

Abordagem cirúrgica do pescoço alado em uma paciente com Síndrome de Turner: relato de caso



HIANGA FAYSSA FERNANDES
SIQUEIRA^{1,2,3*}

JORGE LUIZ DE ALMEIDA TEIXEIRA^{1,2}

INARA SUELANE PONTES NOGUEIRA³

MARCOS MARINHO LOPES³

ÉRIKA ANDRESSA SIMÕES DE MELO³

MARIA EDUARDA DOS SANTOS TAVARES DE LIRA³

DOI: 10.5935/2177-1235.2019RBCP0191

INTRODUÇÃO

A síndrome de Turner é uma condição rara que está associada à ausência total ou parcial do cromossomo X e é caracterizada por hipogonadismo hipergonadotrófico feminino, infertilidade, baixa estatura, distúrbios endócrinos e metabólicos, risco aumentado de desenvolver doenças autoimunes, assim como outras condições patológicas, como doenças cardiovasculares¹.

Essa síndrome apresenta algumas características fenotípicas como a diminuição mandibular, a qual pode ser encontrada em até 60% dos pacientes, o pescoço alado (*Pterygium colli*) em até 40% dos pacientes, assim como deformidades nas orelhas externas, encontradas em até 15% dos casos¹.

O *Pterygium colli* consiste em uma prega fascial fibrótica ectópica, superficial ao músculo trapézio e tipicamente se estende do mastoide até o acrômio, em torno do nível C6-C7. A pele anterior é livre de pelos, enquanto a pele posterior que se estende da linha média para borda lateral livre do pescoço alado possui couro cabeludo⁶.

Tais alterações estéticas carregam estigmas sociais e afetam a qualidade de vida desses pacientes, levando até mesmo a danos psicológicos². Nesse contexto, entende-se o porquê da grande procura de correção cirúrgica do pescoço alado e da maior frequência dessa procura na idade escolar, pois é o período em que as crianças podem se tornar alvo de provocações, o que as tornam expostas a implicações emocionais e psicológicas mais graves³.

O principal objetivo da cirurgia de correção dessas deformidades decorrentes da Síndrome de Turner é corrigir o pescoço alado, redistribuir ou remover o excesso horizontal de pele, reduzir o excesso de implantação capilar posterior, evitar cicatrizes excessivas e prevenir a recorrência³. Muitas técnicas cirúrgicas foram desenvolvidas para que seja feita essa correção, dentre elas é importante avaliar as vantagens e desvantagens de cada uma⁴.

RESUMO

Introdução: A síndrome de Turner é uma condição genética que leva a alterações fenotípicas e estéticas no indivíduo. As principais alterações consistem na presença de pescoço alado (*Pterygium colli*) e no prolongamento do couro cabeludo na face posterior do pescoço. Várias técnicas cirúrgicas foram desenvolvidas para corrigir essas alterações, contudo ainda não há um consenso sobre a melhor abordagem. **Objetivo:** Relatar o uso da zetaplastia escalonada para a correção cirúrgica do pescoço alado. **Método:** Trata-se de um relato de caso de uma paciente com diagnóstico de síndrome de Turner, apresentando pescoço alado, cuja técnica cirúrgica utilizada foi a zetaplastia escalonada. **Resultados:** A correção resultou em um bom contorno cervical, sem restrição da movimentação. Todavia apresentou como desvantagens, a cicatriz aparente e hipertrófica e o deslocamento do couro cabeludo para a superfície lateral do pescoço. **Conclusão:** A técnica cirúrgica escolhida permitiu uma redução efetiva do pescoço alado, mas apresentou algumas desvantagens.

Descritores: Síndrome de Turner; Cirurgia plástica; Retalhos cirúrgicos; Anormalidades congênitas; Anormalidades da pele.

OBJETIVO

Relatar o caso de uma paciente com Síndrome de Turner cujo pescoço alado foi corrigido utilizando-se uma técnica de zetaplastia escalonada, bem como fazer uma breve revisão de literatura sobre as vantagens e desvantagens das principais técnicas utilizadas.

