

Síndrome de Ascher: aspectos clínicos e terapêuticos desta rara deformidade da face

Ascher syndrome: clinical and therapeutic aspects of this rare facial deformity

GILVANI AZOR DE OLIVEIRA E CRUZ¹, RENATO DA SILVA FREITAS², WAGNER BERTOLLOTE³, ANILEDA RIBEIRO DOS SANTOS⁴

RESUMO

Síndrome de Ascher é uma entidade rara, benigna, com poucos casos descritos e de etiologia ainda desconhecida. Clinicamente se caracteriza por uma tríade composta de lábio duplo superior, blefarocalásio e bócio atóxico. Relatamos o caso de um paciente com lábio duplo e blefarocalásio, diagnosticado como portador da síndrome de Ascher incompleta, e discutimos as modalidades terapêuticas utilizadas. O tratamento da pálpebra superior foi realizado por meio de uma ressecção em fuso da pele palpebral superior e excisão em cunha do lábio superior, na transição do vermelhão seco com o úmido.

Descritores: Lábio/anormalidades. Anormalidades do olho/cirurgia. Blefaroplastia. Síndrome.

SUMMARY

Ascher Syndrome is a rare entity, benign, with few cases related and etiology unknown. Clinically, it is composed by three findings: blepharochalasis, double lip and nontoxic thyroid goiter. We present a case report of patient with double upper lip and blepharochalasis, diagnosed as an incomplete Ascher syndrome. We have discussed the treatment modalities.

Descriptors: Lip/abnormalities. Blepharoplasty. Eye abnormalities/surgery. Syndrome.

1. Chefe do Serviço e Professor Associado da Disciplina de Cirurgia Plástica da Universidade Federal do Paraná. Chefe dos Serviços de Cirurgia Craniomaxilofacial do Hospital Cajuru da Pontifícia Universidade Católica do Paraná e do Hospital Pequeno Príncipe.
2. Professor Adjunto II da Disciplina de Cirurgia Plástica da Universidade Federal do Paraná. Cirurgião Craniofacial do Centro de Atendimento Integral ao Fissurado Lábio Palatal (CAIF).
3. Especializando do Serviço de Cirurgia Plástica e Reparadora do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.
4. Cirurgiã Plástica Voluntária do Serviço de Cirurgia Plástica e Reparadora do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.

Correspondência: Gilvani Azor de Oliveira e Cruz
Rua General Carneiro, 180, Hospital de Clínicas, 9º Andar
Curitiba – PR
E-mail: gilvani@ufpr.br

INTRODUÇÃO

Síndrome de Ascher é uma entidade rara, benigna, com poucos casos descritos e de etiologia ainda desconhecida¹. Clinicamente, se caracteriza por uma tríade composta de lábio duplo superior, blefarocalásio e bócio atóxico (síndrome de Ascher completa)². No entanto, o bócio está presente em apenas 10% a 50% dos casos e sua presença não é essencial para o diagnóstico (síndrome de Ascher incompleta)^{1,3,4}. Neste estudo, relatamos o caso de um paciente com lábio duplo e blefarocalásio, diagnosticado como portador da síndrome de Ascher incompleta, e se discute as modalidades terapêuticas utilizadas.

RELATO DE CASO

Paciente J.V.S., sexo masculino, 13 anos, com história de edema recorrente em pálpebras superiores e lábio superior há quatro anos, sem história de trauma, procedimento cirúrgico ou doenças prévias. Não havia história familiar semelhante. Ao exame físico, observou-se presença de blefarocalásio em pálpebra superior bilateral, a qual se encontrava bastante edemaciada, pseudoptótica e com pele fina. O paciente apresentava dificuldades para manter os olhos abertos. Observou-se, ainda, a presença de lábio superior duplo, com volume aumentado e sulco transversal raso (Figura 1). Tanto o exame clínico quanto os exames complementares (ecografia/cintilografia de tireóide) foram negativos para doença tireoidiana. Foi realizada ainda biópsia da lesão labial, que não evidenciou achados relevantes. A eletroneuromiografia foi normal. O diagnóstico clínico de Síndrome de Ascher foi feito.

