



PATOLOGIE DI INTERESSE ORBITO OFTALMOPLASTICO

Indicazioni e principi di trattamento

Editore  I.N.C. Innovation-News-Communication®



**PATOLOGIE DI INTERESSE
ORBITO OFTALMOPLASTICO**
Indicazioni e principi di trattamento

AUTORI

Soci Ordinari della Società Italiana di Chirurgia Oftalmo-Plastica 2006-2009

CURATORE

Lelio Baldeschi

Editore



I.N.C. Innovation-News-Communication®

© Copyright 2010
I.N.C. Innovation-News-Communication s.r.l.

ISBN 978-88-86193-79-5

Editore

I.N.C. Innovation-News-Communication s.r.l.
Via Troilo il Grande, 11 - 00131 Roma
Tel. 0039 0641405454 - Fax 0039 0641405453
E-mail: inc-innov@mclink.it - Web: inc-innov.com

Progetto Grafico - Impaginazione

I.N.C. Innovation-News-Communication s.r.l.

Stampa

Arti Grafiche s.r.l.
Via Vaccareccia, 57 - 00040 Pomezia (RM)

*Edizione fuori commercio
Omaggio per i Signori Medici Oculisti*

Finito di stampare nel mese di Gennaio 2010

Tutti i diritti sono riservati, in particolare il diritto di duplicazione e di diffusione, nonché il diritto di traduzione. Nessuna parte dell'Opera può essere riprodotta in alcuna forma, per fotocopia, microfilm, CD-Rom o altri procedimenti elettronici, senza il consenso scritto dell'Editore e degli Autori. Dati, figure, opinioni e affermazioni qui pubblicati impegnano esclusivamente la responsabilità degli Autori e non dell'Editore. Ogni prodotto menzionato deve essere usato in accordo con la scheda tecnica fornita dalla ditta produttrice.

AUTORI

Soci Ordinari della Società Italiana di Chirurgia Oftalmo-Plastica 2006-2009:

Gianpiero Actis - Torino

Gianni Aimino - Ivrea

Lelio Baldeschi - Pisa, Amsterdam

Luigi Bauchiero - Ivrea (TO)

Francesco P. Bernardini - Torino, Genova

Giulio Bonavolontà - Napoli

Stefano Cavazza - Bologna

Giuseppe Davì - Valdobbiadene (TV)

Carlo de Conciliis - Milano

Germano Di Matteo - Vallo Della Lucania (SA)

Giovanni B. Frongia - Ancona

Federico Garzione - Roma

Anna Laura Giacomini - Camposampiero (PD)

Antonio Giordano Resti - Milano

Carlo Graziani - Torino

Gian Luca Laffi - Bologna

Gustavo Lanza - Piombino (LI)

Pasquale Losavio - Ferrara

Andrea Marabotti - Forte dei Marmi (LU)

Francesco Mininni - Bari

Alessandra C. Modugno - Roma

Carlo Orione - Genova

Ennio Polito - Siena

Antonio Porta - Genova

Marco Puccioni - Firenze

Francesco Quaranta Leoni - Roma

Francesco Romano - Conegliano Veneto (TV)

Maurizio Santella - Empoli (FI)

Nicola Santoro - Firenze

Gustavo Savino - Roma

Piero Steindler - Camposampiero (PD)

Diego Strianese - Napoli

Dario Surace - Rovereto (TN)

Fausto Tranfa - Napoli

Fausto Trivella - Pisa

Giovanni Uccello - Napoli

Giuseppe Vadala - Ivrea (TO)

Patrizia Vassallo - Napoli

INDICE

| | |
|--|----------|
| <i>Prefazione</i> | Pag. 9 |
| <i>Introduzione</i> | Pag. 11 |
| SEZIONE I PATOLOGIA PALPEBRALE | Pag. 13 |
| <i>Cap. 1.</i> Difetti palpebrali congeniti | " 15 |
| <i>Cap. 2.</i> Entropion | " 21 |
| <i>Cap. 3.</i> Ectropion | " 25 |
| <i>Cap. 4.</i> Trichiasi, distichiasi, ciglia aberranti | " 29 |
| <i>Cap. 5.</i> Ptosi palpebrale congenita | " 33 |
| <i>Cap. 6.</i> Ptosi acquisita | " 37 |
| <i>Cap. 7.</i> Le lesioni neoplastiche maligne delle palpebre | " 41 |
| <i>Cap. 8.</i> Patologia traumatica delle palpebre | " 47 |
| <i>Cap. 9.</i> Paralisi del nervo facciale | " 51 |
| SEZIONE II PATOLOGIA DELLE VIE LACRIMALI DI DRENAGGIO | Pag. 55 |
| <i>Cap. 10.</i> Ostruzioni congenite e sindromi coinvolgenti il sistema lacrimale di drenaggio | " 57 |
| <i>Cap. 11.</i> Stenosi acquisite del sistema lacrimale di drenaggio. Ostruzioni pre-saccali | " 61 |
| <i>Cap. 12.</i> Stenosi acquisite del sistema lacrimale di drenaggio. Ostruzioni saccali e post-saccali | " 63 |
| <i>Cap. 13.</i> Patologia oncologica delle vie di drenaggio | " 67 |
| <i>Cap. 14.</i> Patologia traumatica delle vie lacrimali | " 71 |
| <i>Cap. 15.</i> Lacrimazione ed epifora non dipendenti da occlusioni intrinseche del sistema lacrimale di deflusso | " 75 |
| SEZIONE III PATOLOGIA DELL'ORBITA | Pag. 81 |
| <i>Cap. 16.</i> Neoformazioni orbitarie benigne e maligne | " 83 |
| <i>Cap. 17.</i> Patologia infiammatoria | " 89 |
| <i>Cap. 18.</i> Patologia infettiva orbitopalpebrale | " 95 |
| <i>Cap. 19.</i> Le fratture blow-out dell'orbita | " 99 |
| <i>Cap. 20.</i> Orbitopatia tiroide correlata | " 105 |
| SEZIONE IV LA CAVITA' ANOFTALMICA | Pag. 113 |
| <i>Cap. 21.</i> La chirurgia orbitaria e palpebrale | " 115 |
| <i>Cap. 22.</i> La riabilitazione protesica | " 119 |
| SEZIONE V ANESTESIA IN CHIRURGIA OFTALMOPLASTICA E ORBITARIA | Pag. 123 |
| <i>Cap. 23.</i> Le indicazioni e il razionale della scelta anestesilogica in chirurgia oftalmoplastica | " 125 |

PREFAZIONE

E' con soddisfazione che presentiamo questo testo di Chirurgia Oftalmoplastica che abbiamo fortemente voluto come espressione di partecipazione attiva dei Soci Ordinari della Società Italiana di Chirurgia Oftalmo-Plastica (SICOP).

Per i non addetti ai lavori precisiamo che la SICOP è un'associazione scientifica costituita da specialisti in Oftalmologia con un comprovato curriculum professionale che attesta la loro capacità di affrontare un vasto ambito di intervento prevalentemente chirurgico, che richiede un approfondimento culturale specifico e anni di apprendimento pratico per consentire una sufficiente autonomia gestionale.

Ricordiamo che i tre grandi capitoli di interesse dell'Oftalmoplastica comprendono la chirurgia funzionale, ricostruttiva ed estetica delle palpebre e delle zone adiacenti del volto, la chirurgia delle vie lacrimali, la chirurgia dell'orbita e della cavità anoftalmica.

Il Chirurgo Oftalmoplastico interagisce costantemente con le altre branche dell'Oftalmologia, in particolare con la Neurooftalmologia e la Strabologia, e con molte altre diverse specialità, tra le quali la Chirurgia Plastica, la Medicina Estetica, la Dermatologia, l'Otorinolaringoiatria, la Neurochirurgia, la Chirurgia Maxillo-Facciale. Il confronto, anche sulle competenze, è spesso motivo di dibattito, con il risultato di una proficua collaborazione; la conseguenza è sempre un arricchimento culturale, professionale ed umano.

Sentiamo infine il dovere di esprimere il nostro sentito ringraziamento a tutti i Colleghi coinvolti nella stesura dei vari capitoli che hanno reso possibile la realizzazione di questo progetto editoriale, ed in particolare a Lelio Baldeschi a cui è stato affidato l'editing del testo.

Formuliamo infine l'augurio che a questa edizione ne seguano altre, volte ad aggiornare ed ampliare le tematiche oggi affrontate, così da rappresentare un appuntamento scientifico espressione della vitalità della Società, uno stimolo alla partecipazione attiva dei soci e un motivo di promozione e visibilità della SICOP.

Giovanni B. Frongia
(Presidente SICOP 2006-2009)

Francesco Quaranta Leoni
(Segretario SICOP 2006-2009)

INTRODUZIONE

Questo volume, frutto del lavoro dei Soci Ordinari della Società Italiana di Chirurgia Oftalmoplastica (SICOP), è indirizzato ai medici di base e all'oftalmologo generale. Non ha per questo la pretesa di essere un trattato esauriente, ma, nell'intenzione dei suoi Autori, solamente quella di rappresentare uno strumento di facile consultazione, in grado di fornire al lettore informazioni essenziali sulle principali patologie di interesse orbito oftalmoplastico.

In Italia, la chirurgia orbito oftalmoplastica non gode ancora di un percorso formativo standardizzato. L'eterogenea formazione degli Autori si riflette perciò nel differente stile con il quale sono stati redatti i vari capitoli. Nonostante ciò, in ognuno di essi si è cercato di porre l'accento su quando e quali trattamenti non chirurgici siano giustificati e sulle indicazioni e principi degli eventuali trattamenti chirurgici, enfatizzando le possibili complicanze iatrogene o dovute al mancato trattamento. Le informazioni più importanti concernenti ogni argomento sono state inoltre sintetizzate all'inizio di ogni capitolo sotto forma di breve elenco puntato.

Auspichiamo che tutto questo, con una sua originalità nel contesto del panorama editoriale italiano, possa contribuire ad ottimizzare l'assistenza ai nostri pazienti, aiutando a comprendere quali siano quelli curabili in maniera conservativa e quali quelli che debbano essere inviati senza indugio a specialisti in chirurgia orbito oftalmoplastica per trattamenti più impegnativi.

Ringraziando tutti gli Autori per l'impegno profuso, auguro buona lettura.

Lelio Baldeschi

(Coordinatore Scientifico SICOP 2006-2009)

Curatore del presente volume

Sezione I

PATOLOGIA PALPEBRALE

Difetti palpebrali congeniti

Andrea Marabotti, *Forte dei Marmi (LU)* - Gustavo Lanza, *Piombino (LI)*

- ✓ Le anomalie palpebrali congenite sono determinate da alterazioni dell'embriogenesi palpebrale che inizia a partire dal II mese di gestazione.
- ✓ Rappresentano il 3-7% di tutte le anomalie congenite e includono un'ampia gamma di disordini molto differenti tra loro quanto a morfologia, aspetto clinico e prognosi.
- ✓ Poiché i difetti palpebrali congeniti possono essere associati a sindromi plurimalformative, risulta spesso utile avvalersi di una consulenza genetica.
- ✓ E' possibile una classificazione in anomalie della distanza interpalebrale, anomalie di dimensione e di orientamento della fessura palpebrale, anomalie di posizione, anomalie di morfologia generale e anomalie ciliari e sopracciliari.
- ✓ L'opportunità e l'urgenza della correzione chirurgica deve essere valutata in base al rischio di esposizione corneale ed ambliopia e in base alla gravità delle alterazioni somatiche.

DIFETTI PALPEBRALI CONGENITI

Le anomalie palpebrali congenite sono rappresentate da malformazioni o malposizioni conseguenti a un difetto dell'embriogenesi palpebrale. Possono essere isolate oppure associate a patologie plurimalformative: per questo motivo si rende spesso necessario, diversamente da quanto accade per le patologie acquisite, avvalersi anche di una consulenza genetica (*Tab. 1.1*).

Le palpebre si differenziano nell'embrione durante il II mese di gestazione, quando l'abbozzo dell'occhio è completamente immerso nel mesenchima, indipendentemente, come due lamine mesodermiche rivestite dall'ectoderma. Nel corso del III mese, avanzando l'una verso l'altra, esse si fondono mediante una saldatura epiteliale; rimangono aderenti fino alla fine del V mese (inizio dell'attività delle ghiandole di Meibomio), quando ha inizio la fase di separazione che si comple-

ta solo un mese più tardi. Così al termine della gravidanza, in un bambino nato a termine, le palpebre sono completamente formate con ogni struttura specializzata (ghiandole, muscoli, ciglia) funzionante.

Le anomalie di sviluppo delle palpebre rappresentano il 3-7% di tutti i disturbi congeniti e includono un'ampia gamma di disordini, differenti tra loro per quel che riguarda l'aspetto morfologico, l'aspetto clinico e la prognosi.

Descrivere sinteticamente i difetti palpebrali congeniti al fine di ottenere un'utile guida di riferimento equivale primariamente a classificarli in gruppi omogenei di facile consultazione. Tali difetti, siano essi isolati o associati a patologie plurimalformative, includono: *anomalie della distanza; anomalie di dimensione e orientamento; anomalie di posizione; anomalie di morfologia generale; anomalie ciliari e sopracciliari.*

Tabella 1.I

| DIFETTO | INTERVENTO CHIRURGICO | CONSULENZA GENETICA |
|------------------------------|---|--|
| Iptelorismo | Non indispensabile | Sì, se severo, per Crouzon Sindrome |
| Ipotelorismo | Non indispensabile | Solo se con oloprosencefalo |
| Telecanto | Non indispensabile | Sì, se presente eterocromia iridea, per Waardenberg Sindrome |
| Epicanto | Non indispensabile | - |
| Ablefaron | Sì, se condizioni generali permettono | Sì, per AM-Sindrome |
| Anchiloblefaron | Sì, se ambliopogeno | - |
| Coloboma palpebrale | Sì, valutare timing in base alla severità | Sì, se inferiore, per Treacher Collins Sindrome |
| Simblefaron con criptoftalmo | Sì | - |
| Blefarofimosi | Sì, valutare timing in base alla severità | Sì, se con ptosi ed epicanto per BPES I e II |
| Euriblefaron | Non indispensabile | - |
| Fessura mongoloide | Non indispensabile | Sì, se severo per trisomia 21 |
| Fessura anti-mongoloide | Non indispensabile | Sì, se ipoplasia zigomatica, per Treacher Collins Sindrome |
| Ectropion | Sì, valutare timing in base alla severità | - |
| Entropion | Sì, valutare timing in base alla severità | - |
| Epitarso | Generalmente differibile | - |
| Epiblefaron | Generalmente differibile | - |
| Retrazione palpebrale | Sì, valutare timing in base alla severità | |
| Ptosi | Sì, valutare timing in base alla severità | Sì, se non isolata |
| Distichiasi | Non indispensabile | - |
| Sinofris | Non indispensabile | - |
| Poliosi | Non indispensabile | - |

ANOMALIE DELLA DISTANZA INTERPALPEBRALE

La normale distanza intercantale interna dovrebbe essere pari all'ampiezza orizzontale della rima palpebrale. Si definiscono *iptelorismo*, *ipotelorismo* e *telecanto* rispettivamente l'aumento della distanza intercantale interna ed esterna, la ridotta distanza intercantale interna ed esterna associata a una ridotta distanza tra le pareti orbitarie mediali, l'aumentata distanza intercantale interna (con normale distanza interpupillare: telecanto primario; associata a iptelorismo: tele-

canto secondario). Se non sono associate a disordini complessi non necessitano generalmente di alcun trattamento^(1,2).

ANOMALIE DI DIMENSIONE E ANOMALIE DI ORIENTAMENTO DELLA FESSURA PALPEBRALE

Quando il canto esterno e il canto interno sono tra loro più vicini o più lontani rispetto alla norma, ci troviamo di fronte a un'*anomalia di dimensione* della rima palpebrale. Quando il canto esterno è posizionato più in alto o più in basso rispetto al-

la posizione normale, ci troviamo di fronte a un'*anomalia di orientamento* della rima palpebrale. In entrambi i casi si tratta di condizioni generalmente benigne, che non necessitano di intervento chirurgico.

Euriblefaron: *anomalia di dimensione*⁽³⁾. La distanza fra canto esterno ed interno è aumentata e il canto esterno è posto un poco più in basso del normale. È generalmente dato benigno ed isolato, ma può essere associato a ritardo di sviluppo come nella Kabuki Sindrome.

Blefarofimosi: *anomalia di dimensione*⁽⁴⁾. Riduzione della dimensione orizzontale della palpebra. Spesso associata alla sindrome fetale da alcool, può essere una vera e propria malattia geneticamente determinata come nelle BPES I e II (blefarofimosi-ptosi-epicanto inverso sindrome – Fig. 1.1). Necessita di intervento più o meno rapido a seconda del rischio ambliogeno⁽⁵⁾.

Fessura palpebrale mongoloide: *anomalia di orientamento*. È presente quando il canto esterno è posizionato più in alto del normale; segno frequente, anche se non specifico, della trisomia 21.

Fessura palpebrale anti-mongoloide: *anomalia di orientamento*. Il canto esterno è posizionato più in basso, come accade nella Treacher Collins Sindrome e in molte altre patologie malformative con ipoplasia zigomatica.

ANOMALIE DI POSIZIONE DELLE PALPEBRE

Un'alterata differenziazione dei margini palpebrali è responsabile di malposizioni e pieghe cutanee anomale congenite.

Epitarso: si presenta come una piega congiunti-

vale⁽⁶⁾ ridondante che origina dalla superficie interna della palpebra superiore. Normalmente non necessita di trattamento chirurgico.

Epiblefaron: è un difetto relativamente comune, di solito bilaterale, che può coinvolgere entrambe le palpebre anche se più frequentemente quella inferiore⁽⁷⁾. Consiste in una piega cutanea orizzontale, parallela ed adiacente al bordo palpebrale, che tende a verticalizzare le ciglia con possibile contatto delle stesse con il bulbo. E' più comune negli orientali e spesso si nota una tendenza familiare. Si risolve quasi sempre spontaneamente nei primi anni di vita; l'intervento chirurgico è indicato nei casi di persistente sintomatologia o lesioni corneali.

Entropion congenito: questa rara condizione congenita va distinta dal più comune epiblefaron, con il quale può essere confusa⁽⁸⁾. Come difetto isolato riguarda in genere la palpebra inferiore; l'interessamento di quella superiore si associa alla presenza di una rara anomalia tarsale conosciuta come *piega tarsale orizzontale congenita*. Può essere trattato conservativamente, ma spesso è richiesto l'intervento chirurgico, la cui urgenza è influenzata dalle condizioni della cornea.

Ectropion: l'eversione congenita dei margini palpebrali raramente si presenta come difetto isolato; solitamente si associa a blefarofimosi, epicanto inverso, microftalmo. Il trattamento chirurgico è richiesto solo nei casi più severi⁽⁹⁾.

Eversione palpebrale congenita: può essere considerata una variante dell'ectropion congenito, in cui si osserva un'eversione totale bilaterale delle palpebre superiori con chemosi marcata della congiuntiva tarsale. Riguarda usualmente neonati con sindrome di Down. Si ritiene possa essere trattata in modo conservativo, riservando la chirurgia ai casi più gravi⁽¹⁰⁾.

Retrazione palpebrale congenita: diverse condizioni possono accompagnarsi a un aspetto di retrazione di una o entrambe le palpebre nel neonato: pseudoretrazione (proptosi ipsilaterale, ptosi controlaterale) o retrazione effettiva (idrocefalo, paralisi, miopatie)⁽¹¹⁾.



Fig. 1.1

BPES II. Blefarofimosi-ptosi-epicanto inverso sindrome.

Ptosi congenita: per la trattazione di questa importante voce della patologia palpebrale congenita si rimanda al capitolo specifico.

ANOMALIE DELLA MORFOLOGIA GENERALE DELLE PALPEBRE

Gruppo di anomalie che hanno in comune un'alterazione macroscopica dell'anatomia palpebrale.

Ablefaron: assenza della palpebra *in toto* con esposizione completa del bulbo. Si tratta di una patologia generalmente bilaterale associata a manifestazioni extraoculari che indicano la presenza di una patologia multiorgano⁽¹²⁾. Richiederebbe una pronta consulenza oftalmoplastica, ma spesso le condizioni generali del neonato sono così severe da non lasciare il tempo di intervenire chirurgicamente in tal senso. Una consulenza genetica è consigliabile nella AM-Sindrome, malattia caratterizzata da ablefaron, macrostomia, assenza della piramide nasale, ipoplasia zigomatica e anomalie dell'apparato genitale.

Anchiloblefaron: parziale aderenza fra la rima ciliare superiore e quella inferiore. L'anchiloblefaron filiforme del neonato è spesso un reperto isolato e benigno, rapidamente correggibile con la semplice sezione chirurgica. Può essere severo se coinvolge un tratto ampio e necessita di correzione chirurgica per evitare ambliopia da deprivazione. Saltuariamente è presente in associazione ad altre malformazioni nella trisomia 18 e nella EEC-Sindrome (Ectodermal-Ectodactilia Sindrome)⁽¹³⁾. Nel caso di un'adesione estesa fra la palpebra superiore e quella inferiore occorre escludere la presenza di un criptoftalmo con microftalmo.

Simblefaron completo con criptoftalmo: continuità totale della cute dalla fronte alla guancia con copertura completa del bulbo: l'epitelio che normalmente è differenziato in cornea e congiuntiva, è in questi casi completamente adeso alla faccia posteriore dell'abbozzo palpebrale; il globo è microftalmico (l'ecografia permette di escludere anoftalmo). Nelle forme di simblefaron incompleto può essere presente un sacco congiuntivale e

una palpebra rudimentale⁽¹⁴⁾. Utile una correzione chirurgica con finalità quantomeno estetiche.

Coloboma palpebrale: difetto di continuità della palpebra superiore oppure inferiore, a tutto spessore, con mancanza di un settore della palpebra (anche tarso e ciglia) ed esposizione parziale del globo⁽¹⁵⁾. Non c'è correlazione embriogenetica con i colobomi del globo. La forma del coloboma è generalmente triangolare, con base alla rima. L'estensione è variabile. La necessità di correzione chirurgica varia a seconda dell'entità dell'esposizione corneale/sclerale. Non infrequente l'associazione con anomalie della MOE. Il coloboma palpebrale inferiore può essere associato ad altre anomalie extraoculari nella Treacher Collins Sindrome (malattia autosomica dominante). I coloboma multipli possono essere presenti nella ADAM sindrome, patologia malformativa su base meccanica legata a briglie amniotiche che, per aderenze, determinano mutilazioni multiple.

Epicanto: plica cutanea verticale localizzata al canto interno, di solito bilaterale, che tende a nascondere la caruncola e una porzione della sclera nasale⁽¹⁶⁾. Può simulare uno strabismo convergente (pseudostabismo). Se ne riconoscono quattro varianti: palpebrale, sopracciliare, inverso, tarsale. Comune negli asiatici e tipico della sindrome di Down, l'epicanto negli indoeuropei tende a ridursi spontaneamente con l'età e lo sviluppo del naso, non richiedendo in genere alcun trattamento se non per fini estetici.

ANOMALIE CILIARI E SOPRACCILIARI

Sono spesso parte di sindromi complesse.

Distichiasi: si osserva una seconda fila di ciglia impiantate alla sbocca delle ghiandole di Meibomio e rivolte verso il bulbo oculare. In genere è interessata solo la palpebra inferiore⁽¹⁷⁾. Può richiedere trattamento chirurgico.

Tricomegalia: ipertricosi congenita delle ciglia che appaiono abnormemente lunghe e dense.

Poliosi: depigmentazione localizzata delle ciglia e delle sopracciglia del neonato.

Alopecia: come anomalia congenita sporadica la

mancanza delle ciglia e delle sopracciglia è molto rara. Può far parte di un difetto generalizzato (alopecia congenita) o della displasia ectodermica ereditaria.

Sinofridia: è la fusione delle sopracciglia a livello della linea mediana. Può essere ereditaria o associata a disturbi congeniti specifici, come nel nanismo patologico.

BIBLIOGRAFIA

1. Denis D, Genitori L, Bardot J, et al. Ocular findings in trigonocephaly. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1994; 232:728-733.
2. Waardenburg PJ. A new syndrome combining developmental anomalies of the eyelids, eyebrows and nose root with pigmentary defects of the iris and head hair and with congenital deafness. *Am J Hum Genet* 1951;3:195-253.
3. Yip CC, McCann JD, Goldberg RA. The role of midface lift and lateral canthal repositioning in the management of euryblepharon. *Arch Ophthalmol* 2004 Jul;122(7):1075-1057.
4. Mustafa T, Ziahosseini K. Atypical blepharophimosis syndrome. *Ophthalmology* 2007 May;114(5):1027.
5. Taylor A, Strike PW, Tyers AG. Blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome: objective analysis of surgical outcome in patients from a single unit. *Clin Experiment Ophthalmol* 2007 Apr;35(3):262-269.
6. Khurana AK, Ahluwalia BK, Mehtani VG. Primary epitarsum: a case report. *Br J Ophthalmol* 1986 Dec;70(12):931-932.
7. Kim C, Shin YJ, Kim NJ, Khwarg SI, Hwang JM, Wee WR. Conjunctival epithelial changes induced by cilia in patients with epiblepharon or entropion. *Am J Ophthalmol* 2007 Oct;144(4):564-569.
8. Piskiniene R. Eyelid malposition: lower lid entropion and ectropion. *Medicina (Kaunas)* 2006;42(11):881-884. Review.
9. Pereira FJ, Trindade Sde P, Cruz AA. Congenital entropion: three case reports and literature review. *Arq Bras Oftalmol* 2007 Jan-Feb;70(1):149-152.
10. Ruban JM, Baggio E. Surgical treatment of congenital eyelid malpositions in children. *J Fr Ophthalmol* 2004 Mar; 27(3):304-326.
11. Collin JR, Allen L, Castronuovo S. Congenital eyelid retraction. *Br J Ophthalmol* 1990 Sep;74(9):542-454.
12. Dollfus H, Verloes A. Dymorphology and the orbital region: a practical clinical approach. *Surv Ophthalmol* 2004 Nov-Dec;49(6):547-561.
13. Haensch R, Kuster W, Hammerstein W. Ectodactylia-ectodermal dysplasia, cleft lip, jaw and palate syndrome (EEC syndrome). Association with van der Woude syndrome? *Dtsch Z Mund Kiefer Gesichtschir* 1985 May-Jun;9(3):225-226.
14. Gunduz K, Gunalp I. Congenital symblepharon (abortive cryptophthalmos) associated with meningoencephalocele. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 1997 Jun;13(2):139-141.
15. Seah LL, Choo CT, Fong KS. Congenital upper lid colobomas: management and visual outcome. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2002 May;18(3):190-195.
16. Choi KH, Kyung S, Oh SY. The factors influencing visual development in blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2006 Sep-Oct;43(5):285-288.
17. Buchner M, Dostert S, Falkert A, Huber G, Seelbach-Gobel B. Perinatal diagnosis of a lymphedema-distichiasis syndrome (LD). *Prenat Diagn* 2007 Nov;27(11):1069-1071.

Entropion

Nicola Santoro, *Firenze* - Francesco Romano, *Conegliano Veneto (TV)* -
Maurizio Santella, *Empoli (FI)*

- ✓ L'entropion è un'anomala rotazione verso l'interno del margine palpebrale, può essere unilaterale o bilaterale e può interessare la palpebra superiore o quella inferiore.
- ✓ Si riconoscono tre tipi di entropion: congenito, involutivo e cicatriziale.
- ✓ Le ciglia rivolte verso l'interno entrano in contatto con la cornea e la congiuntiva causando irritazione cronica, *discomfort*, abrasioni e cicatrici corneali.
- ✓ La terapia è essenzialmente chirurgica; la terapia medica ha solo un effetto temporaneo in attesa del trattamento chirurgico.

DEFINIZIONE

La rotazione del margine palpebrale verso il bulbo oculare, con perdita temporanea o definitiva della sua posizione fisiologica, è definita *entropion*. Questa condizione può interessare la palpebra superiore o inferiore e può essere causata da processi involutivi a carico dei tendini laterale e mediale della lamella palpebrale anteriore (entropion involutivo) o da alterazioni di carattere cicatriziale a carico della lamella palpebrale posteriore (entropion cicatriziale).

L'entropion presente alla nascita (entropion congenito) è una condizione estremamente rara.

Il contatto più o meno continuo delle ciglia con il bulbo oculare è responsabile della comparsa della sintomatologia, caratterizzata da dolore, arrossamento, sensazione di corpo estraneo e lacrimazione. Possono anche verificarsi cheratopatia superficiale, abrasioni, ulcere e cicatrici corneali. Il *discomfort* oculare può favorire l'insorgenza di blefarospasmo, accentuando l'entropion e creando così un circolo vizioso.

L'entropion può essere associato a modificazioni secondarie: deviazione della direzione delle ciglia (trichiasi), sviluppo di ciglia aberranti e, in casi

più gravi, cicatrizzazione tra congiuntiva bulbare e palpebrale (simblefaron) e cheratinizzazione del margine palpebrale⁽¹⁾.

VALUTAZIONE PREOPERATORIA

L'esame clinico del paziente è simile a quello dell'ectropion: deve stabilire la causa, il grado e l'entità della lassità palpebrale e l'eventuale presenza di cicatrici congiuntivali.

L'entità della lassità orizzontale viene studiata allontanando la palpebra dal globo oculare (valore normale 6 mm) e valutando la velocità con cui la palpebra retratta ritorna a contatto con il bulbo: un rapido ritorno è quello che ci si aspetta in condizioni normali.

Il test di distrazione orizzontale passiva valuta la presenza di lassità palpebrale orizzontale.

I tendini cantali e il tarso sono i responsabili della perfetta adesione dei bordi palpebrali al bulbo.

Per misurare l'eventuale lassità del tendine cantale mediale, la palpebra viene stirata lateralmente e viene valutata l'escursione del puntino lacrimale; viceversa, stirando la palpebra medialmente, si può valutare l'eventuale lassità del tendine

laterale: nelle palpebre normali non dovrebbero muoversi più di 1-2 mm.

La valutazione del complesso tarso-congiuntivale permette di identificare la presenza di una contrazione verticale o di un processo cicatriziale e di inquadrare il processo patologico responsabile⁽²⁾.

CLASSIFICAZIONE

L'entropion può essere unilaterale o bilaterale, può interessare la palpebra superiore o quella inferiore. Può essere classificato come segue:

- *Congenito.*
- *Involutivo.*
- *Cicatriziale.*

Entropion congenito

L'entropion congenito è una condizione assai rara. La presenza di una piega miocutanea a livello della palpebra inferiore (epiblefaron) è una condizione, invece, di frequente riscontro nei neonati ed è dovuta a ipertrofia cutanea e del muscolo orbicolare.

Contrariamente all'epiblefaron, che tende a scomparire con la crescita verticale della faccia, l'entropion congenito non regredisce spontaneamente, ma necessita di correzione chirurgica⁽²⁾.

Entropion involutivo

È la più comune forma di entropion e tipicamente interessa la palpebra inferiore. La lassità tissutale, risultante dai processi di invecchiamento coinvolgente cute, muscoli, tendini e setti orbitali, gli effetti della forza di gravità sui tessuti molli della faccia e la presenza di un certo grado di enoftalmo quale conseguenza dei processi di atrofia e prolasso del grasso orbitario, correlati all'età, sono alla base del processo che porta all'entropion involutivo (*Fig. 2.1*).

La fisiopatologia di questa condizione coinvolge diversi fattori: 1. l'allentamento dei legamenti cantali laterale e mediale e la lassità o disinserzione dei retrattori palpebrali inferiori portano a una destabilizzazione del margine palpebrale; 2. la scarsa adesione del muscolo orbicolare ai pia-

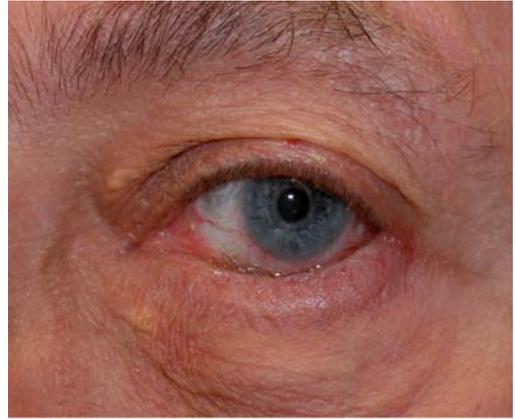


Fig. 2.1

Entropion involutivo della palpebra inferiore.

ni sottostanti porta ad uno scorrimento verso l'alto della porzione presettale sulla porzione pretarsale del muscolo; 3. la concomitante presenza di enoftalmo o la presenza di prolasso di grasso entro la palpebra inferiore consente al bordo inferiore del tarso, anch'esso affetto da processi involutivi, di ruotare verso l'interno; 4. inoltre, la presenza di dermatocalasi può contribuire in maniera significativa all'evoluzione dell'entropion palpebrale.

La terapia è essenzialmente chirurgica ed è rivolta a correggere la lassità palpebrale verticale ed orizzontale; la terapia medica ha solo un effetto temporaneo in attesa della chirurgia.

Pazienti affetti da entropion con prevalente componente spastica dell'orbicolare possono beneficiare dell'effetto di denervazione temporanea offerto dall'infiltrazione di tossina botulinica.

Nel caso di entropion senile, in pazienti con scarsa *compliance* chirurgica, semplici procedure, come le suture traverse o le suture evertenti, possono risolvere la sintomatologia per diversi mesi. Entrambe le procedure sono ripetibili⁽³⁾.

La correzione della lassità verticale può essere ottenuta mediante il riposizionamento dei retrattori palpebrali inferiori che equivale alla correzione della ptosi aponeurotica della palpebra superiore.

Per correggere la lassità orizzontale palpebrale ligamentosa e/o miocutanea esistono varie tecniche chirurgiche tutte tese a ottimizzare l'apposizione bulbo-palpebrale.

La resezione pentagonale a tutto spessore della palpebra e la cantopessia esterna, associate al riposizionamento dei retrattori palpebrali, sono tra le tecniche più comunemente usate al fine di ottenere rispettivamente un accorciamento palpebrale orizzontale e verticale⁽⁴⁾.

Entropion cicatriziale

L'entropion cicatriziale, meno comune di quello involutivo, è causato dalla presenza di tessuto cicatriziale a livello della lamella posteriore (tarso-congiuntivale) con conseguente accorciamento verticale di questa struttura anatomico-funzionale. La palpebra superiore è di solito colpita in caso di tracoma, ma entrambe le palpebre possono essere interessate in caso di blefarocongiuntivite cronica o di altre malattie cicatriziali della congiuntiva, come la sindrome di Stevens-Johnson o il pemfigoide oculare (Fig. 2.2), o anche in caso di causticazioni da alcali, o per pregressi traumi anche di natura iatrogena⁽⁵⁾.

L'attenta valutazione del grado di deformazione tarsale misurando l'altezza verticale del tarso (livelli inferiori a 8 mm sono suggestivi di accorciamento) e la presenza di eventuale retrazione della palpebra superiore e inferiore, misurata sia in posizione primaria di sguardo sia con lo squar-



Fig. 2.2

Pemfigoide causa di cicatrici congiuntivali.

do verso il basso, consente di avere un'idea dell'entità dell'accorciamento verticale.

Il trattamento dei quadri cicatriziali è complesso. Un entropion di lieve entità viene facilmente corretto con la tecnica della tarsofrattura associata a suture evertenti; al contrario, casi di entropion grave richiedono tecniche di asportazione della componente cicatriziale associate a riposizionamento e allungamento della lamella palpebrale posteriore mediante innesti di mucosa. Frequentemente, in questi casi viene utilizzata con ottimi risultati la mucosa del palato duro.

Spesso sono necessari più interventi e i risultati possono essere meno soddisfacenti che nelle forme senili involutive⁽⁶⁾.

BIBLIOGRAFIA

1. Nerad JA. Eyelid malposition. In: Linberg JV Eds. Lacrimal surgery. New York: Churchill Livingstone, 1988:61-89.
2. Nerad JA. Oculoplastic Surgery: The requisites in ophthalmology. Mosby 2001.
3. Wesley RE, Collins JW. Combined procedure for senile entropion. *Ophthalmic Surg* 1983;14:401-405.
4. Dortbach RK, McGetrick JJ. Involitional entropion of the lower eyelid. In: Bosniak SL Eds. Advances in Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery. New York: Pergamon Press, 1983:257-267.
5. Vallabhanath P, Carter SR. Ectropion and entropion. *Curr Opin Ophthalmol* 2000;11:345-351.
6. Collin JRO. A manual of systematic eyelid surgery, Third Edition, Butterworth-Heinemann 2006.

Ectropion

Gianpiero Actis, *Torino* - Gianni Aimino, *Ivrea*

Si ringrazia Alessandro G. Actis (Torino) per la preziosa collaborazione.

- ✓ Il termine ectropion si riferisce a una malposizione del margine palpebrale superiore o inferiore con eversione permanente dello stesso.
- ✓ L'ectropion può essere congenito, senile, paralitico, meccanico o cicatriziale.
- ✓ Per quanto l'ectropion cicatriziale dovuto ad affezioni dermatologiche sia passibile di trattamento medico, per tutti gli altri casi la terapia è essenzialmente chirurgica e, a seconda dell'eziopatogenesi, le tecniche che possono essere impiegate hanno un grado diverso di complessità.

Si tratta di un'eversione permanente del margine della palpebra. Tale alterazione di posizione interessa sia la palpebra superiore che quella inferiore, sebbene quest'ultima sia la più colpita.

Si distinguono varie forme di entropion: *congenito* (malformativo), *senile* (involuzionale, spastico), *paralitico*, *cicatriziale*⁽¹⁾.

L'**ectropion congenito** è per lo più associato a sindromi malformative come la disostosi mandibolofacciale o la Sindrome di Franceschetti. In tali casi la terapia è chirurgica e diversa per ogni paziente. Un approccio multidisciplinare si rende solitamente necessario.

Una componente congenita è di sicuro alla base della sindrome della *floppy eyelid*; tale sindrome compare nell'età adulta e riguarda in particolare la palpebra superiore.

La sua eziopatogenesi è legata a lassità tissutale che, con allungamento orizzontale della palpebra associato o meno a spasmo del muscolo orbicolare, porta all'eversione della palpebra stessa.

