

Pulegge e dintorni: update.

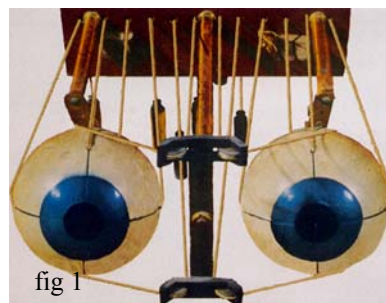
G.B. Marcon

Unità Operativa di Oculistica
Ospedale Civile di Bassano del Grappa

INTRODUZIONE

Fin dal 1845 scienziati e medici hanno creato modelli per cercare di capire come i 12 muscoli extraoculari ruotino il bulbo con la necessaria coordinazione per mantenere l'allineamento oculare.

Nel 1857 (1) Ruede costruì uno strumento, l'oftalmotropo, (fig 1) in cui cordicelle rappresentanti i muscoli extraoculari tiravano sfere rappresentanti i bulbi oculari. Questo strumento però, non tenendo in considerazione le proprietà dei tessuti, riproduceva solo l'arrangiamento geometrico-meccanico della cinematica oculare.



Il primo modello biomeccanico che teneva in considerazione le proprietà dei tessuti fu creato da Robinson (2) nel 1975 e successivamente elaborato nel 1984 da Robinson e Miller (3). Altri modelli sono stati creati da Kusel e Haase (4), da Simonsz. (5) e da Miller e Shamaeva (6,7).

Quest'ultimo modello (ORBIT), basato sull'utilizzo del computer, riusciva a simulare molti strabismi ed a prevedere la gran parte dei risultati chirurgici ma in caso di trasposizione muscolare prevedeva patterns di movimento post-operatorio del bulbo completamente bizzarri. Dall'analisi dei motivi di questo fallimento fu chiaro che le informazioni che mancavano erano quelle riguardanti il tessuto connettivo orbitario e i suoi effetti sul percorso dei muscoli extraoculari e sui movimenti oculari.

LA MECCANICA DEL PERCORSO MUSCOLARE

Nonostante gli studi di Leo Koorneef (8,9), agli inizi degli anni '90, si riteneva che il percorso intraorbitario dei muscoli extraoculari fosse condizionato solo dall'origine e dall'inserzione sul bulbo. Si pensava, ovviamente, che qualcosa dovesse trattenere i retti dallo scivolare sul globo durante i suoi movimenti ma gli schemi proposti non potevano essere convalidati perché il percorso muscolare durante i movimenti oculari era sconosciuto. Koorneef, a metà degli anni '70, aveva eseguito degli studi istologici su orbite umane per studiare i rapporti tra pareti orbitarie e contenuto orbitario. Egli aveva utilizzato una nuova tecnica per lasciare il tessuto osseo, seppure decalcificato, nel preparato istologico ed aveva eseguito sezioni seriali spesse (da circa 50 a 140u) al posto delle normali sezioni da 10 u., scoprendo una rete di setpimenti intraorbitari formati da tessuto connettivo.

Questi setti erano molto organizzati e ciascun muscolo extraoculare possedeva un apparato connettivo fibroso che lo collegava alla parete orbitaria. (fig.2)



Koorneef comprese l'importanza di queste strutture collagene e scrisse " ..il tessuto connettivo orbitario può perciò essere considerato come un importante meccanismo accessorio di locomozione dei muscoli extraoculari ed alterazioni della sua normale architettura possono dare luogo ad importanti alterazioni della motilità oculare.." ma le osservò nell'ottica del suo interesse in quel momento cioè le alterazioni della motilità oculare nelle fratture blow-out. Pur avendole viste, le pulegge, non le scoprì.

La moderna diagnostica per immagini, consentendo l'osservazione dei muscoli extraoculari anche in maniera dinamica, ha permesso di riconsiderare i lavori di Koorneef e di aggiungervi ulteriori informazioni.

Simonsz (10), nel 1985, ha descritto per primo il percorso intraorbitario dei muscoli extraoculari, utilizzando la T.A.C., notando come questo fosse incurvato circa a livello dell'equatore del bulbo (fig 3: immagine R.M.N. di percorso curvo dei MEO). Miller (11) con immagini di R.M.N. ha dimostrato che il percorso dei muscoli extraoculari è estremamente stabile in rapporto alla parete orbitaria anche durante rotazioni estreme.

