

Euribléfaro e ectrópio congêntos associados a síndrome de Down*

Euryblepharon and congenital ectropion associated with Down's syndrome

Décio Brik⁽¹⁾

Marcelo T. Cenovicz⁽²⁾

Gilvani A. de Oliveira e Cruz⁽³⁾

RESUMO

Um caso de euribléfaro e ectrópio congêntos associados a síndrome de Down é descrito.

O euribléfaro é uma anomalia palpebral congênita e consiste em um aumento primário e bilateral das fissuras palpebrais geralmente acompanhado de ectrópio congênito.

Discute-se o diagnóstico diferencial e as diversas hipóteses propostas para explicar o aparecimento desta malformação, bem como as indicações para sua correção.

Palavras-chave: Euribléfaro, Ectrópio congênito, Síndrome de Down, Mongolismo, Fissura palpebral.

INTRODUÇÃO

Euribléfaro é uma rara alteração palpebral congênita e consiste em um aumento simétrico e bilateral das fissuras palpebrais geralmente acompanhado de ectrópio congênito⁽¹⁾.

Falha no fechamento das pálpebras, lagofalmo e ceratite por exposição podem estar presentes em casos graves⁽²⁾.

Esta anomalia foi descrita originalmente por Desmarres em 1854 e revisada por Duke-Elder que relacionou os casos da literatura, demonstrando a limitada incidência e a variabilidade de apresentações clínicas desta condição⁽¹⁾.

Embora as manifestações oculares da síndrome de Down já terem sido exaustivamente enumeradas pela literatura médica e oftalmológica não encontramos relato da associação entre euribléfaro e mongolismo; a literatura sobre esta malformação é pouco extensa e não existe uniformidade de termos, razão pela qual decidimos publicar o presente caso.

RELATO DO CASO

Paciente de 5 anos de idade, raça negra, foi trazido à Clínica Oftalmológica porque apresentava dificuldades em fechar as pálpebras, desde o nascimento. Os pais relatavam um lacrimejamento constante e visão deficiente. A criança deambulava com dificuldade e não falava. História familiar negativa para alteração ocular semelhante.

Ao exame clínico apresentava importante diminuição no desenvolvimento psicomotor e prega palmar única bilateral característica da síndrome de Down.

Ao exame ocular constava-se um aumento bilateral das fissuras palpebrais que mediam 30,5 mm por 13 mm no OD e 31 mm por 13 mm OE com os olhos na posição primária (Fig. 1).

A pele das pálpebras apresentava tensão aumentada e havia impressão de diminuição da proporção vertical do tarso e conjuntiva palpebral em AO.

* Trabalho realizado na Clínica Oftalmológica do Hospital de Clínicas da UFPr.

(1) Residente R2 (1989) do Dep. de Oftalmologia do Hospital de Clínicas da UFPr.

(2) Residente R1 (1989) do Dep. de Oftalmologia do Hospital de Clínicas da UFPr.

(3) Professor Adjunto do Departamento de Cirurgia Plástica da UFPr, TCBC

Endereço para correspondência: Dr. DÉCIO BRIK - Rua Jacarezinho 363 - 80510 - Curitiba - PR



Fig. 1 - Face de pacientes mostrando aumento simétrico e bilateral das fissuras palpebrais, ectrópio das quatro pálpebras e ceratite por exposição.

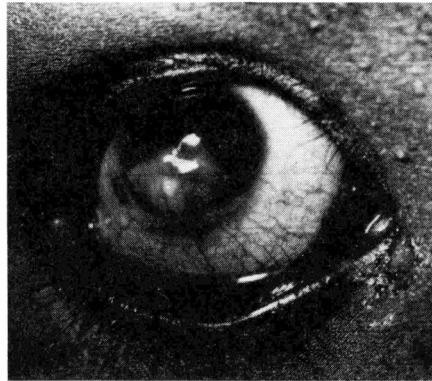


Fig. 2 - Detalhe do olho direito. Nota-se o ectrópio mais pronunciado no terço lateral da pálpebra inferior, lagofalmo e leucoma vascularizado.



