

Relato de Caso

Síndrome de Ascher, diagnóstico e abordagem cirúrgica

Ascher syndrome: diagnosis and surgical approach

Autores:

Tassiana Simão¹
Mônica J. Mateus Tarazona²
Paula Renaux³
Roberto Souto⁴
Luna Azulay⁵
João Carlos Macedo Fonseca⁶

¹ Pós-graduanda em dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

² Especializanda em dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

³ Residente em dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

⁴ Professor substituto do ambulatório de dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

⁵ Professora titular de dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

⁶ Professor titular de dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

Correspondência para:

Mônica J. Mateus Tarazona
Rua Constante Ramos, 68
20051-012 – Rio de Janeiro – RJ
E-mail: monicajmateus@hotmail.com

Data de recebimento: 13/01/2014

Data de aprovação: 15/08/2015

Trabalho realizado no Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

Suporte financeiro: Nenhum

Conflito de interesse: Nenhum

DOI: <http://dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.201573433>

RESUMO

Síndrome de Ascher (SA) é entidade rara, de etiologia desconhecida, caracterizada por lábio duplo superior, blefarocalásio e bócio atóxico (forma completa). O bócio atóxico está presente em 10 a 50% dos casos (SA incompleta). Trauma, disfunção hormonal, herança autossômica dominante, defeitos em fibras elásticas e alergia são possíveis etiologias. Por comprometimento da estética facial, traumatismos ou dificuldade visual, a cirurgia está indicada, devolvendo qualidade de vida ao paciente. O artigo relata o caso de paciente com lábio duplo e blefarocalásio, diagnosticado como portador da síndrome de Ascher incompleta, e descreve a conduta adotada.

Palavras-chave: blefaroplastia; blefaroptose; lábio

ABSTRACT

Ascher syndrome (AS) is a rare disorder of unknown etiology characterized by the presence of double upper lip, blepharochalasis and nontoxic goiter (complete AS). The nontoxic goiter is present in 10-50% of cases (incomplete AS). Trauma, hormonal dysfunction, autosomal dominant inheritance, defects in elastic fibers and allergy are possible causes. Surgery is indicated due to the compromise of facial aesthetics, trauma, or visual difficulty, and to restore the patient's quality of life. The present article reports the case of a patient with a double and blepharochalasis lip, diagnosed as a bearer of the incomplete Ascher syndrome, and describes the adopted conduct.

Keywords: blepharoplasty ; blepharoptosis; lip

INTRODUÇÃO

A síndrome de Ascher é entidade rara, benigna e de etiologia desconhecida. Desde a sua descrição até os dias atuais, foram apresentados pouco mais de 50 casos na literatura.¹ Clinicamente, caracteriza-se pela tríade: lábio duplo superior, blefarocalásio e bócio atóxico, compondo a forma completa da síndrome.² No entanto, o bócio atóxico está presente em apenas 10% a 50% dos casos, e sua presença não é essencial para o diagnóstico (síndrome de Ascher incompleta).^{2,3} Neste artigo, relatamos o caso de um paciente com lábio duplo e blefarocalásio, diagnosticado como portador da síndrome de Ascher incompleta, e descrevemos a conduta adotada.

Relato de caso

Paciente do sexo masculino, de 15 anos, procurou a Clínica Dermatológica do Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro, RJ, Brasil, com histó-

ria de edema fixo de lábio superior há aproximadamente cinco anos e edema recorrente nas pálpebras superiores, há um ano, com piora após exposição solar. Não referiu história de trauma, procedimento cirúrgico ou doenças prévias. Não há história familiar semelhante.

Ao exame dermatológico, observou-se presença de blefarocalásio na pálpebra superior bilateralmente, que se apresentava pseudoptótica, com pele laxa e prega local, alcançando o nível dos cílios, dificultando a abertura completa dos olhos (Figura 1). Observou-se, ainda, a presença de lábio duplo superior, com volume aumentado e sulco transversal (Figura 2). Os exames laboratoriais (hemograma, glicemia, função hepática e renal, hormônio tireoestimulantes, T4 livre, anticorpos antitireoidianos) realizados demonstraram-se normais, assim como o exame ultrassonográfico da tireoide. Foi realizada ainda biópsia da lesão labial, que não evidenciou achado relevante. O diagnóstico clínico de síndrome de Asher foi feito.

