



Correção cirúrgica da macrostomia congênita unilateral e bilateral: relato de casos e revisão da literatura

Surgical correction of unilateral and bilateral congenital macrostomia: a case report and literature review

GUILHERME GURGEL DO AMARAL
TELES^{1,2,3,4*}
DANIEL MARQUES PERFEITO⁴

■ RESUMO

Introdução: A incidência da microsomia craniofacial é de 1 em 5600 nascidos vivos. É a segunda anomalia craniofacial mais comum após as fissuras labiais e palatinas. A fissura número 7 está associada entre 17 a 62% dos casos de microsomia hemifacial e começa na comissura labial, podendo prolongar-se até a linha capilar pré-auricular. As deformidades da orelha externa vão desde excesso de pele pré-auricular até ausência completa da orelha. A comissuroplastia está indicada em pacientes com macrostomia ou fissura facial lateral verdadeira. O objetivo é demonstrar dois casos de macrostomia e fazer uma revisão da literatura sobre o tema.

Métodos: Em nosso estudo descrevemos dois casos de macrostomia tratados com retalhos de mucosa e plástica em Z. **Resultados:** Obtivemos um ótimo reposicionamento das comissuras nos dois pacientes, com excelente resultado estético. **Conclusão:** A técnica utilizada é de fácil reprodutibilidade e corrige a macrostomia estética e funcionalmente.

Descritores: Macrostomia; Fenda labial; Palato; Anormalidades craniofaciais; Procedimentos cirúrgicos reconstrutivos.

■ ABSTRACT

Introduction: The incidence of craniofacial microsomia is 1 in 5600 live births. This is the second most common craniofacial anomaly after cleft lip and palate. Tessier cleft 7 is associated with 17% to 62% of cases of hemifacial microsomia. It begins on the labial commissure and may extend to the pre-auricular capillary line. Deformities of the external ear range from excessive pre-auricular skin to complete absence of the ear. Commissuroplasty is indicated in patients with macrostomia or true lateral facial cleft. The objective is to present two cases of macrostomia and perform a review of related literature.

Methods: In this study, we describe two cases of macrostomia treated with mucous flaps and zeta-plasty. **Results:** We obtained optimal repositioning of labial commissures in two patients, with excellent aesthetic results. **Conclusion:** The technique used is easily reproducible, and aesthetically and functionally corrects macrostomia.

Keywords: Macrostomia; Cleft lip; Cleft palate; Craniofacial Abnormalities; Reconstructive surgical procedures.

Instituição: Hospital dos defeitos da face,
São Paulo, SP, Brasil.

Artigo submetido: 11/5/2013.
Artigo aceito: 1/9/2013.

Conflitos de interesse: não há

DOI: 10.5935/2177-1235.2016RBCP0044

¹Hospital dos Defeitos da Face, São Paulo, SP, Brasil.

²Hospital Municipal Infantil Menino Jesus, São Paulo, SP, Brasil.

³Instituto de Cirurgia Plástica Santa Cruz, São Paulo, SP, Brasil.

⁴Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica, São Paulo, SP, Brasil.

INTRODUÇÃO

A macrostomia congênita, também denominada fissura facial transversa, horizontal ou lateral, é uma entidade relativamente rara^{1,2}. Uma variedade de termos já foram usados para descrever esta fissura: microssomia hemifacial, microtia, disostose osteomandibular, agenesia facial unilateral, fissura facial lateral e síndrome do primeiro e segundo arcos branquiais. Corresponde à fissura número 7 da Classificação de Tessier. Esta forma atípica constitui 1,5% de todas as fissuras, estando frequentemente associada à microssomia craniofacial (síndromes do primeiro e/ou segundo arcos branquiais)^{3,4}.

A incidência da macrostomia bilateral não está bem definida, mas varia de 1:50.000 a 1:175.000⁵. A etiopatogenia desta doença é complexa e multifatorial, e envolve uma interação entre fatores ambientais e genéticos. De forma semelhante ao que se observa em outros tipos de fissuras faciais, a macrostomia congênita resulta de uma falha na migração da mesoderme entre as proeminências maxilar e mandibular durante a quarta e quinta semanas de vida embrionária (período gestacional)^{2,6-8}.

