

Tratamento precoce da blefarofimose

Eduardo Jorge Carneiro Soares¹; Leticia Menin Boratto²; Valênio Perez França³;
Jorge Armando Córdoba Gusman⁴

I — RESUMO

Os autores realizaram a cirurgia precoce de elevação ao frontal em quatro crianças que apresentavam Síndrome de Blefarofimose complicada, com ptose severa e extrema posição de cabeça. A idade destas crianças variava entre cinco a 10 meses.

A cirurgia da ptose foi indicada precocemente com a finalidade de corrigir a incômoda posição de cabeça adotada por estas crianças e de melhorar suas condições visuais. Paralelamente estaria também sendo realizada a prevenção de uma provável ambliopia. Foi observada, de imediato, a satisfação dos pais com relação à melhora estética resultante deste procedimento. Como efeito mais tardio foi notada uma maior amplitude dos movimentos oculares no olhar para cima.

II — INTRODUÇÃO

Blefaron = pálpebra e phimose = contração. A Blefarofimose consiste em uma mal formação caracterizada pela diminuição da fenda palpebral, tanto no sentido horizontal quanto no sentido vertical.

Sua origem genética, com herança autossômica dominante, tem 100% de penetrância e acomete igualmente ambos os sexos. Segundo Kohn e Romano⁹ é conseqüente a uma parada do desenvolvimento, representando uma fixação do estado embrionário em torno do terceiro mês.

A Blefarofimose é quase sempre acompanhada de ptose, epicanto inverso e telecanto, formando uma verdadeira síndrome clínica, descrita na primeira vez na literatura por Komoto, em 1921. Em 125 casos estudados, Kohn e Romano (1971) estabeleceram a consistência da tríade e seu caráter hereditário⁹. Fox⁴ rotulou esta entidade com "Síndrome de fixação embrionária de Waardenburg", epônimo este não apropriado porque causa confusão com a síndrome descrita por este autor, a qual apresenta al-

terações pigmentárias da pele e pêlos, heterocromia iriana e de fundo de olho, surdez e retardo mental, alterações estas não vistas na maioria dos casos de Blefarofimose.

Em seu trabalho publicado de 1969³ Edmund classifica a Blefarofimose congênita em três grupos:

- 1) **Blefarofimose não complicada:** blefarofimose com ligeiro deslocamento lateral do canto medial. A ptose é ausente ou discreta e inexistem outras deformidades.
- 2) **Blefarofimose complicada:** quando se apresenta associada à ptose severa e ao epicanto inverso. Quase sempre há também uma total ausência dos movimentos de elevação ocular devido ao comprometimento muscular.
- 3) **Blefarofimose associada à malformações congênicas:** (anofthalmia e microftalmia) e anomalias sistêmicas (Síndrome de Down) ou ainda como parte da Síndrome de Waardenburg.

III — MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

- a) Diminuição da fenda palpebral nos sentidos horizontal e vertical.
- b) Ptose bilateral, com ausências das pregas palpebrais superiores, justificada pela acentuada hipotrofia das fibras musculares e da aponevrose dos elevadores palpebrais. Os cílios geralmente são mal formados, com aspecto de lanugem.
- c) Epicanto inverso que consiste em uma dobra de pele que se sobressai ao lado do dorso do nariz e se projeta obliquamente sobre o ângulo medial. É chamado inverso porque nasce na pálpebra inferior e se dirige para cima e medialmente, em direção à raiz do nariz, acentuando a ptose e aumentando o espaço intercantal.
- d) Telecanto primário: telecanto é o nome dado por Mustardé ao alargamento da distância intercantal. É dito primá-

SETOR DE PLÁSTICA OCULAR

— CLÍNICA DE OLHOS DO HOSPITAL FELÍCIO ROCHO (Centro de Ensino, Pesquisa e Assistência Oftalmológicas Dr. Américo Gasparini).

— CLÍNICA OFTALMOLOGICA DA FACULDADE DE MEDICINA DA UFMG (Hospital São Geraldo) Belo Horizonte — Minas Gerais — Brasil.

Endereço para solicitação de separatas: Eduardo J. C. Soares — Rua Timbiras, 3468 — Barro Preto — 30.000 — Belo Horizonte — MG — Brasil.

rio porque não há hipertelorismo, onde os eixos orbitários estão mais angulados e afastados do que o normal.