Figura 1 - Síndrome de Ascher: pré-operatório; pálpebra superior edemaciada, pseudoptótica com pele fina; dificuldade em manter os olhos abertos. Observa-se o sulco transversal raso



Figura 2 - Fotos intra-operatórias. **A:** Blefaroplastia superior com ressecção de fuso de pele; **B:** Ressecção de lábio superior

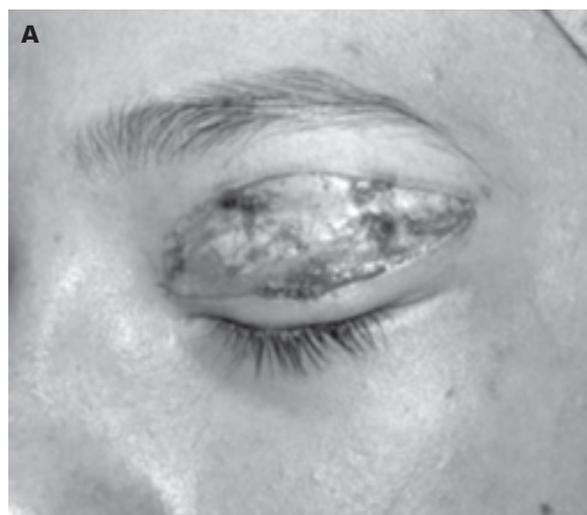


Figura 3 - Pós-operatório de seis meses



O tratamento da pálpebra superior foi realizado por meio de uma ressecção em fuso da pele da pálpebra superior com posterior fechamento primário (Figura 2A). O excesso de pele em lábio superior foi tratado por meio de excisão em cunha, abrangendo de uma comissura a outra, na região mais interna que a transição do vermelhão seco com o úmido, seguido de fechamento primário (Figura 2B). O paciente evoluiu com boa cicatrização local, apresentando discreta recidiva da lesão palpebral no pós-operatório de seis meses (Figura 3).

DISCUSSÃO

A síndrome de Ascher consiste em uma entidade rara que clinicamente se caracteriza por blefarocalásio e lábio duplo, estando associado a bócio atóxico em aproximadamente 10% a 50% dos casos^{1,3,4}. Foi inicialmente descrita em sua forma completa por Ascher, em 1920⁵. Um ano depois, Weve descreveu a síndrome com presença inconstante do bócio, caracterizando a forma incompleta. Estudos demonstram que apenas 10% dos casos de blefarocalásio em jovens estão associados a lábio duplo. O acometimento labial e palpebral geralmente ocorre ao mesmo tempo e, em mais de 80% dos casos, a condição se manifesta antes dos vinte anos de idade⁶. A causa da síndrome é ainda desconhecida, embora fatores como trauma, disfunção hormonal e hereditariedade tenham sido implicados como possíveis fatores etiológicos⁷.

O lábio duplo pode ser congênito ou adquirido, mais comum no lábio superior, podendo ocasionalmente acometer também o lábio inferior^{1,8}. O tipo adquirido geralmente resulta de trauma local⁹, ao passo que o congênito representa uma anomalia de desenvolvimento. O lábio superior, durante o período embrionário, consiste em duas zonas transversais: uma zona cutânea externa (*pars glabra*) e uma zona mucosa interna (*pars villosa*). Uma hipertrofia glandular da *pars villosa* forma uma linha no limite entre estas duas estruturas, que delimita o sulco transversal da duplicidade labial¹⁰. Geralmente a porção interna do lábio (*pars villosa*) permanece por baixo da porção externa (*pars glabra*), sendo que somente quando o paciente sorri, e desta forma comprime o lábio contra os dentes, dá-se a impressão de um lábio duplo, com duas margens no vermelhão. Desta forma, embora a deformidade possa já estar presente ao nascimento, ela só se torna evidente após a erupção definitiva dos dentes. No caso de interferências na fala ou na mastigação, ou por desejo estético do paciente, o tratamento cirúrgico é indicado, sendo preconizada uma incisão transversa elíptica de uma comissura a outra, de forma a ressecar o sulco transversal, conforme demonstrado no caso relatado. Alguns ajustes podem ser necessários para manter a simetria, com bons resultados².

