

"PTOSE CONGÊNITA" *

Exame e diagnóstico

JOSÉ LUIZ LEMOS DA SILVA **

***** ROMEU FELBERG**

LEÔNCIO SOUZA QUEIROZ

A ptose congênita é a queda da pálpebra superior, sendo a mais frequente das malformações dos anexos do globo ocular, sendo uma afecção estacionária, sem evolução, devendo ser feita uma propedêutica bem apurada, afim de termos um diagnóstico certo e exato, hoje em dia facilitada com o advento de processos eletrofisiológicos, sobretudo a eletromiografia, que juntamente com a bisopsia, torna mais fácil a pesquisa da etiopatogenia da anormalidade.

A ptose congênita em tôdas as suas formas, possui um componente hereditário e se transmite de modo dominante, autossômico de alta penetração, conforme os estudos de Franceschetti em 1950. Diversos autores têm se dedicado aos estudos da transmissão da deformação palpebral, e todos chegaram à conclusão que a incidência dos sexos é a mesma e se transmitem igualmente (desde Heuchk em 1879), e os estudos de Musini confirmaram o aumento da intensidade nas gerações conforme vão se multiplicando. Um dos fatos mais interessantes é a observação de Briggs (1919) que fez uma genealogia bem elaborada, cobrindo um período de 150 anos, com seis gerações mostrando uma transmissão direta.

Na patogenia da ptose palpebral há a participação de um componente miogênico e de um neurogênico. A causa pode ser muscular, nos revelando um comprometimento na diferenciação periférica dos músculos. Sabe-se que o embrião até 20 mm, os músculos ainda não se diferenciaram; após este estágio haverá uma diferenciação e formação do elevador da pálpebra, pela separação de algumas fibras da porção medial do reto superior. Até 60 mm permanece na porção mais intensa do músculo e quando o embrião atinge 75 mm, ele cresce lateralmente, até atingir sua posição definitiva aos quatro meses. A falha no desenvolvimento nestes estágios concorre para a formação da ptose.

A ptose congênita é unilateral na maioria das vezes, habitualmente incompleta, discreta, tornando-se mais evidente quando o indivíduo olha para cima. A pálpebra afetada tem um aspecto liso e plano, e a prega tarsal, causada pela tração normal do músculo elevador está ausente. Quando a pálpebra cai o suficiente para ocluir a pupila parcialmente, a criança tentará habitualmente uma compensação elevando a sobrancelha com o músculo frontal. Isto produzirá um arrugamento exagerado da fronte, mais evidente,

* Apresentado no IX Congresso de Oftalmologia Sul Americana Meridional — SOSAM — Santiago — Novembro 1969

** (Chefe de Disciplina da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo)

*** (Estagiário da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo)

se a alteração fôr bilateral. É a atitude típica dos portadores de ptose congênita, de astrônomo segundo Hirscheberg ou de soslaio segundo Crouzon e Benague.

A incidência da ptose congênita é a seguinte:

1 — Ptose unilateral sem comprometimento do reto superior	40%
2 — Ptose unilateral com comprometimento do reto superior	21%
3 — Ptose bilateral sem comprometimento do reto superior	7%
4 — Ptose bilateral com comprometimento do reto superior	8%
5 — Ptose unilateral com fraqueza de ambos os retos, ou unilateral com comprometimento do reto superior	2-3%
6 — Ptose com comprometimento do 3.º par craniano	1%
7 — Ptose associada com o fenômeno de Marcus Gunn	3%
8 — Ptose com retração de Duane	2%
9 — Ptose com neurofibromatose	10%

Formas clínicas

1) Ptose simples — Devida quase sempre a uma falha na diferenciação periférica dos músculos e tipicamente transmitida como caráter dominante.

Desde que o elevador da pálpebra e o reto superior estão intimamente ligados em seu desenvolvimento, frequentes anomalias envolvem ambos os músculos, e assim podemos observar as ptoses simples, afetando a pálpebra e as complicadas com paralisia homolateral do reto superior.

2) Ptose associada com outras deformidades das pálpebras, principalmente epicanto e blefarofimose, e também devida a uma anomalia na diferenciação periférica.

3) Ptose associada a uma alteração dos outros músculos oculares. Unilateral a maioria das vezes. Há diversos tipos de oftalmoplegia externa; o mais comum é a paralisia do reto superior e pequeno oblíquo, ocorrendo então uma paralisia completa de elevação às vezes paralisia dos movimentos conjugados e da convergência. Em casos mais raros há uma insuficiência ou uma fibrose do reto externo ocasionando uma síndrome de retração de Stilling-Duane, ou fibrose de todos os músculos oculares, ocasionando a síndrome de fibrose generalizada de Brown.

