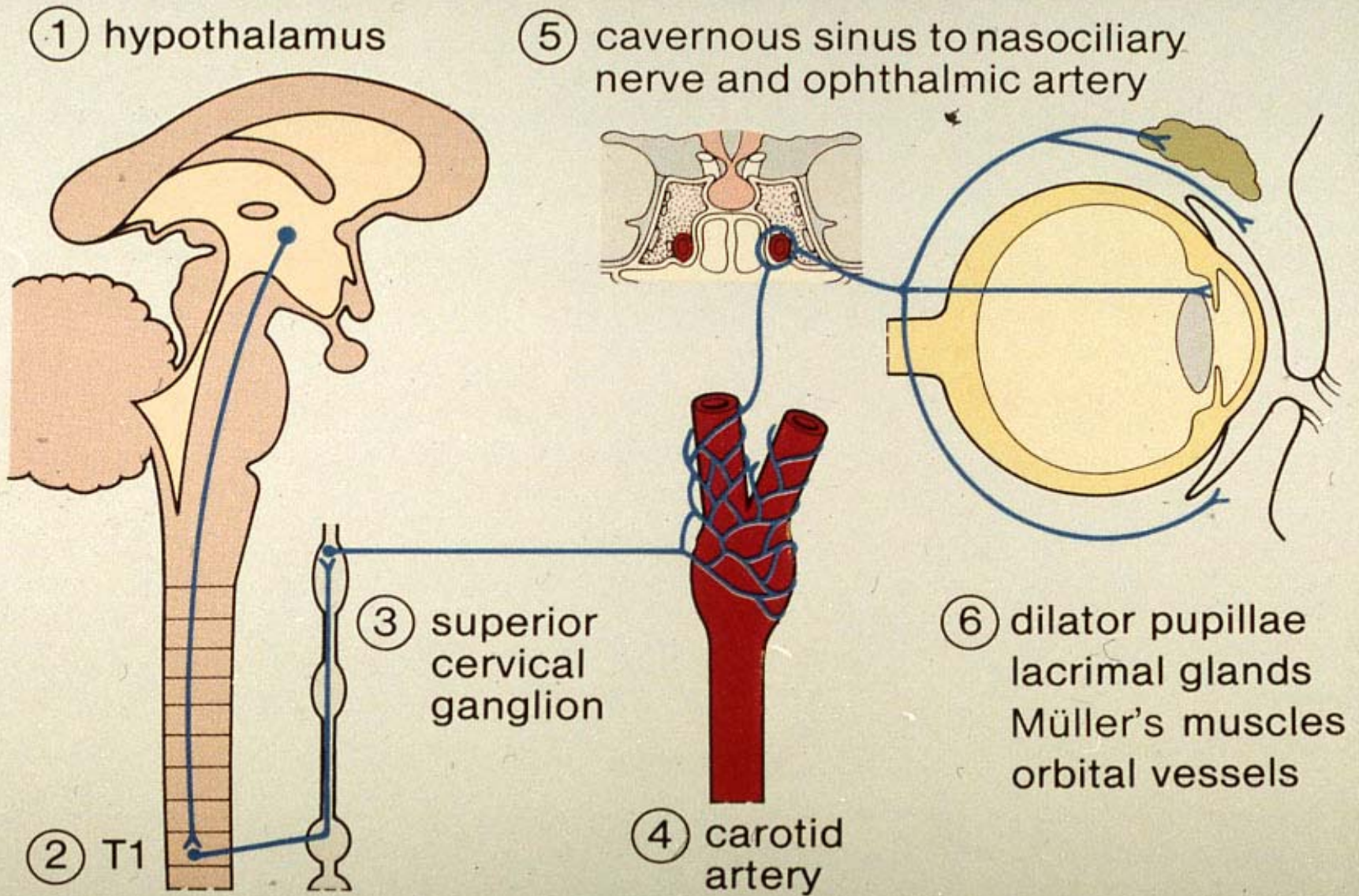
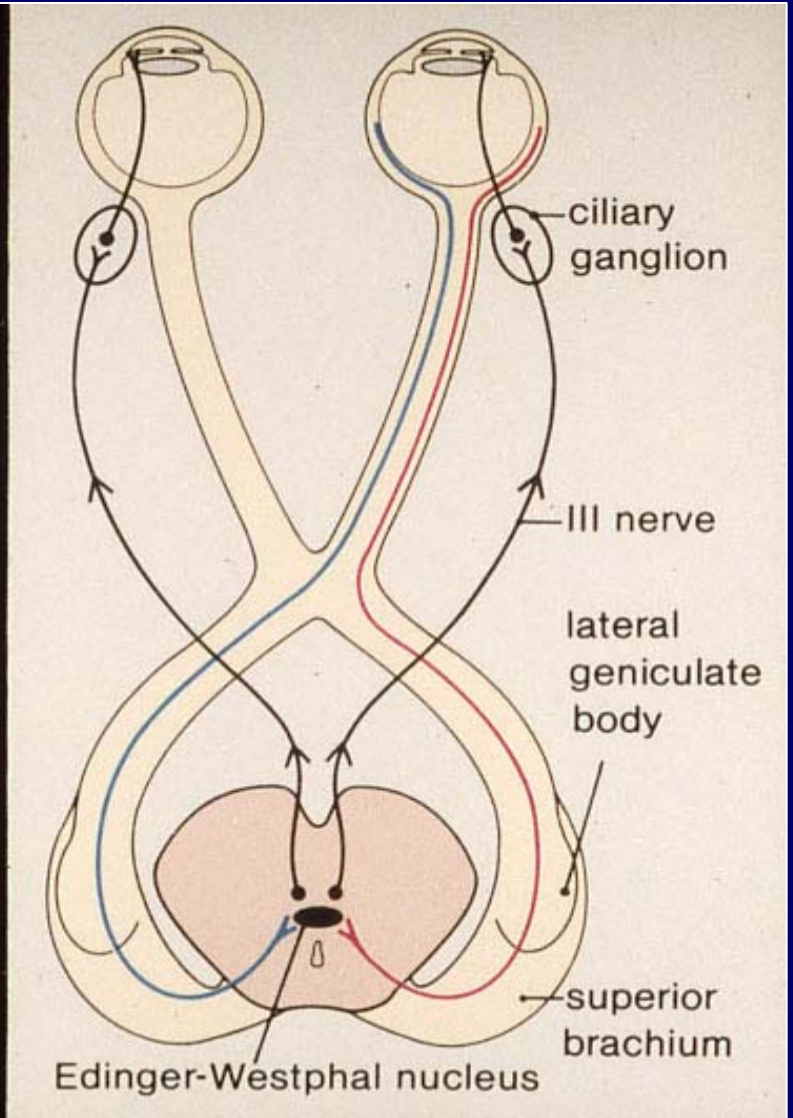
