

DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA NAS MALFORMAÇÕES CRANIOFACIAIS

Cristiano Tonello
Adriano Porto Peixoto
Maurício Mitsuro Yoshida
Michele Madeira Brandão
Melissa Zattoni Antonelli
Nivaldo Alonso

INTRODUÇÃO

A distração osteogênica caracteriza-se como um **processo dinâmico** que consiste no alongamento do esqueleto da face e de partes moles adjacentes. Esse alongamento é obtido por meio de **tração gradual** aplicada em duas superfícies ósseas osteotomizadas, mediante um dispositivo mecânico denominado distrator (Figura 1).

Uma sequência de alterações adaptativas, a exemplo do que ocorre com o tecido ósseo, acontece também nas partes moles. O alongamento gradual dessas estruturas é responsável pela minimização do potencial de recidiva representado pela resistência das partes moles nos grandes deslocamentos ósseos.¹⁻⁴

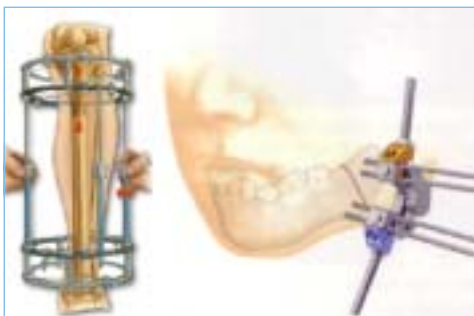


Figura 1 – Distrator mandibular e de osso longo da perna. Princípios semelhantes aplicados para o alongamento ósseo.

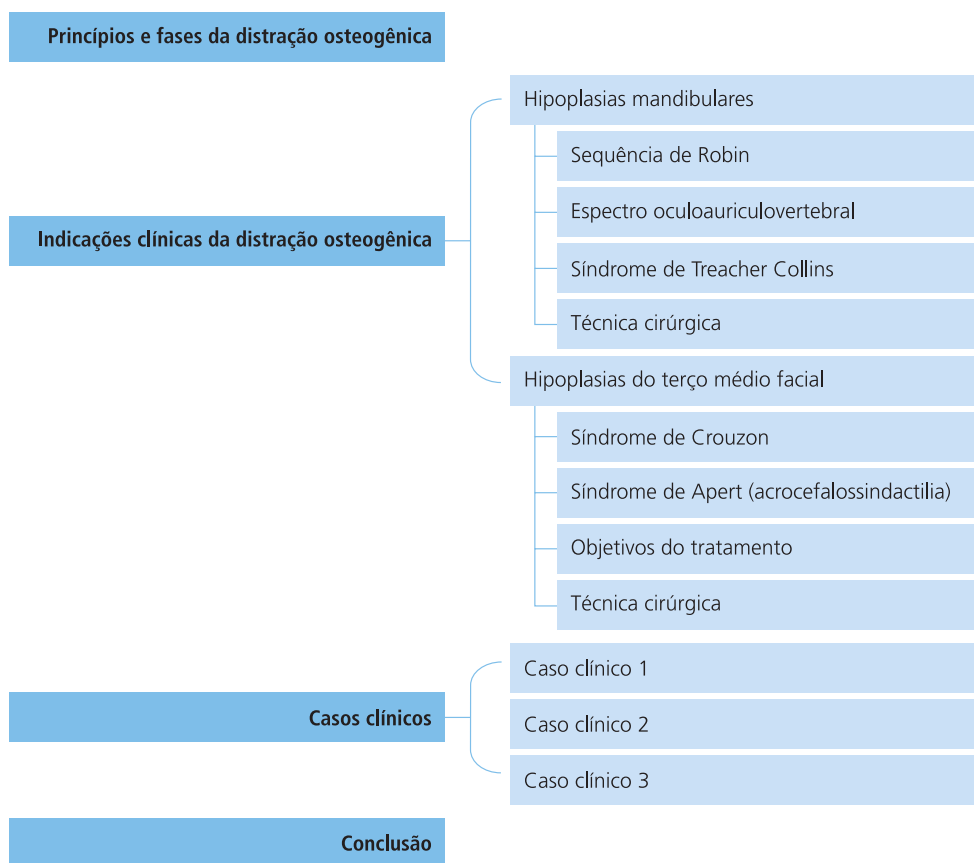
Fonte: Adaptada de Hong (2011).⁵

OBJETIVOS

Após a leitura deste artigo, o leitor poderá:

- entender sobre o processo de distração osteogênica;
- identificar as vantagens e as desvantagens do procedimento da distração;
- definir em quais situações clínicas o procedimento está indicado.

ESQUEMA CONCEITUAL



PRINCÍPIOS E FASES DA DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA

Em 1951, o ortopedista russo Gavriil Ilizarov iniciou uma série de estudos experimentais e clínicos, estabelecendo os **princípios do método de alongamento ósseo**.^{2,3} Sua importante contribuição residiu no entendimento dos eventos biológicos envolvidos no processo de alongamento ósseo.



A distração osteogênica, assim denominada por Ilizarov, baseia-se no fato de que a tração gradual e mantida, aplicada a um tecido vivo, cria uma tensão que estimula a regeneração e o crescimento tecidual ao ativar as funções proliferativas e biossintéticas celulares.

O sucesso obtido em corrigir diversos tipos de deformidades esqueléticas por meio do alongamento dos ossos endocondrais das extremidades conduziu à ampla aceitação do método, de forma que os princípios idealizados por Ilizarov passaram a ser utilizados também no **segmento craniofacial**.

As primeiras aplicações de distração osteogênica em humanos foram conduzidas por McCarthy e colaboradores,⁶ em 1992, que descreveram o alongamento de mandíbulas hipoplásicas, e por Cohen e colaboradores,⁷ que descreveram, em 1995, o primeiro relato da utilização da distração osteogênica para a correção de deformidades do terço médio da face.

Didaticamente, a distração osteogênica pode ser dividida em quatro estágios:

- formação do coágulo;
- formação de calo fibroso (alongamento feito no calo fibroso);
- calcificação óssea;
- osso neoformado remodelado.

INDICAÇÕES CLÍNICAS DA DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA

Diferentes condições patológicas, na sua maioria **sindrômicas**, cursam com deformidades craniofaciais que os métodos convencionais de tratamento não são capazes de corrigir funcionalmente e esteticamente.

A aplicação clínica da distração osteogênica baseia-se essencialmente na correção das grandes hipoplasias dos segmentos faciais, especialmente as hipoplasias mandibulares e as do terço médio da face.⁸

HIPOPLASIAS MANDIBULARES

As alterações do crescimento mandibular ocorrem em três situações principais:

- sequência de Robin;
- espectro oculoauriculovertebral (EOAV);
- síndrome de Treacher Collins.

Tais alterações podem acometer a mandíbula uni ou bilateralmente. O acometimento de outras estruturas anatômicas, como a maxila, o zigoma, os músculos da mastigação e os tecidos moles adjacentes, torna ainda mais desafiador o tratamento desses pacientes.



A origem embriológica comum à mandíbula e às estruturas adjacentes – como a orelha, por exemplo, justifica os achados de hipoplasia mandibular unilateral associada à microtia (malformação de orelha) ipsilateral, como no caso de EOAV (Figuras 2A a D).

O sistema de classificação de hipoplasia de mandíbula mais frequentemente utilizado é o de Pruzansky,⁹ que classifica a condição em três graus diferentes de acometimento (Figuras 3A a D):

- grau I ou Pruzansky I – mandíbula com anatomia normal, mas de tamanho reduzido;
- grau II ou Pruzansky II – mandíbula hipoplásica associada à malformação de côndilo e processo coronoide. Mulliken e Kaban,¹⁰ posteriormente dividiram este grupo em:
 - grau IIA – mandíbula hipoplásica com côndilo hipoplásico e malformado, mas com a cabeça do côndilo mantendo relação espacial com a cavidade glenoide de maneira similar ao lado contralateral
 - grau IIB – mandíbula com severa malformação e hipoplasia condilar, deslocada do plano sagital e sem contato com a cavidade glenoide (também alterada neste grupo de pacientes); frequentemente esses pacientes têm a função articular restrita
- Grau III ou Pruzansky III – mandíbula severamente hipoplásica com ausência de côndilo, ramo, processo coronoide e fossa glenoide



Figura 2 – A-D) Paciente com microtia esquerda isolada, aparentemente sem assimetria facial, mas com hipoplasia condilar ipsilateral. Exemplo do acometimento simultâneo de estruturas com origem embriológica semelhante.

