



UNIVERSITA' degli STUDI di BARI
Dipartimento di Oftalmologia ed Otorinolaringoiatria
Sezione Ottica Fisiopatologica
U. O. Oftalmologia II - Direttore: Prof. M. Bellizzi

SINDROME DI BROWN

Mario Bellizzi

XVI Incontro di Strabologia
“Strabismi Restrittivi: up-to-date”
Disordini oculomotori acquisiti
Bosisio Parini (LC) 21 marzo 2009





Harold Whaley Brown

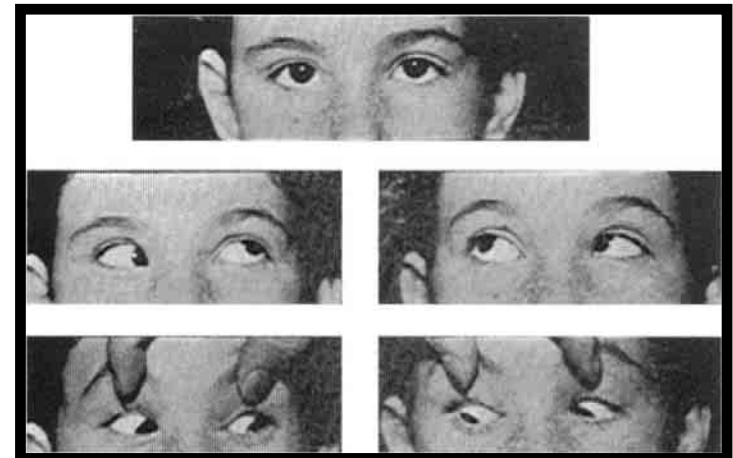
22.06.1898 – 28.05.1978



1944 Brooklyn Eye and Ear Hospital



1949 Yowa city

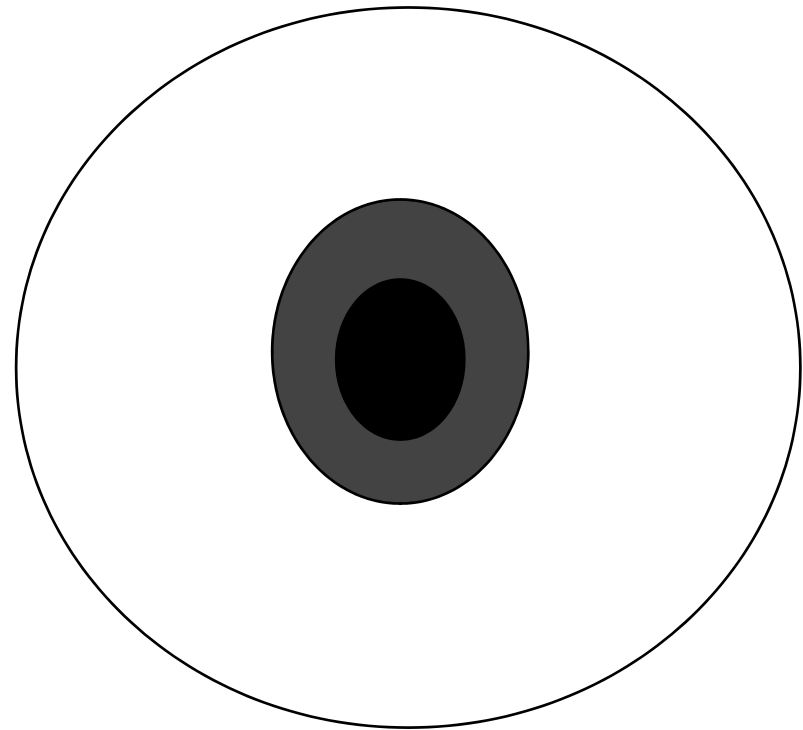
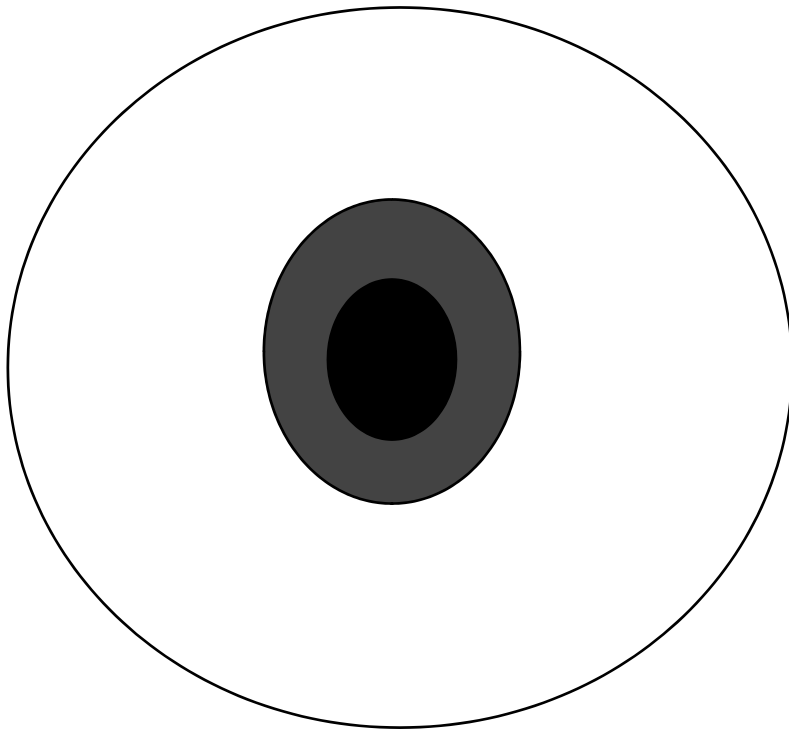


Sindrome di Brown OS



Sindrome di Brown OS

Limitazione o assenza dell'elevazione in adduzione



INCIDENZA



1/430 - 450 Casi di strabismo

Non evidenza per sesso o lato



10 % bilaterale



EREDITARIETA'

**autosomica dominante con penetranza
variabile ed incompleta**

autosomica recessiva



FAMILIARITA'

Almeno 8 lavori

Monozigoti e bizigoti



ANOMALIE ASSOCIATE

Oculari:

