

Síndrome de blefarochalasis

Alejandra Billagra^a, Guillermo Fidrich Guillermo^a, Santiago Vivante^a, Daniel Weil^a, A. R. Pimentel de Figueiredo^b

^aSección de Plástica, Órbita y Vía Lagrimal, Servicio de Oftalmología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Buenos Aires.

^bDepartamento de Oftalmologia e Otorrinolaringologia, Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, Brasil.

Resumen

Objetivos: Presentar pacientes con síndrome de blefarochalasis en diferentes etapas de la enfermedad.

Método: Informe de siete casos clínicos y revisión de la bibliografía.

Resultado: El síndrome de blefarochalasis se puede presentar en diferentes grupos etarios, con clínica distinta según la etapa de la enfermedad y se debe distinguir de otras patologías oftalmológicas y/o sistémicas.

Conclusiones: Es una rara enfermedad con episodios reiterados de edema palpebral que son seguidos por una pérdida de tejido subcutáneo con la consiguiente ptosis palpebral y debilitamiento del septum orbitario. Se debe diferenciar de otras patologías que presentan alguna de sus características principales. Los tratamientos actuales médicos y/o quirúrgicos no logran garantizar soluciones a largo plazo o la resolución definitiva a las recaídas propias de la enfermedad.

Palabras clave: síndrome de blefarochalasis, edema palpebral, ptosis, tratamiento.

Blepharochalasis syndrome

Abstract

Objectives: To describe patients with blepharochalasis syndrome in different stages of the disease.

Method: Case reports of seven clinical cases and literature review.

Results: Blepharochalasis syndrome can occur in different age groups, with different clinical features according to the stage of the disease, and it should be distinguished from other ophthalmic and/or systemic conditions.

Conclusions: It is a rare condition featuring repeated episodes of palpebral edema followed by subcutaneous tissue loss and the consequent palpebral ptosis and orbital septum weakening. It should be differentiated from other diseases that have some of its main features in common. Current medical and/or surgical therapies fail to ensure long-term solutions or the permanent resolution of the relapses typical of the disease.

Keywords: blepharochalasis syndrome, palpebral edema, ptosis, therapy.

Síndrome de blefarocalásio

Resumo

Objetivos: Apresentar pacientes com síndrome de blefarocalásio em diferentes etapas da doença.

Método: Informe de sete casos clínicos e revisão da bibliografia.

Resultado: A síndrome de blefarocalásio pode se apresentar em diferentes grupos etários, com clínica diferente segundo a etapa da doença e tem de ser diferenciada de outras patologias oftalmológicas ou sistémicas.

Conclusões: É uma doença estranha com episódios reiterados de edema palpebral, seguidos pela perda de tecido subcutâneo com a conseguinte ptose palpebral e a debilitação do septo orbitário. Deve-se diferenciar de outras patologias que apresentam alguma de suas características principais. Os tratamentos atuais médicos ou cirúrgicos não conseguem garantir soluções no longo prazo ou a resolução definitiva das recaídas próprias da doença.

Palabras clave: síndrome de blefarocalásio, edema palpebral, ptose, tratamiento.

Recibido: 20 de marzo de 2014.

Aceptado: 3 de abril de 2014.

Autor responsable:

Alejandra Billagra

Sección de Plástica, Orbita y

Vía Lagrimal

Servicio de Oftalmología,

Hospital de Clínicas José de San Martín

Av. Córdoba 2355

alebilla@hotmai.com

Oftalmol Clin Exp (ISSN 1851-2658)

2014; 7(2): 47-52

Introducción

El síndrome de blefarochalasis fue descrito por primera vez en 1807 por Beer; cincuenta años después MacKenzi reporta un caso y es en 1896 que Fuchs presenta una serie de casos donde introduce el término *blefarochalasis* que proviene del griego: *blefaro* = párpado y *chalasis* = flaqueado¹⁶.

Fuchs lo describe como una afectación bipalpebral con aumento de la elasticidad y adelgazamiento de los párpados, describiendo su apariencia de *papel tissue*. Collin presenta una serie de 30 casos en 1991 describiendo a la enfermedad en dos etapas: una activa o fase temprana y otra quiescente o fase tardía. En 2009 se presenta la mayor revisión realizada, con 67 pacientes descritos desde 1914 hasta 2006³.

Clínicamente se puede dividir esta enfermedad en tres etapas progresivas: *etapa de edema*: edema, eritema, dolor leve, leve ptosis por inflamación; *etapa de laxitud*: laxitud palpebral, atrofia de tejido, telangiectasias, pliegues, decoloración de la piel, arrugas; y *etapa de ptosis*: ptosis palpebral, debilitamiento de septum orbitario, pliegue epicanático en ángulo superointerno, hernia grasa, atrofia grasa, blefarofimosis, hernia de glándula lagrimal^{1, 3-5}.

