

Fissura número 9 de Tessier: aspectos clínicos, radiológicos e abordagem cirúrgica

Tessier number 9 cleft: clinical and radiological aspects and surgical approach

HENRI FRIEDHOFER¹, DOV C. GOLDENBERG², NIVALDO ALONSO³, ENDRIGO BASTOS⁴, FABIO L. SAITO⁴, MARCUS C. FERREIRA⁵

RESUMO

Introdução: Devido a sua raridade, poucos relatos na literatura detalham os aspectos clínicos e radiológicos da fissura 9 de Tessier. A proposta do presente estudo é descrever cinco pacientes portadores desta fissura facial. **Método:** No período entre 1999 e 2006, cinco pacientes foram acompanhados em nosso serviço, com o diagnóstico de fissura 9 de Tessier. Destes, quatro eram do sexo feminino e apresentavam fissuras unilaterais. **Resultados:** Em um único caso, a fissura 9 foi o único achado clínico. Em dois pacientes, outras fissuras faciais foram observadas e, em outros dois pacientes, outras deformidades craniofaciais estavam associadas, incluindo microftalmia, ptose palpebral grave, além de deformidades em extremidades. As deformidades em partes moles e esqueléticas não eram proporcionais, observando-se deformidades leves em partes moles associadas a fissuras completas e deformidades graves de partes moles associadas a fissuras parciais. As deformidades orbitárias foram tratadas por meio de reconstrução palpebral, reposicionamento do canto lateral e cranioplastias. A presença de banda fibrosa ao longo da fissura foi sempre observada. A liberação destas aderências foi essencial para o reposicionamento tecidual adequado. **Conclusão:** As deformidades de partes moles e as deformidades esqueléticas não são proporcionais, tornando complexa uma única teoria etiológica para seu aparecimento e dificultando muitas vezes o diagnóstico. Investigação dos sinais clínicos e das deformidades esqueléticas por meio de métodos de imagem é fundamental para o diagnóstico adequado e, conseqüentemente, para o tratamento cirúrgico apropriado.

Descritores: Anormalidades craniofaciais/cirurgia. Ossos faciais/ anormalidades. Fenda labial/ patologia. Fissura palatina/ patologia.

SUMMARY

Introduction: Due to its rarity, few reports in the literature detail the clinical and radiological aspect of N° 9 cleft. The purpose of the present study was to describe five patients presenting N° 9 cleft, discussing clinical findings, radiological aspects and surgical treatment. **Method:** Between 1999 and 2006, 5 new patients followed at our department were diagnosed with N° 9 cleft. Soft tissue deformities, skeletal deformities, tomographic findings and surgical approach are discussed. Four patients were female and had unilateral clefts. **Results:** In only one case N° 9 cleft was an isolated deformity. In two patients, other facial clefts were found and in other two cases additional deformities were seen, including microphthalmus, severe eyelid ptosis and extremities amniotic constriction bands. Soft tissue and skeletal deformities were not proportional. Mild soft tissue deformities were seen with complete bony clefts and on the other hand, a severe soft tissue compromise was related to a mild bony deformity. In relation to the surgical approach, orbital deformities were treated by eyelid reconstruction, lateral canthus repositioning and cranioplasty. Fibrous tissue along the cleft was always noticed. Release of these adherences was essential for proper tissue repositioning. Adequate clinical and radiological investigation and correlation was mandatory for proper diagnosis. **Conclusion:** Once soft tissue and bone deformities were not proportional, more investigation in etiological developments is necessary, in order to define the real etiology of these rare craniofacial clefts.

Descriptors: Craniofacial abnormalities/surgery. Facial bones/abnormalities. Cleft lip/pathology. Cleft palate/pathology.

1. Professor Livre-docente da Disciplina de Cirurgia Plástica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP); Chefe do grupo de Cirurgia Órbito-Palpebral da Disciplina de Cirurgia Plástica da FMUSP. 2. Médico Assistente Doutor da Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP). 3. Professor Livre-docente da Disciplina de Cirurgia Plástica e Queimaduras do HCFMUSP. 4. Pós-graduando da Disciplina de Cirurgia Plástica da FMUSP. 5. Professor Titular de Cirurgia Plástica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo e Chefe da Divisão de Cirurgia Plástica do HCFMUSP.

Correspondência: Henri Friedhofer.
Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras
Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 255 – 8º andar - São Paulo - SP – CEP 05403-000
E-mail: henrifri@uol.com.br

INTRODUÇÃO

A incidência de fissuras craniofaciais raras é estimada em 10 a 30 casos para cada 1000 casos de fissuras lábio-palatinas. Fatores etiológicos multifatoriais são atribuídos às fissuras craniofaciais, incluindo os genéticos, ambientais, metabólicos e outros fatores extrínsecos¹⁻³.

