

# Strabologie I.

## 5. distanční přednáška

MUDr. Martin Komínek

[381272@mail.muni.cz](mailto:381272@mail.muni.cz)

# Paralytický strabismus - doplnění

## Dvojitá obrna zvedačů

- Obrna obou svalů podílejících se na elevaci jednoho oka, tedy **M.r. sup. a M. obl. Inf.**
- Může být přítomna malá ptóza i pseudoptóza.
- Na podkladě léza v mozkovém kmeni v těsné blízkosti *nucleus originis n III.*
- Při fixaci zdravým okem je na paretickém oku malá hypotropie.
- Při fixaci paretickým okem je na zdravém velká hypertropie.
- V primárním postavení může být hypotropie latentní / manifestní.
- Při vyšetření motility je limitována elevace v abdukci i v addukci.
- Kompenzačním postavením - malý záklon hlavy.
- Pokud je přítomná malá úchylka v primárním postavení, může být korigována kompenzačním postavením hlavy vedoucí k latentní hypotropii.
- Může být přítomno binokulární vidění.

# Paralytický strabismus - doplnění

## Dvojitá obrna zvedačů

- Test pasivní dukce může být pozitivní nebo negativní, záleží na příčině, která je důležitá při rozvaze chirurgického výkonu.
- **Diff. Dg.:**
- S pozitivním testem pasivní dukce:
  - Hydraulická zlomenina
  - Hyperthyteóza
  - Brownův syndrom
- S negativním testem pasivní dukce:
  - anomální inserce svalových úponů horního nebo dolního přímého svalu.
- Chirurgické řešení indikováno při výškové úchylce v primárním postavení či kompenzačním postavení hlavy.
- Provádí se buď zeslabení obou hyperfunkčních svalů postiženého oka, tedy **M. obl. sup. a M.r.inf.**, nebo zeslabení hyperfunkčních zvedačů zdravého oka. Výběr oka záleží na tom, které častěji fixuje.

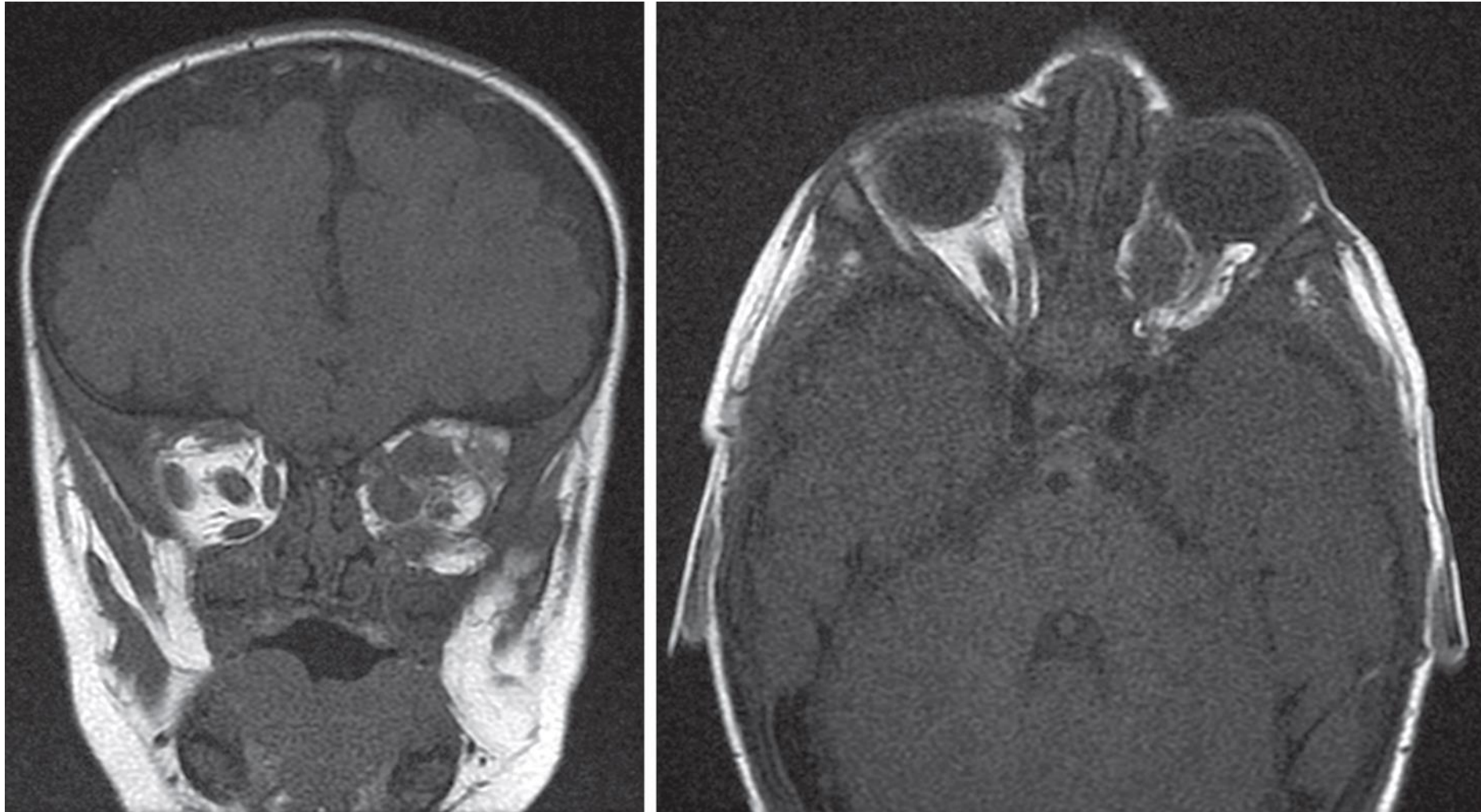
# Inkomitantní strabismus

- Paralytický
- Restriční
  - typ strabismu s limitovanou motilitou způsobenou vnitřními či vnějšími mechanickými faktory.
  - Široké klinické spektrum.
  - Většina případů jsou kongenitální, traumatické, endokrinní, postparetické (po prodělané paréze) či myopatické etiologie.
  - Chirurgické řešení má za cíl napravit především abnormální postavení hlavy, eliminovat/mírnit diplopii v primárním postavení a zlepšit estetiku a psychosociální aspekty pacientova života.