Le osservazioni di Miller possono essere spiegate solo in due modi: 1) la tensione muscolare (che tende a fare slittare il muscolo sul globo) è perfettamente bilanciata dalla fascia intermuscolare e ciò rende il muscolo stabile in confronto alla parete orbitaria 2) esiste un tessuto connettivo sufficientemente rigido che accoppia il muscolo alla parete orbitaria.

Un buon test è fornito, ancora una volta, dalla chirurgia di trasposizione muscolare. Se si esegue una R.M.N. su un paziente operato di trasposizione è possibile vedere come solo i



segmenti anteriori del muscolo si muovono significativamente mentre i segmenti mediani e posteriori rimangono sostanzialmente immobili.(12,13) (fig.4: immagine R.M.N. post-trasposizione dei retti orizzontali sul retto superiore; visibile la brusca flessione del percorso muscolare).

E' chiaro che il muscolo è trattenuto nella sua sede da un tessuto connettivo sufficientemente rigido che lo accoppia alla parete orbitaria e che ne costituisce l'origine funzionale.(14)



LE PULEGGE DEI MUSCOLI EXTRAOCULARI: ANATOMIA

L'anatomia di queste particolari strutture, già osservata da Koorneef, è stata perciò ristudiata da Demer e coautori(14) tramite sezioni coronali di orbite di cadavere utilizzando tecniche immunoistochimiche. Il preparato è stato colorato con la colorazione tricromica di Mason, la colorazione di van Gieson per l'elastina e con anticorpi monoclonali per l'alfa actina del muscolo liscio.

L'esame di questi preparati ha mostrato che ciascun muscolo extraoculare possiede una manica specializzata di tessuto connettivo all'incirca localizzata all'equatore bulbare che Demer ha chiamato puleggia. Anteriormente questa manica si sfilaccia in cordoni che collegano la faccia orbitaria di ciascun muscolo con la parete orbitaria.

Centralmente invece questa manica collagene circonda completamente il muscolo ed è farcita di abbondante elastina particolarmente dal lato orbitario. Inoltre, sempre nella manica centrale, vi sono nastri che contengono collagene, elastina e cellule immunoreattive per l'alfa actina del muscolo liscio.

Bande fibroelastiche si estendono, inoltre, tra muscoli extraoculari adiacenti e dal retto superiore al grande obliquo e dal retto inferiore al piccolo obliquo.

Posteriormente la puleggia si sfilaccia ancora in cordoni che non contengono muscolo liscio e che si estendono dalla parete orbitaria alla faccia bulbare del muscolo. (fig.5)(schema dell'anatomia delle pulegge)

L'estensione anteroposteriore della puleggia in toto (banda centrale e cordoni ant. e post.) oscilla tra 13 mm nel retto inferiore a 19 mm nel retto mediale.

La puleggia del retto mediale contiene la quantità maggiore di tessuto fibroelastico, quella del retto superiore la quantità inferiore.

La microscopia elettronica ha evidenziato un'ultrastruttura specializzata per la solidità. (15)

L'ultrastruttura della puleggia è costituita da una densa matrice collagene con bande incrociate ed alternanti di fibre muscolari lisce immerse nel tessuto connettivo.

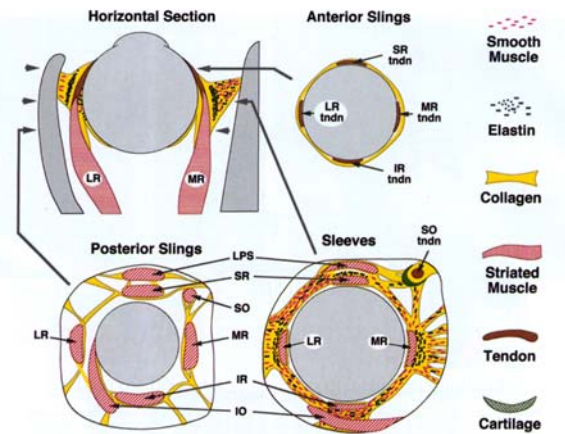
Una ricca innervazione si distribuisce nella puleggia (16,17) umana e della scimmia.

Numerosi assoni terminanti in placche motorie di muscolo liscio sono immunoreattivi, nelle pulegge umane e di scimmia, alla tirosina idrossilasi provando una sintesi di catecolamine ed alla dopamina B-idrossilasi provando una sintesi specifica di norepinefrina.

Altri piccoli assoni, sebbene in minore misura, sono immunoreattivi all'enzima ossido nitrico-sintetasi ed alla NADPH diaforasi indicando trasmissione nitroergica ed all'acetilcolinesterasi indicando trasmissione parasimpatica tramite l'acetilcolina.

