

Blefaroptosis miogénica congénita: indicaciones de tratamiento y resultados en 50 casos

J.C. Mesa Gutiérrez¹, F. Mascaró Zamora², S. Muñoz Quiñones², J. Prat Bertomeu³, J. Arruga Ginebreda²

¹Médico especialista en Cirugía Pediátrica. Médico especialista en Oftalmología. Servicio de Oftalmología, Hospital Universitari Bellvitge, Barcelona, España. Clínica Teknon, Barcelona, España. ²Médico especialista en Oftalmología. Servicio de Oftalmología, Hospital Universitari Bellvitge, Barcelona. ³Médico especialista en Oftalmología. Servicio de Oftalmología, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

RESUMEN

Objetivo. Presentar los resultados de 50 casos de ptosis congénita miopáticas y revisar indicaciones de tratamiento.

Material y método. Estudio retrospectivo, no comparativo, intervencional de 50 pacientes con ptosis palpebral miogénica. Se evalúan resultados según una escala subjetiva.

Resultados. Consideramos como resultados muy buenos o excelentes con valoración 4/5 o 5/5: 35% de pacientes con buena función del elevador; 70% en los pacientes con ptosis moderada o leve con mala o nula función del elevador, 42% en los pacientes con moderada ptosis y buena función del elevador y 100% en pacientes con ptosis severa con mala o nula función del elevador.

Conclusiones. La ptosis palpebral congénita es una malformación relativamente frecuente con implicaciones estéticas y funcionales, que puede llevar a la disminución de la agudeza visual. Salvo en estos últimos casos que precisan un tratamiento precoz es conveniente esperar al momento más adecuado para su tratamiento, normalmente entre los 4 y 6 años. Una evaluación correcta de cada caso nos permitirá elegir la técnica quirúrgica más adecuada.

PALABRAS CLAVE: Ptosis palpebral; Ptosis congénita; Resección del elevador; Suspensión frontal.

CONGENITAL MYOGENIC BLEPHAROPTOSIS: INDICATIONS OF TREATMENT AND RESULTS OF 50 CASES

ABSTRACT

Objective. To present results of 50 cases of congenital blepharoptosis and to revise indications for surgical treatment.

Methods. Retrospective, non-comparative interventional case series of 50 patients with congenital myogenic blepharoptosis. Results were evaluated on a subjective scale.

Results. Good or excellent results in a subjective scale (4/5 or 5/5) were found in 35% of patients with good levator function; 70% in patients with moderate to slight blepharoptosis and bad or no levator function; 42% in patients with moderate blepharoptosis and good levator func-

tion and 100% in patients with severe blepharoptosis and bad or no levator function.

Conclusions. Congenital blepharoptosis is a relatively frequent malformation with sthetic involvement and with a lack of proper development of visual function in most severe cases. Except in these cases, it is advisable to wait for treatment, normally between 4-6 years of age. A correct assessment of every case will help us indicate the most adequate surgical technique.

KEY WORDS: Blepharoptosis; congenital ptosis; levator muscle resection; frontal suspension.

INTRODUCCIÓN

Dentro de las diferentes causas que dan lugar al signo clínico de ptosis palpebral, la miogénica es con mucho la más frecuente y la de mayor incidencia infantil.

Definimos como ptosis palpebral la caída del párpado superior por debajo de su posición normal manteniendo la mirada en posición neutra. Se considera posición normal del párpado su ubicación a unos 2 mm por debajo del limbo esclerocorneal superior dejando totalmente libre la pupila. La etiología de la ptosis palpebral es diversa, básicamente: miogénica, aponeurótica o neurogénica⁽¹⁾, a las cuales pueden añadirse dos grupos: la mecánica y la traumática.

En este artículo nos vamos a referir a la ptosis miogénica y en particular a la de origen congénito. Consideramos ptosis miogénica aquella debida a la disfunción del músculo elevador del párpado superior, o *distrofia del elevador*, bien aislada o bien asociada a la disfunción de otros músculos oculomotores o incluso de músculos ajenos al área orbitaria⁽²⁾.