# Kongenitální restriční strabismus

- Vazivové změny svalu (COF – congenital orbital fibrosis /CFEOM - congenital fibrosis of extraocular muscles).
- Špatný úpon svalu.
- Špatně tvořený prostor orbity neumožňující správnou mechanickou funkci svalu.
- Velice vzácné.
- Zvláštní skupinou tzv. *kongenitální kraniální dysinervační syndromy (Congenital cranial dysinervation disorders = CCDD)*
  - na pomezí restrikce a parézy.

# Kongenitální restriční strabismus - COF



# Kongenitální restriční strabismus

## **Vrozená fibróza okohybných svalů - CFEOM**

= stacionární zevní oftalmoplegie nebo syndrom vrozené fibrózy zevních okohybných svalů.

- **Oboustranné** neprogresivní kongenitální onemocnění.
- Oboustranná ptóza (parciální, někdy asymetrická), hypotropie a váznoucí elevace obou bulbů.
- Bulby často nepřesáhnou ani horizontálu, bývá i omezena abdukce.
- Mohou být také anomální synkinézy, nejčastěji při pokusu o pohled vzhůru, kdy se oči stáčí do konvergence.
- Kompenzační postavení hlavy – záklon, zvednutá brada.
- Předpokládá se dysfunkce částí nebo celých nervů N.III a N. IV. a / nebo svalů, které jsou těmito nervy inervovány.
- Chirurgická léčba je svízelná.
- Raritní diagnóza.

# CFEOM



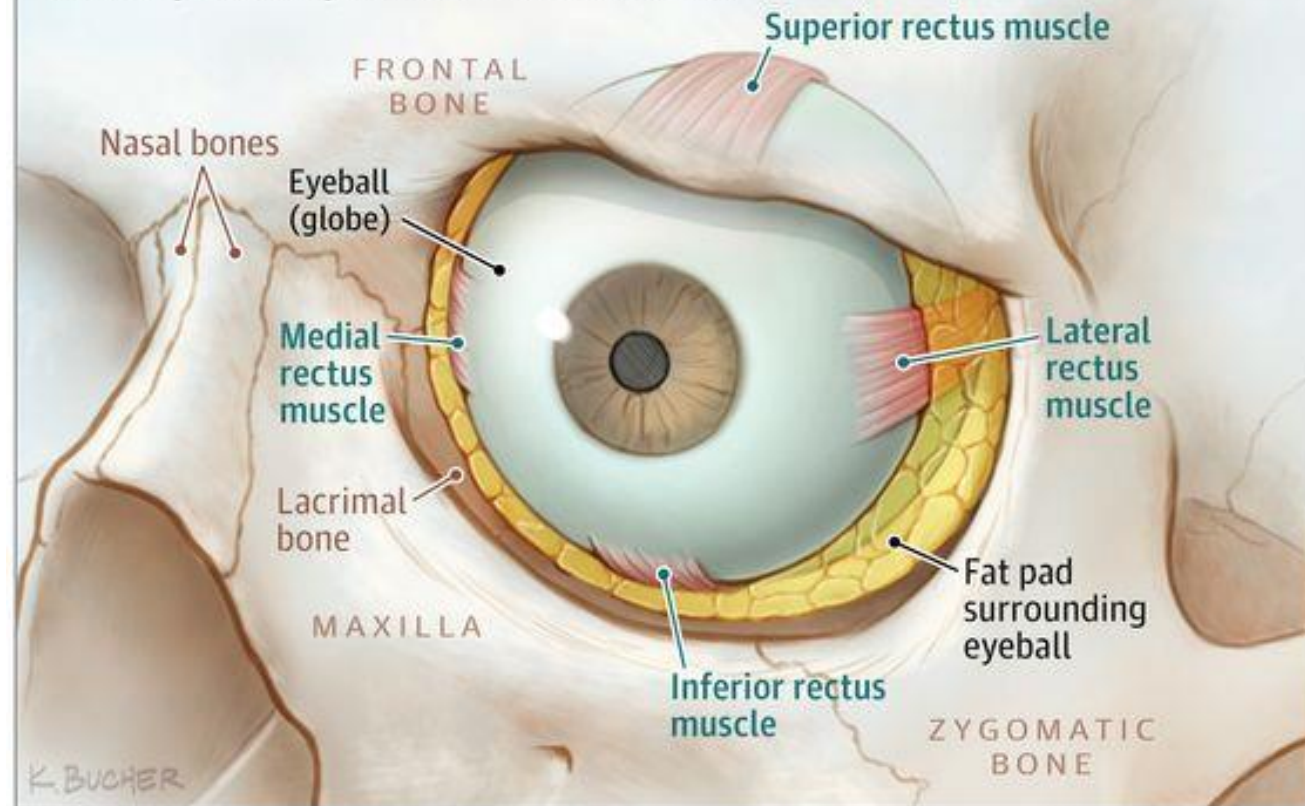
<https://webeye.opth.uiowa.edu/eyeforum/cases-i/case114/CFEOM.html>



