



OFTALMOLOGIA  
PEDIATRICA



a cura di  
**Massimiliano  
Serafino**

maxserafino@yahoo.com

Divisione di Oftalmologia  
Pediatria, Dipartimento  
di Medicina, Chirurgia  
e Odontoiatria,  
Ospedale San Paolo, Milano



autore  
di riferimento  
**Paolo  
Nucci**

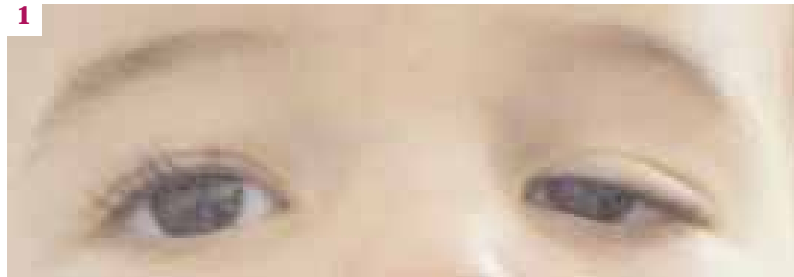
paolo.nucci@unimi.it

**Paolo Nucci<sup>1,2</sup>  
Matteo Sacchi<sup>1</sup>  
Massimiliano Serafino<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Clinica Oculistica,  
Dipartimento di Medicina,  
Chirurgia e Odontoiatria,  
Ospedale San Paolo, Milano

<sup>2</sup>Divisione di Oftalmologia  
Pediatria, Dipartimento  
di Medicina, Chirurgia  
e Odontoiatria,  
Ospedale San Paolo, Milano

# Ptosi palpebrale in età pediatrica



**Fig. 1** Ptosi congenita dell'occhio sinistro.

grave problema medico.

## CLASSIFICAZIONE

Esistono diversi modi per classificare una ptosi. In base all'età di insorgenza la ptosi può essere congenita o acquisita. In base alla eziologia può essere miogena, neurogena, aponeurotica, traumatica e meccanica, mentre in base alla severità può essere divisa in lieve (1-2 mm), moderata (3-4 mm) e severa (> 4 mm). Molto importante per la scelta dell'intervento chirurgico è la classificazione in base alla funzionalità residua del muscolo elevatore espressa in mm e indicata come scarsa (0-4 mm), moderata (5-10 mm) e buona (>10 mm).

## PTOSI CONGENITA

La ptosi congenita si presenta alla nascita o nei primi anni di vita. Nel 75% dei casi colpisce un solo occhio (fig. 1). L'eziologia della ptosi congenita può essere idiopatica, miogena (miopatie, miastenia congenita, disgenesia muscolare), aponeurotica, neurogena (paralisi congenita del III nervo cranico, sindrome di Horner congenita, sindrome di Marcus Gunn), meccanica (tumori periorbitari, neuromi, neurofibromi), traumatica (trauma da parto). In particolare, in caso di ptosi bilaterale, considerare come causa la miastenia grave infantile. Altre cause di ptosi congenita possono essere la sindrome di Sturge-Weber, il morbo di Recklinghausen o la sindrome fetale alcolica.

Diversamente che nella ptosi acquisita, la posizione della palpebra superiore non è uguale nello sguardo verso il basso e nello sguardo verso l'alto. Mentre nella ptosi acquisita, nello sguardo verso il basso, la palpebra si abbassa assumendo una posizione inferiore rispetto alla palpebra controlaterale sana, nella ptosi congenita, nello sguardo verso il basso, la palpebra superiore resta più in alto o alla stessa altezza della palpebra controlaterale.

La maggior parte delle ptosi congenite sono dovute ad una disgenesia muscolare che esita in un alterato sviluppo del muscolo ele-

vatore o ad anomalie innervazionali. Studi istologici hanno rivelato la presenza di tessuto fibroso e adiposo all'interno del muscolo elevatore di questi pazienti. Queste anomalie nella composizione istologica alterano la capacità di contrazione e di rilassamento del muscolo.

Nei piccoli pazienti con ptosi palpebrale si instaurano dei meccanismi compensatori che hanno il fine di mantenere l'asse visivo più libero possibile dalla copertura palpebrale: il primo è il "chin-up", ovvero un atteggiamento posturale della testa caratterizzato da un'iperestensione del collo con il mento in avanti e in alto, il secondo è la contrazione del muscolo frontale omolaterale alla ptosi che con la sua azione tende a vicariare l'azione del m. elevatore.