Fig. 3

As pálpebras superiores mediam 9 mm e as inferiores 4,5 mm tomando-se as medidas a partir dos rebordos orbitários superiores e inferiores até a borda livre das pálpebras em sua linha média. Observava-se ausência do sulco palpebral superior e presença de ectrópio das quatro pálpebras mais pronunciado no terço lateral (Fig. 2).

Lagofalmo e leucoma vascularizado ocupando a metade inferior da córnea em AO. O diâmetro corneano era de 10 mm em AO. A análise citogenética revelava uma constituição cromossômica 47 X Y + G confirmando a hipótese de trissomia do 21.

DISCUSSÃO

As alterações palpebrais estão entre as principais manifestações oculares da síndrome de Down. As pregas epicantais e a típica fenda mongólica podem ser encontradas em até 100% dos portadores desta síndrome⁽³⁾.

Eversão palpebral congênita também já foi descrita em recém-natos que posteriormente apresentaram estigmas de mongolismo⁽⁴⁾.

Alguns autores sugeriram a existência de anormalidades estruturais pouco conhecidas nas pálpebras dos pacientes com trissomia do cromossoma 21, em uma tentativa de explicar o comprometimento palpebral

nesta síndrome⁽⁵⁾. Entretanto o euribléfaro é uma condição bastante rara e a sua associação com a síndrome de Down, até o nosso conhecimento, é inédita.

Devido a sua variabilidade de apresentações clínicas existem divergências quanto aos critérios adotados para o diagnóstico, que deve ser feito ao evidenciar-se um aumento das fissuras palpebrais, congênito e primário, tanto no sentido horizontal quanto no sentido vertical⁽⁶⁻¹⁰⁾.

DUKE-ELDER relata que o tamanho das fissuras palpebrais normais é relativamente constante e no adulto varia de 28 a 30 mm no sentido horizontal por 12 a 14 mm no sentido vertical, estando os olhos em posição primária⁽¹⁾.

O ectrópio congênito que frequentemente é encontrado fazendo parte da anomalia varia de moderado a severo, sendo mais pronunciado nas pálpebras inferiores⁽²⁾.

Nos casos graves de euribléfaro existem falha no fechamento das pálpebras e ceratite por exposição⁽⁸⁾.

Aumentos secundários da fenda palpebral causados por anomalias tarsais, buftalmo, estafilomas, proptose, cistos orbitários e doenças da pele como ictiose congênita devem ser excluídos ao realizar-se o diagnóstico de euribléfaro⁽¹⁰⁾.

Alguns autores descreveram esta malformação em gerações consecutivas, postulando a hipótese de pre-

disposição genética e herança de caráter autossômico dominante^(7, 9).

As causas desta anomalia permanecem desconhecidas. Revisando a literatura encontramos diversas teorias propostas para explicar seu aparecimento, entre elas o aumento da tensão da pele das pálpebras, contração anormal das fibras do platisma, deslocamentos inferiores dos ligamentos cantais lateral e hipoplasia do tarso e porções do músculo orbicular^(8, 10).

O tratamento do defeito palpebral varia dependendo da severidade do caso. Nas anomalias moderadas em que a deformidade é somente estética o tratamento é conservador. Nos casos graves, com comprometimento corneano, combina-se a tarsorrafia lateral com enxerto de pele visando corrigir o encurtamento da pele das pálpebras⁽¹¹⁾.

SUMMARY

A case of euryblepharon and congenital ectropion is related.

Euryblepharon is a congenital and rare disorder consisting of a symmetrical enlargement of the palpebral aperture as a primary anomaly.

There is a wide variability in the clinical presentation and congenital ectropion is usually present.

The main ocular findings, causes and treatment indications are detailed.

