

**Sessione 3 - 20 Aprile, inizio ore 11,30**

### **3. Le Sindromi restrittive classiche**

*Presidente: G. Paliaga, Moderatore: A. Magli*

#### **3.a Sindrome di Stilling-Duane-Türk**

##### ***E. Chiosi (Napoli)***

La sindrome di Stilling-Duane-Türk è una forma congenita di strabismo, caratterizzata da limitazione del movimento orizzontale dell'occhio e retrazione del globo oculare, con restringimento della rima palpebrale nel tentativo di movimenti oculari verso l'interno. La sindrome di Stilling-Duane-Türk deriva da un difetto dell'innervazione e di anelasticità di alcuni muscoli oculari. A volte è presente torcicollo, che permette una visione binoculare, strabismo in posizione primaria, con presenza o meno di una componente verticale in adduzione. Può essere isolata, oppure associata ad altre anomalie oculari o a sindromi che coinvolgono anche altri organi. Nella maggior parte dei casi è sporadica, tuttavia è stata anche descritta ricorrenza familiare, con modalità di trasmissione autosomica dominante. Si discutono le indicazioni chirurgiche e le varie tecniche adottate per migliorare il torcicollo e la deviazione in posizione primaria, se presenti, e per correggere l'enoftalmo.

#### **3.b Sindrome di Brown**

##### ***R. Caputo (Ospedale Pediatrico Meyer, Firenze)***

Descritta da Brown nel 1950 come (Sindrome della guaina dell'obliquo superiore) è in realtà una descrizione unica che riunisce entità diverse. La caratteristica comune è l'impossibilità di eseguire un'elevazione in adduzione sia in modo attivo che passivo. Esiste quindi un'ostruzione meccanica a livello della troclea o del tendine riflesso del grande obliquo.

Le forme congenite possono essere dovute a cause differenti

- Un tendine riflesso corto ed inestensibile o con una sua inserzione sclerale anomala
- La persistenza di un'anomalia a livello della troclea
- Un ingrossamento della parte pretrocleare del tendine che ne impedisce lo scorrimento nella troclea
- Una cisti sul tendine riflesso

Le forme acquisite possono avere questa eziologia

- Trauma
- Infiammazione: in questo caso la digitopressione dell'angolo orbitario supero nasale può stimolare una reazione dolorosa
- Chirurgia Orbitaria

##### **Sintomatologia**

Da un punto di vista sintomatologico la S. di Brown può causare diplopia nella zona di sguardo dove è presente la restrizione e talvolta si può associare ad una posizione anomala del capo con mento alzato per compensare l'ipotropia e la modesta inciclotorsione. La S. di Brown ha generalmente la tendenza ad una riduzione spontanea dei sintomi, inoltre, poiché il paziente cresce, risulta meno evidente nella vita normale.

##### **Strategia Chirurgica:**

In genere la Sindrome di Brown non necessita di una correzione chirurgica. Qualora la sintomatologia diplopica o la posizione anomala del capo siano particolarmente invalidanti, può essere presa in considerazione una correzione chirurgica.

- Eseguire un test delle duzioni forzate
- Esplorazione del tendine per escludere la presenza di cisti
- La Tenotomia o Tenectomia libera del tendine del grande obliquo permettono uno sblocco della restrizione ma provocano una paralisi del grande obliquo e necessita spesso di una chirurgia compensatoria di recessione dell'obliquo inferiore

- Allungamento del tendine del grande obliquo o sua recessione con anse: meno efficace rispetto alla tenotomia, ma con meno rischio di paralisi iatrogena
- La chirurgia sulla troclea, salvo casi particolari, non è generalmente consigliata

