

Il trattamento precoce dell'anoftalmia congenita mediante l'utilizzo di autoespansori orbitari idrofilici

D. SOZZI¹, G. CANZI¹, C. TALATIN², A. BOZZETTI¹

THE EARLY TREATMENT OF CONGENITAL ANOPHTHALMIA WITH SELF-INFLATING HYDROPHILIC ORBITAL EXPANDERS

Congenital anophthalmia is a rare malformation due to the absence of the optic vesicle development. Therefore, there is a micro-orbitism, microblepharism and hemifacial hypoplasia. The authors report the early treatment of a patient affected by congenital unilateral anophthalmia who was treated at the Maxillofacial Surgery Unit, S.Gerardo University Hospital of Monza, by self-inflating hydrogel orbital expanders implant. The procedure consisted in implanting, to a 7-month-old baby, a lens-shaped auto-expander with 9 ml of final volume for the expansion of the lids and to deepen the fornix. After 3 months, the first device has been replaced by a spherical expander with 2 ml of final volume and after 12 months by a 3 ml device for the orbital skeleton expansion, still in place, in association with an eye prosthesis already at 11 months of age. Today's follow-up is 30 months; clinical and ultrasound investigations have been regularly carried out in this period. Surgical procedure was very easy and quick. At the end of lids expansion period, the conjunctival sac and fornix were adequate to maintain both the spherical expander and the eye prosthesis. Palpebral rims are symmetrical. The use of spherical expanders together with eye prosthesis permitted to obtain a good facial skele-

¹*Cattedra e UO di Chirurgia Maxillo-Facciale Ospedale S. Gerardo, Monza*
Università degli Studi di Milano Bicocca, Milano
²*Dipartimento di Chirurgia, UO Oculistica, Ospedale S. Gerardo, Monza*

ton symmetry with an excellent esthetic result. Contrary to the orbital expansive techniques requiring the use of silicon balls expanders or conformers, self-inflating hydrogel expanders are more comfortable for patients and require a less number of interventions.

Key words: **Congenital anophthalmos - Orbital expansion - Self-inflating hydrophilic expander.**

L'anoftalmia congenita è una patologia rara con un'incidenza di 0,6-1,5/10 000 nati senza prevalenza di sesso caratterizzata dall'assenza di tessuti oculari dovuta al fallimento di formazione della vescicola ottica nel corso delle prime settimane di vita intrauterina (III settimana gestazionale)^{1, 2}.

Dal momento che l'accrescimento orbitario è direttamente collegato con lo sviluppo oculare, nell'anoftalmia, così come nella microftalmia, si assiste ad una ipoplasia emifacciale e nei casi bilaterali ad una ipoplasia facciale completa³. Il risultato della malformazione si traduce in una riduzione del volume orbitario, orbitomascellare, zigomati-

Pervenuto il 13 aprile 2004.
Accettato il 6 luglio 2004.

Indirizzo per la richiesta di estratti: Dott. D. Sozzi, Viale Montenero 26, 20135 Milano. E-mail: davide.sozzi@virgilio.it

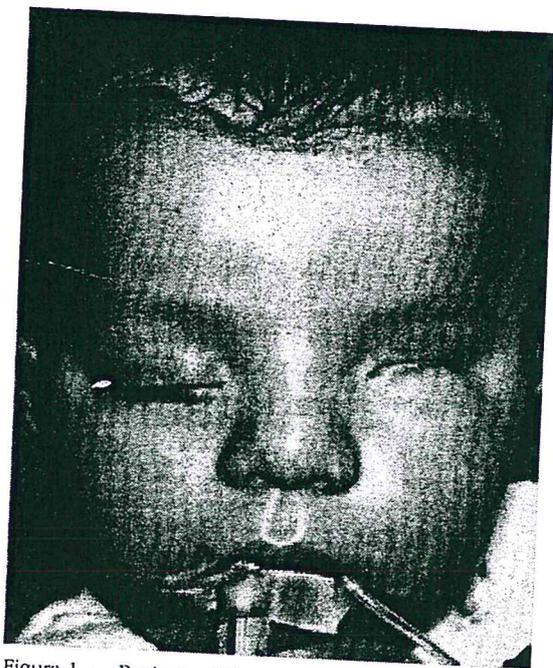


Figura 1. — Paziente di 7 mesi affetto da anoftalmia sinistra a inizio trattamento.

comascellare, una blefarofimosi e in ultima analisi una disgnazia mascellare ⁴.