La terapia⁽²⁾ consiste nell'accorciamento palpebrale orizzontale solitamente eseguito a mezzo di resezione pentagonale a tutto spessore. Ciò pone in tensione la palpebra e permette di ripristinare un'apposizione bulbo-palpebrale ottimale.

L'**ectropion senile** riguarda esclusivamente la palpebra inferiore. La principale causa è il rilassamento dei tessuti e in particolare del foglietto posteriore della palpebra inferiore. Il tarso, i legamenti cantali e i retrattori della palpebra inferiore divengono lassi e non sono più in grado di dare alla palpebra quella stabilità meccanica che ne assicura funzione e posizione. Il tono del muscolo orbicolare diminuito e la cute sottile, poco elastica, uniti alla forza di gravità, contribuiscono all'abbassamento del margine palpebrale e alla sua rotazione verso l'esterno.

Vari semplici test possono essere usati per valutare le varie componenti eziopatogenetiche dell'ectropion senile⁽¹⁾:

- **Test di abbassamento della palpebra:** valuta la funzione dei retrattori della palpebra inferiore: la palpebra inferiore normale si abbassa di almeno 3 mm nello sguardo verso il basso.
- **Distraction test:** valutazione della separazione meccanica del bordo palpebrale inferiore dal bulbo (normale fino a 6-7 mm).
- **Snap test:** il mancato ritorno alla posizione normale della palpebra inferiore stirata verso il basso è segno di lassità.

L'ectropion senile può avere una gravità diversa

che può variare dal lieve allontanamento della palpebra dal globo oculare (primo grado) fino alla completa eversione con esposizione della congiuntiva tarsale e del fornice (terzo grado) (Fig. 3.1).

In quest'ultimo caso l'esposizione della congiuntiva ne causa l'essiccazione ed eventuali modificazioni di tipo metaplastico che contribuiscono a mantenere i tessuti nell'abnorme posizione acquisita. Nei casi più gravi si associano fenomeni flogistici a carico dell'intera palpebra con possibile induzione di spasmo del muscolo orbicolare (ectropion spastico). Si determina uno spasmo della porzione presettale del muscolo: ciò determina un graduale scivolamento verso il basso dei fasci dell'orbicolare che finiscono per formare un cordone lungo il bordo tarsale inferiore. Qui creano il fulcro di eversione della palpebra finendo per aggravare l'ectropion senile.

L'ectropion senile richiede sempre un intervento chirurgico⁽²⁾ che, per quanto non urgente, non deve neppure essere procrastinato a lungo. Un intervento precoce, oltre a essere più semplice e veloce, impedisce che l'evolversi della malposizio-



Fig. 3.1

Paziente affetto da ectropion senile di III grado.

ne causi irritazioni o infezioni della cute, metaplasia congiuntivale, possibili danni meccanici a carico della cornea diminuendo la resistenza alle infezioni di quest'ultima.

Poche tecniche di provata efficacia sono alla base del trattamento chirurgico dell'ectropion. In tutti i casi è sufficiente l'anestesia locale.

I casi più lievi possono essere risolti con semplici suture a «U» o con tecniche di diatermia o di radiofrequenza, mentre i casi più complessi richiedono un intervento di tensionamento e rimodellamento palpebrale adeguato.

La paralisi centrale o periferica del nervo facciale è la causa dell'**ectropion paralitico** (vedi Cap. 9).

In questi casi la terapia medica può proteggere la cornea soltanto per un periodo limitato (alcuni mesi) in attesa di un'eventuale evoluzione favorevole. Nei casi più gravi, quando l'epifora e il fastidio soggettivo del paziente non tendono a regredire è indispensabile una terapia chirurgica. La classica blefarorrafia è da considerarsi un rimedio chirurgico momentaneo per proteggere la superficie oculare.

Nei casi di paralisi irreversibile è necessario attuare un intervento atto a correggere l'ectropion paralitico e il lagoftalmo.

In questi casi bisognerà correggere sia l'ectropion paralitico, sia la retrazione della palpebra superiore. Per ciò che concerne la palpebra superiore, un possibile trattamento consiste nell'inserimento di un peso d'oro nello spessore della palpebra; questo, facilitandone il movimento verso il basso, aumenta la protezione della cornea⁽²⁾.

L'**ectropion meccanico** può verificarsi in alcuni pazienti nei quali neoformazioni per il loro peso o per il loro volume sono alla base dello spostamento del margine palpebrale verso l'esterno. L'**ectropion cicatriziale** consegue per lo più a lesioni traumatiche della cute palpebrale, come ferite o cicatrici retraenti, causticazioni, ustioni, alterazioni dermatologiche.

La terapia è spesso medica nelle affezioni dermatologiche, mentre la terapia chirurgica può ri-

chiedere plastiche a «Z» singole o multiple o plastiche «V-Y», innesti o lembi cutanei così da allungare verticalmente la lamella palpebrale anteriore.

Nel caso di cicatrici o ustioni⁽³⁾ è bene escindere il più possibile il tessuto cicatriziale sottostante alla cicatrice, intervenendo sempre a distanza dall'evento traumatico (non prima di 5-6 mesi).

BIBLIOGRAFIA

1. Actis G. Oftalmochirurgia plastica e ricostruttiva. Edizioni Minerva Medica, 1985.

2. Collin JRO. A manual of systematic eyelid surgery, Third Edition. Butterworth-Heinemann, 2006.

3. Mustardé JC. Repair and reconstruction in the orbital region. Churchill Livingstone, 1980.

Trichiasi, distichiasi, ciglia aberranti

Carlo Graziani, *Torino* - Carlo Orione, *Genova*

- ✓ Le posizioni anomale delle ciglia e le malposizioni del margine palpebrale spesso coesistono; queste possono avere cause infiammatorie, infettive, autoimmuni o iatrogene che determinano processi infiammatori-cicatriziali a carico del bordo palpebrale e dei bulbi piliferi in esso contenuti.
- ✓ Il trattamento medico locale delle malposizioni delle ciglia ha il solo scopo di ridurre la sintomatologia irritativa.
- ✓ Le procedure chirurgiche variano a seconda dell'estensione delle malposizioni e sono riconducibili a due categorie: «distruzione» e/o «riposizionamento» di ciglia/follicoli.

DEFINIZIONE

Nella palpebra superiore sono presenti approssimativamente 100 ciglia, 50 in quella inferiore.

Le ciglia hanno origine dalla porzione anteriore del margine palpebrale, davanti al piatto tarsale (lamella anteriore), e sono disposte su 2 o 3 file. Alcune ciglia possono trovarsi a livello della caruncola.

Dal punto di vista embriologico le ciglia e le ghiandole di Meibomio si differenziano durante il secondo mese di gestazione, a partire da medesime cellule epiteliali germinali⁽¹⁾.

Trichiasi: alterato orientamento delle ciglia che, pur nascendo fisiologicamente a livello della lamella anteriore, vengono a contatto con la superficie oculare.

Le ciglia con anomala direzione possono interessare l'intera palpebra superiore e/o inferiore, o una sua porzione.

Distichiasi: presenza di una doppia fila di ciglia, una derivante dalla lamella anteriore e l'altra, metaplasica, dalla lamella posteriore (orifici delle ghiandole di Meibomio).

Ciglia aberranti: ciglia metaplasiche che hanno origine dagli orifici delle ghiandole di Meibomio, localizzate nella lamella posteriore (*Fig. 4.1*).

Tutte le malposizioni delle ciglia possono causare irritazione oculare, lacrimazione, abrasioni e/o ulcere corneali con perdita di trasparenza della cornea e riduzione più o meno grave del visus⁽²⁾.



Fig. 4.1

Ciglia aberrante (freccia).

CLASSIFICAZIONE

Le malposizioni del margine palpebrale e l'anomala posizione delle ciglia spesso coesistono. Cause infiammatorie (blefarite cronica; sindrome di Stevens-Johnson; cheratocongiuntivite primaverile), infettive (tracoma; herpes zoster; parassitosi: *dermodex folliculorum*) (Fig. 4.2), autoimmuni (pemfigoide oculare cicatriziale), o iatrogene (conseguenti a interventi chirurgici di: blefaroplastica inferiore, correzione di frattura del pavimento orbitario, enucleazione, correzione ectropion; secondari a traumi da agenti chimici o fisici)⁽³⁾ determinano processi infiammatori a carico del bordo palpebrale e dei bulbi piliferi in esso contenuti.

La cicatrizzazione postinfiammatoria può indurre alterazioni della normale struttura anatomica palpebrale con conseguente malposizione delle ciglia (*trichiasi*).

La *distichiasi* può essere acquisita o congenita⁽¹⁾. La forma acquisita è secondaria a processi infiammatori, infettivi, autoimmuni o traumatici che coinvolgono il bordo palpebrale.

La forma congenita può essere ereditata con meccanismo autosomico dominante, ma può anche essere associata a ptosi, strabismo, difetti cardiaci congeniti, disostosi mandibolo-facciale o a linfedema congenito⁽⁴⁾. Può rimanere asintomatica fino all'età di 4-6 anni, quando le ciglia dirette



Fig. 4.2

Tracoma.

contro la superficie oculare diventano più robuste, aumentando la loro azione abrasiva.

L'eziopatogenesi delle ciglia aberranti è correlata alla mancata differenziazione in ghiandole di Meibomio delle cellule germinali epiteliali, che diventano così unità pilosebacee.

TERAPIA MEDICA

Il trattamento medico locale delle malposizioni delle ciglia, con lubrificanti in gocce, con creme o mediante l'applicazione di lente a contatto terapeutica, ha il solo scopo di ridurre la sintomatologia irritativa conseguente allo sfregamento delle ciglia contro la superficie oculare.

TERAPIA CHIRURGICA

Molteplici procedure chirurgiche sono state descritte per il trattamento delle malposizioni delle ciglia⁽⁵⁾. A seconda dell'estensione di tali malposizioni sono utilizzabili tecniche differenti (Tab. 4.I)⁽⁶⁻¹³⁾.

Le varie procedure riconducibili alle due categorie *distruzione e/o riposizionamento* di ciglia/follicoli, possono essere utilizzate separatamente o in associazione.

Le tecniche di *riposizionamento*, comunemente utilizzate per la correzione dell'entropion, possono talvolta risultare utili al trattamento delle malposizioni delle ciglia in quanto le malposizioni del margine palpebrale e la trichiasi spesso coesistono (Tab. 4.II), mentre le tecniche di *distruzione* di ciglia e follicoli sono utilizzate in maniera specifica per il trattamento delle malposizioni delle ciglia.

COMPLICANZE IATROGENE

Possibili complicanze intra- e postoperatorie, da discutere con il paziente, sono: il sanguinamento, l'infezione, la recidiva, il re-intervento, le cicatrici e l'alterazione del normale profilo palpebrale.

Tutte le malposizioni palpebrali, se non trattate, possono determinare abrasioni, leucomi corneali, cheratiti e cecità.

Tabella 4.I

TECNICHE DI «DISTRUZIONE» DI CIGLIA E FOLLICOLI

| LOCALIZZATA | LIMITATA | ESTESA A TUTTA LA PALPEBRA |
|---|---|--|
| Epilazione: spesso lascia il follicolo <i>in situ</i> e generalmente costituisce un trattamento temporaneo. Quando le ciglia ricrescono, si presentano più corte e robuste, determinando maggior irritazione oculare. | Resezione a tutto spessore. | Criocoagulazione: può determinare retrazione cicatriziale della lamella posteriore. |
| Elettrolisi (Fig. 4.3): estremamente efficace e rapida, prevede l'elettrocoagulazione del follicolo pilifero mediante un piccolo elettrodo filiforme. Generalmente non comporta complicazioni di tipo cicatriziale se sono stati trattati pochi bulbi. | Frattura tarsale + criocoagulazione o elettrolisi diretta con microscopio. | Frattura tarsale + elettrolisi diretta con microscopio. |
| Argon laser, laser a Diodi. | | |
| Trefinazione. | | |

Tabella 4.II

TECNICHE DI «RIPOSIZIONAMENTO» DI CIGLIA E FOLLICOLI

Riposizionamento della lamella anteriore: molto efficace nei casi di pemfigoide oculare cicatriziale in quanto permette di allontanare le ciglia dal margine palpebrale lasciando indisturbata la congiuntiva (Fig. 4.4).

Frattura tarsale trans-congiuntivale con rotazione palpebrale marginale: si esegue nei casi di tracoma con importante cicatrizzazione della lamella posteriore.

Tecniche di allungamento della lamella posteriore (innesto membrana mucosa, palato duro, recessione dei retrattori): utile quando sia presente accorciamento e cicatrizzazione della lamella posteriore. Sconsigliato nel Pemfigoide Oculare Cicatriziale senza previa immunosoppressione sistemica.

Plicatura dei retrattori palpebrali inferiori + strip tarsale laterale.



Fig. 4.3

Elettrolisi.



Fig. 4.4

Riposizionamento della lamella anteriore.

BIBLIOGRAFIA

1. Scheie HG, Albert DM. Distichiasis and trichiasis: origin and management. *Am J Ophthalmol* 1966;61:718-720.
2. West ES, Munoz B, Imeru A. The association between epilation and corneal opacity among eyes with trachomatous trichiasis. *Br J Ophthalmol* 2006;90:171-174.
3. Collin RJO. Entropion and trichiasis. In: A Manual of Systemic Eyelid Surgery. New York: Churchill-Livingstone;1989:7-26.
4. Samlaska CP. Congenital lymphedema and distichiasis. *Pediatr Dermatol* 2002 Mar-Apr;19(2):139-141.
5. Bartley GB, Bullock JD, Olsen TG, Lutz PD. An experimental study to compare methods of eyelash ablation. *Ophthalmology* 1987;94:1286-1289.
6. Johnson RL, Collin JR. Treatment of trichiasis with a lid cryoprobe. *Br J Ophthalmol* 1985;69:267-270.
7. Wojono TH. Lid splitting with lash resection for cicatricial entropion. *Ophthalmic Plast Reconst Surg* 1992;8:287-289.
8. Wood JR, Anderson RL. Complications of cryosurgery. *Arch Ophthalmol* 1981;99:460-463.
9. West ES, Alemayehu W, Munoz B. Surgery for Trichiasis, Antibiotics to prevent Recurrence (STAR) Clinical Trial methodology. *Ophthalmic Epidemiol* 2005;12:279-286.
10. Tirakunwichcha S, Tinnangwattana U, Hiranwiwatkul P. Folliculectomy: management in segmental trichiasis and distichiasis. *J Med Assoc Thai* 2006;89:90-93.
11. Kersten RC, Kleiner FP, Kulwin DR. Tarsotomy for the treatment of cicatricial entropion with trichiasis. *Arch Ophthalmol* 1992;110:714-717.
12. Jordan DR, Zafar A, Brownstein S. Cicatricial conjunctival inflammation with trichiasis as the presenting feature of Wegener granulomatosis. *Ophthal Plast Reconst Surg* 2006 Jan;22:69-71.
13. Elder MJ, Collin R. Anterior lamellar repositioning and grey line split for upper lid entropion in ocular cicatricial pemphigoid. *Eye* 1996;10:439-442.

Ptosi palpebrale congenita

Marco Puccioni, Firenze

- ✓ Classificabili in base alla presenza di modificazioni strutturali del muscolo elevatore in distrofiche e non distrofiche.
- ✓ La discinesia oculo-palpebrale è un carattere specifico delle ptosi congenite distrofiche.
- ✓ La funzionalità del muscolo elevatore rappresenta il parametro più importante nel determinare il tipo di approccio chirurgico.
- ✓ I tempi dell'intervento sono dettati dal rischio di ambliopia, dalla presenza di torcicollo e da valutazioni di tipo psicologico.

DEFINIZIONE

Per ptosi palpebrale congenita si intende un'anomalia permanente di posizione della palpebra superiore (abbassamento) presente dalla nascita.

CLASSIFICAZIONE

Le ptosi congenite possono essere classificate in forme:

Distrofiche, le più frequenti, in cui il muscolo elevatore della palpebra non ha avuto uno sviluppo normale ed è in parte o completamente sostituito da tessuto adiposo e connettivo con conseguente deficit di funzione contrattile e di rilasciamento^(1,2). Possono essere *monolaterali* o *bilaterali*. Egualmente frequenti nei due sessi, nella maggior parte dei casi sono di carattere sporadico, meno frequentemente più membri di una stessa famiglia risultano affetti.

Le distrofiche possono essere associate o meno a un deficit di funzione del muscolo retto superiore e vengono suddivise in due forme:

- Con normale funzione del muscolo retto superiore.
- Con deficit di funzione del muscolo retto superiore.

La blefarofimosi è una sindrome ereditaria che comprende la ptosi distrofica bilaterale.

Le blefarofimosi generalmente sono forme ereditarie, bilaterali, che si trasmettono con carattere autosomico dominante, per quanto possono esserci anche forme sporadiche, dette «del babbo», nel caso questi non ne sia affetto. La forma più comune è caratterizzata da ptosi, con scarsa funzione del muscolo elevatore, fimosi palpebrale, epicanto inverso e telecaneto.

Non distrofiche, molto più rare e caratterizzate da un normale sviluppo del muscolo elevatore, la cui funzione contrattile risulta però deficitaria per cause diverse. Si possono a sua volta distinguere all'interno di questo gruppo forme:

- **Neurogene**: da paralisi congenita del III nervo cranico o dovute a sindrome di Claude Bernard Horner congenita.
- **Aponeurotiche**: generalmente da trauma gestazionale o da parto.
- **Sincinetiche**: Marcus Gunn e altre anomalie di connessione del III nervo cranico.

VALUTAZIONE CLINICA

Di fondamentale importanza è un'attenta anam-

nesi che indaghi la presenza di casi di ptosi palpebrale in altri membri della famiglia, la storia della gravidanza, su possibili traumi gestazionali o del parto, se la ptosi è costante durante la giornata, se sono osservabili movimenti sincinetici delle palpebre durante la suzione o la masticazione.

L'esame obiettivo, oltre a una valutazione oftalmologica completa con refrazione ed esame posturale con presenza di torcicollo, dovrà mettere in rilievo:

- L'entità della ptosi, valutando la distanza, espressa in millimetri, fra il riflesso corneale alla luce e il margine palpebrale superiore in posizione primaria di sguardo. Questa misura, nota come MRD1, è normalmente di 4-5 mm.
- La funzionalità del muscolo elevatore, che si misura valutando la massima escursione della palpebra fra lo sguardo verso il basso e quello verso l'alto, escludendo il muscolo frontale (valori normali maggiori di 12 mm).
- La posizione delle palpebre nello sguardo verso il basso.
- La presenza, la profondità e la posizione della plica palpebrale.

In un bambino tali elementi semeiologici non sono sempre facili da valutare. Questi dati ci guideranno nell'identificazione del tipo di ptosi e nel suo eventuale trattamento.

Da un punto di vista funzionale le ptosi distrofiche, che rappresentano il gruppo più numeroso, sono caratterizzate da una ridotta funzione contrattile del muscolo elevatore e da un deficit del suo rilasciamento. Tale deficit è causa della discinesia oculo-palpebrale nello sguardo in basso, detta «lid lag».

La profondità della plica palpebrale è inoltre diminuita in proporzione al deficit del muscolo elevatore. Le forme distrofiche sono costanti nel tempo e generalmente non associate ad altri quadri malformativi; in una minoranza di casi si associano distrofia del muscolo retto superiore e deficit di elevazione del bulbo oculare⁽³⁾.

Nelle forme non distrofiche, molto più rare, la funzione contrattile del muscolo elevatore può es-

sere variamente diminuita, ma non vi è mai un deficit di rilasciamento del muscolo con discinesia oculo-palpebrale nello sguardo verso il basso; ne consegue che la ptosi risulta essere presente anche nello sguardo in basso.

Possono essere associati: strabismo, come nella paralisi del III nervo cranico, movimenti palpebrali sincinetici, il più comune dei quali è la sincinesia oculo-mandibolare di Marcus Gunn osservabile con meccanismi di suzione o anisocoria con miosi relativa, come nella sindrome di Claude Bernard Horner congenita.

TERAPIA CHIRURGICA

Avvenuto l'inquadramento sul tipo di ptosi congenita del paziente e sulle caratteristiche funzionali presenti, sarà importante decidere se è necessario intervenire e come intervenire.

Nel decidere se l'intervento sia necessario per ragioni funzionali sarà importante valutare, in primo luogo, il rischio di ambliopia e, secondariamente, le anomalie posturali.

Appare intuitivo che l'entità della ptosi possa essere in relazione al rischio di ambliopia e che una ptosi che copra la linea mediopupillare sia a maggior rischio di ambliopia e quindi, in linea generale, debba essere corretta precocemente.

In realtà l'ambliopia da deprivazione nelle ptosi congenite è relativamente rara e altri fattori, oltre all'entità della ptosi, devono essere attentamente valutati⁽⁴⁾. Il primo è la presenza di astigmatismo: infatti gli occhi con ptosi congenita frequentemente hanno difetti di refrazione astigmatica importanti e spesso irregolari; il secondo è la monolateralità, che rappresenta un fattore di rischio importante⁽⁵⁾. Quindi entità della ptosi, presenza di importanti errori refrattivi, monolateralità o forte asimmetria della ptosi sono i fattori da considerare⁽⁶⁾.

L'anomalia posturale tipica: collo in iperestensione per sfruttare meglio l'apertura palpebrale ridotta, può avere influenze negative sull'inizio e sulla qualità della deambulazione. Il perdurante torcicollo oftalmico, reversibile, può trasformarsi in torcicollo ortopedico non reversibile per le al-

terazioni ossee che si generano.

In presenza di rischio di ambliopia o di posizioni viziate del collo sarà indicato un precoce intervento, idealmente nei primi 2 anni di vita. Se invece non si riscontrano tali problematiche, ma la ptosi è comunque evidente, è consigliabile una correzione prima dell'età scolare, soprattutto per le conseguenze psicologiche.

Per la scelta dell'intervento il fattore determinante è la funzione del muscolo elevatore.

Quando la funzione è presente e superiore a 4-5 mm sarà possibile eseguire un intervento di accorciamento del muscolo o della sua aponeurosi per ottenere un'elevazione della palpebra.

Quando la funzione è assente o inferiore a 4-5 mm (Fig. 5.1) sarà necessario un intervento di supplenza utilizzando il muscolo frontale (intervento di sospensione al muscolo frontale) utilizzando materiale autologo, come la fascia lata (Fig. 5.2), dai 3 anni di vita o materiale sintetico, come la sutura di Supramid o il Silastic, prima dei 3 anni di vita.

COMPLICANZE CHIRURGICHE

Fra le complicanze della chirurgia le più frequenti sono il lagoftalmo postoperatorio presente maggiormente negli interventi di ampia resezione del muscolo elevatore, la possibilità che il materiale



Fig. 5.1

Paziente affetto da ptosi congenita sinistra con grave deficit della funzione del muscolo elevatore della palpebra superiore



Fig. 5.2

Il piccolo paziente ritratto in figura 5.1 dopo trattamento chirurgico della ptosi a mezzo di sospensione al muscolo frontale con fascia lata autologa

sintetico utilizzato per una sospensione al muscolo frontale si infetti nel tempo e che venga estruso e, infine, le ipo- e ipercorrezioni.

BIBLIOGRAFIA

1. Collin JRO. A manual of systematic eyelid surgery. 2nd edition, Churchill Livingstone, 1989:41.
2. Isaksson I, Johanson B. Structure function and measurements in relation to congenital ptosis. In: Troutman R, Converse J, Nad Smith B, Eds. Plastic and reconstructive surgery of the eye and adenexa. Washington, DC: Butterworth, 1962.
3. Beard C. Ptosis, Ed. 3. St. Louis: The C.V. Mosby Co, 1980.
4. Gusek-Schneider G, Martus P. Stimulus deprivation amblyopia in human congenital ptosis: a study of 100 patients. *Strabismus* 2000 Dec;8(4):261-270.
5. Ugurbas SH, Zilelioglu G. Cornea topography in patients with congenital ptosis. *Eye* 1999 Aug;13:550-554.
6. Fiergang DL, Wright K, Foster JA. Unilateral or asymmetric congenital ptosis, head posturing and amblyopia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1999 Mar-Apr;36(2):74-77.

Ptosi acquisita

Gustavo Savino, *Roma*

Si ringrazia Vittoria Perrotta (Roma) per la preziosa collaborazione

- ✓ Abbassamento della palpebra superiore, non presente alla nascita.
- ✓ Può essere distinta in forme neurogene, miogene, aponevrotiche, meccaniche e traumatiche.
- ✓ Il trattamento medico può essere efficace nelle forme miasteniche (farmaci inibitori delle colinesterasi e corticosteroidi).
- ✓ Nelle forme neurogene è consigliabile attendere 6-8 mesi prima di programmare l'intervento chirurgico.
- ✓ Nelle forme miogene l'intervento chirurgico va programmato dopo attenta valutazione della funzione del muscolo orbicolare e del retto superiore, per l'elevato rischio postoperatorio di cheratopatie da esposizione.

DEFINIZIONE

Consiste in un abbassamento della palpebra superiore, con conseguente riduzione dell'apertura palpebrale, non presente alla nascita.

CLASSIFICAZIONE

In relazione all'eziopatogenesi distinguiamo ptosi neurogene, miogene, aponevrotiche, meccaniche e traumatiche. Tutte queste forme vanno differenziate dalle pseudoptosi nelle quali la ptosi apparente è in realtà una conseguenza di ipotrofia, anoftalmo, enoftalmo, microftalmo, blefarospasmo⁽¹⁾.

Ptosi neurogena: può manifestarsi a seguito di lesioni, centrali o periferiche, del III nervo cranico (oculomotore) o del simpatico cervicale (S. di Horner)⁽²⁾. Le patologie che più frequentemente danneggiano il nervo oculomotore sono il diabete, i tumori, gli aneurismi, le vasculopatie, le infiammazioni, la sclerosi multipla, le intossicazioni da metalli pesanti. La ptosi raramente è isolata, generalmente si accompagna a paralisi di uno o più muscoli extraoculari innervati dal III nervo

cranico e a midriasi (*Fig. 6.1*). La Sindrome di Horner, caratterizzata da ptosi monolaterale, enoftalmo, miosi, può essere congenita o secondaria a traumi, neoplasie, vasculopatie. Poiché lungo il suo decorso il simpatico cervicale si trova in stretta relazione con la pleura parietale e la carotide interna, bisogna considerare come possibili cause eziologiche anche le patologie dell'apice polmo-



Fig. 6.1

Ptosi completa da paralisi del III nervo cranico di destra.

nare e del sifone carotideo.

Ptosi miogena: tra i disordini più frequenti responsabili di ptosi miogena ricordiamo:

- La *miastenia gravis*, malattia autoimmune con deficit di trasmissione a livello della placca neuromuscolare⁽³⁾. La ptosi, variabile e fluttuante, peggiora con il test dell'affaticamento (sguardo in alto per 30 s)⁽²⁾.
- Le malattie mitocondriali, come l'oftalmoplegia esterna cronica progressiva (CPEO). In queste, oltre alla ptosi, si ha un coinvolgimento del muscolo orbicolare, dei muscoli extraoculari e, in alcuni casi, anche di altri organi come retina, cuore, nervi periferici (Sindrome di Kearns-Sayre). Alla microscopia elettronica sono caratteristiche le *ragged red fibers*, aggregati di mitocondri anomali.
- La distrofia oculofaringea, patologia autosomica dominante, non coinvolge i muscoli extraoculari, ma si manifesta con ptosi e disfagia; infine la distrofia miotonica di Steinert.

Ptosi aponevrotica: è causata da una deiscenza o disinserzione dell'aponevrosi del muscolo elevatore dal piatto tarsale. E' solitamente tipica dell'età avanzata, si sviluppa gradualmente e solitamente è bilaterale. Esistono anche disinserzioni postinfiammatorie, postchirurgiche (chirurgia della cataratta) e causate dall'uso di lenti a contatto, soprattutto se rigide o semi-rigide. La funzione dell'elevatore è generalmente buona, la piega cutanea alta o assente⁽⁴⁾.

Ptosi meccanica: si sviluppa per effetto di forze che vengono ad esercitarsi sulla palpebra superiore. Queste possono essere conseguenza di tumori palpebrali, esiti cicatriziali, masse orbitarie, dermatocalasi, edema.

Ptosi traumatica: può essere causata da un trauma diretto con lacerazione o disinserzione dell'aponevrosi o lesione delle fibre nervose. Traumi orbitari lievi possono essere causa di edema e disinserzione dell'elevatore, traumi moderati possono causare lacerazioni con conseguente cicatrice e ptosi meccanica, traumi gravi possono causare lesioni dei nervi.

TRATTAMENTI NON CHIRURGICI

Le ptosi neurogene, su base vascolare o infiammatoria, possono migliorare spontaneamente, pertanto è consigliabile attendere almeno 6-8 mesi prima di decidere di intervenire. Le ptosi dovute a miopatia sono generalmente ingravescenti; il paziente può avvalersi dell'uso di occhiali forniti di particolari supporti posteriori (grucce) che mantengono meccanicamente sollevata la palpebra. Le ptosi correlate a miastenia rispondono al trattamento medico che si avvale dell'uso di farmaci inibitori delle colinesterasi e di corticosteroidi⁽³⁾.

INDICAZIONI E PRINCIPI DEL TRATTAMENTO CHIRURGICO

Nelle forme neurogene bisogna attendere alcuni mesi (6-8) prima di programmare l'intervento chirurgico. Nella maggior parte delle paralisi complete dell'oculomotore la funzione del muscolo elevatore è molto scarsa o assente. L'indicazione chirurgica è pertanto quella di una sospensione al muscolo frontale da eseguirsi con molta prudenza e con una programmata ipocorrezione per l'elevato rischio di cheratopatia da esposizione postoperatoria. L'intervento può essere eseguito secondo la tecnica di Crawford, utilizzando materiale autogeno (fascia lata), o secondo la tecnica del pentagono di Fox, utilizzando materiale alloplastico (silicone, rete di mersilene, tetrafluoroetilene espanso, suture), in questo ultimo caso i risultati sembrano tuttavia inferiori^(4,5). Nella Sindrome di Horner la ptosi è in genere lieve e la funzione dell'elevatore normale: l'intervento chirurgico più indicato è quello dell'avanzamento o della resezione del Müller per via posteriore dopo test con fenilefrina al 10%. Nelle ptosi miogene la chirurgia va programmata con molta cautela: è importante valutare la presenza di lagoftalmo, del fenomeno di Bell, questo è importante anche nelle forme neurogene, la funzionalità residua del muscolo orbicolare, la secrezione lacrimale basale, lo stato della cornea, la funzione del retto superiore. Spesso si tratta di pazienti in cui la ptosi è grave, la funzione residua dell'elevatore e il fe-

nomeno di Bell scarsi o assenti, i rischi di esposizione corneale dopo la chirurgia elevati⁽⁵⁾. In tali condizioni l'unico intervento consigliabile è la sospensione al muscolo frontale, volutamente prudente. I casi meno gravi e con una funzione dell'elevatore ancora parzialmente conservata (maggiore di 5 mm), possono essere sottoposti a rinforzo del muscolo elevatore (resezione) per via anteriore o posteriore, riservando l'intervento di sospensione a una fase successiva della malattia. Nelle forme miasteniche non c'è indicazione al trattamento chirurgico se non nelle ptosi gravi resistenti al trattamento medico. Nelle ptosi aponevrotiche l'indicazione chirurgica è quella di un riposizionamento al tarso dell'aponevrosi dell'elevatore, generalmente per via anteriore⁽⁴⁾. Nelle ptosi da trauma, se non si sospetta una lesione neurogena, è preferibile intervenire immediatamente cercando di identificare e riparare la lesione dell'aponevrosi e/o del muscolo elevatore. A distanza di mesi si potrà reintervenire sull'eventuale ptosi residua o sulla ptosi meccanica cicatriziale. Nelle forme meccaniche è necessario rimuovere la causa della ptosi (cute, neoplasie, cicatrici) e, successivamente, per correggere la ptosi residua è necessario intervenire sul complesso elevatore, nel caso si sia venuta a creare una desincronizzazione dell'aponevrosi.

POSSIBILI COMPLICANZE DA MANCATO TRATTAMENTO O IATROGENE

Nelle forme gravi di ptosi vi è una riduzione del

campo visivo superiore. I pazienti con ptosi significative sono costretti ad adottare atteggiamenti viziati del capo (testa all'indietro, mento sollevato) o a sollevare la palpebra con un dito per poter vedere. Il tentativo di sollevare la palpebra mette in contrazione i muscoli della fronte e della testa e spesso ciò comporta una cefalea muscolotensiva. La diminuzione del campo visivo può influenzare lo svolgimento delle attività quotidiane come guidare, leggere o salire le scale. Inoltre la ptosi e gli atteggiamenti di compenso alterano la vita di relazione. Tale impatto psicosociale negativo, soprattutto nei bambini e negli adolescenti, può comportare perdita di autostima e alienazione.

Le complicanze che si sviluppano dopo intervento chirurgico sono correlate spesso a un'errata valutazione preoperatoria. Nelle forme neurogene e miogene l'ipercorezione può essere causa di gravi cheratopatie di difficile gestione. Le suture di Frost e l'uso di pomate lubrificanti possono risolvere il problema, ma talvolta è necessario reintervenire. Le ipocorrezioni sono meno pericolose anche se comportano la necessità di un reintervento. Non infrequenti sono le reazioni tipo granulomi nelle tecniche di sospensione al frontale con materiali non autogeni⁽⁴⁾. Spesso, nonostante l'uso di antibiotici locali e generali, è necessario rimuovere il materiale inserito. Possibili altre complicanze sono rappresentate da infezioni, irregolarità del contorno del margine palpebrale, anomalie della piega palpebrale.

BIBLIOGRAFIA

1. Clauser L, Tieghi R, Galìè M, Palpebral ptosis: clinical classification, differential diagnosis, and surgical guidelines: an overview. *J Craniofac Surg* 2006;17:246-254.
2. Oosterhuis H.J.G.H, Acquired blepharoptosis. *Clin Neur and Neurosurg* 1996;98:1-7.
3. Evoli A, Batocchi AP, Minisci C, Di Schino C, Tonali P: Therapeutic options in ocular myasthenia gravis. *Neuro-*

muscul Disord 2001;11:208-216.

4. Collin JRO. Ptosis. In: Collin JRO, ed. *A Manual of Systematic Eyelid Surgery*. London: Churchill Livingstone; 1989;41-72.
5. Finsterer J. Ptosis: causes, presentation, and management. *Aesth Plast Surg* 2003;27:193-204.
6. Savino G, Di Nicola D, Quaranta Leoni FM, et al. Traitement chirurgical des ptosis dans les cas de myopathies mitochondriales et de myasthenia grave. *J Fr Ophthalmol* 1994;17:4-9.

Le lesioni neoplastiche maligne delle palpebre

Giovanni B. Frongia, Ancona - Francesco Mininni, Bari

- ✓ Il carcinoma basocellulare rappresenta la più comune neoplasia maligna delle palpebre (90%) seguito, nella popolazione di razza caucasica, dal carcinoma squamocellulare (5%), dal carcinoma sebaceo (<1%), dal melanoma (<1%), dal tumore di Merkel (<1%), dal linfoma (<1%) ed infine dai tumori metastatici (<1%).
- ✓ La diagnosi, l'estensione e l'eventuale diffusione a distanza devono essere definite prima di provvedere al trattamento della neoformazione.
- ✓ E' consigliabile che la ricostruzione si effettui dopo l'accertamento dell'avvenuta radicalità oncologica dell'escissione.
- ✓ La riparazione del difetto si realizza attraverso l'utilizzo di diverse metodiche ben codificate in funzione delle necessità: «*laissez-faire*», chiusura diretta, innesti liberi, tipi differenti di lembi e procedure combinate.
- ✓ Il *follow-up* oncologico è prolungato nel tempo.

CLASSIFICAZIONE

Le palpebre possono essere interessate da una molteplicità di lesioni neoplastiche dalle caratteristiche di comportamento estremamente variabili in funzione dell'origine e dell'istotipo morfologico.

Possiamo classificare i tumori delle palpebre in epiteliali, mesenchimali, melanocitari e linfocitari ed ulteriormente, in considerazione del comportamento biologico, in benigni e maligni.

In merito alle lesioni maligne⁽¹⁻⁴⁾ il carcinoma basocellulare (CBC) (Fig. 7.1), originato dallo strato basale dell'epidermide, rappresenta la più comune neoplasia maligna delle palpebre avendo un'incidenza di presentazione superiore al 90% dell'insieme. E' seguito, nella popolazione di razza caucasica, dal carcinoma squamocellulare (5%) (Fig. 7.2), originato dallo strato spinoso dell'epidermide, e quindi da altre lesioni, a maggiore malignità, ma con incidenza estremamente li-

mitata, quali il carcinoma sebaceo (<1%) (Fig. 7.3), il melanoma (<1%) (Fig. 7.4), il tumore di Merkel (<1%) (Fig. 7.5), il linfoma (<1%) ed infine i tumori metastatici (<1%).



Fig. 7.1

Carcinoma basocellulare nodulare ulcerato localizzato in corrispondenza della palpebra inferiore in una donna di 74 anni.



Fig. 7.2

Carcinoma squamocellulare cheratinizzante localizzato in corrispondenza del canto esterno in un uomo di 68 anni



Fig. 7.3

Carcinoma sebaceo recidivato esteso a tutta la palpebra superiore in una donna di 87 anni.



Fig. 7.4

Melanoma maligno peduncolato insorto in corrispondenza del margine della palpebra superiore in una donna di 84 anni.



Fig. 7.5

Carcinoma di Merkel, tipica manifestazione in forma di massa rossastra originata in corrispondenza del margine della palpebra superiore in un uomo di 81 anni.

Le lesioni neoplastiche localizzate nel contesto delle palpebre possono quindi assumere un significato diverso a seconda che determinino conseguenze semplicemente estetiche, oppure funzionali oppure ancora, di maggiore significato, essendo localmente distruttive o persino rapidamente letali in quanto in grado di metastatizzare.

I tumori maligni delle palpebre devono essere gestiti secondo una sequenza sistematica di intervento che prevede: l'identificazione diagnostica della lesione, la valutazione della sua estensione e diffusione, la scelta tra le diverse possibilità di trattamento e, nel caso di soluzione chirurgica, la scel-

ta tra le diverse tecniche ricostruttive e il *follow-up* oncologico.

