

# Patologie della retina

# 17

## INTRODUZIONE

Le malattie che possono interessare la retina sono molte, di vario tipo e di diversa gravità. Per questo motivo le conseguenze sull'acuità visiva e sul campo visivo sono molto variabili. L'assenza d'innervazione di tipo sensitivo a livello retinico spiega come tali malattie, a meno di complicanze riguardanti altre strutture oculari, abbiano in comune la mancanza di sintomatologia dolorosa.

In questo capitolo ci si limiterà a esporre le patologie retiniche più rilevanti.

Alcune retinopatie degenerative tipicamente ereditarie sono trattate nel Capitolo 4, altre retinopatie associate a patologie sistemiche sono trattate nel Capitolo 22.

## ANOMALIE CONGENITE

### Coloboma retinico

Il coloboma è un difetto congenito di sviluppo, secondario all'incompleta chiusura della vescicola ottica e, pertanto, è situato nella porzione inferiore dell'occhio. È spesso bilaterale, sempre associato al coloboma della coroide e frequentemente associato ai colobomi dell'iride, del corpo ciliare e della papilla. Molto spesso si presenta associato a patologie sistemiche.

Il coloboma retinico può avere varie estensioni e ha una forma ovale con fondo biancastro a causa dell'assenza di tessuto retinico e coroideale che lascia trasparire il colore bianco della sclera.

Sulla zona deficitaria possono essere presenti ponti di tessuto retinico e coroideale.

Il coloboma può anche essere di minima entità, con presenza di sole alterazioni pigmentarie della coroide e della sclera nel settore interessato. L'acuità visiva è di solito ridotta se localizzato in regione maculare e il difetto è spesso associato a nistagmo e a strabismo.

### Persistenza di fibre mieliniche

La mielinizzazione degli assoni delle cellule gangliari si arresta a livello della lamina cribiforme della papilla ottica. L'anomala persistenza della guaina mielinica oltre questo limite rende visibili le fibre mieliniche che avvolgono gli assoni delle cellule gangliari.

In genere monolaterali, oftalmoscopicamente appaiono come strie bianche localizzate con bordi sfilacciati, formando strisce arcuate che si dipartono dalla papilla; meno frequentemente appaiono in forma di isola a distanza dalla papilla.

Nelle rare forme estese, possono essere associate a calo visivo e ad altre patologie oculari.

### Pieghe falciformi retiniche

Le pieghe falciformi sono anomalie congenite retiniche su base ereditaria. La retina, insieme a residui dell'arteria ialoidea, si presenta piegata su se stessa a forma di falce dalla papilla ottica al corpo ciliare. Sono di solito situate nei quadranti inferiori retinici in prossimità della linea di chiusura della fessura embrionale.

La papilla appare circondata da un alone iperpigmentato e prominente, mentre la restante retina presenta distrofia pigmentaria. Possono essere associate ad altre malformazioni oculari.

### Coloboma maculare

Il coloboma maculare è un raro difetto di sviluppo della regione maculare. Spesso è bilaterale e può essere associato a malformazioni di altri organi.

L'assenza di tessuto determina una regione maculare biancastra per il trasparire del colore bianco della sclera. L'acuità visiva è fortemente ridotta. È frequentemente associato a nistagmo.

## Arteria cilioretinica

L'arteria cilioretinica, presente in circa il 20% della popolazione, è un'arteria suppletiva che origina direttamente dal sistema vascolare ciliare posteriore. Alimenta la macula e il fascio papillo-maculare, garantendo in questi soggetti un apporto di sangue anche in caso di occlusione dell'arteria centrale della retina.

## Comunicazioni arterovenose (o shunt)

Le comunicazioni arterovenose di tipo congenito si presentano perlopiù come riscontri casuali durante l'esame del fondo oculare eseguito per altri motivi. Si localizzano in prevalenza nel quadrante retinico supero-temporale e lungo il fascio papillo-maculare. Spesso sono monolaterali e associate a lesioni vascolari simili in altri distretti corporei. Si presentano sotto forma di anastomosi tra arteria e vena e, in base al calibro dei vasi coinvolti, possono risultare asintomatici o causare essudati intraretinici, emorragie, occlusioni vascolari e calo del visus di varia entità.

## RETINOPATIE VASCOLARI

### Occlusione arteriosa retinica

**Definizione** Occlusione dell'arteria centrale della retina o di una sua branca, con gravi conseguenze funzionali.

**Eziopatogenesi** La causa più frequente nei pazienti anziani è costituita da fenomeni trombotici in vasi già compromessi dall'arteriosclerosi a livello della lamina cribrosa; l'ispessimento progressivo dell'intima vascolare causato dall'arteriosclerosi ne è, infatti, un'importante concausa. Un'altra causa frequente è rappresentata da emboli di colesterolo, calcifici o fibropiastrinici a partenza carotidea o dall'arco aortico; più grande è l'embolo, più l'occlusione interesserà un vaso con lume maggiore. La circolazione ematica oculare proviene dall'arteria oftalmica, ramo della carotide interna. Poiché la circolazione retinica è di tipo terminale, ogni alterazione del flusso ematico arterioso determina in tempi brevi alterazioni retiniche e visive.

**Sintomatologia** Nell'occlusione dell'arteria centrale della retina si verifica un'improvvisa e totale perdita della visione, e solo nei casi in cui è presente un'arteria cilioretinica può essere preservata la visione centrale. Nell'occlusione di un ramo arterioso l'entità della perdita della funzione visiva e del campo visivo dipende dalla sede dell'occlusione.

**Clinica** Nell'occlusione dell'arteria centrale della retina l'esame del fondo oculare evidenzia, in fase acuta, una retina pallida con stenosi dei vasi retinici e mancata o lenta progressione del flusso ematico. Il colore arancione della sottostante coroide è visibile attraverso la fovea, in contrasto con il pallore della retina circostante, evi-

denziando il tipico aspetto maculare detto "rosso ciliegia" (Fig. 17.1). La fluorangiografia retinica mostra un riempimento arterioso assente o ritardato. In presenza di un'arteria cilioretinica la visione centrale è conservata e variabile, e la fluorangiografia ben evidenzia la pervietà di tale vaso arterioso. L'esame OCT (Optical Coherence Tomography, tomografia ottica computerizzata) della macula può mostrare, nelle fasi evolute, un assottigliamento complessivo della retina. Inoltre, è possibile riscontrare in fase acuta la presenza della PAMM (Paracentral Acute Middle Maculopathy) che consiste nella comparsa di iper-reflettività marcata a carico dello strato nucleare interno (cellule bipolari) per la presenza di microinfarti nel plesso retinico vascolare profondo.

Nell'occlusione di una branca arteriosa la diminuzione dell'acuità visiva è variabile e l'aspetto del fondo oculare (così come quello della fluorangiografia) è lo stesso dell'occlusione dell'arteria centrale, ma limitato al settore retinico interessato. Il vaso si presenterà bianco, stenotico e privo di flusso sanguigno. Questa assenza di vascolarizzazione può essere evidenziata molto bene con la fluorangiografia. Inoltre, in caso di eziologia embolica, talvolta è visibile un piccolo embolo ostruttivo all'interno del vaso, di colore biancastro.

La diagnosi è relativamente semplice, mentre la ricerca della causa può essere difficile. È indispensabile eseguire un'accurata valutazione clinica generale, soprattutto per quanto riguarda l'apparato cardiocircolatorio.

**Prognosi** L'evoluzione di questo vero e proprio "infarto retinico" è solitamente infausta, soprattutto a causa del fatto che molto raramente la terapia viene eseguita in tempi utili, cioè nell'arco di qualche ora. Complicanze tardive quali la rubeosi dell'iride e dell'angolo iridocorneale, secondarie all'ischemia retinica, possono portare al glaucoma neovascolare.

**Terapia** Per essere efficace, la terapia va attuata entro pochissimo tempo, prima che si instaurino danni reti-



**FIGURA 17.1** Aspetto oftalmoscopico dell'occlusione dell'arteria centrale della retina.

nici irreversibili causati dall'ischemia retinica. Massaggi oculari intermittenti con compressione bulbare di alcuni secondi possono determinare un rapido e utile cambiamento del flusso ematico arterioso con possibile mobilitazione dell'embolo qualora presente. La diminuzione della pressione oculare ottenuta per via orale o endovenosa e con paracentesi della camera anteriore favorisce la dilatazione dei vasi retinici, facilitando il flusso ematico. Possono essere utili anche farmaci vasodilatatori per via retrobulbare o sistemica. È bene, inoltre, ricordare che, se l'evento ischemico si è verificato entro 72 ore, è necessario inviare il paziente in stroke unit per poter eseguire un'eventuale terapia trombolitica previa esecuzione di angio-TC. Viceversa, superate le 72 ore dall'evento avverso, la gestione sistemica, oltre quella oculistica, è di pertinenza del neurologo.

## Occlusione venosa retinica

**Definizione** Occlusione della vena centrale della retina, o di una sua branca, con variabili conseguenze funzionali. Può essere di tipo edematoso, ischemico o misto.

**Eziopatogenesi** L'occlusione venosa retinica è spesso correlata alla patologia arteriosa. La causa più frequente è, infatti, rappresentata dall'arteriosclerosi con ispessimento vascolare progressivo dei vasi arteriosi. Poiché le arteriole e le vene retiniche hanno la tunica avventizia in comune, si determinano fenomeni compressivi da parte dei vasi arteriosi sui vasi venosi. A questo seguono alterazioni del flusso ematico venoso, perdita di cellule endoteliali, formazione di trombi e occlusione vascolare. L'ipertensione, il diabete mellito, la dislipidemia, le coagulopatie e l'età avanzata sono importanti fattori di rischio.

In seguito all'occlusione venosa, si verifica un ristagno ematico con aumento della pressione venosa e capillare a monte dell'ostruzione. La conseguente ipossia retinica causa un danno endoteliale capillare favorendo la diffusione dei costituenti ematici nello spazio extracellulare. Sia l'occlusione venosa centrale sia quella di branca possono essere di tipo edematoso, ischemico o misto. L'occlusione di tipo edematoso è caratterizzata da edema retinico senza zone di ischemia retinica, presenti invece nell'occlusione di tipo ischemico o misto. In queste ultime forme le conseguenti neovascolarizzazioni possono determinare gravi complicanze quali emorragie retiniche o vitreali, rubeosi iridea e glaucoma neovascolare. Una complicanza temibile è rappresentata, infine, dall'edema maculare persistente, causa di marcato calo del visus.

**Sintomatologia** Nell'occlusione della vena centrale della retina in fase acuta è presente un'improvvisa e grave perdita della visione e il paziente accusa un marcato offuscamento visivo. Nell'occlusione di un ramo venoso l'entità della perdita della funzione visiva e del campo è variabile e dipende dalla sede dell'occlusione.

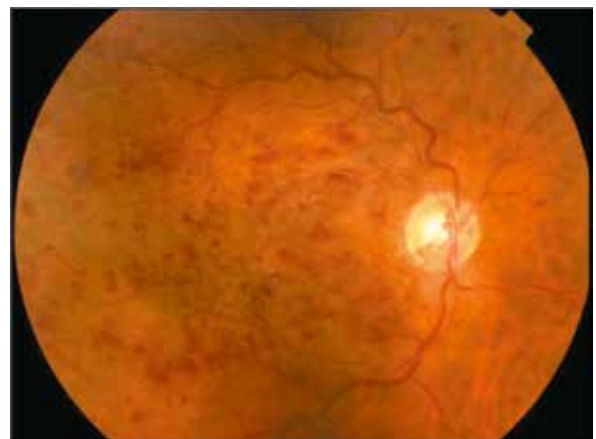
**Clinica** Nell'occlusione della vena centrale della retina l'esame del fondo oculare evidenzia una retina con emorragie a forma di fiamma o a macchia associate a essudati duri, edema retinico e dilatazione e tortuosità vascolari (Fig. 17.2). La fluorangiografia retinica mostra un riempimento venoso ritardato, aree di ipofluorescenza secondarie a ischemia retinica e, soprattutto, un esteso leakage di fluoresceina attraverso i vasi venosi divenuti patologicamente permeabili al colorante.