Il trattamento della ptosi è teso a prevenire l'ambliopia. Durante la valutazione del rischio ambliopigeno l'esaminatore dovrà valutare se e quanto il bordo palpebrale copra l'asse visivo: in questo caso la ptosi potrebbe portare ad un'ambliopia da deprivazione. Importante, inoltre, è indagare l'eventuale presenza di strabismo e astigmatismo, condizioni che, spesso associati alla ptosi, se non correttamente trattati sono le principali cause di ambliopia in pazienti pediatrici con ptosi palpebrale in cui l'asse visivo sia libero.

## ESAME OFTALMOLOGICO

Durante la visita, compatibilmente con l'età del piccolo paziente, andrebbero valutati i seguenti parametri: l'eventuale presenza di una posizione anomala del capo, di strabismo e di sincinesie muscolari come nella sindrome di Marcus-Gunn. La reattività e la simmetria dei riflessi pupillari, la motilità oculare e la presenza del

fenomeno di Bell. Molto importante la valutazione della refrazione, con particolare attenzione per l'astigmatismo che, se non diagnosticato ed eventualmente trattato, può essere causa di ambliopia in assenza di ostruzione del campo visivo.

Specificamente per la posizione palpebrale è importante considerare: la distanza tra il bordo palpebrale superiore e il limbus (valore normale 1-2 mm), la distanza tra il bordo palpebrale superiore e il riflesso corneale in posizione primaria di sguardo (valore normale >2,5 mm), la funzione dell'elevatore espressa in mm come escursione tra la posizione dell'elevatore durante lo sguardo verso il basso e la posizione dell'elevatore durante lo sguardo verso l'alto in assenza di contrazione del muscolo frontale. Per escludere l'attività del muscolo frontale è sufficiente che l'esaminatore prenda con decisione con la mano sulla regione frontale del paziente durante l'escursione dell'elevatore dal basso verso l'alto. La funzionalità dell'elevatore può essere eccellente (>10 mm), buona (8-10 mm), discreta (5-7 mm), scarsa (1-4 mm). Come regola generale le ptosi moderate sono associate a una buona funzionalità dell'elevatore, mentre le ptosi severe ad una sua scarsa funzionalità.

## INDAGINI STRUMENTALI

Nei pazienti pediatrici la ptosi palpebrale è spesso di natura idiopatica, derivante da un incompleto e anomalo sviluppo del muscolo elevatore della palpebra. La decisione di eseguire il trattamento chirurgico dipende dalla gravità della ptosi e dalla funzionalità residua dell'elevatore, piuttosto che dal preciso inquadramento eziologico della ptosi, sicché non sono necessari il più delle volte complessi esami strumentali per chiarire l'eziologia di questa condizione. Tuttavia in alcuni particolari casi può essere utile avvalersi di qualche indagine strumentale a completamento dell'iter diagnostico. Per esempio nel sospetto di miastenia è utile la ricerca nel siero di anticorpi contro il recettore per l'acetilcolina, mentre nel sospetto di miopia le indagini dovrebbero avvalersi dell'elettromiografia e di una biopsia

muscolare sulla quale eseguire ricerche di tipo morfologico, biochimico e genetico. Nel caso si sospetti una ptosi neurogena, soprattutto in presenza di altri segni di compromissione neurologica, come un'anomalia dei riflessi pupillari o segni di paralisi del III nervo cranico o nel caso in cui la comparsa della ptosi sia acuta dovrebbe essere eseguita una TC o una RMN dell'encefalo. L'esecuzione di una RMN dell'encefalo con m.d.c. è anche la metodica di scelta per indagare un paziente con sospetta ptosi neurogena da sclerosi multipla. In presenza di sindrome di Horner è utile indagare l'encefalo, la regione spinale e il torace mediante TC o RMN.

## TRATTAMENTO

Le ptosi lievi e moderate in cui l'asse visivo sia libero non richiedono trattamento in età pediatrica. In questi pazienti il trattamento della ptosi ha solo finalità estetiche e la correzione chirurgica sarà posticipata ad un'età che consenta di eseguire l'intervento in anestesia locale (18-20 anni).