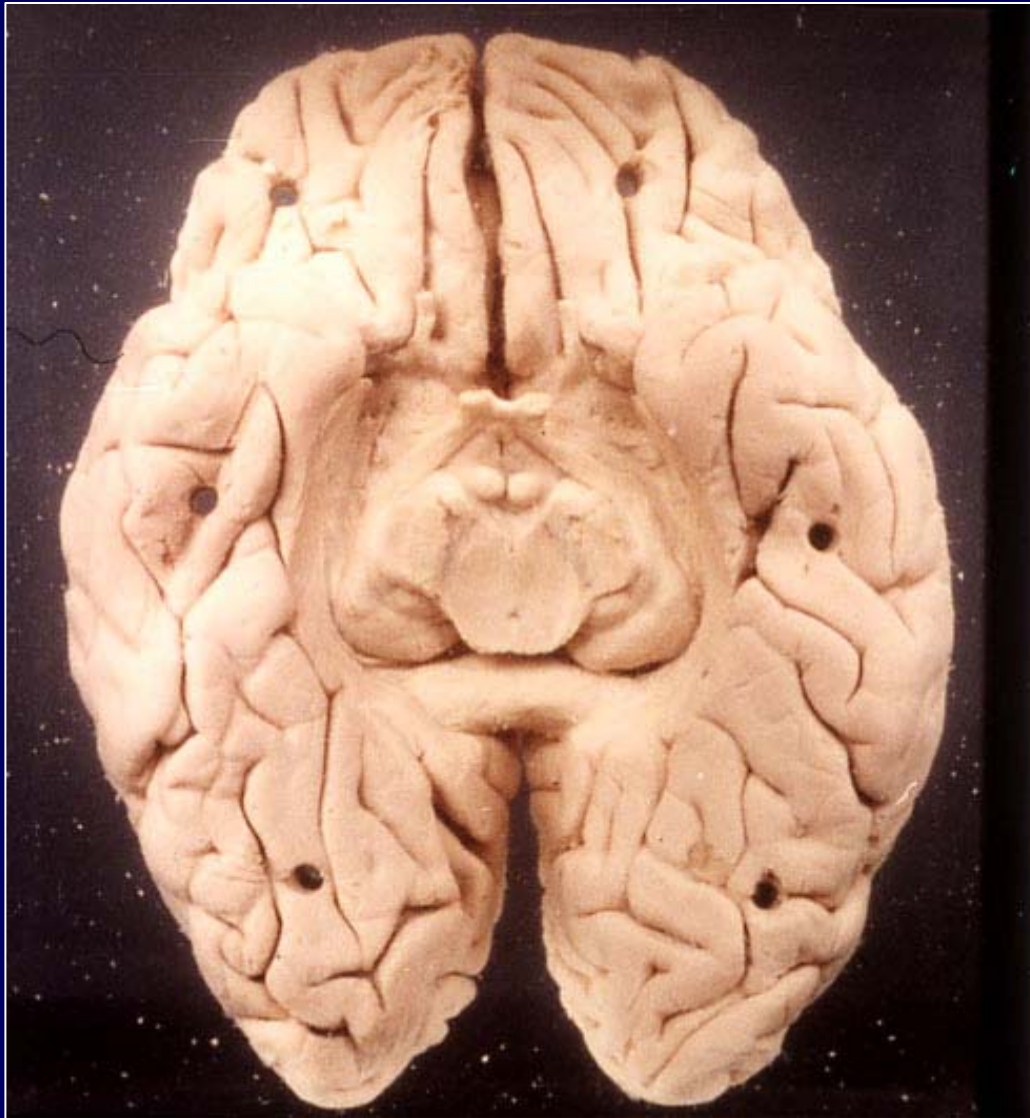


