

Tratamento ortodôntico-cirúrgico da Síndrome de Crouzon em paciente adulto: relato de caso clínico

Augusto Pary^{1,2,3}

Julio Pedra e Cal Neto^{4,5}

1) Hospital Federal do Andaraí, Setor de Cirurgia Bucomaxilofacial (Rio de Janeiro/RJ, Brasil).

2) Graduado em Odontologia, Universidade Federal do Rio de Janeiro (Rio de Janeiro/RJ, Brasil).

3) Residência em Cirurgia Bucomaxilofacial, Universidade Estadual do Rio de Janeiro, Hospital Universitário Pedro Ernesto (Rio de Janeiro/RJ, Brasil).

4) Professor Associado da disciplina de Ortodontia, Universidade Federal Fluminense, Instituto de Saúde de Nova Friburgo (Nova Friburgo/RJ, Brasil).

5) Doutor, Mestre e Especialista em Ortodontia, Universidade do Estado do Rio de Janeiro (Rio de Janeiro/RJ, Brasil).

Resumo: A Síndrome de Crouzon é considerada a craniofaciosinostose hereditária mais comum. A condição é caracterizada pelo fechamento precoce das suturas cranianas, resultando em anomalias que afetam o crânio e o terço médio de face. O tratamento, normalmente, necessita de diversas intervenções cirúrgicas, que se iniciam no primeiro ano de vida e terminam aos 17-18 anos de idade, momento do término do crescimento facial. No entanto, a expressão da condição é extremamente variável e, portanto, diversos indivíduos não apresentam manifestação severa

o suficiente para necessitar tratamento durante a infância. Em alguns casos, o diagnóstico nem mesmo é feito, e o paciente não recebe tratamento algum. Independentemente da severidade, a intervenção cirúrgica atualmente considerada como padrão para correção da hipoplasia de terço médio de face é a osteotomia Le Fort III. Porém, o padrão de osteotomia deve sofrer adaptações dependendo da manifestação clínica do paciente. Nesse artigo, será relatado o tratamento ortodôntico-cirúrgico de uma paciente adulta portadora de Síndrome de Crouzon que nunca havia

sido submetida a tratamento prévio. A osteotomia Le Fort III tradicional foi modificada para não incluir a região nasal e foi associada à osteotomia Le Fort I, para correção da hipoplasia de terço médio de face. Osteotomias mandibulares também foram necessárias para correção total da deformidade. As decisões relacionadas ao planejamento cirúrgico-ortodôntico serão discutidas, e a técnica cirúrgica da osteotomia Le Fort III modificada será descrita. **Palavras-chave:** Osteotomia Le Fort. Osteotomia. Osteotomia maxilar. Craniosinostoses. Disostose craniofacial.

Orthodontic-surgical treatment of Crouzon Syndrome in an adult patient: a case report

Abstract: The Crouzon Syndrome is considered the most common inherited craniofacial synostosis. The condition is characterized by early closure of craniofacial sutures, resulting in deformities affecting the skull and midface. Treatment usually needs several surgical interventions initiating in the first year of life and finishing at 17-18 years old, when the facial growth is completed. However, the expression of the condition is extremely variable and therefore, several patients does not have so

severe clinical manifestations to undergo surgery during infancy. Regardless of the severity, currently, the surgical intervention considered as the standard for midface hypoplasia correction is the Le Fort III osteotomy. However, the osteotomy design may need adaptations regarding the clinical presentation of the patient. In this article, an orthodontic-surgical treatment of an adult, treatment-naive patient carrying Crouzon Syndrome is reported. The traditional Le Fort III was modified to

not include the nasal region and it was combined to a Le Fort I osteotomy for the midfacial hypoplasia correction. Mandibular osteotomies were also performed to the total correction of the facial deformity. The decisions regarding the orthodontic-surgical planning will be discussed and the surgical technique of the modified Le Fort III osteotomy, described. **Keywords:** Craniofacial dysostosis. Osteotomy, Le Fort. Maxillary osteotomy. Osteotomy. Craniosynostoses.

Como citar: Pary A, Pedra e Cal Neto J. Tratamento ortodôntico-cirúrgico da Síndrome de Crouzon em paciente adulto: relato de caso clínico. Rev Clin Ortod Dental Press. 2018 Abr-Maio;17(2):43-54.

