

ABLEFARIA: UM CASO DESAFIADOR

Juliane Rodrigues

Suzana Matayoshi

Ivana Cardoso

Marcell Campos

Ablefaria: um caso desafiador

Juliane Rodrigues, Suzana Matayoshi, Ivana Cardoso, Marcell Campos
 Hospital das Clínicas da USP – São Paulo

INTRODUÇÃO

A ablefaria é uma condição muito rara, com menos de 30 casos descritos na literatura. Costuma estar associada a outras malformações, como macrostomia e malformação do pavilhão auditivo.

A depender de sua intensidade, pode evoluir com complicações graves, como úlcera corneana de difícil manejo e perfuração ocular.

Seu manejo é complexo, e pode ser necessário tomar a difícil decisão de ocluir completamente a fenda palpebral, buscando evitar as citadas complicações.

Apresentamos um caso manejado pela equipe de plástica ocular do HCFMUSP.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 27 dias de vida, com cromossomopatia (duplicação em heterozigose do cromossomo 8) e diversas malformações: agenesia de corpo caloso, hipertrofia biventricular, malformação do pavilhão auricular, disostose facial (micrognatia, fissura labiopalatina bilateral, hipertelorismo), macrostomia e ablefaria.

Logo após o nascimento, iniciou-se o acompanhamento multidisciplinar, com as equipes de oftalmologia, cirurgia plástica, UTI neonatal, neurologia e cirurgia pediátrica.

Por conta da ablefaria, o paciente apresentava exposição ocular constante; em razão disso, foi iniciada terapia intensiva com curativos oclusivos de câmara úmida diários, colírios lubrificantes sem conservantes a cada hora e pomada regenerativa quatro vezes ao dia.

Mesmo com todos os cuidados prescritos, o quadro ocular evoluiu de forma desfavorável, com o aparecimento de úlceras de córnea em ambos os olhos. Foi, então, iniciado colírio antibiótico em dose terapêutica e foi intensificada a proteção ocular. Também foi realizada a reorientação da equipe quanto à forma correta de confeccionar o curativo oclusivo e a aplicação das medicações oculares.

Apesar dos esforços, o quadro apresentou piora progressiva. Por isso, optou-se pela abordagem cirúrgica conjunta das equipes de plástica ocular com a da córnea.

A avaliação pré-operatória mostrou, além da ablefaria e da úlcera de córnea em ambos os olhos, adesão parcial do globo ocular à pele circundante, reduzindo a quantidade de fórnices e de tecido disponível para tração. No olho direito não havia fórnice inferior por conta da adesão da pele ao globo; no olho esquerdo, a adesão da pele ao globo era superior e temporal. Os tarsos eram malformados, porém presentes em ambos os olhos.

No olho direito, o ato cirúrgico consistiu em realizar um retalho tarsoconjuntival do fórnice superior em direção à pálpebra inferior. Foi realizado o split de lamelas da pálpebra inferior, escarificação da margem tarsal inferior e fixação do enxerto tarsoconjuntival da pálpebra superior na lamela posterior da pálpebra inferior, recobrimo o eixo visual. No olho esquerdo, o fórnice superior não era formado, e o inferior não foi suficiente para que se aplicasse a mesma técnica; foi, então, realizada a separação da pele aderida ao globo, a partir da córnea em direção temporal, afim de ganhar elasticidade e tecido para a sutura da pele superior com a inferior. Após, foi possível observar estrutura similar a um fórnice temporal superior. A partir disso, foram realizados dois cortes na pele perpendiculares à margem, obtendo-se mobilidade de tecido suficiente para que a pele temporal superior fosse suturada na pálpebra inferior.

Antes de realizar o fechamento de ambos os olhos, foi feito recobrimento conjuntival e com membrana amniótica. A oclusão palpebral foi realizada com vicryl 6-0 no olho direito e com vicryl 6-0 e prolene 6-0 em ambos os olhos, com pontos separados.

O paciente segue em acompanhamento, mantendo colírios lubrificantes sem conservantes e pomada antibiótica.

FIGURAS



DISCUSSÃO

Apresentamos um caso de ablefaria com evolução previsivelmente desfavorável em que foi necessário o fechamento palpebral completo.

Na literatura disponível, a ablefaria costuma estar associada à síndrome de Ablefaria-Macrostomia. Neste caso apresentamos algumas outras malformações craniofaciais associadas, e ainda não descritas nos outros casos relatados. As opções de manejo descritas envolvem a utilização de membrana amniótica, reconstrução dos fórnices tarsorrafia temporária, enxerto de pele da região retroauricular e enxerto autólogo de cartilagem costal com enxerto de gordura para reconstrução da pálpebra inferior.

Apesar de a úlcera de córnea ser complicação esperada e frequente nestes casos, a evolução desfavorável e precoce chama a atenção, e pode ter acontecido em decorrência da realização deficiente dos curativos oclusivos de câmara úmida e da aplicação menos frequente dos colírios lubrificantes do que o necessário, deixando a superfície ocular desprotegida e mais susceptível a danos.

Este caso, apesar de dramático, apresentou desfecho cirúrgico favorável, com a união de bom conhecimento anatômico e de boas técnicas cirúrgicas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Feinstein E, Traish AS, Aakalu V, Kassem IS. A Case Report of Ablepharon-Macrostomia Syndrome with Amniotic Membrane Grafting. Case Rep Ophthalmol. 2015 Oct 30;6(3):366-72. doi: 10.1159/000441615. PMID: 26600791; PMCID: PMC4649710.

Kallish S, McDonald-McGinn DM, van Haelst MM, Bartlett SP, Katowitz JA, Zackai EH. Ablepharon-Macrostomia syndrome--extension of the phenotype. Am J Med Genet A. 2011 Dec;155A(12):3060-2. doi: 10.1002/ajmg.a.34287. Epub 2011 Oct 14. PMID: 22002929.

De Maria B, Mazzanti L, Roche N, Hennekam RC, Barber-Say syndrome and Ablepharon-Macrostomia syndrome: An overview. Am J Med Genet A. 2016 Aug;170(8):1989-2001. doi: 10.1002/ajmg.a.37757. Epub 2016 May 19. PMID: 27196381.

Kurnik NM, Leach GA, Singh DJ, Hansueti LA. Ablepharon Macrostomia Syndrome: Rib Cartilage and Fat Grafting for Lower Lid Reconstruction. J Craniofac Surg. 2021 May 1;32(3):e285-e286. doi: 10.1097/SCS.000000000000187. PMID: 33055564.