RELATO DE CASO

O caso a ser relatado é de uma paciente de 23 anos, sexo feminino, com diagnóstico de Síndrome de Turner, procurou o serviço de Cirurgia Plástica do Hospital Universitário da Universidade Federal de Sergipe, em Aracaju - SE, referindo o desejo de corrigir o pescoço alado, pois queixava-se de sofrer bullying desde a infância. Sem deficiência cognitiva evidente. Ao exame apresentava baixa estatura, tórax alargado, fâcies típica, hirsutismo, baixa implantação da linha dos cabelos e pescoço alado (Figura 1). Não apresentava anomalias cardiovasculares, renais ou auditivas.



Figura 1. Fotografias do pré-operatório evidenciando o pescoço alado com abas largas em relação a cintura escapular e a baixa implantação capilar.

Técnica cirúrgica

A incisão foi planejada ao longo das dobras de pele do pescoço, marcando-se três retalhos em "Z" de forma escalonada, com dimensões progressivas ao passo que os retalhos quando rodados pudessem cobrir o defeito e produzir o ganho satisfatório.

¹ Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica, Brasil.

² Universidade Federal de Sergipe Campus São Cristóvão, São Cristóvão, SE, Brasil.

³ Universidade Federal do Vale do São Francisco, Centro, Petrolina, PE, Brasil.

Com a paciente sob anestesia geral, em decúbito lateral, foram confeccionadas três zetaplastias escalonadas com ângulo de 60°, e com lados dos triângulos dos retalhos formados da seguinte forma: A (1,5cm, 3cm e 1,5cm); B (2cm, 4cm e 2cm) e C (3cm, 6cm e 3cm), conforme a Figura 2.

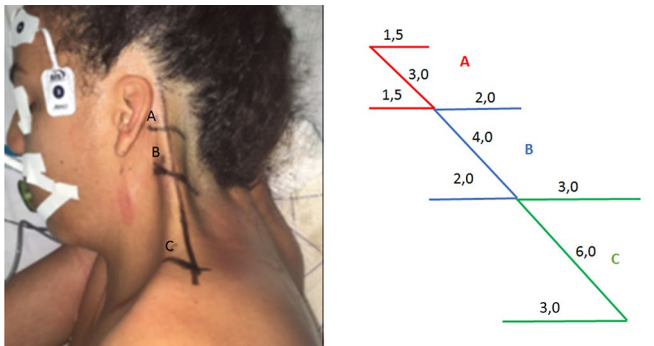


Figura 2. Marcação cirúrgica dos retalhos. Foram planejadas 3 zetaplastias escalonadas com as seguintes medidas: A: 1,5cm, 3cm e 1,5cm; B: 2cm, 4cm e 2cm; C: 3cm, 6cm e 3cm.

A dissecação dos retalhos foi realizada a nível subcutâneo, até alcançar a mobilidade suficiente para interpolação dos retalhos. Após rotação das zetaplastias, a síntese da pele foi realizada por planos. Os mesmos tempos foram repetidos para o lado contralateral do pescoço (Figura 3). Não foi deixado dreno.



Figura 3. Intraoperatório e pós operatório imediato.

RESULTADOS

A correção do contorno cervical foi satisfatória e não teve restrição da mobilidade do pescoço (Figura 4). A paciente não apresentou complicações precoces, não houve queixa de distúrbios sensoriais. Porém, a cicatriz ficou aparente na região anterolateral do pescoço e mostrou-se um pouco hipertrófica, esta foi tratada de forma conservadora.

Outra desvantagem foi a alteração do curso da linha do cabelo, pois a baixa implantação do couro cabeludo, à medida em que foram realizadas as zetaplastias, houve transferência de partes do couro cabeludo para a porção lateral do pescoço.

Apesar das desvantagens citadas a paciente mostrou-se satisfeita e foi orientada a depilar as áreas dos folículos pilosos indesejáveis com laser, após 1 ano da cirurgia.



Figura 4. Fotografias após 1 ano da correção cirúrgica. Observa-se um bom contorno cervical, entretanto as cicatrizes são aparentes na região lateral cervical.

