



RESUMO EXPANDIDO

PTOSE PALPEBRAL CONGÊNITA – PROTOCOLO DO HIJG*CONGENITAL PALPEBRAL PTOSIS – HIJG PROTOCOL*

Luis Gustavo Ferreira da Silva¹
Zulmar Accioli de Vasconcellos²

RESUMO

Ptose palpebral congênita por deficiência muscular ou neural pode ocorrer isoladamente ou como manifestação de condições sistêmicas¹; pode ser esporádica ou ter herança genética por vários mecanismos; afeta 3% da população pediátrica², e pode causar ambliopia, e, em última análise, perda da visão em variados graus, cuja prevenção depende de não atrasar o tempo para início do tratamento. O diagnóstico diferencial é extenso³ e pode revelar detalhes importantes que podem modificar condutas, bem como possíveis correlações sistêmicas antes desconhecidas. O diagnóstico, classificação, acompanhamento, tratamento cirúrgico e seguimento dos pacientes demanda uma sequência de atos médicos sistematizados, baseado em literatura especializada, produzindo dados mensuráveis para análise, e, se necessário, modificados para serem melhorados. Revisamos a literatura e definimos este protocolo da Cirurgia Plástica do Hospital Infantil Joana de Gusmão – Florianópolis, SC (HIJG) para as condutas na ptose palpebral congênita.

Descritores: Ptose. Palpebral. Congênita

ABSTRACT

Congenital palpebral ptosis by muscular or neural deficiency may occur isolated or as systemic conditions manifestation; can be sporadic or genetic inheritance by several mechanisms; affects x % of the pediatric population, can cause amblyopia, and in the final analysis, vision loss in variable degrees, been its prevention related to no delay in timing to treat accordingly. The differential diagnosis is prominent and may reveal important details that may change conducts, as well systemic conditions before unknown. Patients diagnosis, classification, follow up, surgical treatment and results evaluation demand a sequency of systematic medical acts, specialized literature based, producing measurable data prompt to analysis and, if so, protocol modifications to improve attendance. We revised the medical literature and defined this HIJG Plastic Surgery team protocol on congenital palpebral ptosis conducts.

Keywords: Palpebral;Ptosis; Congenital

INTRODUÇÃO

Quando a margem da pálpebra superior se encontra abaixo de 1 mm do limbo da íris, temos a ptose palpebral, ou blefaroptose. Ao se apresentar desde o nascimento ou no 1º ano de vida, pode ser ptose palpebral congênita. Normalmente ocorre isolada, pode ter padrão de transmissão autossômico

¹ Cirurgião Plástico e Crâniofacial. Chefe do Serviço de Cirurgia Plástica e Queimados HU/UFSC

² Regente do Serviço de Cirurgia Plástica e Queimados HU/UFSC



dominante ou recessivo, e pode fazer parte de um espectro de defeitos congênitos em combinação com outras condições oculares ou sistêmicas. O III nervo craniano (III NC) está envolvido na contração dos mm elevador palpebral e reto superior, que são responsáveis pela elevação das pálpebras⁴. A deficiência nesta função leva a desenvolvimento anormal da visão, resultando em astigmatismo e ambliopia deprivacional⁵. Esta ambliopia é uma formação deficiente da imagem por severa redução da acuidade visual devido ao campo visual obscurecido. A incidência de ambliopia na população é de aproximadamente 3%, entretanto pode haver maiores índices, como 26,45%, em pacientes pediátricos de diferentes etiologias. 90% dos casos de ptose são congênitos, o lado E parece ser o mais acometido¹. A etiologia mais comum é considerada idiopática; ocorrências familiares sugerem padrões genéticos de transmissão, que pode ser autossômico dominante, recessivo, mosaico e outros, e defeitos cromossômicos, alguns já identificados. Histologicamente, os músculos elevadores palpebrais são distróficos na ptose congênita. O músculo elevador e a aponeurose aparentam estar infiltrados ou substituídos por gordura e tecido fibroso⁶. Em casos severos, se identifica pouco ou nenhum músculo estriado no momento da cirurgia. Isso sugere que a ptose congênita seja secundária a deficiência no desenvolvimento da estrutura muscular.

