

11211³⁰

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

UNIDAD DE CIRUGIA PLASTICA Y RECONSTRUCTIVA

HOSPITAL GENERAL DR. MANUEL GEA GONZALEZ

COLOBOMA DE PARPADO

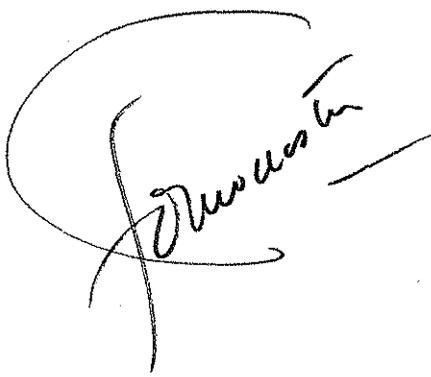
T E S I S

PARA OBTENER EL TITULO DE

CIRUJANO PLASTICO

PRESENTADA POR:

NICOLA MENICHELLI NETTO



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

MEXICO, D. F.



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

A MI MAESTRO

FERNANDO ORTIZ - MONASTERIO

COLOBOMA DE PÁRPADO

Los colobomas de los párpados son defectos triangulares, ocasionalmente cuadrangulares, que pueden variar desde una pequeña indentación del borde libre hasta su completa ausencia.

Jacques Gillemeau describió la entidad en 1585 refiriéndola como "párpado hendido".

El término COLOBOMA (*κολοβωμα* = mutilación) fue introducido por Walther en 1821, quien también describió los caracteres morfológicos de la patología.

Al contrario que en una mutilación, el párpado con un coloboma presenta todas sus estructuras anatómicas absolutamente normales, con excepción de la hendidura. El músculo orbicularis oculi puede distorsionar los bordes libres de la fisura, ampliando aparentemente el defecto. El coloboma generalmente involucra todo el espesor del párpado (piel, músculo, tarso y conjuntiva) y su localización es muy variable. Suele ocurrir en la mitad medial del párpado superior y en la mitad lateral del párpado inferior. Existe tanto en forma unilateral como bilateral y puede ocurrir en forma múltiple sobre un mismo párpado.

La transición mucó cutánea es nítida pero rara vez una delgada membrana epidérmica une los bordes del coloboma entre sí y a veces a estos con la córnea, limitando la movilidad ocular. Es frecuente observarse - quistes dermoides y dermolipomas subconjuntivales. (Fig. 1)

La lesión puede extenderse hacia las cejas como interrupciones - en su continuidad y hacia la piel cabelluda como una proyección triangu-- lar de ésta hacia el coloboma.

Los colobomas palpebrales pertenecen al gran grupo de las hendi-- duras faciales. Acompañan las formas más completas de hendiduras órbito-- faciales y constituyen un hallazgo importante en síndromes específicos como - el Síndrome de Treacher Collins Francheschetti, Síndrome de Goldenhart, - hiperteleorbitismo. (Fig. 2) También pueden ocurrir en forma aislada o - asociados a otras anomalías oculares como el coloboma de iris, de retina, microftalmos, etc.



Fig. 1.- Quiste Dermoide Subconjuntival concomitante a Coloboma del párpado superior.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Fig. 2.- Facies típico del paciente portador del Síndrome de Treacher Collins-Francheschetti. La deficiencia tisular en los tercios externos de los párpados inferiores acompaña el proceso hipoplásico general que involucra también los maxilares (Fisura No. 6 de Tessier). Sin embargo, el borde libre de los párpados están íntegros. - El macrostoma izquierdo (fisura No. 7 de Tessier) ya se corrigió mediante la restauración del esfínter muscular y zetaplastia de la piel.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Los trabajos anteriores sobre el tema no son muchos y enfocan -- más su etiopatogenia y las malformaciones oculares asociadas que el trata-- miento de esta deformidad. El objetivo de este trabajo ha sido analizar la incidencia de colobomas palpebrales de nuestro servicio y comunicar los re-- sultados de su tratamiento.

ETIOPATOGENIA

Esta malformación, conocida desde hace tanto tiempo, ha sugerido muchas y muy divergentes teorías que explican su aparición; sin embar-- go, los actuales conocimientos embriológicos descartan la mayoría de las -- teorías iniciales.