Duane, Marcus Gunn, lacrime di cocodrillo, ptosi, coloboma della coroide



Sistemiche:

anomalie cardiache, artropogirosi

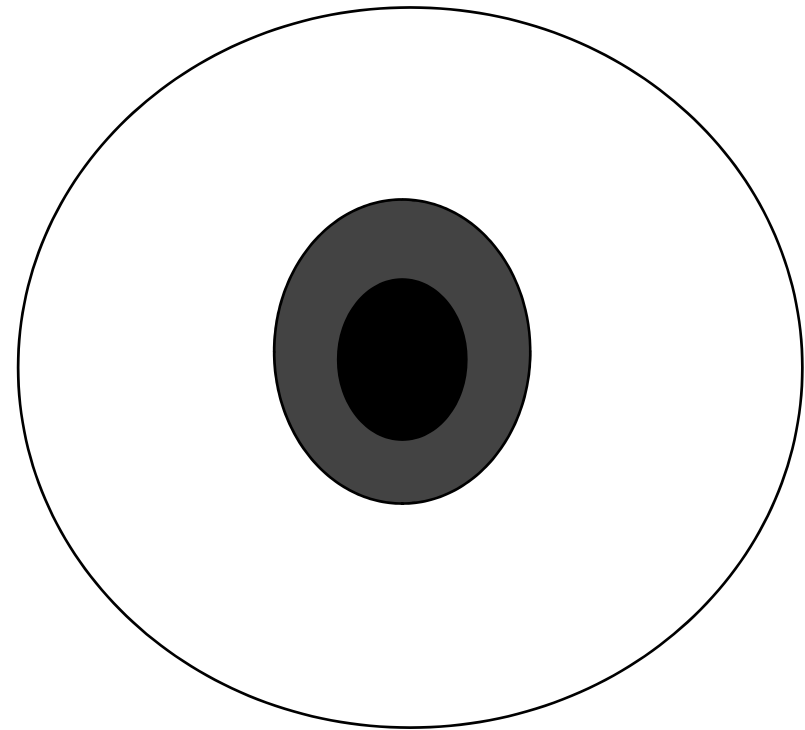
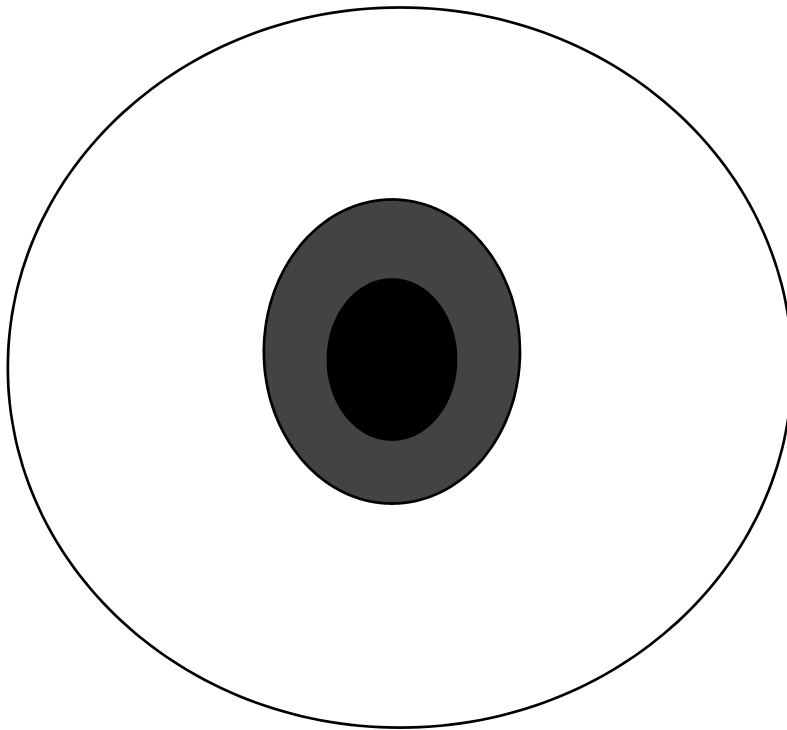


Caratteristiche cliniche *secondo Wilson*

- 1) Deficit o assenza dell'elevazione in adduzione
- 2) Lieve deficit dell'elevazione nello sguardo frontale
- 3) Minimo o nessun deficit dell'elevazione in abduzione
- 4) Minima o nessuna iperfunzione del G.O.
- 5) Divergenza in alto con atteggiamento V
- 6) Positività del Test di duzione forzata
- 7) Down-shoot in adduzione
- 8) Allargamento della rima palpebrale in adduzione
- 9) PAC
- 10) Ipotropia in posizione primaria

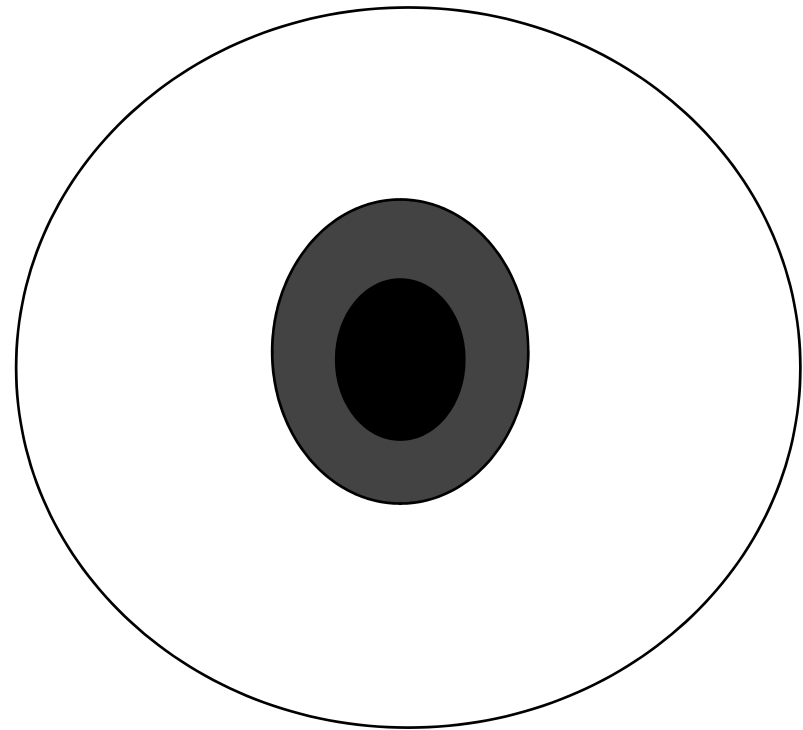
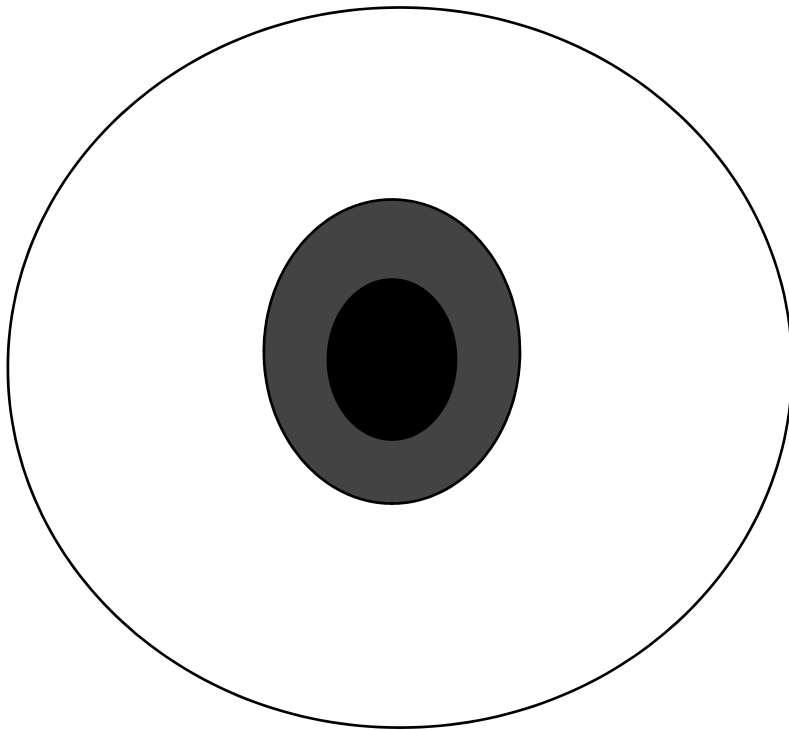
Brown syndrome OS