Questi studi hanno permesso di concludere che le bande muscolari lisce contenute nelle pulegge umane e di scimmia hanno una proiezione simpatica al ganglio cervicale superiore, una proiezione nitroergica possibilmente al ganglio pterigopalatino e una proiezione colinergica parasimpatica.

Queste proiezioni suggeriscono la possibilità che esista un controllo eccitatorio e/o inibitorio del muscolo liscio contenuto nelle pulegge.



IMPLICAZIONI E CONSEGUENZE DELL'ESISTENZA DELLE PULEGGE

Le azioni muscolari all'interno di un modello biomeccanico comprendente le pulegge sono diverse da quelle nei modelli tradizionali e perciò richiedono diversi segnali di controllo.

Nei modelli tradizionali un muscolo ruota l'occhio attorno ad un asse determinato dal centro di rotazione del globo, dall'origine anatomica del muscolo e dal suo punto di tangenza al bulbo.

Nei modelli-puleggia l'asse di rotazione è determinato dal centro di rotazione del globo, dalla puleggia e dall'inserzione del muscolo al bulbo.

Questi modelli possono predire gli stessi patterns di motilità oculare in molti casi ma evidenziano molte differenze per esempio nel caso della trasposizione muscolare. Il modello convenzionale predice che i muscoli trasposti seguano le loro neo-inserzioni, il modello puleggia predice che solo i segmenti anteriori alle pulegge evidenzino significativi spostamenti.

Le immagini R.M.N. hanno confermato quest'ipotesi ed i modelli-puleggia hanno previsto patterns di motilità consoni a quelli evidenziabili clinicamente. (18)

Altre interessanti implicazioni riguardano la possibilità di dimostrare, con meccanismi nuovi, la validità della Legge di Listing.

Come è noto la Legge di Listing afferma che ogni posizione dell'occhio può essere raggiunta da una qualsiasi altra posizione ruotando il bulbo attorno ad un asse e che tutti questi possibili assi di rotazione giacciono su di un unico piano che è il piano di Listing.

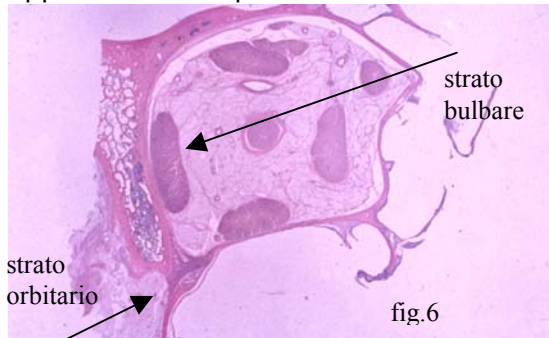
Le nozioni correnti sostengono che la Legge di Listing è imposta solamente dall'innervazione cerebrale ai muscoli extraoculari. Due idee, probabilmente, sostengono questo assunto: 1) non esiste una struttura orbitaria che costituisca un substrato meccanico di sostegno 2) le molte e note violazioni della Legge di Listing (per esempio durante la convergenza, o durante il riflesso vestibolo-oculare) risultano da mancanze nel controllo attivo dei muscoli.

La prima ipotesi potrebbe essere contraddetta da ciò che abbiamo sin qui esposto.

Per quanto riguarda la seconda ipotesi già Nakayama nel 1975(19) aveva dimostrato nel gatto che disordinate innervazioni causavano disordinate torsioni ipotizzando che innervazioni coordinate sostenevano la Legge di Listing anche se una distruzione quasi totale della innervazione coordinata causava solo minimi errori torsionali.

Demer ipotizza perciò che le pulegge possano essere il substrato meccanico orbitario per approssimare la legge di Listing.

Recenti studi (20)istologici ed immunoistochimici affermano che i muscoli extraoculari sono divisibili in due strati: lo strato orbitario e lo strato bulbare. Questi due strati che rappresentano rispettivamente il 40-50% ed il 50-60% del totale delle fibre muscolari di



ciascun muscolo presentano delle importanti differenze istologiche che suggeriscono diverse funzioni. Nello strato orbitario sono presenti fibre muscolari di piccolo diametro con moltissimi mitocondri ed è presente una ricchissima vascolarizzazione. Il metabolismo è continuo ed aerobico.

