

# Correção de estrabismo em paciente com síndrome de Saethre-Chotzen

## *Strabismus surgery in a patient with Saethre-Chotzen syndrome*

---

Thiago Gonçalves dos Santos Martins<sup>1</sup>, Veridiana Valence Melo Meuleman<sup>2</sup>, Fábio Richieri Hanania<sup>2</sup>, Mariza Polati<sup>2</sup>

### RESUMO

A síndrome de Saethre-Chotzen é uma doença rara, que pode causar alterações craniofaciais e estrabismo. A incidência é de 1 para 50.000 nascidos vivos. A inteligência costuma ser normal, mas alguns casos podem ter retardo mental. Crianças com essa síndrome devem ser acompanhadas por uma equipe multidisciplinar. A correção do estrabismo nesses pacientes pode ser mais difícil, devido à ocorrência frequente de inserções anômalas dos músculos extraoculares. Recomendam-se técnicas de imagem para avaliar eventuais alterações das inserções e trajeto dos músculos extraoculares.

**Descritores:** Estrabismo/diagnóstico; Síndrome de Saethre-Chotzen; Relato de casos

### ABSTRACT

*Saethre-Chotzen syndrome is a very rare congenital syndrome characterized by craniosynostosis. The incidence of it is around 1: 50,000 live births. Intelligence is usually normal, but a few affected individuals may have mild to moderate mental retardation. Children with Saethre-Chotzen syndrome should be evaluated by members of an experienced interdisciplinary team as treatment usually involves many different specialities. The strabismus surgery in these patients is difficult, because they usually have anomalous insertion and misdirection of the extraocular muscles. Imaging techniques are recommended in order to investigate the anatomical aspects of the extraocular muscles and their insertions.*

**Keywords:** *Strabismus/diagnosis; Saethre-Chotzen syndrome; Case reports*

---

<sup>1</sup> Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP) - São Paulo (SP), Brasil;

<sup>2</sup> Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP) - São Paulo (SP), Brasil.

Trabalho realizado no Setor de Estrabismo do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP) - São Paulo (SP), Brasil.

**Os autores declaram não haver conflitos de interesse**

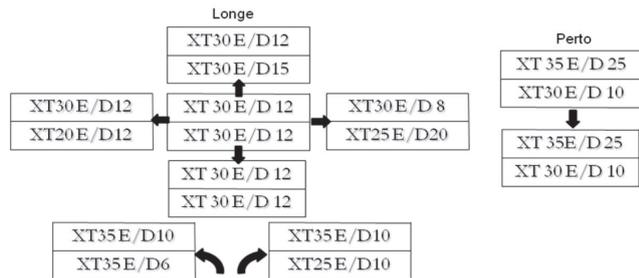
Recebido para publicação em: 14/11/2011 - Aceito para publicação em: 26/9/2012

## INTRODUÇÃO

Asíndrome de Saethre-Chotzen é uma cranios- sinostose de herança autossômica dominante. Possui incidência de 1:50000 nascidos vivos <sup>(1)</sup>. É anomalia decorrente da fusão prematura das suturas cranianas. A plagiocéfalia decorre do fechamento prematuro de apenas um lado da sutura coronal, levando a quadro de assimetria facial, com elevação da órbita e supercílio ipsilateral. A inteligência desses pacientes não costuma ser afetada e o quadro pode estar associado com sindactilia e estrabismo.

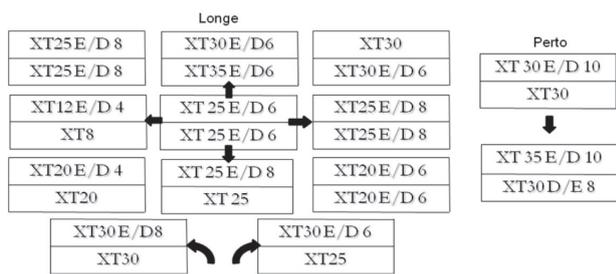
## RELATO DE CASO

A paciente T.A.L feminina, 13 anos, estudante e procedente de Mauá-SP, foi encaminhada ao serviço de estrabismo do HCFMUSP referindo posição viciosa de cabeça desde o nascimento. Era acompanhada desde os 8 anos de idade no setor de genética médica e neurocirurgia, onde foi realizado o diagnóstico de Síndrome de Saethre-Chotzen. A cirurgia para a correção da craniosinostose foi realizada em julho de 1998, após o diagnóstico de plagiocéfalia.