Limitazione o assenza dell'elevazione in adduzione



Sindrome di Brown OS

Divergenza nello sguardo in alto
Down shoot nel tentativo di elevazione in adduzione



Forme cliniche

Congenita

Acquisita

Costante

Intermittente

Brown pura

Pseudo-Brown

Sensorialità

Buona fusione con posizione anomala del capo

Ambliopia poco presente 4% → 25% (PAC)

Esotropia → 15%

Grado di severità

(Eustis et A.A.)

LLIEVE

limitazione dell'elevazione in adduzione

MMODERATO

in adduzione

limitazione elevazione in adduzione e down-shoot

SSEVERO

adduzione e ipotrofia in pp. con PAC.

con deficit elevazione in adduzione, down-shoot in

Grado di severità

(Eustis et A.A.)

LLIEVE

limitazione dell'elevazione in adduzione



Grado di severità

(Eustis et A.A.)

MMODERATO limitazione elevazione in adduzione e down-shoot
in adduzione



Grado di severità

SSEVERO (Eustis et A.A.)
con deficit elevazione in adduzione, down-shoot in adduzione e ipotrofia in pp. con PAC.

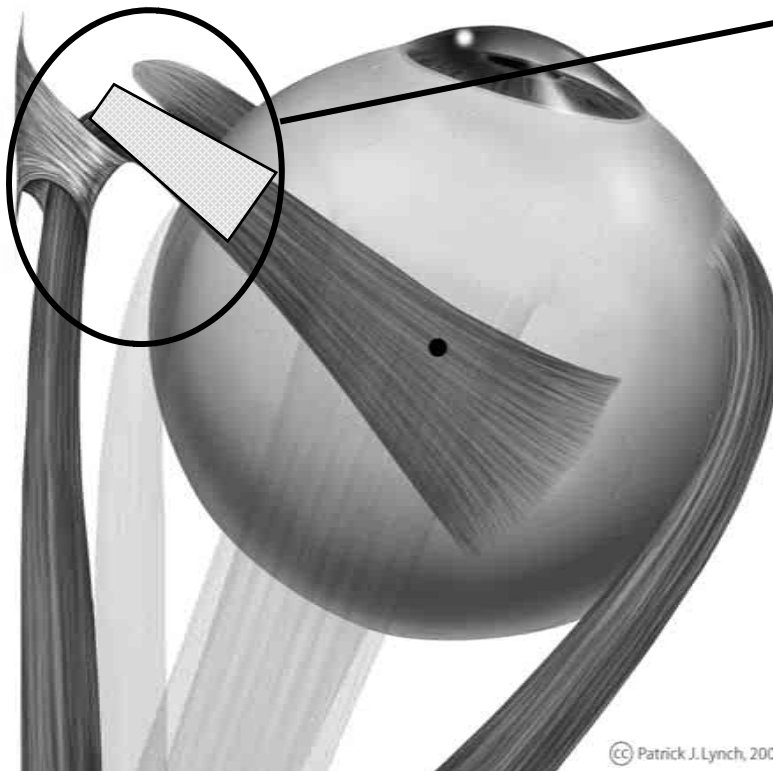


Eziopatogenesi

Brevità della guaina del
tendine anteriore

Brown (1950)
guainectomia risolutiva
in 5 dei 26 pazienti

Parks (1977)
assenza della guaina
del tendine anteriore



Eziopatogenesi



Crawford (1976)
tendine rigido

Parks (1977)

Assenza della caratteristica elasticità
del complesso muscolo – tendine con
alterato scivolamento nella troclea

Sevel (1981)

mancato riassorbimento di tessuto embrionario

Helveston (1982)

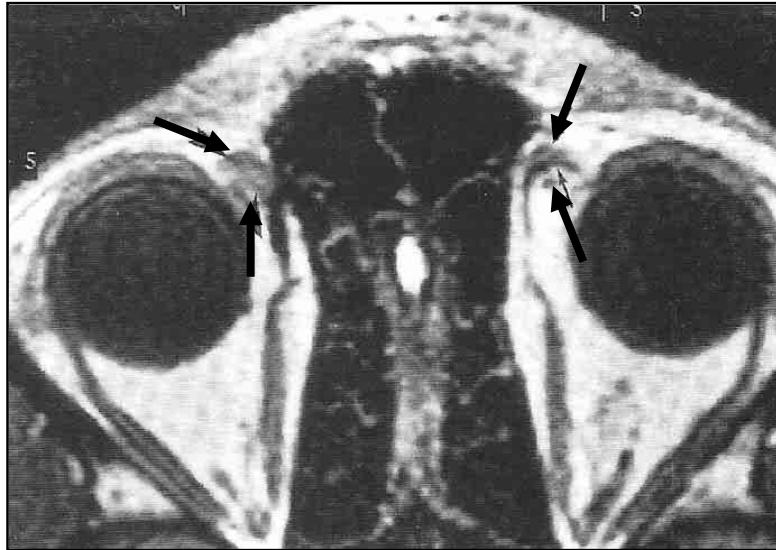
struttura simil borsa avvolgente il tendine

Hargrove (2004) persistenza del quadro clinico anche
dopo escissione del complesso tendine troclea

Eziopatogenesi

Tien (1990)