4) Ptose associada a alterações gerais do desenvolvimento:

— alterações dos nervos cranianos — VII por exemplo

— mangolismo

— sequelas de encefalopatia infantil

— malformações mandibulares

— síndrome de Krunenberg-Associação de aracnodatilia, ptose, pseudo panus corneano, principalmente nos bordos superiores e inferior.

5) Ptose simpático congênita — Ptose associada a outras anomalias da síndrome de Claude Bernard Horner. Bastante rara.

6) Ptose periódica — É a ptose devido ao fenômeno cíclico no motor ocular comum. Extremamente rara, é constituída por alternância de sinais de paralisia: abdução, midriase, paralisia de acomodação, de patologia desconhecida e mais comum nas mulheres que nos homens.

7) Ptose sincinéticas — São constituídas pelo aparecimento de movimentos associados e sincinéticos anormais, e caracterizados por uma retração paradoxal da pálpebra ptosada no decorrer de certos movimentos da face e do globo ocular. O mais importante é o fenômeno de Marcus Gunn.

8) Ptose miastênica — Pode ser uma decorrência de um caráter hereditário dominante autosomal.

9) Ptose mitotônica. Miotonia congênita (Doença de Thomsen) sempre aparece antes dos 5 anos. Caracterizada por uma miotonia hipertrófica, sem manifestações endócrinas, e não associada com a catarata.

Sintomatologia

A ptose congênita, como qualquer outro tipo, existe quando a pálpebra descende abaixo do bordo superior da pupila. Dizemos que é completa, quando a pálpebra recobre todo o globo; nesta condição a pálpebra é flácida, inerte, sem pregas. Não se eleva voluntariamente, no entanto, o dedo do examinador a eleva com bastante facilidade.

É incompleta quando a pálpebra recobre apenas uma parte do globo, e a elevação voluntária pode ser feita em grau variado. Isto é feito através da ação compensatória do músculo frontal, o que produz um fascie bastante característico com pregueamento da fronte e elevação das sonbrancelhas. A pálpebra não se eleva se imobilizarmos a região superciliar com o dedo.

Devemos ainda observar se a ptose é unilateral ou bilateral. Nesta última eventualidade a criança deve ser bem acompanhada, pois se presente, quando o menor começa a andar, desenvolver-se-á uma falsa postura pela hiperextensão da cabeça, pescoço e espinha.

Diagnóstico aparente

O diagnóstico da ptose de um modo geral é evidente, entretanto existe toda uma gama com relação à intensidade, sendo que nos casos mínimos pode passar despercebida. Como já referimos é unilateral a maioria das vezes, quase sempre incompleta, discreta, tornando-se mais evidente quando o paciente olha para cima.

Devemos sempre fazer o diagnóstico diferencial, e aqui reforçamos a opinião que o termo ptose deve ser reservado unicamente para a queda da pálpebra, de origem congênita ou paralítica, assim deve-se eliminar um certo número de afecções com a **ptose voluntária**, em que o paciente procurando evitar a diplopia fecha o olho, que pode ser o são e que desaparece fechando o olho congênere.

Devemos tomar cuidado com a **ptose aparente**, devido a uma enoftalmia congênita. Também a **falsa ptose mecânica**, originada por um aumento de espessura e de peso da pálpebra superior, por edemas, inflamações, infiltração na doença amiloide, tumores, etc.

Diagnóstico etiológico

É necessário em todos os casos um exame completo da doença, que não se deve restringir apenas ao exame ocular. Assim é que deverá ser feito exames nerológico, endocrinológico e clínico geral, ao lado de radiológicos, biológicos, testes farmacológicos, fotografia, eletromiografia e por fim a biopsia.

Exame geral

É muito importante uma boa anamense não só pelo estudo dos antecedentes hereditários como para o afastamento das falsas ptoses, fazendo uma sistematização usada por Berke:

- 1 — Quantidade de ptose com os olhos dirigidos para frente e para baixo.
- 2 — A quantidade da função, para verificar a relação como elevador.
- 3 — A motilidade extra ocular em cada olho, especialmente a do músculo reto superior.
- 4 — O comprimento da fissura horizontal da pálpebra
- 5 — A posição da dobra da pálpebra superior em cada olho
- 6 — A largura vertical do tarso
- 7 — O efeito da ptose na instilação da cocaína e prostigmine
- 8 — A visão dos dois olhos e a presença de fusão, diplopia ou ambliopia
- 9 — A sensibilidade da córnea
- 10 — Exame do campo visual que nos indica a quantidade de contração no quadrante superior.

