

## **BLEFAROFIMOSIS**

**FEDERICO SERRANO M. D.\***  
**MATILDE MORA M. D.\*\***

Como su nombre lo indica, la blefarofimosis consiste básicamente en un estrechamiento de la hendidura palpebral, en la cual se observa epicantus inversus, ptosis palpebral y telecanto.

En la blefarofimosis, estas tres alteraciones coexisten, con intensidad y forma muy particulares e intrincadas, muchas veces asociadas a otras malformaciones orbitarias y palpebrales. La corrección quirúrgica no es jamás perfecta, por desconocimiento de su soporte anatómico. Los resultados pueden ser satisfactorios, a condición de intervenir sobre los dos cantos, el párpado superior y a veces sobre el párpado inferior.

### **DESCRIPCION CLINICA**

En las blefarofimosis, el estrechamiento de la hendidura palpebral se observa tanto en su altura como en su longitud.

1. La comisura interna de la hendidura palpebral está oculta por un repliegue epicantal menos neto que el del epicantus congénito simple y no es vertical como aquel, sino oblicuo hacia abajo y hacia afuera. Es denso y corto y redondea la hendidura, ocultando la carúncula, acentuando la ptosis y alargando la distancia intercantal.

A la disección se encuentran fibras aberrantes del orbicular, con un evidente estado de fibrosis. Las fibras musculares son menos netas y numerosas que en el epicentus congénito.

---

\* Profesor titular, Escuela Superior de Oftalmología del Instituto Barraquer.

\*\* Residente, Escuela Superior de Oftalmología del Instituto Barraquer de América.

El ligamiento palpebral interno se inserta por delante de la cresta lagrimal anterior, la cual se observa aplanada y alargada, participando así del telecanto.

2. El párpado superior se observa ptósico, liso y sin pliegues. Es corto e inerte y la disección expone difícilmente los planos anatómicos. El tarso es atrófico y blando. Estos signos son característicos de una hipoplasia ectodérmica y mesenquimal. Las pestañas con frecuencia se encuentran en distriquisis y su aspecto recuerda al lanugo. Pueden brotar en diferentes hileras y a distancia variable del borde palpebral, posiblemente debido a la atrofia tarsal.

Hay hirsutismo en la piel de los párpados e hipertriosis ciliar, supraciliar y, a veces, frontal.

Esta ptosis es el resultado de una enoftalmia y de una parálisis por la fibrosis del elevador, la cual puede estar asociada a una parálisis del recto superior, así como a un relajamiento del canto externo y del cuerno lateral del elevador, lo que hace perder a este músculo una parte de su eficacia. En algunos casos, puede darse además una verdadera distopia cantal.

3. El párpado inferior está descendido en la mitad externa de su borde libre ligeramente evertido. A veces existe un ectrópion de esta porción, el cual se encuentra asociado a una hipoplasia del reborde orbitario inferior y a un septum demasiado corto, e insertado muy posterior al reborde orbitario.
4. El canto externo se observa flotante y redondeado, algo descendido y desplazado hacia adentro. Puede empujarse con el pulgar hacia adentro y llegar hasta la pupila, como si no existiera el tendón del canto externo.

A la disección no se observa claramente la inserción profunda del ligamento lateral en el tubérculo de Whitnall porque el reborde orbitario es hipoplástico. La inserción superficial o rafé del orbicular tampoco es definida, lo que hace que el orbicular se contraiga libremente, retrayendo aún más la hendidura palpebral.

5. La hendidura palpebral es estrecha, no solamente a causa de la falta de inserción externa, sino por una brevedad constitucional, que hace que los

## BLEFAROFIMOSIS

párpados sean cortos y al intervenirlos queden tensos. Por consiguiente, cuando se programe una cantotomía externa para alargar la hendidura, puede hacerse también una reinscripción del tendón del canto externo.

6. Pueden observarse otras malformaciones asociadas tales como atrofia de la carúncula y del pliegue semilunar.

Los puntos lagrimales inferiores presentan un desplazamiento lateral, quedando más externos que los superiores, a veces sobre el área de la pupila; esta distopía lateral de los puntos explicaría la epífora.