Fonte: Arquivo de imagens dos autores.

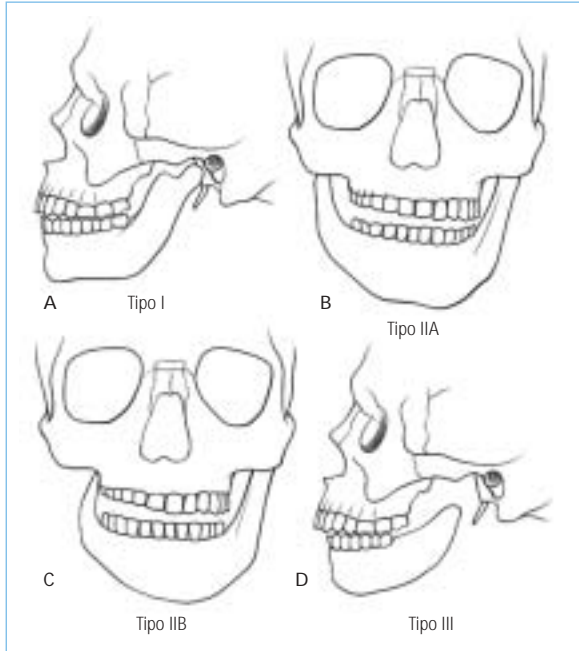


Figura 3 – A-D) Classificação de Pruzansky.
Fonte: Coccaro (1965).⁹



ATIVIDADE

1. Qual o princípio básico do funcionamento da distração osteogênica?

2. Didaticamente, a distração osteogênica pode ser dividida em quatro estágios. Quais são eles?

3. O que caracteriza os diferentes graus pelos quais as hipoplasias de mandíbula são comumente classificadas?

A) Grau I –

B) Grau IIA –

C) Grau IIB –

D) Grau III –



SEQUÊNCIA DE ROBIN

Comumente chamada de síndrome de Pierre Robin, a denominação correta destaca a sequência de eventos embriológicos que resultam nessa condição clínica (Figura 4). A sequência de Robin (SR) é definida pela seguinte tríade:^{11,12}

- micrognatia;
- glossoptose (retroposicionamento da base da língua);
- desconforto respiratório associado, na maioria dos casos, com fissura de palato.

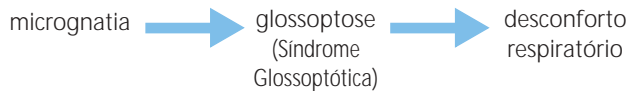


Figura 4 – Tríade que caracteriza a sequência de Robin.

Fonte: Adaptada de Evans e colaboradores (2011).¹³



A hipoplasia mandibular denominada micrognatia pode ser considerada o evento embriológico inicial que desencadeia o retroposicionamento da língua (glossoptose) e a consequente obstrução das vias aéreas superiores devido ao colapso da língua junto à parede posterior da faringe, em pacientes neonatos.

A língua retroposicionada consequente à hipoplasia mandibular impede, na maioria dos casos, o fechamento das lâminas palatinas na linha média durante o período de formação embriológica do palato. Dessa forma, em 60 a 90% dos pacientes com SR, observa-se a **fissura palatina restrita ao palato mole** e em formato de “U”, devido à configuração que a interposição da língua causa no fechamento das lâminas palatinas e na formação do palato¹⁴ (Figura 5).



Figura 5 – Fissura em formato de “U” acometendo o palato posteriormente ao forame incisivo, em um paciente com sequência de Robin.

Fonte: Arquivo de imagens dos autores.



Embora a maioria das crianças com micrognatia ou SR seja assintomática ou possa ser tratada apenas com medidas conservadoras, alguns pacientes têm significativo comprometimento respiratório e de deglutição, necessitando de intervenção cirúrgica.

A terapia conservadora inclui desde a colocação do neonato na posição prona até o uso de cânulas nasofaríngeas e de CPAP (*continuous positive airway pressure*).¹⁵ No entanto, obstruções severas das vias aéreas superiores secundárias à SR, quando não forem responsivas aos métodos conservadores de tratamento, demandam atenção médica urgente. Tradicionalmente, a **traqueostomia** tem sido a mais efetiva e definitiva opção terapêutica para esses pacientes. Esse procedimento, no entanto, é frequentemente associado com morbidade, alto custo e mortalidade ocasional.

A **distração osteogênica da mandíbula** consiste em um método alternativo aos métodos tradicionais de manejo da via aérea de tais pacientes, podendo, por vezes, substituir a indicação de traqueostomia para permitir a permeabilidade das vias aéreas superiores. O alongamento gradual mandibular promove a anteriorização da base da língua, permitindo assim a abertura da via aérea posterior (Figuras 6A e B e 7A e B).



Figura 6 – A-B) Fotos pré e pós-operatória de uma paciente com seqüência de Robin, submetida à distração osteogênica de mandíbula por insuficiência respiratória não responsiva a medidas clínicas. Observa-se a melhora do perfil facial, além da possibilidade de descanulização (fechamento da traqueostomia).

Fonte: Arquivo de imagens do Hospital das Clínicas de São Paulo.

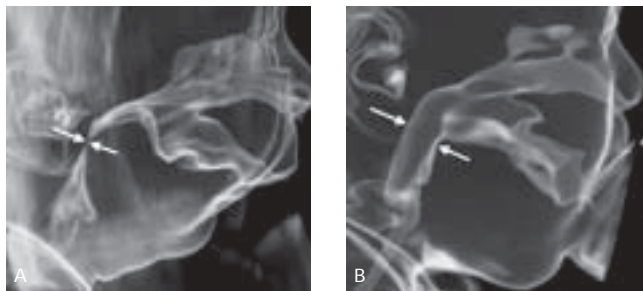


Figura 7 – A-B) Reconstrução tridimensional de via aérea de um paciente submetido à distração osteogênica de mandíbula com aumento acentuado do espaço aéreo posterior.

Fonte: Jarrahy (2012).¹⁶

ESPECTRO OCULOAURICULOVERTEBRAL

O EOAV é considerado a **anomalia craniofacial mais comum após as fissuras labiopalatinas**, com uma ocorrência de 1 caso em 4.000 a 5.600 nascidos vivos.^{17,18} Essa condição congênita envolve predominantemente estruturas derivadas do primeiro e do segundo arcos faríngeos, como as orelhas, a mandíbula e as partes moles da face.¹⁹ Tais estruturas estão afetadas bilateralmente, embora em graus distintos, o que determina a aparência assimétrica da face.²⁰



A etiologia e a patogênese do EOAV ainda são desconhecidas nos dias atuais.¹⁹

O primeiro e o segundo arcos faríngeos, os quais são compostos de células mesenquimais derivadas das células mesodérmicas e das células da crista neural cranial, dão origem a uma variedade de estruturas faciais que incluem elementos esqueléticos, musculares e neurais, por meio de uma complexa rede de sinais ainda pouco elucidada.²¹

As alterações dessas vias de sinalização constituem uma **potencial fonte de mau desenvolvimento facial**. Assim, as manifestações e a gravidade dos defeitos são dependentes da forma como a expressão e a ativação dos genes e proteínas são realizadas durante o desenvolvimento facial.²¹

O termo “espectro oculoauriculovertebral” (EOAV) foi sugerido por Cohen e colaboradores²² (1989) para representar as diferentes combinações de anomalias mandibulares, auriculares, oculares e vertebrais. Outros termos frequentemente utilizados para quadros que envolvem diferentes combinações destes achados são conhecidos como:^{22,24}

- displasia oculoauriculovertebral;
- síndrome de Goldenhar;
- microssomia hemifacial;
- disostose otomandibular;
- síndrome de primeiro e segundo arcos branquiais;
- microssomia craniofacial.

Achados clínicos

Apesar de não haver consenso a respeito dos critérios diagnósticos mínimos para o EOAV (Figuras 8A e B), os **tecidos tipicamente afetados** incluem:²⁰

- côndilo e ramo mandibulares;
- arco zigomático e ossos malares;
- orelha externa, média e osso temporal;
- músculos da expressão facial.

