

17:00 | 18:00 - Sala Lince

Mesa: João Chibante-Pedro, Teresa Quintão, Luís Figueira

PO58 - 17:15 | 17:20**CORREÇÃO CIRÚRGICA NA SÍNDROME DE BLEFAROFIMOSE-PTOSE-EPICANTUS INVERSUS**Nuno Oliveira; Cristina Fonseca; Tânia Rocha; Andreia Silva; Guilherme Castela
(Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra)**Introdução**

A síndrome de blefarofimose-ptose-*epicantus inversus* (BPES) é um raro transtorno do desenvolvimento, de transmissão autossómica dominante. Esta síndrome craniofacial distingue-se pela presença de malformações características a nível palpebral e presentes desde o nascimento, como a blefarofimose, ptose, *epicantus inversus* e *telecantus*, com uma apresentação bilateral e frequentemente simétrica. Outras manifestações oftalmológicas incluem a presença de colobomas do nervo óptico, estrabismo, *nistagmus*, ectropion, hipoplasia da carúncula e *plica semilunaris*, erros refractivos e ambliopia. Duas variantes clínicas foram descritas: tipo I que associa alterações das pálpebras a insuficiência ovárica, e tipo II com dismorfismo palpebral isolado.

Material e Métodos

Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 6 anos, do sexo masculino, com o diagnóstico de síndrome de blefarofimose-ptose-*epicantus inversus*, submetida a uma intervenção cirúrgica de forma a corrigir a malformação palpebral. Ao exame oftalmológico, no pré-operatório, apresentava um encurtamento horizontal da fenda palpebral bilateral, ptose bilateral, simétrica, com ausência da prega palpebral superior e fraca função do músculo elevador da pálpebra superior, *epicantus inversus* e aumento da distância intercantal. Na correção dos *epicantus inversus* e *telecantus* foi efectuada uma cantoplastia medial bilateral em duplo Z, combinada com o encurtamento do tendão cantal medial. Relativamente à correção da ptose a técnica utilizada consistiu na suspensão ao músculo frontal.

Resultados

Após 9 meses de follow-up, apresenta um bom resultado funcional e estético, com aumento da fenda palpebral bilateral, presença de prega palpebral superior e redução da distância intercantal.

Conclusão

A correção cirúrgica da malformação palpebral em indivíduos com BPES é complexa. Várias técnicas cirúrgicas têm sido descritas na correção dos *epicantus* e *telecantus*, como a plastia em duplo Z de Mustardé, plastia em V invertido, plastia em Z ou a técnica V-Y. No presente caso a técnica de Mustardé foi a técnica utilizada. A correção da ptose foi efectuada no mesmo tempo cirúrgico, através da suspensão ao músculo frontal, devido à fraca ação do músculo elevador da pálpebra superior. Na generalidade dos casos está preconizada a intervenção em idade pré-escolar, porém a presença de ambliopia pode determinar uma intervenção mais precoce.

Bibliografia

1. Tyers AG . The blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome (BPES). Orbit. 2011 Oct;30(5):199-201.
2. Nakajima T, Yoshimura Y, Onishi K, *et al.*: One-stage repair of blepharophimosis. Plast Reconstr Surg. 1991 Jan;87(1):24-31.