DIAGNOSI

Il primo approccio a una lesione delle palpebre consiste nel definire la diagnosi clinica basandosi preliminarmente sull'esame obiettivo coadiuvato dal riferimento anamnestico.

L'obiettività della lesione e gli eventuali segni associati permettono, in genere, di discriminare quelle che sono le caratteristiche tipiche di una lesione benigna da una lesione maligna. Di rilievo sono le caratteristiche macroscopiche della lesio-

ne che permettono di distinguere le forme singole o multiple, cistiche o solide, a margini netti o irregolari e/o poco definiti, piatte o rilevate, ulcerate o integre, pigmentate o non pigmentate. Di supporto sono le informazioni sulla crescita, lenta o rapida, dolente o non dolente, sul cambiamento o meno delle forme e del colore e su altri segni e sintomi associati e, per esempio, l'interessamento delle stazioni linfonodali competenti alle palpebre (Fig. 7.6). Il tipico modello espressione di malignità è in genere caratterizzato dal rapido cambiamento dell'aspetto, dall'indurimento dei tessuti, dalla distruzione della normale anatomia (in particolare quando è interessato il margine si verifica la perdita delle ciglia) (Fig. 7.7) e dalla progressione evolutiva delle manifestazioni. Purtroppo non sempre l'obiettività clinica è del tutto dirimente sulla natura della lesione per cui, nel caso di incertezza interpretativa, è obbligatorio prelevare uno o più campioni di tessuto che siano rappresentativi dell'insieme della neoformazione al fine di ottenere la diagnosi istologica (biopsia incisionale). La biopsia permette quindi di definire la natura della lesione e di conseguenza di stabilire il suo verosimile ulteriore comportamento biologico e quindi di indirizzare verso il corretto trattamento. E' il caso di sottolineare che può essere

d'aiuto per il patologo avere le maggiori informazioni cliniche possibili sul caso così da processare il campione nel migliore dei modi. Occorre inoltre tenere sempre presente che, seppure raramente, persino l'esame istologico può riservare delle incertezze interpretative così come delle risposte errate (falsi positivi e falsi negativi). Qualora l'esperienza clinica maturata evidenzii uno stridente contrasto tra le aspettative di risposta in merito al quadro clinico-anamnestico della lesione e la diagnosi istologica è giustificata la richiesta, motivata da precise argomentazioni, di una revisione critica del referto e, talvolta, di una seconda opinione.

STADIAZIONE ONCOLOGICA

Nelle lesioni neoplastiche ad elevato grado di malignità, nel momento in cui viene posta la diagnosi, è necessario programmare la stadiazione oncologica al fine di comprendere l'estensione della neoformazione e l'eventuale diffusione a distanza e, quindi, gestire le manifestazioni sistemiche della malattia. Per tale motivo può essere necessario il coinvolgimento di altri specialisti, per specifica competenza e preparazione professionale, e la richiesta di indagini per immagini quali ad esempio la TAC e/o la RMN. Di parti-



Fig. 7.6

Metastasi dei linfonodi preauricolari in un carcinoma di Merkel localizzato in corrispondenza della palpebra superiore.



Fig. 7.7

Carcinoma basocellulare, ulcerazione del margine e perdita delle ciglia

colare attualità è la ricerca del linfonodo sentinella, la prima stazione linfonodale interessata dalla diffusione metastatica della malattia⁽⁵⁾.

IL TRATTAMENTO

Una volta che la lesione neoplastica è stata correttamente inquadrata si procede al trattamento più appropriato in relazione *in primis* alla natura della lesione e poi alla sua dimensione, localizzazione ed estensione, e non di meno alle condizioni locali e generali del soggetto e non ultimo alle sue vincolanti preferenze (consenso informato). Tra le metodiche in uso sono da citare: terapia topica, chemioterapia, radioterapia, crioterapia, *currettage*, fotodinamica e chirurgia convenzionale. Quest'ultima continua tuttora a rappresentare, quando applicabile, l'unica scelta di trattamento per le lesioni maligne a maggiore espressività e rimane comunque la più sicura anche per le lesioni relativamente meno aggressive, in quanto permette, tra l'altro, l'esame istopatologico dell'intero prelievo, unico metodo indiscutibile per confermare o meno la radicalità oncologica. L'escissione chirurgica della lesione deve rispondere a due esigenze essenziali ed irrinunciabili, la prima è la già citata radicalità oncologica e la seconda è il massimo risparmio di tessuto sano perilesionale. Infatti nel caso in cui sia presente una lesione maligna, l'escissione deve essere, da un lato, tassativamente radicale, per non incorrere nel breve tempo in una recidiva che comporta sempre problematiche aggiuntive di gestione rispetto alla condizione iniziale e, dall'altro, rispettosa del tessuto sano perilesionale così da limitare al minimo la dimensione del difetto che dovrà poi essere ridotto nell'immediato successivo.

In questa fase di intervento ci dobbiamo prioritariamente porre il problema dell'identificazione dei margini della neoformazione così che il tessuto esciso li ricomprenda completamente e si possa quindi procedere in assoluta sicurezza alla riparazione del difetto.

Nell'affrontare casi specifici di particolare complessità, che implicano la gestione di neoplasie

aggressive, con margini indistinti e localizzate al canto interno o in vicinanza dei canalini oppure recidivate, occorre essere supportati dalla biopsia escissionale (escissione con controllo istologico dei margini). Quest'ultima si avvale di metodiche diverse a scelta del chirurgo in base alle risorse a disposizione e ai propri convincimenti (estemporanee su materiale congelato, diagnosi istologica definitiva su sezioni incluse in paraffina con risposta urgente - *fast paraffin approach* - e tecnica «micrografica di Mohs»).

In questi ultimi casi, in cui operano congiuntamente chirurgo e anatomopatologo, va segnalato che, in ipotesi di errore, potrebbero sorgere dubbi nell'individuare le rispettive responsabilità.

Vale la pena ricordare che nell'escissione chirurgica delle lesioni neoplastiche maligne deve essere utilizzata esclusivamente la lama fredda per non compromettere la valutazione istologica dei margini di escissione, sono quindi tassativamente da evitare i laser e la radiofrequenza.

Purtroppo nelle condizioni più gravi, laddove la diffusione della malattia coinvolge secondariamente il bulbo oculare e l'orbita, non è più possibile ricorrere a procedure chirurgiche mirate e già proiettate alla ricostruzione al fine di ripristinare la normale anatomia, riattivare la funzione e recuperare, per quanto possibile, l'aspetto estetico originario delle palpebre. In questi casi drammatici occorre piuttosto ricorrere all'*exenteratio orbitae*, un intervento estremamente demolitivo sotto il profilo anatomico e distruttore sotto quello psicologico⁽⁶⁾. I danni estetici derivanti dall'inevitabile mutilazione possono essere solo parzialmente mitigati da tecniche di «camuffamento» che tendono a ripristinare, con tutti i limiti del caso, l'aspetto originario.

RIPARAZIONE DEL DIFETTO

Nel caso si sia optato per l'escissione chirurgica, l'ulteriore fase di intervento è rappresentata dalla riparazione del difetto⁽⁷⁾. La ricostruzione, legittimata dalla consapevolezza dell'avvenuta escissione radicale della neoformazione, si può avvalere

di diverse metodiche: «*laissez-faire*», chiusura diretta della ferita, innesti liberi, tipi differenti di lembi e procedure combinate. La scelta dipende da innumerevoli fattori che devono essere sempre attentamente valutati nel loro complesso e tra questi: la dimensione del difetto, la localizzazione del difetto (è più complicata generalmente la ricostruzione del canto interno rispetto al canto esterno così come della palpebra superiore rispetto all'inferiore ed ancora del margine rispetto alla periferia), l'età del soggetto, la presenza di altre malattie generali concomitanti (diabete, ipertensione, cardiopatia, insufficienza ventilatoria, discrasie ematiche, ecc.), lo stato mentale, lo stato coagulativo, le abitudini comportamentali (fumo, alcol, ecc.), le possibilità di scelta anestesiológica, lo stato dei tessuti perilesionali (presenza di lesioni predisponenti, lassità o contrazione dei tessuti, esiti di radioterapia), il coinvolgimento delle vie lacrimali, le condizioni visive generali, la logistica, ecc.

Tra le diverse metodiche, la chiusura diretta ovviamente è sempre auspicabile in quanto consente di ridurre il difetto nel modo più semplice ed immediato, ma d'altra parte è riservata ai difetti molto piccoli.

La «*laissez-faire*» non presenta difficoltà tecniche, è consigliato il suo utilizzo in particolare nei difetti al canto interno che non interessano il margine ed è un'accettabile alternativa nei soggetti in scarse condizioni generali. D'altra parte la guarigione della ferita è rallentata, il decorso postoperatorio è prolungato e può condurre in misura anche notevole ad un'evidente cicatrice retraente e quindi ad un risultato funzionale/estetico negativo⁽⁸⁾.

Gli innesti liberi sono particolarmente indicati nell'area perioculare potendo contare su un ricco supporto vascolare e un'abbondante produzione di collagene da parte dei fibroblasti. Il contraltare è rappresentato dalla necessità di una seconda sede di intervento, dall'inopportunità del loro uso nella correzione dei difetti profondi per incapacità

di riempimento e difficoltà di rivitalizzazione in caso di contatto diretto con l'osso, dal rischio di retrazione e di ipertrofia e, da ultimo, da antiestetici effetti di colorazione male coordinata (ipopigmentazione) rispetto al contesto⁽⁹⁾. Alcuni soggetti in relazione al loro stato generale e ai loro comportamenti impropri, *habitus* alcolico e tabagico, presentano maggiori rischi di insuccesso⁽¹⁰⁾. I lembi sono dotati per definizione di una loro autonoma vascolarizzazione e sono quindi utilizzabili per difetti anche di ampie dimensioni, ma d'altra parte presentano in genere difficoltà tecniche di realizzazione in particolare quelli di rotazione e di trasposizione.

Le procedure combinate (lembo + innesto e lembo + lembo) (Fig. 7.8) sono utilizzate per correggere i difetti di dimensioni molto ampie, presentano maggiori difficoltà tecniche con tempi di esecuzione prolungati e di conseguenza manifestano maggiori complicanze con un aumentato rischio di necrosi, infezione e difetti di cicatrizzazione.

MISURE DI PROFILASSI

Per quanto riguarda i soggetti affetti da CBC è provata l'elevata probabilità di manifestare nel tempo altre identiche lesioni primitive in sedi diverse⁽¹¹⁾, per cui sono fortemente raccomandate visite periodiche specialistiche e l'adozione di comuni misure generiche di prevenzione per limitare un'eccessiva esposizione al sole (non esporsi durante le ore centrali della giornata, proteggersi con occhiali, cappelli con visiera e indumenti e utilizzare creme ad elevata protezione con filtri per i raggi ultravioletti A e B).

Considerato che nel CBC la maggior parte delle recidive si osserva entro i primi 5 anni dal trattamento, è consigliabile un *follow-up* oncologico prolungato nel tempo al fine di identificare precocemente eventuali recidive e/o nuove localizzazioni e, comunque, mantenere elevata l'attenzione per le misure di prevenzione⁽¹²⁾.



Fig. 7.8

Ampia neoformazione al canto interno estesa alla palpebra superiore ed alla piega naso-giugale (carcinoma basocellulare infiltrante recidivato). A: immagine preoperatoria. B: immagine intraoperatoria della procedura ricostruttiva combinata: lembo di Mustardé associato a lembo glabellare e innesto cutaneo. C: risultato postoperatorio immediato. D: risultato postoperatorio definitivo.

BIBLIOGRAFIA

- Mansour AM, Hidayat AA. Metastatic eyelid disease. *Ophthalmology* 1987;94:667-670.
- Shields JA, Shields CL. Atlas of Eyelid and Conjunctival Tumors. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 1999.
- Gilbody JS, Aitken J, Green A. What causes basal cell carcinoma to be the commonest cancer? *Aust J Public Health* 1994;18(2):218-221.
- Shields JA, Demirci H, Marr BP, Eagle RC Jr, Shields CL. Sebaceous carcinoma of the eyelids: personal experience with 60 cases. *Ophthalmology* 2004 Dec;111(12):2151-2157. Review.
- Ho VH, Ross MI, Prieto VG, Khaleeq A, Kim S, Esmali B. Sentinel lymph node biopsy for sebaceous cell carcinoma and melanoma of the ocular adnexa. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2007;133(8):820-826.
- Rahman I, Cook AE, Leatherbarrow B. Orbital exenteration: a 13 year Manchester experience. *Br J Ophthalmol* 2005;89(10):1335-1340.
- Collin JRO. A manual of systematic eyelid surgery. Third ed. United Kingdom: Elsevier Limited, 2006.
- Shankar J, Nair RG, Sullivan SC. Management of periocular skin tumours by laissez-faire technique: analysis of functional and cosmetic results. *Eye* 2002;16(1):50-53.
- Leibovitch I, Huilgol SC, Hsuan JD, Selva D. Incidence of host site complications in periocular full thickness skin grafts. *Br J Ophthalmol* 2005;89(2):219-222.
- Krueger JK, Rohrich RJ. Clearing the smoke: the scientific rationale for tobacco abstinence with plastic surgery. *Plast Reconstr Surg* 2001;108:1063-1073.
- Robinson JK. Risk of developing another basal cell carcinoma. A 5-year prospective study. *Cancer* 1987;60(1):118-120.
- Telfer NR, Colver GB, Bowers PW. Guidelines for the management of basal cell carcinoma. British Association of Dermatologists. *Br J Dermatol* 1999;141(3):415-423.

Patologia traumatica delle palpebre

Pasquale Losavio, *Ferrara* - Germano Di Matteo, *Vallo Della Lucania (SA)*

- ✓ Qualsiasi ferita palpebrale traumatica deve essere considerata una potenziale «porta di ingresso» di corpi estranei e/o la manifestazione esterna di traumi più gravi.
- ✓ La diagnostica per immagini è indicata nel caso si sospetti la presenza di corpi estranei o qualora siano associate lesioni cranio-orbitarie.
- ✓ E' sempre consigliabile effettuare una sutura per piani accostando accuratamente il bordo palpebrale ed eliminando eventuali tensioni a carico dei margini della ferita.
- ✓ Nei traumi palpebrali mediali l'integrità delle vie lacrimali di drenaggio deve essere accuratamente valutata e la ricostruzione, se necessaria, deve essere eseguita il prima possibile.
- ✓ E' sempre consigliabile effettuare profilassi antibiotica a largo spettro per via sistemica e, se necessaria, sieroprofilassi antitetanica.

DEFINIZIONE

Agenti lesivi di diversa natura possono alterare l'integrità anatomofunzionale delle palpebre con possibili danni della funzione visiva e dell'estetica del volto.

CLASSIFICAZIONE

I traumi delle palpebre possono essere isolati o coinvolgere il bulbo, l'orbita o gli annessi oculari. Si distinguono in base alla natura in: *meccanici*, *chimici* e *fisici*.

I **traumi meccanici**, possono essere contusivi, lacerocontusivi o da taglio.

Le contusioni palpebrali si presentano con abrasioni, edema, ecchimosi ed ematomi. Tali lesioni, in genere, si risolvono spontaneamente o può residuare una ptosi aponeurotica.

I traumi che determinano ferite lacerocontuse e da taglio riconoscono un meccanismo diretto dell'agente lesivo. In alcuni casi l'agente lesivo agisce con meccanismo indiretto, provocando la lacerazione a distanza dal punto di contatto, come

alcune lacerazioni mediali coinvolgenti il canalicolo⁽¹⁾.

Le ferite lacerocontuse e da taglio possono essere superficiali o a tutto spessore, interessare il bordo palpebrale, essere caratterizzate da perdita di sostanza e da ritenzione di corpi estranei. I legamenti cantali e il sistema lacrimale di drenaggio possono essere coinvolti in questi tipi di ferite (*Fig. 8.1*).

I **traumi chimici** sono riconducibili all'azione lesiva di sostanze acide o basiche. Le sostanze acide più comunemente implicate sono l'acido di batteria e i prodotti per l'igiene della casa, mentre la sostanza basica più comunemente implicata è la calce. Le sostanze chimiche ustionano i tessuti con cui vengono a contatto e il quadro clinico è più grave nei traumi da alcali per la maggiore capacità degli alcali di penetrare in profondità nei tessuti rispetto agli acidi.

Il calore è l'agente fisico che più comunemente causa ustioni nei **traumi fisici**.

Le ustioni sono distinte in tre gradi in base alla



Fig. 8.1

Ferita lacerocontusa della palpebra inferiore coinvolgente il canalino lacrimale inferiore.

profondità del danno tessutale. *L'ustione di primo grado* è caratterizzata da eritema ed edema cutaneo. *L'ustione di secondo grado* si presenta con vescicole o bolle, per danno di tutti gli strati dell'epidermide. Nell'*ustione di terzo grado* il danno interessa la cute a tutto spessore.

Le radiazioni ionizzanti sono possibili agenti lesivi in traumi fisici e possono essere responsabili di danni iatrogeni postirradiazione. La blefaroposi è una possibile complicanza iatrogena postirradiazione come conseguenza di radioterapia di tumori dell'orbita⁽²⁾.

TRATTAMENTO MEDICO

Il trattamento prevede la detersione della lesione con soluzione fisiologica, la rimozione di corpi estranei ritenuti e la disinfezione con soluzione disinfettante.

L'applicazione di impacchi freddi nelle prime ore dal trauma controlla l'infiammazione e riduce l'edema dei tessuti. Unguenti oftalmici contenenti antibiotici e bendaggi vanno applicati nelle lesioni da agenti chimici e fisici.

Una profilassi antibatterica per via generale a largo spettro, non necessaria nei traumi contusivi, è d'obbligo nelle ferite aperte ed in genere nelle lesioni con soluzione di continuo della cute, per di-

minuire il rischio di infezione⁽³⁾.

La sieroprofilassi antitetanica deve essere effettuata, quando necessaria, in base allo stato immunologico del paziente.

La diagnostica per immagini ha indicazione nel caso di sospetto corpo estraneo ritenuto o di ferita palpebrale apparentemente isolata che rappresenta la porta d'ingresso di corpi estranei in traumi penetranti orbitari o craniorbitari⁽⁴⁾.

TRATTAMENTO CHIRURGICO

Una ferita palpebrale deve essere riparata nel più breve tempo possibile. Motivazioni cliniche e organizzative possono far decidere di procrastinare l'intervento del tempo necessario per intervenire in condizioni ottimali.

In linea generale si segue il concetto della sutura per piani, accostando direttamente i margini, dallo strato più profondo allo strato più superficiale (tarso, orbicolare, cute), allentando le tensioni eventualmente presenti⁽⁵⁾.

Ferite verticali a tutto spessore con interessamento del bordo libero vanno suturate allineando il bordo libero con una sutura «intermarginale» in corrispondenza della linea grigia.

Ferite diastosate si verificano per perdita di sostanza, ma anche per contrazione dell'orbicolare che allontana i margini. La ricostruzione palpebrale, in caso di perdita di sostanza, prevede la preparazione dei margini ricorrendo alla «resezione pentagonale» in modo da ottenere un corretto accostamento del tarso. E' importante revisionare i margini della ferita rimuovendo corpi estranei ritenuti e tessuto necrotico, così da ridurre il rischio di infezione e ottenere un corretto allineamento dei margini della stessa.

Lesioni dei canalini o dei legamenti cantali, associate alle ferite palpebrali, devono essere riparate, se possibile, contestualmente alla ricostruzione palpebrale.

L'esecuzione di cantotomie, cantolisi e il confezionamento di innesti o lembi è giustificata quando la perdita di sostanza è tale da non consentire la protezione della cornea.

POSSIBILI COMPLICANZE

L'irregolarità del bordo palpebrale, la trichiasi, l'entropion e l'ectropion cicatriziali, l'epifora e lesioni corneali da esposizione sono possibili problematiche correlate alla ricostruzione delle palpebre.

L'ectropion cicatriziale e il lagoftalmo sono com-

plicanze di ferite orizzontali con perdita di sostanza della lamella esterna. L'entropion cicatriziale è imputabile ad aderenze o perdita di sostanza della lamella interna.

Il mancato riconoscimento della lacerazione del tendine dell'elevatore può esitare in una ptosi.

BIBLIOGRAFIA

1. Wulc AE, Arteberry JF. The pathogenesis of canalicular laceration. *Ophthalmology* 1991;98:1243-1249.
2. Raney RB, Anderson JR, Kollath J et al. Late effects of therapy in 94 patients with localized rhabdomyosarcoma of the orbit: Report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS)-III, 1984-1991. *Med Pediatr Oncol* 2000;34:413-420.
3. Hurley LD, Westfall CT, Shore JW. Prophylactic use of antibiotics in oculoplastic surgery. *Int Ophthalmol Clin* 1992;32:165-178.
4. Mutlukan E, Fleck BW, Cullen JF, Whittle IR. Case of penetrating orbitocranial injury caused by wood. *Br J Ophthalmol* 1991;75:374-376.
5. Collin JRO. A manual of systematic eyelid surgery, 2nd ed. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1989.

Paralisi del nervo facciale

Dario Surace, Rovereto (TN)

- ✓ In caso di lagoftalmo paralitico cerotti e peso esterno adesivo sulla palpebra superiore consentono un trattamento temporaneo in attesa dell'eventuale evoluzione del quadro clinico o dell'intervento correttivo (Fig. 9.1).
- ✓ La ptosi iatrogena con tossina botulinica è un'alternativa da considerare per proteggere la cornea.
- ✓ La «rianimazione» palpebrale superiore mediante impianto di peso d'oro ha ormai soppiantato le antiestetiche tarsorrafie.
- ✓ La cantopessia laterale associata a cantoplastica mediale sono procedure rapide, di facile esecuzione ed efficaci al fine di riposizionare una palpebra inferiore lassa o affetta da ectropion paralitico secondario a paralisi del facciale (Fig. 9.2).
- ✓ Allargando il trattamento alle aree periorbitarie, ove necessario, si ottiene un risultato migliore. Prendere in considerazione l'emilifting del sopracciglio (Fig. 9.3) e del terzo medio del viso.

INQUADRAMENTO

La paralisi del VII nervo cranico determina un deficit del muscolo orbicolare dell'occhio, del muscolo frontale e dei muscoli mimici della faccia; ciò comporta, oltre al lagoftalmo, un abbassamento della regione frontale e del terzo medio della faccia.

Il deficit del muscolo orbicolare ha conseguenze sulla palpebra superiore con retrazione palpebrale e lagoftalmo dovuto all'azione dominante dei muscoli elevatori palpebrali non più antagonizzati dall'orbicolare. Per ciò che concerne la palpebra inferiore si potrà realizzare un quadro che va dall'abbassamento palpebrale inferiore (*scleral show*) all'ectropion franco, a seconda del grado di lassità di quest'ultima. Il deficit frontale determina ptosi del sopracciglio di grado variabile.

CORREZIONE DELLE ALTERAZIONI PALPEBRALI SUPERIORI

La correzione si potrà giovare dell'uso di pesi che mimino, grazie alla forza di gravità, l'azione del

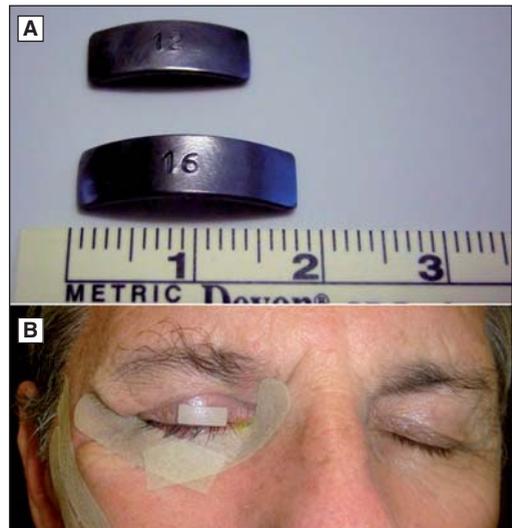


Fig. 9.1

A: differenza di dimensioni fra un peso di 1,2 g ed uno di 1,6 g.

B: trattamento temporaneo del lagoftalmo con posizionamento di cerotti e peso adesivo sulla palpebra superiore.

muscolo orbicolare; ciò potrà essere associato o meno a un indebolimento dei retrattori. Il muscolo orbicolare è paretico, mentre gli elevatori sono funzionanti; si realizza quindi un quadro di retrazione palpebrale con lagoftalmo.

La terapia deve quindi essere indirizzata verso un indebolimento dei retrattori in misura tale da con-



Fig. 9.2

Paziente affetta da ectropion della palpebra inferiore prima (sopra) e dopo (sotto) correzione con cantoplastica mediale+lateral tarsal strip. Scompare alla vista la caruncola, ma anche da un punto di vista estetico il guadagno indotto dalla corretta posizione della palpebra compensa la riduzione di ampiezza della rima.



Fig. 9.3

Paziente affetta da ptosi del sopracciglio prima (sopra) e dopo (sotto) correzione con lifting endoscopico.

sentire l'occlusione. Il prezzo che si paga è un grado variabile di blefaroptosi in misura direttamente proporzionale all'arretramento dell'inserzione dell'aponeurosi. Qualora invece si utilizzi un peso o una molla^(1,2) per vicariare la funzione del muscolo orbicolare paralitico e ottenere l'abbassamento della palpebra superiore, l'occlusione può essere ottenuta senza indurre una ptosi in posizione primaria di sguardo.

L'ammiccamento non può tuttavia essere corretto con questo tipo di tecnica dato che l'apertura è attiva per azione degli elevatori e la chiusura, più lenta, è passiva dipendendo solo dall'azione del peso applicato.

Le critiche a questi sistemi, in particolare all'impianto del peso d'oro, ma non solo, sono dovute all'estrusione, che talora si verifica. Molti fallimenti sono forse imputabili a inappropriata tecnica chirurgica al momento dell'impianto.

E' mia opinione personale che la scelta del peso e delle sue dimensioni possa influire sull'esito dell'intervento. Un peso di 1,6 g ha dimensioni ragguardevoli: 18 mm di lunghezza con curvatura predefinita. Si può facilmente realizzare un'incongruenza con il raggio di curvatura della palpebra che favorisce la formazione di un decubito. Pesi di 1,2 g o inferiori si adattano meglio (Fig. 9.1A). Personalmente non supero questa misura associando, quando sia necessario un maggiore effetto, un indebolimento dell'aponeurosi dell'elevatore: credo che questo sia il motivo principale per cui il mio *rate* di estrusioni è bassissimo. L'impianto di peso d'oro o altro materiale è una chirurgia semplice, ma prevede una conoscenza dell'anatomia palpebrale al fine di creare una buona tasca tra la superficie anteriore del tarso e il muscolo orbicolare sovrastante. Il peso d'oro va fissato al tarso, attraverso i fori predisposti, con suture non riassorbibili.

CORREZIONE DELLE ALTERAZIONI PALPEBRALI INFERIORI

E' importante valutare adeguatamente la posizione della palpebra inferiore. Spesso, pur se non in

ectropion, è lassa a causa della mancanza di tono del muscolo orbicolare: in questi casi va innalzata. Così facendo non si costringerà la palpebra superiore a un eccesso di escursione in basso, difficilmente ottenibile senza procurare una ptosi in posizione primaria di sguardo. Ciò faciliterà, inoltre, una buona occlusione.

La chirurgia della palpebra inferiore è più complessa rispetto a quella della palpebra superiore poiché si agisce contro la forza di gravità.

Spesso la cantopessia mediale⁽³⁾ e laterale possono indurre una soddisfacente correzione del difetto: mentre la cantopessia esterna è semplice e garantisce buoni risultati, quella del canto interno è più complessa poiché l'ancoraggio mediale deve essere effettuato alla cresta lacrimale posteriore dove si inserisce il *rafe* posteriore del tendine cantale mediale e la presenza del sacco lacrimale rende questa manovra delicata (Fig. 9.4); le sospensioni troppo anteriorizzate (sulla cresta lacrimale anteriore) distraggono la palpebra dal bulbo determinando un'incongruenza nel contatto. In alternativa si può più semplicemente eseguire una cantoplastica mediale che, associata alla can-



Fig. 9.4

Paziente affetto da ectropion mediale prima (sopra) e dopo (sotto) correzione con sospensione alla cresta lacrimale posteriore.

topessia laterale, procura una buona stabilizzazione del bordo palpebrale inferiore alla giusta altezza (Fig. 9.3).

L'ectropion è talora sostenuto in buona parte dal peso del terzo medio del viso divenuto atonico. In questi casi può risultare utile un *midface lift*⁽⁴⁾ per via transpalpebrale inferiore o endoscopico, che corregge parzialmente anche la ptosi della bocca.

CORREZIONE DELLA PTOSI DEL SOPRACCIGLIO

Il *lifting* del sopracciglio⁽⁵⁾ può essere eseguito con numerose tecniche:

- *Diretta*: asportando una semiluna di cute al di sopra del sopracciglio. E' il modo più semplice, ma la cicatrice può essere evidente. Si adatta a persone anziane con rughe frontali marcate dove nascondere la cicatrice.
- *Transpalpebrale*:
 - con scollamento sovraperiosteale e sospensione interna con suture ancorate al periostio;
 - con scollamento subperiosteale e ancoraggio osseo per il tramite di fissatori riassorbibili (*endotine transbleph*).
- *Endoscopica*⁽⁶⁾: realizza un'elevazione molto efficace con accessi dal cuoio capelluto e scollamento subperiosteale di tutta la fronte. L'ancoraggio avviene direttamente sulla teca cranica, con diverse modalità, e sulla fascia temporale profonda (Fig. 9.3).

CORREZIONE DELLE ALTERAZIONI DEL TERZO MEDIO ED INFERIORE DEL VISO

Questi pazienti spesso traggono beneficio dalla correzione delle alterazioni del *midface* e del terzo inferiore del viso.

Un *lifting* oltre a riposizionare verso l'alto l'emivolto divenuto ptosico per il mancato sostegno muscolare, contribuisce a regolarizzare la commissura orale, anche se non ripristina il movimento.

Queste tecniche, pur eseguite da alcuni chirurghi oftalmoplastici, non sono di stretta pertinenza oculistica e pertanto non verranno qui discusse.

BIBLIOGRAFIA

1. Townsend DJ. Eyelid reanimation for the treatment of paralytic lagophthalmos: historical perspectives and current applications of the gold weight implant. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1992;8(3):196-201. Comment in: *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1993;9(3):229.
2. Terzis JK, Kyere SA. Experience with the gold weight and palpebral spring in the management of paralytic lagophthalmos. *Plast Reconstr Surg* 2008 Mar;121(3):806-815.
3. Castroviejo-Bolibar M, de Damborenea A, Fernández-Vega A. Surgical repair of paralytic lagophthalmos by medial tarsal suspension of the lower lid. *Br J Ophthalmol* 1996 Aug;80(8):708-712.
4. Chung JE, Yen MT. Midface lifting as an adjunct procedure in ectropion repair. *Ann Plast Surg* 2007 Dec;59(6):635-640.
5. Meltzer NE, Byrne PJ. Management of the brow in facial paralysis. *Facial Plast Surg* 2008 May;24(2):216-219.
6. Ducic Y, Adelson R. Use of the endoscopic forehead-lift to improve brow position in persistent facial paralysis. *Arch Facial Plast Surg* 2005 Jan-Feb;7(1):51-54.

Sezione II

PATOLOGIA DELLE VIE LACRIMALI DI DRENAGGIO

Ostruzioni congenite e sindromi coinvolgenti il sistema lacrimale di drenaggio

Stefano Cavazza, *Bologna* - Gian Luca Laffi, *Bologna*

- ✓ Il test di scomparsa della fluoresceina è l'esame più importante nella valutazione clinica funzionale del piccolo paziente.
- ✓ Escludere anomalie craniofacciali o sindromi.
- ✓ Iniziare con trattamento conservativo e attendere almeno l'anno d'età, corretta informazione ai genitori sul decorso naturale delle ostruzioni.
- ✓ Effettuare il sondaggio insieme all'endoscopia nasale per una precisa diagnosi dell'ostruzione.
- ✓ Preferire l'esecuzione della dacriocistorinostomia dopo i 2-4 anni, nel caso in cui trattamenti più conservativi non abbiano avuto successo.

DEFINIZIONE

Le ostruzioni congenite delle vie lacrimali di drenaggio sono interruzioni parziali o totali della loro pervietà presenti alla nascita, a localizzazione diversa, che cagionano epifora, eventuale reflusso mucopurulento dai puntini lacrimali, e talvolta possono indurre dacriocistocele o dacriocistite; la risoluzione è spesso spontanea. Possono rappresentare un difetto malformativo isolato o parte di sindromi malformative. L'ostruzione congenita dipende da atresia e/o agenesia di parti del sistema lacrimale o da ostacoli meccanici quali residui epiteliali, pieghe e diverticoli delle mucose, che interferiscono con la canalizzazione del cordone lacrimale derivante dal primo arco faringeo; questo processo inizia al terzo mese di gestazione e si dovrebbe completare alla nascita o subito dopo con l'apertura della parte distale.

CLASSIFICAZIONE EZIOPATOGENETICA

Il cordone epiteliale può rimanere imperforato a vari livelli provocando⁽¹⁾:

- *Atresia dei puntini.*
- *Assenza dei canalini.*

- *Canalini multipli con possibilità di fistolizzazione cutanea.*
- *Fistola del sacco lacrimale.*
- *Diverticoli del dotto nasolacrimale.*
- *Atresia della parte inferiore del dotto nasolacrimale* (nelle sue 8 varianti di Jones e Wobig⁽²⁾ la più frequente delle quali è la persistenza di una membrana a livello della valvola di Hasner).
- *Anomalie associate ad alterazioni del clivaggio facciale o di altre sindromi:* da ostruzione o mancanza di parte del sistema lacrimale di drenaggio.

SINDROMI COINVOLGENTI IL

SISTEMA LACRIMALE DI DRENAGGIO

Non è raro ritrovare anomalie oculari in associazione ad anomalie congenite del sistema lacrimale di deflusso, come l'ipoplasia delle ghiandole di Meibomio o del tarso, la caruncola bifida, i puntini soprannumerari, le fistole lacrimali, il coloboma palpebrale⁽³⁾. La disgenesia del sistema lacrimale di deflusso, solitamente bilaterale, può presentarsi isolata o associata ad altre sindromi sistemiche. Una loro possibile classificazione è

stata recentemente proposta da Steindler e include sindromi con displasia ectodermica, disostosi cranio-facciali, sindromi con prevalenza di anomalie oculari e sindromi eterogenee⁽⁴⁾.

Welham e Hughes⁽⁵⁾ hanno riportato un'incidenza di difetti craniofacciali nel 6% dei bambini operati alle vie lacrimali, mentre Jones⁽⁶⁾ riporta un'incidenza di anomalie craniofacciali e sindromi nel 26% dei bambini sottoposti a dacriocistorinostomia (DCR). Il trattamento di queste anomalie dipende dalla natura e dalla gravità dei sintomi e comprende: il sondaggio, utile anche dal punto di vista diagnostico, la puntoplastica con intubazione e la DCR, sia esterna che endonasale, che offre però minori percentuali di successo quando l'ostruzione è associata a sindromi rispetto a forme di ostruzione congenita del dotto nasolacrimale riportate in inglese con l'acronimo «CNLDO» (*Congenital NasoLacrimal Duct Obstruction*)^(3,6).

ASPETTI CLINICI

All'anamnesi i genitori riferiscono la presenza di lacrimazione persistente o intermittente dalla nascita o dai primi mesi di vita in un occhio. L'interessamento bilaterale è presente in almeno il 20%⁽⁷⁾. La secrezione limpida è tipica delle ostruzioni pre-saccali, mentre la secrezione muco-purulenta è tipica delle ostruzioni post-saccali. L'esame deve cominciare con l'osservazione dei puntini lacrimali, la valutazione di eventuali anomalie delle palpebre e della faccia. Importante escludere congiuntiviti o reazioni allergiche, cheratopatie o glaucoma congenito. Escludere anche la presenza di otite media in quanto essa può derivare da un alterato sviluppo embriologico delle trombe di Eustachio e del dotto nasolacrimale⁽⁸⁾. Un'accurata ispezione deve comprendere una delicata palpazione del sacco alla ricerca di un reflusso mucoso o muco-purulento, fistole, dacriocistocele (*Fig. 10.1*) o dacriocistiti. Ricercare un menisco lacrimale positivo ed effettuare il test di scomparsa della fluoresceina, meglio noto con il suo acronimo inglese «FDDT» (*Fluorescein Dye Disappearance Test*) (*Fig. 10.2*). Questo test ha

una sensibilità che varia dal 63 al 76%, una specificità che varia dal 76% all'89%⁽⁹⁾ e viene anche utilizzato nel postoperatorio per una valutazione oggettiva del risultato chirurgico⁽¹⁰⁾. La dacriocistografia o la dacrio-TC non sono solitamente necessarie. Possono risultare utili se si sospettano alterazioni scheletriche, come ad esempio in presenza di alcune anomalie cranio-facciali e traumi.

TERAPIA MEDICA

Sebbene l'incidenza di un'ostruzione del drenaggio lacrimale sia presente in più del 20% dei neonati⁽¹¹⁾ si osserva una risoluzione spontanea dei sintomi nel 96% di questi entro i 12 mesi. Per questa ragione è indicato un trattamento conservativo fino al raggiungimento di 1 anno, che consiste nell'evitare gli antibiotici se non vi è un coinvolgimento congiuntivale e in un'adeguata informazione sulla storia naturale dell'epifora. In pre-

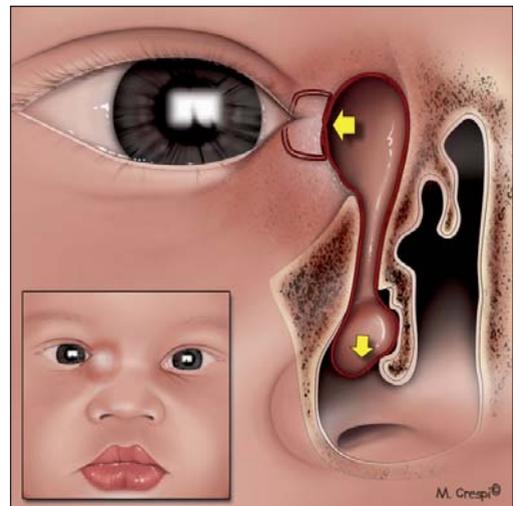


Fig. 10.1

Dacriocistocele occhio destro dovuto ad ostruzione simultanea delle valvole di Rosenmüller e di Hasner (freccie gialle); ciò determina una dilatazione della via lacrimale prossimale e distale.

