

## BLEFAROPTOSIS: VARIEDADES

\* Dr. José de Js. Jiménez O.

\*\* Dr. Ambriórix Núñez Jiménez

Cuando se visita la consulta externa de cualquiera de nuestros grandes hospitales, es frecuente ver a alguien con un párpado caído. Muchas veces el médico joven tiene dificultad de reconocer rápidamente la condición que tiene ante sí. Es pues la finalidad de este modesto trabajo hacer una breve revisión de las diferentes variedades de ptosis palpebral con fotografías anexas de los diferentes casos.

Blefar: prefijo griego que indica relación con el párpado. Ptosis: significa caída. Veamos ahora las diferentes variedades de blefaroptosis.

### PTOSIS CONGENITA

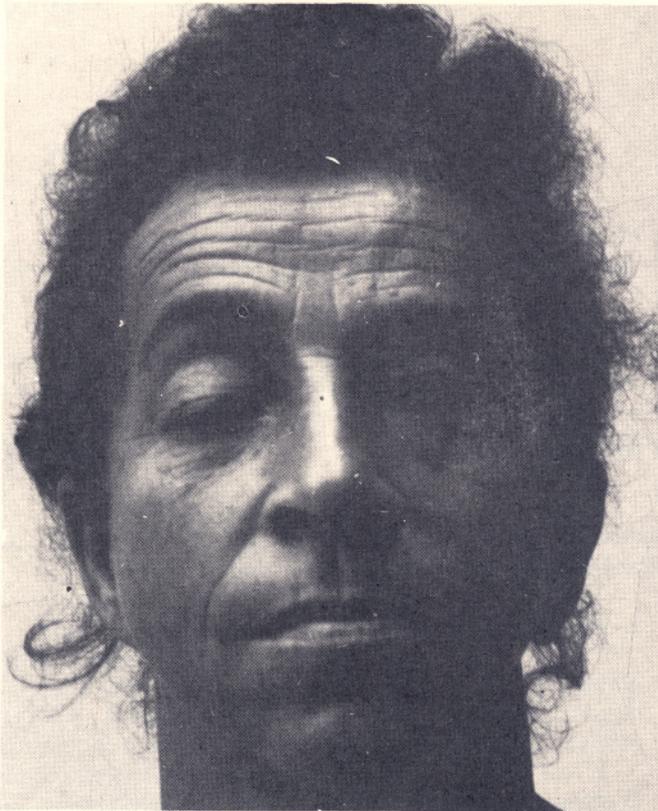
Es la anomalía más común de los párpados. Se presenta al nacer y es frecuentemente hereditaria. Dicha ptosis puede aparecer como una anomalía aislada o puede aparecer con otros defectos como epicanto.

La herencia es el factor controlante muchas veces. Se transmite usualmente como una característica dominante. Se han reportado familias las cuales han presentado ptosis congénita en seis generaciones durante un período de 125 años. La causa de esta condición es un defectuoso desarrollo del músculo elevador del párpado superior estando muchas veces este músculo ausente. Otras veces el músculo



(\*) Jefe del Departamento de Medicina Interna, Hospital José María Cabral y Báez, Santiago, R.D.

(\*\*) Médico en el ejercicio de la profesión. Santiago, R.D.



Caso No. 2



Caso No. 4



Caso No. 3

lo recto superior puede estar a la vez débil o parético.

En la mayoría de los casos la blefaroptosis congénita es bilateral aunque también puede verse afectando solamente un párpado. En los casos severos los pacientes tienen que volver su cabeza hacia atrás para poder obtener algún grado de visión. Usualmente presentan la frente arrugada por contracción del músculo frontal, tratando inútilmente de elevar el párpado superior.

La ptosis congénita permanece toda la vida y muchas veces aumenta con el paso de los años. Es importante señalar que los movimientos del globo ocular son normales, así como la reacción pupilar. Al examinar estos pacientes veremos que la frente está arrugada la cabeza vuelta hacia atrás y los párpados caídos.

Le pedimos al paciente que cierre sus ojos y entonces hacemos presión sobre el reborde orbitario superior para mantener las cejas firmes.

