# 16

# Fissuras Congênitas da Face e do Crânio

*Paulo de Tarso Lima*

# Capítulo 16

# Fissuras Congênitas da Face e do Crânio

*Paulo de Tarso Lima*

## *INCIDÊNCIA E ASPECTOS EMBRIOLÓGICOS*

As fissuras craniofaciais apresentam-se em inúmeros padrões e em vários graus de severidade. Apesar de inicialmente parecerem bizarras e confusas em suas descrições, a maioria das fissuras craniofaciais ocorrem dentro de uma previsível linha embrionária. Podem ser unilaterais ou bilaterais, sendo que fissuras de diferentes conformações podem estar presentes em lados opostos da mesma face de indivíduo acometido.

A exata incidência destas fissuras complexas da face e do crânio não é conhecida e sua estimativa varia consideravelmente; em comparação com as fissuras labiais sua incidência seria de 1,5 a 4,8 em 1000 recém nascidos para 1 em 700 crianças .

A evolução embriológica da região craniofacial é extremamente complexa. Durante um curto período de quatro semanas, uma enorme demanda é estabelecida na coordenação do crescimento, expansão e fusão das estruturas que compõem o esqueleto craniofacial. A quantidade exata de tecidos deve estar presente no exato momento em uma perfeita estruturação tridimensional. Qualquer erro neste intrincado mecanismo pode determinar conseqüências desastrosas. As alterações resultantes de falhas neste processo geralmente se localizam sobre as linhas de desenvolvimento embrionário. Algumas fissuras, entretanto, se localizam em áreas atípicas que não correspondem a estas linhas. Várias teorias foram propostas para explicar a formação das fissuras.

Para ser normal, o neonato deve superar os possíveis obstáculos determinados por um componente hereditário não favorável e uma ambiente intra-uterino por vezes hostil. Evidências acumuladas de estudos clínicos e experimentais suportam o conceito da interação de múltiplos fatores na determinação etiológica destas alterações .

Existem duas teorias clássicas que tentam explicar os eventos responsáveis pelas fissuras: a primeira proposta por Dusty e His, baseia-se na ausência dos processos faciais; enquanto a segunda proposta por Pohlman, Veaue Stark relacionam a malformação à penetração e migração mesodérmica no sítio das fusões. Os agentes etiológicos mais comumente apontados são: transmissão genética, aberrações cromossômicas, radiação, infecção materna e drogas (tretionina, fenitoina, etc.). Não podemos determinar com precisão o período embriológico em que ocorreu a deformidade. As anomalias decorrem da somatória do crescimento e do posicionamento de outras estruturas que podem estar normais ao nascimento.

## FISSURAS LABIOPALATINAS

As fissuras faciais podem ser unilaterais ou bilaterais. Os dois tipos de fissuras mais comuns são: a fissura labial, e a fissura palatina.

A fissura labial resulta da falha da fusão entre a proeminência maxilar e o processo inter-maxilar. A extensão e profundidade das fissuras labiais podem variar consideravelmente.

A fissura palatina é causada por um crescimento inadequado da lâmina palatina ou pela falha da fusão destas lâminas ao longo da linha mediana.

Entre os tipos de fissuras estudos indicam uma incidência de 25 % de fissuras de lábio isoladas, 50% de fissuras lábiopalatinas e 25 % de fissuras palatinas. Estes mesmos estudos mostram a preferência pelo lado esquerdo nas fissuras labiais, predominância pelo sexo masculino nas fissuras labiopalatinas e pelo sexo feminino nas fissuras isoladas do palato.

A hereditariedade é fator importante na origem das fissuras, principalmente nas labiopalatinas. É verificado que descendentes de pacientes portadores de fissuras palatinas têm uma maior probabilidade de serem também portadores de fissuras faciais (Figura 16.1).

**Figura 16.1:** Exemplo da incidência familiar de fiissuras labio-palatinas.

Várias são as classificações das fissuras do lábio e palato, basicamente estas classificações localizam as fissuras em relação à área anatômica envolvida, o palato mole e duro (limitando-se em relação ao forame incisivo) e a região alveolar.