Estes são os principais achados que caracterizam esta síndrome. Podem ainda estar presentes outros sinais que são respostas compensatórias ou são deformidades coexistentes de menor significado como:

- a) Ectrópio palpebral: o canto lateral se apresenta mais ou menos arredondado e deslocado medial e inferiormente. O abaixamento e ectrópio das pálpebras inferiores, notadamente em sua metade temporal, são conseqüências da retração causada pela maior ou menor hipotrofia do osso malar (Fig. 4B).
- b) Existe uma diminuição da altura das pálpebras superiores que pode ser verificada pelo encurtamento da distância entre o supercílio e a margem palpebral.
- c) Deslocamento dos pontos e canaliculos lacrimais: os pontos lacrimais inferiores são nitidamente mais lateralizados do que os superiores. Esta incongruência dos pontos lacrimais, juntamente com

o encumprimento dos canaliculos inferiores, explica a epifora frequentemente presente.

- d) Atrofia da carúncula também pode ser observada algumas vezes.
- e) Comprometimento dos músculos extraoculares: a maior percentagem de paresias da elevação ocorre nesta síndrome porque os dois músculos (elevador da pálpebra e reto superior), por terem a mesma origem embrionária, são acometidos igualmente pela parada do desenvolvimento.

IV — MATERIAL E MÉTODO

Quatro crianças foram encaminhadas ao nosso Serviço, com quadro de Blefarofimose complicada. Suas idades variavam entre cinco e 10 meses. Chamava atenção a acentuada posição da cabeça que apresentavam (Fig. 4A). Como conseqüência o comportamento destas crianças nos pequenos atos como engatinhar, brincar, comer, etc, era muito dificultado, causando tanto à elas quanto a seus familiares, desagradável sensação de incômodo funcional e psicológico, respectivamente.

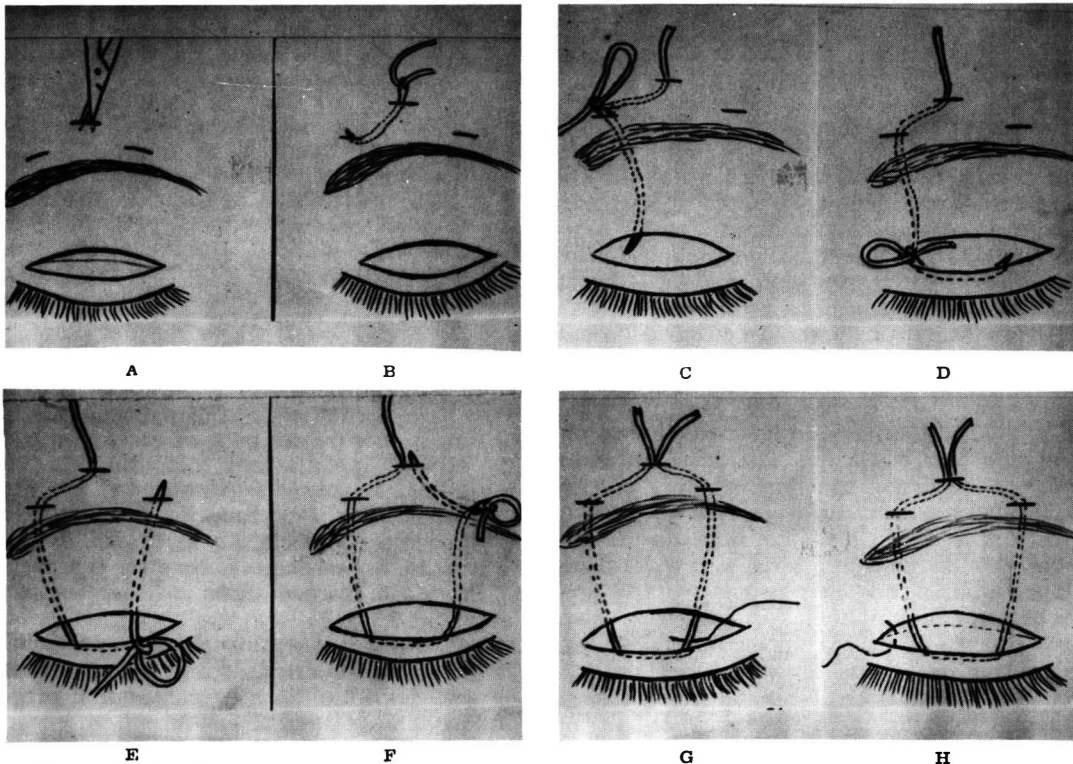


Fig. 1 — Desenhos esquemáticos dos tempos cirúrgicos empregados na técnica de elevação ao frontal.