Nello strato bulbare le fibre muscolari sono di grande diametro con numero variabile di mitocondri ed una vascolarizzazione più scarsa. Il metabolismo è intermittente e

glicolitico(20)(fig.6). Un recente studio di Koniarek nel muscolo retto mediale di coniglio dimostra che la forza isometrica contrattile per grammo di tessuto è molto maggiore nello strato bulbare che in quello orbitario.(21)

Secondo recentissimi studi condotti da Demer con R.M.N. ad altissima risoluzione lo strato bulbare del muscolo è l'unico ad inserirsi sul bulbo oculare. Le restanti fibre muscolari costituenti lo strato orbitario terminano direttamente sulla puleggia (22). (fig.7: immagine R.M.N. con sdoppiamento del muscolo nel suo tratto finale)

Secondo questo autore solo lo strato bulbare del muscolo ruota effettivamente il bulbo mentre lo strato orbitario controlla la geometria finale dell'albero oculomotore.

E' l'ipotesi della puleggia attiva. In sostanza lo strato orbitario del muscolo oculomotore modulerebbe la geometria dell'albero oculomotore e quindi la direzione di forza del muscolo tramite dei movimenti anteroposteriori ed anche, in minore misura, laterali delle pulegge dei muscoli oculomotori.

La legge di Listing sarebbe quindi approssimata meccanicamente dalla sospensione alla parete orbitaria tramite le pulegge e quindi validata da movimenti attivi delle pulegge che modificherebbero la direzione di azione dei muscoli(23).

Esistono in letteratura anche dati contrari a questa ipotesi. Wong (24)ha studiato l'effetto di una paralisi dell'abducente sulla legge di Listing durante le saccadi e la fissazione. Le sue conclusioni sono le seguenti: a) le paralisi acute del VI hanno anomali movimenti torsionali e quindi violano la legge di Listing b) le paralisi croniche tendono, invece, ad obbedirla.



Secondo questo autore questa è un'evidenza che la Legge di Listing è controllata da un meccanismo centrale che nelle forme croniche può andare incontro ad adattamento neurale.

L'argomento è ancora, quindi, molto controverso ma se l'ipotesi delle pulegge attive fosse convalidata essa avrebbe delle conseguenze anche sulla normale chirurgia degli strabismi. L'alterazione dei rapporti tra inserzione bulbare e puleggia che si crea operando lo strato bulbare del muscolo potrebbe, infatti, comportare effetti ancora non compresi sulla motilità oculare. La stessa faden operation funzionerebbe, secondo Clark (25) non bloccando il muscolo contro la parete bulbare ma impedendo i movimenti anteriori della puleggia.

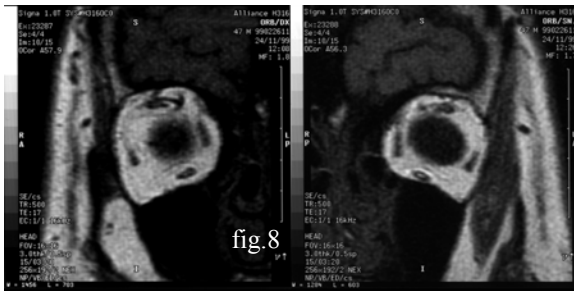


fig.8

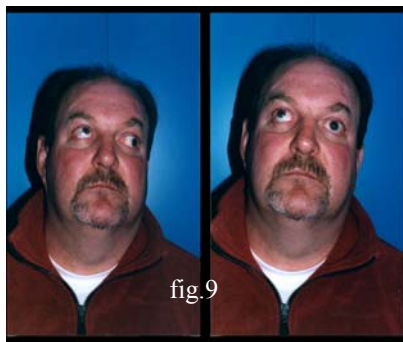


fig.9

Dal punto di vista diagnostico oggi sappiamo che una R.M.N. può, in alcuni casi complicati di strabismo, aiutarci a capire i patterns di motilità trovati tramite l'evidenziazione di un dislocamento delle pulegge oculari che produce un alterato funzionamento dei muscoli extraoculari. (fig.8 e 9) (risonanza magnetica orbitaria in cui è visibile la dislocazione delle pulegge dei quattro muscoli retti e la motilità oculare dello stesso paziente)

E' un caso tipico lo strabismo in corso di disostosi cranio-facciali. L'elevazione in adduzione tipica di questi casi trae scarso giovamento, infatti, da una chirurgia del piccolo obliquo (26) poiché la causa non è, probabilmente, una iperfunzione di questo muscolo, ma il dislocamento delle pulegge che trasforma il retto mediale da semplice adduttore ad elevatore in adduzione.