As fissuras palatinas podem ser completas, incompletas e submucosas. As fissuras palatinas completas envolvem palatos mole e duro até o forame incisivo. As incompletas podem atingir parte do palato mole ou seu todo, e as submucosas são caracterizadas como uma deiscência da musculatura, sem a fenda mucosa. Observe exemplos das diversas conformações das fissuras palatinas.(Figuras 16.2, 16.3 e 61.4).

**Figura 16.2:** Fissura palatina envolvendo somente o palato mole.

**Figura 16.3:** É verificada a presença de uma fissura envolvendo o palato mole e duro até o limite do forme incisivo.

**Figura 16.4:** Fissura bilateral completa.

As fissuras labiais se apresentam sob as formas mais diversas : desde uma simples falha no vermelhão até fissuras completas, que envolvem o assoalho do nariz, podendo ser uni ou bilaterais. (Figuras 16.5, 16.6, 16.7 e16.8)

**Figura 16.5**

**Figura 16.7**

**Figura 16.8**

**Figuras 16.5, 16.6, 16.7 e 16.8:** Exemplos das possibilidades de expressão das fissuras labiais. As fissuras podem envolver apenas o vermelhão do lábio (fig. 16.5) ou se estender até o assoalho do nasal (fig. 16.6). Quando bilaterais podem também estar presentes em formas variadas, envolvendo apenas o lábio (fig. 16.7) ou prolongando-se em direção ao nariz e a maxila (fig. 16.8).

A grande maioria dos cirurgiões opera os pacientes portadores de fissuras labiais por volta dos três meses de idade. Nesta época, a criança já atingiu o peso mínimo adequado de 6 Kg, e a região labial apresenta estruturas anatômicas de dimensões adequadas para serem cirurgicamente mobilizadas. A correção primária de fissuras palatinas é geralmente realizada ao redor do primeiro ano de vida.

No tratamento dos pacientes portadores de fissuras labiopalatinas o aspecto de equipe que integra profissionais de diversos segmentos é imperativo. A integração entre a pediatra, a cirurgia plástica, a fonoaudiologia, a ortodontia, a otorrinolaringologia determina o real sucesso do tratamento.

Nas fissuras labiais utilizamos usualmente a técnica descrita pelo cirurgião plástico americano Millard que determina uma reconstrução estética e funcional bastante adequada (Figuras 16.9 e 16.10). Usualmente combinamos a reparação do lábio associado ao palato anterior. Pode-se eventualmente utilizar a técnica descrita por Spina (Figuras 16.11 e 16.12).

**Figura 16.9**

**Figura 16.10**

**Figura 16.9 e 16.10:** Pré e pós operatório de paciente submetido a correção de fissura labiopalatina.

**Figura 16.11**

**Figura 16.12**

**Figura 16.11 e 16.12:** Pré e pós operatório de correção de fissura labial através da técnica de Spina.

Na reconstrução do palato podemos utilizar técnicas que utilizem os tecidos de vizinhança para a correção da fissura existente (técnica de Furlow, 'pushback'). Outras cirurgias devem posteriormente serem realizadas como a correção das deformidades do nariz e do processo alveolar (Figuras 16.13 e 16.14).