Os exames oftalmológicos realizados revelaram apenas ametropias não significativas (Hipermetropias simples que variavam de 0,50 esf. à 1,00 esf. e pequenos astigmatismos). Os outros exames de rotina foram normais (fundo de olho, biomicroscopia, tonometria, etc). Os exames ortópticos não revelaram a presença de tropias em nenhum dos casos, estando presente apenas a limitação dos movimentos de elevação. O reflexo de Bell estava presente em todos os casos.

Todas as crianças apresentavam o quadro clássico de Blefarofimose (telecanto, epicanto e ptose). Existia ausência da prega palpebral e a excursão do músculo elevador era praticamente ausente, sendo a pequena abertura da fenda palpebral executada pela contração bastante acentuada do músculo frontal (Fig. 3A).

A Blefarofimose congênita classicamente pode ser corrigida em dois ou mesmo três tempos cirúrgicos¹¹: em um primeiro tempo está indicada a correção cirúrgica do epicanto e do telecanto por meio da técnica de Mustardé, frequentemente associada a uma cantoplastia lateral. Em um segundo tempo, geralmente seis meses depois, é corrigida a ptose, por meio de uma elevação ao frontal.

Tais procedimentos cirúrgicos tem sido indicados na idade pré-escolar (três a quatro anos), motivados pelos mesmos argumentos que norteiam a cirurgia da ptose, acrescidos dos seguintes fatos:

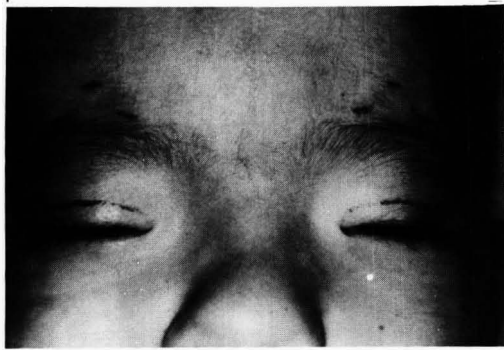
- 1) Estas crianças, na grande maioria dos casos, tem desenvolvimento mental normal, apesar de possuírem "facies mongolóide". Os traumas psicológicos acarretados por estas deformidades devem ser aliviados o mais cedo possível.
- 2) O epicanto inverso, ao contrário do epicanto direto, não melhora com o desenvolvimento da criança.

Em face do severo quadro clínico observado nos casos em discussão, propusemos a correção da ptose em idade mais precoce, antecedendo a cirurgia do telecanto, bem antes da idade considerada ideal. A elevação da pálpebra teria a finalidade de dar melhores condições visuais, evitar o aparecimento de ambliopias e corrigir a extrema posição de cabeça apresentada por estas crianças. A espera da época ideal para a correção definitiva da Blefarofimose seria melhor tolerada, além de minimizar os traumas psicológicos familiares.

A elevação ao frontal foi realizada bila-

teralmente, segundo a técnica descrita à seguir (Fox):

