

**REVISTA DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE
CIRURGIA CRANIOMAXILOFACIAL**
BRAZILIAN JOURNAL OF CRANIOMAXILLOFACIAL SURGERY
PUBLICAÇÃO OFICIAL DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE CIRURGIA CRANIOMAXILOFACIAL

ISSN 1980-1823

Editor

Nivaldo Alonso
Hospital das Clínicas
Faculdade de Medicina
Universidade de São Paulo

Editor Associado

Dov Goldenberg
Hospital das Clínicas
Faculdade de Medicina
Universidade de São Paulo

Conselho Editorial Nacional

Antonio Richieri-Costa	Marcus Vinicius Martins Collares
Diógenes Laércio Rocha	Maria Rita Bueno Passos
Eduardo Grossmann	Max Domingues Pereira
Elisa Altmann	Omar Gabriel
Hamilton Matsushita	Renato da Silva Freitas
Luís Paulo Kowalski	Ricardo Lopes da Cruz
Luiz Ubirajara Sennes	Sérgio Moreira da Costa
Marcos Roberto Tavares	Vera Nocchi Cardim

Conselho Editorial Internacional

Daniel Marchac (França)	Juan Maria Chavanne (Argentina)
Eric Arnaud (França)	Pedro Dogliotti (Argentina)
Ian Thomas Jackson (EUA)	

Assessoria Editorial

Rosangela Monteiro

Revista da
Sociedade
Brasileira
de Cirurgia

Craniomaxilofacial

Brazilian Journal of
Craniomaxillofacial Surgery

Rua Urano, 213 – CEP: 01529-010 – São Paulo – SP – Brasil – revista@sbcc.org.br

Site da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial: www.sbcc.org.br

Brazilian Journal of Craniomaxillofacial Surgery/Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial. - Vol.10, n.1 (Mar.2007). - São Paulo : SBCC, 1998 - .
v. : il. ; 30cm.

Quatro números por ano.

ISSN 1980-1823

1. Cirurgia Bucal. I. Brazilian Journal of Craniomaxillofacial Surgery.

II. Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial.

CDD: 617.522

CDU: 616.31-089

Publicação Trimestral – Tiragem 500 exemplares

Diagramação e Produção:

Sollo Comunicação e Design – (11) 5052-3298 – sollocom@terra.com.br

Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial

Brazilian Society of Craniomaxillofacial Surgery

DIRETORIA SBCC – GESTÃO 2006/2008

Presidente

Nivaldo Alonso (SP)

Vice-Presidente

Marcus Collares (RS)

1º Secretário

Adalberto Novaes (MT)

2º Secretário

Renato Freitas (PR)

Tesoureiro

Dov Goldenberg (SP)

Tesoureiro Adjunto

Luiz Eduardo B. Mello (RN)



REVISTA DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE
CIRURGIA CRANIOMAXILOFACIAL
BRAZILIAN JOURNAL OF CRANIOMAXILLOFACIAL SURGERY

INFORMAÇÕES AOS AUTORES

A Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Cranio-maxilofacial é o órgão oficial de divulgação da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial (SBCC). Trata-se de publicação semestral, que vem sendo editada desde 1998.

Os trabalhos enviados para publicação na Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial devem versar sobre temas relacionados à cirurgia para correção de deformidades craniofaciais, tendo como objetivo registrar a produção científica na área, fomentar o estudo, aperfeiçoamento e atualização dos profissionais da especialidade. A revista publica as seguintes categorias de artigos: editorial, artigo original, artigo de revisão, relato de caso, comunicação breve, carta ao editor, artigo especial, debates, panorama internacional e imagem em Medicina.

A Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial adota as normas de Vancouver - *Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals*, organizadas pelo *International Committee of Medical Journal Editors*, disponíveis em www.icmje.org, cuja última atualização foi realizada em fevereiro de 2006. O respeito às instruções é condição obrigatória para que o trabalho seja considerado para análise.

A abreviatura de seu título é Rev. Soc. Bras. Cir. Craniomaxilofac., a qual deve ser empregada em notas de rodapé e em referências e legendas bibliográficas.

CATEGORIAS DE ARTIGOS

Editoriais – geralmente referem-se a artigos selecionados em cada número da Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial pela sua importância para a comunidade científica. São encomendados a profissionais de reconhecida experiência nas áreas em questão. O Conselho Editorial poderá, eventualmente, considerar a publicação de editoriais submetidos espontaneamente.

Artigos originais – incluem estudos controlados e randomizados, estudos observacionais, bem como pesquisa básica com animais de experimentação. Os artigos originais deverão conter, obrigatoriamente, Introdução, Método, Resultados, Discussão, Conclusões, Referências, Resumo e Summary. Seu texto deve ter entre

2000 e 3000 palavras, excluindo tabelas e referências; o número de referências não deve exceder a 30.

Artigos de revisão – avaliações críticas e ordenadas da literatura em relação a um certo tema de importância clínica. Profissionais de reconhecida experiência em assuntos de interesse especial para os leitores são, em geral, convidados a escrever estas revisões. Além dos artigos encomendados, a Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial também aceita revisões enviadas espontaneamente pela comunidade científica, as quais devem limitar-se a 6000 palavras, excluindo referências e tabelas. As referências deverão ser atuais e em número mínimo de 30.

Relatos de casos – descrição de pacientes ou situações singulares, doenças especialmente raras ou nunca descritas, assim como formas inovadoras de diagnóstico ou tratamento. O texto é composto por uma introdução breve que situa o leitor em relação à importância do assunto e apresenta os objetivos do relato do(s) caso(s) em questão; o relato resumido do caso e os comentários no qual são abordados os aspectos relevantes, os quais são comparados com a literatura. O número de palavras deve ser inferior a 2000, excluindo referências e tabelas. O número máximo de referências é 15. Recomenda-se a inclusão de, no máximo, duas ilustrações.

Comunicação breve – pequenas experiências que tenham caráter de originalidade, não ultrapassando 1500 palavras e dez referências bibliográficas.

Cartas ao editor – são sempre altamente estimuladas. Em princípio, devem comentar, discutir ou criticar artigos publicados na Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial, mas também podem versar sobre outros temas de interesse geral. Recomenda-se tamanho máximo 1000 palavras, incluindo referências bibliográficas, que não devem exceder a seis. Sempre que possível, uma resposta dos autores será publicada junto com a carta.

Artigos especiais – são textos não classificáveis nas categorias anteriores, que o Conselho Editorial julgue de especial relevância. Sua revisão admite critérios próprios, não havendo limite de tamanho ou exigências prévias quanto ao número de referências bibliográficas.

Panorama internacional – resumos de artigos recentes e de relevância prática, seguidos de comentários.

Imagem em Medicina – material de interesse

ilustrativo, como fotos, ilustrações, exames, acrescidos de até 25 linhas explicativas sobre o assunto, além do nome do autor, serviço onde foi realizado e bibliografia obrigatória.

Debate – seção em que os cirurgiões experientes serão convidados pelo editor para discutirem um tema polêmico, emitindo suas opiniões em um formato padronizado, respondendo a perguntas realizadas pelo próprio editor ou por um convidado.

POLÍTICA EDITORIAL

Avaliação pelos pares

Todos os trabalhos enviados à Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial serão submetidos à avaliação dos pares (*peer review*) por pelo menos três revisores selecionados entre os membros do Conselho Editorial. A aceitação será feita com base na originalidade, significância e contribuição científica. Os revisores farão comentários gerais sobre o trabalho e informarão se o mesmo deve ser publicado, corrigido segundo as recomendações ou rejeitado definitivamente. De posse destes dados, o Editor tomará a decisão final. Em caso de discrepâncias entre os avaliadores, poderá ser solicitada uma nova opinião para melhor julgamento. Quando forem sugeridas modificações, as mesmas serão encaminhadas ao autor principal e, em seguida, aos revisores, para estes verificarem se as exigências foram satisfeitas. Em casos excepcionais, quando o assunto do manuscrito assim o exigir, o Editor poderá solicitar a colaboração de um profissional que não faça parte do Conselho Editorial para fazer a avaliação. A decisão sobre a aceitação do artigo para publicação ocorrerá, sempre que possível, no prazo de três meses a partir da data de seu recebimento.

Pesquisa com seres humanos e animais

Os autores devem, na seção Método, informar se a pesquisa foi aprovada pela Comissão de Ética em Pesquisa de sua Instituição, em consoante à Declaração de Helsinki (Disponível em: <http://www.wma.net/e/policy/b3.htm>). Nos trabalhos experimentais envolvendo animais, as normas estabelecidas no “*Guide for the Care and Use of Laboratory Animals*” (*Institute of Laboratory Animal Resources, National Academy of Sciences, Washington, D.C., 1996*) e os Princípios éticos na experimentação animal do Colégio Brasileiro de Experimentação Animal (COBEA) devem ser respeitados.

Direitos autorais

Os manuscritos deverão vir acompanhados de carta assinada por todos os autores, transferindo os direitos autorais para a Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial e declarando que revisaram e aprovaram a versão final do manuscrito que está sendo submetida.

Todos os artigos publicados tornam-se propriedade permanente da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial e não podem ser publicados sem o consentimento por escrito de seu presidente.

Crítérios de Autoria

Sugerimos que sejam adotados os critérios de autoria dos artigos segundo as recomendações do *International Committee of Medical Journal Editors*. Assim, apenas aquelas pessoas que contribuíram diretamente para o conteúdo intelectual do trabalho devem ser listadas como autores. Os autores devem satisfazer a todos os seguintes critérios, de forma a poderem ter responsabilidade pública pelo conteúdo do trabalho:

1. ter concebido e planejado as atividades que levaram ao trabalho ou interpretado os resultados a que ele chegou, ou ambos;
2. ter escrito o trabalho ou revisado as versões sucessivas e participado do processo de revisão;
3. ter aprovado a versão final.

Exercer posição de chefia administrativa, contribuir com pacientes e coletar e agrupar dados, embora importantes para a pesquisa, não são, por si só, critérios para autoria. Outras pessoas que tenham dado contribuições substanciais e diretas para o trabalho, mas que não possam ser consideradas autores, podem, com sua permissão, ser citadas na seção Agradecimentos; se possível, suas contribuições específicas devem ser descritas.

INSTRUÇÕES PARA ENVIO DE MATERIAL PARA PUBLICAÇÃO

A Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial dá preferência ao envio de material submetido à publicação por correio eletrônico (e-mail). Entretanto, na impossibilidade de envio pela Internet, três cópias do material, incluindo texto e ilustrações, bem como disquete e/ou CD identificado, poderão ser enviadas por correio comum. Caso sejam submetidas figuras ou fotografias cuja resolução não permita uma impressão adequada, a secretaria editorial poderá solicitar o envio dos originais ou cópias com alta qualidade de impressão.

E-mail: revista@sbcc.org.br
Endereço para envio dos artigos:
Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia
Craniomaxilofacial
Rua Urano, 213
CEP 01529-010
São Paulo – SP – Brasil

Os arquivos devem permitir a leitura pelos programas do Microsoft Office® (Word, Excel e Access).

Todos os artigos devem vir acompanhados por uma Carta de Submissão, sugerindo a Seção em que o artigo deva ser incluído, declaração do autor e dos co-autores de que todos estão de acordo com o conteúdo expresso no trabalho, explicitando presença ou não de conflito de interesse e a inexistência de problema ético relacionado.

PREPARAÇÃO DE ORIGINAIS

Primeira página - Identificação

Deve conter o título do trabalho de maneira concisa e descritiva, em português e inglês, o nome completo dos autores e o nome e endereço da instituição onde o trabalho foi elaborado. A seguir, deve ser informado o nome do autor correspondente, juntamente com o endereço, telefone, fax e e-mail. Se o trabalho foi apresentado em congresso, devem ser mencionados o nome do congresso, local e data da apresentação.

Segunda página – Resumo e Summary

O resumo deve ser estruturado em quatro seções: Objetivo, Método, Resultados e Conclusões. A elaboração deve permitir compreensão sem acesso ao texto. Da mesma forma, deve ser preparado o Summary que represente uma versão literal do Resumo, seguindo a mesma estrutura: Purpose, Method, Results e Conclusions.

Também devem ser incluídos até 3 descritores (palavras chave), assim com a respectiva tradução para os Key words (Descriptors). Esses descritores podem ser consultados nos endereços eletrônicos: <http://decs.bvs.br/>, que contém termos em português, espanhol ou inglês, ou www.nlm.nih.gov/mesh, para termos somente em inglês.

Corpo do Artigo

Deve ser dividido em Introdução, Método, Resultados e Discussão. As Referências devem ser citadas numericamente, por ordem de aparecimento no texto, sob a forma de potenciação.

Idioma

Os artigos devem ser redigidos em português obedecendo à ortografia vigente, empregando linguagem fácil e precisa. Artigos em inglês e espanhol serão aceitos se os autores forem estrangeiros ou, se brasileiros, estiverem radicados no exterior.

Agradecimentos

Se desejados, devem ser apresentados ao final do texto, mencionando-se os nomes de participantes que contribuíram, intelectual ou tecnicamente, em alguma fase do trabalho, mas não preencheram os requisitos para autoria, bem como, às agências de fomento que subsidiaram as pesquisas que resultaram no artigo publicado.

Referências

As referências devem ser citadas quando de fato consultadas, em algarismos arábicos em forma de potenciação e numeradas por ordem de citação no texto. Devem ser citados todos os autores, quando até seis; acima deste número, citam-se os seis primeiros seguidos de et al. O periódico deverá ter seu nome abreviado segundo o *Cummulated Index Medicus/ Medline*.

Artigo de Revista

Wolff KD, Kesting M, Thurmuller P, Bockmann R, Holzle F. The anterolateral thigh as a universal donor site for soft tissue reconstruction in maxillofacial surgery. *J Craniomaxillofac Surg*. 2006;34(6):323-31.

Instituição como Autor

American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons. Estimating future workforce and training requirements for oral and maxillofacial surgeons. Patient Service Needs Committee of the American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons. *J Oral Maxillofac Surg*. 1997;55(8):906-9.

Capítulo de Livro

Alonso N. Trauma de face. In: Costa SS, Cruz OLM, Oliveira JAA, eds. *Otorrinolaringologia: princípios de prática*. 2ª ed. São Paulo: Artmed; 2006. p.1094-101.

Livro

Ward-Booth P, Eppley B, Schmelzeisen R. *Maxillofacial trauma and esthetic facial reconstruction*. Londres: Churchill Livingstone; 2003. 750p.

Melega JM. *Cirurgia plástica: fundamentos e arte*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2004. 784p.

Tese

Guion-Almeida ML. *Hipertelorismo e defeitos de linha média facial: estudo genético-clínico de uma amostra de pacientes [Tese de doutorado]*. Campinas: Universidade Estadual de Campinas; 2000. 247p.

Obs.: uma lista completa de exemplos de citações bibliográficas pode ser encontrada na Internet, em <http://www.icmje.org/>

Tabelas e Ilustrações

Devem ser numeradas por ordem de aparecimento no texto, conter um título e estar em páginas separadas, ordenadas após as Referências. As tabelas não devem conter dados redundantes já citados no texto. As ilustrações devem estar acompanhadas de suas respectivas legendas. As abreviações usadas nas ilustrações devem ser explicitadas nas legendas.

SUMÁRIO

EDITORIAL

Educação médica continuada e suas interfaces
Continuing medical education and its interfaces
NIVALDO ALONSO

ARTIGOS ORIGINAIS / ORIGINAL ARTICLES

Avaliação da cirurgia ortognática em pacientes com fissuras lábio-palatais
Analysis of orthognathic surgery in the cleft lip and palate patients
ANDRÉ DE MENDONÇA COSTA, DOV CHARLES GOLDENBERG, PAULO ROBERTO PELUCIO CÂMARA,
ELIANA MIDORI HANAYAMA, NIVALDO ALONSO 1

Protocolo de utilização do metilmetacrilato em cirurgia craniomaxilofacial reconstrutiva
Protocol of using methylmethacrylate in craniofacial reconstructive surgery
EDUARDO KANASHIRO, DOV CHARLES GOLDENBERG, DANIEL SILVA CORRÊA LIMA, NIVALDO ALONSO,
MARCUS CASTRO FERREIRA 11

Reconstrução parcial da orelha após ressecção tumoral
Partial ear reconstruction after tumoral resection
TALITA FRANCO, DIOGO FRANCO, JOÃO MEDEIROS, MONICA REBELLO, ALESSANDRO GROSSI,
DENYSE ANDRADE 19

RELATO DE CASO / CASE REPORT

Querubismo: relato de caso e revisão da literatura
Cherubism: case report and literature review
MARCUS VINÍCIUS MARTINS COLLARES, RINALDO DI ANGELI PINTO, CIRO PAZ PORTINHO,
ANDERSON CASTELO BRANCO DE CASTRO, LAURA PRATES VITÓRIA 25

ARTIGO DE REVISÃO / REVIEW ARTICLE

Hipertelorismo
Hypertelorism
JOSÉ ROLANDO PRADA MADRID 30

Educação médica continuada e suas interfaces

Continuing medical education and its interfaces

O conhecimento e a *performance* médicos podem declinar com a passagem do tempo. Esta é uma afirmação que “colide” com a crença de que o conhecimento e as habilidades acumuladas pelos médicos, ao longo dos anos de prática, levam a desempenho clínico superior.

Avanços médicos ocorrem com uma velocidade desenfreada, e o conhecimento explícito que o médico possui, rapidamente, se torna desatualizado.

Uma metanálise publicada no *Annals of Internal Medicine*¹ selecionou e analisou 62 estudos que avaliaram a relação entre o conhecimento médico e a prática clínica, bem como o tempo de prática médica e a idade do médico. Foram avaliados: conhecimento, aderência a *guidelines* de prática clínica e mortalidade dos pacientes.

Este estudo concluiu que, à medida que o tempo decorrido desde a graduação em medicina aumenta, o conhecimento atualizado sobre atenção à saúde diminui, mostrando haver uma correlação negativa, estatística, e clinicamente significativa entre essas variáveis.

Várias são as hipóteses que tentam explicar os resultados desta metanálise, dentre elas, é provável que os médicos criem uma bagagem de decisões clínicas, durante a trajetória de prática, que não é atualizada periodicamente. Além disso, médicos formados há mais tempo, muitas vezes, se mostram menos dispostos a adotar novas evidências terapêuticas e são menos receptivos a novas condutas de prática clínica. Finalmente, inovações práticas, envolvendo mudanças teóricas, como o uso de terapêutica cirúrgica menos agressiva ou protocolos de redução de tempo de hospitalização, podem ser mais dificilmente incorporadas à prática de médicos que foram treinados há mais tempo.

Este assunto foi novamente discutido em artigo publicado, recentemente, no JAMA², órgão oficial de divulgação da *American Medical Association*, abordando uma outra faceta do problema: a dificuldade do médico em auto-avaliar seu desempenho.

