## RESOLUCION DIRECTORAL

Lima, OB de  $\overline{JVm\dot{b}}$ 

de 2022

**Visto,** el expediente con Registro DG-N°006630-2022, que contiene el Memorando N° 235-DEIDAECNA-INSN-2022, con el cual se hace llegar las Guías Técnicas: "GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE BLEFAROPTOSIS", Elaborada por el Servicio de Oftalmología

#### **CONSIDERANDO:**

Que, los numerales II y VI del Título Preliminar de la Ley N° 26842, Ley General de Salud, establecen que la protección de la salud es de interés público y por tanto es responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, los literales c) y d) del Artículo 12° del Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado por Resolución Ministerial N° 083-2010/MINSA, contemplan dentro de sus funciones el implementar las normas, estrategias, metodologías e instrumentos de la calidad para la implementación del Sistema de Gestión de la Calidad, y asesorar en la formulación de normas, guías de atención y procedimientos de atención al paciente;

Que, con Memorando N° 235-DEIDAECNA-INSN-2022, el director Ejecutivo de Investigación, Docencia y Atención en Cirugía del Niño y del Adolescente remite a la Oficina de Gestión de la Calidad el Documento Técnico: "GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE BLEFAROPTOSIS", elaborada por el Servicio de Oftalmología del Instituto Nacional de Salud del Niño;

Que, con Memorando N°430-2020-DG/INSN, de fecha 12 mayo del 2022, la Dirección General aprueba el Documento Técnico: "GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE BLEFAROPTOSIS", elaborada por el Servicio de Oftalmología; y autoriza la elaboración de la resolución correspondiente;

Con la opinión favorable de la Dirección Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Cirugía del Niño y del Adolescente, el Departamento de Investigación, Docencia y Atención de Cirugía Pediátrica y la Oficina de Gestión de la Calidad del Instituto Nacional de Salud del Niño, y;

De conformidad con lo dispuesto en la Ley N° 26842, Ley General de Salud, y el Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Salud del Niño, aprobado con Resolución Ministerial N° 083-2010/MINSA;







#### **SE RESUELVE:**

Artículo Primero. - Aprobar el Documento "GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE BLEFAROPTOSIS" que consta de (20) páginas, elaborado por el Servicio de Oftalmología del Instituto Nacional de Salud del Niño.

Artículo Segundo. - Encargar a la Oficina de Estadística e Informática, la publicación del Documento Técnico: "GUIA TECNICA PARA EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO DE BLEFAROPTOSIS" en la página web Institucional.

#### Registrese, Comuniquese y Publiquese.



JATM/REK

) DG

) DA

) DEIDAECNA

) DIDAC

) OEI

) OAJ ) OGC



MINISTERIO DE SALUD INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO M.C. JAIME AMADEO TASAYCO MUÑOZ DIRECTOR GENERAL (e) G.M.P. 18872 - R.N.E. 034554



## INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO

# GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE BLEFAROPTOSIS

SERVICIO DE OFTALMOLOGÍA

Abril 2022





## GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA PTOSIS EN PEDIATRIA

## ÍNDICE

I.	Finalidad	3
II.	Objetivos	3
III.	Ámbito de Aplicación	3
IV.	Proceso o Procedimiento a Estandarizar	3
V.	Consideraciones Generales 5.1 Definición 5.2 Etiología 5.3 Fisiopatología 5.4 Aspectos Epidemiológicos 5.5 Factores de Riesgo Asociado	3 3 4 5 7 7,
VI.	Consideraciones Específicas 6.1 Cuadro Clínico 6.2 Diagnóstico 6.3 Exámenes Auxiliares 6.4 Manejo Según Nivel de Complejidad y Capacidad Resolutiva 6.5 Complicaciones 6.6 Criterios de Referencia y Contrarreferencia 6.7 Flujograma	7: 7 8 9 9 13 13
VII.	Anexos	10
VIII	Referencias Ribliográficas	





#### I. FINALIDAD

Definir las características clínicas de la ptosis palpebral en pacientes pediátricos y contribuir a un manejo temprano para mejorar su desarrollo visual.

#### II. OBJETIVO

Elaborar una guía técnica que permita conocer los diferentes tipos de ptosis pediátrica, su presentación clínica, su diagnóstico y así establecer un flujograma que explique de forma clara su manejo médico y tratamiento quirúrgico oportuno.

#### III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

La presente guía clínica tiene como ámbito de aplicación a nuestra población infantil usuaria de los servicios de salud del INSN, y está dirigida al personal de salud.