I casi in cui la ptosi interessi l'asse visivo andranno incontro ad intervento chirurgico. Due sono le tecniche fondamentali per correggere la ptosi della palpebra superiore e dipendono dalla funzionalità del muscolo elevatore: l'accorciamento del muscolo elevatore o del muscolo di Muller, nei casi in cui la funzionalità dell'elevatore sia >5 mm e la sospensione al muscolo frontale, nel caso in cui la funzionalità dell'elevatore sia <5 mm.

Per quanto riguarda la chirurgia sul muscolo elevatore due sono le tecniche possibili. La prima consiste nell'avanzamento del muscolo elevatore. In particolare, l'elevatore e la sua aponeurosi vengono avanzati, plicati e fissati al piano tarsale mediante sutura non riassorbibile. Pazienti con ptosi congenita monolaterale e funzionalità residua dell'elevatore di 5-6 mm spesso vengono trattati con questa tecnica. La seconda tecnica, generalmente considerata di scelta nel trattamento delle ptosi congenite monolaterali, è la resezione dell'elevatore. Anche per questa tecnica l'elevatore deve avere una funzione relativamente risparmiata (5-10 mm). L'entità della resezione dipende dalla funzionalità residua dell'elevatore e dalla gravità della ptosi (tab. 1).

Nel caso in cui la funzionalità dell'elevatore sia <5 mm è opportuno eseguire una tecnica di sospensione al frontale. In questa tecnica il muscolo elevatore viene bypassato e la funzione di retrarre la palpebra superiore è affidata al muscolo frontale a cui la palpe-

Grado della ptosi	Funzionalità dell'elevatore	Resezione dell'elevatore
Lieve (1 - 2 mm)	Buona (8 - 10 mm)	10 - 13 mm
Moderata (3 - 4 mm)	Discreta (5 - 7 mm)	14 - 20 mm
Severa (> 4 mm)	Scarsa (1 - 4 mm)	21 - 26 mm

**Tab. 1** Agenti patogeni raggruppati per tipo di lesione.

## INTRODUZIONE

La ptosi palpebrale consiste in un'alterazione della posizione della palpebra. Sebbene esista anche la ptosi della palpebra inferiore, con il termine di ptosi ci si riferisce generalmente ad un'anomalo abbassamento della palpebra superiore in posizione primaria di sguardo, che determina una riduzione della rima palpebrale. In condizioni normali il bordo palpebrale superiore è situato 1-2 mm sotto il limbus. L'alterata funzionalità della palpebra superiore può dipendere o da un'alterazione dei muscoli che controllano la retrazione della palpebra superiore (il m. elevatore della palpebra superiore e il m. di Muller) o da un'alterazione delle strutture nervose deputate al controllo di questi muscoli (III nervo cranico). La ptosi può essere uni o bilaterale, può presentarsi alla nascita (congenita) o durante la vita (acquisita). Spesso è un condizione che riguarda solo la palpebra superiore senza avere nessun altro concomitante segno o coinvolgimento sistemico. Tuttavia, talvolta la ptosi può essere la manifestazione di una seria affezione sistemica coinvolgente i muscoli, i nervi, il sistema nervoso centrale o l'orbita. Mentre le ptosi che si sviluppano con l'età sono generalmente di tipo involutivo e presentano caratteristiche di benignità, una ptosi che si manifesti in poche ore o giorni può essere spia di un



**Fig. 2** Immagini intraoperatorie. **I** Schema pentagono di Fox (A: incisioni sopraccigliari, B: fascia di silicone, C: muscolo elevatore della palpebra, D: piano tarsale); **II** Passaggio ago di Wright e caricamento della fascia di silicone; **III** Dimostrazione intraoperatoria del posizionamento della fascia di silicone; **IV** Particolare della sutura della fascia di silicone al piano tarsale.



**Fig. 3 I** Immagine preoperatoria; **II** Immagine postoperatoria.

bra viene ancorata mediante una fascia di tessuto autologo o sintetico. Il tessuto autologo generalmente usato è la fascia lata, che può essere prelevata dal paziente stesso o può provenire da banche in cui viene conservato il tessuto prelevato da donatori. I più comuni materiali sintetici sono il mersilene e il silicone.