(Per gentile concessione di Massimiliano Crespi)

**Fig. 10.2**

Test di scomparsa della fluoresceina. A: test positivo in OD; B: 7gg post-sondaggio, assenza di epifora.

senza di rossore ed esfoliazione della cute palpebrale può essere utile l'utilizzo di salviette detergenti e unguento a base di paraffina. Il massaggio del sacco lacrimale proposto da Creiger nel 1923 è da consigliarsi. Si posiziona l'indice sotto il tendine cantale mediale quindi si esercita una pressione sul sacco verso il dotto nasolacrimale che favorisca la canalizzazione delle vie lacrimali di drenaggio distali.

INDICAZIONI E PRINCIPI DEI TRATTAMENTI CHIRURGICI

La CNLDO è da trattarsi con interventi di invasività progressivamente crescente⁽¹²⁾. Il sondaggio delle vie lacrimali è il trattamento chirurgico meno invasivo. Esistono tuttora controversie sulla tempistica: alcuni Autori preferiscono eseguire un sondaggio precoce ambulatoriale, in anestesia topica, altri preferiscono attendere l'anno di età e, nei casi scarsamente sintomatici anche dopo i 18 mesi, eseguire l'intervento in anestesia generale. Molti studi^(13,14) segnalano una riduzione del successo del sondaggio in modo proporzionale alla crescita dei bambini, mentre altri Autori^(7,15) riportano percentuali di successo intorno al 90% anche nei bambini più grandi. E' ipotizzabile che ci sia una forma di selezione naturale che comporta una riduzione con il tempo delle forme semplici di CNLDO (tipo 1 di Jones) legata anche a fattori di

accrescimento del massiccio facciale, mentre le forme complesse, avendo una scarsa possibilità di guarigione spontanea, aumentano di frequenza dopo i 2 anni^(13,14). Per questo motivo utilizziamo in associazione al sondaggio anche il controllo endoscopico nasale che ci permette di trattare i casi complessi nella stessa seduta operatoria⁽¹⁰⁾. Il sondaggio può essere ripetuto dopo circa tre mesi dal primo, ma le percentuali di successo calano al 25%⁽¹³⁾. In caso di fallimento ulteriore si può utilizzare la dilatazione con dacriocistoplastica o l'intubazione bicanalicolare⁽¹²⁾. La DCR è indicata in caso di CNLDO refrattaria a trattamenti più conservativi, di agenesia dei puntini con atresia canalicolare o di occlusione acquisita dei canali. Per questo trattamento è meglio attendere i 2-4 anni quando si ha una migliore delimitazione della loggia lacrimale e sono ridotti i problemi legati alla crescita del tessuto osseo⁽¹⁾.

Dal punto di vista tecnico può essere utilizzata sia la via esterna che l'endonasale con elevate percentuali di successo paragonabili a quelle dell'adulto⁽⁶⁾, se si tratta di occlusioni del dotto nasolacrimale non associate ad anomalie cranio-facciali: in questi pazienti possono essere necessari più interventi per risolvere la sintomatologia⁽⁶⁾. L'utilizzo dei tubi di Jones viene riservato solo in età più avanzata (12-13 anni) in estese disgenesi dei canali.

In conclusione il trattamento chirurgico delle occlusioni congenite può essere rimandato dopo il primo anno di vita: fa eccezione il dacriocistocele e/o la dacriocistite acuta che richiedono un trattamento sollecito con sondaggio associato a monitoraggio endoscopico nasale⁽¹⁾.

COMPLICANZE

Del decorso naturale: congiuntiviti ricorrenti, dacriocistite con possibili fistole acquisite, cellulite orbitaria, ambliopia, cisti nasali nel dacriocistocele.

Del sondaggio: anestesia generale, falsa via, dacriocistite, modesto sanguinamento nasale, batteriemia transitoria, stenosi canalicolari acquisite.

Dell'intubazione: anestesia generale, falsa via, sanguinamento da lacerazione della mucosa nasale, dislocazione dei tubicini, irritazione congiuntivale, cheratite, granuloma piogenico.

Della DCR: anestesia generale, osteotomia troppo piccola o non centrata sul sacco lacrimale, emorragia intraoperatoria, lesioni alla mucosa nasale con sinechie.

BIBLIOGRAFIA

1. Olver J. Pediatric lacrimal surgery. In: Olver J, ed. Colour atlas of lacrimal surgery. Butterworth Heinemann, 2002;cap 4:70-89.
2. Jones LT, Wobig JL. The Wendell L. Hughes lecture. Newer concept of tear duct and eyelid anatomy and treatment. *Trans Sect Ophthalmol Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1977;83:603-616.
3. Yuen SJA, Oley C, Sullivan TJ. Lacrimal outflow dysgenesis. *Ophthalmology* 2004;111:1782-1790.
4. Steindler P, et al. La gestione della patologia lacrimale congenita: informazione, timing, problematiche legate al decorso naturale, possibili complicanze e cause di fallimento del sondaggio. *Ottica Fisiopatologica* 2007 Giugno: 99-118.
5. Welham RAN, Hughes SM. Lacrimal surgery in children. *Am J Ophthalmol* 1985;99:27-34.
6. Jones DT, Fajardo NF, Petersen RA, VanderVeen DK. Pediatric endoscopic dacryocystorhinostomy failures: who and why? *Laryngoscope* 2007;117:323-327.
7. Robb RM. Success rates of nasolacrimal duct probing at time interval after 1 year of age. *Ophthalmology* 1998;105: 1307-1310.
8. Ugurbas SH, Zilelioglu G, Saatci M. Otolaryngology findings in congenital nasolacrimal duct obstruction and implications for prognosis. *Br J Ophthalmol* 2000;84:917-918.
9. Bowyer JD, Holroyd C, Chandna A. The use of the fluorescein disappearance test in the management of childhood epiphora. *Orbit* 2001;20:181-187.
10. Cavazza S, Laffi GL, Lodi L, Primitivo S, Possati GL, Tassinari G. Management of congenital nasolacrimal duct obstruction by probing with or without nasal endoscopy. Abstracts of the 25th meeting ESOPRS, Ljubljana 2007;61.
11. MacEwen CJ, Young JD. Epiphora during the first year of life. *Eye* 1991;5:596-600.
12. Casady DR, Meyer DR, Simon JV, Stasior GO, Zobal-Ratner GL. Stepwise treatment paradigm for congenital nasolacrimal duct obstruction. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2006;22:243-247.
13. Honavar SG, Prakash VE, Rao GN. Outcome of probing for congenital nasolacrimal duct obstruction in older children. *Am J Ophthalmol* 2000;130:42-48.
14. Kashkouli MB, Parvaresh MM, Kasseh A, Tabatabaee Z. Late and very late initial probing for congenital nasolacrimal duct obstruction: what is the cause of failure? *Br J Ophthalmol* 2003;87:151-153.
15. Zilelioglu G, Hosal BM. The results of late probing in congenital nasolacrimal duct obstruction. *Orbit* 2007;26:1-3.

Stenosi acquisite del sistema lacrimale di drenaggio. Ostruzioni pre-saccali

Fausto Trivella, Pisa

- ✓ Per stenosi pre-saccali si intendono le ostruzioni del sistema lacrimale di drenaggio localizzate prossimalmente all'orifizio(i) interno(i) dei canalini lacrimali.
- ✓ L'eziopatogenesi delle stenosi pre-saccali acquisite del sistema lacrimale di drenaggio è infettiva, iatrogena o ha una base allergica.
- ✓ Un adeguato e precoce trattamento medico o chirurgico delle stenosi pre-saccali acquisite del sistema lacrimale di drenaggio può prevenirne l'evoluzione verso un' ostruzione completa.

DEFINIZIONE

Per ostruzioni pre-saccali si intendono tutte quelle condizioni che impediscono il fisiologico passaggio delle lacrime dal lago al sacco lacrimale.

CLASSIFICAZIONE⁽¹⁾

Le ostruzioni pre-saccali possono essere *congenite* (Vedi Cap. 10) o *acquisite* e interessare i puntini lacrimali e/o i canalini lacrimali ovvero il canalino comune. Le ostruzioni acquisite, indipendentemente dalla struttura anatomica coinvolta presentano la stessa eziopatogenesi che comprende cause infettive, allergiche e iatrogene.

Alcuni sintomi, come l'epifora, sono comuni a tutte le ostruzioni pre-saccali, mentre altri sintomi sono più specifici e possono risultare utili per la diagnosi clinica.

Canalicoliti infettive

Il sintomo principale è l'epifora persistente in assenza di fenomeni di infiammazione o infezione congiuntivale o di malposizioni palpebrali.

L'esame con biomicroscopio può evidenziare un puntino lacrimale dilatato e infiammato. Inoltre può essere presente un dolore spontaneo o provocato dalla digitopressione al canto interno e tu-

mefazioni a carico dei canalini lacrimali con possibile rigurgito purulento dai puntini lacrimali. Esistono due quadri ben distinti: la canalicolite follicolare non suppurativa e la canalicolite suppurativa.

I canalini lacrimali, superiore e inferiore, possono essere entrambi interessati, come nel caso della canalicolite follicolare, oppure singolarmente in percentuale maggiore il solo canalino inferiore, come nella canalicolite suppurata, o il superiore nel caso della canalicolite con concrezioni. La canalicolite follicolare è sostenuta da una congiuntivite angolare causata da germi comuni; il sintomo unico presente è la lacrimazione. L'occlusione o subocclusione del canalino, qualora si manifesti, è molto tardiva.

Invece, sintomo classico della canalicolite suppurata è la presenza di una tumefazione dolorosa con un punto lacrimale beante da cui fuoriesce materiale purulento alla digitopressione. I germi che sostengono tale quadro infettivo appartengono ai generi *Staphylococcus*, *Streptococcus* e *Pneumococcus*.

Un quadro particolare di canalicolite suppurativa è la canalicolite con concrezioni, che è molto frequente ed è caratterizzata da un'insorgenza sinto-

matologica subdola. Infatti si presenta con prurito, lieve arrossamento congiuntivale al canto interno, non sensibile alla terapia, pervietà della via lacrimale, successiva formazione di un nodulo indolente con arrossamento della cute sovrastante il canalino. In questo quadro patologico, elemento fondamentale di diagnostica è la fuoriuscita di pus dal canalino lacrimale interessato⁽²⁾.

La terapia indicata nei casi di canalicolite suppurata e di canalicolite con concrezioni è chirurgica (canaliculotomia del canalino con rimozione totale delle concrezioni), associata a terapia antibiotica locale e generale.

Il mancato trattamento di tali lesioni può portare a stenosi serrata e occlusione del canalino lacrimale.

Canalicoliti virali

Sia l'*Herpes zoster* che il *simplex* sono responsabili di canalicoliti di solito coinvolgenti entrambi i canalini lacrimali con stenosi al terzo medio.

La terapia è solamente chirurgica, ma, spesso, nonostante un'intubazione canalicolare, il danno progredisce sino a totale chiusura della via lacrimale.

Canalicoliti allergiche

Si possono riscontrare in pazienti affetti da congiuntivite allergica nei quali sia presente l'interessamento del punto lacrimale.

Non richiedono procedure chirurgiche e si risolvono

senza reliquati con la sola terapia topica con farmaci antiallergici.

Canalicoliti iatrogene

Sono presenti dopo radioterapia post-exeresi di tumori cutanei interessanti le palpebre nella loro porzione interna o il canto mediale.

La terapia radiante a cui i pazienti vengono sottoposti provoca una grave reazione infiammatoria del canalino lacrimale con successiva stenosi cicatriziale coinvolgente tutta la porzione orizzontale della via lacrimale, causando scomparsa del punto lacrimale e impossibilità di reperire, anche chirurgicamente, il canalino lacrimale.

Stenosi canalicolari si verificano dopo uso prolungato di farmaci di uso corrente in oftalmologia quali, ad esempio, colliri miotici o colliri a base di fenilefrina, con induzione di stenosi canalicolare. Inoltre, una stenosi totale del punto e del canalino lacrimale può verificarsi in caso di chemioterapia con fluorouracile.

In caso di sondaggi ripetuti, spesso mal eseguiti, con formazione di false vie, data la delicatezza della mucosa canalicolare, si possono verificare lesioni gravi con retrazione cicatriziale e stenosi conseguente. Anche il cattivo posizionamento o la migrazione di *punctal plug*⁽³⁾ per il trattamento dell'occhio secco o della sub-stenosi del punto lacrimale possono avere come conseguenza gravi reazioni infiammatorie e ostruzioni canalicolari.

BIBLIOGRAFIA

1. Steindler P. Il sistema lacrimale. Ed Fabiano, 2000.
2. Royer J, Adeins JP, Bernard JA, Metaireau JP, Reny A.

L'appareil lacrymal. Ed Masson, 1982.

3. Rumelt S, Remulla H, Rubin PA. Silicone punctal plug migration resulting in dacryocystitis and canaliculitis. *Cornea* 1997 May;16(3):377-379.

Stenosi acquisite del sistema lacrimale di drenaggio. Ostruzioni saccali e post-saccali

Piero Steindler, *Camposampiero (PD)* - Anna Laura Giacomini, *Camposampiero (PD)*
Antonio Porta, *Genova*

- ✓ Un'ostruzione al deflusso induce stasi a cui può seguire una flogosi del sacco lacrimale.
- ✓ Il tendine cantale mediale limita l'espansione superiore del sacco lacrimale in una dacriocistite acuta.
- ✓ Il corpo cavernoso periduttale del sacco lacrimale ha una funzione chiave nella regolazione del flusso lacrimale e nella patogenesi dell'occlusione primitiva del canale nasolacrimale dell'adulto (*Primary Acquired Nasolacrimal Duct Obstruction - PANDO*).
- ✓ Un'epifora intermittente deve far sospettare una dacriolitiasi.
- ✓ Alcune malattie sistemiche, come sarcoidosi, malattia di Crohn e granulomatosi di Wegener, possono compromettere il risultato di una dacriocistorinostomia.

Qualsiasi ostruzione al normale deflusso lacrimale determina fenomeni di stasi che possono causare fatti infiammatori e colonizzazione da parte di microrganismi commensali.

Le infiammazioni del sacco lacrimale (dacriocistiti) possono manifestarsi in forma acuta o cronica. Si tratta di una patologia significativamente più frequente nel sesso femminile, secondo la nostra esperienza in ragione di 5:1. Una spiegazione di tale fenomeno può essere ricercata nella documentata diversità di calibro della parte intraossea del canale nasolacrimale⁽¹⁾ che lo rende, nella donna, più suscettibile a restringimenti o occlusioni. Tale situazione è molto spesso secondaria a una stenosi del canale nasolacrimale o a una patologia rinosinusale.

Le dacriocistiti acute si manifestano con una tipica tumefazione della palpebra inferiore; il sacco infatti può espandersi lateralmente e inferiormente, mentre l'espansione superiore è limitata dal tendine cantale.

A seconda dell'estensione del processo infiammatorio, la dacriocistite può essere inizialmente localizzata al sacco, ma in un secondo momento può estendersi ai tessuti vicini (peridacriocistite, cellulite orbitaria anteriore) o superare il *septum orbitae* (cellulite orbitaria posteriore).

Le dacriocistiti croniche possono essere la sequela di forme acute, ma più spesso compaiono come forme primitive legate a una stenosi o occlusione del canale nasolacrimale.

Le occlusioni del canale nasolacrimale e le loro sequele sono trattabili chirurgicamente con un intervento di dacriocistorinostomia (DCR) che consiste nel creare un *bypass* tra il sacco lacrimale e la cavità nasale omolaterale.

L'occlusione primitiva del canale nasolacrimale dell'adulto (*Primary Acquired Nasolacrimal Duct Obstruction - PANDO*), rappresenta la più comune indicazione alla DCR. Questa affezione, che ha un decorso di circa tre anni e colpisce principalmente il sesso femminile, inizia con una ste-

nosi del canale nasolacrimale accompagnata da fatti infiammatori ed edema della mucosa. Studi recenti hanno grandemente contribuito a far luce sull'anatomia funzionale del dotto nasolacrimale e di conseguenza sulla patogenesi della PANDO. Le ricerche di Paulsen⁽²⁾ e di Ayub⁽³⁾ attribuiscono al corpo cavernoso periduttale un ruolo centrale nella patogenesi della PANDO; esso infatti sembra avere una funzione chiave nella regolazione del flusso lacrimale.

L'infiammazione può originare dalla congiuntiva o dal naso e quindi coinvolgere il sistema lacrimale di drenaggio seguendo una via discendente o ascendente. Il rimodellamento della struttura elicoidale del corpo cavernoso periduttale che ne consegue, determina da prima una perdita della funzione fisiologica di quest'ultimo con impedimento alla progressione delle lacrime verso il naso, quindi una progressiva stenosi del dotto stesso.

OSTRUZIONI ACQUISITE DA AFFEZIONI GENERALI SPECIFICHE

Un'ostruzione della parte inferiore del canale nasolacrimale è particolarmente frequente nel corso di sarcoidosi, Malattia di Crohn e granulomatosi di Wegener. La DCR si è dimostrata un intervento utile nel trattamento di tali ostruzioni acquisite, sebbene nelle ostruzioni secondarie a sarcoidosi l'infiammazione cronica granulomatosa sia stata messa in relazione con i frequenti insuccessi di questo intervento⁽⁴⁾. Un'ostruzione del canale nasolacrimale viene riportata in circa il 7% dei pazienti affetti da granulomatosi di Wegener e costituisce una manifestazione tardiva della malattia. In genere l'infiammazione colpisce primitivamente il rinofaringe e i seni paranasali per poi interessare il canale nasolacrimale. Il problema più rilevante è rappresentato dalla formazione di traggiti fistolosi che possono complicare un'eventuale DCR⁽⁵⁾.

DACRIOLITIASI

La presenza di concrezioni all'interno del sacco lacrimale in corso di DCR è stata segnalata in una

percentuale variabile dal 5% al 20%⁽⁶⁾. Il segno fondamentale che deve far sospettare una dacriolitiiasi è l'intermittenza dei sintomi. Anche all'irrigazione, le vie lacrimali possono risultare pervie un giorno e occluse il giorno successivo. L'improvvisa ostruzione da parte di un calcolo può determinare un improvviso rigonfiamento del sacco (*Acute dacryocystic retention sindrome*). Tale situazione può risolversi spontaneamente o causare una dacriocistite acuta.

I calcoli si presentano come un materiale amorfo, friabile e ricco di sali di calcio. Non è stata riscontrata una correlazione fra dacriolitiiasi e alterazioni metaboliche. In genere questi pazienti non hanno mai sofferto di calcolosi renali o di un'ipersecrezione di calcio a livello lacrimale. Un reperto abbastanza comune è invece la presenza del batterio *Actinomyces* e di lieviti appartenenti ai generi *Pityrosporum* e *Candida albicans*.

PATOLOGIA POST-SACCALE DA CAUSE RINO-SINUSALI

Il perno della fisiologia rino-sinusale è costituito dallo stato di pervietà degli osti della parete laterale, attraverso i quali i seni paranasali ventilano e drenano rispettivamente da e verso le cavità nasali. E' questa una condizione fondamentale per l'omeostasi di un sistema del quale le vie lacrimali di drenaggio fanno parte⁽⁷⁾. Tra le più comuni cause rino-sinusali di patologia lacrimale sono incluse: alterazioni genetiche e malformazioni, patologia neoplastica, flogosi acute e croniche della mucosa nasale (riniti e rinosinusiti da batteri, virus, miceti), allergie, poliposi, riniti vasomotorie, ozena e riniti atrofico-crostate, traumi, rinoliti, patologia iatrogena (farmaci, interventi ORL, chirurgia estetica, in particolare rinoplastica, chirurgia maxillofaciale, radioterapia), patologie da cause sistemiche (immunodeficienze, vasculopatie, granulomatosi).

Vanno infine tenuti presenti gli studi recenti di Paulsen e coll. sul coinvolgimento dei seni cavernosi periduttali, già citati nel paragrafo relativo alla PANDO⁽²⁾.

TRATTAMENTO CHIRURGICO DELLE OSTRUZIONI SACCALI E POST-SACCALI

Le infezioni del sistema lacrimale di drenaggio secondarie a stenosi saccali e post-saccali, se non trattate, possono determinare complicazioni molto rilevanti come il flemmone orbitario.

Le possibilità di terapie mediche, basate sull'uso di antibiotici, sono indicate nel trattamento di dacriocistiti acute in attesa dell'intervento.

Numerosissimi sono i trattamenti chirurgici suggeriti per questo tipo di patologia. I vari tipi di intubazione del dotto nasolacrimale⁽⁸⁾ si sono dimostrati poco efficaci, determinando complicanze tardive⁽⁹⁾. Molto si è discusso sulle tecniche di endoscopia canalicolare e le opinioni contrastanti sono state tutt'altro che rare. Tali tecniche, al momento, non rappresentano una reale alternativa alla DCR *ab externo*.

La DCR *ab externo*, nelle sue numerose varianti e a circa un secolo dalla sua introduzione, continua per molti ad essere considerata l'intervento di elezione. Un interessante dibattito si è verificato sulla via d'accesso: *ab externo* o *ab interno* (endonasale). In linea di massima la variante *ab*

externo ha dimostrato un numero maggiore di successi⁽¹⁰⁾, anche se la variante endonasale si sta rapidamente diffondendo per la sua minore invasività.

Naturalmente, come ogni tecnica chirurgica, anche la DCR può essere fonte di molteplici complicanze: emorragie intra- o postoperatorie, enfisema orbitario, infezioni, inestetismi della ferita chirurgica (nelle forme *ab externo*).

Si tratta comunque di complicanze infrequenti e, solitamente, facilmente trattabili. La gestione pre- e postoperatoria del paziente e l'identificazione di possibili fattori di rischio (afezioni nasali, problemi coagulativi, malattie sistemiche), associate a una corretta tecnica chirurgica, sono fattori determinanti per la riuscita degli interventi di DCR. La dacriocistectomia, ovvero l'asportazione del sacco lacrimale, è controindicata nelle malattie infiammatorie/infezioni saccali e post-saccali. Può essere, infatti, molto difficile eseguire un'asportazione completa del sacco e della mucosa del dotto nasolacrimale e ciò crea la possibilità di recidive. Anche in questi casi è opinione degli Autori che la DCR sia l'intervento d'elezione.

BIBLIOGRAFIA

1. Groessl SA, Sires BS, Lemke BN. An anatomical basis for primary acquired nasolacrimal duct obstruction. *Arch Ophthalmol* 1997 Jan;115(1):71-74.
2. Paulsen F. The human nasolacrimal duct. *Adv Anat Embryol Cell Biol* 2003;170:III-XI, 1-106.
3. Ayub M, Thale AB, Hedderich J, Tillmann BN, Paulsen FP. The cavernous body of the human efferent tear ducts contributes to regulation of tear outflow. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2003 Nov;44(11):4900-4907.
4. Weingarten R, Goodman EF. Late failure of a dacryocystorhinostomy from sarcoidosis. *Ophthalmic Surg* 1981 May;12(5):343-346.
5. Jordan DR, Miller D, Anderson RL. Wound necrosis following dacryocystorhinostomy in patients with Wegener's granulomatosis. *Ophthalmic Surg* 1987 Nov;18(11):800-803.

6. Herzig S, Hurwitz JJ. Lacrimal sac calculi. *Can J Ophthalmol* 1979 Jan; 14(1):17-20.
7. Passali D, Biagini C, Pedace E. Presupposti fisiopatologici della chirurgia della parete laterale del naso ed attuale tecnica nella chirurgia dei turbinati. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 1996 Jun;16(3):202-210.
8. Shah A, Tekriwal AK, Drummond PM, Woodruff G. Long-term results of closed nasolacrimal intubation in adults. *Eur J Ophthalmol* 2007 Jul-Aug;17(4):490-493.
9. Pinilla I, Fernandez-Prieto AF, Asencio M, Arbizu A, Pelaez N, Frutos R. Nasolacrimal stents for the treatment of epiphora: technical problems and long-term results. *Orbit* 2006 Jun;25(2):75-81.
10. Woog JJ, Kennedy RH, Custer PL, Kaltreider SA, Meyer DR, Camara JG. Endonasal dacryocystorhinostomy: a report by the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology* 2001;108:2369-2377.

Patologia oncologica delle vie di drenaggio

Ennio Polito, *Siena*

Si ringrazia Patrizia Pichierri (Siena) per la preziosa collaborazione

- ✓ La patologia tumorale delle vie lacrimali di deflusso è una patologia rara e difficilmente diagnosticata in fase precoce.
- ✓ La possibilità di una neoplasia delle vie lacrimali di drenaggio va sempre cercata nei pazienti di mezza età, soprattutto se di sesso maschile, che presentano un'epifora unilaterale di eziologia incerta.
- ✓ I tumori coinvolgenti il sistema lacrimale di drenaggio possono essere primitivi o secondari; rari sono i tumori metastatici coinvolgenti le vie lacrimali di drenaggio; la maggior parte dei tumori coinvolge il sistema lacrimale di drenaggio come parte di un processo sistemico o per invasione secondaria da parte di tumori originati da strutture adiacenti.
- ✓ I sintomi riferiti dal paziente con un tumore delle vie lacrimali sono piuttosto aspecifici e comprendono l'epifora, talvolta emorragica, l'ostruzione nasale, l'epistassi.
- ✓ Per la maggior parte dei tumori il trattamento è chirurgico, più o meno invasivo in base all'aggressività ed estensione della neoplasia.

DEFINIZIONE

I tumori che insorgono lungo il decorso delle vie lacrimali di deflusso sono rari, ma degni di una particolare attenzione a causa della malignità e aggressività della metà di essi, che soprattutto in caso di ritardo della diagnosi o trattamento inadeguato pongono a rischio la vita del paziente^(1,2). Nella maggior parte dei casi, originano dal sacco lacrimale, mentre le lesioni neoplastiche primitive del dotto nasolacrimale sono estremamente rare. Data la contiguità anatomica delle due strutture è, comunque, difficile risalire alla sede primitiva del tumore, soprattutto negli stadi avanzati, quando il tumore si accresce attraverso il sistema lacrimale di drenaggio.

L'età più colpita è la quinta decade di vita. E' per questa ragione che la possibilità di una neoplasia delle vie lacrimali di drenaggio va sempre cercata nei pazienti di mezza età, soprattutto se di ses-

so maschile, che presentano un'epifora unilaterale di eziologia incerta^(1,3).

CLASSIFICAZIONE

I tumori delle vie lacrimali di drenaggio possono essere primitivi o secondari, epiteliali o non epiteliali (*Tab. 13.1*)⁽⁴⁾. I tumori di origine epiteliale sono più comuni di quelli di origine non epiteliale. I più comuni tumori benigni di origine epiteliale sono i papillomi squamosi e a cellule di transizione, che rappresentano il 28% di tutte le lesioni neoplastiche delle vie lacrimali di drenaggio e sono associati all'infezione da papilloma virus di tipo 11 e 18⁽⁴⁾. Sono classificati in papillomi a cellule di transizione, a cellule squamose o a cellule miste. Il tumore epiteliale maligno più comune è, invece, il carcinoma a cellule squamose, che rappresenta il 19% di tutti i tumori. Dal punto di vista istologico, si differenzia in carcinoma a cellule di

transizione, a cellule squamose o adenocarcinoma. Il pattern di crescita può essere esofitico o endofitico.

Per una dettagliata classificazione dei tumori epiteliali e non epiteliali si veda la *Tabella 13.I*.

I tumori secondari, invece, sono più frequenti di quelli primitivi e coinvolgono il sistema lacrima-

le di drenaggio solo secondariamente, per esempio nell'ambito di un processo sistemico, come un linfoma, o per invasione da tumori originati da strutture adiacenti, come le palpebre, l'orbita, la cavità nasale ed i seni paranasali.

I tumori secondari sono rappresentati dagli osteomi, dalle cisti dermoidi, dalle displasie fibrose, dai tumori dei seni paranasali (papilloma o carcinoma inverso), dai tumori palpebrali (p.es. carcinoma basocellulare) e dai linfomi. Localizzazioni secondarie di natura metastatica sono molto rare, a partenza dai carcinomi della prostata, della mammella e da melanomi della corioide.

Tabella 13.I

TUMORI PRIMITIVI DELLE VIE LACRIMALI DI DRENAGGIO (CLASSIFICAZIONE)

EPITELIALI

Benigni

Papilloma squamoso/a cellule di transizione

Oncocitoma

Tumore misto benigno

Maligni

Carcinoma squamoso/a cellule di transizione

Adenocarcinoma

Adenocarcinoma oncocitico

Carcinoma muco epidermoide

Carcinoma indifferenziato

Carcinoma adenoide cistico

Adenocarcinoma eccrino

NON-EPITELIALI

Linfoma

Melanoma

Sarcoma granulocitico

Neuro fibroma

Granuloma piogenico

Istiocitoma fibroso

Lipoma

Tumore solitario fibroso

Angiofibroma

QUADRO CLINICO

I sintomi riferiti dal paziente affetto da tumore delle vie lacrimali sono piuttosto aspecifici, come l'epifora, talvolta emorragica, l'ostruzione nasale, l'epistassi⁽¹⁾. Non sorprende perciò che in circa il 40% dei pazienti la diagnosi sia casuale e spesso posta solamente durante un intervento di dacriocistorinostomia per dacriostenosi secondaria al processo neoplastico. Nei casi di forme tumorali più imponenti, si può apprezzare la presenza di una massa al canto interno o in sede del sacco lacrimale (mobile sui piani superficiali in caso di neoplasia benigna, aderente in caso di forme maligne), infiammazione, proptosi, limitazione della motilità, dislocamento del bulbo⁽¹⁻³⁾. I tumori secondari possono causare un effetto massa con ostruzione secondaria dell'apparato lacrimale di drenaggio.

Prima di ogni indagine radiologica, dovrà essere effettuato un test di valutazione della pervietà anatomica delle vie lacrimali al liquido di lavaggio. Non di rado comunque, i pazienti affetti da tumori primitivi del sacco lacrimale hanno le vie lacrimali pervie al lavaggio, dato che il tumore cresce nell'epitelio per lungo tempo e solo successivamente si espande nel lume, determinando ostruzione. Gli esami radiologici più utili per la diagnosi dei tumori delle vie lacrimali sono la dacriocistografia (DCG) e la tomografia computerizzata (TC)⁽⁵⁾. La prima indagine evidenzia una

parziale o completa occlusione delle vie lacrimali di drenaggio e dilatazione del sacco lacrimale con difetti di riempimento, oltre a frequenti irregolarità delle pareti, mentre la seconda dà importanti informazioni riguardo la sede della massa, la sua estensione e i rapporti con le strutture viciniori e la presenza di eventuali erosioni ossee, tipiche dei tumori maligni. Da non dimenticare anche l'importanza dello studio ecografico⁽⁶⁾ e la risonanza magnetica (RM), entrambi utili per differenziare le masse cistiche da quelle solide⁽⁵⁾.

QUANDO E QUALI TRATTAMENTI NON CHIRURGICI SONO GIUSTIFICATI

La radioterapia e la chemioterapia possono essere indicate solo in caso di alcuni istotipi e come terapia adiuvante⁽¹⁾. In particolare la radioterapia è indicata nel caso di invasione neoplastica del-

l'osso e/o dei margini di resezione e può anche essere utilizzata nell'irradiazione del collo dopo escissione di metastasi linfonodali.

INDICAZIONI E PRINCIPI DEL TRATTAMENTO CHIRURGICO

La terapia della maggior parte dei tumori delle vie lacrimali di drenaggio è chirurgica (Fig. 13.1)⁽¹⁾. Alcune lesioni benigne possono essere trattate con l'escissione durante una dacriocistorinostomia.

Lesioni più aggressive necessitano di rimozione dell'intero apparato di drenaggio, compresi canali, sacco e intero dotto nasolacrimale fino al meato inferiore⁽⁷⁾.

I tumori secondari richiedono un trattamento chirurgico più invasivo, comprendente la resezione dei seni paranasali, l'*xenteratio orbitae* e la dis-

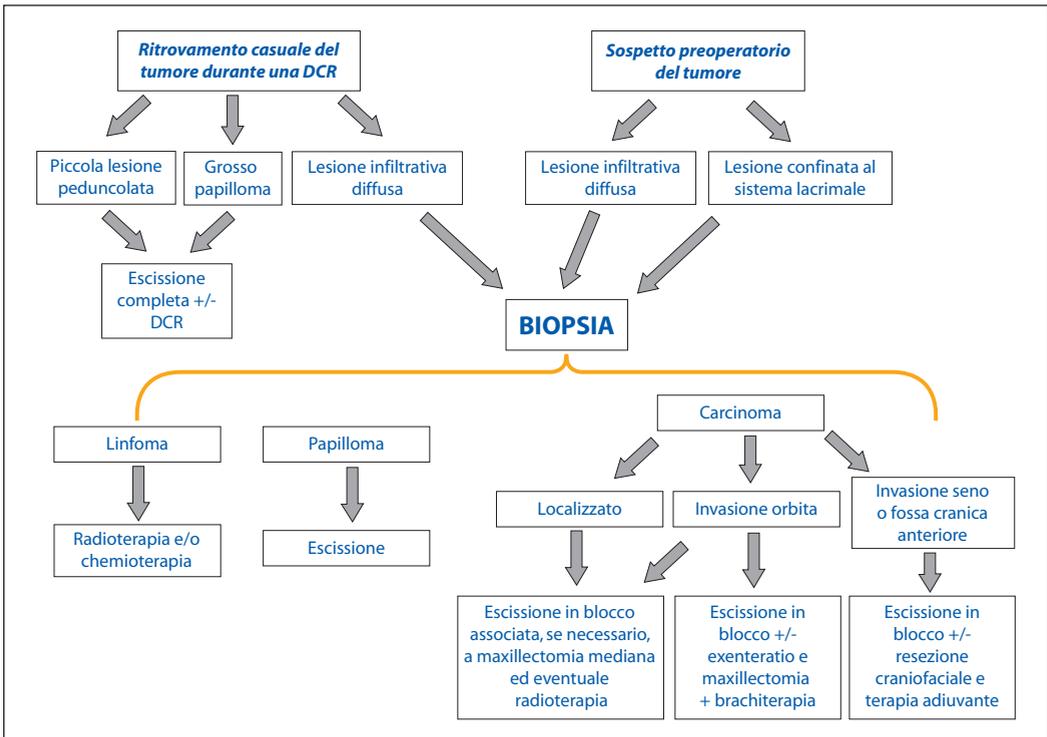


Fig. 13.1

Schema di trattamento dei tumori delle vie lacrimali di drenaggio.

sezione dei linfonodi cervicali, in base alla sede d'origine.

POSSIBILI COMPLICANZE IATROGENE O DOVUTE A MANCATO TRATTAMENTO

Oltre all'aggressività locale della maggior parte

dei tumori delle vie lacrimali, bisogna ricordare la loro elevata tendenza a metastatizzare per via linfatica ed ematogena (polmoni ed esofago)⁽²⁾.

Va inoltre enfatizzata l'elevata potenzialità alla trasformazione maligna dei tumori benigni delle vie lacrimali di drenaggio.

BIBLIOGRAFIA

1. Valenzuela AA, McNab AA, Selva D, O'Donnell BA, Whitehead KJ, Sullivan TJ. Clinical features and management of tumors affecting the lacrimal drainage apparatus. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2006;22:96-101.
2. Ni C, D'Amico DJ, Fan CQ, Kuo PK. Tumors of the lacrimal sac: a clinicopathological analysis of 82 cases. *Int Ophthalmol Clin* 1982;22:121-140.
3. Stefanyszyn MA, Hidayat AA, Pe'er JJ, Flanagan JC. Lacrimal sac tumors. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1994;10:169-184.
4. Ansari SA, Pak J, Shields M. Pathology and imaging of

the lacrimal drainage system. *Neuroimaging Clin N Am* 2005;15:221-237.

5. Weber AL, Rodriguez-DeVelasquez A, Lucarelli MJ, Cheng HM. Normal anatomy and lesions of the lacrimal sac and duct: evaluated by dacryocystography, computed tomography, and MR imaging. *Neuroimaging Clin N Am* 1996;6:199-217.
6. Végh M, Németh J. Use of ultrasound diagnostics in lacrimal sac diseases. *Int Ophthalmol* 1991;15:397-399.
7. Valenzuela AA, Selva D, McNab AA, Simon GB, Sullivan TJ. En bloc excision in malignant tumors of the lacrimal drainage apparatus. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2006;22:356-360.

Patologia traumatica delle vie lacrimali

Patrizia Vassallo, Napoli - Federico Garzione, Roma

- ✓ Le lesioni traumatiche delle palpebre e dell'orbita possono interessare le vie di drenaggio delle lacrime.
- ✓ L'esame clinico e l'anamnesi consentono la diagnosi del tipo di danno e soprattutto del livello in cui è avvenuto il danno (puntini lacrimali, canalini, sacco e dotto lacrimale).
- ✓ Le interruzioni delle vie lacrimali di drenaggio associate ad estesi traumi cranio-facciali devono essere trattate rispettando le priorità cliniche dei singoli casi
- ✓ L'utilizzo di *stent* è consigliabile quando si riparano interruzioni traumatiche delle vie lacrimali di drenaggio.

TRAUMI DEI PUNTI LACRIMALI E DEI CANALINI

I traumi della palpebra inferiore sono assai più frequenti di quelli della palpebra superiore e spesso sono associati a lacerazioni del canalino inferiore⁽¹⁾. La maggiore efficienza del canalino inferiore rispetto a quello superiore nel drenaggio delle lacrime non è da tutti riconosciuta.

Puntini e canalini lacrimali possono essere danneggiati da traumi meccanici o iatrogeni, da traumi chimici o fisici.

Lacerazioni del punto lacrimale possono verificarsi dopo sondaggi o dopo uso prolungato di tutori in silastic utilizzati per mantenere la pervietà di dacriocistorinostomie⁽²⁾.

