

Cirugía del párpado superior para el tratamiento de las ptosis congénitas

J.C. Mesa Gutiérrez¹, F. Mascaró Zamora², S. Muñoz Quiñones², J. Prat Bertomeu³, J. Arruga Ginebreda²

¹Médico especialista en Cirugía Pediátrica. Médico Interno Residente. Servicio de Oftalmología, Hospital Universitari Bellvitge, Barcelona. ²Médico especialista en Oftalmología. Servicio de Oftalmología, Hospital Universitari Bellvitge, Barcelona. ³Médico especialista en Oftalmología. Servicio de Oftalmología, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

RESUMEN: Objetivo. Revisión de las técnicas quirúrgicas e indicaciones de tratamiento en las ptosis palpebrales en edad pediátrica.

Material y método. Revisión de la literatura médica y de series de casos clínicos.

Resultados. El tratamiento de la caída del párpado superior no es fácil. Existen diferentes técnicas para su corrección, que varían en grado de invasividad y en su abordaje etiopatogénico. Las técnicas más usadas son la resección del elevador por vía anterior en ptosis moderadas y la suspensión frontal con material sintético para formas severas. La indicación de cada técnica depende del tipo de ptosis congénita, y fundamentalmente de su gravedad, de las características del músculo elevador del párpado superior y de la edad.

Conclusiones. La ptosis congénita simple es la causa más frecuente de caída del párpado superior en el niño si bien hay que considerar también los casos con parálisis de recto superior, el síndrome de blefarofimosis o el fenómeno de Marcus Gunn.

Es importante evaluar la gravedad de la ptosis y la repercusión visual que ésta pueda tener en la agudeza visual y tortícolis compensadora. El momento de la intervención quirúrgica varía según la edad, gravedad y lateralidad de la ptosis.

PALABRAS CLAVE: Ptosis palpebral; Ptosis congénita; Resección del elevador; Suspensión frontal.

UPPER EYELID SURGERY FOR TREATMENT OF CONGENITAL BLEPHAROPTOSIS

ABSTRACT: Objective. To revise techniques and indications for surgical treatment of childhood blepharoptosis.

Methods. Review of the medical literature and case reports.

Results. The treatment of blepharoptosis is not easy. There are different techniques for its correction, depending on invasivity and aetiological approach. Most used techniques are resection of the levator muscle through a skin incision in moderate ptosis and frontal suspension for severe cases. The indication of each technique depends on the type of ptosis, severity, features of levator muscle and age.

Conclusions. Simple congenital ptosis is the most frequent type of ptosis in children although is necessary to consider types associated to rec-

tus superior palsy, blepharofimosis syndrome and Marcus-Gunn phenomenon.

It is important to evaluate ptosis severity and its repercussions on visual acuity and compensating torticollis.

The timing for surgical treatment varies depending on age, severity and laterality.

KEY WORDS: Blepharoptosis; Congenital ptosis; Levator muscle resection; Frontal suspension.

INTRODUCCIÓN

Denominamos ptosis palpebral a la posición anormalmente baja del párpado superior. La forma más frecuente en el adulto es la producida por una dehiscencia en el tendón del músculo elevador del párpado superior (EPS) y se denomina ptosis aponeurótica. Sin embargo, en el niño se observa principalmente la ptosis congénita simple, en la que es la porción muscular, más que la tendinosa, la que se encuentra alterada⁽¹⁾. La malformación afecta a las fibras musculares del EPS, perdiendo capacidad de contracción y también de estiramiento⁽²⁾.

La fibrosis y la infiltración grasa del músculo impiden una correcta contracción para elevar el párpado en la mirada hacia arriba y a la vez provoca un déficit de relajación del músculo en la mirada hacia abajo. Cuanto menos desarrollado esté el músculo, más grave es la ptosis. La falta de fibras musculares estriadas altera la función elevadora del párpado. Clínicamente, la ptosis congénita se manifiesta desde el nacimiento y permanece relativamente constante durante toda la vida. Aproximadamente el 75% de las ptosis congénitas son unilaterales y son ptosis puras⁽²⁾.

