

# Tratamento da Síndrome de Apert e da Anomalia de Crouzon por Alongamento Ósseo Gradual

Cassio M. Raposo do Amaral<sup>1</sup>  
Luiz Antonio Athayde Cardoso<sup>2</sup>  
Celso Luiz Buzzo<sup>3</sup>  
Thomaz Rinco<sup>4</sup>  
Gino Di Domizio<sup>5</sup>  
Marco Antonio de Camargo Bueno<sup>6</sup>

- 1] Professor Titular da Disciplina de Cirurgia Plástica - Departamento de Cirurgia da Faculdade de Ciências Médicas - UNICAMP.  
Presidente da Sociedade Brasileira de Pesquisa e Assistência para Reabilitação Craniofacial - SOBRAPAR.  
Prof. Titular da Disciplina de Cirurgia Plástica da Faculdade de Medicina - PUCCAMP.
- 2] Professor Assistente da Disciplina de Cirurgia Plástica - Departamento de Cirurgia da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP.
- 3] Médico Assistente de Cirurgia Plástica do Serviço Integrado de Cirurgia Plástica da SOBRAPAR.
- 4] Professor da Pontifícia Universidade Católica de Campinas.
- 5] Cirurgião Plástico.
- 6] Médico da Disciplina de Cirurgia Plástica - Departamento de Cirurgia da Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP.

**Sociedade Brasileira de Pesquisa e Assistência para  
Reabilitação Craniofacial - SOBRAPAR.**

**Endereço para correspondência:**

**Cassio M. Raposo do Amaral**

Caixa Postal 6028  
Av. Adolfo Lutz, 100  
Campinas - SP  
13081-970

Fone: (019) 289-4465 - Fax: (019) 289-5380  
e-mails: [cassio@raposoamaral.com.br](mailto:cassio@raposoamaral.com.br)  
[cassio@sobrapar.org.br](mailto:cassio@sobrapar.org.br)

**Unitermos:** craniossinostose; alongamento ósseo craniofacial; Apert; Crouzon; disjunção craniofacial.

## RESUMO

*Foi realizado alongamento gradual de ossos do crânio em pacientes portadores de craniossinostose (quatro Síndromes de Apert e três Anomalias de Crouzon). Três pacientes (grupo A) foram submetidos a craniectomia coronal atingindo a fissura orbital e alongamento ósseo gradual. Outros quatro pacientes (grupo B) foram submetidos a disjunção craniofacial em monobloco (Ortiz - Monasterio, 1978) e alongamento ósseo gradual.*

*Os pacientes foram avaliados por exames clínicos e documentação radiográfica e fotográfica. Os resultados demonstraram que a disjunção craniofacial seguida de alongamento ósseo gradual produziu correção completa da exoftalmia e melhora significativa nos aspectos estéticos e funcionais do terço médio da face, sem o uso de enxertos ósseos.*

## INTRODUÇÃO

Apesar do primeiro relato de alongamento ósseo encontrado na literatura ser datado de 1905<sup>(6)</sup>, somente na segunda metade deste século a técnica foi refinada e sistematizada por Ilizarov<sup>(1,2)</sup>, mostrando as vantagens de se realizar apenas corticotomias preservando o tecido medular ósseo, causando lesão mínima de periósteo e endósteo. O alongamento de ossos da face foi realizado inicialmente em mandíbula de cães por Snyder et al<sup>(11)</sup> em 1973. Outros estudos foram realizados com alongamento ósseo de mandíbula de ovelhas<sup>(3)</sup> e cães, desta vez utilizando-se aparelho intra-oral<sup>(7)</sup>.

McCarthy et al<sup>(6)</sup> em 1992, utilizando o método de Ilizarov<sup>(1,2)</sup>, foi o pioneiro no alongamento de ossos da face em humanos, utilizando um aparelho extra-oral, com dois pinos de fixação de cada lado da osteotomia, em quatro pacientes. Komuro et al<sup>(5)</sup> estudou aspectos micromorfológicos de osteogênese após alongamento ósseo em mandíbula de ratos. Foi mostrado que ocorre ossificação intramembranosa e endocondral, que resultam em osso cortical em 8 a 10 semanas após o término do alongamento. Em 1995, Molina e Ortiz - Monasterio<sup>(8)</sup> demonstraram, através de um estudo, bons resultados de alongamento ósseo mandibular utilizando aparelho com um pino de fixação de cada lado da osteotomia.

