

# Reconstrução torácica em paciente com Síndrome de Moebius

GABRIELA DIESEL SILVEIRA<sup>1\*</sup>  
MARIANA ANGELICA BERARDI CIOFFI<sup>1</sup>  
MIGUEL ENRIQUE RIVERA GOMEZ<sup>1</sup>  
GERALDO MACHADO FILHO<sup>1</sup>  
MILTON PAULO DE OLIVEIRA<sup>1</sup>  
MARCOS RICARDO DE OLIVEIRA JAEGER<sup>1</sup>

## RESUMO

A síndrome de Moebius é uma doença rara que em alguns casos está associada à malformação da parede torácica, ocasionando complicações respiratórias secundárias à assimetria torácica, tais como respiração paradoxal e restrição ventilatória. Os retalhos mais comumente utilizados são os musculares e musculocutâneos de grande dorsal, peitoral maior, serrátil anterior, reto abdominal e oblíquo externo; assim como retalhos microcirúrgicos. Os retalhos musculares, como o grande dorsal, trazem tecido bem vascularizado para a área reconstruída. O retalho grande dorsal é versátil e confiável para as reconstruções torácicas devido a sua vascularização e capacidade de reconstrução em defeitos situados na parede torácica anterior e lateral. O objetivo deste trabalho é relatar a técnica cirúrgica utilizada para reconstrução torácica com alinhamento de arcos costais em um paciente com síndrome de Moebius.

**Descritores:** Reabilitação; Retalhos cirúrgicos; Toracoplastia.

DOI: 10.5935/2177-1235.2018RBCP0081

## INTRODUÇÃO

A Síndrome de Moebius é rara, sua prevalência é de 1:250.000 nascidos vivos. Sua etiologia é controversa, porém acredita-se ser multifatorial, com o componente genético estando presente em 2% dos casos<sup>1</sup>. Síndrome de Moebius envolve as anomalias observadas na síndrome de Poland (hipoplasia ipsilateral da mama e mamilo, ausência do músculo peitoral maior, hipoplasia da caixa torácica e extremidade superior) associada a paralisia facial bilateral com incapacidade de abdução dos olhos<sup>2</sup>.

A hipoplasia da parede torácica pode ocasionar restrição pulmonar e assimetria torácica, sendo necessária sua reconstrução. A perda de mais de quatro costelas consecutivas ou defeitos da parede torácica lateral maior que 5 cm necessitam de estabilização esquelética para evitar um tórax instável<sup>3</sup>. A reconstrução adequada da parede torácica previne o movimento paradoxal e corrige sua deformidade<sup>4</sup>.

Diversas técnicas de reconstrução da parede torácica foram descritas. Retalhos musculares e músculo cutâneo de grande dorsal, peitoral maior, serrátil anterior, reto abdominal e oblíquo externo vêm sendo utilizados, assim como retalhos microcirúrgicos, na reconstrução estrutural e cobertura cutânea.

O uso de materiais protéticos constitui outra alternativa de reconstrução, principalmente nos casos que necessitem de estabilidade esquelética e para a proteção do conteúdo intratorácico. Consistem em politetrafluoretileno (PTFE) e a associação, tipo sanduíche, de tela de polipropileno e etilmetacrilato<sup>5,6</sup>.

Porém, estudo recente adverte que o uso de material protético aumenta o risco de complicações, principalmente infecção<sup>7</sup>. Neste estudo, a intervenção foi realizada em pacientes com necessidade de reconstrução torácica pós-radioterapia, e o retalho miocutâneo foi satisfatório para cobertura do defeito e estabilidade da parede torácica.

O uso do retalho grande dorsal foi descrito originalmente por Although Tanasini, em 1996, para cobertura de defeitos

em parede torácica anterior em pacientes submetidas a mastectomia radical<sup>7</sup>.

Os retalhos musculares, como o grande dorsal, trazem tecido bem vascularizado para a área reconstruída<sup>8</sup>. A principal complicação pós-operatória é o seroma<sup>9</sup>. É utilizado para cobertura de defeitos em parede torácica anterior e anterolateral. O retalho pode ser transferido como músculo ou retalho miocutâneo, com pedículo toracodorsal dominante. O retalho grande dorsal é versátil e confiável para as reconstruções torácicas devido a pedículo vascular resistente, podendo ser manipulado, elevado e girado através de um arco generoso para atingir tórax ipsilateral, linha média, e dobra axilar contralateral<sup>7</sup>.

## OBJETIVO

Demonstrar uma alternativa de abordagem cirúrgica que teve resultado funcional e estético satisfatório em reconstrução de parede torácica, no paciente com síndrome de Moebius.

## MÉTODOS

Paciente masculino 9 anos, portador de síndrome de Moebius procura serviço de cirurgia torácica devido a assimetria torácica e respiração paradoxal. (Figura 1). Ao exame de imagem, foi evidenciada descontinuidade dos arcos costais, ausência de arcos costais em segmento junto ao manúbrio esternal, deformidade presente do 2º ao 8º arcos costais), os quais deveriam ser corrigidos.