Studi di sperimentazione animale riportano che posizionando del materiale espansibile come sostituto dell'occhio precocemente avulso, si ottiene un controllo sull'accrescimento dello scheletro facciale ^{5,6}.

Le tecniche chirurgiche convenzionali, che prevedono un'espansione orbitaria progressiva già dai primi mesi di vita in pazienti affetti da anoftalmia congenita, riguardano fondamentalmente l'impianto intraorbitario di dispositivi siliconici come gli espansori a palloncino e l'utilizzo di conformatori non espansibili.

Queste tecniche permettono di ottenere buoni risultati finali ma, per quanto siano semplici da applicare, non sono scevre da complicanze.

L'utilizzo di espansori a palloncino crea sempre disagio nei pazienti in fase di riempimento attraverso la valvola posizionata sul piano sottocutaneo a livello parieto-temporale e sono descritti in letteratura casi di infezione per esposizione dell'espansore nonché

ingincchiamenti del tubo connettore ^{7,8}. Una volta raggiunto il volume finale deve essere eseguito un intervento di sostituzione con espansori di volumi maggiori.

Il limite principale all'utilizzo dei conformatori è dovuto principalmente al fatto che, essendo statici, hanno un potenziale di espansione molto limitato e quindi richiedono frequenti interventi di sostituzione con dimensioni progressivamente maggiori per seguire il fisiologico accrescimento del paziente ⁹.

Dalle sopracitate problematiche è nata la necessità di ricercare nuovi materiali espansibili che potessero essere applicati già dai primi mesi di vita per sostituire il bulbo oculare mancante creando il minor disagio per i pazienti.

Wiese nel 1993 propose per primo con successo l'utilizzo di espansori autonomi composti da gel idrofilico per l'espansione orbitaria ¹⁰.

Lo scopo del presente lavoro è di riportare la nostra esperienza nel trattamento precoce di un paziente affetto da anoftalmia congenita monolaterale mediante impianto di autoespansori idrofilici.

Caso clinico

Si tratta di un paziente di sesso maschile giunto alla nostra osservazione all'età di 7 mesi, affetto da malformazioni multiple tra cui ipoplasia dell'orecchio medio, anoftalmia congenita sinistra, microftalmia destra. L'assenza del bulbo oculare comportava la presenza di micro-orbitismo associato a microblefaria che rendevano impossibile il posizionamento di una protesi orbitaria (Figura 1).

Il protocollo da noi applicato ha previsto l'utilizzo di autoespansori idrofilici in 2 fasi chirurgiche principali: la prima per la sola espansione palpebrale, la seconda per l'espansione orbitaria in toto.

I dispositivi utilizzati sono costituiti da un copolimero ionizzato di metilmetacrilato + N-vinil-2-pirrolidone (Osmed™ Hydrogel Tissue Expander), che grazie alle elevate caratteristiche idrofiliche determina un'espansione osmotica mediante assorbimento di secrezioni e fluidi tissutali.

Esistono in commercio espansori a forma di lente con volume finale di 0,9 ml o sferici da 2 fino a 4 ml che permettono un aumento dei diametri orbitari fino a 21x24 mm.

I tempi operatori sono stati condotti in anestesia generale.

