

Ectrópio Progressivo por Ictiose Lamelar: Uma Proposta Terapêutica

Marcus Vinícius Martins Collares¹

Paula Mancopes²

Márcio Hoffman Rigo³

Roberto Corrêa Chem⁴

Rinaldo De Angeli Pinto⁵

- 1] Cirurgião Plástico Craniomaxilofacial do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Professor do CPG em Cirurgia da FAMED – UFRGS.
- 2] Acadêmica da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.
- 3] Cirurgião Plástico, ex-residente do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.
- 4] Cirurgião Plástico Professor da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.
- 5] Cirurgião Plástico. Professor da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Chefe do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Endereço para correspondência:

Marcus Vinícius Martins Collares

R. Hilário Ribeiro 202/406
Porto Alegre – RS
90510-040

Unitermos: Ictiose; ectrópio cicatricial; enxerto de pele.

RESUMO

Paciente masculino, 48 anos, portador de ictiose lamelar congênita, com ectrópio bilateral nas pálpebras inferiores, eritrodermia e descamação difusa por todo corpo. Ictiose lamelar congênita está associada com a presença de ectrópio e conseqüente ceratite de exposição. Enxertos com cartilagem conchal, mucosa oral e pele do prepúcio foram usados com sucesso para o reposicionamento das pálpebras e proteção do globo ocular.

INTRODUÇÃO

Ictiose lamelar congênita (ILC) é uma doença autossômica recessiva caracterizada clinicamente por escamas extensas, finas, escuras e achatadas que recobrem toda superfície corporal e eritroderma moderado. A ILC, freqüentemente, está associada a ectrópio severo. O ectrópio expõe a córnea, podendo causar abrasão devido ao atrito com o epitélio

escamoso queratinizado. A agressão continuada à córnea pode levar à perda da visão, sendo necessária a reconstrução palpebral^(1, 3).

Na reconstrução, dois aspectos devem ser considerados: o aspecto funcional e o estético. Tal procedimento requer três elementos básicos: pele,

mucosa e uma estrutura de sustentação. Diversas técnicas para reconstrução de pálpebra em pacientes, na maioria dos casos após ressecção tumoral, foram descritas, entre elas a utilização de retalhos cutâneos, mucosas labial e oral, mucoperiósteo do palato, enxertos de tarso irradiados, aorta, enxertos compostos de elementos da pálpebra oposta, cartilagem nasal e da orelha^(4, 5).

A reconstrução da pálpebra em pacientes com ILC é mais difícil. Uma das limitações para correção de ectrópio nestes pacientes é a falta de pele viável em toda a superfície corporal. A literatura sobre a correção de ectrópio em pacientes com ILC é escassa.

O objetivo deste artigo é relatar um caso de reconstrução palpebral em um paciente com ILC que apresentava ectrópio bilateral, analisando a eficácia da proposta terapêutica.

RELATO DO CASO

Paciente de 48 anos, masculino, portador de ILC. Durante 4 anos apresentou úlceras de repetição na córnea por impossibilidade de fechamento das pálpebras devido ao ectrópio de pálpebra inferior esquerda e a retração palpebral à direita (Fig. 1). O paciente apresentava, também, eritrodermia e descamação difusa por todo o corpo. Em janeiro de 1994 teve rompimento completo da córnea do olho esquerdo com perda da visão. O paciente veio encaminhado ao ambulatório de Cirurgia Plástica para tratamento dos defeitos palpebrais com a finalidade de preservar a visão no olho íntegro.

