

Abordagem cirúrgica do hiperteorbitismo na displasia craniofrontonasal

Surgical approach of the hypertelorbitism in the craniofrontonasal dysplasia

RAFAEL DENADAI, AsCBC-SP¹; WELLINGTON MATHEUS ROBERTO¹; CELSO LUIZ BUZZO¹; ENRICO GHIZONI¹; CÉSAR AUGUSTO RAPOSO-AMARAL¹; CASSIO EDUARDO RAPOSO-AMARAL¹.

R E S U M O

Objetivo: apresentar nossa experiência no tratamento cirúrgico do hiperteorbitismo na displasia craniofrontonasal. **Métodos:** análise retrospectiva dos pacientes com displasia craniofrontonasal operados por *orbital box osteotomy* ou por bipartição facial entre os anos de 1997 e 2015. Informações sobre as intervenções cirúrgicas foram obtidas dos prontuários médicos, exames complementares, fotografias e entrevistas clínicas. Os resultados cirúrgicos foram classificados com base na necessidade de cirurgia adicional, e a recidiva orbital foi calculada. **Resultados:** sete pacientes do sexo feminino foram incluídas, três submetidas à *orbital box osteotomy* (42,86%) e quatro (57,14%) à bipartição facial. Houve uma recidiva orbital média de $3,71 \pm 3,73$ mm. A média global dos resultados cirúrgicos de acordo com a necessidade de novas cirurgias foi de $2,43 \pm 0,53$. **Conclusão:** a abordagem cirúrgica do hiperteorbitismo na displasia craniofrontonasal deve ser individualizada, respeitando, sempre que possível, a idade e as preferências dos pacientes, seus familiares e cirurgiões.

Descritores: Anormalidades Craniofaciais. Cirurgia Plástica. Olho. Osteotomia.

INTRODUÇÃO

Os princípios da cirurgia craniofacial estabelecidos pelo cirurgião plástico francês Dr. Paul Louis Tessier, na década de 1960, estão entre um dos marcos mais relevantes da medicina no século XX¹. Entre as notáveis contribuições de Tessier, a arte de movimentar as órbitas, merece destaque especial^{1,2}. Em seus artigos seminais, Tessier³⁻⁶ apresentou os princípios cirúrgicos para o tratamento do hipertelorismo orbital (hiperteorbitismo) e demonstrou que era possível abordar as cavidades craniana, nasal e oral, na mesma intervenção cirúrgica, enquanto as órbitas e os seus conteúdos eram simultaneamente movidos em todas as direções.

O hiperteorbitismo é caracterizado pela lateralização verdadeira do complexo orbitário completo (paredes medial e lateral) e é um achado clínico de inúmeras anomalias craniofaciais⁷, destacando-se a displasia craniofrontonasal, também denominada de síndrome craniofrontonasal (OMIM #304110), identificada em 1979 por Cohen⁸, como um subgrupo da displasia frontonasal (OMIM #136760). Embora a genética (síndrome rara ligada ao cromossomo X, associada a mutações no gene *EFNB1*, que fornece as instruções para a produção de efrina-B1, uma proteína importante para o desenvolvimento normal da crista neural frontonasal que origina

a face e o crânio) e o fenótipo (hiperteorbitismo frequentemente assimétrico, craniossinostose coronal unilateral ou bilateral, entre outras deformidades craniofaciais e extracranianas) da displasia craniofrontonasal tenham sido abordados em inúmeros estudos⁸⁻¹¹, as orientações sobre o tratamento específico do hiperteorbitismo são escassas e têm sido reportadas quase que exclusivamente no âmbito internacional¹²⁻¹⁷.

Em análises subsequentes, nosso grupo^{18,19} estudou a recidiva da posição orbital após a correção do hiperteorbitismo em diferentes deformidades craniofaciais. No entanto, ao melhor do nosso conhecimento, não existem estudos nacionais sobre a abordagem cirúrgica intracraniana e extracraniana para o tratamento do hiperteorbitismo especificamente em pacientes com displasia craniofrontonasal. Portanto, o objetivo do presente estudo foi apresentar nossa experiência no tratamento cirúrgico do hiperteorbitismo na displasia craniofrontonasal.

