

LIBRO PARA LA FORMACIÓN DE LOS RESIDENTES EN OFTALMOLOGÍA

PÁRPADOS

9

**Malposición palpebral: ptosis.
Clasificación y patogenia**

Andrea Sales Sanz



SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE OFTALMOLOGÍA

La posición normal del párpado superior se sitúa ligeramente inferior al limbo corneoescleral y se cuantifica mediante la distancia margen reflejo tipo 1 (DMR1), que mide la distancia entre el borde palpebral superior y el reflejo corneal al iluminarlo en posición primaria de la mirada. Sus valores normales oscilan entre 4 y 5mm. La ptosis palpebral se define como una disminución de la DMR1.

Pueden usarse diversos criterios para clasificar los tipos de ptosis palpebral. Siguiendo un criterio etiopatogénico, podríamos dividir la ptosis palpebral en cuatro tipos: aponeurótica, miogénica, neurogénica y mecánica.

PTOSIS APONEURÓTICA

Es el grupo más frecuente de ptosis palpebrales. Se producen por desinserción, dehiscencia o adelgazamiento de la aponeurosis del músculo elevador del párpado superior (EPS) en su unión a la placa tarsal. Se caracterizan por una DMR1 disminuida con una función del músculo elevador del párpado superior (FEPS) **NORMAL**. En este tipo de ptosis, el surco del párpado ptósico aparece más elevado y en la mirada hacia abajo, el párpado afectado desciende más que el párpado sano. Dentro de las ptosis aponeuróticas podemos distinguir tres grandes grupos:

Ptosis involutiva o senil

Es el tipo más frecuente de ptosis aponeurótica y uno de los más frecuentes que encontrarás en tu práctica diaria. Suelen ser ptosis bilaterales, aunque con frecuencia son asimétricas. Frecuentemente existe una hiperfunción frontal del lado ptósico, que intenta compensar la posición descendida del párpado (fig. 1).



Figura 1: Ptosis aponeurótica senil.

Ptosis congénita aponeurótica

Tiene las mismas características en la exploración que la ptosis involutiva, pero se produce desde el nacimiento. Se diferencia de la ptosis congénita simple en que la FEPS

es normal, y que el párpado ptósico desciende en la mirada hacia abajo, al contrario del característico retraso del párpado superior en la infraducción que se produce en la ptosis congénita simple.

Estiramiento o daño de la aponeurosis

En este grupo podemos englobar múltiples causas que producen un estiramiento o un daño en la aponeurosis del EPS, en los que la FEPS es **NORMAL**, pero el párpado se encuentra descendido. Puede ocurrir ante cualquier inflamación o edema palpebral grave (en los que, además de producir una ptosis mecánica en el momento agudo, pueden dejar como secuela una ptosis aponeurótica por estiramiento de la aponeurosis del EPS), en frotadores crónicos, después de cirugías de segmento anterior por el traumatismo del blefaróstato, en usuarios de lentes de contacto por el traumatismo de la lentilla sobre la inserción de la aponeurosis, en el síndrome de blefarocalasia, etc.

PTOSIS MIOGÉNICA

La ptosis miogénica se caracteriza por una función del EPS **DISMINUIDA** que no permite elevar el párpado a su posición normal. Se dividen en dos grandes grupos: las ptosis congénitas, presentes desde el nacimiento o desarrolladas en el primer año de vida, y las ptosis adquiridas, desarrolladas a lo largo de la vida del paciente.

PTOSIS MIOGÉNICAS CONGÉNITAS

Ptosis congénita simple

Es la causa más frecuente de ptosis palpebral en la infancia. Se produce por una disgenesia idiopática del EPS. El músculo elevador no tiene un desarrollo adecuado produciéndose una sustitución de las fibras musculares estriadas por tejido fibro-adiposo que limita tanto su contracción como su relajación. Se caracteriza por una DMR1 disminuida, con una FEPS disminuida, un retraso del párpado superior o *lid lag* en la mirada hacia abajo y un surco palpebral tenue o incluso ausente.