Altri patterns di motilità, specie le sindromi alfabetiche, possono, in alcuni casi, essere spiegati in questo modo.(27)

La stabilità delle pulegge non è legata però solo alla loro inserzione periosteale. Secondo Abramoff (28), una decompressione di quattro pareti orbitarie in corso di orbitopatia di Graves non ha comportato dislocamento delle pulegge come ci si aspetterebbe visto che questa chirurgia interrompe completamente l'attacco delle pulegge alle pareti orbitarie. E' possibile, quindi, che la stabilità delle pulegge derivi anche dalle connessioni tra le pulegge stesse.

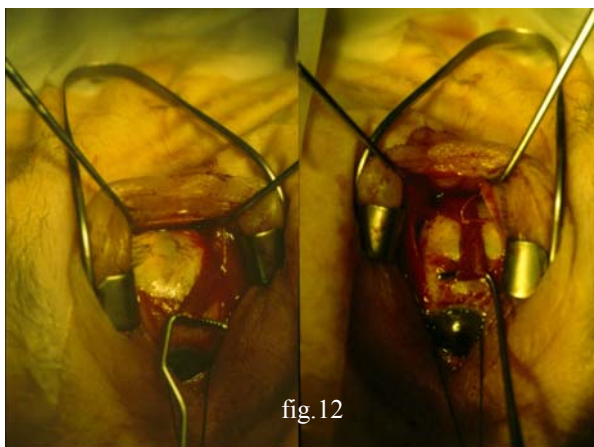
E' lecito ipotizzare un futuro nel quale per lo meno alcuni strabismi saranno operati senza accorciare od allungare i muscoli extraoculari? O detto in altra maniera è possibile oggi guarire uno strabismo operando le pulegge?

E' ovviamente troppo presto per rispondere affermativamente. Un esempio è però rappresentato dalla esotropia in corso di miopia elevata (Sindrome di Hugonnier-

Magnard) (fig.10) in cui è spesso presente un dislocamento caudale della puleggia del retto laterale alla R.M.N.(fig.11) che trasforma questo muscolo da semplice abduuttore in abbassatore.



Una chirurgia, non direttamente sulla puleggia, ma di riposizionamento del retto laterale sul suo naturale decorso tramite un'ansa di filo non riassorbibile ha permesso di recuperare una normale motilità oculare in due pazienti (29)(fig.12: foto intraoperatorie di riposizionamento con ansa non riassorbibile di retto laterale dislocato caudalmente).



CONCLUSIONI

Dall'analisi della letteratura emergono importanti e numerose evidenze della esistenza di strutture intraorbitarie, chiamate pulegge, che accoppiano i muscoli extraoculari alla parete orbitaria costituendone l'origine funzionale.

La presenza di muscolo liscio e di una importante innervazione simpatica e parasimpatica nella puleggia suggerisce la possibilità che queste strutture abbiano un ruolo attivo nella cinematica dei movimenti oculari.

Pur costituendo un importante progresso, sul piano della comprensione teorica e della diagnosi degli strabismi, queste conoscenze non modificano ancora, nella maggioranza dei casi, provati e consolidati atteggiamenti terapeutici dello strabologo.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Ruete C.G.
Ein neues Ophthalmotrop, zur Erläuterung der Funktionen der Muscheln und brechenden Medien des menschlichen Auges. Leipzig : Teubner. 1857
- 2) Robinson D.A.
A quantitative analysis of extraocular muscle cooperation and squint
Invest Ophthalmol, 14, 801-25 1975
- 3) Miller J.M., Robinson D.A.
A model of the mechanics of binocular alignment
Comput. Biomed. Res, 17,5,436-70, 1984
- 4) Kusel R., Haase W.
Versuch einer mathematischen Darstellung der Augenmuskelwirkung.
Ber Dtsch Ophthalmol,45,453-458 1977
- 5) Simonsz H.J.
The mechanics of squint surgery. Paris : CERES
- 6) Miller J.M., Shamaeva I.
Orbit 1.0 Gaze Mechanics simulation : Eidactics; suite 404; 1450 Greenwich street ; San Francisco
1993
- 7) Miller J.M.
Orbit 1.5 Gaze Mechanics Simulation User's manual. Eidactics; suite 404; 1450 Greenwich street; San Francisco
1995
- 8) Koorneef L.

The first results of a new anatomical method of approach to the human orbit following a clinical enquiry.