- 1) Anestesia geral, tipo inalatória, com intubação endotraqueal.
- 2) Marcação da incisão palpebral, ao nível do local onde se deseja reconstruir a prega palpebral, e das três incisões supra-ciliares (Fig. 1A e 2A).
- 3) Infiltração local com anestésico associado à vasoconstritor.
- 4) A incisão da pele palpebral é feita com bisturi. O plano do orbicular subjacente é aberto com tesoura romba, exatamente na área central, até atingir o tarso. A seguir o músculo é divulsionado para um lado e para o outro, expondo toda a face anterior da estrutura tarsal (Fig. 2B). As incisões supra-ciliares são inicialmente feitas com bisturi e depois aprofundadas com uma tesoura de ponta fina, que divulsiona os planos profundos até ao periósteo (Fig. 1A).
- 5) O fio de silicone (diâmetro 0,94), montado em agulha tipo Lagleyse, é introduzido pela incisão supra-ciliar mediana em direção à incisão supra-ciliar medial, no plano da massa muscular do frontal (Fig. 1B). A seguir é introduzido por debaixo do plano do orbicular em direção à abertura palpebral (Fig. 1c e 2c), onde é passado na área central da borda palpebral, no plano do tecido areolar situado entre o orbicular e o tarso (Fig. 1D e 2D). Depois é novamente introduzido em direção à incisão supra-ciliar lateral, sempre por debaixo do orbicular (Fig. 1E) e, desta incisão, passando pela massa do músculo frontal, sai na incisão mediana, onde o fio será tracionado e enodado, deixando a pálpebra na altura desejada (Fig. 1F e 2E).
- 6) Chamamos a atenção para a fixação do fio de silicone na superfície tarsal anterior, que se procede com dois pontos epitarsais de nylon 6.0, passados exatamente nos pontos onde se deseja a maior elevação de margem palpebral (Fig. 1G e 2F). Da perfeita fixação da alça suspensora na face anterior do tarso depende a eficiência e a segurança da elevação, assim como a simetria e a regularidade dos contornos das margens palpebrais.
- 7) Sutura do músculo orbicular pré-tarsal à borda superior do tarso, com daxon ou vicryl 6.0, afim de construir a prega palpebral (Fig. 1H).
- 8) A sutura intradérmica contínua com nylon 6.0 finaliza a cirurgia e é particu-



A



B



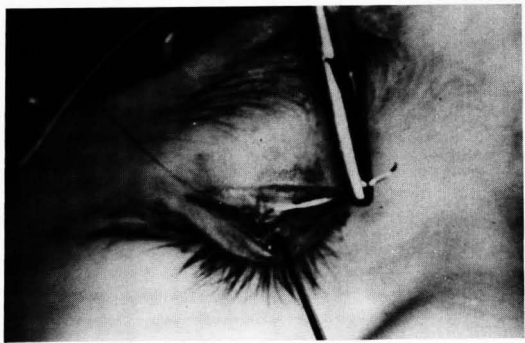
C



D



E



F



G

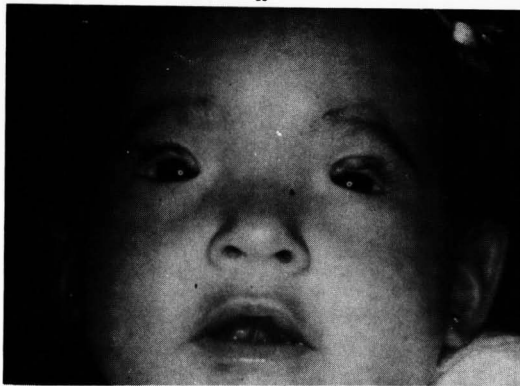


H

Fig. 2 — Documentação fotográfica dos tempos cirúrgicos correspondentes aos esquemas da Figura 1.



A



B

Fig. 3 — A) Pré-operatório de um dos quatro pacientes submetidos à cirurgia precoce de elevação ao frontal. B) Pós-operatório do mesmo paciente.

larmente útil nestes casos porque não necessita de outra anestesia geral para ser removida (Fig. 2G).

V — RESULTADOS E COMENTARIOS

Quatro crianças portadoras da Síndrome de Blefarofimose Congênita Complicada, foram submetidas à elevação palpebral precoce. Os resultados foram plenamente satisfatórios, tanto no que diz respeito à correção da ptose quanto à mudança no comportamento dos pacientes em consequência do desaparecimento imediato da posição de cabeça e da melhoria das condições visuais (Fig. 3 e 4). O posicionamento normal das margens palpebrais, juntamente com a reconstrução das pregas melhoram bastante o aspecto estético, apesar da correção da ptose acentuar um pouco mais o telecanto. Foi notada, além disso, uma maior facilidade para a criança exercer os movimentos de



A



B



C

Fig. 4 — Pré e pós operatório para demonstrar principalmente o desaparecimento imediato da posição de cabeça e a melhora das condições visuais da criança. Em B e C as suturas palpebrais estão ainda fixadas na pele adjacente por meio de fitas adesivas. São retiradas no 4.º dia de pós-operatório.

elevação ocular. Possivelmente as paresias de elevação observadas nestes casos tardiamente após as cirurgias corretivas, aos três ou quatro anos de idade, sejam devidas à

falta destes movimentos durante este período. A elevação palpebral possibilita aos elevadores do globo ocular exercerem mais precocemente as suas funções.