Teorias explanatórias para a formação de fissuras, como propostas por Dursy e His, Veau, Warbruck e Stark, Johnston e Weston e Vermiej-Kiers explicam a maioria das fissuras medianas e paramedianas, envolvendo os processos de diferenciação e fusão dos processos frontonasal, nasal e maxilares. Entretanto, essas teorias não explicam inteiramente o surgimento das fissuras faciais oblíquas³⁻⁷.

Vários sistemas de classificação categorizam as fissuras oblíquas, como as classificações propostas pela *American Association of Cleft and Palate Repair (AACPR)*, por Boo-Chai, Karfik, Van der Meulen e Tessier³⁻⁷.

A mundialmente aceita classificação de Tessier para fissuras craniofaciais é o método classificatório mais utilizado atualmente. De acordo com Tessier, a fissura número 9 é a primeira das fissuras cranianas. Corresponde à fissura oro-ocular/cantal lateral com extensão temporal da classificação da AACPR, ao grupo E da classificação de Karfik e ao tipo IIIA da classificação de Van der Meulen.

Devido a sua raridade, a fissura 9 foi descrita por Tessier somente em termos teóricos. Suas características foram baseadas historicamente nos esquemas de Morian e Sanverno-Rosseli⁶. Mais recentemente, Ortiz-Monasterio et al.⁸, David et al.⁹, Darzi e Chowdri¹⁰ e Dumortier et al.¹¹ relataram um total de nove casos. Na série de Ortiz-Monasterio et al.⁸, publicada em 1987, a incidência de fissuras número 9 correspondeu a 1,2% dos casos contabilizados.

Clinicamente, a fissura 9 de Tessier é caracterizada por alterações esqueléticas e de partes moles. O diagnóstico diferencial é realizado com as fissuras 8 e 10. Os achados de alterações de partes moles na fissura 9 incluem deformidades no terço lateral da pálpebra superior, com distopia do tendão cantal lateral, deformidades no supercílio com mal posicionamento ou desalinhamento e distorção da linha capilar temporal, usualmente com uma área de alopecia linear.

As estruturas ósseas envolvidas são a porção súpero-lateral do teto orbitário, a asa maior do esfenoide e os ossos temporal e parietal. Causam uma deformidade típica, com alongamento do eixo vertical da órbita^{6,9}.

Considerando o caráter pouco freqüente dessa fissura facial oblíqua, a proposta do presente estudo é apresentar uma série de cinco pacientes portadores da fissura 9 de Tessier, discutindo os aspectos clínicos, os achados radiológicos e a correlação etiológica e terapêutica.

MÉTODO

Cinco pacientes portadores da fissura 9 de Tessier foram avaliados, diagnosticados e submetidos a tratamento cirúrgico pela Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, no período compreendido entre 1989 e 2006. Quatro pacientes eram do sexo feminino e apresentaram fissuras unilaterais (Figura 1).

Em todos os pacientes, o diagnóstico de fissura de Tessier foi considerado de acordo com as características clínicas descritas na literatura e confirmado por meio de métodos de imagem. A avaliação radiológica foi realizada por tomografia computadorizada (TC) com aquisição axial e reconstruções coronais e tridimensionais.

O tratamento cirúrgico foi indicado para o tratamento de deformidades com comprometimento funcional ou por queixa estética.

RESULTADOS

A presença de fissura 9 de Tessier foi concomitante a outras deformidades craniofaciais em quatro casos: em dois pacientes, outras fissuras craniofacial foram observadas, incluindo fissuras números 3, 4, e 8 de Tessier e um caso de fissura lábio-palatina bilateral. Em outros dois pacientes, foram observados microftalmo e ptose palpebral. Em uma paciente, a presença de deformidades de extremidades, com bandas constritoras congênitas em membros superiores e inferiores foi observada. Em apenas um caso a fissura 9 foi a única deformidade encontrada (Tabela 1).

Com relação à avaliação radiológica, a presença de falha óssea foi sempre observada na região da deformidade de partes moles. A deformidade foi caracterizada por alongamento do eixo vertical da órbita e imperfeições na margem orbitária súpero-lateral. Comprometimento da asa maior do osso esfenoide e deformidade óssea nos ossos frontal, parietal e temporal de intensidade variável também foram observados.

Ao correlacionar a magnitude das deformidades ósseas e em partes moles, não se observou correlação direta. Deformidades esqueléticas maiores foram observadas em casos com mínimas deformidades de partes moles. O inverso também ocorreu (Figura 2).

As deformidades orbitárias foram tratadas cirurgicamente por meio de reconstrução palpebral e reposicionamento do tendão cantal lateral em todos os casos (Figura 3).