OBJETIVO

Revisar a literatura médica especializada e definir um protocolo que possibilite objetivamente orientar o diagnóstico, classificação, a indicação e o momento para o tratamento cirúrgico, bem como evitar e tratar as complicações, a permitir o adequado seguimento do paciente em tratamento ou tratado.

MÉTODO

Revisão de periódicos selecionados do *PubMed* pela plataforma *EndNote online*, no período do ano 2000 até 2022, com as palavras [congenital] *and* [palpebral] *and* [ptosis] e também com as palavras [ptose] *and* [palpebral] *and* [congênita]; dos artigos encontrados, selecionamos artigos nos idiomas português e inglês; nova seleção por títulos, excluindo os duplicados e os que não tratavam de ptose palpebral congênita; nova seleção pela leitura dos abstracts, descartando relatos de caso e artigos relacionados a ptose palpebral não congênita; leitura crítica dos textos completos dos artigos remanescentes, em busca de consistências para definição do diagnóstico, classificação, tratamento e seguimento dos pacientes com ptose palpebral congênita.



RESULTADOS

Da busca [congenital] *and* [palpebral] *and* [ptosis] e [ptose] *and* [palpebral] *and* [congênita], entre 2010 e 2022, obtivemos 247 artigos; excluindo duplicados, idiomas diferentes de português e inglês, e relacionados a ptose palpebral não congênitas e relatos de caso, restaram 122 artigos; destes, 54 artigos foram selecionados por apresentarem parâmetros objetivos de avaliação.

DISCUSSÃO

Todo paciente pediátrico com ptose palpebral uni ou bilateral necessita ser avaliado por história clínica, histórico familiar, drogas, medicamentos e alergias, revisão de sistemas.¹

- Fotografias podem documentar a instalação e variabilidade da ptose, revelar casos familiares. Quando há história familiar determinada, outras causas podem ser menos prováveis.
- Em casos cirúrgicos, atenção a anticoagulantes, histórico de hipertermia, distúrbios de condução cardíaca (S Kearns-Sayre).
- História de ptose flutuante com estrabismo pode indicar miastenia gravis.
- Lembrar da possibilidade de doença oncológica; tumores primários da órbita ou metastáticos podem provocar mal posicionamento palpebral.
- História de trauma: fratura de órbita com enoftalmo pode resultar em pseudoptose; paralisia do III nervo por trauma pode ocasionar ptose.
- Drogas e alergias: reações a drogas podem resultar em edema e queda palpebral.
- Diferença de tamanho das pupilas pode sinalizar S. de Horner; nesse caso ocorre miose e ptose ipsilateral; tumores cervicais e torácicos apicais podem causar dano a cadeia simpática, resultando em S Horner; descartar neuroblastoma, por ser um dos tipos de Ca mais comuns da infância.
- História de olhos secos, epífora intermitente, conjuntivite crônica, pode indicar distúrbio de olho seco ou doença corneal.

Exame físico

- Avaliação oftalmológica: acuidade visual, erros de refração, refração ciclopégica; fixação e seguimento de objetos com cada olho individualmente; estrabismo; fundo de olho; produção lacrimal.
- Fotografias da face e das pálpebras; mirada neutra, superior e inferior; movimento mandibular (alteração na motilidade palpebral).
- Avaliar as relações entre possíveis proptose relativa, enoftalmia e pseudoptose.
- Tamanho pupilar e diferenças da cor da íris (S. Horner)
- Altura palpebral – medida da fissura palpebral – com cada olho fixando alvo distante em mirada neutra, medir a maior abertura palpebral, em mm.



- Notar a posição da margem palpebral em mirada inferior; na ptose congênita, a margem palpebral se posiciona mais acima (deficiência de relaxamento)
- Mensurar a função do elevador: inicialmente mirada inferior, posicionar zero da régua na margem palpebral inferior; com o polegar do examinador bloqueando a ação frontal e impedindo movimentação da cabeça, orientar mirada superior máxima, e anotar a excursão máxima da margem palpebral em mm.
- Teste do fenômeno de Bell – paciente força o fechamento palpebral enquanto o examinador tenta manter a abertura palpebral; globo ocular roda para cima com teste normal, importante para segurança pós operatória ao risco de ceratopatia por exposição.
- Palpação: identificar possíveis formações tumorais.