Debido a un retardo en el desarrollo de los huesos propios, la base de la nariz es aplanada, observándose cómo la piel pasa de un pliegue epicantal al otro, sin elevarse. Esto puede deberse también a la implantación muy anterior del canto interno (diastasis oculo-palpebral).

La blefarofimosis puede asociarse a una limitación de la motilidad del recto superior (fenómeno del Bell ausente), por atrofia o parálisis del mismo, asociada a ptosis por el parentesco embriológico entre el elevador y el recto superior. Puede encontrarse un estrabismo convergente que parece acentuarse por la presencia del epicantus.

Con frecuencia aparece una miopía, acompañada de nistagmus. Los pómulos son salientes acentuando la apariencia de mongolismo. En conjunto, ciertas malformaciones palpebrales y orbitarias recuerdan a aquellas que aparecen en las microftalmías, como una marcada atrofia grasa extratenoniana que incrementa la enoftalmía, reduciendo la eficiencia de los procedimientos quirúrgicos practicados en los párpados, en especial los de la corrección de ptosis.

7. La blefarofimosis es transmitida en forma autosómica dominante con 100% de penetrancia. Es un síndrome bien definido, pero se pueden observar diferencias entre casos, las cuales son simples variantes individuales. Sin embargo, en general esta malformación familiar hereditaria transmite sus síntomas con marcada fijeza, a veces hasta una quinta generación. No se le ha observado asociada a otras malformaciones faciales ni a anomalías cromosómicas o metabólicas. Se presenta en ambos sexos, aunque con mayor frecuencia en hombres.

## TRATAMIENTO

Una cuidadosa evaluación clínica que tenga en cuenta todos los elementos antes descritos será de ayuda en la valoración de cada caso particular, para enfocar adecuadamente su tratamiento quirúrgico.

El tratamiento quirúrgico debe estar encaminado hacia objetivos funcionales y estéticos. Como quiera que la gran mayoría de los pacientes son niños, preferimos la anestesia general. La corrección debe programarse en dos o tres tiempos quirúrgicos, con intervalos de 6 meses entre cada uno. La intervención más delicada es la corrección de la ptosis, la cual debe ser practicada de último.

### *Primer tiempo:*

Cantoplastia interna con la técnica de la doble Z-plastia de Mustardé (Fig. 1), haciendo una plicatura del tendón del canto medio en los casos de marcado telecanto, con una sutura firme no absorbible (seda negra 4-0), resolviéndose así el epicantus inversus y, en gran parte, el telecanto. Este primer tiempo quirúrgico se asocia a una cantotomía lateral, con el objeto de ampliar la hendidura. Se puede practicar también cantopexia del tendón del canto externo en casos de ectopia del mismo.

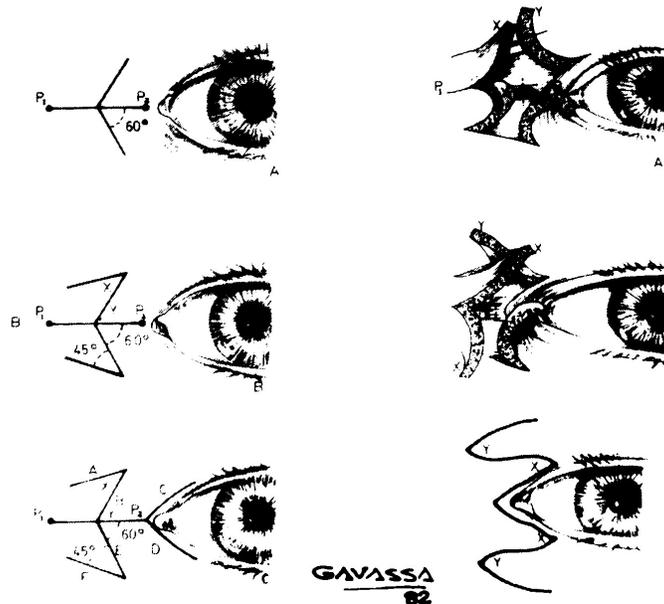


FIGURA I

*Cantoplastia interna. Técnica de doble Z-plastia de Mustardé*

## BLEFAROFIMOSIS

Para la corrección de aquellos casos que presentan un ectrópion de la porción externa del párpado inferior, el injerto libre de piel retroauricular es ideal. En estos casos un colgajo de piel pediculado del párpado superior estaría contraindicado, pues en casi todos los casos de blefarofimosis se encuentra una marcada brevedad de piel en el párpado superior. Esto sucede a tal punto que algunos requieren injerto libre de piel retroauricular en el párpado superior, antes de corregir la ptosis.

