



Un raro caso di membrana pupillare iperplastica

Rosanna Guagliano¹, Raffaella Angeli¹, Donatella Barillà¹, Chiara Bertone¹,
Giulio Ruberto¹, Sara Pezzotta¹, Emanuela Traversa¹, Anna Maffia¹,
Giuseppina Lombardi², Paolo Emilio Bianchi¹

¹Clinica Oculistica e ²Clinica di Patologia Neonatale, Università degli Studi di Pavia, Fondazione
IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italia

Un raro caso di membrana pupillare iperplastica

La membrana pupillare iperplastica persistente è un'alterazione oculare congenita non comune.
Gli Autori riportano un caso a trasmissione ereditaria descrivendo le caratteristiche della lesione.

A rare case of hyperplastic pupillary membrane

Hyperplastic persistent pupillary membranes are uncommon congenital disorders.
Authors report an hereditary case describing the features of the lesion.

Introduzione

La persistenza di una membrana iperplastica pupillare è un reperto non comune. Spesso si tratta di un difetto isolato, talvolta invece può essere associato ad altre anomalie oculari come la cataratta, la microcornea [1], la megalocornea, lo strabismo e il nistagmo [2].

L'incidenza può variare dal 35% (negli occhi chiari) al 95% (negli occhi scuri) [1, 3] dei neonati, tendendo poi a scomparire entro il primo anno di vita nella maggior parte dei casi, senza causare difetti visivi [4-5].

L'aspetto è variabile: da pochi tralci non pigmentati ad una membrana più spessa che copre l'intero campo pupillare [6]. In questi casi può essere causa di privazione visiva con conseguente sviluppo di ambliopia. Si tratta in genere di casi sporadici, tuttavia in letteratura sono state segnalate anche forme ereditarie, di tipo autosomico dominante [2, 5].

Caso clinico

Gli Autori riportano il caso di un neonato giunto alla loro osservazione a 2 giorni di vita per sospetto CMV connatale. Il bimbo, di 3600 g, è nato a termine da parto eutocico alla 40+1 settimana di età gestazionale. La sieroconversione materna è avvenuta alla fine del primo trimestre di gestazione. Al primo esame oculistico è stata riscontrata in entrambi gli occhi la presenza di una membrana pupillare aderente alla capsula anteriore del cristallino. Questa è costituita da una raggiera di lacinie di tessuto irideo, che si diparte da un collaretto paracentrale adeso alla superficie anteriore della lente, per poi inserirsi al margine del forame pupillare (Figura 1). Alla nascita, l'esame del *fundus oculi* (FO) ha evidenziato la presenza di screzi emorragici al polo posteriore e in media periferia (OD>OS), scomparsi nell'arco dei primi 15 giorni di vita; non è stata riscontrata alcuna evidenza di CMV connatale.

Il bimbo è stato successivamente sottoposto ad esame in sedazione per una migliore valutazione del segmento anteriore e posteriore; in questa sede non sono emerse anomalie corneali e del *fundus oculi*. Si è effettuata una gonioscopia, che ha escluso patologie dell'angolo irido-corneale, ed una tonometria, risultata nei limiti per età. È stata inoltre valutata la refrazione in cicloplegia, mediante schiascopia cilindrica.

Successivamente è stato studiato il comportamento visivo del bimbo attraverso controlli mensili, affiancando anche l'esecuzione di PEV per un migliore inquadramento della funzione visiva del piccolo. A 6 mesi di vita quest'ultima è risultata normale per l'età: il paziente aveva buoni riflessi di fissazione e di inseguimento, buona motilità oculare estrinseca, assenza di anomalie oculo-motorie.

Il *follow-up*, comprendente controlli oculistici, ortottici ed elettrofisiologici (PEV da flash), è stato proseguito fino ad oggi periodicamente ogni sei mesi. Attualmente il bimbo ha 4 anni ed all'ultimo controllo oculistico presentava la persistenza di un'importante membrana pupillare iperplastica che ha reso difficile l'esecuzione della refrazione schiascopia; quest'ultima, tuttavia, ha evidenziato un difetto ipermetropico/astigmatico simmetrico. Al *fundus oculi* non si sono evidenziate a tutt'oggi lesioni riferibili a CMV.

L'anamnesi familiare ha evidenziato la presenza di una membrana pupillare iperplastica sia nel padre (Figura 2) che nella sorella di quest'ultimo (Figura 3), suggerendo un'origine ereditaria del difetto. Tale ipotesi deve essere ancora confermata da indagini genetiche specifiche.

Va rimarcato che il papà e la zia del bimbo, nonostante l'anomalia pupillare, hanno avuto un regolare sviluppo visivo, raggiungendo un'acuità visiva molto buona, senza sviluppo di ambliopia.