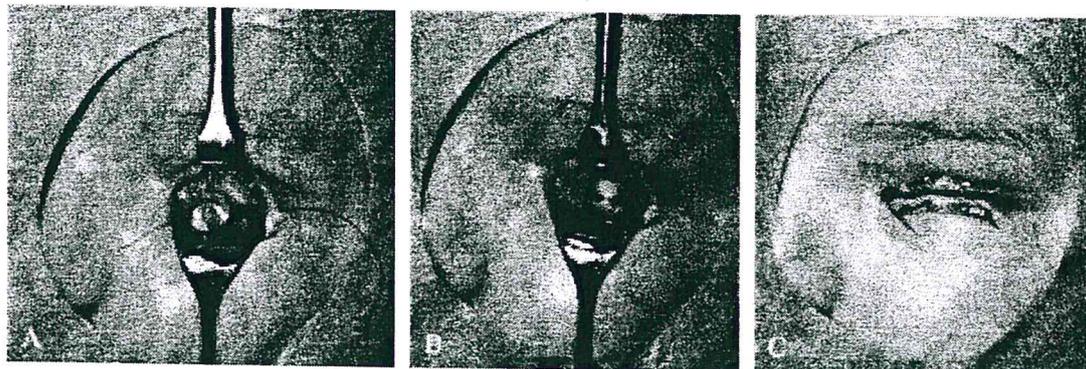


Figura 2. — Inserimento dell'espansore lentiforme, suo fissaggio con un filo di nylon al fondo del sacco congiuntivale e successiva tarsorrafia.



Figura 3. — Termine dell'espansione palpebrale (3 mesi di follow-up).

Il primo intervento è stato eseguito a 7 mesi di vita, con l'impianto di un espansore idrofilico autoespansibile a forma di lente (volume finale di 0,9 ml) per aumentare le dimensioni delle palpebre, del sacco congiuntivale e per approfondire il fornice. Il dispositivo è stato semplicemente adagiato nel sacco congiuntivale e fissato con un punto passante di nylon 5/0, quindi è stata eseguita la tarsorrafia con seta 5/0 (Figura 2).

Dopo 3 mesi, all'età di 10 mesi, abbiamo provveduto alla rimozione della tarsorrafia e dell'espansore lentiforme giunto a fine espansione già da circa 1 mese e all'impianto di un espansore sferico con volume finale 2 ml, alloggiato in una tasca sottocongiuntivale creata chirurgicamente e suturata con filo riassorbibile 5/0 (Figure 3, 4).

Ottenuta la guarigione dei tessuti è stata applicata una protesi oculare all'età di 11 mesi.

Dopo 12 mesi, all'età di 22 mesi, è stata eseguita l'asportazione dell'espansore sferico e, previa capsulotomia radiale, la sua sostituzione con uno nuovo di vo-

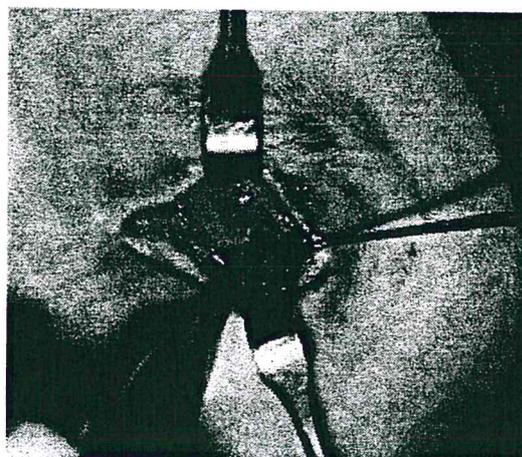


Figura 4. — Allestimento chirurgico dell'alloggiamento sottocongiuntivale per l'impianto di un espansore sferico.

lume finale 3 ml. Dopo circa 1 mese è stata applicata una nuova protesi oculare di maggiori dimensioni.

Il follow-up, ad oggi di 30 mesi, è stato seguito con controlli ecografici orbitali bilaterali ogni 4-6 settimane e le valutazioni cliniche circa ogni 4 settimane. I valori di ampiezza orbitaria ottenuti ecograficamente, confrontati con i precedenti, ci hanno guidato nella scelta dei tempi chirurgici.

Terminato il periodo della sola espansione palpebrale abbiamo ottenuto un sacco e un fornice congiuntivale adeguati per poter ospitare un espansore con maggiori dimensioni e per ritenere una protesi orbitaria.

Con l'utilizzo degli espansori sferici è risultata una buona simmetria volumetrica della cavità orbitaria trattata rispetto alla controlaterale sana, che dal punto di vista estetico si traduce con un ottimale accrescimento dello scheletro osseo seguendo il fisiologico svi-

