

# Protocolo y tratamiento de la blefaroptosis congénita

M. Vidal Santacana

Servicio  
de Oftalmología  
Hospital de Sant Joan  
de Déu de Barcelona

## Resumen

La ptosis congénita es la anomalía palpebral congénita más frecuente. Puede presentarse de forma uni o bilateral, aislada o asociada a otras anomalías oculares o faciales. En el presente protocolo nos proponemos definir con claridad cada tipo de ptosis con sus asociaciones y las indicaciones terapéuticas en cada caso.

## Resum

La ptosi congénita és l'anomalia palpebral congénita més freqüent. Pot presentar-se de forma uni o bilateral, aïllada o associada a altres anomalies oculars o facials. En el present protocol ens proposem definir amb claredat cada tipus de ptosi amb les seves associacions i el tractament més adequat en cada cas.

## Summary

Congenital ptosis is the most frequent congenital eyelid anomaly. It may show up uni or bilateral, isolated or associated with other ocular or facial anomalies. In the present protocol we clearly try to define each type of ptosis with their particular associations and the therapeutic indications for each case.

## Introducción<sup>1,2</sup>

La ptosis congénita es la anomalía palpebral congénita más frecuente, la definimos como una alteración de la dinámica y la estática del párpado superior producida por una anomalía en el desarrollo del músculo elevador, estudios histológicos han demostrado que la gravedad de la ptosis va en relación con el número de fibras estriadas que componen el músculo elevador. Puede ser uni o bilateral, asimétrica o asociada a otras anomalías oculares o síndromes polimalformativos. Está presente desde el nacimiento.

Por todo ello es necesario realizar un diagnóstico preciso para plantear el tratamiento adecuado en cada caso, prever los resultados y su evolución para así transmitir la información más adecuada a los padres respecto a los resultados y a lo que podemos esperar con el tiempo.

## Clasificación

### *Ptosis congénita simple<sup>3,4</sup> (Figura 1)*

Es una afección familiar, hereditaria, la transmisión es dominante con una penetrancia del 60%. La ptosis se agrava en generaciones sucesivas. Es causada por un defecto del desarrollo del músculo elevador, donde la deficiencia de las fibras musculares es proporcional a la severidad de la ptosis.

Esta distrofia provoca un déficit de elevación y también un fallo en la relajación del músculo, limitando la excursión palpebral en la mirada abajo.

Se presenta de forma unilateral en un 75% de los casos, si el párpado cubre la pupila puede provocar una ambliopía, por lo que el tratamiento es urgente. En los casos bilaterales el paciente se ayuda con el músculo frontal y posición compensadora de la cabeza para mantener el eje visual libre, el tratamien-

Correspondencia:  
Hospital Sant Joan de Déu  
Paseo Sant Joan de Déu, 2  
08950 Esplugues  
de Llobregat  
Barcelona

to puede esperar un tiempo razonable teniendo en cuenta el problema vertebral.

La clasificamos según la caída del párpado en:

- Mínima <2 mm
- Moderada 3-4mm
- Severa >4mm

### ***Ptosis asociada a debilidad de recto superior<sup>5</sup> (Figura 2)***

Se presenta la ptosis asociada a un déficit de elevación del ojo ipsilateral. Según Callahan esta asociación se presenta en uno de cada veinte casos de ptosis congénita. Esto es así porque el músculo elevador y el recto superior tienen un origen embriológico común. Esta asociación puede pasar desapercibida ya que la mayoría de los pacientes presentan ortoforia y buena fusión en la posición principal de la mirada. Esta asociación agrava la ptosis por el déficit de elevación y porque suelen presentar un signo de Bell débil, lo que podría causarnos exposición corneal postquirúrgica.

### ***Síndrome de Blefarofimosis<sup>5,6</sup> (Figura 3)***

Se caracteriza por ptosis bilateral severa por fibrosis e hipoplasia del elevador (nula función del elevador) asociada a elevación de los arcos supraciliares por constante utilización del músculo frontal para dejar el eje visual libre. Telecanto o desplazamiento lateral de los cantos internos que conlleva desplazamiento lateral de los puntos lagrimales. Epicantus inverso o pliegue cantal interno invertido. Blefarofimosis o acor-

tamiento horizontal y vertical de las hendiduras palpebrales.

