

Correção da blefaroptose na oftalmoplegia crônica progressiva

Blepharoptosis treatment for chronic progressive external ophthalmoplegia

KÁTIA TÔRRES BATISTA¹
HUGO JOSÉ DE ARAÚJO¹

Trabalho desenvolvido na Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação, Brasília, DF.
Artigo recebido: 22/7/2008
Artigo aceito: 21/10/2008

RESUMO

Introdução: Ptose palpebral corresponde à abertura anormal da pálpebra superior em decorrência da perda parcial ou total da função do músculo elevador (músculo levantador da pálpebra superior), ocasionada por doença adquirida ou congênita. **Método:** Neste trabalho, descreve-se a evolução e os resultados obtidos com a suspensão palpebral dinâmica com enxerto de fâscia lata fixada ao tarso e músculo frontal. **Resultados:** No período entre 2000 a 2007, foram operados seis pacientes portadores de blefaroptose bilateral consequente a oftalmoplegia crônica progressiva, os quais apresentaram resultado satisfatório com a técnica descrita.

Descritores: Blefaroptose. Doenças palpebrais/cirurgia. Olho/cirurgia.

SUMMARY

Introduction: Palpebral ptosis is a superior eyelid abnormal opening due partial or total elevator muscle function, caused by acquired or congenital pathology. **Methods:** In this paper, we describe the evolution and results gotten with the dynamic palpebral suspension with fascial sling to tarsal and to frontal muscle. **Results:** Six patients with chronic progressive external ophthalmoplegia blepharoptosis were operated between 2000 and 2008. We described satisfactory results with the technique.

Descriptors: Blepharoptosis. Eyelid diseases/surgery. Eye/surgery.

INTRODUÇÃO

A ptose palpebral se caracteriza pelo posicionamento da margem da pálpebra superior em um nível mais baixo do que o normal, na posição primária do olhar. Clinicamente pode ocasionar alterações oculares, diminuição da acuidade visual e ambliopia. São várias as causas de blefaroptose: neurogênica, miogênica, aponeurótica, mecânica, congênita ou adquirida. Dentre as causas congênitas encontra-se a oftalmoplegia crônica progressiva externa ou miopatia mitocondrial, que se caracteriza pela lenta e progressiva queda da motilidade ocular e ptose palpebral¹. Pode ser classificada em três entidades: a distrofia muscular óculo-faríngea - que ocasiona a paralisia dos músculos da faringe -, a síndrome de Kearns-Sayre e a miopatia ocular pura^{2,3}.

Para o diagnóstico da doença mitocondrial utilizam-se critérios genéticos, histopatológicos e laboratoriais, pois existe uma variedade de apresentação clínica, evolução, alterações genéticas e bioquímicas. A microscopia óptica da biópsia muscular revela a presença de fibras do tipo vermelho-rasgadas (“ragged red”) e na microscopia eletrônica

aparecem alterações mitocondriais. Mais recentemente, têm sido demonstradas deleções do DNA mitocondrial².

A miopatia ocular pura possui herança autossômica dominante. A ptose se manifesta em todas as faixas etárias, seguida de oftalmoplegia externa progressiva bilateral e simétrica que leva, nos estágios finais, a impossibilidade de movimentação dos bulbos oculares. Raramente há diplopia. A fraqueza dos músculos da face e da cintura escapular ocorre em 20% dos casos³. A correção da ptose é cirúrgica e consiste na suspensão palpebral dinâmica com o uso de enxertos de fâscia lata, temporal, tendão, transposição muscular ou implante de silicone^{1,4-7}. O objetivo deste artigo é descrever os critérios para o diagnóstico da oftalmoplegia crônica progressiva, indicação e os resultados da correção cirúrgica utilizando-se a suspensão palpebral com enxerto autólogo de fâscia lata.

