

Ptosis adquirida y recurrente como manifestación de infiltración amiloidea del músculo elevador del párpado

Ana Laura Aragón, Carlos Mir

Resumen

Objetivo: Describir un caso de ptosis recurrente debido a depósitos de amiloide.

Reporte de caso: Paciente varón de 26 años que consultó por ptosis recurrente de ojo izquierdo de 4 años de evolución, con antecedente de dos cirugías de resección muscular del elevador en ese período. En el examen físico se observó un engrosamiento de la conjuntiva en el fondo de saco inferior. Se decidió reoperar la ptosis tomando muestras del músculo y de la masa conjuntival. Durante el acto quirúrgico se observó infiltración difusa del músculo elevador del párpado superior. Se enviaron las muestras a anatomía patológica cuyo resultado informó depósitos amiloides con atrofia muscular.

Conclusiones: Ante un caso de ptosis adquirida en un paciente joven creemos importante investigar el origen etiológico para poder establecer el tratamiento adecuado y plantear un pronóstico.

Palabras clave: párpado, músculo elevador, ptosis recurrente, amiloidosis.

Amyloidosis of the levator muscle as a cause of acquired and recurrent ptosis

Abstract

Purpose: To describe a case of recurrent ptosis due to amyloid deposits.

Report of case: A 26-year-old man was seen in consultation for recurrent ptosis in the left eye for the last four years. The patient had history of two surgeries of resection of the levator muscle in that period. Ophthalmological examination revealed thickening of the conjunctiva at the inferior fornix. It was decided reoperate taking samples of the muscle and the conjunctival mass. During surgery, diffuse infiltration of the superior levator muscle was observed. Histopathological examination of the tissue samples showed amyloid deposits and muscle atrophy.

Conclusions: This case illustrated the importance of performing a biopsy in cases of acquired ptosis in young patients to determine the ethiology and to establish the right treatment and prognosis.

Key words: eyelid, levator muscle, recurrent ptosis, amyloidosis.

Oftalmol Clin Exp (ISSN 1851-2658) 2011; 4(4): 148-150

Introducción

La amiloidosis es un grupo de enfermedades raras que se caracteriza por el depósito extracelular de diferentes proteínas insolubles. Estas proteínas se acumulan sistémica o localmente produciendo gran variedad de síntomas.

Existen diferentes clasificaciones de amiloidosis: la misma puede ser primaria o secundaria a procesos infecciosos, inflamatorios o neoplásicos. A su vez puede tener manifestaciones sistémicas o limitadas a un órgano o sistema.

Los depósitos amiloides pueden estar formados por hasta 18 proteínas diferentes. Estos depósitos interfieren físicamente con la estructura y función de los diferentes órganos.

El diagnóstico de la enfermedad se realiza mediante la toma de biopsia del tejido afectado. Las principales características anatomopatológicas

son la tinción positiva al rojo congo de los depósitos amiloides y la birrefringencia verde manzana bajo la luz polarizada. Para determinar la naturaleza de la proteína anormal acumulada se debe realizar inmunomarcación del tejido biopsiado.

A nivel ocular la amiloidosis es poco frecuente pero puede afectar tanto al globo ocular como a los anexos. Puede manifestarse como opacidades vítreas, engrosamiento de conjuntiva, púrpura a nivel de párpados, ptosis y proptosis entre otros.

El objetivo de esta presentación es ilustrar el caso de un paciente que consultó por ptosis recurrente como consecuencia de infiltración amiloide del músculo elevador del párpado superior.

Informe del caso

Paciente de sexo masculino de 25 años de edad que concurrió a la consulta por presentar

Recibido: 10 marzo 2011

Aceptado: 25 marzo 2011

Autor responsable:

Dra. Ana Aragón

Ceoplas e Instituto Zaldivar

Godoy Cruz 529, Mendoza

aaarago@institutozaldivar.com



Figura 1. Ptosia palpebral ojo izquierdo.