A malformação não está limitada à comissura labial, acometendo também sua porção muscular. Certas vezes, estruturas faciais mais profundas estão envolvidas, podendo ocorrer divisão facial completa⁹. Deformidades da orelha externa podem estar presentes, desde excesso de pele até ausência do pavilhão. Do lado afetado, a glândula parótida ou seu ducto podem estar ausentes. O V e VII nervos cranianos e os músculos que eles inervam podem estar acometidos. O palato mole ipsilateral geralmente é hipoplásico. O ramo mandibular pode estar hipoplásico, variando em três graus segundo Prusanski¹⁰.

O grau I representa o ramo mandibular menor que o lado normal, porém com manutenção da forma. No grau II ocorre distorção da anatomia, porém podem-se observar ainda as estruturas do ramo. E o grau III é caracterizado pela ausência ou hipoplasia grave da região do côndilo e ramo mandibulares. O plano oclusal é assimétrico, refletindo a hipoplasia de maxila e a menor dimensão vertical do ramo mandibular acometido¹¹. Na síndrome de Goldenhar, uma transmissão autossômica dominante, além da fissura existem ainda anormalidades vertebrais. A expressão clínica variável, desde uma forma frustra até casos graves com malformações desfigurantes, nos obriga a examinar criteriosamente as crianças¹.

Entre os objetivos do reparo da macrostomia, enfatizam-se a reconstrução do músculo orbicular dos lábios, simetria labial e cicatrizes bem posicionadas. A cirurgia pode ser realizada após os 3 meses de idade.

O importante é definir a posição da comissura labial, utilizando a comissura contralateral como parâmetro em casos unilaterais e, em deformidades bilaterais, a posição da pupila pode ser o parâmetro^{1-3,12}.

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de macrostomia unilateral esquerda e um caso de macrostomia bilateral e avaliar os resultados estéticos e funcionais do tratamento cirúrgico.

MÉTODOS

Paciente 1 (Figura 1): sexo masculino, 3 anos, apresentando quadro de microssomia hemifacial associado à fissura 7 de Tessier unilateral esquerda. A cirurgia foi realizada sob anestesia geral. A marcação da nova comissura foi desenhada por transferência da distância contralateral na transição cutaneomucosa, porém com um aumento de 2 mm do ponto superior. Foi feita infiltração de xilocaína a 2% com adrenalina (1:200.000). A incisão foi realizada na transição cutaneomucosa e dissecação dos retalhos quadrangulares de mucosa, sendo estes invertidos para a cavidade oral. O músculo orbicular da boca é dissecado (Figura 2), reorientado e suturado com nylon 4.0. A pele é então suturada após zetaplastia (Figura 3). A Figura 3 foi desenvolvida e desenhada pelo próprio autor.



Figura 1. Macrostomia unilateral esquerda.

Paciente 2 (Figura 4): sexo masculino, 3 anos, com microssomia associada à fissura 7 de Tessier bilateral. Cirurgia realizada sob as mesmas condições e utilizando a mesma técnica. As novas comissuras labiais foram marcadas segundo a equação: Distância entre comissuras = $x + x/2$, em que x representa o comprimento da base nasal. Os retalhos quadrangulares e a zetaplastia foram semelhantes aos utilizados no paciente 1.

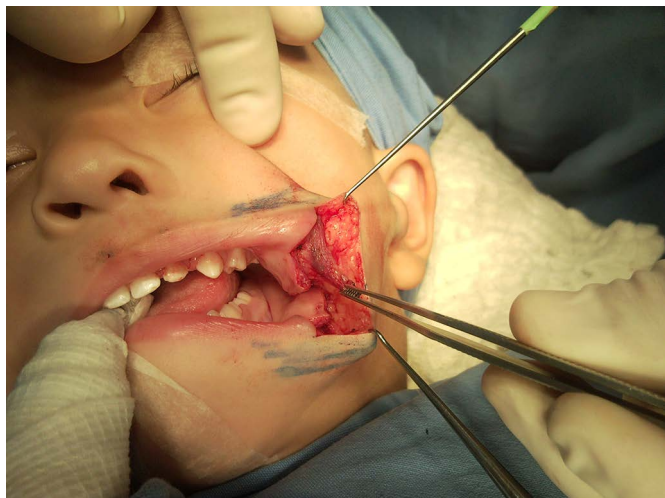


Figura 2. Dissecção do músculo orbicular da boca.



Figura 4. Macrostomia bilateral.