**ANOMALIE
PUPILLARI E
DELLA
ACCOMODAZIONE**



Sympathetic pathway of pupillary innervation



Pupillary light reflexes

- **Il diametro pupillare** è sottoposto a continue variazioni in funzione dei cambiamenti di illuminazione, distanza di fissazione e stimoli psicosensoriali.
- Le pupille vanno studiate valutandone la **dimensione, la forma, la simmetria e l'attività (dilatazione e costrizione)**.
- Per valutare le dimensioni e la simmetria delle pupille, si invita il paziente a fissare un oggetto lontano, ad esempio l'ottotipo, che non sia fonte di eccessiva stimolazione luminosa.

- Quindi, illuminando dal basso mediante una debole fonte di luce il volto del paziente, si osservano entrambe le pupille contemporaneamente e se ne determinano i rispettivi diametri (mm).
- Nella popolazione normale il diametro pupillare tende ad essere inferiore nei bambini, negli anziani e in soggetti con iride scura.

- In generale, l'**anisocoria** che **cambia** col variare delle condizioni di illuminazione deve essere considerata patologica, mentre
- l'**anisocoria che rimane costante**, indipendentemente dal grado di illuminazione ed è associata ad un riflesso fotomotore simmetrico, è espressione di anisocoria fisiologica o essenziale.

- **Deve poi essere esaminato il riflesso fotomotore:**

- sempre invitando il paziente a fissare un oggetto lontano, per annullare il riflesso per vicino, la pupilla di ciascun occhio viene stimolata utilizzando una luce di forte intensità.
- In presenza di una pupilla che reagisce scarsamente allo stimolo luminoso diretto, va esaminato il riflesso indiretto o consensuale, stimolando l'occhio controlaterale.

- Se l'arco afferente è intatto, il riflesso diretto deve essere uguale a quello consensuale (grazie alla doppia decussazione delle fibre pupillari).

- L'ampiezza, la latenza e la velocità della costrizione pupillare allo stimolo luminoso sono generalmente correlate all'acuità visiva del paziente ad eccezione dei casi in cui un deficit visivo sia secondario a lesione foveale circoscritta o a patologia occipitale bilaterale nei quali l'attività pupillare risulta normale.

