

Ptose Congénita: da Clínica ao Tratamento

Melo Cardoso A.¹, Cardoso J.¹, Marques N.¹,
Miranda A.¹, Pereira M.², Fonseca T.³, Campos N.⁴

¹Médico interno de Oftalmologia - Hospital Garcia de Orta (HGO)

²Assistente Hospitalar de Oftalmologia do HGO

³Chefe de Serviço de Oftalmologia do HGO

⁴Director do Centro de Responsabilidade de Oftalmologia do HGO

RESUMO

A ptose congénita está habitualmente presente desde o nascimento ou é diagnosticada durante o primeiro ano de vida. Consiste numa diminuição vertical da abertura palpebral por descida da pálpebra superior. A sua etiologia ainda não está bem esclarecida, mas prevalece a hipótese neurológica como a mais provável. Pode ocorrer de forma isolada ou como parte de outros síndromes oculares ou patologias sistémicas. A ambliopia é uma das consequências mais graves da ptose congénita e requer tratamento cirúrgico precoce. A técnica de suspensão ao frontal é a mais frequentemente utilizada para a ptose congénita. Alguns progressos tem sido feitos em relação às técnicas de suspensão e ao material (fáscia lata, silicone). O objetivo deste artigo é fazer uma pequena revisão sobre as causas e os tratamentos mais actuais desta patologia.

Palavras-chave

Ptose congénita, ambliopia, estrabismo, suspensão frontal, fáscia lata.

ABSTRACT

Congenital ptosis is usually present from birth or is diagnosed during the first year of life. It is a vertical decrease in eyelid opening by drooping of the upper eyelid. Its etiology is not well understood, but the neurological hypothesis is the most likely. Can occur isolated or as part of other ocular or systemic syndromes. Amblyopia is one of the most serious consequences of congenital ptosis and requires early surgical treatment. Frontalis suspension is the best technique for the surgical correction of poor levator function congenital ptosis. Some progress has been made concerning the sling material (fascia lata, silicone) and the surgical technique of frontalis suspension. The purpose of this article is to make a brief review of the causes and the most current treatment of this pathology.

Keywords

Congenital ptosis, amblyopia, strabismus, frontalis suspension, fascia lata.

INTRODUÇÃO

Ptose ou Blefaroptose, é uma diminuição vertical da abertura palpebral por descida da pálpebra superior. A etiologia da disfunção não está ainda bem esclarecida, mas algumas evidências suportam a hipótese neurológica como mais provável. Esta hipótese considera que a inervação inadequada durante o desenvolvimento do músculo Levantador da Pálpebra superior (LPS) resulta na formação de um músculo disgenesico, em que o ventre muscular é preenchido por tecido adiposo e fibroso, diminuindo a sua capacidade de contrair e relaxar. A consequência clínica é uma má elevação palpebral na supradução e um atraso palpebral na infradução. A ptose congénita habitualmente está presente desde o nascimento ou então é diagnosticada durante o primeiro ano de vida. É uma patologia que deve ser acompanhada e vigiada regularmente, porque a oclusão do eixo visual é muito ambliogénica.

A ptose congénita pode ocorrer de forma isolada (ptose congénita simples), associada a fraqueza do músculo recto superior, como parte de outros síndromes oculares ou outras patologias sistémicas. O diagnóstico diferencial inclui todas as patologia da tabela 1.

Tabela 1 | Classificação de Ptose

Aponevrótica	Desinserção aponevrose
Miogénica	Distrofia localizada Distrofia miotónica
Neurogénica	Blefarofimose-Ptose-Epicantus-Inverso (SBPE) S. de Fibrose Congénita dos Músculos Extraoculares (FCMEO) S. de Marcus Gunn Paralisia III par
Neuro-miogénica	S. Horner Miastenia Gravis
Mecânica	Tumor, neurofibroma plexiforme ou cisto dermóide
Pseudo-Ptose	Microftalmo, anoftalmo Hipotropia Retração palpebral contralateral Proptose contralateral

O SBPE é uma doença autossómica dominante que compreende ptose bilateral com fraca função do LPS, blefarofimose, telecantus, e epicantus inverso (prega cutânea que surge da pálpebra inferior para a superior medialmente e sobranceiras arqueadas).

