

Síndrome de Kohn-Romano

Kohn-Romano Syndrome

PÉREZ SILGUERO D¹, PÉREZ HERNÁNDEZ FR¹, REYES RODRÍGUEZ M²,
JIMÉNEZ GARCÍA A²

RESUMEN

Presentamos un caso de Síndrome de Kohn-Romano, a propósito de un varón de 16 años de edad, remitido por un Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva en el cual fue sometido a intervención quirúrgica sin obtención de resultados adecuados.

Nuestro abordaje quirúrgico consistió en realización de suspensión al frontal con fascia lata según técnica de Crawford y ejecución de tira tarsal. El resultado estético y funcional fue satisfactorio.

SUMMARY

We present a Kohn-Romano syndrome in a sixteen years old male, who suffered a previous and unsuccessful surgery, performed in a Department of Plastic and Reconstructive Surgery. We performed a fascia lata frontalis sling (Crawford technique) and tarsal strip. The aesthetic and functional result was satisfactory.

INTRODUCCIÓN

El síndrome Kohn-Romano consiste en el compendio de blefaroptosis, blefarofimosis, epicantus inversus y telecantus. Presentamos el abordaje quirúrgico por nosotros realizado a propósito de un caso previamente intervenido de manera infructuosa.

CASO CLÍNICO

Varón de 16 años de edad, remitido por un servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva,

en el cual fue sometido a intervención quirúrgica en aras a resolver el epicantus inversus que padecía. La técnica realizada fue una Y-V plastia, no consiguiéndose los resultados esperados.

Tras realizar el estudio oftalmológico pertinente, observamos una nula función del elevador de ambos párpados superiores, que conducía a una ptosis severa (figs. 1 y 2), además de una importante exposición escleral bilateral que afectaba a toda la longitud del párpado inferior. Se apreció además ausencia de surco y pliegue palpebral superior. No existía epífora, aunque la dacriocis-

Hospital Ntra. Sra. del Pino, Las Palmas de Gran Canaria.

¹ Doctor en Medicina.

² Licenciado en Medicina y Cirugía.

Correspondencia:

David Pérez Silguero

C/ León y Castillo, 49, piso 4.º, puerta 14

35003 Las Palmas de Gran Canaria

tografía mostraba anomalías de posición en

*Fig. 1:
Alteraciones
palpebrales
previas a la
cirugía. Ptosis,
exposición
escleral,
anomalías del
canto interno.*



*Fig. 2: Detalle de
alteraciones
palpebrales OI.
Ptosis, exposición
escleral,
anomalías del
canto interno.*



*Fig. 3: Momento
de intervención
quirúrgica según
técnica de
Crawford OI.*



el área canalicular inferior como consecuencia de la cirugía previa del epicantus, y el menisco lagrimal presentaba una altura mayor de la normal. El tendón cantal interno se mostraba excesivamente laxo. El resto de la exploración oftalmológica fue anodina.

Todo ello nos decidió a realizar una suspensión al frontal con fascia lata (Tutoplast) bilateral, y tira tarsal bilateral, rechazando el intento de plegamiento del tendón cantal medial, debido a las anomalías anatómicas de la zona y al relativo buen funcionamiento del drenaje lagrimal.

La suspensión al frontal la ejecutamos según técnica de Crawford, realizando 3 pequeñas incisiones pretarsales, otras 2 inmediatamente por encima de las cejas, y otra a nivel del frontal (figs. 3 y 4). Las tiras fueron anudadas entre sí mediante un nudo cuadrado, siendo posteriormente aseguradas con nylon 5/0, e introducidos en el bolsillo subcutáneo creado en cada incisión para tal efecto. La aguja utilizada fue la de Wright. El cierre de cada incisión se llevó a cabo con un punto de nylon 5/0. La medida que consideramos adecuada fue la que permitía al párpado superior mantenerse tangente con respecto al limbo esclerocorneal al anudar las tiras, y antes de la introducción en el bolsillo subcutáneo. Tras la misma, se produjo el descenso esperado de 1 mm.

Para la ejecución de la tira tarsal utilizamos nylon 4/0 en la sujeción de la tira al periostio, vicryl 4/0 para cierre del orbicular, y nylon 5/0 para la piel del pliegue risorio (fig. 5).

