

Capítulo 15

Abordaje diagnóstico de la ptosis palpebral superior

M. Sales, E. Mateos, N. Alonso, A. Albanea

INTRODUCCIÓN

- Volumen orbitario
- Volumen del párpado afecto
- Función del elevador
- Signos neurológicos asociados

PTOSIS MECÁNICA

- Piel
- Tejidos blandos
- Simbléfaron
- Tratamiento

PTOSIS APONEURÓTICA

- Sin antecedentes
- Con antecedentes de traumatismo o edema palpebral
- Tratamiento

PTOSIS MIOGÉNICA

- Ptosis miogénicas congénitas
- Ptosis miogénicas adquiridas
- Tratamiento

PTOSIS NEUROGÉNICA

- Evaluación pupilar
- Síntomas acompañantes
- Tratamiento

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

Capítulo 15

Abordaje diagnóstico de la ptosis palpebral superior

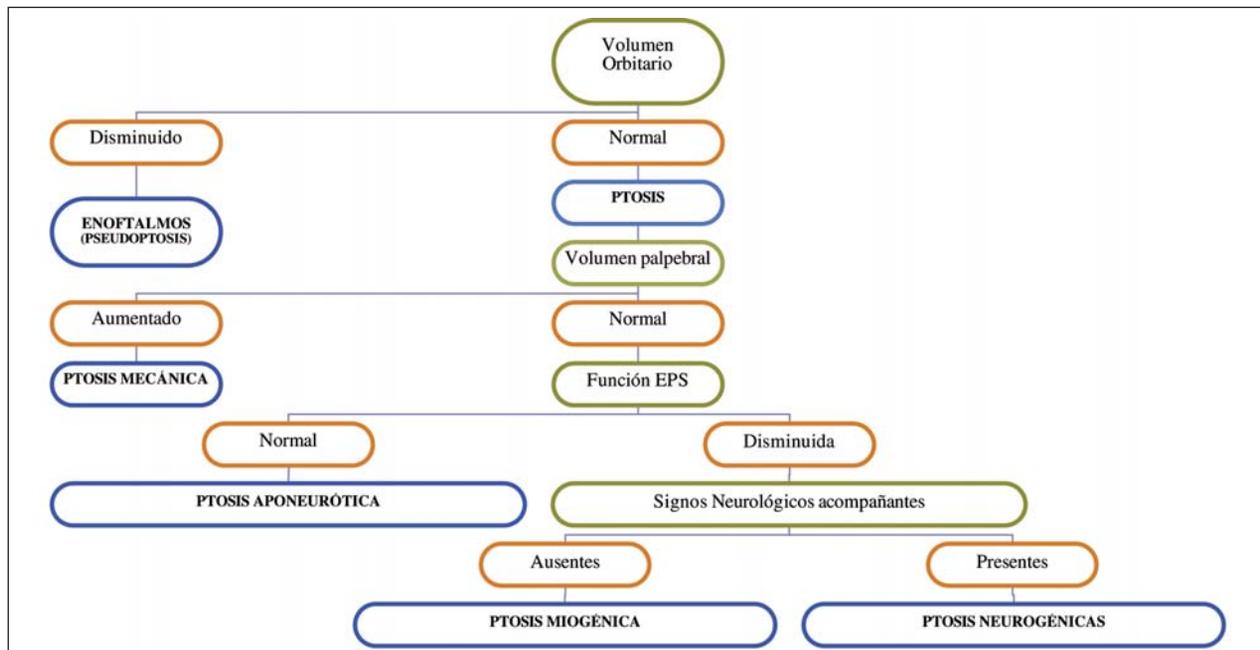
M. Sales, E. Mateos, N. Alonso, A. Albadea

INTRODUCCIÓN

Intentar establecer un protocolo estricto para el diagnóstico de las ptosis palpebrales es imposible. En primer lugar porque, muchas veces, es el conjunto de síntomas y signos lo que nos orienta el diagnóstico, y muchos de estos signos son comunes, de forma que establecer cual de ellos excluye un diagnóstico o permite establecerlo con certeza es difícil. Y en segundo lugar porque, con frecuencia, aparecen formas mixtas, con componentes de distintos tipos de ptosis, y por tanto no es posible incluirlas en un grupo concreto. Por tanto, hemos intentado establecer un protocolo simple que, aceptando las limitaciones previamente comentadas, permita al clínico no especialista orientar patogénica y etiológicamente a un paciente con ptosis palpebral (algoritmo 1).

Volumen orbitario

El primer paso a la hora de evaluar a un paciente con una disminución de la distancia reflejo-margen (DRM), que corresponde a la distancia entre el reflejo corneal central producido por una linterna y la posición del borde libre palpebral, es valorar el volumen orbitario. Si el volumen orbitario está disminuido, nos encontramos ante un *enoftalmos*, lo que clásicamente se ha clasificado como *pseudoptosis*. Creemos que la posición baja de párpado superior en los enoftalmos sí corresponde realmente a una ptosis palpebral, ya que la DRM está disminuida (fig. 1). La causa de la ptosis en los enoftalmos es el cambio en los vectores de fuerzas orbitarios producidos por la falta de soporte del globo. Este dato es mucho más determinante en las cavidades anoftálmicas. Nuevas teorías acerca de la actividad del músculo de Müller como huso neuromuscular del ele-



Algoritmo 1.



Fig. 1: Ptosis derecha por enoftalmos-microftalmos.

vador del párpado superior, podrían explicar parte del componente de la ptosis en el enoftalmos por la pérdida de tensión del músculo de Müller.

Volumen del párpado afecto

En caso de no existir alteración volumétrica de la órbita, debemos observar el volumen del párpado afecto. Si está aumentado nos encontramos ante una ptosis mecánica. La *ptosis mecánica* está producida por un aumento del peso del párpado superior que condiciona una mayor dificultad en su apertura.

Función del elevador

En caso de que el volumen del párpado superior sea normal, nos fijaremos en la función del músculo

elevador del párpado superior (FEPS). La FEPS se define como la distancia en mm que recorre el párpado superior desde la infraversión extrema hasta la superversión extrema. Se considera normal cuando es igual o mayor de 16 mm.

Si la FEPS es normal, nos encontraremos ante una ptosis aponeurótica. La *ptosis aponeurótica* está producida por una desinserción de la aponeurosis del elevador del párpado superior del tarso.