O S. de Fibrose Congénita dos Músculos Extraoculares (FCMEO) é uma doença rara da motilidade ocular que surge por disfunção dos nervos oculomotor, troclear ou abducente, e/ou dos músculos por eles inervados. Na forma clássica existe ptose bilateral, oftalmoplegia restritiva e posição fixa em infradução. A ausência de fenómeno de Bell nestes doentes aumenta o risco queratopatia de exposição após suspensão ao frontal.

No Síndrome de Marcus Gunn, existe uma elevação intermitente da pálpebra ptótica e contração concomitante dos músculos da mastigação, resultando num movimento de piscar de olhos durante a mastigação. A sincinesia envolve o músculo pterigoideo ipsilateral que movimenta a mandíbula para o lado oposto. Há uma associação com a fraqueza do recto superior em quase metade dos casos.

Os S. Congénitos Misténicos (SCM) compreendem um grupo heterogéneo de síndromes caracterizados por defeitos na transmissão neuromuscular. As crianças apresentam fadiga ocular, incluindo ptose, fraqueza do orbicular e estrabismo. São patologias distintas da Miastenia Gravis (MG), porque enquanto que na MG existem anticorpos contra os receptores da acetilcolina, no SCM existe um defeito genético na junção neuromuscular (pré-sináptico, sináptico ou pós-sináptico). A terapêutica inicialmente é médica e a correção cirúrgica é reservada para os casos refractários.

A Paralisia congénita do III par pode ser secundária a uma anomalia do desenvolvimento ou a trauma intrauterino ou durante o parto. As crianças apresentam ptose unilateral, algum grau de oftalmoplegia e envolvimento pupilar de grau variável (midríase ou miose por regeneração aberrante).

O S. Horner Congénito é resultado de um defeito na inervação simpática do olho e estruturas anexas, provocando ptose ipsilateral, miose e anidrose do lado afectado. Neste caso não há disfunção do LPS, mas sim falta de inervação do músculo de Muller, logo é uma ptose mais ligeira.

AVALIAÇÃO

A ptose em geral é descoberta logo após o nascimento mas pode ser diagnosticada durante o primeiro ano de vida. Nestas crianças é sempre importante realizar uma refração sob cicloplegia e uma avaliação ortóptica, porque muitas apresentam erros refractivos e estrabismo vertical (por deficiente desenvolvimento do recto superior). A função do levantador deve ser avaliada cuidadosamente sempre que possível. A excursão máxima da pálpebra é medida com olho em infradução e depois em supradução (realizando pressão na sobranceira para eliminar a acção do frontal).

A função normal do LPS varia de 15 a 18mm. Pode ser graduada como boa (9-18mm), moderada (5-8mm), fraca (1-4mm) ou ausente (0mm). Geralmente há menos ptose em infraducção porque o LPS não contrai na elevação, mas também não relaxa na depressão. Quando a função muscular é muito fraca ou ausente as crianças podem não apresentar prega palpebral, e adoptam uma posição compensatória da cabeça com elevação do queixo e das sobrancelhas. Na presença de ptose convém também verificar a existência de microftalmos ou hipotropia pois estes podem induzir uma pseudoptose. A Ptose Congénita é considerada uma doença não progressiva, no entanto está associada a várias perturbações no desenvolvimento visual, como astigmatismo, ambliopia, torcicolo e estrabismo.

QUANDO TRATAR?

A indicação primária para cirurgia em qualquer forma de ptose congénita é a existência de ambliopia ou torcicolo. Nos casos graves, esta posição inadequada da cabeça pode atrasar o início do caminhar porque prejudica o equilíbrio. Na presença de ptose unilateral grave a pálpebra ptótica pode ser muito ambliogénica e a cirurgia precoce é aconselhada. No entanto se a criança necessita de cirurgia de estrabismo, a correção dos músculos verticais pode por si só corrigir a posição da pálpebra, portanto nestes casos a cirurgia de ptose só deve ser realizada após a cirurgia de estrabismo. Quando a intervenção não é urgente pode ser adiada até aos 3-4 anos. A presença de elevação espontânea da sobrancelha pré-operatória correlaciona-se com um excelente resultado cirúrgico. A cirurgia unilateral deve ser preferida em crianças com ptose congénita unilateral por má função do levantador, em detrimento da cirurgia bilateral não colocando em risco a pálpebra saudável.