La conveniencia de realizar tratamiento quirúrgico de una ptosis palpebral a una edad determinada resulta del análisis de varios factores. Los más importantes son: el potencial para inducir ambliopía, la tortícolis y la estética. Es rara la ambliopía debida solamente a la oclusión de la pupila por el párpado (excepto cuando la ptosis es completa), generalmente

Correspondencia: Juan Carlos Mesa Gutiérrez. Ciutat sanitària i Universitària Bellvitge. Avda Feixa Llarga s/n, 08907 Barcelona.
E-mail: jcarlosmesa@mixmail.com

Recibido: Diciembre 2006

Aceptado: Marzo 2007

es secundaria a estrabismo convergente o anisometropía. En casos de ptosis bilateral grave, el niño compensa la deficiencia de su elevador con la contracción del músculo frontal y con la posición elevada del mentón. Si esta ptosis no es corregida en los primeros años de vida dará lugar a alteraciones en la columna vertebral por la posición mantenida en hiperextensión⁽¹⁾.

Las técnicas quirúrgicas básicas son la resección del músculo EPS, cuando éste tiene una capacidad motora aceptable, y la suspensión frontal (o cualquiera de sus variantes), cuando el músculo no es capaz de elevar suficientemente el párpado por alta que sea la tensión a la que lo sometamos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Realizamos una revisión bibliográfica de artículos, textos y series de casos clínicos publicados durante los últimos 5 años que abordan la discusión del tema planteado encontrando diferentes vías para la corrección quirúrgica de la ptosis palpebral en la edad pediátrica, considerando distintas variables, como la estimación de la fuerza del músculo elevador, edad de aparición y patología asociada.

Analizada toda esta información elaboramos un protocolo a seguir para el tratamiento de la ptosis palpebral en edad pediátrica.

RESULTADOS

Diagnóstico de la ptosis palpebral

Lo primero que hay que tener en cuenta al analizar la altura del párpado superior son los valores de referencia considerados como normales. En general se acepta como normal que el borde palpebral se sitúe a 1-2 mm bajo el limbo superior cuando el paciente está en posición primaria de la mirada.

La exploración de la ptosis palpebral se basa en varios aspectos: estática y dinámica del párpado superior, tortícolis y búsqueda de signos oculares o craneofaciales asociados⁽¹⁻³⁾.

Estática y dinámica del párpado superior

A. *Altura del borde palpebral.* Una de las formas más exactas de conocer la posición del borde palpebral es medir la distancia del borde palpebral al limbo superior y restar 1,5 mm. Si relacionamos estas medidas con referentes anatómicos encontraremos las siguientes relaciones, que permiten también clasificar la gravedad de la ptosis:

- Ptosis leve: cuando el párpado se sitúa unos 2 mm por debajo de la posición normal. El párpado se encuentra a nivel del borde pupilar superior.
- Ptosis moderada: el párpado cae 3-4 mm, el borde palpebral cubre parcialmente la pupila.

- Ptosis severa: más de 4 mm, desde el centro pupilar (eje visual) hacia abajo. La pupila se encuentra totalmente cubierta.

Estas medidas deben ser realizadas considerando una posición normal, y no elevada, de la ceja; cuando sea posible es preferible medir fijando la ceja manualmente.

