

Ptose palpebral associada a paquidermoperiostose: relato de caso

Eyelid ptosis associated with pachydermoperiostosis: case report

Ana Paula Ximenes Alves¹
Joana Gurgel Holanda Filha²
Fabiane Trindade Jerônimo³

RESUMO

Descreve-se caso clínico de um indivíduo acometido por paquidermoperiostose, cuja queixa principal foi ptose palpebral bilateral. Trata-se de doença hereditária, autossômica dominante, que acomete a pele, os ossos e os tecidos moles, resultando em acentuada hipertrofia tarsal. Discute-se a fisiopatologia da ptose e o tratamento executado no caso.

Descritores: Blefaroptose/fisiopatologia; Blefaroptose/cirurgia; Osteoartropatia hipertrófica primária/etiologia; Relatos de casos [Tipo de publicação]

INTRODUÇÃO

Paquidermoperiostose ou osteoartropatia hipertrófica primária é uma rara doença hereditária caracterizada por hiperostose, baqueteamento digital e acometimento cutâneo.

Uma das características principais da doença é a paquidermia, espessamento cutâneo causado por hiperplasia endotelial na derme, infiltrado de linfócitos e histiócitos, além de depósito de fibras colágenas⁽¹⁾. Estas alterações costumam afetar a face do paciente, conferindo-lhe feições grosseiras, incluindo as pálpebras.

A hiperostose, por sua vez, consiste na formação de tecido ósseo sob o perióstio do osso normal. Acomete principalmente as extremidades distais dos metacarpos, metatarsos e ossos longos. O baqueteamento digital decorre da proliferação de tecido conectivo no leito ungueal, associada à dilatação e hipertrofia da parede dos pequenos vasos.

Relatamos aqui um caso em que a queixa principal do paciente foi ptose palpebral relacionada à doença.

CASO CLÍNICO

MAP, sexo masculino, 60 anos, procedente de Camocim, CE, a 360 km de Fortaleza, agricultor, solteiro, procurou o Hospital Geral César Cals em abril de 2002, com queixa de “problema no olho”. Referiu que há cerca de 4 anos vinha evoluindo com dificuldade para abrir os olhos, associada a um aumento da espessura palpebral, pior à direita. Apresentava ainda prurido palpebral e secreção ocular mucóide, crônicos.

Além das queixas oftalmológicas, referia aumento de volume das extremidades desde a infância (pés e mãos) e que vinha evoluindo com aumento de volume e dor nas articulações dos punhos, tornozelos, joelhos, dedos das mãos e ombro (Figura 2). Queixou ainda de cefaléia crônica, adinamia e sudorese profusa.

Trabalho realizado no Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará, Setor de Oftalmologia do Hospital Geral de Fortaleza. Ceará (CE).

¹ Doutora em Oftalmologia. Professora substituta da disciplina de Oftalmologia do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará (UFCE). Ceará (CE).

² Residente de Oftalmologia, segundo ano, do Serviço de Oftalmologia da UFCE. Ceará (CE).

³ Residente de Oftalmologia, segundo ano, do Serviço de Oftalmologia do Hospital Geral de Fortaleza. Ceará (CE).

Endereço para correspondência: Rua Tibúrcio Cavalcante, 847 - Apto. 1801 - Fortaleza (CE) CEP 60125-100
E-mail: apxalves@hotmail.com

Recebido para publicação em 12.05.2004

Versão revisada recebida em 17.11.2004

Aprovação em 17.01.2005

Nota Editorial: Após concluída a análise do artigo sob sigilo editorial e com a anuência do Dr. Waldir Martins Portellinha sobre a divulgação de seu nome como revisor dele, agradecemos sua participação nesse processo

Ao exame, apresentava acuidade visual de 20/400 e 20/60 com correção (-9.0 D esf. x -1.75 cil 161° no olho direito e -2.5 D esf. x -2.25 cil 110° no esquerdo) e exotropia com desvio do olho direito. Apresentava ptose palpebral bilateral severa, que lhe causava dificuldade de locomoção (Figura 1). Mesmo usando os músculos frontais, não era possível visualizar o reflexo corneano (distância margem-reflexo negativa). A fenda palpebral era de 2,0 mm em ambos os olhos; a medida da excursão da pálpebra superior era próxima de zero e não havia sulco palpebral superior. À biomicroscopia evidenciava um aumento importante de espessura dos tarsos e papilas gigantes nos tarsos superiores (Figura 3). Apresentava catarata nuclear mais pronunciada à direita. Não havia alterações corneanas ou na câmara anterior. Tonometria de 20 e 12 mmHg e fundoscopia normal em ambos os olhos.