As mudanças imediatas necessárias para se melhorar a qualidade dos cuidados cirúrgicos não são oriundas apenas da descoberta de novos conhecimentos, mas estão relacionadas com a integração destas com o que nós já sabemos, na prática diária. Traduzir a melhor evidência na prática cirúrgica requer o envolvimento dos cirurgiões, em uma atitude centrada no contexto do cuidado ao paciente, e associada à utilização de uma variedade de técnicas educativas³.

Os congressos e os cursos continuados promovidos pela Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial, bem como os artigos publicados em nossa Revista, representam oportunidades de somar as inovações e melhores evidências científicas disponíveis à experiência clínica adquirida ao longo dos anos de prática médica, buscando, em última análise, a excelência no atendimento aos nossos doentes.

REFERÊNCIAS

1. Choudhry NK, Fletcher RH, Soumerai SB. Systematic review: the relationship between clinical experience and quality of health care. *Ann Intern Med.* 2005;142(4):260-73.
2. Davis DA, Mazmanian PE, Fordis M, Van Harrison R, Thorpe KE, Perrier L. Accuracy of physician self-assessment compared with observed measures of competence: a systematic review. *JAMA.* 2006;296(9):1094-102.
3. Urbach DR, Baxter NN. Reducing variation in surgical care. *BMJ.* 2005;330(7505):1401-2.

Nivaldo Alonso
Editor

ARTIGO ORIGINAL

Avaliação da cirurgia ortognática em pacientes com fissuras lábio-palatais

Analysis of orthognathic surgery in the cleft lip and palate patients

ANDRÉ DE MENDONÇA COSTA¹, DOV CHARLES GOLDENBERG², PAULO ROBERTO PELUCIO CÂMARA³, ELIANA MIDORI HANAYAMA⁴, NIVALDO ALONSO⁵

RESUMO

A má formação esquelética mais comum nos pacientes fissurados é a hipoplasia e má posição da maxila nos três planos. Nesses casos, a combinação do tratamento ortodôntico e cirúrgico se faz necessária, sendo a osteotomia Le Fort I, entre diversas técnicas disponíveis, a mais indicada para a reposição da maxila, sendo certo que a osteotomia poderá ser modificada a depender de cada caso individualmente. O objetivo desse estudo foi avaliar pacientes submetidos a osteotomia de maxila Le Fort I, com avanço e/ou combinada com osteotomia de mandíbula e recuo, observando como o avanço da maxila poderia influenciar na voz e na fala desses pacientes. Seis pacientes foram selecionados. As variáveis foram comparadas por meio de análises pré e pós-operatórias criteriosas. Por meio dos resultados obtidos, podemos confirmar que a cirurgia ortognática proposta nesse estudo apresenta eficiência na correção dessas deformidades esqueléticas, além de permitir o tratamento simultâneo de fístulas oronasais, fendas dento-alveolares e deformidades da mandíbula. A análise fonoaudiológica pré-operatória deve analisar o impacto dessa cirurgia na função velofaríngea desses pacientes.

Descritores: Fenda labial, cirurgia. Fissura palatina, cirurgia. Anormalidades maxilomandibulares, cirurgia.

SUMMARY

The most frequent skeletal malformations in cleft patients are hypoplasia and malposition in the three planes of the maxilla. In these cases, combined orthodontic and surgical treatment is necessary; of the various techniques available, Le Fort I osteotomy is the one most indicated for the reposition of the maxilla. The osteotomy should be modified to meet the needs of the individual patient. The goal of this study was to evaluate the surgery of cleft patients who underwent an Le Fort I advancement or Le Fort I advancement/mandibular setback operation, observing how advancing the maxilla would affect the speech and the voice of these patients. Six cleft patients were selected. Speech and voice variables were recorded from both preoperative and postoperative speech evaluations. This study confirms that previous findings that multiple segment orthognathic surgery is its ability to simultaneously close cleft dental gap(s), resolve oronasal fistulas, manage skeletal defects, stabilize dentoalveolar segments, and correct jaw deformities. Also we concluded that preoperative perceptual speech assessment by specially trained speech-language pathologists in an excellent test for predicting postoperative velopharyngeal insufficiency status.

Descriptors: Cleft lip, surgery. Cleft palate, surgery. Jaw abnormalities, surgery.

1. Cirurgião Plástico da Universidade de Ciências da Saúde de Alagoas; Professor Convitado da Disciplina de Cirurgia Plástica da Universidade Federal de Alagoas; Doutorando em Cirurgia Plástica pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

2. Médico Assistente Doutor da Divisão de Cirurgia Plástica do Hospital das Clínicas da FMUSP (HCFMUSP).

3. Ortodontista da Divisão de Cirurgia Plástica do HCFMUSP.

4. Fonoaudióloga da Divisão de Cirurgia Plástica do HCFMUSP.

5. Professor Livre Docente da Divisão de Cirurgia Plástica do HCFMUSP.

Correspondência: Nivaldo Alonso. Rua Afonso Braz, 473 cj 65 - Vila Nova Conceição - São Paulo - SP - Brasil - CEP 04511-011
E-mail: nivalonso@uol.com.br

INTRODUÇÃO

Os pacientes portadores de fissuras lábio-palatais apresentam incidência aumentada de deformidades dento-esqueléticas, em comparação à população geral¹. Essas deformidades são bastante variáveis e dependentes de um grande número de fatores. Dentre esses, podemos incluir gravidade do defeito original, procedimentos cirúrgicos realizados anteriormente, desenvolvimento de complicações e subseqüente tratamento ortodôntico.

O diagnóstico precoce dessas deformidades esqueléticas e, como conseqüente, a abordagem cirúrgica e ortodôntica apropriada podem prevenir deformidades maxilofaciais secundárias², que poderão ser abordadas por meio de uma combinação entre o tratamento ortodôntico e a cirurgia ortognática, visando obter uma completa harmonia facial e dentária com oclusão funcional e estável³.

As osteotomias maxilares podem ser utilizadas para correção da maioria dessas deformidades⁴. De uma forma geral, desde as primeiras descrições de Wassmund⁵ e Schuchardt⁶, as clássicas linhas da osteotomia tipo Le Fort I sofreram apenas pequenas modificações. Atualmente, a osteotomia da maxila Le Fort I está indicada para movimentar a maxila nos três planos espaciais, bem como nivelar os arcos dentários, modificar o formato de arcadas e coordenar discrepâncias transversas entre os arcos da maxila e mandíbula. A técnica básica poderá ser modificada dependendo da direção do movimento⁷, especialmente nesse grupo de pacientes. Avanços de 10 a 12 mm não devem ser recomendados, pois, nesses casos, em que existe a necessidade de tal movimento, deveremos considerar a possibilidade de uma cirurgia combinada como a maxila e mandíbula ou a distração maxilar.

Em função da modificação das proporções anatômicas na região velofaríngea pode haver impacto na fala e aumento ou diminuição de hipernasalidade⁸⁻¹¹. Pacientes

com seqüela de fissura lábio-palatais apresentam maior predisposição a apresentar alteração na função velofaríngea após a cirurgia ortognática do que pacientes sem fissura. A avaliação fonoaudiológica complementa o levantamento pré-cirúrgico, apontando as características da articulação da fala e a ressonância vocal que, além de serem preditivos da função velofaríngea, devem ser considerados como parâmetros a serem comparados no pós-operatório¹².

O presente estudo tem como objetivo avaliar os resultados da cirurgia ortognática em pacientes com fissuras lábio-palatais.

MÉTODO

Foram selecionados seis pacientes portadores de deformidades esqueléticas secundárias a fissuras lábio-palatais (dois do gênero masculino e quatro do gênero feminino), com idade que variou entre 18 e 28 anos e que foram submetidos a tratamento cirúrgico por meio da cirurgia ortognática (Tabela 1).

Realizamos um exame clínico facial padronizado por meio de uma avaliação intra e extra-oral, com o objetivo de detectar alterações do padrão facial e o tipo de oclusão dentária, salientando que o exame clínico facial é sempre relacionado ao cefalométrico no planejamento.

Realizamos, também, a análise fotográfica, a fim de registrar a condição facial antes do tratamento, realizar o plano terapêutico e comparar após a realização dos procedimentos.

As radiografias foram realizadas nas seguintes incidências: radiografia panorâmica, que nos dá uma visão geral; as periapicais, que permitem melhor visão das áreas específicas – como, por exemplo, entre corticotomias e fissuras de rebordo alveolar, a oclusão e de

Tabela 1 – Caracterização dos pacientes

Pacientes	Iniciais	Idade (anos)	Gênero	Tipo de fissura lábio-palatal	Período de ortodontia pré-operatória
1	ARS	21	Masculino	FLPBC *	2 anos e 6 meses
2	PFS	20	Feminino	FLPBC + fístula	2 anos
3	SCS	18	Feminino	FLPBC	2 anos e 6 meses
4	LMJ	26	Masculino	Fissuras 1 - 3	2 anos e 4 meses
5	RSP	28	Feminino	FLPBC	2 anos e 6 meses
6	CBM	21	Feminino	FLPUC **	2 anos

*FLPBC: fissura lábio-palatal bilateral completa; ** FLPUC: fissura lábio-palatal unilateral completa.

controle de expansão transversal do palato -; e, finalmente, as teleradiografias lateral e frontal e as cefalométricas, que também foram utilizadas para a confecção dos traçados preditivos. Para a confecção desses, utilizamos os traçados de McNamara e padrão da Universidade de São Paulo.

Outra análise que realizamos foi a dos modelos em gesso das arcadas dentárias. Inicialmente, analisamos a oclusão e, a seguir, as discrepâncias ântero-posteriores, transversais e verticais.

Nos seis pacientes, abordamos a deformidade por meio da osteotomia da maxila tipo Le Fort I com avanço; em dois, associamos à osteotomia sagital da mandíbula, bilateralmente e, em um, à osteotomia do mento. Realizamos o enxerto ósseo em quatro pacientes e o fechamento da fístula em dois.

Técnica Cirúrgica

Utilizamos a osteotomia maxilar tipo Le Fort I em uma localização mais alta, observando que nesse grupo de pacientes o movimento da maxila é predominantemente horizontal, no entanto, em alguns casos, existe a necessidade de um movimento vertical associado para corrigir deficiências da altura.

Para a reposição do segmento maxilar realizamos a segmentação da maxila e, nos casos onde se fez necessária a enxertia óssea, utilizamos, como área doadora, a crista ilíaca. Após essa mobilização e reposicionamento ósseo adequado, utilizamos molde cirúrgico intermediário para a obtenção de uma oclusão satisfatória e a fixação com placas e parafusos.

Utilizamos a osteotomia sagital da mandíbula intrabucal, segundo descrita por Trauner e Obwegeser¹³. Colocamos a goteira cirúrgica de acordo com o movimento planejado e fixado por meio de bloqueio maxilomandibular (BMM). Em seguida, realizamos a fixação rígida com placa e parafusos bicorticais. Após

a fixação, retiramos o BMM, conferimos a mobilização dos segmentos e a oclusão dentária e, em seguida, introduzimos o molde definitivo e BMM (Tabela 2).

Avaliação da função velofaríngea

Para analisarmos o impacto da cirurgia ortognática na função velofaríngea e, conseqüentemente, na voz e na fala desses pacientes, a análise fonoaudiológica foi realizada por meio de critérios clínicos padronizados, incluindo análise perceptiva e gravação de amostra vocal, além do exame de nasofibroendoscopia, realizado antes e após a cirurgia.

Para a análise perceptiva, foram audiogravadas amostras padronizadas de fala, contendo frases curtas e contagem de 1 a 10. O grau da nasalidade foi definido numa escala onde o grau -1 foi correspondente a hiponasalidade, grau 0, nasalidade ausente, grau 1, nasalidade leve, grau 2, nasalidade moderada e grau 3 nasalidade importante. A fala foi avaliada quanto à presença de alterações articulatórias que podem ser divididas entre: as causadas por inadequação velofaríngea (compensações glóticas e/ou emissão nasal, enfraquecimento de plosivos e fricativos) e as causadas por deformidades nos pontos articulatórios (distorções tais como palatalizações)¹⁴.

Quanto ao exame nasofibroendoscópico, a falha de fechamento velofaríngeo foi classificada quanto à porcentagem de fechamento velofaríngeo quando comparada à abertura velofaríngea na posição em repouso. Assim, de 80% a 100%, o “gap” velofaríngeo foi considerado pequeno, de 20% a 80%, moderado e de 0% a 20%, grande.

Os critérios utilizados para avaliação dos resultados foram: avaliação clínica, fotográfica, radiográfica (por meio da teleradiografia pré e pós-operatória), avaliação perceptiva da fala e da voz e exame de nasofibroendoscopia.

Tabela 2 – Detalhamento das cirurgias realizadas para cada paciente

Paciente	Avanço maxilar (mm)	Recuo mandibular (mm)	Outros procedimentos
1	4	X	X
2	5	X	Enxerto ósseo + Síntese de fístula + Rinoplastia
3	5	3	Enxerto ósseo em maxila
4	4	X	Enxerto ósseo + Síntese de fístula
5	8	14	Enxerto ósseo em maxila
6	7	X	Osteotomia basilar de mento com avanço

RESULTADOS

A média de internação foi de dois dias. Não observamos complicações imediatas no pós-operatório que necessitassem de nova intervenção cirúrgica.

O paciente 1 apresentava uma deformidade discreta, que foi corrigida com avanço de maxila de 4mm (Figura 1A e 1B).

As pacientes 2 e 3 apresentaram migração do molde (goteira) cirúrgico definitivo, que foram imediatamente reposicionados no próprio leito.

O paciente 2 foi submetido a rinoplastia, seis meses após a cirurgia ortognática.

A paciente 3 evoluiu com mordida aberta anterior, com toque posterior precoce, a qual foi solucionada por meio de tratamento ortodôntico complementar, durante cinco meses.

Quanto à falha velofaríngea, quatro pacientes não apresentaram alteração e dois exibiram aumento. O paciente 4, que não apresentava falha, passou a apresentar uma falha pequena. O paciente 6, que apresentava uma falha média, passou a apresentar falha grande (Tabela 3).

Quanto à nasalidade, os mesmos quatro pacientes acima não apresentaram variação. O paciente 4 apre-

sentou melhora na hiponasalidade e o paciente 6, piora da hipernasalidade.

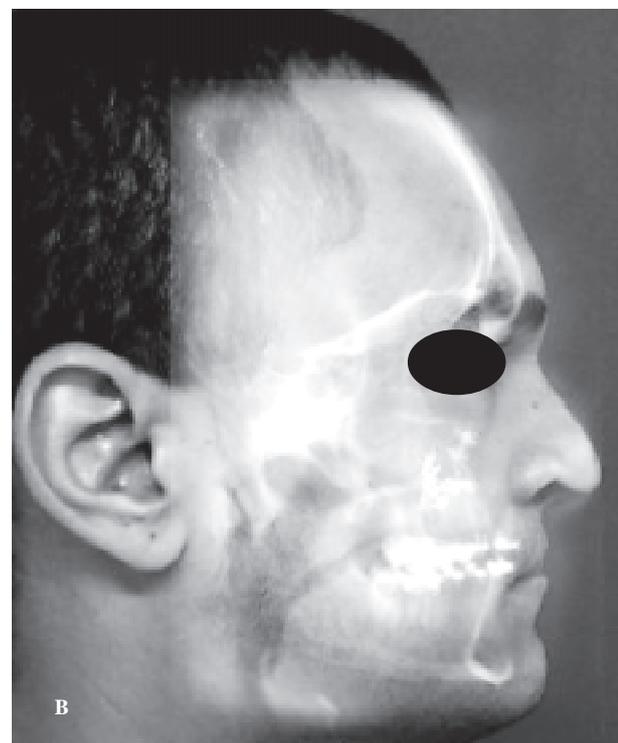
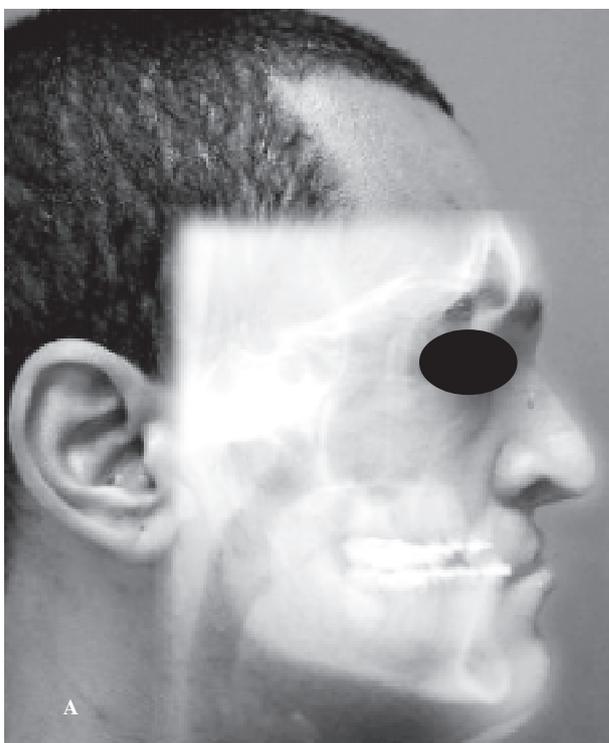
Os parâmetros de fala, tanto aqueles ligados à função velofaríngea quanto aqueles ligados às deformidades dos articuladores, não apresentaram alteração.

Todos os pacientes relataram satisfação pessoal com os resultados da cirurgia ortognática. A paciente 6 relatou a piora da hipernasalidade e o paciente 4, que apresentava hiponasalidade, mostrou-se satisfeito com a normalização da nasalidade.

DISCUSSÃO

Por meio de uma análise clínica criteriosa, considerando os aspectos pré, trans e pós-operatórios, podemos afirmar que a correção dessas deformidades esqueléticas, especialmente a hipoplasia da maxila, pode ser efetivamente corrigida com a utilização da osteotomia tipo Le Fort I com algumas variações, a depender de cada caso clínico. Tais variações técnicas nos permitem uma adequada mobilização e estabilização óssea e auxiliam a manutenção da vascularização dos segmentos ósseos envolvidos.

Figura 1 – A. Pré-operatório; B. Pós-operatório de avanço de maxila de 4 mm



A correção da fistula oronasal foi realizada em dois pacientes por meio da segmentação da maxila e aproximação dos segmentos medialmente, como descrito por Posnick¹⁵⁻²⁰. Esse método nos permite aproximar a fenda nos segmentos maxilares, além do fechamento da fístula sem tensão, com diminuição dos índices de recorrência das mesmas. Realizamos o fechamento completo no paciente 4 e, de forma incompleta, na paciente 2, pois em situações onde observamos grandes áreas cicatriciais e fistulas de grande extensão, esta correção não pode ser

completamente solucionada em único tempo cirúrgico, em função da dificuldade da mobilização dos segmentos. No entanto, esta correção facilita o outro tempo cirúrgico. Além disso, ao utilizarmos essa técnica obtivemos uma exposição adequada, permitindo um acesso direto da maxila e com isso a segmentação pôde ser realizada de forma mais precisa.