A desvantagem do método é que a posição da pálpebra inferior é tida como normal, entretanto pode não ser, e, neste caso, teríamos uma medida não confiável.

Urist e Putterman⁸ descreveram MRD1, um método para avaliar o grau de ptose da pálpebra superior sem nenhuma relação com a posição da pálpebra inferior.

MRD1 é a medida do reflexo centro corneal até o centro da margem da pálpebra superior, em mm., com o paciente em mirada primária; para esta medida, o olhos do examinador devem estar no mesmo nível dos olhos do paciente, com uma luz emitida de entre os olhos do examinador para os olhos do paciente. Se a pálpebra ptótica cobre o reflexo corneal, o examinador levanta a pálpebra até que o reflexo seja visualizado, e anota este valor como a MRD1, em números negativos.

O grau de ptose unilateral é a diferença da MRD1 entre os lados normal e ptótico. O grau de ptose bilateral será a subtração da MRD1 da medida média de MRD1 de 4,5 mm.

Outras medidas úteis são a MRD2, MRD3 e MLD

MRD2 é a medida do reflexo corneal até a porção central da pálpebra inferior, em mirada primária, e serve para determinar o grau de retração da pálpebra inferior. O grau de retração unilateral é a diferença das MRD2 normal e afetada; nas retrações bilaterais, será a MRD2 mensurada subtraída da MRD2 normal de 5.5 mm.

MRD3 é útil para determinar a quantidade de ressecção do elevador em pacientes com ptose congênita, que têm estrabismo vertical associado com ptose, em que a cirurgia para estrabismo não está indicada. A MRD3 é a medida do reflexo ocular, não corneal, até a margem central da pálpebra superior, com o paciente em mirada superior máxima. Na ptose bilateral, a diferença entre as MRD3 normal e afetada multiplicada por 3 dá a medida aproximada de ressecção do elevador necessária. Na ptose unilateral, a MRD3 é subtraída do valor normal de 7 mm, sendo a diferença multiplicada por 3 para o valor aproximado de ressecção necessária do m. elevador palpebral.



Através da MLD obtemos a maneira tradicional de quantificar a função do m. elevador, bem como a medida aproximada da ressecção necessária, no tratamento.

A MLD é a distância da posição “6 horas” do limbo até o centro da margem da pálpebra superior, na mirada superior máxima, em mm. Na ptose unilateral, a diferença da MLD dos lados normal e afetado dá a diferença de função do m. elevador palpebral. Esta diferença multiplicada por 3 é a medida aproximada da ressecção necessária do m. elevador. Na ptose bilateral, a medida aproximada de m. elevador a ser ressecada é dada pela MLD medida subtraída da medida normal de 9 mm, multiplicada por 3.

Técnicas cirúrgicas e indicações

Ressecção do m. elevador(9–12)

- Este procedimento é o encurtamento do complexo elevador – aponeurose através de uma incisão no sulco palpebral, preexistente ou de maneira a modelar o sulco contralateral.
- Indicações: função moderada do elevador deve estar presente; se a função do elevador é maior que 4 mm mas menor de 6 mm, uma ressecção ≥ 22 mm é recomendada; se a função do elevador é de 6 a 8 mm, encurtamento de 16 a 18 mm é indicada; se a função do elevador é maior de 8 mm, ressecção de 10-13 mm é indicada.
- Contraindicações: ressecção do elevador não está indicada quando a função é de menos de 4 mm, pois resultará hipocorreção. Fenômeno de Bell pobre (elevação limitada do olho), sensibilidade corneal diminuída, pobre produção de lágrimas, podem resultar em ceratopatia.

Procedimento de suspensão frontal^{9,10,13}

- Planejado para aumentar a elevação palpebral através da elevação da sobrancelha. Pode produzir lagoftalmo.
- Indicação: ptose palpebral com função do elevador menor de 4 mm.
- Contraindicações relativas: fenômeno de Bell pobre (elevação limitada do olho), sensibilidade corneal diminuída, pobre produção de lágrimas, podem resultar em ceratopatia. Se indicada, seguimento para evitar exposição corneal, infecção, úlcera de córnea e ambliopia.
- Técnica cirúrgica: vários materiais podem ser utilizados: fásia lata autógena (a partir de 3 anos de idade), fásia lata de banco de tecidos, material de sutura não absorvível (Prolene 2-0, nylon, Mersilene), fitas de silicone, ePTFE, Goretex.
- Seguimento pós operatório: os paciente podem não conseguir fechar as pálpebras por semanas a meses após a operação; o problema tende a melhorar com o tempo; é necessária lubrificação agressiva para evitar ceratopatia por exposição