Los párpados comienzan a desarrollarse en la séptima semana de la vida embrionaria como repliegues ectodérmicos que crecen sobre la copa óptica a partir del reborde orbitario. Se cierran sobre el ojo y generalmen-- te hacen contacto y se unen hacia fines de la novena semana. En el sexto mes se advierten indicios de pérdida de la unión epitelial pero no es sino-- hasta el séptimo mes que los párpados vuelven a abrirse.

La teoría propuesta por Heyfelder en 1831 sostiene que la defor-- midad representaría una detención primaria del desarrollo. Esta hipótesis no puede ser sustentada ya que en ningún período del desarrollo embrionario --

Los trabajos anteriores sobre el tema no son muchos y enfocan -- más su etiopatogenia y las malformaciones oculares asociadas que el trata-- miento de esta deformidad. El objetivo de este trabajo ha sido analizar la incidencia de colobomas palpebrales de nuestro servicio y comunicar los re-- sultados de su tratamiento.

ETIOPATOGENIA

Esta malformación, conocida desde hace tanto tiempo, ha sugerido muchas y muy divergentes teorías que explican su aparición; sin embar-- go, los actuales conocimientos embriológicos descartan la mayoría de las -- teorías iniciales.

Los párpados comienzan a desarrollarse en la séptima semana de la vida embrionaria como repliegues ectodérmicos que crecen sobre la copa óptica a partir del reborde orbitario. Se cierran sobre el ojo y generalmen-- te hacen contacto y se unen hacia fines de la novena semana. En el sexto mes se advierten indicios de pérdida de la unión epitelial pero no es sino-- hasta el séptimo mes que los párpados vuelven a abrirse.

La teoría propuesta por Heyfelder en 1831 sostiene que la defor-- midad representaría una detención primaria del desarrollo. Esta hipótesis no puede ser sustentada ya que en ningún período del desarrollo embrionario -

existen hendeduras verticales en los párpados. (Fig. 3)

Van Duyse ha encontrado en la presión ejercida por bandas amnióticas un mecanismo satisfactorio para explicar la patogénesis del coloboma en un buen número de casos.

La teoría más aceptada y que explica también otros tipos de hendeduras faciales implica la migración mesodérmica a través del interior de la doble capa de ectodermo que forma la cara (PATTEN, STARK), siendo este mesenquima parcialmente derivado de las células de la cresta neural (Johnston). Si la penetración mesenquimatososa no ocurre, o lo hace en forma deficiente, la débil pared epitelial se rompe y se produce una hendedura, o una hipoplasia en casos de menor severidad. (Fig. 4)

Se estudiaron 26 pacientes con colobomas de párpados, de los cuales 11 eran unilaterales, 8 bilaterales del párpado superior y 3 bilaterales inferiores: 2 interesaban ambos párpados de un mismo lado y 2 presentaban los 4 párpados fisurados, totalizando 45 colobomas. (Cuadro I)

Todos los datos sobre estos pacientes fueron computados en una matriz en donde se pudo clasificar la deformidad y valorar los resultados del tratamiento quirúrgico.

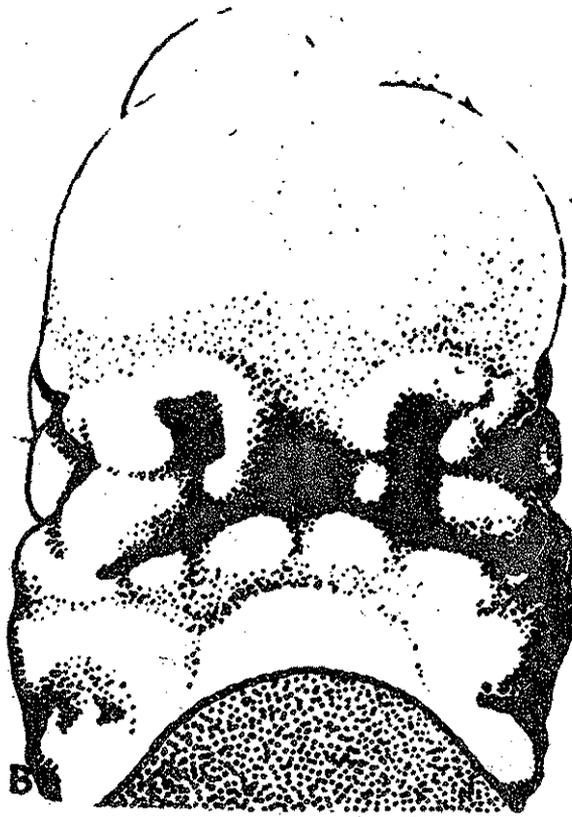


Fig. 3.- Embrión humano de aproximadamente 37 días en que se puede observar la conformación de los procesos embrionarios que formarán las estructuras de la cara. Las órbitas están lateralizadas.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