O procedimento foi realizado pela equipe de cirurgia plástica conjuntamente com a equipe de cirurgia torácica. Utilizou-se intubação seletiva e, no primeiro momento, foram confeccionados dois retalhos cutâneos que posteriormente iriam avançar para a cobertura do retalho muscular (músculo grande dorsal), a ser utilizado para cobertura da caixa torácica.

Em segundo momento, através do acesso lateral, o retalho muscular de grande dorsal foi isolado juntamente com seu pedículo (artéria e veia toracodorsal), não microcirúrgico (Figura 2). Houve o cuidado de preservar pequenos ramos nervosos para impedir a atrofia e denervação muscular. Após,

<sup>1</sup> Hospital São Lucas PUCRS, Porto Alegre, RS, Brasil.



**Figura 1.** Imagem pré-operatória evidenciando assimetria torácica e desalinhamento de arcos costais.

foi realizado o reposicionamento dos arcos costais, que estavam descontínuos alguns distando de 3 até 12 cm.

Para fixação dos arcos costais e seu adequado reposicionamento, foi realizada amarração com fios de cerclagem 0,8mm, que são amplamente disponíveis nos hospitais, de fácil acesso e baixo custo. Por fim, foi realizada a transposição do retalho grande dorsal (Figura 3) e retalho cutâneo para cobertura do retalho muscular.

Realizada hiperexpansão pulmonar para avaliar se não houve lesão inadvertida, pneumotórax. As suturas de fechamento foram realizadas em três planos (muscular com pontos de Baroudi, subdérmicos e intradérmicos). O paciente teve boa recuperação pós-operatória sem nenhuma complicação.

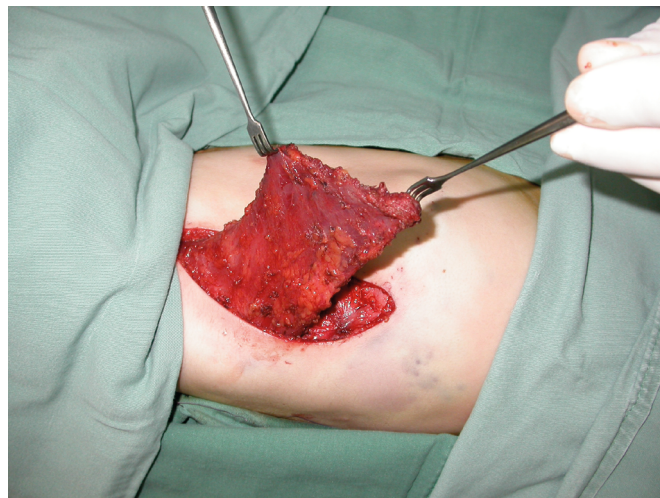
## RESULTADOS

A técnica utilizada teve resultado estético e funcional adequados, proporcionando melhoria do padrão ventilatório com correção da respiração paradoxal e estético (Figura 4 e 5), com uma melhora na qualidade de vida do paciente. Não houve intercorrências pós-operatórias.

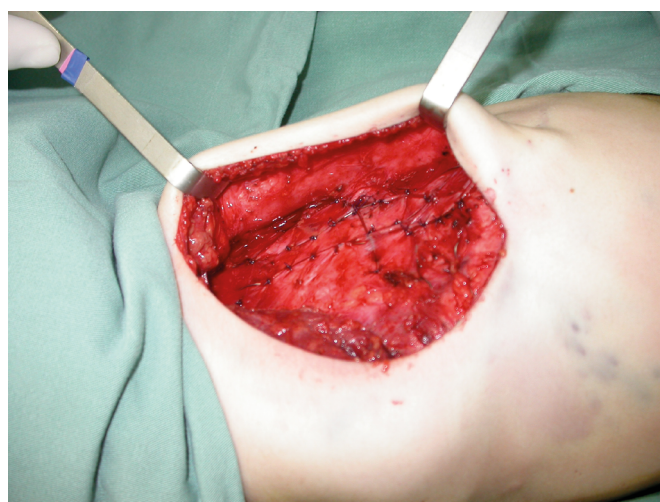
## DISCUSSÃO

Apesar de identificarem-se várias técnicas de reconstrução torácica descritas na literatura, mostra-se de suma importância individualizar os casos para utilização de técnica com menor morbimortalidade e maior benefício ao paciente. A abordagem interdisciplinar e o planejamento cirúrgico avaliando tamanho do defeito, tecidos disponíveis para confecção de retalhos, materiais disponíveis, restauração da parte funcional e estética são necessários.

A reconstrução torácica com retalho grande dorsal, juntamente com reposicionamento dos arcos costais e fixação



**Figura 2.** Isolado o músculo grande dorsal para confeccionar o retalho que cobrirá o defeito em parede torácica anterior.



**Figura 3.** Foto ilustrando aspecto final da reconstrução torácica com alinhamento dos arcos costais e retalho grande dorsal.

dos mesmos com fio de cerclagem, foi uma alternativa de baixo custo e com facilidade de acesso e disponível na maioria dos hospitais e pelo sistema único de saúde (SUS) que possibilitou uma melhora funcional e estética para o paciente (Figura 6).