MÉTODO

Seis pacientes foram admitidos e estudados entre 2000 e 2007, apresentavam ptose palpebral e o diagnóstico clínico e laboratorial da miopatia foi realizado pelos exames: dosagem

1. Membro Titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica (SBPC).

de CPK, EMG, biópsia muscular para pesquisa de células vermelho-rasgadas (Figura 1) e microscopia eletrônica. Indicou-se a suspensão palpebral com enxerto de fâscia lata para os graus médio e grave (3 a 4 mm) de ptose, segundo Clauser et al.¹. Na avaliação pós-operatória, considerou-se o resultado conforme a Tabela 1. Avaliou-se o músculo frontal pela capacidade de franzir a testa e elevar os supercílios.

Obteve-se termo de consentimento esclarecido dos pacientes e avaliação do Comitê de Ética e Pesquisa para publicação.

Técnica cirúrgica

Foi realizada a suspensão palpebral, sob anestesia geral, inicialmente de um lado e depois de seis meses, do outro lado. Empregou-se a técnica de Johnson⁴ modificada, com duas incisões transversas 3 mm acima da margem palpebral até a exposição do tarso, interligadas às duas incisões no supercílio para exposição do músculo frontal. Por incisão longitudinal medindo 4 cm na coxa removeu-se segmento de fâscia lata medindo no máximo 9 x 0,5cm.

O enxerto foi passado através dos túneis, utilizando-se pinça Kelly, e suturado com fio inabsorvível de prolene 6-0,

à superfície tarsal e no músculo frontal. Ajustou-se a tensão da fâscia mantendo-se como limite a margem palpebral sobre a margem superior da íris. Nos casos de excesso cutâneo, realizou-se também a ressecção segmentar de elipse de pele (Figura 2).

RESULTADOS

A ocorrência de oftalmoplegia crônica progressiva varia desde a infância até a terceira idade, e não há predomínio de sexo¹. Os sintomas de ptose são progressivos e, nesta série de casos, observou-se evolução mínima de 2 anos e máxima de 10 anos, com predomínio para ptose grave, conforme descrito na Tabela 2. A confirmação do diagnóstico foi feita pela biópsia muscular do músculo bíceps braquial ou músculo orbital, apresentando no estudo microscópico a presença de células vermelho-rasgadas e, na microscopia eletrônica, a miopatia mitocondrial (Figura 1).

Todos os pacientes apresentaram bons a excelentes resultados no pós-operatório (Figura 3). Dois casos apresentaram hiperemia conjuntival, tratada pela proteção ocular e uso de

Tabela 1. Avaliação dos resultados pós-correção da ptose palpebral, conforme Clauser et al.¹.

Medida da abertura palpebral	Resultado
> 8mm	ótimo
8 mm	bom
5 – 7 mm	regular
4 mm	pobre

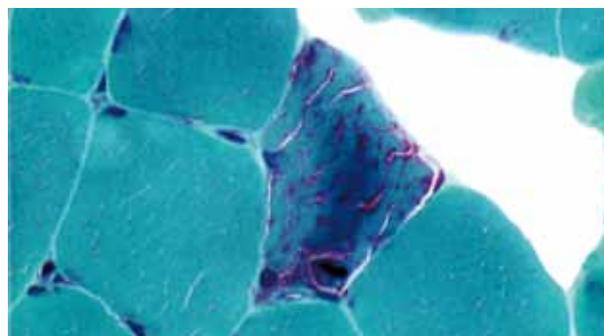


Figura 1 – Células vermelho - rasgadas vista à microscopia óptica de biópsia muscular.