MÉTODOS

Trata-se de estudo retrospectivo observacional dos pacientes com displasia craniofrontonasal tratados cirurgicamente no Instituto de Cirurgia Plástica Craniofacial do Hospital SOBRAPAR entre 1997 e 2015. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética do Hospital SOBRAPAR

1 - Hospital SOBRAPAR, Instituto de Cirurgia Plástica Craniofacial, Campinas, SP, Brasil.

(002/16), e está de acordo com a Declaração de Helsinki de 1975, aperfeiçoada em 1983.

Apenas os pacientes com confirmação diagnóstica de displasia craniofrontonasal^{10,11,17}, submetidos a intervenções cirúrgicas craniofaciais pelo mesmo grupo de cirurgiões plásticos e com seguimento pós-operatório adequado foram incluídos. Pacientes com diagnósticos incertos e/ou submetidos a cirurgias craniofaciais de grande porte em outros serviços foram excluídos. Dados demográficos e clínicos e informações relacionadas às intervenções cirúrgicas foram obtidos por meio de revisões dos prontuários médicos, fotografias, telerradiografias cefalométricas frontais e entrevistas clínicas.

Abordagem cirúrgica

Todos os pacientes foram submetidos à bipartição facial ou à *orbital box osteotomy* sob anestesia geral com o objetivo de corrigir o hiperteleorbitismo. De um modo geral, pacientes com esqueleto craniofacial imaturo foram submetidos à bipartição facial, enquanto pacientes adultos com oclusão adequada foram submetidos à *orbital box osteotomy*. As decisões entre as abordagens cirúrgicas foram embasadas na idade dos pacientes, na presença ou não de dentição completa, no aspecto da oclusão e nas preferências dos pacientes (ou dos pais) e dos cirurgiões plásticos.

Orbital box osteotomy

Abordagens intracranianas e extracranianas foram utilizadas para fazer as osteotomias orbitais com formato quadrangular. Incisão coronal e no sulco gengivobucal foram usadas para obter a exposição subperiosteal dos ossos frontais, das órbitas e do terço médio da face. Realizou-se uma craniotomia frontal. As osteotomias orbitais circunferenciais foram efetuadas tomando-se cuidado com a preservação dos tendões dos cantos mediais. Os pilares zigomático-maxilares e naso-maxilares também foram osteotomizados. A osteotomia planejada do segmento fronto-etmoidal medial foi marcada e realizada com uma serra recíprocante seguindo adequada dissecação na linha média intracraniana e retração do lobo frontal. Depois da remoção do segmento mediano, as órbitas foram translocadas medialmente. Os processos nasofrontais da maxila foram fixados com fios de aço e os pilares verticais com placas e parafusos de titânio. An-

tes do fechamento, um retalho pericraniano foi elevado e avançado até a base do crânio na linha média¹⁹.

Bipartição facial

Para a bipartição facial, além das osteotomias descritas para a *orbital box osteotomy*, osteotomias das regiões pterigomaxilar, septal e palatal foram realizadas para permitir a mobilização completa do terço médio da face. Após a realização das osteotomias, procedeu-se à disjunção craniofacial com os fórceps desimpactadores de Rowe. Na sequência, uma osteotomia em "V" invertido simétrica (para os pacientes com fusão da sutura coronal bilateralmente) ou assimétrica (para os pacientes com fusão da sutura coronal unilateralmente) foi realizada na região medial em direção à crista galli, tomando cuidado para não lesar os nervos olfatórios, junto à placa cribiforme. O osso frontal, o osso etmoide e o septo nasal foram removidos via acesso intracraniano. Na sequência, os segmentos das hemifaces foram rodados medialmente. Os processos nasofrontal e as porções laterais das hemifaces foram fixados nos processos zigomáticos com fios de aço. As porções inferomediais das hemifaces foram fixadas entre si com placas e parafusos. Enxertos ósseos autólogos (calota craniana) foram locados nas porções laterais das bordas orbitárias e dos arcos zigomáticos que foram medializados e eventualmente avançados¹⁹.

Procedimentos cirúrgicos complementares

Em ambas as técnicas, diferentes tipos de retalhos loco-regionais foram utilizados para correção simultânea das deformidades dos tecidos moles. As reconstruções do nariz, dos lábios e das pálpebras foram realizadas conforme a necessidade. O excesso de pele medial foi tratado com os pontos sub-dérmicos de Kawamoto ("K") ou ressecção do excesso de pele frontal. Todos os pacientes receberam cantopexia medial transnasal.