En muchos casos, esta disfunción se aprecia ya en la infancia y se mantiene con una evolución estable a lo largo de los años. En otros casos los primeros síntomas no aparecen hasta la segunda o tercera década de la vida y por lo general son de evolución progresiva.

Correspondencia: Juan Carlos Mesa Gutiérrez. Ciutat Sanitària i Universitària Bellvitge. Avda Feixa Llarga s/n. 08907 Barcelona. E-mail: jcarlosmesa@mixmail.com

Recibido: Enero 2008

Aceptado: Julio 2008

DIAGNÓSTICO E INDICACIÓN QUIRÚRGICA

En función de lo dicho, dentro de este grupo de ptosis miogénica podemos citar:

- La *distrofia del elevador congénita simple*, con mucho la más frecuente; es de carácter hereditario y está causada por falta de desarrollo muscular⁽³⁾.
- La *ptosis asociada al hipodesarrollo de otros músculos oculomotores*, en particular del recto superior, se diferencia de la *oftalmoplejía crónica progresiva* en que ésta es de aparición tardía, de carácter evolutivo y afecta a la práctica totalidad de los músculos extraoculares⁽⁴⁾. Otra entidad de similar manifestación es la *fibrosis congénita de los músculos extraoculares* que conlleva desde muy temprana edad la restricción global de la motilidad ocular⁽⁵⁾.
- La *blefarofimosis*, cuadro sindrómico que se asocia clásicamente con la presencia de epicanto inverso y telecantho y que es de manifestación bilateral⁽⁶⁾.
- El *síndrome oculofaríngeo* que asocia la ptosis palpebral progresiva con la afectación de los músculos constrictores de la faringe produciendo disfagia y disartria⁽⁷⁾.
- La *distrofia muscular progresiva*, con atrofia y debilidad de otros grupos musculares de la cabeza y el cuerpo.
- Las *miopatías mitocondriales*, que muchas veces debutan con la aparición de la ptosis palpebral.
- La *distrofia miotónica*, también hereditaria y multisistémica, que se manifiesta como debilidad muscular por déficit de relajación, atrofia testicular, reabsorción del cristalino y calvicie frontal.
- La *miastenia gravis*, prototipo de miopatía adquirida autoinmune cuyo origen reside en la afectación de la placa neuromuscular⁽⁸⁾.

Así, considerando la variedad de procesos encuadrados en esta patología, cuya génesis y evolución son completamente diferentes, es fácil comprender que encuadrar y valorar cada caso en particular es esencial a la hora de fijar el momento del tratamiento, la indicación quirúrgica y las expectativas que se pueden ofrecer al paciente en función del resultado y de su evolución.

Ante un caso de ptosis palpebral nunca debe dejar de observarse:

- 1º La localización del párpado en posición neutra de la mirada, que nos llevará a determinar el grado de ptosis. En la ptosis unilateral se mide en relación con el párpado normal contralateral. En la ptosis bilateral podemos considerar la posición normal del párpado a 9 mm del limbo esclerocorneal inferior. Según lo citado anteriormente podemos clasificar la ptosis en tres grados distintos:
 - Ptosis leve, cuando el párpado cubre parcialmente la porción superior de la córnea sin sobrepasar el borde superior de la pupila (2 a 3 mm de ptosis).
 - Ptosis moderada, cuando el párpado cubre parcialmente la pupila (3 a 4 mm de ptosis).
 - Ptosis severa, cuando el párpado cubre prácticamente toda la pupila (4 o más mm de ptosis).