DOI: <https://doi.org/10.14436/1676-6849.17.2.043-054.art>

Enviado em: 19/07/2014 - **Revisado e aceito:** 28/06/2017

Endereço para correspondência: Augusto Pary

Av. das Américas, 500, bloco 22, sala 219, Barra da Tijuca, Rio de Janeiro/RJ
CEP: 22.640-100 - E-mail: augustopary@gmail.com

Os autores declaram não ter interesses associativos, comerciais, de propriedade ou financeiros que representem conflito de interesse nos produtos e companhias descritos nesse artigo. O(s) paciente(s) que aparece(m) no presente artigo autorizou(aram) previamente a publicação de suas fotografias faciais e intrabucais, e/ou radiografias.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Crouzon é caracterizada por ser uma doença hereditária normalmente herdada por um traço autossômico dominante, embora um número significativo dos casos seja o resultado de mutação genética. É considerada a craniofaciosinostose hereditária mais comum, com uma prevalência de 1:25.000 dos nascimentos. Devido ao fechamento prematuro de diversas suturas cranianas e faciais, a doença normalmente cursa com anomalias que afetam o crânio e terço médio da face¹⁻³.

Na calota craniana, a sutura mais envolvida é a coronal, caracterizando a braquicefalia. Quando essa sutura é acometida, o crânio normalmente se torna curto no sentido sagital e, compensatoriamente, pode ocorrer um crescimento excessivo em altura e transversalmente. Diversas outras suturas também podem ser acometidas em casos severos. Em situações extremas, alguns pacientes apresentam envolvimento de múltiplas suturas do crânio, resultando na deformidade conhecida como crânio em folha de trevo, devido à sua conformação característica^{1,2}.

A hipoplasia de terço médio da face é o resultado do acometimento de diversas suturas faciais. As órbitas hipodesenvolvidas se tornam rasas e, conseqüentemente, os globos oculares se projetam, dando uma aparência de proptose ocular bastante característica¹⁻⁵.

O complexo zigomático-nasomaxilar também se encontra hipoplásico, resultando em uma deformidade de Classe III esquelética. Nesses pacientes, é comum a má oclusão dentária de Classe III. Devido à sinostose da sutura palatina mediana, muitos pacientes também podem apresentar deficiência transversa da maxila⁴.

Na maioria dos casos de Síndrome de Crouzon, a princípio, não existe retardo mental. No entanto, a expansão da calota craniana pode ser menor do que a expansão do cérebro nos primeiros anos de

vida, podendo resultar em aumento da pressão intracraniana e conseqüente dano cerebral¹⁻³.

Uma vez que o cérebro dobra de tamanho do primeiro para o segundo ano de vida, o protocolo mais aceito atualmente envolve o avanço fronto-orbitário como primeiro procedimento cirúrgico, que é realizado ainda durante o primeiro ano de vida. Essa intervenção precoce tem como finalidade expandir a calota craniana e prevenir a hipertensão intracraniana. Após o avanço fronto-orbitário, o terço médio da face é avançado por meio da osteotomia Le Fort III. Porém, o avanço do terço médio normalmente é adiado até que prejuízos funcionais importantes se desenvolvam, tais como síndrome da apneia obstrutiva do sono ou lesões oculares, como ulceração de córnea ou luxação do globo ocular. Preferencialmente, é realizado após os 6 anos de idade, uma vez que, após essa idade, pouco crescimento orbitário é esperado. Cabe ressaltar que o avanço Le Fort III normalmente é realizado com o objetivo de tratar a proptose ocular^{2,3}.

A oclusão dentária geralmente não é levada em consideração nesse momento. O avanço facial pode ser realizado imediatamente no ato cirúrgico e a osteotomia é fixada por meio de placas e parafusos, ou o segmento osteotomizado é gradualmente avançado, por meio de distratores osteogênicos internos ou externos.

Após o avanço Le Fort III, diversos pacientes ainda desenvolvem má oclusão de Classe III com o crescimento facial subsequente e, portanto, é necessário um novo avanço maxilar via Le Fort I, após finalizado o crescimento facial^{2,4}.