## IV. PROCESO O PROCEDIMIENTO PARA ESTANDARIZAR

#### 4.1. NOMBRE

**CODIGO CIE-10** 

#### Clasificación

a) Blefaroptosisb) Blefaroptosis congénita

H02.4

Q10.0

#### V. CONSIDERACIONES GENERALES

Esta guía considera los siguientes tipos de ptosis

Blefaroptosis	Blefaroptosis congénita

#### 5.1. DEFINICIÓN

#### 5.1.1. Definición de Blefaroptosis:

La blefaroptosis es un párpado superior en una posición anormalmente baja, que puede disminuir parcial o totalmente la visión de uno o ambos ojos. Puede ser miogénico, aponeurótico, neurogénico o mecánico. (1)

#### 5.1.2. Definición de Blefaroptosis congénita:

La blefaroptosis congénita es la presencia de un párpado superior caído desde el nacimiento. En algunos casos es posible que se evidencia meses después del nacimiento. Puede ser unilateral o bilateral. La ptosis grave puede cubrir completamente el eje visual y producir una ambliopía profunda si no recibe un manejo adecuado y oportuno.<sup>(2)</sup>





#### 5.2. ETIOLOGÍA

La blefaroptosis pediátrica es una patología multifactorial y por ende compleja. Se presenta cuando existe una alteración en el desarrollo de los párpados, el cual comienza alrededor de las 7 semanas del desarrollo embrionario con la aparición de los pliegues palpebrales, formados por la reduplicación del ectodermo superficial junto con una extensión de mesodermo paraaxial del proceso frontonasal en el párpado inferior y del proceso maxilar en el párpado inferior. Estos pliegues se fusionan a las 8 semanas y permanecen así temporalmente hasta iniciar su separación alrededor de las 24 semanas. El mesénquima interno a los repliegues da lugar a la placa tarsal, el músculo elevador del párpado superior, músculo orbicular, tabique orbitario y músculo tarsal de Müller. (1)

La mayor parte de las blefaroptosis pediátricas son de tipo miogénico, debido a una disgenesia de músculo elevador que es reemplazado por tejido fibroso y adiposo, presentando mala función. (2) Pueden ser unilaterales o bilaterales y estar asociadas con debilidad del músculo recto superior en un 5% de los casos (parálisis doble del elevador), ya que comparten el mismo origen mesenquimatoso, asociado a un fenómeno de Bell ausente. Puede transmitirse con un rasgo autosómico dominante. (3)

También se puede presentar la blefaroptosis miogénica asociado a otras malformaciones como el síndrome de Blefarofimosis (tríada de ptosis congénita, epicanto inverso y estrechez de fisura palpebral), que es un trastorno hereditario esporádico o autosómico dominante en el cromosoma 3q22 donde hay una mutación del gen FOXL2. (1,2)

La blefaroptosis miogénica adquirida incluye a miopatías hereditarias primarias con una disminución crónica y progresiva de la función elevadora, así como miopatías secundarias asociadas a enfermedades sistémicas. Las miopatías hereditarias primarias se componen de los trastornos hereditarios mitocondriales y autosómicos dominantes / recesivos enumerados en la Tabla 1.

Tabla 1. Miopatías heredadas que presentan blefaroptosis.

Miopatía	Patrón de herencia
Oftalmoplejía externa progresiva	Mitocondrial
crónica	
Síndrome de Kearns - Sayre	Mitocondrial
Encefalopatía mitocondrial	Mitocondrial
Distrofia miotónica	Autosómico dominante
	Gen DMPK
Distrofia muscular oculofaríngea	Autosómico dominante
	Gen PABPN1
Miopatía oculofaringodistal	Autosómico
	dominante/recesivo
	Gen LRP12





La blefaroptosis aponeurótica congénita puede ocurrir cuando la aponeurosis del músculo elevador distal no se adhiere a la superficie anterior del tarso alrededor de la décima semana del desarrollo embrionario, y no presenta retraso palpebral en la mirada hacia abajo. (3,4)

La blefaroptosis congénita también puede ser el resultado de una disfunción neurológica o una falla de la unión neuromuscular del músculo elevador. La rama superior del III par craneal inerva el músculo elevador del párpado superior y el músculo recto superior. El III par se encuentra en el mesencéfalo y está compuesto por múltiples subnúcleos. El núcleo oculomotor, ubicado ventralmente, controla el músculo elevador y los músculos extraoculares, con la excepción del recto lateral y el oblicuo superior. (4)

En el fenómeno de Marcus Gunn, la blefaroptosis disminuye cuando el paciente mastica. Esto es causado por una conexión aberrante de la división superior del III par craneal que inerva el músculo elevador y el nervio trigémino que inerva al músculo pterigoideo externo. (5)