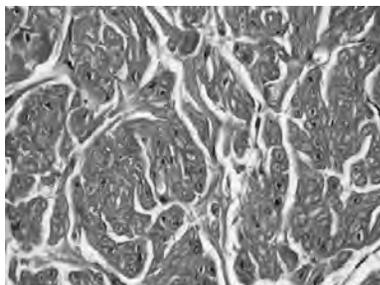


Figura 2. Tinción hematoxilina-eosina del músculo elevador. Se observan fibras musculares rodeadas por material hialino.

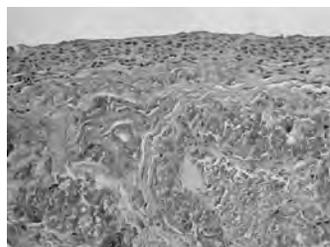


Figura 3. Tinción rojo congo de conjuntiva donde se observan los depósitos amiloides coloreados.

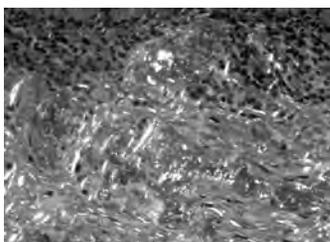


Figura 4. Birrefringencia de los depósitos coloreados con rojo congo.

recurrencia de ptosis adquirida en ojo izquierdo. Los antecedentes familiares y de enfermedades sistémicas fueron negativos. En cuanto a los antecedentes oftalmológicos, se constató el inicio de ptosis 4 años antes de la consulta, tratada con resección del músculo elevador y con dos recurrencias en ese período.

En el examen oftalmológico la agudeza visual era de 20/20 en ambos ojos. El paciente presentaba ptosis de ojo izquierdo con regular función del músculo elevador. A la biomicroscopía se observó en ojo izquierdo a nivel de fondo de saco inferior una infiltración difusa del mismo con engrosamiento conjuntival.

Se decidió realizar cirugía de la ptosis y toma de biopsia de conjuntiva inferior (fig. 1). Durante el acto quirúrgico se notó una infiltración difusa del músculo elevador del párpado superior por lo que se decidió enviar el segmento resecado a estudio anatomopatológico. El postoperatorio transcurrió sin inconvenientes.

El resultado de anatomía patológica indicó depósitos extracelulares amorfos con tinción positiva para rojo congo y birrefringencia verde manzana a la luz polarizada vinculables a amiloide en tejido muscular y conjuntiva (figs. 2, 3 y 4). El paciente fue derivado a un médico reumatólogo para descartar compromiso sistémico.

Discusión

En la búsqueda bibliográfica realizada se encontraron pocos informes de amiloidosis comprometiendo los anexos oculares²⁻¹⁸.

En un estudio multicéntrico retrospectivo que incluyó a 24 pacientes con diagnóstico de amiloidosis ocular se determinó que las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron: masa periocular palpable o infiltración tisular (95%), ptosis (54,2%), dolor o molestias perioculares (25%), limitaciones en la motilidad ocular (16,7%), he-

morragias subcutáneas perioculares persistentes (12%) y diplopía (7%). En la mayoría de los casos de este estudio la afección fue unilateral, localizada y no se evidenció progresión del cuadro⁴. En un informe de 6 casos concluyen que la amiloidosis conjuntival generalmente se presenta como una masa rosado-amarillenta con hemorragias subepiteliales y que rara vez está asociada con manifestaciones sistémicas¹².

En cuanto a la afección intraocular se han comunicado incidencias de hasta en el 10% de los pacientes con amiloidosis sistémica primaria heredo familiar¹⁸. Los estudios concluyen que la amiloidosis vítrea es una causa poco común de deterioro visual bilateral y progresivo grave. La enfermedad se presenta típicamente como opacidades vítreas que se adhieren a la cápsula posterior del cristalino en forma de pseudópodos y debe ser tratada mediante vitrectomía vía pars plana.

En síntesis, la amiloidosis ocular es una enfermedad rara que generalmente se presenta como infiltración de tejidos perioculares o ptosis. Ante la sospecha se debe tomar biopsia del tejido afectado y remitir a anatomía patológica para tinción e inmunomarcación. Si se confirma el diagnóstico, el paciente debe ser derivado a un médico reumatólogo para descartar formas sistémicas de la enfermedad. También los autores desean llamar la atención sobre la necesidad de llegar a un diagnóstico en los casos de ptosis adquiridas en pacientes jóvenes.