No caso abordado, para escolha da técnica também se levou em consideração a idade do paciente avaliando-se que a utilização de uma prótese rígida não acompanharia o desenvolvimento e crescimento da caixa torácica.

## CONCLUSÃO

Conclui-se que a reconstrução torácica para correção de defeitos congênitos é um desafio, e que é de extrema importância realizar o planejamento cirúrgico em equipe multidisciplinar. O retalho grande dorsal constitui uma ótima alternativa para esses casos e a utilização de fios de cerclagem para reposicionamento dos arcos costais é acessível e disponível a todos. Assim, a técnica utilizada foi importante para proporcionar melhor padrão ventilatório e qualidade de vida ao paciente.

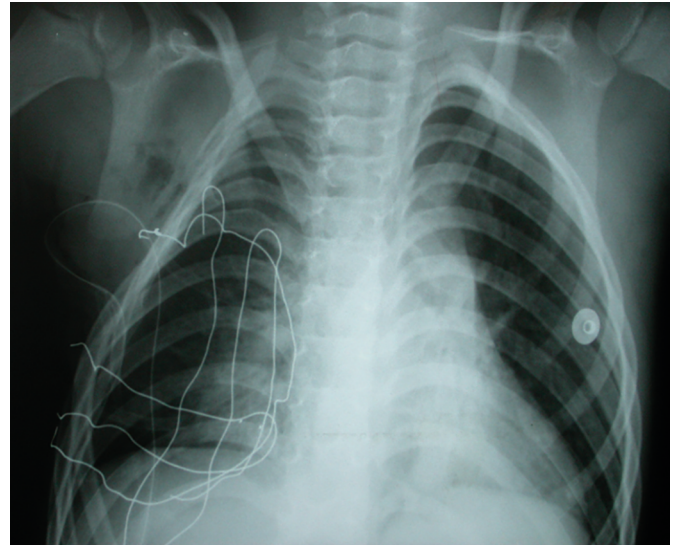




**Figura 4.** Imagem evidenciando simetria torácica pós-operatória.



**Figura 5.** Imagem de perfil evidenciando incisão realizada e simetria torácica.



**Figura 6.** Imagem Pós-operatória de Rx de tórax evidenciando o alinhamento dos arcos costais realizado com fios de cerclagem.

## REFERÊNCIAS

1. Picciolini O, Porro M, Cattaneo E, Castelletti S, Masera G, Mosca F, *et al.* Moebius syndrome: clinical features, diagnosis, management and early intervention. *Ital J Pediatr.* 2016;42(1):56. DOI: <http://dx.doi.org/10.1186/s13052-016-0256-5>
2. Jansen D. Chest Wall Reconstruction. Medscape. 2016. [citado 2018 Abr 2]. Disponível em: <https://emedicine.medscape.com/article/1278722-overview>
3. Ferraro P, Cugno S, Liberman M, Danino MA, Harris PG. Principles of chest wall resection and reconstruction. *Thorac Surg Clin.* 2010;20(4):465-73. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.thorsurg.2010.07.008>
4. Fouad FA. Chest wall resection and reconstruction: analysis of 11 cases after methylmethacrylate reconstruction. *J Egypt Natl Canc Inst.* 2006;18(3):175-82.
5. Costa PR, Melo JRC, Andrade Júnior JCCG, Bezerra MM, Neves LJVA, Araújo JMC. Reconstrução da Parede Torácica com Metilmetacrilato: Relato de Caso. *Rev Bras Cir Plást.* 2007;22(4):266-8.
6. Batista KT, Araujo HJ, Mammare EM, Aita AA, Silva RS. Reconstrução da parede torácica após a ressecção de extensos tumores. *Rev Bras Cir Plást.* 2014;29(4):550-6.
7. Makboul M, Salama Ayyad MA. Is myocutaneous flap alone sufficient for reconstruction of chest wall osteoradionecrosis? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2012;15(3):447-51.
8. Franco D, Tavares Filho JM, Cardoso P, Moreto Filho L, Reis MC, Boasquevisque CHR, *et al.* A cirurgia plástica na reconstrução da parede torácica: aspectos relevantes - série de casos. *Rev Col Bras Cir.* 2015;42(6):366-71. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/0100-69912015006003>
9. Burgic M, Bruant Rodier C, Wilk A, Bodin F, Rifatbegović A, Halilbasic E, *et al.* Complications following autologous latissimus flap breast reconstruction. *Bosn J Basic Med Sci.* 2010;10(1):65-7. DOI: <http://dx.doi.org/10.17305/bjbm.2010.2739>

\*Endereço Autor:

**Gabriela Diesel Silveira**

Rua Vasco da Gama, 565, apto 403, Bom Fim, Porto Alegre, RS, Brasil

CEP 90420-111

E-mail: [gabrieladiesel@hotmail.com](mailto:gabrieladiesel@hotmail.com)