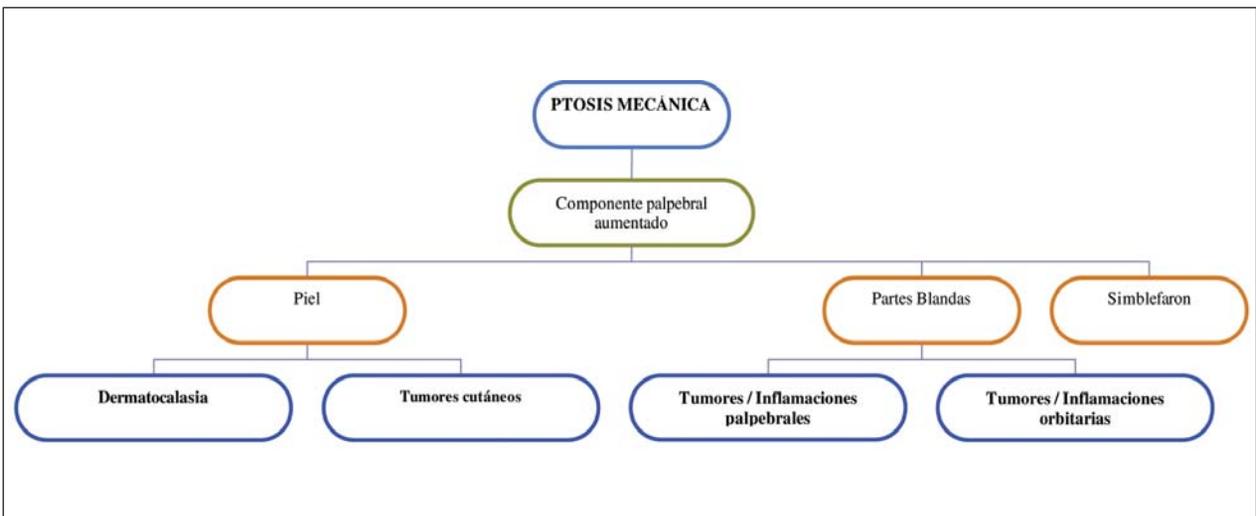
Signos neurológicos asociados

Si la FEPS está disminuida (menor de 16 mm), tendremos que valorar si existen signos neurológicos asociados a la ptosis. En caso de que no se observe ningún signo neurológico asociado, se tratará de una ptosis miogénica. La *ptosis miogénica* se produce por una mala función muscular secundaria un problema muscular primario.

En caso de que existan signos neurológicos asociados, nos encontraremos ante una ptosis neurogénica. Las *ptosis neurogénicas* se producen por una alteración en la inervación de alguno de los músculos retractores del párpado superior, teniendo estos una estructura normal.

PTOSIS MECÁNICA

La ptosis mecánica está producida por un exceso de peso en el párpado superior, que no es compen-



Algoritmo 2.



Fig. 2: Ptosis mecánica por dermatocalasia. Al levantar el exceso de piel se observa la posición normal del borde libre.



Fig. 3: Ptosis mecánica izquierda. Superior: Basocelular de párpado superior (en paciente con ptosis aponeurótica bilateral). Inferior: Neurofibroma en paciente con Neurofibromatosis tipo I.

sado por la fuerza de los músculos retractores del párpado superior (elevador del párpado superior, músculo de Müller y músculo frontal). Este exceso de peso puede provenir de distintos componentes (algoritmo 2).

Piel

El más frecuente, fundamentalmente por *dermatocalasia* asociada al envejecimiento (fig. 2). Lo más común es que la dermatocalasia apoye sobre las pestañas, tapándolas parcialmente y produciendo una pseudoptosis (el borde libre está bien posicionado, pero oculto). En los casos de dermatocalasia de mayor intensidad, sí se llega a producir el descenso del borde libre. Si la ptosis es puramente mecánica, la posición del párpado se normalizará al levantar el exceso de piel.

Otra causa de exceso de peso de origen cutáneo son los *tumores cutáneos* de cualquier origen. Los más frecuentes son los carcinomas basocelulares (fig. 3). Son muy típicas también las ptosis mecánicas por neurofibromas plexiformes en la neurofibromatosis (fig. 3).

Tejidos blandos

Cualquier inflamación o tumor tanto palpebral (preseptal) como orbitaria (retroseptal) puede condicionar un mayor peso del párpado superior y producir una ptosis mecánica. Un caso típico es la ptosis lateral con forma del párpado en S itálica son los *tumores o inflamaciones de la glándula lacrimal* (fig. 4).

Las *hernias grasas orbitarias* mediales también pueden producir una ptosis del tercio interno del párpado superior.



Fig. 4: Tumor de glándula lacrimal izquierda. Obsérvese la deformación del párpado en S itálica.



Fig. 5: Ptosis mecánica derecha por celulitis orbitaria.

La ptosis de todo el párpado superior se observan con mucha frecuencia en las *celulitis orbitarias*, pudiendo llegar a producir una ptosis completa (fig. 5).

Simbléfaron

Las bandas de fibrosis entre la conjuntiva tarsal superior y la bulbar pueden producir una restricción a la apertura del párpado con la consiguiente ptosis mecánica (fig. 6). El principal inconveniente de este tipo de ptosis es que además frecuentemente producen una restricción también en el cierre de los párpados, pudiendo condicionar una queratopatía por exposición grave.



Fig. 6: Ptosis mecánica con gran componente restrictivo debido a las bridas de simbléfaron.



Fig. 7: Ptosis mecánica por dermatocalasia. Aspecto pre (superior) y postquirúrgico (inferior) tras excisión de piel mediante blefaroplastia.

Tratamiento

El tratamiento de la ptosis mecánicas es etiológico (blefaroplastia, escisión del tumor, tratamiento de la infección/inflamación, o liberación del simblefaron y reconstrucción de la superficie ocular) (fig. 7).

PTOSIS APONEURÓTICA

El dato fundamental en el diagnóstico de las ptosis aponeuróticas es la existencia de una función normal del EPS. Se debe a una alteración en la unión entre la aponeurosis del EPS y la placa tarsal (desinserción, dehiscencia o adelgazamiento). En la exploración nos encontraremos con un surco palpebral superior en posición más alta de lo normal y un descenso mayor del párpado superior en la infraversión (fig. 8).

La ptosis aponeurótica se caracteriza por una función muscular (FEPS) normal, elevación del surco palpebral superior, y descenso aumentado del párpado superior en la infraversión.



Fig. 8: Ptosis aponeurótica izquierda. Imagen superior: Surco palpebral elevado. Imagen inferior: En la mirada inferior, se aprecia un mayor descenso del párpado izquierdo secundario a la desinserción de la aponeurosis del elevador.