### *Segundo tiempo:*

La intervención para corregir la ptosis debe ser practicada como último tiempo quirúrgico. Preferimos la fijación frontal, la cual puede hacerse con fascia lata o sutura no absorbible (supramid 3-0) (Figs. 2, 3). Sólo en casos en que se insinúa alguna función del elevador, practicamos una resección externa del mismo (Figs. 4, 5), pues su atrofia y las del tarso y orbicular hacen esta técnica difícil en cuanto a la identificación misma de los planos anatómicos.

Durante el período de tiempo comprendido entre 1974 y 1982, intervinimos 15 casos de blefarofimosis con el plan quirúrgico antes descrito. De estos, 10 casos pertenecen al sexo masculino, con una edad promedio de 7.4 años al momento de la primera intervención, y 5 pacientes femeninos, con una edad promedio de 8.5 años.

En todos los casos se practicó una cantoplastia interna tipo Mustardé, con plicatura del tendón del canto medio. Hemos observado que entre más temprano sea la cirugía, mejor es la cicatrización y menos marcas quedan en la piel. Hasta ahora el paciente de menor edad intervenido tenía un año. Igualmente, en todos los casos en el primer tiempo quirúrgico se practicó una cantotomía lateral y solo en un caso requirió cantopexia externa.

En 9 casos la ptosis fue corregida con fijación frontal, bilateral, con supramid 3-0; 4 casos fueron intervenidos con resección externa del elevador bilateral. En 1 caso se presentó hipocorrección unilateral de la ptosis, la cual fue tratada posteriormente con fijación frontal, con supramid 3-0. Dos casos no requirieron intervención de ptosis.

Aunque los resultados finales no son perfectos, vale la pena intentar el tratamiento, pues con él se obtiene una mejoría real en el aspecto estético y funcional (Figs. 6, 7).