Aproximadamente el 75% de los casos son unilaterales y el 25% bilaterales con una asimetría variable. La gravedad de la ptosis va a condicionar la edad del tratamiento quirúrgico ya que, a estas edades, la presencia de una ptosis grave puede condicionar una ambliopía irreversible. La ambliopía aparece de forma aproximada en un 20% de los pacientes, pudiendo deberse a la ptosis, al estrabismo, a la anisometropía o al astigmatismo asociados. Es por lo tanto imprescindible evaluar la agudeza visual en estos pacientes, y realizar cirugías a edades tempranas si existe riesgo de ambliopía.

Otras ptosis miogénicas congénitas

Podemos encontrar ptosis miogénicas congénitas en otras enfermedades como: el síndrome de blefarofimosis (se caracteriza por la presencia de ptosis bilateral grave, epicantero inverso, acortamiento de la hendidura palpebral horizontal, telecanto y en ocasiones, ectropión del tercio externo de los párpados inferiores), la ptosis congénita asociada a debilidad del músculo recto superior o el síndrome de fibrosis congénita de los músculos extraoculares.

PTOSIS MIOGÉNICAS ADQUIRIDAS

Miastenia gravis

La miastenia gravis (MG) es una enfermedad autoinmune que afecta a la unión neuromuscular, y que se caracteriza por la presencia de autoanticuerpos dirigidos contra los receptores de membrana postsinápticos, bloqueando así la transmisión neuromuscular. Esta disminución de los receptores postsinápticos se manifiesta como debilidad y fatiga de la musculatura voluntaria, que empeora con la actividad y mejora con el reposo. Esta debilidad muscular puede estar localizada únicamente en la musculatura ocular y palpebral, lo que se conoce como «miastenia ocular (MGO)», o puede verse alterada la musculatura corporal, de las extremidades o la musculatura craneal.

A nivel ocular el paciente puede presentar ptosis palpebral y diplopía, pudiendo simular cualquier alteración de la motilidad ocular. A nivel sistémico, la debilidad muscular puede manifestarse como disfagia, disartria, debilidad de la marcha, cambios en las expresiones faciales o dificultad para respirar.

Las pruebas diagnósticas clásicas de la MG son:

- Test de cloruro de edrofonio (Tensilón) o bromuro de edrofonio (Anticude): tiene una sensibilidad del 80-95%. Se administra por vía intravenosa y produce una mejoría casi inmediata de la debilidad muscular. Tiene un 20% de falsos negativos en la MGO.
- Pruebas electrofisiológicas y electromiografía de fibra aislada.
- Detección de anticuerpos contra los receptores nicotínicos de acetilcolina de músculo estriado (AChR) y anticuerpos contra el receptor de tirosina quinasa músculo específico (MuSK). Los AChR están presentes en un 85% de los pacientes con miastenia gravis generalizada, mientras que sólo se detectan en un 50% de los casos de MGO.
- Pruebas de imagen para detectar alteraciones en el timo.

El tratamiento principal de la MG son los fármacos anticolinesterásicos como la piridostigmina y la neostigmina. Se pueden utilizar también inmunosupresores como la prednisona o inmunomoduladores como la ciclosporina o la azatioprina o el micofenolato. También han demostrado su utilidad, tratamientos biológicos como el rituximab.

Las crisis miasténicas puede requerir plasmaféresis o terapias con inmunoglobulinas. Las ptosis palpebrales que no respondan a estos tratamientos pueden ser tratadas quirúrgicamente.

Oftalmoplejía externa progresiva crónica (OEPC)

Es una miopatía de herencia mitocondrial que comienza habitualmente a partir de la tercera década de la vida. Es bilateral y lentamente progresiva produciendo una ptosis cada vez mayor y una oftalmoplejía progresiva (fig. 2). Pueden verse afectados otros tejidos como el miocardio y el músculo esquelético. En estos casos el tratamiento quirúrgico va dirigido a mantener el eje visual despejado de forma conservadora para evitar el lagofthalmos en la medida de lo posible.