Mensurações ósseas

A distância interorbital (DIO: distância transversa entre as porções ósseas mais internas dos rebordos orbitários) foi mensurada em quatro momentos distintos: pré-operatório, intraoperatório, pós-operatório recente (imediatamente após a alta hospitalar) e pós-operatório tardio (última consulta antes da elaboração do presente estudo). Nos períodos pré-operatório e pós-operatórios



Figura 1. (Esquerda) Fotografias frontal e basal pré-operatórias de uma paciente com 29 anos com síndrome craniofrontonasal (craniossinostose coronal unilateral esquerda, hipertelorbitismo assimétrico, nariz bífido, implantação baixa da linha do cabelo em "V", orelhas com implantação baixa, ptose palpebral, prega epicântica medial e palato ogival). (Direita) Fotografias frontal e basal pós-operatórias da paciente quatro anos após bipartição craniofacial assimétrica com elevação da órbita esquerda. Notar que o estrabismo foi corrigido pela mobilização das órbitas.

recente e tardio, as mensurações ósseas foram realizadas em telerradiografias cefalométricas frontais^{12,18,19}. No intraoperatório, a DIO foi mensurada com paquímetro, antes e após a osteotomia em "V" invertido^{12,18,19}. Todos os pacientes foram classificados de acordo com a DIO aferida no momento intraoperatório com paquímetro⁶: primeiro grau (leve), DIO >30 e =34mm; segundo grau (moderado), DIO >34mm e =4 mm; e terceiro grau (severo), DIO > 40 mm.

Avaliação dos resultados cirúrgicos

Com o intuito de definir a recidiva da posição orbital após as intervenções cirúrgicas craniofaciais para a correção do hipertelorbitismo, as medidas dos períodos pós-operatórios recente e tardio foram consideradas em

conjunto. Recidiva orbital foi definida como a diferença entre as medições da DIO interna dos períodos pós-operatórios¹⁹. Todos os resultados das intervenções cirúrgicas craniofaciais de grande porte (bipartição facial e *orbital box osteotomy*) foram graduados de acordo com o sistema de classificação sobre a necessidade de cirurgia adicional descrito por Whitaker²⁰: categoria I, não necessita de revisão cirúrgica; categoria II, necessita de pequenas revisões cirúrgicas do contorno craniofacial; categoria III, necessita de osteotomias adicionais amplas (intervenção cirúrgica menor que a cirurgia inicial/principal); e categoria IV, necessita de uma nova intervenção cirúrgica craniofacial completa, semelhante à cirurgia inicial/principal.

Análises estatísticas

Todas as informações foram compiladas no programa Excel para Windows (Microsoft Corporation, USA). A média foi utilizada para variáveis métricas e as porcentagens para as variáveis categóricas. As análises comparativas (DIO e classificação de Whitaker) intragrupos e intergrupos (*orbital box osteotomy versus* bipartição facial) foram realizadas com os testes de Mann-Whitney e igualdade de duas proporções. Todas as análises foram realizadas com o programa *Statistical Package for Social Sciences* versão 20 para Windows (SPSS, Chicago, IL, USA). Os valores foram considerados significativos para um intervalo de confiança de 95% ($p < 0,05$).

RESULTADOS

Sete pacientes do sexo feminino diagnosticados com displasia craniofrontonasal foram incluídos. A média de idade das pacientes, no momento das intervenções cirúrgicas craniofaciais reportadas neste estudo, foi de $11,86 \pm 8,05$ anos (4 a 29 anos), sendo de $14,67 \pm 12,90$ anos (4 a 29 anos) e 10 ± 2 anos (7 a 12 anos) para os procedimentos *orbital box osteotomy* e bipartição facial, respectivamente. Três (42,86%) e quatro (57,14%) pacientes foram classificados com hipertelorbitismo leve e moderado, respectivamente.

Três (42,86%) pacientes foram submetidos à *orbital box osteotomy* e quatro (57,14%) à bipartição facial (Figuras 1 e 2). Os pacientes receberam em média $3,33 \pm 2,07$ (1 a 6) unidades de concentrado de hemácias durante as intervenções cirúrgicas e permaneceram

internados em média $7,71 \pm 3,86$ (6 a 16) dias. Houve duas (28,57%) complicações (infecções de sítios cirúrgicos tratadas com antibioticoterapia intravenosa) relacionadas aos procedimentos cirúrgicos. Não houve óbitos ou complicações tais como déficit visual ou lesão neurológica permanente entre os pacientes dessa série.

