

Blefarocalasia: más que un simple edema

Jeheen Giron Gutierrez ^a

RESUMEN

La blefarocalasia es un desorden poco común caracterizado por episodios recurrentes de edema palpebral no doloroso en pacientes jóvenes. A lo largo de varios episodios de inflamación palpebral recurrentes por algunos años con una duración en promedio de 2 días por cada ataque; se obtiene como consecuencia 2 formas de presentación: una forma hipertrofica caracterizado por herniación grasa y una forma atrofica caracterizado por atrofia grasa, ptosis palpebral con buena función del elevador, laxitud del tendón cantal lateral y piel palpebral redundante (dermatocalasia). Esta piel palpebral redundante tiende a ser muy fina, atrofica, con arrugas finas o presentar telangiectasias. La etiología aún no ha sido clarificada. El tratamiento de la blefarocalasia es primariamente quirúrgico dirigido a las manifestaciones secundarias de la enfermedad; ya sea cirugía correctiva de ptosis, blefaroplastia, cantoplastia, entre otras.

Palabras clave: Blefarocalasia, edema palpebral, ptosis

Abstract

Summary: Blepharochalasia is a rare disorder characterized by recurrent episodes of painless eyelid edema in young patients. Throughout several episodes of recurrent eyelid inflammation for a few years with an average duration of 2 days for each attack; As a consequence, 2 forms of presentation are obtained: a hypertrophic form characterized by fat herniation and an atrophic form characterized by fat atrophy, eyelid ptosis with good levator function, laxity of the lateral canthal tendon and redundant eyelid skin (dermatochalasia). This redundant eyelid skin tends to be very thin, atrophic, with fine wrinkles, or telangiectasia. The etiology has not yet been clarified. The treatment of blepharochalasia is primarily surgical aimed at the secondary manifestations of the disease; be it corrective surgery for ptosis, blepharoplasty, canthoplasty, among others.

Key words: Blepharochalasia, eyelid edema, ptosis

a. Médico asistente del Servicio de Oftalmología de la Clínica Internacional

Introducción

Blefarocalasia es un desorden palpebral raro caracterizado por exacerbaciones y remisiones de edema palpebral no doloroso y no eritematoso en pacientes jóvenes. Se debe diferenciar de la dermatocalasia ya que ésta última es debido a un cambio involucional palpebral caracterizado por piel redundante y laxa.

El primer reporte de este síndrome fue hecho el oftalmólogo austriaco Joseph Beer en 1807 y fue Ernest Fuchs quien acuñó el término de blefarocalasia en 1896.

Ha sido dividido en 2 formas: hipertrofica y atrofica. La forma hipertrofica que como resultado de un edema recurrente lleva a herniación de grasa orbitaria a través de un septum orbitario debilitado; la mayoría de los pacientes con blefarocalasia presentan la forma atrofica con redundancia de piel y herniación grasa a nivel nasal superior.

Múltiples ataques de edema palpebral degeneran en adelgazamiento, estiramiento y atrofia de los tejidos palpebrales por lo que la piel palpebral se torna redundante, decolorada y atrofica apareciendo arrugas finas como papel de cigarro. Los párpados superiores son comunmente más afectados aunque el compromiso de párpados inferiores también ha sido descrito. También se puede observar laxitud del tendón cantal lateral resultando en redondeamiento del ángulo cantal lateral y blefarofimosis. Dehiscencia y delgadez de la aponeurosis del elevador resulta en blefaroptosis asociada con buena función del elevador. Las repetidas exacerbaciones de inflamación llevan a complicaciones perioculares que usualmente necesitan tratamiento quirúrgico. Sin embargo esta condición no afecta la visión.

I. Epidemiología y Hallazgos clínicos

Aunque la incidencia de esta enfermedad es poco común, se puede deducir de los reportes de casos que es más frecuente en mujeres con un promedio de edad de 11 años (rango entre) y que la forma de presentación mayormente es bilateral, sin embargo los casos unilaterales no distan mucho de las formas de presentación.

La blefarocalasia activa es caracterizada por edema palpebral no doloroso ni eritematoso generalmente de los párpados superiores; la inflamación es generalmente refractaria a antihistamínicos y corticoides, los párpados inferiores podrían comprometerse en casos severos; la duración de un ataque agudo varía entre unas horas o días con un promedio de 2 días, en la mayoría de los casos la frecuencia de presentación es de 3 a 4 veces al año, pero también han sido reportadas exacerbaciones semanales. Estos episodios de edema palpebral llegan a ser cada vez menos frecuentes en personas mayores

Después de varios episodios de edema los párpados se tornan decolorados, delgados, arrugados y redundantes con presencia de vasos tortuosos en la piel.

