

# SÍNDROMES RESTRITIVOS

## S. De Duane e S. de Brown

Serviço de Oftalmologia do Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, EPE

Mafalda Mota<sup>1</sup>, Cristina Santos<sup>1</sup>, Mário Ramalho<sup>1</sup>, Catarina Pedrosa<sup>1</sup>, Inês Coutinho<sup>1</sup>, Diana Silva<sup>1</sup>, Sofia Lopes<sup>1</sup>, Sara Pinto<sup>2</sup>, Maria João Santos<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Interno de Formação Específica de Oftalmologia

<sup>2</sup>Assistente Graduado

- Síndromes pouco frequentes.
- Alterações embriogénicas nos primeiros meses de gestação.
- Alteração nos núcleos dos III, IV e VI pares craneanos → Mau desenvolvimento muscular devido a má estimulação.

### Classificação:

- VI PAR - S. De Duane
- IV PAR - S. De Brown
- III PAR - Estrabismo fixo, Fibrose do RInt, Fibrose do RInf, Síndrome de fibrose generalizada de Brown

- Síndromes pouco frequentes.
- Alterações embriogénicas nos primeiros meses de gestação.
- Alteração nos núcleos dos III, IV e VI pares craneanos → Mau desenvolvimento muscular devido a má estimulação.
  
- Tratamento Médico:
  - Se AMBLIOPIA
  - Tratamento Ortótico - C. Indicado
  
- Tratamento Cirúrgico:
  - Principal indicação: Torcicolo
  - Recuos musculares

## INTRODUÇÃO:

- 1-4% da população estrábica.
- 60% Sexo feminino.
- > OE (3:1), alguns casos bilaterais (20%).
- Tipo mais comum: Tipo I de Huber.

## ETIOLOGIA:

- Hipogenesia/Agenesia do nervo e núcleo do VI par.
- Fibras substituídas total/parcialmente por fibras provenientes do III par.
- Fibrose do RInt ou contração simultânea dos rectos horizontais.

Pensar...

...Toda a limitação  
marcada de uma  
dução horizontal!!!

S. de Marcus-Gunn, S. De Goldenhar, S. De Klippel-Feil, Ingestão materna de talidomida, S. alcoólico fetal e Albinismo oculo-cutâneo

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

- Limitação marcada da abdução
- Contração simultânea do RInt e RE na adução → Retração do globo ocular → < fenda palpebral
- Desvios oculares em PPO:
  - 45%: endodesvios com ângulos menos de  $30^\circ$
  - 37%: Ortofóricos
- Torcicolo (60-70%)
- Bom estado sensorial (>) → Fusão bifoveolar
- Anomalias oculares associadas: Anisocória, coloboma das pálpebras, catarata congênita, hipoplasia no nervo óptico e nistagmo.



## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

### Limitação da abdução:

- Total a partir da linha média → Ausência do VI par
- Limitação < no olhar para cima do que no horizontal

### Limitação da adução:

- Contração simultânea do RE
- Quanto > a força do RE na adução → > Retrações, limitações da adução e disparos verticais

### Disparos verticais em adução:

- Quanto > o nº de fibras do RE inervadas pelo III → + disparos
- Inervação aberrante dos rectos verticais
- DD: Hiperacção do PO e GO



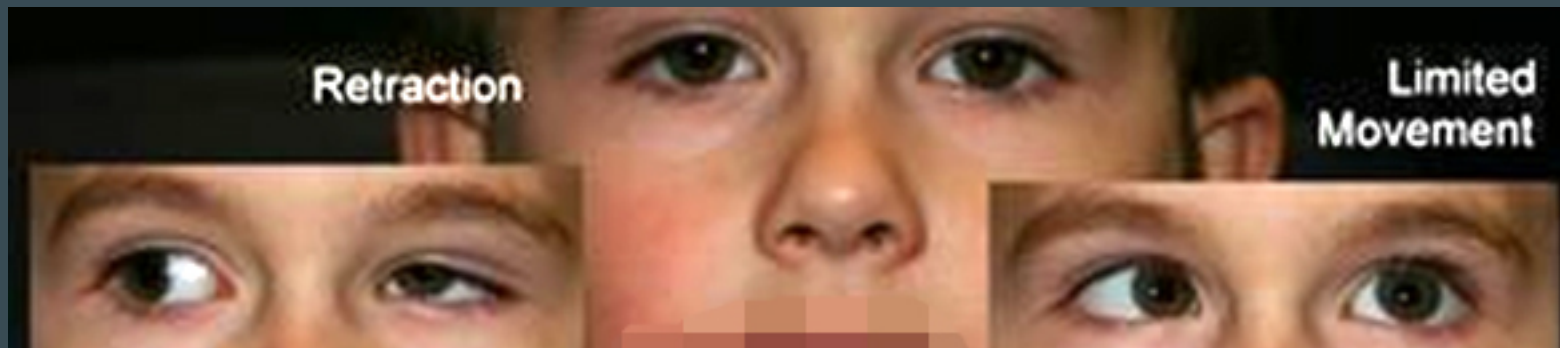
## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