Outros procedimentos podem ser necessários após a cirurgia ortognática, como observado na paciente 2, onde realizamos a rinoplastia (Figuras 2A a 2B).

Tabela 3 – Comparação dos parâmetros de função velofaríngea quanto ao tamanho da falha, grau de hipernasalidade, presença de fala com articulação compensatória, presença de distorções de fala causadas por deformidade de arcada dentária ou de palato

Paciente	Falha velofaríngea		Nasalidade		Fala - Compensações		Fala - Distorções	
	Pré	Pós	Pré	Pós	Pré	Pós	Pré	Pós
1	0	inalterada	0	0	ausente	inalterada	presente	inalterada
2	grande	inalterada	3	3	presente	inalterada	ausente	inalterada
3	pequena	inalterada	1	1	presente	inalterada	ausente	inalterada
4	0	pequena	-1	1	ausente	inalterada	ausente	inalterada
5	grande	inalterada	3	3	presente	inalterada	ausente	inalterada
6	média	grande	2	3	presente	inalterada	ausente	inalterada

Figura 2 – A. Pré-operatório; B. Pós-operatório de avanço de maxila de 5 mm e rinoplastia



Realizamos a enxertia óssea, pois acreditamos que esse procedimento pode auxiliar na estabilidade da maxila, já que a grande maioria dos pacientes fissurados apresenta uma instabilidade óssea após a mobilização dos segmentos, sendo certo que com a realização da enxertia e fixação podemos obter uma estabilidade adequada e a conseqüente diminuição dos índices de recidivas. Acrescida a esses fatores, a manutenção do guia cirúrgico por um período mais prolongado (2 a 3 meses) pode permitir uma melhoria na estabilização desses segmentos e melhora dos resultados pós-operatórios.

O avanço maxilar máximo realizado foi de 8 mm, sendo que em avanços maiores, associamos a osteotomia da mandíbula ou mento. Ocorre que avanços superiores a 8 mm parecem levar a uma instabilidade óssea, em especial nos pacientes fissurados, os quais apresentam limitação cicatricial importante, acrescida dos riscos de necrose no pós-operatório, recidiva e alteração da voz.

Um exemplo desta intervenção combinada foi a paciente 5, como se observa nas fotografias das Figuras 3A e 3B e nas teleradiografias das Figuras 4A e 4B.

A osteotomia da mandíbula ou mento pode ainda ser indicada em outras deformidades, ou até mesmo em

pacientes que já foram submetidos à cirurgia ortognática anterior e que persistem com algum grau de deformidade, bem como em situações de prognatismo mandibular isolado, bastante raro. No entanto, nos casos de pseudo-prognatismo, não poderá ser indicada a osteotomia de mandíbula, já que o problema está na retrusão maxilar.

A paciente 6 é um exemplo, como se pode observar nas fotografias das Figuras 5A e 5B e nas fotografias intrabucais (oclusão) das Figuras 6A a 6D.

De igual forma, do ponto de vista técnico, a cirurgia ortognática nesse grupo de pacientes é mais difícil em comparação aos pacientes sem fissuras lábio-palatais. Isto pode ser atribuído a diversos fatores como: assimetria óssea, deformidade nasal, fístulas, ausência de elementos dentários, fechamento velofaríngeo, presença de retalhos faríngeos e tecidos cicatriciais de cirurgias anteriores.

Quanto aos aspectos de voz e fala, houve uma variabilidade de mudanças, seguindo as condições anatômico-funcionais de cada paciente, que também foi observada em outras pesquisas de natureza similar. Para esta pesquisa não consideramos os procedimentos metodológicos usuais que evitam possíveis subjetividades, tais como

Figura 3 – A. Pré-operatório; B. Pós-operatório de avanço de maxila de 8 mm e recuo de mandíbula de 4mm

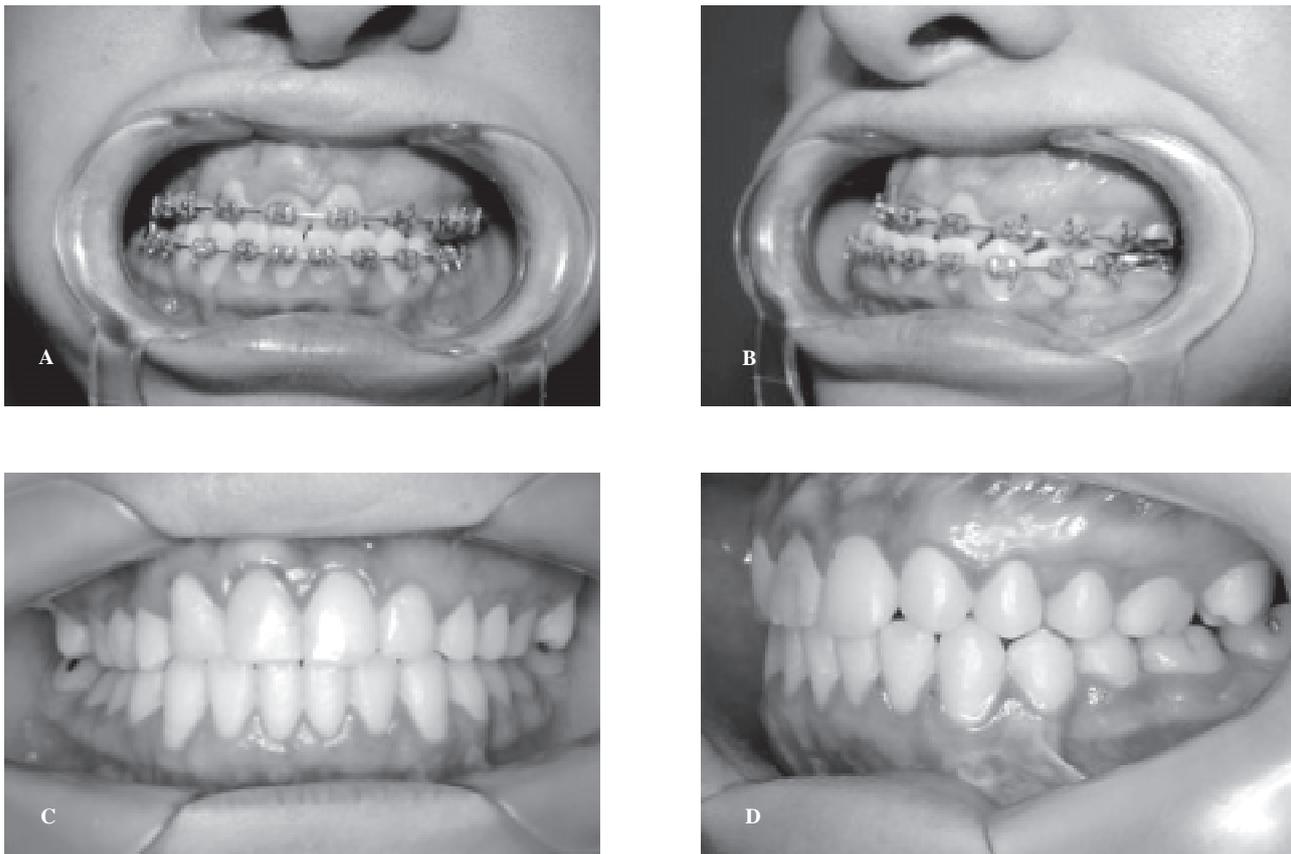


Figura 4 – A. Teleradiografia pré-operatória; B. Teleradiografia pós-operatória



Figura 5 – A. Pré-operatório; B. Pós-operatório de maxila de 7 mm e avanço de mento



Figura 6 – A e B. Oclusão pré-operatória; C e D. Oclusão pós-operatória

gravação de amostras em ordem aleatória, comparação envolvendo mais de um avaliador, mas foi possível efetuar comparação com a autopercepção do paciente, que foi consistente com as comparações do avaliador entre as amostras vocais gravadas.

Mudanças da qualidade de ressonância nasal ocorrem com maior risco em indivíduos com fissura lábio-palatal. A análise perceptiva do parâmetro de nasalidade é sujeita a influências de outros parâmetros, tais como as alterações articulatórias e volume da voz²¹. O grau de variação neste estudo pode também não ter sido suficientemente percebido. Entretanto, quando solicitamos a opinião dos pacientes sobre a própria voz, os relatos coincidiram com nossa observação. A paciente 6, que já apresentava uma falha importante de fechamento velofaríngeo, apresentou aumento na hipernasalidade, acompanhando o aumento desta falta que observamos à nasofibroscopia. No paciente 4, observamos melhora da hiponasalidade, devido à

obstrução nasal no período pré-operatório, que deve ter sido beneficiado com o aumento observado no espaço nasofaríngeo também observável à nasofibroscopia. O avanço maxilar deve aumentar as dimensões da região velofaríngeo que interferem no fechamento velofaríngeo, alterando, assim, as características acústicas da cavidade oral como um todo. As cirurgias ortognáticas proporcionam melhora importante da permeabilidade nasal²¹ e a frequência de hiponasalidade no período pós-cirúrgico diminui⁸. O avanço maxilar na paciente 6 foi de 7mm e, no paciente 4, somente de 4mm. Vale ressaltar que o grau de hipernasalidade não é diretamente proporcional à falha do fechamento velofaríngeo, pois parece estar relacionado também à duração de fluxo aéreo nasal. Dada uma dimensão de orifício velofaríngeo, não se deve esperar que as taxas de hipernasalidade mudem até que a duração do fluxo aéreo exceda um determinado valor²¹. A permeabilidade nasal também é um fator importante de influência²².

Quanto à fala, não observamos mudança nos pacientes desta pesquisa, apesar de os sons que requerem contato dos dentes incisivos maxilares e mandibulares, tais como [s], [z], [x] [j], tenderem a apresentar melhora no pós-operatório.

Para que possamos obter o máximo de benefícios por meio do plano de tratamento individualizado, devemos defini-lo de acordo com todos os dados obtidos de forma sistemática no exame clínico. Portanto, necessitamos de padronização e organização na obtenção dos dados, para sua análise e comparação, por meio da associação à análise facial, dos arcos dentais - de forma direta e por meio dos modelos -, à cefalometria, ao exame radiográfico, enfim, a todos os métodos utilizados. Jamais um só recurso de diagnóstico deve nortear todo o planejamento de tratamento. Não podemos nos esquecer do exame intra-oral, com o fim de observar a relação oclusal, presença de fissuras palatais, fístulas, posição da língua e, ainda, sinais de incompetência velofaringea.

Esses pacientes deverão ser acompanhados, periodicamente, para a análise de seu desenvolvimento, com o objetivo de detectar alterações que necessitem de outros procedimentos cirúrgicos e/ou ortodônticos e/ou fonoaudiológicos.

De uma forma geral, podemos considerar a abordagem cirúrgica e o tratamento ortodôntico como os fatores mais importantes na abordagem terapêutica desses pacientes, pois permitem que o esqueleto facial mantenha um equilíbrio estético e funcional.

CONCLUSÃO

A osteotomia da mandíbula e maxila pode ser considerada eficaz na correção das deformidades dento-esqueléticas dos pacientes portadores de fissuras lábio-palatais. Em pacientes com retalhos faríngeos, grandes áreas de cicatrizes e com necessidade de avanço de maxila maior que 8 mm, torna-se imperativa a associação da osteotomia da mandíbula. A fixação rígida, em todos os casos, é necessária, assim como o enxerto ósseo, que poderá ser utilizado na grande maioria dos casos para o auxílio na manutenção e na estabilidade dos segmentos ósseos, mantendo uma oclusão estável e funcional. As fístulas alveolares também poderão ser abordadas por meio da mobilização dos segmentos ósseos após a osteotomia segmentada da maxila. A possibilidade de mudança da qualidade da voz deve ser considerada na programação do tratamento destes casos.

REFERÊNCIAS

- Ross RB. The clinical implications of facial growth in cleft lip and palate. *Cleft Palate J.* 1970;7:37-47.
- Bellr KHA, Joondeph DR. Perceptions of facial profile and their influence on the decision to undergo orthodontic surgery. *Am J Orthod.* 1983;88:323.
- Araújo MM. *Rev Dent Press Ortodon Ortopedi Facial.* 2000;5(1):26-31.
- Wassmund M. In: *Lehrbuch der praktischen chirurgie des mundes und der kiefer.* Vol. 1. Leipzig:Jphann Ambrosius Barth;1939.
- Schuchardt K. Experiences with the surgical treatment of deformities of the jaws: prognathic, micrognathic and open bite. In: Wallace AB, ed. *International Society of Plastic Surgeons: Second Congress.* London:E. & S. Livingstone;1959.
- Axhausen G. *Die operative orthopadie bei des fehlbildungen des kiefrs.* Disch Zalm Mund Kierferheilk. 1939;6:582.
- Kummer AW, Strife JL, Grau WH, Creaghead NA, Lee L. The effects of Le Fort I osteotomy with maxillary movement on articulation, resonance, and velopharyngeal function. *Cleft Palate J.* 1989;26(3):193-9.
- Haapanen ML, Kalland M, Heliövaara A, Hukki J, Ranta R. Velopharyngeal function in cleft patients undergoing maxillary advancement. *Folia Phoniatr Logop.* 1997; 49(1):42-7.
- Ko EW, Figueroa AA, Guyette TW, Polley JW, Law WR. Velopharyngeal changes after maxillary advancement in cleft patients with distraction osteogenesis using a rigid external distraction device: a 1-year cephalometric follow-up. *J Craniofac Surg.* 1999;10(4):312-22.
- Harada K, Ishii Y, Ishii M, Imaizumi H, Mibu M, Omura K. Effect of maxillary distraction osteogenesis on velopharyngeal function: a pilot study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2002;93(5):538-43.
- Janulewicz J, Costello BJ, Buckley MJ, Ford MD, Close J, Gassner R. The effects of Le Fort I osteotomies on velopharyngeal and speech functions in cleft patients. *J Oral Maxillofac Surg.* 2004;62(3):308-14.
- Hochban W, Ganss C, Austermann KH. Long term results after maxillary advancement in patients with clefts. *Cleft Palate Craniofac J.* 1993;30(2):237-43.
- Hanayama-Piccoli EM. Fissura lábio-palatina: considerações na prática clínica. In: Pinho SMR, ed. *Fundamentos em fonoaudiologia.* 2ª ed. Rio de Janeiro:Guanabara Koogan;2003. p.91-100.
- Ward EC, McAuliffe M, Holmes SK, Lynham A, Monsour F. Impact of malocclusion and orthognathic reconstruction surgery on resonance and articulatory function: an examination of variability in five cases. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2002;40(5):410-7.
- Posnick JC, Tompson B. Modification of the maxillary Le Fort I osteotomy in cleft-orthognathic surgery: the unilateral cleft lip and palate deformity. *J Oral Maxillofac Surg.* 1992;50(7):666-76.
- Posnick JC, Dags AP. Skeletal stability and relapse patterns after Le Fort I maxillary osteotomy fixed with miniplates: the unilateral cleft lip and palate deformity. *Plast Reconstr Surg.* 1994;94(7):924-32.
- Posnick JC. Orthognathic surgery in the cleft patient. In:

- Instructional courses, Plastic Surgery Education Foundation. vol. 4. St. Louis: Mosby-Year Book; 1991. p.129-57.
18. Posnick JC. Orthognathic surgery for the cleft lip and palate patient. *Semin Orthod.* 1996;2(3):205-14.
19. Posnick JC, Ewing MP. Skeletal stability after Le Fort I maxillary advancement in patients with unilateral cleft lip and palate. *Plast Reconstr Surg.* 1990;85(5):706-10.
20. Posnick JC, Tompson B. Cleft-orthognathic surgery: complications and long-term results. *Plast Reconstr Surg.* 1995;96(2):255-66.
21. Warren DW, Dalston RM, Mayo R. Hypernasality in the presence of "adequate" velopharyngeal closure. *Cleft Palate Craniofac J.* 1993;30(2):150-4.
22. Williams RG, Eccles R, Hutchings H. The relationship between nasalance and nasal resistance to airflow. *Acta Otolaryngol.* 1990;110(5-6):443-9.

Trabalho apresentado no 43º Congresso Brasileiro de Cirurgia Plástica para ascensão a membro titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica, realizado no período de 11 a 14 de novembro de 2006, em Recife, PE.

Trabalho realizado no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, SP.

Protocolo de utilização do metilmetacrilato em cirurgia craniomaxilofacial reconstrutiva

Protocol of using methylmethacrylate in craniofacial reconstructive surgery

EDUARDO KANASHIRO¹, DOV CHARLES GOLDENBERG², DANIEL SILVA CORRÊA LIMA³, NIVALDO ALONSO⁴, MARCUS CASTRO FERREIRA⁵

RESUMO

As primeiras cranioplastias datam da antiguidade, com a utilização de metais preciosos pelos Incas. Desde então, vários materiais têm sido utilizados para reparar deformidades craniofaciais e, em 1940, Zander introduziu o metilmetacrilato nesse leque de opções. Com o objetivo de estabelecer um protocolo para utilização desse material, realizou-se um estudo prospectivo no qual, entre julho de 2003 e abril de 2004, foram operados 12 pacientes portadores de deformidades ósseas no segmento craniofacial, sendo 10 com defeitos cranianos e 2 com depressões no terço médio da face. Critérios de inclusão dos pacientes no estudo foram estabelecidos no sentido de evitar possíveis complicações. Esses critérios consistiam em: ausência de ferida aberta, ausência de comprometimento sinusal, ausência de infecção local durante o período de um ano antes do procedimento e presença de boa qualidade do retalho de cobertura do implante. O metilmetacrilato foi utilizado em todos os casos, com associação ao enxerto ósseo autólogo em um paciente. Como padronização do procedimento, adotou-se a utilização de um filme plástico para envolver o metilmetacrilato em preparo, evitando-se, assim, contato direto com os tecidos; resfriamento do material no momento da polimerização exotérmica e fixação da placa, o que evita mobilidade e possíveis extrusões. Todos os pacientes apresentaram bom resultado estético funcional, sendo as únicas intercorrências: 3 hematomas e 1 seroma, tratados sem maiores conseqüências. Respeitando critérios de indicação e os preceitos técnicos, o metilmetacrilato mostrou-se um material seguro e eficaz para reconstrução em cirurgia craniofacial.

Descritores: Metilmetacrilato. Crânio, cirurgia. Polimetil metacrilato, uso terapêutico.

SUMMARY

The first cranioplasties date from the time of the Incas who used precious metals. Since then, various materials have been used to repair craniofacial deformities and, in 1940, Zander added methylmethacrylate to the list of options. In order to establish a protocol for use of this material, a prospective study was made between July 2003 and April 2004, in which 12 patients with craniofacial bone defects underwent surgery. Ten patients suffered from cranial defects and two from depressions in the midface. Inclusion criteria were established so as to avoid possible complications. They included: absence of open wounds, absence of sinus involvement, absence of local infection for at least one year prior to the intervention and presence of good quality flap coverage for the implant. Methylmethacrylate was used in all cases, and was associated with an autogenous bone graft in one patient. As part of the procedure, plastic film was used to cover the methylmethacrylate when preparing it to prevent direct contact with the tissues; cooling irrigation of the exothermal polymerization was performed; and the plate was fixed to prevent mobility and possible extrusions. All patients presented a good functional esthetic result, with only the following complications: 3 hematomas and 1 seroma, which were treated without major problems. Adhering to the indication and technical criteria, methylmethacrylate is a safe and effective material for craniofacial reconstructive surgery.