DISCUSSÃO

A primeira descrição do pescoço alado foi relatada por Kobylinski, em 1883¹⁵, e o nome “*pterygium colli*” foi retratado

por Funke, em 1902¹⁶. Já a cirurgia corretiva de pescoço alado foi descrita pela primeira vez por Chandler, em 1937, o qual utilizou múltiplas zetaplastias para estender e distribuir a prega cutânea localizada na parte anterolateral do pescoço⁵.

De acordo com a literatura, os procedimentos cirúrgicos conhecidos utilizam várias abordagens: lateral, posterior, posterolateral e posterolateral modificada, cada uma com suas vantagens e desvantagens^{3,7,9,11}. Essas técnicas foram modificadas várias vezes ao longo dos anos³.

A abordagem lateral consiste na realização da zetaplastia diretamente na prega de pele do pescoço e tem como principal vantagem a correção ser realizada sob visão direta, o que permite que a prega em questão seja corrigida diretamente^{5,13,14}. Como desvantagens, essa técnica possibilita uma cicatriz longa e perceptível em região facilmente visualizada na posição anterolateral, além de não corrigir adequadamente a linha capilar⁴.

Por outro lado, a abordagem posterior limita-se à excisão da pele posterior do pescoço, fazendo com que a borda do couro cabeludo seja mobilizada e girada para cima e para dentro. Como vantagens, a cicatriz pode ser escondida dentro da linha capilar, deixando-a dificilmente vista na posição anterior e lateral ao paciente. Todavia essa técnica não permite com que a correção seja feita diretamente, o que possibilita a recorrência de deformidades, devido ao aumento da tensão^{4,10,11,14}.

Como outra alternativa, levando-se em conta os dois métodos anteriormente descritos, foi encontrado na literatura a abordagem posterolateral, a qual objetiva realizar a excisão da pele excessiva do pescoço próximo da linha capilar. Embora essa técnica propicie a correção direta da borda do couro cabelo, a cicatriz não é escondida dentro da linha capilar, o que a torna visível quando se olha para o paciente na posição anterior e lateral^{4,10,11,14}.

Por fim, a abordagem posterolateral modificada é realizada através da incisão feita na linha posterior média do pescoço¹⁰. Essa técnica possibilita que a deformidade do pescoço, assim como a borda do couro cabeludo possam ser corrigidas, pois a cicatriz fica escondida dentro da linha capilar do cabelo, na parte posterior do pescoço. Dessa forma, a cicatriz não pode ser visualizada na posição anterior e lateral ao paciente, além de ser dificilmente vista posteriormente, já que o cabelo e roupas permitem a cobertura da mesma. Outrora, a principal desvantagem dessa técnica é a sua não aplicabilidade em casos severos de pescoço alado^{7,10}.

O resultado estético da paciente do caso apresentou redução do *Pterygium colli* com melhora do contorno cervical. Entretanto, a cicatriz ficou visível e hipertrofiada, conforme já observado essa tendência em estudos com pacientes portadores da Síndrome de Turner¹².

Apesar da desvantagem deste método, que é a transposição da linha capilar para a face cervical anterior³, esta técnica foi escolhida devido à paciente em questão apresentar bandas cervicais laterais largas e densas, o que dificulta a melhora do contorno com técnicas mais conservadoras. O resultado é uma borda esteticamente artificial de couro cabeludo. Além disso, o aspecto anterolateral do pescoço torna-se o local de cicatrizes cirúrgicas visíveis⁴.

Ante o exposto, dentre as várias técnicas descritas ao longo dos anos, nenhuma é totalmente sem desvantagens e a escolha de uma técnica depende do tamanho das dobras cutâneas, localização da linha do cabelo e da presença de bandas de tecido conjuntivo³.

CONCLUSÃO

A técnica cirúrgica escolhida permitiu uma redução efetiva do pescoço alado, com melhora do contorno cervical, sem restrição de movimento. Porém, apresentou como

desvantagens a cicatriz aparente e hipertrófica e o deslocamento do couro cabeludo para a superfície lateral do pescoço.