- 2º La función del músculo elevador bloqueando la acción del frontal; nos permite valorar la técnica a emplear y las expectativas de resultado. Se mide evaluando el recorrido del párpado desde la mirada extrema hacia abajo a la mirada extrema hacia arriba. Consideramos como buena o excelente función del elevador un recorrido superior a 8 mm; pobre función del elevador un recorrido entre 4 y 8 mm; muy pobre o nula función un recorrido inferior a 4 mm.
- 3º La motilidad del resto de los músculos oculomotores y la capacidad de cierre palpebral por parte del músculo orbicular.
- 4º Determinar el ojo dominante, que generalmente es el derecho en los diestros y el izquierdo en los zurdos. Sobrecoregir el ojo dominante puede llevar a una ptosis del ojo no dominante, antes apenas evidenciada por la compensación que ejercía.
- 5º La presencia o ausencia del fenómeno de Bell, definido como el recorrido ascendente del globo ocular sincrónico al cierre palpebral. Su ausencia, del mismo modo que la anestesia o hipoestesia corneal, que también hay que valorar, es un indicador del grado de sobrecorrección que podemos arriesgar sin producir lesiones corneales severas.
- 6º La presencia de signos asociados, como el signo de Marcus Gunn, síndrome de Horner o síndrome de Duane, que nos hablan de ptosis neurogénica.
- 7º El aspecto externo del párpado: la piel del párpado, su elasticidad y posible redundancia o insuficiencia; localización del surco palpebral en relación con el borde ciliar; profundidad del surco palpebral; presencia o no de pliegues epicantales; relación del párpado inferior con el limbo esclerocorneal inferior, ectropión del tercio externo y localización del punctum, factores muchas veces alterados en la blefarofimosis.

Las técnicas quirúrgicas que habitualmente realizamos y que tienen por objetivo potenciar la acción del músculo elevador se dividen en cinco grupos:

- 1º Resección en bloque tarso conjuntival. Técnica de Fassanella Servat, indicada en las ptosis leves con buena función del elevador; en términos generales deberá researse 1 mm de tarso por cada mm de ptosis y 3 mm de conjuntiva por cada mm de ptosis, lo que supone 1,5 mm. a cada lado del reborde tarsal. La modificación de Putterman incluye la conjuntiva y el músculo de Müller sin resear la placa tarsal⁽⁹⁾.
- 2º Resección cutánea, resección segmentaria del músculo orbicular y plicatura de la aponeurosis del elevador. Especialmente indicada en las ptosis aponeuróticas y en las correcciones secundarias por hipocorrección de las biogénicas.
- 3º Resección del músculo elevador. En las biogénicas de moderadas a severas con buena o pobre función del elevador. Técnica clásica de Von Blascovich modificada⁽¹⁰⁾; Por vía anterior o cutánea cuando debemos hacer rea-

justes de la piel o del surco palpebral indefinido o por vía posterior o conjuntival cuando la piel palpebral es adecuada y el surco palpebral definido. La resección del elevador que debe liberarse a nivel de su inserción tarso aponeurótica debe ser de 4 mm por cada mm de ptosis. Las resecciones inferiores a 16 ó 20 mm casi siempre resultan insuficientes. Al término de la operación el párpado debe ser hipercorregido, situándose el borde palpebral por encima del borde corneal superior.

- 4º Suspensión estática del elevador al músculo frontal. Especialmente indicada en los pacientes pediátricos muy jóvenes con nula acción del elevador, que presentan ambliopía por afectación unilateral y cuya intervención debe ser precoz. En la afectación bilateral la intervención puede posponerse algo más, dado que el paciente compensa su déficit visual mediante la hiperextensión cervical, aunque no el tiempo suficiente como para que pueda desarrollar trastornos vertebrales. Esta técnica exige una reeducación del paciente, que debe aprender a elevar las cejas al centrar la mirada.
- 5º Mioplastia dinámica del músculo frontal. Se utiliza una tira de músculo frontal activo que se ancla al tarso. Lo utilizamos en casos secundarios o en pacientes jóvenes o adultos con buena capacidad de rehabilitación⁽¹¹⁾.

MATERIAL Y MÉTODO

Se han revisado 50 casos de ptosis congénita miopática, valorados en nuestro Servicio de Oftalmología del Hospital Universitari Bellvitge y en el Servicio de Oftalmología del Hospital sant Joan de Dèu de Barcelona (España) en los últimos cinco años.