Nell'occlusione di una branca venosa l'aspetto del fondo oculare e della fluorangiografia è lo stesso dell'occlusione della vena centrale, ma limitato al settore retinico interessato. In entrambi i casi, l'esame OCT è utile nella diagnosi di edema maculare.

Questi reperti possono essere, inoltre, confermati con l'angiografia OCT (OCT-A), esame non invasivo e facilmente ripetibile, in grado di evidenziare l'assenza di vascolarizzazione della retina e analizzare in dettaglio i diversi plessi superficiale e profondo del tessuto retinico. La diagnosi della malattia oculare è relativamente semplice. Deve essere eseguita un'adeguata valutazione medica generale alla ricerca dei fattori di rischio, per i quali va instaurato un trattamento terapeutico appropriato; è, inoltre, necessario valutare la possibile concomitanza di vasculopatie di carattere sistemico.

**Prognosi** La prognosi funzionale è variabile. Circa la metà dei pazienti recupera progressivamente una discreta e utile acuità visiva. La prognosi è migliore nelle forme edematose rispetto a quelle ischemiche. Queste ultime vanno seguite nel tempo con fluorangiografie periodiche per il pericolo che si sviluppino, dopo mesi, neovascolarizzazioni retiniche con conseguenti emorragie retiniche o vitreali, rubeosi iridea e glaucoma neovascolare (malattia dei cento giorni).

**Terapia** Il trattamento mira a riconoscere le eventuali aree retiniche ischemiche e ad ablarle con fotocoagulazione laser focale. L'edema maculare è trattato in primo



**FIGURA 17.2** Aspetto oftalmoscopico dell'occlusione della vena centrale della retina.

luogo con farmaci intravitreali. Questi possono essere distinti in due categorie:

- corticosteroidi (per esempio, impianto intravitreale di desametasone) per trattare edemi maculari di natura infiammatoria;
- farmaci anti-VEGF (Vascular Endothelial Growth Factor) (per esempio, ranibizumab e aflibercept) in grado di ridurre gli stimoli vasoproliferativi e la presenza di fluido intra- e sottoretinico. Vanno, inoltre, identificate, ed eventualmente trattate, le malattie generali di base, come l'arteriosclerosi, causa delle occlusioni venose.

## Macroaneurisma arterioso retinico

**Definizione** Il macroaneurisma arterioso retinico è una dilatazione localizzata di un piccolo ramo arterioso retinico, frequentemente situata in prossimità degli incroci arterovenosi.

**Eziopatogenesi** La causa è correlata principalmente all'ipertensione e all'arteriosclerosi, ma alla base del processo dilatativo potrebbero esservi anche l'età, il sesso, il peso corporeo e la predisposizione genetica. È più frequente nelle donne ipertese. Si sviluppa nel tempo una progressiva dilatazione permanente di un piccolo segmento vascolare retinico ben evidente.

**Sintomatologia** I sintomi dipendono dalla sede e dal decorso del macroaneurisma. Questo può restare silente ed essere scoperto casualmente nel corso di una visita oculistica. Se, invece, produce leakage cronico ed è situato superiormente alla macula, l'accumulo di essudati a livello maculare determina una riduzione dell'acuità visiva di varia entità. In caso di rottura del macroaneurisma, la conseguente emorragia retinica o vitreale è causa di una compromissione dell'acuità visiva e del campo visivo di vario grado, a seconda dell'entità e della sede dell'emorragia.

**Clinica** Un attento esame del fondo oculare consente di individuare il macroaneurisma come una dilatazione rossastra adiacente a un piccolo vaso arterioso. Può essere rotondeggiante o fusiforme, grande 2-3 volte il diametro del vaso. Possono essere presenti microemorragie retiniche adiacenti o un accumulo di essudato al di sotto del macroaneurisma. In caso di rottura del macroaneurisma è ben visibile l'emorragia retinica così come quella vitreale. La fluorangiografia dimostra un riempimento precoce uniforme del macroaneurisma con frequente leakage tardivo attraverso il vaso divenuto permeabile al colorante. Il riempimento incompleto del macroaneurisma e l'assenza di leakage sono, invece, segni della sua obliterazione trombotica. È utile un'attenta valutazione medica generale alla ricerca di malattie vascolari.

La diagnosi è relativamente semplice nei casi conclamati in assenza di estesa emorragia retinica o vitreale. In questi ultimi casi, invece, la diagnosi non è semplice, in quanto il mascheramento del macroaneurisma da par-

te dell'emorragia retinica o vitreale pone seri problemi di diagnosi differenziale. Mediante OCT è possibile visualizzare il macroaneurisma come un'area circolare in corrispondenza degli strati più interni e intermedi della retina caratterizzata da bordi iperreflettenti e contenuto iporeflettente. La visualizzazione del macroaneurisma è possibile anche mediante OCT-A con analisi del plesso vascolare superficiale.

**Prognosi** La prognosi è variabile e dipende dalla sede del macroaneurisma e dall'eventuale leakage (o rottura). Spesso si assiste alla spontanea evoluzione verso la fibrosi e la trombosi.

**Terapia** Nei casi di macroaneurisma silente, senza essudazione o emorragie, è indicata un'attenta osservazione nel tempo. In presenza di essudazione coinvolgente la macula, invece, è indicata la fotocoagulazione laser allo scopo di indurre il riassorbimento del macroaneurisma. Nei casi di emorragia maculare o vitreale sono indicate procedure di chirurgia vitreoretinica. Non è esclusa, inoltre, la possibilità, in caso di leakage maculare secondario a edema, di effettuare iniezioni intravitreali di farmaci anti-VEGF.

## Malattia di Eales

**Definizione** La malattia di Eales è una periflebite bilaterale periferica idiopatica con manifestazioni vascolari occlusive, tipica dei maschi nella terza-quinta decade di vita.

**Eziopatogenesi** Non è nota, sebbene siano stati ipotizzati legami con *Mycobacterium tuberculosis*, con sclerosi multipla e soprattutto con meccanismi autoimmunitari. La maggiore incidenza della malattia nei maschi rispetto alle femmine suggerisce il possibile ruolo degli ormoni sessuali o di fattori genetici legati al sesso. La malattia è caratterizzata da un'infiammazione venosa retinica con processi di infiltrazione cellulare e microtrombi variabili per gravità e andamento che conducono a occlusione venosa con formazione di aree retiniche ischemiche. A ciò segue lo sviluppo di nevasi che producono emorragie vitreali ricorrenti. Nei casi evoluti, una gliosi retinica può produrre un distacco retinico trazionale.

**Sintomatologia** Negli stadi iniziali della malattia la sintomatologia è assente. Successivamente l'acuità visiva e il campo visivo possono essere compromessi in vario grado a causa delle emorragie vitreali prodotte dai nevasi periferici. Il succedersi delle emorragie retiniche può condurre a una progressiva e permanente compromissione dell'acuità visiva.

**Clinica** L'esame del fondo oculare mette in evidenza, bilateralmente, le aree di periflebite con piccoli essudati biancastri, emorragie, edema retinico e neovascolarizzazioni. L'esame fluorangiografico mostra le aree ischemiche e il caratteristico leakage dalle neovascolarizzazioni.

Un'eventuale emorragia vitreale può nascondere le aree di periflebite.

La diagnosi è agevole nei casi conclamati. È più difficile nei casi iniziali o in quelli evoluti con estesa emorragia vitreale che nasconde l'area retinica interessata dal processo patologico. La frequente bilateralità della malattia aiuta a porre la diagnosi corretta.

**Prognosi** La prognosi è variabile ma, se la malattia è trattata adeguatamente, nella maggioranza dei casi è buona.

**Terapia** Devono essere presi in considerazione trattamenti con corticosteroidi orali eventualmente associati a farmaci antitubercolari, durante la fase attiva della flebite, allo scopo di ridurre la vasculite retinica e il rischio di emorragie vitreali a partenza dalle neovascolarizzazioni. La fotocoagulazione laser e la crioterapia sono utilizzate per eliminare le pericolose aree ischemiche retiniche. La chirurgia vitreoretinica è indicata per rimuovere un'emorragia vitreale persistente o curare il distacco retinico trazionale secondario alla gliosi retinica.

## Malattia di Coats

**Definizione** La malattia di Coats è un'essudazione retinica marcata secondaria ad anomalie vascolari (teleangectasie) retiniche; è una malattia idiopatica dell'età giovanile, più frequente nel sesso maschile e monolaterale.

**Eziopatogenesi** L'anomalia vascolare teleangectasica, caratterizzata dalla dilatazione e tortuosità dei vasi sanguigni retinici, è responsabile di leakage vascolare e formazione intraretinica di essudati duri. La continua essudazione determina un distacco retinico essudativo, spesso a partenza periferica, che raggiunge nel tempo la regione maculare.

**Sintomatologia** Negli stadi iniziali della malattia la sintomatologia è assente. L'acuità visiva e il campo visivo possono poi essere compromessi in vario grado con il progredire dell'essudazione e del distacco retinico essudativo. Poiché la malattia colpisce frequentemente e con maggiore aggressività i bambini nella prima decade di vita, la diagnosi è spesso effettuata in una fase evoluta, quando l'acuità visiva è ormai compromessa in modo permanente. In questi casi può associarsi alla presenza di nistagmo o strabismo nell'occhio interessato.

**Clinica** L'esame del fondo oculare mette in evidenza le caratteristiche aree di essudazione bianco-giallastre intraretiniche e sottoretiniche, solitamente a partenza periferica, che raggiungono, in un secondo tempo, il polo posteriore. L'esame fluorangiografico evidenzia l'iperfluorescenza precoce dell'area teleangectasica e il suo leakage tardivo. La diagnosi è agevole nei casi conclamati. È più difficile nei casi iniziali o in quelli molto evoluti con esteso distacco retinico essudativo, in cui l'essudazione nasconde l'area teleangectasica. La tipica monolateralità della

malattia agevola la corretta diagnosi. L'esame OCT conferma la presenza dell'essudazione intra- e sottoretinica, evidenziando eventuali alterazioni a carico della retina. L'OCT-A in periferia può evidenziare la presenza delle teleangectasie ed eventuali aree ischemiche.

**Prognosi** La prognosi è variabile ma, se la malattia è curata sin dall'inizio, nella maggioranza dei casi è buona.

**Terapia** Un'attenta osservazione è indicata nei casi lievi. La fotocoagulazione laser e la crioterapia sono utilizzate per ablate le teleangectasie periferiche, bloccare l'essudazione e indurre il riassorbimento delle aree essudative formatesi precedentemente. La chirurgia vitreoretinica è indicata in presenza di distacchi retinici che coinvolgono progressivamente il polo posteriore.

## Retinopatia del prematuro

**Definizione** Retinopatia proliferante del neonato prematuro di basso peso con gravità direttamente proporzionale al grado di prematurità: più il bambino nasce prematuro più grave è la malattia. La frequenza della retinopatia del prematuro (ROP, Retinopathy Of Prematurity) può interessare l'85% nei nati pretermine di peso inferiore a 1 kg e il 90% nei nati con età gestazionale inferiore alle 27 settimane.