Es una rara enfermedad que se destaca por su prevalencia en adolescentes y adultos jóvenes, aun-

que se han reportado casos en mayores de 50 años y en niños, y hace diferencias entre hombres y mujeres. Se observa mayor afectación de párpados superiores uni o bilaterales y con poca frecuencia, a los inferiores, los cuales presentan episodios de inflamación aguda de párpados con remisión en horas o días, seguidos de pérdida progresiva de tejido subcutáneo y produciendo una atrofia de los tejidos¹¹.

Para su tratamiento se incluyeron antialérgicos vía oral, corticoides locales y sistémicos y corrección de alteraciones anatómicas ocasionadas luego de los episodios sucesivos de inflamación, como son la blefarochalasis, la ptosis palpebral y la ptosis de glándula lagrimal.

Material y métodos

Se presentan ocho pacientes con distintas etapas del síndrome de blefarochalasis:

Caso 1. mujer de 50 años con episodios recurrentes de edema e inflamación de ambos párpados, indolora, eritematosa, con adelgazamiento de piel que facilita su lesión y sobreinfección bacteriana (fig. 1).

Caso 2. Mujer de 23 años consulta por exceso de tejido sobre párpados, pero no refiere importantes episodios de inflamación palpebral.

A la evaluación se observa aumento de pliegue palpebral (fig. 2), laxitud de tejidos (fig. 3) y te-

Tabla 1.

Hendidura	DMR	Función del elevador	Prueba de epinefrina		Hendidura	DMR
7	2	15	OD	OI	9	4
9	4	18			9	4

Tabla 2.

	Características
Supercílar	Levemente más elevado a derecha
Prega	Múltiples, más a la derecha
Surco	Levemente más profundo a derecha
Piel PSOD	Laxitud acentuada para la edad, muy notable en área pretarsal al caer sobre pliegue ciliar. Áreas de hipopigmentación mezcladas con eritema.
Scleral show	2 mm a derecha.
Bell	Presente
Motilidad	Normal
Pupilas	Normal

langiectasias (fig. 4). Se realiza tratamiento V.O. con corticoides, blefaroplastia y biopsia de tejido.

Caso 3. Varón de 25 años con episodios de edema palpebral de ojo izquierdo de 7 de años de evolución y caída de párpado superior de 7 meses de antigüedad. Se observa ptosis (fig. 5) con importante reabsorción de tejido, que provoca alteración de septum de la órbita con pliegue epicántico en ángulo superior interno (fig. 6), atrofia grasa y blefarofimosis (fig. 7). En el tratamiento se aplican corticoides V.O y cirugía de ptosis con biopsia.

Caso 4. Mujer de 33 años se presenta en la consulta con ptosis de OD (fig. 8), cambios de coloración de piel palpebral, con edema palpebral variable (mayor en OD) y blefarochalasis (fig. 9). El resto del examen visual fue normal y los estudios de tiroides, también normales.

En las imágenes de TC no se observan alteraciones (fig. 10).

Se realizó biopsia comprobando alteraciones compatibles con blefarochalasis (fig. 11).

Caso 5. Mujer de 27 años que presentó primer episodio de edema de párpado superior a los 13 años, atribuido a picadura de insecto. Fue tratado con antihistamínicos vía oral. Se presentó con oc-



Figura 1. Eritema palpebral en OD. Alteración de aspecto de la piel en OI.



Figura 2. Aumento de pliegue palpebral.

Figura 3. Laxitud de tejidos.

Figura 4. Telangiectasias.



Figura 5. Ptosis palpebral.

Figura 6. Pliegue epicántico.

Figura 7. Atrofia grasa y blefarofimosis.



Figura 8. Ptosis palpebral OD.

Figura 9. Blefarochalasis.

Figura 10. TC sin cambios.



Figura 11. Infiltrados linfocitarios con angioedema.

Figura 12. Paciente de con tres años de edad.

Figura 13. Paciente a los 15 años.

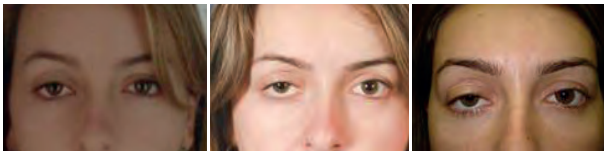


Figura 14. A los 20 años.

Figura 15. A los 27 años.

Figura 16. Ptosis palpebral.



Figura 17. Posquirúrgico inmediato.

Figura 18. Control de cirugía a los 40 días.

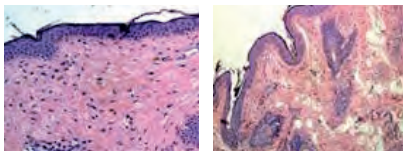


Figura 19. H_E infiltración linfocitaria.