Se descartan otras causas de ptosis como la neurogénica o sincinética con signo de Marcus Gunn presente (cuatro casos en nuestra serie), cuya etiología hay que buscar en la existencia de fibras nerviosas compartidas entre el III y el V par craneal. También se descartaron los casos de ptosis aponeurótica involutiva y de ptosis mecánica o secundaria a blefarocacasia.

Considerando el momento de su aparición, pudimos definir como ptosis puramente congénitas 43 casos. Los siete casos restantes, también hereditarios y con antecedentes familiares, corresponden a: 5 casos con edad de comienzo a partir de los cuatro años, afectación de otros músculos oculomotores y de evolución progresiva; 1 caso de oftalmoplejía progresiva hereditaria de inicio en la edad adulta; estos 6 casos, por su naturaleza hereditaria, los incluimos en el estudio de evaluación, pero no se incluyen entre los pacientes operados. En definitiva, el estudio se basa en 44 casos operados.

Desde el punto de vista etiológico podemos dividir los casos evaluados en: ptosis congénita simple, 28 casos; ptosis congénita sindrómica, 3 casos, de los que uno correspondió a un síndrome de Sprintger Golberg, otro a un síndrome de

Noonan y el otro a un Síndrome de Turner; blefarofimosis, 5 casos; ptosis asociada a afectación de otros músculos oculomotores, 6 casos: con afectación simultánea del recto superior 1 y con afectación simultánea del recto externo 5; ptosis ciliar por hipofunción del músculo frontal, 1 caso; y ptosis secundaria a miopatía mitocondrial, 7 casos.

Se encontraron antecedentes familiares en 9 pacientes de los 50 citados. La presentación fue unilateral en 30 casos, frente a 20 de presentación bilateral. Entre las unilaterales aparecía más afectado el ojo no dominante (habitualmente el izquierdo) en 20 casos, frente a 10 casos de afectación del dominante (habitualmente el derecho).

La sintomatología acompañante se concretaba en: ambliopía, 2 casos; trastornos de la agudeza visual, 7 casos; hiperlordosis del cuello, 15 casos; escoliosis cervical, 2 casos; facies de Hutchinson, 3 casos; y cefaleas, 1 caso (probable insuficiencia vertebrobasilar).

En lo que se refiere a los datos exploratorios, consideramos como: ptosis leve, 10 casos; ptosis moderada, 26 casos; ptosis severa, 8 casos.

En cuanto a la función del elevador: muy pobre o nula función del elevador, 12 casos; pobre o relativamente buena función del elevador, 15 casos; buena o excelente función del elevador, 17 casos; y no valorados por falta de colaboración del paciente, 6 casos.

No siempre existe correlación entre el grado de ptosis y el grado de función del elevador, en especial en los dos primeros grupos. De hecho se constata: ptosis palpebral severa con buena función del elevador, 6 casos; ptosis moderada o leve con mala o nula función del elevador, 10 casos; ptosis moderada y buena función del elevador, 26 casos; y ptosis severa con mala o nula función del elevador, 2 casos.

Es importante valorar la presencia del fenómeno de Bell que estaba presente en 46 casos y ausente en 4.

Las edades de los pacientes en el momento de la intervención fueron las siguientes: con menos de 4 años, 11 casos; la mayor parte de estos pacientes (6 casos) fueron operados por el Servicio de Oftalmología mediante suspensión estática frontal con lámina de Goretex⁽¹²⁾ y ante el pobre resultado del tratamiento fueron posteriormente enviados al Servicio de Cirugía Plástica. Entre 4 y 6 años hubo 17 casos y con más de 6 años, 22 casos.

En cuanto a las intervenciones realizadas: técnica de Fasanella Servat o modificación de Putterman en 5 casos; resección cutánea y del músculo orbicular y plicatura de la aponeurosis, 2 casos; resección del músculo elevador, 26 casos: por vía anterior 12 casos y por vía posterior 14 casos; suspensión frontal con Goretex en 8 casos y mioplastia dinámica del frontal, 3 casos.