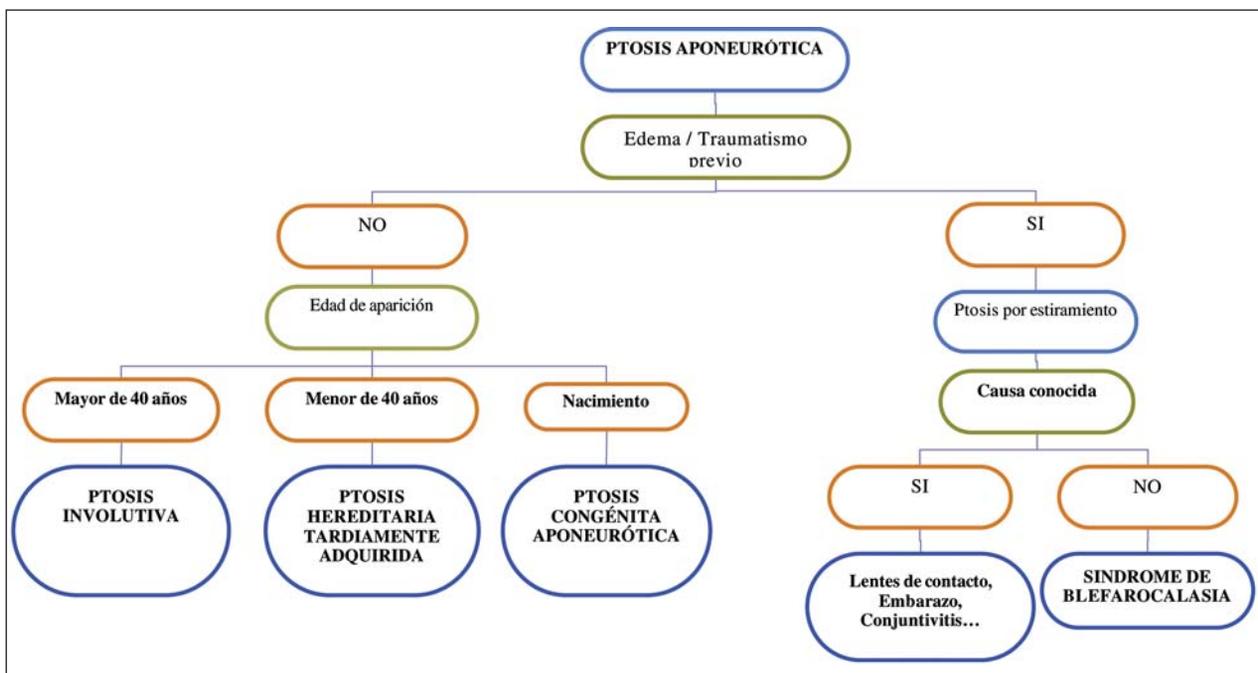
Ante este signo clínico, realizaremos una anamnesis en busca de antecedentes de edema o traumatismo palpebral previo (algoritmo 3).

Sin antecedentes

Si no existen antecedentes de edema o traumatismo palpebral, las clasificaremos en función de la *edad de aparición* de la ptosis: mayor de 40 años (involutiva), nacimiento (congénita aponeurótica) y menor de 40 años (hereditaria tardíamente adquirida).

Ptosis involutiva

Son las ptosis aponeuróticas más frecuentes, generalmente bilaterales (aunque no siempre simétricas) y de intensidad variable. Rara vez son completas. El párpado está elongado en sentido vertical y adelgazado, pudiéndose transparentar las estructuras del globo ocular. El surco palpebral superior está elevado como consecuencia de la pérdida de la inserción de la aponeurosis en el tarso y, en los casos graves, existe una pérdida del surco palpebral, porque la aponeurosis se desplaza hacia la órbita, y hay atrofia de grasa orbitaria, apareciendo lo que se llama «surco cadavérico». A veces se asocia a dermatocalasia (exceso de piel en el párpado superior), que favorece la desinserción de la aponeurosis por el peso que provoca sobre el párpado superior (fig. 9).



Algoritmo 3.



Fig. 9: Ptosis aponeurótica involutiva izquierda.

Ptosis hereditaria adquirida tardíamente

Podemos ver las mismas características que en las involutivas, pero aparecen de forma precoz en el tiempo. En estos casos siempre se encuentran afectados varios miembros de la familia.

Ptosis congénita aponeurótica

Probablemente es más frecuente de lo que pueda parecer. Se ha descrito una alteración en el desarrollo mesodérmico que daría lugar a un fallo en la colocación distal de la aponeurosis en el tarso. Generalmen-



Fig. 10: Ptosis congénita aponeurótica izquierda. Aumenta la ptosis en la mirada hacia abajo.

te la caída del párpado suele ser mayor en el lado temporal. Se diferencia de la ptosis congénita simple en que la función del EPS es normal y en que no existe retraso del párpado superior infraversión, sino todo lo contrario, un descenso aumentado (fig. 10).

Con antecedentes de traumatismo o edema palpebral

Existen gran número de causas que pueden provocar estas ptosis por estiramiento de la aponeurosis del EPS.

- **Embarazo:** por la retención de líquido intersticial debido a los cambios hormonales.

- **Usuarios de lentes de contacto** (sobre todo rígidas): Se relaciona con la duración del uso de las lentes y aparece en pacientes relativamente jóvenes. Se producen por traumatismo repetido entre el borde superior de la lente de contacto y la aponeurosis del elevador a través de la conjuntiva. También se favorecen por las manipulaciones palpebrales repetidas al colocar y retirar las lentes (fig. 11).

- **Frotadores crónicos:** Se produce una irritación física de los párpados en pacientes que se frotan los ojos de forma violenta y repetida en cualquier momento del día y por causas diversas (al despertarse, con el llanto, por picor ocular como en conjuntivitis alérgicas y ojo seco, al desmaquillarse, en pacientes ciegos para provocarse fosfenos o incluso por costumbre). Ellos solos se provocan la aparición de ptosis y dermatocalasia.

- **Orbitopatía tiroidea:** Aunque estos pacientes suelen cursar con retracción palpebral, si la fase inflamatoria ha sido aguda y grave, se puede producir una desinserción de la aponeurosis. Aún así, ante un exoftalmos con ptosis palpebral debemos pensar antes en otros diagnósticos que en orbitopatía tiroidea.

- **Cavidades anoftálmicas:** La ptosis suele producirse por disminución del volumen y pérdida de



Fig. 11: Ptosis aponeurótica bilateral asimétrica secundaria al uso de lentes de contacto rígida.



Fig. 12: Ptosis en paciente con cavidad anoftálmica izquierda.

soporte del párpado, pero en ocasiones también se asocia a una desinserción secundaria al proceso inflamatorio que acompañó a la pérdida del globo ocular (fig. 12).

- **Cirugía del segmento anterior:** Se han descrito tras cirugía de catarata, glaucoma, queratoplastia, cirugía refractiva y, en general cualquier tipo de cirugía del segmento anterior, en relación con el uso del separador palpebral.