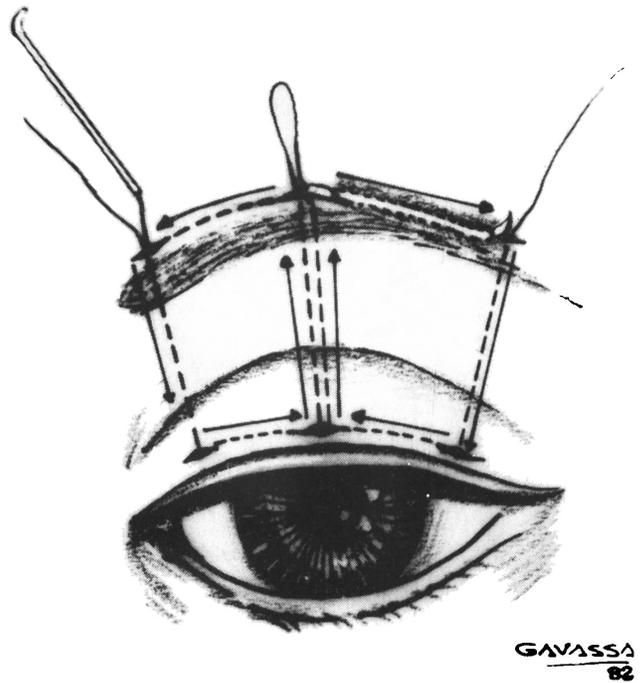


FIGURA 2.  
*Fijación frontal*

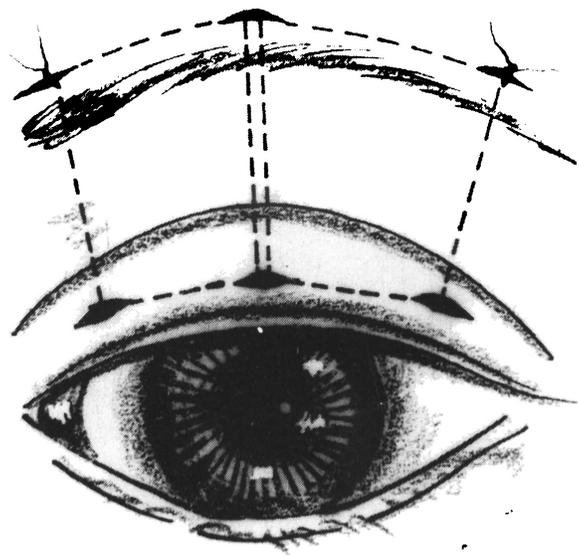
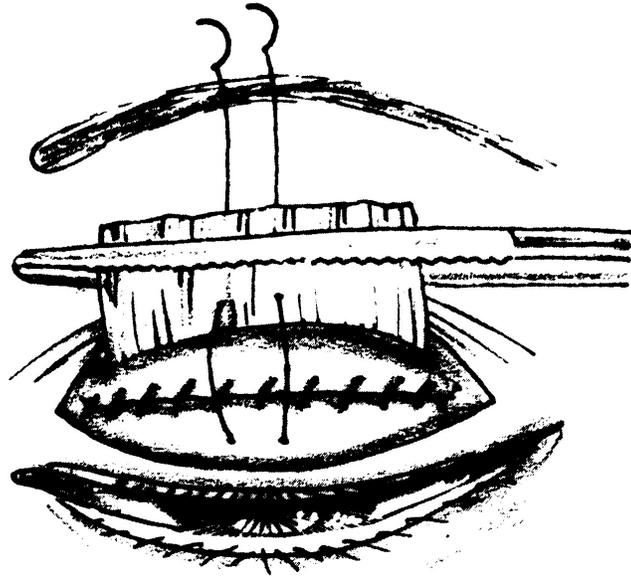