El grado de resección media efectuada para el elevador fue: para ptosis leves de 2 mm, 6 mm de resección en 4 casos y 8 mm de resección en 2 casos. Para ptosis leves de 3 mm, 9 mm de resección en 5 casos y 12 mm de resección en 5 casos. Para ptosis moderadas de 4 mm, 12 mm de resección en 4 casos y 16 mm de resección o más en 4 casos. Para pto-

sis severas por encima de 4 mm, 20 mm de resección o más en 2 casos.

RESULTADOS

En lo que se refiere a los resultados obtenidos, consideramos como resultados muy buenos o excelentes (a juicio de nuestros pacientes o de sus familiares y de nosotros mismos) con valoración 4/5 o 5/5:

- De los pacientes con ptosis palpebral severa con buena función del elevador, 1 de 6 pacientes (35%).
- De los pacientes con ptosis moderada o leve con mala o nula función del elevador, 7 de 10 pacientes (70%).
- Del grupo de moderada ptosis y buena función del elevador, 10 de 26 pacientes (42%).
- Del grupo de ptosis severa con mala o nula función del elevador, 2 de 2 pacientes (100%).

El resto de los casos fueron considerados como suficientes, con grado de valoración 3/5, sin que en ningún caso se apreciara un empeoramiento o nulo resultado.

DISCUSIÓN

La elección de la técnica quirúrgica para la corrección de la ptosis palpebral depende de tres factores fundamentales: en primer lugar, de la severidad de la ptosis; en segundo término, del grado de función del músculo elevador; y, por último, de la etiología de la misma. Utilizar una técnica estándar para la corrección de todo tipo de ptosis puede conducir a resultados cuando menos insuficientes y en muchos casos puede agravar el problema.

En función de nuestra experiencia y de la de otros autores nos permitimos hacer las consideraciones que presentamos a continuación.

El grado de ptosis nos indicará el grado de acortamiento del músculo elevador o de las estructuras tarsoconjuntivales.

La potencia o función del músculo elevador nos definirá el grado de mejoría que puede alcanzarse y es un factor predictivo. La causa de la ptosis nos habla del sustrato anatómico sobre el que tenemos que actuar.

Por poner un ejemplo concreto, la ptosis neurogénica sinclínica con fenómeno de Marcus Gunn positivo no debe ser corregida potenciando el músculo elevador. De hecho esto acentuaría la ya de por sí anómala situación existente, al actuar el músculo elevador simultáneamente con los músculos masticadores⁽¹³⁾. Su corrección es mejor llevarla a cabo mediante suspensiones frontales estáticas o dinámicas. Del mismo modo, la simple plicatura de la aponeurosis del elevador no corrige suficientemente la ptosis biogénica y debe reservarse para la ptosis aponeurótica, hereditaria o involutiva⁽¹⁴⁾.

La ptosis mecánica por blefaroacalasia debe ser corregida mediante una blefaroplastia convencional asociada a la

resección parcial del músculo orbicular. Este último procedimiento lo utilizamos también en intervenciones secundarias por subcorrección.

En cuanto a la ptosis puramente miogénica es más importante valorar el grado de función del elevador que la propia severidad de la ptosis.

Aunque es aceptado por todos que, en términos generales, el resultado del tratamiento quirúrgico será más natural cuanto mejor sea la función preoperatoria del elevador, lo cierto es que en nuestra experiencia ptosis moderadas o severas con pobre o nula acción del elevador nos han dado un resultado más satisfactorio que las ptosis moderadas con buena o suficiente acción del elevador. Tal vez esto sea debido a que tendemos en estos casos a extremar la resección muscular, lo que confirma que el grado de resección del músculo elevador debe ser amplio, de manera que obtengamos una sobrecorrección inmediata notable, aunque inicialmente nos pueda parecer excesiva. Si la acción del elevador es suficientemente efectiva, el lagofthalmos postoperatorio apenas dura unas pocas semanas, corrigiéndose espontáneamente. Si, por el contrario, la potencia del elevador es muy limitada, su propia falta de relajación hace que esta sobreexposición se mantenga indefinidamente.