- B. *Forma palpebral.* No siempre la caída del párpado es simétrica a lo largo del borde palpebral. El reforzamiento será mayor en el lado más bajo. En el síndrome de blefarofimosis se produce un acortamiento de la hendidura palpebral horizontal acompañado de un telecanto y un epicanto inverso.
- C. *Función del elevador.* Es la excursión que realiza el borde palpebral desde la mirada extrema hacia abajo hasta la mirada extrema hacia arriba medida en milímetros (fijando la ceja manualmente). El resultado de la medida está relacionado con dos factores: la capacidad contráctil y la de estiramiento muscular. La fuerza del EPS es excelente si el párpado se desplaza 13 mm o más (15 mm es el recorrido considerado normal), y la ptosis se clasifica de la siguiente manera:
- Función muy buena: desplazamiento entre 10 y 12 mm.
 - Función buena si se desplaza entre 7 y 9 mm.
 - Función mala: de 4 a 6 mm.
 - Función nula: por debajo de 4 mm^(2,3).

D. *Pliegue cutáneo palpebral superior:* Las ptosis miopáticas, la mayoría de las variantes congénitas, tienen tendencia a producir una pérdida en la definición del pliegue cutáneo palpebral mientras que las ptosis aponeuróticas lo que hacen es desplazar el pliegue más arriba (el tendón tracciona del pliegue debido a su desplazamiento hacia atrás).

Este pliegue está ausente en los orientales y en las ptosis miogénicas graves. En la cirugía es muy importante conseguir un pliegue simétrico en ambos párpados^(1,2).

- E. *Descenso del párpado superior al mirar hacia abajo.* Es útil para valorar el defecto de estiramiento del músculo (rigidez). Si bien lo lógico es que la ptosis permanezca en mirada inferior, lo que es cierto en la variante aponeurótica, ocurre lo contrario en la ptosis congénita, con mayor componente muscular: el borde palpebral queda más arriba de lo normal.
- F. *Posición de las cejas.* En general, la ptosis palpebral superior se acompaña de una elevación de la ceja de diversa intensidad con la finalidad de ejercer una fuerza extra para elevar más el párpado y liberar el campo visual.
- G. *Posición de las pestañas.* Si están verticalizadas sospechar una desinserción de la aponeurosis aunque sea pequeña.

Tortícolis

El tortícolis en la ptosis se produce para liberar el eje visual y se observa con mayor frecuencia en las ptosis bilaterales. Se produce una elevación del mentón, tanto mayor cuanto más hacia arriba se dirija la mirada⁽³⁾.

Búsqueda de signos oculares o craneofaciales asociados

- A. *Fenómeno de Marcus-Gunn*. Un 5% de las ptosis que aparecen en el nacimiento presentan este fenómeno. Se debe preguntar a los padres si la ptosis disminuye cuando el niño toma el biberón, y en niños mayores provocaremos movimientos de masticación o deglución para valorarla: aparece una reducción de la ptosis o, paradójicamente, una retracción palpebral.
- B. Ptosis simple o asociada a alteración de otros músculos extraoculares.
La ptosis puede enmascarar un estrabismo, sobre todo si es vertical. Este defecto debe ser corregido en un acto quirúrgico anterior y distinto al de la ptosis.
- C. *Fenómeno de Bell*. Se denomina así al giro hacia arriba que realizan los ojos durante el cierre de los párpados. Si este fenómeno está ausente se debe actuar con prudencia en el momento de la cirugía, para no dar lugar a una exposición corneal durante el sueño. En las miopatías mitocondriales, la ptosis es generalmente bilateral, va acompañada de parálisis ocular completa y el signo de Bell está ausente.

Causas de ptosis congénita

Ptosis congénita simple

Es la causa más frecuente de ptosis congénita y se presenta de forma unilateral en el 75% de los casos.

Es una afección familiar, hereditaria y que puede agravarse en generaciones sucesivas.

Se han localizado los genes responsables de la ptosis familiar:

- Tipo 1: 1p32-p34.1, autonómica dominante con una penetrancia del 60%⁽⁴⁾.
- Tipo 2: Xq24-q27.1, ligada al sexo⁽⁵⁾.

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, limitando la excursión palpebral en la mirada abajo.