COMO TRATAR?

O tipo de cirurgia depende do grau de ptose e da função do LPS. É apropriado fazer só observação se a criança não apresentar ambliopia nem torcicolo.

Existem várias técnicas descritas para a correção da ptose. A selecção da técnica depende da consideração de vários factores, incluindo a experiência e conforto técnico do cirurgião. Em crianças com menos de 3-4 anos em que a função do levantador é fraca, a técnica recomendada é a suspensão ao frontal. Existem alguns cirurgiões que de acordo com a função LPS e com a idade da criança realizam ressecção do LPS ou suspensão a flap do frontal. A

mullerectomia é reservada para casos de ptose leve, como por exemplo no S. de Marcus Gunn.

SUSPENSÃO AO FRONTAL

A literatura mais recente recomenda esta técnica para crianças com ptose congénita simples com fraca função do levantador^{xx}. A escolha do material tem sido também um tema de debate. Existem vários materiais disponíveis com vantagens e desvantagens:

- *Fascia Lata* Autóloga: apresenta a menor taxa de recorrência e deve ser considerado com o melhor material para correção a longo prazo. Baixo risco de exposição ou infecção. A desvantagem é que as crianças muito pequenas não permitem a colheita de quantidade suficiente de tecido para a suspensão e a sua rápida integração nos tecidos circundantes torna a cirurgia de revisão num autentico desafio.
- *Fascia Lata* Alogénica: apresenta a taxa mais alta de recorrência e apresenta risco de transmissão de infecções.
- Silicóne: é um material estável e elástico com uma taxa de recorrência intermédia, permite a reversibilidade cirúrgica. Melhor para crianças com mau fenómeno de Bell, devido a sua elasticidade, provoca menos lagofthalmos. Tem como desvantagem a formação de fistulas, extrusão, exposição e infecção.
- Nylon®, Prolene® ou Supramid®: têm alta taxa de recorrência, tendo apenas indicação temporária numa ptose grave para prevenir a ambliopia.
- Gore-Tex (ePTFE): também foi estudado, mas apresenta altas taxas de infecção.

Os últimos estudos mostram também que a fixação tarsal do silicóne, *fascia lata* ou ePTFE, (com visualização directa através de uma incisão na prega palpebral) aumenta a taxa de sucesso^{xx}.

CONCLUSÃO

A correção da ptose congénita em crianças pequenas pode ser um verdadeiro desafio. De acordo com os estudos mais recentes, a suspensão ao frontal com *fascia lata* autóloga é o tratamento com as melhores taxas de sucesso para o tratamento da ptose congénita unilateral, sendo o silicóne também uma boa opção para crianças mais pequenas em que é impossível fazer a colheita da *fascia lata* autóloga.

BIBLIOGRAFIA

1. Francesco P. Bernardinia, Altug Cetinkayab, and Alessandra Zambellia. Treatment of unilateral congenital ptosis: putting the debate to rest. *Current Opinion*. Vol.24. Number 5. September 2013.
2. Felicia D. Allard and Vikram D. Durairaj Current Techniques in Surgical Correction of Congenital Ptosis; *Middle East Afr J Ophthalmol*. 2010 Apr-Jun; 17(2): 129–133.
3. Allen C and Rubin P. Blepharophimosis-ptosis-epicanthis Inversus Syndrome (BPES): Clinical Manifestation and Treatment. *Int Ophthalmol Clin* 2008; 48(2):15-23.
4. Lee M, et al. Frontalis Sling Operation using silicone rod compared with preserved fascia lata for congenital ptosis. *Ophthalmology* 2009; 116(1):123-129.

Os autores não têm conflitos de interesse a declarar.

CONTACTO

Ana Melo Cardoso
Melocardoso.ana@gmail.com
Centro de Responsabilidade de Oftalmologia do Hospital
Garcia de Orta, Avenida Torrado da Silva, Pragal, 2801-
951, Almada, Tel. 212727348.