**Figura 16.13**

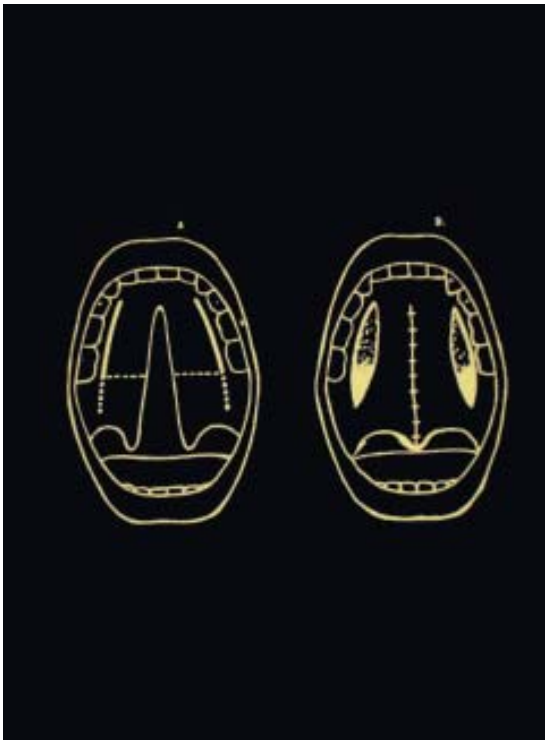

**Figura 16.14**

**Figuras 16.13 e 16.14:** Esquemas técnicos das possíveis técnicas de palatorrafia utilizadas.

Estas cirurgias estão associadas com uma incidência ocasional de complicações que podem ser corrigidas com pequenas correções posteriores, o fundamental é a observação do aspecto multi-profissional e o envolvimento dos diversos especialistas citados, de nada adianta uma correta correção técnica de uma fissura labiopalatina sem uma orientação fonoaudiológica eficaz que promova uma completa reintegração social desta criança (Figuras 16.15 e 16.16).

**Figura 16.15**

**Figura 16.16**

**Figuras 16.15 e 16.16:** Pré e pós operatório de criança submetida a correção de fissura labiopalatina.

## FISSURAS CRANIOFACIAIS COMPLEXAS

As fissuras craniofaciais são deformidades que acometem os indivíduos durante o desenvolvimento intra-uterino, determinando alterações nos processos de crescimento, expansão e fusão das estruturas que compõem o esqueleto craniofacial. A baixa incidência destas deformidades, associado a grande variação fenotípica dificultam a compreensão do fenômeno causador destas alterações. A origem etiopatogênica destas deformidades se assemelha à das fissuras labiopalatinas.

Estas alterações do desenvolvimento craniofacial foram classificadas por vários autores entre estes citaremos o cirurgião francês Paul Tessier, proposta em 1972 e do cirurgião holandês Van der Meulen , proposta em 1983.

A classificação de Tessier considera a fissura como base da malformação observada. As fissuras são classificadas de 0 a 14 em relação ao plano sagital da face (Figuras 16.17 e 16.18), seguindo eixos através do supercílio, pálpebras, nariz e lábio (Figuras 16.19 e 16.20). A fenda palpebral é tomada como ponto de referência: as fissuras localizadas acima do plano horizontal são denominadas cranianas e as localizadas abaixo de faciais.