Em 09/94 foi realizada a cirurgia para reconstrução da pálpebra direita. A técnica utilizada consistiu em incisão subciliar, descolamento da pele para permitir o deslizamento cranial da pálpebra (Fig. 2), liberação da inserção do músculo orbicular no rebordo orbitário, elevação do retalho do músculo orbicular (Fig. 3), colocação do enxerto de cartilagem conchal sob o retalho muscular, para manutenção da altura da pálpebra e enxerto de mucosa oral no defeito cutâneo criado sobre o músculo. No sétimo dia pós-operatório houve necrose do enxerto de mucosa, sendo feito debridamento cirúrgico. No décimo primeiro dia pós-operatório, já com defeito cutâneo granuloso, foi realizado novo enxerto de mucosa oral. Dezoito dias após a cirurgia, o exame físico mostrava ferida operatória com bom aspecto e fechamento ocular direito quase total.

A segunda cirurgia, para correção do ectrópio no olho esquerdo, foi feita um ano depois, seguindo a mesma técnica. Incisou-se a pálpebra inferior esquerda, expondo o músculo orbicular para colocação de cartilagem retirada do pavilhão auricular esquerdo. A cartilagem foi fixada abaixo do músculo orbicular e recoberta com enxerto de pele retirada do prepúcio. Em 11/95, o exame demonstrava fechamento da fenda palpebral esquerda (Fig. 4). O exame feito 4 anos depois demonstrava fechamento palpebral total bilateral.

DISCUSSÃO

Ictiose lamelar congênita, também chamada de desordem de cornificação tipo 4, é uma doença autossômica recessiva rara caracterizada por descamação generalizada da pele. As escamas são grandes e de coloração amarronzada escura. Há eritrodermia e ectrópio severo. Histologicamente, há hiperqueratose e hipergranulose. O *turn over* celular é próximo do normal. O prognóstico é estável com o decorrer da idade⁽⁶⁾.

O ectrópio da ILC ocorre devido ao excessivo ressecamento da pele e conseqüente retração palpebral. As complicações oculares ocorrem pela exposição da córnea secundária ao ectrópio e ao lagofalmo. Há estudos que relatam cicatrização e vascularização da córnea, bem como perfuração. Portanto, o desenvolvimento de técnicas cirúrgicas adequadas é necessário⁽⁷⁾.

Schindle e Leone⁽⁷⁾, em 1973, utilizaram enxerto de pele retroauricular na correção de ectrópio no olho direito em um paciente de 8 anos com ILC. Na correção do ectrópio de olho esquerdo utilizou-se pele da região retroauricular esquerda. Seis meses após a cirurgia, o paciente tinha uma acuidade visual de 20/20, sem alterações na córnea, e não houve necessidade de uso de medicação para os olhos. Nessa cirurgia não se usou cartilagem para sustentação.

Em 1994, Uthoff *et al*⁽⁸⁾ relataram o uso da pele do prepúcio para correção de ectrópio bilateral nas 4 pálpebras em um paciente de 15 anos com ILC. Neste paciente, a única área do corpo não afetada pela doença era a pele do pênis. A técnica utilizada foi a ressecção em *manga de camisa* do prepúcio e a divisão deste em 4 triângulos para enxerto após a liberação do ectrópio. Foi feita uma tarsorrafia temporária para permitir a formação de sinéquia entre as pálpebras, dessa forma

o paciente podia enxergar através de bandas enquanto prevenia a recorrência do ectrópio durante a maturação do enxerto. A sinéquia foi liberada depois de 3 meses.

No presente caso, o maior tempo de evolução da doença, que acarretou uma deformidade mais grave com possibilidade de perda da visão, impôs a necessidade da utilização de técnica para sustentação da pálpebra inferior. A pele do prepúcio era a única parcialmente livre da doença que poderia ser utilizada. A mucosa oral mostrou-se também efetiva como substituto cutâneo.

Está claro que o tempo de evolução e o conseqüente agravamento do quadro exige técnicas mais elaboradas que a simples enxertia cutânea.

CONCLUSÃO

A técnica cirúrgica descrita neste relato mostrou-se efetiva, conseguindo uma oclusão palpebral normal e a conseqüente melhora dos sintomas em um seguimento de 4 anos.

BIBLIOGRAFIA

Vide página 45.