- **Síndrome de Blefarochalasia:** Es una alteración poco frecuente de etiología desconocida que cursa con episodios repetidos de inflamación palpebral severa y de corta duración. Los episodios suelen aparecer en la adolescencia y tienden a disminuir en frecuencia con el paso de los años (posible mecanismo endocrino implicado). Como consecuencia de éstos se produce una atrofia importante de las estructuras palpebrales, con piel delgada y con telangiectasias, desinserción de cantos laterales, prolapso de glándula lagrimal y ptosis por desinserción de la aponeurosis (fig. 13). La ptosis aponeurótica que acompaña a este síndrome es grave y difícil de tratar.

Tratamiento

El tratamiento de las ptosis aponeuróticas es siempre quirúrgico, y consiste en reinsertar la aponeurosis en la cara anterior del tarso, llevándola a su posición original. Se realiza preferiblemente con anestesia local, si la edad del paciente lo permite, para localizar mejor la aponeurosis, que a veces se encuentra muy retraída en la órbita y al mismo tiempo nos permite ajustar intraoperatoriamente la altura y simetría del párpado (fig. 14).

Otra alternativa quirúrgica en los casos de ptosis aponeuróticas más leves (1-2 mm) que responden a la fenilefrina (se normaliza la posición tras la instilación de una gota de fenilefrina al 10%) es la conjuntivo-mullerectomía (fig. 15).



Fig. 13: Síndrome de blefarochalasia durante la fase aguda (arriba) y crónica (abajo).



Fig. 14: Aspecto pre y postquirúrgico de ptosis aponeurótica tratada mediante reinserción de la aponeurosis.

PTOSIS MIOGÉNICA

La ptosis miogénica está causada por un déficit en la función del músculo elevador del párpado superior. Si están presentes en el momento del naci-



Fig 15: Aspecto pre y postquirúrgico de una ptosis aponeurótica tratada mediante conjuntivo-mullerectomía parcial.

miento se denominan PTOSIS MIOGÉNICAS CONGÉNITAS y si aparecen en cualquier otro momento a lo largo de la vida se denominan PTOSIS MIOGÉNICAS ADQUIRIDAS (algoritmo 4).

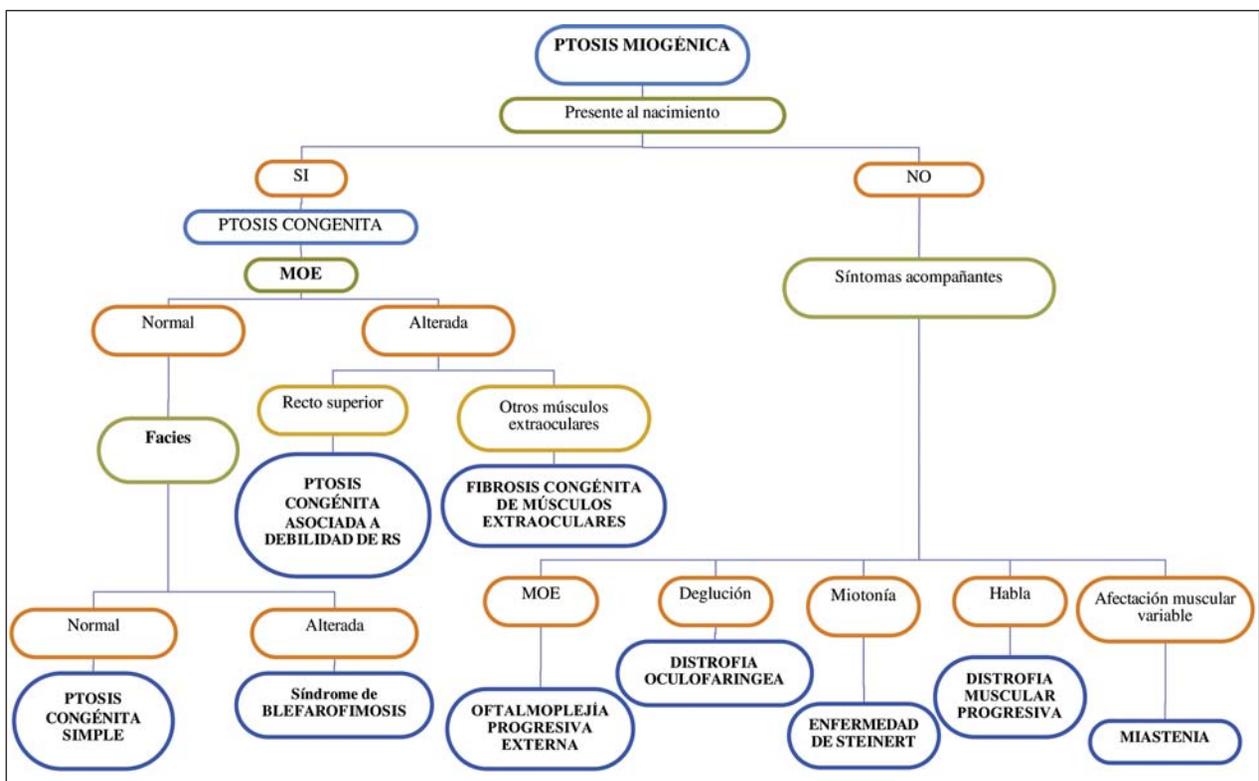
Al explorar al paciente no solamente debemos valorar el grado de ptosis y la función del músculo elevador del párpado superior, sino también la motilidad ocular extrínseca (MOE), el tamaño de los párpados, su hendidura horizontal y el puente nasal. Si la MOE es normal hablaremos de *ptosis congénita simple*. Si la MOE está alterada hablaremos de *ptosis congénita compleja* y puede estar asociada a debilidad del músculo recto superior o a fibrosis de otros músculos extraoculares. Puede asociarse a un síndrome de blefarofimosis.

Si la ptosis miogénica es adquirida debemos buscar otros signos y síntomas acompañantes: aspecto de la cara, alteración de la MOE, del habla y de la deglución, contracciones miotónicas, y variabilidad en el grado de la ptosis a lo largo del día, entre otros para descartar miastenia gravis, oftalmoplejia externa crónica progresiva, distrofia miotónica, síndrome oculofaríngeo o una distrofia muscular progresiva.

Ptosis miogénicas congénitas

Ptosis congénita simple

Producida por una disgenesia aislada idiopática del músculo elevador del párpado superior (EPS), es



Algoritmo 4.

la causa más frecuente de ptosis en la infancia. Aunque la mayoría de los casos son esporádicos, existe un componente hereditario aún no aclarado, y se han descrito mutaciones en determinados loci de los cromosomas 1 y X, patrones autosómicos dominantes con penetrancias variables, posibles genes modificadores de la lateralidad e incluso asociaciones con malformaciones oculares y sistémicas.