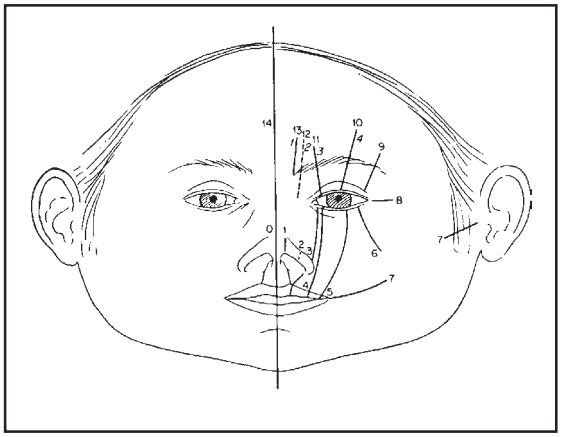

**Figura 16.17**

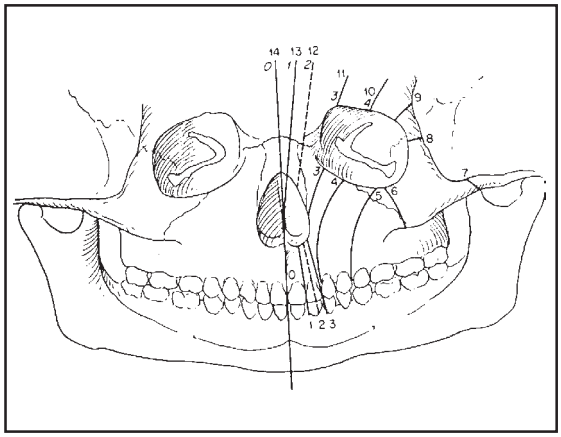

**Figura 16.18**

**Figuras 16.17 e 16.18:** Esquema da classificação das fissuras craniofaciais proposta por Tessier.

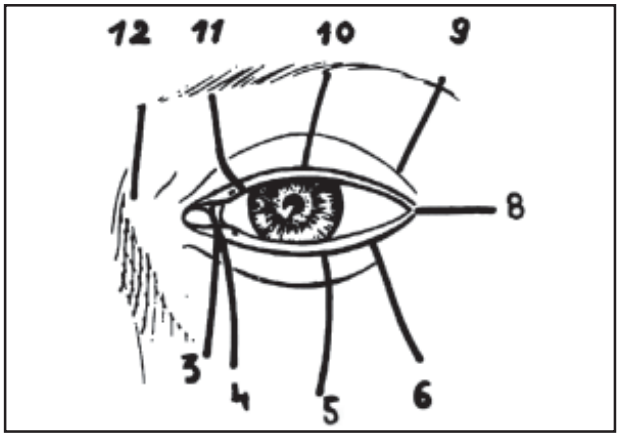


**Figura 16.19**

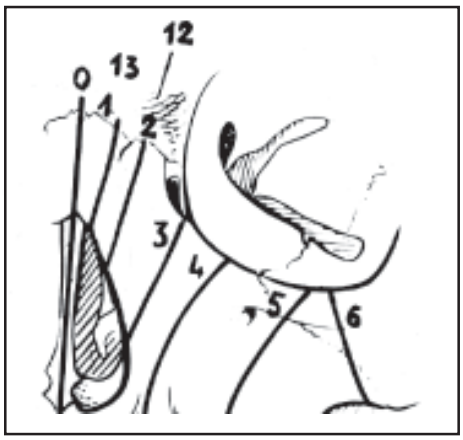


**Figura 16.20**

**Figuras 16.19 e 16.20:** A classificação de Tessier utiliza a região orbital como ponto de referência para a identificação das fissuras encontradas.

Van der Meulen e colaboradores propõem um sistema de classificação baseado no desenvolvimento embriológico, empregando o termo displasia ao invés de fissura porque acreditam que algumas anomalias não representam verdadeiras fissuras. As malformações que ocorrem antes da fusão dos processos faciais são denominadas de malformações de desenvolvimento, e as que ocorrem após este período de anomalias de diferenciação.

Dentro da sistematização proposta por Tessier inúmeras fissuras foram determinadas, entre elas as seguintes:

· **Fissura do tipo 0 - Displasia internasal.**

Deformidade da linha mediana, podendo envolver todo o lábio e o palato na linha mediana, com envolvimento ou não das estruturas faciais vizinhas (Figuras 16.21 e 16.22).

**Figura 16.21**

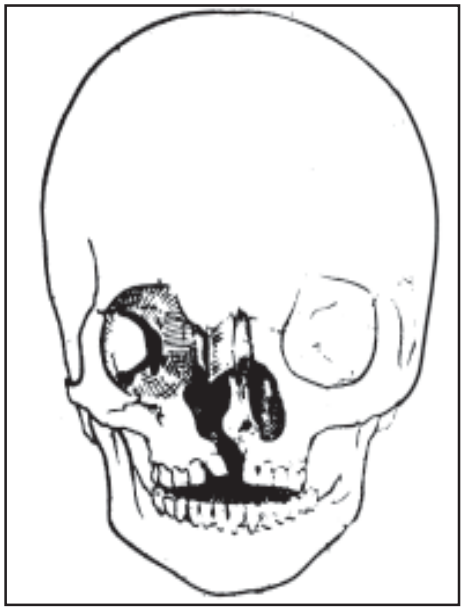

**Figura 16.22**

**Figuras 16.21 e 16.2:** Exemplo de fissura do tipo 2 e esquema do comprometimento ósseo envolvido na malformação.

· **Fissura do tipo 2 - Displasia internasal.**

É uma fissura rara e de difícil diferenciação das fissuras 1 e 3. As alterações envolvem o palato e o nariz, podendo determinar deformidades semelhantes a uma fissura labiopalatina. No lado acometido é observado o envolvimento do ligamento cantal medial , levando a uma distopia do canto interno, por vezes o sistema naso-lacrimal se encontra envolvido pela fissura (Figuras 16.23 e 16.24).