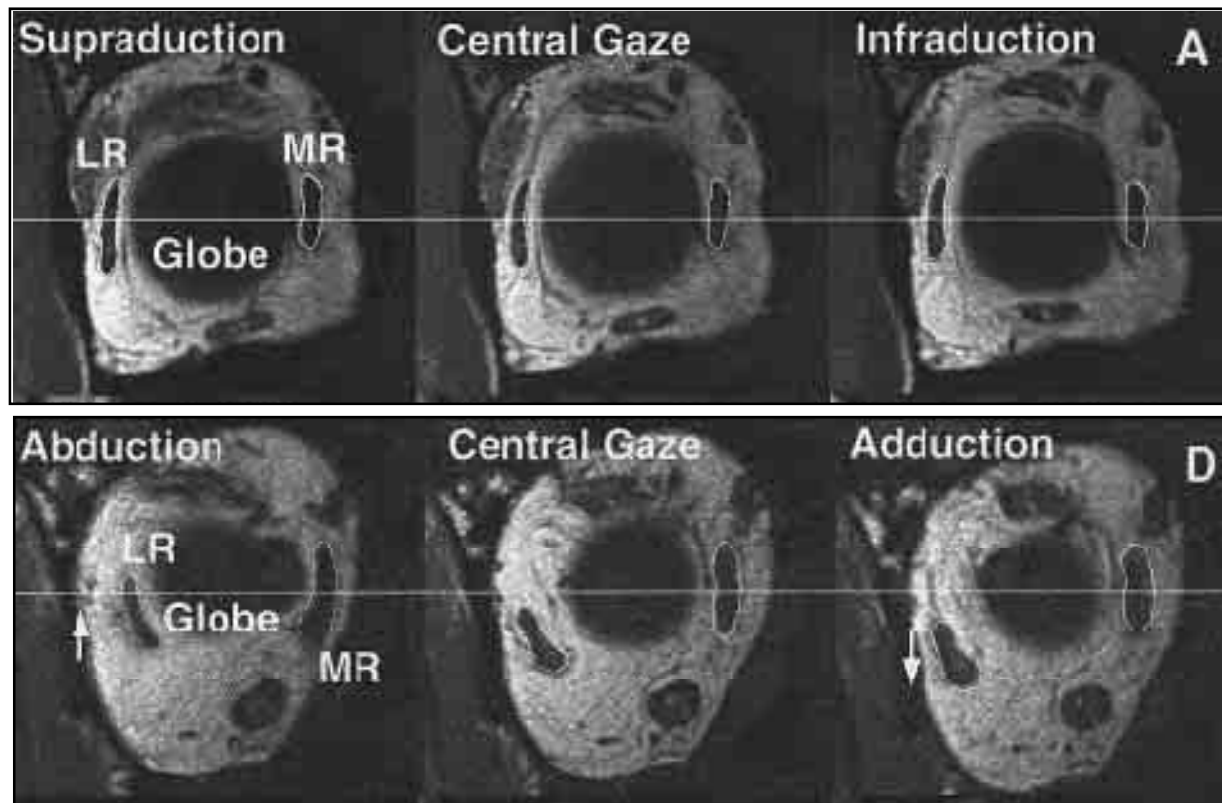
RMN 1 caso di Brown acquisita



Sener (1996)

16 occhi Brown congenita. non è possibile differenziare le strutture anatomiche della troclea. Valutazione del complesso tendine troclea. Inspessimento di complesso sia in piano coronale che assiale non spiegabile con la sola brevità o tensione del tendine. I tendini appaiono ipointensi, nella BS il complesso appare iso-intenso (versamento, residui tissutali o anomalie intrinseche). Irregolarità nella forma del complesso tendine-troclea. Non predittività della RMN sul decorso della malattia.

Eziopatogenesi



Oh (2002)

Instabilità della puleggia del retto laterale in un caso di Brown acquisita idiopatica

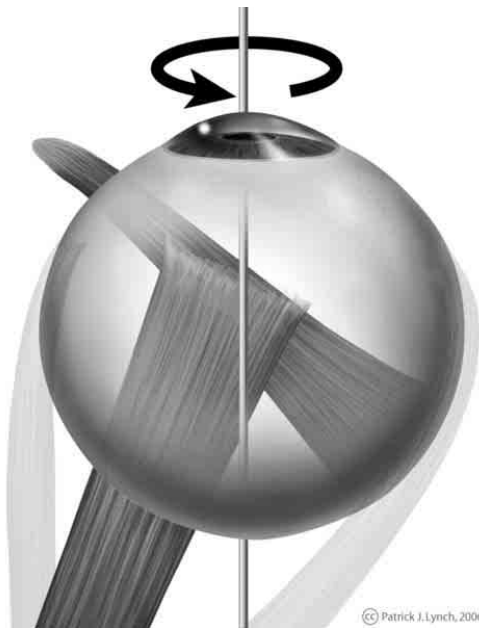
Bhola (2005)

3 occhi di cui 1 Brown congenita

Eziopatogenesi

Anomalie del piccolo obliquo
e dei tessuti adiacenti

?

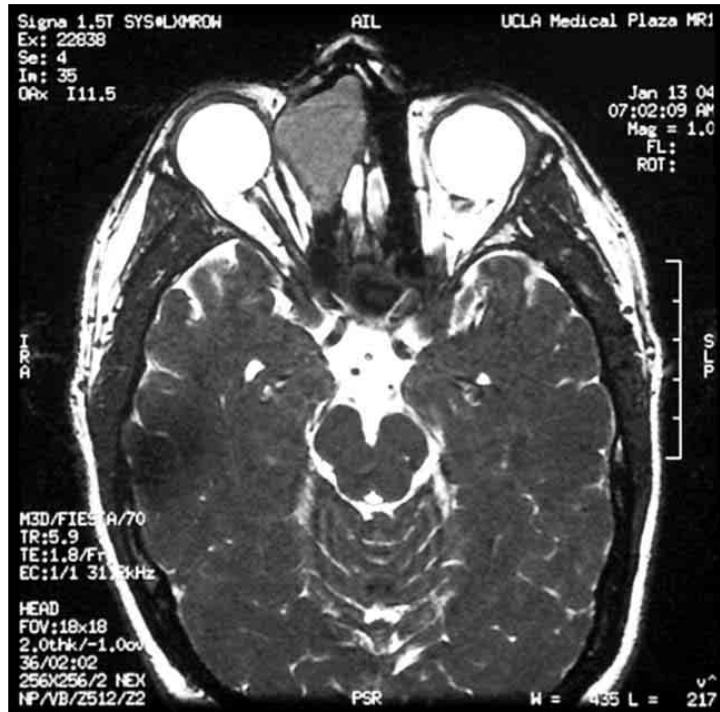


Girard (1956)
pseudoparalisi del
piccolo obliquo

Innervazione paradossa

?