Il **riflesso pupillare per vicino** viene esaminato invitando il paziente a fissare, prima un oggetto posto a distanza (ottotipo) e poi uno posto davanti al naso.

- La normalità della funzione visiva non è requisito necessario per elicitare il riflesso per vicino.
- Il riflesso pupillare per vicino va valutato solo quando il riflesso fotomotore è anormale.
- La dissociazione dei riflessi fotomotore e per vicino indica la presenza di una patologia mesencefalica (*s. di Parinaud, pupilla di Argyll-Robertson*) o l'interessamento delle fibre parasimpatiche post-gangliari (*pupilla tonica di Adie*).

- La doppia emidecussazione delle fibre pupillari, a livello del chiasma ottico prima e del mesencefalo poi, garantisce la presenza e la simmetria del riflesso diretto e consensuale.
- Anche quando l'afferenza di un occhio è completamente deficitaria la simmetria dei diametri pupillari è mantenuta grazie agli stimoli che originano dall'occhio controlaterale e alle fibre che decussano nel tronco encefalico.
- Per questo motivo nei casi di cecità monolaterale non si osserva mai la presenza di anisocoria.

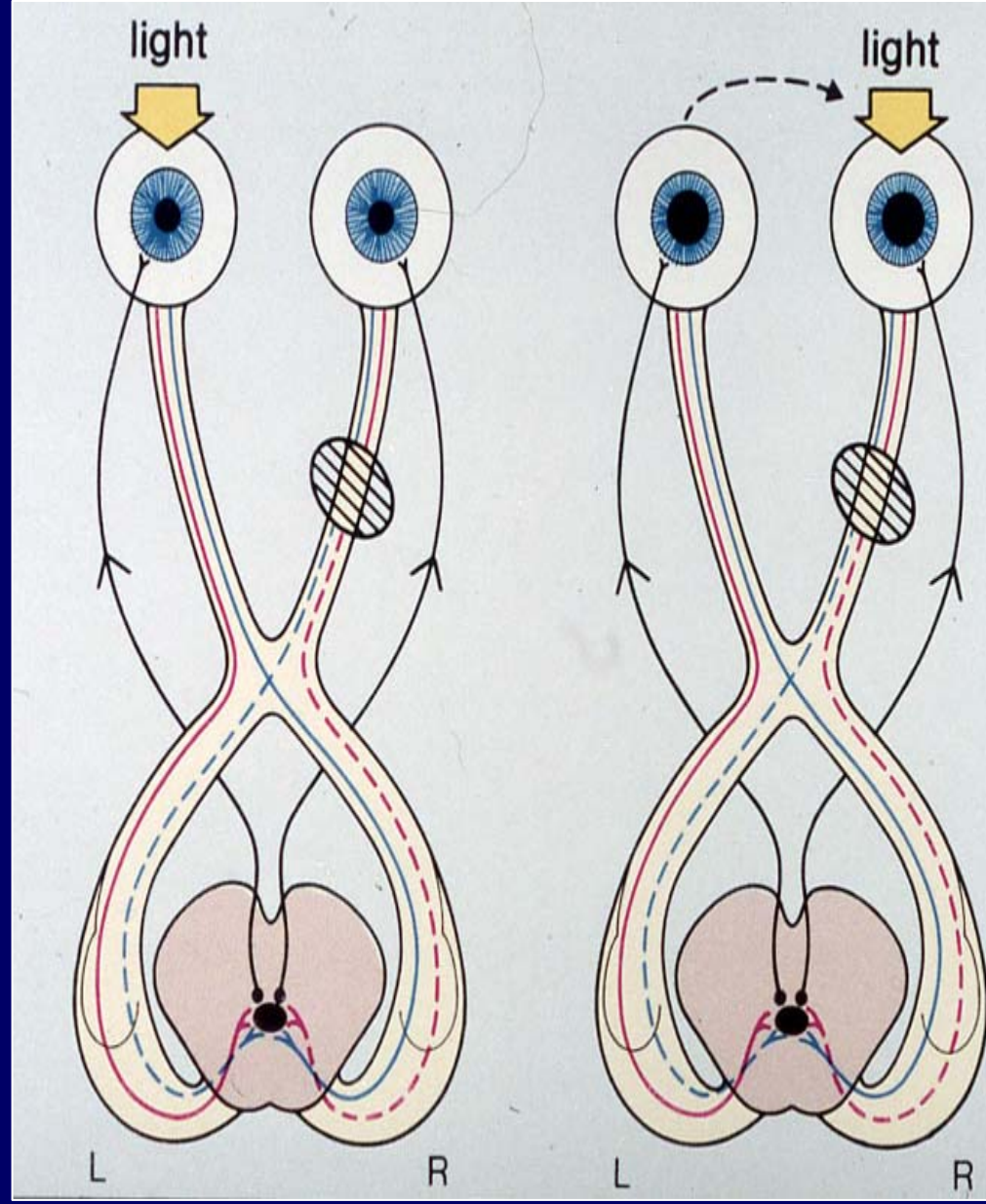


Pupillary light reflex: near dissociation
in Parinaud's syndrome

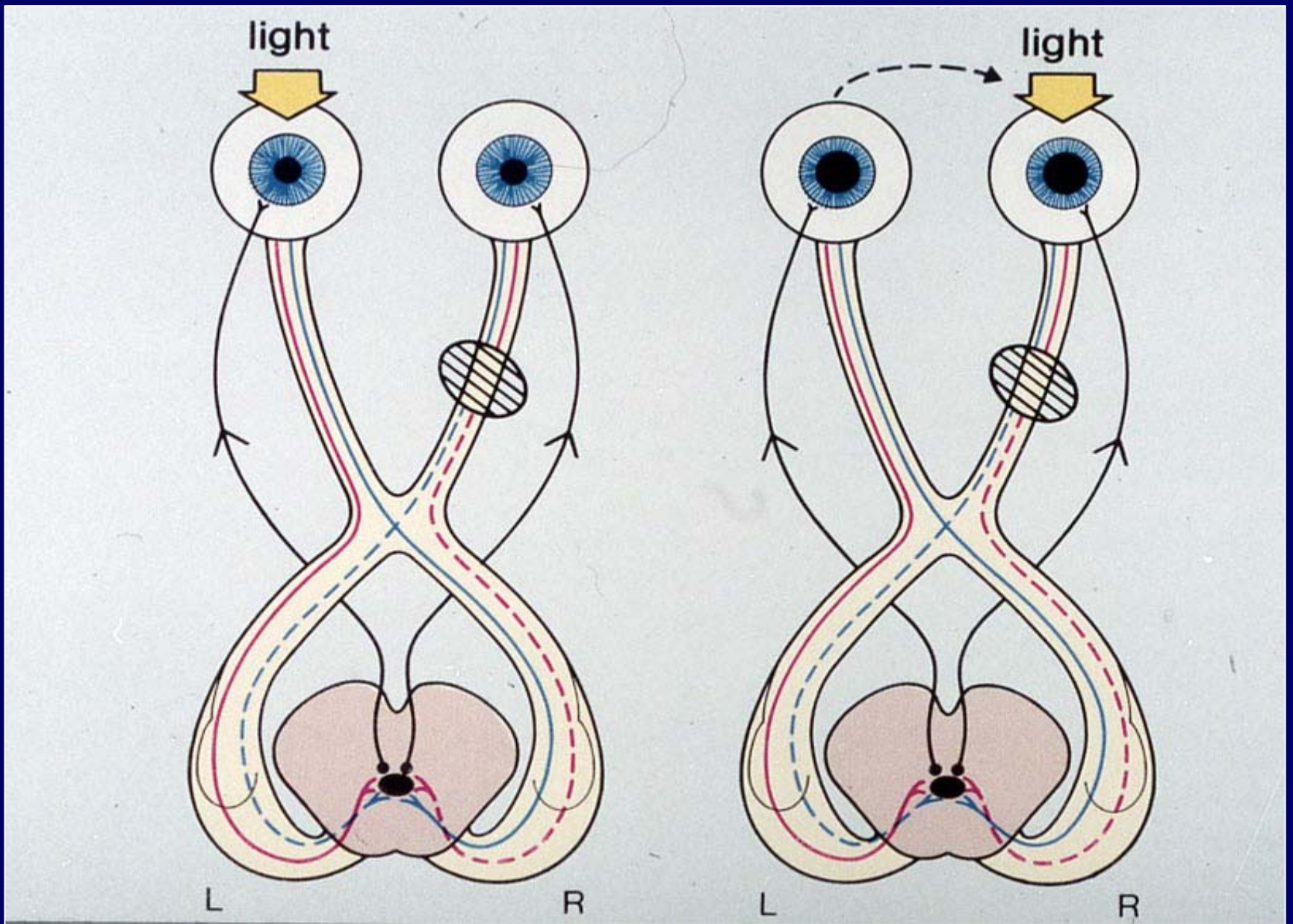
- In presenza di **anisocoria** è fondamentale un esame oftalmologico completo con particolare attenzione all'esame biomicroscopico del segmento anteriore e alla misurazione della pressione intraoculare.
- E' inoltre necessario **escludere** la presenza di deficit della motilità oculare estrinseca, di alterazioni della posizione e dell'attività palpebrale e di disfunzioni trigeminali (incluso il riflesso corneale).