In caso di traumi contusivi o trazionali che interessano l'intera palpebra, nella maggior parte dei casi, la lacerazione avviene in corrispondenza del canalino perché a questo livello è scarsa la quantità di strutture fibrose tarsali di rinforzo; il punto lacrimale rimane solitamente illeso in virtù della sua maggiore resistenza derivante dallo sfintere fibroso che lo costituisce⁽¹⁾.

Traumi chimici e fisici possono interessare entrambe le strutture (punti e canalini) e la stenosi,

o più spesso l'occlusione cicatriziale, è in rapporto all'estensione dei tessuti coinvolti, al tempo di esposizione e alla natura dell'agente che l'ha determinato.

Infine, punto e canalino lacrimale possono essere interessati da lesioni iatrogene durante interventi chirurgici sulle palpebre.

Terapia: l'uso di uno *stent* (mono- o bi-canalicolare) dopo aver suturato le lacerazioni dei punti e dei canalini sia inferiori che superiori, consente, nella grande maggioranza dei casi, un buon risultato estetico e funzionale⁽³⁾ (Fig. 14.1).

Il programma chirurgico spesso coinvolge altre strutture palpebrali e prevede un'attenta valutazione dei tessuti residui; in particolare va valutata la presenza di danni a carico di altre parti del sistema lacrimale nonché del muscolo orbicolare. È nota, infatti, l'importanza dell'orbicolare e, quindi, dell'ammiccamento per il drenaggio delle lacrime. Inoltre, per la buona irrorazione delle palpebre, l'intervento può essere procrastinato di qualche ora o anche di qualche giorno se ciò può consentire l'intervento di un operatore più esperto, evitando così di dover reintervenire



Fig. 14.1

Lacerazione traumatica della palpebra e del canalino inferiore prima (sinistra) e dopo (destra) sutura e intubazione mono-canalicolare con tubo di silastic.

quando la cicatrizzazione ha ostruito il drenaggio delle lacrime⁽⁴⁾.

Nel caso di riparazioni tardive l'obiettivo da raggiungere sarà ripristinare la pervietà eventualmente interrotta dai puntini all'orifizio nasale del canale nasolacrimale, nonché garantire la corretta posizione della palpebra e in particolare del suo margine.

Sia che la lacerazione del canalino sia parziale, sia che essa sia completa, la sua riparazione deve essere fatta, possibilmente al microscopio, su margini cruentati, con suture del diametro 8 zero. L'uso di sonde «pig-tail» deve essere limitato a casi strettamente selezionati per evitare di danneggiare il canalino non coinvolto nel trauma. Nel caso si decida di usare una di queste sonde, preferire quelle con occhiello a quelle, più traumatizzanti, con uncino. Per ritrovare il moncone mediale del canalino è sufficiente un lavaggio del canalino integro con acqua, con colorante (blu di metilene o altro colorante vitale) o con aria, e verificarne la fuoriuscita dal canalino lacerato (da notare che la riparazione è meno agevole quando entrambi i canalini sono danneggiati). Nel caso di interruzione della pervietà, la maggior parte degli Autori è d'accordo che alla riparazione dovrà associarsi l'intubazione del sistema lacrimale di

drenaggio con tubicini in silastic⁽⁵⁾.

La scelta del tutore da utilizzare, mono- o bi-canalicolare, è in relazione alla sede del danno e va mantenuto a dimora, a seconda del caso clinico, da sei settimane a sei mesi.

Anche dopo ustioni o altri traumi fisici o chimici, inclusi radio- e chemioterapia, è utile prevenire la stenosi e/o l'occlusione cicatriziale utilizzando precocemente appositi tutori e mantenendoli per un periodo opportuno. Da sottolineare che l'effetto di agenti chimici e fisici sui tessuti molli si protrae nel tempo.

TRAUMI DEL SACCO E DEL DOTTO NASOLACRIMALE

Lesioni della mucosa del sacco e del dotto lacrimale possono essere provocate da corpi estranei trasportati dalle lacrime. La diagnosi, generalmente, viene fatta solo quando si interviene endoscopicamente o chirurgicamente perché si è instaurato il quadro clinico della dacriocistite.

Traumi diretti in grado di provocare lesioni isolate del sacco e del dotto lacrimale, sono rari perché queste strutture sono anatomicamente protette, all'interno della fossa lacrimale, dall'osso lacrimale. Più spesso queste lesioni sono associate a fratture ossee che interessano la faccia e l'orbita⁽⁶⁾.

Possono altresì verificarsi lesioni delle vie lacrimali dopo chirurgia orbitaria: decompressioni per orbitopatia distiroidea, esiti di riparazioni del pavimento orbitario, false strade dopo sondaggi, endoscopie o intubazioni lacrimali, nonché dopo interventi di rinoplastica o di asportazione di tumori dai seni paranasali o dalle fosse nasali.

La diagnosi precoce può risultare difficile per l'edema poiché, immediatamente dopo un trauma che interessa queste strutture, l'ecchimosi palpebrale e gli ematomi periorbitari, che spesso seguono gli eventi traumatici, rendono difficile ogni indagine semeiologica, inclusa l'ispezione, il sondaggio e l'irrigazione. Tuttavia, scansioni TC della regione potranno offrire valide conferme a qualsiasi sospetto clinico. Naturalmente nel caso di traumi cranici vanno rispettate le priorità che il

caso clinico presenta e quindi il problema della pervietà delle vie lacrimali sarà rimandato. Nei casi, invece, in cui sono presenti lesioni associate a fratture che richiedono interventi riparativi, conviene intervenire prima che le fratture si consolidino. In questi casi la dacriocistorinostomia per via esterna è l'intervento più raccomandato⁽⁶⁾. Si dovrà operare con molta cautela avendo cura di asportare le schegge ossee che comprimono o potrebbero comprimere il sistema lacrimale di drenaggio. Nel caso in cui l'anastomosi della mucosa del sacco a quella del naso non fosse possibile, oppure in presenza di esiti cicatriziali distali al dotto comune, si potrà ricorrere a una canalicolo-rinostomia e mantenere la pervietà delle vie lacrimali con un'intubazione bicanalicolare con tubo di silastic^(4,6).

BIBLIOGRAFIA

1. Wulc AE, Arterberry JF. The pathogenesis of canalicular laceration. *Ophthalmology* 1991;98:1243-1249.
2. Enrico Mantovani. Fisiologia del sistema lacrimale di deflusso. In: Steindler P. Il sistema lacrimale. Fabiano Editore, 2000:95-108.
3. Spinelli HM, Shapiro MD, Wei LL, Elahi E, Hirmand H. The role of lacrimal intubation in the management of facial trauma and tumor resection. *Plast Reconstr Surg* 2005 Jun;115(7):1871-1876.
4. Steindler P. Intubazione del sistema lacrimale. In: Steindler P. Il sistema lacrimale. Fabiano Editore, 2000:425-432.
5. Naik MN, Kelapure A, Rath S, Honavar SG. Management of canalicular lacerations: epidemiological aspects and experience with Mini-Monoka monocanicular stent. *Am J Ophthalmol* 2008;145:375-380.
6. Lagier J, Sanilan F. Traumatologie du sac lacrima. In: Ducasse A, Adenis JP, Fayet B, George JL, Ruban JM. Les voies lacrymales. Masson Ed. 2006:355-360.

Lacrimazione ed epifora non dipendenti da occlusioni intrinseche del sistema lacrimale di deflusso

Luigi Bauchiero, *Ivrea (TO)* - Giuseppe Vadalà, *Ivrea (TO)*

- ✓ *Lacrimazione*: può esser dovuta a ipersecrezione, instabilità del film lacrimale; cause infiammatorie oculari; cause sopranucleari (emozionali) o infranucleari («lacrime di cocodrillo» per rigenerazione aberrante del nervo facciale); cause chimiche o fisiche, da patologie di vicinanza o della stessa ghiandola lacrimale (dacrioadeniti).
- ✓ *Epifora da cause non ostruttive*: dipendente da malposizioni palpebrali, inefficienza della pompa lacrimale (lassità palpebrali o del m. orbicolare), ostruzione meccanica del puntino lacrimale (congiuntivocalasi, ipertrofia della plica semilunare e/o della caruncola).

INTRODUZIONE E DEFINIZIONE

L'apparato lacrimale ha funzioni secretorie ed escretrici.

La funzione secretoria viene svolta dalle ghiandole lacrimali principali e accessorie, mentre i puntini lacrimali, i canalini, il sacco lacrimale e il dotto nasolacrimale hanno funzione escretoria. Quest'ultima è favorita dall'integrità anatomica e funzionale di palpebre, bulbo oculare, congiuntiva, plica semilunare e caruncola.

Capillarità, gravità, pompa muscolare perioculare, variazioni della pressione endonasale indotte dalla respirazione contribuiscono al deflusso lacrimale. Si definisce «lacrimazione» un'iperproduzione di lacrime ed «epifora» un eccesso di lacrime dovuto a un'alterazione delle funzioni lacrimali escretorie. Le lacrime vengono distribuite sulla superficie oculare, dove svolgono numerose funzioni (protettive, refrattive, battericide, di detersione, ecc.), grazie ai fenomeni di ammiccamento, quindi scorrono lungo il menisco lacrimale per poi confluire nelle vie di deflusso attraverso i canalini (in genere per circa il 70% tramite il canalino inferiore)⁽¹⁾.

CLASSIFICAZIONE

Le *cause di lacrimazione* sono:

- Ipersecrezione (anche riflessa).
- Instabilità o insufficienza del film lacrimale.
- Patologie oculari o perioculari.
- Alterazioni della superficie oculare (blefariti, congiuntiviti, cheratiti).
- Condizioni emozionali o psichiche.
- Agenti chimici o fisici.

Le *cause di epifora* possono essere:

- Dipendenti da occlusioni intrinseche del sistema lacrimale di deflusso:
 - ostruzione meccanica del/i puntino/i lacrimale/i;
 - stenosi dei canalini e delle restanti vie di deflusso (in particolare del dotto nasolacrimale).
- Non dipendenti da alterazioni intrinseche al sistema lacrimale di deflusso:
 - malposizioni palpebrali (ectropion, entropion);
 - inefficienza della pompa lacrimale per lassità palpebrali, del muscolo orbicolare o del tendine cantale mediale («sindrome del Centurione»);
 - alterazioni del lago lacrimale (congiuntivoca-

lasi, ipertrofia della plica semilunare e/o della caruncola).

Su quest'ultimo gruppo di pazienti con epifora e su quelli che presentano lacrimazione verte la presente trattazione; rimandiamo pertanto il lettore ad altri Capitoli (dal *Capitolo 3* al *Capitolo 6*) per quegli aspetti clinico-chirurgici delle forme di epifora non strettamente attinenti all'argomento in oggetto.

In letteratura non esiste una definizione che identifica il paziente con epifora non dipendente da alterazioni intrinseche al sistema lacrimale di deflusso. Con l'acronimo LECNO (Lacrimazione ed Epifora da Cause Non Ostruttive) proviamo a proporre un termine non prolisso che possa consentire di definire un paziente con tali alterazioni.

DIAGNOSI DI LECNO

Raccogliendo l'anamnesi in questi particolari pazienti, il più delle volte rappresentati da donne in menopausa o comunque da pazienti di entrambi i sessi in età senile, si può già avere un orientamento diagnostico. Infatti, nella raccolta dell'anamnesi patologica, una *lacrimazione* sarà ipotizzabile soprattutto in quei pazienti che riferiscono prurito, irritazione e fotofobia bilaterale, mentre una monolateralità non associata a irritazione è in genere dipendente da un'*epifora*. Inoltre andranno opportunamente indagate eventuali cause iatrogene (uso di farmaci), patologiche di altri distretti (con particolare attenzione alle patologie autoimmunitarie) o dello stesso occhio (p.es. una paralisi di Bell).

Per un corretto inquadramento diagnostico, è fondamentale l'osservazione della dinamica palpebrale e della tonicità mediante i test di stabilità palpebrale (*snap-back test*, *distraction test*, *lid lateral stretching*).

Il successivo esame biomicroscopico sarà finalizzato a ispezionare la superficie oculare, valutare la posizione del menisco lacrimale, i puntini lacrimali, il tempo di rottura del film lacrimale (*Breack-up-time*, B.U.T. degli Autori anglosassoni)^(2,3).

Il *test con fluoresceina* è molto utile a evidenziare eventuali mal posizioni o alterazioni del lago lacrimale alla base di un difficoltoso deflusso delle lacrime (*Fig. 15.1*). In assenza di tali alterazioni la persistenza della stessa fluoresceina oltre i 2 minuti è chiaro indice della presenza di un'ostru-

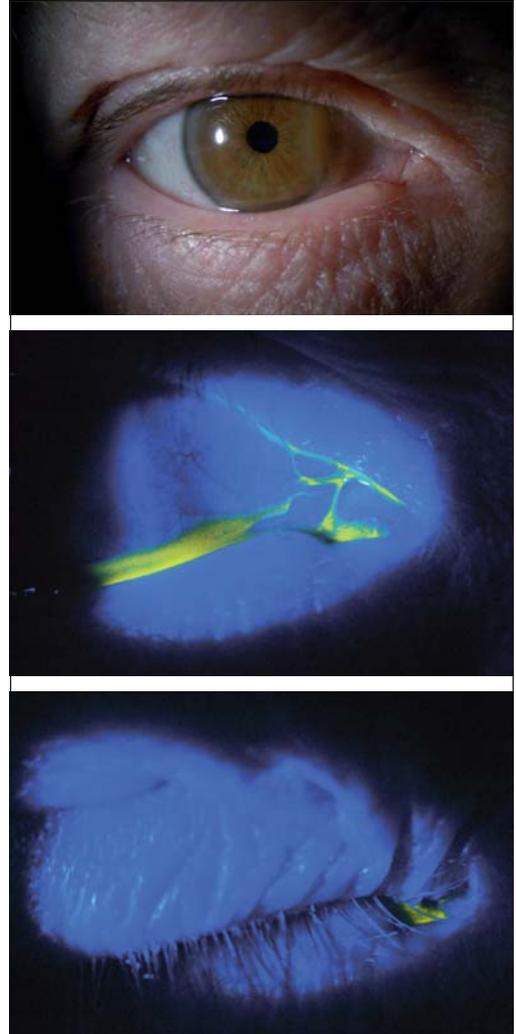


Fig. 15.1

Ostacolo al deflusso lacrimale causato da caruncola, plica semilunare e congiuntiva: il test alla fluoresceina rende chiaramente evidente il problema.

zione delle vie di deflusso (che verranno anche valutate con altri *test*, primo tra tutti quello del *sondaggio/lavaggio delle vie lacrimali*).

QUANDO E QUALI TRATTAMENTI NON CHIRURGICI SONO GIUSTIFICATI

La lacrimazione cronica, come già accennato, è in genere dovuta all'invecchiamento del patrimonio cellulare congiuntivale^(4,5), ma anche a una riduzione della secrezione della ghiandola lacrimale (condizione tipica anche della donna in menopausa). La ridotta produzione delle lacrime determina anche un deficit dei fattori di crescita e di regolazione degli epitelii della superficie oculare (in particolare lisozima e lattoferrina). Inoltre una riduzione del 50% circa del numero delle ghiandole di Meibomio nell'anziano⁽⁵⁾ determina un deficit di stabilizzazione lacrimale (e quindi di contenimento dell'evaporazione), dipendente dalla porzione lipidica del film lacrimale. Completano il quadro «lacrimazione-senilità» altre condizioni tipiche dell'anziano come la riduzione dell'ammiccamento, la frequenza di blefarite (spesso dovuta a presenza di acne rosacea misconosciuta) o di altre condizioni simili alteranti l'osmolarità lacrimale.

Nel ripristino del normale equilibrio del film lacrimale l'approccio terapeutico sarà quasi esclusivamente di tipo medico con l'uso di sostituti lacrimali (le cosiddette «lacrime artificiali»). Tale terapia ha il duplice obiettivo di alleviare i segni e i sintomi della malattia e di compensare il deficit (mucinico, acquoso o lipidico). La farmacopea annovera numerosissime formulazioni di lacrime artificiali (anche in confezioni monodose e/o senza conservanti), ma la terapia dell'occhio secco, specie nelle sue forme gravi, si basa anche sull'immunomodulazione e sulla stimolazione delle ghiandole lacrimali⁽⁶⁾.

Oltre al mantenimento della lubrificazione della superficie oculare, la terapia medica dovrà mirare a contrastare o/e rimuovere quelle concause infiammatorie degli annessi (in genere è sufficiente una buona igiene e massaggio delle palpebre,

ma può risultare necessario l'uso di associazioni antibiotico-cortisoniche), dopo aver, ovviamente, escluso cause sistemiche (sindromi di Sjögren primarie o secondarie), di vicinanza o iatrogene.

INDICAZIONI E PRINCIPI DEL TRATTAMENTO CHIRURGICO

Il lago lacrimale (o «laco») rappresenta la zona posta in prossimità dei puntini lacrimali e delimitata da margine palpebrale, plica semilunare e caruncola. Come detto, la presenza di alterazioni di queste formazioni può determinare in diversa misura la comparsa di un'epifora.

La caruncola lacrimale è una piccola sporgenza a contorno ovale, posta nell'angolo interno dell'occhio, profondamente nel lago lacrimale. In parte coperta dalla palpebra inferiore, lateralmente continua con la plica semilunare e viene considerata come una formazione cutanea dislocata del margine ciliare delle palpebre. Una sua ipertrofia, il più delle volte osservabile nella terza età, può anche essere conseguenza di patologie infiammatorie croniche, ma anche di un edema tissutale in soggetti affetti da patologie polmonari ostruttive. Può inoltre essere presente in soggetti affetti da oftalmopatia Basedowiana per congestione dei plessi venosi dell'orbita^(7,8).

Oltre all'ipertrofia della caruncola, l'instabilità del film lacrimale al canto interno può dipendere dall'occlusione meccanica e/o dall'ectropion del puntino lacrimale che possono essere cause isolate o concomitanti all'ipertrofia della caruncola. Altre cause sono rappresentate dalla congiuntivocalasi e dall'ipertrofia della plica semilunare.

La gestione di queste problematiche appena esposte è di tipo chirurgico.

La tecnica chirurgica consiste nel rimuovere l'ostacolo o ricondurlo a dimensioni fisiologiche. Gli interventi vengono eseguiti in regime di chirurgia ambulatoriale e in anestesia locale (carbocaina).

Nella congiuntivocalasi e nell'ipertrofia della plica semilunare si esegue una congiuntivoplastica, mentre nell'ipertrofia della caruncola si esegue

un'asportazione parziale o totale della caruncola ipertrofica con forbici da congiuntiva o con bisturi a radiofrequenza. Tale intervento, detto «caruncolectomia», rappresenta una procedura chirurgica di facile e rapida esecuzione che, talvolta, può risolvere condizioni di epifora senza ulteriori terapie⁽⁸⁾.

Resta ovviamente importante la valutazione preoperatoria nei pazienti, utile a identificare casi di epifora risolvibili con queste tecniche.

Oltre alle già citate malposizioni palpebrali (ectropion ed entropion) sulle cui caratteristiche e trattamenti si rimanda ai capitoli rispettivi, si ricorda la possibilità di poter correggere il solo ectropion del puntino lacrimale mediante tecniche di reinserzione dei retrattori o con la resezione «a diamante» (taglio romboidale a livello del tarso mediale + sutura invertente della porzione palpebrale eversa). Analogo discorso per il più raro entropion della palpebra superiore risolvibile con una tecnica di riposizionamento della lamella anteriore con o senza sdoppiamento della palpebra stessa.

L'instabilità o l'atonia delle palpebre trovano infine buona soluzione nelle metodiche chirurgiche di sospensione cantale (quasi sempre laterale).

Nelle malposizioni dipendenti da retrazione palpebrale (in genere presenti nell'oftalmopatia di Graves-Basedow) si interviene con tecniche di rilasciamento (p.es. Müllerectomia) o indebolimento o con spaziatori (da cartilagine, palato, sclera, ecc.).

Meritano infine menzione alcune condizioni in cui possono coesistere le alterazioni della superficie e degli annessi di cui si è già parlato e che determinano sindromi con grave lassità palpebrale.

E' il caso della *Floppy eyelid syndrome*, descritta da Culbertson e Ostler nel 1981⁽⁹⁾, che colpisce in genere soggetti maschi sovrappeso. In tali pazienti le palpebre superiori si presentano molli e facilmente soggette a eversione. Ciò si complica in genere con una congiuntivite cronica pillare della congiuntiva tarsale superiore.

Tale condizione, che numerosi studi associano alla presenza di apnea ostruttiva durante il sonno, dipende da una riduzione del contenuto di elastina del tarso⁽¹⁰⁾.

Il trattamento chirurgico consiste in un accorciamento ampio e nella fissazione al periostio del canto laterale del tarso della palpebra superiore e nella successiva correzione della ptosi, spesso presente, con intervento sull'aponeurosi.

La gestione del lagoftalmo persistente viene in genere effettuata con apposizione di «peso d'oro» alla palpebra superiore o con una ponderata chiusura reversibile delle palpebre (tarsorrafia). Nei casi più gravi può essere eseguita una plicatura del tendine cantale mediale o una cantoplastica mediale con o senza sospensione cantale laterale.

POSSIBILI COMPLICANZE IATROGENE O DOVUTE A MANCATO TRATTAMENTO

Una lacrimazione o un'epifora non risolte o non trattate possono determinare innanzitutto una condizione di *discomfort* per il paziente (con implicazioni anche nella vita di relazione) cui si accompagna in genere una dermatite e un eczema perioculare, prevalente ai canti, determinato dal ristagno e dallo spandimento delle lacrime.

Non sono descritte complicanze iatrogene dovute all'instillazione cronica di sostituti lacrimali (specie se vengono utilizzate preparazioni senza eccipienti), mentre un trattamento insufficiente o non adeguato può esporre il paziente a congiuntiviti croniche, blefariti e cheratiti recidivanti. Un'esposizione dovuta a lagoftalmo paralitico o a retrazione palpebrale potrà avere, ovviamente, le stesse conseguenze.

Un mancato trattamento chirurgico può esporre il paziente all'instaurarsi di un circolo vizioso in cui la frequente necessità di asciugare l'occhio lacrimante può far aumentare un ectropion del puntino o della palpebra con conseguente ulteriore alterazione della posizione palpebrale e quindi del sistema di deflusso precanalicolare. Inoltre l'esposizione del puntino lacrimale inferiore può determinare una cheratinizzazione con stenosi

talvolta di difficile gestione alla specillazione/sondaggio.

Eseguendo una caruncolectomia bisogna prestare molta attenzione a non eseguire un taglio molto profondo per il rischio di ledere i canalini lacrimali. Per le complicanze in corso di interventi chirurgici di correzione delle malposizioni palpebrali ricordiamo: l'ipocorrezione, l'ipercorre-

zione, la contrazione dell'innesto, le granulazioni nella sede dell'innesto o della neoinserzione (eseguita con suture non riassorbibili), l'esposizione del peso d'oro utilizzato nei casi di lagof-talmo.

Durante gli interventi chirurgici alle palpebre è inoltre buona norma utilizzare una protezione per il bulbo oculare.

BIBLIOGRAFIA

1. Steindler P. Il sistema lacrimale. Canelli (AT): Fabiano Editore, 2000.
2. Wrigth P. Normal tear production and drainage. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1985;104:351-354.
3. Farris RL, Stchell RN, Mandel ID. Basal and reflex human tear analysis. *Ophthalmology* 1981;88:852-861.
4. Rolando M, Refojo FM, Kenyon RK. Tear water evaporation and eye surface disease. *Ophthalmologica* 1985;190:147-149.
5. Norn M. Quantitative tear ferning. Methodologic and experimental investigation. *Acta Ophthalmol* 1988;66:201-205.
6. Sullivan D. New therapeutic approaches and challenges for the treatment of dry eye syndromes. In: Atti del Congresso «Fermo... l'occhio secco». Roma: I.N.C. Ed., 2006: 157-209.
7. Pau H. Hyperplasias of mucous, sebaceous and lacrimal glands and of blood vessels at the caruncula lacrimalis. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1981 Jan;178(1):2-5.
8. Mombaerts I, et al. Partial lacrimal caruncolectomy. *Ophthalmol* 2001;108:793-797.
9. Culbertson WW, Ostler HB. The floppy eyelid syndrome. *Am J Ophthalmol* 1981;92:568-575.
10. Pham TT, Perry JD. Floppy eyelid syndrome. *Curr Opin Ophthalmol* 2007 Sep;18(5):430-433.

Sezione III

PATOLOGIA DELL'ORBITA

Neoformazioni orbitarie benigne e maligne

Giulio Bonavolontà, *Napoli* - Fausto Tranfa, *Napoli*

- ✓ I sarcomi sono i tumori maligni più frequenti nell'infanzia, i carcinomi e le metastasi nell'età adulta.
- ✓ L'incidenza delle lesioni linfoproliferative dell'orbita è in aumento negli ultimi decenni.
- ✓ La diagnosi precoce dei tumori maligni migliora in molti casi la prognosi.
- ✓ Il trattamento delle neoplasie dell'orbita, specie quelle maligne, richiede un approccio multidisciplinare.
- ✓ Nella maggior parte delle neoplasie benigne è consigliabile un'escissione chirurgica al fine di ottenere una precisa diagnosi istologica, prevenire possibili complicanze funzionali o trasformazioni maligne.

DEFINIZIONE

La neoplasia è una «massa anomala di tessuto la cui crescita è eccessiva e scoordinata rispetto a quella del tessuto normale»⁽¹⁾.

Tale crescita, può avere caratteri di benignità o di malignità. Generalmente, nel capitolo delle neoformazioni orbitarie rientrano sia le neoplasie (benigne e maligne) sia gli amartomi, i coristomi, le neoformazioni cistiche di varia natura (infiammatoria e malformativa).

Il sintomo più frequente dei tumori dell'orbita è l'esoftalmo, spesso unilaterale. Può essere assile o lateralizzato e pulsatile per *shunts* artero-venosi o nei meningoceli. In alcuni tumori (neurofibromi, metastasi scirroscie) può esservi enoftalmo. Altri sintomi frequenti sono l'edema palpebrale, secondario a ostacolo venoso o linfatico, iperemia e chemosi congiuntivali, deficit visivo e alterazioni del campo visivo (compressione del nervo ottico), deficit della muscolatura estrinseca con diplopia, ipertono, ipermetropia acquisita e alterazioni del fondo (pliche coroideali, edema della papilla, atrofia ottica, dilatazione venosa). Può es-

serci adenopatia satellite.

Gli esami strumentali sono fondamentali nella definizione di queste lesioni. L'iter diagnostico non può prescindere dall'uso, innanzitutto, della TC e, in molti casi, della RMN. L'ecografia conserva un ruolo in quanto fornisce utili indicazioni tissutali in caso di lesioni cistiche e linfoproliferative.

CLASSIFICAZIONE

Tra le varie classificazioni quella mista, basata sia sulle caratteristiche anatomo-patologiche che embriogenetiche, è la più usata⁽²⁾.

Risulta così che vengano raggruppate insieme le cosiddette lesioni «vascolari» o i «tumori ossei» (indipendentemente se di natura amartomatosa o neoplastica), oppure le lesioni «cistiche» (che possono essere composte da tessuti diversi e avere cause diverse).

Tumori neurogenici

I *gliomi* delle vie ottiche anteriori rappresentano la lesione del nervo ottico più frequente in età pediatrica. La storia naturale di queste lesioni è le-

gata all'istogenesi, alla localizzazione, all'estensione e all'associazione con la neurofibromatosi (neurofibromatosi 1 - NF1). I gliomi isolati (non NF1) hanno una buona prognosi *quoad vitam*, ma scarsa *quoad validitudinem*: pazienti con lesione unilaterale, buona visione e assenza di coinvolgimento chiasmatico, possono essere seguiti con esami periodici clinico-strumentali (RMN). L'esoftalmo sfigurante o una significativa progressione della lesione possono necessitare di una resezione chirurgica.

I *meningiomi orbitari* sono fondamentalmente di due tipi: A. del nervo ottico; B. dell'ala dello sfenoide. Colpiscono nella quarta-quinta decade di età. Sono lesioni a lenta crescita e si manifestano per compressione dei tessuti circostanti.

La perdita del visus è frequente nei *meningiomi del nervo ottico*, ma è rara una progressione oltre i confini orbitari. L'aspetto radiologico può essere tipico e denominato «*tram trak*» (a binario). La rimozione chirurgica è indicata solo quando la neoplasia determina un esoftalmo importante e una perdita dell'acuità visiva.

I *meningiomi dell'ala dello sfenoide* possono avere una cattiva prognosi, sia per la funzione visiva, in quanto minano l'acuità visiva e la motilità oculare coinvolgendo la fessura orbitaria superiore e il canale ottico, sia per la vita, in quanto possono invadere la fossa cranica media e il seno cavernoso. La valutazione preoperatoria deve essere accurata e prevede l'uso sia della TC che della RMN. La rimozione chirurgica ha una certa percentuale di morbosità ed è seguita da un 50% di casi di recidiva a 10 anni. Di recente l'uso della radioterapia è divenuto prevalente per la terapia di tutti i meningiomi orbitari.

I *tumori delle guaine dei nervi periferici* sono numerosi, ma nell'orbita hanno significatività solo i neurofibromi e gli schwannomi. I neurofibromi (composti da cellule di Schwann perineurali, fibroblastoidi e residui assonali) si presentano come tumori isolati di origine dermica, infiltrativi diffusi e plessiformi. Tutti i tre tipi possono presentarsi come manifestazioni della neurofibroma-

tosì. Gli schwannomi sono tumori incapsulati, ben definiti, che crescono in maniera eccentrica dai nervi periferici. Sono lesioni solitarie dell'età adulta che prediligono le regioni del collo e della testa. Il trattamento è chirurgico, è sempre preferibile asportarli *in toto* rispettando la capsula, la recidiva è rara, anche in caso di rimozione parziale.

Tumori mesenchimali

Il *rabdomiosarcoma* è il tumore dell'orbita più comune nei bambini. Si presenta come una massa, talvolta palpabile, che determina dislocamento del bulbo, esoftalmo rapidamente progressivo, ptosi, iperemia ed edema palpebrale. Il trattamento si basa su protocolli internazionali riconosciuti (RMS 79, RMS 87, AMORE). La prognosi è discreta con sopravvivenza a 5 anni superiore al 90%.

Il *leiomioma* è un tumore benigno abbastanza raro. La resezione chirurgica *in toto* può risultare difficoltosa, richiedendo spesso una microdissezione, a causa di possibili tenaci aderenze con i tessuti circostanti. Una recidiva a distanza può essere molto lenta e riflette una resezione incompleta.

Il *leiomiosarcoma* è un raro tumore maligno caratterizzato da alta invasione locale e potenzialità metastatiche.

I *lipomi* sono lesioni benigne a lenta crescita, ben differenziati e capsulati. Appaiono circoscritti e sono leggermente più gialli del normale grasso orbitario. L'escissione chirurgica dà ottimi risultati. I *liposarcomi* dell'orbita sono estremamente rari⁽³⁾. Il comportamento clinico sembra dipendere dal grado di differenziazione iniziale. Le lesioni circoscritte e iniziali devono essere rimosse *in toto* adottando una chirurgia conservativa. La malignità è soprattutto locale. I liposarcomi tendono, infatti, a recidivare e avere una diffusione linfatica. L'*exenteratio orbitae* deve essere adottata in caso di recidiva. In caso di diffusione regionale per contiguità si dovranno prendere in considerazione la radioterapia e la chemioterapia.

I *fibromi* sono caratterizzati da crescita lenta e non sono infiltranti. Sono ben circoscritti risultando facilmente resecabili. La recidiva è possibile in caso di rimozione incompleta.

I *fibrosarcomi* possono interessare l'orbita primariamente, ma più frequentemente sono secondari e provengono dai seni paranasali. Tendono a infiltrare rapidamente i tessuti circostanti e a metastatizzare. La biopsia escissionale è essenziale alla diagnosi.

Il *tumore solitario fibroso* era considerato un tumore rarissimo dell'orbita. Di recente, il numero di casi diagnosticato è lievemente aumentato rispetto al passato anche per effetto del miglioramento delle tecniche diagnostiche anatomico-patologiche che consentono la diagnosi differenziale con gli emangiopericitomi in passato ritenuti più frequenti.

Il *fibroistiocitoma* è un tumore che coinvolge fascia, muscolo e tessuti molli del corpo. Si localizza di frequente in sede superomediale, causando proptosi, effetto massa con deficit visivo, diplopia, dolore, lacrimazione, ptosi e restrizione dei movimenti oculari. Questa neoplasia è caratterizzata da invasività locale e tendenza alla recidiva; le metastasi a distanza sono rare. Il trattamento è essenzialmente chirurgico, mirato alla completa escissione per prevenire le recidive che, in caso di manifestazione, tendono alla trasformazione maligna. Il fibroistiocitoma maligno prevede, invece, oltre al trattamento chirurgico anche l'irradiazione locale e dei linfonodi efferenti.

Tumori vascolari

Le lesioni vascolari si classificano in base ai loro rapporti con il torrente circolatorio in lesioni: ad alto, medio e basso flusso (o assente).

Il *linfangioma* è una lesione a basso flusso caratterizzata dalla crescita anomala, disorganizzata e non capsulata di vasi simil-linfatici che formano spazi vacuolizzati a contenuto sieroematico. Si presenta nella prima e seconda decade di vita e inizialmente si può manifestare con effetto massa. L'esordio tipico è, però, acuto con esoftalmo e

chemosi da emorragia intralesionale. Data la loro scarsa delimitazione, i linfangiomi non possono essere rimossi chirurgicamente *in toto*, possono essere ridotti di volume con varie tecniche chirurgiche e con l'ausilio di bisturi a elettrofrequenza e/o laser.

L'*emangioma capillare* è una lesione ad alto flusso caratterizzata dalla proliferazione benigna, congenita o della prima infanzia, di cellule vascolari endoteliali. Si può estendere alle palpebre e appare come una massa rosso-bruna, può determinare ambliopia o mediante ptosi meccanica (deprivazione) o generando astigmatismo elevato (anisometropia). Può regredire spontaneamente per fibrosi perivascolare. La regressione può essere facilitata e accelerata dall'uso intralesionale di triamcinolone, con una buona percentuale di successo. La riduzione chirurgica viene riservata ai casi estesi, non rispondenti al trattamento cortisonico e a rischio di ambliopia.

L'*angioma cavernoso* è la lesione vascolare più frequente nell'adulto. È una lesione amartomatosa, con bassissimo flusso e crescita lenta e progressiva. Il sintomo d'esordio più frequente è un esoftalmo aumentato lentamente nel tempo. Possono essere associati disturbi visivi. La terapia d'elezione è la rimozione chirurgica, sebbene non sia scevra da complicanze.

L'*emangiopericitoma* è una lesione a malignità variabile, limitata da una pseudocapsula; l'esercizio chirurgica è spesso difficile per la friabilità tissutale.

Lesioni cistiche

Le *cisti dermoidi* ed *epidermoidi* sono le neoformazioni congenite benigne dell'orbita più frequenti in età pediatrica⁽⁴⁾. Sono coristomi, dovuti quindi alla crescita di tessuto normale in sede ectopica, causati da sequestri di foglietti embrionari. La localizzazione più frequente è l'angolo superoesterno e il superointerno dell'orbita. Aderiscono ai piani profondi e quasi mai alla cute. Possono fistolizzarsi o rompersi determinando infiammazione per dispersione del contenuto liqui-

do interno. Inoltre, queste lesioni crescono nel tempo e si possono così estendere ai seni paranasali e al cranio. La terapia d'elezione è la completa rimozione chirurgica evitando di ledere la capsula.

I *mucoceli* sono lesioni cistiche dell'adulto a partenza dai seni paranasali. La patogenesi è legata all'ostruzione del dotto escretore del seno. Possono invadere l'orbita per contiguità determinando erosione ossea. La terapia è chirurgica.

Il *meningo-encefalocèle* è un'ectasia meningea extracerebrale, pulsante, a volte contenente tessuto cerebrale, congenita o acquisita. Interessa, di solito, l'angolo superointerno dell'orbita. Considerato il rischio di complicanze gravi, quali danni cerebrali permanenti o la meningite, bisogna essere molto cauti nella gestione chirurgica di tali lesioni.

Il *dacriops* è una cisti da ritenzione abbastanza comune dovuta al blocco secretorio di tessuto ghiandolare.

Tumori epiteliali della ghiandola lacrimale

L'*adenoma pleomorfo* o tumore misto benigno è la lesione più frequente rappresentando all'incirca la metà dei tumori della ghiandola lacrimale⁽⁵⁾. È caratterizzato da una tumefazione palpabile non dolente lentamente ingravescente localizzata nel quadrante superotemporale dell'orbita che causa esoftalmo e dislocazione del bulbo in basso e all'interno. La diagnostica per immagini (TC e RMN) evidenzia una massa nodulare, circoscritta, che determina l'allargamento e l'indentazione della fossa lacrimale. L'istologia rileva una componente sia epiteliale che connettivale, racchiuse in una pseudocapsula, che esemplifica il termine pleomorfo. In circa il 10% dei casi si può verificare una trasformazione maligna dopo 20 anni, quindi l'exeresi chirurgica *in toto* senza ledere l'integrità della capsula è necessaria e la possibilità di recidiva minima.

La lesione epiteliale maligna più frequente è il *carcinoma adenoideo cistico*. Ha il picco d'incidenza nella quarta decade e incidenza equivalen-

te in entrambi i sessi. Le caratteristiche cliniche distintive rispetto alle neoplasie benigne sono la rapidità di crescita e il dolore, mentre in diagnostica per immagini l'elemento peculiare è l'erosione ossea. La prognosi dei carcinomi è spesso infausta, sopravvivenza inferiore al 20% a dieci anni. I casi con prognosi migliore sono i soggetti giovani in cui la lesione è stata diagnosticata precocemente, spesso contenuta in una pseudocapsula e rimossa *in toto*. Il trattamento si avvale in genere dell'escissione locale o dell'*exenteratio orbitae*, seguita dalla radioterapia, ma in letteratura non vi è nessuna correlazione statisticamente significativa tra tipo di trattamento e prognosi⁽⁶⁾. Le metastasi più frequenti colpiscono i linfonodi loco-regionali e il polmone, mentre i tessuti circostanti possono essere sede di lesioni secondarie in seguito a una diffusione per via perineurale.