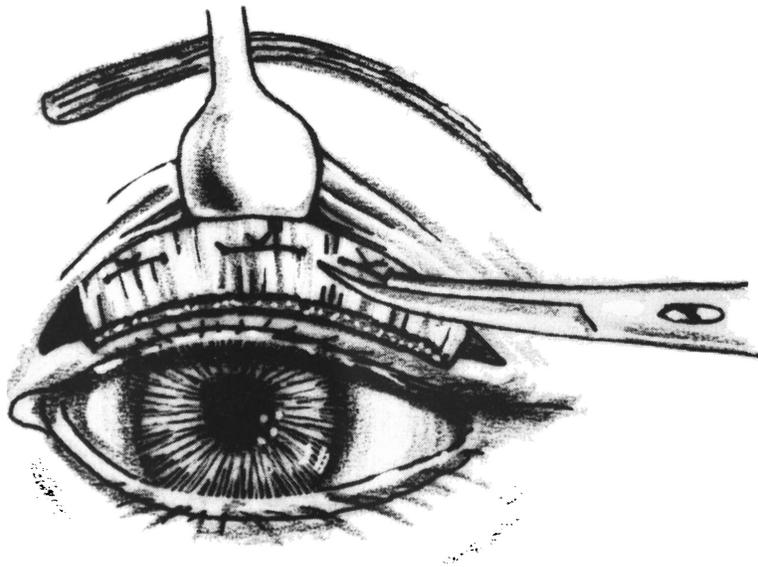
FIGURA 3  
*Fijación frontal*

**BLEFAROFIMOSIS**



GAVASSA  
82

**FIGURA 4**  
*Resección externa del elevador*



GAVASSA  
82

**FIGURA 5**  
*Resección externa del elevador*

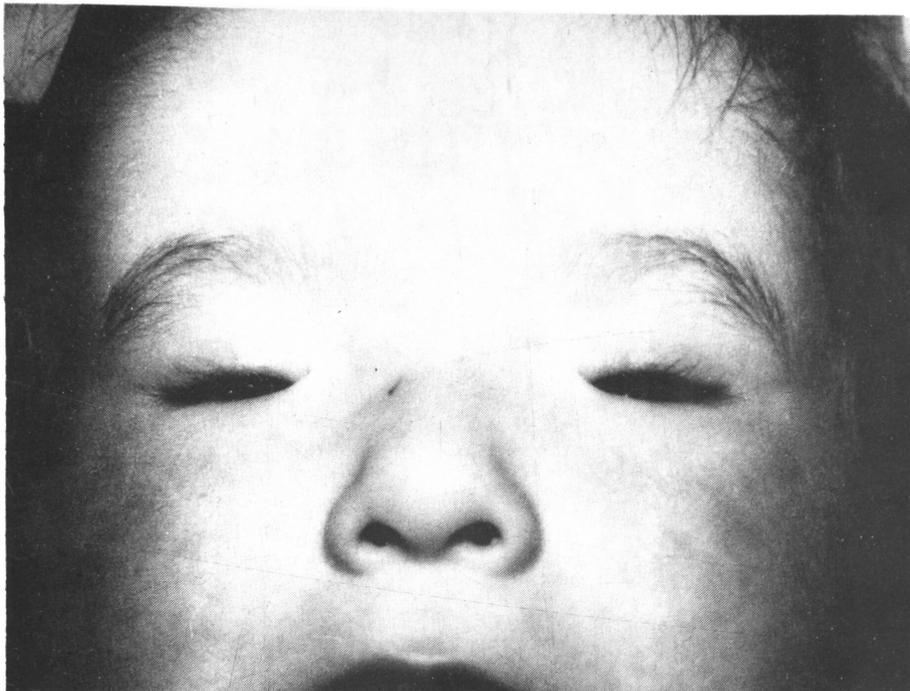


FIGURA 6

*Paciente con síndrome de blefarofimosis*



*Resultado final*

## BLEFAROFIMOSIS

### BIBLIOGRAFIA GENERAL

- CALLAHAN A., *Surgery of the Eyelids and ocular Adnexa*. Trans. Amer. Ophthal. Optom. 77:687-695, 1973.
- KOHN, R. and ROMANO, O.: *Blefaroptosis, Blepharophimosis Epicanthus Inversus and Telecanthus —A Syndrome with no name—*. Am. Jour. Ophth. 72:628, 1971.
- MUSTARDE, J.: *Epicanthus and Telecanthus*. Int. Ophth. Clin. 4:359, Boston, Little Brown & Co., 1964.
- ROUGIRA, J., TESSIER, P., et al: *Chirurgie Plastique Orbito-palpebrale*, pp. 369-381, Paris, Masson, 1977.
- SILVER, B. et al.: *Ophthalmic Plastic Surgery* (Manual). Rochester Am. Aca. Ophth. Otorolaryn, pp. 74-78, 1977.
- SMITH, B., NCSI, F.: *Practical Techniques in Ophthalmic Plastic Surgery*, pp. 160-166, Saint Louis, C. V., Mosby, 1981.

# WTR

## WALTER RÖTHLISBERGER & CO. LTDA.

Casa fundada en 1920

### HAAG STREIT AG.

Lámparas de Hendidura.  
Oftalmómetros.  
Perímetros de Proyección.  
Tonómetros de Aplanación.  
Dispositivos para medir la profundidad de la córnea y la cámara anterior.  
Accesorios.

### GRIESHABER & CO.

Instrumentos Oftálmicos de Precisión para Cirugía.

### MEDICAL INSTRUMENT

### RESEARCH ASSOCIATES INC.

Implantes y esponjas de silicona para desprendimiento de retina.  
Oftalmoscopios Indirectos.  
Instrumentos Oftálmicos de Cryo.  
Instrumentos Oftálmicos de Diatermia.  
Transiluminador de alta intensidad.  
Fotocoaguladores.  
Cámara Retinal.

### WELCH ALLYN

Oftalmoscopios Directos.

Retinoscopios.

### TRIAL LENSES

Cajas de Lentes de Pruebas.

### T O C

Monturas de Prueba.

Foróptero.

Lensómetros.

Unidades de Refracción.

Sinóptóforos.

Proyectores de Optotipos.

### SONOMETRICS SYSTEMS INC.

Exploradores por contacto de tiempo real modalidad A y B.

Retinógrafos.

Medidores numéricos.

Numéricos.

### LUNEAU

Dispositivo fotográfico para lámpara de hendidura marca Haag Streit, Modelo 900.

BOGOTA - BARRANQUILLA - BUCARAMANGA - CALI - IBAGUE  
MANIZALES - MEDELLIN