

# Lavori originali

## LE VASCULITI OCULARI

L. CIMINO\*<sup>o</sup>, L. CAPPUCINI<sup>o</sup>, A. FANTI<sup>o</sup>, C. A. ZOTTI<sup>o</sup>, G. DEL BUE<sup>o</sup>, C. SALVARANI\*\*

\*Ambulatorio di Immunologia Oculare - <sup>o</sup>Unità Operativa di Oculistica Arcispedale S. Maria Nuova - Reggio Emilia  
\*\*Unità Operativa di Reumatologia - Arcispedale S. Maria Nuova - Reggio Emilia

### RIASSUNTO

Le infiammazioni oculari comprendono le infiammazioni intraoculari (o uveiti) e le infiammazioni extra-oculari (scleriti, episcleriti, congiuntiviti, cheratiti). Le vasculiti intraoculari (retiniche e/o coroideali) sono sempre associate a uveite sia nelle patologie esclusivamente oculari che in quelle sistemiche.

La sintomatologia delle vasculiti intraoculari prevede: calo del visus, fotopsia (sensazione di "lampi"), miodeopsia (sensazione visiva di "mosche volanti"); l'occhio è bianco salvo in presenza di uveite anteriore in cui l'occhio può presentarsi arrossato.

Un valido aiuto per la diagnosi è apportato dalla fluorangiografia e dalla angiografia al verde di indocianina.

**Parole chiave:** uveite, infiammazione oculare, vasculite intraoculare, angiografia con fluoresceina e con verde di indocianina.

### OCULAR VASCULITIS

### ABSTRACT

The ocular inflammations include intra-ocular inflammations (uveitis) and extra-ocular inflammations (scleritis, episcleritis, conjunctivitis, keratitis).

Intra-ocular vasculitis are always associated with uveitis.

The symptoms are: decrease of visual acuity, photopsia, myodeopsia, and sometimes red eye (only in case of anterior uveitis).

Fluorescein angiography and Indocyanine green angiography are very helpful in the diagnosis of intra-ocular inflammations.

**Keywords:** uveitis, ocular inflammation, intraocular vasculitis, fluorescein angiography, indocyanine green angiography.

La diagnosi delle vasculiti oculari è clinica. I criteri per la diagnosi sono:

- 1) Infiammazione intraoculare o uveite (presenza di cellule in camera anteriore e/o vitreo): Il primum movens patogenetico nelle uveiti è la rottura della barriera emato-oculare (Fig.1).
  - a) A livello retinico tale barriera è costituita dalle "giunzioni serrate" tra le cellule dell'epitelio pigmentato retinico e dalle "giunzioni intercellulari" tra le cellule endoteliali.
  - b) A livello topografico, possiamo classificare le uveiti in: anteriori (infiammazione dell'iride e corpo ciliare), intermedie (infiammazione pars plana, vitreo e/o vasculite retinica periferica), posteriori (infiammazioni coroideali e/o retiniche localizzate) e panuveiti (infiammazione intraoculare totale) (Fig.2).

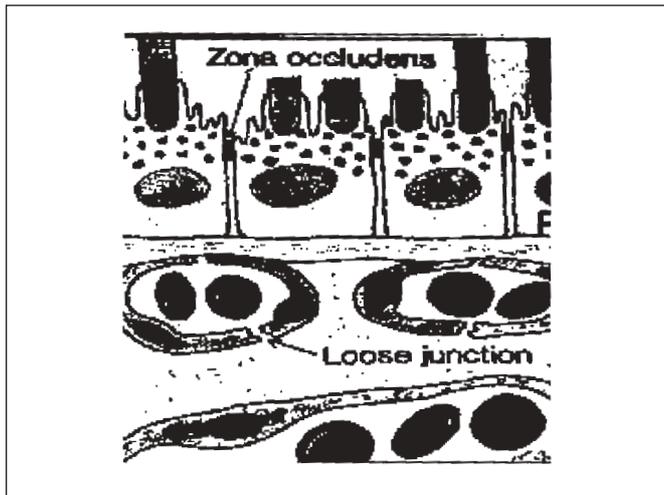


Figura 1: La barriera emato-retinica delle uveiti.

2) Compromissione dei vasi sanguigni (presenza di inguainamento, occlusione, neovascolarizzazione).

Le vasculiti oculari possono essere isolate o associate a patologia sistemica (Ref 2 e Tab.1).

Tutti i pazienti richiedono una visita oculistica ed un inquadramento sistemico.