Ptosis asociada a debilidad de recto superior

Cuando la ptosis palpebral se acompaña de una limitación en la elevación es porque existe una distrofia que afecta al EPS y al recto superior ya que ambos músculos comparten origen embriológico al desarrollarse desde el mismo brote mesodérmico. En estos casos habrá un fenómeno de Bell deficiente. Según Callahan esta asociación se presenta en uno de cada veinte casos de ptosis congénita. Esta asociación puede pasar desapercibida ya que la mayoría de los pacientes presentan ortoforia y buena fusión en la posición primaria de la mirada, y el defecto de elevación puede solamente ponerse de manifiesto a partir de cierto ángulo de giro de globo.

Síndrome de blefarofimosis

Es una condición hereditaria cuya principal forma de herencia es autosómica dominante, de penetrancia variable. Se caracteriza por ptosis bilateral simétrica, frecuentemente grave, con párpados superiores pequeños, con pobre o nula función del músculo elevador, epicanto inverso, telecanto y ectropion de la porción temporal de los párpados inferiores por la falta de elasticidad y escasez de la piel. La blefarofimosis se caracteriza por los siguientes signos clínicos: ptosis bilateral, telecantus, epicantus inversus, ectropion, párpados inferiores, hipertricosos de cejas, aplanamiento reborde orbitario y pseudoenftalmos⁽⁶⁾. Debe sospecharse blefarofimosis siempre que encontremos una ptosis bilateral, generalmente severa, asociada a un acortamiento de la hendidura palpebral horizontal.

Hay formas esporádicas y con transmisión autosómica dominante y expresividad variable. El gen implicado se ha localizado en 3q22-q23. La blefarofimosis tipo 1 se divide en:

- Tipo 1 A con penetrancia completa, transmitido por los varones debido a la esterilidad de las mujeres.
- Tipo 1 B con penetrancia incompleta, transmitido tanto por varones como mujeres.

Existe una variante tipo 2 con el gen en 7p21-p13 y transmisión autosómica dominante⁽⁷⁾.

En este síndrome, previa a la cirugía de la ptosis, se practica la reconstrucción del telecanto-epicanto mediante una plastia Y-V o similar.

Ptosis congénita asociada a fenómeno de Marcus-Gunn

En 1883, Marcus Gunn describió una sincinesia consistente en una elevación involuntaria de un párpado ptótico durante los movimientos de la mandíbula (desplazamiento lateral de la mandíbula o de abertura de la boca), entrando frecuentemente en retracción. Es una anomalía congénita del nervio trigémino oculomotor que afecta a los músculos elevador del párpado y de la masticación. Tiene una prevalencia alrededor del 5%⁽⁸⁾, suele ser más frecuente en niñas y en ojo izquierdo y ocasionalmente se asocia a parálisis de recto superior del mismo lado. Este fenómeno se hace menos evidente con la edad.

Ptosis aponeurótica congénita

Es más frecuente de lo que realmente pueda parecer y se distingue de la ptosis congénita simple en que la función del EPS es mejor y en que no existe retraso del párpado superior en la mirada hacia abajo. Además, estos niños tienen pliegue palpebral marcado pero más alto que el del lado sano. El defecto aponeurótico sospechado en la exploración se comprueba en el mismo momento de la cirugía.

Otras formas

Otras formas menos frecuentes de ptosis congénitas son la que aparecen en la enfermedad de Steinert (aparición pre-

Tabla I Cálculo preoperatorio de los milímetros de resección

Fuerza del elevador	Buena: >12-15 mm	Moderada: 9-11 mm	Pobre: 5-8 mm
Cantidad de resección según gravedad de ptosis:			
Leve: < 2 mm	10 mm	12 mm	14 mm
Moderada: 3-4 mm	12 mm	14 mm	16 mm
Severa: >4 mm	14 mm	16 mm	18 mm

Las ptosis miopáticas mayores de 4 mm generalmente tienen una función del elevador mala, 3-4 mm. En estos casos, las resecciones deben ser máximas, de 20 a 24 mm.

