

LIBRO PARA LA FORMACIÓN DE LOS RESIDENTES EN OFTALMOLOGÍA

PÁRPADOS

2

**Malformaciones congénitas
palpebrales**

Alicia Galindo Ferreiro

Sección Oculoplástica, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid. España.



SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE OFTALMOLOGÍA

RESUMEN

Las malformaciones congénitas palpebrales son poco frecuentes. Ocurren durante el periodo embrionario y se manifiestan en el nacimiento.

Algunas siendo poco importantes tienen relevancia por la asociación con otras enfermedades sistémicas, por tanto, se debe hacer un estudio a fondo ante cualquier malformación.

PTOSIS CONGÉNITA DE PÁRPADO SUPERIOR

Ver capítulo Ptosis.

ECTROPION CONGENITO

En el ectropión, el párpado está rotado hacia afuera (1). Normalmente se asocia a el síndrome de blefarofimosis, Down o a la ictiosis (fig. 1A). Es debido a una insuficiencia vertical de la lamela anterior. Si es leve normalmente no requiere tratamiento, pero si es severo requerirá acortamiento horizontal del párpado y aumento vertical de la lamela anterior con injertos de piel (2). A veces se asocia a **Megaloblefaron** o párpados anormalmente largos en horizontal con acabalgamiento de los superiores sobre inferiores (3.) **Síndrome de eversión congénita de párpado superior** ocurre en recién nacidos. Como causas posibles están la conjuntivitis de inclusión, inflamación/acortamiento de la lamela anterior (fig. 1B) y el síndrome de Down.

ENTROPION CONGENITO

Es la inversión del margen palpebral. Como factores se incluyen disgenesia del retractor del párpado inferior, defectos estructurales en la placa tarsal y acortamiento de lamela posterior. A menudo requiere corrección quirúrgica mediante la extracción de una pequeña cantidad de piel y orbicular de la porción subciliar, con una sutura para avanzar los retractores (4.) **El síndrome de tarsal KINK del párpado superior** es una forma inusual de entropión congénito. Puede repararse mediante una incisión en la zona doblada combinada con una rotación marginal o con suturas eversoras (5) o a párpado inferior.

EPIBLEFARON

En el epiblefaron, el músculo pretarsal del párpado inferior y la piel se desplazan por encima del borde del párpado inferior para formar un pliegue horizontal de tejido que hace que los cilios adopten una posición vertical (fig. 1C, D) (6). El margen del párpado,

por tanto, está en posición normal con respecto al globo. Epiblepharon es más común en niños asiáticos.

Los cilios a menudo no tocan la córnea excepto al mirar hacia abajo, y esto rara vez causa tinción corneal. El epiblefaron puede no requerir tratamiento quirúrgico porque tiende a disminuir con el tiempo. Sin embargo, ocasionalmente produce queratitis; en ese caso, el exceso de piel y el pliegue muscular deben extirparse subciliar (Técnica de Hotz) (7).

EURIBLEFARON

Euriblefaron es un alargamiento horizontal de la fisura palpebral, se asocia con acortamiento vertical y alargamiento horizontal de los párpados. A veces se asocia al síndrome de blefarofimosis. Suele afectar a la porción lateral de los párpados inferiores (fig. 1E) (1). La fisura palpebral a menudo tiene una inclinación hacia abajo (antimon-goloide) debido al desplazamiento del tendón cantal lateral inferior. La reconstrucción puede incluir el reposicionamiento del canto lateral junto con suspensión de la grasa suborbicular (8). En ocasiones, pueden ser necesarios injertos de piel.

RETRACCION CONGENITA PÁRPADO SUPERIOR

Se sospecha retracción del párpado superior cuando el margen del párpado superior está por encima del limbo superior (9). Puede ser aislado idiopático o asociado a síndrome de Duane o Down (10). Debemos descartar alteración de función tiroidea. El tratamiento es la liberación del músculo Muller y/o elevador.

TELECANTO

Aumento de la distancia entre cantos mediales (>30mm), siendo la distancia interpupilar normal (60mm) (fig. 1F) (11). No debe confundirse con el hipertelorismo. El tratamiento consiste en acortar los tendones cantal medial a la cresta lagrimal de forma directa o transnasal.

EPICANTUS Y SÍNDROME DE BLEFAROFIMOSIS

El epicanto es un pliegue vertical en canto medial. La afección suele ser bilateral. Frecuente en raza asiática, síndrome de Down o Turner. Desaparece o disminuye con el crecimiento. Si no hay anomalías palpebrales asociadas, se recomienda la observación hasta que el rostro alcance la madurez. Se pueden tratar con Z-plastia, Y-V o epicantoplastia (12,13).