No entanto, o protocolo de tratamento da deformidade deve ser adequado a cada caso, uma vez que a expressão da doença é variável. Em casos graves, o protocolo é modificado e pode ser necessário repetir os procedimentos cirúrgicos em diferentes etapas³. Por outro lado, em casos leves, os pacientes podem não ser diagnosticados

durante a infância. Desses, alguns procuram tratamento apenas na fase adulta, por não apresentarem nenhum comprometimento funcional importante. Porém, a face pode apresentar prejuízo estético. A hipoplasia dos zigomas, da região nasal, e da maxila pode apresentar graus diferenciados de severidade⁵.

O desenho das osteotomias do terço médio da face deve ser adaptado para cada paciente, uma vez que existe grande variação individual na deformidade³.

Nesse artigo, será relatado o tratamento de uma paciente adulta, portadora de Síndrome de Crouzon, sem comprometimento craniano importante, porém com grave prejuízo estético da face e má oclusão dentária. O planejamento envolveu tratamento cirúrgico em duas etapas: na primeira, a atresia maxilar foi tratada por meio de disjunção cirurgicamente assistida da maxila; em um segundo tempo, a hipoplasia das regiões zigomático-orbitária, nasal e maxilar foi tratada de forma individualizada, por meio de osteotomia Le Fort III modificada, Le Fort I e rinosseptoplastia. Também foram realizadas osteotomias nos ramos mandibulares e mentoplastia óssea.

Serão discutidas questões pertinentes relacionadas às decisões de planejamento cirúrgico, tais como tratamento em duas etapas cirúrgicas, as peculiaridades do tratamento no paciente adulto, as decisões dos movimentos cirúrgicos, cirurgia de modelos e a necessidade de se operar, também, a mandíbula, em uma síndrome que, supostamente, apresenta apenas deformidade de terço médio de face.

RELATO DE CASO

1) Diagnóstico

Paciente de 23 anos de idade procurou tratamento ortodôntico-cirúrgico da deformidade dento-facial. Ela já tinha sido diagnosticada na infância como portadora de Síndrome de Crouzon, mas

não havia sido submetida a tratamento algum. Não apresentava nenhum comprometimento neurológico; apresentava queixas gerais relacionadas à má oclusão dentária, respiratória e estética facial.

O exame clínico facial revelou proptose ocular moderada associada à hipoplasia de terço médio de face, relação invertida de lábios, excesso vertical de mento e plano mandibular excessivamente inclinado. O exame nasal revelou rinodesvio para a esquerda, desvio septal, retração de columela, dorso nasal adunco e má definição de ponta nasal.

O exame intrabucal e de modelos revelou má oclusão de Classe III com *overjet* de -7mm, ausência do dente #46, mordida aberta anterior, desvio de linha média dentária superior de 4mm para a esquerda, e discrepância transversa de 8mm, evidenciada pela mordida cruzada posterior, associada a apinhamento dentário na arcada superior. Radiograficamente, foi observada a presença do dente #23 incluso (Fig. 1).

2) Plano de tratamento

Foi indicado tratamento em duas etapas: expansão rápida da maxila assistida cirurgicamente (ERMAC), para correção da atresia maxilar, como primeiro procedimento; seguido da cirurgia ortognática, para reposicionamento das bases ósseas, bem como para correção final da oclusão e da estética facial.

A ERMAC foi realizada de forma tradicional, como primeira etapa do tratamento (Fig. 2). Após expansão maxilar de 13mm com um disjuntor tipo Hyrax, foi realizado o preparo ortodôntico para alinhamento, nivelamento e descompensações dentárias. Optou-se pela exodontia do elemento #23, que estava incluso, assim como do #14, para retração da bateria labial e correção das inclinações dentárias. A proposta inicial da realização de um implante osseointegrável na região do #46 foi rejeitada; assim, optou-se pelo fechamento ortodôntico do espaço edêntulo (Fig. 3).



Figura 1: Apresentação inicial da paciente. Notar a hipoplasia de terço médio de face, resultando em deficiência de projeção zigomática e proptose ocular. A oclusão era do tipo Classe III, associada à atresia maxilar.

46



Figura 2: Oclusão após a realização da expansão cirurgicamente assistida da maxila.



Figura 3: Apresentação da paciente após preparo ortodôntico para cirurgia ortognática.