Las enfermedades de desinervación craneal congénita (CCDD) representan una etiología poco común de blefaroptosis neurogénica congénita. Se producen por disgenesia o agenesia de los núcleos de los nervios craneales. La fibrosis congénita de los músculos extraoculares (CFEOM), siendo el tipo 1 el más frecuente asociado a mutación del gen KIF21A en el cromosoma 12q12, el síndrome de retracción de Duane (DRS) aislado asociado al brazo corto del cromosoma 3 y 8, el síndrome de Mobius y la parálisis doble del elevador pueden producir ptosis congénita con diversos grados de desinervación neurogénica. (6)

#### 5.3. FISIOPATOLOGÍA

La blefaroptosis pediátrica de acuerdo con su fisiopatología puede clasificarse en:

- **5.3.1.** Blefaroptosis miogénica: Se debe a una anomalía del desarrollo del músculo elevador, el cual es distrófico, con tejido graso y fibroso que reemplaza a las fibras musculares. Es un párpado con mala función del músculo elevador y retraso palpebral con insuficiente relajación en la mirada hacia abajo. Hay cierto grado de lagoftalmos, incluso durante el sueño. <sup>(3,4)</sup>
- **5.3.2.** Blefaroptosis aponeurótica: Se caracteriza por una función del músculo elevador normal. Existe un defecto en el tendón que no es capaz de transmitir adecuadamente la fuerza de contracción generada por el músculo elevador. La cantidad de blefaroptosis suele ser variable, pero la dehiscencia de la aponeurosis se suele acompañar por un pliegue palpebral más alto de lo normal. Este tipo de blefaroptosis se relaciona más con el envejecimiento; pero en niños puede estar relacionado con defectos en su desarrollo, a traumatismos durante el parto, o debido a alergias con frote constante y excesivo. <sup>(5,6)</sup>





**5.3.3.** Blefaroptosis neurogénica: Debido a defectos de inervación muscular durante el desarrollo embrionario. Conexiones sincinéticas entre el III y V par craneal producen el síndrome de Marcus Gunn, más frecuente en mujeres y en el ojo izquierdo. Anormalidades de la inervación simpática produce un síndrome de Horner congénito. Estas dos últimas entidades también pueden ser adquiridas por traumatismo o tumor. En el síndrome de Horner se produce la triada, miosis, blefaroptosis y anhidrosis. Se presenta una blefaroptosis de 1 a 3 mm con 1 a 2 mm de blefaroptosis inversa del párpado inferior. Una hipopigmentación del iris del ojo afectado suele estar presente en el Horner congénito. Este es un signo importante para diferenciar del Horner adquirido cuyas posibles causas obliguen a buscar un tumor que afecte la vía simpática (p. ejem: neuroblastoma). La parálisis congénita del III par es muy rara. Se caracteriza por una blefaroptosis completa, midriasis no reactiva, ausencia de elevación, depresión y aducción del ojo afectado. (7)

Aunque no es una causa neurogénica, la miastenia gravis puede causar blefaroptosis en la población pediátrica. Es una blefaroptosis que característicamente aumenta al avanzar el día, asociada a un estrabismo muy cambiante y diplopía. La ptosis congénita por fatigabilidad por sobre uso del frontal puede ser un dato semiológico útil dentro de su diagnóstico diferencial. (7,8)

- **5.3.4. Blefaroptosis mecánica:** Debido a una masa tumoral, un cuerpo extraño, o hinchazón de los tejidos blandos. El músculo elevador y su aponeurosis suelen ser normales. Los hemangiomas infantiles y los neurofibromas plexiformes son las causas más comunes de blefaroptosis mecánica en los niños. Suelen infiltrar de forma compleja el músculo elevador. (9)
- **5.3.5.** Blefaroptosis traumática: Puede ser congénita producida por lesiones en el útero, secundaria a amniocentesis o durante la labor de parto.

La pseudoptosis debe diferenciarse de la blefaroptosis verdadera, como, por ejemplo: microftalmos, anoftalmos, enoftalmos, ptisis bulbi, retracción palpebral contralateral, asimetría facial, proptosis contralateral, inflamación del párpado y estrabismo vertical. (7. 9, 10, 11).

#### 5.4. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

La blefaroptosis congénita es el tipo más común con mayor prevalencia en varones y 11,7% con antecedentes familiares positivos. Se reporta afectación bilateral en el 4% de los casos y predominancia de afectación izquierda en el 68%. <sup>(3)</sup>. Por otro lado, Berry-Brincat y Willshaw revisaron todos los casos de ptosis infantil durante un período de 9 años en el Birmingham Children's Hospital, estimando la incidencia de ptosis congénita en 41% (76 niños de 186) mientras que, en los pacientes restantes, la ptosis fue un signo asociado de un síndrome sistémico. <sup>(4,5)</sup>