Foi submetido a uma extensa investigação clínica, que detectou um hipotireoidismo e hipertensão arterial sistêmica. Foram afastadas causas pulmonares, cardíacas, endócrinas ou paraneoplásicas que explicassem seu quadro cutâneo e osteoarticular. O diagnóstico final foi então, de osteoartropatia

hipertrofica primária, corroborado pela informação de que um irmão (entre 6) e dois filhos de uma prima do paciente apresentavam alterações sistêmicas semelhantes.

Paralela à investigação clínica, foi submetido a uma biópsia palpebral (exérese de pentágono), que revelou hipertrofia de glândulas sebáceas. Realizou-se, então, um avançamento da aponeurose do elevador, que se encontrava desinserida, sem bom resultado. Num segundo tempo, foi submetido a um encurtamento horizontal das pálpebras superiores e inferiores, conseguindo-se medir uma distância margem-reflexo de 2,0 mm bilateral e satisfação do paciente (Figura 4).

COMENTÁRIOS

O baqueteamento digital, um dos primeiros sinais clínicos que surgem nas osteoartropatias hipertroficas, foi descrito por Hipócrates em 450 AC⁽²⁾. Achado semelhante foi visto em esqueletos da América Central, da mesma época⁽²⁾. Trata-se, portanto, de uma doença reconhecida desde a Antiguidade.

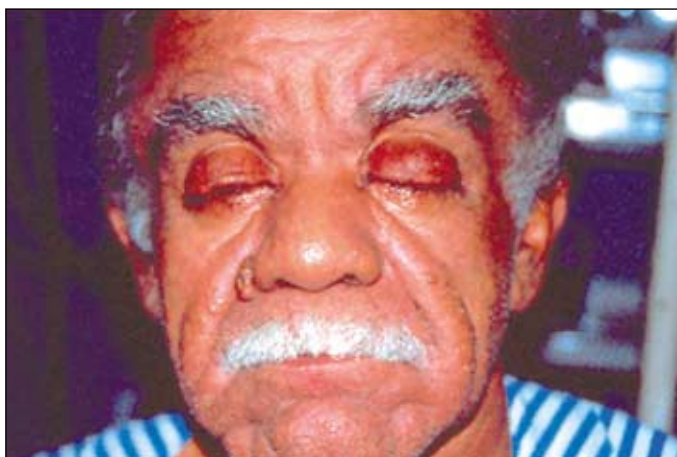


Figura 1 - Ptose palpebral bilateral e incapacitante



Figura 3 - Hipertrofia tarsal e conjuntival



Figura 2 - Aspecto das mãos e baqueteamento digital



Figura 4 - Aspecto pós-operatório final

Só mais tarde descobriu-se, porém, duas formas da doença: a osteoartropatia hipertrófica (OAH) primária, também chamada de síndrome de Touraine-Solente-Gole, e a doença secundária, síndrome de Pierre-Marie-Bamberger⁽³⁾. Esta última é mais prevalente, ocorrendo em associação a doenças pulmonares, cardíacas, hepáticas, intestinais, doença de Graves, entre outras⁽⁴⁾. Acredita-se que nestas doenças, fatores de crescimento tecidual normalmente inativos ou removidos na sua passagem pelo pulmão, alcançariam a circulação sistêmica na sua forma ativa, e induziriam às alterações vistas na osteoartropatia hipertrófica. Distúrbios de plaquetas, fibroblastos e células endoteliais foram descritos⁽⁵⁾.

A OAH primária consiste em doença hereditária, autossômica dominante, mais comum em homens⁽⁶⁾ e de fisiopatologia ainda desconhecida. Estudos apontam para distúrbio primário dos fibroblastos, envolvendo proliferação anormal⁽⁷⁾ e síntese aumentada de glicosaminoglicanas⁽⁸⁾. Tem início na infância, progride por alguns anos e estaciona. Na pele, além da paquidermia, verificam-se alterações glandulares, como hiperhidrose, hipertrofia sebácea, acne e foliculite.