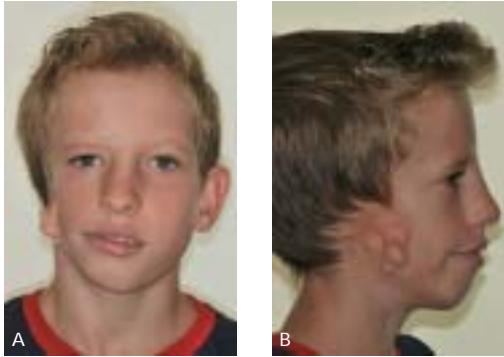


Figura 8 – A-B) Paciente com espectro oculoauriculovertebral (EOAV). Observa-se a malformação de orelha associada à assimetria facial decorrente da hipoplasia mandibular ipsilateral.

Fonte: Arquivo de imagens do HRAC/USP.



Alguns autores consideram a presença de microtia isolada ou anormalidades auriculares ou pré-auriculares como a manifestação mais leve.²⁵ O envolvimento não se limita às estruturas faciais, podendo estar associado a anomalias cardíacas, renais, esqueléticas ou outras.²⁵

Anomalias dentofaciais podem incluir fissura de lábio e palato, palato arqueado, hipoplasia de arcos maxilar e mandibular, micrognatia, hipertrofia gengival, dentes supranumerários, malformações de dentina e esmalte, atraso no desenvolvimento dentário, maloclusão, macrostomia, desenvolvimento assimétrico dos músculos do sistema mastigatório e agenesia de glândulas salivares.²⁶

Objetivos do tratamento

Os objetivos do tratamento da EOAV incluem a obtenção de simetria facial, movimento mandibular funcional, oclusão adequada e satisfação do paciente.¹⁹ Dessa forma, o tratamento é direcionado para:

- criar uma articulação entre a mandíbula e o osso temporal quando esta é ausente;
- corrigir deformidades secundárias da maxila;
- estabelecer uma oclusão funcional com melhora estética da face e da dentição;
- aumentar o tamanho mandibular que se encontra malformado ou hipodesenvolvido, situação na qual se indica a distração osteogênica de mandíbula.



O tratamento deve proceder **em estágios**, conforme uma sequência preditiva de desenvolvimento biológico.¹⁹

A hipoplasia mandibular, nos casos mais severos, pode resultar em obstrução das vias aéreas; assim, a reconstrução mandibular ou a própria distração osteogênica da mandíbula são procedimentos que podem ser necessários em um estágio mais precoce.

A queiloplastia, associada à correção de macrostomia, e a palatoplastia são realizadas, respectivamente, a partir dos 3 meses e dos 12 meses. A hipoplasia mandibular que não compromete o padrão respiratório pode ser abordada a partir dos 6 anos, seja com enxerto costochondral, seja por meio da distração osteogênica.

A reconstrução auricular com cartilagem costal autógena é preconizada a partir dos 8 anos, idade na qual o paciente já apresenta uma estrutura torácica suficiente como área doadora.

As hipoplasias de partes moles da face são tratadas com lipoenxertias seriadas. A cirurgia ortognática e, por fim, a rinoplastia estão indicadas após a maturidade esquelética craniofacial, após os 15 anos.

O protocolo de tratamento cirúrgico no EOAV está descrito no Quadro 1, a seguir.

Quadro 1

PROTOCOLO DE TRATAMENTO CIRÚRGICO NO ESPECTRO OCULO-AURICULO-VERTEBRAL

Idade	Procedimento cirúrgico
Precoce	Correção da alteração respiratória Reconstrução mandibular com enxerto costochondral Distração osteogênica de mandíbula
3-6 meses	Queiloplastia Correção da macrostomia
12 meses	Palatoplastia
Após 6 anos	Reconstrução mandibular com enxerto costochondral Distração osteogênica de mandíbula
Após 8 anos	Reconstrução auricular com cartilagem costal Lipoenxertia
Após 15 anos	Cirurgia ortognática Rinoplastia

Fonte: Protocolo adotado pela equipe Craniofacial do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais de São Paulo (HRAC-USP).



ATIVIDADE

4. A sequência de Robin é assim chamada devido a qual achado clínico?
- A) Glossoptose.
 - B) Micrognatia.
 - C) Dificuldades respiratórias.
 - D) Fissura labiopalatina.

Resposta no final do artigo

5. Quais são as medidas terapêuticas indicadas nos casos de obstrução severa das vias aéreas superiores secundária à sequência de Robin não responsivos ao tratamento conservador?

6. Que fatores determinam os tipos de manifestações e a gravidade dos defeitos relacionados ao espectro oculoauriculovertebral?

7. Qual das alternativas a seguir NÃO inclui os tecidos mais comumente afetados em pacientes com espectro oculoauriculovertebral?
- A) Músculos da expressão facial.
 - B) Orelha externa, média e osso temporal.
 - C) Músculos da mastigação.
 - D) Côndilo e ramo mandibulares.

Resposta no final do artigo

8. Ordene de forma numérica os procedimentos a seguir na sequência do protocolo de tratamento cirúrgico do AEOV.

- () Cirurgia ortognática e rinoplastia
- () Enxerto costochondral e distração osteogênica (casos de hipoplasia mandibular que não compromete o padrão respiratório)
- () Lipoenxertias seriadas
- () Queiloplastia e palatoplastia
- () Reconstrução auricular
- () Reconstrução mandibular e distração osteogênica (casos de hipoplasia mandibular severa, com obstrução das vias aéreas)

Resposta no final do artigo

SÍNDROME DE TREACHER COLLINS

A síndrome de Treacher Collins, ou **disostose mandibulofacial**, é uma condição autossômica dominante, com expressividade variável, penetrância completa e incidência de 1 a cada 25.000 a 50.000 nascidos vivos. Caracteriza-se por anormalidades simétricas bilaterais nas estruturas derivadas do primeiro e do segundo arcos faríngeos. As primeiras descrições da síndrome são atribuídas a Berry (1889), Treacher Collins (1900), Franceschetti e Klein (1949).²⁷

Achados clínicos

O paciente adulto com expressão completa da síndrome apresenta face de **perfil convexo**, com o dorso nasal proeminente e mandíbula e mento retrusos. Os **olhos** são caracterizados pelo posicionamento antimongoloide da fissura palpebral, resultante do coloboma das pálpebras inferiores, distopia cantal lateral e distopia orbital inferolateral.

As **orelhas** externas são ausentes, malformadas ou mal posicionadas. A acuidade auditiva é comprometida em decorrência de variados graus de hipoplasia do canal auditivo externo e dos ossículos da orelha média. A presença de fissura de palato, com ou sem fissura de lábio e atresia de cóanas, é variável.

O achado mais característico da síndrome é a **hipoplasia dos ossos zigomáticos**, muitas vezes com fissuras através dos arcos e formação limitada dos zigomas residuais. A mandíbula e a maxila são também caracteristicamente hipoplásicas, com variados efeitos sobre a articulação temporomandibular e os músculos da mastigação. A oclusão dentária é do tipo classe II de Angle, com mordida aberta anterior e rotação do plano oclusal no sentido horário^{21,28} (Figuras 9A a F).



As malformações do esqueleto craniofacial podem resultar em alterações estéticas e, principalmente, **funcionais**. Distúrbios na respiração, na mastigação, na fala e na deglutição, além de exposição corneana, são aspectos que devem ser prioritariamente avaliados. Acredita-se que o grau de malformações presentes ao nascimento permaneça relativamente estável e não progrida com a idade.²⁸



Figura 9 – A-F) Paciente com síndrome de Treacher Collins.
Fonte: Arquivo de imagens do HRAC/USP.

Objetivos do tratamento



A completa reabilitação do paciente portador da síndrome de Treacher Collins é desafiadora. São diversas estruturas faciais acometidas que requerem procedimentos cirúrgicos específicos, na idade adequada, e que não inviabilizem ou comprometam os demais procedimentos necessários. Assim, a padronização de condutas cirúrgicas proporciona um tratamento mais organizado e otimizado.

Na população dos portadores de síndrome de Treacher Collins, 66% dos pacientes requerem alguma **intervenção nas vias aéreas**.²⁹ Dessa forma, a manutenção de uma via aérea adequada é prioridade nas crianças recém-nascidas com essa síndrome.³⁰ Disfagia e dificuldade no ganho de peso são muitas vezes sintomas primários do comprometimento das vias aéreas.³¹

No período neonatal, a avaliação inicia-se com o exame das vias aéreas quanto à propensão à obstrução em decorrência da retromicrognatia presente nos casos mais severos. Além disso, os portadores da síndrome de Treacher Collins apresentam a altura facial posterior diminuída, o que também contribui para a restrição dos espaços naso e orofaríngeos.³²

Os casos de insuficiência respiratória grave devem ser submetidos à traqueostomia, ao passo que os quadros leves e moderados podem ser inicialmente tratados com cânula nasofaríngea e acompanhados com oximetria e avaliação clínica. Os casos que não respondem satisfatoriamente à cânula são submetidos à distração osteogênica de mandíbula, se o padrão de obstrução determinado pela nasofibroscopia for favorável. O objetivo é evitar a traqueostomia, sendo esta indicada apenas como último recurso para aqueles casos que não respondem favoravelmente às outras medidas.