Lesioni linfoproliferative

Il *linfoma non Hodgkin* è la lesione linfoproliferativa più diffusa nell'orbita. L'origine più frequente è dai linfociti B di piccola taglia, simili ai linfociti normali, da qui la difficoltà di differenziarli dalle lesioni linfoidi reattive. Il picco d'incidenza è nella sesta decade, la presentazione, il più delle volte indolente, colpisce l'orbita anteriore e una tumefazione rossastra sottocongiuntivale è spesso visibile. La ghiandola lacrimale è spesso interessata e talvolta è il solo sito colpito. La TC mostra lesioni a margini indistinti adiacenti al globo e/o a strutture orbitarie. La diagnosi è cito- o istopatologica, quest'ultima consente di valutare la cito-architettoneca oltre al grado di malignità della lesione. È indispensabile eseguire una stadiazione della malattia; il trattamento radiante loco-regionale è indicato nelle lesioni dell'orbita, la chemioterapia è associata nei linfomi diffusi o in quelli più aggressivi. La prognosi *quoad vitam*, migliorata negli ultimi decenni, dipende dalle caratteristiche biologiche e dall'estensione della malattia.

Altre lesioni linfoproliferative sono rare; da se-

gnalare il *sarcoma granulocitico*, che spesso si manifesta prima di una leucemia mieloide, e il coinvolgimento orbitario in corso di *mieloma multiplo*: il trattamento di queste lesioni è sistematico.

Tumori secondari e metastasi

I tumori secondari includono tutte le lesioni maligne che si propagano all'orbita dalle strutture adiacenti del nasofaringe, seni paranasali, ossa, palpebre, congiuntiva, sacco lacrimale e globo oculare.

Le neoplasie che originano dai seni paranasali e dal rinofaringe sono di tipo epiteliale e hanno come caratteristica clinica principale la presenza di un esoftalmo con dislocazione del bulbo oculare. Il trattamento richiede una radicalità chirurgica seguita da radioterapia. La prognosi, tuttavia, rimane infausta.

I tumori delle palpebre e degli annessi oculari possono diffondere all'orbita o per presentazione tardiva e subdola che simula altre patologie (come nel carcinoma sebaceo), o per recidive dovute a un'escissione incompleta della lesione primitiva,

o mediante una crescita rapida e aggressiva (come nel carcinoma squamo-cellulare) o per diffusione perineurale, come si verifica talvolta nei melanomi. Il trattamento di tali lesioni, preceduto da un'attenta analisi clinico-strumentale, è essenzialmente chirurgico e prevede una *exenteratio orbitae* allargata a tutte le strutture coinvolte.

Le metastasi orbitarie sono in aumento negli ultimi decenni in conseguenza dei progressi terapeutici conseguiti nel trattamento delle neoplasie in genere con conseguente aumento della vita media dei pazienti neoplastici.

Le neoplasie che più di frequente metastatizzano all'orbita hanno origine dalla mammella, polmone, prostata nonché i melanomi. Nella maggioranza dei casi di metastasi orbitarie il tumore primitivo è noto, tuttavia non è infrequente che la manifestazione metastatica preceda quella della neoplasia primitiva. L'insorgenza dei sintomi è più rapida rispetto a molte neoplasie orbitarie primitive. Tra questi, oltre l'esoftalmo, vanno segnalati i disturbi della motilità e il dolore. Il decorso clinico è rapido e la prognosi legata alla neoplasia primitiva.

BIBLIOGRAFIA

1. Robbins. Le basi patologiche delle malattie. VII Edizione, Piccin, 2004.
2. Rootman J. Diseases of the orbit: A multidisciplinary approach. 2nd Ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.
3. Jakobiec FA, Rini F, Char D, et al. Primary liposarcoma of the orbit: problems in diagnosis and management of five cases. *Ophthalmology* 1989;96:180-191.
4. Perez Morerais JV. Patologia Orbitaria: exploracion clinica, diagnostico y chirurgia. Comercial pujades edita, 1986.
5. Rose GE, Wright JE. Pleomorphic adenoma of the lacrimal gland. *Br J Ophthalmol* 1992;76:767-770.
6. Rootman J. Orbital disease: present status and future challenges. Taylor and Francis Group, 2005.

Patologia infiammatoria

Diego Strianese, *Napoli* - Giovanni Uccello, *Napoli*

- ✓ Il capitolo delle infiammazioni dell'orbita comprende un gruppo di affezioni diverse per etiologia, caratteristiche anatomico-patologiche, decorso clinico e localizzazione ma che hanno in comune i segni ed i sintomi tradizionali dell'infiammazione: *tumor, rubor, dolor, calor e functio lesa*.
- ✓ Possono essere classificate in specifiche ed aspecifiche.
- ✓ La diagnosi necessita di un attento esame clinico, di esami ematochimici e strumentali ed in alcuni casi dell'esame bioptico.
- ✓ Lo scopo della terapia è quello di ridurre l'effetto massa e di prevenire gli esiti fibrotici della malattia; si basa sull'uso di corticosteroidi, di immunosoppressori e più recentemente sull'uso di anticorpi monoclonali; la radioterapia trova spazio in casi selezionati.
- ✓ La patologia infiammatoria può essere trattata con successo in gran parte dei casi se ben diagnosticata ed inquadrata clinicamente, solo in una percentuale bassa di pazienti esita in diplopia per fibrosi muscolare, perdita della visione per occlusioni vascolari ischemiche, cheratocongiuntivite secca per ipofunzione della ghiandola lacrimale e dolore orbitario persistente.

DEFINIZIONE E CLASSIFICAZIONE

Il capitolo delle infiammazioni orbitarie comprende un variegato gruppo di affezioni, caratterizzate da un processo infiammatorio a carico di una o più strutture orbitarie e coinvolgenti separatamente o contemporaneamente tessuti diversi. Esse si manifestano clinicamente con diverse combinazioni di segni e sintomi che risultano dalle cinque classiche caratteristiche dell'infiammazione: *tumor* (chemosi, esoftalmo, dislocamento del bulbo, edema periorbitario), *dolor* (dolore da lieve ad ingravescente, che in taluni casi si accentua con i movimenti oculari), *rubor* (iperemia palpebrale, congiuntivale e periorbitaria), *calor* e *functio lesa* (amaurosi, diplopia, ptosi)⁽¹⁻⁷⁾.

Le infiammazioni orbitarie possono essere classificate e quindi definite secondo diversi parametri.

In base alla *localizzazione* e ai *tessuti orbitari col-*

piti si definiscono: *anteriori, diffuse, apicali, focali* (miositi, tenoniti, dacrioadeniti).

Quando il processo infiammatorio coinvolge la porzione posteriore dell'orbita si possono determinare dei quadri clinici caratteristici, come: la *Sindrome dell'apice*, caratterizzata da amaurosi, oftalmoplegia esterna ed interna, la *Sindrome della fessura* che si manifesta con vari gradi di oftalmoplegia e la *Sindrome di Tolosa-Hunt* che coinvolge il seno cavernoso e/o la fessura orbitaria superiore e/o l'apice orbitario e che clinicamente è dominata dal dolore intenso e ricorrente, accompagnato da oftalmoplegia di vario grado e deterioramento del visus (il III paio di nervi cranici è coinvolto nell'85% dei casi, mentre l'amaurosi è presente nel 15-20%).

Le infiammazioni possono essere classificate in base al *decorso clinico* in *acute, subacute* e *croniche* ed in base all'*aspetto anatomico-patologico*

in *infiltrative* (diffusa presenza di linfociti) e *focali* (granulomatose, desmoplastiche, necrotizzanti).

Su base *eziologica*, le infiammazioni, si classificano in *specifiche* ed *aspecifiche*⁽¹⁻⁷⁾.

Le infiammazioni *specifiche* dell'orbita sono divise in due gruppi: quelle di *origine infettiva* e quelle dovute a *malattie specifiche non infettive*. Quest'ultimo gruppo comprende tutti i casi che possono essere considerati come un epifenomeno localizzato di una *malattia infiammatoria sistemica, non infettiva e definita nosograficamente*, come la granulomatosi di Wegener e la sarcoidosi.

Le infiammazioni *aspecifiche*, definite in passato *pseudotumor orbitario*, comprendono l'*infiammazione idiopatica dell'orbita* e l'*infiammazione sclerosante dell'orbita* nonché la *granulomatosi aspecifica dell'orbita*⁽⁸⁾.

In questo capitolo verranno discusse le infiammazioni orbitarie *specifiche non infettive* e le *aspecifiche*. La patologia infettiva verrà trattata nel capitolo successivo. In ultimo si ricordi che la più frequente causa di infiammazione orbitaria è l'oftalmopatia di Graves-Basedow, anch'essa trattata in un capitolo a parte.

Infiammazioni orbitarie specifiche

Le malattie nosograficamente definite come specifiche non infettive, che possono interessare l'orbita, sono: la sarcoidosi, la granulomatosi di Wegener e le altre vasculiti; la panarterite nodosa; la tiroidite di Riedel; la malattia di Dupuytren; la fibrosi retroperitoneale; la fibrosi mediastinica; il Lupus eritematoso; la colangite sclerosante; lo xantogranuloma (*Erdheim Chester disease*); la sindrome di Melkersson-Rosenthal; la malattia di Kimura; la malattia di Rosai-Dorfman; la malattia di Castelman. Queste malattie hanno in comune una patogenesi riconducibile ad un disordine immunitario.

- **Sarcoidosi.** La sarcoidosi (o morbo di Besnier-Boek-Schaumann), è una malattia sistemica granulomatosa che può colpire qualsiasi organo, ma

più di frequente interessa i polmoni, i linfonodi, il fegato, la milza, la pelle, l'orbita (ed in particolare la ghiandola lacrimale). Si ritiene che sia dovuta a un disordine del sistema immunitario provocato da un agente esogeno (virus?) sconosciuto. Istologicamente si presenta come un'infiammazione cronica e con caratteristici granulomi. La diagnosi è data dalla combinazione dei risultati della biopsia e di alcune indagini ematologiche. La terapia d'elezione è basata sulla somministrazione prolungata di cortisonici e/o farmaci immunosoppressori, per controllare i sintomi e limitare la progressione fibrotica.

- **Granulomatosi di Wegener ed altre vasculiti.** Le vasculiti sono sindromi cliniche polimorfe, caratterizzate da compromissione anatomico-funzionale dei vasi sanguigni e conseguente sofferenza dei tessuti irrorati, per le quali si riconosce in genere una patogenesi immunologica. Si classificano (Hunder et al., 1990) in forme *sistemiche*, distinte a loro volta in *necrotizzanti* (panarterite nodosa classica, angioite granulomatosa di Churg-Strauss,) ed in *granulomatose* (granulomatosi di Wegener, arterite temporale di Horton) ed in forme *localizzate* (porpora di Schönlein-Henoch). La *granulomatosi di Wegener* è una malattia rara (8/1000000) che insorge più spesso nel sesso maschile in età compresa tra i 40 ed i 60 anni. L'esordio della malattia coinvolge il tratto respiratorio, con una flogosi granulomatosa a carico delle alte vie aeree. Le lesioni possono estendersi all'orbita e al sistema nervoso centrale e, in alcuni casi, al rene. Clinicamente si accompagna a sintomi generali, febbre, artromialgie, rinosinusite cronica, otite media sierosa, emottisi, tosse, dispnea. A livello orbitario si presenta con i segni dell'effetto massa, ma vi sono casi di neurite o sclerite grave (*Figg. 17.1 e 17.2*). La diagnosi si basa su alcune indagini ematologiche quali la positività agli autoanticorpi c-ANCA, sulla Rx del torace che evidenzia infiltrati caratteristici. La biopsia dei tessuti interessati, dirimente nei casi dubbi, mostra il quadro della vasculite granulomatosa. La



Fig. 17.1

Paziente affetta da granulatosi di Wegener con modico edema periorbitario e lieve ptosi.



Fig. 17.2

TC in proiezione assiale e coronale che dimostra la presenza di tessuto disomogeneamente iperdenso coinvolgente il quadrante supero-temporale dell'orbita di destra.

terapia di scelta è immunosoppressiva con corticosteroidi o agenti specifici quali ciclosporina, ciclofosfamide, metotrexate e rituximab.

- *Sindrome di Sjögren*. Diagnosticata in base alla

presenza di almeno due dei seguenti caratteri: cheratocongiuntivite secca, xerostomia, presenza contemporanea di un'altra malattia autoimmune. Può determinare una dacrioadenite non infettiva. La terapia è basata sull'uso di corticosteroidi e agenti immunosoppressori e, di recente, su anticorpi monoclonali. Alcuni Autori hanno suggerito la radioterapia.

- *Altre malattie* possibili cause di infiammazione orbitaria specifica sono: i *corpi estranei*, gli esiti di emorragie orbitarie, gli esiti traumatici e iatrogeni chirurgici. L'*amiloidosi*, una malattia di deposito, viene da alcuni Autori considerata tra le infiammazioni, poiché determina un'anomala deposizione di proteine (amiloidi: AL, AA, AP), che a sua volta comporta un'infiammazione cronica dell'orbita, con fenomeni fibrotici. Vengono riconosciute tre forme cliniche: la primitiva o idiopatica; la secondaria, associata a malattie croniche, e la forma familiare. L'amiloidosi può essere sospettata sulla base dei sintomi e dei segni clinici, ma la certezza diagnostica si ottiene soltanto con la biopsia (colorazioni con rosso Congo e osservazione con microscopio a luce polarizzata). Anche se è da ritenersi una malattia da accumulo, è utile considerarla nella diagnosi differenziale della patologia infiammatoria perché in caso di amiloidosi A secondaria è necessario escludere malattie come il mieloma e la TBC.

Infiammazioni orbitarie aspecifiche

Le infiammazioni non specifiche possono essere divise in: sindromi idiopatiche infiammatorie acute, subacute e croniche; infiammazioni orbitarie sclerosanti; infiammazioni granulomatose non infettive dell'orbita.

- L'*infiammazione idiopatica dell'orbita* era definita in passato con il termine di «pseudotumor orbitario». Birch-Hirschfeld introdussero nel 1905 questo termine per indicare i casi con esoftalmo nei quali, all'esplorazione chirurgica, non era possibile dimostrare alcuna neoformazione occupante l'orbita. Attualmente, il termine di in-

fiammazione idiopatica dell'orbita si applica a tutti i casi che presentano i segni e i sintomi caratteristici dell'inflammazione, ma nei quali non si evidenzia nessuna causa specifica locale o sistemica⁽⁵⁾. Alla luce delle recenti acquisizioni, queste affezioni rientrano nel capitolo dei disordini immunitari. La diagnosi è di esclusione: è necessario, infatti, con le indagini di laboratorio e radiologiche, escludere le cause specifiche prima di definire un'inflammazione «idiopatica»; talvolta, a tal fine, è necessaria una biopsia orbitaria. Si distinguono varie forme cliniche in base alla localizzazione e al tessuto coinvolto: *anteriore* (caratterizzata da chemosi, iperemia congiuntivale, uveite); *dacrioadenite* (con esoftalmo lateralizzato in basso e medialmente, dolore nella regione della ghiandola e lacrimazione); *miosite* (caratterizzata da diplopia da deficit del muscolo interessato, dolore ai movimenti oculari ed esoftalmo; tale forma deve essere differenziata dall'oftalmopatia di Graves); *tenonite* (dolore, esoftalmo assile e chemosi congiuntivale); *osteo-periostite* (sintomatologia diversa a seconda della parete orbitaria interessata); *apicale* (sindrome dell'apice e della fessura come descritto sopra); *diffusa* (da differenziare dalle forme infettive). Il trattamento è farmacologico sistemico e locale, basato sull'uso dei corticosteroidi e degli immunosoppressori; di recente sono stati impiegati gli anticorpi monoclonali. La radioterapia è un'opzione possibile, nei casi resistenti o con controindicazioni alla terapia medica.

- *Inflammazione sclerosante idiopatica dell'orbita*: viene considerata da molti Autori come un'entità a parte e da differenziare dai processi infiammatori cronici che esitano in fibrosi. Questa malattia si caratterizza per un esordio piuttosto rapido (pochi mesi) con esoftalmo, diplopia e dolore, ma con scarsi segni infiammatori acuti quali chemosi, iperemia ed edema periorbitario. La biopsia è fondamentale per la diagnosi in quanto consente di escludere processi neoplastici linfoproliferativi. La terapia è basa-

ta sulla somministrazione di corticosteroidi o immunosoppressori, ma i dosaggi e la posologia rimangono controversi.

INDICAZIONI ALLA TERAPIA MEDICA

E CHIRURGICA

Le indicazioni terapeutiche variano a seconda dell'eziologia e della localizzazione dell'inflammazione orbitaria come fin'ora descritto. Di seguito, al fine di riassumere le informazioni date, viene riportato un generico iter diagnostico-terapeutico. L'*iter diagnostico* consigliato in caso di sospetta inflammatione orbitaria consta innanzitutto nel raccogliere un'*anamnesi* mirata all'individuazione di possibili malattie «reumatiche» (autoimmuni) note o misconosciute (chiedere se vi sono stati episodi reumatici, problemi alle articolazioni, problemi dermatologici e/o alle vie respiratorie) e all'esclusione di malattie che predispongono all'infezione quali diabete, neoplasie e sindromi da immunodeficienza. L'*esame obiettivo* avrà scopi simili all'*anamnesi* oltre naturalmente ad un'analisi dettagliata dei segni e sintomi orbitari infiammatori descritti in precedenza. Utili, ma raramente diagnostici, sono gli esami ematochimici e sierologici quali: VES, PCR, ferritina, auto anticorpi: p-ANCA, c-ANCA, TPHA, VDRL, ACE.

La *diagnostica strumentale* è indispensabile sia per escludere la presenza di una neoformazione orbitaria che per pianificare un opportuno approccio terapeutico (medico e/o chirurgico). È preferibile utilizzare in prima istanza la TC per la buona *compliance* e per la rapida esecuzione. Nei casi dubbi o per un ulteriore approfondimento è opportuna una RMN, che differenzia tessuti fibrotici da tessuti «edematosi»⁽⁹⁻¹¹⁾. L'esame ecografico può essere un utile strumento diagnostico complementare in quanto in A-scan consente di evidenziare la presenza di un infiltrato cellulare. Di fronte ad un caso di inflammatione orbitaria acuta o subacuta, senza segni strumentali di massa neoplastica né evidenza di infezioni, si può ipotizzare un trattamento corticosteroidico a scopo antinfiammatorio. Lo schema terapeutico scelto sarà

in relazione all'entità della sintomatologia e alla progressione della malattia. Tale approccio sarà naturalmente generico, ma contribuirà, *ex adiuvantibus*, alla diagnosi. Infatti, se la sintomatologia si riduce in maniera stabile, possiamo ipotizzare che il paziente abbia avuto un episodio infiammatorio isolato e richiederà solo dei controlli periodici. Se, invece, dopo la terapia cortisonica si osservano delle recidive e/o la mancata risoluzione della sintomatologia, è consigliabile pianificare un *esame bioptico*. Tale indagine nella gran parte dei casi consentirà, in combinazione con i dati clinici e radiologici precedentemente raccolti, l'esclusione di una neoplasia (in particolare linfoproliferativa) e l'inquadramento diagnostico.

L'*agobiopsia*, può essere utile, ma può risultare inconclusiva per inadeguatezza del campione prelevato⁽¹²⁾. Questo si verifica sia perché in questo tipo di patologie può essere difficoltoso raggiungere la sede orbitaria colpita, sia perché la componente fibrotica non consente una sufficiente aspirazione. Quando la diagnosi sul tipo di affezione è chiara si adotterà il protocollo terapeutico appropriato, se disponibile. Generalmente, il trattamento si basa su dosi elevate di corticosteroidi che hanno un effetto antinfiammatorio ed immunosoppressivo⁽¹³⁾.

Di recente, la terapia delle infiammazioni orbitarie si avvale anche dell'uso di immunosoppressori-chemioterapici quali la ciclosporina, il metotrexate e la ciclofosfamide e ultimamente anche dell'impiego di anticorpi monoclonali. In alcuni casi, la progressione della fibrosi è inesorabile e determina un deterioramento del visus e/o gravi disturbi della motilità oculoestrinseca, tali da indicare un intervento chirurgico di riduzione della lesione sclerotica (*debulking*). Infine, nell'infiammazione idiopatica sclerosante e negli stati avanzati di malattie infiammatorie specifiche, l'infiltrazione perineurale della fibrosi può determinare dolore trigeminale resistente alla terapia farmacologica. In questi casi estremi, si può rendere necessario un intervento radicale di *exenteratio orbitae*.

POSSIBILI COMPLICANZE IATROGENE O DOVUTE A MANCATO TRATTAMENTO

Come esposto in precedenza, la terapia si basa innanzitutto sull'uso di *corticosteroidi*. In alcune patologie devono essere somministrati a dosaggio elevato (dose immunosoppressiva). Dati i possibili effetti collaterali (diabete iatrogeno, ipertensione iatrogena, epatite fulminante, scompenso elettrolitico e quindi cardiaco) è consigliabile ospedalizzare il paziente - anche solo in regime di *day-hospital* - e somministrare i farmaci sotto controllo internistico. I farmaci *immunosoppressori-chemioterapici* di solito non richiedono l'ospedalizzazione, ma necessitano di un costante controllo ematochimico, in particolare dell'ematocrito. L'uso della radioterapia rimane controverso e destinato a casi selezionati.

La *chirurgia* nei processi infiammatori dell'orbita ha scopo essenzialmente diagnostico (biopsia) ed è spesso necessaria sia nelle forme specifiche sia in quelle aspecifiche. Si ricordi, a tal proposito, che anche un semplice prelievo bioptico può determinare un danno della motilità oculare o del visus e che un approccio chirurgico inappropriato potrebbe escludere la possibilità di prelevare tessuto utile alla diagnosi.

Per quanto riportato in precedenza, circa l'eventualità di dover procedere ad un intervento di *debulking* o di *exenteratio orbitae*, risulta chiaro che la terapia delle lesioni infiammatorie deve mirare soprattutto a ridurre l'evoluzione e la progressione fibrotica. Quindi, un trattamento inizialmente inadeguato o ritardato può peggiorare la prognosi.

Le patologie infiammatorie possono avere un esito favorevole nella gran parte dei casi se ben diagnosticate, inquadrate nosograficamente e quindi trattate in maniera appropriata. Rimane comunque una piccola quota di pazienti che riporta esiti più o meno gravi, che possono andare dalla diplopia per fibrosi muscolare alla perdita della visione per occlusioni vascolari, fino ad arrivare, in casi di dolore intrattabile, all'*exenteratio orbitae*.

BIBLIOGRAFIA

1. Birch-Hirschfeld A. Handbuch der Gesamten Augenheilkunde. Berlin: Julius Springer, 1930;9:251.
2. Blodi FC, Gass JDM. Inflammatory pseudotumor of the orbit. *Br J Ophthalmol* 1968;52:79-93.
3. Chavis RM, Garner A, Wright JE. Inflammatory orbital pseudotumor: a clinicopathologic study. *Arch Ophthalmol* 1978;96:1817-1822.
4. Mottow-Lippa L, Jakobiec FA, Smith M. Idiopathic inflammatory orbital pseudotumor in childhood. II. Results of diagnostic tests and biopsies. *Ophthalmology* 1981;88:565-574.
5. Mombaerts I, Goldschmeding R, Schlingemann RO, Koornneef L. What is orbital pseudotumor? *Surv Ophthalmol* 1996;41(1):66-78.
6. Rootman J, Nugent R. The classification and management of acute orbital pseudotumors. *Ophthalmology* 1982;89(9):1040-1048.
7. Heersink B, Rodrigues MR, Flanagan JC. Inflammatory pseudotumor of the orbit. *Ann Ophthalmol* 1977;9(1):17-22, 25-29.
8. Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding R, Koornneef L. Idiopathic granulomatous orbital inflammation. *Ophthalmology* 1996;103(12):2135-2141.
9. Weber AL, Romo LV, Sabates NR. Pseudotumor of the orbit. Clinical, pathologic, and radiologic evaluation. *Radiol Clin North Am* 1999;37(1):151-168.
10. Flanders AE, Mafee MF, Rao VM, Choi KH. CT characteristics of orbital pseudotumors and other orbital inflammatory processes. *J Comput Assist Tomogr* 1989;13(1):40-47.
11. Trokel SL, Hilal SK. Recognition and differential diagnosis of enlarged extraocular muscles in computed tomography. *Am J Ophthalmol* 1979;87(4):503-512.
12. Char DH, Miller T. Orbital pseudotumor. Fine-needle aspiration biopsy and response to therapy. *Ophthalmology* 1993;100(11):1702-1710.
13. Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding R, Koornneef L. Are systemic corticosteroids useful in the management of orbital pseudotumors? *Ophthalmology* 1996;103(3):521-528.

Patologia infettiva orbitopalpebrale

Antonio Giordano Resti, *Milano*

- ✓ Le infezioni orbitopalpebrali non sono frequenti, ma possono essere estremamente gravi.
- ✓ La patogenesi è più frequentemente secondaria a sinusiti, a traumi e alla chirurgia dell'orbita, delle palpebre e del bulbo.
- ✓ Gli agenti infettanti sono generalmente batteri, ma sono in aumento le infezioni fungine.
- ✓ Il quadro clinico è spesso drammatico già all'esordio.
- ✓ Spesso la sola terapia medica non basta; un drenaggio chirurgico in caso di ascessi o una rimozione di tessuto necrotico in caso di fascite necrotizzante sono inevitabili.

Le patologie infettive, pur essendo solo il 2% delle affezioni a carico dell'orbita⁽¹⁾, sono eventi potenzialmente molto gravi sia *quod functionem* che *quod vitam*. La conoscenza di tali processi è fondamentale per una diagnosi tempestiva e per un'altrettanto tempestiva e corretta terapia.

DEFINIZIONI

Cellulite presettale: infezione della lamella anteriore palpebrale, estesa fino al setto palpebrale.

Cellulite orbitaria: infezione dei tessuti molli endoorbitari retrosettali.

Ascesso orbitario: raccolta purulenta all'interno dei tessuti molli orbitari.

Ascesso sub-perioste: raccolta purulenta tra la parete ossea dell'orbita e il periostio.

CLASSIFICAZIONE

Le infezioni orbitopalpebrali possono essere classificate sulla base di un criterio eziopatogenetico. Classificazione eziopatogenetica:

Infezioni secondarie a: sinusiti, infezioni orofaringee, dacriocistiti, celluliti presettali, endoftalmi, diffusione ematogena.

Infezioni post-traumatiche: ferite palpebrali, traumi penetranti dell'orbita, fratture orbitarie, corpi estranei, punture di insetti.

Infezioni post-chirurgiche: dopo chirurgia delle palpebre, dell'orbita, del bulbo e delle vie lacrimali.

Infezioni opportuniste: in pazienti immunocompromessi.

EZIOPATOGENESI

Gli agenti eziologici responsabili delle infezioni orbitopalpebrali possono essere i più svariati.

In età pediatrica il microrganismo spesso responsabile è l'*Haemophilus influenzae*, anche se l'incidenza di questa infezione è in calo da quando è stata resa obbligatoria la vaccinazione; negli adulti l'infezione è spesso multimicrobica e gli Streptococchi e gli Stafilococchi sono i batteri più frequentemente responsabili. Recenti studi evidenziano che questi ultimi stanno divenendo prevalenti anche in età pediatrica⁽²⁾.

Recentemente si è osservato un incremento delle infezioni fungine, soprattutto in pazienti immunocompromessi.

Il meccanismo patogenetico più comune è quello secondario a sinusiti, sia in età pediatrica che adulta, dovute a infezioni delle prime vie aeree oppure a complicanze di patologie o interventi odontoiatrici.

Altra causa importante di celluliti orbitali, soprattutto in età adulta, sono i traumi penetranti dell'orbita, specie se associati a ritenzione di corpi estranei, ma anche i traumi chiusi con frattura del pavimento⁽³⁾, della parete mediale o del tetto dell'orbita con diffusione nei tessuti di aria non sterile proveniente dai seni mascellare, etmoide e frontale.

Più rare le cause iatrogene, dopo interventi di chirurgia dell'orbita o delle palpebre, in questo caso più frequentemente associate a celluliti presettali che possono avere decorsi estremamente rapidi e conseguenze gravi come nel caso della fascite necrotizzante, rara, ma con un tasso non trascurabile di mortalità (20-25%).

QUADRO CLINICO E DIAGNOSI

I sintomi di esordio possono essere diversi caso per caso. La cellulite presettale ha in genere un esordio acuto o subacuto, con edema dei tessuti palpebrali che appaiono arrossati, caldi e dolenti. E' assente l'esoftalmo e non vi è alcuna compromissione dell'acuità visiva o della motilità oculare.

Più drammatico è il quadro clinico della cellulite orbitaria (Figg. 18.1 e 18.2). Il paziente presenta edema e iperemia palpebrale associati a gradi diversi di esoftalmo spesso non assiale, intensa chemosi congiuntivale, oftalmoplegia associata a dolore, compromissione del visus e dei riflessi pupillari. Sono presenti anche segni sistemici, come febbre e malessere generale. Non necessariamente la cellulite orbitaria ha un decorso graduale, anzi più frequentemente può avere un esordio acuto già come cellulite orbitaria posteriore con franche raccolte ascessuali.

Il quadro oculare può complicarsi con la comparsa di cheratopatia da esposizione fino a vere e proprie ulcere corneali, aumento della pressione intraoculare, occlusioni vascolari retiniche sia arte-



Fig. 18.1

Quadro di cellulite orbitaria con grosso ascesso subperiosteale superotemporale. Origine dell'infezione: puntura d'insetto, diagnosticata come blefarite allergica e trattata per due settimane con cortisone sistemico.

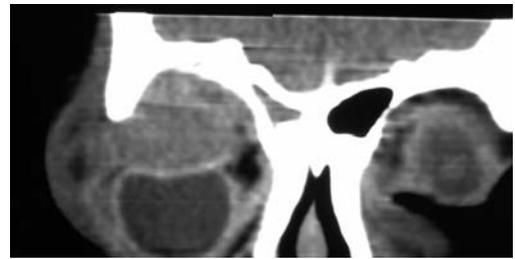


Fig. 18.2

Quadro TC del caso della Fig. 18.1.

riose che venose, neurite ottica, otticopatia compressiva.

Ancora più gravi le complicanze extraoculari, per fortuna non frequenti. L'estensione intracranica dell'infezione può portare a meningite, ascessi cerebrali e soprattutto a trombosi del seno cavernoso, complicanza quest'ultima da sospettare in caso di compromissione dell'occhio controlaterale con segni di congestione venosa congiuntivale, retinica e palpebrale⁽⁴⁾.

La diagnosi si basa sull'osservazione del quadro clinico e su esami strumentali e di laboratorio. E' fondamentale eseguire subito una TC orbite estesa ai seni paranasali e all'encefalo, senza mezzo di contrasto, a strato sottile di 2 mm e con sezioni

assiali e coronali. Scopo della TC è identificare a livello orbitario eventuali ascessi subperiosteici e/o orbitari, ricercare eventuali corpi estranei in caso di trauma perforante, magari associando uno studio RM in caso di sospetti corpi estranei vegetali, verificare eventuali processi patologici a carico dei seni paranasali, escludere coinvolgimenti a carico del sistema nervoso centrale⁽⁵⁾.

Gli esami di laboratorio utili sono una conta dei globuli bianchi con formula leucocitaria per escludere una neutropenia, un'emocoltura sia per aerobi che per anaerobi, un esame colturale del pus in caso di drenaggio chirurgico di ascessi subperiosteici o intraorbitari.

Nel caso sussista il sospetto clinico di un coinvolgimento del sistema nervoso centrale può essere utile una rachicentesi con esame culturale del liquor.

TRATTAMENTO

Nella cellulite presettale la terapia è antibiotica sistemica ad ampio spettro, cui può essere associata una terapia antibiotica topica in caso di origine traumatica o post-chirurgica dell'infezione. Il paziente con una cellulite presettale può essere seguito ambulatorialmente; è consigliabile comunque uno stretto *follow-up* per controllare che il quadro non evolva in cellulite orbitaria.

Quest'ultima richiede invece un'ospedalizzazione immediata. In attesa di dati colturali di laboratorio e di un antibiogramma, va iniziata senza in-

dugio una terapia antibiotica endovena ad ampio spettro, associando più farmaci in modo da coprire sia gli agenti batterici Gram+ che Gram- e controllare un'eventuale tossiemia. Nel sospetto di un'eziologia micotica va associata un'adeguata terapia antifungina. A livello oculare la terapia medica è solo di sostegno; per esempio terapia lubrificante in caso di esposizione corneale o terapia ipotonizzante in caso di ipertono.

La terapia chirurgica si impone in caso di ascessi subperiosteici e/o orbitari, che vanno subito drenati, anche se alcuni Autori sono più attendisti in età pediatrica, lasciando l'opzione chirurgica in caso di inefficacia della terapia medica. Altra indicazione chirurgica è la presenza di corpi estranei in caso di trauma perforante. E' importante inoltre la collaborazione con l'otorinolaringoiatra per associare un drenaggio dei seni paranasali in caso di sinusite purulenta⁽⁶⁾.

E' utile coinvolgere un infettivologo, una volta identificato l'agente infettante, per monitorare la terapia antibiotica, così come un neurologo e un neurochirurgo in caso di coinvolgimento del sistema nervoso centrale.

In conclusione, la patologia infettiva orbitopalpebrale è un'evenienza estremamente grave, potenzialmente mortale, che va immediatamente riconosciuta e adeguatamente trattata; le conseguenze di un ritardo della diagnosi e del trattamento possono essere catastrofiche sia a livello oculare⁽⁷⁾ che sistemico.

BIBLIOGRAFIA

1. Rootman J, Chang W, Jones D. Distribution and differential diagnosis of orbital disease. In: Rootman J. Disease of the orbit. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2003:53-84.
2. McKinley SH, Yen MT, Miller AM, Yen KG. Microbiology of pediatric orbital cellulitis. *Am J Ophthalmol* 2007 Oct;144(4):497-501. Epub 2007 Aug 15.
3. Ben Simon JG, Bush S, Selva D, McNabb AA. Orbital cellulitis: a rare complication after orbital blowout fracture. *Ophthalmology* 2005 Nov;112(11):2030-2034. Epub 2005 Sep 12.
4. Kanski JJ. Orbita. In: Kanski JJ. Oftalmologia clinica (ed. Italiana). Milano: Elsevier, 2004:567-569.
5. Eustis HS, Mafee MF, Walton C, Mondonca J. MR imaging and CT of orbital infections and complications in acute rhinosinusitis. *Radiol Clin North Am* 1998 Nov;36(6):1165-1183, XI.
6. Rootman J. Inflammatory diseases. In: Rootman J. Disease of the orbit. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2003:472-473.
7. Connell B, Kamal Z, McNab AA. Fulminant orbital cellulitis with complete loss of vision. *Clin Experiment Ophthalmol* 2001 Aug;29(4):260-261.

Le fratture blow-out dell'orbita

Francesco P. Bernardini, *Torino, Genova* - Carlo de Conciliis, *Milano*

- ✓ Nella valutazione di un trauma sospetto all'orbita è sempre necessaria una valutazione completa dell'occhio per escludere la presenza di danni oculari associati.
- ✓ Non tutte le fratture orbitarie devono essere operate: solo nei casi in cui si ha diplopia da incarceramento nella linea di frattura di un muscolo retto oppure nei casi in cui il rischio di enoftalmo sia elevato (fratture grandi).
- ✓ Piccole fratture del pavimento o della parete mediale che non sono associate a diplopia *non devono* essere trattate chirurgicamente.
- ✓ Istruire il paziente a non soffiare il naso e dare un'adeguata copertura antibiotica nei pazienti con sospetta frattura orbitaria.
- ✓ Nei bambini le fratture orbitarie con incarceramento di un muscolo retto devono essere operate entro le 48 ore, mentre nell'adulto è opportuno aspettare 2 settimane.

DEFINIZIONE, MECCANISMI ED EPIDEMIOLOGIA

Il termine *blow-out* (scoppio) si riferisce a un particolare tipo di frattura del pavimento e/o della parete mediale dell'orbita, caratterizzato da una rima orbitaria intatta, che si verifica in conseguenza di un trauma contusivo sul bulbo oculare e/o sulla rima orbitaria stessa.

I meccanismi che possono spiegare l'insorgenza delle fratture interne isolate dell'orbita tipo *blow-out* sono due:

- La teoria idraulica.
- La teoria dell'inarcamento (*buckling*).

In base alla **teoria idraulica** il trauma contusivo agisce sul bulbo oculare spingendolo all'indietro con brusco aumento della pressione orbitaria che si trasmette a sua volta sulle delicate ossa del pavimento e della parete mediale che si rompono dislocando frammenti ossei e tessuti molli orbitari negli adiacenti seni paranasali (mascellare e/o etmoidale). In questo caso è evidente che le pareti

del bulbo oculare devono resistere al trauma più delle pareti orbitarie e questo sembra essere confermato da molteplici esperimenti.

La **teoria dell'inarcamento** sostiene che il trauma interessa primariamente la rima orbitaria, la quale viene spinta indietro creando una frattura da compressione sul pavimento. Recenti studi hanno dimostrato che entrambi i meccanismi concorrono nel determinare l'insorgenza delle fratture orbitarie interne. Statisticamente è il pavimento orbitario, medialmente al solco del nervo infraorbitario, la zona più frequentemente coinvolta, mentre la parete mediale lo è più raramente nelle forme isolate, mentre più spesso accompagna le fratture del pavimento. Independentemente dal meccanismo, quando una parete orbitaria si frattura i tessuti molli dell'orbita vengono spinti all'interno dei seni paranasali adiacenti con possibili conseguenze a carico della motilità extraoculare e/o del volume dell'orbita. Infatti, le com-

plicazioni principali di una frattura da scoppio dell'orbita sono rappresentate o dall'incarceramento di un muscolo retto nella rima di frattura o, nel caso di fratture molto grandi, dallo scivolamento dei tessuti molli orbitari (grasso intraconale) nei seni etmoidale e/o mascellare con conseguente enoftalmo. Nei paesi occidentali le cause più comuni di frattura *blow-out* dell'orbita sono rappresentate negli adulti da incidenti stradali, sport e atti di violenza, nei bambini da sport e incidenti durante il gioco. E' inoltre importante ricordare che in circa il 30% dei casi le fratture orbitarie sono associate a complicanze intraoculari come edema retinico, ipoema e lesioni corneali.