Puede asociarse a defectos de elevación ocular bilateral, estrabismo, ojo seco, paladar ojival, anomalías de los pabellones auriculares, hipogonadismo e infertilidad.

Se transmite con un patrón autosómico dominante, Zorotoga lo clasifica en dos tipos:

- Tipo I, el más frecuente, autosómico dominante con penetrancia completa. Las mujeres son estériles.
- Tipo II, autosómico dominante transmitido por varones y mujeres, con penetrancia discretamente reducida 96,5%.

### ***Ptosis congénita asociada a fenómeno de Marcus Gunn<sup>7</sup> (Figuras 4 y 5)***

El fenómeno de Marcus Gunn es un movimiento congénito asociado trigémino oculomotor que afecta a los músculos elevador del párpado y los de la masticación. Se presenta la ptosis asociada a una sincinesia que consiste en la elevación involuntaria del párpado ptótico, relacionado con movimientos de desplazamiento lateral de la mandíbula o de apertura de la boca.

Suele ser más frecuente en niñas y en ojo izquierdo y ocasionalmente se asocia a parálisis de recto superior del mismo lado. Algunos autores refieren que este fenómeno se hace menos evidente con la edad. Se ha descrito el fenómeno de Marcus Gunn inverso con el nombre de síndrome de Marin Amat que consiste en el cierre completo del párpado al abrir la boca.

**Figura 1.**  
***Ptosis congénita moderada***



**Figura 2.**  
***Debilidad de recto superior izquierdo asociada a ptosis congénita leve***





**Figura 3.**  
**Blefarofimosis**



**Figura 4.**  
**Ptosis por fenómeno de Marcus-Gunn**



**Figura 5.**  
**Ligera retracción palpebral en el mismo paciente de la Figura 4 al pedirle que abra la boca**



**Figura 6.**  
**Fibrosis congénita de Brown**

### **Fibrosis congénita de músculos extraoculares<sup>8</sup> (Figura 6)**

Se hereda de manera autosómica dominante, caracterizado por ptosis severa bilateral con ojos fijos en infraversión a 10°-20° y posición compensadora de la cabeza. La función del elevador es mínima o ausente, las fibras musculares están sustituidas por tejido fibroso, el test de ducción forzada es positivo.

La enfermedad está presente al nacimiento y no mejora, solo con la cirugía la cual debe ser muy cuidadosa por ausencia del fenómeno de Bell y el consiguiente riesgo de exposición corneal.

### **Tratamiento**

#### **Técnicas quirúrgicas<sup>4,9-11</sup>**

- Fassanella Servat
- Resección del músculo elevador.

- Suspensión del párpado al músculo frontal:
  - Reversible, con hilo de nylon
  - Definitiva, con fascia lata o material sintético equivalente.

#### **Edad de intervención<sup>12</sup>**

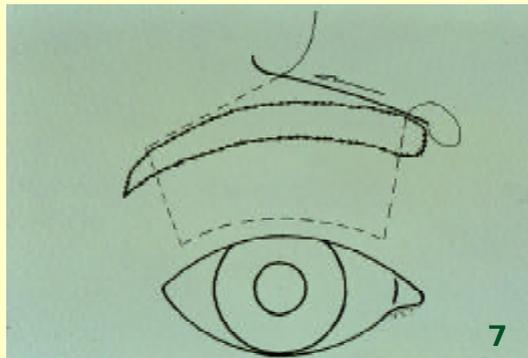
Si la ptosis es unilateral y cubre la pupila el tratamiento es urgente, realizamos la intervención antes del año para prevenir la ambliopía. Si la ptosis es bilateral y cubre la pupila realizamos tratamiento alrededor del año de edad para prevenir los problemas de columna vertebral generados por el torticollis compensador. En estos casos realizamos una suspensión al músculo frontal con hilo de nylon (reversible) con el único objetivo de liberar el eje visual.

En los demás casos esperamos a los 3-4 años de edad que es el momento en que el niño colabora para una buena exploración clínica y de esta manera poder decidir cual es la técnica más adecuada.