Los estudios histológicos definen la ptosis miogénica congénita como una disgenesia más que como una distrofia, es decir, una alteración del desarrollo, y puede apreciarse durante la cirugía como una reducción del espesor e infiltración grasa de la aponeurosis del párpado ptótico. La sustitución de las fibras musculares estriadas por tejido fibro-adiposo limita tanto la contracción como la relajación del EPS en la mirada arriba y abajo. Así, este tipo de ptosis se caracteriza por una mala función del músculo elevador, retraso del párpado en la mirada inferior y en ocasiones lagofthalmos. A menor desarrollo del músculo mayor será la gravedad de la ptosis, llegando incluso a estar ausente el surco del párpado superior (fig. 16).

La ptosis congénita simple se manifiesta desde el nacimiento y permanece relativamente constante durante toda la vida. Aproximadamente el 75% de las ptosis congénitas son unilaterales y son ptosis puras. La ambliopía aparece en un 20% de los pacientes, pero sólo en una cuarta parte de ellos es atribuible aisladamente a la ptosis, estando relacionada en su mayoría con estrabismo, astigmatismo elevado o anisometropía, situación frecuente en estos pacientes. Por ello, en todos los casos debemos determinar la agudeza visual y el error refractivo. Si existe riesgo de ambliopía por oclusión del eje visual, la cirugía debe ser realizada precozmente.

En el 25% restante la ptosis es bilateral, a menudo asimétrica, dato importante a valorar en el momento del planteamiento quirúrgico. En casos de ptosis bilaterales graves el niño compensa la deficiencia de su elevador con la contracción del músculo frontal y con la posición elevada del mentón. La cirugía en estos pacientes no debe demorarse demasiado para evitar la aparición de patología de la columna cervical (fig. 17).

Ptosis congénita asociada a debilidad del músculo recto superior

La ptosis miogénica congénita asociada a un fenómeno de Bell deficiente o estrabismo vertical puede indicar una disgenesia concomitante del músculo



Fig. 16: Ptosis congénita derecha. Obsérvese el menor descenso del párpado ptótico en la mirada inferior.

recto superior. Ambos músculos tienen un origen embriológico común, pero sólo se presenta una disgenesia combinada en un 5% de los casos (fig. 18).



Fig. 17: Aspecto pre y postquirúrgico de una ptosis congénita simple tratada mediante resección del elevador.



Fig. 18: Ptosis congénita asociada a debilidad del músculo recto superior.

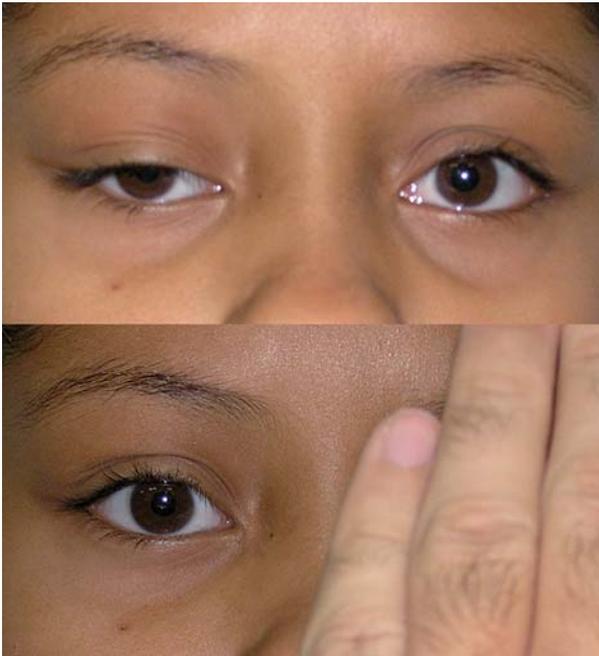


Fig. 19: Pseudoptosis en paciente con hipotropía. La posición del párpado se normaliza al fijar con ese ojo.

Debemos hacer un diagnóstico diferencial con las falsas ptosis por hipotropía, en los que la posición del párpado se normaliza al fijar el ojo hipotrópico (fig. 19).

Síndrome de Blefarofimosis

Este síndrome combina *ptosis bilateral congénita grave*, generalmente simétrica, con pobre o nula función del EPS, *epicanto inverso*, *párpados supe-*



Fig. 20: Síndrome de Blefarofimosis.

riores pequeños, acortamiento de la hendidura palpebral horizontal y telecanto (fig. 20). El puente nasal y reborde orbitario también están poco desarrollados. Puede asociar ectropión de la porción temporal de los párpados inferiores, por la falta de elasticidad y escasez de la piel y desplazamiento lateral de los puntos lagrimales. Presentan también hipertriosis. La histología muestra fibrosis del músculo EPS y escasez de fibras musculares estriadas.

Se hereda de forma autosómica dominante, con penetrancia variable, aunque hasta un 35% de los casos son formas esporádicas. Existen dos tipos, ambos debidos a anomalías en el gen FOXL2 (locus 3q22). El tipo 1 se asocia con infertilidad femenina, mientras que en el tipo 2 la fertilidad es normal. Se ha propuesto otro locus presente en el cromosoma 7q. En este síndrome la inteligencia es normal.

El riesgo global de ambliopía en los pacientes con este síndrome es superior al 50%, aunque depende del tipo de ptosis, alcanzando casi el 80% en los casos asimétricos. Por esto la ptosis en este tipo de pacientes debe corregirse antes de los 3 años y nunca más allá de los 5 años.

Síndrome de Fibrosis congénita de los músculos extraoculares

Es un grupo raro de trastornos congénitos idiopáticos caracterizado por la sustitución del tejido muscular contráctil normal por tejido fibroso. Con frecuencia de carácter hereditario autosómico dominante, el espectro de afectación puede abarcar desde la alteración de un solo músculo hasta involucrar todos los músculos de ambos ojos, con fibrosis total o parcial del tejido afectado y grados variables de restricción.

La ptosis es a menudo bilateral, con función del EPS prácticamente ausente y afectación variable de las limitaciones en la motilidad ocular. El test de ducción forzada es positivo, debido a que los músculos están tensos y fibrosos.

Ptosis miogénicas adquiridas

Miastenia gravis

La miastenia gravis (MG) es un trastorno autoinmune mediado por anticuerpos contra el receptor nicotínico de acetilcolina a nivel de la placa motora. Esto provoca el bloqueo funcional de los receptores y su lisis, asociado a una pérdida de los pliegues normales de la membrana postsináptica. La dificultad en la transmisión del impulso motor resulta en la debilidad muscular característica de la MG.

Dado que casi en la mitad de los casos los músculos extraoculares, y en especial el EPS, son los primeros en afectarse, con frecuencia los pacientes acuden al oftalmólogo refiriendo ptosis, diplopía o ambas como forma de comienzo de la enfermedad (fig. 21).