Le tecnica con cui la fascia viene fatta passare dalla regione frontale al piano tarsale è chiamata pentagono di Fox perché la forma che assume una volta disposta fra la regione frontale e l'incisione palpebrale a livello della crease è appunto quella di un pentagono. Sinteticamente la tecnica, eseguita in anestesia generale, prevede un'incisione a circa 5 mm dal bordo palpebrale in corrispondenza della crease e una dissezione sottocutanea fino a individuare e isolare il piano tarsale. Vengono poi eseguite tre incisioni a livello del sopracciglio, una mediale, una laterale e la terza, di circa 1,5-2 mm, più alta delle altre due, in posizione centrale. Un ago di Wright, o in alternativa un'agocannula da 18 gauge, viene fatto passare nel sottocute profondo dall'incisione laterale fino all'incisione palpebrale, dove la fascia verrà caricata sull'ago di Wright che, a questo punto, viene reintrodotto facendo emergere il primo capo della fascia dall'incisione laterale. Analogamente l'ago viene poi fatto passare dall'incisione mediale e, dopo il tragitto sottocutaneo, fatto emergere in corrispondenza dell'incisione palpebrale dove verrà caricato il secondo capo della fascia. Una volta reintrodotto l'ago, il secondo capo emergerà dall'incisione mediale. A questo punto la fascia viene fissata con tre punti non

riassorbibili 6/0 al tarso. Per far sì che il nodo che sospenderà la palpebra superiore sia posto nel sottocute e per aumentare la superficie di contatto tra la fascia e il tessuto sottocutaneo frontale viene eseguito un secondo passaggio. L'ago di Wright viene fatto passare nel sottocute dall'incisione centrale verso le incisioni laterali e mediali. Una volta emerso l'ago, la fascia viene caricata cosicché, retraendo l'ago, entrambi i capi della fascia emergano in corrispondenza dell'incisione centrale. A questo punto i due capi della fascia vengono annodati e il nodo affondato nel sottocute. Le tre incisioni frontali e l'incisione palpebrale vengono suturate con punti 6/0 non riassorbibili; a livello palpebrale la sutura è fatta ricreando la fisiologica crease (fig. 2).

La fascia lata è generalmente considerata il materiale di scelta per eseguire la sospensione al frontale e quella in grado di garantire i migliori risultati. L'incidenza di complicanze legate alla sede del prelievo è molto bassa ed il materiale è molto ben tollerato, mentre i materiali sintetici possono potenzialmente infettarsi o andare incontro ad estrusione. L'utilizzo di fasce di materiale sintetico sta diventando tuttavia sempre più diffuso, grazie alla facilità di esecuzione dell'intervento e alla stabilità della correzione nel tempo dimostrata da molti studi sull'utilizzo di fasce di vari materiali, tra cui uno dei più usati è il silicone. Inoltre, l'intervento chirurgico è più veloce non dovendo prelevare la fascia lata dal paziente e le pur poco frequenti ma possibili complicanze nella sede del prelievo (come dolore postoperatorio, ematomi

e cicatrici) vengono evitate.

### COMPLICANZE POSTOPERATORIE

Dopo l'intervento le palpebre appariranno gonfie ed edematose. Questo è da considerarsi normale nel decorso postoperatorio e può durare per circa 2-3 settimane. La più comune complicanza (circa 10-15% dei casi) consiste nella sottocorrezione della ptosi. Può dipendere da un'inadeguata resezione o dal non corretto riconoscimento delle strutture anatomiche. Nel caso in cui la sottocorrezione sia significativa, può essere eseguito un secondo intervento precocemente nel periodo postoperatorio. L'iper-correzione della ptosi è una complicanza più rara in caso di ptosi congenite e può accadere nei casi di deiscenza dell'elevatore trattati con resezione del muscolo invece che con la plicatura della aponeurosi a riparazione della deiscenza. Poiché l'iper-correzione comporta l'impossibilità di chiudere completamente la rima palpebrale, può dar luogo a una cheratopatia da esposizione che, in qualche caso può essere difficile da trattare. Altre complicanze riguardano il sanguinamento, che può avvenire sia durante che dopo l'intervento, le infezioni, che possono svilupparsi nel primo periodo postoperatorio, cheratiti o abrasioni corneali a causa di un non corretto posizionamento dei punti di sutura. Inoltre, i materiali sintetici delle fasce, così come i punti di sutura, possono dar luogo a reazioni avverse, ascessi o granulomi. Infine, un intervento di correzione di ptosi palpebrale può risultare in un anomalo aspetto della fisiologica crease, in una distorsione del margine palpebrale o in una tardiva asimmetria tra la posizione delle due palpebre.

