

Ptose palpebral causada por Paquidermoperiostose

Palpebral ptosis caused by Pachydermoperiostosis

Patricia Regina de Pinho Tavares¹, Eduardo de Castro Miranda Diniz¹, Thomaz Fracon de Oliveira¹, Mariana Rezende de Oliveira², Ícaro Perez Soares¹.

RESUMO

A paquidermoperiostose é uma síndrome caracterizada por acometimento cutâneo e ósseo, e em alguns casos ocorre comprometimento palpebral leve. É uma síndrome rara, idiopática ou hereditária, com provável herança autossômica dominante de penetrância variável. Descreve-se o caso de um paciente com ptose grave por paquidermoperiostose elucidando sua fisiopatologia e conduta cirúrgica aplicada.

Descritores: Blefaroptose/fisiopatologia; Blefaroptose/cirurgia; Osteoartropatia hipertrófica primária/etiologia; Relatos de casos

ABSTRACT

Pachydermoperiostosis is a rare disorder characterized by the involvement of skin and bone, and in some cases it can have a mild adverse effect in the eyelid. Although the etiology is still unclear, idiopathic or hereditary cases, in an autosomal dominant inheritance, have been reported. This study is a case report of a patient with severe blepharoptosis due to pachydermoperiostosis, which describes the surgical procedure and the physiopathology of the condition.

Keywords: *Blepharoptosis/physiopathology; Blepharoptosis/surgery; Osteoarthropathy, primary hypertrophic/etiology; Case reports*

¹ Departamento de Plástica Ocular do Centro Oftalmológico de Minas Gerais - Belo Horizonte (MG), Brasil;

² Departamento de Plástica Ocular da Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte – Belo Horizonte (MG), Brasil.

Departamento de Plástica do Centro Oftalmológico de Minas Gerais – Belo Horizonte (MG), Brasil

Os autores declaram não haver conflitos de interesse

Recebido para publicação em 20/10/2011 - Aceito para publicação em 10/08/2012.

INTRODUÇÃO

A osteoartropatia hipertrófica primária (OHP) ou paquidermoperiostose é uma síndrome rara caracterizada por baqueteamento digital, periostose (neoformação óssea no perióstio e edema de tecido periarticular) especialmente nas diáfises distais dos ossos longos e paquidermia (espessamento da pele facial e do couro cabeludo)^(1,2).

Associa-se com dor, poliartrite, características faciais grosseiras, “cutis verticis gyrata” (pregueamento cutâneo da face e couro cabeludo), seborréia, ptose palpebral discreta, hiperidrose, acne facial, “pé de elefante”^(3,4).

O objetivo do trabalho é relatar o caso de um paciente com OHP e ptose palpebral grave e descrever o tratamento cirúrgico realizado.

RELATO DE CASO

Paciente LB, 31 anos, sexo masculino, procedente de Belo Horizonte – MG, encaminhado ao Departamento de Plástica Ocular do Centro Oftalmológico de Minas Gerais com queixa de dificuldade de abertura de pálpebra esquerda e secreção em olho esquerdo.

Relatou apresentar diagnóstico de paquidermoperiostose realizado aos 18 anos por reumatologista. História prévia de cirurgia de úlcera gástrica e evidência de persistência de canal arterial ao ecocardiograma em acompanhamento com cardiologista que indicou tratamento cirúrgico de tal condição.

Estudo radiológico indicou formação de novo tecido periosteal em extremidades e ossos longos.

Ao exame apresentava cicatriz em pálpebra superior direita e glabella devido ao procedimento cirúrgico realizado em outro serviço há 8 meses. Acuidade visual era de 20/25 em ambos os olhos com correção.

Havia ptose unilateral esquerda severa (figura 1A). A distância margem palpebral ao reflexo corneano era de 2mm em olho direito e 0 mm em olho esquerdo. A medida da fenda palpebral indicava 9mm em olho direito e 2 mm em olho esquerdo. A excursão do levantador da pálpebra superior era de 17 mm em ambos os olhos.



Figura 1A: ptose unilateral severa.

Observava-se também aumento no comprimento vertical do tarso superior esquerdo e tarsos inferiores, evidenciando uma hipertrofia e aumento da espessura tarsal (figura 1B) confirmada à biomicroscopia, além de reação papilar em conjuntiva tarsal de olho esquerdo.



Figura 1B: hipertrofia e aumento da espessura tarsal

Os outros exames oftalmológicos encontravam-se dentro da normalidade.

Além das alterações oftalmológicas apresentadas, o paciente também apresentava: baqueteamento digital, espessamento importante de pele com sulcos profundos em couro cabeludo e características faciais grosseiras, hipertrofia das extremidades e “pés de elefante”. Queixava-se de dores articulares e dispnéia ocasional.