COLOBOMA DE PÁRPADO
migración mesodérmica

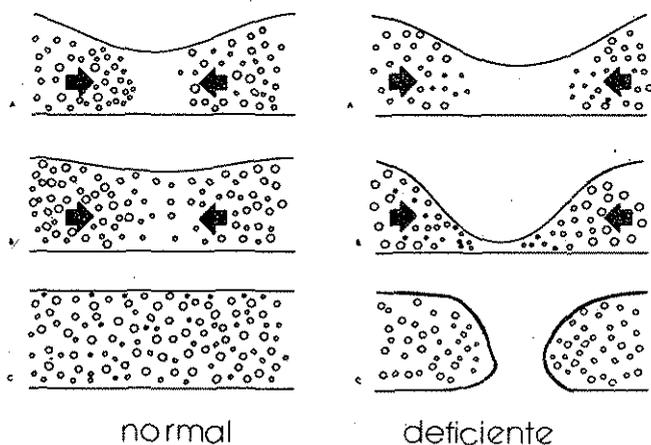


Fig. 4.- Las células del mesenquima que se sitúan entre las dos capas ectodérmicas se originan de la autoduplicación pero también de la migración desde las crestas neurales. Cuando estos fenómenos son interrumpidos o retardados se produce una falla de relleno o una fisura, en los casos extremos.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

La localización más frecuente fue en los tercios medios e interno del párpado superior y medio y externo del párpado inferior. (Fig. 5)

La frecuencia fue aproximadamente la misma en ambos sexos.

Por lo general, los pacientes no tenían antecedentes hereditarios familiares que se responsabilizaran de la deformidad. Sin embargo, el 27% de los pacientes de nuestra serie lo constituye una familia con 7 miembros afectados, con rasgos fenotípicos similares, que habla a favor de una transmisión genética de la patología, a cargo de un gene autosómico dominante de penetrancia variable. (Fig. 6)

El 75% de los colobomas analizados individualmente presentan alteraciones concomitantes en las estructuras vecinas al párpado, siendo la opacificación de córnea, el coloboma de ceja y una prolongación triangular de piel cabelluda hacia el vértice del coloboma las más frecuentemente encontradas. (Cuadro II)

77% de los pacientes presentaban Colobomas asociados a diferentes tipos de hendeduras faciales. (Cuadro III)

Los 45 colobomas analizados tenían la siguiente extensión: 16 (35%) abarcaban $1/3$ del párpado, 18 (40%) la mitad de él y 7 (16%) los $2/3$ de la superficie del párpado. Un paciente presentaba hipoplasia de los 4 párpados y Microftalmos bilateral, y lo consideramos como presentan-

CUADRO I

COLOBOMA DE PÁRPADO

MATERIAL

Unilaterales	11
Bilaterales párpado superior	8
Bilaterales párpado inferior	3
Ambos párpados mismo lado	2
Ambos párpados de los dos ojos	<u>2</u>
TOTAL	26

Cuadro I. Distribución de la Lesión en los pacientes estudiados.

COLOBOMA DE PARPADO
DISTRIBUCION DE LA LESION

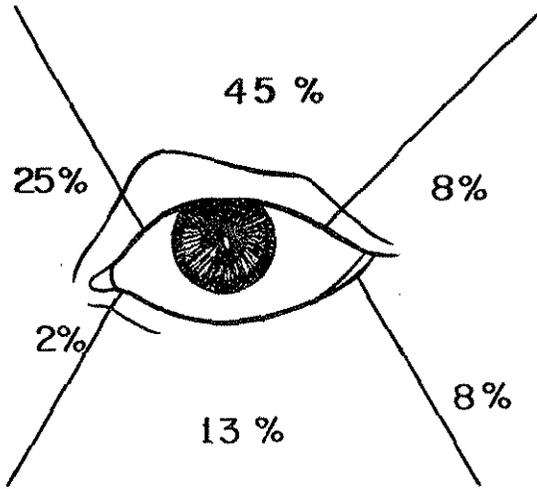


Fig. 5.- Distribución topográfica de los 45 colobomas palpebrales estudiados.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