Descriptors: Methylmethacrylate. Skull, surgery. Polymethyl methacrylate, therapeutic use.

1. Cirurgião Plástico. Médico plantonista da Divisão de Cirurgia Plástica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP).

2. Médico Assistente Doutor da Divisão de Cirurgia Plástica do HC-FMUSP.

3. Pós-graduando da Disciplina de Cirurgia Plástica da FMUSP.

4. Professor Livre-docente da Divisão de Cirurgia Plástica do HC-FMUSP.

5. Professor Titular da Disciplina de Cirurgia Plástica do HC-FMUSP.

Correspondência: Nivaldo Alonso.

Instituto Central. Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras. Grupo de Cirurgia Craniomaxilofacial – Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 255.

Cerqueira César – São Paulo – SP – Brasil – CEP: 05403-000

Tel.: (0xx11) 3069-6000 – E-mail: drkanashiro@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A necessidade de reparação das deformidades craniofaciais demanda a escolha do material ideal. Várias foram as tentativas de buscar a melhor solução para esse problema.

Segundo o levantamento de Sanan e Haines¹, realizado em 1997, as primeiras cranioplastias começaram a ser realizadas pelos os Incas, por volta de 3000 a.C., que utilizavam metais preciosos para corrigir defeitos das trepanações. Fallopius relata, no século XVI, o uso de placa de ouro, seguido por Meekeren, em 1668, que teria utilizado enxerto de crânio de cão para corrigir o defeito craniano de um homem. No século XIX, os enxertos autógenos passaram a ser empregados. O início da utilização do metilmetacrilato, por Zander, data de 1940. Desde então, esse material tornou-se uma alternativa para reconstrução craniofacial ao lado de inúmeras possibilidades.

A opção pelo método de reconstrução e pelo material encontra-se na dependência de diversos fatores, como: diagnóstico da lesão, idade do paciente, presença ou não de infecção, qualidade da pele da região, acometimento dos seios da face, entre outros.

A realização de cranioplastias com o metilmetacrilato é uma das alternativas atuais. Como todo material aloplástico, apresenta vantagens e desvantagens no que diz respeito à sua aplicação, gerando, portanto, inúmeras controvérsias.

Este estudo tem por objetivo analisar, por meio de um estudo prospectivo, o uso de metilmetacrilato nas reconstruções em cirurgia craniomaxilofacial, com indicações protocoladas e cuidados técnicos padronizados, levando em consideração a incidência de complicações.

MÉTODO

Seleção dos pacientes

Foram selecionados, para o presente estudo, 12 pacientes (8 homens e 4 mulheres), com idade de 16 a 51 anos, provenientes do ambulatório de cirurgia craniomaxilofacial de um hospital universitário de grande porte, no período de julho de 2003 a abril de 2004. Todos os pacientes apresentavam deformidades da calota craniana e/ou do terço médio da face e foram incluídos no estudo segundo os seguintes critérios de seleção:

- Diagnóstico de deformidade congênita ou secundária a trauma, ressecção tumoral ou craniotomia prévia;

- Ausência de sinais de infecção atual ou história de processo infeccioso local num período mínimo de um ano;
- Ausência de ferimentos abertos;
- Ausência de sinais de contaminação da região a ser reparada;
- Ausência de comunicação sinusal;
- Boa qualidade do tecido de cobertura em potencial.

Os 12 casos foram operados e acompanhados, ambulatorialmente, após a alta hospitalar.

Técnica cirúrgica

Os procedimentos cirúrgicos foram realizados sob anestesia geral, com infiltração local de solução anestésica de lidocaína 0,4% e adrenalina 1:100.000 em ringer lactato. Antibioticoterapia foi realizada com cefazolina endovenosa, administrada durante a indução anestésica, na dose de 2g, seguidos de 1g, de 8 em 8 horas, durante 24 horas, após as quais, sendo substituída por cefalexina, 500mg, por via oral, de 6 em 6 horas, até o 7º dia pós-operatório.

As vias de acesso foram selecionadas conforme a área a ser abordada. Para os defeitos da calota craniana, o acesso coronal foi utilizado. No caso da presença de cicatrizes prévias, as mesmas foram aproveitadas e, eventualmente, ampliadas (Figura 1A). Para o acesso às regiões orbitárias e malares, o acesso de escolha foi o infraciliar.

Após as incisões, o descolamento subperiosteal foi realizado de maneira a expor amplamente a área do defeito ósseo (Figura 1B). Nas regiões de falha óssea da calota craniana, cuidado especial foi tomado para se evitar lesão da dura mater.

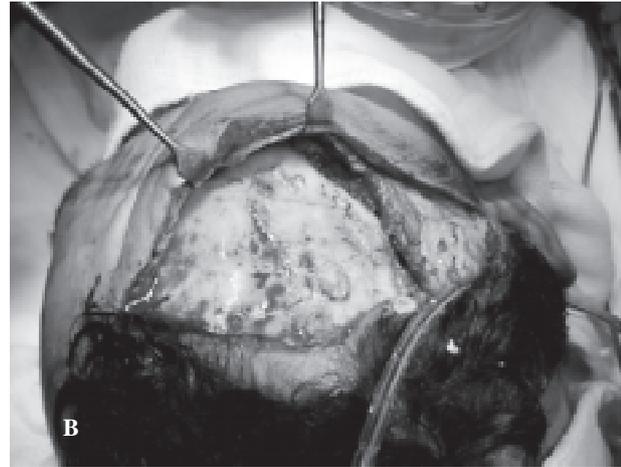
Com o defeito exposto e feita a devida hemostasia, a resina foi preparada seguindo o seguinte protocolo:

a. Preparo do material

O composto metilmetacrilato utilizado (Cranioplastic, Codman – Depuy International, Inglaterra) foi preparado em mesa cirúrgica estéril (Figura 1C).

Seus componentes que constam de parte sólida em pó (contendo polímero de metacrilato de metila 79,6% p/p, copolímero de metacrilato de metila-estireno 19,9% p/p e peróxido de benzoíla 0,5% p/p) e parte líquida (composta por monômero de metacrilato de metila 95,05% v/v, monômero de dimetacrilato de etileno 4,28% v/v, dimetil-p-toluidina 0,67% v/v, hidroquinona 20 +/- 5 ppm e 4-metoxifenol 12 ppm) foram misturados em recipiente de aço inoxidável.

Figura 1 – A: Incisão sobre cicatriz prévia; B: dissecação e exposição do defeito ósseo; C: apresentação do produto; D: preparo em mesa estéril; E: modelagem protegida com filme plástico; F: fixação da placa



Com uma espátula, realizou-se a homogeneização até que o pó estivesse totalmente umedecido, o que levava aproximadamente 30 segundos. O recipiente foi coberto para evitar a evaporação do monômero e, a cada 5 minutos, verificou-se a consistência da mistura que estaria pronta para modelagem quando deixasse de aderir às luvas. Neste momento, a resina perdia seu brilho, soltando facilmente do recipiente (Figura 1D).

b. Aplicação do metilmetacrilato

Posicionada ainda antes da secagem completa, de modo a preencher o espaço desejado, a resina foi modelada *in loco*, protegida pelo filme plástico que acompanha o kit (Figura 1E). Ao início da reação exotérmica, o material foi resfriado com soro fisiológico até o seu completo endurecimento e, então, removido o filme plástico.

O metilmetacrilato, agora já como uma placa compacta e rígida, foi fixado ao osso por meio de parafusos de titânio, em pelo menos dois pontos, impedindo sua mobilidade (Figura 1F).

Foi realizada drenagem a vácuo em todos os casos e fechado o retalho elevado com sutura simples, aproximando o periósteo e a gálea aponeurótica com fio de poliglecaprone-25 n° 3-0, seguida de pontos contínuos de nylon 4-0 no couro cabeludo. As incisões infraciliárias foram suturadas por planos com poliglecaprone-25 5-0 e nylon 6-0. Um curativo tipo capacete foi feito.

Alta médica e a retirada do dreno seguiram critérios clínicos e o paciente foi acompanhado ambulatorialmente.

Avaliação dos resultados

Os resultados foram avaliados com base no índice de complicações, necessidade de reoperação e na avaliação independente de três cirurgiões plásticos, que analisaram as fotos dos casos e atribuíram aos mesmos a seguinte classificação:

1. o resultado atingiu integralmente o objetivo;
2. o resultado atingiu parcialmente o objetivo;
3. o caso deveria ser reoperado.

RESULTADOS

A principal causa de deformidade foi secundária a craniotomias (Tabela 1), sendo eletiva por epilepsia em 2 (16,6%) casos (Figura 2) e de urgência pós-traumática em 5 (41,6%) pacientes (Figura 3). Outras causas incluíram: deformidade congênita (8,3%, n=1), seqüela de fratura não operada (8,3%, n=1) e de ferimento por projétil arma de fogo (FAF) (16,6%, n=2) – Figura 4. O

tempo médio de evolução do defeito foi de 75 meses. O seguimento ambulatorial variou de 32 a 39 meses, média de 34,9 meses.

A dimensão média das lesões foi de 8,3 x 5,6 cm, sendo a região frontal a mais acometida (58,3%). Dos 10 casos de cranioplastia, 90% tiveram como via de acesso a cicatriz prévia da craniotomia. Em um caso, realizou-se incisão coronal diferente da cicatriz. Para reparação das deformidades do terço médio da face, a via infraciliar foi utilizada. A placa de metilmetacrilato foi fixada com parafusos em todos os casos, associado a placas no paciente em que foi realizada enxertia óssea associada.

O tempo total da solidificação do material preparado foi de 14 a 20 minutos a partir do início da mistura.

O dreno de sucção a vácuo permaneceu, em média, por 3,7 dias (1 a 6). Houve apenas uma intercorrência intra-operatória, caracterizada pela perfuração inadvertida da dura mater, reparada sem maiores conseqüências.

Complicações pós-operatórias ocorreram em 4 pacientes, sendo 3 (25%) hematomas e 1 (8,3%) seroma, todos tratados efetivamente apenas por punções.

Não foram observadas infecções, deiscências, necessidade de retirada do material ou de outras intervenções.

Da avaliação dos cirurgiões questionados, houve unanimidade (Tabela 2), sendo que, em 83,3% das respostas, o resultado atingiu integralmente o objetivo. Segundo ainda os entrevistados, 16,6% tiveram o resultado parcialmente atingido e nenhum caso necessitaria ser submetido a novo procedimento para o mesmo fim.

DISCUSSÃO

A preocupação com reconstruções no segmento craniofacial existe desde a antiguidade, principalmente porque a primeira cirurgia de que se tem notícia foi a trepanação que, muitas vezes, deixava seqüelas estéticas e funcionais¹. Desde então, muito se tem estudado na busca do material ideal para reparação de perda de tecido ósseo. Sanan e Heines¹ apontam o metilmetacrilato como a opção de escolha nas reconstruções tardias de defeitos cranianos de qualquer tamanho.

Outros autores também apontam o metilmetacrilato como uma boa escolha em cirurgia craniofacial²⁻⁸. Suas principais vantagens são: o baixo custo, o fato de ser um material resistente e inerte, sua radiotransparência, a possibilidade de modelagem intra-operatória, a baixa condutividade térmica e elétrica e o baixo índice de complicações. Segundo a literatura, suas

Figura 2 – Deformidade temporal. Pré-operatório à esquerda e pós-operatório à direita



Figura 3 – Pré e pós-operatório, deformidade frontal esquerda

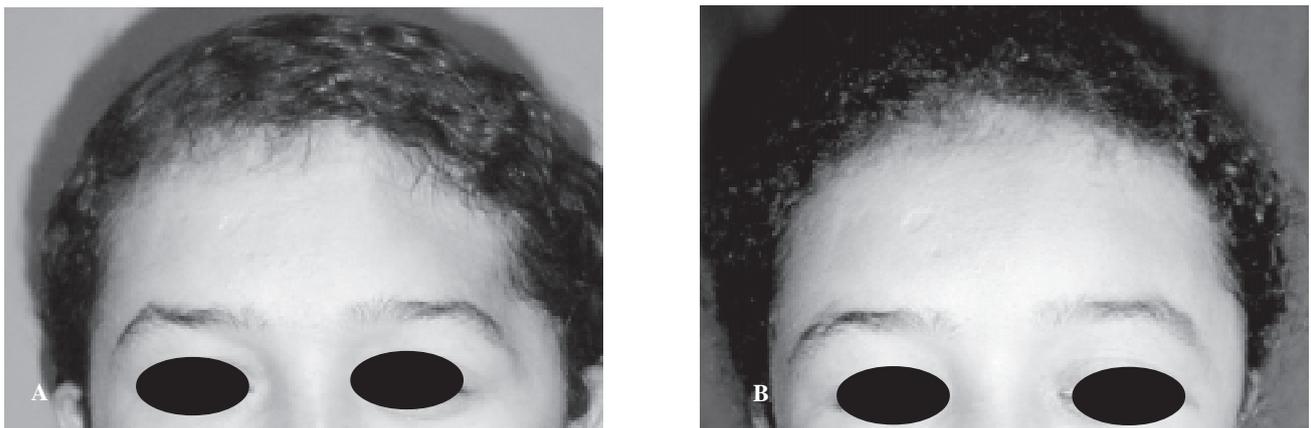


Tabela 1 – Caracterização do grupo avaliado									
Casos	Idade (anos)	Sexo	Defeito	Dimensão (cm)	Localização	Etiologia	Tempo de evolução	Complicações	Tempo seguimento
I	34	M	depressão	10X7	frontal, parietal, temporal	craniotomia pós-trauma	3a5m	hematoma	39 meses
II	51	M	depressão	10X7	frontal, parietal, temporal	craniotomia eletiva (epilepsia)	2a6m	não	39 meses
III	21	F	depressão	11X7	frontal, parietal, temporal	craniotomia pós-trauma	2a10m	não	34 meses
IV	22	M	depressão com falha óssea	12X9	frontal, parietal, temporal	craniotomia pós-trauma	2a10m	hematoma	35 meses
V	30	M	falha óssea	16X8	frontal, parietal, temporal, orbitária	seqüela de FAF	3a2m	hematoma	37 meses
VI	35	F	depressão	4X2	reborda orbitária inferior	seqüela fratura	10a10m	não	38 meses
VI	31	M	depressão	4X4	temporal	craniotomia eletiva (epilepsia)	30a10 m	não	33 meses
VII	16	M	assimetria facial	5X3,5	reborda orbitária inferior + maxila esquerda	congenita	16a	não	36 meses
IX	42	M	depressão com falha óssea	5X5,5	temporal	craniotomia pós-trauma	9a	seroma	33 meses
X	35	F	depressão com falha óssea	9X4	frontal	seqüela de FAF	1a6m	não	31 meses
XI	20	M	depressão com falha óssea	7X5	fronto-parietal	craniotomia pós-trauma	5a	não	32 meses
XII	20	F	depressão	7X5,5	temporal	exérse de neurofibroma	15a	não	32 meses

FAF: ferimento por arma de fogo

Figura 4 – Deformidade frontal por projétil de arma de fogo, pré e pós-operatório



Tabela 2 – Avaliação dos cirurgiões plásticos			
Casos	Avaliadores		
	A	B	C
I	2	2	2
II	1	1	1
III	1	1	1
IV	1	1	1
V	1	1	1
VI	1	1	1
VII	1	1	1
VIII	1	1	1
IX	1	1	1
X	1	1	1
XI	1	1	1
XII	2	2	2

Legenda: 1- atingiu integralmente o objetivo, 2- atingiu parcialmente o objetivo.

desvantagens seriam a falta de propriedade osteocondutiva, tempo elevado de modelagem intra-operatória, o forte odor e a reação exotérmica no momento do preparo¹⁻⁹.

Seu uso está classicamente indicado para reparação de defeitos cranianos e suas contra-indicações absolutas são a utilização em caso de infecção ativa e nos pacientes com história de sensibilidade ao metilmetacrilato.

Os cuidados com esse material incluem: preparo em ambiente arejado para evitar exposição aos vapores do monômero, os quais podem causar irritação das vias aéreas, olhos e reações com lentes de contato hidrófilas; atenção com a propriedade inflamável do líquido; evitar contato direto do componente líquido com os tecidos, pois a absorção vascular pode levar à hipotensão; o componente líquido não pode entrar em contato com borracha; e recomenda-se o uso de duas luvas para manipulação do produto.

Dos pacientes portadores de deformidades no segmento craniofacial, passíveis de correção com aposição de algum material, foram excluídos aqueles que pudessem complicar com infecções e/ou sofrimento do retalho de cobertura. Hammon e Kempe⁶, numa série de 417 pacientes submetidos a cranioplastia com metilmetacrilato, seguindo critérios rígidos para sua indicação, tiveram apenas 7 (1,68%) complicações que exigiram retirada do material ou revisão operatória. Pacientes com história de infecção há menos de um ano, comprometimento sinusal e má qualidade do reta-

lho de cobertura do implante tinham o procedimento contra-indicado, diferentemente do trabalho de Blum et al.¹⁰, cujo índice de complicações chegou a 23%. Nesta série, todos pacientes com comprometimento do seio frontal que não foram previamente obliterados desenvolveram infecção pós-operatória. Infecção prévia há menos de um ano e radioterapia pós-operatória também foram relacionadas à alta morbidade. O respeito a esses critérios, provavelmente, foi o principal responsável pelo baixo índice de complicações também no presente estudo.

A técnica de preparo do material recomendada pelo fabricante provou ser eficiente e de fácil aplicação. O risco de lesão tecidual pela exotermia foi afastado com a irrigação contínua de solução salina. Isto permitiu a modelagem *in loco*, sem distorções e sem lesões térmicas. Genest¹¹ provou, com experimento em cães, que o aumento de temperatura da dura mater chega a apenas 0,56°C, com o acrílico irrigado com solução salina a 29,7°C.

Toda modelagem foi feita sem contato direto com o campo cirúrgico ou manipulação excessiva devido ao uso de um filme plástico. Isto pode ter sido um fator auxiliar na minimização das complicações infecciosas locais.

A fixação da placa é procedimento adotado pela maioria dos autores e, realmente, mostrou-se eficaz para manutenção do material no local desejado, evitando deslocamentos e extrusões. O uso de dois ou três parafusos de titânio foi suficiente. Outros métodos são descritos para fixação da placa, como a confecção prévia de furos nas bordas do defeito e a utilização da resina como selante, proposta por Yanai¹², ou deixar o material extravasar pelos orifícios, como sugerido por Capanna¹³.

O metilmetacrilato mostrou-se eficaz também na reparação de defeitos da face, como nos pacientes 6 e 8 que apresentavam seqüela de fratura e assimetria facial, respectivamente. O implante pôde preencher a depressão por meio de uma modelagem intra-operatória dinâmica, sem a necessidade de retirada de enxertos.