Figura 1: Composición de imágenes de algunas malformaciones congénitas palpebrales. A. Ectropión congénito asociado a Ictiosis. B. Cortesía Prof S. Schellini. Síndrome de eversión congénita de párpado superior en un recién nacido. C-D Epiblefaron donde el músculo pretarsal del párpado inferior y la piel se desplazan por encima del borde del párpado inferior. E. Euriblefaron de la porción lateral de los párpados inferiores. F. Telecanto, donde existe aumento de la distancia entre los cantos medial. G. Síndrome de blefarofimosis se presenta con telecanto, epicanto inversus y ptosis. H. Variante de coloboma-simblefaron congénito; coloboma de párpado superior con adherencias corneopalpebrales.

El **Síndrome de blefarofimosis**, de herencia autosómica dominante. Se presenta con telecanto, epicanto inversus y ptosis (fig. 1G). Los hallazgos adicionales incluyen ectropión lateral del párpado inferior, puente nasal poco desarrollado, hipoplasia de los bordes orbitarios superiores, orejas caídas e hipertelorismo y alacrimia (14). Suele requerir múltiples cirugías.

DISTIQUIASIS CONGENITA

La distiquiasis es una afección rara, a veces hereditaria, en la que hay una fila adicional de pestañas en los orificios de las glándulas de Meibomio. Se produce cuando las unidades pilosebáceas embrionarias se diferencian de forma inadecuada en folículos pilosos. El tratamiento de esta afección está indicado si el paciente presenta síntomas

o evidencia de irritación corneal. Los Tratamiento son lubricantes, las lentes de contacto, la electrólisis, radiofrecuencia o la criodepilación. También otras técnicas quirúrgicas como división de lamelas, injerto tarsoconjuntival o injerto mucocutáneo (15).

ANQUILOBLEFARON

El anquiloblefaron existe al nacimiento una fusión completa o parcial de los párpados, pero en general no se afecta el globo ocular (16). En el anquiloblefaron **filiforme adnatum**, es una variante, en las que los párpados están conectados por proyecciones cutáneas fijas que limitan su movimiento; la mayoría de los casos son esporádicos. El tratamiento incluye la sección transversal.

COLOBOMA PALPEBRAL

Un coloboma es un defecto en el cierre de una fisura embriológica. Suele ser una anomalía aislada cuando se presenta en el párpado superior (17,18). Sin embargo, cuando se encuentra en el párpado inferior, se asocia con hendiduras faciales (p. ej., Síndrome de Goldenhar). Se realiza reparación quirúrgica por estética o si amenaza a la integridad del globo. Dependiendo del grado de afectación palpebral tendremos diferentes formas clínicas (fig. 1H).

CRIPTOFTALMOS

El criptoftalmos es una anomalía muy rara en la que los párpados están ausentes, reemplazados por una capa continua de piel que recubre la superficie anterior ocular (9). Puede ser aislado o asociado al síndrome de Fraser. Dependiendo del grado se diferencian 3 tipos; completo, incompleto o abortivo (19). El objetivo del tratamiento es obtener una buena función palpebral acompañando a la prótesis ocular.

MICROBLEFARON

El microblepharon se caracteriza por acortamiento vertical de la lamela anterior de los párpados. Dependiendo del grado cursa con lagofthalmos, signos de exposición corneal y ectropión cicatricial (20). El tratamiento consiste en alargar la lamela anterior y dar soporte al párpado inferior para elevarlo.

ABLEFARON

Ablefaron consiste en la ausencia de párpados (9). El ablefaron **per se** no existe, pues se considera un microblefaron severo. **Síndrome ablefaron-macrostomia** en el que ex-

iste un acortamiento vertical de lamela anterior de los párpados superiores, y no una verdadera ausencia completa de toda la anatomía palpebral, con lamela posterior y margen palpebral normal. Es una entidad muy infrecuente, autosómica dominante; el tratamiento implica injertos de piel reconstructivos (21).