La única complicación observada en el postoperatorio fue la extrusión del vicryl utilizado en el canto externo derecho, que obligó a reapertura de herida cutánea, y extracción de la sutura que unía el plano orbicular (fig. 6).

Creemos que el resultado estético fue satisfactorio, presentando una funcionalidad que permite el correcto cierre palpebral (fig. 7).

DISCUSIÓN

Fue en 1971 cuando Kohn y Romano¹ describieron el síndrome que nos ocupa, aunque desde 1920 han sido descritos casos incom-

pletos del mismo. Se reconoce como la tétada formada por blefaroptosis, blefarofimosis, epicantus inversus y telecantus. En nuestro caso el síndrome no se apreciaba en su totalidad: El epicantus inversus veía alterada su disposición por la cirugía previa padecida, que además modificaba la fisura interpalpebral. No existía telecantus.

Tal y como observamos en nuestro paciente la ptosis suele ser severa, presentando un elevador hipoplásico y fibrótico. Además es notoria en este síndrome la hipoplasia tarsal y ausencia del surco y pliegue palpebral superior mostrada en nuestro caso. La cabeza suele adoptar una posición con mentón elevado para suplir la ausencia de elevación palpebral.

Hallazgos adicionales pueden ser la forma en S itálica que adopta el párpado superior, y la concavidad marginal que presenta el párpado inferior, sobre todo en el canto externo, que puede provocar un ectropion o una exposición escleral localizada lateralmente, apreciada en nuestro paciente, aunque solapada con la exposición medial iatrogénica provocada por la desinserción cantal interna de la cirugía previa.

El caso mostrado no presentaba la triquiiasis descrita por otros autores², y aunque la vía lagrimal era permeable, el punto lagrimal inferior estaba lateralmente desplazado, tal y como se describe en el síndrome mencionado, aunque probablemente la intervención del canto interno haya jugado un papel importante en este caso.

El estatus mental de los pacientes suele ser normal, aunque gran número de ellos desarrollan alteraciones psicológicas provocadas por su hándicap cosmético.

El manejo de la patología palpebral con frecuencia se difiere hasta una edad preescolar. La cantoplastia dirigida a resolver el epicantus inversus incluye la Y-V plastia o la realización de los flaps de Mustardé³. Kohn, según relató en Octubre de 1985 en el Congreso de la Sociedad Americana de Cirugía Plástica y Reconstructiva Ocular, en su intervención bajo el título "Correction of telecanthus utilizing C-U plasty", considera que en esta última técnica el componente de doble Z no contribuye a la reducción del epi-



Fig. 4: Momento de intervención quirúrgica según técnica de Crawford, OD.



Fig. 5: Postoperatorio inmediato. (suspensión al frontal y tira tarsal)



Fig. 6: Complicación postoperatoria (Extrusión de vicryl).

cantus, y además acentúa la cicatriz resultante, a consecuencia del considerable material de sutura que es emplazado en un área tan pequeña. La Y-V plastia presenta como des-

*Fig. 7:
Postoperatorio al
mes de la cirugía.
Obsérvese la
ausencia de
exposición escleral
y la correcta
elevación de los
párpados
superiores.*



ventaja que no sigue las líneas de Langer, y el borde más anterior de la V se desplaza bastante, mientras que la parte más posterior del flap no lo hace en demasía. Por ello, aboga por una C-U plastia, que sí respeta las líneas de Langer.

La ptosis se corrige en una segunda operación, siendo la suspensión al frontal la

técnica más indicada en la mayoría de casos⁴, debido a la pobre o nula acción del elevador.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kohn R, Romano P.: Blepharoptosis, blepharobhimosis, epicanthus inversus, and telecanthus, a syndrome with no name. *Am J Ophthalmol* 1971; 72:625.
2. Kohn R. Additional lacrimal findings in the syndrome of blepharoptosis, blepharophimosis, epicanthus inversus y telecanthus. *J Pediatr Ophthalmol Strab* 1983; 20:98.
3. Mustarde JC. The treatment of ptosis and epicanthal folds. *Brit J Plastic Surg* 1959; 12:252
4. Iliff CE. Problems in ptosis surgery. *J Pediatr Ophthalmol* 1967; 4