

# Idade e indicações de osteotomias para avanço frontofacial em pacientes com craniossinostoses síndrômicas

*Age and indications for osteotomy for frontofacial advancement in patients with syndromic craniosynostosis*

NIVALDO ALONSO<sup>1</sup>

HAMILTON MATUSHITA<sup>2</sup>

DOV CHARLES GOLDENBERG<sup>3</sup>

ENDRIGO OLIVEIRA BASTOS<sup>4</sup>

Trabalho realizado na Disciplina de Cirurgia Plástica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

Artigo submetido pelo SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da RBCP.

Artigo recebido: 21/2/2012  
Artigo aceito: 14/6/2012

## RESUMO

**Introdução:** Desde o início da Cirurgia Craniofacial, muitos desafios foram ultrapassados. Problemas operatórios técnicos e de infraestrutura básica de atendimento especializado foram solucionados. Agora, 25 anos após as publicações iniciais dos avanços frontofaciais, há ainda algumas dúvidas quanto às indicações precisas da idade e do tipo de cirurgia a ser realizada. O objetivo deste estudo foi avaliar a evolução de pacientes submetidos a tratamento de craniossinostoses síndrômicas operados nos últimos 10 anos em nossa instituição.

**Método:** Todos os pacientes síndrômicos submetidos a avanço frontofacial em monobloco ou somente facial isolado foram selecionados no período de 2001 a 2011. Foram selecionados 70 pacientes, 56 submetidos a avanço frontofacial em monobloco e 14, a avanço facial após remodelagem frontorbitária prévia. Todos os dados referentes a esses pacientes foram correlacionados, avaliando a idade e o resultado final. Os pacientes foram selecionados de acordo com idade à época da cirurgia, complicações existentes e resultados finais correlacionados com os principais problemas existentes previamente. **Resultados:** Os pacientes síndrômicos apresentaram graus variados de resultados finais, dependendo da síndrome e da idade de realização do procedimento. Os avanços frontofaciais em monobloco apresentaram baixo índice de complicações pós-operatórias imediatas, porém ficou demonstrada a necessidade de procedimentos futuros ao final do crescimento facial. Nos pacientes submetidos a cirurgias mais tardiamente, o índice de resultados positivos foi maior. **Conclusões:** Nos casos de craniossinostoses graves, com problemas funcionais, a indicação de avanço frontofacial em monobloco continua sendo a melhor opção terapêutica.

**Descritores:** Craniossinostoses/cirurgia. Anormalidades craniofaciais. Avaliação de resultados.

## ABSTRACT

**Background:** Craniofacial surgery has overcome many challenges since its initiation into clinical practice. Several technical issues have been addressed and the basic infrastructure of the specialty has now been developed. At present, 25 years after the first publications on frontofacial advancement, questions still remain as to the appropriate age for surgery and the appropriate type of surgery that should be performed. The aim of this study was to evaluate patients surgically treated for syndromic craniosynostosis over the last 10 years at our institution. **Methods:** All syndromic patients who underwent monobloc frontofacial advancement or only isolated facial advancement from 2001 to 2011 were selected. Out of

1. Professor associado da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), membro titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica (SBCP), São Paulo, SP, Brasil.
2. Professor livre-docente da Disciplina de Neurocirurgia da FMUSP, São Paulo, SP, Brasil.
3. Professor livre-docente da Disciplina de Cirurgia Plástica da FMUSP, membro titular da SBCP, São Paulo, SP, Brasil.
4. Médico assistente da Disciplina de Cirurgia Plástica da FMUSP, membro titular da SBCP, São Paulo, SP, Brasil.

70 patients in total, 56 underwent monobloc frontofacial advancement and 14 underwent facial advancement after fronto-orbital remodeling. All data concerning these patients were correlated with patient age and final result. Moreover, age at surgery, complications, and final results were correlated with the main preexisting problems. **Results:** Final results for syndromic patients varied, depending on the syndrome and the age at which the procedure was performed. Monobloc frontofacial advancements had a low index of immediate post-operative complications, but there was a clear need for further procedures at the time of final facial growth. The index of positive outcome was higher in patients who underwent surgery at an older age. **Conclusions:** In cases of severe craniosynostosis with functional problems, monobloc frontofacial advancement is still the best therapeutic option.

**Keywords:** Craniosynostoses/surgery. Craniofacial abnormalities. Outcome assessment.

## INTRODUÇÃO

O fechamento precoce das suturas cranianas em crianças leva a profundas alterações craniofaciais, tanto do ponto de vista cosmético como funcional. Nas craniossinostoses complexas, em que várias suturas do crânio e da face estão fechadas, esse comprometimento envolve funções vitais e o esqueleto craniofacial fica tridimensionalmente comprometido. Podem ocorrer restrições de expansão cerebral, falta de proteção do globo ocular e, principalmente, dificuldades respiratórias.