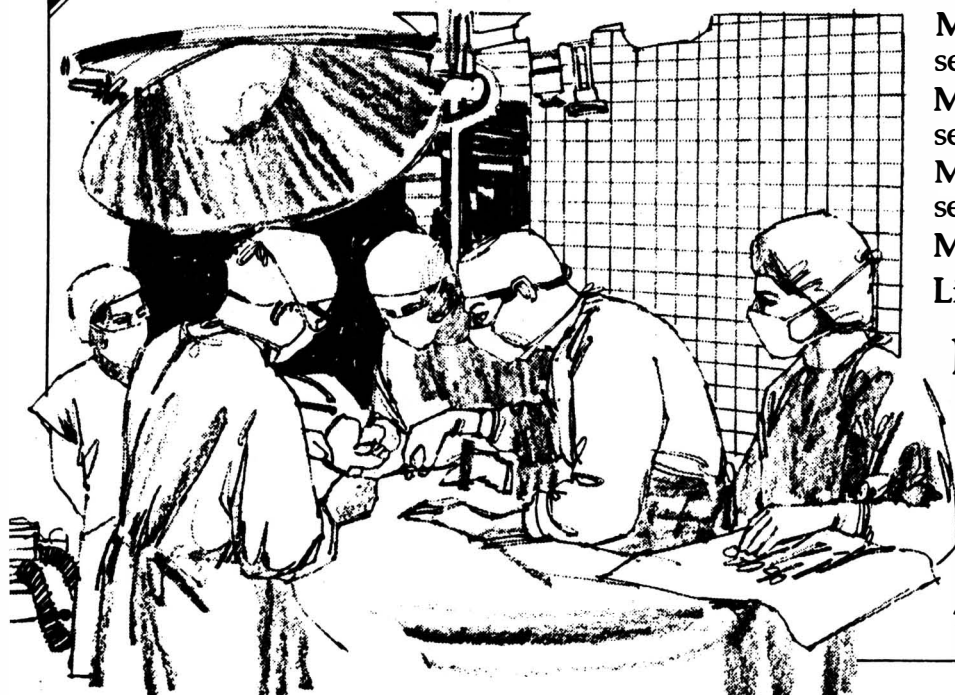
BIBLIOGRAFIA

1. DUKE-ELDER, S.: System of Ophthalmology Vol. 3 2nd Part. Henry Kimpton London, 1964; pag. 841.
2. GUPTA, J. S.; KUMAR, K.: Euryblepharon with Ectropion. Am. J. Ophthalmol. 1968; 66: 554-6
3. SOLOMONS, G.; ZELLWEGER, H.; JANNHKE, P.G.; OPITZ, E.: Four Common Eye Signs in Mongolism. Am. J. Dis. Child. 1965; 110: 46-50
4. GILBERT, H. D. et Cols: Congenital Upper Eyelid Eversion and Down's Syndrome. Am. J. Ophthalmol. 1973; 75: 469-72
5. SÜTTERLE, H.; GOTTESLEBEM, H. U.: Konnatales Ektropion der Oberliden und Mongolismus. Klin. Mbl. Augenheilk. 1967; 150: 552-6
6. GUPTA, A. K.; RAMAMURTHY, S.; SHUKLAN, K. N.: Euryblepharon A Case Report. J. Pediat. Ophthalmol. 1972; 9: 173-4
7. WOLTER, J. R.: Familial Euryblepharon. J. Pediat. Ophthalmol. 1972; 9: 175-6
8. KEIPERT, J. A.: Euryblepharon. Brit. J. Ophth. 1975; 59: 57-8
9. DAVIS, G. V.; LAURING, L.: Familial Euryblepharon Associated with latent Nistagmus, Alternating Sursumduction and Esotropia. J. Pediat. Ophthalmol. 1974; 11: 86-7
10. McCORD, Jr., C. D.; CHAPPELL, G.; POLLARD, Z. F.: Congenital Euryblepharon. Ann. Ophthalmol. 1979; 45: 1217
11. FOX, S. A.: Ophthalmic Plastic Surgery. 5^a Ed. Grune & Straton New York, 1976; Pág. 469

Agora
no Brasil

A Alcon de olho na cirurgia

Sistemas cirúrgicos oftálmicos MVS da Alcon Surgical



MVS XIV - Cirurgias do segmento anterior
MVS XII - Cirurgias do segmento posterior
MVS XX - Cirurgias do segmento anterior e posterior
MVS XXX - Facoemulsificador
Linha completa com acessórios

Linha MVS
Alcon Surgical

Para todos os cirurgiões de visão

Maiores informações -
Alcon Laboratórios do Brasil Ltda.
Tel. (011) 268-7433 - Ramal 316

Alcon
Linha Cirúrgica