Após 19 meses, o preparo ortodôntico foi finalizado, sendo o planejamento da cirurgia ortognática baseado no exame clínico facial e no traçado cefalométrico (Fig. 4). Os procedimentos planejados estão listados abaixo, na sequência cirúrgica:

- » Osteotomia sagital dos ramos mandibulares para rotação anti-horária e avanço.
- » Mentoplastia óssea para redução vertical de 5mm e avanço de 8mm.
- » Osteotomia Le Fort III modificada - avanço de 10mm.
- » Osteotomia Le Fort I - avanço de 15mm e lateralização de 3mm para a direita.
- » Rinosseptoplastia para correção de dorso nasal, rinodesvio, definição de ponta nasal e correção de columela retraída.

Para montagem do modelo superior no articulador semiajustável, foi utilizada a técnica proposta por Ellis et al.⁶ Dois modelos superiores foram montados no articulador. Não foi realizado registro interoclusal e, portanto, o modelo inferior não foi montado na posição original.

A posição tridimensional de um dos modelos foi medida utilizando-se a plataforma de Erickson e o outro modelo foi operado. A maxila foi avançada

15mm e lateralizada 3mm para a direita na região de incisivos, de acordo com o planejamento proposto para osteotomia Le Fort I. O modelo inferior foi colocado na oclusão final com o modelo superior operado e foi montado já na posição final.

Para confecção do primeiro guia intermediário, o modelo superior não operado foi colocado no articulador relacionando-se com o modelo inferior na posição final, simulando a mandíbula operada, com a maxila ainda não operada.

Após isso, o modelo superior foi desmontado e reposicionado na plataforma de Erickson, mas agora com um avanço de 10mm, simulando o avanço planejado da osteotomia Le Fort III modificada. Um novo guia cirúrgico intermediário foi confeccionado, relacionando o modelo inferior com o modelo superior operado. Essa posição simulou a mandíbula operada e já fixada com o avanço desejado da osteotomia Le Fort III.

Com isso, dois guias intermediários foram fabricados: o primeiro, da mandíbula operada com a maxila ainda não operada; e o segundo, da maxila operada pela técnica Le Fort III e avançada 10mm, com a mandíbula também operada e fixada.

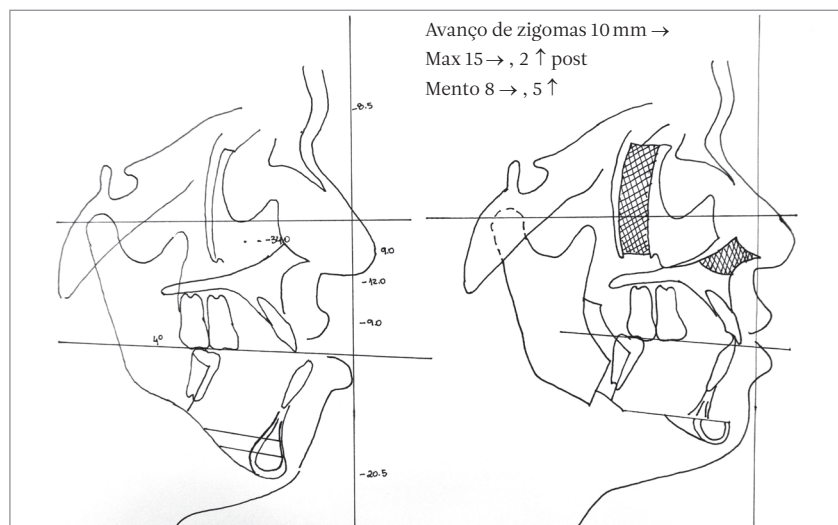


Figura 4: Traçado preditivo, simulando o avanço de terço médio de face, por meio das osteotomias Le Fort III modificada e Le fort I, e osteotomias mandibulares para correção da deformidade mandibular associada.

3) Progresso do tratamento

A cirurgia se iniciou com a intubação submentoniana. Após fixação do tubo endotraqueal, o cabelo foi preparado para a incisão coronal sem tricotomia. Em seguida, foi realizada a osteotomia sagital bilateral dos ramos mandibulares. A mandíbula foi reposicionada utilizando-se o primeiro guia intermediário. Duas placas do sistema 2.0 foram utilizadas em cada lado, para fixação mandibular.