Acta Morphol Neerl Scand, 12,259-82 1974

9) Koorneef L.

Orbital connective tissues. In : Duane's foundations of clinical ophthalmology, rev.ed, Volume 1.

Edited by W.Tasman and E.A.Jaeger. Philadelphia : J.B.Lippincott.

10) Simonsz H.J., Harting F., de Waal B.J., Verbeeten B.W.J.M.

Sideways displacement and curved path of recti eye muscle

Archives of Ophthalmology, vol 103, 1, 124-128 1985

11) Miller J.M.

Functional anatomy of normal human rectus muscle

Vision Res. 29,223-240 1989

12) Miller J.M., Rosenbaum A.L., Demer J.L.

Effect of transposition surgery on rectus muscle paths by magnetic resonance imaging

Ophthalmology Apr;100(4):475-87, 1993

13) Krzizok T.H., Schroeder B.U.

MRI measurement of recti eye muscle displacement after different transposition procedures

Poster ARVO meeting Ft Lauderdale may 2000

14) Demer J.L., Miller J.M., Poukens V., Vinters H.V., Glasgow B.J.

Evidence for fibromuscular pulleys of the recti extraocular muscles

Invest. Ophthalmol. Vis.Sci. May;36(6): 1125-36

15) Porter J.D., Poukens V., Baker R.S., Demer J.L.

Structure-function correlations in the human medial rectus extraocular muscle pulleys.

Invest. Ophthalmol. Vis. Sci., 37,468-472, 1996

16) Demer J.L., Poukens V., Michevych P.

Nitroxidergic and catecholaminergic innervation of the smooth muscle of the medial rectus pulleys in humans.

Invest. Ophthalmol. Vis Sci., 36 ,959, 1995

17) Demer J.L., Poukens V, Miller J.M., Michevych P.

Innervation of the smooth muscle of the extraocular recti pulleys in monkeys and humans

Invest Ophthalmol Vis Sci , 38, 1774-85, 1997

18) Clark R.A., Rosenbaum A.L., Demer J.L.

Magnetic resonance imaging after surgical transposition defines the anteroposterior location of the rectus muscle

pulleys

J Aapos Feb;3(1):9-14 1999

19) Nakayama K.

Coordination of extraocular muscles.

In : Basic mechanism of ocular motility and their clinical implications.

Edited by G.Lennerstrand and P.Bach-Y-Rita. New York : Pergamon, pp. 193-207

20) Poukens V., Demer J.L.

Quantitative analysis of vascularity in human rectus extraocular muscle layer
Poster ARVO meeting Ft.Lauderdale Florida May 2000

- 21) Konariak J.P.; Urbaniwicz J.
Isometric contractile properties of global and orbital layers of isolated rabbit medial rectus
Poster ARVO meeting Ft Lauderdale Florida May 2000
- 22) Demer J.L.; Poukens V.
The orbital layer of each rectus muscle (EOM) inserts on and translates its pulley.
Poster ARVO meeting Ft Lauderdale Florida May 2000
- 23) Demer J.L., Oh S.Y., Poukens V.
The orbital layer of each rectus extraocular muscle (EOM) inserts on and translates its pulley
Poster ARVO meeting Ft.Lauderdale Florida may 2000
- 24) Wong A.M.F., Sharpe J.A.,
Effect of abducens nerve palsy on Listing's law during saccades and fixation.
Poster ARVO meeting Ft. Lauderdale Florida May 2000
- 25) Clark R.A., Isenberg S.J., Rosenbaum A.L.
Posterior fixation sutures : a revised mechanical explanation for the fadenoperation based on rectus extraocular muscle pulleys
- 26) Coats D.K., Paysse E., Stager D.R.
Strabismus surgery in craniofacial dysostosis
26th annual meeting of AAPOS San Diego April 2000
- 27) Clark R.A., Miller J.M.; Rosenbaum A.L., Demer J.L.
Heterotopic muscle pulleys or oblique muscle dysfunction?
J Aapos Feb;2(1):17-25 1998
- 28) Abramoff M.D., Vieregger M.A., Mourits M.P.
Recti muscle pulleys and decompression surgery for Grave's orbitopathy
Poster ARVO meeting Ft.Lauderdale Florida 2000
- 29) Marcon G.B., Polverosi R., Carlentini S.
Come prevenire risultati chirurgici deludenti nella correzione della grande esotropia del miope elevato
Atti del Convegno "L'errore in strabologia". Bosisio Parini 25 Marzo 2000 (IN PRESS)