A **atresia de cóanas** é outra malformação associada a distúrbios da respiração no período neonatal. A criança com atresia de cóanas, sem sinais de insuficiência respiratória, pode ser submetida à cirurgia eletiva para correção da alteração. Porém, os casos que evoluem com insuficiência respiratória devem ser submetidos à traqueostomia.

A distração osteogênica de mandíbula tem como objetivo aumentar o espaço orofaríngeo caracteristicamente diminuído nos pacientes portadores da síndrome de Treacher Collins em decorrência do tamanho e da forma mandibulares. Pacientes previamente traqueostomizados também são avaliados no intuito de se planejar a distração mandibular eletiva para decanulação mais precoce (Figuras 10A e B).



Figura 10 – A-B) Paciente com síndrome de Treacher Collins submetido à distração osteogênica de mandíbula para tratamento da síndrome da apnéia obstrutiva do sono (SAOS), frequentemente observada nesses pacientes. **Fonte:** Arquivo de imagens do HRAC/USP.

Após a estabilização das vias aéreas e adequação nutricional, as intervenções mais precoces incluem a queiloplastia (a partir de 3 meses) e palatoplastia (a partir de 1 ano). Outros procedimentos que podem ser necessários no primeiro ano de vida incluem correção de macrostomia e/ou exereses de *pits* preauriculares.



As deformidades palpebrais e orbitais são características marcantes na síndrome. No entanto, sua correção é postergada, exceto nas situações de oclusão palpebral inadequada com exposição corneana, nas quais se opta por abordagem precoce com transposição de retalho musculocutâneo de pálpebra superior para inferior associada à cantopexia lateral. Os casos que não apresentam exposição corneana são abordados concomitantemente ao procedimento de reconstrução malar.

A **hipoplasia malar** é confirmada principalmente pela diminuição da distância interzigomática e do comprimento do arco zigomático.³³ A reconstrução malar é postergada até a idade de 6 anos, quando há um desenvolvimento craniorbitozigomático mais completo. Waitzman afirma que, aos 5 anos, o esqueleto crânio-orbitozigomático atinge mais de 85% do desenvolvimento do esqueleto em adultos.³⁴ O corpo do zigoma e a parede lateral da órbita são as regiões anatómicas a serem reconstruídas prioritariamente.

O procedimento é realizado por meio de acesso intraoral exclusivo, utilizando-se enxerto ósseo de calvária de espessura total com fixação rígida. Associa-se ao procedimento a **reconstrução palpebral** com transposição de retalho miocutâneo de pálpebra superior para inferior com cantopexia lateral. Embora o acesso cirúrgico intraoral exclusivo limite o campo operatório, a associação com incisão bicoronal descrita classicamente para a retirada do enxerto ósseo e para a reconstrução da parede lateral da órbita pode comprometer a fáscia temporal que, posteriormente, será necessária na reconstrução auricular.

Após os 8 anos, indica-se a **reconstrução auricular** com cartilagem costal autógena em dois tempos, com confecção do arcabouço cartilaginoso a partir de cartilagens costais de três costelas ipsilaterais ao defeito no primeiro tempo, seguida de elevação e cobertura do arcabouço cartilaginoso com retalho de fáscia temporoparietal e enxerto cutâneo de espessura parcial em um segundo tempo.

A **maxila** nos pacientes portadores de síndrome de Treacher Collins é significativamente mais curta, assim como a mandíbula; esta, por sua vez, apresenta-se retroposicionada e rotacionada no sentido horário, fator responsável pelo perfil facial convexo com contato dentário posterior prematuro e mordida aberta anterior. A alteração mandibular é importante em todos os componentes do crescimento mandibular, com diminuição da altura vertical do ramo, diminuição do comprimento do corpo mandibular e diminuição do volume ósseo no corpo mandibular.³²

A **cirurgia ortognática** é programada após a maturidade esquelética facial, que se completa entre os 15 e os 18 anos. Tipicamente, realiza-se a associação de osteotomia maxilar do tipo Le Fort I, osteotomia sagital de mandíbula e mentoplastia. A diminuição na altura do ramo mandibular e o aumento da incisura antegonial, combinada à necessidade de grandes avanços e rotações mandibulares nos casos mais severos, requerem planejamento cuidadoso da osteotomia sagital para assegurar contato ósseo suficiente após a mobilização do segmento distal.³²



Nas situações em que a deformidade mandibular é importante, com diminuição das dimensões do ramo mandibular, realiza-se, previamente, a distração osteogênica vertical do ramo mandibular, de forma a proporcionar maior contato ósseo na osteotomia sagital.³²

Por fim, a **rinosseptoplastia** é programada após a cirurgia ortognática, com redução do dorso osteocartilaginoso, remoção das porções cefálicas das cartilagens laterais inferiores, estruturação da ponta nasal com *strut* columelar e osteotomia nasal.³⁵

As deficiências de partes moles da região malar são tratadas com lipoenxertias seriadas de pequenos volumes.

O protocolo de tratamento cirúrgico para a síndrome de Treacher Collins está sintetizado no Quadro 2, a seguir.

Quadro 2

PROTOCOLO DE TRATAMENTO CIRÚRGICO PARA A SÍNDROME DE TREACHER COLLINS

Idade	Procedimento cirúrgico
Precoce	Correção da alteração respiratória: <ul style="list-style-type: none">▪ distração osteogênica de mandíbula▪ correção de atresia de cóanas▪ traqueostomia Reconstrução palpebral (se houver exposição corneana)
3-6 meses	Queiloplastia Correção da macrostomia
12 meses	Palatoplastia





Idade	Procedimento cirúrgico
Após 6 anos	Reconstrução malar com enxerto ósseo autógeno de calvária Reconstrução palpebral + cantopexia lateral Reconstrução mandibular com enxerto costochondral Distração osteogênica de mandíbula
Após 8 anos	Reconstrução auricular com cartilagem costal Lipoenxertia
Após 15 anos	Cirurgia ortognática Rinoplastia

Fonte: Thompson e colaboradores (2009);³⁶ Yoshida e colaboradores (2012).³⁷

TÉCNICA CIRÚRGICA

Diferentes tipos de distratores foram desenvolvidos para a obtenção do alongamento dos ossos da face. Estes podem ser externos, quando fixados ao osso por meio de pinos percutâneos, ou internos, quando totalmente inseridos abaixo da pele ou da mucosa oral, mantendo apenas o acesso para a haste de ativação do aparelho.



A **principal vantagem da distração osteogênica** é que ela permite um tratamento mais precoce das deformidades ósseas, mesmo antes da maturidade esquelética. Além disso, permite a expansão das partes moles adjacentes, o que contribui para a estabilidade da reconstrução e, conseqüentemente, para a diminuição do risco de recidivas.³⁸

A **técnica operatória** da distração osteogênica consiste na incisão de 3 a 5cm ao longo da linha oblíqua do ramo mandibular na mucosa oral, sob anestesia geral. Realiza-se dissecção subperiosteal para a exposição do ângulo goníaco e da área adjacente do ramo ascendente. A seguir, o sítio da corticotomia é definido na junção do ângulo com o ramo ascendente (de acordo com a deformidade da mandíbula, a corticotomia pode ser mais anterior ou mais vertical).

Com uma serra recíprocante, a corticotomia é realizada no aspecto lateral da mandíbula, incluindo toda a espessura da cortical externa em direção oblíqua desde a margem livre mandibular até o ângulo goniaco. A seguir, procede-se à corticotomia interna na região do ângulo goniaco, com o cuidado de não lesar o nervo alveolar inferior localizado entre as duas corticais. Hastes de titânio (nos distratores externos) são introduzidas percutaneamente 4 a 5mm em posição proximal e distal à corticotomia; nos distratores internos, o mesmo já é fixado diretamente ao osso por meio de parafusos de titânio.

Com o adequado posicionamento dos distratores, estes são ativados no intraoperatório com o objetivo de verificar a eficácia da distração.^{39,40} Caso haja alguma resistência, a corticotomia deve ser revisada, com a utilização complementar de escopros para a complementação da osteotomia, particularmente na face interna (Figuras 11A a F).