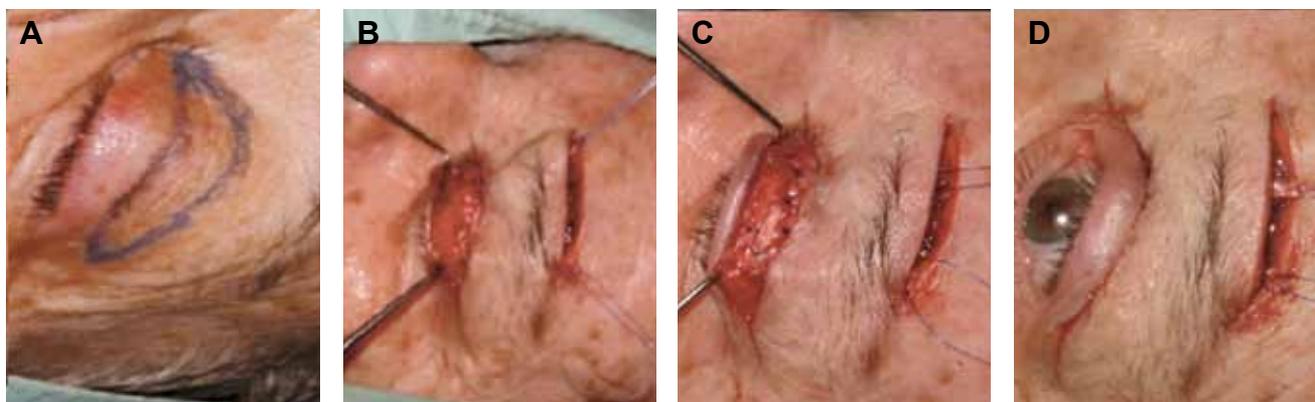


Figura 2 – Transoperatório de correção de ptose palpebral bilateral; **A e B**: marcação e incisão; **C e D**: passagem do enxerto da fâscia lata e sutura na pálpebra superior e no músculo frontal.

pomada oftálmica. Não houve casos de lagoftalmo, as cicatrizes ficaram bem posicionadas, sem necessidade de revisão cirúrgica. O tempo de seguimento foi, em média, de quatro anos.

DISCUSSÃO

Na literatura são descritos relatos de casos de indivíduos portadores de ptose palpebral consequente à oftalmoplegia

crônica progressiva. Normalmente são adultos jovens, embora Caballero et al.², no seu estudo de seis casos ao longo de 10 anos, tenham descrito pacientes com idade de 60 anos, com início dos sintomas havia pelo menos 26 anos. Clinicamente, a oftalmoplegia progressiva manifesta-se por ptose palpebral bilateral por comprometimento da musculatura extrínseca do olho, mantendo o funcionamento do músculo frontal⁴. O diagnóstico diferencial deve ser feito

Tabela 2. Distribuição dos casos de oftalmoplegia e ptose palpebral operados.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5	Caso 6
Sexo	M	F	M	F	M	F
Idade (anos)	33	9	11	69	32	30
Sintomas	Ptose palpebral bilateral + fraqueza muscular	Ptose palpebral bilateral + retardo mental leve	Ptose palpebral bilateral + retardo mental	Ptose palpebral bilateral	Ptose palpebral bilateral	Ptose palpebral bilateral
Duração dos sintomas	7 anos	5 anos	3 anos	10 anos	8 anos	6 anos
História familiar	Não	Não	Não	Não	Não	Não
CPK	Normal	Normal	Normal	201 UI/l	194 UI/l (<165)	Normal
ECG	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
EMG	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Biópsia muscular	Miopatia mitocondrial	Miopatia mitocondrial	Miopatia mitocondrial	Miopatia mitocondrial	Miopatia mitocondrial	Miopatia mitocondrial
Neuroimagem	*	Normal	Normal	**	***	Normal
Grau de ptose pré-operatório	Grave	Médio	Grave	Grave	Grave	Médio
Resultado da suspensão palpebral	Bom	Ótimo	Bom	Ótimo	Ótimo	Ótimo
Tempo de seguimento	4 anos	7 anos	4 anos	2 anos	5 anos	2 anos

*Alteração de sinal de substância branca periventricular adjacente aos corpos dos ventrículos laterais, estendendo-se inferiormente para bordos externos do tálamo, mesencéfalo e pedúnculos cerebrais, caracterizados por hipointensidade em T1 e tênue prolongamento de sinal em T2 associado à redução da espessura do córtex cerebral.

**Raros e esparsos focos de hipersinal na substância branca subcortical e profunda em ambos os hemisférios cerebelares, de provável natureza microangiopática.

