

SÍNDROME DA BLEFAROFIMOSE: DO HEREDOGRAMA À TÉCNICA CIRÚRGICA

Nicole Vasconcelos Ciotto

Victor Marques de Alencar

Amanda Campos Franco

Deborah Cristina da Silva Cardoso

Síndrome da Blefarofimose: do heredograma à técnica cirúrgica

Nicole Vasconcelos Ciotto¹, Victor Marques de Alencar¹, Amanda Campos Franco¹,
 Deborah Cristina da Silva Cardoso¹

¹Instituto de Olhos Ciências Médicas de Minas Gerais

INTRODUÇÃO

A síndrome da blefarofimose (BPES), é uma desordem genética autossômica dominante rara, com manifestação em todas as gerações, em que todo indivíduo afetado tem um dos genitores afetados¹. Apresenta duas variações, sendo a Tipo I, incluindo falência ovariana prematura além das características faciais clássicas, e a Tipo II, com apenas malformações palpebrais². O tratamento envolve múltiplas cirurgias palpebrais. Nesse caso é demonstrado a técnica de Frontalis Transfer associado à dupla zetaplastia.

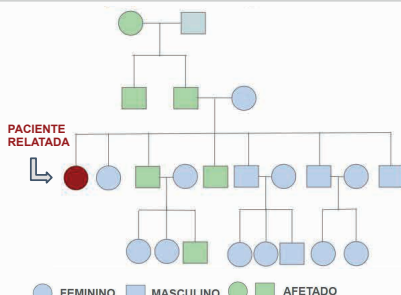


FIG 1. HEREDOGRAMA



FIG 2. CONFECÇÃO DE FLAP DE MM. FRONTAL



FIG 3. DUPLA ZETAPLASTIA



FIG 4. PRÉ OPERATÓRIO



FIG 5. PÓS OPERATÓRIO

RELATO DE CASO

Paciente feminina, 57 anos, hipertensa, histórico de infertilidade e história familiar de blefarofimose. Ao exame: Ptose palpebral grave (>4mm), epicantho inverso, elevação compensatória com mm. Frontal. Fenda palpebral: 3mm AO; DMR1: negativo AO; Bell presente; Ausência de prega palpebral; FELPS: 3/2 mm; Versões: normais. Realizado técnica de Frontalis Transfer para correção da ptose palpebral – confeccionado flap dinâmico de mm. Frontal até a pálpebra superior e suturado ao tarso. Associado à dupla zetaplastia para correção de epicantho inverso. Notou-se melhora importante da abertura e posicionamento palpebral.

CONCLUSÃO

Por se tratar de uma síndrome rara encontra-se pouca técnica cirúrgica descrita na literatura. Em sua maioria, descreve-se a suspensão frontal como técnica de escolha para correção da ptose palpebral³, no entanto, nota-se técnica alternativa à descrita na literatura, com resultado pós operatório satisfatório, menor tempo cirúrgico, sem necessidade do uso de materiais aloplásticos ou aloenxertos⁴, minimizando as complicações.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Allen CE, Rubin PA. Blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome (BPES): clinical Manifestation and treatment. Int Ophthalmol Clin. 2008 Spring;48(2):15-23. [PubMed].
- Vignes A. Epicanthus hereditaire. Rev Gen Ophthalmol (Paris) 1889;8:438-439.
- Tyers A, Meyer-Rüsenberg HW. [Blepharophimosis ptosis epicanthus inversus syndrome (BPES) (corrected)]. Klin Monbl Augenheilkd. 2012;229(1):28-30. Review. German. Erratum in: Klin Monbl Augenheilkd. 2012;229(1).
- Savino G, et al. A Modified One-Stage Early Correction of Blepharophimosis Syndrome Using Tutopatch Slings. Orbit. 2015;34(4):186-91. [PubMed]