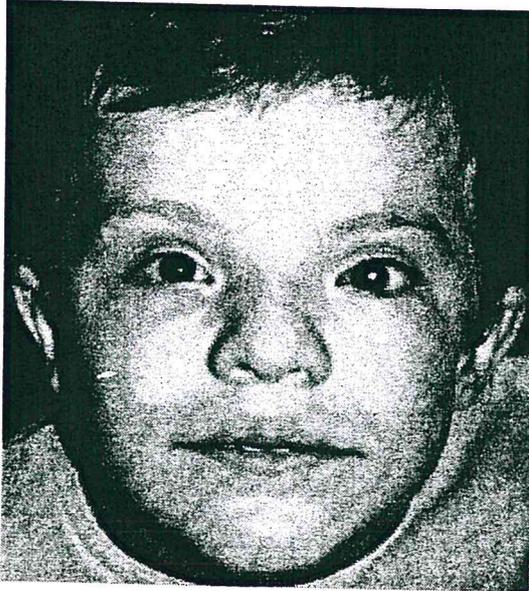


Figura 5. — Paziente a 30 mesi di follow-up. È possibile notare la buona simmetria del volto ed il valido risultato estetico anche grazie al posizionamento della protesi oculare consensualmente all'espansore sferico.

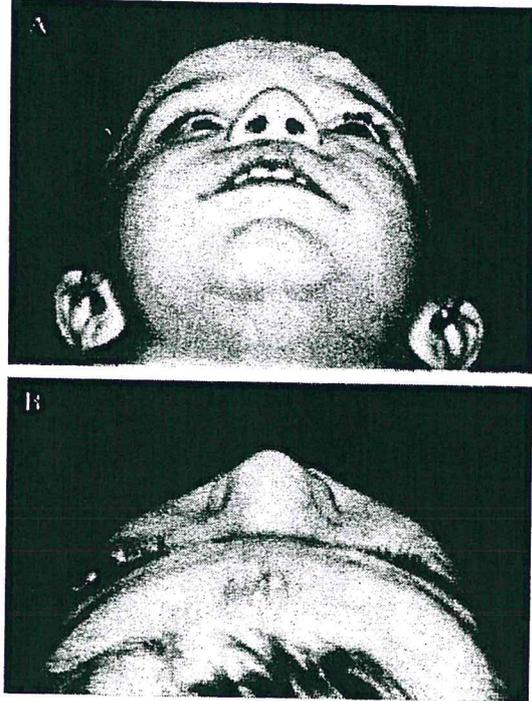


Figura 6. — Paziente a 30 mesi di follow-up. È possibile notare la simmetria dei profili orbito-zigomatici.

luppo del bambino senza segni di ipoplasia facciale e le rime palpebrali sono simmetriche (Figure 5, 6).

Il paziente ad oggi con un'età prossima ai 3 anni presenta una protesi di forma pressoché sferica posizionata correttamente al centro della cavità orbitaria, con diametri misurati ecograficamente di 15,9 mm in senso frontale e 16,38 mm in senso sagittale. Non si è verificata blefarofimosi e la funzione palpebrale è ottimale. Episodi di infezione o esposizione degli espansori sono risultati assenti e i tempi operatori molto limitati; l'inserimento dell'espansore lentiforme ha richiesto 5 minuti, mentre la sostituzione degli espansori successivi da 15 a 20 minuti.

Discussione e conclusioni

Nelle patologie che comportano l'assenza congenita del bulbo oculare o la sua perdita poco dopo la nascita, la mancanza di un trattamento espansivo dell'orbita già dai primissimi mesi di vita porta inevitabilmente ad una ipoplasia facciale che può essere corretta chirurgicamente a fine crescita.

Le tecniche chirurgiche utilizzate in questi casi prevedono osteotomie delle cornici orbitarie e osteosintesi con innesti ossei in as-

sociazione a una rotazione di muscolo temporale; nei casi con marcata ipoplasia mascellare può essere indicata una chirurgia correttiva dei mascellari ^{11, 12}.

Il materiale che costituisce gli auto-espansori idrofilici utilizzati è basato su una sostanza ad alta biocompatibilità costituita da un polimero di metilmetacrilato che viene utilizzato sia per la produzione del cemento osseo in ortopedia, che per la costruzione di lenti a contatto ¹³.

Negli ultimi 10 anni sono stati proposti differenti tipi di materiali, ma con caratteristiche idrofiliche meno spiccate che in ultima analisi richiedevano un maggior numero di interventi chirurgici sostitutivi in fase di crescita ¹⁴.