As intercorrências observadas não comprometeram o resultado final da cirurgia, sendo os hematomas e o seroma tratados apenas por punções seriadas. No longo período de seguimento, nenhum caso apresentou complicação que demandasse retirada do material.

A avaliação dos três cirurgiões plásticos independentes foi unânime em afirmar que, na grande maioria dos casos, o resultado atingiu integralmente o objetivo. Nos casos em que a resposta foi diferente, as críticas foram em relação ao preenchimento insuficiente, no caso 12, e à

manutenção de abaulamento lateral correspondente à retração do músculo temporal, no paciente 1. Em nenhum caso, os entrevistados indicariam novo procedimento cirúrgico, fato que fala a favor de um resultado satisfatório de maneira geral.

CONCLUSÃO

Respeitando preceitos de indicação precisa e alguns cuidados técnicos, o metilmetacrilato constitui uma boa opção para as reconstruções de depressões e falhas ósseas craniofaciais devido à sua facilidade de manipulação, baixo índice de complicações e bom resultado estético-funcional.

Nos critérios de indicação, contribuem para o sucesso do procedimento: ausência de infecção ativa ou no período de um ano antes da cirurgia, ausência de comprometimento sinusal e boa qualidade do retalho de cobertura.

Como cuidados técnicos, ressaltam-se a modelagem *in loco*, com a utilização do filme plástico, o resfriamento no momento da exotermia e a fixação do metilmetacrilato.

REFERÊNCIAS

1. Sanan A, Haines SJ. Repairing holes in the head: a history of cranioplasty. *Neurosurgery*. 1997;40(3):588-603.
2. Remsen K, Lawson W, Biller HF. Acrylic frontal cranioplasty. *Head Neck Surg*. 1986;9(1):32-41.
3. Olson NR, Newman MH. Acrylic frontal cranioplasty. *Arch Otolaryngol*. 1969;89(5):774-7.
4. Reitz KA. The one-stage method of cranioplasty with acrylic plastic with a follow-up study. *J Neurosurg*. 1958;15(2):176-82.
5. Cabanela ME, Coventry MB, MacCarty CS, Miller WE. The fate of patients with methyl methacrylate cranioplasty. *J Bone Joint Surg Am*. 1972;54(2):278-81.
6. Hammon WM, Kempe LG. Methyl methacrylate cranioplasty: 13 years experience with 417 patients. *Acta Neurochir (Wien)*. 1971;25(1):69-77.
7. Moreira-Gonzalez A, Jackson IT, Miyawaki T, Barakat K, DiNick V. Clinical outcome in cranioplasty: critical review in long-term follow-up. *J Craniofac Surg*. 2003;14(2):144-53.
8. Spence WT. Form-fitting plastic cranioplasty. *J Neurosurg*. 1954;11(3):219-25.
9. Luparello D, Bruschi S, Verna G, Bogetti P, Datta G, Fraccalvieri M et al. Cranioplastica con polimetilmetacrilato. Considerazioni clinico-statistiche. *Minerva Chir*. 1998;53(6):575-9.
10. Blum KS, Schneider SJ, Rosenthal AD. Methyl methacrylate cranioplasty in children: long-term results. *Pediatr Neurosurg*. 1997;26(1):33-5.
11. Genest AS. Cranioplasty made easier. *Surg Neurol*. 1978;10(4):255-7.
12. Yanai A. Resin sealant: a new method of methyl methacrylate cranioplasty. Technical note. *J Neurosurg*. 1991;75(2):328-30.
13. Capanna AH. A new method of cranioplasty. *Surg Neurol*. 1980;14(5):385-6.

Reconstrução parcial da orelha após ressecção tumoral

Partial ear reconstruction after tumoral resection

TALITA FRANCO¹, DIOGO FRANCO², JOÃO MEDEIROS³, MONICA REBELLO⁴, ALESSANDRO GROSSI⁵, DENYSE ANDRADE⁵

RESUMO

Objetivo: Apresentar casuística e técnicas cirúrgicas empregadas em pacientes tratados por tumor de orelha, no Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital Universitário da Universidade Federal do Rio de Janeiro, no período de 2003 a 2006. **Método:** Análise retrospectiva de prontuários e descrições cirúrgicas. **Resultados:** Totalizou-se com 60 pacientes tratados de 68 lesões tumorais. Análise histopatológica mostrou predominância de basaliomas (72%) e espinaliomas (13%). As reconstruções foram realizadas de diversas maneiras, como: síntese direta, retalhos locais simples ou compostos, enxertias simples ou compostas até amputação total da orelha. **Conclusão:** As características do pavilhão auricular determinam a necessidade de conhecimento de variadas técnicas de reconstrução para se atingir resultados estético e funcional adequados.

Descritores: Orelha, patologia. Orelha, cirurgia. Deformidades adquiridas da orelha.

SUMMARY

Purpose: To present casuistic and surgical techniques for ear tumor treatment, in the Division of Plastic Surgery – University Hospital of the Federal University of Rio de Janeiro – during the period between 2003 and 2006. **Method:** Retrospective analysis of the charts and surgical descriptions. **Results:** 60 patients treated for 68 tumors. Hystopathologic analysis demonstrated predominance of basal cells tumors (72%) and spinaliomas (13%). Reconstructions were made by using different technique such as: direct suture, local flaps, grafts and total ear amputation. **Conclusion:** The characteristics of the auricular pavilion determine the indication of different reconstruction techniques to reach adequate aesthetic and functional results.

Descriptors: Ear, pathology. Ear, surgery. Ear deformities, acquired.

1. Professora Titular de Cirurgia Plástica da UFRJ; Chefe do Serviço de Cirurgia Plástica do HUCFF – UFRJ.
2. Mestre e Doutor em Cirurgia Plástica; Professor Adjunto de Cirurgia Plástica do HUCFF – UFRJ.
3. Mestre em Cirurgia Plástica; Doutorado em andamento no Departamento de Pós-Graduação da UFRJ.
4. Mestrado em Cirurgia Plástica, em andamento, no Departamento de Pós-Graduação da UFRJ.
5. Médico-residente do Serviço de Cirurgia Plástica do HUCFF-UFRJ.

Correspondência: Dra Talita Franco
Praia de Botafogo, 528 – apto 1402-B - Rio de Janeiro – RJ - CEP 22250-040
Fax: (21) 2542-7119
E-mail: talita@openlink.com.br

INTRODUÇÃO

Os tumores malignos da orelha externa representam cerca de 6% de todos os tumores de cabeça e pescoço¹. Os mais comuns são os carcinomas basocelulares e espinocelulares. Incidem predominantemente em homens, acima dos 70 anos. São tratados por vários especialistas, como cirurgiões gerais, otorrinolaringologistas, dermatologistas, cirurgiões de cabeça e pescoço e cirurgiões plásticos, cada um dos quais imprimindo uma filosofia de abordagem compatível com sua área de atuação.

Ahmad e Das Gupta² compararam a incidência de carcinomas basocelular e espinocelular na pele de cabeça e pescoço em 426 pacientes. Observaram que a proporção de 4 basocelulares para 1 espinocelular, no geral, mudava para 1,3 basocelulares para 1 espinocelular quando apenas a orelha era considerada. Devaney et al.³ consideraram que a proporção 4:1 é verdadeira para o pavilhão auricular, mas se inverte no conduto auditivo externo. Ambos os dados falam a favor do tratamento precoce das lesões cutâneas auriculares.

Tanto os basocelulares quanto os espinocelulares são associados à lesão actínica, quando localizados no pavilhão. No conduto auditivo, entretanto, os espinocelulares são freqüentemente precedidos de processos inflamatórios crônicos³.

Também relacionados com lesão actínica, cerca de 10% dos melanomas de cabeça e pescoço incidem na orelha externa. A relação homem/mulher gira em torno de 2:1 e a faixa etária média é de 50 anos.

Embora a orelha, sendo proeminente em relação à superfície da cabeça, seja vulnerável à exposição solar e aos traumas, há certa proteção quando o cabelo a cobre. Entretanto, dois fatores são adversos: o paciente não vê a própria orelha e aqueles que o cercam, às vezes, não lhe dão a necessária atenção.

Considerações Anatômicas

A anatomia da orelha coloca alguns obstáculos no momento da reconstrução. Sua forma complexa é difícil de ser reparada quando as perdas são extensas. A estrutura cartilaginosa é rígida, dificultando algumas rotações de retalho. O subcutâneo é praticamente inexistente em toda a extensão do pavilhão, com exceção do lóbulo, o que também diminui a elasticidade e dificulta a elaboração de retalhos.

Entretanto, sua excepcional vascularização contrabalança estas dificuldades. Pinar et al.⁴ estudaram a vascularização do pavilhão auricular em 15 cadáveres,

evidenciando a predominante importância da artéria auricular posterior (AAP) sobre a artéria temporal superficial (ATS) que, antes, eram consideradas responsáveis respectivamente pela face posterior e pela face anterior da orelha. Na realidade, a AAP envia ramos perfurantes, participando também da irrigação da face anterior. Ambas as artérias enviam ramos para o terço superior, médio e inferior da orelha, sendo particularmente importantes os vasos situados longitudinalmente no sulco retroauricular. O planejamento dos retalhos deve considerar esta distribuição.

MÉTODO

No período de janeiro de 2003 a junho de 2006, foram tratados cirurgicamente 60 pacientes com tumores cutâneos acometendo a orelha. Foram desconsiderados os pacientes submetidos somente a tratamento clínico.

Por meio de análise retrospectiva de prontuários e descrições cirúrgicas fez-se o levantamento dos casos, técnicas operatórias empregadas e evolução.

RESULTADOS

Dos 60 pacientes analisados, 51 eram do sexo masculino e 9 do feminino. A faixa etária variou entre 55 e 87 anos (média de 75 anos), sendo 70% dos pacientes acima de 70 anos. A orelha direita estava comprometida em 57% dos pacientes. Apenas três pacientes apresentavam acometimento do conduto auditivo.

Nos 60 pacientes foram ressecadas 68 lesões. Sua análise histopatológica mostrou a seguinte distribuição: 49 basocelulares (72%), 9 espinocelulares (13%), 5 ceratoses (7,3%), uma doença de Bowen, um hemangioma, um melanoma, um angioleiomioma e uma elastose solar. Um paciente apresentava lesões nas duas orelhas, sendo um basocelular e um espinocelular, na orelha esquerda e um espinocelular, na orelha direita. Em outro paciente, a orelha esquerda tinha um basocelular na hélice e um espinocelular na concha.

Foram empregadas as seguintes técnicas após a ressecção tumoral:

• Sutura direta	15
• Sutura da borda + adequação da cartilagem	11
• Retalho local	10
• Retalho pré-auricular	2
• Retalho retro-auricular	5
• Retalho de avanço de hélice	9

- Retalho de Antia e Buch 2
- Enxerto sobre pele posterior 10
- Amputação total 1
- Amputação total + ressecção de parte do conduto 2
- Ressecção complexa incluindo parte óssea 1

O acompanhamento pós-operatório fez-se por um período entre seis meses e dois anos. Houve duas recidivas necessitando de nova ressecção e, em um paciente, o tratamento foi paliativo por apresentar quadro demencial, condições clínicas precárias e comprometimento ganglionar.

DISCUSSÃO

O fato de várias especialidades tratarem tumores de orelha prejudica uma visão mais abrangente do problema, pois há certa setorização prévia ao tratamento. Dermatologistas tratam, em geral, lesões menores e superficiais, cirurgiões plásticos tratam lesões mais extensas que impliquem em reconstruções mais sofisticadas, otorrinolaringologistas recebem os tumores de conduto e aos cirurgiões de cabeça e pescoço são encaminhados casos complexos comprometendo áreas vizinhas ou cadeia linfática. Cada estatística tenderá, então, a expressar mais esta setorização do que a prevalência e as indicações de tratamento.

Em termos gerais, porém, em qualquer tipo de tratamento é importante avaliar a possibilidade de cura, a conveniência da reconstrução, as técnicas indicadas e os preceitos estéticos.

A localização do tumor é um bom indicador de sua característica histopatológica e, conseqüentemente, de sua gravidade. Tumores que acometem o conduto auditivo exigem tratamento precoce porque são mais freqüentemente espinaliomas e sua ressecção pode ser de grande complexidade, caso envolva estruturas ósseas. Entretanto, passam, com freqüência, despercebidos, favorecendo a ocorrência de invasão local e metástases.

Os tumores do pavilhão são diagnosticados mais precocemente e, quando basaliomas, possibilitam cura após diferentes tipos de tratamento. A presença da cartilagem isola as lesões cutâneas anteriores das posteriores, mas favorece o crescimento em superfície, pois, tendo dificuldade em se aprofundar, a lesão se espalha.

Lesões pequenas ou médias quase sempre permitem o reparo com retalhos locais, logo após a ressecção. Lesões muito extensas impõem procedimentos mais complexos, utilizando enxertos de cartilagem e/ou pele e

podem implicar em mais de um tempo cirúrgico. Cabe discutir, com pacientes idosos, a conveniência de expô-los aos riscos e incômodos destes procedimentos. Uma alternativa é o uso de próteses que podem ser adaptadas à haste de óculos ou incorporadas a pinos de titânio fixados à mastóide⁵.

É importante frisar que a parte mais característica da orelha é a hélice e, se seu contorno é mantido, pequenas alterações da antélice ou do tamanho da orelha, após ressecções tumorais, não se tornam muito evidentes. O mesmo ocorre com a concha, onde, desde que persista a cavidade, ressecções de pele e cartilagem substituídas por enxerto de pele dão bom resultado estético.

Os métodos de reconstrução dependem do tipo de especialista. Dermatologistas preferem procedimentos conservadores como cauterização, criocirurgia e método de Mohs¹. Cirurgiões optam por ressecções e reconstrução com sutura direta ou retalhos.

Os defeitos resultantes de ressecção tumoral podem ser de espessura parcial ou total e limitados ou extensos. De um modo geral, áreas cruentas na face posterior da orelha são de mais fácil solução do que na face anterior.

Pequenos defeitos da hélice podem ser suturados diretamente, ainda que se torne necessária a retirada de triângulos de compensação para permitir a acomodação da cartilagem.

Enxertos compostos da orelha oposta também são boas opções para pequenas lesões no contorno da hélice (Figura 1).

Lesões situadas próximo à implantação da hélice no crânio admitem vários tipos de retalhos de vizinhança (Figura 2).

Se a lesão se localiza na face anterior ou na concha, e é restrita, sua ressecção com margem adequada, incluindo a cartilagem subjacente, permite a colocação de um enxerto sobre a pele retro-auricular desnudada (Figura 3).

O lóbulo, devido à sua elasticidade e à ausência de cartilagem, costuma ser reparado mediante sutura direta ou retalho de vizinhança.

Para defeitos moderados, envolvendo apenas a hélice, o retalho de Antia e Buch⁶ é uma boa opção, embora determine diminuição das dimensões verticais da orelha (Figura 4).

Quando parte da antélice está também comprometida, a reconstrução implicará em retalho retro-auricular avançado sobre enxerto de cartilagem retirado da concha oposta. Esta técnica exige um segundo tempo operatório, após 4 semanas, para liberação da orelha (Figura 5).

Figura 1 – A: Tumoração em hélice. B: Pós-operatório de reconstrução de hélice com enxerto condro-cutâneo de orelha contralateral



Figura 2 – A: Tumor acometendo hélice próximo à implantação no crânio; B: Área cruenta com retalho cutâneo demarcado; C: Dez dias de pós-operatório



Figura 3 – A: Basalioma em concha; B: Sétimo dia de pós-operatório de enxertia cutânea sobre derme de pele retro-auricular

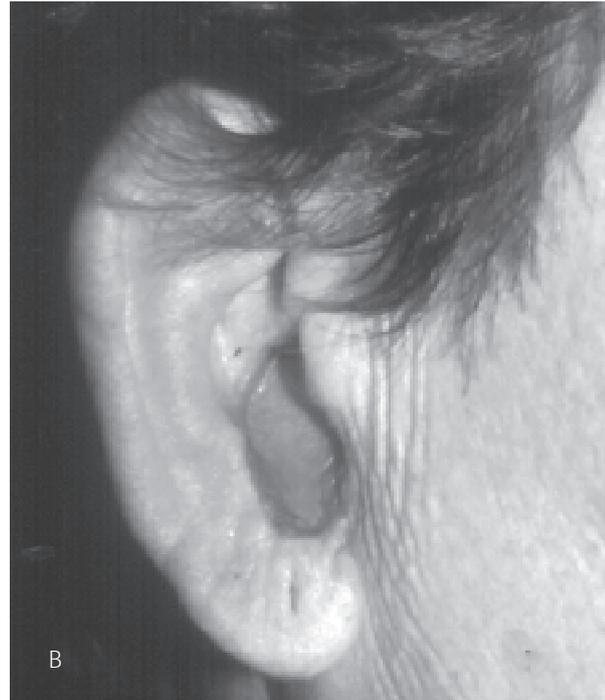
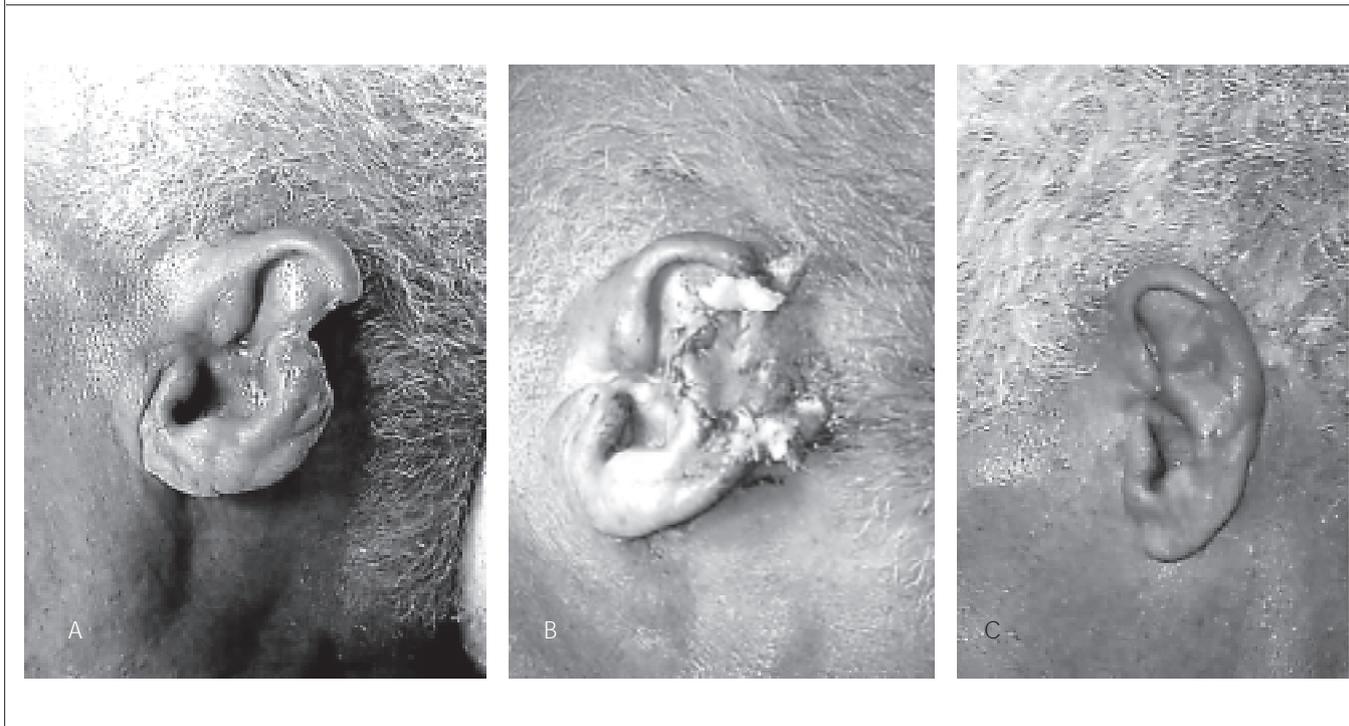


Figura 4 – A: Ressecção de segmento superior de orelha; B: Confeção de retalho condro-cutâneo de Antia e Buch; C: Aspecto no pós-operatório imediato



Figura 5 – A: Lesão acometendo parte de hélice, antélice e concha; B: Retalho retro-auricular sobre enxerto de cartilagem retirado de orelha oposta; C: Seis meses de pós-operatório



Após grandes ressecções, que incluem a maior parte do pavilhão, o tratamento se assemelhará ao das microtias, com modelagem e inclusão de cartilagem costal. Trata-se de cirurgia de maior porte e sua indicação deverá considerar o desejo do paciente, sua faixa etária, suas condições clínicas e a existência de pele viável no contorno do que restou de orelha. A utilização de fásia temporal coberta de enxerto de pele para revestir o bloco cartilaginoso modelado é uma opção válida, mas prolonga o tempo operatório e aumenta a morbidade.