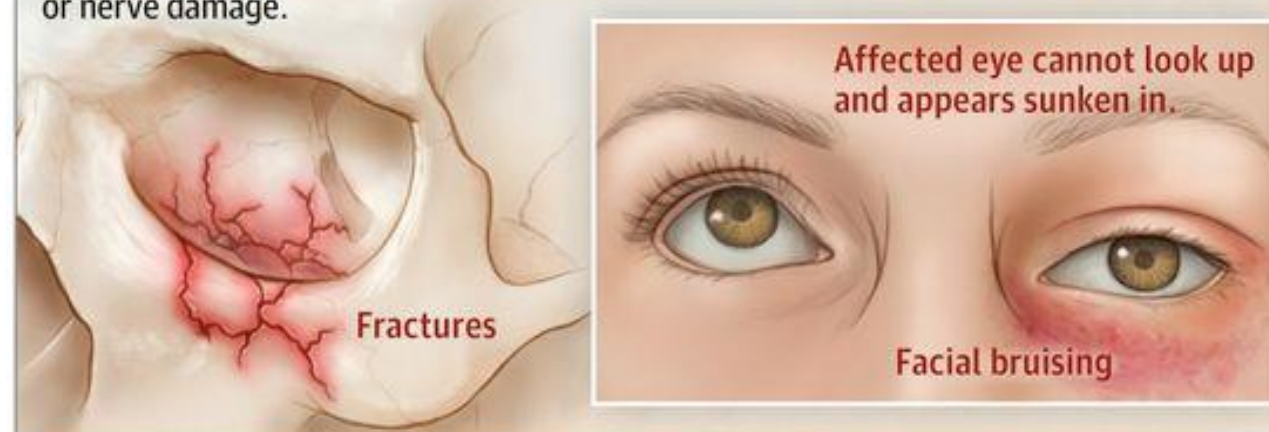
# Posttraumatický restriční strabismus

- Velice častý při traumatech splanchnocrania.
- Naprostá většina dána pouze přechodným otokem/hematomem víček či intraorbitálně.
- Spontánní úprava po vstřebání otoků a hematomů (obvykle do několika dní).
- Pokud přetrvává strabismus i poté, je nutno pomýšlet spíše na traumatické poškození nervu, či samotného svalu.
- Při traumatech hlavy zpravidla indikováno CT, které odhalí případné lomné linie, prolomení stěny orbity, či herniaci měkkých tkání do sousedních prostor.

## Anatomy of the Eye and Bones of the Orbit



Orbital fractures may affect the appearance of the eye and limit the eye's range of motion because of entrapment of eye movement muscles, swelling, bleeding, or nerve damage.