O termo blefarocalásio foi inicialmente descrito por Fuchs, em 1896, e se caracteriza por atrofia e relaxamento progressivos da pele, com subsequente prolapso da gordura orbital e queda da pálpebra acometida. Alteração visual

pode ocorrer em virtude do estreitamento da fissura palpebral. Edema recorrente pode estar presente e agravar o quadro¹¹. A etiologia ainda permanece desconhecida, porém se sabe que a hereditariedade representa papel importante na transmissão. O estudo histopatológico, em geral, revela presença escassa ou ausência de fibras elásticas na derme. A ressecção cirúrgica do excesso cutâneo consiste no tratamento padrão, seja por indicações estéticas ou funcionais. No caso descrito, o exame clínico evidenciava um edema importante da pálpebra superior bilateral, com pseudoptose associada à dificuldade para manter os olhos abertos. O tratamento cirúrgico consistiu na ressecção em cunha da pele, nos moldes da blefaroplastia convencional. O paciente teve boa evolução pós-operatória, apresentando leve recidiva após seis meses, porém com melhora estética e funcional importante.

O terceiro achado da síndrome, o bócio atóxico, é inconstante, presente em cerca de 10% a 50% dos casos, e pode aparecer vários anos após o acometimento palpebral e labial^{1,3,4,8}. No caso descrito, não se evidenciou comprometimento da glândula tireóide ao diagnóstico, caracterizando a forma incompleta da síndrome.

A indicação cirúrgica está relacionada em ambas alterações a problemas estéticos e funcionais do lábio e das pálpebras. A cirurgia deve ser assim que o paciente tenha queixa clínica. Na maioria das vezes pode ser realizada sob anestesia local, como em nosso caso, visto que os achados se tornam mais evidentes na adolescência.

REFERÊNCIAS

1. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Oral and maxillofacial pathology. 2nd ed. Philadelphia: Saunders;2002. p.5-6.
2. Kara IG, Kara CO. Ascher syndrome. Otolaryngol Head Neck Surg. 2001;124(2):236-7.
3. Reddy KA, Roa AK. A congenital double lip: a review of seven cases. Plast Reconstr Surg. 1989;84(3):420-3.
4. Beinhoff U, Piza-Katzer H. Double lip in a patient with Ascher's syndrome. Eur J Plast Surg. 1998;21(7):370-3.
5. Ascher K. Blepharochalasis mit struma und doppelippe. Klin Monstbl Augenheilkd. 1920;65:86.
6. Franceschetti A. Manifestation de blepharochalasis chez de père associé à double lèvre apparaissant également chez sa fille âgée d'un mois. J Genet Hum. 1955;4:181-2.
7. Gomez-Duaso AJ, Seoane J, Vazquez-Garcia J, Arjona C. Ascher syndrome: report of two cases. J Oral Maxillofac Surg. 1997;55(1):88-90.
8. Gomez-Duaso AL, Seoane J, Vasquez-Garcia J, Arjona C. Ascher syndrome: report of two cases. J Oral Maxillofac Surg. 1997;55(1):88-90.
9. Narang R. Double lip due to injury. A case report. J Indian Dent Assoc. 1970;42(4):112-3.
10. Parmar RC, Muranjan MN. A newly recognized syndrome with double upper and lower lip, hypertelorism, eyelid ptosis, blepharophimosis, and third finger clinodactyly. Am J Med Genet A. 2004;124A(2):200-1.
11. Ali K. Ascher syndrome: a case report and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2007;103(2):e26-8.