O tratamento proposto até a presente data tem buscado a liberação das suturas cranianas com remodelagem óssea para permitir a expansão cerebral, por vezes associada à remodelagem das órbitas para a proteção do globo ocular. Adicionalmente, nas craniossinostoses com comprometimento respiratório, em geral mais graves, avanços frontofaciais complexos são mais precocemente indicados. A grande dificuldade está em identificar precisamente a idade ideal para se realizar esses procedimentos cirúrgicos. Enquanto na literatura alguns centros realizam procedimentos em pacientes com idades mais precoces, outros preferem aguardar idade mais avançada, em função do alto índice de complicações envolvendo essas cirurgias, o que se torna mais grave em pacientes mais jovens<sup>1-4</sup>.

O objetivo deste estudo foi avaliar a evolução dos pacientes submetidos a tratamento de craniossinostoses síndromicas operados nos últimos 10 anos em nossa instituição.

## MÉTODO

Foram analisados 70 pacientes portadores de craniossinostoses síndromicas, operados no período de 2001 a 2011. Os pacientes foram operados em centros diferentes pelo autor sênior.

Dentre os 70 pacientes, 56 foram submetidos a avanço frontofacial em monobloco e 14, a avanço facial com osteotomia do tipo Le Fort III.

Os pacientes foram distribuídos em grupos, de acordo com a idade. Três grupos foram definidos: grupo 1, < 5 anos de idade; grupo 2, entre 5 anos e 12 anos de idade; e grupo 3, > 12 anos de idade.

Foram correlacionados diagnóstico, idade e complicações referentes a cada tipo de procedimento.

A avaliação dos resultados foi realizada de acordo com a posição do terço médio da face e das órbitas, bem como a presença de problemas respiratórios após a correção cirúrgica. Os pacientes operados nos últimos anos não foram incluídos na avaliação final, sendo avaliados apenas 26 doentes que apresentavam tempo de seguimento pós-operatório mínimo de 5 anos.

## RESULTADOS

A distribuição dos pacientes de acordo com o diagnóstico e o procedimento é apresentada na Tabela 1, observando-se predominância de pacientes portadores das síndromes de Crouzon e de Apert.

Os grupos de pacientes de acordo com a idade à época da cirurgia são apresentados na Tabela 2, demonstrando que a maioria dos avanços faciais em monobloco foi realizada entre 5 anos e 12 anos de idade.

A média de idade dos pacientes submetidos a avanço frontofacial em monobloco foi de 6,97 anos, sendo o mais

**Tabela 1** – Distribuição da casuística de acordo com o diagnóstico e o procedimento.

| Diagnóstico                | Monobloco | Le Fort III | Total |
|----------------------------|-----------|-------------|-------|
| Síndrome de Crouzon        | 32        | 8           | 40    |
| Síndrome de Apert          | 18        | 6           | 24    |
| Síndrome de Pfeiffer       | 5         | —           | 5     |
| Síndrome de Sathre-Chotzen | 1         | —           | 1     |
| Total                      |           |             |       |

jovem de 9 meses de idade e o mais velho, de 15 anos. Nos avanços frontais, a média de idade dos pacientes à época da cirurgia foi de 17,21 anos, com variação de 10 anos a 25 anos.

As complicações observadas relacionadas ao ato operatório estão apresentadas na Tabela 3.

Os resultados da avaliação pós-operatória tardia estão sintetizados na Tabela 4, demonstrando que retrusão do terço médio da face foi encontrada em 18 pacientes, todos submetidos a avanço frontofacial em monobloco.

Oito pacientes apresentavam traqueostomia (grupos 1 e 2), sendo possível removê-la em 6 deles.

As Figuras 1 a 3 ilustram alguns casos da presente casuística.

**Tabela 2** – Distribuição da casuística de acordo com a idade à época do procedimento.

| Faixa etária                     | Monobloco | Le Fort III | Total |
|----------------------------------|-----------|-------------|-------|
| < 5 anos (grupo 1)               | 14        | –           | 14    |
| Entre 5 anos e 12 anos (grupo 2) | 39        | –           | 39    |
| > 12 anos (grupo 3)              | 3         | 14          | 17    |
| Total                            | 56        | 14          | 70    |

**Tabela 3** – Complicações observadas relacionadas ao ato operatório.

| Complicações                  | n = 26      |
|-------------------------------|-------------|
| Fístula liquórica             | 3 (grupo 2) |
| Infecção                      | 1 (grupo 2) |
| Problemas visuais temporários | 1 (grupo 2) |
| Fratura óssea inadequada      | 3 (grupo 2) |
| Quebra do distrator           | 3 (grupo 2) |

n = número de pacientes.

