

Otomandibular microsomia: case report

Microsomia otomandibular: relato de caso

Jozinete Vieira Pereira ¹, Luiz Guedes de Carvalho Neto ², Rudyard dos Santos Oliveira ³, Lúcia de Fátima de Oliveira Costa ⁴, Rosenberg de Oliveira Costa ⁵

Keywords: maxillofacial abnormalities, facial asymmetry, mandibulofacial dysostosis.

Palavras-chave: anormalidades maxilofaciais, assimetria facial, disostose mandibulofacial.

INTRODUÇÃO

As anomalias otomandibulares compreendem um grupo embriopatogênico e etiologicamente heterogêneo, caracterizado por malformações congênitas que afetam a mandíbula e o aparelho auditivo. O conhecimento do desenvolvimento embrionário normal é um pré-requisito importante para a clínica e tratamento dessas malformações.¹

Enquadra-se nas displasias otomandibulares, todos os defeitos que envolvem hipoplasia ou agenesia de orelha e hipoplasia mandibular. O defeito pode ser unilateral ou bilateral e, neste caso, simétrico ou assimétrico. Pode ser isolada ou associada a outras malformações.²

Pacientes que apresentam características clássicas da microsomia otomandibular são relativamente fáceis de serem diagnosticados clinicamente. Logo após o nascimento, o exame realizado pelo otorrinolaringologista e fonoaudiólogo indicará a extensão da perda auditiva e o grau de comprometimento das vias aéreas. Entretanto, há indivíduos que são brandamente afetados e o diagnóstico preciso não poderá ser realizado apenas por avaliação clínica, necessitando avaliação genética.^{3,4}

Tradicionalmente, o diagnóstico desta síndrome pode ser feito no período pré-natal por meio dos exames de vilocorial ou amniocentese realizados nas 10^a a 11^a semanas ou 16^a a 17^a semanas, respectivamente, para avaliação do material genético⁵; ou ainda, por meio de ultrassonografia e fetoscopia. A literatura relata um caso em que foi possível detectar na ultrassonografia a inclinação baixa das orelhas e a inclinação antimongolóide das fendas palpebrais.^{3,5}

O diagnóstico pós-natal preciso deverá ser realizado mediante a análise de DNA no indivíduo portador da síndrome. Também é aconselhável a análise de DNA em seus progenitores para fins de aconselhamento genético⁶.

RELATO DO CASO

Apresenta-se um relato de caso de MOM, em que um paciente do gênero feminino, de 06 anos de idade, leucoderma, apresentou-se no Ambulatório de Cirurgia Bucomaxilofacial, com sinais e sintomas compatíveis com a microsomia otomandibular, a qual foi confirmada após avaliação clínica e tomográfica. Em uma vista frontal foi observado laterognatia da mandíbula, desvio da linha mediana na região de terço médio e ausência do pavilhão auditivo esquerdo (Figura 1). Em uma vista de perfil esquerdo, foi observado retrognatia mandibular, pseudopavilhão auricular, lóbulo auricular bifido e ausência do conduto auditivo externo (Figura 1).

Ao exame clínico intraoral observou-se ausência dos elementos dentários 51, 61 e 84, desvio de linha mediana, limitação de abertura bucal e mordida cruzada posterior do lado esquerdo (Figura 1).

A tomografia computadorizada foi solicitada e através do corte coronal pôde-se observar ausência de ângulo, ramo ascendente, processo coronoide e processo condilar da referida mandíbula do lado esquerdo (Figura 1).



Figura 1. Microsomia Otomandibular.

Após análise das características clínicas e tomográficas, foi verificado que tal paciente apresentava sinais e sintomas compatíveis com a microsomia otomandibular. Com isso, foi sugerido um planejamento no qual estaria incluído tratamento ortopédico-funcional e cirúrgico corretivo, para devolver à mesma conformações faciais mais harmônicas. Tais procedimentos incluem a cirurgia plástica, necessária para reconstrução do pavilhão auditivo; avaliação do otorrinolaringologista para realização de audiometria; Cirurgia Bucomaxilofacial para a realização da distração osteogênica e acompanhamento direto pelo cirurgião-dentista, médico geneticista e psicólogo.