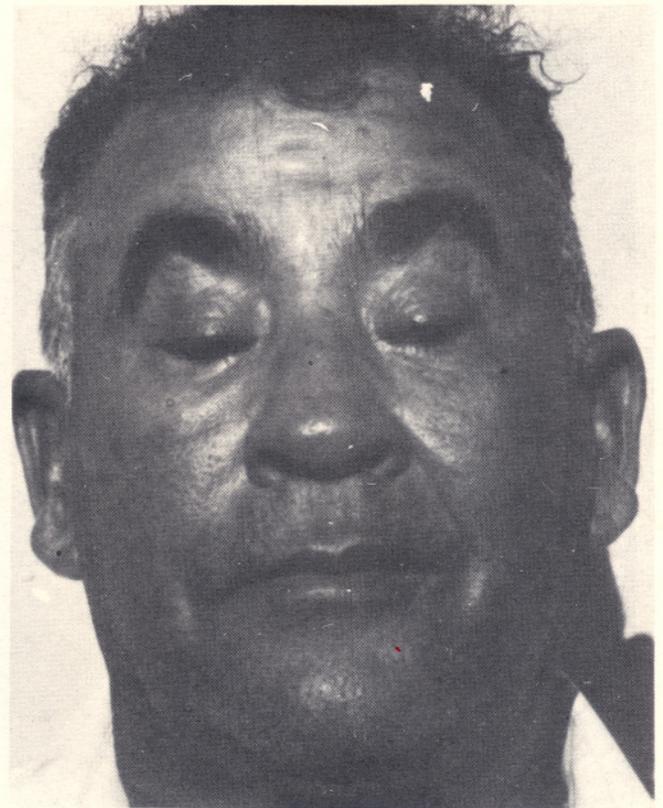
Entonces pedimos al paciente que abra el ojo: si el músculo elevador del párpado superior funciona el párpado superior subirá. En los casos de ptosis congénita en que hay ausencia de dicho músculo, el párpado no subirá. No entraremos en detalles sobre el tratamiento quirúrgico de esta condición ya que el mismo corresponde al campo de la oftalmología.

#### PSEUDOPTOSIS

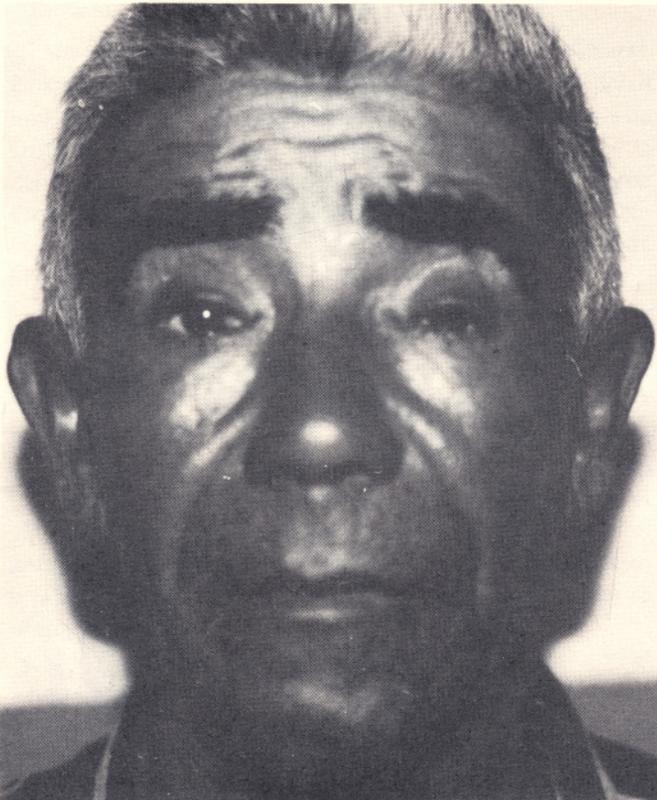
Consiste en la caída del párpado debida a factores mecánicos como inflamación, edema, distrofia del párpado etc. El tracoma, forma de conjuntivitis granulomatosa termina frecuentemente produciendo pseudoptosis. Otras formas de