Antes das intervenções cirúrgicas, a DIO média foi de $34,43 \pm 3,21$ (30 a 39) mm e $35,43 \pm 2,7$ (31 a 39) mm nas mensurações realizadas nas telerradiografias e com paquímetro (intraoperatório, antes das osteotomias), respectivamente. A redução média da DIO no período pós-operatório recente foi de $11,14 \pm 4,53$ mm, o que corresponde a uma redução de $31,58\% \pm 13,14\%$ (19,44% a 51,61%). A redução média na DIO no período pós-operatório tardio foi de $8,43 \pm 6,80$ mm, o que corresponde a uma redução de $23,29\% \pm 17,99\%$ (5,56% a 43,59%) da DIO média inicial. A recidiva orbital média foi de $3,71 \pm 3,73$ (0 a 10) mm (Tabela 1).

A média global dos resultados cirúrgicos classificados de acordo com a necessidade de revisão cirúrgica de Whitaker²⁰ foi de $2,43 \pm 0,53$ (entre as categorias II e III) (Tabela 1). Quatro (57,14%) e três (42,86%) pacientes foram classificados como categorias II e III, respectivamente. Todos os pacientes tiveram o desenvolvimento intelectual normal e continuam em seguimento em nosso serviço.

DISCUSSÃO

A correção do hiperteleorbitismo tem sido um desafio para os cirurgiões plásticos que lidam com a displasia craniofrontonasal¹⁷, pois tais pacientes, muitas vezes, possuem hiperteleorbitismo severo e assimétrico^{17,21}, que necessitam, portanto, de uma grande mobilização das órbitas em três dimensões¹⁸. Entretanto, desde a primeira descrição sobre a displasia craniofrontonasal⁸, o tratamento cirúrgico do hiperteleorbitismo desses pacientes tem sido restrito apenas a relatos de casos isolados e a séries retrospectivas no âmbito internacional¹²⁻¹⁷. Embora existam publicações nacionais^{18,19,22,23} que abordam a correção cirúrgica do hiperteleorbitismo de diversas deformidades craniofaciais em conjunto, este é o primeiro estudo brasileiro que traz as peculiaridades das intervenções intracranianas e extracranianas realizadas para o tratamento do hiperteleorbitismo em pacientes com displasia craniofrontonasal.



Figura 2. (Esquerda) Fotografias frontal e basal pré-operatórias de uma paciente com 11 anos com síndrome craniofrontonasal (craniossinostose coronal bilateral, hiperteleorbitismo simétrico, nariz bifido, orelhas com implantação baixa, ptose palpebral, prega epicântica medial e palato ogival). (Direita) Fotografias frontal e basal pós-operatórias da paciente dois anos após bipartição craniofacial simétrica. Notar que cirurgias adicionais das partes moles ainda são necessárias.

Na literatura, após Tessier³⁻⁶ ter descrito os princípios cirúrgicos da abordagem intracraniana e extracraniana para a correção do hiperteleorbitismo, muitas adaptações e inovações técnicas têm sido publicadas, destacando-se as descritas por Van der Muelen^{24,25}, que modificou a *box osteomy* e criou a bipartição facial (rotação medial das duas hemifaces por meio do acesso intracraniano associado a osteotomias sucessivas na junção pterigomaxilar e placas palatinas, corrigindo simultaneamente as órbitas e a oclusão em "V" invertido reportada nos pacientes com hiperteleorbitismo), e Converse *et al.*^{26,27} que descreveram a orbitotomia em um estágio para a correção do hiperteleorbitismo em pacientes adultos, evitando osteotomias no palato.

Embora existam relatos nacionais sobre o tratamento do hiperteleorbitismo por osteotomias extracrania-

Tabela 1. Análises comparativas intragrupos e intergrupos (orbital box osteotomy versus bipartição facial).

