

Reconstrução em dois estágios das deformidades palpebrais na criptofalmia parcial

MARCELO DE SOUZA NANJI, ROBERTO SEBASTIÁ, SERGIO LESSA

Introdução

A criptofalmia foi primeiramente descrita por Zehender, em 1872, como uma síndrome rara composta por coloboma congênito da pálpebra superior e do supercílio associado a um globo ocular rudimentar. Fraser, em 1962, descreveu uma síndrome onde associava a criptofalmia a múltiplas anomalias. Posteriormente, François descreveu a síndrome como portadora de 4 características: criptofalmia, mal-formações cranianas, incluindo anomalias auriculares, sindactilia e mal-formações genitais. Embora existam vários estudos científicos descrevendo a síndrome de Fraser, poucas técnicas cirúrgicas foram descritas para a correção da criptofalmia. Neste trabalho, apresentaremos um procedimento cirúrgico baseado na técnica de Mustardé para correção das deformidades palpebrais superiores associadas à criptofalmia.

Objetivo

Avaliação do resultado cirúrgico da reconstrução das deformidades oculopalpebrais associadas à criptofalmia, com a utilização da técnica de Mustardé em dois estágios.

Métodos

Cinco pacientes portadores da síndrome de Fraser foram avaliados entre 1993 e 2008. Suas idades variavam de 18 meses a 24 anos de vida. Dos cinco pacientes inicialmente avaliados, quatro foram submetidos à reconstrução da pálpebra superior. Técnica Cirúrgica: O procedimento cirúrgico pode ser realizado sob anestesia local, com sedação endovenosa ou sob anestesia geral, dependendo da idade do paciente. A cirurgia inicia-se pela peritomia e

dissecção do pterígio cutâneo. Após umaceratoplastia cuidadosa, a dissecção conjuntival palpebral é realizada para a reconstrução dos fôrnices medial e superior. A área escleral exposta é então tratada com autoenxertia de mucosa oral de espessura parcial obtida do lábio inferior. As bordas do coloboma palpebral superior são ressecadas. Um retalho de pálpebra inferior com $\frac{1}{4}$ da sua extensão horizontal e um pedículo vascular curto é transposto em direção ao defeito na pálpebra superior para reconstruir a perda tecidual local, sendo suturado obedecendo-se aos princípios técnicos de Mustardé para o fechamento das feridas palpebrais. A conjuntiva remanescente é suturada ao retalho de Mustardé, reparando, dessa forma, os fôrnices medial e superior. O defeito palpebral inferior é reconstruído obedecendo-se aos princípios de Mustardé para fechamento de feridas palpebrais em três planos (tarsconjuntival, muscular e cutâneo). A pálpebra superior apresenta excursão normal uma vez que o músculo levantador palpebral não apresentava deformidades. Ao final da 3ª semana, observamos a evolução satisfatória do retalho, com coloração e textura normais, com completa integração vascular ao sítio receptor. O pedículo vascular do retalho é, então, seccionado sob anestesia local e sedação. Uma lente conformadora é utilizada durante os primeiros 2 meses de pós-operatório e depois substituída por uma prótese estética.

Resultados

Quatro pacientes foram submetidos ao tratamento cirúrgico. O extenso coloboma palpebral superior e o pterígio cutâneo foram tratados

com um procedimento em 2 estágios, baseado na técnica de Mustardé, com obtenção de bons resultados. Conseguimos restaurar a motilidade da pálpebra superior, uma vez que o músculo levantador ra apresentava boa atividade. Obtivemos uma reconstrução adequada do fôrnice superior, permitindo a perfeita adaptação de uma prótese conformadora, posteriormente substituída por uma lente estética. A preservação da musculatura extrínseca permitiu a promoção da motilidade da prótese ocular, melhorando consideravelmente o resultado final, estético e funcional. Um paciente apresentou um defeito marginal na sutura da pálpebra superior, o qual foi tratado com ressecção local e sutura. Edemas e equimose transitórios foram as maiores complicações apresentadas, resolvendo-se espontaneamente em 4 semanas.

Conclusão

A complexidade do tratamento cirúrgico aumenta quando não existe possibilidade de preservação do globo ocular rudimentar. Na reconstrução da pálpebra superior, utilizamos a técnica de Mustardé, com fixação do retalho transposto da pálpebra inferior ao músculo levantador palpebral, conduzindo assim a uma motilidade relativamente boa da pálpebra superior. Consideramos imperativo que o fôrnice superior seja reconstruído com profundidade adequada, para permitir o perfeito posicionamento de uma prótese estética, dessa forma melhorando o resultado final estético e funcional.