Caso No. 5



Caso No. 7



Caso No. 6

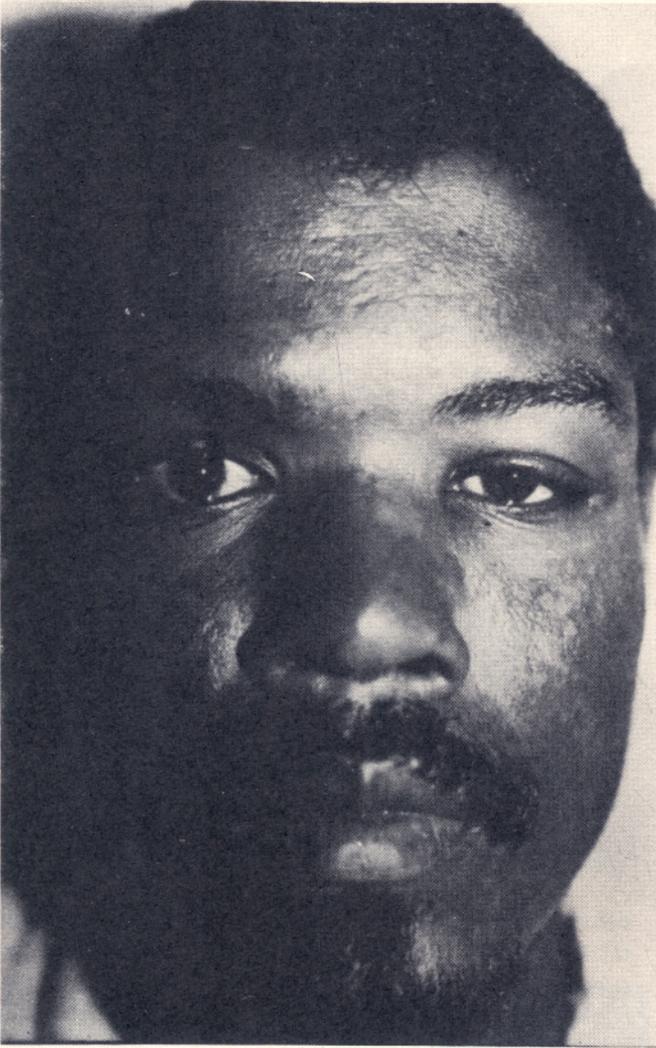
pseudoptosis son: A—Blefarocalasia (blefaro: párpado, calasia: relajación). Una especie de relajación de la piel que cubre los párpados debido a linfedema. Esta piel laxa y edematizada determina que el párpado ocupe una posición más baja.

B—Dermatocalasia. Son pliegues laxos de piel que cuelgan de los párpados superiores. Se ve mayormente en personas de edad avanzada y que a veces se debe a edemas angioneuróticos a repetición.

#### PTOSIS SIMPATICA

Se refiere al síndrome de Claudio Bernard-Horner o del ganglio cervical superior. Este síndrome puede producirse cuando se lesionan las fibras simpáticas oculopupilares en cualquier trayecto de su recorrido, es decir: desde el centro cilioespinal de Budge (Dorsal I), ganglio estrellado, ganglio cervical superior y finalmente el ganglio ciliar intermedio. Como el simpático dilata la pupila e inerva los músculos tarsales superior e inferior de los párpados, este síndrome de Horner estará constituido, en el mismo lado de la lesión por: disminución de la hendidura palpebral (ptosis) miosis, ligera enoftalmia, anhidrosis y rubicundez de la cara. No entraremos en detalles sobre las múltiples causas que producen dicho síndrome.