Figura 2: Ptosis miogénica en la OEPC.

Otras ptosis miogénicas adquiridas

Podemos encontrar otras distrofias musculares que asocien una ptosis miogénica adquirida como son la distrofia miotónica de Steinert o la distrofia oculofaríngea.

PTOSIS NEUROGÉNICA

Las ptosis neurogénicas se producen por alteración en la inervación del músculos elevador del párpado superior o del músculo de Müller.

Síndrome de Horner

Se produce por una parálisis de la vía oculosimpática, por lo que se ve alterada la inervación del músculo de Müller. Puede ser congénito, en cuyo caso asocia característicamente una heterocromía del iris, o adquirido. El síndrome de Horner adquirido puede

deberse a tumores, traumatismos o accidentes cerebrovasculares entre otros. Es importante descartar tumores del ápex pulmonar.

Los pacientes con síndrome de Horner se caracterizan por presentar una ptosis palpebral asociada a miosis y anhidrosis en ese lado de la cara.

Parálisis del III par

Si a diferencia del síndrome de Horner, nos encontramos con una midriasis acompañando a la ptosis palpebral, debemos pensar rápidamente en una parálisis compresiva del III par craneal. Su causa más frecuente es el aneurisma de la arteria comunicante posterior, aunque también pueden producirse parálisis del III par completas en traumatismos craneoencefálicos (fig. 3), hemorragias o tumores.

También podemos encontrarnos parálisis del III par con ptosis, pero sin alteración pupilar, cuando la parálisis se produce por isquemia. En estos casos la ptosis se acompaña de alteraciones en la motilidad ocular extrínseca.



Figura 3: Ptosis neurogénica por parálisis de III par traumática.

Ptosis sincinética

Los movimientos sincinéticos de los párpados superiores pueden asociarse a movimientos de los músculos extraoculares o de otros músculos faciales. Estas sincinesias pueden conllevar ptosis del párpado afectado y pueden ocurrir por regeneraciones aberrantes, por ejemplo, tras lesiones traumáticas del III par craneal.

Podemos encontrar dos tipos principales de sincinesias:

- Sincinesia de Marcus Gunn, sincinesia trigémino-palpebral o mandíbulo-ocular: Se debe a una conexión anormal entre ramas del V par y la división superior del III par craneal que provoca retracciones palpebrales espasmódicas del párpado ptósico con determinados movimientos mandibulares. Es un trastorno congénito, con afectación unilateral.
- Sincinesia trigémino-facial o síndrome de Marin-Amat: se debe a una regeneración aberrante del nervio facial que produce una contracción simultánea del

orbicular palpebral y los pterigoideos externos. Se podría considerar una pseudo-ptosis al tratarse de un blefaroespasmio. Es más frecuente la forma adquirida, pero hay casos congénitos conocidos como fenómeno de Marcus-Gunn invertido.

OPTOSIS MECÁNICA

Debemos distinguir dos grupos dentro de la ptosis mecánica, los casos producidos por un aumento del peso del párpado superior y los casos producidos por una restricción mecánica en la apertura palpebral por presencia de un simbléfaron o adherencias conjuntivales.

Aumento del peso palpebral

En estos casos, la ptosis se produce porque el aumento del peso del párpado no puede ser contrarrestado por la fuerza de los músculos retractores del párpado superior: el elevador del párpado superior, el Müller y el frontal. Puede deberse al aumento de peso de cualquiera de los componentes del párpado superior que puede ocurrir en múltiples alteraciones como por una dermatocalasia importante, por la presencia de tumores palpebrales u orbitarios, por inflamaciones como las blefaroconjuntivitis, la dacrioadenitis o las inflamaciones orbitarias idiopáticas, o incluso por edemas palpebrales no inflamatorios como el mixedema o por complicaciones tardías de infiltraciones de sustancias de relleno como el ácido hialurónico.