Figura 20. H_E zonas de atrofia de tejido muscular.



Figura 21. Control a los 6 meses de la cirugía.

tavo episodio de edema acentuado, afectando área pretarsal y calor palpebral, con dolor de un día de duración. No se realizó tratamiento. Progresivamente se observó una ptosis en ojo derecho de 15 años de evolución. En la consulta más reciente se muestra una contracción involuntaria de párpado superior derecho, asociada con movimientos de la boca (figs. 12-15).

Sin antecedentes clínicos. Menarca a los 12 años y sin disfunción ovárica. Este antecedente resultaría importante por el síndrome de blefarofimosis y disfunción ovárica.

Se realizó evaluación completa de la ptosis palpebral para realizar corrección quirúrgica (tabla 1).

Los pliegues de párpado y piel ojo derecho se pueden observar en la tabla 2.

En la figura 16 se observa el prequirúrgico y en figura 17, el posquirúrgico inmediato.

Los cortes histopatológicos (figs. 19 y 20) muestran infiltrados linfocitos, perivasculares, perifoliculares e intersticiales, edema y alteración pigmentaria compatible con inflamación crónica discreta crónica inespecífica. El posquirúrgico de 40 días (fig. 18) y de 6 meses (fig. 21).

Caso 6. Paciente masculino de 37 años que presenta crisis de edema palpebral recurrente. Inicialmente diagnosticado como dacrioadenitis a los 17 años (figs. 22 y 23), fue sometido a dos blefaroplastias a los 22 y a los 30 años.

En procedimiento quirúrgico se observa: piel adelgazada, músculo orbicular distrófico con alteración de fibras (figs. 24 y 25) y prolapso de glándula lagrimal que no fue fijada.

Caso 7. Mujer de 42 años con atrofia de grasa palpebral superior progresiva, especialmente medial. Edemas recurrentes desde adolescencia, piel fina y apergaminada; atrofia asimétrica con predominio en la izquierda (figs. 26 y 27), se le realiza blefaroplastia bilateral y corrección de ptosis bilateral (fig. 28).

Resultados

Todos los pacientes de esta serie presentan características clínicas de la enfermedad, confirmadas con anatomía patológica, mostrando sus va-

riaciones, como lo describen Koursh, Modjavirt, Selva dentro de las características clínicas que se presentan: ptosis, pseudoepicantus, blefarofimosis, prolapso de glándula lagrimal, entre otros¹¹.

Diagnostico diferencial

La confirmación del diagnóstico del síndrome de blefarochalasis se realiza mediante anatomía patológica.

Se debe hacer en pacientes que presenten:

Edema:

- Síndrome Merckensson-Roshental.
- Angioedema recurrente (fig. 30)
- Angioedema hereditario
- Dermatitis de contacto
- Enfermedades sistémicas como: LE discoide (fig. 31), polimiositis, dermatomiositis.

Con edema y blefarochalasis: síndrome de Ascher².

Con alteración de tejidos y de fibras colágenos y/o elásticas:

- Piel laxa
- Síndrome de párpado laxo (fig. 32)¹⁴

Tratamiento

En la etapa inflamatoria tiene buena respuesta a los corticoides tópicos y/o vía oral y a los antihistamínicos, pero no evitan la aparición de recidivas. Los corticoides se indican en dosis inmunosupresoras en las recidivas y durante el pre y el postoperatorio quirúrgicos⁹. Los corticoides tópicos en forma de ungüento y la acetazolamida en dosis bajas de mantenimiento se están usando en pacientes con poca respuesta a tratamiento sistémico o en los cuales no pueden utilizarse por alteraciones sistémicas (TA elevada, diabetes, etc.) comprobándose buenos resultados^{10, 12}.

La cirugía tiene como objetivo mejorar la ptosis, los pliegues palpebrales y la herniación grasa, pudiéndose usar diferentes técnicas y, en casos de hernia de glándula lagrimal, se puede reinsertar. Son frecuentes las reintervenciones por las recidivas.

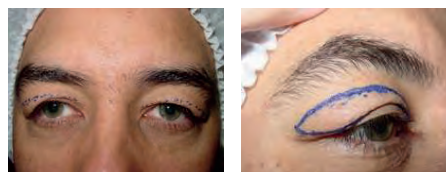


Figura 22. Blefarochalasis.

Figura 23. Ptosis de glándula lagrimal.



Figura 24. Marcado de blefaroplastia.

Figura 25. Resección de piel y atrofia de tejido muscular.

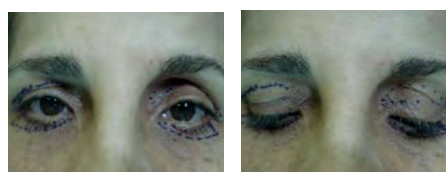


Figura 26. Ptosis de OD y atrofia de tejido grasa en órbita de OI.