### 3.c Miopatia distiroidea ed Incarceramenti muscolari

#### C. *Schiavi* (Università di Bologna San Orsola Malpighi)

La miopatia distiroidea rappresenta la forma più frequente di strabismo restrittivo. L'insorgere di uno strabismo restrittivo è uno dei segni frequenti del morbo di Basedow ed è dovuto al coinvolgimento dei muscoli extraoculari ad opera del processo flogistico che coinvolge l'intera orbita. Tipicamente nelle fasi acute si verifica un rigonfiamento muscolare visibile alla RMN o alla TAC che interessa la parte muscolare posta dietro il *septum orbitae*; è di solito presente esoftalmo. I muscoli più interessati sono il retto inferiore e il retto mediale. Il coinvolgimento del retto inferiore determina una ipotropia, quello del retto inferiore determina una esotropia restrittive. La miopatia non riflette necessariamente lo stato di attività tiroidea e questo può generare problemi diagnostici in alcuni casi. Col tempo, l'interessamento muscolare determina una fibrosi dei muscoli stessi. La gestione dello strabismo restrittivo nel distiroideo comporta un'attenta distinzione tra fase acuta infiammatoria ("wet phase") in cui è preferibile ricorrere alla terapia steroidea e/o alle terapie volte a normalizzare la funzione tiroidea e la fase cronica stabilizzata dove, invece, si può procedere alla chirurgia muscolare. Questa si basa essenzialmente su interventi di recessione dei muscoli contratti. La recessione del retto inferiore di un occhio deve tendere a una lieve ipocorrezione, onde evitare l'inversione dell'ipotropia. In casi in cui sia necessaria una decompressione orbitaria, la chirurgia muscolare deve seguire quella orbitaria e non viceversa. Gli incarceramenti muscolari conseguono a fratture cosiddette "blowout" del pavimento o della parete mediale dell'orbita. L'incarceramento di fasce muscolari o, più raramente, di un ventre muscolare nella rima di frattura causa uno strabismo di natura meccanica. L'incarceramento limita meccanicamente i movimenti del bulbo oculare nel campo d'azione del muscolo incarcerato, oppure in quello del suo antagonista ipsilaterale o, infine, in entrambi. Nei casi più gravi, è possibile che si instauri anche una lesione diretta del ramo di un nervo oculomotore o del tessuto muscolare. L'entità dello strabismo restrittivo è inversamente proporzionale all'ampiezza della frattura. Le fratture orbitarie con più alta probabilità di incarceramento sono quelle cosiddette "a trappola" caratterizzate da linee di frattura sottili con i bordi che istantaneamente si riaccollano subito dopo il trauma incarcerando i tessuti perimuscolari adiacenti. In queste fratture, tipiche dei bambini e dei giovani, la diagnostica per immagini può essere negativa e ciò comporta problemi diagnostici e terapeutici. Le fratture ampie non determinano invece incarceramento muscolare, ma bensì enoftalmo precoce o ipogloblo. La gestione degli incarceramenti muscolari in fase acuta non è semplice: in presenza di franco incarceramento o frattura ampia si deve ricostruire la parete; in presenza di ematoma orbitario senza segni radiologici di incarceramento o frattura ampia di una parete, è opportuno attendere che si riassorba l'ematoma, di solito 2 settimane. Spesso il quadro si normalizza. In presenza di incarceramento delle fasce di un muscolo si può mettere in tensione temporaneamente il muscolo con una sutura di trazione transconiuntivale. Nelle forme stabilizzate si dovrà ricorrere alla chirurgia muscolare nei casi con diplopia in posizione primaria o di lettura. Trattandosi di strabismo restrittivo, gli interventi saranno comunque di recessione muscolare, mai di resezione.

### 3.d Valutazione pre e postoperatoria

#### D. *Bruzzichessi* (Clinica Oculistica, Università di Catanzaro)

La valutazione delle forme di strabismo incomitante è essenzialmente volta a differenziare una restrizione da una paralisi, anche se le due forme possano coesistere; individuare la causa di un movimento oculare alterato è fondamentale sia per un adeguato protocollo chirurgico, sia per la formulazione di una prognosi. Verranno affrontate tutte le procedure diagnostiche più adatte ad una corretta diagnosi differenziale.