Il *work-up* oftalmologico dovrebbe includere (1):

- ✓ La migliore acutezza visiva per lontano e per vicino.
- ✓ L'esame del campo visivo.
- ✓ L'esame biomicroscopico dell'occhio con particolare attenzione al tipo ed al grado di infiammazione (Fig.3).
- ✓ L'esame del fondo oculare, valutando:
  1. Il disco ottico
  2. Il coinvolgimento vascolare (se sono interessate principalmente le arterie, i capillari o le vene)

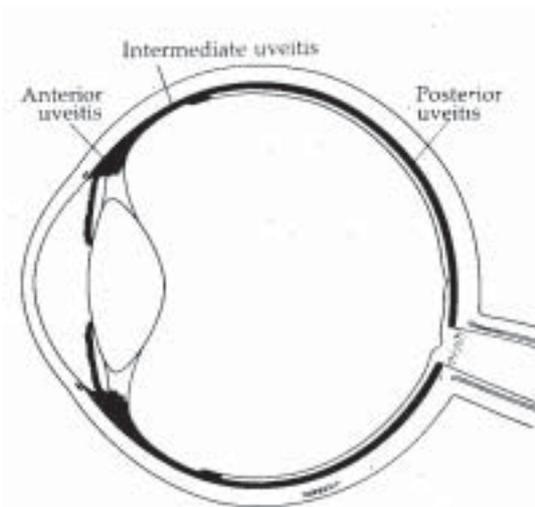


Figura 2: Classificazione topografica.

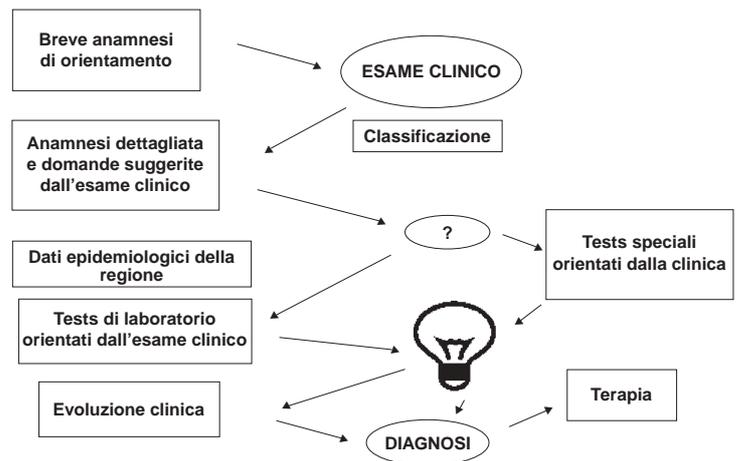


Figura 3: Inquadramento delle infiammazioni oculari.

**TABELLA 1 - Vasculiti intraoculari isolate o associate a patologia sistemica**

LE VASCULITI INTRAOCULARI		
Associate a patologie sistemiche	Associate a patologie infettive	Patologie <u>solo</u> oculari
Behçet	Tubercolosi	Pars Planite
Wegener	Whipple	Birdshot
Sclerosi multipla	Sifilide	Toxoplasmosi*
Sarcoidosi	Rickettsiosi	Necrosi retinica acuta*
LES	Lyme	—

\*Patologie presenti in forma isolata oculare o in associazione a infezioni sistemiche.

3. La presenza di alterazioni dell'epitelio pigmentato retinico o della coroide
4. Lo stato della macula (presenza di edema maculare, foro maculare, etc.)
5. La presenza di essudati retinici, infiltrati o emorragie

**Angiografia alla fluoresceina (FAG)** conferisce importanti informazioni sulla vasculite retinica: segnala importanti notizie circa il grado del *leakage* vascolare o di occlusione (le forme ischemiche hanno una prognosi peggiore delle forme non ischemiche e rispondono meno alla terapia sistemica immunosoppressiva).

La presenza di ischemia maculare, definita dalla chiusura dei capillari perifoveali si identifica con una regione avascolare foveale allargata e/o irregolare, ben visibile durante la fase capillare della fluorangiografia.

Una rilevante porzione di attività infiammatoria nelle uveiti posteriori si manifesta o inizia nella coroide. Poiché il compartimento coroideale non è accessibile all'angiografia a fluoresceina risulta chiaro come molte patologie infiammatorie oculari non possono essere ben definite o solo grossolanamente valutate mediante ecografia B-scan.

Per tale motivo, risulta chiaro come una metodica che possa bene esplorare la coroide e valutare il grado di infiammazione in molte patologie sia di enorme utilità nella pratica clinica. A tal proposito sovrviene l'angiografia al verde di indocianina che provvede alla valutazione ed al monitoraggio delle infiammazioni coroideali e rappresenta anche un valido ausilio nella comprensione e nella interpretazione della fisiopatologia delle patologie infiammatorie posteriori con predominante interessamento coroideale.

**L'angiografia al verde di indocianina (ICG)** è molto utile nel comprendere la patogenesi di vari disordini corio-retinici. Le vasculiti coroideali possono essere isolate o associate a patologie sistemiche: Behçet, Vogt-Koyanagi-Harada (VKH), Sarcoidosi (3-6).

Con l'ICG si può valutare l'infiammazione dei grandi vasi (ad es. fuzzy vessels in VKH) o la chiusura della coriocapillare (come nel LES).