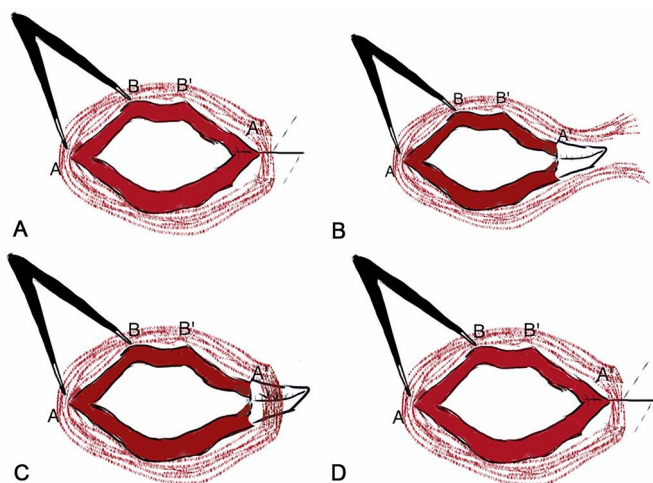


Figura 3. **A:** Desenho esquemático - Transferência da distância entre os pontos A e B e marcação dos pontos A' e B' para confecção da nova comissura. O traçado em azul mostra o local a ser incisado na transição cutaneomucosa; **B:** Desenho esquemático - Inversão intraoral dos retalhos de mucosa; **C:** Desenho esquemático - Dissecção, reposicionamento e sutura do músculo orbicular da boca; **D:** Desenho esquemático - Reorientação da cicatriz transversal na direção do sulco nasolabial através de uma zetaplastia.

O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) foi assinado pelos pais ou responsáveis.

RESULTADOS

Resultado estético agradável com cicatriz em bom estado (Figuras 5 e 6). Função mastigatória e abertura bucal adequadas. Não houve isquemia das suturas e o reposicionamento do músculo orbicular favoreceu o resultado funcional. Melhora da oclusão e o reposicionamento da comissura labial foi simétrico. Não observamos infecção da ferida operatória ou ocorrência de complicações no pós-operatório. Após 5 anos de seguimento, os pacientes mantêm resultados satisfatórios.

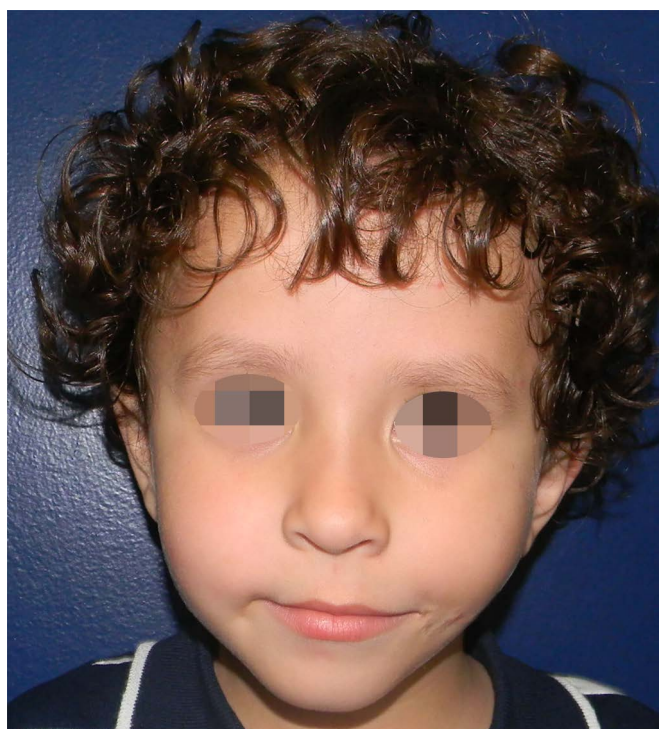


Figura 5. Pós-operatório de 5 anos de correção de macrostomia unilateral esquerda.