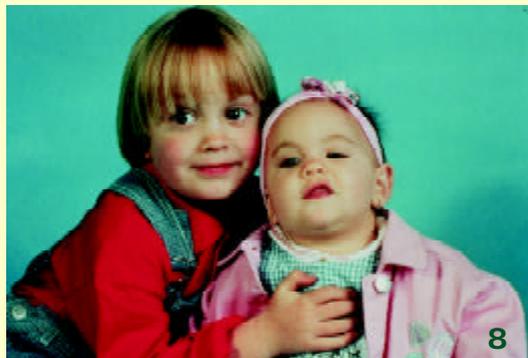
### ***Elección de la técnica***

La elección de la técnica dependerá de las características de la ptosis en especial de la función del elevador pero también del grado de ptosis y de si hay o no anomalías oculomotoras o oculopalpebrales asociadas.

**Figura 7.**  
**Técnica de suspensión frontal (pentágono)**



**Figura 8.**  
**Ptosis congénita leve OD y severa OI**



**Figura 9.**  
**Resultado de una suspensión frontal bilateral al cabo de una semana**



Elegimos la *resección del músculo elevador*<sup>13</sup> siempre que haya función del elevador, ya sea buena, moderada o pobre, tanto en ptosis leves moderadas o severas.

Elegimos la técnica de *suspensión al frontal*<sup>14</sup> si la función del elevador es nula y en aquellos casos en que la función es pobre y la resección del elevador no ha solucionado la ptosis. Y como ya hemos comentado anteriormente en aquellos casos que precisamos una solución urgente para evitar la ambliopía. Si buscamos una solución definitiva para la suspensión elegimos fascia lata o material sintético integrable y si queremos una solución reversible utilizamos hilo de nylon (Figura 7).

La técnica de la suspensión al frontal produce una alteración en el parpadeo y un déficit de cierre, cosméticamente poco aceptable en los casos unilaterales, es por eso que estos casos indicamos la suspensión al frontal también del ojo sano ya que el resultado estético es mucho mejor, aunque en muchas ocasiones esto no es posible ante la negativa de los padres de operar un ojo sano (Figuras 8 y 9).

En la *ptosis asociada a debilidad de recto superior*, primero nos planteamos mejorar la elevación del globo ocular para ello realizamos una cirugía de suplencia para el recto superior, la transposición de los rectos horizontales a la inserción del recto superior. En un segundo tiempo realizamos la resección del elevador, teniendo en cuenta que la ausencia del fenómeno de Bell nos impone una hipocorrección .

En la *ptosis asociada a fenómeno de Marcus Gunn*<sup>7</sup> la que nos marca el tipo de técnica a utilizar, es la sincinesia, si la sincinesia es mínima proponemos una resección del elevador, pero si la sincinesia es severa deberemos realizar una sección de la aponeurosis del músculo elevador del lado afecto y después una suspensión al frontal, que será más estética si se realiza en ambos ojos (la resección del elevador nos agravaría la sincinesia, si esta es severa).

En el *síndrome de la Blefarofimosis* se plantea una cirugía en dos tiempos, primero plastia Y-V o la técnica de los cinco flaps (Mustardé) para mejorar el telecanto y el epicantus inverso y una cantotomía lateral para aumentar horizontalmente la hendidura palpebral. En un segundo tiempo se realiza la suspensión al frontal bilateral.

En el *síndrome de fibrosis congénita de los músculos extraoculares* en primer lugar intentaremos mejorar la elevación del globo realizando un retroceso amplio de ambos rectos inferiores seccionando todas las adherencias del ligamento de Lockwood al tarso inferior para evitar la retracción palpebral. En

Fuerza del elev. Grado de ptosis	Buena > 8mm	Moderada 5-7 mm	Pobre < 4mm
Mínima <2mm	10-13 mm	Excepcional	Nunca
Moderada 3-4mm	14-17 mm	18-22 mm	Excepcional >23 mm
Severa >4mm	nunca	>23 mm con avanzamiento sobre tarso	>23 mm con avanzamiento sobre tarso + resección de piel

**Tabla 1.**  
**(Beard) Dosis  
de resección**

Fuerza del elevador	10-11	8-9	6-7	4-5	2-3
Modificación postoperatoria Ascensión. Recaída.	+ 4 a 5 mm	+ 2 a 3 mm	+ 0 a 1 mm	- 0 a 1 mm	- 2 a 3 mm
Reglaje debajo del borde libre peroperatorio	6 mm bajo el limbo	3 a 4 mm bajo el limbo	2 a 3 mm bajo el limbo	1 a 2 mm bajo el limbo	Tangente al limbo

**Tabla 2.**  
**(Berke) Reglaje  
peroperatorio de la altura  
del borde libre**

un segundo tiempo practicamos una suspensión al frontal muy cautelosa pues estos pacientes tiene un fenómeno de Bell negativo.

