

Criptoftalmos y ablefarón. Presentación de un caso

Dr. Juan Luis González-Treviño*, Dr. Guillermo Salcedo-Casillas**, Dra. Cristina Villanueva-Martínez**,
Dr. Jair García-Guerrero*

RESUMEN

Se presenta el caso de un infante masculino que presenta criptoftalmos del ojo derecho y ablefarón del ojo izquierdo. El criptoftalmos es una anomalía congénita descrita apenas hace un siglo y medio, que aparece con una frecuencia de 20 por cada 100,000 nacidos vivos. En el caso que se presenta, se habla de la técnica quirúrgica descrita para la corrección en dos tiempos quirúrgicos, en los cuales se reconstruyó el párpado superior izquierdo. Consideramos de importancia la presentación de este caso por la poca frecuencia de aparición del criptoftalmos, por su asociación con ablefarón del ojo contralateral, y por la descripción del abordaje médico y quirúrgico de este último.

Palabras clave: Criptoftalmos, ablefarón, reconstrucción palpebral.

SUMMARY

We present the case of a male infant that presents right cryptophthalmos and left ablepharon. The cryptophthalmos is a congenital defect described only one and a half century ago, and appears with a frequency of 20 for every 100,000 newborns. The reconstruction was performed in two surgical times, in which the upper eyelid of the left eye was reconstructed. We consider that the importance of this case is the low statistical description of this anomaly and the association with ablepharon as well as the description of the medical and surgical treatment for the left eye.

Key words: Cryptophthalmos, ablepharon, palpebral reconstruction.

INTRODUCCIÓN

El criptoftalmos es una anomalía, también llamada ablefaria, descrita clínicamente por Zehender en 1872 y desde el punto histopatológico por Manz en el mismo año (1). En ella existe una alteración en la formación del pliegue palpebral, por lo que el epitelio, normalmente diferenciado en córnea y conjuntiva, forma piel, siguiendo un trayecto desde la frente hasta la mejilla. Esto provoca una franca pérdida de la arquitectura total o parcial de las estructuras del globo ocular, encontrándose la ceja desplazada temporalmente.

Se ha descrito el criptoftalmos como un padecimiento autosómico recesivo, sin embargo, en los poco más de 60 casos descritos en la literatura existen casos de presentación esporádica así como autosómicos dominantes, y tampoco tiene predilección por sexo y raza (2).

A continuación presentamos un caso con criptoftalmía del ojo derecho y ablefarón en ojo izquierdo, esta última con su respectiva reconstrucción quirúrgica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se trata de un paciente masculino de 4 días de nacido quien, sin antecedentes de importancia, presenta al nacimiento una malformación congénita caracterizada por criptoftalmía de-



Fig. 1. Paciente con criptoftalmía unilateral derecha, más ausencia congénita de párpado superior izquierda.

*Escuela de Medicina de la Universidad de Monterrey.

**Asociación para Evitar la Ceguera en México.



Fig. 2. Queratitis por exposición del ojo con ablefarón.



Fig. 5. Postoperatorio de la reconstrucción quirúrgica del ablefarón.



Fig. 3. Formación de la lámina posterior del futuro párpado.



Fig. 6. Postoperatorio de la reconstrucción quirúrgica del ablefarón: la pinza señala la hendidura palpebral reconstruida.



Fig. 4. Toma del injerto para la reconstrucción del ablefarón.

recha con desplazamiento temporal de la ceja (figura 1). En el ojo izquierdo llama la atención la alteración en la formación del párpado superior en sentido vertical, debido a falta de lámina anterior (piel y orbicular), comprometiéndose con exposición corneal y desarrollando una queratitis por exposición de la misma al no tener un mecanismo de oclusión adecuado (figura 2).

Teniendo como objetivo la reconstrucción quirúrgica del párpado superior del ojo izquierdo, se realizaron dos tiempos quirúrgicos. El primero consistió en la disección de los remanentes de la conjuntiva tarsal del párpado superior, así como la del párpado inferior del mismo ojo, uniéndolos en sus bordes libres para formar la lámina posterior del futuro párpado (figura 3). La piel se reconstruyó con un injerto libre en forma elipsoide, tomado del área del ojo criptoftálmico, correspondiente a la lámina anterior palpebral (figura 4).

El segundo tiempo quirúrgico fue seis semanas después, y consistió en realizar la apertura de la hendidura palpebral, habiéndose logrado el incremento en sentido vertical del párpado superior, teniendo como resultado un párpado suficiente para realizar una oclusión efectiva (figuras 5 y 6).

DISCUSIÓN

La prevalencia de defectos oculares es de 20 por cada 100,000 recién nacidos vivos (3). El criptoftalmos es una entidad descrita clínicamente desde el año 1872 por Zehender, sin embargo, se presenta el siguiente caso por lo poco frecuente de dicha entidad, al asociarse en la presentación con ablefarón

en el ojo izquierdo. Su respectiva corrección quirúrgica fue utilizando lámina posterior del mismo ojo y lámina anterior del ojo criptoftálmico.

La etiología del criptoftalmos se desconoce, sólo se ha sugerido la deficiencia de vitamina A, la presencia de bandas amnióticas, pero por la naturaleza sindrómica nos hace pensar que definitivamente es un problema genéticamente inducido (4, 5).

Desde el punto de vista embrionario, esta anomalía puede ubicarse en el segundo mes de vida intrauterina, ya que en el embrión de 32 mm ocurre en la copa óptica un levantamiento ectodérmico por debajo del mesodermo que la rodea, formando un par de pliegues que tienden a aproximarse hasta quedar fusionados (6). Esta fusión desaparece en el quinto mes de vida intrauterina y, si no ocurre esta cascada de eventos embriológicos de forma ordenada, se presenta el criptoftalmos, o bien alteraciones a nivel palpebral, según sea la profundidad del problema.

Debido a la baja frecuencia de la mayoría de los defectos oculares, y a la dificultad que significa su manejo, consideramos de importancia la presentación de este caso por la descripción del abordaje médico y quirúrgico del mismo, ya que éste rebasa el fin que normalmente se persigue en este tipo de casos: el cosmético (7). En nuestro caso, el objetivo

fue el de salvaguardar la mayor integridad posible del ojo izquierdo (ablefarón) con la reconstrucción palpebral anteriormente descrita.

REFERENCIAS

1. Egier D, Orton R, Allen L, Siu VM. Bilateral complete isolated cryptophthalmos: a case report. *Ophthalmic Genet* 2005; 26(4):85-9.
2. Kanhere S, Phadke V, Mathew A, Irani SF. Cryptophthalmos. *Indian J Pediatr* 1999; 66(5):805-8.
3. Ferri M, Harvey JT. Surgical correction for complete cryptophthalmos: case report and review of the literature. *Can J Ophthalmol* 1999; 34(4):233-6.
4. Erdener A, Mevsim A, Ulman I, Numanoglu I. The cryptophthalmos syndrome. *J Pak Med Assoc* 1990; 40(6):138-9.
5. Villanueva-Martínez C. Genética y Oftalmología. Publicaciones Educativas en Oftalmología. Sociedad Mexicana de Oftalmología. México, 2000.
6. Gómez-Leal A. Desarrollo del globo ocular y sus anexos. Publicaciones Educativas en Oftalmología. Sociedad Mexicana de Oftalmología. México, 2000.
7. Weng CJ. Surgical reconstruction in cryptophthalmos. *Br J Plast Surg* 1998; 51(1):17-21.