- La presenza di un difetto pupillare afferente relativo (RAPD) è uno dei segni più importanti in neurooftalmologia in quanto fornisce evidenza obiettiva di danno delle vie ottiche anteriori.
- Questo segno si manifesta quando è presente un'asimmetria della funzione del sistema afferente dei due occhi.
- Infatti quando la luce viene posta davanti all'occhio sano, entrambe le pupille si costringono per poi lentamente ridilatarsi; quando invece la luce viene posta davanti all'occhio affetto la costrizione è ridotta o addirittura assente mentre si evidenzia immediatamente la ridilatazione.

- Per ricercare correttamente la presenza di un **RAPD** si deve partire da una condizione in cui entrambe le pupille si trovano al buio ed eseguire l'illuminazione di ciascun occhio in maniera alternata per pochi secondi (massimo 3) passando al di sopra della radice del naso.
- Una lesione del nervo ottico monolaterale è praticamente sempre associata a un difetto afferente relativo, mentre una lesione bilaterale solo quando fortemente asimmetrica.
- Tuttavia anche una patologia retinica (**es. esteso distacco di retina**) può determinare la presenza di un RAPD. Un lieve RAPD può comparire anche in **alcune ampie lesioni maculari** e in casi di **ambliopia**.
- Di solito **non è presente** nel papilledema acuto, errori refrattivi gravi, cataratta, perdita visiva di natura non organica, o lesioni corticali.



Relative afferent pupillary defect (RAPD)



Relative afferent pupillary defect (RAPD)

•ANISOCORIA FISIOLÓGICA:

- E la causa più frequente di differenza relativa nel diametro pupillare.
- Circa il 20% della popolazione generale presenta qualche grado di anisocoria
- L'anisocoria fisiologica o essenziale è generalmente di 0,5 mm e comunque inferiore a 1 mm.
- La prevalenza di anisocoria aumenta con l'età, raggiungendo il 33% nella popolazione sopra i 60 anni.
- La differenza nel diametro pupillare nell'anisocoria fisiologica è costante nelle diverse condizioni di illuminazione con una lieve tendenza ad essere maggiormente evidente al buio.

LESIONI del MESENCEFALO

- I difetti pupillari efferenti associati a lesioni che coinvolgono sia il nucleo del nervo oculomotore sia il suo fascicolo nel suo percorso mesencefalico.
- E' presente: anisocoria (associata a difetti della motilità ed a ptosi) e la pupilla con diametro maggiore reagisce debolmente alla luce e alla convergenza.

•La pupilla di Argyll Robertson:

- neurologica
- pupille di dimensioni piccole (<2 mm) e spesso di forma irregolare.
- E' presente la dissociazione dei riflessi fotomotore e per vicino e le pupille dimostrano scarsa dilatazione dopo l'instillazione di midriatico.
- Quadri simili a quello della pupilla di Argyll Robertson, per la presenza di dissociazione dei riflessi fotomotore e per vicino, sono presenti nel diabete mellito (probabilmente a causa di neuropatia autonoma periferica), alcolismo cronico, encefalite ed alcune malattie degenerative.