Referencias

1. Homes R Jr, Beathge B, Jacobson D, Eddison J. Amyloidosis: overview. eMedicine. Rheumatology. Disponible en <http://emedicine.medscape.com/article/335414-overview>. [Consulta: 15 de octubre de 2010].
2. Lezrek M, Dahreddine M, Bencherif Z, Karim A, Maher M, tachfouti S, Karmane A, Mohcine Z. Bilateral

primary pseudotumoral palpebral amyloidosis: a case report. *J Fr Ophthalmol* 2007; 30: e17.

3. Di Bari R, Guerriero S, Giancipoli G, Cantatore A, Sborgia G, Piscitelli D. Primary localized orbital amyloidosis: a case report. *Eur J Ophthalmol*. 2006; 16: 895-7.

4. Leibovitch I, Selva D, Goldberg RA, Sullivan TJ, Saeed P, Davis G, McCann JD, McNab A, Rootman J. Periocular and orbital amyloidosis: clinical characteristics, management, and outcome. *Ophthalmology* 2006; 113: 1657-64.

5. Dithmar S, Linke RP, Kolling G, Volcker HE, Helmke B. Ptosis from localized A-lambda-amyloid deposits in the levator palpebrae muscle. *Ophthalmology* 2004; 111: 1043-7.

6. Laouissi N, Rais L, Zemiati S, Elbelhadij M, Alibou F, Bounkind E, Laragi A, Zaghlul K, Amraoui A. Isolated and primary palpebro-conjunctival amyloidosis: apropos of 2 cases. *J Fr Ophthalmol* 1998; 21: 152-5.

7. O'Donnell B, Wuebbolt G, Collin R. Amyloidosis of the conjunctiva. *Aust N Z J Ophthalmol* 1995; 23: 207-12.

8. Patrinely JR, Koch DD. Surgical management of advanced ocular adnexal amyloidosis. *Arch Ophthalmol* 1992; 110: 882-5.

9. Gonnering RS, Sonneland PR. Ptosis and dermatochalasis as presenting signs in a case of occult primary systemic amyloidosis (AL). *Ophthalmic Surg* 1987; 18: 495-7.

10. Borodic GE, Beyer-Machule CK, Millin J, Conte J, Foster CS. Immunoglobulin deposition in localized con-

junctival amyloidosis. *Am J Ophthalmol* 1984; 98: 617-22.

11. Hill VE, Brownstein S, Jordan DR. Ptosis secondary to amyloidosis of the tarsal conjunctiva and tarsus. *Am J Ophthalmol* 1997; 123: 852-4.

12. Demirci H, Shields CL, Eagle RC Jr, Shields JA. Conjunctival amyloidosis: report of six cases and review of the literature. *Surv Ophthalmol* 2006; 51: 419-33.

13. Lezrek M, Dahreddine M, Bencherif Z, Karim A, Maher M, Tachfouti S, Karmane A, Mohcine Z. Bilateral primary pseudotumoral palpebral amyloidosis: a case report. *J Fr Ophthalmol* 2007; 30: e17.

14. Rodrigues G, Sanghvi V, Lala M. A rare case of unilateral upper and lower eyelid swelling: isolated conjunctival amyloidosis. *Korean J Ophthalmol* 2001; 15: 38-40.

15. Tyradellis C, Peponos V, Kulwin DR. Surgical management of recurrent localized eyelid amyloidosis. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2006; 22: 308-9.

16. Shields JA, Eagle RC, Shields CL, Green M, Singh AD. Systemic amyloidosis presenting as a mass of the conjunctival semilunar fold. *Am J Ophthalmol* 2000; 130: 523-5.

17. Iijima S. Primary systemic amyloidosis: a unique case complaining of diffuse eyelid swelling and conjunctival involvement. *J Dermatol* 1992; 19: 113-8.

18. Villalonga P, Salvador F, Mateo C. Amiloidosis vítreo-retiniana [en línea]. Disponible en http://www.nexusediciones.com/np_ao_1992_2_3_006.htm. [Consulta: 15 de octubre de 2010].