**Figura 16.23**

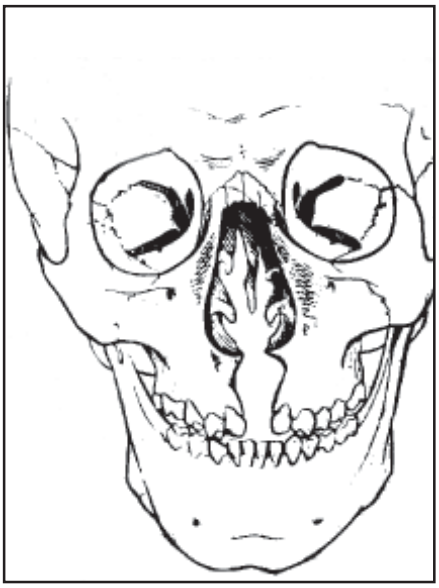

**Figura 16.24**

**Figuras 16.23 e 16.24:** Exemplo de fissura do tipo 0 e esquema do comprometimento ósseo envolvido na malformação.

· **Fissura do tipo 6 - Displasia maxilo zigomática.**

Esta fissura é considerada uma forma incompleta das síndromes de Treacher–Collins e Franceschetti Apresenta-se como uma hipoplasia do osso zigomático com a presença de uma fissura na sutura zigomático maxilar, associada a um coloboma da pálpebra inferior (Figuras 16.25 e 16.26).

**Figura 16.25**

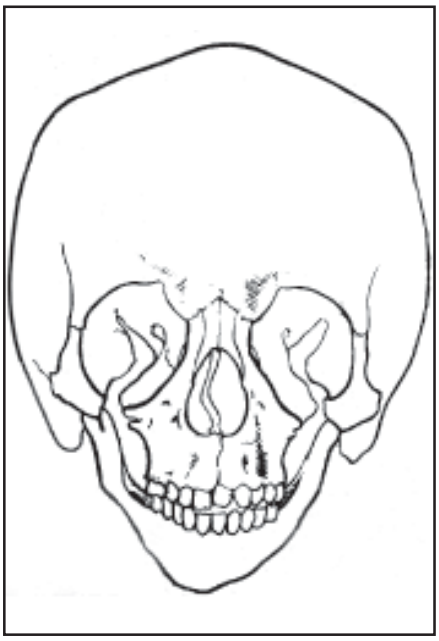

**Figura 16.26**

**Figuras 16.25 e 16.26:** Exemplo de fissura do tipo 6 e esquema do comprometimento ósseo envolvido na malformação.

· **Fissura do tipo 8 - Displasia Fronto zigomática.**

Também faz parte da sindrome de Treacher-Collins. Clinicamente, inicia-se na comissura da pálpebra e se estende em direção à região temporal. O segmento ósseo envolvido é a sutura fronto zigomática (Figuras 16.27 e 16.28).

**Figura 16.27**

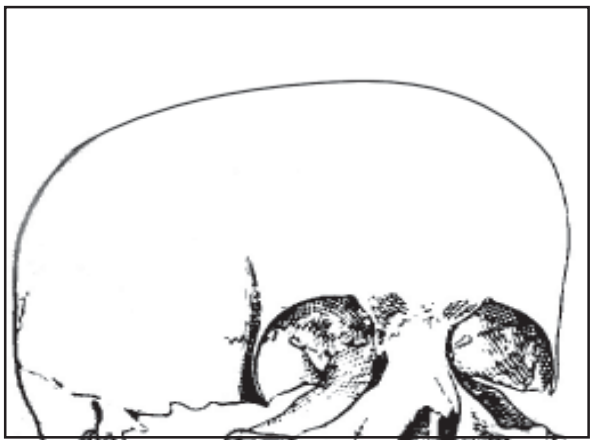

**Figura 16.28**

**Figuras 16.27 e 16.28:** Exemplo de fissura do tipo 8 e esquema do comprometimento ósseo envolvido na malformação.

**Fissura do tipo 14 – Displasia inter oftálmica.**

É considerada uma extensão da fissura do tipo 0. Se caracteriza por uma encefalocele fronto-nasal da linha média e um hipertelorismo orbital. Se observa uma deformação e deslocamento lateral dos ossos nasais, do processo frontal da maxila e das paredes mediais da órbita (Figuras 16.29 e 16.30).