Considerando os resultados e a experiência obtida com alongamento ósseo de mandíbula, os autores<sup>(10)</sup> propõem a técnica de alongamento ósseo gradual para correção de deformidades craniofaciais de pacientes portadores de craniossinostoses.

## MATERIAL E MÉTODOS

O alongamento dos ossos do crânio e face foi realizado em sete pacientes portadores de deformidades

craniofaciais - craniossinostose, sendo quatro pacientes com Síndrome de Apert e três com Anomalia de Crouzon. Os pacientes foram classificados em dois grupos:

**Grupo A** - Três pacientes do sexo feminino, com idade entre 6 a 9 anos, duas delas portadoras de Síndrome de Apert e uma Anomalia de Crouzon (Tabela I). Neste grupo foi realizada craniectomia coronal atingindo a fissura orbitária (Fig. 1). A porção anterior do aparelho foi colocada entre a parede lateral inferior da órbita e o osso zigomático (região malar) e a porção posterior foi colocada no osso temporal, na borda posterior da craniectomia. A ativação do aparelho foi iniciada na sala de cirurgia e se prolongou, diariamente, no pós-operatório até o momento em que havia extrema dificuldade em ativar o aparelho. (taxa média 0,8mm/dia) (Tabela V).

**Grupo B** - Quatro pacientes (Tabela II) foram submetidos a disjunção craniofacial em monobloco (Ortiz-Monasterio<sup>(9)</sup>). O aparelho utilizado neste grupo sofreu algumas modificações. A porção anterior do aparelho foi colocada entre a parede látero-inferior da órbita e osso zigomático (região malar) e a porção posterior foi colocada no osso temporal (Fig. 2). A ativação do aparelho foi iniciada sete dias após a cirurgia, numa taxa média de 12,4 mm/dia (Tabela V).

Em todos os pacientes, após o período de alongamento, os aparelhos foram mantidos estáticos durante oito semanas. Para avaliar o procedimento foram realizadas medidas clínicas antes, durante e após o alonga-

mento: exoftalmometria, medida de perímetro cefálico, distância biauricular e antero-posterior do crânio. Na telerradiografia cefalométrica as seguintes medidas foram realizadas: sela túrcica  $\Rightarrow$  ponto de maior concavidade da maxila (SA); sela túrcica  $\Rightarrow$  nasium (SN); sela túrcica  $\Rightarrow$  occipício (SO'); naso  $\Rightarrow$  occipício (NO'); distância entre bordos da craniectomia (FT); e as medidas angulares: sela túrcica  $\Rightarrow$  nasium  $\Rightarrow$  ponto de maior concavidade da maxila (SNA) e sela túrcica  $\Rightarrow$  nasium  $\Rightarrow$  ponto de maior concavidade da mandíbula (SNB).

## RESULTADOS

Os pacientes do grupo A, mostrados nas Tabelas III e IV, apresentaram maior alongamento do crânio na direção posterior do que na direção anterior (SO' = 5,8 mm e SN = 2,8 mm).

O crânio apresentou movimento tipo "abertura de leque", tendo grande aumento da distância entre os bordos da craniectomia (Fig. 3). A exoftalmia teve pequena melhora (variação média 1,8 mm) porém, ao exame clínico, os pacientes apresentaram melhora da hiperemia conjuntival, epífora e oclusão palpebral. Os resultados finais não foram alterados pelas intercorrências observadas: seroma, em uma paciente; dor à ativação do aparelho, em duas pacientes e uma paciente apresentou déficit parcial do nervo facial (unilateral) e déficit parcial da função do músculo ocular reto lateral (unilateral). Esses sinais e sintomas foram temporários, retornando à normalidade após a retirada do aparelho. Uma paciente apresentou extrusão parcial de componentes internos do expansor e suas medidas antropométricas e análise cefalométrica não apresentaram mudanças significativas. Provavelmente houve má fixação do aparelho. Observamos na telerradiografia um alongamento de sela túrcica, da ordem de 8 mm, presente em uma única paciente (Fig. 4).

Os pacientes do grupo B apresentaram grande avanço da face e maxila, documentado pela variação média do SN, SA e SNA; e pequena movimentação no sentido posterior (SO') (Tabela II). Clinicamente pudemos notar que os pacientes tiveram aumentados a distância ântero-posterior e o perímetro cefálico como vemos na Tabela I. Dois pacientes apresentaram avanço maior do terço médio da face do que do terço superior. Observou-se redução do perímetro cefálico, em um paciente. Houve correção da exoftalmia, com média de redução de 11,7 mm, melhora de epífora,

hiperemia conjuntival e oclusão palpebral.