Puede simular cualquier alteración de la motilidad ocular extrínseca, y debe incluirse en el diagnóstico diferencial de cualquier ptosis adquirida. Al comienzo suele ser unilateral, con afectación variable del párpado contralateral, y con un empeoramiento característico a lo largo del día, tras haber mejorado con el reposo nocturno. No existe patrón predeterminado de afectación de la motilidad ocular extrínseca, aunque algunos autores sugieren que se afectan primero las supraducciones. Es típico el agravamiento de la ptosis en los intentos de mantener la mirada hacia arriba de forma prolongada (fig. 21). En la mayoría de los pacientes, la MG ocular se generaliza a la musculatura de las extremidades, con carácter proximal y asimétrico, pudiendo afectar también otros músculos faciales y producir disfagia, disnea o disartria. Pueden presentar crisis de exacerbación desencadenadas por procesos intercurrentes, como infecciones o fiebre.

La prueba diagnóstica clásica es el test de edrofonio (Tensilon[®], Anticude[®]). Tras su administración intravenosa, este anticolinesterásico de acción rápida y corta vida media revierte los síntomas de forma casi inmediata y transitoria. Esta prueba debe realizarse bajo monitorización y con disponibilidad de atropina por el riesgo de crisis colinérgica.



Fig. 21: Ptosis en paciente con *Miastenia Gravis*. Obsérvese la fatiga muscular progresiva con ptosis cada vez más acentuada al mantener la mirada hacia arriba.

En la miastenia gravis la motilidad ocular intrínseca, así como las funciones sensitivas y autonómicas, se encuentran respetadas.

Otros tests incluyen las pruebas del frío y del reposo, estudios neurofisiológicos y serológicos. La prueba del hielo tiene una alta sensibilidad (90%) y especificidad y es fácil realizar en la consulta mediante su aplicación sobre los párpados durante 2 minutos, produciendo una mejoría transitoria de la ptosis (fig. 22). Parece que el frío disminuye la actividad de la acetilcolinesterasa y mejora la eficiencia de la transmisión neuromuscular.

La demostración de anticuerpos contra el receptor de acetilcolina es diagnóstica, aunque su ausencia no excluye el diagnóstico. Son positivos en el 50% de las MG oculares aisladas, frente al 85% en la MG generalizada. Debe descartarse asimismo una posible asociación con otras patologías autoinmunes, en especial el hipertiroidismo.



Fig. 22: Mejoría de la ptosis en paciente con miastenia tras test del hielo.

El tratamiento de la MG va dirigido a mejorar la transmisión neuromuscular mediante inhibidores de la acetilcolinesterasa (piridostigmina), y disminuir la respuesta autoinmune (esteroides, inmunosupresores, plasmaféresis y/o timentomía). Aquellas ptosis que no respondan a estos tratamientos serán susceptibles de tratamiento quirúrgico resecaando la aponeurosis en mayor o menor grado de acuerdo al grado de ptosis.

Oftalmoplejia Externa Progresiva Crónica

La oftalmoplejia externa progresiva crónica es una miopatía de herencia mitocondrial (transmisión materna), que afecta a la musculatura ocular extrínseca de ambos ojos produciendo ptosis y oftalmoplejia progresivas (fig. 23). Su sello histopatológico es el color rojo oscuro de las fibras musculares («rojo rasgado») en la tinción con tricrómico de Gomori, que representa la acumulación de mitocondrias anormales en las miofibrillas.

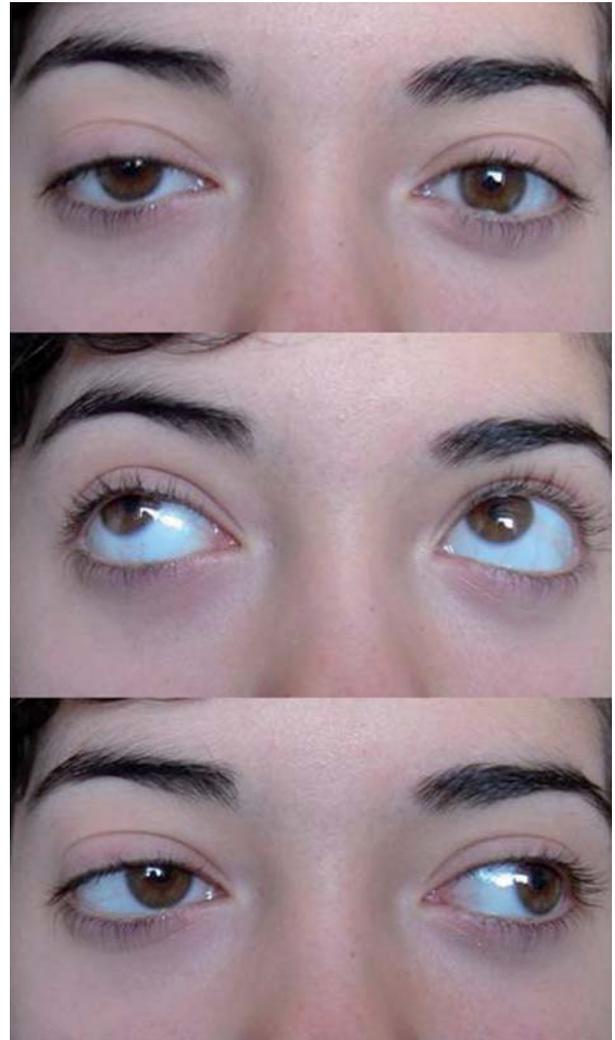


Fig. 23: Oftalmoplejía externa progresiva.

Afecta a ambos sexos por igual y comienza habitualmente a partir de la tercera década de la vida, aunque puede verse antes. Es bilateral y su evolución es lentamente progresiva, por lo que raramente refieren diplopía a pesar de la grave alteración oculomotora. Las fibras musculares pupilares se encuentran respetadas, de ahí el nombre de oftalmoplejía externa.

Debido a su origen mitocondrial, pueden afectarse otros tejidos con altas necesidades energéticas, como el miocardio, músculo esquelético y SNC.

El *síndrome de Kearns-Sayre* pertenece al grupo de las miopatías mitocondriales y se caracteriza por oftalmoplejia externa progresiva, bloqueo cardíaco, retinopatía pigmentaria y debilidad muscular periférica. La ptosis suele ser muy acusada.

El tratamiento en estos casos debe estar dirigido solamente a mantener libre el eje visual, sin que apa-

rezca lagofthalmos, ya que el fenómeno de Bell es muy pobre o nulo y, los casos avanzados, presentan una absoluta inmovilidad.

Distrofia Miotónica de Steinert

La distrofia miotónica se hereda de forma autosómica dominante (cromosoma 19) y se caracteriza por debilidad de los músculos esqueléticos faciales y periféricos y por dificultad para la relajación muscular tras una contracción mantenida. La afectación ocular puede incluir ptosis, blefarospasmo, paresia orbicular, oftalmoplejia externa simétrica, queratitis seca por parpadeo infrecuente, pupilas mióticas poco reactivas, cataratas «*en árbol de Navidad*» y degeneración pigmentaria macular y periférica.