Em seguida, foi realizada a mentoplastia óssea para redução vertical de 6mm e avanço de 8mm, seguindo a técnica tradicional. Em seguida, as incisões foram suturadas, para prevenir perda sanguínea durante a cirurgia do terço médio da face.

Então, foram realizadas as incisões coronal e circum-vestibular superior, para exposição de todo terço médio da face. Com o globo ocular protegido por afastadores, a osteotomia da parede lateral se iniciou alguns milímetros acima da sutura frontozigomática e descendeu verticalmente pelo corpo do zigoma até a crista zigomático-maxilar. Em seguida, o assoalho da órbita também foi osteotomizado 5mm posterior ao rebordo orbitário inferior. A porção lateral ao canal infraorbitário foi osteotomizada com a serra recíprocante, enquanto a região medial ao canal foi realizada com cinzel reto.

Por acesso intrabucal, foi realizada osteotomia horizontal da região posterior de maxila, desde o processo pterigoide até a crista zigomático-maxilar, unindo-se com a osteotomia realizada pelo acesso coronal. Também foi realizada osteotomia vertical, que se iniciou na região mais inferior da abertura piriforme, para se unir à osteotomia do assoalho orbitário na sua região mais medial. Para finalizar, foi realizada a disjunção pterigomaxilar e a osteotomia da parede lateral da cavidade nasal, com o uso de cinzeis.

O segmento da osteotomia Le Fort III foi mobilizado utilizando-se o fórceps de Rowe e reposicionado com o segundo guia intermediário, avançando 10mm. Os espaços criados foram preenchidos com enxerto autógeno, removido do mento durante a redução vertical, e com blocos de hidroxiapatita. Com o bloqueio maxilomandibular, o segmento foi fixado em cada lado, usando duas placas retas 2.0 na região zigomática e uma placa 1.5 orbitária na sutura frontozigomática.

Em seguida, a osteotomia Le Fort I foi completada, mobilizada e avançada mais 5mm, totalizando um avanço de 15mm. O bloqueio maxilomandibular foi, novamente, realizado, e a maxila foi fixada com quatro placas 2.0 em "L", na sua posição final (Fig. 5).

As feridas intrabucais foram fechadas com fio vicryl 3-0 e a incisão coronal foi fechada com fio prolene 3-0. Um dreno de sucção ativo (Hemovac) foi instalado.

Para finalizar, foi realizada rinosseptoplastia por acesso nasal externo, seguindo técnicas tradicionais, para definição de ponta do nariz, regularização e aumento de dorso nasal, correção de rinodesvio e correção de columela retraída.

4) Resultado do tratamento

Com 2 dias pós-operatórios, a paciente teve o dreno removido e alta hospitalar. O procedimento evoluiu sem complicações pós-operatórias. Foi mantido o uso de elásticos intermaxilares para intercuspidação durante 2 meses e encaminhada para finalização ortodôntica (Fig. 6).

A paciente removeu o aparelho após 11 meses. Atualmente, encontra-se em 4 anos de acompanhamento pós-operatório, apresentando boa estabilidade oclusal e esquelética (Fig. 7).



Figura 5: Osteotomias em terço médio de face. **A)** Paciente preparada para cirurgia. Notar intubação submentoniana e cabelo preparado para incisão coronal. Não foi realizado tricotomia. **B, C)** Avanço de 10mm por meio da osteotomia Le Fort III modificada, fixada por meio de duas placas 2.0 em zígomias e uma placa 1.5 em região frontozigomática em cada lado. Para preenchimento dos espaços, foram utilizados enxertos autógenos removidos do mento, associados a hidroxiapatita em bloco. **D, E)** Avanço total de 15mm ao nível da osteotomia Le Fort I, que foi fixada com quatro placas 2.0 em “L”.