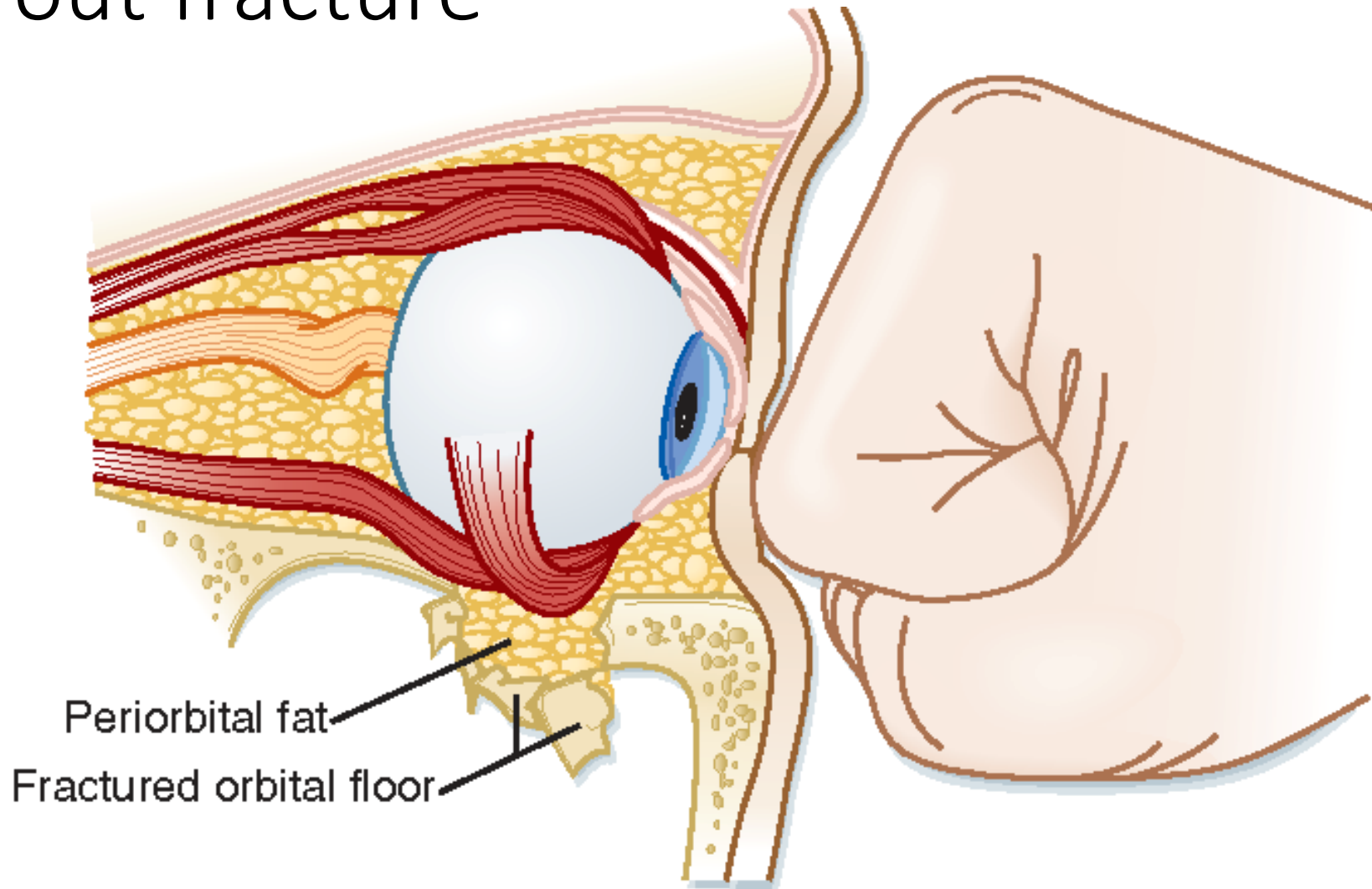


<https://i.pinimg.com/564x/7d/a5/74/7da5741d956690c29b32440f62a88e52.jpg>

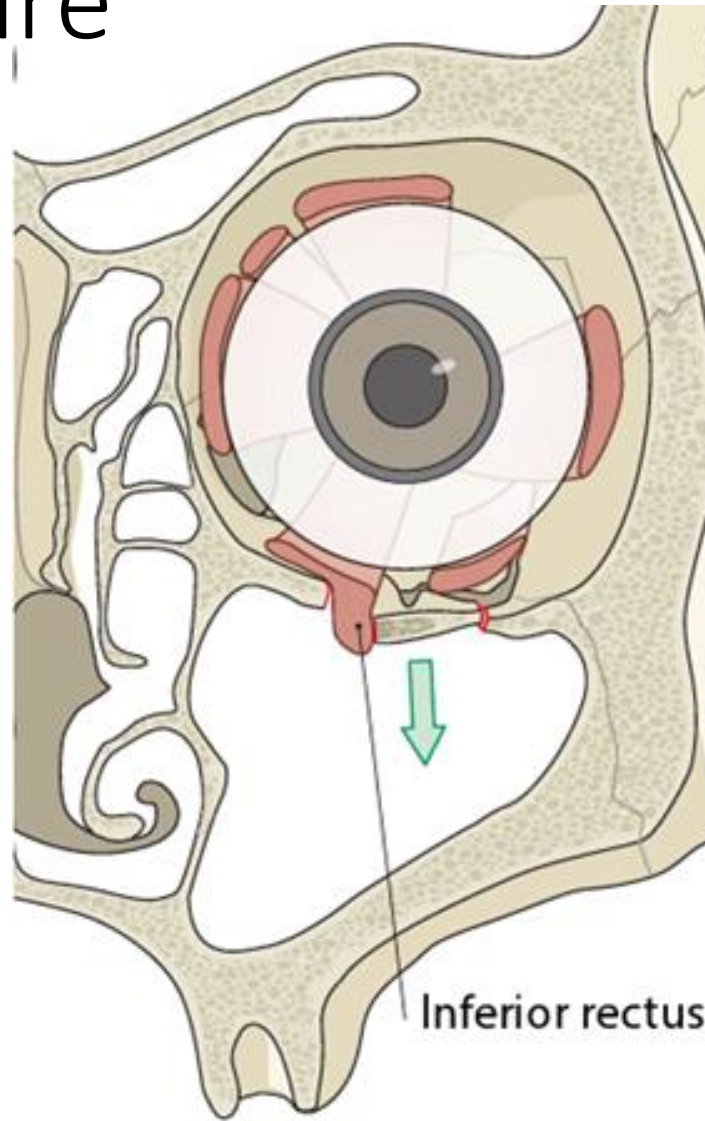
# Blow-out fracture

- Hydraulická zlomenina orbity při tupých úrazech oka.
- Přenos kinetické energie na bulbus -> deformace bulbu do stran -> prolomení spodiny orbity.
- Restrikční strabismus se objeví při uskřínutí **M.r.inf.** v lomné linii protlačeným úlomkem (= *trap-door fracture*).
- Vázne pohled jak dolů, tak nahoru, v těchto pohledových směrech pacient udává diplopii.
- Doprovodným příznakem je často enoftalmus.
- Na pacientovi jsou navíc patrné další známky úrazu.
  - makroskopicky nejčastěji hematom a otok víček.
  - Na š.l. pak hyféma, zánětlivá reakce v přední komoře atd...
- Pro otok nelze většinou hodnotit hned.