O paciente foi submetido à correção cirúrgica da ptose do OE por meio da ressecção em pentágono de toda a porção lateral da pálpebra superior esquerda e complementada pela ressecção parcial do tarso-conjuntiva e músculo de Muller (Fasanela-Servat) à esquerda. Nas pálpebras inferiores foi realizada ressecção de um segmento de toda a espessura das pálpebras inferiores (técnica de Bick) associada à confecção de um retalho tarsal (tarsal strip) com sua fixação em reborda óssea orbitária lateral. Foi realizada biópsia palpebral que revelou hiperplasia das glândulas sebáceas.

Prescrito cetorolaco e lubrificantes para melhora da secreção e reação papilar.

O pós-operatório evoluiu com uma fenda palpebral de 6,5 mm e resultado estético satisfatório para o paciente (figura 2).



Figura 2: um mês de pós-operatório.

DISCUSSÃO

A OHP foi descrita primeiramente por Friedreich em 1868 em 2 irmãos e considerada como exemplo de acromegalia⁽²⁾. Tourine et al. (1935) definiram as características desta síndrome como uma entidade única, distinta e enfatizaram as semelhanças entre a síndrome e a osteoartropatia pulmonar⁽³⁾.

O início da doença tem distribuição bimodal com um pico no primeiro ano de vida e outro aos 15 anos, coincidindo com o período de crescimento rápido na puberdade e progride gradualmente nos próximos 5 a 20 anos, quando então se estabiliza⁽⁵⁾.

A OHP é mais comum nos afro-americanos e os homens são consideravelmente mais acometidos do que as mulheres.

Foram descritas 3 formas clínicas da OHP: (1) completa com paquiperistose e paquidermia das extremidades e couro cabeludo e baqueteamento digital; (2) incompleta com alterações ósseas sem *cutis verticys gyrata* (paquidermia apenas das extremidades ou face sem comprometimento do couro cabeludo); e (3) frusta com um ou mais achados cutâneos, porém mínimas ou sem anormalidades ósseas.

A OHP também pode ser dividida em 2 formas:

- Primária que é a paquidemoperistose também chamada de Síndrome de Touraine-Solente-Gole e forma secundária, síndrome de Pierre- Maire- Bamberger⁽⁶⁾. A forma secundária está associada a doenças pulmonares crônicas, cardiopatias congênitas hereditárias cianóticas, doenças hepatobiliares e síndromes paraneoplásicas e a apresentação clínica é mais discreta. Tem início mais tardio, não apresentando ocorrência familiar ou hereditária e as alterações ósseas são mais agudas e dolorosas. Os achados radiográficos têm algumas diferenças. Na OHP primária a reação periosteal irregular e mal definida em contradição ao depósito linear evidenciado na OHP secundária.

O paciente em questão pode ser classificado como forma completa da OHP, já que existe evidências na literatura de associação entre OHP primária e persistência de canal arterial. Martinez-Lavin et al. ⁽⁷⁾, após análise de seus pacientes, concluíram que a OHP pode ser associada com patência de ducto arterial.

De acordo com trabalhos existentes na literatura, a OHP tem sido associada com uma variedade de outras desordens como: patologia gastrointestinal (incluindo carcinoma gástrico, doença de Chron, doença ulcerosa péptica, gastrite crônica e Doença de Minetrier); mielofibrose, ginecomastia, neuropatia compressiva, genitália interna hipoplásica, oncopatia psoriática, anomalias periodontais e espondiloliteose.

As alterações oftalmológicas associadas são blefaroptose leve, leucoma corneano, distrofia corneana da membrana de Bowman, formação de catarata e distrofia macular pré-senil^(8,9).

A blefaroptose associada à OHP ocorre devido ao espessamento e hipertrofia das placas tarsais que por sua vez se dá devido à hiperplasia das glândulas de Meibomius, aumento das glândulas sudoríparas e espessamento da derme. Essas alterações resultam em um aumento da espessura e do comprimento das pálpebras e a uma ptose de etiologia mecânica que pode ou não estar associada à desinserção da aponeurose do elevador^(6,8).

O comprometimento oftalmológico da OHP não é comum e o nosso paciente apresentava um grau severo de ptose mecânica. Após revisão da literatura oftalmológica nacional, foi constatado que existe a descrição apenas de um caso clínico dessa patologia no Ceará publicado no Arquivos Brasileiros de Oftalmologia em maio/junho 2005. Os trabalhos sobre Paquidemoperistose são mais presentes nas especialidades Reumatologia e Radiologia.