Ptosis es un hallazgo común, es adquirida y usualmente no simétrica, la función del elevador está conservada lo que sugiere que el posible daño se da en la inserción de la aponeurosis, los recurrentes episodios de edema llevan al elongamiento y desinserción de la aponeurosis.

En las últimas etapas de esta condición una dehiscencia de los ligamentos del párpado superior e inferior, así como también de los tendones cantales laterales y ocasionalmente de los mediales pueden ocurrir, esto lleva a un acortamiento horizontal de la fisura palpebral y redondeamiento del ángulo cantal lateral, en esencia los pacientes tienen una blefarofimosis adquirida.

La desinserción del tendón cantal lateral puede llevar a una retracción palpebral inferior.

Otra característica es la atrofia del paquete graso nasal del párpado superior lo que crea un profundo hundimiento nasal y un pliegue pseudoepicántico.

Como consecuencia de los cambios atroficos del septum orbitario pueden ocurrir prolapso de grasa orbitaria y prolapso de glándula lagrimal.

Podemos encontrar hiperemia conjuntival tanto en los episodios agudos de edema como también durante

la fase inactiva debido al pobre contacto del párpado superior hiperlaxo con el globo ocular. (Figura 1)

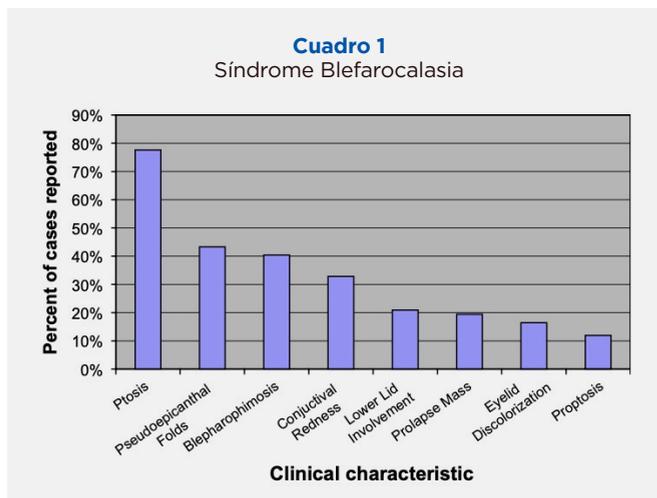


Figura 1 Muestra una paciente joven con ptosis palpebral y atrofia del paquete graso medial en párpado superior produciendo un hundimiento-tomado de Blefarochalasis. Donald Berguim.

II. Etiología

Muchas teorías y factores desencadenantes han sido propuestos, pero la etiología de esta enfermedad ciertamente es desconocida. Algunos factores etiologicos propuestos incluyen: influencia hormonal, alergias, angioedema idiomaticos; sin embargo algunos estudios histopatológicos sugieren que depósitos de Ig A podrian jugar un rol en la etiopatogenesis de la enfermedad.

III. Histopatología

Un hallazgo común es la atrofia, fragmentación y disminución marcada de las fibras elásticas en la dermis, además los capilares son generalmente dilatados y aumentados en número. El grosor de la piel varía desde normal, delgada y atrofica, las fibras de colágeno pueden estar disminuidas o atroficas. Se encuentra una leve a moderada cantidad de pigmento en los histiocitos y macrófagos en la dermis reticular, la tinción positiva demuestra que el pigmento es melanina; esta hiperpigmentación es un hallazgo no específico observado en varios desordenes de la piel.

IV. Diagnóstico Diferencial

El diagnóstico de blefarocalasia es basado en la historia natural típica y evaluación durante la fase aguda y la fase inactiva. Es importante como regla excluir otras condiciones del diagnóstico diferencial.