Sindrome di Parinaud, o sindrome del mesencefalico dorsale

- Pupille in media midriasi (4-5 mm), di forma rotonda e regolare.
- Dissociazione tra la reazione alla luce, che è scarsa o assente, e il riflesso per vicino, che è invece normale.
- Conseguenza di:

coinvolgimento delle fibre pupillari afferenti a livello pretettale, cioè del contingente di fibre che, abbandonato il tratto ottico, si dirigono ai nuclei pretettali.

Associata a:

- paralisi nello sguardo verso l'alto,
- nistagmo (*convergence-retraction*)
- retrazione palpebrale (segno di Collier).

Le cause più frequenti di sindrome di Parinaud sono:

- tumori della regione della ghiandola pineale,
- sclerosi multipla, lesioni di origine ischemica e idrocefalo con dilatazione ventricolare.



Pupillary light reflex: near dissociation
in Parinaud's syndrome



Collier's sign

LESIONI DEL SISTEMA PARASIMPATICO

- La paralisi del III n.c. determina un coinvolgimento pupillare in genere associato a ptosi e paralisi dei muscoli extraoculari.
- La pupilla coinvolta è dilatata e l'anisocoria è massima in condizioni di elevata illuminazione.
- La pupilla midriatica non reagisce dopo instillazione di sostanze colinergiche a bassa concentrazione (pilocarpina diluita allo 0,125%), mentre si restringe con miotici di potenza normale come la pilocarpina 1%.

La dilatazione pupillare può essere l'unico segno di paralisi del nervo oculomotore in due situazioni cliniche estremamente rare:

- ernia dell'uncus
- meningite basale (tubercolosi, sarcoidosi, sifilide, criptococchi).

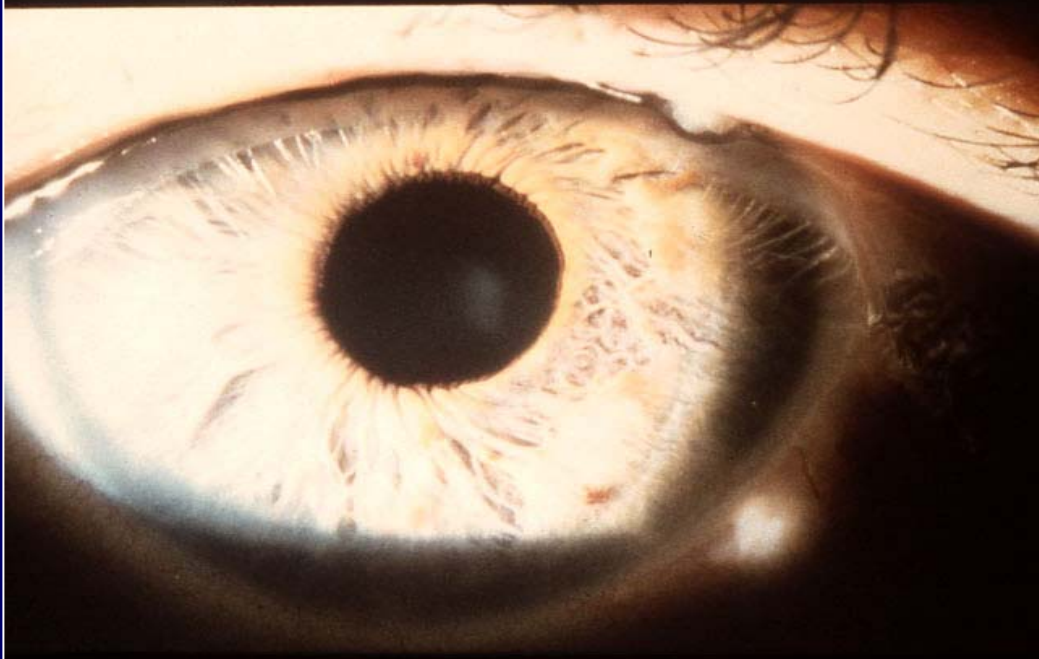
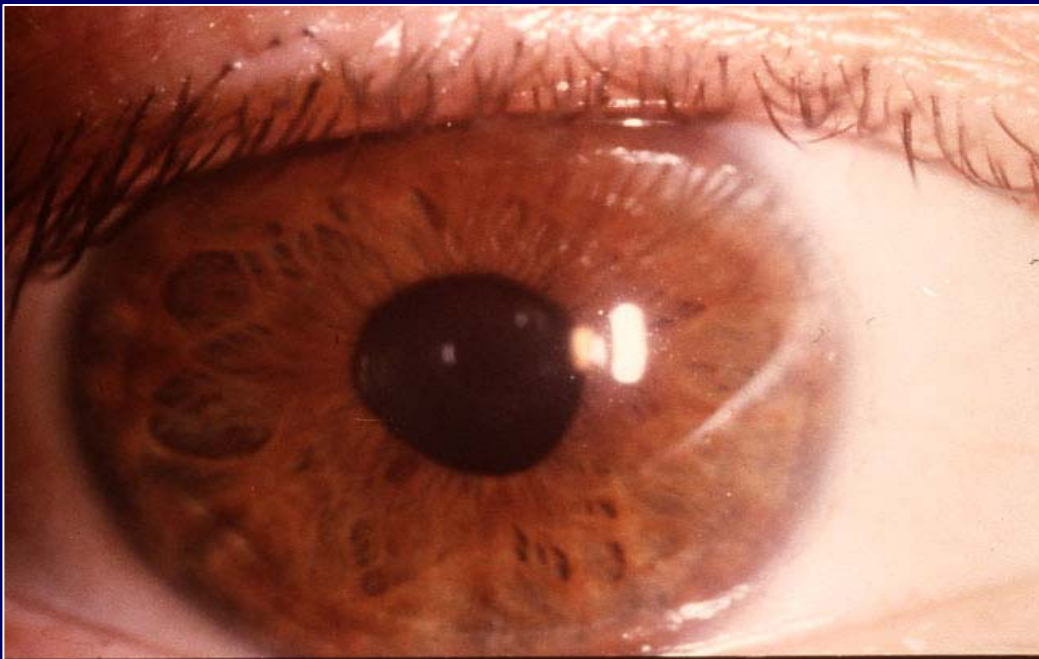
- La presenza di coinvolgimento pupillare nelle paralisi del nervo oculomotorio soprattutto in soggetti d'età inferiore a 50 anni e nei casi di paralisi incompleta deve portare a sospettare la presenza di un aneurisma nella giunzione tra l'arteria carotide interna e l'arteria comunicante posteriore. (RM e, se negativa, addirittura un'angiografia cerebrale completa).