REFERÊNCIAS

1. Gravholt C, Andersen N, Conway G, Dekkers O, Geffner M, Klein K, et al. Clinical practice guidelines for the care of girls and women with Turner syndrome: proceedings from the 2016 Cincinnati International Turner Syndrome Meeting. *Eur J Endocrinol*. 2017 Sep;177(3):G1-G70. PMID: 28705803 DOI: <https://doi.org/10.1530/EJE-17-0430>
2. Imen MT. Surgical correction of the webbed neck: an alternative lateral approach. *GMS Interdiscip Plast Reconstr Surg DGPW*. 2017;(6):Doc04.
3. Lou R, Konofaos P, Wallace R. Correction of pterygium colli in turner syndrome: a clinical report and review of the surgical management. *J Craniofac Surg*. 2016 Nov;27(8):2081-3. DOI: <https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000003044>
4. Komatsu S, Shinaoka A, Kimata Y. Modified posterolateral approach for pterygium colli. *J Craniofac Surg*. 2019 Jan;30(1):214-7. DOI: <https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000005127>
5. Chandler FA. Webbed neck (pterygium colli). *Am J Dis Child*. 1937 Mar;53(3):798-803. DOI: <https://doi.org/10.1001/archpedi.1937.04140100128011>
6. McCarthy JG. Plastic Surgery: Cleft lip and palate and craniofacial anomalies. Vol. 4. Philadelphia, PA: WB Saunders Co; 1990.
7. Thomson SJ, Tanner NS, Mercer DM. Web neck deformity; anatomical considerations and options in surgical management. *Br J Plast Surg*. 1990 Jan;43(1):94-100. PMID: 2310900 DOI: [https://doi.org/10.1016/0007-1226\(90\)90051-Z](https://doi.org/10.1016/0007-1226(90)90051-Z)
8. Zieliński T, Lorenc-Podgórska K, Antoszewski B. Surgical Correction of a Webbed-Neck Deformity in Turner'S Syndrome. *Pol Przegl Chir*. 2015 Mar;87(3):134-8. PMID: 26146109 DOI: <https://doi.org/10.1515/pjs-2015-0033>
9. Chaput B, Chavoïn JP, Lopez R, et al. The "posterior cervical lift": a new approach to pterygium colli management. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2013 Oct;1(6):e46. DOI: <https://doi.org/10.1097/GOX.0b013e3182a8c597>
10. Ryo Y, Park S, Sunaga A, Tokioka K. Modified posterolateral approach for the correction of webbed neck deformity; an effective way of ablating the web and elevating the low wide hairline. *Jpn J Plast Surg [Japanese]*. 2005 Apr;48:423-31.
11. Murthy AS, McGraw M. M to T Rearrangement: An Approach to Correct Webbed Neck Deformity. *Case Rep Med*. 2014;2014:682806.
12. Kibadi K. Surgical correction of pterygium colli on black skin: Benefit-risk in plastic surgery. *Ann Chir Plast Esthet*. 2019 Jun;pii:S0294-1260(19):30082-2. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.anplas.2019.05.005>
13. Menick FJ, Furans DW, Achauer BM. Lateral cervical advancement flaps for the correction of webbed-neck deformity. *Plast Reconstr Surg*. 1984 Feb;73(2):223-9. DOI: <https://doi.org/10.1097/00006534-198402000-00012>
14. Hikade KR, Bitar GJ, Edgerton MT, Morgan RF. Modified Z-plasty repair of webbed neck deformity seen in Turner and Klippel-Feil syndrome. *Cleft Palate Craniofac J*. 2002 May;39(3):261-6. PMID: 12019001 DOI: https://doi.org/10.1597/1545-1569_2002_039_0261_mzpropw_2.0.co_2
15. Kobylinski O. Über eine flughautähnliche Ausbreitung am Halse. *Arch Anthropol*. 1883;14:342-8.
16. Funke O. Pterygium colli. *Dtsch Z Chir*. 1902;63:162-7. DOI: <https://doi.org/10.1007/BF02792010>

***Endereço Autor:**

Hianga Fayssa Fernandes Siqueira

Rua Orlando Magalhães Maia, 1224, apto 901, torre Luxemburgo, Aracaju, SE, Brasil.
CEP 49025-530
E-mail: hfayssa@hotmail.com