Técnica cirúrgica

O paciente, em uso de profilaxia antibiótica (Amoxil®, 2g, uma hora antes, GlaxoSmithKline, Londres, GB), foi submetido a procedimento cirúrgico posterior à realização de assepsia e antisepsia (Marcodine®, Cristália, Itapira, SP, BR), bloqueio anestésico infraorbicular e mentoniano intraoral com cloridrato de lidocaína 2% (Hypofarma, Riberão das Neves, MG, BR) e anestesia infiltrativa palpebral (cloridrato de lidocaína 2%, Hypofarma, Riberão das Neves, MG, BR). Realizou-se na pálpebra superior ressecção em fuso do excesso de pele (Figura 3), hemostasia do sítio cirúrgico, aproximação das bordas e fechamento primário por meio de pontos simples (Prolene® 6-0, Ethicon, Somerville, NJ, EUA). O excesso de pele no lábio

superior foi tratado por meio de excisão em cunha, abrangendo de uma comissura labial à outra, hemostasia no local, aproximação das bordas e em seguida fechamento primário por meio de rãfia com pontos simples (Cromado Chromic® 4-0, Ethicon, Somerville, NJ, EUA) (Figura 4). A remoção dos pontos na pele foi realizada sete dias depois do ato cirúrgico. O paciente evoluiu com boa cicatrização local (Figuras 5 e 6).