È descritto in letteratura che la precoce chirurgia espansiva del sacco congiuntivale atresico nel neonato, con l'ampliamento della rima orbitale, è essenziale per consentire l'alloggiamento di una protesi oculare ^{15, 16}.

Per questo alcuni Autori propongono l'in-

serimento di un autoespansore idrofilico lentiforme per migliorare la ritenzione successiva dei conformatori statici a cui è possibile applicare una protesi oculare, migliorando così sia l'effetto estetico, sia l'incremento ulteriore dello sviluppo palpebrale per il maggior effetto propulsivo. In questo modo è possibile evitare interventi chirurgici aggiuntivi di approfondimento del fornice congiuntivale che normalmente vengono eseguiti mediante auto-innesti di mucosa orale ¹⁷.

In genere il vantaggio principale dato dai dispositivi espansibili rispetto ai conformatori siliconici statici è legato al fatto che richiedono un minor numero di interventi di sostituzione con dispositivi progressivamente di volume maggiore.

Gli autoespansori idrofilici rispetto ai dispositivi a palloncino, nei casi riportati in letteratura così come nella nostra esperienza, non hanno evidenziato segni di infezione o esposizione ¹⁸.

L'assenza di queste complicanze è dovuta probabilmente al fatto che l'espansione avviene in modo molto lento e graduale permettendo ai tessuti circostanti una distensione poco traumatica evitando fenomeni ischemici e di decubito che comporterebbero perdite di sostanza dell'alloggiamento chirurgico dei dispositivi stessi.

Riteniamo che ad oggi la tecnica da noi utilizzata per il trattamento dell'anoftalmia congenita mostri un risultato che indica assenza di ipoplasia emifacciale con una espansione immediata, armonica e progressiva sia delle palpebrale, che dello scheletro orbitario, consentendoci di ottenere un ottimale effetto estetico grazie anche alla possibilità di applicare una protesi oculare consensualmente agli espansori sferici. Le dimensioni attuali sono certamente inferiori a quelle del bulbo normale di un bambino di 3 anni, ma risultano accettabili in considerazione della presenza di microftalmo controlaterale e hanno comunque determinato uno sviluppo simmetrico delle due cavità orbitarie.

La tecnica chirurgica si è verificata di facile esecuzione, poco invasiva e con tempi operatori molto ridotti.

L'utilizzo di espansori autonomi favorisce sicuramente una condizione con assenza di

stress in fase di espansione per il paziente e per i genitori, consentendo, a differenza delle tecniche più comuni, di ridurre al minimo il numero di interventi chirurgici e di possibili complicanze.

Contiamo in futuro di utilizzare nuovamente questa tecnica in pazienti in crescita che può a nostro avviso essere applicata anche in casi di microftalmia o anoftalmia secondaria in seguito a tumori, traumi, ecc. ¹⁹.

Lo sviluppo futuro ottimale per una precoce espansione orbitaria è legato allo sforzo nella ricerca di nuovi biomateriali per costruire dispositivi autoespansibili che permettano di raggiungere le dimensioni di un bulbo oculare adulto con un'unica espansione in linea con il fisiologico accrescimento dell'individuo.

In ultimo, sosteniamo che per il raggiungimento di un buon risultato sia indispensabile una valida collaborazione di equipe tra clinico, chirurgo e protesista.

Riassunto

L'anoftalmia congenita è una rara patologia malformativa conseguente al mancato sviluppo della vescicola ottica. A questo segue un microrbitismo, microblefarismo e una ipoplasia emifacciale. Gli Autori riportano il trattamento precoce di un paziente affetto da anoftalmia congenita monolaterale, affetto presso la Cattedra e U.O. di Chirurgia Maxillo-Facciale Dell'Ospedale S. Gerardo di Monza, mediante impianto di autoespansori idrofilici in idrogel. La tecnica ha previsto l'inserimento a 7 mesi di vita di un autoespansore lentiforme con volume finale di 0,9 ml, per l'espansione delle palpebre, del sacco congiuntivale e per l'approfondimento del fornice. Dopo 3 mesi il primo espansore è stato sostituito con un autoespansore sferico da 2 ml di volume finale e dopo 12 mesi con uno da 3 ml, tuttora in sede, per l'espansione dello scheletro orbitario a cui è stata associata una protesi oculare posizionata già dall'età di 11 mesi.