Procedimento de Fasanella-Servat(1)

- A pálpebra superior é elevada pela remoção de um bloco de tecido pela face interna da pálpebra, que inclui uma porção do tarso, da conjuntiva, e do músculo de Müller.
- Este procedimento não é comumente realizado para ptose palpebral congênita

Conjuntivo Müllerectomia¹⁴⁻¹⁷

- Pode ser indicada se a pálpebra respondeu bem ao uso da fenilefrina
- A conjuntiva e o músculo de Müller são marcados, clampeados e suturados; os tecidos são ressecados; a camada conjuntival é fechada.
- Não é realizado comumente para ptose congênita, entretanto está bem documentado e sua utilização tem aumentado na literatura recente.

CONCLUSÃO

O protocolo apresentado está baseado em pontos consistentes e não controversos da literatura especializada recente. É possível diagnosticar, tratar, avaliar seguimentos em termos objetivos e mensuráveis. É necessária avaliação interdisciplinar dos pacientes que apresentam ptose palpebral congênita. Eventuais novos conhecimentos no tema podem ser considerados na revisão futura deste protocolo.

REFERÊNCIAS

1. Marengo M, Macchi I, Macchi I, Galassi E, Massaro-Giordano M, Lambiase A. Clinical presentation and management of congenital ptosis. Vol. 11, *Clinical Ophthalmology*. Dove Medical Press Ltd; 2017. p. 453–63.
2. Pavone P, Cho SY, Praticò AD, Falsaperla R, Ruggieri M, Jin DK. Ptosis in childhood: A clinical sign of several disorders: Case series reports and literature review. *Medicine (United States)*. 2018 Sep 1;97(36).
3. Bacharach J, Lee WW, Harrison AR, Freddo TF. A review of acquired blepharoptosis: prevalence, diagnosis, and current treatment options. Vol. 35, *Eye (Basingstoke)*. Springer Nature; 2021. p. 2468–81.
4. Lin LK, Uzcatogui N, Chang EL. Effect of surgical correction of congenital ptosis on amblyopia. *Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery*. 2008 Nov;24(6):434–6.
5. Wabbels B, Schroeder JA, Voll B, Siegmund H, Lorenz B. Electron microscopic findings in levator muscle biopsies of patients with isolated congenital or acquired ptosis. *Graefe's Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology*. 2007 Oct;245(10):1533–41.



6. CHEDID R, BOECHAT CEJ, GUIMARÃES FS. Surgical treatment of moderate and severe ptosis: analysis of results. *Revista Brasileira de Cirurgia Plástica (RBCP) – Brazilian Journal of Plastic Surgery*. 2018;33(2):222–8.
7. putterman2012.
8. Hassan Raza Jafri S, Rauf A, Qidwai N, Rashid Shaikh A, Ahmed Soomro F, Dawood Pak AJ, et al. Frontalis Suspension for Unilateral Ptosis with Poor Levator Function. Vol. 29, *Ophthalmol*. 2013.
9. Bagheri A, Aletaha M, Saloor H, Yazdani S. A randomized clinical trial of two methods of fascia lata suspension in congenital ptosis. *Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery*. 2007 May;23(3):217–21.
10. Jang SY, Chin S, Jang JW. Ten years' experience with unilateral conjunctival mullerectomy in the asian eyelid. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2014;133(4):879–86.
11. Aytogan H, Ayıntap E. Comparing the symmetry of upper eyelid following unilateral ptosis correction. *BMC Ophthalmology*. 2021 Dec 1;21(1).
12. Lee MJ, Oh JY, Choung HK, Kim NJ, Sung MS, Khwarg SI. Frontalis Sling Operation Using Silicone Rod Compared with Preserved Fascia Lata for Congenital Ptosis. A Three-Year Follow-up Study. *Ophthalmology*. 2009 Jan;116(1):123–9.
13. Lee JH, Kim YD. Surgical treatment of unilateral severe simple congenital ptosis. Vol. 8, *Taiwan Journal of Ophthalmology*. Medknow Publications; 2018. p. 3–8.
14. Perry JD, Kadakia A, Foster JA. A New Algorithm for Ptosis Repair Using Conjunctival Müllerectomy With or Without Tarsectomy.
15. Yang JW. Modified Levator Muscle Resection Using Putterman Muller's Muscle-Conjunctival Resection-Ptosis Clamp. *Aesthetic Surgery Journal*. 2018 Apr 6;38(5):480–7.
16. Sajja K, Putterman AM. Müller's Muscle Conjunctival Resection Ptosis Repair in the Aesthetic Patient. Vol. 25, *Saudi Journal of Ophthalmology*. 2011. p. 51–60.