*** sinais de discreta atrofia cerebelar.



Figura 3 – Caso 1 (A e B) e Caso 2 (C e D) no pré e pós-operatório de correção de ptose palpebral.

com a miastenia gravis forma ocular, orbitopatia de Basedow Graves, distrofia oculofaríngea e síndrome de Kearns Sayre³. Nesta amostra e de outros autores², a eletromiografia foi normal e o diagnóstico histológico foi obtido por meio de biópsia de músculo bíceps braquial ou orbicular do olho, com os achados típicos de células vermelho rasgadas^{2,3,8,9}. Os pacientes apresentavam blefaroptose de grau médio, em dois casos, e grave, em quatro casos.

Estaticamente, a margem palpebral mede 2 mm em relação à íris e à excursão normal dinâmica, suprimindo-se a função do músculo frontal, mede de 12 a 17 mm¹. Para o tratamento da ptose palpebral, optou-se pela suspensão frontal dinâmica e obteve-se abertura maior do que 8 mm. A técnica utilizada é empregada desde 1954 por Johnson⁴ e já consagrada para correção de outras causas de ptose, todavia, pouco se tem descrito quanto ao seu uso na oftalmoplegia crônica progressiva. Outros materiais podem ser usados para a suspensão^{4,7,10}, mas preferimos o enxerto autólogo de fásia lata, em decorrência da fácil obtenção, boa integração, possibilidade de retirada de maior segmento e baixa morbidade, além disso, nos casos de perda do reflexo de

Bell com hipercorreção, é possível a remoção da fásia ou seu reposicionamento para prevenção de úlceras de córnea.

CONCLUSÃO

Os autores recomendam a aplicação desta técnica para pacientes portadores desta rara e disfuncional doença. A chave do sucesso para essa cirurgia é o diagnóstico correto, atenção aos pontos principais da técnica, tensão aplicada na fixação da fásia na superfície tarsal e no músculo frontal, a abertura palpebral funcional e os cuidados no pós-operatório.

REFERÊNCIAS

1. Clauser L, Tieghi R, Galiè M. Palpebral ptosis: clinical classification, differential diagnosis, and surgical guidelines: an overview. *J Craniofac Surg.* 2006;17(2):246-54.
2. Caballero PE, Candela MS, Alvarez CI, Tejerina AA. Chronic progressive external ophthalmoplegia: a report of 6 cases and a review of the literature. *Neurologist.* 2007;13(1):33-6.

3. Grebos SP, Almeida T, Barbosa KH, Buquera MA, Moreira ATR. Miopatia mitocondrial: relato de dois casos. *Arq Bras Oftalmol.* 2005;68(5):675-8.
4. Johnson CC. Blepharoptosis: a general consideration of surgical methods; with the results in 162 operations. *Am J Ophthalmol.* 1954;38(2):129-62.
5. Tillett CW, Tillett GM. Silicone sling in the correction of ptosis. *Am J Ophthalmol.* 1966;62(3):521-3.
6. Pearl RM. Improved technique for fascial sling reconstruction of severe congenital ptosis. *Plast Reconstr Surg.* 1995;95(5):920-3.
7. Tellioglu AT, Saray A, Ergin A. Frontalis sling operation with deep temporal fascial graft in blepharoptosis repair. *Plast Reconstr Surg.* 2002;109(1):243-8.
8. Kang DH, Koo SH, Ahn DS, Park SH, Yoon ES. Correction of blepharoptosis in oculopharyngeal muscular dystrophy. *Ann Plast Surg.* 2002;49(4):419-23.
9. Kiyomoto BH, Tengan CH, Moraes CT, Oliveira AS, Gabbai AA. Mitochondrial DNA defects in Brazilian patients with chronic progressive external opthalmoplegia. *J Neurol Sci.* 1997;152(2):160-5.
10. Crawford JS. Repair of ptosis using frontalis muscle and fascia lata: a 20-year review. *Ophthalmic Surg.* 1977;8(4):31-40.

Correspondência para:

Kátia Tôrres Batista
SQN 115 bloco I apto 205 – Asa Norte – Brasília, DF – CEP 70772-090
E-mail: katiatb@terra.com.br