Il follow-up, di 30 mesi, è stato seguito con controlli clinici ed ecografici.

La procedura chirurgica è stata molto semplice e rapida.

Al termine del periodo di espansione palpebrale il sacco congiuntivale e il fornice erano adeguati per ospitare un espansore sferico e per ritenere una protesi orbitaria. Le rime palpebrali sono risultate simmetriche.

L'utilizzo di espansori sferici associati alla protesi

oculare ha permesso di ottenere una buona simmetria dello scheletro facciale con un risultato estetico ottimale. In contrasto con le tecniche espansive che richiedono l'impiego di espansori a palloncino o conformatori siliconici, gli autoespansori idrofilici sono più confortevoli per i pazienti e richiedono un minor numero di interventi.

Parole chiave: Anoftalmia congenita - Espansione orbitaria - Autoespansori idrofilici.

Bibliografia

1. Duke-Elder S. Congenital anomalies of the ocular adnexa. In: System of Ophthalmology, Vol 3, Normale and abnormal development, part 2. Congenital deformities. London: Henry Kimpton, 1964:829-33.
2. Smith B, Valauri AJ. Anophthalmos and microphthalmos. In: Converse JM, editor. Reconstructive plastic surgery. 2nd edition. Philadelphia: WB Sanders, 1997.p. 962-70.
3. Kennedy RE. The effect of early nucleation of the orbit. *Am J Ophthalmol* 1965;60:277-306.
4. Kallen B, Harris J, Robert E. The descriptive epidemiology of anophthalmia and microphthalmia. *Int J Epidemiol* 1996;25:1009-16.
5. Lo AK, Colcleugh RG, Allen L, Van Wyck L, Bite U. The role of tissue expanders in an ophthalmic animal model. *Plast Reconstr Surg* 1990;86:399-408.
6. Buchman SR, Bartlett SP, Wornom IL, Whitaker LA. The role of pressure on regulation of craniofacial bone growth. *J Craniofac Surg* 1994;5:2-10.
7. Danaway DJ, David DJ. Intraorbital tissue expansion in the management of congenital anophthalmos. *Br J Plast Surg* 1996;49:529-35.
8. Eppley BL, Holley S, Sadove AM. Experimental effects of intraorbital tissue expansion on orbitomaxillary growth in anophthalmos. *Ann Plast Surg* 1993;31:19-27.
9. Price E, Simon JW, Calhoun JH. Prosthetic treatment of severe microphthalmos in infancy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1986;23:22-9.
10. Wiese KG. Osmotically induced tissue expansion with hydrogels: a new dimension in tissue expansion? A preliminary report. *J Craniomaxillofacial Surg* 1993;21:309-13.
11. Marchac D, Cophignon J, Clay C, Dufourmentel C. Orbital expansion for anophthalmia and microorbitism. *Plast Reconstr Surg* 1977;59:486-91.
12. Tessier P, Rouger J, Hervouet F. Microphthalmias and congenital anophthalmias. Plastic Surgery of the Orbit and Eyelids. Report of the French Society of Ophthalmology. New York: Masson Publishing, 1977:184-90.
13. Wiese KG, Vogel M, Guthoff R, Gundlach KK. Treatment of congenital anophthalmos with self-inflating polymer expanders: a new method. *J Craniomaxillofacial Surg* 1999;27:72-6.
14. Downes R, Lavin M, Collin R. Hydrophilic expanders for the congenital anophthalmic socket. *Adv Ophthalmol Plast Reconstr Surg* 1992;9:57-61.
15. Morax S. Orbito-palpebral reconstructu in severe congenital anophthalmos and microphthalmos. *Ann Chir Plast Esthet* 1987;32:255-61.
16. Collin J. Surgical techniques for the contracted socket. *Orbit* 1987;6:101-3.
17. Krastinova D, Rodalleg A. Repair of the conjunctival sac in anophthalmos. *Ann Chir Plast Esthet* 1983;28:125-34.
18. Backsulin A, Vogel M, Wiese KG, Gundlach KK, Hingst V, Guthoff R. New osmotically active hydrogel expander for enlargement of the contracted anophthalmic socket. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2000;238:24-7.
19. Osborne D, Harden OB, Deeming LW. Orbital growth after childhood enucleation. *Am J Ophthalmol* 1974;77:756-64.