FIGURAS



Figura 1 . MRD1 – Distância margem reflexo 1

Fonte: MRD1 from Putterman AM. Margin reflex distance (MRD) 1, 2, and 3. Ophthal Plast Reconstr Surg. 2012;28(4):308-11.



Figura 2 . MRD2 – Distância margem reflexo 2

Fonte: Putterman AM. Ophthal Plast Reconstr Surg. 2012;28(4):308-11.



Figura 3 . MRD3 – Distância margem reflexo 3

Fonte: MRD3 from Putterman AM. Margin reflex distance (MRD) 1, 2, and 3. Ophthal Plast Reconstr Surg. 2012;28(4):308-11.



Figura 4 . MLD – Distância limbo – margem palpebral superior

Fonte: MLD from Putterman AM. Margin reflex distance (MRD) 1, 2, and 3. Ophthal Plast Reconstr Surg. 2012;28(4):308-11.

TABELAS

Tabela 1 . Classificação da ptose palpebral

leve	2 – 4 mm
moderada	4 – 6 mm
grave	>6 mm

Fonte: 7

Tabela 2 . Classificação da função do m. elevador palpebral

função	medida da excursão da margem da pálpebra superior em mm.
excelente	≥ 13
boa	8 - 12
fraca	5 - 7
ruim	≤ 4

Fonte: 7



Tabela 3... Escolha da técnica cirúrgica de acordo com o grau de ptose e função do elevador palpebral

<u>técnica</u>	<u>Indicação</u>	<u>função do elevador</u>	<u>complicações</u>
<u>Fasanella-Servat</u>	Ptose congênita leve	>10 mm	<u>Dermatocalasio</u> , hipocorreção, sangramento, <u>deiscência</u> , <u>abrasão corneal</u> , má posição do <u>sulco palpebral</u>
<u>Cirurgia de aponeurose</u>	Ptose leve	>10 mm	<u>Sulco assimétrico</u>
<u>Ressecção do elevador</u>	Ptose leve	>5 mm	<u>Exposição corneal</u> , <u>entrópio</u> , <u>anormalidade de contorno</u> , <u>prolapso conjuntival</u>
<u>Sling frontal</u>	Prevenção da <u>ambliopia</u> , <u>severa</u>	da ptose <2 mm	<u>Exposição corneal</u> , <u>infecção</u> , <u>granulomas</u>
<u>Sling do ligamento de Whitnall</u>	Ptose leve a severa	>3 mm	<u>Alto risco de reintervenção</u>
<u>Ressecção do m. de Müller</u>	Ptose leve	>10 mm	<u>Abrasão corneal</u> , <u>hipocorreção</u>

Fonte: traduzido de (1)



Tabela 4.: Medida da ressecção do m. elevador palpebral para um dado grau de ptose e função do elevador com ênfase na função do elevador

Função do elevador de 12 a 15 mm	
<u>ptose</u>	<u>ressecção do elevador</u>
<u>2 mm</u>	10 mm
<u>3 mm</u>	12 mm
<u>4 mm</u>	14 mm
Função do elevador de 9 a 11 mm	
<u>ptose</u>	<u>ressecção do elevador</u>
<u>2 mm</u>	12 mm
<u>3 mm</u>	14 mm
<u>4 mm</u>	16 mm
Função do elevador de 6 a 8 mm	
<u>ptose</u>	<u>ressecção do elevador</u>
<u>2 mm</u>	14 mm
<u>3 mm</u>	16 mm
<u>4 mm</u>	18 mm

Fonte: Levine MR, Zelinsky K, Evaluation and management of congenital ptosis