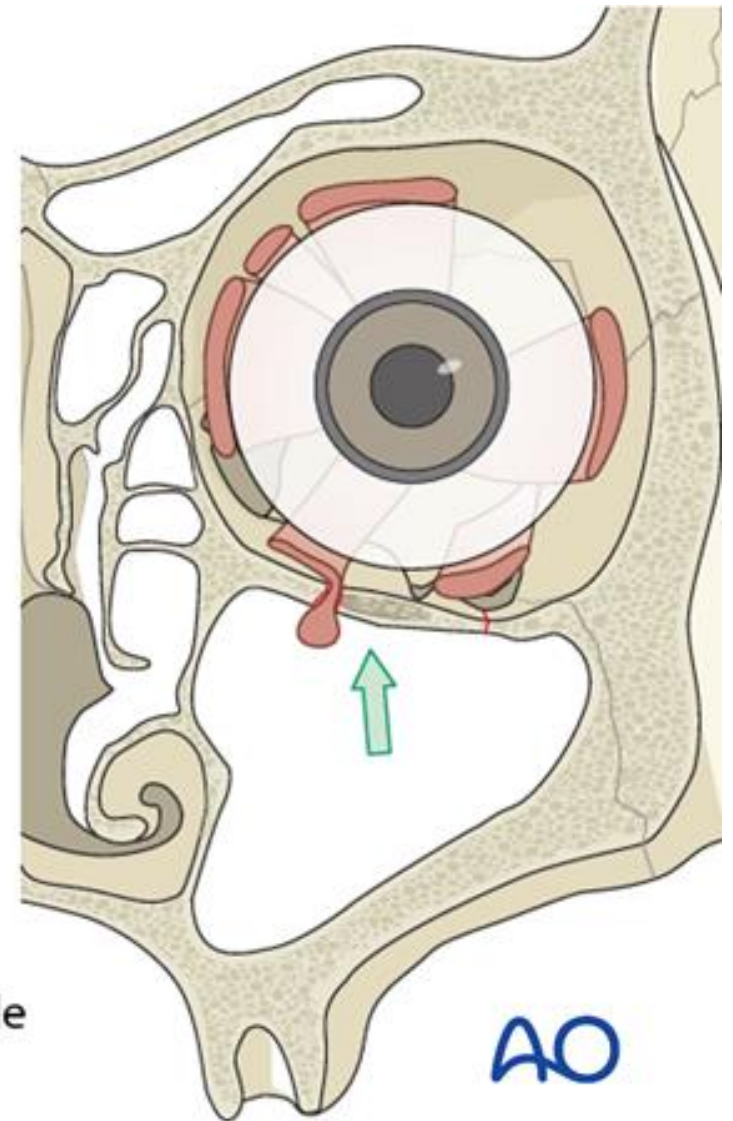
# Blow-out fracture



# Blow-out fracture

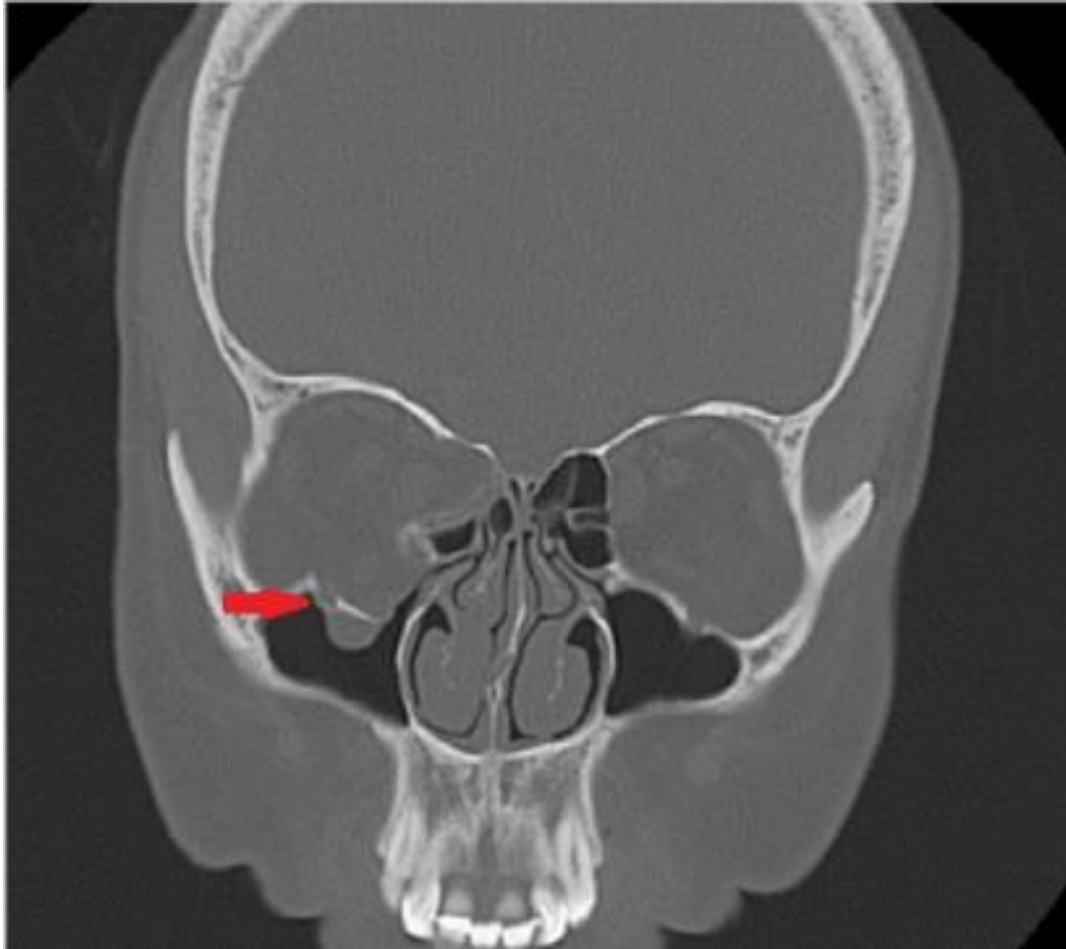


Inferior rectus muscle



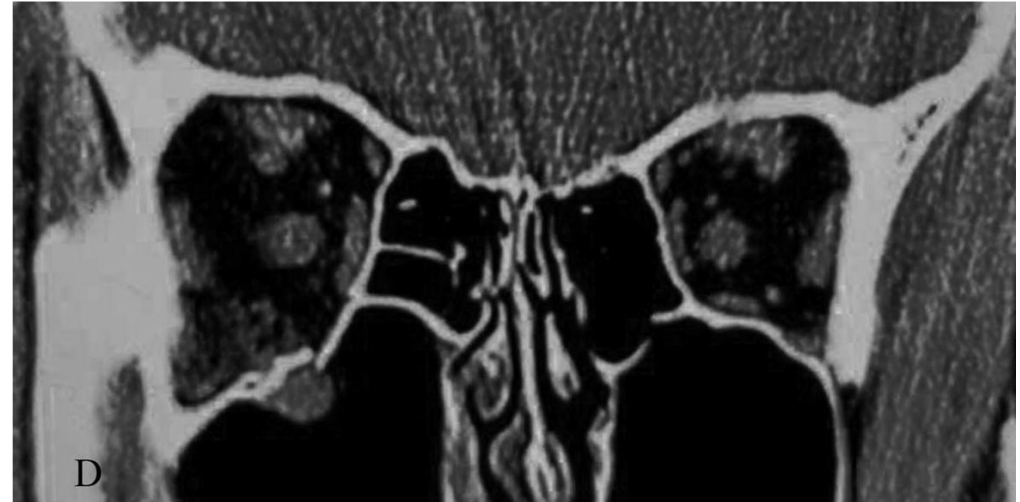
AO

# Blow-out fracture



[https://www.researchgate.net/profile/Ali\\_Bayram8/publication/303711336/figure/fig1/AS:614256689049601@1523461615147/a-b-Coronal-CT-scan-shows-blow-out-fracture-on-the-right-side-red-arrow-a.png](https://www.researchgate.net/profile/Ali_Bayram8/publication/303711336/figure/fig1/AS:614256689049601@1523461615147/a-b-Coronal-CT-scan-shows-blow-out-fracture-on-the-right-side-red-arrow-a.png)