COLOBOMA DE PARPADO
TRANSMISION GENETICA

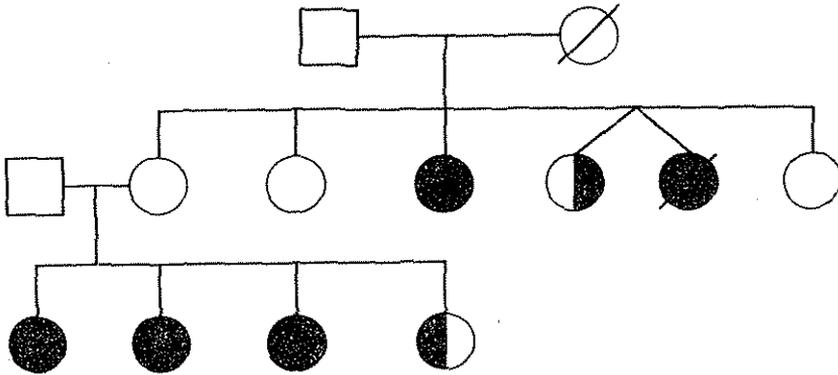


Fig. 6.- Geneagrama de la familia con 7 miembros afectados, con rasgos fenotípicos similares, que habla a favor de una transmisión genética de la patología, a cargo de un gene autosómico dominante de penetrancia variable. Los 4 miembros de la 2a generación se sometieron a cirugía pero apenas uno en tiempo óptimo (su nacimiento fue posterior a nuestro primer contacto con la familia).
Esta niña, operada a los 15 días de nacida, presenta visión normal. Todos los demás desarrollaron opacificación de córnea y deterioro visual irreversible.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

do Colobomas que interesaban toda la extensión de los párpados. (Cuadro IV)

CUADRO II

COLOBOMA DE PÁRPADO

CONCOMITANTES LOCALES EN 34 DE LOS 45 COLOBOMAS ESTUDIADOS

Opacificación de córnea	12	(26%)
Triángulo de piel pilosa	8	(18%)
Coloboma de ceja	8	(18%)
Simblefaron	4	(9%)
Quiste dermoide o dermolipoma	3	(7%)
Microftalmos	2	(4%)
Lagofthalmos	1	(2%)
Entropion	1	(2%)
Ectropion	1	(2%)
Agenesia de vías lacrimales	1	(2%)

CUADRO II.- Alteraciones en las estructuras vecinas al párpado que acompañaron el 75% de los colobomas estudiados. La opacificación de la córnea expuesta ocurre en los dos primeros meses de vida en los casos no tratados. La deformidad en la línea de implantación del pelo y el coloboma de ceja son simultáneos y homolaterales al coloboma del párpado, corroborando la hipótesis de una hendidura facial de penetración incompleta.

CUADRO III

COLOBOMA DE PARPADO

SINDROMES ASOCIADOS A LOS COLOBOMAS

Hiperteleorbitismo y nariz bífida	9
Hendiduras faciales	7
Síndrome de Treacher Collins	2
Mielo Meningocele	1
Macrostoma, Micrognatia y poliótias	<u>1</u>
TOTAL	20

CUADRO III.- 77% de los 26 pacientes estudiados presentaron hendiduras faciales completas asociadas a los colobomas palpebrales.

CUADRO IV

COLOBOMA DE PÁRPADO

EXTENSION DE LA LESION

1/3 del párpado	16
1/2 del párpado	18
2/3 del párpado	7
Hipoplasia	<u>4</u>
TOTAL	45

CUADRO IV.- Magnitud del defecto en los párpados. La valoración se hizo, siempre que posible, comparando las dimensiones del párpado normal contra el afectado. El defecto siempre aparenta ser mayor de lo que realmente es debido a la elasticidad de los tejidos vecinos.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

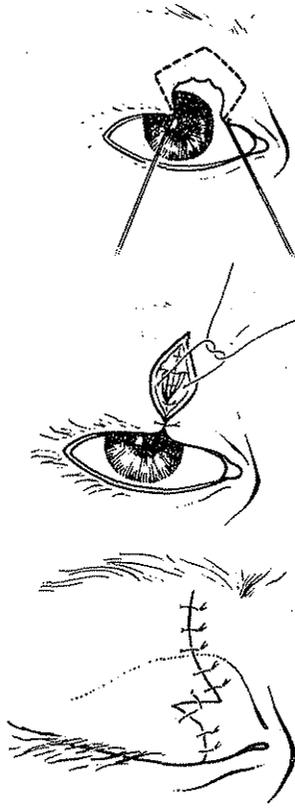
TRATAMIENTO QUIRURGICO

Los principios generales del tratamiento quirúrgico de los colobomas de los párpados fueron:

- A.- Economía en los avivamientos de bordes, ya que existe una deficiencia real de tejidos y los que se encuentran presentes son de buena calidad.
- B.- Considerar siempre que necesario una cantolisis externa (sección del ligamento cantal externo) y la incisión del septum orbitario de modo a evitar tensión excesiva en el cierre, factor de dehiscencias, -- ptosis palpebral y astigmatismos.
- C.- Reconstruir los 3 planos palpebrales.
- D.- Dar prioridad a la corrección de las malformaciones óseas cuando -- existan (o idealmente, corregir ambos simultáneamente) ya que ellas constituyen siempre una causa de degradación de los resultados obtenidos sobre el párpado.

Las técnicas quirúrgicas utilizadas fueron:

- A.- El cierre directo, facilitado cuando necesario por cantotomías laterales y zetaplastías. (Fig. 7)
- B.- Colgajo cruzado de párpado inferior hacia superior. (Fig. 8)
- C.- Rotación y avance de tejidos vecinos. (Fig. 9)



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Fig. 7.- CIERRE DIRECTO

Superior.- Avivamiento de bordes, en ángulo recto con el borde libre de párpado.

Media.- Cierre del defecto en 3 planos, aproximando conjuntiva, tarso, orbicularis y piel.

Inferior.- Zetaplastia de la línea de sutura, evitando así tracción indebida cuando ocurra la retracción cicatrizal.

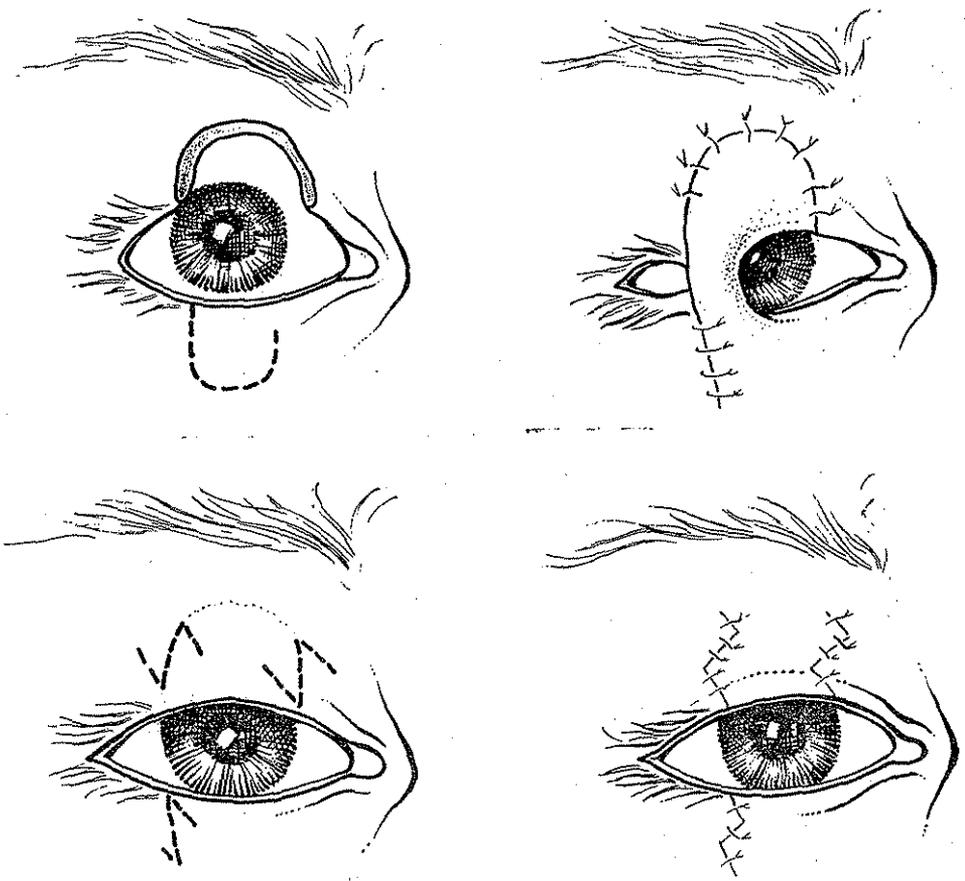


Fig. 8.- COLGAJO CRUZADO DE PÁRPADO

Izq. Superior.- El coloboma ya reavivado y el trazo del colgajo inferior que es discretamente más angosto que el defecto que cubrirá.