BIBLIOGRAFÍA

1. Cantor LB, Rapuano CJ, Cioff GA. Orbit, Eyelids, and Lacrimal System. Classification and Management of Eyelid Disorders. Congenital Anomalies. Basic and clinical science course. American Academy of Ophthalmology; 2018. 145–151 p.
2. Pereira FJ, Trindade S de P, Velasco e Cruz AA. Ectrópio congênito: Relato de três casos e revisão de literatura. Arq Bras Oftalmol. 2007;70(1):149–52.
3. Johnson CC, McGowan BL. Persistent congenital ectropion of all four eyelids with megaloblepharon. Report of a case in a Mongoloid child. Am J Ophthalmol. 1969;67(2):252–6.
4. Iwayama T, Hashikawa K, Fukumoto T. A Novel Plastic Surgical Technique for Treating Congenital Entropion in Asians. Plast Reconstr Surg - Glob Open [Internet]. 2019 Apr 1 [cited 2020 Oct 24];7(4):e2122. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31321164>.
5. Vahdani K, Konstantinidis A, Thaller VT. A Simple New Technique for Treatment of Tarsal Kink Syndrome. Ophthal Plast Reconstr Surg. 2017;33(3S): S77–9.
6. Noda S, Hayasaka S, Setogawa T. Epiblepharon with inverted eyelashes in Japanese children. I. Incidence and symptoms. Br J Ophthalmol. 1989;73(2):126–7.
7. Ni J, Shao C, Wang K, Chen X, Zhou S, Lin H. Modified Hotz Procedure Combined with Modified Z-Epicanthoplasty Versus Modified Hotz Procedure Alone for Epiblepharon Repair. Ophthal Plast Reconstr Surg. 2017;33(2):120–3.
8. Yip CC, McCann JD, Goldberg RA. The role of midface lifts and lateral canthal repositioning in the management of euryblepharon. Arch Ophthalmol. 2004;122(7):1075–7.
9. Bowling B. Kansky's Clinical Ophthalmology. A systematic approach. Eyelids. 2016. 57 p.
10. Collin JRO, Allen L, Castronuovo S. Congenital eyelid retraction. Br J Ophthalmol. 1990;74(9):542–4.
11. Priel A, Leelapatranurak K, Oh SR, Korn BS, Kikkawa DO. Medial canthal degloving injuries: The triad of telecanthus, ptosis, and lacrimal trauma. Plast Reconstr Surg. 2011;128(4):300–5.
12. Lu JJ, Yang K, Jin XL, Xu JJ, Zhang C, Zhang B, et al. Epicanthoplasty with double eyelidplasty incorporating modified Z-plasty for Chinese patients. J Plast Reconstr Aesthetic Surg [Internet]. 2011;64(4):462–6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjps.2010.06.012>.
13. Sa HS, Lee JH, Woo KI, Kim YD. A new method of medial epicanthoplasty for patients with blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome. Ophthalmology. 2012;119(11):2402–7.
14. Duarte AF, Akaishi PMS, de Molfetta GA, Chodraui-Filho S, Cintra M, Toscano A, et al. Lacrimal Gland Involvement in Blepharophimosis-Ptosis-Epicanthus Inversus Syndrome. Ophthalmology. 2017 Mar 1;124(3):399–406.
15. Galindo-Ferreiro A, Alkatan H, Maktabi A, Gálvez-Ruiz A, Schellini S. A new surgical technique for congenital distichiasis. Orbit. 2017.
16. Rodríguez Blanco MA, Carreira Sande N, Martín Morales JM, González Alonso N. Anquilobléfaron filiforme congénito. No siempre un hallazgo banal. Vol. 74, Anales de Pediatría. 2011. p. 430–1.
17. Al Essa D, Khandekar R, Galindo-Ferreiro A, Edward DP, Maktabi A, Al Hussein H, et al. Clinical and histological features and outcomes of upper eyelid colobomas in the Saudi population. Orbit (London). 2019;(May 2019).
18. Tawfik HA, Abdulhafez MH, Fouad YA. Congenital upper eyelid coloboma: Embryologic, nomenclatorial, nosologic, etiologic, pathogenetic, epidemiologic, clinical, and management perspectives. Ophthal Plast Reconstr Surg. 2015;31(1):1–12.

19. François J. Malformative syndrome with cryptophthalmos. *Acta Genet Med Gemellol (Roma)*. 1969;18(1):18–50.
20. Bernardini FP, Kersten RC, De Conciliis C, Devoto MH. Unilateral microblepharon. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2004 Nov;20(6):467–9.
21. Cruz AA V, Quiroz D, Boza T, Wambier SPF, Akaishi PS. Long-term results of the surgical management of the upper eyelids in «ablepharon»-macrostomia syndrome. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2020;21–5.