Variáveis	Orbital box osteotomy (n=3)	Bipartição facial (n=4)	Valor de p	
			(intragrupo)	(intergrupo)
Distância interorbital M±DP				
Pré-operatório *	34±3	34,8±3,8		
Pós-operatório recente *	25,7±4,9	23,6±5,7	**	***
Pós-operatório tardio *	27,3±6,1	26,8±6,6		
Classificação de Whitaker M±DP	2±0	2,75±0,5	-	> 0,05

PO, pós-operatório; M, média; DP, desvio padrão; -, não aplicável;

*, mensurações ósseas realizadas em telerradiografias cefalométricas frontais;

**, Pré-operatório < Pós-operatório recente = Pós-operatório tardio ($p < 0,05$ para todas as comparações, exceto Pós-operatório recente versus Pós-operatório tardio com $p > 0,05$);

***, $p > 0,05$ para todas as comparações intergrupos.

nas^{22,23}, atualmente, os procedimentos de escolha têm sido a *orbital box osteotomy* e a bipartição facial^{17-19,21}, pois ambas as técnicas permitem a mobilização tridimensional das estruturas alvo e, portanto, um amplo espectro de apresentação clínica do hipertelorbitismo pode ser abordado. No âmbito particular da displasia craniofrontonasal, Kawamoto *et al.*¹⁷ consideraram que a bipartição facial possibilitou uma melhor correção da deformidade craniofacial, quando comparada à *orbital box osteotomy*. Também tem sido defendido que a bipartição facial é mais simples de ser executada e não requer osteotomias na região interorbital que podem comprometer os brotos dentários e as vias lacrimais^{15,17}. É importante que esses aspectos^{15,17} sejam considerados; no entanto, a rotação significativa das hemifaces durante a bipartição facial em pacientes adultos com hipertelorbitismo severo produz um diastema dos incisivos maxilares centrais que pode ser muito difícil de corrigir ortodonticamente e potencialmente exigirá uma osteotomia LeFort I¹⁹. Além disso, nesses pacientes, os brotos dentários estão em risco potencial durante a fixação rígida dos segmentos de osteotomia nos pilares nasomaxilar e zigomaticomaxilar¹⁹. Com base nisso, preferimos a *orbital box osteotomy* para a correção do hipertelorbitismo de pacientes adultos com morfologia maxilar normal e oclusão aceitável, enquanto reservamos a bipartição facial para abordar aqueles pacientes com dentição mista ou decídua¹⁹. Com essa abordagem cirúrgica, obtivemos uma importante melhora da simetria craniofacial de todos os pacientes avaliados, existindo a necessidade de cirurgias adicionais do contorno craniofacial (categorias II e III de Whitaker²⁰).

O padrão da fusão da sutura coronal (unilateral versus bilateral) determina as características clínicas dos pacientes com displasia craniofrontonasal^{10,11,17}. Além do hipertelorbitismo, pacientes com fusão unilateral da sutura coronal também apresentam distopia orbital vertical, de forma que a órbita ipsilateral à fusão encontra-se deslocada cranialmente, comparada à órbita contralateral^{10,11,17}. Portanto, nessas situações, a ressecção em "V" invertido deve ser assimétrica, com a "perna" do "V" ipsilateral à fusão da sutura coronal planejada verticalmente e a perna contralateral horizontalmente. As fusões totais da sutura coronal levam a um padrão facial com maior simetria, embora braquicefálico^{10,11,17}, de forma que a ressecção em "V" invertido pode ser simétrica. Esse mesmo raciocínio pode ser aplicado ao osso frontal. Pacientes com fusão coronal unilateral apresentam a região frontal também assimétrica (o osso frontal ipsilateral à fusão situa-se posteriormente ao lado contralateral, que normalmente apresenta-se com bossa ou abaulamento ósseo). Assim, realizamos a inversão da tábua óssea nessas situações, de forma que a bossa óssea é rodada 180 graus para ser fixada na região frontal deprimida. Tal manobra cirúrgica permite a obtenção de simetria facial. No entanto, essa manobra é desnecessária naqueles pacientes com fusão bilateral da sutura coronal.

Outro aspecto relevante no tratamento cirúrgico do hipertelorbitismo na displasia craniofrontonasal é a manipulação dos tecidos moles¹⁷. A medialização das órbitas determina um excesso tecidual na região mediana, que pode ser ressecado em forma de plástica em

"Z" obedecendo os princípios de Tessier⁶, por meio de ressecção direta sem a plástica em "Z", ou por meio da utilização dos pontos de "K"^{17,28}. Os pontos de "K" recebem esse nome em alusão ao seu criador, Dr. Henry K. Kawamoto, que descreveu a técnica para diminuir o excesso de tecidos moles, sem a necessidade de cicatrizes na região frontal^{17,28}. A técnica consiste na diminuição da espessura de todos os planos da região da frente até a derme, mas sem incisão na epiderme^{17,28}. Essa manobra cirúrgica, eventualmente seguida por pontos captonados, leva à contração dos tecidos moles sem a necessidade de excisão direta, conforme preconizado pelos autores^{17,28}.