Der. Superior.- Una vez rotado 180 grados, no hay zonas cruentas y el pedículo se mantiene por 2 semanas.

Izq. Inferior.- Al tiempo de liberarse el pedículo se rectifica el borde libre del párpado inferior y se planean zetaplastias de los tramos — verticales de las cicatrices resultantes.

Der. Inferior.- El párpado reconstruido es libre para ejecutar sus funciones normales.

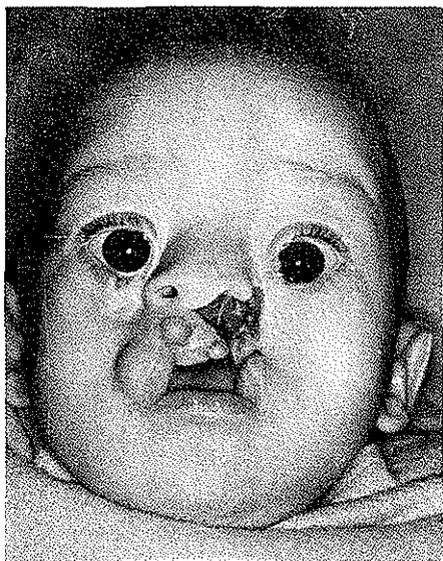
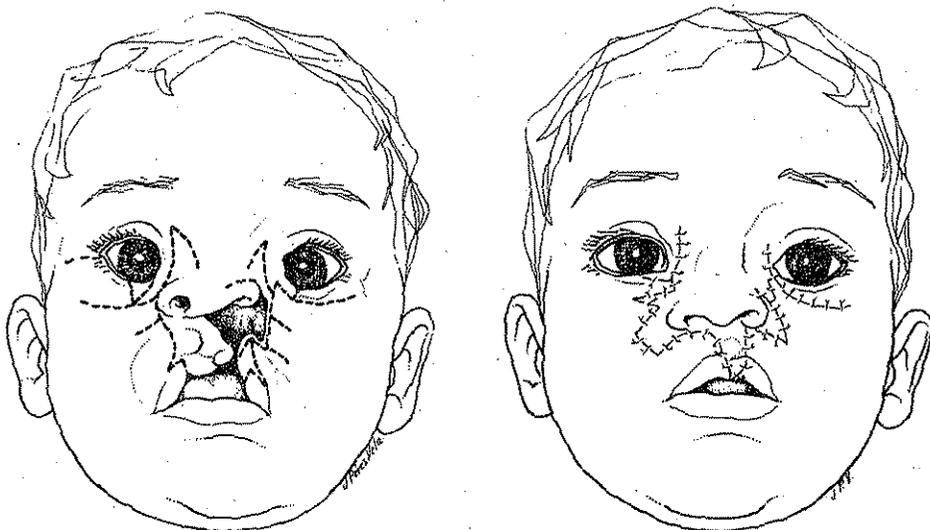


Fig. 9.- ROTACION Y AVANCE DE TEJIDOS VECINOS.

Izquierda Superior.- Pac. fem. de 4 meses de edad presentando múltiples colobomas palpebrales componentes de un cuadro de hendiduras orbito faciales (Fisuras No. 2, 3 y 4 Bilaterales de la clasificación de Tessier).

Izquierda Inferior.- Se planea la reconstrucción global de la deformidad aprovechando al máximo los tejidos disponibles. Los colgajos paranasales ejercen tracción hacia arriba, impidiendo la formación de un posible ectropión de los párpados inferiores. Los

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Continúa Pie de Foto No. 9.

colgajos que descienden las alas nasales son mantenidos en esta posición por la interposición de tejido proveniente de las mejillas cuyo avance propicia también el cierre del labio superior.

Derecha Superior e Inferior.- Resultado postoperatorio. Las diversas partes reconstruídas están aptas a seguir su desarrollo normal, logrando en la madurez un crecimiento armónico de las estructuras de la cara. Un pequeño retoque se hará necesario entonces en el labio superior.

D.- Cantopexia externa y reconstrucción del marco orbitario.

De los 16 colobomas cuya extensión abarcaba $1/3$ del párpado, 14 fueron corregidos, con cierre directo y los 2 restantes mediante cantopexias externas solamente. (Cuadro V)

12 Colobomas que abarcaban la mitad del párpado superior fueron reconstruídos mediante la rotación de un colgajo cruzado de párpado.