El Instituto Nacional de Salud del Niño es un centro de referencia para el manejo de las blefaroptosis pediátricas. En 2015 se tuvo 115 pacientes con bleraroptosis. El 20% (23/115) fueron bilaterales y 97% (111/115) de los casos fueron moderadas y severas. Hubo un predominio de pacientes con





blefaroptosis de sexo masculino con un 57.39%, siendo el 77% procedentes de Lima y el 63% menores de 5 años. El estrabismo fue la condición más frecuente asociada con un 16%. (12)

#### 5.5. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS (2)

#### 5.5.1 Medio Ambiente

- Exposición a teratógenos externos en útero
- Amniocentesis
- Lesiones Obstétricas
- Infecciones connatales
- Tumorales

#### 5.5.2 Factores Hereditarios.

- Defectos genéticos en el desarrollo
- Anomalías cromosómicas

#### 5.5.3 Estilo de vida

No aplica

## VI. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

## 6.1. CUADRO CLÍNICO: (1,2,4,6)

#### 6.1.1. Signos y síntomas

- Pliegue palpebral superior poco desarrollado o ausente.
- Retraso palpebral con la mirada hacia abajo
- Limitación de la elevación en la afectación conjunta con el recto superior. Se asocia a fenómeno de Bell deficiente.
- Elevación involuntaria de la ptosis durante los movimientos de la mandíbula en caso de asociación con fenómeno de Marcus Gunn.
- Tortícolis compensadora
- Disminución de agudeza visual si compromete eje visual

#### 6.1.2. Interacción cronológica

- El cuadro clínico está presente desde el nacimiento en el caso de las ptosis congénitas.
- En el caso de las ptosis adquiridas mecánicas y aponeuróticas el inicio es insidioso y el curso progresivo.
- En el caso de las ptosis adquiridas traumáticas el inicio es brusco posterior al trauma.

#### 6.2. DIAGNÓSTICO

## 6.2.1. Criterios diagnósticos de ptosis (1,4,7,9,10)

- Edad de aparición de la ptosis y su duración
- Posición anormal de la cabeza (p. ejem, elevación del mentón)
- Movimiento del párpado con el movimiento de la boca
- Progresión de la ptosis (p. ejem, oftalmoplejía externa progresiva crónica)





- Variabilidad de la ptosis y del estrabismo asociado (p. ejem, miastenia gravis juvenil)
- Visión doble, y si existe, en qué posición de la mirada (p. ejem, visión doble al mirar hacia arriba en ptosis congénita con afectación del recto superior)
- Antecedentes de: trauma, condiciones médicas o discapacidades congénitas, cirugías oculares, ingesta de fármacos, ptosis en algún otro miembro de la familia, uso de lentes de contacto, uso de anteojos y tratamiento de ambliopía.

#### 6.2.2. Diagnóstico diferencial

- Blefaroptosis aponeurótica que se presenta de manera insidiosa por debilitamiento de la aponeurosis del elevador posterior a la fricción constante en pacientes atópicos.
- Blefaroptosis mecánica que se presenta de manera insidiosa por presencia de tumores orbitarios que aumenta con su crecimiento.
- Blefaroptosis secundaria a traumatismo que se presenta bruscamente luego del evento traumático
- Blefaroptosis por miastenia gravis que varía en el transcurso del día.

#### 6.2.3 Evaluación de la ptosis: (8, 9, 10)

#### 6.2.3.1. Estática y dinámica del párpado superior

- Pliegue cutáneo palpebral superior
- Simetría de la caída palpebral
- Altura del borde palpebral superior mediante la medición de la distancia margen reflejo (MRD1). Según esta medida la ptosis se clasifica en: leve (2 mm o menos) con un MRD1 de 3 mm, moderada (3 mm) con un MRD1 de 2 mm y severa (4 mm o más) con un MRD1 de menos de 1 mm.
- Función del músculo elevador, fijando la ceja manualmente para evitar acción del músculo frontal. Según su función la ptosis se clasifica en: función muy buena (> 12 mm), función buena (entre 8 y 11 mm), función mala (entre 4 a 7 mm), función nula (< 4 mm).
- Descenso del párpado superior al mirar hacia abajo.
- Examinar fatigabilidad y fuerza muscular de los párpados
- Signo de Cogan (fasciculación palpebral cuando los ojos se dirigen a la posición primaria de la mirada luego de una posición en la mirada extrema inferior).
- Posición de las cejas.





#### 6.2.3.2. Tortícolis

 Se observa con mayor frecuencia en ptosis bilaterales con elevación del mentón

#### 6.2.3.3. Búsqueda de signos oculares o craneofaciales

- Fenómeno de Marcus Gunn
- Ptosis asociada a la alteración de otros músculos extraoculares
- Fenómeno de Bell

#### 6.3. EXAMENES AUXILIARES

#### 6.3.1. De patología clínica (6, 7, 8)

- Anticuerpos antirreceptores de acetilcolina (en caso de sospecha de miastenia gravis juvenil)
- Cariotipo (en sangre y piel) muestra de tejido (para extracción de ADN, células o líneas celulares), Cribado de infecciones y enfermedades metabólicas según sospecha.