**Eziopatogenesi** La maturazione retinica si verifica, in genere, tra la 29<sup>a</sup> e la 36<sup>a</sup> settimana e diviene completa dopo un mese dalla nascita. Nei neonati pretermine la vascolarizzazione retinica è, quindi, incompleta e per tale motivo essi possono sviluppare la ROP, ossia una mancata migrazione vascolare verso la periferia retinica. La ROP è una malattia multifatoriale la cui base è rappresentata dall'immaturità retinica. Sono coinvolti in vario modo molti fattori, quali la prematurità, l'ossigenoterapia con conseguente diminuzione della produzione di VEGF, l'esposizione alla luce, trasfusioni ripetute e la presenza di patologie concomitanti responsabili di un'aumentata produzione di radicali liberi o di una riduzione delle difese nei loro confronti.

**Sintomatologia** La sintomatologia è ovviamente non valutabile nel neonato pretermine. Gli stadi cicatriziali della malattia lasciano alterazioni della funzione visiva di vario grado. Purtroppo, l'evoluzione cicatriziale negli stadi avanzati della malattia può portare alla cecità.

**Clinica** L'esame del fondo oculare dei bambini prematuri permette di riconoscere diversi quadri clinici. La classificazione internazionale della ROP prevede l'utilizzo di un particolare schema per la distinzione delle lesioni sulla base della localizzazione e dell'estensione. Per quanto riguarda la localizzazione, la malattia può interessare una o più zone retiniche concentriche rispetto al disco ottico: la zona I, quella più posteriore; la zona II, quella retinica

intermedia; la zona III, quella più periferica, che è l'ultima a vascolarizzarsi. L'estensione viene valutata in funzione della localizzazione topografica oraria (immaginando il fondo oculare come il quadrante di un orologio), ovvero sul numero di ore coinvolte dalla malattia. La gravità della malattia è suddivisa in vari stadi.

L'esame del fondo oculare dei prematuri può evidenziare una periferia retinica avascolare ben delimitata, rispetto a quella vascolare, mediante una linea di demarcazione ben evidente (ROP allo *stadio I*, secondo la classificazione internazionale); tale linea può assumere l'aspetto di una cresta (*stadio II*) e può esservi un'ulteriore evoluzione della malattia con comparsa di una proliferazione vascolare extraretinica (*stadio III*). In queste fasi la malattia può regredire. Se l'evoluzione è molto rapida, compaiono tortuosità e dilatazione dei vasi al polo posteriore associate a emorragie retiniche (condizione di *plus disease*); la malattia evolve poi verso un distacco di retina parziale (*stadio IV*) o totale (*stadio V*) (Tab. 17.1). Esiste anche una forma di ROP particolarmente aggressiva e refrattaria alla terapia, chiamata *aggressive ROP*, che può coinvolgere sia il polo posteriore che la periferia della retina ed esordisce nei bambini con età gestazionale molto bassa o anche in prematuri con età gestazionale di 28-29 settimane. Spesso si accompagna a immaturità globale del bulbo oculare, con persistenza della tunica vasculosa lentis e dei vasi ialoidei.

L'esame fluorangiografico, possibile con molte cautele in questi piccoli pazienti, previa sedazione, evidenzia bene le aree ischemiche periferiche, la morfologia vascolare e le aree di neovascolarizzazione.

**Tabella 17.1** Classificazione internazionale della retinopatia del prematuro (ROP) – ICROP3 2021

**Stadio I:** periferia retinica avascolare ben delimitata, rispetto a quella vascolare, mediante una linea di demarcazione ben evidente, piana e biancastra con branching vascolare anormale

**Stadio II:** la linea di demarcazione assume l'aspetto di una cresta (ridge) di colore rosato con focali "popcorn" (gemmazione di novasi)

**Stadio III:** proliferazione vascolare extraretinica verso il vitreo

**Stadio IV:** distacco di retina parziale

**Stadio V:** distacco di retina totale

Elementi aggiuntivi:

A-ROP: aggressive ROP

Plus e PrePlus: presenza in zona 1 di marcata tortuosità e congestione vascolare

Riattivazione: dopo trattamento comparsa di nuove lesioni e modificazioni vascolari

Regression: spontanea o dopo trattamento laser o anti-VEGF

Tutti i bambini nati prima della 31<sup>a</sup> settimana di gestazione o con peso inferiore a 1500 g devono essere visitati da un oculista. Se l'oculista ha esperienza di ROP, i vari stadi della malattia sono ben diagnosticabili con l'oftalmoscopia indiretta. Sono necessari controlli ravvicinati, ogni 1 o 2 settimane, fino a quando la vascolarizzazione retinica non raggiunga la zona III, quella più periferica. I neonati con peso molto basso alla nascita devono essere seguiti per anni, poiché sono inclini a sviluppare strabismo e miopia.

**Prognosi** La prognosi è variabile ma buona negli stadi iniziali della ROP, in cui si assiste a una regressione spontanea della malattia nell'80% dei casi sottoposti a screening. Al contrario, la prognosi è solitamente negativa negli stadi avanzati della ROP nonostante le attuali terapie laser e chirurgiche.

**Terapia** Negli stadi iniziali della ROP, qualora si assista a una progressione della malattia, la fotocoagulazione laser (oggi preferibile al criotrattamento) della retina immatura avascolare, meglio se guidata dal reperto angiografico, determina un arresto della malattia nella maggioranza dei casi. Negli stadi più evoluti con distacco retinico trazionale, coinvolgente o meno la regione maculare, è necessario ricorrere a complessi interventi di chirurgia vitreoretinica per cercare di arrestare la progressione del distacco retinico. Nella ROP i risultati della chirurgia possono essere buoni sotto il profilo anatomico, ma sono purtroppo deludenti per quanto riguarda la funzione visiva. Da alcuni anni l'utilizzo di farmaci intravitreali quali ranibizumab e aflibercept è riconosciuto come trattamento on label per la ROP.

## Retinopatia di Valsalva

La retinopatia di Valsalva è un'emorragia retinica, localizzata in regione maculare, secondaria all'aumento improvviso della pressione venosa dopo ingenti sforzi a glottide chiusa (per esempio, mentre si gonfia un palloncino o si sollevano carichi estremamente pesanti). L'aumento forzato della pressione intratoracica e addominale causa rottura dei capillari retinici oltre a ridurre la frequenza cardiaca e a stimolare una reazione vagale.

## RETINOPATIE DEGENERATIVE

### Retinite pigmentosa

**Definizione** Come retinite pigmentosa si intende un gruppo geneticamente eterogeneo di degenerazioni retiniche diffuse bilaterali a lento decorso, con iniziale interessamento dei bastoncelli e successiva degenerazione dei coni. La prevalenza della malattia è di 1:5000. È frequentemente associata a cataratta sottocapsulare posteriore e a miopia.

**Eziopatogenesi** Può presentarsi in maniera sporadica o essere a carattere ereditario autosomico dominante, autosomico recessivo o X-linked. Si assiste a una lenta degenerazione retinica progressiva, dapprima dei bastoncelli e poi dei coni, che inizia nell'infanzia o nei giovani adulti a livello dell'equatore retinico estendendosi in seguito alle altre zone retiniche anteriori e posteriori fino a interessare la macula (si veda Cap. 4).

**Sintomatologia** La sintomatologia è caratteristica. È presente emeralopia, ovvero riduzione della capacità visiva in ambienti poco illuminati o al buio, causata dalla progressiva degenerazione dei bastoncelli che può precedere la comparsa del quadro oftalmoscopico. Questi pazienti hanno difficoltà nel passare dagli ambienti illuminati a quelli oscuri, come per esempio entrare in una sala cinematografica buia. Questo fenomeno è dovuto al fatto che, almeno per la maggior parte dei casi, la malattia nelle prime fasi dello sviluppo aggredisce prevalentemente i bastoncelli. Il campo visivo presenta uno scotoma anulare, corrispondente all'area di degenerazione retinica equatoriale, che poi si estende progressivamente a tutto il campo visivo. Nelle fasi terminali della malattia il campo visivo è gravemente ridotto e risulta circoscritto attorno al punto di fissazione. L'acuità visiva centrale si riduce progressivamente nei casi più gravi fino alla cecità.

**Clinica** L'esame del fondo oculare è tipico. Nell'area retinica interessata dalla degenerazione, dapprima l'equatore, sono visibili chiazze di pigmento nero a contorni ramificati a forma di "spicole ossee" in seguito alla migrazione del pigmento retinico verso l'interno della retina, le cui densità ed estensione aumentano gradualmente nel tempo con diffusione a tutto l'ambito retinico. Le aree iperpigmentate si alternano ad aree di decolorazione retinica con evidenza dei sottostanti vasi coroideali. I vasi retinici si presentano di calibro ridotto e spesso coperti dalle chiazze di pigmento. Negli stadi più avanzati e gravi della malattia si osservano assottigliamento retinico progressivo, atrofia maculare e atrofia ottica con tipico pallore papillare.

L'esame del campo visivo dimostra uno scotoma anulare che progressivamente si espande nel tempo fino a interessare, nei casi più gravi, tutto il campo visivo. L'elettoretinogramma evidenzia all'inizio della malattia una riduzione dei traccati scotopici dei bastoncelli, successivamente un interessamento dei traccati fotopici dei coni fino alla completa estinzione del tracciato. L'adattometria al buio, progressivamente ridotta, è utile per monitorare nel tempo la malattia.

L'esame oftalmoscopico del fondo oculare, la sintomatologia e i reperti elettoretinografici consentono di formulare la diagnosi corretta. Deve comunque essere posta diagnosi differenziale con le forme atipiche di retinite pigmentosa.

**Prognosi** L'evoluzione è variabile. La forma sporadica e quella a carattere ereditario autosomico recessivo hanno una prognosi più favorevole. La forma autosomica re-

cessiva ha una prognosi di gravità intermedia. La forma X-linked è la più grave e può portare a cecità entro la terza o quarta decade di vita.

**Terapia** Non esiste una terapia efficace. Sono stati riferiti lievi miglioramenti o un rallentamento della progressione della malattia con la vitamina A, vasodilatatori e biostimolanti, ma tali terapie hanno soprattutto un effetto psicologico. Sono stati condotti vari studi sperimentali con dispositivi elettronici da impiantare sulla retina sensibili ai segnali inviati da una piccola videocamera montata su un paio di occhiali; il dispositivo impiantato dovrebbe inviare tali informazioni visive lungo le vie ottiche per l'interpretazione cerebrale. I vantaggi di tali device sono però limitati anche a seguito di una progressiva degenerazione neuronale anterograda osservata in questi pazienti. I pazienti affetti da retinite pigmentosa sono fra i più propensi a sperimentare nuovi trattamenti, e possono essere purtroppo raggirati da persone senza scrupoli che consigliano loro le più bizzarre, e ovviamente costose, terapie. Questi pazienti si riuniscono spesso in associazioni no profit allo scopo di raccogliere e divulgare informazioni sui progressi della ricerca scientifica in questo campo.

## Distrofia dei coni

**Definizione** Gruppo geneticamente eterogeneo e raro di distrofie dei coni con frequente interessamento successivo dei bastoncelli.

**Eziopatogenesi** Nella maggior parte dei casi si presenta sporadicamente. Negli altri casi, l'ereditarietà è più spesso autosomica dominante e più raramente autosomica recessiva o X-linked. Si assiste a una progressiva disfunzione dei coni che si estende spesso progressivamente anche ai bastoncelli (CRD, Cone-Rod Dystrophy). Si presenta dalla prima alla terza decade di vita.

**Sintomatologia** L'acuità visiva centrale si riduce progressivamente, nei casi più gravi fino alla cecità, in associazione a una marcata alterazione del senso cromatico. Successivamente si instaurano fotofobia e nistagmo pendolare.