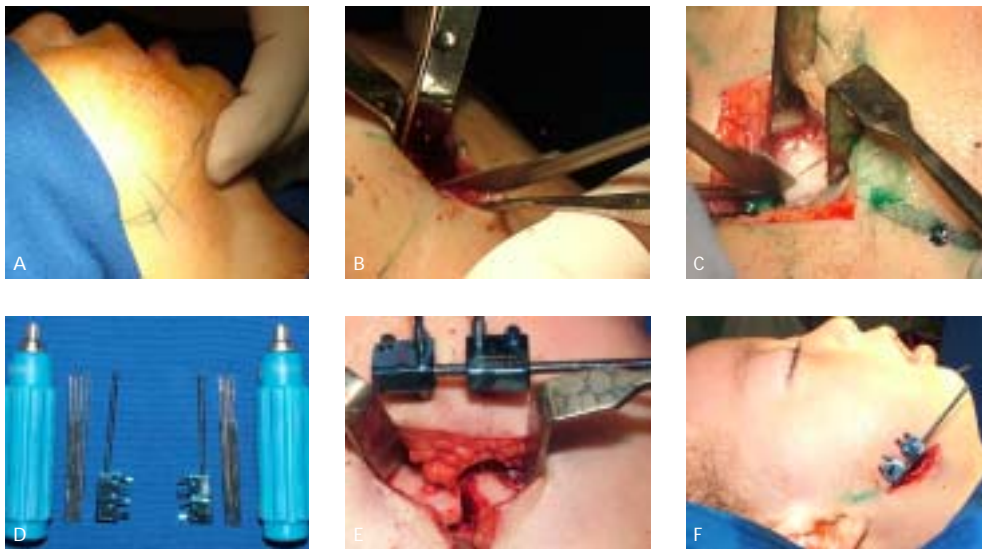


Figura 11 – A-F) Sequência demonstrando os diferentes tempos cirúrgicos da colocação de um distrator externo de mandíbula e o aspecto do pós-operatório imediato.

Fonte: Arquivo de imagens do HRAC/USP.

A definição do vetor de distração é uma decisão crítica.^{40,42} A corticotomia e a posição das hastes ou parafusos determinam o vetor de distração. De acordo com as características da hipoplasia mandibular, o vetor de distração é diferente para cada caso.^{39,40}



Como em todo procedimento cirúrgico, a distração osteogênica não é isenta de risco de incidentes, os quais têm uma incidência de 2,5 a 35%.⁴² Os eventos mais frequentes incluem resistência na ativação do distrator, dor no sítio ósseo de regeneração, infecção, perda da estabilidade do distrator e consolidação prematura.⁴³



ATIVIDADE

9. Descreva os principais achados em um paciente portador de síndrome de Treacher Collins.

10. Em relação à síndrome de Treacher Collins, o que é INCORRETO afirmar?

- A) É caracterizada por anormalidades bilaterais simétricas.
- B) Deriva de alterações ocorridas no primeiro e no segundo arcos faríngeos ou branquiais.
- C) É uma condição autossômica recessiva.
- D) Também é denominada disostose mandibulofacial.

Resposta no final do artigo

11. Quais são os principais aspectos a serem considerados na reabilitação funcional de um paciente portador de síndrome de Treacher Collins?

12. Sintetize o protocolo de tratamento cirúrgico da síndrome de Treacher Collins.

HIPOPLASIAS DO TERÇO MÉDIO FACIAL

A hipoplasia do terço médio facial é um achado comum nos pacientes com craniossinostose síndrômica. Craniossinostose consiste na fusão prematura de uma ou mais suturas cranianas.⁴⁴

As craniossinostoses podem ser classificadas em **não síndrômicas**, quando existe comprometimento das suturas cranianas exclusivamente, e **síndrômicas**, quando estão acompanhadas de outras anomalias, como as deformidades craniofaciais.⁴⁵⁻⁴⁷

Apesar de as craniossinostoses não síndrômicas corresponderem à maioria das formas, com incidência de aproximadamente 1 a cada 2.000 casos, existem mais de 150 síndromes descritas associadas a essas condições.⁴⁸



Dentre as craniossinostoses síndrômicas, as síndromes de Apert e Crouzon (incidência de 1 para cada 60.000 nascidos vivos), Pfeiffer, Muenke e Saethre-Chotzen são as mais comuns.⁴⁹

A seguir, são descritas as duas principais síndromes (Figuras 12A e B) que cursam com hipoplasia do terço médio da face.



Figura 12 – Pacientes com retrusão acentuada do terço médio da face, mas com características distintas das síndromes de Crouzon (A) e de Apert (B).

Fonte: Arquivo de imagens do HRAC/USP.

SÍNDROME DE CROUZON

A síndrome de Crouzon é caracterizada por craniossinostose, exorbitismo e retrusão de terço médio da face, cujo padrão de herança é autossômico dominante. Não existe um padrão regular de deformidade da calota craniana, e as alterações na calvária e nas cavidades orbitárias representam alterações compensatórias secundárias ao aumento da pressão intracraniana.⁵⁰

SÍNDROME DE APERT (ACROCEFALOSSINDACTILIA)

A síndrome de Apert é caracterizada por craniossinostose, exorbitismo, hipoplasia de terço médio da face, sindactilia simétrica de mãos e pés e outras deformidades esqueléticas axiais, com padrão de herança autossômico dominante. Em associação à hipoplasia maxilar, podem-se observar palato ogival, fendas do palato secundário, apinhamento da arcada dentária e mordida aberta anterior, além de atresia de cóanas.⁵⁰

A hipoplasia da arquitetura esquelética da face nas três dimensões, em especial a do terço médio facial, é a alteração craniofacial comum aos pacientes portadores de síndrome de Apert.⁵¹ O acometimento do terço médio da face é caracterizado por hipoplasia nasomaxilar e zigomática, retrusão da arcada dentária superior e mordida cruzada anterior, frequentemente associada a exorbitismo.^{52,53}



A obstrução das vias aéreas superiores é outro achado frequente nos pacientes portadores de síndrome de Apert, com predisposição a complicações como infecções respiratórias e apneia do sono.⁵⁴

Fatores anatômicos e funcionais predispõem os pacientes com craniossinostose síndrômica à síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS). A prevalência de aproximadamente 60% nesses pacientes confirma o risco aumentado de SAOS nesta população, quando comparada a pacientes não síndrômicos da mesma faixa etária.⁵⁵



Além de todos os aspectos funcionais, as repercussões psicossociais consequentes à presença das deformidades da síndrome de Apert são fatores de grande importância na determinação da indicação do tratamento cirúrgico.⁵⁶

OBJETIVOS DO TRATAMENTO

O objetivo do tratamento cirúrgico das alterações faciais presentes nos casos de craniossinostose síndrômica é atingir um resultado que contemple a correção das deformidades esqueléticas do ponto de vista funcional, além de obter uma aparência facial que permita a plena inserção social do indivíduo.⁵⁷

Procedimentos cirúrgicos convencionais, entretanto, não estão indicados na maior parte dos casos, pois, embora a deficiência esquelética característica dessas condições seja tridimensional, sua maior expressão se dá na dimensão anteroposterior. Assim, grandes avanços ósseos, especialmente no sentido horizontal, são necessários para a correção dessas deformidades.⁵⁶

TÉCNICA CIRÚRGICA

Cirurgia ortognática x cirurgia de avanço do terço médio facial

A cirurgia ortognática convencional tem sua melhor indicação após o avanço do terço médio facial, quando o objetivo é corrigir mais precisamente a oclusão, uma vez que os avanços com osteotomia do tipo Le Fort III ou frontofacial em monobloco não permitem, na maioria dos casos, a correção adequada da maloclusão.⁵⁸

As cirurgias convencionais de avanço facial sem a associação do princípio da distração osteogênica, da mesma forma, representam apenas um rearranjo espacial dos segmentos ósseos, sem que haja a possibilidade de neoformação óssea e da consequente remodelação da estrutura esquelética tridimensional.⁵⁹

Os avanços faciais decorrentes da osteotomia do tipo Le Fort III e frontofacial em monobloco, associados à distração osteogênica, tornaram-se os procedimentos de escolha no avanço do terço médio da face em portadores de craniossinostose síndrômica.⁵²

Osteotomia do tipo Le Fort III

A osteotomia do tipo Le Fort III (Figuras 13A e B e 14) consiste no avanço do terço médio facial com mobilização que inclui os 3/4 inferiores das órbitas, o nariz, os ossos zigomáticos e a maxila. É indicada para pacientes que apresentam hipoplasia maxilar com padrão facial tipo III e oclusão dentária classe III de Angle.