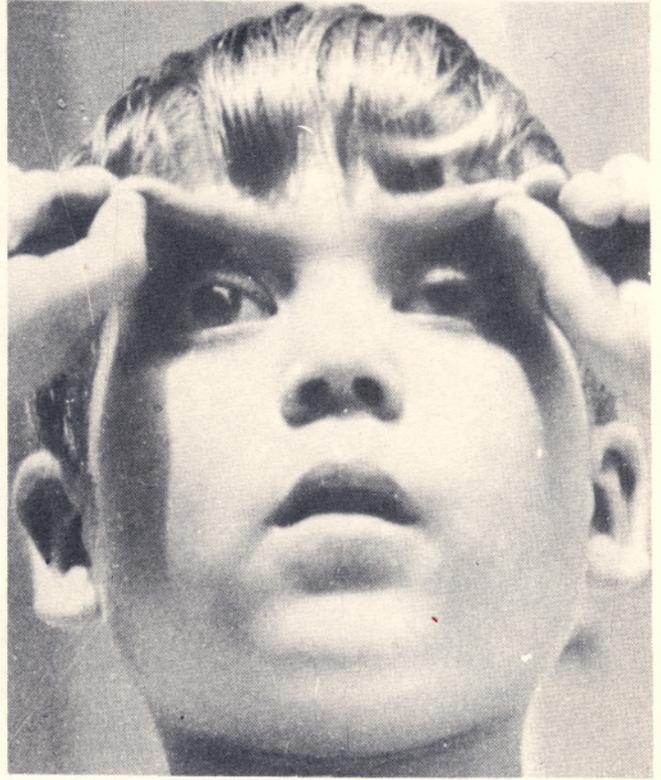
#### PTOSIS NEUROGENICA



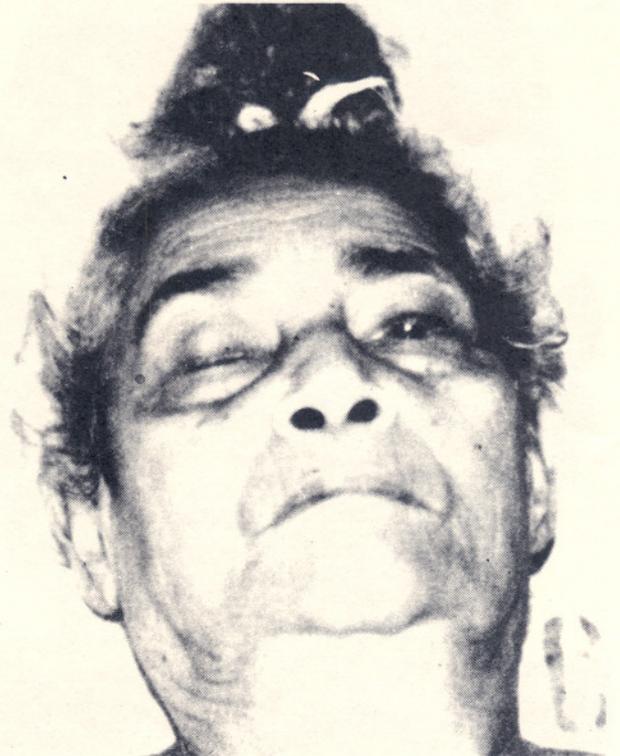
Caso No. 8

Cualquier lesión en la vía del nervio motor ocular común, sea en sus núcleos de origen, en su trayecto periférico o en sus conexiones supranucleares, puede producir ptosis palpebral. Como sabemos, el M.O.C. inerva todos los músculos externos del ojo incluyendo al elevador del párpado superior, menos a los músculos recto externo y oblicuo mayor. A—Ptosis nuclear. Hasta aproximadamente el año 1960 se aceptaba un tipo de ptosis nuclear denominado "Oftalmoplejía Nuclear Progresiva" y que consiste en un lento proceso de ptosis y oftalmoplejía bilateral con reacción pupilar normal, condición muy rara y que aparece en niños cerca de los cinco años. Lentamente, en varios años, los globos oculares se tornan inmóviles y el párpado cae poco a poco.

Se atribuía esta condición a una lesión degenerativa a nivel de los núcleos escalonados del nervio M.O.C. en la sustancia gris que rodea el acueducto de Silvio en los pedúnculos cerebrales.



Caso No. 9



Caso No. 10



Caso No. 11

Sin embargo, muchos autores modernos como Alpers<sup>1</sup> Duané,<sup>2</sup> Vaughan,<sup>3</sup> Rowland,<sup>4</sup> Merritt<sup>5</sup> y otros consideran hoy en día que esta condición es más bien una variante de Distrofia Muscular Progresiva, es decir, una Miopatía, y la denominan "Miopatía Ocular" o "Oftalmoplejia Externa Progresiva" la cual afecta primeramente los músculos oculares y posteriormente los músculos faciales, bulbares y de la cintura escapular.

