemia e chemosi congiuntivale, cornea trasparente, segmento anteriore in quiete; ecografia orbitaria: ispessimento dei m. retti mediali e del gruppo superiore di OO; ai limiti superiori di norma il m. retto inferiore di OS. La TC orbite eseguita ad un mese dall'esordio dei sintomi mostra una proptosi di entrambi i bulbi oculari, specie a sinistra (OD: 19 mm, OS: 23 mm) e nervi ottici parzialmente rettilineizzati; risultano aumentati in spessore e con densità disomogenea, i ventri dei muscoli retto superiore, medio e inferiore a sinistra e retto inferiore a destra. Incrementato anche il tessuto adiposo retrobulbare. Indice di Barrett: 60%.

Per le caratteristiche cliniche sviluppatesi (diplopia incostante, esoftalmometria pari a 23 mm, moderato coinvolgimento dei tessuti molli dell'orbita, impatto sulla qualità di vita) che individuano un quadro di orbitopatia sinistra di grado moderato-severo secondo EUGOGO e per la presenza di attività di malattia, la paziente viene trattata con un ciclo di terapia con GC ad alte dosi e.v. secondo lo schema suggerito da EUGOGO che prevede la somministrazione di 500 mg/settimana per le prime 6 settimane e 250 mg/settimana per altre 6 settimane, per una dose complessiva di 4.5 mg. Dopo le prime somministrazioni la paziente riferisce lieve miglioramento di lacrimazione, dolore e lieve beneficio sulla diplopia specialmente nei giorni immediatamente successivi alla terapia.

La valutazione endocrinologica eseguita ad 1 mese dall'inizio della terapia evidenzia una riduzione del CAS (= 2 in OO) con livelli di TRAb pari a 25 U/L. Tuttavia, dopo circa 20 giorni la paziente lamenta un calo del visus in occhio sinistro con peggioramento riferito progressivo (offuscamento dell'immagine, difficoltà nella discriminazione dei colori in OS in assenza di dolore locale). Viene eseguita una visita oculistica con riscontro di "brusco calo del visus in OS (2/50)", discromatopsia alle tavole di Hishihara, tono oculare aumentato (26 mmHg in OS, 21 mmHg in OD).

L'OCT documenta in OS la presenza di segni di plus sui fascicoli verticali superiori e inferiori. Segno di minus sul fascicolo papillo maculare.
Eseguiti Potenziali Evocati Visivi: gravi anomalie della conduzione visiva in OS.
La visita neurologica, oltre all'ipovisus in OS, non rileva alterazioni del restante distretto cranico, né deficit neurologici a livello segmentario.

In previsione di eseguire una RM, qual è l'orientamento diagnostico più plausibile in questa paziente?

1. *Glaucoma ad angolo aperto su base iatrogena*
2. *Neurite ottica in paziente con esordio di sclerosi multipla*
3. *Neuropatia ottica compressiva nel contesto di una oftalmopatia autoimmune*
4. *Occlusione dell'arteria centrale della retina*

_____

La Risposta corretta è la n°3

Neuropatia ottica compressiva nel contesto di una oftalmopatia autoimmune

Perché:

Il caso della paziente rappresenta un esempio di *sight-threatening Graves' Orbitopathty*, caratterizzata da un esordio di malattia brusco ed un'evoluzione repentina. Nonostante l'apparente miglioramento clinico con l'inizio del ciclo di terapia steroidea e.v., la paziente ha sviluppato sintomi (alterazione della visione dei colori, calo del visus) riferibili a *Neuropatia Ottica Distiroidea* (DON). Questo caso avvalora l'importanza di un monitoraggio stretto del visus e della visione dei colori, anche in assenza di proptosi severa, soprattutto laddove vi sia il sospetto che possa svilupparsi *apical crowding*. In questo caso la TC orbitaria mostrava un indice di Barret pari a 60 %. Tale indice, calcolato mediante il rapporto tra diametro dei muscoli estrinseci dell'orbita e il diametro dell'orbita, sembrerebbe essere predittivo del rischio di otticopatia se >60%. Anche se raro, alcuni quadri di DON si sviluppano in pazienti in cui, per cause anatomiche, la malattia orbitaria non si presenta con una proptosi severa del globo oculare, ma i muscoli, ispessiti, restano incarcerati a livello dell'apice dell'orbita.

In casi come questo una diagnosi rapida e accurata indirizza verso l'intervento urgente di decompressione orbitaria al fine di ristabilire la funzione visiva.
La causa del calo del visus della paziente non è attribuibile ad un glaucoma iatrogeno, sebbene nel corso delle visite oculistiche sia stato riportato un incremento del tono oculare, verosimilmente legato al trattamento corticosteroideo in corso. Infatti, il calo del visus nel glaucoma ad angolo aperto si instaura solitamente in maniera lentamente progressiva e asintomatica nei primi stadi.
La possibilità diagnostica di un quadro di neurite ottica retrobulbare come esordio di sclerosi multipla è poco verosimile, vista l'età avanzata della paziente (60 anni), l'esordio a carattere subacuto del calo del visus e l'assenza di dolore. Sarebbe comunque appropriato escludere tale quadro patologico attraverso l'esecuzione di una RM encefalica con mdc per scongiurare la presenza di lesioni clinicamente silenti.
Infine, pur presentando la paziente storia di FA, è possibile escludere dalla diagnosi differenziale anche il caso di un'occlusione embolica dell'arteria centrale della retina poiché la sintomatologia non presenta carattere acuto. Inoltre, l'esame del fondo dell'occhio avrebbe messo in luce la presenza di una retina edematosa e di colorito biancastro sulla quale spicca una macchia rosso-ciliegia in corrispondenza della parte centrale della retina.

Biliografia di riferimento

1. Bartalena L, Baldeschi L, Boboridis K, Eckstein A, Kahaly G, J, Marcocci C, Perros P, Salvi M, Wiersinga W, M: The 2016 European Thyroid Association/European Group on Graves' Orbitopathy Guidelines for the Management of Graves' Orbitopathy. Eur Thyroid J 2016;5:9-26.
2. McKeag D, Lane C, Lazarus JH, Baldeschi L, Boboridis K, Dickinson AJ, et al. European Group on Graves' Orbitopathy (EUGOGO). Clinical features of dysthyroid optic neuropathy: a European Group on Graves' Orbitopathy (EUGOGO) survey. Br J Ophthalmol. 2007;91:455–8.
3. Razeghinejad M, R, Katz L, J: Steroid-Induced Iatrogenic Glaucoma. Ophthalmic Res 2012;47:66-80.
4. Miller DH, Chard DT, Ciccarelli O. Clinically isolated syndromes. Lancet Neurol. 2012 Feb;11(2):157-69.
5. Richard E. Appen, Shirley H. Wray, David G. Cogan, Central Retinal Artery Occlusion, American Journal of Ophthalmology, Volume 79, Issue 3, 1975, 374-381.

Autore
Martina Verrienti, martina.verrienti@edu.unife.it
Maria Rosaria Ambrosio, mbrmrs@unife.it