Discussione e conclusioni

Il sistema vascolare dell'iride e le arcate vascolari che derivano dalla *tunica vasculosa lentis* si formano dopo l'8° settimana di EG attraverso la formazione di due circoli arteriolarari, uno maggiore e uno minore [7]. Embriologicamente, l'iride deriva dal neuroectoderma (strati epiteliali posteriori dell'iride), dalla cresta neurale (stroma irideo e melanociti in esso contenuti) e dal mesoderma (stroma irideo) [8]. Dopo la 28° settimana di EG l'atrofia dell'arcata vascolare centrale alla pupilla porta alla formazione di un collaretto e all'apertura del forame pupillare stesso [8]. Il mancato riassorbimento dell'arcata vascolare centrale e la permanenza di tessuto mesodermico sono responsabili della persistenza congenita della membrana pupillare. Essa non è da confondere con la microcoria, la quale deriva invece dall'assenza congenita del muscolo dilatatore della pupilla [9].

La presenza di una membrana pupillare solitamente non modifica l'acuità visiva di un soggetto e non richiede alcuna terapia; membrane estese, però, possono essere talora responsabili di una compromissione dello sviluppo visivo e conseguente ambliopia. Si tratta in genere di casi sporadici, meno frequentemente di forme ereditarie a trasmissione autosomica dominante [1-2, 5].

Talvolta la persistenza di membrana pupillare iperplastica è riportata in associazione ad agenti infettivi quali *Toxoplasma Gondii* e *Rubella* [10].

Nel nostro caso il difetto oculare in questione sembra riconducibile ad una semplice associazione fortuita col CMV; dal momento che sia il padre che la zia paterna presentano la stessa anomalia è più verosimile un'origine ereditaria della stessa.

Se la diagnosi di membrana pupillare iperplastica avviene nei primi mesi di vita, durante il periodo critico dello sviluppo visivo, è indispensabile valutare il rischio di ambliopia da deprivazione visiva. Bisogna considerare che un diametro pupillare di almeno 1.5 mm alla luce e di 2 mm al buio è necessario per la formazione di una buona immagine retinica. Nel caso in esame il campo pupillare centrale era libero, dal momento che i tralci si inserivano a raggiera su un anello centrale.

È inoltre importante valutare sia lo spessore che la completezza della membrana ed anche la sua evoluzione nel tempo, considerando che spesso può riassorbirsi e scomparire nel corso del primo anno di vita. Le terapie eventualmente disponibili suggerite dalla letteratura sono l'utilizzo di midriatici e trattamento occlusivo [6, 11], oppure un'apertura chirurgica [12] o con YAG-laser [13-14] della membrana. L'intervento chirurgico deve decorrere entro il periodo critico dello sviluppo visivo e non è privo di rischi, come l'insorgenza di cataratta secondaria [15] e di ipoema [2], oltre a quelli legati all'anestesia e alle infezioni. Il trattamento laser è di difficile esecuzione prima dei 6 anni, ma potrebbe essere comunque di aiuto nel ridurre un'eventuale ambliopia se associato a terapia occlusiva. Nel caso riportato, dal momento che la membrana è sottile ed il campo pupillare è libero non è stato riscontrato un rischio effettivo di deprivazione visiva. Nel padre e nella zia, inoltre, il difetto pupillare, simile a quello del bimbo, non ha compromesso il regolare sviluppo visivo e non ha generato ambliopia. Non si è pertanto ritenuto necessario alcun trattamento chirurgico; si è invece effettuato il tentativo di spezzare le lacinie iridee aberranti con alcune instillazioni giornaliere di Tropicamide 1% collirio per un periodo di quindici giorni. Tale trattamento farmacologico non ha avuto, tuttavia, alcun successo.

Al momento attuale, all'età di 4 anni, il bimbo presenta un'acuità visiva bilaterale e simmetrica di 5/10; l'esame ortottico non ha evidenziato deviazioni oculari manifeste. È fondamentale, comunque, proseguire con il *follow-up* oftalmologico riservando la possibilità di intervenire con terapia parachirurgica o chirurgica qualora la funzionalità visiva fosse compromessa dall'anomalia pupillare segnalata.

Tabelle e figure



Figura 1. Membrana pupillare bilaterale presente nel bimbo.