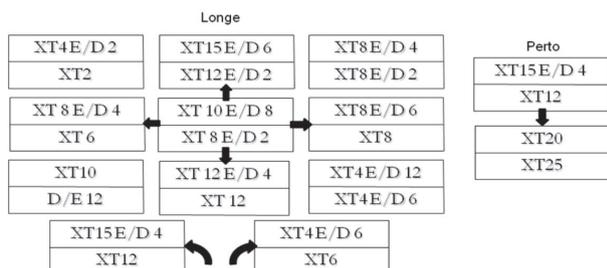
Os quadros superiores são das medidas fixando olho direito e os inferiores fixando olho esquerdo. Para perto medidas feitas em frente e para baixo.

Figura 1A: Primeiro exame da motilidade ocular extrínseca (05/10/2001)



Os quadros superiores são das medidas fixando olho direito e os quadros inferiores fixando olho esquerdo. Para perto medidas feitas em frente e para baixo.

Figura 2A: Exame da motilidade ocular em 21/08/2002.



Os quadros superiores indicam as medidas fixando olho direito e os inferiores fixando olho esquerdo. Para perto medidas feitas em frente e para baixo.

Figura 3A: Exame da motilidade ocular realizado no dia 12/11/2008

### Antecedentes

Nascimento de parto cesariano a termo, sem intercorrências, com 3750 gramas. Apresentava desenvolvimento neuropsico-motor adequado para idade.

### Exame oftalmológico

Acuidade visual com correção 0,2 (+ 4,00 DE -1,00 DC X 90) no olho direito e 0,6 (+1,00 DE) no olho esquerdo. Exame de biomicroscopia e fundoscopia normais.

O primeiro exame da motilidade ocular extrínseca realizado em 05/10/2001 revelou:

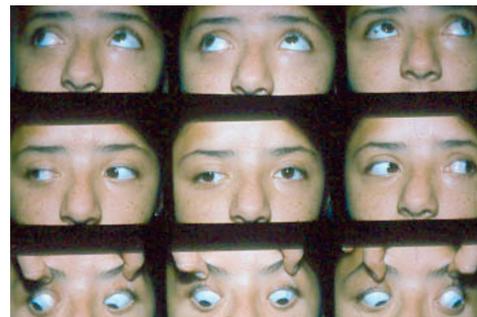
Fixação monocular central, estável em cada olho.

Fixação Binocular = sem correção e com correção óptica longe e perto, exotropia (XT) e hipotropia direita, desvio de olho direito.

Excitotropia direita 50 no teste de duplo Maddox

Teste de cobertura Alternado com prismas: com correção (figura 1A) e versões (figura 1B).

Durante o exame observou-se que a paciente inclinava a cabeça para o ombro direito e na avaliação das versões apresentava aparente anisotropia em "X" (desvio aumentava quando olhava para cima e para baixo), embora o fato não se confirmasse nas medidas



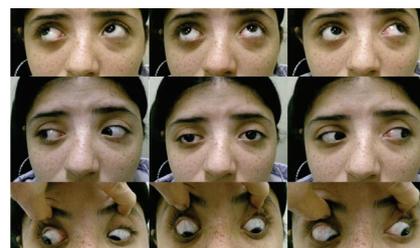
Rotações binoculares:  
Hiperfunção oblíquo inferior + 2 ambos os olhos  
Hiperfunção oblíquo superior + 3 ambos os olhos

Figura 1B: Primeiro exame da motilidade ocular extrínseca em 05/10/2001



Rotações binoculares:  
Hipofunção reto lateral direito -1  
Hipofunção reto medial esquerdo -1  
Hiperfunção oblíquo superior +3 ambos os olhos

Figura 2B: Exame da motilidade ocular extrínseca em 21/08/2002



Não apresentava mais torcicolo.  
Rotações binoculares:  
Hipofunção oblíquo inferior direito -1  
Hiperfunção oblíquo superior +3 ambos os olhos  
Leve abaixamento dos dois olhos em adução

Figura 3B: Exame da motilidade ocular extrínseca em 12/11/2008



Figura 4 : Tomografia de controle realizada 4 anos após a primeira cirurgia.

realizadas no teste de cobertura alternada com prismas. Realizou-se a primeira cirurgia no olho direito em 18/04/2002, pois este apresentava a pior acuidade visual. Não havia restrição de movimento dos dois olhos na prova das duções forçadas passivas. Realizaram-se o retrocesso do reto lateral de 6,0 mm e a ressecção do reto medial de 6,0 mm, com deslocamento superior destes músculos meia inserção, corrigindo-se a obliquidade das inserções musculares. Observou-se que o músculo reto lateral tinha trajeto oblíquo, de baixo para cima até a sua inserção. Além disso, as inserções esclerais dos dois músculos tinham orientação oblíqua, sendo a extremidade superior deles 1,0mm mais próxima do limbo que a inferior.