SEGNI E SINTOMI

Dolore perioculare, diplopia, enoftalmo e ipoestesia infraorbitaria (guancia, gengiva e ala del naso) sono i sintomi più comuni; la diplopia è verticale nella maggior parte dei casi in quanto determinata dall'incarceramento del muscolo retto inferiore nella rima di frattura sul pavimento orbitario. L'incarceramento si manifesta tipicamente con una limitazione dell'elevazione e un aumento della diplopia verso l'alto (deficit restrittivo), ma può essere associato a una limitazione dell'infraduzione con diplopia anche verso il basso (deficit paretico). Ecchimosi e gonfiore palpebrale, enfisema sottocutaneo, ptosi della palpebra, lacerazione dei canalini lacrimali e midriasi sono segni variabilmente associati alla frattura soprattutto nei pazienti adulti. L'enfisema sottocutaneo può comparire soffiando il naso, manovra che può determinare anche un enfisema orbitario con conseguenze anche pericolose sul nervo ottico, ed è compito del chirurgo sollecitare i pazienti a evitare questa manovra.

Nei bambini nausea/vomito e diplopia con dolore accentuato ai movimenti oculari in assenza di segni esterni (gonfiore/ecchimosi palpebrale o iperemia/chemosi congiuntivale) sono caratteristiche tipiche della cosiddetta frattura «a occhio bianco» («*white-eyed*» *blow-out fracture*). Un accurato esame oftalmologico è obbligatorio in ogni

paziente affetto da frattura *blow-out*: l'esame della vista e l'esame delle pupille per escludere un difetto pupillare afferente relativo o una pupilla tonica post-traumatica sono fondamentali. L'esame della motilità extraoculare è necessario per evidenziare la diplopia e dovrebbe essere associato al test delle duzioni forzate per confermare l'incarceramento del muscolo extraoculare. L'esoftalmometria di Hertel è usata per misurare la posizione dei globi oculari e per escludere l'enoftalmo. L'esame alla lampada a fessura è necessario per escludere un'abrasione corneale, un'iridociclite traumatica, un'ipoema, un'emorragia vitreale o una sublussazione del cristallino. L'esame del *fundus* serve per escludere l'edema, la rottura o il distacco retinico. La TAC dell'orbita con tagli di 3 mm e scansioni assiali e coronali dirette (non ricostruite) è l'esame radiologico di scelta in quanto permette di definire l'estensione della frattura, la dislocazione dei frammenti ossei e permette di determinare se c'è l'incarceramento nella frattura di un muscolo, del grasso o di entrambi. L'esame RX standard del cranio non permette di visualizzare quasi mai la frattura orbitaria e, a causa dei frequenti falsi negativi, è superfluo. La RMN non evidenziando le ossa non è un esame adeguato nel caso di sospetta patologia traumatica dell'orbita, ma viene eventualmente utilizzata per approfondire lo studio del contenuto intraorbitario e dei muscoli.

CONSIDERAZIONI CHIRURGICHE:

INDICAZIONI, TEMPISTICA E TECNICA

Indicazioni chirurgiche

Le dimensioni delle fratture orbitarie hanno un ruolo determinante sul quadro clinico, specialmente nei pazienti adulti. Le tipologie principali di fratture sono:

- Fratture grandi; più facilmente causano enoftalmo (>50% del pavimento o frattura combinata pavimento/parete mediale).
- Fratture piccole con incarcerationamento del muscolo.
- Fratture piccole senza incarcerationamento.

La maggior parte dei chirurghi è d'accordo sul fatto che nelle fratture tipo 1 e tipo 2 è necessario l'intervento chirurgico, mentre le fratture piccole senza incarceramento del muscolo (tipo 3) non dovrebbero essere operate, ma solo osservate. Infatti, bisogna sempre ricordare che la chirurgia delle fratture dell'orbita non è scevra da complicazioni anche serie come cecità, infezione o estrusione dell'impianto, midriasi persistente, peggioramento o persistenza della diplopia ed ectropion cicatriziale, per cui i benefici dell'intervento chirurgico devono controbilanciare i rischi chirurgici. Nei bambini le fratture *blow-out* sono spesso piccole e associate a incarceramento del muscolo, per cui è frequentemente necessario l'intervento chirurgico. Comunque anche nei bambini in caso di fratture *blow-out* senza diplopia ed evidenza radiologica di incarceramento del muscolo l'intervento chirurgico dovrebbe essere evitato. Fratture isolate della parete mediale con incarceramento del muscolo sono relativamente più rare, si verificano più frequentemente in età pediatrica, si presentano con deficit di adduzione o abduzione e sono accompagnate da minimo o assente enoftalmo.

Tempistica chirurgica

L'intervento chirurgico deve essere immediato solo nei rari casi in cui l'incarceramento muscolare determina un riflesso oculo-cardiaco molto pronunciato con bradicardia, sincope e arresto cardiaco.

L'intervento precoce (entro le 48 ore) è raccomandato in età pediatrica in quanto si è visto che il recupero funzionale del muscolo è inversamente proporzionale al tempo in cui resta incarcerato dalla rima ossea. Nei bambini, infatti, la necrosi delle fibre muscolari si instaura rapidamente dopo l'incarceramento ed è seguita dalla fibrosi, la quale a sua volta può risultare in una diplopia verticale che permane nonostante l'intervento chirurgico. Nei pazienti adulti è generalmente considerato sicuro procedere all'intervento entro 15 giorni dal trauma, questo è il tempo necessario (7-

10 giorni) perché un adeguato esame clinico possa essere effettuato. Infatti, durante questo lasso di tempo mediamente l'edema post-traumatico si risolve, consentendo la valutazione dell'enoftalmo, così come alcuni casi di diplopia transitoria, causati da edema/emorragia del muscolo, spontaneamente o in seguito a un breve ciclo di steroidi orali. Non è indispensabile una copertura antibiotica sistemica in assenza di una concomitante patologia infettiva sinusale. È importante che al paziente venga proibito di soffiarsi il naso per non rischiare l'enfisema sottocutaneo e le sue complicanze.

Tecnica chirurgica

L'obiettivo principale della chirurgia delle fratture orbitarie è quello di liberare i tessuti molli orbitari incarcerati nella rima di frattura e ripristinare il contorno dell'orbita, ristabilendo il normale volume orbitario.

Esistono importanti differenze nell'approccio chirurgico utilizzato a seconda del diverso specialista che lo affronta, riflettendo questo la diversa esperienza e *background* (ORL, chirurghi maxillo-facciali e oculisti). Il maxillo-facciale più facilmente usa l'approccio cutaneo sub-ciliare, con un'elevata incidenza di ectropion e residue cicatrici visibili; l'otorino tende a utilizzare l'approccio trans-antrale o endoscopico, che hanno però un'esposizione dell'orbita limitata. Il chirurgo orbitario ormai considera standard l'approccio trans-congiuntivale dalla palpebra inferiore associato o meno a una cantotomia laterale e cantolisi inferiore che offre un'ampia esposizione di tutto il pavimento orbitario e che può essere ulteriormente estesa per via trans-caruncolare a tutta la parete mediale. La tecnica trans-congiuntivale riduce o elimina il rischio di retrazione palpebrale e/o ectropion cicatriziale e non presenta cicatrici visibili esternamente. Dopo aver visualizzato ed esposto la frattura, con particolare attenzione ai suoi margini posteriori, i tessuti molli orbitari devono essere liberati dal seno mascellare e riposizionati all'interno dell'orbita. Solo a questo

punto un impianto orbitario può essere posto sopra il pavimento orbitario.

Quale sia il materiale ideale da usare come impianto è ancora dibattuto; nel passato materiali inerti come una lamina di silicone o di Teflon® sono stati usati con successo e con minime complicazioni. Questi materiali hanno il grande vantaggio di costare molto poco e lo svantaggio di non essere biointegrati ed essere, quindi, a rischio di migrazione o estrusione tardiva. Attualmente si preferiscono materiali porosi e biointegrabili e tra questi gli impianti di Medpore®; essi presentano il vantaggio di essere integrati e malleabili, ma hanno costi più elevati. Nelle fratture *blow-out* non è necessario che l'impianto sia fissato con viti all'osso, ma deve essere ben posizionato tra periorbita e osso, posteriormente alla rima orbitaria e la periorbita deve essere accuratamente suturata al periostio della rima orbitaria in modo da limitare il rischio di estrusione. L'impianto è tenuto in posizione nelle fasi iniziali dal peso dei tessuti molli orbitari soprastanti e dal periostio fino a quando i vasi sanguigni colonizzano l'impianto garantendone la persistenza a lungo termine.

CONCLUSIONI

Nonostante la grande quantità di letteratura pubblicata su questo tema, la strategia ideale per il trattamento delle fratture *blow-out* dell'orbita non è ancora stata da tutti accettata.

Quali casi necessitano di trattamento chirurgico? Chi dovrebbe essere coinvolto nell'intervento chirurgico?

Quando dovrebbe essere riparata una frattura orbitaria?

Per quanto riguarda il primo punto ricordiamo che troppo spesso i chirurghi non oculoplastici hanno un'attitudine piuttosto aggressiva, operando tutte le fratture salvo poi inviare i casi con residuo strabismo all'oculista strabologo. Ricordiamo ancora che se il muscolo retto (inferiore o mediale) non è incarcerato nella frattura e la frat-

tura orbitaria è piccola (<50% del pavimento orbitario) non c'è indicazione chirurgica assoluta e il paziente dovrebbe solo essere seguito. La presenza di un piccolo prolasso di solo grasso nel seno mascellare non giustifica l'intervento in nessun modo a differenza di quello che troppo spesso succede nei Pronto Soccorso italiani. Il rischio di complicazioni future è minimo in queste circostanze e un eventuale enoftalmo tardivo può essere sempre riparato successivamente. L'intervento chirurgico in assenza di indicazioni corrette non è necessario e quindi rischia di essere dannoso per il paziente.

Riguardo alla seconda domanda, l'oculista dovrebbe sempre essere almeno coinvolto sia nella valutazione che nel trattamento di queste fratture in quanto le conseguenze della frattura e della chirurgia riguardano i muscoli extraoculari, l'orbita e il globo oculare. Il chirurgo orbitario (oculista oculoplastico) è lo specialista ideale per trattare fratture *blow-out* dell'orbita in quanto in grado di utilizzare un approccio sicuro e mini-invasivo (trans-congiuntivale), di gestire appropriatamente il muscolo incarcerato e di ripristinare l'adeguato volume orbitario al tempo stesso.

Riguardo a quando è più opportuno operare non ci dovrebbero essere diatribe: i bambini dovrebbero essere operati precocemente, entro le 48 ore, per minimizzare i rischi di fibrosi muscolare e diplopia verticale permanente, mentre i pazienti adulti possono essere operati con più calma.

Infine, riguardo al materiale migliore da utilizzare come impianto orbitario, riteniamo che ogni materiale possa essere utilizzato. I materiali inerti come fogli di silicone o piatto di Teflon® sono stati usati per decenni senza problemi; oggi abbiamo anche l'opportunità di avere materiali biointegrabili come il *thin Medpore® plate* (piatto sottile di Medpore®) o il *channel Medpore® implant* (impianto di Medpore® a canali) che sono gli impianti attualmente più apprezzati dai chirurghi orbitari.

BIBLIOGRAFIA

1. Ahmad F, Kirkpatrick WNA, Lyne J et al. Stain gauge biomechanical evaluation of forces in orbital floor fractures. *Br J Plast Surg* 2003;56:3-9.
2. Warwar RE, Bullock JD, Ballal DR et al. Mechanism of orbital floor fractures. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2000; 16:188-200.
3. Kreidl KO, Dennis YK, Mansour SE. Prevalence of significant intraocular sequelae in blunt orbital trauma. *Am J Emerg Med* 2003;21:525-528.
4. Cohen SM, Garrett CG. Pediatric orbital floor fractures: nasuea/vomiting as signs of entrapment. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;129:43-47.
5. Baek SH, Lee EY. Clinical analysis of internal orbital fractures in children. *Korean J Ophthalmol* 2003;17:44-49.
6. Jordan DR, Allen LH, White J, et al. Intervention within days for some orbital floor fractures: the white-eyed blow-out. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1998;14:379-390.
7. Grant JH, Patrinely JR, Weiss AH et al. Trapdoor fracture of the orbit in a pediatric population. *Plast Reconstr Surg* 2002;109:482-489.
8. Egbert JE, May K, Kersten RC et al. Pediatric orbital floor fracture: direct extraocular muscle involvement. *Ophthalmology* 2000;107:1875-1879.
9. Brannan PA, Kersten RC and Kulwin DR. Isolated medial orbital wall fractures with medial rectus muscle incarceration. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2006;22:178-183.
10. Sires BS, Stanley RB, Levine LM. Oculocardiac reflex caused by orbital floor trapdoor fracture: an indication for urgent repair. *Arch Ophthalmol* 1998;116:955-956.
11. Hawes MJ, Dortzbach RK. Surgery on orbital floor fractures. Influence of time of repair and fracture size. *Ophthalmology* 1983;90:1066-1070.
12. Bansagi ZC, Meyer DR. Internal orbital fractures in the pediatric age group: characterization and management. *Ophthalmology* 2000;107:829-836.
13. Wachler BS, Holds JB. The missing muscle syndrome in blow-out fractures: an indication for early surgery. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1998;14:17-18.
14. Rauch SD. Medial orbital wall blow-out fracture with entrapment. *Arch Otolaryngol* 1985;111:53-55.

Orbitopatia tiroide correlata

Lelio Baldeschi, *Pisa, Amsterdam*

- ✓ L'orbitopatia tiroide correlata è una malattia debilitante sia da un punto di vista estetico che funzionale.
- ✓ Il controllo del metabolismo tiroideo, se alterato, e l'immunosoppressione, se necessaria, possono contrastare la tendenza della malattia ad evolvere verso forme di maggiore gravità e contribuiscono alla riduzione dei tipici segni e sintomi di recente insorgenza.
- ✓ Le alterazioni somatiche e funzionali stabili prodotte dalla malattia rispondono al trattamento chirurgico, che può anche rendersi necessario nel caso di forme gravi di malattia, con otticopatia o esposizione corneale, non curabili con la sola terapia medica.
- ✓ La riabilitazione chirurgica completa può durare 1,5-2 anni e comprendere: decompressione orbitaria, chirurgia strabologica e palpebrale sia funzionale che estetica.

INTRODUZIONE

L'orbitopatia tiroide correlata (OTC) è la manifestazione extratiroidea più frequente e debilitante dell'ipertiroidismo di Graves-Basedow, per quanto, anche se più raramente, può manifestarsi in pazienti eutiroidei o con ipotiroidismo, esito di tiroiditi autoimmuni. Può essere associata a dermopatia (mixedema pretibiale), acropatia e psicosi.

L'OTC si manifesta con alterazioni somatiche della regione periorbitaria e alterazioni della funzione visiva di differente gravità, che possono essere alla base di perdita di autostima, stabilità psicosociale e capacità lavorativa (Figg. 20.1 e 20.2).

Il sesso femminile è maggiormente colpito con una frequenza variabile da 9,3 a 1,4 volte maggiore rispetto al sesso maschile, a seconda che si tratti di orbitopatia lieve o grave. Il sesso femminile è solitamente colpito tra la quarta e la quinta decade di vita, quello maschile solitamente a un'età più avanzata e in maniera più grave.

L'incidenza dell'OTC nell'adulto è di circa 19 casi su una popolazione di 100.000 persone. Rara-

mente l'orbitopatia può essere una patologia pediatrica.

L'OTC è caratterizzata da una «fase dinamica» precoce in cui i segni e i sintomi prima progrediscono, aggravandosi in maniera più o meno rapida, dopodiché si fanno meno gravi e si vanno stabilizzando nella «fase statica» che segue.

Il processo autoimmune alla base della OTC porta alla differenziazione e proliferazione degli adipociti, all'attivazione e proliferazione dei fibroblasti orbitari e all'accumulo di carboidrati complessi (glucosamminoglicani) e collagene nei muscoli extraoculari e nel grasso orbitario. Da ciò deriva edema e fibrosi a carico dei tessuti molli confinati all'interno dell'orbita ossea con conseguente aumento della pressione orbitaria.

Raramente, nel 3-5% dei casi, l'aumento della pressione endorbitaria è causa di potenziale perdita della funzione visiva per neuropatia ottica o per cheratopatia da esposizione, più frequentemente è causa di gradi differenti di congestione venosa, esoftalmo, strabismo, edema e retrazione



Fig. 20.1

Una paziente affetta da grave orbitopatia distiroidea, con strabismo restrittivo ed esoftalmo. La paziente all'ammissione per decompressione orbitaria urgente a causa di esposizione corneale destra con profondo difetto stromale a carico del quadrante infero laterale (sopra). La paziente dopo decompressione orbitaria bilaterale ossea e grassosa e correzione strabologica; è presente un esteso leucoma corneale destro, esito della pregressa lesione (sotto).



Fig. 20.2

Una paziente affetta da orbitopatia distiroidea moderato grave non attiva. La paziente all'ammissione per decompressione orbitaria riabilitativa (sopra). La paziente dopo decompressione orbitaria ossea a tre pareti con accesso coronale (sotto), una blefaroplastica superiore potrebbe ulteriormente incrementare il risultato finale.

palpebrale. Questi ultimi quattro sono i principali responsabili delle alterazioni morfologiche a carico della regione periorbitaria, tipiche dell'OTC. Nella maggioranza dei casi, comunque, l'OTC è lieve e autolimitantesi⁽¹⁾.

TERAPIA MEDICA

Nell'attuale pratica clinica, l'astensione dal fumo attivo e passivo, un rapido ripristino dell'eutiroidismo ed eventuali trattamenti immunosoppressivi sono utilizzati come prima linea di trattamento dell'OTC. Ciò accorcia la durata della fase infiammatoria, dinamica e precoce dell'orbitopatia, contrastando la tendenza della malattia a evolvere verso una più grave sintomatologia⁽²⁾.

Misure terapeutiche generali e controllo del metabolismo tiroideo

Il fumo di sigaretta è un fattore di rischio per l'OTC. I pazienti affetti da forme gravi di orbitopatia sono forti fumatori più frequentemente che i pazienti affetti da orbitopatia lieve e la risposta al trattamento medico e alla radioterapia è peggiore nei fumatori rispetto ai non fumatori. Il fumo passivo, inoltre, sembra favorire lo sviluppo dell'orbitopatia e l'astensione dal fumo sembra essere associata a un migliore andamento della malattia⁽³⁾.

Un miglioramento dell'orbitopatia è spesso osservato in pazienti ipertiroidei trattati con farmaci antitiroidei. Questo miglioramento sembra essere correlato con il ripristino dell'eutiroidismo più che a un effetto antinfiammatorio diretto dei farmaci antitiroidei sull'orbitopatia. L'ipotiroidismo è un importante fattore di rischio per lo sviluppo *de novo* dell'orbitopatia o per il peggioramento di una preesistente orbitopatia. Per questo tutti i pazienti con alterazioni del metabolismo tiroideo, indipendentemente dalla gravità della loro orbitopatia, dovrebbero essere trattati al fine di ristabilire quanto prima uno stabile eutiroidismo^(4,5). A questo scopo, in caso di ipertiroidismo possono essere utilizzati farmaci con azione tireostatica, radio-iodio o può essere effettuata una

tiroidectomia; mentre in caso di ipotiroidismo può essere utilizzata una terapia sostitutiva a base di L-tiroxina. Talvolta in caso di ipertiroidismo si utilizzano dosi massimali di farmaci ad azione tireostatica associati a L-tiroxina.

Entro sei mesi dalla somministrazione di radio-iodio è possibile, in una minoranza di casi (~15%), l'insorgenza o il peggioramento dell'OTC. Ciò avviene solitamente in pazienti con orbitopatia attiva e può essere prevenuto mediante la contemporanea somministrazione di glucocorticoidi; non è, invece, un rischio reale per i pazienti con orbitopatia inattiva o solo lievemente attiva, a patto che sia evitato l'ipotiroidismo secondario alla somministrazione di radio-iodio. La presenza di grave ipertiroidismo, elevati valori di TSH, elevati titoli sierici di autoanticorpi anti-recettori TSH precedenti la terapia con radio-iodio, o l'esposizione al fumo sono altri possibili fattori di rischio che possono contribuire all'induzione o all'aggravamento dell'orbitopatia dopo somministrazione di radio-iodio^(4,5).

La tiroidectomia non sembra influenzare il corso dell'orbitopatia, sebbene recentemente sia stato riportato che la tiroidectomia subtotale seguita da radio-iodio (tiroidectomia totale) è risultata avere un effetto migliore della tiroidectomia subtotale sul decorso dell'orbitopatia⁽⁶⁾.

Terapie farmacologiche per l'OTC

Steroidi

Da diversi decenni l'OTC è trattata con i glucocorticoidi (GC) in virtù dei loro effetti antinfiammatori e immunosoppressivi. Questi farmaci sono comunemente usati nel trattamento delle forme moderato-gravi e attive della malattia e sembrano essere il trattamento elettivo anche per le forme più gravi, con compromissione della funzione visiva⁽⁷⁾.

I GC sono stati somministrati per vie diverse: orale, locale (retrobulbare o sottocongiuntivale) e, più recentemente, endovenosa.

I glucocorticoidi orali sono stati somministrati ad alte dosi (prednisone 60-100 mg/die, o dosi equi-

valenti di altri steroidi) e per periodi prolungati. Attraverso questa via di somministrazione hanno indotto una risposta terapeutica efficace in circa il 55% (~33-63%) dei pazienti, con riduzione del coinvolgimento dei tessuti molli periorbitari, riduzione del volume della muscolatura oculare estrinseca di recente insorgenza e miglioramento dell'otticopatìa. La diminuzione del dosaggio farmacologico o la sospensione del trattamento è stata però spesso associata a riattivazione dell'orbitopatìa e gli effetti collaterali della somministrazione orale non sono trascurabili^(4,5).

La somministrazione locale di GC (retrobulbare o sottocongiuntivale) non sembra essere invece associata a effetti collaterali degni di rilievo, per quanto i suoi risultati appaiano inferiori a quelli ottenibili con la somministrazione orale. Per questa ragione la somministrazione locale dovrebbe essere considerata soltanto nei pazienti con controindicazioni assolute all'uso dei GC per via «sistemica» a più elevati dosaggi.

Da circa 20 anni è stata proposta la somministrazione dei glucocorticoidi per via endovenosa ad alto dosaggio e diversi studi ne hanno indicato una maggior efficacia rispetto ai GC per os (80% verso 50%). Infiammazione, diplopia e neuropatia ottica sono le manifestazioni oculari dell'OTC che meglio rispondono ai GC per via endovenosa^(4,5).

I glucocorticoidi ad alto dosaggio per via endovenosa sono stati usati con differenti posologie, con un ampio *range* di dosi cumulative e con periodi di trattamento di differente durata. In alcune casistiche, la somministrazione dei GC per via endovenosa è stata seguita dalla loro somministrazione orale, in altre casistiche i GC orali sono stati utilizzati nei periodi tra un'infusione e l'altra. A tutt'oggi non è stata provata la superiorità di alcuno di questi schemi di trattamento rispetto agli altri^(4,5).

La via endovenosa in boli è generalmente ben tollerata e non è associata a effetti collaterali, contrariamente a ciò che avviene con la somministrazione orale che, essendo continua, ha effetti me-

tabolici indesiderati più pronunciati. La somministrazione endovenosa, tuttavia, può avere effetti tossici dose-dipendenti e sono stati riportati casi di insufficienza epatica acuta dovuti a dosaggi endovenosi più elevati di quelli correntemente usati⁽⁸⁾. I GC per via endovenosa appaiono comunque sicuri se il dosaggio cumulativo di metilprednisolone in un ciclo di terapia è minore di 8 g⁽⁹⁾. Il bifosfonato dovrebbe essere somministrato a pazienti che ricevono elevate dosi di GC^(4,5).

L'aggiunta di ciclosporina al prednisone nei pazienti che non rispondono al solo prednisone sembra potenziarne gli effetti in virtù del prolungamento dell'emivita di quest'ultimo. Gli effetti collaterali della ciclosporina, tuttavia, possono essere gravi e, per questo motivo, tale farmaco deve essere usato con estrema cautela⁽¹⁰⁾.

Altri trattamenti medici di scarso o non comprovato valore includono gli analoghi della somatostatina, l'azatioprina, il chimesone, le immunoglobuline e gli agenti immunomodulanti quali pentossifillina, fattore di necrosi antitumorale, anticorpi monoclonali anti-CD-20, antiossidanti (nicotinamide e allopurinolo)^(4,5). L'agopuntura non ha alcun effetto terapeutico sull'OTC.

Radioterapia orbitaria

Dal 1913 la terapia radiante è stata usata per il trattamento dell'OTC.

La maggior parte dei centri utilizza una dose cumulativa di 20 Gray (Gy) frazionati in dosi di 10 x 2-Gy in un periodo di 2 settimane. La risposta alla radioterapia orbitaria non differisce da quella ottenibile con i glucocorticoidi per os e la combinazione dei due trattamenti appare essere più efficace rispetto sia alla sola radioterapia che ai soli GC. La radioterapia è più efficace rispetto all'irradiazione simulata nel migliorare la diplopia e le restrizioni dei muscoli extraoculari^(4,5).

La radioterapia è generalmente ben tollerata, ma può causare irritazione oculare e perdita di capelli, entrambe transitorie.

Spesso si nota una certa diffidenza nei confronti della radioterapia in virtù dei possibili e noti ef-

fetti collaterali e complicanze delle radiazioni ionizzanti. Nel caso dell'OTC potrebbero essere indotte neoplasie nella regione testa-collo, retinopatia, formazione di cataratta e fibrosi diffusa dei tessuti molli retrooculari. Ad oggi, non sono stati osservati tumori secondari in studi con *follow-up* a lungo termine e le complicanze oculari, come la retinopatia o la cataratta, non sembrano essere reali conseguenze dell'irradiazione orbitaria per l'OTC. A causa della lunga latenza dei tumori indotti dall'irradiazione, tuttavia, alcuni Autori suggeriscono di evitare l'irradiazione nei pazienti più giovani di 35 anni^(4,5).

Anomalie microvascolari retiniche sono state osservate in una minoranza di pazienti, per lo più affetti da ipertensione sistemica e/o diabete mellito, che, pertanto, sono da considerarsi come controindicazioni relative all'uso della radioterapia orbitaria^(4,5).

Infine, si è dimostrato infondato il timore che l'eventuale fibrosi dei tessuti irradiati influenzi il risultato della possibile chirurgia riabilitativa successiva. La radioterapia preoperatoria, infatti, non influenza negativamente la chirurgia strabologica⁽¹¹⁾ e la dose totale di 20 Gray (Gy) (10 x 2-Gy) in un periodo di 2 settimane, comunemente usata per il trattamento dell'OTC, non interferisce negativamente sul risultato della chirurgia decompressiva riabilitativa⁽¹²⁾.

TRATTAMENTI CHIRURGICI

L'esatto meccanismo alla base delle alterazioni dell'autoimmunità che portano all'OTC non è noto e, per questo motivo, non esiste una terapia medica specifica per questa malattia.

Il processo autoimmunitario alla base dell'OTC induce aumento di volume dei tessuti molli contenuti all'interno dell'orbita ossea; questo causa congestione venosa con eventuale impedimento del fisiologico deflusso venoso verso il seno cavernoso e inversione dello stesso verso il circolo venoso facciale. Questo circolo vizioso porta a un aumento della pressione endorbitaria che è responsabile sia della progressione dell'orbitopatia

che dei suoi tipici segni e sintomi⁽¹³⁾. Sebbene la terapia medica possa influenzare positivamente l'evoluzione della malattia, scarsi sono gli effetti dei trattamenti immunosoppressivi aspecifici sulle alterazioni somatiche e funzionali conclamate che la malattia può produrre.

Qualsiasi procedura chirurgica tesa a diminuire l'aumentata pressione endorbitaria per mezzo di un aumento del volume dell'orbita ossea o/e di una rimozione del grasso orbitario è definita «decompressione orbitaria»^(2,14).

A seconda della gravità dell'orbitopatia la riabilitazione chirurgica può essere più o meno estesa. Il trattamento completo, che può richiedere chirurgia decompressiva, chirurgia strabologica, allungamenti palpebrali, blefaroplastiche, può avere una durata complessiva di 1,5-2 anni.

La chirurgia decompressiva porta a riduzione dell'esoftalmo, dell'edema periorbitario e, in circa il 50% dei pazienti, a una riduzione dell'apertura della rima palpebrale. Può migliorare lo strabismo restrittivo distiroideo, ma, più spesso, il dislocamento dei tessuti molli orbitari prodotto dalla decompressione lo induce o lo peggiora. La chirurgia strabologica deve, per questo, seguire la chirurgia decompressiva e, considerando che lo strabismo verticale influenza la posizione delle palpebre, la chirurgia strabologica deve precedere quella palpebrale. In buona sostanza la riabilitazione chirurgica dell'orbitopatia deve rispettare la cronologia sopra indicata dal momento che la procedura precedente può influenzare la necessità e l'estensione di quella che segue. In casi particolari sono possibili eccezioni e più procedure chirurgiche possono essere eseguite contemporaneamente favorendo così una più rapida riabilitazione⁽¹⁵⁾. Nella fase postinfiammatoria dell'orbitopatia, dopo che il quadro clinico è rimasto stabile sia da un punto di vista metabolico che oftalmologico per 6-8 mesi, può essere eseguita la riabilitazione chirurgica, se necessaria (*Fig. 20.2*). La chirurgia decompressiva può comunque rendersi necessaria come intervento in urgenza durante la fase attiva dell'orbitopatia quando la terapia medica non

risulti sufficiente alla cura di un'otticopatia, o interventi di chirurgia palpebrale non siano sufficienti a controllare una grave cheratopatia da esposizione (Fig. 20.1)⁽¹⁴⁾.

Chirurgia decompressiva

In origine la chirurgia decompressiva era utilizzata limitatamente al trattamento di quelle forme gravi di orbitopatia in cui la funzione visiva era a rischio a causa di un'otticopatia o di una cheratopatia da esposizione (Fig. 20.1) non reversibili con trattamenti più conservativi. Più di recente le indicazioni a questo tipo di chirurgia sono state estese al trattamento dell'esoftalmo e dei sintomi tipici dell'orbitopatia (Fig. 20.2). La sub-lussazione del bulbo oculare che può essere causa di otticopatia e/o esposizione corneale acuta, l'amaurosi posturale in pazienti con orbitopatia inattiva e le pieghe coroidali rappresentano altre, più recenti, indicazioni alla chirurgia decompressiva^(14,16). Attualmente la chirurgia decompressiva si avvale di osteotomie che coinvolgono la parete mediale, il pavimento orbitario, la parete laterale, e/o lipectomie solitamente, ma non esclusivamente, limitate al quadrante orbitario infero-laterale. Questa zona, in cui non sono presenti strutture anatomiche importanti, rappresenta infatti un'area particolarmente sicura per questo tipo di procedura chirurgica. Quale sia la più conveniente sequenza di osteotomie e lipectomie continua a essere argomento di discussione.

Osteotomie a rotazione e impianti alloplastici sovra perioste, sebbene siano stati sporadicamente usati per camuffare, più che per correggere, l'esoftalmo, sono procedure di non comprovata efficacia e i loro margini che si rendono spesso evidenti non contribuiscono a ottimizzare il risultato estetico finale della riabilitazione chirurgica.

Chirurgia strabologica

Nel paziente affetto da OTC può rendersi necessaria la correzione dello strabismo restrittivo dovuto alla malattia ed eventualmente peggiorato dalla chirurgia decompressiva o di quello iatrogeno

indotto *ex novo* da tale chirurgia (Fig. 20.1). Lo strabismo a piccolo angolo può giovare del trattamento con lenti prismatiche, mentre lo strabismo stabile a più ampio angolo abbisogna di trattamento chirurgico. Questo può essere eseguito in più procedure oppure correggendo contemporaneamente la componente verticale e quella orizzontale dello strabismo. Nel primo caso si operano prima i retti verticali, che come azione terziaria sono adduttori, mentre, nel secondo caso, non possono essere operati più di 2 muscoli retti contigui nello stesso occhio al fine di rendere minimo il rischio di possibili processi ischemici a carico del segmento anteriore.

Nello strabismo distiroideo la chirurgia è solitamente eseguita sui muscoli retti, l'inciclotropia e l'exiclotropia sono rare e di solito secondarie rispettivamente a ipoglobo e restrizione del retto inferiore. Gli interventi, che solitamente consistono in recessioni più o meno estese, sono eseguiti in prima istanza al fine di ripristinare la fusione in posizione primaria di sguardo, successivamente, ma anche contemporaneamente, miopessie retroequatoriali possono rendersi necessarie al fine di ridurre l'estensione delle incomitanze periferiche. Le complicanze sono rare.

Chirurgia palpebrale

La retrazione palpebrale è un segno comune dell'OTC e il 91% dei pazienti ne è affetto nel corso della malattia⁽¹⁷⁾. La retrazione palpebrale superiore e inferiore è dovuta a una combinazione di infiammazione, fibrosi, stimolazione adrenergica e restrizione dei retti verticali. L'esoftalmo contribuisce ad aumentare l'ampiezza della rima palpebrale dislocando le palpebre. Di recente è stato dimostrato che la chirurgia decompressiva eseguita per via coronale, approccio che non ha nessun effetto sui retrattori palpebrali, riduce in maniera simile la dislocazione sia della palpebra superiore che di quella inferiore⁽¹⁸⁾. La correzione della retrazione palpebrale superiore e inferiore può essere ottenuta mediante recessione/allungamento dei retrattori. Solo le forme più gravi a ca-

rico della palpebra inferiore richiedono l'inserimento di spaziatori di varia natura tra i retrattori recessi e il margine inferiore del tarso. Questo si rende necessario al fine di offrire la rigidità e il supporto necessario al riposizionamento della palpebra in posizione fisiologica contro l'azione della forza di gravità. Diversi materiali autologhi, omologhi, xenogenici o sintetici sono stati utilizzati a tal fine e, nonostante rimanga controverso quale sia il più conveniente, la mucosa prelevata dal palato duro rappresenta un'ottima soluzione, per quanto non sia trascurabile il *discomfort* e la possibile morbosità al sito di prelievo.

Il trattamento della retrazione palpebrale superiore è chirurgico e il suo risultato è senza dubbio meno prevedibile di quello del trattamento della retrazione palpebrale inferiore. La terapia medica della retrazione palpebrale superiore con α -bloccanti topici è poco efficace e la terapia topica o sistemica con bloccanti adrenergici post-gangliari come la guanetidina è associata a molteplici e indesiderabili effetti collaterali. La tossina botulinica può essere un'opzione terapeutica, per quanto, la sua efficacia limitata nel tempo renda necessari trattamenti ripetuti. La tossina botulinica può inoltre indurre temporanee ipercorrezioni della retrazione palpebrale superiore o complicanze quali deficit di elevazione e paralisi dell'orbicolare, che sono altamente indesiderabili in pazienti a rischio di esposizione corneale come sono quelli affetti da OTC.

In considerazione del fatto che il trattamento della retrazione palpebrale superiore è una delle ultime procedure che può rendersi necessaria del lungo e stressante trattamento riabilitativo nel paziente affetto da OTC e che, sebbene siano stati proposti differenti trattamenti, nessuno di essi si è dimostrato migliore degli altri, è fortemente raccomandabile usare la tecnica chirurgica meno invasiva e di più rapida esecuzione. Coerentemente con queste considerazioni è stato proposto un

approccio sistematico per la cura di gradi diversi di retrazione palpebrale superiore. Esso prevede la Müllerectomia trans-congiuntivale senza suture per retrazioni lievi (≤ 3 mm) e una recessione *en-block* del complesso di congiuntiva retrattori attraverso un approccio anteriore (blefarotomia) o trans-congiuntivale senza suture per retrazioni moderato-gravi (> 3 mm)⁽¹⁸⁾.

Nel paziente affetto da OTC gli interventi di blefaroplastica superiore, inferiore, plastica del sopracciglio e della fronte richiedono tecniche sostanzialmente simili a quelle richieste per il trattamento dei processi involutivi senili delle stesse regioni, tuttavia nell'OTC alcune strutture come il grasso sub-orbicolare e il corrugatore del sopracciglio meritano un'attenzione particolare.

COMPLICANZE

Le complicanze più serie sono dovute alla chirurgia decompressiva sebbene, in generale, essa sia considerata una procedura sicura ed efficace⁽²⁰⁾. Complicanze comuni della chirurgia decompressiva includono strabismo, disestesie del nervo infraorbitario, sinusiti, entropion della palpebra inferiore e distopia bulbare⁽¹⁴⁾.

La diplopia, che ha un impatto fortemente negativo sulla qualità di vita dei pazienti affetti da OTC, è di gran lunga la complicanza più frequente e temuta della chirurgia decompressiva e certamente una delle ragioni che alimenta lo scetticismo di alcuni verso questo trattamento chirurgico. Fistole liquorali, infezioni, vasospasmi, insulti ischemici, infarti ed emorragie coinvolgenti il sistema nervoso centrale, sono complicanze descritte solo sporadicamente⁽¹⁴⁾.

Complicanze lievi che rispondono solitamente alla terapia medica includono erosioni corneali, dellen secondarie alla chemosi congiuntivale che può venirsi a creare nell'immediato postoperatorio e riattivazione dell'orbitopatia a poche settimane dall'intervento nell'1,3% dei casi⁽²¹⁾.