- O avanço do terço médio da face promovido pela osteotomia de Le Fort III tem como objetivo aumentar a dimensão anteroposterior da via aérea nasofaríngea e restabelecer a adequada oclusão dentária, além de melhorar o aspecto estético craniofacial (Figuras 15A a I).⁵⁰

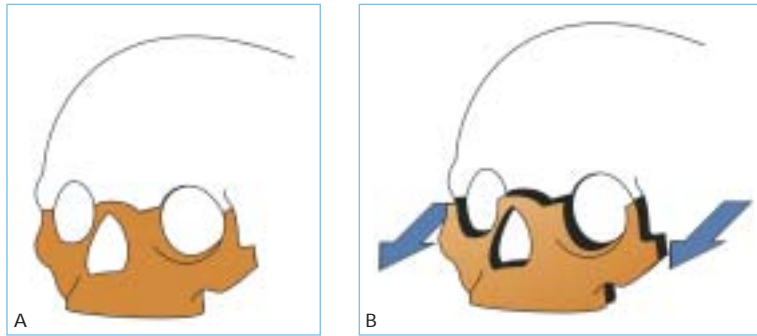


Figura 13 – A-B) Ilustração da linha de osteotomia do tipo Le Fort III utilizada no tratamento de pacientes com hipoplasia severa do terço médio facial.

Fonte: Arquivo de imagens dos autores.



Figura 14 – Ilustração de distrator externo (*rigid external device – RED*) utilizado na distração do terço médio facial de pacientes submetidos à osteotomia do tipo Le Fort III.

Fonte: KLS Martin (2014).⁶⁰ – Alemanha. klsmartin.com



Figura 15 – A-D) Paciente com síndrome de Crouzon submetido à osteotomia do tipo Le Fort III e à distração osteogênica de terço médio facial com a utilização de distrator externo. **E-I)** Observa-se a correção progressiva da oclusão nas reconstruções tridimensionais de tomografia computadorizada de face seriadas durante o avanço facial.

Fonte: Arquivo de imagens dos autores.

Avanço frontofacial em monobloco

O avanço frontofacial em monobloco (Figuras 16A e B) inclui o tratamento simultâneo da frente, das órbitas e do terço médio da face. É indicado a crianças que apresentam retrusão do terço médio facial, distúrbio respiratório, exorbitismo e exposição corneana.

Assim como a osteotomia do tipo Le Fort III, o avanço em monobloco visa restabelecer a estética craniofacial, além de aumentar a dimensão anteroposterior da nasofaringe. Além disso, promove a correção do exorbitismo, protegendo, conseqüentemente, a córnea (Figuras 17A a F).⁵⁰

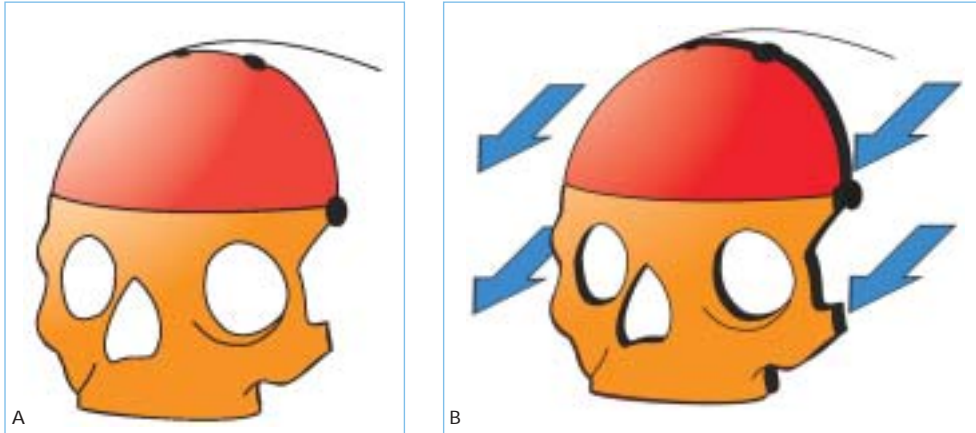


Figura 16 – A-B) Ilustração de linhas de osteotomia do avanço frontofacial em monobloco.
Fonte: Arquivo de imagens dos autores.

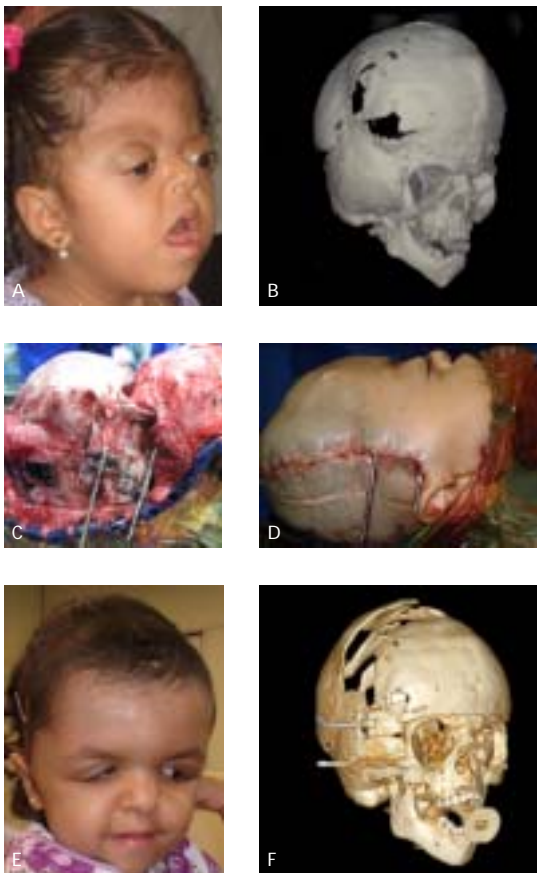


Figura 17 – A-F) Sequência de fotos e reconstruções tridimensionais de uma paciente com síndrome de Apert submetida ao avanço frontofacial em monobloco, nesse caso com a utilização de distratores internos.
Fonte: Arquivo de imagens dos autores.



ATIVIDADE

13. Qual é o achado comum nos pacientes portadores de craniossinostose síndrômica?

- A) Hipoplasia do terço médio facial.
- B) Sindactilia.
- C) Atraso neuropsicomotor.
- D) Sinostose da sutura sagital.

Resposta no final do artigo

14. Dentre as síndromes relacionadas a seguir, qual delas NÃO representa uma craniossinostose síndrômica?

- A) Síndrome de Crouzon.
- B) Síndrome de Apert.
- C) Síndrome de Pfeiffer.
- D) Síndrome de Guadalajara.

Resposta no final do artigo

15. Quais são os objetivos do tratamento cirúrgico das alterações faciais presentes nos casos de craniossinostose síndrômica?

16. Quais são os procedimentos de escolha para o avanço do terço médio da face em portadores de craniossinostose síndrômica?

17. Qual é a vantagem da cirurgia ortognática em relação aos avanços faciais nas craniossinostoses sindrômicas?

- A) Diminui o risco de recidivas.
- B) Permite o tratamento precoce das deformidades ósseas.
- C) Possibilita a correção mais precisa da oclusão.
- D) Permite a expansão das partes moles adjacentes.

Resposta no final do artigo

CASOS CLÍNICOS

CASO CLÍNICO 1

O paciente apresenta uma anomalia craniofacial conhecida como espectro oculoauriculovertebral (EOAV), com quadro de obstrução respiratória. Ele foi submetido ao alongamento mandibular unilateral por meio da adaptação de um distrator mandibular externo. Sua evolução clínica, antes e depois do procedimento de distração, pode ser conferida nas Figuras 18A a G.





Figura 18 – Paciente portador de EOAV: situação inicial, vistas (A) frontal e (B) lateral; distrator em posição, vistas (C) frontal, (D) lateral e (E) aproximada; situação final, vista (F) frontal e (G) lateral.
Fonte: Arquivo de imagens do HRAC-USP.

* CASO CLÍNICO 2

Paciente adulto apresenta uma desordem do arco branquial conhecida como síndrome de Treacher Collins. Nota-se a ocorrência de alterações bilaterais e simétricas, com indicação para um alongamento mandibular bilateral mediante a adaptação de um distrator mandibular externo. Sua evolução clínica, antes e depois do procedimento da distração, e as imagens tomográficas demonstrando a efetividade do procedimento podem ser conferidas nas Figuras 19A a F.