Figura 27. Marcado intraquirúrgico que muestra la asimetría en ambos ojos.



Figura 28. Corrección quirúrgica.



Figura 29. Histopatología de angioedema localizado.

Figura 30. Angioedema recurrente.

Figura 31. LE discoide.

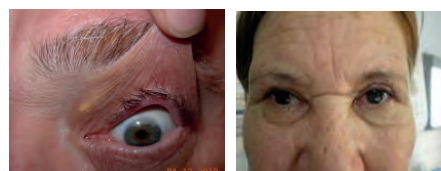


Figura 32. Síndrome de párpado laxo.

Figura 33. Dermatochalasis.

Discusión

La etiología de esta afección aún se discute. Se habla de cambios endocrinológicos por la edad (adultos jóvenes) que afectarían la estructura palpebral. Genéticamente se habla de formas esporádicas, pero los casos que afectan niños se observó una herencia autosómica dominante. Los hallazgos en las biopsias de cantidades importantes de IgA adheridas a fibras elásticas hablaría de un proceso de orden autoinmune^{4-5,9}.

Histopatológicamente se pueden encontrar dos etapas: la primera con infiltración dérmica linfocitaria descrita como angioedema localizado (fig. 29) y la segunda en donde se observan fibras elásticas fragmentadas con depósitos de IgA en fibras elásticas residuales.

Conclusión

El síndrome de blefarochalasis es una rara enfermedad con episodios reiterados de edema palpebral seguidos por una pérdida de tejido subcutáneo con la consiguiente ptosis palpebral y debilitamiento del septum orbitario. Se debe diferenciar de otras patologías que presentan alguna de sus características principales como edema, ptosis e inflamación recurrente. La etiología es aún desconocida, siendo su incidencia mayor en adultos jóvenes sin diferencia de sexo. Los tratamientos actuales médicos y/o quirúrgicos no logran garantizar soluciones a largo plazo o la resolución definitiva a las recaídas propias de la enfermedad.

Referencias

1. Cakmak S, Göncü T. Lacrimal gland prolapse in two cases of blepharochalasis syndrome and its treatment. *Int Ophthalmol* 2014; 34: 293-5.
2. de Figuerêdo AA, de Pochat VD, Barreto TF, Mendes RS, Alonso N, Meneses JV. Management of an unusual presentation of Ascher syndrome. *J Craniofac Surg* 2012; 23: 570-1.
3. Koursh DM, Modjtahedi SP, Selva D, Leibovitch I. The blepharochalasis syndrome. *Surv Ophthalmol* 2009; 54: 235-44.
4. Drummond SR, Kemp EG. Successful medical treatment of blepharochalasis: a case series. *Orbit* 2009; 28: 313-6.
5. Lazaridou MN, Sandinha T, Kemp EG. Oral acetazolamide: a treatment option for blepharochalasis? *Clin Ophthalmol* 2007; 1: 331-333.
6. Piffaretti JM1, Haefliger IO. Häufigste Ursachen des Lidödems in der Allgemeinpraxis [Etiology of eyelid edema]. *Ther Umsch* 2004; 61: 661-3.
7. Sharma RP, Singh SP, Mithal S. Blepharochalasis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2002; 68: 231.
8. Kumar A, Surwade GA, Khaire US, Shende R. Blepharochalasis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2001; 67: 216-7.
9. Brar BK, Puri N. Blefarochalasis: a rare entity. *Dermatol Online J* 2008; 14: 8.
10. Grassegger A, Romani N, Fritsch P, Smolle J, Hintner H. Immunoglobulin A (IgA) deposits in lesional skin of a patient with blepharochalasis. *Br J Dermatol* 1996; 135: 791-5.
11. Guerra A, Mateu C. Síndrome de blefarochalasis. *Arch Soc Esp Oftalmol* 1995; 69: 603.
12. Jordan DR. Blepharochalasis syndrome: a proposed pathophysiologic mechanism. *Can J Ophthalmol* 1992; 27: 10-5.
13. Collin JR. Blepharochalasis: a review of 30 cases. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 1991; 7: 153-7.
14. Goldberg R, Seiff S, McFarland J, Simons K, Shorr N. Floppy eyelid syndrome and blepharochalasis. *Am J Ophthalmol* 1986; 102: 376-81.
15. Brennan HG, Joseph BA. Delineating the cleft in upper blepharoplasty. *Arch Otolaryngol* 1979; 105: 515-8.
16. Beer IJ. *Lehre von den Augenkrankheiten, als Leitfaden, zu seinen öffentlichen Vorlesungen entworfen*. Viena: Huebner und Wolke, 1807; 2: 109.