As intercorrências apresentadas no período intra-operatório foram fratura mediana de palato, em dois pacientes; fratura fronto nasal, em dois pacientes e fratura Le Fort III, em outro paciente. Meningite (*Streptococcus pneumoniae*), fistula liquórica, atelectasia pulmonar e déficit parcial e temporário do nervo facial unilateral foram apresentados no período pós-operatório por um paciente (R.D.S) (Fig. 5). Dois pacientes tiveram de ser submetidos a reposicionamento do expansor. Todos os pacientes apresentavam oclusão classe III de Angle e importante retrusão maxilar no pré-operatório. Após o período de alongamento ósseo a oclusão tornou-se classe II, com pequena sobrecorreção (Fig. 6).

## DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

Os pacientes do grupo A apresentaram um movimento do crânio semelhante a "abertura em leque", com maior alongamento da porção posterior do crânio (Fig. 3). A condição em que o aparelho foi colocado sugere que a porção posterior do crânio é mais sensível ao alongamento ósseo (Fig. 4).

O avanço observado na parte externa do aparelho foi sempre maior do que o avanço ósseo, analisado através da telerradiografia cefalométrica. Este fato pode ser explicado pela penetração da garra do aparelho no interior do osso temporal e também devido ao fato das medidas cefalométricas serem realizadas em um vetor diferente ao do aparelho de alongamento.

Observamos em uma paciente do grupo A avanço da maxila (Fig. 3). Apesar da exoftalmia não ter sido corrigida, houve melhora do perfil da paciente pela projeção anterior do osso frontal. O alongamento da sela túrcica, apresentado por uma das pacientes (Fig. 4), é sugestivo de possibilidade de haver promoção do crescimento da base do crânio em crianças.

Nos pacientes do grupo B, devido ao descolamento mínimo do retalho frontal realizado e da osteotomia frontal alta, houve grande dificuldade na realização de osteotomias, principalmente na parede da órbita. Aparelhos endoscópicos podem ser úteis para a realização das osteotomias, principalmente da parede da órbita. Dificuldades técnicas em realizar as osteotomias resultaram em fratura mediana incompleta de palato, durante a manobra de Rowe. A utilização de placa acrílica no palato é útil no sentido de evitar a fratura.

A fratura tipo Le Fort III, que ocorreu em um paciente, foi fixada utilizando-se fios de aço. A imobilização nessa circunstância deveria ser realizada utilizando-se miniplacas, a fim de proporcionar melhor fixação óssea no período de alongamento. Excetuando-se um paciente (R.D.S.) (Fig. 5), as intercorrências e complicações observadas foram basicamente de posicionamento do aparelho, corrigidas por intermédio de pequenas intervenções.

Observamos que os pacientes do grupo B tiveram uma velocidade de alongamento do aparelho maior que a velocidade de alongamento ósseo, porém as diferenças são menores do que as observadas no grupo A (Tabela V). Provavelmente isto é devido ao fato de que em osteotomias completas (grupo B) o avanço ósseo é próximo ao avanço do aparelho. No paciente R.D.S, que apresentou intercorrências clínicas, este fato não foi observado, provavelmente devido ao alongamento ter iniciado no 26º dia pós-operatório, após o avanço de face produzido durante o ato cirúrgico.

Foi observada rotação posterior da frente e grande avanço da maxila em um dos pacientes. Para alcançar a correção da frente foi colocado um terceiro aparelho na linha sagital do crânio (Fig. 7). A utilização de um aparelho de cada lado e outro na linha média do

crânio é útil para melhor controle do alongamento, evitando movimentos como o observado.

Todos os pacientes do grupo B tiveram boa correção da exoftalmia. A oclusão que era classe III passou a ser classe II. É esperada, com o crescimento mandibular, uma melhora ainda maior da oclusão.

Pacientes com idade variando entre 6 a 11 anos foram escolhidos a fim de se obter maior cooperação do paciente, não apenas durante o alongamento ósseo mas também para a realização de telerradiografias cefalométricas e medidas clínicas. Acreditamos que este novo método aplicado em crianças ainda menores poderá fornecer resultados encorajadores.

## AGRADECIMENTOS

Agradecemos à FINEP, FAPESP, CNPq, CAPES, Dr. Antonio Silva Bastos Neto, anestesista, as enfermeiras Leda Aparecida Abib Turchiari, Gisele Aparecida Schneck e Rosângela Freitas Silvestre; e João Luiz Silva, analista de sistemas da SOBRAPAR.

## BIBLIOGRAFIA

Vide página 62.