Outra característica clínica importante é o mau posicionamento do canto medial, que determina uma pequena dobra de pele característica da displasia craniofrontonasal e mais facilmente identificado nos pacientes que apresentam fusão unilateral da sutura coronal, em comparação àqueles com fusão coronal bilateral. O tratamento dessa deformidade particular é fundamental, pois alivia o estigma da displasia craniofrontonasal. A abordagem cirúrgica pode ser realizada por meio de plástica em "Z" ou ainda com a técnica descrita por Fuente del Campo²⁹, que tem sido utilizada de rotina pelo grupo da *UCLA Craniofacial Clinic*¹⁷.

A literatura tem reportado que a autopercepção de uma face deformada pode estar presente em crianças com menos de 4 anos de idade¹⁵. Tais crianças começam a sentir-se diferentes dos seus pares e perdem a motivação para frequentar ambientes que tenham outras crianças¹⁸. Como o reposicionamento das órbitas melhora a harmonia facial global e possibilita a aquisição da visão binocular (normalmente prejudicada devido ao hiperteleorbitismo)¹⁸ e a cirurgia precoce tem o potencial de atenuar os estigmas e os estereótipos enfrentados pelas crianças com deformidades craniofaciais principalmente no ambiente escolar¹⁸, muitos pais procuram os centros especializados com o intuito de resolver a ansiedade relacionada com a aparência de seus filhos^{18,19}. Entretanto, é importante mencionar que a intervenção cirúrgica para a correção do hiperteleorbitismo pode apresentar recidiva da posição das órbitas e também comprometer o crescimento facial, principalmente quando realizada em crianças com o esqueleto craniofacial imaturo^{19,21}.

Na literatura, análises da década de 1980 e 1990^{12,30} apresentaram resultados mistos no que tange à

relação entre a idade dos pacientes e a taxa de recidiva da posição da órbita. Dois estudos longitudinais recentes^{19,21} avaliaram inúmeros pacientes com hiperteleorbitismo (incluindo pacientes com displasia craniofrontonasal) tratados cirurgicamente e revelaram que a idade é um fator determinante na taxa de recidiva da posição orbital. Além disso, a técnica cirúrgica (*orbital box osteotomy* versus bipartição facial) não foi determinante na taxa de recidiva¹⁹ e existe divergência quanto ao efeito da severidade do hiperteleorbitismo na recidiva^{19,21}.

Existem evidências de que o crescimento facial atinge 90% do tamanho adulto antes dos seis anos de idade³¹ e de que os incisivos superiores permanentes apresentam irrupção tipicamente antes dos oito anos de idade¹⁹. Dessa forma, como a presença de dentição permanente pode contribuir para uma maior estabilidade óssea no período pós-operatório e isso é um fator importante para a escolha da técnica cirúrgica, temos adotado oito anos como a idade limite para diferenciar os pacientes que têm maior ou menor potencial de crescimento contínuo do terço médio da face e os pacientes cujo estado de dentição é menos ou mais maduro¹⁹. Aplicando esse conceito, encontramos no presente estudo taxas de recidiva da posição orbital semelhantes às tendências reportadas em estudos prévios^{18,19,21}.

Nesse contexto, embora esperar a maturidade esquelética para operar o hiperteleorbitismo esteja associado com menores taxas de recidiva¹⁹, outros aspectos, muitas vezes, podem determinar que as intervenções sejam realizadas em pacientes mais jovens^{19,21}. Na verdade, múltiplos fatores contribuem para a decisão sobre quando a correção cirúrgica deve ser realizada^{19,21}. Entre os mais relevantes, estão as respostas emocionais e psicológicas tanto dos pais quanto das crianças com hiperteleorbitismo¹⁹. A aparência física dessas crianças pode ser impactante, e os pais são, muitas vezes, ansiosos para ter a cirurgia realizada o mais cedo possível, ou antes que seus filhos atinjam a idade escolar, para tentar atenuar os desafios que as crianças podem enfrentar à medida que se tornam autocríticas e comecem a ter contato com seus pares^{19,21}.