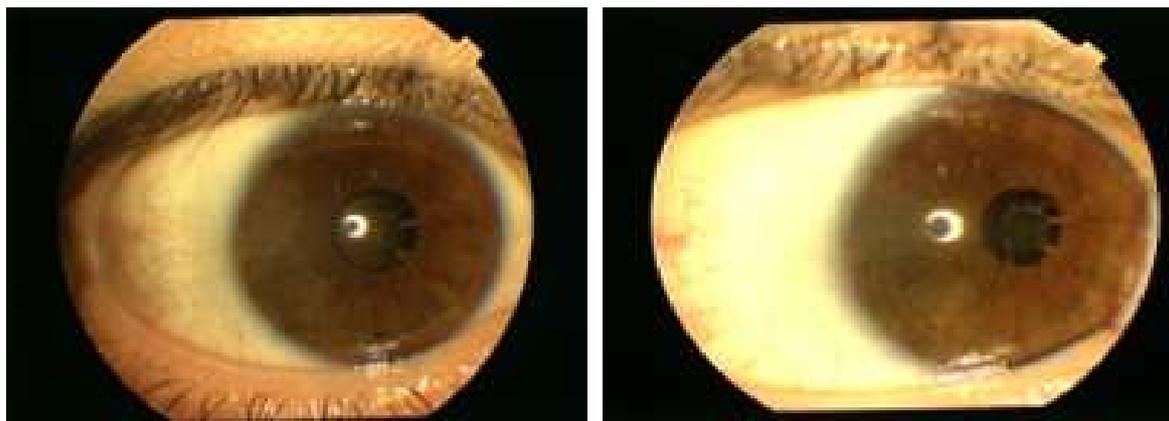


Figura 2. Membrana pupillare bilaterale presente nel padre.



Figura 3. Membrana pupillare monolaterale presente nell'occhio sinistro della zia.

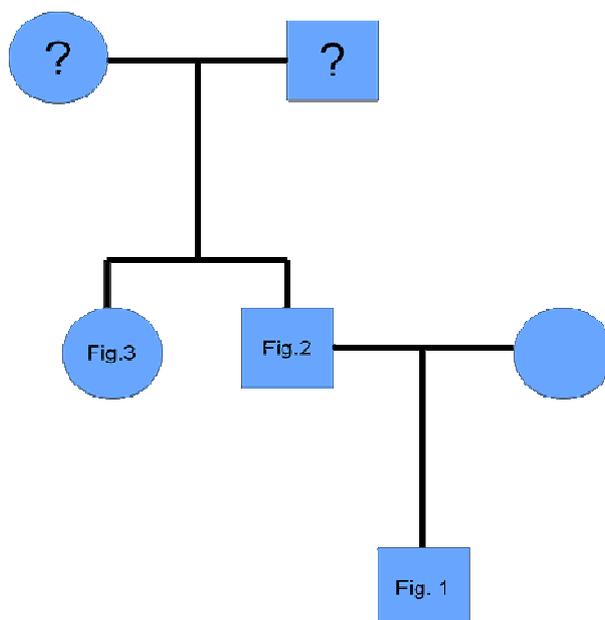


Figura 4. Albero genealogico.

Bibliografia

1. Waardenburg P. Gross remnants of the pupillary membrane, anterior polar cataract and microcornea in mother and her children. *Ophthalmologica* 1949;118:828-841.
2. Cassady JR, Light A. Familial persistent papillary membranes. *Arch Ophthalmol* 1957;58:438.
3. Stahli J. Uber persistenz von Resten der totaln Pupillarmembran. *Klein Monatsbl Augenheilk* 1913;15:432.
4. Levy W. Congenital iris lesion. *Br J Ophthalmol* 1957;41:120-123.
5. Merin S, Crawford JS, Cardarelli J. Hyperplastic persistent pupillary membrane. *Am J Ophthalmol* 1971;72(4):717-719.
6. Miller SD, Judisch GF. Persistent pupillary membrane: successful medical management. *Arch Ophthalmol* 1979;97:1911-1913.
7. Biomedica foundations of ophthalmology. *JB Lippincott Co, Puhiladelphia* 1988.
8. Biomedica foundations of ophthalmology. *JB Lippincott Co, Puhiladelphia* 1988.
9. Lambert S, Amaya L, Taylor D. Congenital Idiopathic microcoria. *Am J Ophthalmol* 1988;106:590-594.
10. Tanzer DJ, Mac Clatcheysk. Spontaneous hyphema secondary to a prominent papillary membrane in a neonate. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1997;34:318-320.
11. Mader TH, Wergeland FL Jr, Chisnre KJ et al. Enlarged papillary membranes. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1988;25:73-74.
12. Reynolds JD, Hiles DA, Johnson BL et al. Hyperplastic persistent papillary membrane: surgical management. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1983;20:149-152.
13. Kumar H, Sakhuja N, Sachdev MS. Hyperplastic pupillary membrane and laser therapy. *Ophthalmic Surg* 1994;25(3):189-190.
14. Yang W, Mao W. Nd: YAG-laser treatment of congenital persistent papillary membrane. *Eye Sci* 1991;7: 120-124.
15. Matsue N, Okabe S, Seki Y. Prenatal fibroplasias from papillary membrane. *Jpn J Clin Ophthalmol* 1973;27:37-42.