Eziopatogenesi

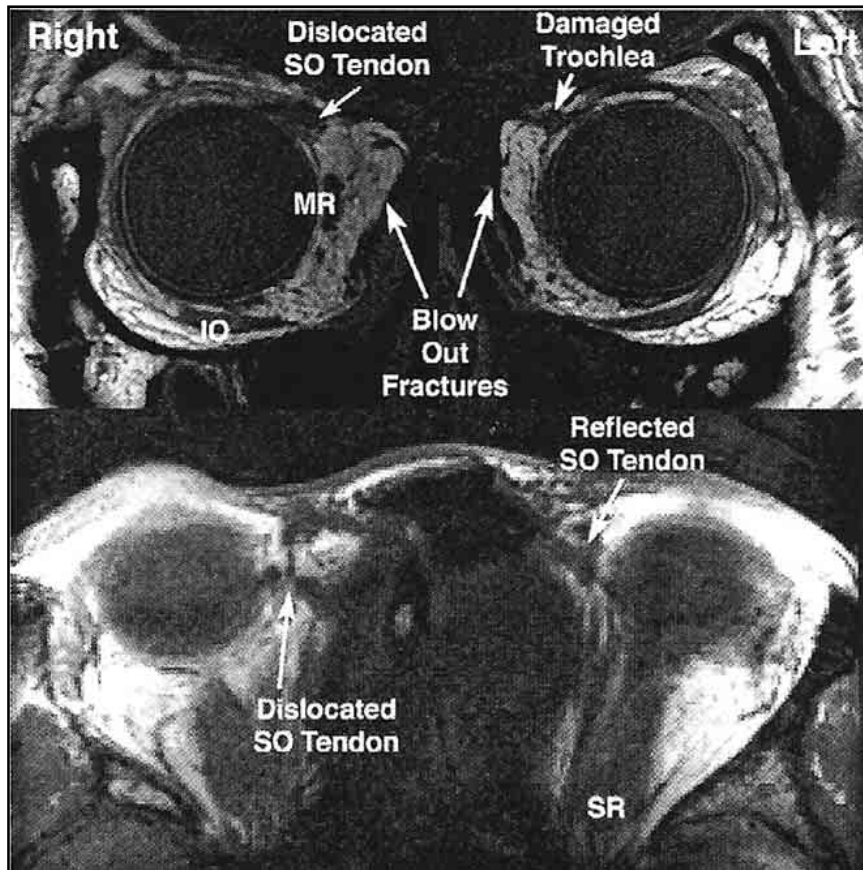


Cause infiammatorie

- Artrite reumatoide
- Artrite reumatoide giovanile
- Cisticercosi
- Lupus
- Psoriasi
- Pansinusite
- Cellulite pre-settale
- Mucocele del seno etmoidale

Dolore, segno del click

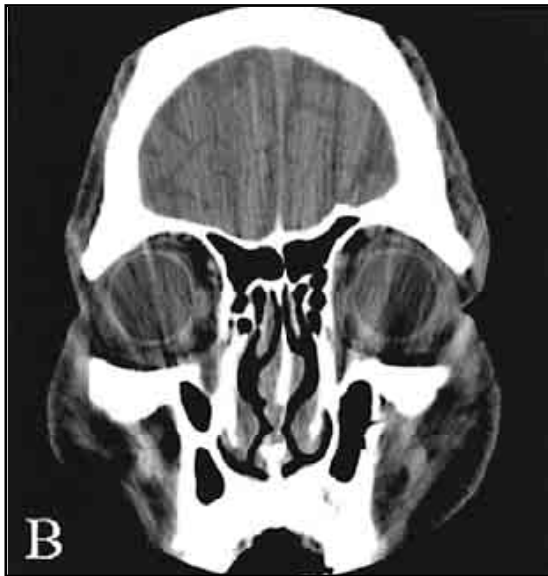
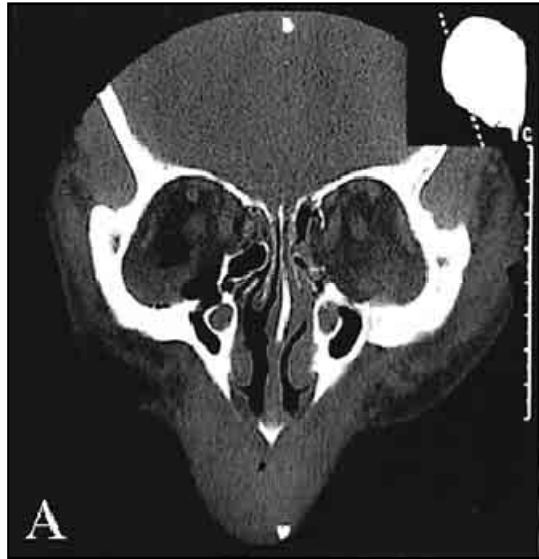
Eziopatogenesi



Cause traumatiche

- Diretti della troclea
- Sindrome del dente canino
- Parete supero mediale

Eziopatogenesi



Cause iatrogene

Chirurgia dello strabismo

- duplicatura del G.O.

Chirurgia orbito-palpebrale

- decompressione orbitaria

- ricostruzione orbitaria

- blefaroplastica

- chirurgia dei seni etmoidali

Chirurgia retinica

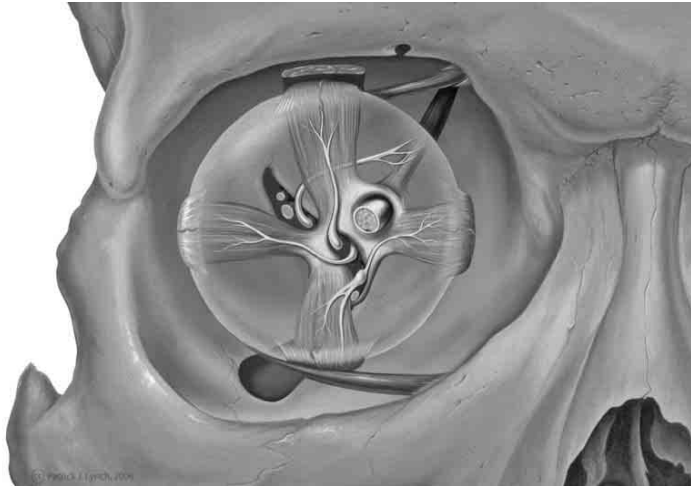
- piombaggio

- cerchiaggio

Chirurgia del glaucoma

- impianto di valvole

Eziopatogenesi



Cause neoplastiche

- Osteocondroma della troclea
- Localizzazioni primarie orbitarie
- Localizzazioni secondarie orbitarie