DISCUSSÃO

A anatomia patológica desta deformidade é bem conhecida, porém a existência de diferentes técnicas corretivas demonstra a falta de consenso sobre qual procedimento apresenta os melhores resultados. Preconiza-se corrigir o defeito entre 3 e 12 meses de vida, para que não haja comprometimento do processo de fala⁴. A intervenção precoce é defendida para pacientes que apresentam deficiência nutricional pronunciada. Todavia, com 12 meses, existe a

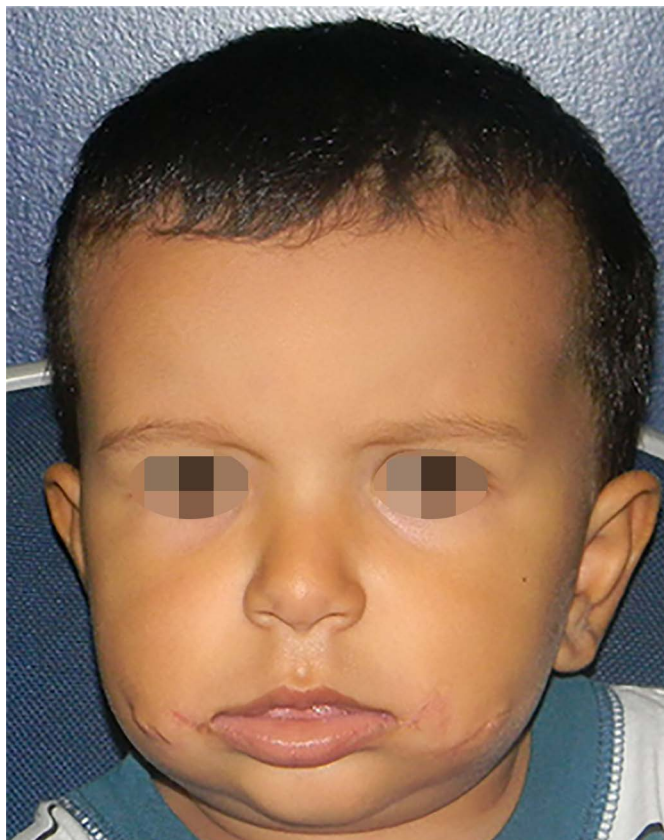


Figura 6. Pós-operatório de 2 anos de correção de macrostomia bilateral.

possibilidade de correção concomitante de outras possíveis alterações faciais associadas, sendo preferida pela maioria dos autores. Quando a macrostomia está associada à fenda labial, a reparação da macrostomia deve ser realizada depois da queiloplastia, pois o equilíbrio dos lábios superior e inferior deve ser considerado na reparação da macrostomia².

Em relação à comissuroplastia unilateral, os dados da literatura são mais elaborados e a marcação da nova comissura pode ser feita conforme Mathes preconiza. Este autor utiliza a distância entre o filtro labial e a comissura contralaterais ao defeito. Esta distância é então transferida para o lado malformado com uma sobrecorreção, já que se espera contração cicatricial.

Esta sobrecorreção não é bem estabelecida, mas em nosso paciente 1 utilizamos uma diferença de 2 mm, que se mostrou satisfatória e reprodutível. Para conseguir uma forma comissural natural, os feixes musculares são sobrepostos, com a parte superior posicionada anteriormente e a inferior, posteriormente. O músculo é, assim, reanimado e a função de esfíncter é conseguida.

Apesar de ter sido realizada em uma idade não habitual, os resultados não foram prejudicados graças ao uso adequado da técnica. A marcação com 2 mm de diferença para a comissura contralateral favoreceu o

bom posicionamento da cicatriz. Esta invariavelmente sofre alguma contração, por menor que seja. Kaplan¹³ relatou uma comissuroplastia com retalho quadrangular do lábio superior, mas a sua extremidade não inclui o vermelhão e deixa uma cicatriz no lábio inferior.

Cicatriz no lábio inferior e vermelhão sem borda tornam-se mais evidentes ao longo do tempo, devido à tensão que é criada quando a boca está aberta. Por isso, foi utilizado um retalho mucocutâneo do vermelhão do lábio inferior. O uso dos retalhos quadrangulares permitiu orientação correta da mucosa oral, por isso, deve ser um procedimento complementar à zetaplastia. Assim como a fixação do músculo orbicular garantiu que, mesmo após 5 anos, a função mastigatória do paciente permanecesse adequada.

Há duas opiniões controversas sobre sutura da pele. Uma favorece o uso da zetaplastia, e a outra é o de que apenas uma sutura linear da ferida deve ser feita⁵. Uma vantagem da plástica em Z é que a posição da comissura da boca pode ser ajustada para ser semelhante à do lado não afetado, enquanto expressão facial mais natural é uma vantagem para o método simples com sutura linear.