**Clinica** L'esame del fondo oculare mostra un riflesso dorato maculare e un'alterazione granulomatosa foveolare fino all'atrofia dell'epitelio pigmentato a livello maculare con atrofia centrale. Si sviluppano rimaneggiamenti pigmentari in corrispondenza della media periferia, riduzione del calibro vascolare arterioso e pallore papillare. L'elettoretinogramma mostra, all'inizio della malattia, una riduzione dei traccati fotopici dei coni con interessamento dei traccati scotopici dei bastoncelli negli stadi tardivi della malattia. L'esame del senso cromatico dimostra un grave deficit nella percezione dei colori, talora sproporzionato rispetto all'acuità visiva.

L'esame oftalmoscopico del fondo oculare, la sintomatologia e i reperti elettroretinografici consentono di formulare la diagnosi corretta. Deve comunque essere posta diagnosi differenziale con altre forme di degenerazione retinica.

**Prognosi** È variabile, ma occorre considerare che la malattia progredisce nel tempo, anche lentamente.

**Terapia** Non vi è alcuna terapia efficace. Analogamente ad altre patologie retiniche degenerative, integratori e farmaci biostimolanti hanno soprattutto un effetto psicologico. L'utilizzo di occhiali con lenti protettive per i raggi UV e la luce blu può avere un'influenza positiva sul decorso della malattia, ottenendo anche un miglioramento del contrasto.

### Miopia degenerativa

**Definizione** La miopia degenerativa consiste nel progressivo allungamento antero-posteriore del bulbo oculare con lunghezza assiale superiore a 26 mm e vizio di refrazione superiore alle 6 diottrie.

**Eziopatogenesi** La causa non è ancora stata chiarita, ma si ritiene che un difetto globale di sviluppo del segmento oculare posteriore determini un progressivo assottigliamento della sclera, un allungamento antero-posteriore del bulbo oculare e alterazioni della corioretina. Vi è una componente ereditaria.

**Sintomatologia** La malattia inizia in età scolare e procede lentamente negli anni. Si sviluppa un deficit visivo centrale progressivo causato dalla maculopatia miopica.

**Clinica** L'occhio affetto da miopia elevata appare grande e prominente, con sclera assottigliata e camera anteriore profonda. L'esame biomicroscopico con lampada a fessura rileva il progressivo aspetto patologico papillare e retinico. Si osserva un tipico alone biancastro peripapillare e la corioretina presenta un'atrofia diffusa con scarsa pigmentazione retinica, aspetto tigroide e aree di atrofia corioretinica attraverso cui traspaiono i vasi coroideali. La gravità e l'estensione delle aree di atrofia corioretinica aumentano nel tempo dando luogo alle caratteristiche chiazze di Fuchs, aree bianche a chiazze circondate spesso da pigmento ed emorragie (Fig. 17.3). L'interessamento maculare comporta una progressiva diminuzione della visione centrale. Sono frequentemente presenti aree di degenerazioni retiniche periferiche. La fluorangiografia e l'esame OCT evidenziano meglio le aree degenerative retiniche e, in particolare, quelle maculari. Un ruolo chiave è, inoltre, svolto dall'OCT-A, in grado di individuare la presenza di membrane neovascolari, distinguerle dalle emorragie retiniche, e seguirle nel tempo dopo il trattamento intravitreale. In caso di lesione essudativa maculare il paziente tipicamente lamenterà la presenza di una "mac-



**FIGURA 17.3** Aspetto del fondo oculare nella miopia degenerativa.

chia" nel suo campo visivo (scotoma positivo) associata alla comparsa di metamorfopsie (visione distorta). La diagnosi è semplice, considerando la miopia elevata e l'aspetto del fondo oculare.

**Prognosi** La prognosi è variabile e dipende dall'evoluzione della miopia. Nei casi più gravi si assiste a un progressivo assottigliamento e a disorganizzazione del tessuto maculare a causa dell'estesa e invalidante maculopatia miopica atrofica, o più raramente essudativa, con marcatissimo calo dell'acuità visiva; si possono, inoltre, verificare complicanze quali il distacco di retina a partenza da un'area di degenerazione retinica periferica, una marcata espansione posteriore del bulbo oculare (stafiloma) o un foro maculare, anch'esso possibile causa di distacco di retina.

**Terapia** Non esiste un trattamento efficace. La chirurgia refrattiva può limitare l'uso degli occhiali o delle lenti a contatto, ma non influisce minimamente sulla malattia miopica. I farmaci antiproliferativi (ranibizumab e aflibercept, riconosciuti come on label per il trattamento delle membrane neovascolari miopiche) e la terapia fotocoagulativa o chirurgica sono utilizzati rispettivamente per il trattamento delle eventuali complicanze quali la maculopatia essudativa, le degenerazioni retiniche periferiche regmatogene e il distacco di retina.

### Degenerazioni retiniche periferiche

**Definizione** Gruppo di alterazioni degenerative specifiche della periferia retinica.

**Eziopatogenesi** La causa più comune delle degenerazioni retiniche periferiche è probabilmente una progressiva insufficiente vascolarizzazione della periferia retinica, ma un ruolo importante è svolto anche dalle trazioni vitreo-

tiniche periferiche e dalla miopia. Le degenerazioni retiniche periferiche si presentano in tutte le fasce d'età, più frequentemente nei soggetti miopi e negli individui adulti e anziani. Tali degenerazioni sono di vario tipo e prediligono il settore retinico supero-temporale; la degenerazione "a palizzata", quella "a bava di lumaca" e il "pigmento focale" sono tra le più pericolose. La patologica aderenza vitreoretinica può, infatti, causare una rottura della retina.

**Sintomatologia** Le degenerazioni retiniche periferiche sono asintomatiche. Se associate a trazioni vitreoretiniche periferiche, la trazione che il corpo vitreo esercita su di esse provoca la stimolazione del tessuto retinico periferico con comparsa di fotopsie (lampi di luce) alla periferia del campo visivo. L'acuità visiva centrale non è interessata.

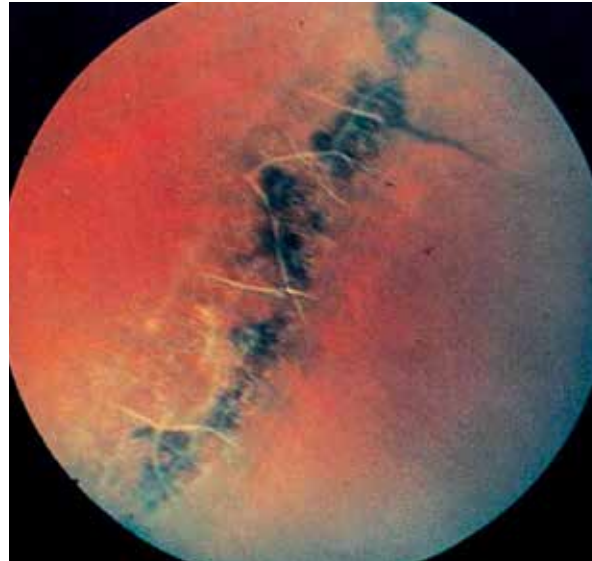
**Clinica** Per valutare la presenza e l'estensione delle degenerazioni retiniche periferiche, specie nei pazienti sintomatici con fotopsie, è indispensabile l'esame biomicroscopico della periferia retinica con lente di Goldmann a tre specchi (si veda Cap. 5).

Le aree di degenerazione retinica vanno osservate, riconosciute e raffigurate su un apposito schema del fondo oculare. Fra queste la *degenerazione a palizzata* si presenta come un'area fusiforme di assottigliamento retinico con un caratteristico reticolo di strie biancastre filiformi e frequente iperpigmentazione (Fig. 17.4); al suo interno si possono rilevare microfori retinici. La *degenerazione a bava di lumaca* si presenta come un'area con aspetto biancastro, simile alla brina. Il *pigmento focale* ha l'aspetto di una chiazza di iperpigmentazione retinica. La *retinoschisi degenerativa* si presenta come un'area di lesioni cistiche, con sdoppiamento del tessuto retinico che può progredire in senso circonfenziale.

L'esame biomicroscopico della periferia del fondo oculare consente di porre una corretta diagnosi. Deve comunque essere posta diagnosi differenziale tra le varie forme di degenerazione retinica periferiche per riconoscere, ed eventualmente trattare, quelle regmatogene, ossia quelle che possono dare luogo a una rottura retinica e al successivo distacco di retina. Ad oggi, inoltre, con l'utilizzo di OCT widefield è possibile studiare ancora più nel dettaglio queste lesioni, analizzandone i rapporti con il vitreo sovrastante.

**Prognosi** La prognosi è funzionalmente buona, ma le lesioni più pericolose devono essere controllate nel tempo ed eventualmente trattate.

**Terapia** Non esiste alcuna terapia in grado di limitare la progressione nel tempo delle degenerazioni retiniche periferiche. Vi è però una terapia efficace per confinare e isolare le degenerazioni retiniche a maggior rischio regmatogeno. In questi casi, la terapia con fotocoagulazione laser o con crioapplicazioni crea una cicatrice adesiva retinopessica attorno alle degenerazioni pericolose, riducendo il rischio di un distacco di retina. La terapia chirurgica,



**FIGURA 17.4** Aspetto oftalmoscopico di una degenerazione retinica a palizzata.

che deve essere presa in considerazione in presenza di aree molto estese di degenerazioni retiniche periferiche, mira a limitare eventuali trazioni vitreoretiniche e a creare una barriera fisica per confinare le degenerazioni in periferia con un'apposita bandelletta di silicone suturata sulla sclera. Tale terapia profilattica deve essere più aggressiva nei pazienti con fattori di rischio quali familiarità per distacco di retina, precedente distacco di retina nell'occhio adelfo e miopia.

## Albinismo

**Definizione** Gruppo eterogeneo di manifestazioni oculari e cutanee geneticamente determinate, conseguenza della ridotta o mancata sintesi della melanina.

**Eziopatogenesi** Esistono diverse forme di albinismo: *oculocutaneo tirosinasi-negativa*, *oculocutaneo tirosinasi-positiva* e *oculare*. Nelle prime due l'ereditarietà è di tipo autosomico recessivo. Nell'albinismo oculare l'ereditarietà è X-linked e presuppone che le donne siano portatrici e gli uomini affetti.

**Sintomatologia** Nella forma oculocutanea tirosinasi-negativa vi è assenza completa di melanina per incapacità di sintesi della stessa. I capelli e i peli sono bianchi, la cute pallida e le strutture oculari non presentano pigmentazione. Sono presenti nistagmo pendolare e orizzontale, strabismo, iride transilluminabile e ipoplasia foveale con conseguente ipoacuità visiva.

Nella forma oculocutanea tirosinasi-positiva la melanina viene sintetizzata in quantità variabili, l'iride presenta diverse colorazioni ed è meno transilluminabile rispetto

alla forma tirosinasi-negativa; inoltre, l'ipoplasia foveale di grado variabile permette di raggiungere differenti livelli di acuità visiva. Nell'albinismo oculare la cute e i peli sono normalmente pigmentati ma persistono le alterazioni a livello irideo e retinico.

**Clinica** L'esame degli annessi, del segmento oculare anteriore e posteriore sono necessari per una corretta diagnosi. È inoltre indicato uno studio genetico anche della famiglia.

**Prognosi** È correlata alla gravità e al decorso della patologia e alle eventuali complicanze. Tutti i pazienti affetti sono maggiormente soggetti allo sviluppo precoce di carcinoma squamocellulare o basocellulare della cute nella terza-quarta decade di vita.