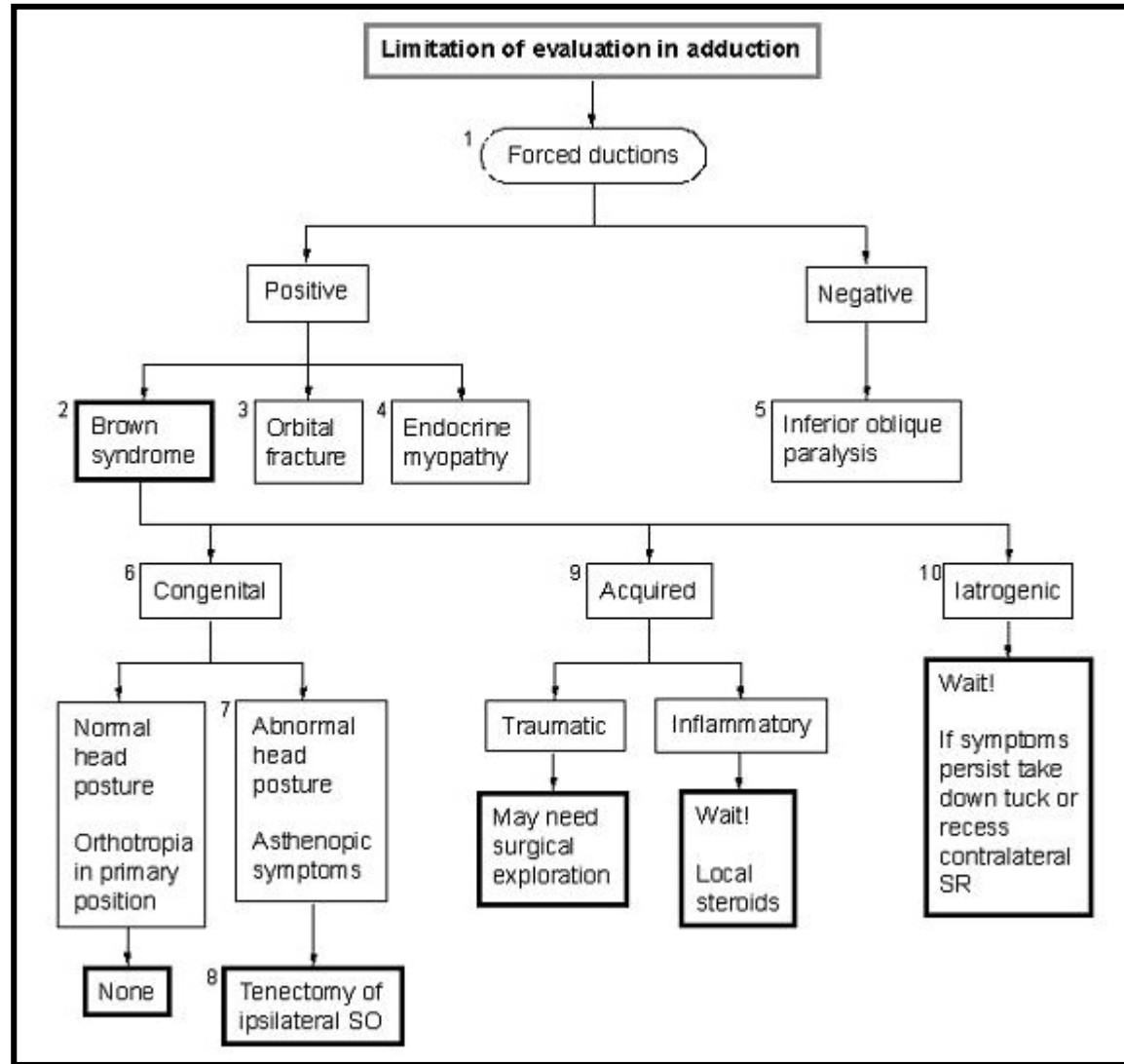
DECORSO



E' esperienza comune che la BS abbia un decorso favorevole nel tempo con attenuazione del grading ed in alcuni casi con possibile risoluzione spontanea (6 - 7%).

Il variare delle percentuali di risoluzione o miglioramento è legato all'età media di arruolamento dei pazienti.

Diagnosi differenziale



da Helveston & Von Noorden

TERAPIA



ACQUISITA: approccio conservativo nelle forme non traumatiche.

CONGENITA: tenuto conto dello spontaneo decorso migliorativo o risolutivo, l'indicazione al trattamento chirurgico si pone nelle forme severe. Gli scarsi successi dipendono dalle incertezze ed incomplete conoscenze dei meccanismi eziopatogenetici

TERAPIA CONGENITA:

LLIEVE MODERATA

NESSUNA CHIRURGIA

Non sono evidenti, se non in elevazione in adduzione, particolari limitazioni dell'escursione muscolare, con VBS in pp .Non è presente PAC : l'estetica è pertanto accettabile.



LSEVERA

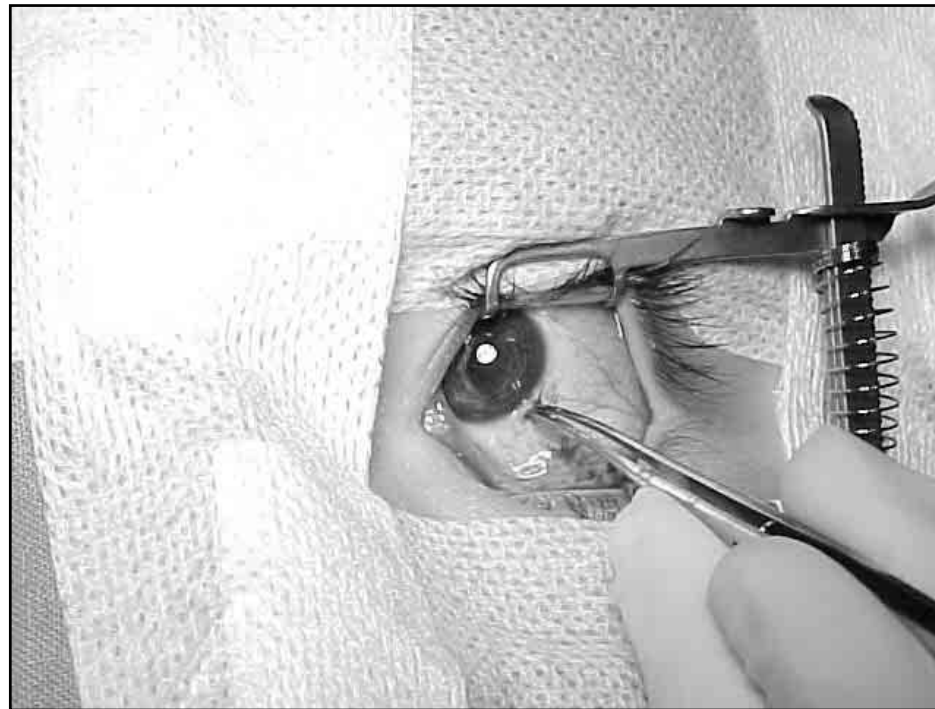
.

TERAPIA CONGENITA: CHIRURGIA



TERAPIA

Qualsiasi modalità chirurgica venga attuata, sarà sempre la risposta consequenziale al meccanismo patogenetico ipotizzato dal chirurgo, supportato dal test delle duzioni forzate.



TERAPIA

La correzione potrà basarsi pertanto su:

Guaina (?): guainectomia

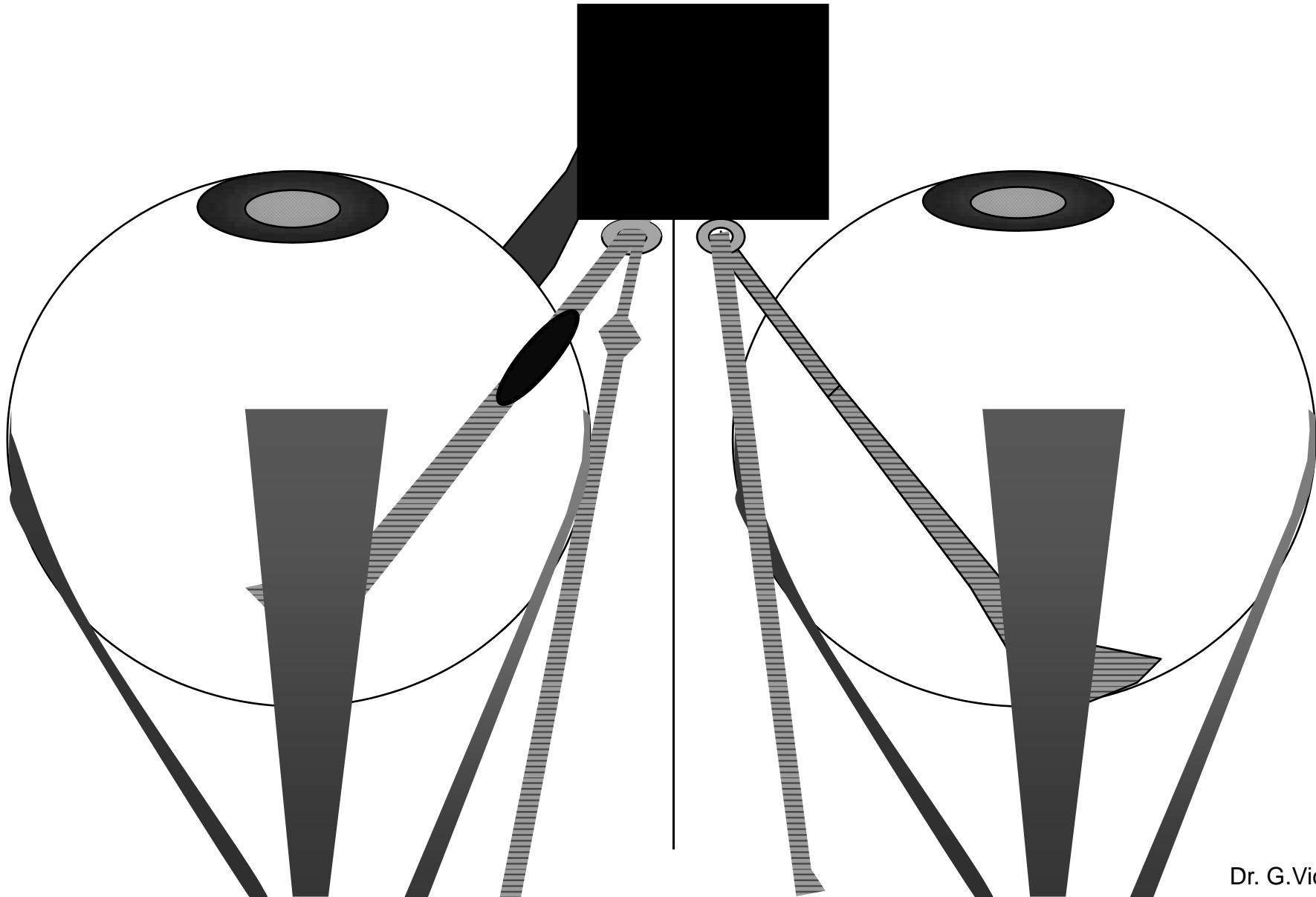
Tendine: peeling, tenotomia o tenectomia, tenotomia controllata (espansore in silicone, suture non riassorbibili)

Muscolo GO: recessione

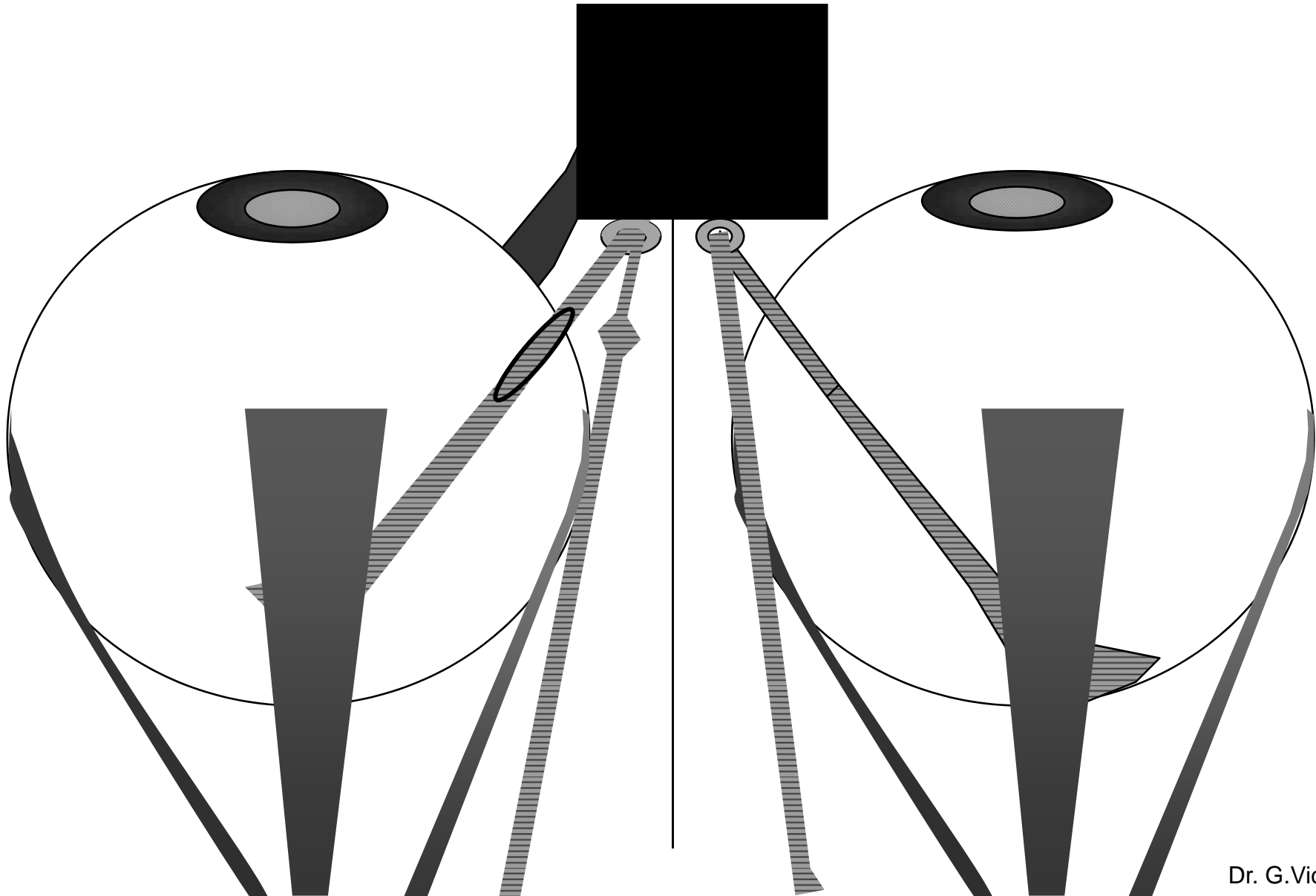
Puleggia RL: recessione RL con spostamento in alto + miopessia retroequatoriale

Troclea: trocleotomie parziali (?)