# Blow-out fracture

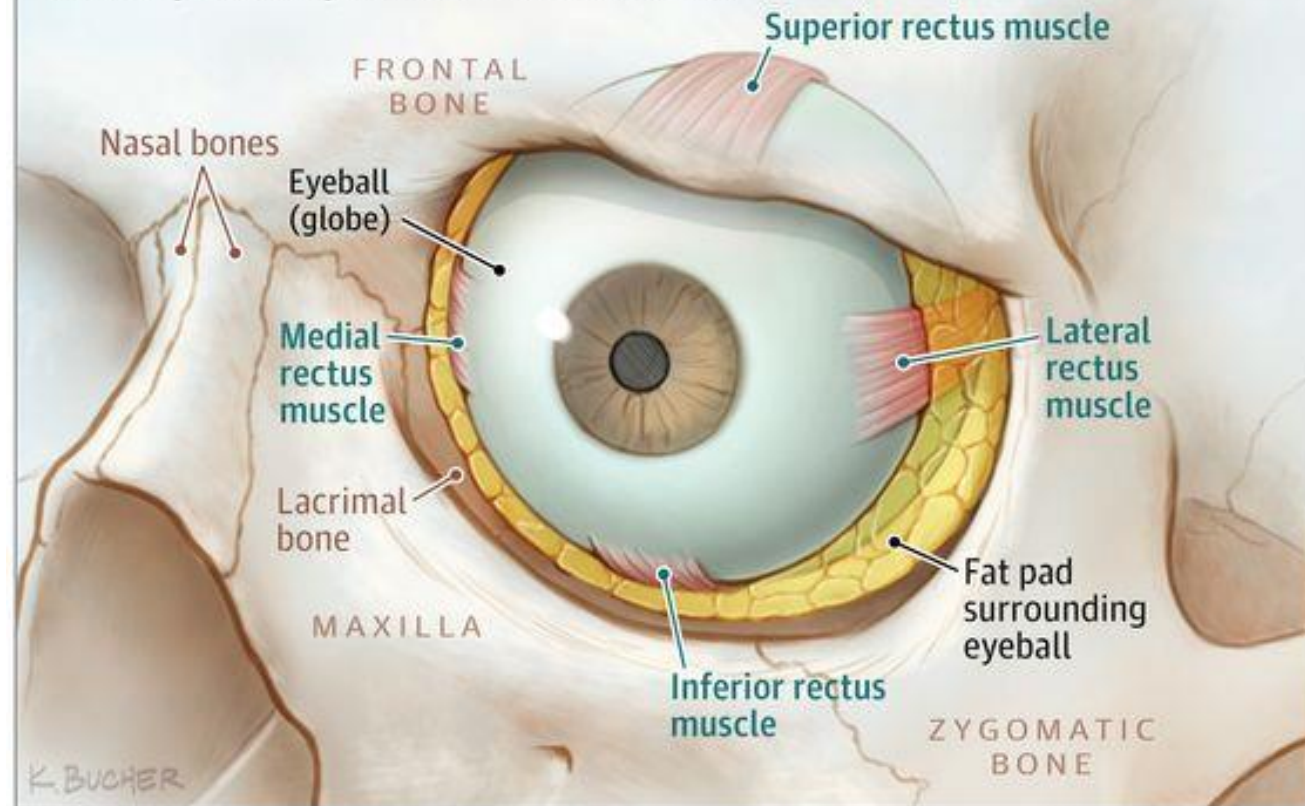


# Další, méně časté případy posttraumatického restričního strabismu.

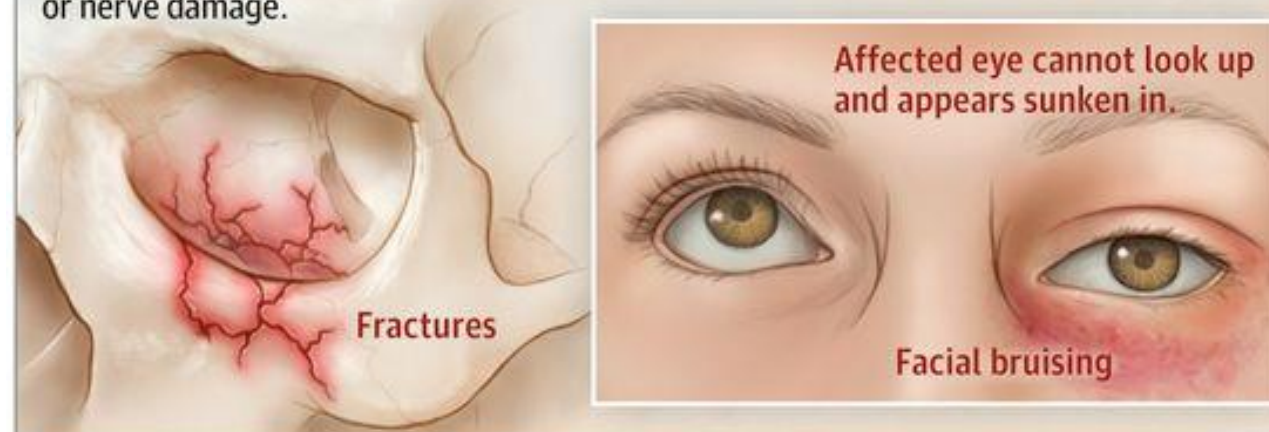
- Při frakturách zygomaticomaxilárního komplexu bývá traumaticky uskřinut **MR ext.**
- Roof fracture = zlomenina stropu orbity, postižení **MR sup. + M. retractor palp. sup.** spíše prokrvácením a zhmožděním svalu než jejich uskřinutím.
- Při frakturách nasomaxilárního komplexu může být uskřinut **MR int.** – někdy také po endonasálním chirurgickém výkonu.



## Anatomy of the Eye and Bones of the Orbit



Orbital fractures may affect the appearance of the eye and limit the eye's range of motion because of entrapment of eye movement muscles, swelling, bleeding, or nerve damage.



<https://i.pinimg.com/564x/7d/a5/74/7da5741d956690c29b32440f62a88e52.jpg>

# Dg. a Th.

- Diagnóza

- Anamnéza úrazu.
- Poúrazová diplopie – ve směru akce postiženého svalu, ale i jeho antagonisty.
- Zobrazovací metody – zejména CT (lepší na zobrazení skeletu).

- Terapie

- Pokud je evidentní uskřinutí svalu mezi kostěnými úlomky, tak časné chirurgické řešení – v rádech dnů, max. pár týdnů.
- Konzervativní - vyčkání na vstřebání otoků a hematomů.
- Pokud se strabismus nemění ani v půlročním sledovacím období, tak chirurgická th.

# Endokrinní orbitopatie

- = Gravesova = Graves-Basedowova orbitopatie
- Chronické (většinou progresivní) onemocnění orbity s prokázanou vazbou na autoimunitní onemocnění ŠŽ (nejčastěji u Graves-Basedowovovy choroby, ať již ve fázi hyperfunkce, hypofunkce či eufunkce).
- Autoprotilátky se vážou na:
  - Receptory TSH ve ŠŽ -> po navázání protilátek na tento receptor dochází k jeho aktivaci
    - => způsobují hypertyreózu, zvýšenou tvorbu hormonů T3 a T4.
  - Pojivo orbitálního tuku a okohybných svalů – zmnožení objemu měkkých tkání orbity, později i fibrotizace těchto tkání -> porucha motility z narušené mechaniky, tedy restrikce.
  - Podkožní vazivo přední strany bérce (tedy holeň) = způsobuje pretibiální myxedém s porušením lymfatického toku, nebo dermatopatii.
  - Podkoží rukou/nohou -> paličkovité prsty = akropachie/pachyakrie.