**Terapia** Il trattamento è sintomatico e prevede protezione oculare dalla luce e l'intervento in caso di complicanze.

## MACULOPATIE

### Degenerazione maculare legata all'età

**Definizione** Patologia degenerativa della macula che colpisce generalmente soggetti di età superiore a 60 anni, principale causa di deficit irreversibile della funzione visiva centrale. Nei Paesi industrializzati è la causa principale di grave perdita della visione centrale e di cecità legale nelle persone con più di 65 anni.

**Eziopatogenesi** La patogenesi della degenerazione maculare legata all'età è di natura multifattoriale, coinvolgendo una complessa interazione di fattori metabolici, funzionali, genetici e ambientali. Nella patogenesi ed evoluzione di queste maculopatie vi sono molte alterazioni tissutali evidenziabili all'esame OCT chiamati biomarkers che, se ben riconosciuti e quantificati, ci danno utilissime informazioni diagnostiche e prognostiche. Sono inoltre importanti molte alterazioni o malattie di vari organi e apparati che, attivi nel ruolo dell'invecchiamento, influenzano sul decorso della malattia. Il riconoscimento, valutazione e cura di questi fattori può prevenire o rallentare la progressione della malattia. È generalmente accettato che lo scompenso della funzione cellulare dell'epitelio pigmentato retinico sia un evento precoce e cruciale nel processo molecolare che conduce alla malattia. Una delle principali cause della disfunzione dell'epitelio pigmentato è l'insufficienza metabolica e fagocitaria età-dipendente delle cellule post-mitotiche dell'epitelio stesso. Questo porta a un progressivo accumulo di granuli di lipofusina, costituiti principalmente da lipidi (circa il 50%) e proteine (circa il 44%) di origine fagosomiale, lisosomiale e fotorecettoriale, modificati in varia misura dai processi ossidativi come risultato sia dell'esposizione alla luce visibile e ai raggi ultravioletti, sia degli alti livelli

di ossigeno nell'occhio. Alla patogenesi contribuiscono, inoltre, fattori flogistici locali e immunitari. Nello sviluppo della neovascolarizzazione coroideale è implicato uno squilibrio dei fattori di crescita che regolano il microcircolo del tessuto corioretinico, con prevalenza di quelli pro-angiogenesi come il VEGF. I fattori di rischio più importanti sono l'età, la familiarità, le infezioni croniche e il fumo di sigaretta.

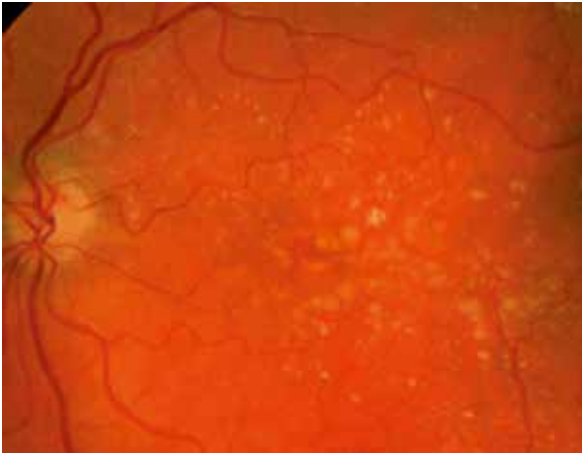
**Sintomatologia** I sintomi includono una progressiva riduzione dell'acuità visiva, uno scotoma centrale, un'alterazione della sensibilità al contrasto e un'alterazione della percezione dei colori. Le metamorfopsie (visione deformata degli oggetti) sono tipiche della forma essudativa.

**Clinica** La degenerazione maculare legata all'età in stadio iniziale/intermedio è caratterizzata dalla presenza di almeno uno dei seguenti elementi: drusen, caratteristici depositi giallastri a livello della membrana basale delle cellule dell'epitelio pigmentato retinico (Fig. 17.5); anomalie dell'epitelio pigmentato retinico; atrofia dei fotorecettori, dell'epitelio pigmentato retinico e dello strato della coriocapillare. In particolare, secondo la classificazione di Beckman è possibile distinguere tre stadi:

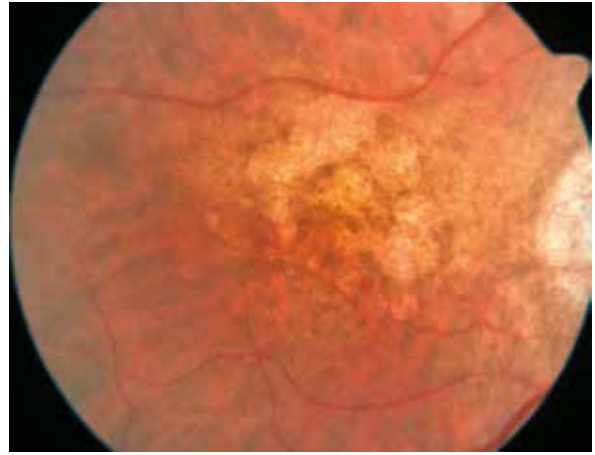
- iniziale, caratterizzato da drusen >63 micron, ma <125 micron, assenza di anomalie dell'epitelio pigmentato retinico;
- intermedio, caratterizzato da drusen >125 micron e/o anomalie dell'epitelio pigmentato retinico;
- tardivo, caratterizzato da atrofia geografica (ampia area di atrofia a partenza dal polo posteriore e coinvolgente, infine, la fovea) o da membrana neovascolare.

Clinicamente si distinguono quindi due forme di degenerazione maculare legata all'età di tipo tardivo: la forma non essudativa caratterizzata dall'atrofia geografica e la forma essudativa (o neovascolare). La *forma non essudativa negli stadi iniziali* è caratterizzata da alterazioni dell'epitelio pigmentato retinico (iper- o ipopigmentazione), presenza di drusen e atrofia del neuroepitelio retinico e dell'epitelio pigmentato retinico (Fig. 17.6). La *forma essudativa* è invece caratterizzata dallo sviluppo della neovascolarizzazione (Fig. 17.7) che può causare distacchi sierosi o emorragici dell'epitelio pigmentato o della retina, rimodellamento pigmentario, lacerazioni dell'epitelio pigmentato ed essudazione lipidica fino agli esiti cicatriziali maculari (Fig. 17.8).

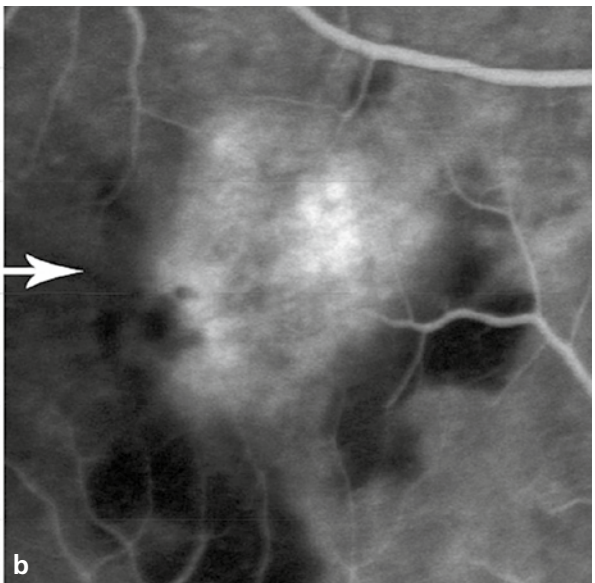
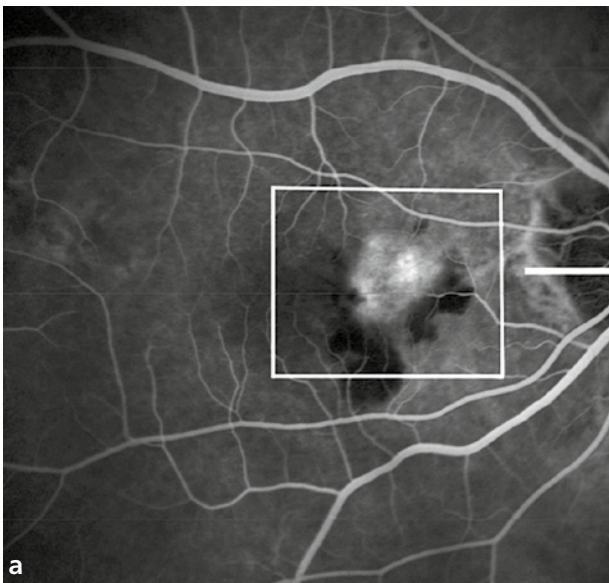
La neovascolarizzazione si presenta come una membrana neovascolare che, nella maggior parte dei casi, origina dalla coriocapillare ed è in grado di perforare la membrana di Bruch e penetrare sotto l'epitelio pigmentato retinico (membrana neovascolare di tipo 1) e/o negli spazi sottoretinici (membrana neovascolare di tipo 2). In rari casi la membrana può originare dalla retina e congiungersi durante il processo di crescita con la coriocapillare; in questo



**FIGURA 17.5** Drusen maculari.



**FIGURA 17.6** Degenerazione maculare legata all'età: forma non essudativa o atrofica.



**FIGURA 17.7** (a) Fluoroangiografia di un paziente affetto da degenerazione maculare legata all'età di tipo essudativo che evidenzia i nevasi patologici in sede maculare come un'area iperfluorescente circondata da un alone scuro di emorragia sottoretinica; (b) si apprezza un ingrandimento della stessa immagine per sottolineare l'alterazione fluorangiografica coinvolgente la regione foveale centrale.

caso verrà definita di tipo 3, o proliferazione angiomatosa retinica (RAP).

Le indagini che permettono di porre la diagnosi di degenerazione maculare legata all'età sono l'esame del fondo oculare e la diagnostica per immagini della regione maculare. L'esame del fondo oculare mette in evidenza le lesioni basilari (drusen e rimaneggiamenti pigmentari) e consente di valutare lo stato dell'epitelio pigmentato retinico (atrofie, sollevamenti), lo spessore del neuroepitelio (edema, distacco) e l'eventuale presenza di segni di nevasi (tessuto fibrovascolare, emorragie, essudati lipidici). La diagnostica per immagini con fluorangiografia retinica, angiografia con verde d'indocianina e tomografia ottica a



**FIGURA 17.8** Degenerazione maculare legata all'età: esiti cicatriziali della forma essudativa.

luce coerente consente di evidenziare i nevasi patologici e localizzarne la posizione rispetto alla fovea.

Le indagini necessarie per poter distinguere il tipo di membrana neovascolare si basano sull'utilizzo del multimodal imaging e prevedono l'esecuzione di fluorangiografia, angiografia al verde d'indocianina, esame OCT e OCT-A.

**Prognosi** Sia la forma atrofica sia quella essudativa non hanno una buona prognosi per quanto concerne la funzione visiva. Le recenti terapie per la degenerazione maculare essudativa neovascolare sono in grado di limitare il peggioramento visivo e, in molti casi, di ottenere significativo recupero del deficit visivo.

**Terapia** Per la forma non essudativa in stadio iniziale non vi è attualmente alcuna terapia efficace. Dal 2023 è stato approvato dal FDA il pegcetacoplan, il primo farmaco a uso intravitreale per la forma atrofica, in grado di rallentare la progressione dell'atrofia geografica, non disponibile attualmente in Europa. Sono invece disponibili la fotobiomodulazione retinica per stimolare i mitocondri delle cellule retiniche e la iontoforesi retinica utile ad aumentare la concentrazione di luteina in regione maculare. Questi trattamenti sono in corso di studio. La terapia della forma essudativa si basa soprattutto sulla somministrazione ripetuta di farmaci anti-VEGF all'interno del corpo vitreo (ranibizumab, aflibercept, brolucizumab e faricimab sono i farmaci approvati on label e bevacizumab come farmaco off label) (Fig. 17.9). Infine, può essere utile, in casi selezionati, la terapia fotodinamica.