Tabla II Reglaje preoperatorio de la altura del borde libre

Fuerza elevador (mm)	10-11	8-9	6-7	4-5	2-3
Modificación postoperatoria esperada:					
Ascensión	+	+	+	-	-
Recaída (mm)	4-5	2-3	0-1	0-1	2-3
Reglaje intraoperatorio: borde libre respecto al limbo (mm)	6 bajo	3-4 bajo	2-3 bajo	1-2 bajo	Tangente

coz), fibrosis congénita de músculos extraoculares, parálisis congénita del III par craneal o el síndrome Claude-Bernard-Horner congénito.

DISCUSIÓN

La ptosis congénita, cuando no genera ambliopía debe ser corregida antes de comenzar la edad escolar, a los 4-5 años. A esta edad, el niño, además de tener mayor desarrollo muscular, es más colaborador y nos permite obtener más información acerca del grado de ptosis, la función del músculo elevador y del posible estrabismo añadido. Si la ptosis es muy acusada y provoca ambliopía debe repararse lo antes posible, en los primeros meses de vida. En general provoca menos ambliopía la bilateral, ya que el paciente se ayuda con la acción del músculo frontal y con posición compensadora de la cabeza, elevando el mentón, para mantener libre el eje visual. Las ptosis unilaterales que ocluyen la pupila tienen gran riesgo de producir ambliopía, pues el niño utilizará para ver siempre el ojo sano^(2,4).

Las técnicas quirúrgicas principales en la cirugía de ptosis palpebral son: la resección del músculo de Müller y conjuntiva, la resección del elevador y la suspensión frontal (se prescinde del elevador para la elevación palpebral). La indicación de cada técnica depende de las características de la ptosis congénita siendo lo más importante, la cantidad de ptosis, la fuerza del elevador y, también, la edad. La mejor técnica quirúrgica y la más fisiológica es la que actúa sobre la aponeurosis del músculo elevador. Debemos aprovechar la aponeurosis aunque la función del músculo elevador sea mínima. Se utilizarán las técnicas de suplencia (suspensión fron-

tal) cuando la cirugía aponeurótica no haya conseguido un resultado satisfactorio o cuando desde el principio el músculo elevador presente una función nula⁽²⁻⁴⁾.

La resección del músculo de Müller y conjuntiva adyacente es una técnica solamente útil en ptosis menores de 2 mm. Su indicación es de tipo estético y se realiza generalmente a partir de la adolescencia.

En la resección del elevador se secciona primero el tendón en su porción más anterior y luego se tracciona del complejo tendón-músculo hasta llegar a la cantidad de resección deseada. Esta intervención se puede realizar por vía anterior (transcutánea) o posterior (transconjuntival). Su indicación en la ptosis congénita es para la corrección de descensos superiores a 2 mm y con una fuerza del elevador de 5 o más mm⁽²⁾.

La resección del elevador por vía anterior es la más usada de los dos variantes puesto que permite mayor control del pliegue palpebral, realizar blefaroplastia adicional y es más fácil realizar resecciones grandes. Las tablas de Beard⁽¹⁰⁾ y Berke⁽¹¹⁾ son muy útiles para calcular la cantidad de resección en la ptosis congénita (tablas basadas en cirugía bajo anestesia general que es lo habitual en la ptosis congénita). En el preoperatorio se calculan los milímetros de resección según las tablas de Beard (Tabla I).

Se practica la resección según la estimación previa y se comprueba que la altura del párpado superior coincida con los datos de la tabla de Berke. Si coinciden es que hemos hecho lo correcto, pero si hay diferencia significativa corregiremos la resección hasta buscar una altura aproximada a la propuesta por Berke (Tabla II).