## 6.3.2. De Imágenes (6, 8, 9)

- Ecografía ocular A, B y UBM (en caso de tumores palpebrales como el neurofibroma plexiforme de la neurofibromatosis tipo 1, asociado a astrocitomas o riesgo de glaucoma o del hemangioma palpebral para descartar infiltración intraorbitaria y para diferenciar de una pseudoptosis en caso de microftalmos).
- Resonancia magnética cerebral y del tronco encefálico para descartar causas estructurales, o aneurismas.
- TAC tórax (en caso de ptosis con síndrome de Horner adquirido para descartar patología tumoral compresiva y en miastenia gravis juvenil para descartar timoma).

#### 6.3.3. Exámenes especializados complementarios

 Según sea solicitado en las interconsultas, y según corresponda a los servicios de: neurología, neurocirugía, genética, endocrinología, cirugía de tórax y cirugía de cabeza y cuello.

## 6.4. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

#### 6.4.1. Medidas Generales y Preventivas

- El manejo adecuado y oportuno es el resultado de un diagnóstico etiológico lo más preciso posible.
- En general, evitar la ambliopía por deprivación. Si no hubiere ptosis grave que afecte el eje visual, la rehabilitación visual debe realizarse primero antes que la cirugía reparadora.





 Usar anteojos con su mejor corrección, así como oclusión en los casos de alta anisometropía y ambliopía. En casos de pacientes no cooperadores se realizará refracción ciclopléjica bajo sedación.

## 6.4.2. Tratamiento quirúrgico (5, 6, 7, 8, 10, 13, 14)

- Cuando el párpado superior afecta el eje visual provocando una reducción del campo visual o induciendo alto astigmatismo o tortícolis, la intervención quirúrgica es obligatoria y debe realizarse lo antes posible. En otros casos la cirugía puede posponerse hasta los 4 años para realizar una exploración preoperatoria más precisa.
- La cantidad de ptosis y la función del elevador son los dos parámetros principales que deben considerarse antes de la cirugía.
- La tabla 2 resume la elección de la técnica quirúrgica según el grado de ptosis y función elevadora.

Técnica	Indicación	Función del elevador
Fasanella - Servat	Ptosis congénita leve	≥ 12 mm
Cirugía de la aponeurosis	Ptosis leve	≥ 12 mm
Resección del elevador	Ptosis leve a moderada	4-11 mm
Suspensión del frontal	Ptosis severa	< 4 mm
'	Prevención de la ambliopía	

#### 6.4.2.1. Técnica de Fasanella - Servat

- La técnica se utiliza generalmente en aquellos pacientes que presentan una buena función del elevador y una ptosis <4 mm.</li>
- Fasanella-Servat reduce la ptosis al eliminar el tejido conjuntival, el músculo Müller y parte del tarso mediante un abordaje palpebral interno posterior.
- El párpado se evierte suavemente y el borde superior del tarso se sujeta al lado inferior del músculo de Müller y la conjuntiva.
- Después del pinzamiento, se utiliza la misma aguja para crear una sutura continua con una sutura absorbible de poliglactina 6-0 a través del margen del párpado.
- A continuación, se tiran ambos brazos de la sutura a través de la herida conjuntival y se atan.
- El uso de suturas más suaves ha reducido constantemente una de las principales complicaciones que representa la irritación corneal por rascado.
- Otras complicaciones comunes incluyen la colocación incorrecta de las pinzas, queratitis posoperatoria, granuloma de sutura y hemorragias posoperatorias.
- Como resultado de la pérdida de tejido conjuntival del fondo de saco superior, se puede formar un entropión.
- La tasa de éxito de esta técnica fue del 89,5%, pero los casos congénitos tuvieron la tasa de éxito más baja de todos los subgrupos estudiados. (5)





## 6.4.2.2. <u>Técnica de cirugía de la aponeurosis y resección del elevador</u>

- Esta técnica está indicada en la corrección de la ptosis en pacientes con > 5 mm de función elevadora. Mejora la función del elevador acortando el complejo elevador (músculo y aponeurosis).
- Existen 2 abordajes: anterior o transconjuntival

#### Abordaje anterior.

- Consiste en la exposición de la aponeurosis del elevador mediante una incisión en el pliegue del párpado superior y el avance de la aponeurosis del elevador al doblar o extirpar el músculo.
- La aponeurosis se vuelve a unir a la superficie anterior del tarso con suturas no absorbibles.