Quando a complexidade destes procedimentos não convém ou intimida o paciente, a prótese externa pode ser considerada.

REFERÊNCIAS

1. Reddy LV, Zide MF. Reconstruction of skin cancer defects of the auricle. *J Oral Maxillofac Surg.* 2004;62(12):1457-71.
2. Ahmad I, Das Gupta AR. Epidemiology of basal cell carcinoma and squamous cell carcinoma of the pinna. *J Laryngol Otol.* 2001;115(2):85-6.
3. Devaney KO, Boschman CR, Willard SC, Ferlito A, Rinaldo A. Tumours of the external ear and temporal bone. *Lancet Oncol.* 2005;6(6):411-20.
4. Pinar YA, Ikiz ZA, Bilge O. Arterial anatomy of the auricle: its importance for reconstructive surgery. *Surg Radiol Anat.* 2003;25(3-4):175-9.
5. Albrektsson T, Bränemark PI, Hansson HA, Lindström J. Osseointegrated titanium implants: requirements for ensuring a long-lasting, direct bone-to-implant anchorage in man. *Acta Orthop Scand.* 1981;52(2):155-70.
6. Antia NH, Buch VI. Chondrocutaneous advancement flap for the marginal defect of the ear. *Plast Reconstr Surg.* 1967;39(5):472-7.

Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital Universitário da Universidade Federal do Rio de Janeiro (HUCFF - UFRJ), RJ.

Querubismo: relato de caso e revisão da literatura

Cherubism: case report and literature review

MARCUS VINÍCIUS MARTINS COLLARES¹, RINALDO DI ANGELI PINTO², CIRO PAZ PORTINHO³, ANDERSON CASTELO BRANCO DE CASTRO⁴, LAURA PRATES VITÓRIA⁵

RESUMO

O querubismo é uma forma rara da displasia fibrosa benigna, que acomete predominantemente a mandíbula, caracterizada pela substituição do osso normal (cortical e medular) por proliferação anômala de tecido fibroso desorganizado. A proposta do presente estudo é relatar um caso de querubismo em uma criança do sexo feminino, com 10 anos de idade, com antecedentes familiares em três gerações consecutivas. A paciente apresentava uma tumoração facial indolor, com sete anos de evolução. Tomografias computadorizadas do crânio e da face mostraram aumento volumétrico da maxila e mandíbula devido a lesões insuflativas com densidade de partes moles e áreas de contigüidade com a cortical óssea. A paciente não apresentava dificuldades de alimentação, deglutição ou para a realização de higienização oral. Apresentava significativa deformidade estética, sem, no entanto, apresentar comprometimento psicológico. Avaliação clínico-radiológica estabeleceu o diagnóstico de querubismo. Como se trata de doença com história natural de regresso espontâneo durante a adolescência e também devido à ausência de comprometimento de funções vitais ou envolvimento psicológico, optou-se por conduta de observação, mantendo acompanhamento ambulatorial periódico. Atualmente, a paciente encontra-se com 14 anos de idade, apresenta lesões ósseas com expansão, porém sem comprometimento funcional. Como esperado, o componente estético tornou-se mais relevante, sem no entanto apresentar comprometimento psicológico importante. A paciente está informada sobre a evolução natural da doença, aceitando a conduta conservadora como a melhor neste momento.

Descritores: Querubismo. Doenças mandibulares. Displasia fibrose óssea. Anormalidades maxilofaciais.

SUMMARY

Cherubism is a rare form of benign fibrous dysplasia, that affects predominantly the jaw, characterized for normal bone replacement (cortical and medullar) for abnormal proliferation of disorganized fibrous tissue. The purpose of this study is to report a case of cherubism revealed in a child with remarkable familiar history in three consecutive generations. A 10 years old girl presented with painless face tumour, with 7 years of evolution. Cranium and face bones computerized tomography revealed jaw and maxilla volumetric expansion, due to insufflating injuries with soft parts density, and cortical contiguity solution areas. She has not presented eating, speaking and oral hygiene difficulty. She presented significant aesthetic deformity, however without secondary psychological involvement. Clinical-radiological evaluation established cherubism diagnosis. Being a pathology with natural history of spontaneous regression during adolescence, and due to absence of vital function or psychological involvement, we have chosen observing conduct, and keeping periodical ambulatory monitoring. Nowadays, the patient is 14 years old. She has bone injuries expansion, however, without functional involvement. As expected, the aesthetic complaint has become more important now. Nevertheless, there is no significant psychological involvement. She is well informed regarding disease natural evolution, and accepts observing conduct as the best at the moment.

Descriptors: Cherubism. Mandibular diseases. Fibrous dysplasia of bone. Maxillofacial abnormalities.

1. Professor de Cirurgia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS). Diretor da Unidade de Cirurgia Craniomaxilofacial, Serviço de Cirurgia Plástica, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

2. Professor de Cirurgia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS). Diretor, Serviço de Cirurgia Plástica, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

3. Cirurgião Plástico. Mestre em Cirurgia Plástica, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

4. Otorinolaringologista, *Fellow* em Cirurgia Craniomaxilofacial, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

5. Estudante de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

Correspondência: Marcus Vinicius Martins Collares. Serviço de Cirurgia Plástica – Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Rua Ramiro Barcelos, 2350/600E - 6º andar, sala 600 - Porto Alegre – RS – CEP 90035-003

E-mail: casbran@hotmail.com

INTRODUÇÃO

Querubismo é uma forma rara de displasia fibrosa benigna, que acomete predominantemente a mandíbula e é caracterizada pela substituição do osso normal (cortical e medular) por uma proliferação anormal de um tecido fibroso desorganizado. Sua etiologia é desconhecida, afetando igualmente ambos os sexos¹. O termo querubismo advém de seu aspecto clínico, uma vez que há usualmente crescimento bilateral do ângulo mandibular e da mucosa jugal, que lembra os anjos pintados do período renascentista (os querubins)¹. Esta doença tem sido também denominada de tumor de células gigantes familiar benigno, doença cística multilocular familiar e displasia fibrosa familiar¹⁻³.

O objetivo deste estudo é relatar caso de querubismo em uma criança com história familiar significativa nas três gerações pregressas consecutivas.

RELATO DO CASO

Prontuário da paciente e revisão da literatura mundial pelo Medline®.

A paciente apresentou-se no Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, em março de 2001.

A paciente, com 10 anos de idade, apresentava massa tumoral indolor, com sete anos de evolução (Figuras 1 e 2). A mesma foi submetida a avaliação clínica e radiológica, estabelecendo-se o diagnóstico de querubismo. A criança apresentava história familiar significativa para a doença, com uma avó, o pai, dois tios, um irmão e um primo apresentando o mesmo diagnóstico. O crânio e os ossos da face apresentavam-se à tomografia computadorizada com aumento volumétrico da mandíbula e da maxila, devido à presença de lesões insuflativas, com várias áreas de solução de continuidade no osso cortical, compatível com o diagnóstico de querubismo (Figuras 3 a 5).

A paciente não apresentava dificuldade para alimentação, fala ou realização de higiene oral. Apresentava deformidade estética, no entanto, sem envolvimento psicológico. Devido ao caráter de regressão espontânea da doença durante a adolescência e também pela ausência de comprometimento de funções vitais ou envolvimento psicológico, optou-se por conduta observadora e manutenção de seguimento ambulatorial.

Figura 1 – Vista frontal



Figura 2 – Nasomento



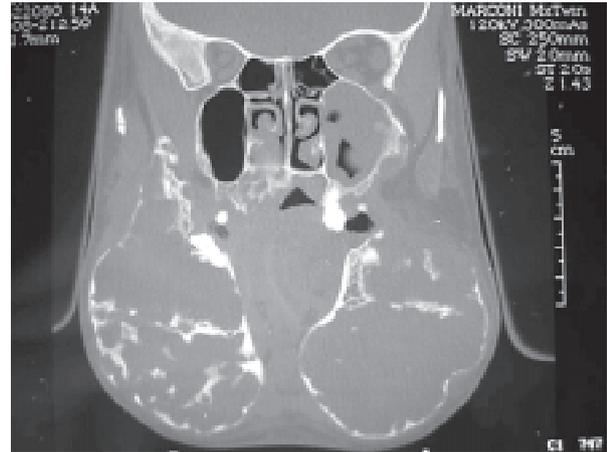
Figura 3 – Imagem de tomografia computadorizada com reconstrução em 3 dimensões - vista frontal



Figura 4 – Imagem de tomografia computadorizada com reconstrução em 3 dimensões - vista lateral



Figura 5 – Tomografia computadorizada corte coronal



DISCUSSÃO

Jones³ foi o primeiro autor a descrever o primeiro caso de querubismo, em 1933, denominando a afecção de doença multilocular cística familiar. Um padrão autossômico dominante é associado à doença, sendo identificado em três gerações da mesma família, apesar de ser possível a ocorrência de casos esporádicos⁴. O gene associado a esta doença foi mapeado no cromossomo 4p163, com incidência de 100% em homens e 50 a 70% em mulheres⁵⁻⁷. Ueki et al. relatam mutações no gene SH3BP2 em 12 de 25 famílias estudadas com história de querubismo. O gene SH3BP2 parece estar envolvido na regulação da atividade osteoclástica e osteoblástica durante o período de dentição.

É geralmente uma doença isolada, com desenvolvimento psicológico e mental normal. Os critérios diagnósticos para querubismo são: a) crescimento indolor maxilar ou mandibular; b) evidência radiológica de lesões multiloculadas radiotransparentes, com septações irregulares; c) estrutura microscópica similar a granulomas de células gigantes em pacientes com menos de 20 anos de idade ou tecido fibroso em pacientes com mais de 20 anos de idade, com ou sem eosinofilia do colágeno perivascular⁸.

Há várias classificações para a graduação da gravidade do querubismo: Arnault, Fordyce, Motamed e Swerd & Hankey. Em nosso serviço, utiliza-se a última destas, que divide os pacientes em:

- Grau I - envolvimento das regiões molares da mandíbula bilateralmente, com aumento lateral, do corpo e/ou do mento;

- Grau II - envolvimento da tuberosidade maxilar bilateral e lesões do grau I;
- Grau III - completo envolvimento da maxila e da mandíbula, bilateral, excetuando-se os côndilos mandibulares;
- Grau IV - com envolvimento condilar.

No presente estudo, a paciente apresentava critérios para classificação como Grau III da classificação de Swerd & Hankey.

O querubismo é usualmente aceito como uma doença óssea benigna, sendo na maioria de caráter hereditário, que se inicia ao redor dos 2 ou 3 anos de idade, com pico ao redor do quinto ano, apresentando regressão espontânea ao final da adolescência. O diagnóstico diferencial deve incluir: displasia óssea fibrosa, fibroma ossificante juvenil, osteoma fibroso, granuloma de células gigantes, osteosarcoma, cisto odontogênico e hiperparatireoidismo⁹. Em termos radiológicos, apresenta lesões císticas multiloculadas, com expansão simétrica da mandíbula e maxila. A tomografia computadorizada revela, com acurácia, o aspecto de favo de mel na cortical óssea, que contém matriz esclerótica com remodelação expansiva da região medular e afilamento cortical progressivo. A ressonância nuclear magnética mostra achados inespecíficos de querubismo; entretanto, identifica o contorno anatômico que permite a determinação precisa da lesão e sua extensão⁹⁻¹¹.

Como é considerada uma doença de caráter hereditário, com transmissão mendeliana, o querubismo é relatado em situações onde não há história familiar progressiva. Yoshimichi et al. descreveram um caso de querubismo não relacionado à história familiar, onde encontraram mutação por deleção da Pro418Arg no exon 09 do gene SH3BP2, no cromossomo 4p16.3. Este foi o primeiro caso relatado de paciente com querubismo sem história familiar, com a mesma mutação genética encontrada nos casos familiares descritos por Ueki et al. Desta forma, Yoshimichi et al. sugeriram que a identificação de mutações no gene SH3BP2 pode se tornar, no futuro, como um importante método para o diagnóstico do querubismo¹².

Atualmente, não se sabe exatamente como o gene SH3BP2 interfere na regulação do desenvolvimento da odontogênese. Alguns estudos correlacionam a atividade gênica do SH3BP2 à regulação do receptor de paratormônio e à proteína associada ao paratormônio. Pesquisas recentes sugerem que estes receptores tenham importância fundamental para a organização funcional das células ósseas e sua atividade osteoclástica no desenvolvimento dentário normal⁹.

A história natural do querubismo está intimamente relacionada ao desenvolvimento dos segundos e terceiros molares. Sua incidência coincide com o período de mineralização do segundo molar, na idade de 2 a 3 anos. A remissão espontânea da doença no final da puberdade também coincide com o final da odontogênese molar. As alterações histológicas no querubismo afetam somente estruturas originadas do primeiro arco branquial. De acordo com este fato, Hyckel et al.⁹ concluíram que as alterações genéticas que levam ao querubismo afetam o desenvolvimento normal dos segundos e terceiros molares e também o osso alveolar adjacente.

Várias modalidades de tratamento foram propostas para os pacientes com querubismo, incluindo a curetagem do osso envolvido, extração do dente com alteração fibrosa e osteoplastia da maxila e/ou da mandíbula¹³⁻¹⁵. A eficiência destes procedimentos cirúrgicos é controversa na literatura, com recidivas variáveis^{8,14,15}. No entanto, muitos autores concordam que o tratamento deve ser baseado na história natural e no comportamento clínico individual^{9,15-17}. Desta forma, o tratamento cirúrgico deve ser indicado para os casos de comprometimento funcional, como compressão orbitária e de nervo óptico, obstrução das vias aéreas ou dificuldade para deglutição¹⁶⁻¹⁹. Com relação à radioterapia, muitos autores concordam que deve ser excluída das opções de tratamento devido ao risco de osteoradionecrose e de transformação maligna (por exemplo, para osteosarcoma)^{14,15,18,19}.

Em relação ao uso da calcitonina, ao contrário do que ocorre com pacientes com granuloma de células gigantes, não há regressão das lesões do querubismo com esta droga^{15,18,19}.

CONCLUSÃO

Devido à história natural da doença, o tratamento conservador parece ser a melhor opção para os casos sem comprometimento psicológico ou funcional grave, uma vez que evita o risco cirúrgico, permitindo aos pacientes um resultado estético apropriado.

REFERÊNCIAS

1. Granato L, Ribeiro MQ, Santo GC, Altimari DC. Querubismo: três casos estudados numa mesma irmandade. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 1994;60(2):87-91.
2. Burland JG. Cherubism: familial bilateral osseous dysplasia of the jaws. *Oral Surg.* 1962;15(Suppl. 2):43-68.
3. Jones WA. Familial multilocular cystic disease of the jaws. *Am J Cancer.* 1933;17:946-50.

4. Di Tomasi HJR, Steward HM. Cherubism: report of a non-familial case. *JADA*. 1985;111:455-7.
5. Tiziani V, Reichenberger E, Buzzo CL, Niazi S, Fukai N, Stiller M, et al. The gene for cherubism maps to chromosome 4p16. *Am J Hum Genet*. 1999;65(1):158-66.
6. Mangion J, Rahman N, Edkins S, Barfoot R, Nguyen T, Sigurdsson A, et al. The gene for cherubism maps to chromosome 4p16.3. *Am J Hum Genet*. 1999;65(1):151-7.
7. Quan F, Grompe M, Jakobs P, Popovich BW. Spontaneous deletion in the FMR1 gene in a patient with fragile X syndrome and cherubism. *Hum Mol Genet*. 1995;4(9):1681-4.
8. Meng XM, Yu SF, Yu GY. Clinicopathologic study of 24 cases of cherubism. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2005;34(4):350-6.
9. Hyckel P, Berndt A, Schleier P, Clement JH, Beensen V, Peters H, et al. Cherubism: new hypotheses on pathogenesis and therapeutic consequences. *J Craniomaxillofac Surg*. 2005;33(1):61-8.
10. Beaman FD, Bancroft LW, Peterson JJ, Kransdorf MJ, Murphey MD, Menke DM. Imaging characteristics of cherubism. *AJR Am J Roentgenol*. 2004;182(4):1051-4.
11. Ozkan Y, Varol A, Turker N, Aksakalli N, Basa S. Clinical and radiological evaluation of cherubism: a sporadic case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2003;67(9):1005-12.
12. Imai Y, Kanno K, Moriya T, Kayano S, Seino H, Matsubara Y, et al. A missense mutation in the SH3BP2 gene on chromosome 4p16.3 found in a case of nonfamilial cherubism. *Cleft Palate Craniofac J*. 2003;40(6):632-8.
13. Kozakiewicz M, Perczynska-Partyka W, Kobos J. Cherubism: clinical picture and treatment. *Oral Dis*. 2001;7(2):123-30.
14. Lannon DA, Earley MJ. Cherubism and its charlatans. *Br J Plast Surg*. 2001;54(8):708-11.
15. Timosca GC, Galesanu RM, Cotutiu C, Grigoras M. Aggressive form of cherubism: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg*. 2000;58(3):336-44.
16. Carvalho TN, Araújo JCR, Costa MAB, Barcelos HSP, Carvalho TN, Ximenes CA, et al. Querubismo: relato de caso e revisão da literatura com aspectos imagiológicos. *Radio Bras*. 2004;37(3):215-7.
17. Petkovska L, Ramadan S, Aslam MO. Cherubism: review of four affected members in a Kuwaiti family. *Australas Radiol*. 2004;48(3):408-10.
18. Colombo F, Cursiefen C, Neukam FW, Holbach LM. Orbital involvement in cherubism. *Ophthalmology*. 2001;108(10):1884-8.
19. Von Wowern N. Cherubism: a 36-year long-term follow-up of 2 generations in different families and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2000;90(6):765-72.

Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Plástica no Hospital de Clínicas de Porto Alegre, RS.

Hipertelorismo

Hypertelorism

JOSE ROLANDO PRADA MADRID¹

RESUMO

Este artigo aborda o Hipertelorismo, uma alteração anatômica congênita que consiste no aumento da distância interorbitária. O autor discute aspectos relacionados à etiologia, anatomia, classificação, diagnóstico, tratamento e complicações.

Descritores: Hipertelorismo. Anormalidades craniofaciais. Disostose craniofacial.

SUMMARY

This article approaches Hypertelorismo, a congenital anatomical alteration that consists in the increase of the interorbital distance. The author discusses aspects related to the aetiology, anatomy, classification, diagnosis, treatment and complications.

Descriptors: Hypertelorism. Craniofacial abnormalities. Craniofacial dysostosis.

1.Cirurgião Plástico. Membro da Sociedad Colombiana de Cirugía Plástica. Professor de Cirurgia Plástica da Fundación Universitaria Ciencias de la Salud e do Hospital de San José.

Correspondência: José Rolando Prada Madrid
Avenida 9, 117-20, consultório 715 - Bogotá DC - Colômbia
E-mail: rprada@ama.com.co Site: www.rolandoprada.com

INTRODUÇÃO

El hipertelorismo es una alteración anatómica congénita que consiste en el aumento de la distancia interorbitaria (DIO), la cual se mide tomando los puntos más internos de las paredes orbitarias mediales en una cefalometría frontal. Esta medida varía importantemente con la edad^{1,2} (Cuadro 1).

En 1924, Greig describe el hipertelorismo; años más tarde introduce el término de hipertelorismo ocular para describir el aumento de la distancia interpupilar (DIP). Posteriormente, Tessier^{3,4} llama hipertelorismo orbitario al aumento de la DIO, midiendo la distancia entre los Dacryons.

Cuando hay aumento de la distancia intercantal (DIC), éste se denomina telecanto y compromete únicamente a los tejidos blandos (Figura 1). Ejemplos claros de esta alteración se encuentran en las secuelas de fracturas nasoorbitomaxilares (NOE) o en alteraciones congénitas como la blefarofimosis. Cuando hay aumento de la distancia entre los puntos Dacryons con paredes laterales normales, éste se denomina hypercanthorum o hipertelorismo. Esta alteración se encuentra en pacientes con fisuras faciales o en el encefalocele. Cuando hay aumento de la DIO y de las paredes orbitarias laterales, se llama hipertelorismo orbitario o hiperteorbitismo (HTO). Se encuentra en alteraciones congénitas como displasia craneofrontonasal (Figura 2), fisuras faciales medias o paramediales, en craneosinostosis, entre otros. El pseudohipertelorismo es una condición que da la apariencia de hipertelorismo sin tener alteración ósea. Éste se presenta en telecanto congénito o traumático, carúncula oculta, dorso nasal plano, pliegues epicantales y distancia entre las cejas corta. En algunas ocasiones, el hipertelorismo puede ser unilateral.

Cuando la distancia interorbitaria esta disminuida, se denomina hipotelorismo, este se presenta en la holoprosencefalia, labio y paladar hendido tipo binderoide^{5,6}, microcranea, entre otras.

ETIOLOGÍA

Las causas del HTO son: osificación temprana de las alas menores del esfenoides, aumento del ancho de las celdillas etmoidales, falla de la formación de la cápsula nasal, llevando a la inhibición de la migración orbitaria medial normal, defectos de formación en la zona y alteración en la formación de la base de cráneo.

Cuadro 1 – Relación de la distancia interorbitaria (DIO) con la edad

EDAD	DIO en mm
Recién nacido	15 - 16
1 año	18.5
5 años	22
12 años	23 - 25
Mujer	25
Hombre	28

Figura 1 – Nomenclatura de las alteraciones en hipertelorismo

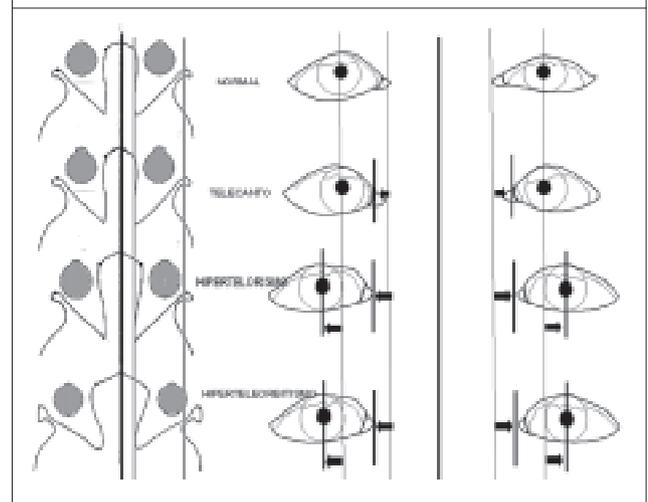
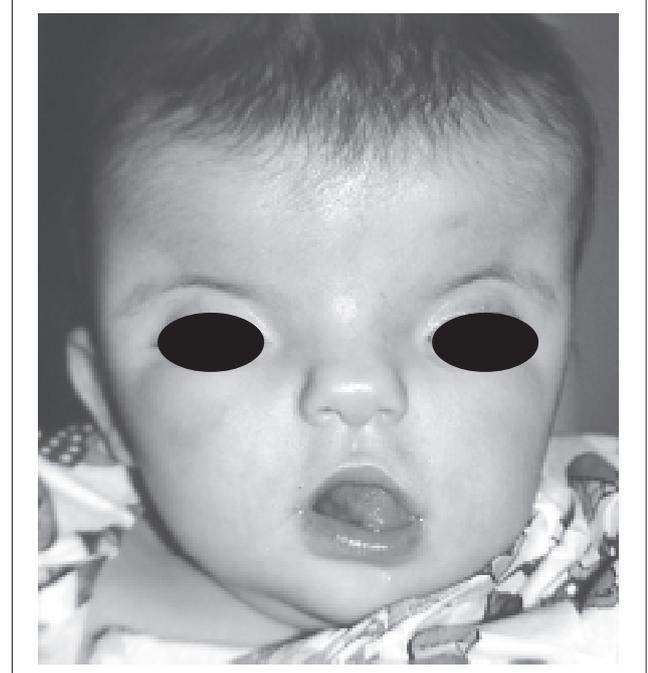


Figura 2 – Displasia craneofrontonasal



El HTO se presenta en⁷: fisuras faciales mediales y paramediales, meningoencefalocele, craneosinostosis simples o sindrómicas, labio y paladar hendido, tumores mediales como quiste dermoide o tumor glial y en la displasia frontonasal o craneofrontonasal.

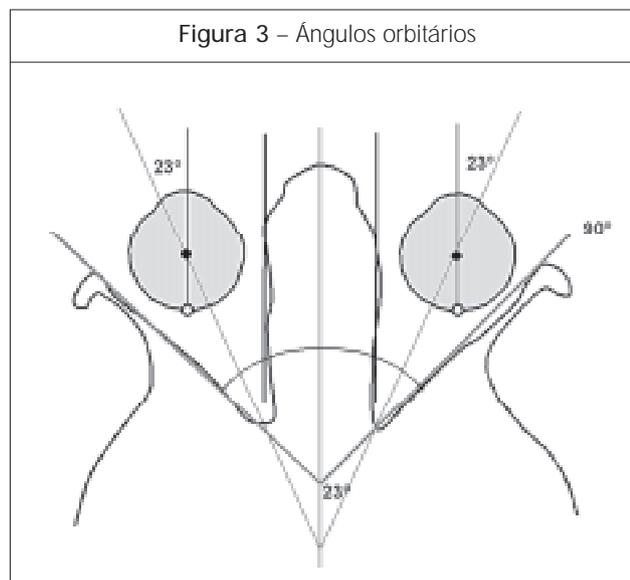
La displasia frontonasal y craneofrontonasal es una entidad que se observa con cierta frecuencia. Tiene muchos sinónimos en la literatura como síndrome de fisura facial medial, síndrome frontonasal, malformación frontonasal, disrafia frontonasal y fisura Tessier 0-14. Como características presenta hipertelorismo, raíz nasal ancha, punta nasal dividida, cranium bifidum occultum anterior, pico de viuda y fisura medial nasal, labial y de paladar. En 1979, Cohen identifica el subtipo craneofrontonasal ligado al cromosoma X, observando en las pacientes pelo grueso y enrollado (49%), cranium bifidum anterior (6%), pterigio axilar (9%), hipoplasia mamaria unilateral (11%) y acortamiento asimétrico de miembros inferiores (14%). Característicamente, la displasia craneofrontonasal presenta craneosinostosis bicoronal con braquicefalia e HTO.

La causa del encefalocele se atribuye a un defecto en el desarrollo del tubo neural. Sin embargo, hay gran diferencia de presentación según la zona geográfica y la raza. En Europa, América y Australia, la entidad es rara, presentándose en 1 por cada 35.000 nacidos vivos. En Asia, la entidad es más frecuente, siendo de 1 por cada 5000 nacidos vivos. En el hemisferio Occidental, es más frecuente el encefalocele occipital con una relación de un encefalocele frontoetmoidal por cada seis casos de encefalocele occipital. En cambio, en Asia, la presentación más frecuente es el encefalocele frontoetmoidal.

CONSIDERACIONES ANATÓMICAS

El eje orbitario es de 23 grados, lo compone una línea que va del ápex al centro del ojo y las paredes mediales de la órbita. Las paredes mediales de las órbitas son paralelas entre sí. El ángulo entre la pared medial y la lateral es de 45 grados (Figura 3) y el ángulo entre las paredes laterales es de 90 grados. En el HTO, el ensanchamiento medial o aumento de la DIO se presenta en la zona anterior de las órbitas, siendo la porción posterior normal⁸. Esta situación permite que al medializar las órbitas se corrija el eje orbitario.

Figura 3 – Ángulos orbitarios



En el recién nacido, el globo ocular es el 30% comparado con el adulto y el volumen orbitario es del 20% del adulto, por esta razón el recién nacido es proptótico. La profundidad orbitaria en el recién nacido es de 32 mm, en el techo y de 25 mm, en el piso. En el adulto, el techo mide 45 a 50 mm y el piso mide de 43 a 53 mm.

En el HTO, se presentan alteraciones anatómicas⁹ bien definidas, como: aumento en el ancho de las celdillas etmoidales, crista galli ausente o duplicada, alteración del marco orbitario, duplicación de estructuras nasales y lateralización del eje orbitario.

El encefalocele es una herniación congénita del cerebro por un defecto craneano. Cuando contiene tejido meníngeo y cerebral, se denomina meningoencefalocele. Generalmente, el tejido encontrado en el encefalocele corresponde a tejido glial mal organizado.

Los encefaloceles frontoetmoidales¹⁰ son masas unilaterales o bilaterales, suaves y sésiles, a veces pedunculadas de 1 a 10 cm de diámetro, cubiertas con piel normal y en ocasiones piel cicatricial o pigmentada. Raramente, el tumor se presenta sin cubierta cutánea y sufriendo ulceración e infección, con riesgo mayor a presentar meningitis. El defecto craneano interno, usualmente, es central y caso siempre localizado en la unión del frontal con el etmoides a nivel del foramen caecum. La crista galli se encuentra por detrás del defecto, aplanada y distorsionada. La lámina cribiforme se encuentra inclinada hacia abajo y en posición más inferior. El orificio de salida varía en forma y tamaño. Los nasofrontales son redondos, los nasoorbitarios,

bilobulados y los nasoetmoidales son bilobulados, en huso o redondos. El defecto craneano externo en el encefalocele nasofrontal (menos frecuente) reemplaza la raíz de la nariz, desplazando los huesos nasales inferiormente. En el nasoetmoidal, el defecto está entre los huesos nasales y los cartílagos nasales, el cartílago septal se desplaza inferior y posteriormente, los huesos nasales están deformados y ensanchados, y si el defecto es grande involucra las paredes mediales de las órbitas (más frecuente). En el encefalocele nasoorbitario, se respeta la nariz y la línea media frontal, el defecto se encuentra en la pared medial de la órbita, involucrando los huesos lacrimales y el proceso frontal del maxilar (frecuencia intermedia).

Los encefaloceles por fisuras faciales siguen el patrón de la fisura. La ausencia o desplazamiento de la lámina cribosa produce un encefalocele que no se exterioriza a nivel frontonasal, si no hacia la cavidad nasal y en casos extremos hacia la boca por una fisura palatina amplia.

CLASIFICACIÓN

Paul Tessier³ clasifica la severidad del HTO por grados dependiendo de la DIO. El Grado I corresponde a una DIO de 30 a 34 mm, el Grado II, a una DIO de 35 a 39 mm y el Grado III, a una DIO de 40 mm o más.

Teniendo en cuenta la variabilidad de la DIO dependiendo de la edad, la clasificación de Tessier es poco útil, ya que un grado II, en un recién nacido, es una alteración severa y, en un adulto, una alteración de leve a moderada. Por esta razón, hay que guiarse por las tablas de DIO por edades (Cuadro 1).

Los encefaloceles se clasifican según su localización. Así, tenemos cuatro grupos: el occipital, el parietal, el basal y el frontal o sincipital. Los encefaloceles frontales se subdividen en interfrontal, frontoetmoidal y por fisuras faciales¹¹. El encefalocele interfrontal se encuentra sobre la línea media a nivel de la sutura metódica. El encefalocele frontoetmoidal se subdivide según su variedad en nasofrontal, nasoetmoidal y nasoorbitario. Ortiz-Monasterio e Fuente del Campo¹² clasifican a los encefaloceles por grados, siendo el grado I aquel que desplaza lateralmente una o ambas paredes orbitarias mediales; grado II aquel que desplaza inferiormente la punta nasal y/o desplaza superiormente las cejas; y grado III aquel que desplaza lateralmente la órbita en forma

unilateral o bilateral. Los encefaloceles por fisuras faciales se localizarán siguiendo el patrón propio de las fisuras 9, 10, 11, 12, 13 y 14 de Tessier.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico radiológico se hace con una cefalometría frontal, donde se mide la distancia entre ambas paredes orbitarias internas en el punto más medial. Para el diagnóstico general, observar el contenido orbitario, sus ejes y las demás estructuras craneofaciales, es indispensable tener una tomografía de cara y cráneo con reconstrucción tridimensional.

En el encefalocele, la resonancia magnética nuclear será necesaria para detallar alteraciones cerebrales concomitantes y planear la resección del cele. Cuando existe un compromiso de la vía lacrimal, hay que descartar si se trata de un efecto de masa o que la propia vía lacrimal tenga un defecto anatómico; en estos casos será útil contar con una gammagrafía de vías lacrimales¹³.

TRATAMIENTO

El manejo de HTO debe realizarse siempre en un centro interdisciplinario especializado en cirugía craneofacial. El tiempo en el cual se debe hacer la intervención quirúrgica varía grandemente, dependiendo el tipo de patología y la magnitud de la misma¹⁴. La conciencia de la imagen corporal en los niños inicia entre los 4 a 5 años y hay que tener en cuenta esto para el inicio del tratamiento. La edad más recomendada es a los 5 a 6 años cuando los huesos son más resistentes, se produzca menor lesión del crecimiento y se eviten los gérmenes dentarios. Cuando se va a realizar medialización de órbitas hay que esperar hasta los 7 a 8 años para estar seguros de no lesionar los gérmenes dentarios ya que la osteotomía se hace cruzando el maxilar en su cara anterior. Si la patología de base requiere de una intervención temprana, como en el Encefalocele o en las Fisuras faciales, ella debe incluir la corrección del HTO en forma simultánea.