Ante esta situación es muy importante valorar preoperatoriamente la presencia o ausencia del fenómeno de Bell⁽¹⁵⁾. Pacientes con ausencia del mismo, en los que al cerrar los ojos no se produce una rotación del globo ocular hacia el polo superior, corren el riesgo de mantener expuesta la córnea con grave riesgo de ulceraciones corneales en el postoperatorio.

Los mejores resultados los hemos obtenido cuando la resección del elevador es de, al menos, el cuádruple del grado de ptosis palpebral medido, es decir, 8, 12 ó 16 mm según el grado de ptosis.

En los casos de nula acción del elevador es preferible hacer una suspensión frontal antes que actuar sobre el propio músculo elevador⁽¹⁶⁾.

Los casos leves de ptosis de 1 ó 2 mm y hasta de 3 mm con buena función del elevador se resuelven satisfactoriamente con el procedimiento simple de Fasanella Servat de resección tarso conjuntival sin resección del músculo elevador.

En cuanto a la vía de abordaje, anterior o posterior, conjuntival o cutánea, dependerá de la suficiencia cutánea y de la necesidad de acentuar el surco conjuntival, que debe quedar siempre a la misma altura del lado contralateral⁽¹⁷⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Frueh B. The mechanistic classification of ptosis. *Ophthalmol.* 1980; 87: 961.
2. Callahan MA, Beard C. Beard's Ptosis, 4th ed. Birmighan: Aesculapius Publishing Co; 1990. p. 245-256.
3. Berke RN, Wadsworth J. Histology of levator muscle in congenital and acquired ptosis. *Arch Ophthalmology* 1995; 77: 872.
4. Koerner F, Scholote W. Chronic progressive external ophthalmoplegia. *Arch Ophthalmol* 1972; 88: 155.

5. Laughlin RC. Congenital fibrosis of the extraocular muscles. *Amer J Ophthalmol* 1974; 77: 872.
6. Karacaoglan N. One-stage repair of blepharophimosis. A new method. *Plast Reconstr Surg* 1994; 93(3): 1406.
7. Johnson CC, Kuwawara T. Oculopharyngeal muscle dystrophy. *Amer J Ophthalmol* 1974; 77: 872.
8. Sergot R. Myasthenia gravis. *The eye in Systemic Disease*. Philadelphia: JB Lippincott; 1990.
9. Guyuron B, Davies B. Experience with the Putterman Procedure. *Plast Reconstr Surg* 1988; 82(5): 775.
10. Carraway J, Vincent M. Levator advancement technique for eyelid ptosis. *Plast Reconstr Surg* 1986; 77(3): 394.
11. Zhou L, Chang S. Frontalis myofascial flap from eyebrow region for the correction of ptosis of the upper eyelid. *Eur J Plast Surgery* 1988; 11: 73.
12. Steinkogler FJ. Gore-Tex soft tissue patch frontalis suspension technique in congenital ptosis and in blepharophimosis-ptosis syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1993; 92(6): 1057.
13. Pratt SG, Beyer CK, Jhonson CC. The Marcus Gunn Phenomenon. A review of 71 cases. *Ophthalmol* 1984; 91: 27.
14. Jones LT, Quickert MH, Wobig JL. The cure of ptosis by aponeurotic repair. *Arch Ophthalmol* 1975; 93: 629.
15. Sisler HA. Comprehensive evaluation of the blepharoptosis patient. *Adv Ophthalmol Plas Reconstr Surg* 1982; 1: 23.
16. Crawford JS. Repair of ptosis frontalis muscle and fascia lata; a 20 year review. *Ophthalm. Surg* 1977; 8: 4.
17. Mesa JC, Mascaró F, Muñoz S, Prat J, Arruga J. Cirugía del párpado superior para el tratamiento de las ptosis congénitas. *Cir Pediatr* 2007; 20: 91-95.