#### Abordaje transconjuntival.

- Conduce a una menor distorsión del tejido y un mejor resultado cosmético.
- Los beneficios que se obtienen con este tipo de cirugía son la preservación de los planos anatómicos y las estructuras de elevación de los párpados, incluido el músculo de Müller y el ligamento de Whitnall. Es más, permite al cirujano personalizar la cantidad de elevación del párpado intraoperatoriamente.
- Aunque los resultados de la resección del elevador no son completamente predecibles, un estudio retrospectivo de 10 años realizado por Abrishami at col. en un grupo de pacientes donde la ptosis congénita representó un 88,2% informa una tasa de éxito global del 78,7%. <sup>(6)</sup>

#### 6.4.2.3. Suspensión del frontal (11, 13)

- Es la técnica quirúrgica más común para la ptosis congénita grave con alto riesgo de ambliopía con <4 mm de función elevadora.
- El músculo frontal eleva la ceja y parcialmente el párpado.
- Esta técnica consiste en formar una conexión directa entre el tarso y el músculo frontal creando una suspensión de doble triángulo desde el párpado hasta la zona superior de la ceja.
- En niños menores de 12 años se usa material sintético como nylon 3-0
- En niños mayores de 12 años se utiliza fascia lata autógena de 10-12 cm de largo de la pierna del paciente que se extrae en la primera parte de la cirugía.





#### Técnica de la suspensión al frontal

- El pliegue cutáneo se identifica mediante una marca cutánea lateral, medial y central aproximadamente a 3 mm de la línea de las pestañas.
- Dos marcas de piel más de 3 mm se hacen verticalmente por encima de la ceja, una ligeramente lateralmente y la otra ligeramente medialmente desde las marcas del párpado creadas antes, mientras que una tercera marca en la frente, 5 mm por encima y entre las dos marcas de cejas, dibuja un triángulo isósceles ideal.
- Se utiliza una aguja fascial de Wright, de 140 mm de longitud y apertura oval 1 x 6 para pasar las tiras a través del párpado.
- En este punto de la cirugía, el cirujano debe tener cuidado de no atrapar / encarcelar el periostio, ya que no permitirá que el músculo frontal levante los párpados.
- Finalmente, ambos extremos de las tiras se atan juntos mientras una sutura absorbible 6-0 refuerza el nudo.

Las complicaciones más frecuentes son el fracaso del procedimiento quirúrgico, la extrusión o el deslizamiento.

La suspensión frontal es un procedimiento sencillo y bien conocido, que puede repetirse o revisarse si es necesario. Sin embargo, el uso de materiales autólogos limita el tiempo y las posibilidades disponibles para eliminarlos, ya que se incorporan fácilmente al tejido. De lo contrario, los materiales no autólogos pueden eliminarse en cualquier momento y no agravan las reacciones inflamatorias granulomatosas, aunque podrían estar expuestos al rechazo.

#### 6.4.3. Efectos adversos y/o colaterales con el tratamiento (11, 14)

- Defectos de refracción.
- Ambliopía.
- Estrabismo.
- Hipocorrección e hipercorrección.
- Entropión palpebral superior.
- Lagoftalmos con queratitis puntiforme superficial.
- Exposición de suturas conjuntivales con abrasión y/o úlcera corneal.
- Infecciones o cicatrización inadecuada con los materiales utilizados en la cirugía
- Granulomas de sutura y hemorragia postoperatoria.
- Asimetría estética de las alturas de los márgenes palpebrales superiores de ambos ojos.
- Bandas fibróticas producto de la cirugía.

#### 6.4.4. Signos de alarma

- Dolor ocular.
- Signos de infección local y sistémica





Disminución de la agudeza visual

#### 6.4.5. Criterios de Alta

Después de tratamiento médico y/o corrección quirúrgica adecuada, y respuesta al tratamiento en los controles posteriores.

## 6.4.6. Pronóstico (11, 13, 14)

La cirugía de la blefaroptosis congénita ayuda a dejar libre el eje visual pero no devuelve función del músculo, por lo que en casos severos quedará con un ligero lagoftalmos al ocluir los ojos. En casos de pacientes que fueron operados de pequeños con material sintético, con el transcurso del tiempo si cede, se hará la cirugía con material autólogo.

#### 6.5. COMPLICACIONES (4,6,9,10)

#### Relacionadas a la blefaroptosis

- Ambliopía por deprivación
- Ulceras corneales
- Infecciones corneales Leucomas corneales

#### Relacionadas a la cirugía de blefaroptosis

- Cicatrización queloide.
- Alteraciones de la simetría palpebral superior
- Infección de herida operatoria.
- Celulitis pre septal y orbitaria.
- Hematoma palpebral.