La debilidad es de predominio distal, empeora con el frío y la fatiga, y se asocia a anomalías sistémicas típicas, como atrofia testicular, calvicie frontal, retraso mental y resistencia a la insulina (fig. 24). Su diagnóstico es electromiográfico.



Fig. 24: Distrofia miotónica de Steinert.

Distrofia Oculofaríngea

La distrofia muscular oculofaríngea es un trastorno familiar de herencia autosómica dominante, producido por mutaciones en el gen codificante de la proteína PAB2, y caracterizado por debilidad y atrofia de la musculatura faríngea y ocular. La disfagia, que empieza alrededor de la quinta década de la vida, suele preceder varios años a la aparición de la ptosis, bilateral y progresiva (fig. 25). El fenómeno de



Fig 25: Distrofia oculofaríngea.

Bell generalmente está respetado y la función del elevador es un poco mejor que en la oftalmoplejia externa progresiva crónica, por lo que muchas veces podemos conseguir buenos resultados haciendo resecciones del EPS, aunque en casos graves serán necesarias técnicas de suplencia.

Tratamiento de la ptosis miogénica

El tratamiento quirúrgico de la ptosis congénita solamente debe ser precoz si genera ambliopía; de lo contrario debe demorarse hasta la edad de 4-5 años. La ptosis por sí sola excepcionalmente es responsable de una ambliopía, debiendo descartar anisometropía, estrabismo o astigmatismo elevado.

La ptosis adquirida puede ser operada en cualquier momento de la vida.

La indicación operatoria y la elección de la técnica depende de las formas anatómico-clínicas y fundamentalmente de la función elevadora. En términos generales:

- Cuando la función del músculo elevador es buena realizamos, a través del surco palpebral una resección de la aponeurosis de dicho músculo (fig. 17).
- Cuando la función es muy pobre o ausente realizamos una suspensión del párpado al músculo frontal, con estrechas bandas de fascia lata que extraemos del muslo o de fascia del músculo temporal extraída también del mismo paciente (fig. 26).

La finalidad del tratamiento de la ptosis es doble: funcional y estética. Deberá hacerse de forma precoz en los casos que produzca ambliopía.



Fig. 26: Aspecto pre y postquirúrgico de una ptosis miogénica tratada mediante suspensión al frontal.

PTOSIS NEUROGÉNICA

La ptosis neurogénica se produce por una alteración en la innervación normal del complejo elevador

del párpado superior (elevador del párpado superior y músculo de Müller). Pueden ser congénitas o adquiridas. Las congénitas se deben a defectos innervacionales en el desarrollo embrionario, mientras que las adquiridas se deben a una interrupción de la innervación previamente bien desarrollada.

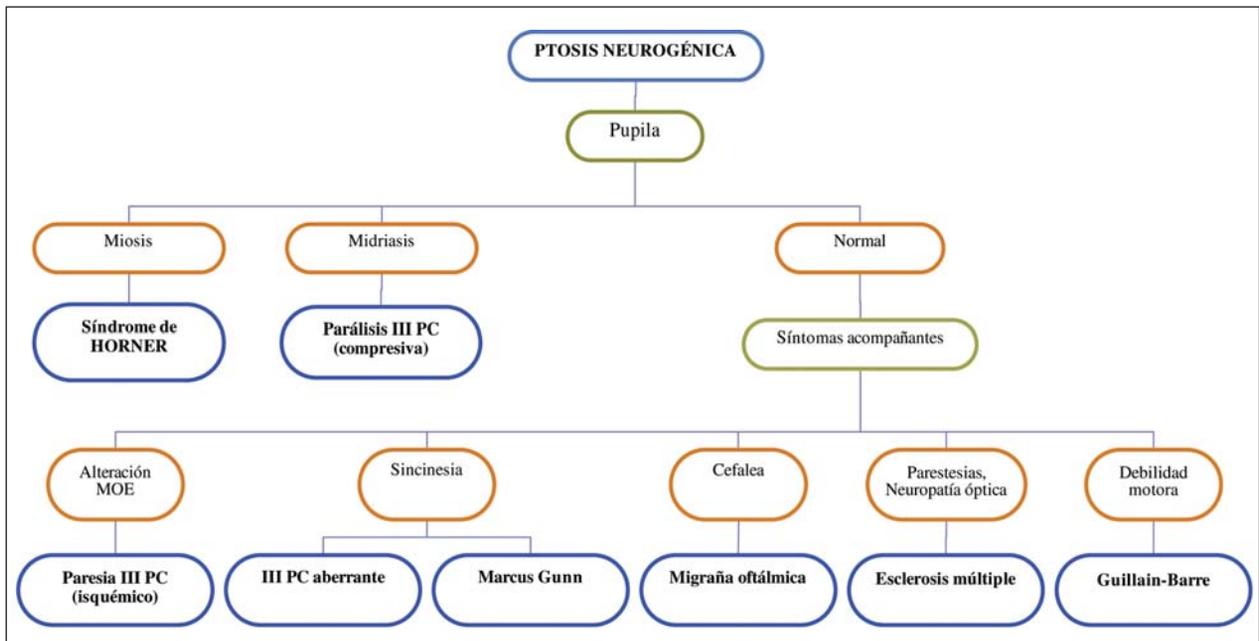
En este tipo de ptosis debemos fijarnos en dos aspectos fundamentales: la pupila y síntomas acompañantes (algoritmo 5).

Evaluación pupilar

Síndrome de Horner

Ante una pupila *miótica asociada a ptosis*, nos encontramos ante un *síndrome de Horner*. Se trata de una parálisis oculosimpática y en este caso la ptosis es leve (de 1-2 mm), pues sólo se afecta la innervación del músculo de Müller. Es el resultado de una parálisis de las fibras simpáticas de la vía pupilar (ver capítulo 10). Puede ser congénito (asocia heterocromía del iris) ó adquirido (fig. 27).

Una anisocoria esencial asociada a ptosis de otra causa, puede simular un síndrome de Horner. La exploración cuidadosa de las pupilas, junto con las pruebas farmacológicas y la observación de las características de la ptosis, serán esenciales para el diagnóstico diferencial (ver capítulo 10) (fig. 28).



Algoritmo 5.



Fig. 27: Imagen superior: Síndrome de Horner adquirido. Imagen inferior: Horner congénito derecho con hipocromía ipsilateral del iris.



Fig. 29: Parálisis del III par con midriasis.



Fig. 28: Síndrome de Horner. Reversión de la anisocoria y ptosis tras instilación de apraclonidina 0,5% en ambos ojos.