DISCUSSÃO

Os pacientes com anomalias craniofaciais estão predispostos à obstrução de vias aéreas. A participação de uma equipe multidisciplinar é fundamental para um correto manejo destas vias desses pacientes. É frequente o encontro de micrognatia, postura anormal da língua, hipoplasia de faringe e estreitamento de laringe e traqueia, levando à obstrução respiratória e síndrome da apnéia obstrutiva do sono.^{1,4,6}

A tomografia computadorizada de rinofaringe é um método diagnóstico muito útil para identificar obstrução anatômica de vias aéreas⁵. É capaz de demonstrar com grandes detalhes atresia coanal ou outra possível malformação que leve à obstrução^{1,5,5}.

O Sucesso do tratamento da assimetria facial parece depender da gravidade da anomalia. Apesar de, em casos extremos, com deficiências musculares, um prognóstico a longo prazo não pode ser dado após a cessação de crescimento.^{4,6}

Com isso, apenas um exame clínico detalhado e completo do indivíduo com uma microsomia otomandibular, muitas vezes associada a exames complementares (raios-X da coluna vertebral, ecocardiograma) e especialistas (consulta de otorrinolaringologia, oftalmologia, geneticista, cirurgião-dentista) pode identificar uma síndrome deste tipo e malformações associadas.^{2,3,4,6}

COMENTÁRIOS FINAIS

As anomalias craniofaciais estão entre os defeitos congênitos humanos mais frequentes e demandam assistência multiprofissional, integral e especializada, cujo custo é elevado. O médico geneticista destaca-se na equipe por ter habilidades para a caracterização etiológica e nosológica dessas condições, fundamentais para o aconselhamento genético e a correta obtenção de dados epidemiológicos. O acompanhamento pelo Cirurgião Dentista é de fundamental importância para reabilitação do sistema estomatognático do portador da anomalia devolução, principalmente, da funcionalidade deste sistema. Estas anomalias apresentam etiologia multifatorial, desde teratogênicas até geneticamente determinadas. Essa característica confere uma dimensão ainda maior ao sofrimento, seja pelo peso da culpa, seja pelo espectro do risco de recorrência e sua extensão a outros membros da família. Por essas razões, a avaliação genético-clínica e o aconselhamento genético são etapas primordiais do acompanhamento destes indivíduos.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Charrier JB, Bennaceur S, Couly G. Microsomes hémifaciales. Approche embryologique et clinique. Ann Chir Plast Esthét.2001;46:385-99.
2. Eduardo CA, Vanier SJ, Ana Didoni LS, Priscila ZF, Araken FC, Fabiana RY. Síndrome de Treacher Collins com atresia coanal: relato de caso e revisão de suas características. Braz J Otorhinolaryngol.2005;71(1):107-10.
3. Posnick JC, Ruiz RL. Treacher Collins syndrome: current evaluation, treatment and future directions. Cleft Palate Craniofac J.2000;37(5):434-64.
4. Mazetti MPV, Martins DM, Gomes PO, Brock RS, Kobata CT, Ferreira JS, et al. Distração óssea na disostose mandibulofacial: revisão da literatura. Rev Soc Bras Cir Craniomaxilofac. 2007;10(2): 41-50
5. Ellis PE, Dawson M, Dixon M.J. Mutating testing in Treacher Collins Syndrome. J Orthod.2002;29(4):293-8.
6. Tessier P. Introduction aux dysplasies oto-mandibulaires (D.O.M.). Ann Chir Plast Esthét.,2001;46:381-4.

¹ Doutorado, Professora Doutora titular da disciplina de Estomatologia da Universidade Estadual da Paraíba.

² Mestrado em Cirurgia e traumatologia bucomaxilofacial pela universidade de Paris. Professor Mestre coordenador do serviço de Cirurgia e traumatologia Buco-Maxilo Facial do instituto de pós-graduação e pesquisa de Campina Grande-PB.

³ Graduação em Odontologia, Cirurgião Dentista graduado pela Universidade Estadual da Paraíba.

⁴ Graduação em Odontologia, Cirurgião-Dentista graduada pela Universidade Estadual da Paraíba.

⁵ Acadêmico do Curso de Graduação em Odontologia da Universidade Estadual da Paraíba.

Universidade Estadual Da Paraíba.

Endereço para correspondência: Rua José Silvestre Soares 496 Jardim Tavares Campina Grande PB 58402056

E-mail: lulamaxillo@hotmail.com / dr.rudyardoliveira@gmail.com / 83-88381000/83-87506523.

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da BJORL em 19 de dezembro de 2009. cod. 6851

Artigo aceito em 20 de fevereiro de 2010.