Portanto, aconselhar os pais dos pacientes com hiperteleorbitismo para aguardar o amadurecimento do esqueleto craniofacial pode ser um enorme desafio e a abordagem multidisciplinar para familiares e pacientes deve incluir uma discussão sobre todas essas questões

abordadas acima (idade da intervenção versus resultados obtidos versus riscos potenciais a curto e longo prazos)¹⁹. Se mesmo com esse apoio multidisciplinar, a criança e seus pais demonstrarem o desejo pela cirurgia, não se pode negar que, nessa situação particular, a existência da possibilidade de recidiva certamente não é mais relevante do que o desejo pela autoimagem positiva e da recupe-

ração da autoestima, que permitam o enfrentamento dos preconceitos advindos dos pares^{18,19}.

De acordo com os resultados cirúrgicos apresentados e discutidos, a abordagem cirúrgica desses pacientes deve ser individualizada, respeitando, sempre que possível, a idade e as preferências dos pacientes e seus familiares, bem como a experiência dos cirurgiões.

ABSTRACT

Objective: to present our experience in the hypertelorbitism surgical treatment in craniofrontonasal dysplasia. **Methods:** retrospective analysis of craniofrontonasal dysplasia patients operated through orbital box osteotomy or facial bipartition between 1997 and 2015. Surgical data was obtained from medical records, complementary tests, photographs, and clinical interviews. Surgical results were classified based on the need for additional surgery and orbital relapse was calculated. **Results:** seven female patients were included, of whom three (42.86%) underwent orbital box osteotomy and four (57.14%) underwent facial bipartition. There was orbital relapse in average of $3.71 \pm 3,73$ mm. Surgical result according to the need for further surgery was 2.43 ± 0.53 . **Conclusion:** surgical approach to hypertelorbitism in craniofrontonasal dysplasia should be individualized, respecting the age at surgery and preferences of patients, parents, and surgeons.

Keywords: Craniofacial Abnormalities. Surgery, Plastic. Maxillary Osteotomy.

REFERÊNCIAS

1. Hallock GG. The plastic surgeon of the 20th century. *Plast Reconstr Surg.* 2001;107(4):1014-24.
2. Monasterio FO. The art of moving the orbits. *Plast Reconstr Surg.* 2007;119(1):316-22.
3. Tessier P, Guiot G, Rougerie J, Delbet JP, Pastoriza P. Hypertelorism: cranio-naso-orbito-facial and subethmoid osteotomy. *Panminerva Med.* 1969;11(3):102-16.
4. Tessier P. Orbital hypertelorism. I. Successive surgical attempts. Material and methods. Causes and mechanisms. *Scand J Plast Reconstr Surg.* 1972;6(2):135-55.
5. Tessier P, Guiot G, Derome P. Orbital hypertelorism. II. Definite treatment of orbital hypertelorism (OR.H.) by craniofacial or by extracranial osteotomies. *Scand J Plast Reconstr Surg.* 1973;7(1):39-58.
6. Tessier P. Experiences in the treatment of orbital hypertelorism. *Plast Reconstr Surg.* 1974;53(1):1-18.
7. Cohen MM Jr, Richieri-Costa A, Guion-Almeida ML, Saavedra D. Hypertelorism: interorbital growth, measurements, and pathogenetic considerations. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 1995;24(6):387-95.
8. Cohen MM Jr. Craniofrontonasal dysplasia. *Birth Defects Orig Artic Ser.* 1979;15(5B):85-9.
9. Forrest CR, Hopper RA. Craniofacial syndromes and surgery. *Plast Reconstr Surg.* 2013;131(1):86e-109e.
10. van den Elzen ME, Twigg SR, Goos JA, Hoogeboom AJ, van den Ouweland AM, et al. Phenotypes of craniofrontonasal syndrome in patients with a pathogenic mutation in *EFNB1*. *Eur J Hum Genet.* 2014;22(8):995-1001.
11. Tan ST, Mulliken JB. Hypertelorism: nosologic analysis of 90 patients. *Plast Reconstr Surg.* 1997;99(2):317-27.
12. McCarthy JG, La Trenta GS, Breitbart AS, Zide BM, Cutting CB. Hypertelorism correction in the young child. *Plast Reconstr Surg.* 1990;86(2):214-25; discussion 226-8.
13. Suzuki H, Nara T, Minato S, Kamiishi H. Experience of surgical treatment for craniofrontonasal dysplasia. *Tohoku J Exp Med.* 1991;164(4):251-7.
14. Wolfswinkel EM, Weathers WM, Correa B, Buchanan EP, Hollier LH Jr. Craniofrontonasal dysplasia: variability of the frontonasal suture and implications for treatment. *J Craniofac Surg.* 2013;24(4):1303-6.
15. Orr DJ, Slaney S, Ashworth GJ, Poole MD. Craniofrontonasal dysplasia. *Br J Plast Surg.* 1997;50(3):153-61.
16. Moreira Gonzalez A, Elahi M, Barakat K, Yavuzer R, Brinkmann B, Jackson IT. Hypertelorism: the importance of three-dimensional imaging and trends in the surgical correction by facial bipartition. *Plast Reconstr Surg.* 2005;115(6):1537-46.