# Endokrinní orbitopatie

- U cca 50% pacientů je zjištěna hypertyreóza, u dalších cca 50% pacientů je v anamnéze léčba tyreotoxické krize (farmakologická/chirurgická/radiační).
- Poruchy motility jsou přítomny u 30-50 % pacientů s G-B chorobou.
- Subj. obtěžující diplopie.
- Operace bývá indikována u 9-15 % pacientů s EO.
- Nejčastěji po 5. deceniu, u dětí nebývá.

# Endokrinní orbitopatie

## Další příznaky G-B choroby:

- Struma - difúzní, u starších pacientů tvorba uzlů, někdy i poslechové šelesty.
- Tyreotoxikóza – nárůst hormonů ŠŽ v krevním oběhu -> vliv na různé tkáně.
  - Agitace, nervozita, nesoustředěnost, zvýšená teplota, pocení, intolerance tepla, úbytek váhy,
  - Zvýšená chuť k jídlu, polyfagie.
  - Zvýšená aktivace sympatiku – tachykardie, palpitace, arytmie, hypertenze
  - Průjmy, zvýšená peristaltika trávicí trubice.
  - Hyperreflexie, třes rukou.
  - Proximální myopatie – svalová slabost a atrofie především svalstva pletenců, tedy svalstva v okolí ramen/lopatek a pánve/kyčlí.
  - Osteoporóza.

Starší lidé mají vyjádřeny spíše oběhové příznaky a tzv. apatetickou formu (apatie, snížená psychická reaktivita).

# Endokrinní orbitopatie - příznaky

<b>Dalrymplův symptom</b>	Retrakce horního víčka, nad limbem obnažuje skléru, zhoršuje uzávěr oční štěrbin (lagoftalmus)
<b>Graefeho symptom</b>	Při pohledu dolů chybí souhyb horního víčka s bulbem, víčko zůstává pozadu, nad limbem jde vidět proužek obnažené skléry
<b>Giffordův symptom</b>	Obtížná až nemožná everze horního víčka
<b>Stellwagův symptom</b>	Rohovka osychá, méně časté a vydatné mrkání
<b>Jellinkův symptom</b>	Abnormální pigmentace kůže víček
<b>Enrothův symptom</b>	Edém víčka v oblasti preseptální části, není v oblasti pretarzální části víčka
<b>Moebiův příznak</b>	Nedostatečná konvergence kvůli fibrotizaci svalů
<b>Kocherův příznak</b>	Vzhled zírání, „vytřeštěné oči“

# Endokrinní orbitopatie - příznaky

- Zánětlivý otok měkkých tkání orbity s axiální protruzí bulbu (=exoftalmus).
- Pseudoglaukom – útlak bulbu zvenčí může způsobit elevaci NT.
- V nejzávažnějších případech až ztráta zraku v důsledku útlaku zrakového nervu či poškození rohovky (v důsledku retrakce víček + exoftalmu a následné progredující expoziční keratopatii-> v extrému až perforace bulbu při chronickém vředu rohovky).
- **Patogeneze:** Není doposud přesně známa, předpokládá se zkřížená autoimunitní zánětlivá reakce spouštěná a podporovaná T lymfocyty, které produkují specifické protilátky proti antigenům štítné žlázy a měkkým tkáním orbity.
- **Dg.:** anamnéza AI onemocnění ŠŽ, klinický obraz, zobrazovací metody (MRI orbit), role markerů je diskutována pro nejasnou vazbu na klinický průběh onemocnění.

# Endokrinní orbitopatie – terapie

- Podle aktivity a závažnosti onemocnění a subj. dopadu na pacientův život.
- Primárně snaha o eufunkci ŠŽ.
- I.v. kortikosteroidy.
- Anti-CD20 monoklonální protilátky (Rituximab).
- Striktní **zákaz kouření** (cigaretový kouř komplikuje průběh endokrinní orbitopatie, kuřáci mívají zpravidla těžší formy EO, kouření snižuje účinnost imunosupresivní léčby).
- Chirurgická terapie jen při neaktivní orbitopatii – retropozice svalů s restrikcí (komplikací chirurgického řešení bývá zejm. pooperační diplopie, ztráta fúze), případně i dekomprese orbity – snaha o zmírnění útlaku optiku.
- Radiační dekomprese orbity – 5-10 Gy z laterální strany, cílené na konus orbity – pozdější efekt než chirurgická th, dřívější než kortikoidy.



# Endokrinní orbitopatie

**Tab. 1.** *Hodnocení aktivity endokrinní orbitopatie podle Evropské skupiny pro Gravesovu orbitopatii (EUGOGO). Každý symptom je hodnocen jedním bodem a celkové skóre je určeno jejich prostým součtem (5)*

1. Bolest nebo pocit tlaku za okem
2. Bolest při pohybech oka (nahoru, dolů či do stran)
3. Erytém víček
4. Zarudnutí spojivek
5. Chemóza
6. Edém víček
7. Zánětlivé prosáknutí karunkuly
■ Aktivní onemocnění EO – CAS $\geq 3$
■ Neaktivní onemocnění EO – CAS $< 3$

# Endokrinní orbitopatie

**Tab. 2.** Hodnocení závažnosti endokrinní orbitopatie podle Evropské skupiny pro Gravesovu orbitopatii (EUGOGO) (5). Přítomnost jednoho nebo více z následujících symptomů určuje závažnost EO

<b>Lehká forma EO</b> Obr. 2A	Pacienti, u nichž má EO jen minimální dopad na běžné denní aktivity, a podání imunosupresivní terapie tedy není indikováno. <ul style="list-style-type: none"><li>■ retrakce víček &lt; 2 mm</li><li>■ lehké postižení měkkých tkání</li><li>■ exoftalmus &lt; 3 mm pro danou rasu a pohlaví (pro většinu evropské populace platí exoftalmus do 23–24 mm)</li><li>■ diplopie žádná či intermitentní (občasná, při únavě)</li></ul>
<b>Středně těžká forma EO</b> Obr. 2B	Pacienti, kteří nejsou ohroženi ztrátou zraku, ale u kterých EO významně ovlivňuje schopnost vykonávat běžné denní aktivity, a podání imunosupresivní terapie (aktivní forma) nebo chirurgické řešení (pasivní forma) je tedy indikováno. <ul style="list-style-type: none"><li>■ retrakce víček ≥ 2 mm</li><li>■ střední nebo těžké postižení měkkých tkání</li><li>■ exoftalmus ≥ 3 mm pro danou rasu a pohlaví</li><li>■ diplopie nekonstantní (mimo primární postavení bulbu), či konstantní (v primární či čtecí poloze bulbu)</li></ul>
<b>Těžká forma EO</b> Obr. 2C	Pacienti ohrožení ztrátou zraku. <ul style="list-style-type: none"><li>■ neuropatie optiku</li><li>■ postižení rohovky (expoziční keratopatie)</li></ul>