As pálpebras encontram-se espessadas, sobretudo o tarso, às custas de hipertrofia das glândulas de Meibomius⁽⁹⁻¹⁰⁾, o que é facilmente explicado pela hipertrofia sebácea generalizada vista na doença. Este espessamento acaba por produzir ptose mecânica, associada ou não a desinserção da aponeurose do elevador⁽¹⁰⁻¹¹⁾. No caso descrito, o componente mecânico foi mais importante na fisiopatologia da ptose, tendo em vista que o melhor resultado cirúrgico só foi conseguido após o encurtamento das pálpebras. Os autores avaliam que o encurtamento horizontal foi benéfico nesse tipo de paciente porque diminuiu a massa palpebral e assim, o efeito mecânico da hipertrofia tarsal. Raciocínio semelhante explica porque uma tarsectomia transconjuntival também pode dar bom resultado⁽¹¹⁾.

Vale ressaltar que as pálpebras inferiores também foram encurtadas porque obstruíam o eixo visual do paciente no olhar para baixo. Quadro semelhante é visto em alguns casos de retração de pálpebra inferior que recebem enxerto ou implante espaçador e evoluem com distúrbio da motilidade palpebral⁽¹²⁾. No nosso paciente isso ocorre em decorrência da grande hipertrofia tarsal e conseqüente falência dos retratores em movimentá-lo.

É interessante observar que o paciente desconhecia a sua doença sistêmica e aceitou-a até que a ptose palpebral compromettesse as suas tarefas diárias, quando veio à Fortaleza procurar tratamento. Tal grau de acometimento oftalmológico na paquidermoperiostose não parece ser comum, visto que, na literatura nacional, os relatos de caso privilegiam os aspectos ósseos e cutâneos da doença⁽¹³⁻²¹⁾.

Outro aspecto curioso do caso é que o paciente relata que os seus parentes acometidos pela OAH também já têm comprometimento palpebral significativo, mas não se dispõem a procurar assistência médica especializada. Isto reflete a dificuldade de acesso ao oftalmologista, que se concentra nas grandes cidades e não atende à população rural e dos pequenos centros urbanos (Camocim tem cerca de 51000 habitantes e fica a 360 km de Fortaleza).

A biópsia palpebral mostrou alterações inespecíficas, compatíveis com a doença, mas incapazes de elucidar o caso. Só a investigação clínica minuciosa, que afastou diagnósticos diferenciais como acromegalia, insuficiência cardíaca e pulmonar, foi capaz de chegar ao diagnóstico correto.

Além da ptose, estes pacientes podem apresentar distrofia macular, uma distrofia corneana da membrana de Bowman, e leucoma corneano⁽²²⁾. O tratamento sistêmico é feito com anti-inflamatórios não hormonais, para alívio da dor. Na falência desses, pode-se fazer uso de bisfosfonados⁽²³⁾.

AGRADECIMENTOS

Ao setor de Clínica Médica do Hospital César Cals de Fortaleza, ao setor de Oftalmologia do Hospital Geral e do Hospital Universitário de Fortaleza.

ABSTRACT

We describe a clinical case of a patient with pachydermoperiostosis and bilateral palpebral ptosis. It is a hereditary, dominant autosomic disease, which affects skin, bones and soft tissues. In the eyelid, it causes an important tarsal hypertrophy. We discuss the physiopathology and treatment of the ptosis.

Keywords: Blepharoptosis/physiopathology; Blepharoptosis/surgery; Osteoarthropathy, primary hypertrophic/etiologia; Case reports [Publication type]