Sindrome di Brown: Silicone expander



Sindrome di Brown: suture non riassorbibili



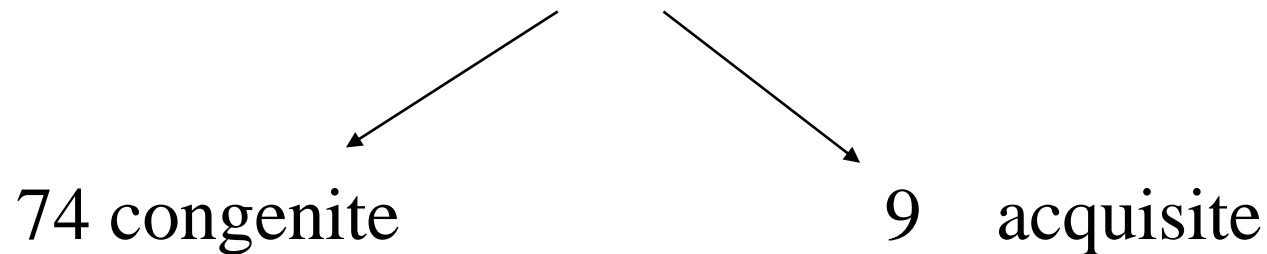
TERAPIA

I risultati chirurgici possono essere scarsamente prevedibili e spesso insoddisfacenti, risentendo delle lacune sull'esatto primum movens della sindrome. L'imaging per quanto affermato prima può dare generiche indicazioni sulla sede o su specifiche alterazioni presenti (assenza del ventre muscolare) ma non presenta carattere di predittività chirurgica. L'Imaging rimane infatti invariato nel post-operatorio indipendentemente dal risultato ottenuto così come nelle forme con risoluzione spontanea.



CASISTICA

1999-2008 n° 83 casi
(62 prime visite e 21 controlli con diagnosi già posta in precedenza)



L'età dei pz era compresa tra 2 e 18 aa per le congenite ,
variabile dai 12 ai 64 aa per le acquisite

L'occhio sinistro era 77 %
65 % femmine

CASISTICA

RISULTATI

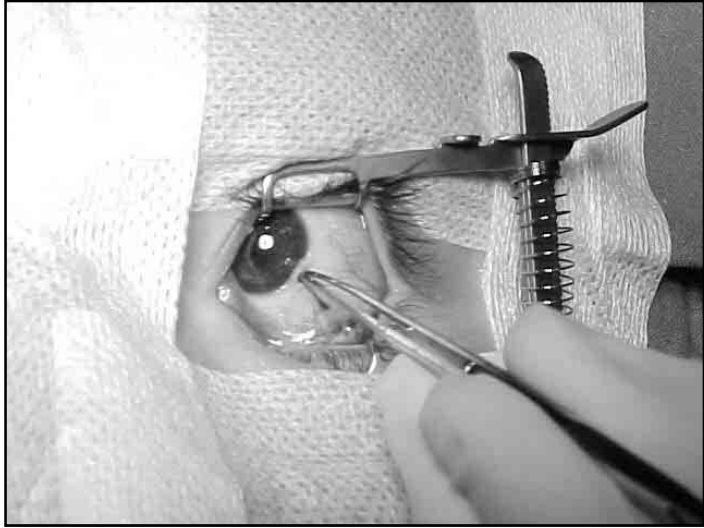
Abbiamo trattato chirurgicamente n°13 casi (*forme severe*) 9 - 14 aa.

- guainectomia 2
- peeling del tendine 5
- teno/ec-tomia 6

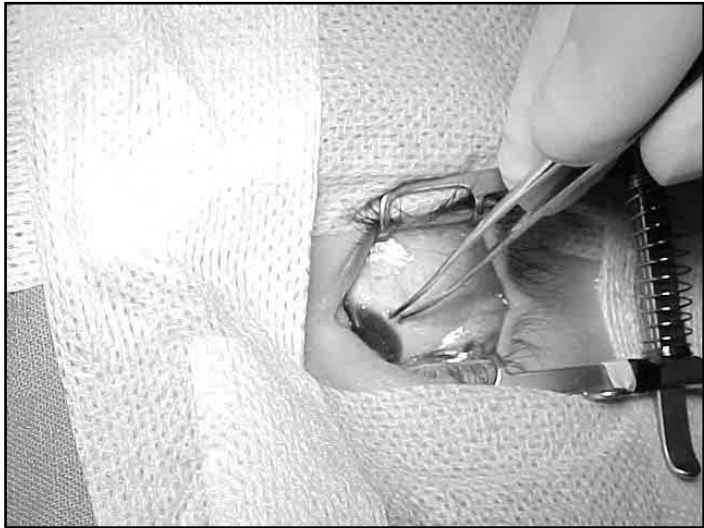
Il risultato post-operatorio (grading secondo Stager):

eccellente	2 (negativizzazione del test in sede operatoria)
buono	2
scarso	3
nullo	6





prima



dopo



Risoluzione spontanea



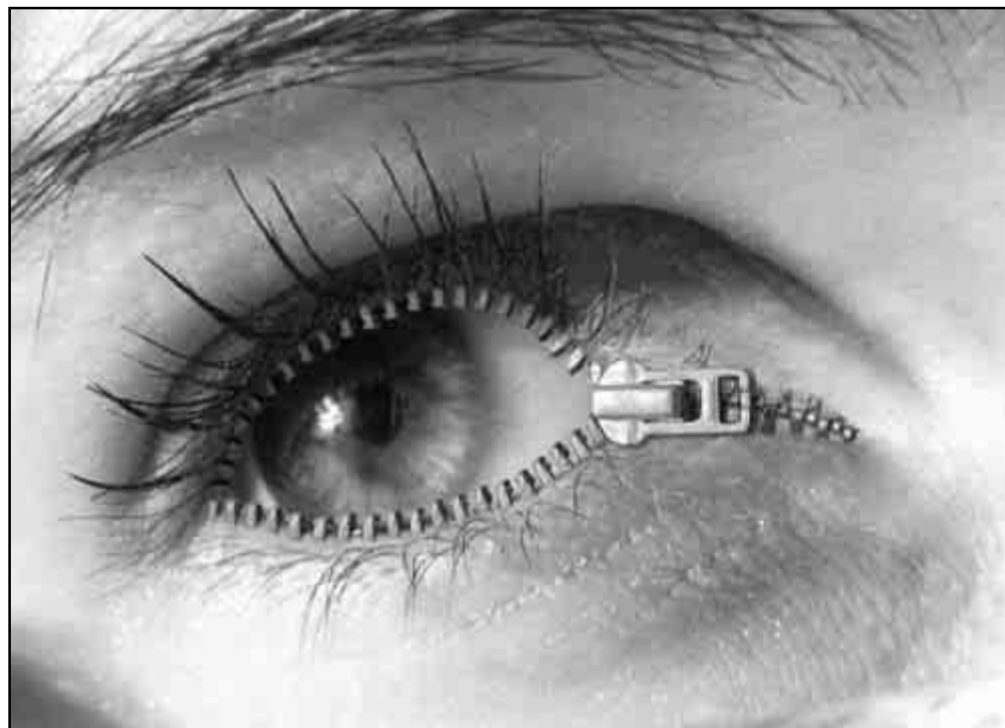
Risoluzione spontanea



CONCLUSIONI

La sindrome di Brown è solo una *sindrome*, non uno specifico meccanismo eziopatogenetico. Il quadro clinico della limitazione dell'elevazione in adduzione, supportato dalla positività del test delle duzioni forzate, può essere integrato dall'indagine neuroradiologica capace di fornire ulteriori informazioni sul coinvolgimento delle varie strutture anatomiche.

La non predittività del risultato chirurgico è legata alla difficile individuazione patogenetica.



GRATIA PER VANTAGE ONE