**Tabela 4** – Resultados da avaliação pós-operatória tardia.

| Resultados insatisfatórios        | n = 26 | Síndrome                   |
|-----------------------------------|--------|----------------------------|
| Protrusão ocular (grupos 1 e 2)   | 1      | Síndrome de Apert          |
|                                   | 1      | Síndrome de Crouzon        |
| Retrusão da face (grupos 1 e 2)   | 4      | Síndrome de Apert          |
|                                   | 10     | Síndrome de Crouzon        |
|                                   | 3      | Síndrome de Pfeiffer       |
|                                   | 1      | Síndrome de Sathre-Chotzen |
| Problemas respiratórios (grupo 2) | 2      | Síndrome de Crouzon        |

n = número de pacientes.



**Figura 1** – Paciente portadora de síndrome de Crouzon, submetida a avanço frontorbital prévio. Em A e B, vistas lateral e frontal, respectivamente, no pré-operatório de avanço facial tipo Le Fort III. Em C e D, vistas lateral e frontal, respectivamente, no pós-operatório de 10 anos de avanço facial tipo Le Fort III.



**Figura 2** – Paciente portadora de síndrome de Crouzon. Em A e B, vistas lateral e frontal, respectivamente, no pré-operatório de avanço frontofacial em monobloco, demonstrando exoftalmia gáve com retrusão do terço médio da face. Em C e D, vistas lateral e frontal, respectivamente, no pós-operatório de 7 anos, demonstrando manutenção do avanço da região orbitária.



**Figura 3** – Paciente portadora de síndrome de Apert. Em **A e B**, vistas lateral e frontal, respectivamente, no pré-operatório de avanço frontofacial em monobloco, demonstrando hipoplasia de região periorbitária e retrusão do terço médio da face. Em **C e D**, vistas lateral e frontal, respectivamente, no pós-operatório de 10 anos, demonstrando manutenção do avanço obtido.

## DISCUSSÃO

Desde seu início, a cirurgia craniofacial, popularizada por Tessier, demonstrou que havia esperanças para o tratamento de grandes deformidades faciais. Nos últimos 15 anos, após a descrição de avanços frontofaciais com o uso de distração facial, houve grande diminuição das complicações relacionadas a esses procedimentos, encorajando muitos cirurgiões a realizá-los. No entanto, as grandes osteotomias em esqueletos imaturos têm sempre como premissa básica a avaliação no crescimento desse esqueleto.

Nas situações clínicas mais dramáticas, com presença de traqueostomia e grande protrusão ocular, geralmente em

pacientes síndrômicos, nos parece que, mesmo que não haja crescimento posterior adequado do terço médio da face, avanços faciais mais agressivos e precoces (avanço frontofacial em monobloco) estão indicados, com o objetivo de melhora imediata da condição clínica. Diante, porém, do crescimento inadequado da face nos pacientes submetidos a grandes avanços antes dos 5 anos de idade (grupo 1), e também no grupo entre 5 anos e 12 anos de idade (grupo 2), é importante considerar, quando possível, a postergação dos avanços faciais para depois dos 12 anos de idade. Embora os pacientes operados para avanço facial também apresentassem alterações de oclusão dentária, nenhum deles apresentou retrusão do terço médio, quando operados após os 12 anos de idade.

## CONCLUSÕES

O baixo índice de complicações perioperatórias e pós-operatórias imediatas encoraja a realização de maior número de osteotomias frontofaciais (avanço frontofacial em monobloco), porém a necessidade de outras cirurgias ao final da maturação do esqueleto pode sugerir fortemente que os procedimentos possam ser realizados mais tardiamente, de acordo com as prioridades clínicas.

A ênfase dada aos problemas funcionais é primordial, mas em casos menos graves sabe-se que os pacientes portadores de craniossinostoses síndrômicas têm, sem dúvida, problemas de crescimento dos ossos da face.

## REFERÊNCIAS

1. Arnaud E, Marchac D, Renier D. Reduction of morbidity of the frontofacial monobloc advancement in children by the use of internal distraction. *Plast Reconstr Surg.* 2007;120(4):1009-26.
2. Fearon JA. Halo distraction of the Le Fort III in syndromic craniosynostosis: a long-term assessment. *Plast Reconstr Surg.* 2005;115(6):1524-36.
3. Tessier P, Guiot G, Rougerie J, Delbet JP, Pastoriza J. Cranio-naso-orbitofacial osteotomies. Hypertelorism. *Ann Chir Plast.* 1967;12(2):103-18.
4. Polley JW, Figueroa AA. Management of severe maxillary deficiency in childhood and adolescence through distraction osteogenesis with an external, adjustable, rigid distraction device. *J Craniofac Surg.* 1997;8(3):181-6.

### Correspondência para:

Nivaldo Alonso  
Rua Afonso Brás, 473 – cj. 65 – Vila Nova Conceição – São Paulo, SP, Brasil – CEP 04511-011  
E-mail: nivalonso@gmail.com