O exame de motilidade ocular extrínseca quatro meses após a primeira cirurgia revelou:

Teste de cobertura alternado com prismas: com correção óptica (figura 2A) e versões (figura 2B)

A paciente mantinha a inclinação da cabeça sobre o ombro direito e anisotropia em X, porém havia diminuído a hiperfunção dos músculos oblíquos.

Programou-se a segunda cirurgia no olho esquerdo, realizada dois anos após a cirurgia do olho direito. Na prova das duções forçadas passivas não havia restrição do movimento ocular.

No per-operatório observou-se que o músculo reto lateral se inseria a 8,0mm e o reto medial a 6,0mm do limbo (as inserções não eram oblíquas), e a inserção do reto lateral era mais inferior sendo que a sua extremidade superior correspondia ao meridiano corneano das 3-9h.

Nessa cirurgia foram feitos o retrocesso do reto lateral de 6,0 mm e a ressecção do reto medial de 6,0 mm. O retrocesso do reto lateral foi feito seguindo a orientação anômala da inserção.

Um ano e meio após a segunda cirurgia, o exame da motilidade ocular extrínseca apresentava: fixação binocular = sem correção e com correção óptica, para longe e perto, exotropia, desvio do olho direito (XT OD); teste de cobertura alternada com prismas: com correção óptica (figura 3A) e versões (figura 3B).

A paciente não tinha mais torcicolo, mas ainda mantinha discreta hiperfunção dos músculos oblíquos.

A tomografia de controle realizada quatro anos após a primeira cirurgia não mostrava alterações anatômicas dos músculos extraoculares (Figura 4).

## DISCUSSÃO

Aproximadamente 56% dos pacientes com craniossinostoses têm estrabismo<sup>2</sup>. Esses pacientes podem apresentar ausência de músculos, alteração da espessura muscular, fibrose, inserção e trajeto anômalos dos músculos extraoculares. Algumas vezes ocorre malformação da órbita, ambliopia e síndrome de hipertensão intracraniana.<sup>3</sup> Esse relato revela um caso de difícil tratamento e planejamento cirúrgico devido à in-

serção anômala dos músculos extraoculares, além da assimetria facial.

Os exames de imagem como ressonância nuclear magnética, tomografia computadorizada e ultrassonografia ocular podem facilitar o planejamento cirúrgico de casos de estrabismo associados a craniossinostoses.<sup>2</sup> O planejamento cirúrgico será feito já se conhecendo previamente as alterações anatômicas da musculatura extraocular reveladas por estes exames, o que poderá evitar incisões desnecessárias e lesões inadvertidas dos músculos, reduzindo-se o número de cirurgias para corrigir os desvios e melhorar os resultados. No caso em questão, embora o exame de imagem não tenha mostrado alteração dos trajetos musculares por ter sido usada técnica não direcionada para o estudo específico do problema, o fato foi constatado no momento da cirurgia. Cabe ao médico nesses casos indicar sua hipótese diagnóstica ao solicitar o exame de imagem, para que sejam estudados os trajetos dos músculos acometidos de forma mais correta.

A assimetria das órbitas, com a órbita direita mais baixa que a esquerda, e os achados per operatórios de anomalias das inserções e do trajeto dos músculos, podem talvez explicar alguns achados propedêuticos considerados inicialmente paradoxais, como por exemplo, o torcicolo e a anisotropia não confirmada pelos dados objetivos das medidas com prismas.

## CONCLUSÃO

O relato ilustra as dificuldades cirúrgicas destes casos, pois as anomalias do trajeto dos músculos foram detectadas somente no per-operatório, embora tenham sido realizados os exames de imagem no pré-operatório, nos quais não se via a referida anomalia. Portanto, devemos solicitar o exame com a devida orientação ao radiologista do que se quer pesquisar, para que tenhamos um resultado que nos auxilie de fato no planejamento destas cirurgias.

## REFERÊNCIAS

1. Behrman RE, Jenson HB, Kliegman RM, editors. Nelson tratado de pediatria. Tradução da 17a ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2005. p. 2113-4.
2. Somani S, Mackeen LD, Morad Y, Buncic JR, Armstrong DC, Phillips JH, et al. Assessment of extraocular muscles position and anatomy by 3-dimensional ultrasonography: a trial in craniosynostosis patients. J AAPOS. 2003;7(1):54-9.
3. Kanski JJ. Clinical ophthalmology: a systematic approach. 7th ed. Edinburgh: Elsevier; 2011. p. 736-80.

### Autor correspondente:

Thiago Gonçalves dos Santos Martins  
Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP) - Serviço de Oftalmologia  
Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, prédio dos ambulatórios  
6º andar, sala 8  
CEP 05403-000 - São Paulo (SP)  
E-mail: thiagogsmartins@yahoo.com.br