50

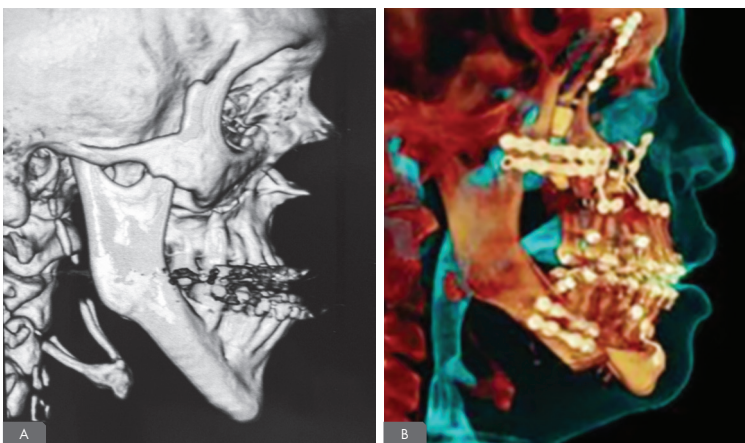


Figura 6: **A)** Tomografia computadorizada pré-operatória. **B)** Tomografia computadorizada pós-operatória imediata.



Figura 7: Paciente 4 anos após cirurgia ortognática e 3 anos após finalização ortodôntica.

DISCUSSÃO

A osteotomia Le Fort III é descrita na literatura como a técnica mais comum para correção da hipoplasia de terço médio na Síndrome de Crouzon. Na osteotomia Le Fort III, normalmente a maxila é avançada juntamente com os zigomas e o nariz. Porém, frequentemente, variações na apresentação clínica exigem adaptações nos desenhos das osteotomias^{2,7}. A maior variação está relacionada à realização da osteotomia Le Fort III subcraniana, onde a base de crânio e a calota craniana não são envolvidas, e a osteotomia Le Fort III intracraniana, que é realizada na fossa anterior do crânio, incluindo, portanto, o arco supraciliar do osso frontal^{2,8}. A osteotomia em monobloco é caracterizada pelo avanço frontal associado à osteotomia Le Fort III intracraniana⁹.

Quando não é desejado o avanço do nariz, a osteotomia Le Fort III também pode ser modificada para que não contemple a região nasal⁸. O avanço nasal excessivo na osteotomia Le Fort II ou III pode resultar em perda de contorno da região frontonasal¹⁰. No caso relatado, a osteotomia Le Fort III subcraniana foi modificada para que o nariz não fosse incluído. Dois foram os motivos para essa modificação. Primeiramente, o ângulo nasofrontal não era profundo o suficiente e nem o dorso era selado para permitir um avanço proporcional ao avanço dos zigomas sem criar uma deformidade estética. O avanço nasal resultaria em apagamento do ângulo nasofrontal e um dorso nasal excessivamente projetado em relação à frente. Além disso, outros problemas estéticos, tais como rinodesvio, má definição de ponta e columela retraída estavam presentes na paciente. Esses problemas não seriam abordados com a osteotomia Le Fort III. A rinosseptoplastia, por outro lado, pareceu ser uma melhor alternativa para corrigir todos esses problemas estéticos e projetar levemente o dorso nasal.

A osteotomia Le Fort III pode ser avançada em toda sua magnitude no momento da cirurgia e ser fixada por meio de placas e parafusos, ou pode ser avançada gradualmente, por meio de distração osteogênica. A distração osteogênica tem a vantagem de oferecer maior estabilidade, permitir um movimento de maior magnitude e evitar a necessidade de enxertia óssea nas áreas de espaços. No entanto, como desvantagem, apresenta maior dificuldade na direção do movimento ósseo, necessita de uma segunda cirurgia para remoção do distrator e resulta em transtornos psicológicos e sociais importantes, associados ao período em que o distrator se encontra instalado, especialmente no caso do distrator externo. Além disso, caso outras osteotomias tenham sido planejadas, é necessário um outro tempo cirúrgico para realizá-las^{11,12}. Embora considerada uma boa opção para o paciente pediátrico, acreditamos que o uso de aparelhos de distração osteogênica não tem boa aceitação no paciente adulto, devido à aparência facial associada ao capacete externo ou às hastes de ativação dos distratores internos. Além disso, devido ao movimento gradual da osteotomia Le Fort III, outras osteotomias não são possíveis de ser realizadas simultaneamente, caracterizando a necessidade de mais um tempo cirúrgico e possível desmotivação do paciente com o tratamento ou com a resolução completa do problema facial. Por esses motivos, no caso relatado, optou-se pela osteotomia Le Fort III convencional.