Figura 19 – Paciente portador de síndrome de Treacher Collins; situação inicial, vistas (A) frontal e (B) lateral; distrator adaptado, vistas (C) frontal e (D) lateral; tomografias (E) pré-distração e (F) pós-distração.

Fonte: Arquivo de imagens do HRAC-USP.



CASO CLÍNICO 3

Paciente do sexo masculino, 25 anos de idade, portador de síndrome de Crouzon, com quadro de obstrução respiratória grave e exorbitismo (projeção do globo ocular anteriormente) associados à retrusão acentuada do terço médio da face e maloclusão dentária de classe III de Angle. Foi submetido a avanço do terço médio da face por meio de osteotomia do tipo Le Fort III, com colocação de distrator externo (Figuras 20A a F, 21A a F e 22A a F).



Figura 20 – Paciente portador de síndrome de Crouzon: aspecto pré-tratamento em vistas (A-C) extra-buciais e (D-F) intra-buciais.

Fonte: Arquivo de imagens do HRAC-USP.





Figura 21 – Paciente portador de síndrome de Crouzon: evolução (A-C) clínica e (D-F) tomográfica do procedimento de distração.

Fonte: Arquivo de imagens do HRAC-USP.





Figura 22 – Paciente portador de síndrome de Crouzon: aspecto pós-tratamento em vista (A-C) extrabucais e (D-F) intrabucais.

Fonte: Arquivo de imagens do HRAC-USP.

CONCLUSÃO

Diante das grandes hipoplasias dos segmentos faciais, especialmente as hipoplasias mandibulares e hipoplasias do terço médio da face, os métodos tradicionais de tratamento (p. ex., osteotomia do tipo Le Fort I) não são capazes de gerar resultados estéticos e funcionais satisfatórios.

A distração osteogênica torna-se o procedimento de escolha nesses casos, minimizando ou corrigindo grandes deformidades hipoplásicas. No entanto, não permite a obtenção de uma oclusão precisa; em muitos casos, uma cirurgia ortognática futura será necessária para que se alcance uma relação satisfatória entre as bases apicais (maxila e mandíbula).

RESPOSTAS ÀS ATIVIDADES E COMENTÁRIOS

Atividade 4

Resposta: **D**

Comentário: A sequência de Robin é definida pela tríade micrognatia, glossoptose (retroposicionamento da base da língua) e desconforto respiratório associado, na maioria dos casos, com fissura de palato.

Atividade 7

Resposta: **C**

Comentário: Apesar de não haver consenso a respeito dos critérios diagnósticos mínimos para espectro oculoauriculovertebral, os tecidos tipicamente afetados incluem côndilo e ramo mandibulares; arco zigomático e ossos malares; orelha externa, média e osso temporal; e músculos da expressão facial.

Atividade 8

Resposta: **6, 3, 5, 2, 4, 1**

Atividade 10

Resposta: **C**

Comentário: A síndrome de Treacher Collins, ou disostose mandibulofacial, é uma condição autossômica dominante, com expressividade variável, penetrância completa e incidência de 1 para cada 25.000 a 50.000 nascidos vivos. É caracterizada por anormalidades simétricas bilaterais nas estruturas derivadas do primeiro e do segundo arcos faríngeos.

Atividade 13

Resposta: **A**

Comentário: A hipoplasia do terço médio facial é um achado comum aos pacientes com craniosinostose síndrômica.

Atividade 14

Resposta: **D**

Comentário: Dentre as craniosinostoses síndrômicas, as síndromes de Apert, Crouzon, Pfeiffer, Muenke e Saethre-Chotzen são as mais comuns. A síndrome de Guadalajara não constitui uma craniosinostose síndrômica.

Atividade 17

Resposta: C

Comentário: A cirurgia ortognática convencional tem sua melhor indicação após o avanço do terço médio facial, quando o objetivo é corrigir mais precisamente a oclusão, uma vez que os avanços com osteotomia do tipo Le Fort III ou frontofacial em monobloco não permitem, na maioria dos casos, a correção adequada da maloclusão.

REFERÊNCIAS

1. Ilizarov GA. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues: Part II. The influence of the rate and frequency of distraction. *Clin Orthop Relat Res.* 1989 Feb;(239):263-85.
2. Ilizarov GA. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues. Part I. The influence of stability of fixation and soft-tissue preservation. *Clin Orthop Relat Res.* 1989 Jan;(238):249-81.
3. Aronson J. Experimental and clinical experience with distraction osteogenesis. *Cleft Palate Craniofac J.* 1994 Nov;31(6):473-81.
4. Polley JW, Figueroa AA, Kidd M. Principles of distraction osteogenesis in craniofacial surgery. In: Lin KY, Ogle RC, Jane JA, editors. *Craniofacial surgery: science and surgical technique.* Philadelphia: WB Saunders; 2002. p. 163-71.
5. Hong P. A clinical narrative review of mandibular distraction osteogenesis in neonates with Pierre Robin sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011 Aug;75(8):985-91.
6. McCarthy JG, Schreiber J, Karp N, Thorne CH, Grayson BH. Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plast Reconstr Surg.* 1992 Jan;89(1):1-8.
7. Cohen SR, Rutrick RE, Burstein FD. Distraction osteogenesis of the human craniofacial skeleton: initial experience with new distraction system. *J Craniofac Surg.* 1995 Sep;6(5):368-74.
8. McCarthy JG, Stelnicki EJ, Mehrara BJ, Longaker MT. Distraction osteogenesis of the craniofacial skeleton. *Plast Reconstr Surg.* 2001 Jun;107(7):1812-27.
9. Coccato PJ, Pruzansky S. Longitudinal study of skeletal and soft tissue profile in children with unilateral cleft lip and cleft palate. *Cleft Palate J.* 1965 Jan;45:1-12.
10. Mulliken JB, Kaban LB. Analysis and treatment of hemifacial microsomia in childhood. *Clin Plast Surg.* 1987 Jan;14(1):91-100.
11. Robin P. La chute de la base de la langue considéré comme une nouvelle cause de gêne dans la respiration naso-pharyngienne. *Bull Acad Natl Med.* 1923;89:37-41.
12. Robin P. Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the Mandible. *Am J Dis Child.* 1934;48(3):541-7.
13. Evans KN, Sie KC, Hopper RA, Glass RP, Hing AV, Cunningham ML. Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan. *Pediatrics.* 2011 May;127(5):936-48.

14. Sher AE, Shprintzen RJ, Thorpy MJ. Endoscopic observations of obstructive sleep apnea in children with anomalous upper airways: predictive and therapeutic value. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1986 Apr;11(2):135-46.
15. Sousa TV, Marques IL, Carneiro AF, Bettiol H, Freitas JA. Nasopharyngoscopy in Robin sequence: clinical and predictive value. *Cleft Palate Craniofac J.* 2003 Nov;40(6):618-23.
16. Jarrahy R. Controversies in the management of neonatal micrognathia: to distract or not to distract, that is the question. *J Craniofac Surg.* 2012 Jan;23(1):243-9
17. Grabb WC. The first and second branchial arch syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 1965 Nov;36(5):485-508.
18. Poswillo D. The pathogenesis of the first and second branchial arch syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1973 Mar;35(3):302-28.
19. Ohtani J, Hoffman WY, Vargervik K, Oberoi S. Team management and treatment outcomes for patients with hemifacial microsomia. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 2012 Apr;141(4 Suppl):S74-81. *Am J.*
20. Werler MM, Starr JR, Cloonan YK, Speltz ML. Hemifacial microsomia: from gestation to childhood. *J Craniofac Surg.* 2009 Mar;20 Suppl 1:664-9.
21. Passos-Bueno MR, Ornelas CC, Fanganiello RD. Syndromes of the first and second pharyngeal arches: A review. *Am J Med Genet A.* 2009 Aug;149A(8):1853-9.
22. Cohen MM Jr, Rollnick BR, Kaye CI. Oculoauriculovertebral spectrum: an updated critique. *Cleft Palate J.* 1989 Oct;26(4):276-86.
23. Heike CL, Hing AV. *Craniofacial microsomia overview.* Seattle: University of Washington; 1993.
24. Rollnick BR, Kaye CI, Nagatoshi K, Hauck W, Martin AO. Oculoauriculovertebral dysplasia and variants: phenotypic characteristics of 294 patients. *Am J Med Genet.* 1987 Feb;26(2):361-75.
25. Gorlin RJ, Cohen MM, Jr., Hennekam R. Branchial arch and oral acral disorders. *Syndromes of the head and neck.* New York: Oxford University Press; 2001.
26. Tuna EB, Orino D, Ogawa K, Yildirim M, Seymen F, Gencay K, et al. Craniofacial and dental characteristics of Goldenhar syndrome: a report of two cases. *J Oral Sci.* 2011 Mar;53(1):121-4.
27. Posnick JC, Ruiz RL. Treacher Collins syndrome: current evaluation, treatment, and future directions. *Cleft Palate Craniofac J.* 2000 Sep;37(5):434.
28. Posnick JC, Tiwana PS, Costello BJ. Treacher Collins syndrome: comprehensive evaluation and treatment. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2004 Nov;16(4):503-23.
29. Perkins JA, Sie KC, Milczuk H, Richardson MA. Airway management in children with craniofacial anomalies. *Cleft Palate Craniofac J.* 1997 Mar;34(2):135-40.