Ptosis restrictivas por adherencias

La presencia de un simbléfaron condiciona unas adherencias entre conjuntiva tarsal y bulbar que pueden llegar a limitar la movilidad del párpado superior, produciendo una ptosis restrictiva. Estas adherencias pueden condicionar también restricciones en el cierre palpebral, produciendo un lagofthalmos e incluso restricciones en la motilidad ocular.

PSEUDOPTOSIS

También es importante diferenciar aquellos casos en los que la posición palpebral es adecuada, pero el párpado superior «parece» ptósico. Esto puede ocurrir en casos de:

- Dermatocalasia: el pliegue cutáneo redundante de la dermatocalasia puede llegar a sobrepasar las pestañas y ocluir el borde libre palpebral que realmente se encuentra en buena posición, dando apariencia de párpado ptósico y hendidura palpebral más pequeña (fig. 4).
- Hipotropía: en estos casos, la posición palpebral se normaliza al ocluir el ojo contralateral y hacer que fijen la mirada con el ojo hipotrópico.

- Deformidad del surco palpebral superior: en ocasiones, una deformidad del surco palpebral superior puede dar la imagen de un párpado ptótico por asimetría de los pliegues palpebrales.
- Retracción del párpado superior contralateral: cuando las retracciones palpebrales unilaterales son leves, podemos pensar que el párpado patológico es el párpado contralateral sano que parece ptótico en comparación.
- Blefaroespasma y espasmo hemifacial: la contracción aumentada y mantenida del músculo orbicular en estas patologías produce una disminución de la DMR1 y de la hendidura palpebral vertical, que se normaliza cuando cede o bloqueamos esa contracción muscular aumentada.
- Enoftalmos, microftalmos y phtisis bulbi: cualquier patología que conlleve un volumen orbitario disminuido puede producir una pseudoptosis por la falta de soporte del globo, que produce un cambio en los vectores de fuerza orbitarios. En ocasiones sí existe una DMR1 disminuída, pero en otras ocasiones, la DMR1 es normal, y es el hundimiento del surco palpebral superior lo que da una falsa imagen de párpado ptótico.



Figura 4: Pseudoptosis por dermatocalasia.

RESUMEN

La ptosis es una malposición palpebral en la que el párpado superior se encuentra descendido. Distinguimos cuatro tipos etiopatogénicos: ptosis aponeuróticas, miogénicas, neurogénicas y mecánicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nerad JA. Techniques in Ophthalmic Plastic Surgery with DVD. A personal Tutorial. Elsevier. London. 2010.
2. Sales M, Mateos E, Alonso N, Albandea A. Abordaje diagnóstico de la ptosis palpebral superior. En *Protocolos en Neuro-Oftalmología* Ed. Rebolleda G, Muñoz-Negrete FJ. Sociedad Española de Oftalmología. (277-295). Madrid. 2010.
3. Mateos Sánchez E. Ptosis palpebral: tipos, exploración y tratamiento quirúrgico. Ergon. Madrid. 2005.
4. Finsterer J. Ptosis: causes, presentation and management. *Aesth Plast Surg* 27:193-204. 2003.
5. Ben Rayana N. *et al.* Oculopalpebral and facial synkinesis associated with ptosis: epidemiological, clinical and therapeutic features. *J Fr Opthamol.* 2011 Feb;34(2):95-107.
6. Ben Rayana N, Ben Hadj Hamida F, Touzani F, Chahed N, Knani L, Krifa F, Yakoubi S, Mahjoub H. Les syncinésies oculo-facio-palpébrales associées au ptosis: aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques [Oculopalpebral and facial synkinesis associated with ptosis: epidemiological, clinical, and therapeutic features]. *J Fr Ophtamol.* 2011 Feb;34(2):95-107.
7. Salcedo G, Salcedo M. Ptosis Palpebral. Diagnóstico y tratamiento. Asociación para evitar la ceguera en México. I.A.P. México DF. 1995.