— A prova de cocaína consiste na instalação do medicamento local, havendo uma estimulação do simpático, uma retração da pálpebra superior e um abaixamento ligeiro da pálpebra inferior.

A prova nos orienta no sentido de julgar a integridade do simpático ocular. A sua negatividade indica uma agenesia do músculo de Müller, associado a uma mal formação do elevador.

— A prova de prostigmine é de bastante valia no caso de suspeita de miastenia.

— A eletromiografia é relativamente recente (Isch, 1950 — Bjork, 1952 — Breinin, 1957-1964) cujo princípio é de registrar a atividade elétrica do músculo, e assim verificarmos se é uma paralisia ou se há um deficit motor devido a uma alteração neurogênica ou miogênica.

A fibra muscular estriada é uma miogribila, contornada por uma membrana, e sobre esta articula-se uma terminação nervosa ao nível da placa motora, polarizada, carregada positivamente por fora e negativamente por dentro.

Uma excitação provoca uma despolarização da membrana, dando uma contração; um eletrôdo colocado sobre a fibra, transmite este processo, sob a forma de onda. O eletrôdo utilizado na prática não registra o potencial de apenas uma fibra, porém de um grupo delas, que nós consideramos entretanto uma unidade motora (grupo mioneural).

Para colocação do eletrôdo, após instilação de um anestésico, inserimos a fina agulha subconjuntival, no músculo a ser estudado. Não há qualquer dano e a única seqüela é uma pequena quemose subconjuntival; no caso do elevador o eletrôdo é colocado por via percutânea.

O potencial de ação passa por um amplificador, sendo posteriormente registrado. Ao curso de uma contração voluntária ligeira, a agulha recolhe a pulsação: a base frequência de um potencial de unidade motora, caracterizada por uma amplitude nitidamente mais baixa, que ao nível dos músculos esqueléticos com 80 micro volts, duração de 1-2 milisegundos, com frequência de 25 ciclos por segundo, na forma simples bi ou trifásica. Ao termos uma contração mais forte, a amplitude e frequência aumentam até 500 microvolts, e 150-200 ciclos por segundo.

Quanto aos resultados patológicos as síndromes miogênicas e neurogênicas dão traçados característicos:

- 1 — Ao curso de um comprimento neurogênico.
 - a) Se o comprimento é total nota-se um silêncio elétrico
 - b) Se é parcial, o potencial da unidade motora, tem uma amplitude mais baixa, uma frequência reduzida.
- 2 — Ao curso de uma renervação observamos potenciais polifásicos de grande amplitude.
- 3 — Ao curso de uma miopatia, haverá discordância entre o déficit motor e a persistência de uma atividade elétrica muito rica, com interferência sobretudo ao esforço.
- 4 — Na miastenia o traçado é típico após a administração de prostigmine.
- 5 — Na doença de Steinert o traçado é característico.

Biópsia muscular

A biópsia muscular deve ser feita, todas as vezes que estamos em dúvida entre o diagnóstico de uma miopatia ou de uma neuropatia.

Bercke demonstrou que as alterações de ordem degenerativa do músculo, estavam sempre presentes, e que as fibras estriadas não eram evidenciadas quando a ptose era de 4 mm ou mais. Na forma adquirida as fibras estriadas sempre eram evidenciadas.

A importância da biópsia é que nos dará o diagnóstico preciso se uma ptose é adquirida ou congênita e qual a intensidade das alterações na fibra do músculo, e que muito nos ajudará na escolha do método cirúrgico.

BIBLIOGRAFIA

- VAUGHAN COOK-ASBURY — Oftalmologia general.
PARSON — Enfermedades general.
P. BES M. CAMEZIND — Troubles de la motilité palpebrale E. M. C.
BERENS-EDMUNDO B. SPAETH — The Eye and its diseases.
EDMUNDO SPAETH — Principles and practice of ophthalmic surgery.
GOODWIN M. BREININ — A tool in ocular and neurologic diagnosis.
HOGAN AND ZIMERMANN — Ophthalmic Pathology
DUKE ELDER — Text Book of Ophthalmology