**Figura 16.29**

**Figuras 16.29 e 16.30:** Exemplo de fissura do tipo 14 e esquema do comprometimento ósseo envolvido na malformação.

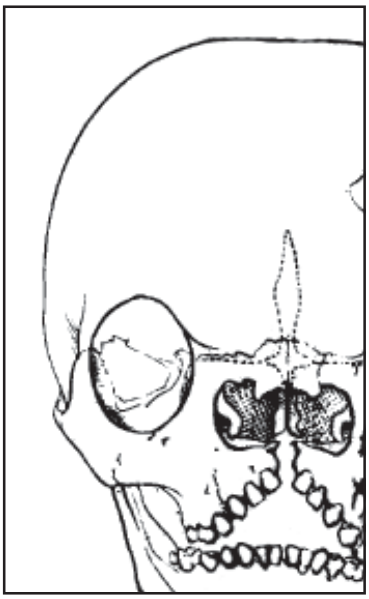

**Figura 16.30**

O tratamento destas malformações é único devido a suas diversidades, não podendo se estabelecer planos de correção metodizados. Entretanto, certos princípios podem ser delineados no planejamento de uma seqüência de execução de cirurgias e intervenções. (Figuras 16.31 e 16.32).

**Figuras 16.31**

**Figuras 16.32**

**Figuras 16.31 e 16.32:** Paciente portador de fissura do tipo 4. Pré e pós correção do segmento fronto nasal, utilizando-se de expansão gradual de pele e avanço e retalho frontal (cortesia do Prof. Fernando Ortiz-Monastério).

A idade de início do tratamento cirúrgico é determinada pela gravidade das malformações, que devem ser prontamente tratadas se envolverem funções vitais. Devido a amplitude das malformações encontradas o planejamento das cirurgias é proposto caso a caso, ressalta-se a necessidade de uma abordagem multi-profissional envolvendo procedimentos cirúrgicos, fisioterápicos, fonoaudiológicos e de apoio psicoterápico.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS


1. CARONNI, E. Craniofacial Surgery. Monduzi Ed., Firenze, 1981.
2. COHEN, M. M. Jr. Syndromology's message for craniofacial biology. J. Maxilofac. Surg. 7:89, 1979.
3. DREYER, T.M.; Trier, W.C. A comparision of palatoplasty techniques. Cleft Palate J. 21:4, 1984.
4. FARA, M. The importance of folding down muscles stumps in the operation of unilateral clefts of the lips. Acta Chir. Plast., 13:162,1971.
5. KAWAMOTO, H. The kaleidoscopic world of rare craniofacial cleft: order out chaos - Tessier classification . Clin. Plast. Surg. 3: 573-609, 1976.
6. MC CARTHY, J.G. Plastic Surgery, W. B. Saunders Co, Filadélfia, 1990.
7. MILLARD, R.D. Extensions of a rotation advancement principle for wide unilateral clefts lips. Plast. Reconstr. Surg., 42:536, 1968.
8. SPINA, V ; Lodovici, O. Conservative Technique por treatment of ubilateral cleft lip. Reconstruction of the midline tubercule of vermillion. Br. J. Plast. Surg. 13:100, 1960.
9. STAL, S. et al., Algorithms for treatment of cleft lip and palate. Clin. Plast. Surg., 25: 293, 1998.
10. TESSIER, P. Anatomical classification of facial, cranio-facial and latero-facial clefts. Jour. Maxillofac. Surg. 4: 69-72, 1983.
11. TESSIER, Pet al. Plastic Surgery of the orbits and the eyelids. Masson Ed., Paris, 1981.
12. VAN DER MEULEN, J.C., et al. A morphogenetic classification of craniofacial malformations . Plast. Reconst. Surg. 71:560, 1983.