El diagnóstico diferencial de blefarocalasia en su etapa inicial incluye otras causas de edema transitorio local como el angioedema recurrente que puede ser secundario a una causa alérgica como sensibilidad a cierta medicación pero es usualmente idiopático; el compromiso sistémico como edema de extremidades, dolor abdominal, urticaria y prurito que acompañan al 50% de casos de angioedema, además los antihistaminicos y corticoides pueden mejorar los síntomas. Angioedema hereditario también puede ser considerado en el diagnóstico diferencial, este es un desorden autosómico dominante caracterizado por un edema localizado acompañado de dolor abdominal, eritema marginal y compromiso de vía aérea, los ataques usualmente inician en la niñez pero suelen ser más severos en la pubertad. La blefarocalasia también

puede ser confundida por dermatitis de contacto, la que se da como resultado de exposición de la piel a una amplia variedad de sustancias en el medio ambiente, sin embargo la dermatitis de contacto el edema palpebral esta acompañado de prurito y eritema. El síndrome de Melkerson Rosenthal es un raro desorden de etiología desconocida caracterizado por una triada compuesta por edema oro facial persistente o recurrente, parálisis del nervio facial y lengua fisurada en donde la inflamación palpebral podría ocurrir de forma asociada. Rosácea es un desorden cutáneo crónico que usualmente se manifiesta por eritema facial a predominio del área central del rostro y la mayoría de pacientes se encuentran entre los 30 y 60 años de edad, los ojos están frecuentemente afectados con blefaritis y conjuntivitis, además el edema periorbitario puede ser la presentación inicial de la enfermedad

Los últimos estadios de la blefarocalasia deben ser diferenciados de otras causas de laxitud palpebral, nótese que la mayoría de causas de hiperlaxitud palpebral se presentan en personas mayores lo que es opuesto a la blefarocalasia por ejemplo la dermatocalasia que es un proceso degenerativo e involutivo caracterizado por exceso de piel palpebral; herniación de la grasa orbitaria es otro cambio anatómico involucional que puede ocurrir con el envejecimiento y es caracterizado por una masa subconjuntival secundario al prolapso intraconal de la grasa a través de la capsula de tenon, este prolapso es generalmente bilateral y es muy visible bajo el examen con lámpara de hendidura. El síndrome de floppy eyelid también puede ser confundido con estadios avanzados de blefarocalasia, este se produce en adultos jóvenes o adultos de mediana edad que presentan laxitud de párpados superiores, ptosis, ectropion, entropion, conjuntivitis papilar crónica, queratitis punteada epitelial. Otras etiologías como hemangiomas, linfomas e inflamación orbitaria pueden ser consideradas en el diagnóstico diferencial y requieran una historia apropiada y/o una biopsia

V. Tratamiento

El tratamiento de la blefarocalasia es principalmente quirúrgico con la esperanza de lograr un resultado funcional y cosmético aceptable, el resultado quirúrgico

varía de acuerdo a cada individuo y circunstancia clínica en la que se encuentra. El tratamiento quirúrgico debería ser llevado a cabo cuando la blefarocalasia se encuentra en una etapa inactiva para evitar episodios recurrentes de inflamación palpebral que provoquen mayor ptosis y atrofia palpebral. Cirujanos experimentados sugieren que se debe esperar al menos entre 6 y 12 meses de ausencia de síntomas inflamatorios para plantear un tratamiento quirúrgico; sin embargo algunos casos particulares con limitación de la visión o disfunción cosmética severa podrían necesitar intervenciones tempranas.

La frecuencia de ataques de edema palpebral usualmente disminuye con la edad. Recurrencias después de la cirugía son variables y dependen de la actividad, hay reportes de recurrencias al mes, así como a los 6 años después de la cirugía.

Ayudas o fuentes de financiamiento

Ninguna declarada por la autora.

Conflictos de interés

La autora no reporta conflictos de interés respecto del presente manuscrito.

Bibliografía

1. Blefarochalasis. Donald J Berguim et al. British Journal of Ophthalmology, 1988, 72, 863-867 (pubmed)
2. The blefarochalasis syndrome. Daphma Meza Koursh et al. Survey of Ophthalmology volume 54: 235 -244 number 2 march-april 2009 (pubmed)
3. Blafarochalasis syndrome. Santiago Ortiz Perez et al. 2021 (pubmed)
4. Blefarochalasis: clinical and epidemiological characteristics, surgical strategy and prognosis - a retrospective cohort study with 93 cases. Zhou et al. BMC Ophthalmology (2021) 21:313 <https://doi.org/10.1186/s12886-021-0> (pubmed)
5. Unilateral blefarochalasis of right eye. Rajesh Kumar Mandal et al. Indian J Dermatol. 2014 Sep-Oct; 59(5): 525-526. (pubmed)

Correspondencia:

Jeheen Giron Gutierrez
Servicio de oftalmología Clínica Internacional
Teléfono: 999993422

E-mail: jeheen.giron@medicos.ci.pe