### Cuantificación de la cirugía

La gravedad de la ptosis depende de la función del músculo elevador, del grado de ptosis y de la presencia de signos asociados.

Signos que muestran la gravedad de la ptosis:

- orientación de las pestañas hacia abajo,
- ausencia de pliegue palpebral,
- elevación del arco ciliar es testimonio de la contracción compensatoria del músculo frontal, así como en las ptosis unilaterales observamos una hiperactividad refleja del párpado superior contralateral responsable de un ojo redondo, este elemento de gravedad desaparece al cerrar el ojo afecto,
- posibilidad de mantener el párpado evertido, muestra mala función del elevador,
- fenómeno de bell negativo, limitación de la elevación del globo, falta de sensibilidad corneal u ojo seco nos hace ser muy prudentes en la cuantificación de la cirugía,
- defecto de agudeza visual o torticolis.

Las Tablas 1 y 2 muestra la dosis de resección y el reglaje peroperatorio de la atrofia congénita.

### Conclusiones

La ptosis congénita severa además del problema cosmético puede producir una detención del desarrollo visual del bebé, provocándole una ambliopía. Mediante la técnica de la suspensión al frontal con hilo de nylon, estos niños pueden ser tratados antes del año de edad con la única intención de dejar libre el eje visual. Esta técnica tiene buenos resultados cosméticos y muy pocas complicaciones postoperatorias, al tratarse de una técnica reversible cuando el niño crece puede reemplazarse por un material integrable, fascia lata o material sintético equivalente o bien realizar una resección del elevador si la función es aceptable.

### Bibliografía

1. Kuwabara T, Cogan DG, Johnson CC. Structure of the muscles of the upper eyelid. *Arch Ophthalmol* 1975; 93:1189-97.
2. Berke RN, Hackensackn J, Joseph A, Waisworth C. Histology of levator muscle in congenital and acquired ptosis A.M.A. New York. *Arch Ophthalmol* 1985;53: 413-28
3. Fox SA. A new ptosis classification, late spontaneous ptosis. *Arch Ophthalmol* 1972;88:590-3.

4. Beard C. Ptosis. 2nd ed. St Louis C.V. Mosby, 1976 Chap 7,8,10.
5. Salcedo G. Salcedo M. *Ptosis palpebral* 1995:29-37.
6. Morax S. Chirurgie orbito-palpebrale. Ptosis-blefarofimosis. *Clin Ophthalmol* 1976;3:161-82.
7. Raverdy P. Theron HP. Souillard C. Remy P. Le phenomene de Marcus Gunn. Paris. *Rev Neurol* 1984; 140:734-7.
8. Prieto Diaz J. Estrabismos 2nd ed. 1986;327-31.
9. Berke RN. Types of operations indicate for congenital and adquired ptosis. Troutman R.,Carvenne J. Smith B. (Eds) Plastic and reconstructive surgery of eye and adnexa. Washington: Butterworth 1962.
10. Morax S. Ruban JM. Chirurgie du ptosis. *J Fr Ophtalmol* 1988;177-88.
11. Jones LT. The anatomy of the upper eyelid and its relation to ptosis surgery. *Am J Ophthalmol* 1964;73: 1189-98.
12. Rychard A. Sanders, MD, Charlene M. Grice,MD. Early correction of severe congenital ptosis. *J Ped Ophtalmol & Strabismus* 1991;28:271-3.
13. Epstein Ga Putterman AM. Supermaximun levator resection for severe congenital blefaroptosis. *Ophthalmic Surg* 1984;15:971-9.
14. Wilson ME, Johson RW. Congenital ptosis Long-term results of treatment using lyophilized fascia lata for frontalis suspension. *Ophthalmology* 1991;98:1234-7.