FIGURA 1: Presença de blefarocalásio na pálpebra superior bilateral



FIGURA 2: Lábio duplo superior

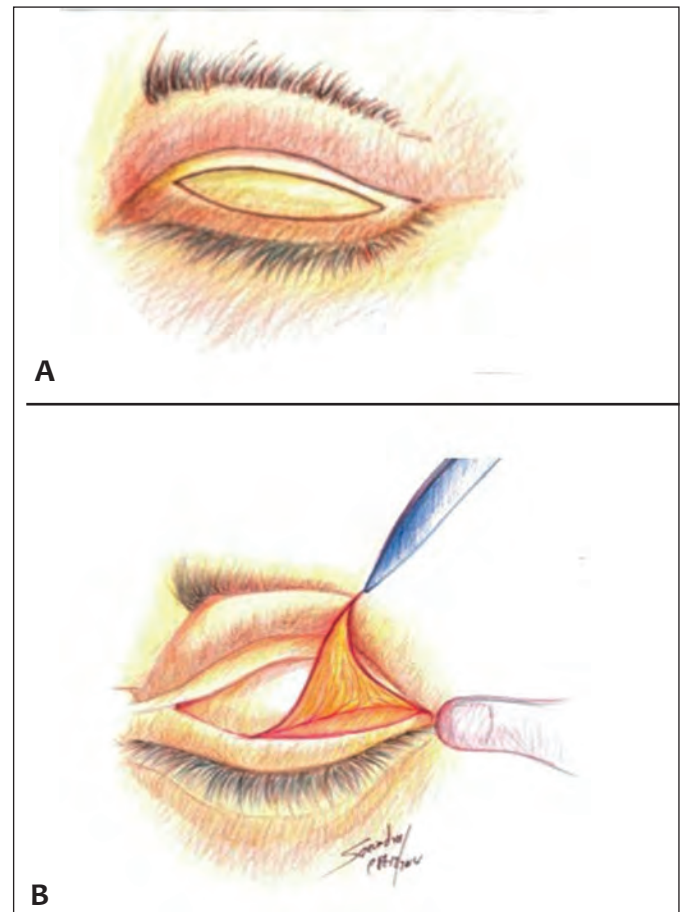


FIGURA 3 A E B: Ressecção em fuso do excesso de pele na pálpebra superior

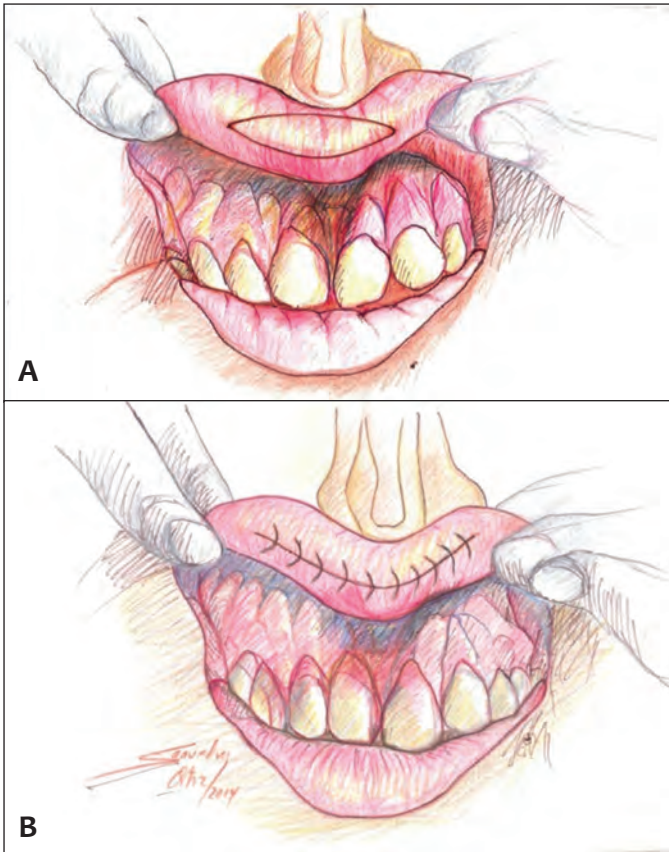


FIGURA 4 : A. Excisão em cunha no lábio superior abrangendo de uma comissura labial à outra; **B.** Fechamento primário por meio de rafia com pontos simples



FIGURA 5 : Pós-operatório de dois meses da blefaroplastia



FIGURA 6 : Pós-operatório de dois meses do procedimento

Discussão

A síndrome de Ascher é classificada como um subtipo de anetodermia.¹ Foi inicialmente descrita em sua forma completa pelo oftalmologista austríaco K.W. Ascher, em 1920. Um ano depois, Weve descreveu a síndrome com presença inconstante do bócio, caracterizando a forma incompleta.^{2,3}

Estudos demonstram que apenas 10% dos casos de blefarolâsio em jovens estão associados a lábio duplo.² O acometimento labial e palpebral geralmente ocorre ao mesmo tempo e, em mais de 80% dos casos, a condição se manifesta antes dos 20 anos de idade.^{1,2}

A causa da síndrome é ainda desconhecida, embora fatores como trauma e disfunção hormonal tenham sido implicados como possíveis etiologias;^{1,2,4} alguns autores citam herança autossômica dominante, alergia, defeitos nas fibras elásticas, que se mostram fragmentadas ou diminutas.¹ O lábio duplo ou macroqueilia pode ser congênito ou adquirido,² e o acometimento simultâneo dos lábios superior e inferior é um achado comum, porém pode ocorrer isoladamente, sendo o lábio superior acometido com incidência de 10:1. Caracteriza-se por alteração da mucosa labial, sem acometimento da musculatura.^{5,6}

O tipo adquirido geralmente resulta de trauma local, ao passo que o congênito representa uma anomalia de desenvolvimento, podendo estar associado com úvula bífida, fissura palatina, queilite glandular e hemangiomas.^{2,4,7-9}

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*).² A hipertrofia glandular da *pars villosa* forma uma linha no limite entre essas duas estruturas, que delimita o sulco transversal da duplicidade labial.^{2,4} Geralmente a porção interna do lábio (*pars villosa*) permanece por baixo da porção externa (*pars glabra*), e, quando o paciente sorri, há compressão do lábio contra os dentes, dando a impressão de lábio duplo, com duas margens no vermelho.²