Aumento da fenda palpebral na abdução:

- Adução-linha média: > da fenda palpebral e proptose → Relaxamento dos rectos horizontais

Retração do globo ocular na adução:

- Adução: Rectos horizontais contraem-se simultaneamente



## CLASSIFICAÇÃO (Huber, 1970):

### Tipo I (78%) - Abdução; Adução:

- Endodesvios frequentes com torcicolo horizontal para o local do olho afectado.

### Tipo II (7%) - Abdução; Adução

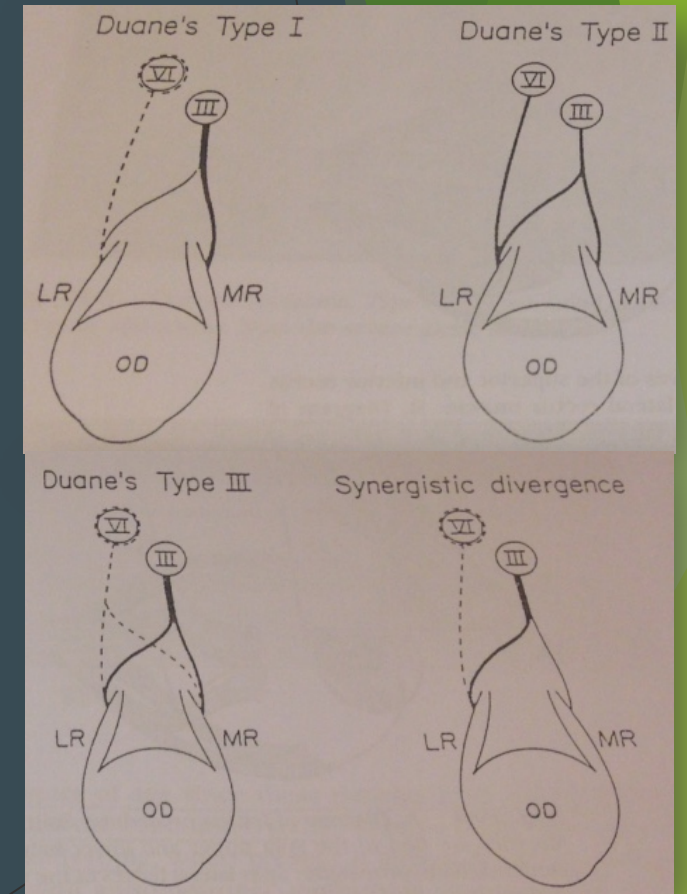
- Exodesvios frequentes; Geralmente sem torcicolo.

### Tipo III (15%) - Abdução; Adução:

- Alterações sobreponíveis dos 2 anteriores.

### Divergência sinergista (muito raro):

- Olho com Duane abduz paradoxalmente na tentativa de adução.



## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

- Parésia do VI nervo:
  - Endodesvio por contractura do antagonista.
  - Ângulo de desvio  $>$ .
  - Sem alterações da fenda palpebral.
  - Diplopia se  $>$  5 anos.
- Síndrome de Moebius
  - Paralisia congénita bilateral dos VI e VII pares.
  - Grupo heterogéneo de desordens neuromusculares.
  - Endotropia, limitação da abdução, falta de expressão facial e dificuldade de alimentação/engasgamento.
- ET Congênita:
  - Ângulo de desvio  $>$ .
  - Pseudo-parésia da abdução libertada com a oclusão.



ELECTRO-OCULOGRAFIA

## TRATAMENTO MÉDICO:

- Tx ortótico: C.Indicado
- Tx da ambliopia

## INDICAÇÃO PARA CIRURGIA:

- Grande desvio em PPO
- Torcicolo inestético
- Relativas:
  - Marcada retração do globo em adução
  - Downshoot e upshoot
  
- Cx: > no olho com Duane, olho são ou nos 2.
- > 5 anos (3-8 anos) → Preservar a binocularidade
- Evitar ressecções musculares → > Contractura

Cx: Não normaliza as versões. Aumenta o CV binocular e o paralelismo em PPO.