El tratamiento quirúrgico del HTO inicialmente se realiza con modificaciones de los tejidos blandos, como la técnica propuesta por Webster y Deming, en 1950¹⁵, de medialización de cejas, eliminación de

pliegues epicantales y corrección de nariz bifida. El tratamiento de la alteración ósea del HTO se inicia con el trabajo de Converse y Smith, en 1962, cuando reportan la medialización de las paredes orbitarias mediales por vía extracraneana, con aumento en la pared lateral de la órbita para reducir el volumen intraorbitario incrementado con la medialización de las paredes internas. Posteriormente, Tessier et al.⁸, en 1967, realizan la corrección quirúrgica intracraneana

en dos tiempos. En el primer tiempo, realizan la colocación de un injerto dérmico y luego, en el segundo tiempo, realizan la medialización de órbitas (todo el marco orbitario), logrando tener una barrera entre la cavidad nasal y la craneana. Converse et al.⁹, en 1970, dan a conocer la medialización de órbitas por vía intracraneana en un solo tiempo (Figura 4). Tessier et al.¹⁶, en 1973, publican una nueva técnica de medialización de órbitas en "U",

Figura 4 – A. Medialización de órbitas; B. Fisura facial media; C. Vista de tres cuartos; D y E: Rx. Y TAC mostrando el aumento de la DIO

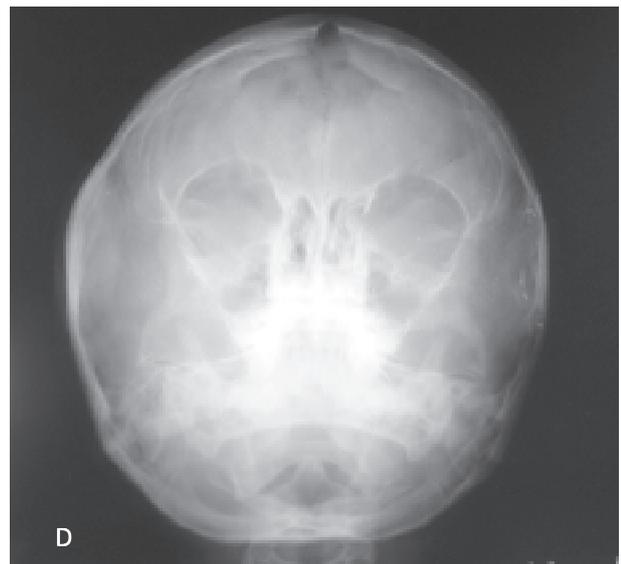
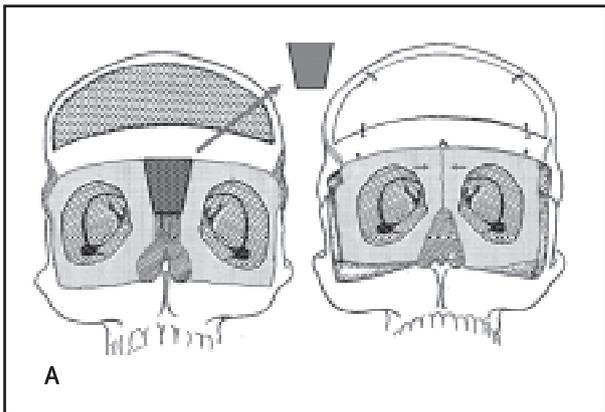
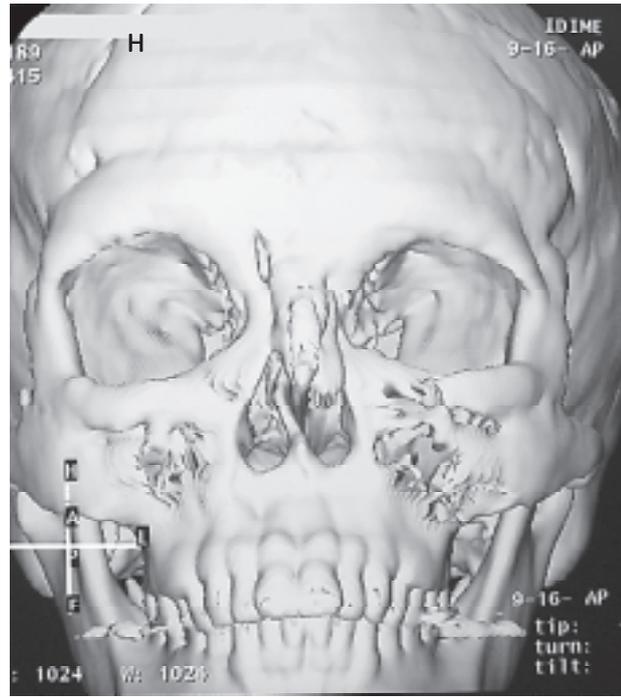


Figura 4 – D y E: Rx. Y TAC mostrando el aumento de la DIO;
F. Resultado a largo plazo; G. TAC y reconstrucción 3D
mostrando el resultado a largo plazo



excluyendo en reborde supraorbitario (Figura 5). En 1979, Van der Meulen¹⁷ describe la técnica de Rotación de hemicaras (bipartición facial), con la cual se abre una nueva posibilidad de manejo incluyendo en tercio medio facial (Figura 6) y corrigiendo las alteraciones de la arcada dental en los casos de fisuras faciales. En 1981, Psillakis et al.¹⁸ modifican la técnica de Converse, preservando una porción ósea central interorbitaria para la mejor fijación de los segmentos óseos y menor daño a la lámina cribosa y sus estructuras. Cuando se trata de un hipertelorismo o un HTO leve, se puede realizar una medialización de las paredes mediales de la órbita subcraneal, como describe originalmente Converse o de forma intracraneal¹⁹, si se quiere extender la movilización.

En el encefalocele, se debe realizar la corrección simultánea de todas las alteraciones presentes. Se realiza la resección del encefalocele por abordaje intracraneana y extracraneana y se reparan las alteraciones óseas con cierre del defecto con injertos óseos¹⁰ u osteotomías para corregir las alteraciones orbitarias incluyendo el hipertelorismo. En este tiempo debe reconstruirse la

nariz y researse el tejido blando sobrante (Figura 7). Si existe una alteración de la vía lacrimal susceptible de reparación con canalización de la vía también ésta se realizará en el mismo procedimiento.

En algunas ocasiones, la resección del encefalocele puede causar aumento de la presión intracraneana. En estos casos, hay que monitorizar la presión y realizar maniobras para no crear una reparación apretada de las meninges y dejar un espacio intracraneal adecuado.

COMPLICACIONES

Las complicaciones están directamente relacionadas con la magnitud de la cirugía²⁰ y si se utiliza o no el abordaje intracraneal. Como en toda cirugía craneofacial, el sangrado transoperatorio elevado es quizás la variable que más se debe controlar, ya que puede acarrear complicaciones graves. A pesar de la manipulación ocular, el daño a este nivel del globo es muy raro. La infección tiene una incidencia del 4.4%, la presentación de fístula de líquido cefalorraquídeo del 1.1% y la mortalidad es del 2%.

Figura 5 – A y B. Medialización orbitaria en "U" subcraneal

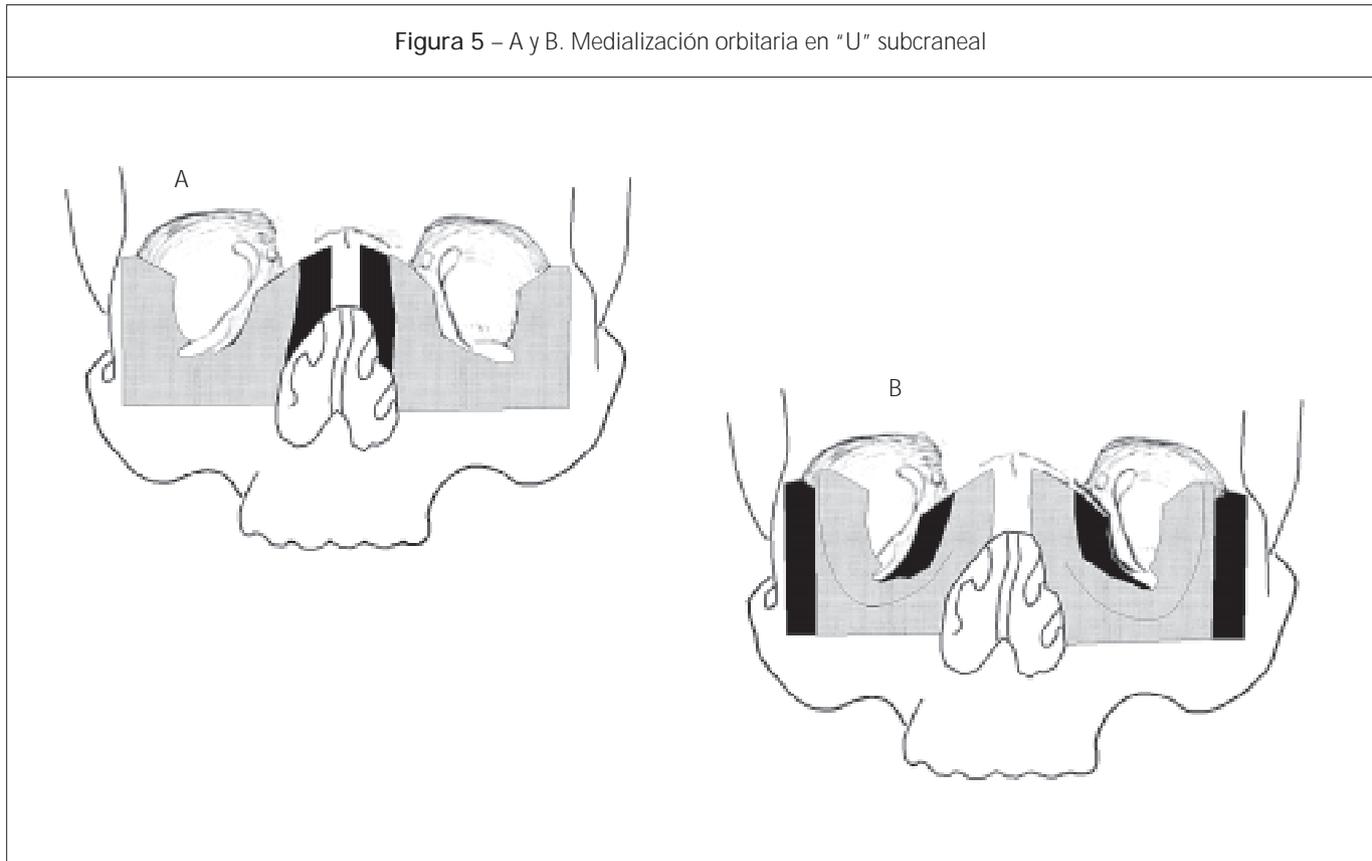


Figura 6 – A. Técnica de Van der Meulen; B. Fisura facial media con nariz bifida; C. Resultado posterior a la corrección de nariz bifida; D. Angulación en "V" de la arcada alveolar superior; E y F: Rx. Frontal y TAC que muestra una DIO de 33 mm;

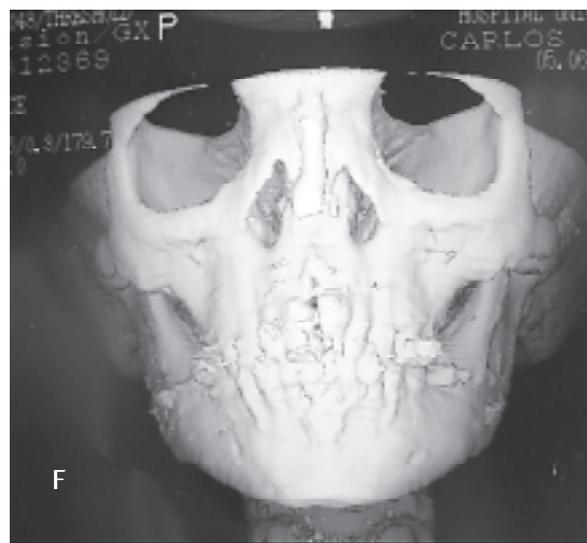
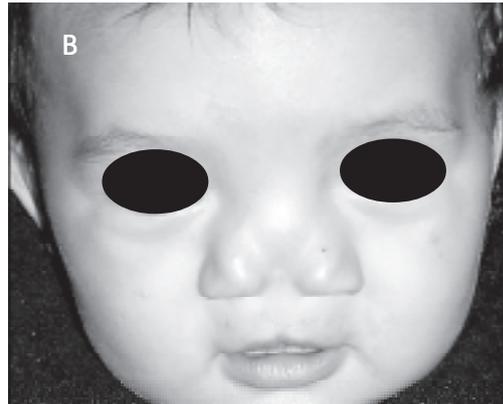
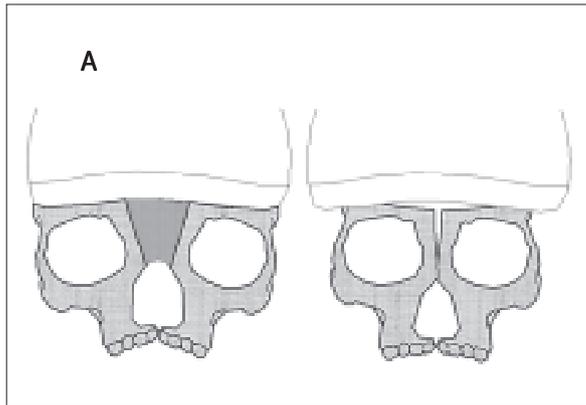


Figura 6 – G. Marcaje del área central frontonasal a resecar; H. Área central reseçada; I. Hemicaras rotadas y medializadas; J. Fijación con placas y tornillos; K. Férula interoclusal utilizada para fijar las dos hemicaras en la posición planeada; L. Imagen intraoperatoria mostrando la férula interoclusal en posición; M y N. Resultado temprano post bipartición facial

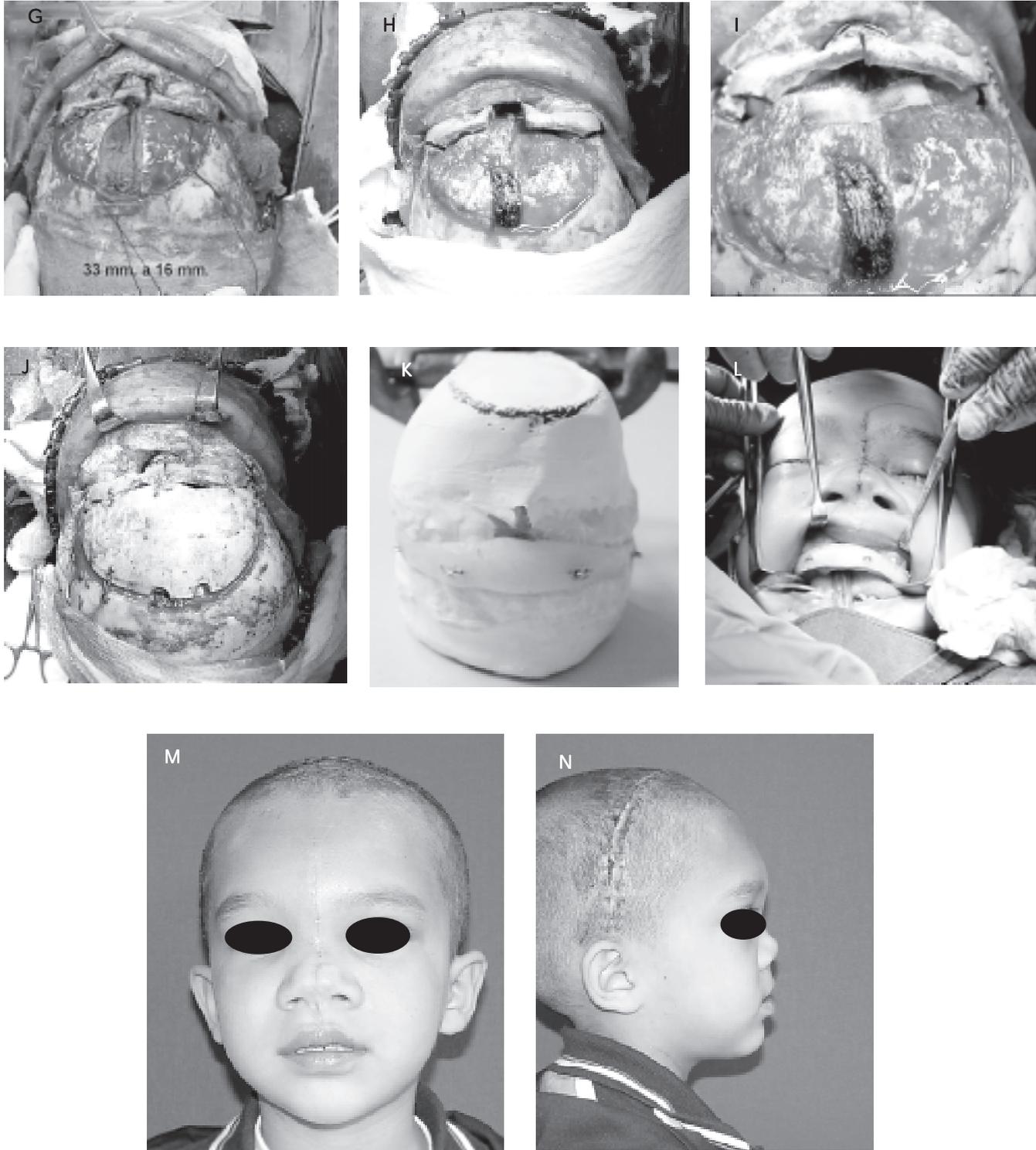


Figura 7 – A, B y C. Paciente con encefalocele; D. Tac mostrando la localización del encefalocele; E. Reducción y resección intra y extracraneana del encefalocele; F. Reconstrucción nasal inmediata; G. Plastia de la piel redundante; H y I. Resultado posterior a la corrección del encefalocele



REFERÊNCIAS

1. Hansman CF. Growth of interorbital distance and skull thickness as observed in roentgenographic measurements. *Radiology*. 1966;86(1):87-96.
2. Van Der Meulen JC, Vaandrager JM. Surgery related to the correction of hypertelorism. *Plast Reconstr Surg*. 1983;71(1):6-19.
3. Tessier P. Orbital hypertelorism. I. Successive surgical attempts. Material and methods. Causes and mechanisms. *Scand J Plast Reconstr Surg*. 1972;6(2):135-55.
4. Tessier P. Experiences in the treatment of orbital hypertelorism. *Plast Reconstr Surg*. 1974;53(1):1-18.
5. Mulliken JB, Burvin R, Padwa BL. Binderoid complete cleft lip/palate. *Plast Reconstr Surg*. 2003;111(3):1000-10.
6. Noordhoff MS, Huang CS, Lo LJ. Median facial dysplasia in unilateral and bilateral cleft lip and palate: a subgroup of median cerebrofacial malformations. *Plast Reconstr Surg*. 1993;91(6):996-1007.
7. Tan ST, Mulliken JB. Hypertelorism: nosologic analysis of 90 patients. *Plast Reconstr Surg*. 1997;99(2):317-27.
8. Tessier P, Guiot G, Rougerie J, Delbet JP, Pastoriza J. Ostéotomies cranio-naso-orbitales. Hypertélorisme. *Ann Chir Plast*. 1967;12(2):103-18.
9. Converse JM, Ransohoff J, Mathews ES, Smith B, Molenaar A. Ocular hypertelorism and pseudohypertelorism: advances in surgical treatment. *Plast Reconstr Surg*. 1970;45(1):1-13.
10. Whitaker LA, Katowitz JA, Randall P. The nasolacrimal apparatus in congenital facial anomalies. *J Maxillofac Surg*. 1974;2(2-3):59-63.
11. David DJ, Sheffield L, Simpson D, White J. Fronto-ethmoidal meningoencephaloceles: morphology and treatment. *Br J Plast Surg*. 1984;37(3):271-84.
12. Suwanwela C, Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomeningoceles. *J Neurosurg*. 1972;36(2):201-11.
13. Ortiz-Monasterio F, Fuente del Campo A. Nasal correction in hyperteleorbitism. The short and the long nose. *Scand J Plast Reconstr Surg*. 1981;15(3):277-86.
14. Ortiz-Monasterio F, Molina F. Orbital hypertelorism. *Clin Plast Surg*. 1994;21(4):599-612.
15. Webster JP, Deming EG. The surgical treatment of the bifid nose. *Plast Reconstr Surg*. 1950;6(1):1-37.
16. Tessier P, Guiot G, Derome P. Orbital hypertelorism. II. Definitive treatment of orbital hypertelorism by craniofacial or by extracranial osteotomies. *Scand J Plast Reconstr Surg*. 1973;7(1):39-58.
17. van der Meulen JC. Medial faciotomy. *Br J Plast Surg*. 1979;32(4):339-42.
18. Psillakis JM, Zanini SA, Godoy R, Cardim VL. Orbital hypertelorism: modification of the craniofacial osteotomy line. *J Maxillofac Surg*. 1981;9(1):10-4.
19. Schmid E. Surgical-management of hypertelorism. *In: Longacre JJ, ed. Craniofacial anomalies: pathogenesis and repair. Philadelphia: Lippincott;1968. p.155.*
20. Whitaker LA, Munro IR, Salyer KE, Jackson IT, Ortiz-Monasterio F, Marchac D. Combined report of problems and complications in 793 craniofacial operations. *Plast Reconstr Surg*. 1979;64(2):198-203.

Trabalho realizado na Fundación Universitaria Ciências de la Salud e do Hospital de San José, Bogotá, Colômbia.