De los 7 colobomas que presentaban defectos abarcando $2/3$ del párpado, 4 fueron reconstruídos por medio del colgajo cruzado de párpado y 3 mediante la rotación y avance de tejidos vecinos.

CUADRO V

COLOBOMA DE PÁRPADO

TECNICAS QUIRURGICAS EMPLEADAS

Cierre Directo	14
Colgajo cruzado de párpado	16
Rotación y Avance	3
Cantopexia externa	<u>2</u>
No operadas	<u>10</u>
TOTAL	45

CUADRO V.- Relación de los procedimientos quirúrgicos empleados para la corrección de los diversos tipos de colobomas.

RESULTADOS

En nuestra serie, la rotación de un colgajo de párpado inferior hacia superior resultó satisfactoria en la totalidad de los casos, siendo mínimos los procedimientos secundarios de retoque requeridos.

El cierre directo simple y con avance de tejido vecino se mostró satisfactorio en 50% de los casos, necesitando corrección secundaria tipo setoplastías, tarsorrafias e injertos de piel en los otros 50%.

El colgajo de mejilla para reconstruir el párpado inferior fisurado en más de la mitad de su extensión fue el procedimiento de elección en estos casos. (Fig. 10) Una media zetaplastía para corregir un ectropión secundario a la cirugía se hizo necesario en uno de nuestros pacientes pero el resultado final fue satisfactorio.

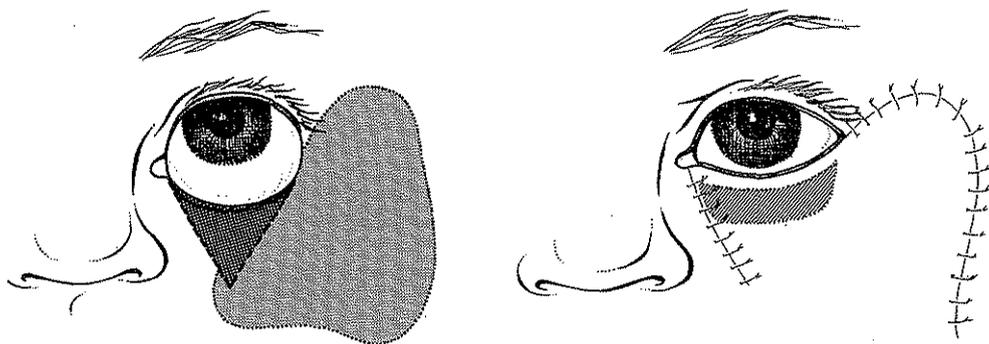


Fig. 10.- COLGAJO DE MEJILLA PARA LA RECONSTRUCCION DEL PÁRPADO INFERIOR

Izq. Superior. Paciente femenino de 3 años de edad presentando coloboma de los $\frac{2}{3}$ internos del párpado inferior.

Izq. Inferior.- Esquema de la deformidad y zona de despegamiento en la mejilla.

Der. Superior.- Resultado 8 años después de operada. La cicatriz en la vista de perfil es prácticamente invisible. El párpado en la vista de frente mantiene sus proporciones normales.

Der. Inferior.- El esquema muestra el sitio del injerto de cartilago y mucosa delaminados del septum nasal que aporta la necesaria sustentación al párpado reconstruido.

CONCLUSIONES

El interés en la corrección quirúrgica del coloboma asienta en la mejoría estética obtenida y principalmente en la recuperación funcional de la membrana palpebral, muy urgente en los casos que exponen continuamente la córnea, en los cuales cualquier retraso puede significar más graves complicaciones oculares.

En cuanto a la elección del método operatorio para su corrección, dividimos, para fines didácticos, las intervenciones en aquellas dirigidas hacia el párpado superior y aquellas hacia el inferior.

- A.1 Los colobomas del párpado superior que abarcan $1/3$ o menos de su extensión deben ser corregidos por medio del cierre directo, facilitado cuando necesario por la ruptura lejana del septum orbitario o por una cantolisis externa. Una zetoplastía de la línea de sutura frecuentemente se hace necesaria.
- A.2 Para defectos mayores que $1/3$ de la extensión del párpado, la rotación de un colgajo cruzado de párpado inferior a superior (eyelid switch) ha demostrado ser el método de elección, una vez que aporta lo suficiente tejido para la corrección de la hendidura y equilibra la diferencia de longitud entre los dos párpados.