Com a melhora estética, houve nítida transformação psicológica familiar. Todas as crianças foram re-examinadas com três a seis meses de pós-operatório, não tendo sido observadas complicações cirúrgicas e nem recidiva da ptose.

Sugerimos esta técnica cirúrgica, particularmente indicada para as correções precoces, por ser de realização fácil e rápida, além de proporcionar resultados plenamente gratificantes e definitivos.

BIBLIOGRAFIA

1. CALLAHAN, A. — Reconstrutive surgery of the eyelid and ocular adnexa aesculapius. Publ. Co. Birmingham — 1966.
2. DUKE ELDER, S. — System of ophthalmology — Normal and abnormal developments. Part 2 — Congenital Deformities — Vol. 3 — 317-1190, 1966.
3. EDMUND, J. — The ocular function and motility in congenital blefarophimosis. Acta Ophthalmologica — Vol. 47 — 535-549, 1969.
4. FOX, S. A. — Blefarophimosis — Amer. J. Ophthalm. Vol. 55 — 469, 1963.
5. FOX, S. A. — Ophthalmic plastic surgery — Gruns & Statton. New York, 1976.
6. GEERAETS, W. J. — Ocular syndromes — LEA & FEBIGER — Philadelphia, 1969.
7. GOLDBERG, M. F. — Waardenburg's syndrome with fundus and other anomalies. Arch. Ophth. Vol. 76 — 797, 1966.
8. JOHNSON, C. C. — Surgical repair of the syndrome of epicanthus inversus, Blefarophimosis and ptosis. Arch. Ophthalm. Vol. 71 — 510, 1964.
9. KOHN, R. & ROMANO, P. E. — Blefarophimosis, blepharoptosis, epicanthus inversus and telecanthus. A syndrome with no name. Amer. J. Ophthal. 1971 — 72-3 — 625-632.
10. MUSTARDE, J. C. — Congenital deformities in the orbital region. Proc. Roy Soc. Med. Sec. Ophthalm. 64, 11, 1121-1134, 1971.
11. MUSTARDE, J. C. JONES, L. T. & CALLIANHAN, A. — Ophthalmic plastic surgery up to date — Aesculapius Publishing Company — Birmingham — Alabama, 1970.

Alterações oculares em pacientes portadores de diabetes melito tipo I: fatores de risco

Jorge Freitas Esteves¹; Martha Seligman²; Jorge Luis Gross³; Mirela Jobim de Azevedo⁴

INTRODUÇÃO

Muitas são as alterações oculares causadas pela Diabetes Melito; entre elas temos a paralisia e paresia dos músculos extra-oculares, as modificações bruscas da refração (miopia e hipermetropia de índice), as neurites, a rubeose de íris, a catarata metabólica, o glaucoma neovascular, a retinopatia diabética, as hemorragias sub-hialoideas e intra-vitreas e os descolamentos de retina radiccionais.

Muitos trabalhos tem sido feitos no sentido de relacionar o grau de severidade das alterações oculares, especialmente da retinopatia.

Skyler, em 1979, revendo a literatura conclui que a frequência e a velocidade de progressão das alterações micro-vasculares são influenciadas pelo grau de controle metabólico.

Em 1956, Jackson e colaboradores comprovaram que o grau de controle metabólico é um fator mais importante que a duração da diabetes no desenvolvimento da retinopatia em adultos jovens insulino-dependentes.

Em 1982, o mesmo autor Robert Jackson publicou um artigo onde demonstrou que submetendo um grupo de pacientes insulino-dependentes, cujo início da diabetes ocorre

Professor assistente do Departamento de Oftalmologia da U.F.R.G.S.
Médica oftalmologista colaboradora do Serviço de Oftalmologia do H.C.P.A.
Professor adjunto do Departamento de Medicina Interna da U.F.R.G.S.
Aluna do Curso de Mestrado em Endocrinologia do H.C.P.A.