## Membrana epiretinica maculare

**Definizione** Proliferazione di cellule gliali sulla superficie retinica maculare, detta anche *pucker maculare*.

**Eziopatogenesi** Le membrane possono essere idiopatiche o secondarie a infiammazioni oculari.

**Sintomatologia** Sono presenti metamorfopsie e annebbiamento centrale con progressiva perdita dell'acuità visiva centrale.

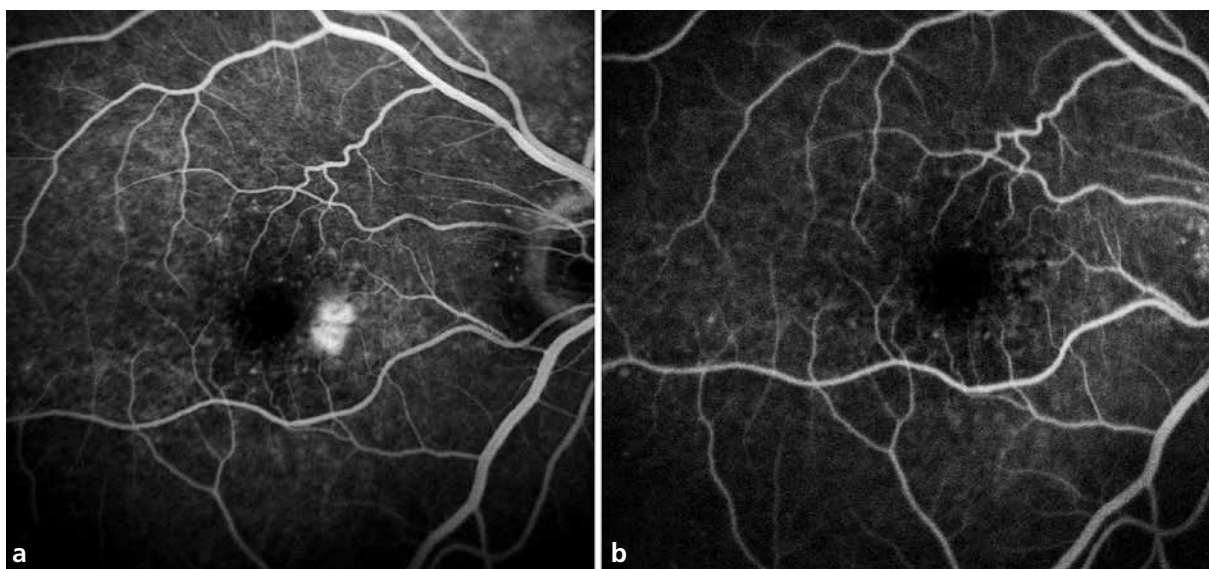
**Clinica** È indispensabile l'esame accurato del fondo oculare con lenti a contatto o non a contatto. L'esame mette bene in evidenza la membrana biancastra che copre e distorce la sottostante retina con marcate tortuosità vascolari. L'OCT evidenzia la membrana e i suoi rapporti con la retina, alla quale può essere parzialmente o totalmente aderente (Fig. 17.10a). L'OCT è fondamentale per distinguere lo stadio e seguire l'evoluzione della membrana nel tempo.

**Prognosi** Generalmente buona.

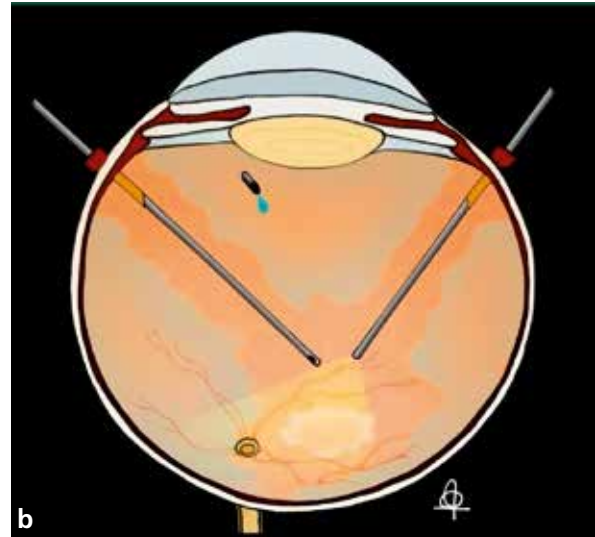
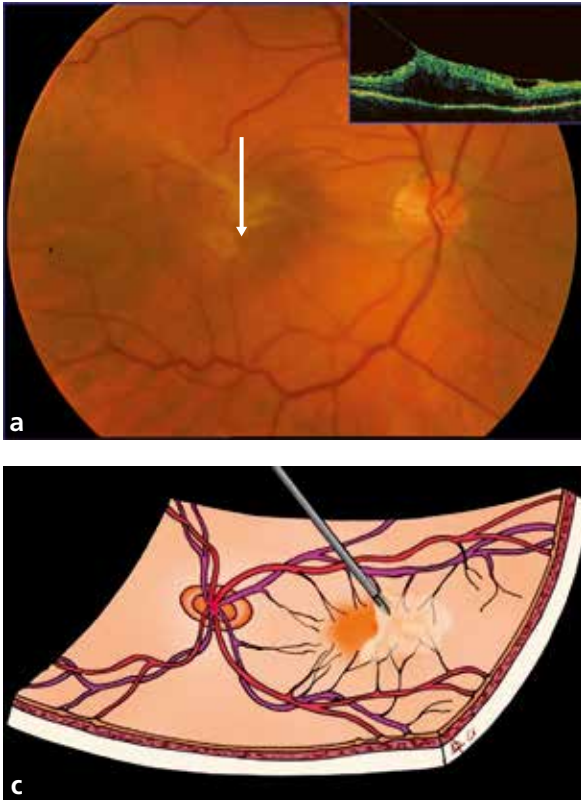
**Terapia** Il trattamento è esclusivamente chirurgico e mirato all'asportazione della membrana maculare dopo vitrectomia parziale o totale (Fig. 17.10b,c).

## Foro maculare

**Definizione** Il foro maculare è un difetto tondeggiante della regione maculare. Può essere di tipo idiopatico, miopico e traumatico.



**FIGURA 17.9** (a) Fluorangiografia di una degenerazione maculare legata all'età di tipo essudativo che evidenzia i nevasi patologici in sede maculare; (b) scomparsa dei nevasi con recupero dell'acuità visiva dopo tempestiva terapia con farmaci anti-VEGF (ranibizumab).



**FIGURA 17.10** Membrana epiretinica patologica: (a) aspetto oftalmoscopico e scansione OCT; (b) vitrectomia centrale; (c) asportazione chirurgica della membrana epiretinica.

**Eziopatogenesi** Le trazioni antero-posteriori della ialoide posteriore vitreale e le trazioni tangenziali della membrana limitante interna producono la formazione e il progressivo allargamento del foro maculare.

**Sintomatologia** Sono presenti metamorfopsie e annebbiamento centrale con progressiva perdita dell'acuità visiva centrale.

**Clinica** È indispensabile l'esame accurato del fondo oculare con lenti a contatto o non a contatto. L'OCT evidenzia il foro e ne consente la stadiazione. Nel miope il foro maculare può determinare un distacco di retina che, confinato dapprima al polo posteriore, si estende progressivamente nei settori retinici inferiori. L'esame biomicroscopico e l'OCT maculare mettono bene in evidenza il foro maculare (Fig. 17.11a) nei suoi vari stadi. L'eventuale distacco retinico associato nei miopi è ben visibile.

**Prognosi** L'evoluzione della malattia porta a un difetto permanente della visione centrale. La prognosi è abbastanza buona, ma spesso imprevedibile, dopo il tempestivo intervento chirurgico.

**Terapia** Il trattamento è esclusivamente chirurgico e mirato all'asportazione della ialoide posteriore e della membrana limitante interna dopo vitrectomia totale. La membrana limitante interna può essere colorata durante l'intervento e resa ben evidente per facilitarne

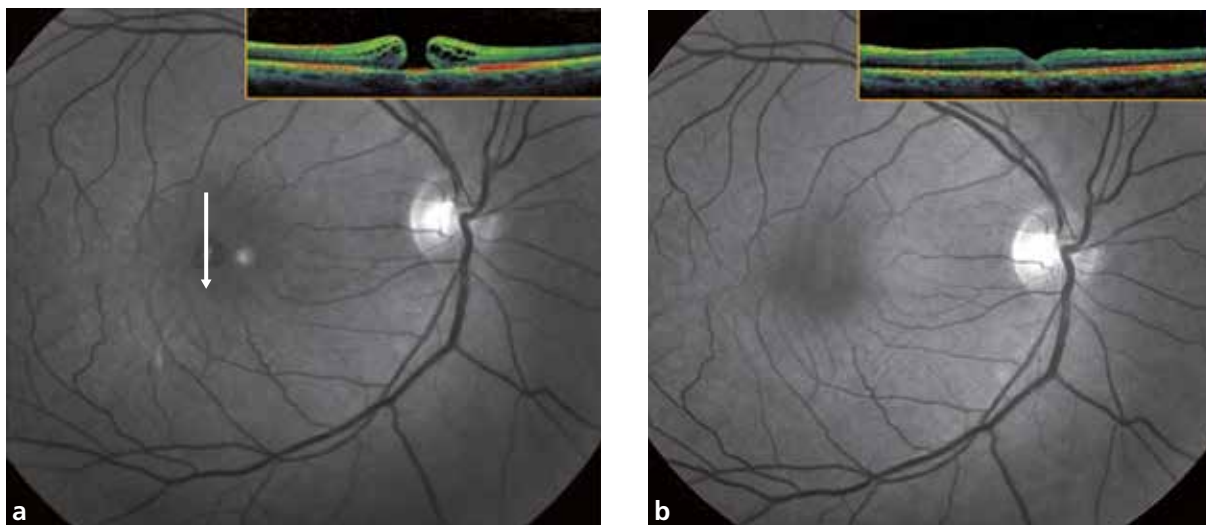
l'asportazione. Al termine dell'intervento viene iniettata una miscela gassosa all'interno della camera vitrea che, tamponando la regione maculare, favorisce la chiusura del foro. Per tale motivo è necessario che nell'immediato decorso postoperatorio i pazienti mantengano una posizione prona del capo. La miscela gassosa si riassorbe spontaneamente nel giro di poche settimane. Si assiste così alla chiusura del foro con recupero dell'acuità visiva (Fig. 17.11b).

### Corioretinopatia sierosa centrale

**Definizione** Rottura della barriera ematoretinica esterna con distacco localizzato della retina neurosensoriale. Di solito foveolare e sintomatica, può anche essere extrafoveolare e asintomatica.

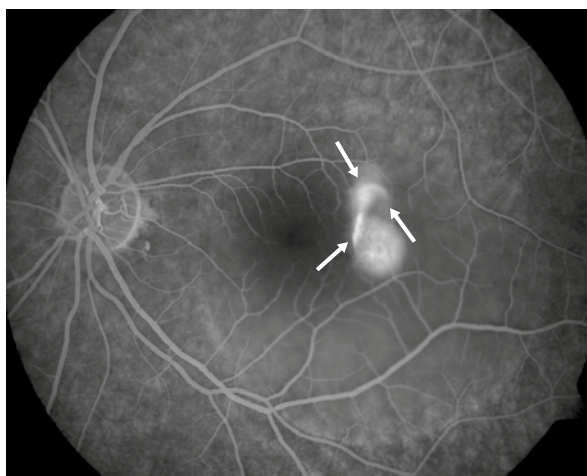
**Eziopatogenesi** Sono stati descritti vari fattori responsabili della malattia, tra cui gli stress emotivi, l'ipertensione arteriosa non trattata, alti livelli di cortisolo e molte malattie sistemiche. Colpisce più spesso pazienti di sesso maschile in età adulta.