Le vasculiti coroideali possono essere suddivise in tre forme:

- A) Coriocapillaropatia infiammatoria primitiva
- B) Vasculopatia infiammatoria stromale

### C) Forma intermedia

La prima forma è caratterizzata dalla presenza di aree ipofluorescenti evidenziabili nelle fasi tardive dell'angiografia, secondarie a non-perfusione della coriocapillare ed include entità quali: la sindrome dei punti bianchi evanescenti (MEWDS), l'epiteliopatia acuta multifocale posteriore placide (APMPPE), la coroidite multifocale (MC), la coroidopatia ampiginosa e la coroidite serpigginosa.

La seconda forma presenta vasi all'apparenza sfocati nei tempi intermedi dell'angiografia ed iperfluorescenza diffusa coroideale nelle fasi tardive, indicando vasculopatia infiammatoria dei vasi coroideali di grande calibro. Queste caratteristiche sono presenti nella patologia di Vogt-Koyanagi-Harada in fase attiva, la sarcoidosi oculare, la tubercolosi e la corioretinopatia Birdshot. Nelle uveiti di recente insorgenza in Malattia di Behçet, sono caratteristici: il ritardo della perfusione coriocapillare ed i vasi coroideali indistinti senza la diffusa iperfluorescenza coroideale tardiva. Nelle scleriti posteriori è presente un ulteriore segno costituito dalla dilatazione delle vene vorticose.

Esiste un terzo gruppo di pazienti con vasculite retinica severa o infiammazione coroideale, che si presenta con una coriocapillaropatia infiammatoria secondariamente associata, angiograficamente identica alla forma infiammatoria primitiva.

Alla fine della visita oculistica di un paziente con vasculite oculare l'oculista dovrebbe essere in grado di stabilire:

- 1) il grado della riduzione visiva e la causa della riduzione visiva
- 2) l'attività dell'infiammazione
- 3) se esistono dei sospetti di una patologia sistemica che provoca la vasculite retinica.

Approssimativamente il 50% dei pazienti con vasculite oculare presenta una sottostante patologia sistemica di natura infettiva, neoplastica o infiammatoria. L'anamnesi e l'esame clinico sistemico possono essere meglio organizzati dopo la visita oculistica perché spesso l'occhio può dare utili indizi per la diagnosi. Ovviamente l'oculista deve essere ben addestrato a riconoscere questi segni di infiammazione perché, a contrario degli altri distretti extraoculari, con le vasculiti oculari siamo in grado di vedere realmente i vasi infiammati.

Lo scopo della valutazione oculistica è quello di assicu-

rare la diagnosi clinica, definire il grado di severità della patologia sistemica e valutare se il paziente è eleggibile per un trattamento sistemico.

I campioni di fluidi intraoculari dovrebbero essere programmati con estrema cura in collaborazione con lo staff di laboratorio prima di procedere al prelievo stesso.

La presenza di un centro di riferimento per i pazienti affetti da patologie infiammatorie oculari all'interno dell'Arcispedale S. Maria Nuova di Reggio Emilia fornisce un servizio di elevata qualità, grazie alla consolidata collaborazione tra le Unità Operative, Pediatria e Oculistica.

## BIBLIOGRAFIA

- 1) Sanders MD. *Retinal arteritis, retinal vasculitis and autoimmune retinal vasculitis*. Eye 1987;1:441-65.
- 2) Palmer HE, Stanford MR, Sanders MD, Graham EM. *Visual outcome of patients with idiopathic ischaemic and non-ischaemic retinal vasculitis*. Eye 1996;10:343-8.
- 3) Herbort CP, LeHoang P, Guex-Croiser Y. *Schematic interpretation of Indocyanine Green Angiography in Posterior Uveitis Using a Standard Angiographic Protocol*. Ophthalmology 1998;105:432-40.
- 4) Cimino L, Auer C, Herbort CP. *Sensitivity of indocyanine green angiography for the follow-up of active inflammatory choriocapillaropathies*. Ocul Immunol Inflamm 2000;8:275-83.
- 5) Herbort CP, Bodaghi B, LeHoang P. *Indocyanine green angiography in ocular inflammatory diseases: principles, schematic interpretation, semiology and clinical value*. J Fr Ophthalmol. 2001;24:423-47.
- 6) Bouchenaki N, Cimino L, Auer C, Tao Tran V, Herbort CP. *Assessment and classification of choroidal vasculitis in posterior uveitis using indocyanine green angiography*. Klin. Monatsbl. Augenheilkd. 2002;219:243-9.

Corrispondenza a:

Dott. Luca Cimino

Unità Operativa di Oculistica

Azienda Ospedaliera Arcispedale S Maria Nuova

Reggio Emilia

Viale Risorgimento n 80

Reggio Emilia 42100

Tel. 0522 296520

email: l.cimino@libero.it