17. Kawamoto HK, Heller JB, Heller MM, Urrego A, Gabbay JS, Wasson KL, et al. Craniofrontonasal dysplasia: a surgical treatment algorithm. *Plast Reconstr Surg.* 2007;120(7):1943-56.
 18. Raposo-Amaral CE, Raposo-Amaral CA, Bradley JP, Guidi MC, Buzzo CL. Estudo da recidiva após a correção do hiperteiorbitismo. *Rev Bras Cir Plast.* 2009;24(4):425-31.
 19. Raposo-Amaral CE, Raposo-Amaral CM, Raposo-Amaral CA, Chahal H, Bradley JP, Jarrahy R. Age at surgery significantly impacts the amount of orbital relapse following hypertelorbitism correction: a 30-year longitudinal study. *Plast Reconstr Surg.* 2011;127(4):1620-30.
 20. Whitaker LA, Bartlett SP, Schut L, Bruce D. Craniosynostosis: an analysis of the timing, treatment, and complications in 164 consecutive patients. *Plast Reconstr Surg.* 1987;80(2):195-212.
 21. Wan DC, Levi B, Kawamoto H, Tanna N, Tabit C, do Amaral CR, Bradley JP. Correction of hypertelorbitism: evaluation of relapse on long-term follow-up. *J Craniofac Surg.* 2012;23(1):113-7.
 22. Psillakis JM, Zanini SA, Godoy R, Cardim VL. Orbital hypertelorism: modification of the craniofacial osteotomy line. *J Maxillofac Surg.* 1981;9(1):10-4.
 23. Cardim VL, Salomon RL, Dornelles RF, Silva AS, Silva AL, Blom JO. Hiperteiorbitismo: uma proposta de tratamento. *Rev Bras Cir Craniomaxilofac.* 2008;11(4):156-62.
 24. Van der Muelen JC. Medial faciotomy. *Br J Plast Surg.* 1979;32(4):339-42.
 25. Van der Muelen JC, Vaandrager JM. Surgery related to the correction of hypertelorism. *Plast Reconstr Surg.* 1983;71(1):6-19.
 26. Converse JM, Ransohoff J, Mathews ES, Smith B, Molenaar A. Ocular hypertelorism and pseudohypertelorism. Advances in surgical treatment. *Plast Reconstr Surg.* 1970;45(1):1-13.
 27. Converse JM, Smith B, Wood-Smith D. Deformities of the midface resulting from malunited orbital and naso-orbital fractures. *Clin Plast Surg.* 1975;2(1):107-30.
 28. Urrego AF, Garri JI, O'Hara CM, Kawamoto HK Jr, Bradley JP. The K stitch for hypertelorbitism: improved soft tissue correction with glabellar width reduction. *J Craniofac Surg.* 2005;16(5):855-9.
 29. Fuente del Campo A. A simple procedure for aesthetic correction of the medial epicanthal fold. *Aesthetic Plast Surg.* 1997;21(6):381-4.
 30. Mulliken JB, Kaban LB, Evans CA, Strand RD, Murray JE. Facial skeletal changes following hypertelorbitism correction. *Plast Reconstr Surg.* 1986;77(1):7-16.
 31. Sarnat BG, Bradley JP. The upper face and orbit: Clinical considerations. In: Sarnat BG, Bradley JP. *Craniofacial biology and craniofacial surgery.* London: World Scientific; 2010. p.335-53.
- Recebido em: 02/03/2017
Aceito para publicação em: 11/05/2017
Conflito de interesse: nenhum.
Fonte de financiamento: nenhuma.
- Endereço para correspondência:**
Cassio Eduardo Raposo-Amaral
E-mail: cassioraposo@hotmail.com
denadai.rafael@hotmail.com