O planejamento da magnitude do avanço da osteotomia Le Fort III normalmente é realizado levando-se em consideração o avanço necessário das paredes orbitárias para corrigir a proptose ocular. Infelizmente, o cálculo exato desse avanço não é possível. Posnick³ relata que é comum que se desenvolva enoftalmia, devido ao avanço excessivo do terço médio de face. No caso relatado, a proptose ocular não foi completamente

resolvida, provavelmente devido a um avanço insuficiente da osteotomia Le Fort III.

Avanços de 8 a 12mm podem ser obtidos de forma segura por meio da osteotomia Le Fort III; porém, recomenda-se que avanços maiores do que essa magnitude são melhor obtidos por meio de distração osteogênica¹¹. O avanço realizado foi de 10mm. Nos guiamos pelo traçado cefalométrico de tecidos moles descrito por Arnett et al.¹³, que demonstrava que, com esse avanço, a projeção zigomática ficaria harmoniosa em relação à frente. Provavelmente, a frente da paciente se encontrava levemente retruída e, por isso, a proptose não foi completamente solucionada, mesmo com uma boa harmonia entre projeção frontal e zigomática.

Um novo tempo cirúrgico para camuflagem da proptose ocular por meio de descompressão orbitária, semelhante à realizada em exoftalmia por hipertireoidismo, foi indicado. O procedimento seria realizado, também, simultaneamente à blefaroplastia, com o objetivo de corrigir a assimetria óculo-palpebral residual. A paciente recusou o procedimento.

Embora o resultado estético facial tenha sido satisfatório, os lábios e mento ficaram levemente projetados em relação à base nasal, simulando uma biprotrusão maxilar. Levando-se em consideração que o contorno mandibular e a região submentoniana se encontram adequados, acreditamos que essa característica talvez tenha sido resultado de dois possíveis problemas: 1) ressecção exagerada da espinha nasal anterior e borda inferior da abertura piriforme, que resultou em retração da base nasal; ou 2) o complexo fronto-zigomático-nasal permaneceu levemente retruído em relação às demais estruturas craniofaciais, incluindo a região maxilomandibular a nível alveolar.

A deficiência transversa da maxila é uma característica comum na síndrome de Crouzon⁴.

Quando não corrigida durante a infância, pode ser reparada apenas cirurgicamente por meio de expansão rápida da maxila assistida cirurgicamente (ERMAC) ou por meio de segmentação maxilar. Quando uma osteotomia Le Fort I está sendo planejada para correção de uma deformidade vertical ou anteroposterior, a nossa preferência é pela segmentação maxilar, uma vez que evita a necessidade de dois tempos cirúrgicos. No caso relatado, no entanto, optamos por corrigir a atresia maxilar por meio da ERMAC previamente à cirurgia ortognática¹⁴. Essa decisão foi fundamentada no fato de que a cirurgia ortognática já apresentaria grande morbidade, devido à necessidade de múltiplas osteotomias faciais e que, dessa forma, a disjunção maxilar prévia simplificaria o segundo procedimento.

A síndrome de Crouzon é um distúrbio que afeta, primariamente, o crânio e o terço médio da face. A mandíbula, teoricamente, não apresenta alteração de crescimento. No entanto, diversos relatos demonstram a necessidade de intervenções mandibulares para correção completa da deformidade⁴. No caso relatado, a cirurgia mandibular foi indicada para correção da inclinação do plano oclusal, avanço mandibular, correção de excesso vertical de mento e hipomentonismo. Acreditamos que diversas síndromes e malformações congênitas que supostamente resultam em alterações no desenvolvimento maxilar afetam, também, secundariamente, o crescimento mandibular, e que osteotomias mandibulares frequentemente são necessárias para esses pacientes.

Embora a cirurgia ortognática tenha envolvido diversos procedimentos e apresentado morbidade aumentada, devido a um tempo longo de cirurgia (10h), não foi necessária transfusão sanguínea e a paciente evoluiu sem intercorrências no período pós-operatório. Embora aumente a morbidade cirúrgica, a realização de diversos procedimentos simultaneamente apresenta a grande vantagem de

resultar em apenas um período de internação e recuperação pós-operatória. Vários pacientes não se apresentam motivados a realizar diversas etapas cirúrgicas para corrigir problemas faciais e, muitas vezes, abandonam o tratamento antes de se obter o resultado ideal. No caso relatado, a realização da rinosseptoplastia como último procedimento foi condicionada a ser realizada apenas se não houvesse qualquer intercorrência e caso o paciente estivesse hemodinamicamente estável.