#### 6.6. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRAREFERENCIA

Todo paciente con este tipo de patología palpebral requiere atención en un hospital de nivel III con subespecialista de oculoplastica como lo es en nuestro Instituto.

#### 6.6.1. CRITERIOS DE REFERENCIA

Los siguientes criterios deben ser tomados en cuenta para una referencia oportuna que permita un diagnóstico temprano y un tratamiento correcto:

- Ptosis que compromete el eje visual.
- Ptosis asociada a lesiones tumorales del párpado.
- Ptosis adquirida con alteraciones de la pupila.
- Ptosis leve a moderada con disminución de la visión o errores de refracción con rápida progresión.
- Ptosis asociada a condiciones sistémicas que requieran un abordaje multidisciplinario para establecer un diagnóstico y tratamiento adecuado.

Las ptosis leves sin ambliopía no deben ser referidos.





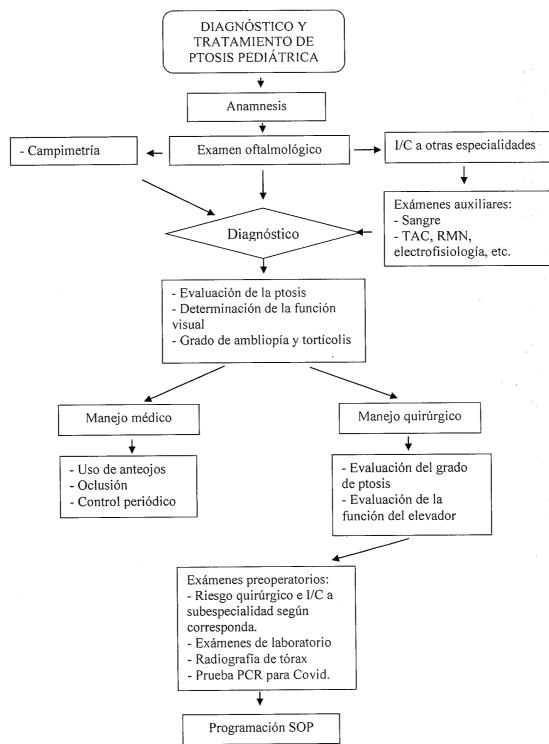
#### 6.6.2. CRITERIOS DE CONTRAREFERENCIA

Los pacientes deberán ser reevaluados cada 7 días durante el primer mes y luego cada mes durante 04 meses después de la cirugía, luego de lo cual serán contrarreferidos a su centro de origen.





## 6.7. FLUXOGRAMA DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA PTOSIS PEDIÁTRICA







#### VII. ANEXOS

#### Anexo N° 1

#### CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA CIRUGÍA DE PTOSIS

Yo, padre /madre del
paciente
DECLARO
QUE EL (LA) DOCTOR(A)
Se puede practicar la siguiente alternativa quirúrgica para esta enfermedad: corrección de blefaroptosis, que en el caso particular es necesario /conveniente que se realice, al ser el único tratamiento viable, no habiendo otros procedimientos médicos que mejoren la condición.  Además, se me ha explicado lo siguiente:  1. Que la enfermedad que padece consiste
3. Las intervenciones por blefaroptosis muchas veces requieren cirugías

- 3. Las intervenciones por blefaroptosis muchas veces requieren cirugías complementarias, pudiendo no ser la única cirugía para corregir dicha patología.
- 4. Molestias, complicaciones y fracasos: toda intervención quirúrgica, tanto por la propia técnica como por el estado de salud de cada paciente lleva implícita una serie de complicaciones como: infección de herida, apertura de herida, formación de hematoma, entropión secundario, formación de queloide o cicatriz hipertrófica, asimetría palpebral.
- 5. Por mi situación actual, el médico me ha explicado que pueden aparecer riesgos y complicaciones como......
- 6. Alternativas: no existen otras.
- 7. Cuidados: me han explicado las precauciones y el tratamiento que, en mi caso, he de seguir tras la intervención y que me comprometo a observar.
- 8. Anestesia: es general.
- 9. Transfusiones: no requiere
- 10. Anatomía patológica: no requiere

He comprendido las explicaciones que se me han facilitado en un lenguaje claro y sencillo, y el médico tratante que me ha atendido ha permitido realizar todas las observaciones y me ha aclarado todas las dudas que le he planteado. También comprendo que, en cualquier momento y sin necesidad de dar ninguna explicación, puedo revocar el consentimiento que ahora presto, antes que el procedimiento objeto de este documento sea realizado y que la firma del presente documento no exime de responsabilidad al médico tratante. Por ello, manifiesto que estoy