No entanto, com este método, a comissura da boca tende a ser retraída devido à contratura e há dificuldade em ajustar a posição da comissura da boca. Assim, alguns autores recomendam uma pequena zetaplastia feita junto com o sulco nasolabial ou múltiplos Zs como uma miscelânea que tenha os aspectos benéficos dos dois métodos.

Atualmente, os métodos com zetaplastia são amplamente utilizados porque os melhores resultados estéticos podem ser esperados. Contudo, os dois últimos métodos também têm uma lacuna, pois com eles é difícil ajustar o local da comissura da boca de forma simétrica, como resultado que a comissura tende a ser posicionada inferiormente, em comparação com aquela no lado inalterada.

No que tange às fissuras bilaterais e com necessidade de comissuroplastia bilateral, a marcação das novas comissuras é prejudicada pela falta de referência contralateral. Alguns autores utilizam a linha médio pupilar como referência, mas aplicamos em nosso paciente 2 a equação para o comprimento total do lábio. Consiste em $x + x/2$, em que x se refere ao comprimento da base nasal^{12,13}. Com esse cálculo do comprimento labial, conseguimos uma abertura bucal adequada sem alterar as unidades estéticas da face.

CONCLUSÃO

A utilização dos retalhos quadrangulares de mucosa e da zetaplastia cutânea permitiu que os objetivos do tratamento cirúrgico ideal fossem alcançados. Conforme proposto, promoveu-se a restauração

funcional da musculatura labial, além de um contorno simétrico, natural e estético, sem evidências de retração cicatricial importante. Dessa forma, acreditamos que a técnica empregada possa ser utilizada como padrão no tratamento da macrostomia.

COLABORAÇÕES

GGAT Busca à literatura; desenvolvimento das figuras; análise dos resultados; realização das cirurgias.

DMP Revisão do manuscrito; busca à literatura.

REFERÊNCIAS

1. McCarthy JG, Grayson BH, Cocco PJ, Wood-Smith D. Craniofacial Microstomia. In: McCarthy JG (Ed.). Plastic Surgery. Philadelphia: Saunders; 1990. p.3054-100.
2. Melega JM, Viterbo F, Mendes FH, eds. Cirurgia Plástica - Os Princípios e a Atualidade. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2011.
3. Blackfield HM, Wilde NJ. Lateral facial clefts. *Plast Reconstr Surg.* 1946;6(1):68-78.
4. Grabb WC. The first and second branchial arch syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 1965;36(5):485-508. PMID: 5320180 DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/00006534-196511000-00001>
5. Oghale OP, Chris-Ozoko Nee Ebite LE. Asyndromic bilateral facial cleft. *Ann Med Health Sci Res.* 2013;3(1):122-4.
6. Mathes SJ. Pediatric Plastic Surgery. In: Mathes SJ, Hentz VR, eds. Plastic Surgery. Philadelphia: Saunders; 2006.
7. Boo-Chai K. The transverse facial cleft: its repair. *Br J Plast Surg.* 1969;22(2):119-24. PMID: 5785531 DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S0007-1226\(69\)80052-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0007-1226(69)80052-4)
8. Nagai I, Weinstein I. Surgical repair of horizontal facial cleft: Report of case. *J Oral Sur Anest Hosp Dent Serv.* 1963;21:251-4.
9. May H. Transverse facial clefts and their repair. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull.* 1962;29:240-9. PMID: 14471646 DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/00006534-196203000-00002>
10. Pruzansky S. Not all dwarfed mandibles are alike. *Birth Defects.* 1969;5:120-9.
11. Longacre JJ, Destefano GA, Holmstrand KE. The surgical management of first and second branchial arch syndromes. *Plast Reconstr Surg.* 1963;31(6):507-20. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/00006534-196306000-00002>
12. Stark RB, Saunders DE. The first branchial syndrome. The oral-mandibular-auricular syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 1962;29:229-39. PMID: 13916321 DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/00006534-196203000-00001>
13. Kaplan EN. Commissuroplasty and myoplasty for macrostomia. *Ann Plast Surg.* 1981;7(2):136-44. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/00006534-198108000-00010>

*Autor correspondente:

Guilherme Gurgel do Amaral Teles

Rua Dr. Samuel Porto, 237 Ap. 154, Saúde - São Paulo, SP, Brasil

CEP 04054-010

E-mail: guilhermeteles77@yahoo.com.br