A correção da blefaroptose deve ser feita com ressecção tarsal em pentágono para encurtamento horizontal da pálpebra superior e caso necessário, reinserção da aponeurose do levantador. Em nosso caso associamos ao conjuntivo-tarso-Müllerectomia, que reduziu o tamanho vertical do tarso, associado à técnica de Bick, que forneceu encurtamento horizontal. Propusemos também, de forma complementar, a ressecção da aponeurose do elevador da pálpebra, sugerido por Alves et al.⁽⁶⁾, porém o paciente já se encontrava satisfeito com o resultado alcançado.

A fisiopatologia da OHP ainda é pouco conhecida mas apenas o fator genético é confirmado. Uma hipótese seria o defeito primário intrínseco das plaquetas que poderia facilitar a degranulação e liberação dos fatores de crescimento ^(1,2). Outros fatores etiológicos propostos incluem influências genéticas, anormalidades na atividade de fibroblastos ou alterações no fluxo sanguíneo periférico⁽¹⁰⁾.

Diagnóstico diferencial pode ser feito com acromegalia, doenças que evoluem com alterações faciais grosseiras (facies leoniana da hanseníase, mixedema, sífilis congênita); doenças que produzem periostites simétricas (linfoma, leishmaniose difusa, artrite reumatóide, osteomielite crônica, doença de Paget)⁽²⁾.

O tratamento normalmente é feito com analgésicos e anti-inflamatórios não hormonais ou corticóides para alívio da poliartrite associada. Em alguns casos pode-se realizar vagotomia para melhora da dor articular. Bifosfonato pode ser uma solução quando as demais terapêuticas falharam. O uso dos bloqueadores do sistema nervoso simpático e a simpatectomia são descritos para melhora apenas da hiperidrose. A cirurgia plástica é realizada com o objetivo de melhorar a estética da face e couro cabeludo. Pode-se fazer excisão da pele redundante e rugas profundas através da ritidectomia.

REFERÊNCIAS

1. Lainetti A, Novaes FS, Miranda LR, Lira SH. Dor articular na osteoartropatia hipertrófica primária: descrição de caso e revisão de tratamento. Rev Bras Reumatol. 2007;47(5):382-6.
2. Batista AAP, Bianco JAP, Batista AP, Alves LR, Afonso A, Silva HSL, et al. Osteoartropatia Hipertrófica Primária: relato de caso e revisão da literatura. Radiol Bras. 2003;36(3):183-6.
3. Carvalho TN, Araújo Júnior. CR, Fraguas Filho SR, Costa MAB, Teixeira KS, Ximenes CA. Osteoartropatia Hipertrófica Primária (Paquidemoperistose): relato de casos em dois irmãos. Radiol Bras. 2004;37(2):147-9.
4. Goyal S, Schwartz RA, Richards GM, Goyal R. Pachydermoperiostosis. E-medicine [cited 2006 Apr 14]. Available from: <http://www.emedicine.com/DERM/topic815.htm>
5. Levin SE, Harrisberg JR, Govendrageloo K. Familial primary hypertrophic osteoarthropathy in association with congenital cardiac disease. Cardiol Young. 2002;12(3):304-7.
6. Alves APX, Holanda Filha JG, Jerônimo FT. Ptose palpebral associada a paquidemoperistose: relato de caso. Arq Bras Oftalmol. 2005;68(3): 401-4.
7. Martínez – Lavin M, Pineda C, Navarro C, Baendia A, Zabal C. Primary hypertrophic osteoarthropathy another heritable disorder associated with patent ductus arteriosus. Pediatr Cardiol, 1993;14:181-2.
8. Arinci A, Tümerdem B, Karan MA, Erten N, Büyükbabani N. Ptosis Caused by Pachydermoperiostosis. Ann Plast Surg. 2002;49(3):322-5.
9. Kirkpatrick JN, McKee PH, Spalton DJ. Ptosis caused by pachydermoperiostosis. Br J Ophthalmol. 1991;75(7):442-6.
10. Bianchi L, Lubrano C, Carrozzo AM, Iraci S, Tomassoli M, Spera G, et al. Pachydermoperiostosis: study of epidermal growth factor and steroid receptors. Br J Dermatol. 1995;132(1):128-33.

Autor correspondente:

Patrícia Regina de Pinho Tavares
Rua Alvarenga Peixoto, nº 580 - apto. 401 – Lourdes
CEP 30180-120 – Belo Horizonte (MG), Brasil
Tel: (31) 3657-3583 / (31) 8891-8537
Email: patyrtavares@yahoo.com.br