Las técnicas de suplencia son necesarias cuando la cirugía de la aponeurosis del músculo elevador produce un re-

sultado ineficaz. Generalmente se trata de ptosis graves, con nula función del músculo elevador. Estas técnicas están indicadas en pacientes con síndrome de blefarofimosis, síndromes de fibrosis congénita, ptosis con fenómeno de Marcus-Gunn y en pacientes con ptosis miogénicas. En estos casos la cirugía de la aponeurosis no conseguiría efecto alguno de corrección. La contracción del músculo frontal pasa a elevar directamente el párpado superior gracias a la colocación de una cinta de material autólogo o sintética entre tarso y la porción inferior del frontal. Si bien los mejores resultados se obtienen con la utilización de tejidos propios tales como fascia lata o aponeurosis de temporal, éstos son de consistencia insuficiente en niños pequeños y hay que recurrir a materiales sintéticos (nylon, poliéster, PTFE, etc.). Una forma alternativa a la suspensión frontal con interposición de materiales es la sutura del músculo directamente al tarso^(2, 12).

La suspensión frontal se practica a partir de los 12-18 meses en los casos con ptosis que produce tortícolis o ambliopía (algunas formas unilaterales severas pueden forzar la cirugía a menor edad). En estas edades, buscando el mínimo traumatismo quirúrgico posible, pueden realizarse suspensiones a cielo cerrado colocando un hilo de sutura a través de pequeñas incisiones en la piel que permita liberar el eje visual. Las suspensiones a cielo abierto con PTFE o fascia lata conservada es una opción para niños a partir de los 2-3 años donde el abultamiento de la tira producirá con mayor dificultad exposición del material. Por último, si se decide utilizar fascia lata autóloga hay que realizar la cirugía a partir de los 6-8 años para poder extraer una cantidad mínima de material que permita realizar una suspensión con garantías⁽¹²⁾.

La suspensión frontal en ptosis unilaterales proporciona a menudo unos pobres resultados quirúrgicos que se pueden mejorar si la suspensión se realiza bilateralmente, así la posición en mirada inferior se iguala. Además, cuando está in-

dicada en el fenómeno de Marcus-Gunn es necesario seccionar el elevador para evitar los episodios de retracción⁽⁹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Finsterer J. Ptosis: causes, presentation and management. *Aesth Plast Surg* 2003;**27**:193-204.
2. Prat J. Exploración y tratamiento de la ptosis congénita. *Annals d'Oftalmologia* 2006;**14**(5): 276-278.
3. Lee V, Konrad H, Bunce C, Nelson C, Collin JR. Aetiology and surgical treatment of childhood blepharoptosis. *Br J Ophthalmol* 2002;**86**:1282-6.
4. Edmunds B, Manners RM, Weller RO, Steart P, Collin JR. Levator palpebrae superioris fibre size in normals and patients with congenital ptosis. *Eye* 1998;**12**:47-50.
5. Engle EC, Castro AE, Macy ME, Knoll JH, Beggs AH. A gene for isolated congenital ptosis maps to a 3-cM region within 1p32-p34.1. *Am J Hum Genet* 1997;**60**:1150-7.
6. McMullan TF, Collins AR, Tyers AG, Robinson DO. A novel X-linked dominant condition: X-linked congenital isolated ptosis. *Am J Hum Genet* 2000;**66**:1455-60.
7. Zlotogora J, Sagi M, Cohen T. The blepharophimosis, ptosis, and epicanthus inversus syndrome: delineation of two types. *Am J Hum Genet* 1983;**35**:1020-7.
8. Pratt SP, Beyer CK, Johnson CC. The Marcus Gunn phenomenon. *Ophthalmology* 1984;**91**:27-30.
9. Bowyer JD, Sullivan TJ. Management of Marcus Gunn jaw winking synkinesis. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2004;**20**:92-8.
10. Berke RN. Results of resection of the levator muscle through a skin incision in congenital ptosis. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1958;**56**:288-322.
11. Beard C. The surgical treatment of blepharoptosis: a quantitative approach. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1966;**64**:401-87.
12. Crawford JS. Repair of ptosis using frontalis muscle and fascia lata: a 20-year review. *Ophthalmic Surg* 1977;**8**:31-40.