# Endokrinní orbitopatie

**Obr. 2.** Stupně závažnosti endokrinní orbitopatie **A** – Lehká forma EO, více vpravo – retrakce horního víčka, otok víček, pouze mírné zarudnutí spojivek a mírná protruze oka (exoftalmus) vpravo, **B** – Středně těžká forma EO – výrazná retrakce a preseptální otok horních víček, středně těžké postižení měkkých tkání, již i postižení okoohybných svalů (levé oko stočeno dolů a dovnitř) s diplopií. **C** – Těžká forma EO – neuropatie optiku (DON) v důsledku EO vlevo – menší stupeň exoftalmu, ale výrazně rozšířené okoohybné svaly (přítomna těžká porucha motility) a těžké postižení měkkých tkání (otok víček, edém a zarudnutí spojivek i karunkuly)



Schovánek, J., Cibičková, L., Karhanová FEBO, M., Kalitová, J., Fryšák, Z., & Karásek, D. (2017). Endokrinní orbitopatie a nová doporučení. *Interní Med.*, 19(5), 246-250. doi: 10.36290/int.2017.040.

# Endokrinní orbitopatie



[https://m.media-amazon.com/images/M/MV5BMTE4NTFiZWUtNjA1ZS00Y2EwLTg0OTktYTA0MjU0OWU4YTczXkEyXkFqcGdeQXVyNjUxNDEwOTk@.\\_V1\\_UY1200\\_CR578,0,630,1200\\_AL\\_.jpg](https://m.media-amazon.com/images/M/MV5BMTE4NTFiZWUtNjA1ZS00Y2EwLTg0OTktYTA0MjU0OWU4YTczXkEyXkFqcGdeQXVyNjUxNDEwOTk@._V1_UY1200_CR578,0,630,1200_AL_.jpg)

# Postparetický restriční strabismus

- Pokud paréza či plegie (bez ohledu na příčinu) trvá delší dobu (roky).
- Atrofie/vazivová přestavba svalu.
- Poté i po vymizení primární příčiny parézy nedochází k návratu funkce svalu.
- Raritní diagnóza.

# Postoperační restriční strabismus

- V návaznosti na chirurgický výkon v orbitě/jejich stěnách.
- Následkem pooperačního zánětu, jizvení orbitálních měkkých tkání či změny konformace orbity samotné.
- Důležitou součástí obsahu orbity je i orbitální tuk, který vytváří „polštář“ pro volný pohyb bulbu.
- Riziko stoupá s věkem, přidruženým onemocněním a rozsahem chirurgického výkonu.
- Raritní diagnóza.

# Myopický restriční strabismus

- Mluví o něm jediný zdroj.
- Na naší klinice se s ním doposud nikdo nesešel.  
=> není třeba znát.

# Myopatický restriční strabismus

**Myopatie = primární funkční/strukturální porucha kosterních (příčně pruhovaných) svalů.**

- Různé příčiny, nutno správně odlišit od jiných příčin restričních strabismů.
- **Hereditární = vrozené**
  - svalové dystrofie
  - myotonie a kanalopatie
  - kongenitální myopatie
  - metabolické myopatie
  - mitochondriální myopatie
- **Získané**
  - zánětlivé myopatie
  - endokrinní myopatie
  - myopatie u systémových onemocnění
  - polékové a toxické myopatie



# Myopatický restriční strabismus

## **Chronická progresivní externí oftalmoplegie (CPEO)**

- Nejčastější projev **mitochondriální myopatie**.
- V primárním postavení – oboustranná ptóza, vytahuje obočí nahoru, snaží se vytáhnout ptotická víčka, nelze elevace, chabé i pohledy v laterálních směrech.
- Pomalu progreduje, zpravidla symetrická oftalmoplegie.
- Různá manifestace – pouze víčka, okohybné svaly až následně, systémová postižení (encefalopatie).
- Nejvíce zasaženy tkáně s největším oxidativním metabolismem – kosterní svaly, mozek, myokard (tkáně nejvíce závislé na rychlé energii z mitochondrií).

# Myopatický restriční strabismus

## **Kearnsův-Sayreův syndrom (KSS)**

- Mitochondriální myopatie s typickým nástupem před 20. rokem života
- Závažnější varianta CPEO
  - + pigmentová retinopatie, poruchy srdečního rytmu/mozečková ataxie/zvýšená hladina proteinu v likvoru.

## **Diagnostika:**

- Molekulární diagnostika – zjistí sporadické chybní mtDNA (výjimečně je zjištěn i maternální přenos tohoto onemocnění).
- MRI – abnormální signál při normální velikost okohybných svalů, chronické případy atrofie EOS.
- Svalová biopsie, speciální histologické metody, molekulární histologické metody.
- Těžké víčka, diplopie v sekundárních a terciálních pohledových směrech.

## **Léčba:**

- v současnosti není kauzální efektivní léčba, pacienta je nutno dispenzarizovat, mezioborová spolupráce, mírní se příznaky onemocnění.

# Myopatický restriční strabismus

## Endokrinní myopatie

- Thyreotoxická myopatie – při onemocnění štítné žlázy – slabost okohybných svalů, bez návaznosti na endokrinní orbitopatii.
- Thyreotoxická periodická paralýza (TPP)
  - Ataky svalové slabosti při hypertyreóze.
  - Hypokalémie -> špatná funkce svalů.
  - Asociovaná se specifickými genetickými mutacemi v genech pro iontové kanály => kanalopatie.
  - Při postižení dýchacích svalů může pacienta ohrožovat na životě.
  - Bez léčby se obvykle stav navrácí, proto periodická paralýza.
- **Traumatická myopatie**
  - Po traumatu svalu jakýmkoliv mechanismem úrazu (tupé/ostře úrazy).

Děkuji Vám za pozornost!