### LA NOSTRA ESPERIENZA

L'Unità Operativa di Oftalmologia Pediatrica esegue numerosi interventi di correzione di ptosi palpebrale in pazienti pediatriche. Recentemente parte della nostra casistica è stata pubblicata su una rivista internazionale (European Journal of Ophthalmology 2008) presentando per la prima volta in

letteratura dati sulla chirurgia della ptosi in pazienti neonati. Scopo di questo lavoro era valutare l'efficacia della correzione della ptosi palpebrale mediante tecnica di sospensione al frontale con banda di silicone. Il 90% dei pazienti presentava una ptosi neurogena, il 10% miogena. L'età

media dei pazienti al momento dell'intervento è stata di 5,5 settimane con un range compreso tra la 5<sup>a</sup> e la 6<sup>a</sup> settimana di vita; i pazienti sono stati seguiti per un periodo di follow-up compreso tra i 18 e i 30 mesi. Al momento dell'intervento tutti i pazienti presentavano una ptosi severa con completa ostruzione del campo pupillare. La distanza margine palpebrale - riflesso corneale media preoperatoria, espressa in valore negativo, era di -2,4 mm. La distanza margine palpebrale - riflesso corneale media è stata di 2,9 mm nell'immediato postoperatorio e di 2,3 mm al 3° mese. Dal 12° mese si è poi mantenuta su valori stabili senza mostrare variazioni fino alla fine del follow-up (fig. 3). ■

Per informazioni riguardo alla bibliografia, contattare direttamente l'autore di riferimento.



MUSICA

## Vittoria Hyde

Cuore

Nel 1963 Rita Pavone faceva vibrare gli animi di più di un milione di persone con il 45 giri *Cuore*: oggi un'altra grande interprete, tanto giovane quanto determinata e frizzante, ha deciso di riproporre quel pezzo in chiave inedita e fascinosa. Vittoria Hyde, protagonista della scorsa estate con il brano *È con te* (tormentone 2009 secondo i lettori di TgCom), ha concretizzato la sua forte passione per Rita Pavone in questa cover dal sapore tutt'altro che retrò.

L'idea, infatti, nasce da un



incontro estremamente fortuito con la rapper numero uno in Italia, Marya, la quale ha proposto a Vittoria Hyde il rifacimento di *Cuore*, spinta dalla voglia di rendere omaggio ad una canzone cult del panorama italiano con una bella spruzzata di soul e funk, tradotta in musica dal trascinate arrangiamento di Franco Cristaldi. Così come l'originale (versione

italiana di *Heart* di Wayne Newton), *Cuore* di Vittoria Hyde ha il potenziale di una hit capace di scavalcare i nostri confini. Merito anche della forte immagine che l'artista italo-tedesca - nata il 2 giugno 1985 a Monza ma vissuta dall'89 al 2001 a Singen, nel sud della Germania - ha creato sin dal suo debutto nel 2005 con il singolo *Sunny People*, pubblicato su etichetta EMI, per poi passare tutt'altro che inosservata alla prima edizione di X-Factor nel 2008. Se nel video di *È con te* era immersa in colori flou e liberava elettricità da ogni gesto, adesso Vittoria Hyde punta all'essenzialità. Simbolo del nuovo stile è la copertina di *Cuore*, ad opera del celebre fotografo Stefano Babic (ricordate le campagne più irriverenti di Moschino e Gianfranco Ferrè?). Un raffinato bianco e nero "macchiato" di rosso a marcare l'istrionica personalità di questa ragazza.

Artista che non manca di lanciare una divertente provocazione: "In America hanno Lady GaGa? Bene, io la adoro, ma è facile essere una diva e un'icona se tutti gli stilisti ti corrono dietro. Il nuovo trend è il low-budget ed io sono pronta a diventarne la regina". Non ci credete? Date uno sguardo al guardaroba dell'adrenalino concerto che Vittoria Hyde ha tenuto a La Casa 139 in quel di Milano. Una personalità e una voce che, confidiamo, andranno diritte al cuore degli spettatori del prossimo Festival di Sanremo, per il quale Vittoria è in corsa nelle ultime selezioni con il brano *Un sogno qualunque*, che è già possibile ascoltare sul sito della RAI al link:

[audiorai.tv-sanremo2010-vittoriahyde-unsognoqualunque](http://audiorai.tv-sanremo2010-vittoriahyde-unsognoqualunque)

Antonio Sticchi