- Nelle rigenerazioni aberranti del III n.c., soprattutto posttraumatiche, si può osservare la presenza di innervazione paradossa dello sfintere pupillare che dimostra una settoriale contrazione durante il tentativo di adduzione.

- La presenza di midriasi può essere anche di origine traumatica.
- Un trauma contusivo può infatti danneggiare il muscolo sfintere irideo e, in questi casi, si può osservare la presenza di lacerazioni del bordo pupillare e difetti di transilluminazione dell'iride. Immediatamente dopo il trauma la pupilla può essere miotica, ma va presto in media midriasi dimostrando una debole reazione alla luce.
- L'instillazione monolaterale, accidentale o intenzionale, di sostanze ad azione midriatica (come l'atropina) può essere la causa di anisocoria (anisocoria farmacologica). In questi casi la pupilla dilatata reagisce debolmente alla luce ed al riflesso per vicino.

La pupilla tonica di Adie

- Patologia adeziologia è ignota, che determina alterazioni pupillari verosimilmente secondarie ad un danno a livello delle fibre postgangliari.
- Poiché sono coinvolte le fibre che innervano sia il muscolo sfintere della pupilla che il muscolo ciliare, sia i riflessi pupillari che l'accomodazione sono compromessi.
- Il quadro clinico è caratterizzato da una pupilla irregolare e dilatata che mostra scarsa o assente reazione alla luce. Spesso associata ad ipo-areflessia.



Adie's pupil

LESIONI del SISTEMA SIMPATICO

Sindrome di Horner:

interruzione del simpatico oculare
durante il suo percorso.

Caratterizzata da: miosi, lieve
ptosi, ...enoftalmo



Acquired
Horner's
syndrome



Congenital Horner's syndrome