30. Steinbacher DM, Bartlett SP. Relation of the mandibular body and ramus in Treacher Collins syndrome. *J Craniofac Surg.* 2011 Jan;22(1):302-5.
31. Moore MH, Guzman-Stein G, Proudman TW, Abbott AH, Netherway DJ, David DJ. Mandibular lengthening by distraction for airway obstruction in Treacher-Collins syndrome. *J Craniofac Surg.* 1994 Feb;5(1):22-5.
32. Chong DK, Murray DJ, Britto JA, Tompson B, Forrest CR, Phillips JH. A cephalometric analysis of maxillary and mandibular parameters in Treacher Collins Syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 2008 Mar;121(3):77e-84e.
33. Posnick JC, al-Qattan MM, Moffat SM, Armstrong D. Cranio-orbito-zygomatic measurements from standard CT scans in unoperated Treacher Collins syndrome patients: comparison with normal controls. *Cleft Palate Craniofac J.* 1995 Jan;32(1):20-4.
34. Waitzman AA, Posnick JC, Armstrong DC, Pron GE. Craniofacial skeletal measurements based on computed tomography: Part II. Normal values and growth trends. *Cleft Palate Craniofac J.* 1992 Mar;29(2):118-28.
35. Farkas LG, Posnick JC. Detailed morphometry of the nose in patients with Treacher Collins Syndrome. *Ann Plast Surg.* 1989 Mar;22(3):211-9.
36. Thompson JT, Anderson PJ, David DJ. Treacher Collins syndrome: protocol management from birth to maturity. *J Craniofac Surg.* 2009 Nov;20(6):2028-35.
37. Yoshida M, Tonello C, Alonso N. Síndrome de Treacher Collins: desafio na otimização do tratamento cirúrgico. *Rev Bras Cir Craniomaxilofac.* 2012;15(2):64-8
38. Senggen E, Laswed T, Meuwly JY, Maestre LA, Jaques B, Meuli R, et al. First and second branchial arch syndromes: multimodality approach. *Pediatr Radiol.* 2011 May;41(5):549-61.
39. Molina F. Mandibular distraction: surgical refinements and long-term results. *Clin Plast Surg.* 2004 Jul;31(3):443-62, vi-vii.
40. Molina F. Mandibular distraction osteogenesis: a clinical experience of the last 17 years. *J Craniofac Surg.* 2009 Sep;20 Suppl 2:1794-800.
41. Dec W, Peltomaki T, Warren SM, Garfinkle JS, Grayson BH, McCarthy JG. The importance of vector selection in preoperative planning of unilateral mandibular distraction. *Plast Reconstr Surg.* 2008 Jun;121(6):2084-92.
42. Vendittelli BL, Dec W, Warren SM, Garfinkle JS, Grayson BH, McCarthy JG. The importance of vector selection in preoperative planning of bilateral mandibular distraction. *Plast Reconstr Surg.* 2008 Oct;122(4):1144-53.
43. Shetye PR, Warren SM, Brown D, Garfinkle JS, Grayson BH, McCarthy JG. Documentation of the incidents associated with mandibular distraction: introduction of a new stratification system. *Plast Reconstr Surg.* 2009 Feb;123(2):627-34.
44. Wilkie AO, Morriss-Kay GM. Genetics of craniofacial development and malformation. *Nat Rev Genet.* 2001 Jun;2(6):458-68.

45. Cohen Jr MM. FGFs / FGFRs and associated disorders. In: Epstein CJ, Ericson RP, Wynshaw BA, editors. *Inborn errors of development: the molecular basis of clinical disorders of morphogenesis*. New York: Oxford University Press; 2004. p. 380-97.
46. Fragale A, Tartaglia M, Bernardini S, Di Stasi AM, Di Rocco C, Velardi F, et al. Decreased proliferation and altered differentiation in osteoblasts from genetically and clinically distinct craniosynostotic disorders. *Am J Pathol*. 1999 May;154(5):1465-77.
47. Warren SM, Brunet LJ, Harland RM, Economides AN, Longaker MT. The BMP antagonist noggin regulates cranial suture fusion. *Nature*. 2003 Apr;422(6932):625-9.
48. Di Rocco F, Arnaud E, Renier D. Evolution in the frequency of nonsyndromic craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr*. 2009 Jul;4(1):21-5.
49. Warren SM, Longaker MT. The pathogenesis of craniosynostosis in the fetus. *Yonsei Med J*. 2001 Dec;42(6):646-59.
50. Pinheiro Neto CD, Yoshida M, Alonso N. Síndromes com deformidades craniofaciais. In: Caldas Neto S, Mello Júnior JF, Matins RHG, Costa SS, organizadores. *Tratado de Otorrinolaringologia*. São Paulo: Roca; 2011. v. 3.
51. Alonso N, Goldenberg DC, Lima DSC, Camara PRP, Matushita H, Ferreira MC. Distraction osteogenesis of the midface with rigid external distractors: preliminary experience in two cases. *Braz J Craniomaxillofac Surg*. 2003;6(2):7-12.
52. Iannetti G, Ramieri V, Pagnoni M, Fadda MT, Cascone P, Le Fort III external midface distraction: surgical outcomes and skeletal stability. *J craniofac surg*. 2012 May;23(3):896-900.
53. Shetye PR, Boutros S, Grayson BH, McCarthy JG. Midterm follow-up of midface distraction for syndromic craniosynostosis: a clinical and cephalometric study. *Plast Reconstr Surg*. 2007 Nov;120(6):1621-32.
54. Meling TR, Tveten S, Due-Tonnessen BJ, Skjelbred P, Helseth E. Monobloc and midface distraction osteogenesis in pediatric patients with severe syndromal craniosynostosis. *Pediatr Neurosurg*. 2000 Aug;33(2):89-94.
55. Alonso N, Carpes AF, Hallinan MP. Achados polissonográficos em pacientes com síndromes de Apert e Crouzon. *Rev Bras Cir Craniomaxillof*. 2009;12(3):98-104.
56. Lima DSC, Alonso N, Camara PRP, Goldenberg DC. Avaliação de pontos cefalométricos no alongamento ósseo do terço médio da face em portadores de craniossinostose síndrômica com a utilização de dispositivo externo rígido. *J Bras Otorrinolaringol*. 2009;75(3):395-406.
57. Passos-Bueno MR, Wilcox WR, Jabs EW, Sertié AL, Alonso LG, Kitoh H. Clinical spectrum of fibroblast growth factor receptor mutations. *Hum Mutat*. 1999;14(2):115-25.
58. Ahn JG, Figueroa AA, Braun S, Polley JW. Biomechanical considerations in distraction of the osteotomized dentomaxillary complex. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*. 1999 Sep;116(3):264-70.

59. Cope JB, Samchukov ML, Cherkashin AM. Mandibular distraction osteogenesis: a historic perspective and future directions. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 1999 Apr;115(4):448-60.
60. KLS Martin [internet]. 2014 [acesso em 2014 maio 26]. Disponível em: <http://www.klsmartin.com/>.

Como citar este documento

Tonello C, Peixoto AP, Yoshida MM, Brandão MM, Antonelli MZ, Alonso N. Distração osteogênica nas malformações craniofaciais. In: Associação Brasileira de Odontologia; Pinto T, Garib DG, Janson G, Silva Filho OG, organizadores. PRO-ODONTO ORTODONTIA Programa de Atualização em Ortodontia: Ciclo 7. Porto Alegre: Artmed Panamericana; 2014. p. 41-79. (Sistema de Educação Continuada a Distância, v. 4).