Dessa forma, embora a deformidade possa já estar presente ao nascimento, só se torna evidente após a erupção definitiva dos dentes.^{1,2} No caso de interferências na fala ou na mastigação, ou por desejo estético do paciente, o tratamento cirúrgico é indicado, de forma a ressecar o sulco transversal.^{3,4,6}

O blefarocalásio se caracteriza por atrofia e relaxamento progressivos da pele, com prolapso da gordura orbital e queda da pálpebra acometida.¹ Alteração visual pode ocorrer em virtude do estreitamento da fissura palpebral.¹ Edema recorrente pode estar presente e agravar o quadro.² Um certo grau de blefarocalasia, relacionado à pele atrófica e ao relaxamento dos supercílios, é comum com o envelhecimento, mas incomum em jovens, caracterizando doença do tecido elástico como a *cútis laxa*, ou sendo de origem idiopática.^{1,8} A grande diferenciação entre síndrome de Asher e blefarocalasia se dá na histopatologia, em que se evidencia ausência ou pequena quantidade de fibras elásticas no tecido comprometido, associada a pele atrófica, na segunda condição.¹ Já o bócio atóxico é inconstante, presente em cerca de 10% a 50% dos casos, e poderá surgir vários anos após o acometimento palpebral e labial.^{2,5}

No caso descrito, não se evidenciou comprometimento da glândula tireoide ao diagnóstico, caracterizando a forma incompleta da síndrome.

Conforme citado, a conduta terapêutica instituída para esse paciente foi cirúrgica, por meio de ressecção em cunha da pele, nos moldes da blefaroplastia convencional e uma incisão labial transversa elíptica, com ressecção do sulco transversal, corrigindo dessa forma a macroqueilia.

Portanto, quando os achados clínicos e a história do paciente conduzirem ao diagnóstico inicial de lábio duplo, deve-se considerá-lo alteração isolada ou constituindo a síndrome de Asher, a fim de que a investigação diagnóstica e o tratamento correto sejam instituídos.

Assim, devido ao comprometimento da estética facial do paciente, a traumatismos frequentes, ao volume aumentado dos lábios e à dificuldade visual, está indicada intervenção cirúrgica em ambas as alterações. A cirurgia deve ser realizada diante da queixa clínica, geralmente apresentando boa evolução, com melhora estética e funcional relevante, devolvendo dessa forma qualidade de vida ao paciente. ●

REFERÊNCIAS

1. Cruz G, Freitas RS, Bertollone W, Santos AR. Síndrome de Asher: aspectos clínicos e terapêuticos desta rara deformidade da face. *Rev Bras Cir Maxilofac* 2008;11(3): 116-8.
2. Eidt G, Dos Santos M, Sartor S, Neto L. Síndrome de Asher, relato de caso do projeto diagnóstico bucal do curso de odontologia da Universidade de Santa Cruz do Sul. *Anais III Salão de Ensino e de Extensão 2011*; 341.
3. Azenha MR, Marzola C, Pereira LC, Brandt Júnior SHO. Lábio duplo de origem congênita relato de caso e técnica cirúrgica. *Rev Bras Odontol*. 2007; 64(3-4):152-4.
4. Carraro R, Pacheco A, Zanardi D, Filho J. Você Conhece Esta Síndrome?. *An Bras Dermatol*. 2006; 81(3):281-9.
5. Hanemann JA, Oliveira DT, Gomes MF, dos Anjos MJ, Sant'ana E. Congenital double lip associated to hemangiomas: report of a case. *Med Oral*. 2004;9(2):156-8, 155-6.
6. Barnett ML, Bosshardt LL, Morgan F. Double lip and double lip with blepharocalasis (Asher's syndrome). *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1972; 34(5):727-33.
7. Brinhol MCP, Real DG, Giovani EM, Costa C, Armonia PL, Melo JAJ, et al. Lábio duplo congênito. *Rev Inst Ciênc Saúde*. 2006; 24(4): 327-30.
8. Calnan J. Congenital double lip: Record of a case with a note on the embryology. *Br J Plast Surg*. 1952;5(3):197-202.
9. Cohen DM, Green JG, Diekmann SL. Concurrent anomalies: cheilitis glandularis and double lip. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1988; 66(3): 397-9.