- A.3 Cuando los defectos del párpado superior abarcan prácticamente toda su extensión, la corrección también se deberá llevar a cabo a expensas del párpado inferior pero reconstruyendo la zona donadora mediante la rotación y avance de un colgajo de mejilla (MUSTARDE) con soporte mucocartilaginoso obtenido del septum nasal.
- B. En la corrección quirúrgica de los colobomas incidentes sobre el párpado inferior podemos diferenciar:
- B.1 Colobomas típicos, que abarcan hasta $1/3$ del párpado, cuyo tratamiento será idéntico al correspondiente en el párpado superior.
- B.2 Colobomas especiales, como los constituyente del Síndrome de Treacher Collins; la retracción hipoplásica del párpado en estos casos debe ser incidida, la porción pre septal del orbicularis imbricada y el tarso reparado, de modo a corregir la concavidad del borde libre. Esta intervención deberá acompañarse de la reconstrucción del malar mediante injertos óseos y de una cantopexia externa.
- B.3 Los colobomas del tercio interno del párpado inferior, frecuentemente debidos a hendiduras orbifaciales tipo 3 ó 4 (Tessier) serán corregidos mediante la transposición de un colgajo de párpado superior con-

pedículo medial, a manera de zetaplasia. Dicha corrección puede extenderse a mejilla y labio superior, cuando la hendidura se manifiesta en su forma completa.

- B.4 La ausencia total del párpado inferior se corregirá mediante la rotación y avance de un colgajo de mejilla con soporte mucocartilaginoso obtenido del septum nasal.

29 ESTA TESIS NO SALI
DE LA BIBLIOTECA

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- Walther y Jacques Guillaum, citados en PARSONS, H. Pathology of the -
Bye. vol. 3; 774 Hedderand Stoughton Publishers, Londo. 1905
- HEYFELDER v. Ammons Zeitschift, i, 1831
- MANZ - Arch Ophth, i, 1881
- VAN DUYSE - Ann. Oculist (Paris) 86, 144 1881
- VON HIPPEL - In G - S 1900
- COLLINS, E.T.: 8 case with symetrical conjenital notches in the outer -
part of each lower lid with defective development of the malar-
bones. Trans. Ophthalmol. Soc. U.K., 20: 190, 1900
- PARSONS, H. Pathology of the eye 3, 774 Hedderand Stoughton Publi---
schers, London, 1905. 1905
- BRUCKNER Ophthalmologica 103-357, 1942
- PATTEN, B.M. Embriologia Humana 3a. ed. El Ateneo 1960
- MUSTARDE, J.C. Repair and Reconstruction in the Orbital Region. E & S
LIVINGSTONE LTD. Edinburgh and London 1966
- ROPER - HALL, M.J. Conjenital colobomas of the lids. Proceedings of the
2o. International Simposium on Plastic and reconstructive surgery
of the eye and adneza. The C.U. Mosby Company, Saint Louis,
1967
- TESSIER, P. Frente Orbito faciales verticales et obliques (colobomas) --
completes et trustes Ann. Chir. Plast. 14, 301, 1969

- SEXTON, R.P. Congenital Coloboma of the Upper Eyelid, *Journal of Plastic Surgery* 25, 279-28 1972
- JOHNSTON, M.C. Normal Embryonic development of the face. In *delt - Lip and Palate*. Ross, R.B. and Johnston, M.C. Baltimore. The Williams & Wilkins Company, 1972
- GUIBOR, P. Surgical Repair of Congenital Colobomas. *Contemporary Oculoplastic Surgery*, pág. 15-21. New York, Stratton 1974
- STARK, citado en WILKINS, R.B. Adnexal dermoids and Congenital Eyelid Colobomas. *Symposium on Plastic Surgery in the Orbital Region - vol. 12* The C.V. Mosby Company, Saint Louis, 1976
- WILKINS, R.B. & CARROL, R.P. Adnexal dermoids and congenital eyelid colobomas. *Symposium on plastic surgery in the orbital region. - vol, 12* the C.V. Mosby Co., Saint Louis, 1976
- TESSIER, P. Anatomical Classification of facial cranio-facial and latero-facial clefts. *J. Maxilloface Surg.* 4: 69, 1976
- TESSIER, P. *Chirurgie Plastique Orbito-Palpebrale Cap. XVI* Masson, Paris, 1977