REFERÊNCIAS

1. Matucci-Cerinic M, Lotti T, Calvieri S, Ghersetich I, Sacerdoti L, Teofoli P, et al. The spectrum of dermatological symptoms of pachydermoperiostosis (primary hypertrophic osteoarthropathy): a genetic, cytogenetic and ultrastructural study. *Clin Exp Rheumatol*. 1992;10 Suppl 7:45-8.
2. Martinez-Lavin M, Mansilla J, Pineda C, Pijoan C, Ochoa P. Evidence of hypertrophic osteoarthropathy in human skeletal remains from pre-Hispanic Mesoamerica. *Ann Intern Med*. 1994;120(3):238-41.
3. Eckardt A, Kreitner KF. [Primary hypertrophic osteoarthropathy]. *Z Orthop Ihre Grenzgeb*. 1995;133(4):303-5. German.
4. Lavín-Martinez M. Regional and heritable bone and collagen diseases/hypertrophic osteoarthropathy. In: Klippel JH, Dieppe PA. *Rheumatology*. 2nd ed. London: Mosby; 1998. p.46.1-46.4.
5. Silveira LH, Martinez-Lavin M, Pineda C, Fonseca MC, Navarro C, Nava A. Vascular endothelial growth factor and hypertrophic osteoarthropathy. *Clin Exp Rheumatol*. 2000;18(1):57-62.
6. Jansen T, Brandl G, Bandmann M, Meurer M. [Pachydermoperiostosis]. *Hautarzt*. 1995;46(6):429-35. German.
7. Matucci-Cerinic M, Sacerdoti L, Perrone C, Carosino A, Cagnoni ML, Jajic I, Lotti T. Pachydermoperiostosis (primary hypertrophic osteoarthropathy): in vitro evidence for abnormal fibroblast proliferation. *Clin Exp Rheumatol*. 1992;10 Suppl 7:57-60.
8. Wegrowski Y, Gillery P, Serpier H, Georges N, Combemale P, Kalis B, Maquart FX. Alteration of matrix macromolecule synthesis by fibroblasts from a patient with pachydermoperiostosis. *J Invest Dermatol*. 1996; 106(1):70-4.
9. Kirkpatrick JN, McKee PH, Spalton DJ. Ptosis caused by pachydermoperiostosis. *Br J Ophthalmol*. 1991;75(7):442-6.
10. Friedhofer H, Salles AG, Gemperli R, Ferreira MC. Correction of eyelid anomalies in pachydermoperiostosis. *Ophthalm Plast Reconstr Surg*. 1999; 15(2):137-8.

11. Arinci A, Tumerdem B, Karan MA, Erten N, BuyukbabanI N. Ptosis caused by pachydermoperiostosis. *Ann Plast Surg.* 2002;49(3):322-5.
12. Wearne MJ, Sandy C, Rose GE, Pitts J, Collin JR. Autogenous hard palate mucosa: the ideal lower eyelid spacer? *Br J Ophthalmol.* 2001;85(10):1183-7.
13. Carvalho TN, Araújo Júnior CR, Fraguas Filho SR, Costa MAB, Teixeira KISS, Ximenes CA. Osteoartropatia hipertrófica primária (paquidermoperiostose): relato de casos em dois irmãos. *Radiol Bras.* 2004;37(2):147-9.
14. Batista AAP, Bianco JAP, Batista AP, Alves LR, Afonso A, Silva HSL, et al. Osteoartropatia hipertrófica primária: relato de caso e revisão da literatura. *Radiol Bras.* 2003;36(3):183-6.
15. Ribeiro RC, Santos OLR, Moreira A, Oliveira Neto MP. Paquidermoperiostose. *J Bras Med.* 1993;64(6):43-6,50,52.
16. Cruz MA, Pereira GJC, Pereira HR. Osteoartropatia hipertrófica primária: descrição de um caso e revisão da literatura. *J Bras Med.* 1995;69(5/6):145-62.
17. Macedo LMG, Tormin FB, Gonçalves HAT, Nóbrega MB, Ferreira MS, Maia ABA, et al. Paquidermoperiostose: relato de um caso e revisão da literatura. *Rev Bras Reumatol.* 1990;30(2):67-70.
18. Inocência RM, Moreira HNC, Bertolo MB, Samara AM. Osteoartropatia hipertrófica primária (paquidermoperiostose): relato de dois casos e revisão da literatura. *Rev Bras Reumatol.* 1992;32(1):34-40.
19. Marques GC, Seragini FC, Kuester IMJ, Maio E. Paquidermoperiostose. *Klinikos.* 1987;3(12):17-9.
20. Laredo Filho J, Lazzareschi M, Braga Júnior MB, Kasinski S, Brizzi JJ. Paquidermoperiostose: atrofia hipertrófica primária: estudo de dois pacientes. *Rev Imagem.* 1986;8(1):1-8.
21. Souza BDB, Beltreschi F, Russo Filho FS, Carlquist I. Paquidermoperiostose: relato de caso. *Rev Bras Reumatol.* 1985;25(6):209-10.
22. Orentreich DS, Orentreich N. Dermatology of the eyelids (excluding neoplasms). In: Nesi FA, Levine MR, Lisman RD. *Smith's ophthalmic plastic and reconstructive surgery.* 2nd ed. St. Louis: Mosby; 1997. p.515-6.
23. Guyot-Drouot MH, Solau-Gervais E, Cortet B, Deprez X, Chastanet P, Cotten A, Delcambre B, Flipo RM. Rheumatologic manifestations of pachydermoperiostosis and preliminary experience with bisphosphonates. *J Rheumatol.* 2000;27(10):2418-23.