## TRATAMENTO MÉDICO:

- Tx ortótico: C.Indicado
- Tx da ambliopia

## INDICAÇÃO PARA CIRURGIA:

- Grande desvio em PPO
- Torcicolo inestético
- Relativas:
  - Marcada retração do globo em adução
  - Downshoot e upshoot
- Cx: > no olho com Duane, olho são ou nos 2.
- > 5 anos (3-8 anos) → Preservar a binocularidade
- Evitar ressecções musculares → > Contractura

## TRATAMENTO CIRÚRGICO:

### Tipo I com endotropia:

- Recuo do RInt. homolateral.
- Se restrição: Teste das duções + → fixar o RInt. + Fio de Cuppers no RInt contra-lateral. Se teste das duções - : Transposição dos R. Verticais.
- Quando desvio em PPO > 25 $\Delta$  com grande retração e grande limitação da abdução: Recuo bilateral dos RInt.
- Se após Cx incapacidade de abdução: transposição dos R. Verticais ao RE.

## TRATAMENTO MÉDICO:

- Tx ortótico: C.Indicado
- Tx da ambliopia

## INDICAÇÃO PARA CIRURGIA:

- Grande desvio em PP
- Torcicolo inestético
- Relativas:
  - Marcada retração do globo em adução
  - Downshoot e upshoot
- Cx: > no olho com Duane, olho são ou nos 2.
- > 5 anos (3-8 anos) → Preservar a binocularidade
- Evitar ressecções musculares → > Contractura

## TRATAMENTO CIRÚRGICO:

### Tipo III com exotropia:

- Recuo do RE homolateral.
- Desvios  $> 15^\Delta$  : Recuos bilaterais → Tanto > quanto > a fibrose.

### Retração do globo ocular:

- Recuo do RE e RInt homolateral.
- Endo: Recuar + o RInt.
- Exo: Recuar + o RE.

## TRATAMENTO MÉDICO:

- Tx ortótico: C.Indicado
- Tx da ambliopia

## INDICAÇÃO PARA CIRURGIA:

- Grande desvio em PP
- Torcicolo inestético
- Relativas:
  - Marcada retração do globo em adução
  - Downshoot e upshoot
  
- Cx: > no olho com Duane, olho são ou nos 2.
- > 5 anos (3-8 anos) → Preservar a binocularidade
- Evitar ressecções musculares → > Contractura

## TRATAMENTO CIRÚRGICO:

### Disparos verticais:

- Desdobramento horizontal em Y (Jampolsky) do RE + Recuo.
  
- Sutura de fixação posterior (Faden) do RE + Recessão dos rectos horizontais.
- Desvio vertical em PPO: Recuo do R. Vertical (Cx ajustável em adultos).

## INTRODUÇÃO/ETIOLOGIA:

- Anomalia estrutural congênita da bainha do tendão do GO → Limitação da supradução.
- Congénito/Verdadeiro ou Secundário (adquirido/origem inflamatória).
- Causa desconhecida: Exame de imagem.
  
- Congénito: Pode melhorar ao longo da vida → Não operar imediatamente.
- Secundário: Podem ser intermitentes. Esperar 6-12 meses para Cx.
  
- Complexo tróclea-tendão
  - > Mulheres e OD.
  - > Unilaterais.
  
- Binocularidade nos casos leves.
- Se hipotropia em PPO → supressão e ambliopia se não houver posição viciosa da cabeça.

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

- Limitação de elevação em adução
  - Anisotropia em V e em Y
  - Hipotropia em PPO
  - Estreitamento da fenda palpebral
  - Torcicolo
- 
- Teste da dução passiva + em adução
  - Downshoot em adução
  - Síndromes intermitentes:
    - Manobra de pressão no globo.

### Torcicolo...

1. Elevação do queixo
2. Inclinação da cabeça para o ombro do lado afectado...
3. Rotação da cabeça para o lado não afectado...



## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Características	S. De Brown	Hiperação GO	Parésia PO
Envolvimento bilateral	Raro	Frequente	Infrequente
Padrão	Y	Lambda	A
Hiperação GO	Não	Sim	Sim
Hipoação PO	Sim	Mínima/Moderada	Sim
Teste das ducções forçadas	Positivo	Negativo	Negativo
Teste head-tilt	Negativo	Negativo	Positivo
Torção	Sem ou c/ intorção leve no olhar para cima	Intorção (> no olhar para baixo)	Intorção (> no olhar para cima)
Maior desvio vertical	Olhar para cima	Olhar para baixo	Olhar para cima

## TRATAMENTO MÉDICO:

- Exercícios de motilidade ocular reforçam contracturas.
- Síndrome de Brown intermitente → AINEs e Corticoesteróides locais

## INDICAÇÃO CIRÚRGICA:

- Controverso: Múltiplas etiologias e possibilidade de resolução espontânea.
- Hipotropia em PPO
- Torcicolo significativo
- Relativas: Down-shoot exagerado na adução
- Aguardar pelos 4 anos.

## TRATAMENTO CIRÚRGICO:

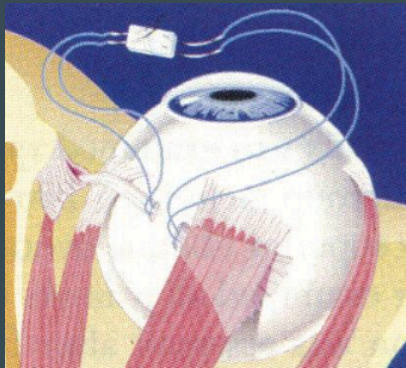
- **Alongamento do GO**
- Tenotomia e tenectomia → Parésia GO.
- Parks e Eustin (1987) → Tenotomia GO e recuo do PO → Prevenir nova Cx por paralisia iaterogênica do GO.

## TRATAMENTO CIRÚRGICO:

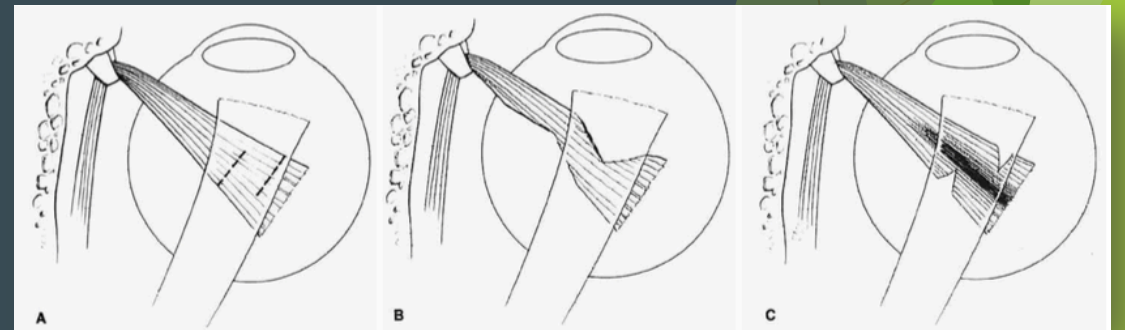
- S. não muito severo: Retroinserção do GO, ansas de 8 mm → suturando apenas as fibras anteriores (torsoras)
- Se hipotropia: Recuar 4 mm o RS do outro olho.
- Mais grave: Associar retroinserção, tendão a 3 mm da face interna do RS e a 8 mm da sua inserção escleral (pode ser com ansas).

## TRATAMENTO CIRÚRGICO:

- **Expansor de silicone Wright do GO (1991):** Bons resultados.
- **Complicações: Raras**
  - Sensação de corpo estranho;
  - Cicatrização/fibrose → Limitação da depressão;
  - Extrusão espontânea do implante.



- **Enlongamento do tendão**
- **Cx nos casos secundários**



- Síndromes raros
- Reconhecimento destes Síndromes importante
- Atenção: DD
- Tx médico geralmente não indicado
- Tx Cx controverso
- Optar SEMPRE que possível pelos recuos musculares
- Aguardar pela idade ideal para cada criança para a realização da Cx



# SÍNDROMES RESTRITIVOS

## S. De Duane e S. de Brown

Serviço de Oftalmologia do Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, EPE

Mafalda Mota<sup>1</sup>, Cristina Santos<sup>1</sup>, Mário Ramalho<sup>1</sup>, Catarina Pedrosa<sup>1</sup>, Inês Coutinho<sup>1</sup>, Diana Silva<sup>1</sup>, Sofia Lopes<sup>1</sup>, Sara Pinto<sup>2</sup>, Maria João Santos<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Interno de Formação Específica de Oftalmologia

<sup>2</sup>Assistente Graduado