**Sintomatologia** È presente un annebbiamento visivo centrale associato a micropsie o, talvolta, a macropsie. Il sollevamento della retina neurosensoriale determina un'ipermetropia acquisita transitoria.



**FIGURA 17.11** Foro maculare idiopatico: (a) aspetto oftalmoscopico con relativa scansione OCT; (b) aspetto oftalmoscopico e scansione OCT dopo chirurgia e chiusura del foro.

**Clinica** L'esame accurato del fondo oculare evidenzia un sollevamento rotondeggiante della macula. La fluorangiografia individua il "punto di fuga" del colorante attraverso l'epitelio pigmentato retinico, che nel corso dell'esame si diffonde nell'area del sollevamento (Fig. 17.12). All'OCT sono ben visibili il distacco neurosensoriale, la presenza di alterazioni dell'epitelio pigmentato e l'incremento dello spessore corioideale. La diagnosi è basata anche in questa patologia sul multimodal imaging e prevede, oltre l'esame del fondo oculare, l'esame dell'autofluorescenza, la fluorangiografia e l'angiografia al verde d'indocianina, l'OCT e l'OCT-A. Anche la corioretinopatia sierosa centrale può complicarsi con membrane neovascolari che vanno, pertanto, ricercate durante il work-up diagnostico.



**FIGURA 17.12** Aspetto fluorangiografico della corioretinopatia sierosa centrale: le *freccie bianche* indicano il "punto di fuga" con tipico aspetto "a pennacchio".

**Prognosi** Nei casi a decorso acuto si assiste alla guarigione spontanea entro qualche mese, mentre in quelli a decorso cronico può essere un deficit permanente dell'acuità visiva determinato da un progressivo danno dei fotorecettori e dell'epitelio.

**Terapia** Il trattamento consiste nella cura della malattia di base. Possono essere utilizzati farmaci antiedemigeni. In casi selezionati può essere indicata la fotocoagulazione laser, per la chiusura del "punto di fuga" del colorante attraverso l'epitelio pigmentato, visibile all'angiografia. Nelle forme cronicizzate la terapia gold standard è la terapia fotodinamica (PDT). Nei casi complicati con membrana neovascolare è possibile eseguire il trattamento con farmaci intravitreali anti-VEGF.

### Edema maculare cistoide

**Definizione** Accumulo di liquido all'interno di spazi cistici intraretinici nella regione maculare.

**Eziopatogenesi** Le cause possono essere molteplici: vascolari, infiammatorie, da farmaci, maculari trattive e chirurgiche (un edema maculare cistoide può comparire dopo un intervento di cataratta).

**Sintomatologia** Sono presenti annebbiamento e progressivo deficit visivo centrale.

**Clinica** L'esame con lampada a fessura rileva gli spazi cistici multipli a livello maculare. La fluorangiografia mostra bene, nelle fasi tardive, l'accumulo di colorante all'interno degli spazi cistici. L'OCT può essere utile per valutare l'entità dell'alterazione coinvolgente i vari stra-

ti retinici (si veda Cap. 5). La diagnosi è relativamente semplice con l'utilizzo della fluorangiografia e dell'OCT.

**Prognosi** La prognosi è variabile e dipende dall'evoluzione della malattia di base.

**Terapia** Il trattamento, a seconda dell'eziopatogenesi, è volto a controllare il processo infiammatorio attraverso la somministrazione di farmaci steroidei e immunosoppressori o con l'interruzione del farmaco ritenuto responsabile. Più raramente si ricorre al trattamento chirurgico, soprattutto se l'edema è causato da trazioni vitreomaculari, oppure all'iniezione intravitreale di farmaci anti-VEGF.

## Retinopatia solare

**Definizione** La retinopatia solare è un danno maculare degenerativo centrale secondario alla radiazione solare.

**Eziopatogenesi** Il danno si verifica in seguito alla fissazione diretta del sole.

**Sintomatologia** Poche ore dopo aver fissato il sole per un certo periodo di tempo si manifesta uno scotoma centrale unilaterale o bilaterale con perdita parziale dell'acuità visiva.

**Clinica** L'esame biomicroscopico maculare rileva, nei casi più gravi, la presenza di una macchiolina giallastra in corrispondenza della regione foveolare. La fluorangiografia può essere utile per valutare le aree di rimaneggiamento pigmentario nella regione foveolare. Nei casi più severi, l'OCT mostra un progressivo assottigliamento di questa regione.

La diagnosi è relativamente semplice con il riscontro anamnestico.

**Prognosi** La prognosi è variabile a seconda del danno foveale; possono persistere alterazioni significative permanenti.

**Terapia** Non esiste una terapia efficace. I corticosteroidi per via sistemica possono ridurre l'infiammazione conseguente all'irraggiamento.

## DISTACCO DI RETINA

I meccanismi fisiologici che mantengono la retina in sede sono molteplici: 1) tamponamento esercitato dal corpo vitreo integro sulla retina; 2) effetto pompa dell'epitelio pigmentato, che drena attivamente l'eventuale fluido retinico e sottoretinico; 3) legami fra i fotorecettori retinici e l'epitelio pigmentato formati da interdigitazioni meccaniche e da una matrice simil-mucopolisaccaridica.

Il deficit di questi meccanismi, provocato da diverse cause, determina il distacco di retina, che è una grave condizione patologica con differente eziopatogenesi (regmatogena, trazionale, o essudativa) e con differenti aspetti diagnostici e terapeutici.

## Distacco di retina regmatogena

**Definizione** Accumulo di liquido fra retina neurosensoriale ed epitelio pigmentato retinico causato da una rottura della retina. È più frequente nei mesi caldi.

**Eziopatogenesi** La causa del distacco retinico è una rottura (dal greco "regma") della retina (Fig. 17.13) provocata dalla contrazione del corpo vitreo o verificatasi spontaneamente in un'area di degenerazione retinica periferica. Il corpo vitreo, già liquefatto per processi degenerativi come la miopia o la senilità, si infiltra al di sotto della retina attraverso la soluzione di continuo retinica, mentre l'effetto pompa dell'epitelio pigmentato non riesce a rimuovere tutto il fluido che progressivamente continua a infiltrarsi (Fig. 17.14).

I traumi possono rappresentare una concausa del distacco di retina.

**Sintomatologia** I sintomi dipendono dalla velocità e dalla sede del distacco ed evolvono più rapidamente, per gravità, se il processo interessa i quadranti retinici superiori. Possono comparire lampi di luce (fosfeni) e ombre rotondeggianti a contorni confusi. Segue la percezione di un velo in corrispondenza del campo visivo colpito. La visione centrale è inizialmente conservata ma in breve tempo, nell'arco di pochi giorni o settimane, compare una progressiva perdita del visus in seguito all'interessamento della regione maculare.

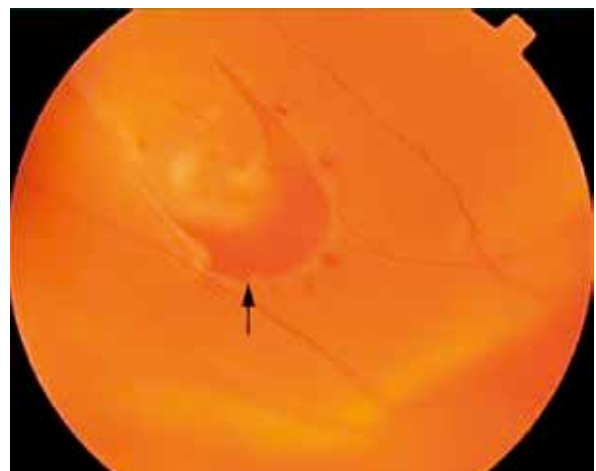
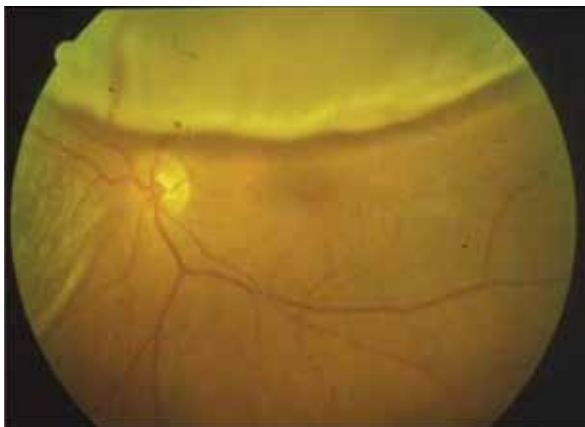


FIGURA 17.13 Rottura retinica.



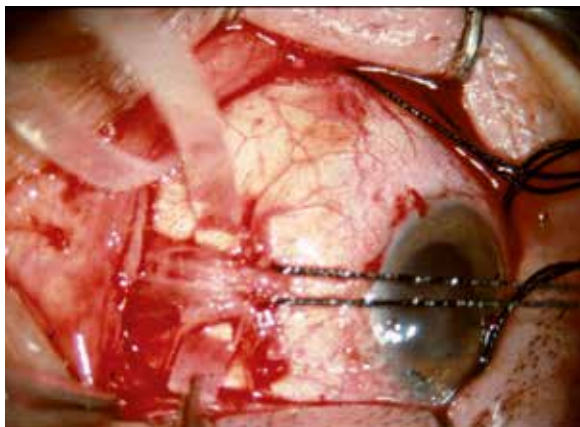
**FIGURA 17.14** Aspetto biomicroscopico del distacco di retina regmatogeno.

**Clinica** È indispensabile l'esame biomicroscopico della periferia retinica con lente di Goldmann a tre specchi. È importante studiare l'area, la sede, l'estensione e la mobilità del distacco retinico, nonché la morfologia e la sede della rottura o delle rotture retiniche.

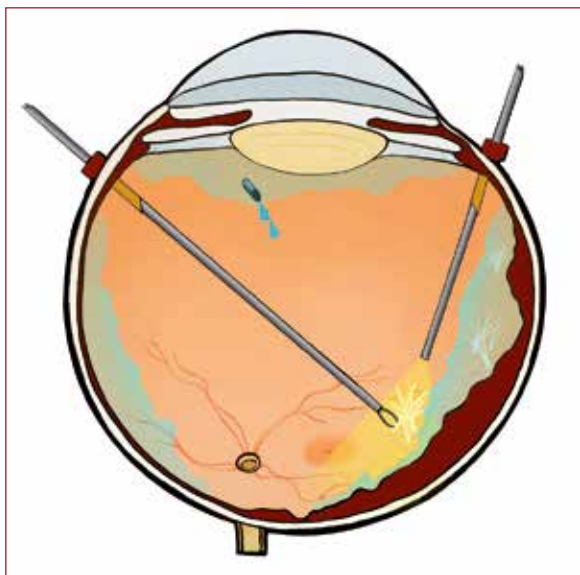
La diagnosi è relativamente semplice e la retina distaccata è facilmente riconoscibile. La retina mobile e distaccata si presenta con numerose pieghe grigiastre e i vasi retinici appaiono tortuosi e nascosti nelle pieghe retiniche. La rottura della retina di solito è situata in periferia e facilmente individuabile; tuttavia, in alcuni casi, può essere piccola e nascosta. In presenza di un distacco di retina "piano" con scarsità di liquido sottoretinico, la diagnosi può non essere facile. Occorre eseguire una diagnosi differenziale con gli altri tipi di distacco di retina o con la retinoschisi. Le rotture di retina e le aree interessate dal sollevamento vengono riportate in uno speciale schema, utile per il procedimento chirurgico.