B—Ptosis infranuclear. El nervio motor ocular común puede lesionarse a todo lo largo de su trayecto infranuclear. Si esta lesión se localiza en el tallo cerebral a nivel de los pedúnculos cerebrales tendremos los síndromes de Weber o peduncular anterior (parálisis total del M.O.C. del mismo lado con hemiplejía total del lado opuesto a la lesión) y el síndrome de Benedikt o peduncular posterior (similar al anterior más hemiataxia y hemitemblor del lado opuesto a la lesión). Se sobreentiende que en ambos síndromes se presenta ptosis.

Si la lesión es a nivel del seno cavernoso se producirá el síndrome de Charles Foix: afectación de los nervios III, IV, rama oftálmica y maxilar superior del V y el VI. Se producirá una oftalmoplejía total con ptosis, anestesia del territorio de la rama oftálmica y del maxilar superior y exoftalmos. Habrá midriasis.

Si la lesión es a nivel de la Hendidura esfenoidal se producirá el síndrome de Rochon-Duvigneaud ó de la Hendidura esfenoidal: parálisis de los tres nervios oculomotores y de la rama oftálmica del trigémino. El paciente presentará ptosis palpebral, ojo inmóvil con midriasis y anestesia en el territorio del oftálmico.

Las causas más comunes que afectan al M.O.C. son tumores, traumatismos, aneurismas del hexágono de Willis especialmente de la arteria comunicante posterior, neuritis diabética, meningitis, encefalitis, etc.

C—Ptosis supranuclear. Hemos encontrado este término en la Neuro-Oftalmología Clínica del Dr. Frank Walsh,<sup>6</sup> quien señala brevemente que ptosis supranucleares pueden presentarse en encefalitis letárgica y en lesiones próximas a la glándula pineal donde se describen las parálisis de los movimientos de la verticalidad del ojo (hacia abajo o arriba) con ligera caída de párpados además de parálisis de la convergencia (síndrome de Parinaud). Hay que señalar como dato importante que las ptosis supranucleares son usualmente bilaterales.

#### PTOSIS HISTERICAS

Se ha descrito una "ptosis pseudoparalítica" en pacientes histéricos en los cuales la hendidura palpebral está disminuida por contracción del músculo orbicular de los párpados. Se asocia a otros fenómenos histéricos y es transitoria.

#### PTOSIS VOLUNTARIA

Hay pacientes que cierran voluntariamente el párpado del ojo sano para evitar visión doble en caso de que el otro ojo esté desviado por tal o cual motivo.

#### PTOSIS POR FACTORES MIOGENICOS

Dos condiciones: Miastenia Gravis y Distrofia Muscular. En la Miastenia Gravis la ptosis es gradual y se agrava más en la noche luego de la fatiga del día. Un test diagnóstico con la inyección de neostigmina o de Edrofunium (Tensilón) IM o IV usualmente brinda una dramática respuesta aboliendo temporalmente la ptosis. Sobre la distrofia muscular: ya tratamos la Miopatía Ocular.

#### FENOMENO DE MARCUS GUNN

En la ptosis palpebral congénita, al abrir la boca y llevar la mandíbula hacia el lado opuesto al de la ptosis, el párpado ptosado se eleva. Se admite como fundamento: vinculaciones neuronales entre los núcleos de los pares III y V. Hemos comprobado este fenómeno en algunos de nuestros pacientes.

#### EPICANTO

Epi: sobre; Canto: ángulo del ojo. En sí no se trata de ptosis, sino de una anomalía congénita en la que un pliegue de la piel cubre el ángulo interno y carúncula del ojo.

Es característica de la raza mongol aunque se ve en niños de otras razas. Usualmente se atenúa o desaparece cuando el niño crece. Muchas veces el epicanto aparece en pacientes con blefaroptosis bilateral congénita.

### PRESENTACION DE CASOS

A continuación mostraremos una serie de casos en un orden similar al presentado.