CONCLUSÃO

A Síndrome de Crouzon apresenta expressão variável e, dessa forma, em casos leves, os pacientes podem chegar à fase adulta sem nenhum

tratamento prévio. A variedade na manifestação da deformidade exige que o tratamento seja individualizado e o desenho das osteotomias deve ser modificado, dependendo da exigência do caso. A osteotomia Le Fort III modificada, na qual a região nasal não é envolvida, pode ser uma excelente alternativa em casos em que o dorso nasal já apresenta projeção adequada. Quando a região nasal não é envolvida na osteotomia, uma rinosseptoplastia pode ser realizada para corrigir outras deformidades estéticas nasais. A Síndrome de Crouzon também pode estar acompanhada de deformidade mandibular e, assim, osteotomias mandibulares podem ser necessárias para melhor resolução estética.

Referências:

1. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Defeitos do desenvolvimento da região maxilofacial e oral. In: Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Patologia oral e maxilofacial*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2004. p. 144-420
2. Posnick JC, Ruiz RL, Tiwana PS. Craniofacial dysostosis syndromes: stages of reconstruction. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2004 Nov;16(4):475-91.
3. Posnick JC. Crouzon Syndrome: evaluation and staging of reconstruction. In: Posnick JC. *Craniofacial and maxillofacial surgery in children and young adults*. Philadelphia: W.B. Saunders; 2000. cap. 14, p. 271-307.
4. Nurko C, Quinones R. Dental and orthodontic management of patients with Apert and Crouzon syndromes. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2004 Nov;16(4):541-53.
5. Satoh K, Mitsukawa N, Hosaka Y. Dual midfacial distraction osteogenesis: Le Fort III Minus I and Le Fort I for Syndromic Craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg*. 2003 Mar;111(3):1019-28.
6. Ellis E 3rd, Tharanon W, Gambrell K. Accuracy of face-bow transfer: effect on surgical prediction and postsurgical result. *J Oral Maxillofac Surg*. 1992 June;50(6):562-7.
7. Tessier P. The definitive plastic surgical treatment of the severe facial deformities of craniofacial dysostosis: Crouzon's and Apert's diseases. *Plast Reconstr Surg*. 1971 Nov;48(5):419-42.
8. Tiwana PS, Turvey TA. Subcranial procedures in craniofacial surgery: the Le Fort III osteotomy. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2004 Nov;16(4):493-501.
9. Bradley JP, Gabbay JS, Taub PJ, Heller JB, O'Hara CM, Benhaim P, et al. Monobloc advancement by distraction osteogenesis decreases morbidity and relapse. *Plast Reconstr Surg*. 2006 Dec;118(7):1585-97.
10. Draf W, Bockmühl U, Hoffmann B. Nasal correction in maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome): a long term follow-up. *Br J Plast Surg*. 2003 Apr;56(3):199-204.
11. Saltaji H, Altalibi M, Major MP, Al-Nuaimi MH, Tabbaa S, Major PW, et al. Le Fort III distraction osteogenesis versus conventional Le Fort III osteotomy in correction of syndromic midfacial hypoplasia: a systematic review. *J Oral Maxillofac Surg*. 2014 May;72(5):959-72.
12. Fearon JA. The Le Fort III osteotomy: to distract or not to distract? *Plast Reconstr Surg*. 2001 Apr 15;107(5):1091-103; discussion 1104-6.
13. Arnett GW, Jelic JS, Kim J, Cummings DR, Beress A, Worley CM Jr, et al. Soft tissue cephalometric analysis: Diagnosis and treatment planning of dentofacial deformity. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*. 1999 Sept;116(3):239-53.
14. Tavares CA, Scheffer M. Surgically Assisted Rapid Palatal Expansion (SARPE) prior to combined Le Fort I and sagittal osteotomies: a case report. *Int J Adult Orthodon Orthognath Surg*. 2001 Fall;16(3):200-6.