BIBLIOGRAFIA

1. Wiersinga WM, Bartalena L. Epidemiology and prevention of Graves' ophthalmopathy. *Thyroid* 2002;12:855-860.
2. Baldeschi L. Orbital decompressions: status of the art and unresolved issues. In: Guthoff R, Katowitz J, Eds. *Essential in ophthalmology: Orbit and Oculoplastic*. Berlin: Springer, 2007:143-151.
3. Bartalena L. Prevention. In: Wiersinga WM, Kahaly GJ, Eds. *Graves' Orbitopathy a multidisciplinary approach*. Basel: Karger, 2007:229-236.
4. Bartalena L, Baldeschi L, Dickinson JA, et al. Consensus statement of the European Group on Graves' orbitopathy (EUGOGO) on management of Graves' orbitopathy. *Eur J Endocrinol* 2008;158:273-285.
5. Bartalena L, Baldeschi L, Dickinson JA, et al. Consensus statement of the European Group on Graves' orbitopathy (EUGOGO) on management of Graves' orbitopathy. *Thyroid* 2008;18:333-346.
6. Menconi F, Marinò M, Pinchera A, et al. Effects of total thyroid ablation versus near-total thyroidectomy alone on mild to moderate Graves' orbitopathy treated with intravenous glucocorticoids. *Thyroid* 2008;18:333-346.
7. Wakelkamp IMMJ, Baldeschi L, Saeed P, Mourits MP, Prummel MF, Wiersinga WM. Surgical or medical decompression as a first line treatment of optic neuropathy in Graves' ophthalmopathy? A randomized controlled trial. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2005;63:323-328.
8. Marinò M, Morabito E, Brunetto MR, Bartalena L, Pinchera A, Marcocci C. Acute and severe liver damage associated with intravenous glucocorticoid pulse therapy in patients with Graves' ophthalmopathy. *Thyroid* 2004;14:403-406.
9. Le Moli R, Baldeschi L, Saeed P, Regensburg N, Mourits MP, Wiersinga WM. Determinants of liver damage associated with intravenous methylprednisolone pulse therapy in Graves' ophthalmopathy. *Thyroid* 2007;17:357-362.
10. Prummel MF, Mourits MP, Berghout A, Krenning EP, van der Gaag R, Koornneef L, Wiersinga WM. Prednisone and cyclosporine in the treatment of severe Graves' ophthalmopathy. *N Engl J Med* 1989;321:1353-1359.
11. Mourits MP, Koornneef L, van Mourik-Noordenbos AM, et al. Extraocular muscle surgery for Graves' ophthalmopathy: does prior treatment influence surgical outcome? *Br J Ophthalmol* 1990;74:481-483.
12. Baldeschi L, MacAndie K, Koetsier E, Blank L, Wiersinga WM. The influence of previous orbital radiotherapy on the outcome of rehabilitative decompression surgery in Graves orbitopathy. *Am J Ophthalmol* 2008;145:534-540.
13. Bahn RS. Pathophysiology of Graves' ophthalmopathy: the cycle of disease. *J Clin Endocrinol Metab* 2003;88:1939-1946.
14. Baldeschi L. Orbital decompression. In: Wiersinga WM, Kahaly GJ, Eds. *Graves' Orbitopathy a multidisciplinary approach*. Basel: Karger, 2007:163-175.
15. Baldeschi L. Rehabilitative surgery. In: Wiersinga WM, Kahaly GJ, Eds. *Graves' Orbitopathy a multidisciplinary approach*. Basel: Karger, 2007:160-162.
16. Rose GE. Postural visual obscurations in patients with inactive thyroid eye disease; a variant of «hydraulic» disease. *Eye* 2006;20:1178-1185.
17. Bartley GB, Fatourehchi V, Kadrmas EF, et al. Clinical features of Graves' ophthalmopathy in an incidence cohort. *Am J Ophthalmol* 1996;121:284-290.
18. Baldeschi L, Wakelkamp IMMJ, Lindeboom R, Prummel MF, Wiersinga WM. Early versus late orbital decompression in Graves' orbitopathy: a retrospective study in 125 patients. *Ophthalmology* 2006;113:874-878.
19. Baldeschi L. Correction of lid retraction and exophthalmos. In: Geerling G, Brewitt H, Eds. *Surgery for the dry eye. Scientific evidence and guidelines for the clinical management of dry eye associated ocular surface disease*. Basel: Karger, 2008:103-126.
20. Bahn RS. Is orbital decompression a safe and effective treatment for Graves' orbitopathy? *Nat Clin Pract Endocrinol Metab* 2007;3:796-797.
21. Baldeschi L, Lupetti A, Vu P, Wakelkamp IMMJ, Prummel MF, Wiersinga WM. Reactivation of Graves' orbitopathy after rehabilitative orbital decompression. *Ophthalmology* 2007;114:1395-1402.

Sezione IV

LA CAVITA' ANOFTALMICA

La chirurgia orbitaria e palpebrale

Francesco Quaranta Leoni, *Roma*

- ✓ L'eviscerazione è sempre preferibile all'enucleazione, tranne in caso di neoplasie intraoculari.
- ✓ Posizionare sempre un impianto endorbitario di volume adeguato contestualmente all'atto chirurgico (enucleazione o eviscerazione).
- ✓ Applicare sempre un conformatore successivamente all'intervento di enucleazione o eviscerazione.
- ✓ La chirurgia riabilitativa palpebrale deve seguire la chirurgia riabilitativa della cavità anoftalmica secondo una precisa sequenza operatoria.
- ✓ In caso di contrazione severa della cavità anoftalmica va prospettata al paziente la necessità di interventi multipli prima di ottenere un risultato estetico soddisfacente.

LA SINDROME DELLA CAVITA' ANOFTALMICA PROTESIZZATA

In seguito a un intervento di enucleazione o di eviscerazione si produce un deficit volumetrico all'interno della cavità orbitaria. Tale deficit deve essere corretto al momento dell'intervento chirurgico con il posizionamento all'interno del cono muscolare o del guscio sclerale di un impianto endorbitario di dimensioni adeguate⁽¹⁻³⁾ e, successivamente, con una protesi di dimensioni idonee. L'assenza dell'impianto - o la presenza di un impianto o di una protesi di volume non idoneo - causano una serie di alterazioni patologiche che nel loro insieme costituiscono la *Sindrome della Cavità Anoftalmica (Post Enucleation Socket Syndrome - PESS)* (Fig. 21.1). Questa è caratterizzata da diverse combinazioni di:

- *Enoftalmo.*
- *Solco sovraorbitario profondo.*
- *Ptosi* (o retrazione palpebrale).
- *Lassità palpebrale inferiore.*
- *Deficit di profondità del fornice inferiore.*

L'assenza dell'impianto, infatti, determina una rotazione del contenuto orbitario e un deficit di supporto del complesso muscolare costituito dal retto superiore e dall'elevatore della palpebra superiore. Può derivarne una disinserzione dell'aponeurosi del muscolo elevatore e, di conseguenza, una ptosi palpebrale. Più raramente può verificarsi una retrazione della palpebra superiore, se la



Fig. 21.1

Post Enucleation Socket Syndrome (PESS) destra con enoftalmo, solco sovraorbitario profondo, ptosi, lassità palpebrale inferiore.

disinserzione del retto superiore produce una trazione eccessiva sull'elevatore palpebrale⁽¹⁾. Il muscolo retto inferiore, persa l'inserzione bulbare, e i retrattori palpebrali inferiori, ad esso intimamente connessi, tendono a contrarsi in direzione dell'apice orbitario, determinando una diminuzione di profondità del fornice inferiore. La presenza di miofibroblasti all'interno della cavità orbitaria sarebbe inoltre responsabile della contrazione della congiuntiva e del progressivo «enoftalmo» presenti in alcuni pazienti anoftalmici⁽⁴⁾.

INDICAZIONI E PRINCIPI DEL TRATTAMENTO CHIRURGICO

Tra le procedure chirurgiche distinguiamo gli *interventi demolitivi*, cioè di asportazione del bulbo *in toto* (*enucleazione*) o del suo contenuto (*eviscerazione*) e la *chirurgia della cavità orbitaria*, che mira alla riabilitazione del paziente anoftalmico.

In caso di enucleazione o eviscerazione l'anestesia più frequentemente usata è quella generale. E' ragionevole eseguire un intervento demolitivo senza contemporaneo posizionamento di un impianto endorbitario in caso di enucleazione eseguita per l'eradicazione di neoformazioni per le quali sia evidente, dagli esami preoperatori o all'atto chirurgico, una diffusione neoplastica transclerale^(4,5). L'impianto primario può considerarsi infatti un trattamento accettabile anche in caso di eviscerazione postendoftalmite, per il basso tasso di complicanze che tale procedura comporta^(6,7). L'enucleazione è l'intervento di scelta in caso di neoplasie intraoculari (melanoma della coroide, retinoblastoma). In tutti gli altri casi è da preferirsi l'eviscerazione⁽⁵⁾. Il posizionamento dell'impianto all'interno del guscio sclerale permette generalmente una buona mobilità del globo oculare ed evita l'*effetto faden* determinato dall'adesione del ventre muscolare all'impianto nella sua porzione posteriore, che si verifica in caso di enucleazione. In caso di enucleazione o di impianto secondario è possibile utilizzare un innesto prelevato dal paziente durante l'operazione stessa (*in-*

nesto dermo adiposo) in alternativa ad un impianto sintetico, costituito da un biomateriale^(1,2). I muscoli extraoculari e i tessuti che ricoprono l'occhio (capsula di Tenone e congiuntiva) sono suturati con attenzione e al termine dell'intervento va inserito un conformatore di dimensioni adeguate, che verrà sostituito successivamente dalla protesi. Distinguiamo due tipi di impianti endorbitari sintetici: *gli impianti sferici alloplastici non porosi* (silicone, PMMA) e *gli impianti porosi bio-integrabili* (idrossiapatite, bioceramica, polietilene poroso [Medpor[®]]). La natura porosa di questi bio-materiali permette:

- La possibilità di modificarne il contorno in sede operatoria.
- La crescita all'interno della struttura di elementi fibrovascolari, come è stato evidenziato da studi con RMN eseguita a distanza di alcuni mesi dal posizionamento dell'impianto⁽⁸⁾.
- Il posizionamento con un secondo atto chirurgico di un perno che permetta un contatto diretto (*coupling*) con la protesi⁽⁹⁾.

La chirurgia riabilitativa della cavità anoftalmica prevede un'analisi attenta dei problemi della cavità orbitaria e una sequenza operatoria precisa. Il *deficit di volume* e quello di *superficie* devono essere trattati per primi, quindi si dovranno gestire le *complicanze degli impianti*, se presenti; infine, dopo il posizionamento di una protesi di forma adeguata, si dovranno trattare le *malposizioni palpebrali*.

Il deficit di volume può essere compensato dal posizionamento di un *impianto secondario* (se l'impianto è assente) o dalla sostituzione dell'impianto primario con uno di dimensioni maggiori o, se ciò non sarà sufficiente, con il posizionamento di un *impianto subperiosteo*⁽¹⁾. Il posizionamento di un cuneo di silicone o di lamine di polietilene poroso (Medpor[®]) a livello del pavimento riduce il volume orbitario, spingendo in avanti i tessuti, con conseguente riduzione della profondità del solco sovraorbitario. In alternativa, la profondità del solco sovraorbitario può essere corretta con un impianto dermo adiposo posizionato

a livello del grasso preaponeurotico e fissato al periostio della rima orbitaria superiore, o temporaneamente con l'impiego di *fillers* iniettati a livello della porzione inferiore dell'orbita⁽¹⁰⁾.

La chirurgia palpebrale deve seguire la chirurgia riabilitativa sulla cavità. La sequenza chirurgica classica prevede due *steps* successivi: va prima corretta la lassità palpebrale inferiore (con una cantopessia laterale o un *fascial sling* a seconda che la lassità interessi solo il canto laterale o entrambi i canti) e, successivamente, eseguita la chirurgia della ptosi aponeurotica. E' fondamentale eseguire la chirurgia palpebrale dopo il posizionamento della protesi definitiva o di una protesi provvisoria di forma e volume adeguati. In pazienti selezionati è possibile correggere la lassità palpebrale inferiore e la ptosi aponeurotica in maniera mini-invasiva: la reinserzione dell'aponeurosi e l'elevazione della palpebra inferiore possono essere effettuate attraverso la sola incisione a livello della piega palpebrale superiore⁽¹⁰⁾.

LA CAVITÀ CONTRATTA

In alcuni casi il problema del paziente anoftalmico non è legato esclusivamente al deficit di volume orbitario o alla presenza di malposizioni palpebrali. La cavità anoftalmica di alcuni pazienti, infatti, non ha la possibilità di contenere una protesi per una contrazione eccessiva della cavità stessa (Fig. 21.2). Tale fenomeno può essere conseguenza di traumi, infezioni, fenomeni infiam-



Fig. 21.2

Cavità anoftalmica sinistra contratta.

matori legati a un uso improprio della protesi o ad una protesi inadeguata, enucleazioni eseguite in maniera impropria o trattamenti radioterapici^(5,10). Lo scopo della chirurgia, in questi casi, è quello di incrementare la superficie della cavità.

In caso di contrazione modesta è possibile agire localmente, correggendo ad esempio l'entropion della palpebra superiore con un riposizionamento della lamella anteriore, o effettuando una plastica a «Z» della congiuntiva al fine di correggere eventuali cicatrici congiuntivali retraenti. In caso di contrazione severa, lo scopo della chirurgia è duplice: espansione della cavità orbitaria e incremento della rima palpebrale orizzontale. In tali casi è necessario ricostruire i fornici con innesti di mucosa buccale e posizionare specifiche suture al fine di mantenere il fornice nella posizione desiderata⁽¹⁾. Se è necessario correggere simultaneamente il deficit del volume orbitario e della profondità dei fornici può essere adeguato eseguire un impianto dermoadiposo.

E' sempre possibile un insuccesso chirurgico, in relazione al deficit di vascolarizzazione della cavità. Se è presente un'estrema contrazione, conseguente a procedure demolitive e successiva radioterapia, può essere utile incrementare l'apporto vascolare eseguendo un intervento di trasposizione del muscolo temporale all'interno della cavità orbitaria. In tali casi va di regola prospettata al paziente la necessità di interventi multipli prima di ottenere un risultato estetico ragionevole⁽¹⁾.

COMPLICANZE DELLA CHIRURGIA

Tra le complicanze degli impianti endorbitari ricordiamo la migrazione e l'esposizione. La *migrazione dell'impianto* è una complicanza degli impianti alloplastici, da porre in relazione alla non-integrazione degli stessi all'interno della cavità orbitaria⁽²⁾. L'*esposizione dell'impianto* provoca disagio al paziente (aumento della secrezione mucosa, rischio di infezione, possibilità di estrusione) e richiede un intervento correttivo consistente nella riparazione con innesti di pala-

to duro, di *patch* sclerali, di innesti mioperioste retroauricolari o di derma. In caso di esposizione di notevole dimensione può essere utile sostituire l'impianto con uno di dimensione minore o con un impianto dermo-adiposo che consente il rimpiazzo simultaneo di volume (grasso) e di superficie (derma), senza determinare contrazione della cavità⁽⁵⁾. L'innesto dermo-adiposo può tuttavia subire una riduzione di volume nei 6-9 mesi successivi all'intervento ed è possibile il verificarsi di una necrosi dell'impianto in caso di insufficiente apporto vascolare⁽¹⁾.

Il tasso di esposizione sembra essere in relazione alla tecnica chirurgica utilizzata e al tipo di materiale che riveste l'impianto (sclera, fascia lata, fa-

scia temporale, rete in polyglactin [Vicryl®], rete in acido poliglicolico [Dexon®, ecc.) oltre che al tipo di impianto⁽²⁾. Peraltro, l'inserzione successiva di un perno per favorire la mobilità della protesi è sicuramente associata a un'incidenza maggiore di complicanze e al rischio di dover sottoporre il paziente a procedure chirurgiche aggiuntive⁽¹¹⁾.

Complicanza rara, ma descritta in letteratura, è l'oftalmia simpatica a carico dell'occhio controllaterale in caso di eviscerazione⁽¹²⁾.

Le complicanze della chirurgia palpebrale sono generalmente da ascrivere alla iper- o ipocorrezione delle malposizioni presenti e sono per lo più gestibili con ulteriori interventi chirurgici.

BIBLIOGRAFIA

- Collin JRO. Enucleation, evisceration and socket surgery. In: A manual of Systematic Eyelid Surgery. 3rd Ed. London: Elsevier-Butterworth-Heinemann, 2006, 223-228.
- Custer PL, Kennedy RH, Woog JJ, et al. Orbital implants in enucleation surgery: a report by the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology* 2002;110:2054-2061.
- Wang JK, Liao SL, Lai PC, Lin LLK. Prevention of exposure of porous orbital implants following enucleation. *Am J Ophthalmol* 2007;143(1):61-67.
- Kaltreider SA, Wallow IH, Gonnering RS, Dortzbach RK. The anatomy and histology of the anophthalmic socket - is the myofibroblast present? *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 1987;3:207-230.
- Quaranta Leoni F. La cavità anoftalmica. In: Oftalmologia Legale. Fabiano-SOI, Roma, Venezia 2007, 158-163.
- Ozgur OR, Akcay L, Dogan OK. Primary implant placement with evisceration in patients with endophthalmitis. *Am J Ophthalmol* 2007 May;143(5):902-904.
- Tawfik HA, Budin H. Evisceration with primary implant placement in patients with endophthalmitis. *Ophthalmology* 2007 Jun;114(6):1100-1103.
- De Potter P, Duprez T, Cosnard G. Postcontrast magnetic resonance imaging assessment of porous polyethylene orbital implant (Medpor). *Ophthalmology* 2000;107:1656-1660.
- Jordan DR, Klapper SR. A new titanium peg system for hydroxyapatite orbital implants. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2000;16:380-387.
- Quaranta Leoni FM. Treatment of the anophthalmic socket. *Curr Opin Ophthalmol* 2008;19:422-427.
- Cheng MS, Liao SL, Lin LK. Late porous polyethylene implants exposure after motility coupling post placement. *Am J Ophthalmol* 2004;138:420-424.
- Bilyk J. Enucleation, evisceration, and sympathetic ophthalmia. *Curr Opin Ophthalmol* 2000;11:372-386.

La riabilitazione protesica

Alessandra C. Modugno, Roma

- ✓ Applicare sempre il conformatore dopo enucleazione o eviscerazione.
- ✓ La protesi oculare può essere applicata su un bulbo atrofico.
- ✓ L'oculista deve controllare annualmente la cavità anoftalmica.
- ✓ Nell'anoftalmo e microftalmo è necessario attuare un trattamento precoce.
- ✓ Le protesi oculari sono erogate da ASL e INAIL.

RIABILITAZIONE PROTESICA POSTCHIRURGICA

Dopo un intervento chirurgico di enucleazione o eviscerazione (con o senza impianto di endoprotesi) è sempre necessario applicare un conformatore all'interno della cavità anoftalmica per mantenere la profondità dei fornici, evitare il formarsi di aderenze congiuntivali (simblefaron) e mantenere il tono del muscolo orbicolare.

Dopo 2-4 settimane dall'applicazione del conformatore il paziente deve essere inviato al protesista per l'applicazione della protesi provvisoria che il paziente porterà per 3-4 settimane.

La protesi su misura verrà applicata dopo almeno 8 settimane dall'intervento, previa visita di controllo della cavità da parte dell'oculista.

Tutte la cavità orbitarie tendono a modificarsi nel tempo, pertanto non esiste una protesi definitiva che il paziente non dovrà più sostituire. Il paziente dovrà sottoporsi annualmente a visita di controllo per la cavità e soprattutto per l'occhio adelfo. E' compito dell'oculista inviare il paziente anche a visita di controllo e/o sostituzione della protesi (vedi paragrafo «Legislazione: l'assistenza protesica») e sorvegliare il lavoro tecnico effettuato dal protesista.

Tutte le cavità, e in particolare quelle irradiate, non devono mai rimanere senza protesi o confor-

matore per evitare il rischio di contrazione delle stesse.

Ipersecrezione: molto spesso i pazienti portatori di protesi presentano ipersecrezione mucosa dovuta a congiuntiviti, fattori ambientali o altro. E' preferibile prescrivere colliri o gel poiché le pomate lasciano depositi sulla protesi. La terapia va effettuata senza far rimuovere la protesi al paziente. La protesi va, invece, tolta per la pulizia e manutenzione della stessa e reinserita immediatamente dopo.

RIABILITAZIONE PROTESICA IN PRESENZA DI BULBI ATROFICI

Il bulbo oculare può andare incontro ad atrofia o subatrofia per numerose cause: traumi con perdita di sostanza intrabulbare, ripetuti interventi chirurgici, radiazioni, criotrattamenti del corpo ciliare, ecc. Oltre alla perdita della vista il paziente subisce un danno estetico di importanza rilevante per la sua vita di relazione (deficit volumetrico, pseudoptosi). Non è necessario asportare il bulbo oculare per applicare una protesi: la protesi può essere applicata direttamente sul bulbo atrofico il che ne determinerà anche un ottimo movimento della stessa per trascinamento della protesi da parte del bulbo atrofico (Figg. 22.1, 22.2).



Fig. 22.1

Bulbo subatrofico.



Fig. 22.2

Bulbo subatrofico con protesi.

- Osservazione clinica in narcosi: per valutare la trasparenza dei mezzi diottrici e il fondo oculare di entrambi gli occhi.
- Misurazione del diametro corneale (nel neonato da 9 a 10,5 mm).
- Ecografia A-scan per misurare la lunghezza assiale (TAL del neonato 17 mm).
- Ecografia B-scan per valutare le strutture interne dell'occhio.
- RMN per valutare l'eventuale presenza di altre malformazioni del SNC o di altri organi e la presenza di cisti orbitarie o cerebrali.

Fatta la diagnosi bisogna valutare l'effettiva possibilità di un recupero visivo⁽³⁾.

Una volta accertata l'impossibilità di un recupero della vista e nei casi più gravi di microftalmia o anoftalmia è necessario instaurare un programma di riabilitazione orbitaria volto a evitare l'instaurarsi di un microrbitismo.

L'orbita del bambino cresce per il 70% durante i primi tre anni di vita, il restante 30% si sviluppa nei successivi 5-6 anni. E' molto importante intervenire precocemente, sia per agire sulla struttura ossea dell'orbita che sui tessuti molli (palpebre e congiuntiva) che reagiscono molto positivamente all'espansione precoce⁽⁴⁾.

Il bambino deve essere inviato al protesista che, sotto stretto controllo oculistico, costruirà il conformatore e/o le protesi di grandezza crescente che verranno inserite nella cavità secondo le Linee Guida per l'applicazione delle protesi nei microftalmi:

- Microftalmia lieve: entro il primo anno di vita.
- Microftalmia medio: nei primi 3/6 mesi di vita.
- Microftalmia estremo e anoftalmia: entro il primo mese di vita.

Nei casi di anoftalmia congenita la precocità del trattamento condiziona in maniera sostanziale il risultato finale: in casi di cavità molto piccole si possono utilizzare espansori idrofilici⁽⁵⁾ per la prima fase di espansione e successivamente inviare il bambino al protesista per l'applicazione di conformatori e/o protesi di grandezza crescente.

In caso di intolleranza corneale si può eseguire un ricoprimento congiuntivale della cornea per evitare il contatto diretto tra la superficie corneale e la protesi.

In caso di traumi oculari con ampi tagli sclerali e perdita di sostanza intraoculare, è sempre preferibile suturare il bulbo che può rappresentare, in futuro, il sostegno e «motore» della protesi, senza dimenticare di applicare il conformatore per evitare il formarsi di simblefaron: il movimento della protesi dipende dalla profondità dei fornici.

LA RIABILITAZIONE PROTESICA NELLE MALFORMAZIONI OCULARI CONGENITE

Per anoftalmia congenita si intende la totale assenza del globo oculare in presenza degli annessi (palpebre, congiuntiva e apparato lacrimale)⁽¹⁾.

Il termine «microftalmia» identifica la presenza alla nascita di un occhio con lunghezza assiale totale (*Total axial length* - TAL) inferiore a 17 mm. La diagnosi si basa su criteri clinici e di studio per immagini⁽²⁾:

Una volta ottenuto un discreto sviluppo della cavità e delle palpebre si può ricorrere alla chirurgia per colmare il deficit volumetrico con l'inserimento di un impianto endorbitario sintetico o effettuare un impianto dermo adiposo che, quando impiantato nei bambini, ha la peculiarità di aumentare spontaneamente di volume e approfondire i fornici congiuntivali.

Microftalmo o anoftalmo associato a cisti orbitaria

Il microftalmo e l'anoftalmo possono essere associati alla presenza di una cisti localizzata all'interno della cavità orbitaria⁽⁶⁾.

Qualora sia possibile applicare la protesi si procederà come per gli altri casi esposti precedentemente. Nel caso in cui la cisti occupi la maggior parte della cavità e non permetta l'inserimento di una protesi è necessario asportare la cisti e inserire un conformatore subito dopo l'intervento per evitare la contrazione dei fornici. Successivamente si deve procedere come previsto dal programma di riabilitazione descritto in precedenza. E' consigliabile far eseguire un controllo radiologico dopo sei mesi/un anno dall'asportazione della cisti, per controllare che non si sia riformata.

Nonostante il microftalmo e l'anoftalmo si presentino spesso in forma isolata, esistono molti casi in cui sono presenti anche altre malformazioni in altri distretti corporei⁽⁷⁾, in particolare cuore, re-

ni e sistema nervoso centrale. E' quindi buona norma far sottoporre i piccoli pazienti a una valutazione clinica la più completa possibile e ad una consulenza genetica: alcuni geni implicati nelle malformazioni oculari sono già stati identificati (SO2, PAX6)⁽⁸⁾.

LEGISLAZIONE: L'ASSISTENZA PROTESICA

Tutti i pazienti che necessitano di applicare una protesi oculare possono usufruire dell'erogazione della protesi da parte della ASL-INAIL secondo le normative del Tariffario Nomenclatore delle Protesi (D.M. 27 agosto 1999, n. 332 - Sup. Gazzetta Ufficiale, n. 227 del 27/09/1999) che prevede la sostituzione ogni due anni per le protesi in cristallo, ogni tre anni per quelle in resina e ogni volta che il medico lo ritenga necessario per i minori di 18 anni.

Documenti richiesti:

- Richiesta di un medico oculista di una struttura pubblica.
- Invalidità o richiesta d'invalidità civile (non necessaria al di sotto dei 18 anni).
- Preventivo di spesa della ditta fornitrice della protesi.

Il paziente, presentando questa documentazione presso la ASL-INAIL di appartenenza, otterrà l'autorizzazione necessaria per l'erogazione gratuita del presidio protesico.

BIBLIOGRAFIA

1. Modugno A, Piantanida A, Tucci F, Nucci P. La riabilitazione estetica dei microftalmi. *Boll Oculistica* 1997 suppl. 3;47-51.
2. Bardakjian T, Weiss A, Schneider AS. Anophthalmia/Microphthalmia Overview. www.geneclinics.org
3. Dolk H, Busby A, Armstrong BG, Walls PH. Geographical variation in anophthalmia and microphthalmia in england. *BMJ* 1998;317:905-910.
4. Hintschich C, Zonneveld F, Baldeschi L, Bunce C, Koorneef L. Boni orbital development after early enucleation in humans. *Br J Ophthalmol* 2001;85:205-208.
5. Wiese KG, Vogel M, Guthoff R, Gundlach KK. Treatment of congenital anophthalmos with self-inflating polymer expanders: a new method. *J Cranio-Maxillofac Surg* 1999;27:72-76.
6. McLean CJ, Ragge NK, Jones RB, Collin JR. The management of cystes associated with congenital microphthalmos and anophthalmos. *Br J Ophth* 2003;87:860-863.
7. Tucker S, Jones B, Collin JO. Systemic anomalies in 77 patients whith congenital anophthalmos or microphthalmos. *Eye* 1996;10:310-314.
8. Verma AS, Fitzpatrick DR. Anophthalmia and Microphthalmia. *Orphanet J Rare Des* 2007;2:47.

Sezione V

ANESTESIA IN CHIRURGIA OFTALMOPLASTICA E ORBITARIA

Le indicazioni e il razionale della scelta anestesiologicala in chirurgia oftalmoplastica

Giuseppe Davì, *Valdobbiadene (TV)*

- ✓ La maggior parte degli interventi di chirurgia oftalmoplastica richiede un'anestesia locale o topica.
- ✓ L'anestesia locale risulta efficace e conveniente per le procedure chirurgiche più semplici o per quelle in cui è necessaria la fattiva collaborazione del paziente.
- ✓ Per gli interventi più complessi può rendersi invece necessaria la sedazione oppure l'anestesia generale.

ANESTETICI TOPICI E LOCALI

Gli anestetici per uso topico utilizzati di *routine* sono l'ossibuprocaina⁽¹⁾, la lidocaina e la ropivacaina, mentre tra i principali agenti anestetici locali si annoverano la mepivacaina, la lidocaina e la bupivacaina⁽²⁾.

VALUTAZIONE PREOPERATORIA

Per gli interventi oftalmoplastici in anestesia locale di breve durata, non invasivi ed effettuati in pazienti senza particolari problemi di salute generale, una valutazione anestesiologicala preoperatoria associata a esami di *routine*, sebbene consigliabile, non risulta strettamente necessaria⁽³⁾.

E' invece raccomandata e fondamentale qualora il paziente dovesse eseguire un'anestesia locale più lunga, un'anestesia generale o con sedazione, soprattutto se i pazienti sono anziani e defedati, con malattie cardiorespiratorie, non cooperanti o con patologie psichiatriche^(4,5).

In caso di anestesia generale o sedazione sarà compito dell'anestesista raccogliere informazioni quanto più possibile dettagliate e precise in merito a possibili allergie a farmaci anestetici del paziente o dei suoi familiari⁽⁶⁾.

ANESTESIA TOPICA

Prima di entrare in camera operatoria è opportuno che il paziente venga sottoposto a premedicazione mediante instillazione ripetuta di gocce di collirio anestetico nel sacco congiuntivale.

Tale procedura deve essere sempre eseguita in occasione di qualsiasi anestesia locale.

L'anestesia topica, per la sua buona efficacia nel bloccare le afferenze sensitive da cornea e congiuntiva, è utile per ridurre l'ammiccamento, consentendo una detersione cutanea più accurata, e rendere meno dolorosa l'anestesia mediante infiltrazione locale transcongiuntivale ove questa sia richiesta^(7,8).

ANESTESIA LOCALE MEDIANTE INFILTRAZIONE

Questa metodica provoca la perdita di sensibilità dolorifica e, spesso, di movimento dei muscoli, limitatamente alla zona in cui viene inoculata⁽⁹⁾. Per l'infiltrazione locale dell'anestetico prescelto vengono generalmente utilizzate, per maggiore maneggevolezza, siringhe da 2,5 ml e aghi da 27 gauge. L'anestesia locale va eseguita molto lentamente e occorre limitare il numero di iniezioni facendo ruotare l'ago senza estrarlo, indirizzan-

do così l'anestetico a tutta la zona desiderata. In tal modo si riduce il dolore legato all'infiltrazione dell'agente anestetico, con conseguente incremento della collaborazione del paziente.

Quando le condizioni cardiocircolatorie del paziente lo consentono, gli anestetici locali possono essere associati all'epinefrina, il cui effetto vaso-costrittore ottimizza l'emostasi e prolunga l'effetto anestetico. Alla miscela anestetica utilizzata si può inoltre associare ialuronidasi, che aumenta la diffusione tissutale dell'anestetico⁽¹⁰⁾. E' sempre consigliabile predisporre un accesso venoso prima di dare inizio all'intervento e avere familiarità con farmaci e pratiche di pronto soccorso; la presenza di un'anestesista in *stand by* sarebbe auspicabile.

Anche nel caso di chirurgia oftalmoplastica poco estesa, quale ad esempio quella inerente una sola palpebra, è sempre opportuno preparare un vasto campo operatorio, comprendente tutto il volto. Ciò implica il posizionamento dei teli chirurgici lontano da bocca e naso, consentendo così la normale respirazione del paziente e indubbi vantaggi per lo stesso chirurgo che è in grado di operare su un paziente rilassato⁽¹¹⁾.

ANESTESIA TRONCULARE

In alternativa all'anestesia locale per infiltrazione è possibile effettuare blocchi selettivi dei nervi delle zone interessate da un intervento chirurgico. Nella chirurgia oftalmoplastica possono essere praticati blocchi del nervo sovraorbitario, del nervo lacrimale, del nervo zigomatico e dei nervi infratrocleare e sovratrocleare⁽²⁾.

La tecnica tronculare viene preferita qualora sia necessario eseguire l'anestesia di un'ampia area difficilmente anestesizzabile utilizzando la sola infiltrazione locale.

La tecnica tronculare, inoltre, offre il vantaggio di utilizzare dosaggi di farmaco nettamente inferiori⁽¹²⁾.

Vantaggi dell'anestesia locale

Generalmente il paziente preferisce l'anestesia lo-

cale alla generale, inoltre l'uso dell'anestesia locale permette al paziente di:

- Collaborare all'intervento.
- Essere dimesso poco tempo dopo la procedura chirurgica.
- Avere un rischio estremamente basso di complicanze gravi locali, neurologiche, respiratorie o cardiocircolatorie^(2,13,14).

ANESTESIA GENERALE

Attualmente in chirurgia oftalmoplastica il ricorso alle tecniche di narcosi è indicato nei pazienti pediatrici o estremamente ansiosi, nella patologia mentale psichiatrico-degenerativa^(4,15,16), nelle neoplasie primitive e secondarie dell'orbita e del bulbo oculare, nella chirurgia palpebrale più invasiva, nonché nei gravi traumi orbito-bulbari e degli annessi^(17,18).

I farmaci analgesedativi per definizione sono gli oppioidi, che nella pratica clinica vengono classificati per potenza in oppioidi minori e oppioidi maggiori.

Oppioidi minori sono tramadolo, petidina, morfina e buprenorfina, mentre fentanyl, sufentanil, alfentanil e remifentanil fanno parte della classe degli oppioidi maggiori⁽¹⁹⁾.

Spesso in associazione ai principi attivi descritti si utilizzano anche farmaci definiti «adiuvanti», quali la clonidina e anestetici locali, che migliorano o amplificano in modo variabile gli effetti dell'analgesedazione⁽²⁰⁻²³⁾.

Vantaggi dell'anestesia generale

La scelta dell'anestesia generale può risultare vantaggiosa poiché:

- Elimina comportamenti imprevisti durante la chirurgia da parte di pazienti ansiosi.
- Evita il ricorso a elevati dosaggi di anestetici locali, potenzialmente rischiosi in interventi molto invasivi ed estesi.
- Consente una migliore gestione di eventuali complicanze chirurgiche intraoperatorie.
- Ha un'incidenza di mortalità simile a quella dovuta all'anestesia locale⁽²⁾.

BIBLIOGRAFIA

1. Bianchi C, Zeppa L, Davì G, Candino M, et al. Anestesia e tecniche analgesosedative in oftalmochirurgia. Quaderni di Oftalmologia. Ed 2006;1:75.
2. Feitl ME. Anesthesia. In: Krupin T, Kolker AE (Eds). Atlas of complications in ophthalmic surgery. Mosby, 1993.
3. MacPherson DS. Preoperative laboratory testing: should any test be «routine» before surgery? *Med Clin North Am* 1993;77:289-308.
4. Della Rocca RC, Bedrossian EH, Arthurs BP. Ophthalmic Plastic Surgery: Decision making and techniques. Mc Graw-Hill, 2002;1:3.
5. Munro J, Booth A, Nicholl J. Routine preoperative testing: a systematic review of the evidence. *Health Technology Assessment* 1997;1(12).
6. Royal College of Anesthetists. Guidelines for provision of anaesthetic services. 1999.
7. Gills JP, Hustead RF, Sanders DR, Eds. Ophthalmic anesthesia. Thorofare, NJ: Slack, 1993.
8. Fichman RA. Topical Anesthesia. In: Fine IH, Fichman RA, Grabow HB, Eds. Clear Corneal cataract surgery and topical anesthesia. Thorofare, NJ: Slack, 1993.
9. Vaughan AB. Anesthetics. London: Oxford University Press, 1969.
10. Dempsey GA, Barrett PJ, Kirby IJ. Hyaluronidase and peribulbar block. *Br J Anesth* 1997;78:671-674.
11. Shlager A. Accumulation of carbone dioxide under ophthalmic drapes during eye surgery: a comparison of three different drapes. *Anesthesia* 1999;54:690-694.
12. Covino BG. Clinical pharmacology of local anesthetic agents. In: Cousins MJ, Bridenbaugh PO (eds). Neural Blockade in Clinical Anesthesia and management of Pain, 2nd ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1988.
13. Wittpenn JR, Rapoza P, Sternberg P Jr, et al. Respiratory arrest following retrobulbar anesthesia. *Ophthalmology* 1986;93:867-870.
14. Ray PP, Winnie AP. Reazioni immediate agli anestetici locali. Complicanze in anestesia. Milano: Libr. Scient. Ghedini. 1985;49-71.
15. Bianchi C, Zeppa L, Davì G, et al. Anestesia e tecniche analgesosedative in oftalmochirurgia. Quaderni di Oftalmologia. Ed 2006;1:14.
16. Pershad J, Godambe SA. Propofol for procedural sedation in the pediatric emergency department. *J Emerg Med* 2004 Jul;27(1):11-14.
17. Furnari M, Tognon C. L'anestesia generale in chirurgia delle vie lacrimali. In: Steindler P. Il sistema lacrimale. Fabiano Editore, 2000; cap. 17.
18. Frongia GB. I traumi dell'orbita, delle palpebre e delle vie lacrimali. Elementi di pronto soccorso oculistico. Quaderni di Oftalmologia. Ed 2007;17-34.
19. Bianchi C, Zeppa L, Davì G, Candino M, et al. Anestesia e tecniche analgesosedative in oftalmochirurgia. Quaderni di Oftalmologia. Ed 2006;1:59.
20. Tesniere A, Servin F. Intravenous technique in ambulatory anesthesia. *Anesthesiol Clin North America* 2003 Jun; 21(2):273-288.
21. Beers R, Camporesi E. Remifentanil update: clinical science and utility. *CNS Drugs* 2004;18(15):1085-1104.
22. Mackey JJ, Parker SD, Nass CM, et al. Effectiveness of remifentanil versus traditional fentanyl-based anesthetic in high-risk outpatient surgery. *J Clin Anesth* 2000 Sep;12(6): 427-432.
23. Rudner R, Jalowiecki P, Kawecki P, et al. Conscious analgesia/sedation with remifentanyl and propofol versus total intravenous anesthesia with fentanyl, midazolam, and propofol for outpatient colonoscopy. *Gastrointest Endosc* 2003 May;57(6):657-663.

ISBN 978-88-86193-79-5

*Edizione fuori commercio
Omaggio per i Signori Medici Oculisti*