1—José Rafael Tavares Filpo (J.R.T.F.). 44 años, natural de Guayacanal, La Herradura, Santiago. Blefaroptosis bilateral congénita. 13 hermanos: 5 varones y 8 hembras. Tiene varios hermanos y hermanas con la misma condición. El problema viene por parte del padre y del abuelo. Sólo Dios sabrá cuantas generaciones han sido afectadas por el mismo proceso.

2—Celeste Adalgiza Tavares Filpo (C.A.T.F.). 50 años, hermana del caso No. 1. Blefaroptosis unilateral congénita.

3—Solanguí del Carmen Checo. 6 años, natural de El Aguacate, Moca. Blefaroptosis unilateral congénita. Agosto 1988. Esta niña presenta un Charcot-Marie-Tooth incipiente. No historia familiar.

4—Luisa María Almonte. 8 años. Record No. 34-86-50 del hospital José María Cabral. Blefaroptosis unilateral congénita. No historia familiar.

5—José Jiminián. 30 años. Blefaroptosis bilateral congénita. No historia familiar.

6—Manuel Abréu Santana (M.A.S.). 64 años. La Cuesta, Quinigua. Blefaroptosis unilateral congénita. Agosto 1988. Tuvo 17 hermanos, dos de los cuales tuviern la misma condición. Su padre y su abuelo padecieron de lo mismo. Una de sus hijas presenta la misma condición. Podríamos decir de este caso: sólo Dios sabrá cuantas generaciones vienen afectadas del mismo problema.

7—Efraín Silverio Campos, de 60 años, natural de Villa González. El problema viene por el lado de la abuela. De los 12 hijos de Efraín Silverio Campos y Elena Betancourt de Villa González, hoy en día (1988) 7 de los mismos presentan la misma condición.

Tenemos muchos casos más de la misma condición los cuales hemos omitido por razón de espacio.

Caso No. 8: Síndrome de Horner. Cortesía del distinguido neurólogo Dr. Julián Sued. Secundario a una cefalea histamínica.

Caso No. 9: Paciente D.E.S. Este caso es el más interesante del trabajo. Fue interpretado por mi fenecido padre el Dr. José de Jesús Jiménez Almonte como Oftalmoplejia Nuclear Progresiva: ptosis con parálisis de la musculatura extrínseca del ojo con reacción pupilar normal. Fue en el año 1949. Primer caso reportado en el país. Hoy en día, con los adelantos de la ciencia, se considera como "Miopatía Ocular".

Caso No. 10: María Benedicta Tejada, record No. 35-54-50. Fuimos llamados de la Clínica Fernández Rodríguez, de Santiago, por teléfono. Se nos comunicó que la paciente había experimentado un súbito dolor de cabeza y que los hallazgos mostraban rigidez de nuca más parálisis total del M.O.C. Hicimos el diagnóstico por teléfono de que se trataba de la ruptura de aneurisma de la arteria comunicante posterior, el cual se comprobó por arteriografía.

Caso No. 11: Dorka Silverio Campos, natural de Villa González, de 10 años, hija de Efraín Silverio. Asociación de blefaroptosis bilateral congénita más epicanto. Agosto de 1988.

### BIBLIOGRAFIA

1. Clinical Neurology. 6th Edition. Bernard Alpers M.D. F.A. Davis Company, Philadelphia, Pennsylvania. 1971. Pág. 929.
2. Clinical Ophthalmology. Volumen 2. Thomas Duane y Edward Jaeger MDs. Harper and Row Publishers, Phila 1967, pág. 29 y 30.
3. General Ophthalmology. Daniel Vaughan MD, Lange Medical Publications, Los Altos, California 1980 9th edition pág. 50, 51 y 228.
4. Merrit's textbook of Neurology. 7th edition. Edited by Lewis Rowland MD. Lea and Febiger, Philadelphia Pa. pág. 457.
5. A textbook of Neurology, Houston Merrit MD. Third edition. Lea and Febiger Phila, Pa. 1963 pág. 456.
6. Clinical Neuro-ophthalmology. Frank Walsh MD. 2nd edition. The Williams and Wilkins Company. Baltimore 1957, reprinted in 1964, pág. 198 a 201.