Parálisis del III par

Cuando nos encontramos con una ptosis acompañada de midriasis, el diagnóstico de sospecha es de una parálisis del III par presumiblemente compresiva. La causa más frecuente es el aneurisma de la arteria comunicante posterior (ver capítulos 10 y 12). (figs. 29 y 30).



Fig. 30: Ptosis secundaria a parálisis del III par craneal sin midriasis.

Síntomas acompañantes

En caso de que la ptosis no se acompañe de anisocoria, serán los síntomas acompañantes los que nos orienten a la etiología de la ptosis neurogénica.

Alteración de la MOE

Cuando la ptosis se acompaña de alteración de la motilidad ocular extrínseca sin afectación pupilar, es probable que se trate de una *parálisis del III par isquémica*.

La causa más frecuente es la mononeuropatía isquémica, que se produce con más frecuencia en pacientes mayores con factores de riesgo vascular (hipertensión arterial, diabetes) (fig. 30).

Ptosis sincinética

Puede verse tras procesos de *regeneración aberrante*, tras lesiones nerviosas traumáticas y nunca en las mononeuropatías isquémicas, ya que implica una lesión de la mielina y del perineuro. Las fibras que originariamente inervan un músculo extraocular, se dirigen al elevador del párpado, de modo que se eleva el párpado superior, anteriormente paralizado, cuando el paciente mira hacia abajo. El antecedente de una parálisis del III par secundaria a un traumatismo es de gran ayuda para el diagnóstico.

El tipo más frecuente de ptosis sincinética es la *ptosis de Marcus Gunn*. Se trata de un trastorno congénito y unilateral que se caracteriza por la retracción involuntaria y espasmódica del párpado ptósico, que aparece sinérgicamente con ciertos movimientos mandibulares; el párpado con ptosis se eleva cuando el paciente realiza un determinado movimiento de la

mandíbula (fig. 31). Se debe a una conexión anormal entre ramas del V par craneal y la división superior del III par, que inerva el músculo elevador del párpado superior. La mayoría de las veces el párpado se eleva con movimientos de apertura de la boca, movimiento de succión o movimientos de la mandíbula hacia el lado opuesto. Los padres suelen notar la ptosis del párpado y el movimiento hacia arriba y hacia abajo, en relación con la succión, el bostezo o la masticación.

Cefalea

Cuando la ptosis se acompaña de cefalea, hay que tener presente la *migraña oftalmopléjica*. El nervio oculomotor es el par craneal más frecuentemente afectado en este tipo de migraña, pudiendo producir diplopía, ptosis y a veces midriasis. Ante dicho cuadro es obligado establecer el diagnóstico diferencial con un aneurisma de arteria comunicante posterior.

Otros síntomas neurológicos

Aunque muy raramente, la ptosis puede acompañarse de síntomas neurológicos en el transcurso de una *Esclerosis Múltiple* (parestias, neuropatía óptica asociada a la ptosis, cansancio, visión doble, problemas del habla, temblor en las manos, debilidad en los miembros, pérdida de fuerza o de sensibilidad en alguna parte del cuerpo, vértigo o falta de equilibrio, sensación de hormigueo o entumecimiento, problemas de control urinario y dificultad para andar o coordinar movimientos).

También en el transcurso de un *síndrome de Guillain-Barré* se puede producir una oftalmoparesia que puede estar asociada a ptosis por parálisis del III par craneal. Es un trastorno autoinmunitario, más común en personas de ambos sexos entre 30 y 50 años. A menudo aparece después de una infección menor, generalmente respiratoria o gastrointestinal. Los signos de la infección original normalmente ya han desaparecido antes de que comiencen los síntomas del síndrome. Síntomas asociados a la ptosis son hormigueo, debilidad muscular y parálisis.

Tratamiento

- El tratamiento ideal de las ptosis neurogénicas es el etiológico.



Fig. 31: Ptosis sincinética de Marcus-Gunn.

- Cuando no es posible o permanece la ptosis como secuela, puede plantearse la cirugía. El tipo de cirugía va a depender de la función del EPS residual (alterada siempre salvo en los casos de síndrome de Horner, donde el músculo afectado es el músculo de Müller).

- Si la función es mayor de 3 mm practicaremos una resección del EPS.

- Si la función es menor de 3 mm se optará por una suspensión al músculo frontal.

- Las dos ptosis neurogénicas que tienen una variante quirúrgica especial son la ptosis del síndrome de Horner y las sincinésicas.

- La ptosis en el *síndrome de Horner*, como hemos dicho suele ser leve (1-2 mm) y tiene una función del EPS normal. En estos casos la conjuntivo-müllerectomía parcial tiene unos resultados excelentes, con una predictibilidad mayor que la cirugía por vía cutánea.

- Las *ptosis sincinésicas* requieren también un tratamiento especial, ya que implica por un lado elevar el párpado y por otro tratar la sincinesia.

- * En la *ptosis de Marcus-Gunn*, lo primero es explicar a los padres que el fenómeno sincinésico suele mejorar con el tiempo y por lo tanto suele ser conveniente esperar. En caso de que no desaparezca, o se trate de una regeneración aberrante, el tratamiento ideal es la sección de elevador del párpado superior para que desaparezca la sincinesia asociada

a una suspensión al frontal para que eleve el párpado. Los resultados suelen ser mejores cuando la suspensión se realiza de forma bilateral. No obstante, muchos pacientes incluso médicos son muy reticentes a realizar este tratamiento en el párpado sano contralateral.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

1. Mateos S. Ptosis palpebral: tipos, exploración y tratamiento quirúrgico. Ergon. Madrid. 2005.
2. Matsuo K. Stretching of the Muller muscle results in involuntary contraction of the levator muscle. Ophthal Plast Reconstr Surg 2002; 18: 5-10.
3. Nerad JA. Oculoplastic Surgery: The Requisites in Ophthalmology. Mosby. St Louis, 2001.
4. Salcedo G, Salcedo M. Ptosis Palpebral. Diagnóstico y tratamiento. Asociación para evitar la ceguera en México, I.A.P. México DF. 1995.
5. Smit TJ, Koornneef L, Zonneveld FW, Groet E, Otto AJ. Computed tomography in the assessment of the post-tenucleation socket syndrome. Ophthalmology 1990; 97: 1347-51.
6. Vistnes LM. Mechanism of upper lid ptosis in the anophthalmic orbit. Plast Reconstr Surg 1976; 58: 539-45.
7. Yuzuriha S, Matsuo K, Ishigaki Y, Kikuchi N, Kawagishi K, Moriizumi T. Efferent and afferent innervations of Mueller's muscle related to involuntary contraction of the levator muscle: important for avoiding injury during eyelid surgery. Br J Plast Surg 2005; 58: 42-52.