## GUÍA TÉCNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA PTOSIS EN PEDIATRIA

satisfecho con la información recibida y comprendo el alcance y los riesgos del

tratamiento quirt Y en tales condi	irgico propuesto. ciones		
	ACEPT	го	
Que se me reali	ce una intervención de		······································
posteriormente	n tomar fotografías o f puedan ser vistas por pe docencia o investigación.	ïlmaciones de la operac ersonal en formación, sabie	ión y que endo que su
	Lima	a,ded	el 202
HUELLA DIGITAL			HURL
alleger Startings the Starting Tallactures .	(Firma del paciente) DNI №	(Firma del familiar tes DNI №	
10) DECLARACION DE	L CIRUJANO RESPONSA	BLE:	
He informado a este pad sus alternativas, riesgos	iente del propósito y natura posibles y de los resultado	leza de la operación descrit s que se esperan.	a arriba, de
	Firma C. M. P. N		
11) LUGAR Y FECHA: I	ima de	del 202	
.,		ugi 202	•





## DENEGACIÓN O REVOCATORIA

Yo N°		identificado	con	D.	N. 1	
Luego de haber sido informado de la manifiesto en forma libre mi denegac realización, haciéndome responsable decisión, exonerando de INSN.	ión/Revocación (tacha	r lo que corre	spond	la) p	ara si	3 <b>J</b>
					1.05 2.0 2.0	
Firma de la paciente	Firma del familia	-				
DNI	DNI					
	Firma del medico					·





#### VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1. Al-Mujaini A, Yahyai MAL, Ganesh A. Congenital eyelid anomalies: What general physicians need to know. Oman Med J 2021;36(4).
- Bacharach J, Lee WW, Harrison AR, Freddo TF. A review of acquired blepharoptosis prevalence, diagnosis, and current treatment options. Eye 2021;35(9):2468-2481.
- 3. Fleitman-Broder, C. (2020). Müller's muscle-conjunctival resection for correction of recurrent congenital ptosis. report of three cases. [Conjuntivo-müllerectomía para la corrección de ptosis congénita recurrente, presentación de tres casos] Revista Mexicana De Oftalmologia, 94(5), 211-214. doi:10.24875/RMOE.M20000124
- 4. Zeng XY, Wang JX, Qi XL, Li X, Zhao SZ, Li XL, et al. Efectos de la ptosis congénita sobre el desarrollo refractivo del ojo y la visión en niños. Int J Ophthalmol [Internet]. 2020 [citado el 20 de diciembre de 2021]; 13 (11): 1788–93. Disponible en http://dx.doi.org/10.18240/ijo.2020.11.1
- 5. Floyd MT, Kim HJ. More than meets the eye: a comprehensive review of blepharoptosis. Plast Aesthet Res 2021;8:1. http://dx.doi.org/10.20517/2347-9264.2020.110
- 6. Katowitz WR, Katowitz JA. Pediatric Ptosis. En: Pediatric Oculoplastic Surgery. Cham: Springer International Publishing; 2018. p. 359–409.
- 7. Nutt R, McLoone E, George S, O'Gallagher M. Atypical Horner's syndrome: frequency, features and aetiology in a paediatric population. Eye 2021;35(3):811-816.
- Pavone P, Cho SY, Praticò AD, Falsaperla R, Ruggieri M, Jin D-K. Ptosis in childhood:

  8. A clinical sign of several disorders Case series reports and literature review. Medicine (Baltimore). 2018;97(36):e12124. Disponible en: <a href="https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6133583/">https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6133583/</a>
- 9. Ueki S, Suzuki Y, Kiyokawa M, Hanyu T, Fukuchi T. Hyperopic anisometropia with a shorter axial length ipsilateral to the ptotic eye in children with congenital ptosis. BMC Ophthalmol 2021;21(1).
- Marenco M, Macchi I, Macchi I, Galassi E, Massaro-Giordano M, Lambiase A. Clinical presentation and management of congenital ptosis. Clin Ophthalmol. 2017;11:453– 63. Disponible en: <a href="https://doi.org/10.2147/OPTH.S111118">https://doi.org/10.2147/OPTH.S111118</a>
- 11. Liu N, He A, Wu D, Zhang J, Song N. Modified Maximal Levator Palpebrae Superioris Shortening in Correcting Congenital Severe Ptosis in Children. Ann Plast Surg 2021;87(5):523-527.
- 12. Instituto Nacional de Salud del Niño. Oficina de Estadística e Informática.





- 13. Wong C-, Hsieh MKH, Mendelson B. A Comprehensive Approach to Asian Upper Eyelid Ptosis Correction: The Levator Musculo-Aponeurotic Junction Formula. Aesthet Surg J 2021;41(10):1120-1129.
- 14. Dawood AS, Hassan OA, Sayed MOE. Maximal levator resection versus Gore-Tex ® sling for congenital blepharoptosis with poor levator function. Oman J Ophthalmol 2021;14(3):173-178.