**Prognosi** La malattia porta alla cecità dell'occhio interessato, se non curata chirurgicamente. La prognosi postoperatoria è quanto mai variabile e dipende da molti fattori tra cui, in particolare, il coinvolgimento della regione maculare, il tempo di insorgenza del distacco ed eventuali complicanze come la proliferazione vitreoretinica (PVR) con formazione di membrane trattive. Queste ultime possono rendere vani gli sforzi del chirurgo a causa della comparsa di un nuovo distacco di retina di tipo trazionale.

**Terapia** Il trattamento è chirurgico dall'esterno dell'occhio (chirurgia "ab externo"; Fig. 17.15) e consiste nel "chiudere" la rottura retinica con induzione di un'adeguata cicatrice retinica trans-sclerale attorno a essa provocata da crioapplicazioni o fotocoagulazione laser, nonché con opportuni "piombaggi" in silicone posizionati sopra la sclera in corrispondenza della rottura retinica. È possibile evacuare il liquido sottoretinico o procedere a tamponamenti retinici intravitreali con miscele gassose. In questo modo la retina ritorna nella sua posizione originaria. Og-



**FIGURA 17.15** Chirurgia "ab externo" per distacco di retina. È ben visibile la bandelletta di silicone che passa al di sotto del muscolo retto.



**FIGURA 17.16** Chirurgia "ab interno". Asportazione di corpo vitreo patologico e di membrane vitreoretiniche trazionali.

giorno è sempre più utilizzata la chirurgia dall'interno (chirurgia "ab interno"; Fig. 17.16) con risoluzione delle trazioni vitreali che hanno provocato la rottura retinica, "chiusura" della rottura stessa, evacuazione del fluido sottoretinico e tamponamento retinico con iniezione nella camera vitrea di una miscela gassosa.

### Distacco di retina trazionale

**Definizione** Proliferazione cellulare sulla superficie retinica con conseguente formazione di membrane contrattili epi- e sottoretiniche e secondario distacco di retina.

**Eziopatogenesi** Le cause principali sono rappresentate da modificazioni dello stato vitreale e proliferazione di

cellule e membrane nel vitreo e sulla retina, secondarie a un distacco di retina regmatogeno protratto nel tempo, a pregressa chirurgia retinica per distacco di retina regmatogeno, alla retinopatia diabetica proliferante, a traumi o alla retinopatia del prematuro. È presente una componente genetica. La conseguente formazione di membrane contrattili provoca fenomeni trattivi retinici e vitreoretinici con conseguente stiramento e distacco della retina in ogni direzione. La retina è immobile e tesa, e si formano rotture retiniche secondarie che aggiungono una componente regmatogena al distacco trazionale, aggravando ulteriormente la malattia.

**Sintomatologia** A seconda della rapidità di evoluzione e del quadrante retinico colpito, si manifesta un calo visivo progressivo con lampi di luce e ombre rotondeggianti a contorni confusi, che evolve verso la cecità in alcune settimane o pochi mesi.

**Clinica** L'esame biomicroscopico della retina con lente di Goldmann a tre specchi permette di riconoscere le aree retiniche interessate dalle membrane contrattili con le eventuali rotture retiniche secondarie.

La diagnosi è relativamente semplice nei casi conclamati e la retina distaccata con proliferazione di membrane contrattili è facilmente riconoscibile. La retina si presenta rigida, retratta, con caratteristiche pieghe fisse radiali, equatoriali o a forma di stella. La diagnosi può essere difficile nelle fasi iniziali della malattia. Nei distacchi trazionali di lunga data la retina si presenta inesorabilmente contratta e assume spesso una forma a imbuto, essendo adesa solo alla papilla ottica posteriormente e all'ora serrata anteriormente. Le aree retiniche trazionali ed eventuali rotture secondarie vengono riportate in uno speciale schema utile per il procedimento chirurgico.

**Prognosi** La malattia è grave e conduce a cecità se non adeguatamente trattata. La chirurgia vitreoretinica permette, in genere, di riposizionare la retina nella sua sede originaria. L'entità del recupero funzionale dipende da molti fattori tra cui la gravità della proliferazione, la durata del distacco retinico prima dell'intervento, il processo ischemico a livello retinico e papillare e le complicanze postoperatorie. In caso di retinopatia diabetica proliferante risulta di fondamentale importanza il compenso metabolico della malattia di base.

**Terapia** A differenza dei distacchi di retina regmatogeni, per quelli trazionali l'intervento viene sempre eseguito dall'interno dell'occhio (chirurgia "ab interno"; si veda Fig. 17.16), agendo direttamente sul corpo vitreo e sulla retina. Il corpo vitreo patologico e le membrane vitreoretiniche trazionali vengono asportate al microscopio operatorio con strumenti sempre più sofisticati. La chirurgia viene eseguita attraverso più sclerotomie a livello della pars plana ciliaris, da dove vengono introdotti nella cavità vitrea fibre di illuminazione, microcannule di infusione e altri strumenti come vitrectomi, micropinze, microforbici

e microsonde laser. Alla fine dell'intervento, allo scopo di tamponare adeguatamente la retina, possono essere introdotti e lasciati in cavità vitreale vari tipi di sostituti vitreali liquidi o gassosi.

## Distacco di retina essudativo

**Definizione** Essudazione retinica provocata da varie cause che determina un distacco della retina.

**Eziopatogenesi** Le cause principali sono di natura vascolare, infiammatoria e neoplastica. Fra le cause vascolari vi sono l'ipertensione maligna, le disproteinemie e la macroglobulinemia. In questi casi un'essudazione sottoretinica, anche imponente, determina un distacco retinico quasi sempre bilaterale e localizzato maggiormente, per forza di gravità, nei settori inferiori. Fra le cause infiammatorie devono essere ricordati i processi flogistici a carico dell'uvea e delle meningi, nonché alcune gravi reazioni infiammatorie retiniche. Per quanto concerne le lesioni tumorali, sono molte le neoplasie benigne e maligne retiniche e coroideali che possono determinare un distacco di retina in seguito a fenomeni essudativi. In alcuni casi la neoplasia stessa può determinare un sollevamento della retina (distacco solido della retina) (si veda Cap. 15).

**Sintomatologia** A seconda della rapidità di insorgenza ed evoluzione della malattia di base, la sintomatologia è quanto mai varia. Il calo del visus può essere rapido e improvviso nell'essudazione retinica di tipo vascolare, mentre è più lento nel distacco di origine infiammatoria. I distacchi retinici di origine neoplastica possono essere asintomatici per lungo tempo in caso di neoplasie periferiche con essudazione circoscritta.

**Clinica** L'esame biomicroscopico della retina con lente di Goldmann a tre specchi permette di riconoscere le aree retiniche interessate dall'essudazione. L'angiografia a fluorescenza è spesso necessaria per evidenziare le alterazioni della permeabilità dei vasi retinici. Oftalmoscopicamente l'essudazione intraretinica è quasi sempre ben visibile e occorre ricercarne attentamente l'origine. Le forme tumorali devono essere sottoposte ad approfondimenti diagnostici sistemici e devono essere studiate con l'aiuto dell'oncologo. È necessaria un'accurata valutazione generale del paziente.

**Prognosi** La prognosi è quanto mai variabile e dipende dalla gravità e dall'evoluzione della causa vascolare, infiammatoria o neoplastica.

**Terapia** Nelle forme vascolari e infiammatorie il distacco di retina può risolversi spontaneamente. Il trattamento è di tipo medico, raramente chirurgico, e mirato alla cura della malattia sistemica o oculare di base. Nelle forme tumorali il trattamento può essere, oltre che medico e radioterapico, anche fotocoagulativo e chirurgico.

## RETINOPATIE NEOPLASTICHE

I tumori retinici possono essere primitivi o secondari; questi ultimi sono molto rari ed espressione di metastasi tumorali da altri organi o apparati. Di seguito viene preso in esame il tumore primitivo più importante, il retinoblastoma.

### Retinoblastoma

**Definizione** Il retinoblastoma è un raro tumore primitivo intraoculare dell'infanzia (si veda Cap. 4).

**Eziopatogenesi** Il tumore può essere ereditario nel 40% dei casi e origina dalla trasformazione maligna delle cellule primitive retiniche prima della loro differenziazione finale. A causa dell'origine multicentrica, è spesso bilaterale con vari focolai neoplastici.

**Sintomatologia** Si presenta nei primi 3 anni di vita e rimane inosservato fino a quando determina un riflesso pupillare giallastro (leucocoria) associato a strabismo convergente e/o a nistagmo.

Il tumore cresce progressivamente infiltrando la retina e lo spazio sottoretinico e presentandosi come una lesione bianca omogenea e cupoliforme, con piccole calcificazioni chiare.

Nella sua *forma esofitica* si sviluppa come una massa sottoretinica lobulata, mentre nella *forma endofitica* cresce

e si proietta nella cavità vitrea. Determina glaucoma secondario e invade il nervo ottico e il cervello attraverso lo spazio subaracnoideo, fino alla diffusione metastatica verso i linfonodi regionali, il sistema nervoso centrale, le ossa e i polmoni.

**Clinica** Il sospetto diagnostico nasce dall'assenza del riflesso rosso del fondo oculare (leucocoria). È indispensabile l'oftalmoscopia indiretta con indentazione sclerale per osservare bene tutta la retina periferica, dal momento che il tumore può presentarsi con focolai multipli. È utile la transilluminazione. La diagnosi si basa sui reperti oftalmoscopici e sul riscontro delle complicanze oculari. È importante porre diagnosi differenziale, negli stadi iniziali della malattia, soprattutto con l'uveite cronica, la cataratta congenita, la malattia di Coats e la retinopatia del prematuro. Occorre eseguire una serie di esami specifici, come l'ecografia oculare, la TC e la RM, oltre a indagini sistemiche e genetiche nei fratelli.

**Prognosi** La prognosi dipende dalle dimensioni del tumore all'epoca della sua diagnosi. Può essere buona con mantenimento della funzionalità visiva, come pure infau-  
sta sia per la funzione visiva sia per la vita.

**Terapia** A seconda delle dimensioni del tumore, la terapia si può avvalere di fotocoagulazione laser, criotrattamento, chemioterapia, brachiterapia, radioterapia e chirurgia. Nei casi gravi si procede all'enucleazione bulbare.

## TAKE HOME MESSAGE

- L'occlusione dell'arteria centrale della retina è caratterizzata dall'aspetto "rosso ciliegia" del fondo oculare. Se l'evento ischemico si è verificato entro 72 ore è necessario inviare il paziente in stroke unit per poter eseguire un'eventuale terapia trombolitica.
- L'occlusione della vena centrale della retina di tipo ischemico è anche definita "la malattia dei cento giorni" per il pericolo che si sviluppino, dopo mesi, neovascolarizzazioni retiniche con conseguenti emorragie retiniche o vitreali, rubeosi iridea e glaucoma neovascolare. È pertanto necessario un attento follow up di questi pazienti.
- La miopia patologica può complicarsi con membrane neovascolari maculari. In questi casi un ruolo chiave è svolto dall'OCT-A, in grado di distinguerla dalle emorragie retiniche e seguirle nel tempo dopo il trattamento intravitreale.
- Il distacco di retina può essere dovuto a tre cause: regmatogena, legata alla presenza di fori retinici; trazionale, causata dalla trazione vitreoretinica come nella retinopatia diabetica; essudativa, determinata dalla presenza di ampie fluidi sottoretinici derivante, per esempio, dai tumori.