Freqüentemente observada, área de fibrose ao nível da fissura na porção lateral inferior da região periorbitária foi submetida a liberação de modo a permitir o

Figura 1 - Paciente do sexo masculino apresentando deformidade leve de tecidos moles e significativa deformidade esquelética (setas).



Tabela 1 – Caracterização dos pacientes

Caso	Sexo	Lado Associadas	Fissuras Associadas	Anormalidades
1	Masculino	Bilateral	No	Não
2	Feminino	Direito	No	Microftalmo
3	Feminino	Direito	No	Ptose palpebral
4	Feminino	Esquerdo	#3 esquerda, #4 direita, #8 direita	Bandas constritoras congênitas
5	Feminino	Esquerdo bilateral	Fissura lábio-palatina	Não

reposicionamento do canto lateral. Deformidade temporal necessitou tratamento em um caso, submetido a cranioplastia com cimento de metilmetacrilato (Figura 4).

DISCUSSÃO

A fissura número 9 de Tessier ainda é considerada uma das fissuras oblíquas mais raras e seu diagnóstico ainda um ponto de discussão entre diversos autores^{1,3,5,7-11}. Quando se considera a classificação de Tessier e sua exclusiva base anatômica, é aceitável certa discussão a respeito da exata localização da fissura 9. Como proposto por David et al.⁹, o diagnóstico diferencial deve ser realizado com as fissuras 8 e 10. Na fissura 8, descreve-se a presença de deformidades zigomáticas, coloboma lateral da pálpebra ou cistos epibulbares. Nos casos de fissura 10, encefalocelos são freqüentemente observadas, bem como colobomas da pálpebra superior. Em nenhum dos casos descritos neste estudo foram observados achados sugestivos das fissuras 8 ou 10.

Nos cinco casos estudados, foi possível observar o caráter etiológico multifatorial dessas fissuras. É impraticável aceitar uma etiologia comum aos cinco casos apresentados, exemplificados pela presença de fissuras lábio-palatinas concomitantes em uma paciente ou presença de bandas constritoras congênitas nas extremidades dos membros em outra paciente^{2,4,10-14}.

A ausência de correlação entre as deformidades esqueléticas e de partes moles também favorece a hipótese de etiologia multifatorial: deformidades leves de partes moles associadas a fissuras ósseas completas e deformidades complexas de partes moles associadas a deformidades esqueléticas discretas questionam fortemente a real etiologia dessas fissuras craniofaciais raras.

O tratamento cirúrgico foi significativamente determinado pela deformidade de partes moles. O mal posicionamento do canto lateral e as deformidades temporais foram as queixas mais significativas. O adequado reposicionamento do canto lateral, por meio de liberação dos tecidos fibrosos adjacentes à fissura e cantopexia lateral com reinserção do tendão cantal lateral, permitiram readequação anatômica da região.

Nos casos isolado de fissura 9, as deformidades esqueléticas foram mais evidentes por comprometimento do osso temporal, havendo necessidade de aumentar a projeção dessa região.

No caso associado a bandas constritoras congênitas, a fissura 9 apresentou maior gravidade quanto à falta de

Figura 2 - Paciente do sexo feminino, com fissura número 9 e fissuras números 3, 4 e 8 concomitantes e associadas a bandas constritoras congênitas de extremidades. Tomografia computadorizada mostra deformidades esqueléticas discretas na região da fissura número 9.



Figura 3 - Paciente apresentando fissura número 9 submetida a correção da deformidade palpebral, reposicionamento cantal lateral e cranioplastia.

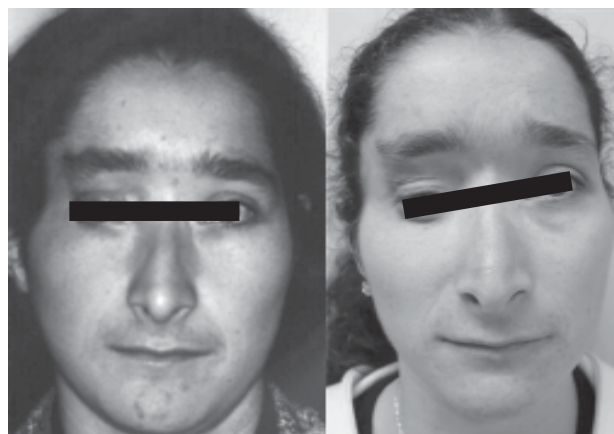


Figura 4 - Deformidade temporal corrigida com cranioplastia, utilizando-se cimento de metilmetacrilato simultaneamente à correção da deformidade orbitária.



tecidos moles associada, necessitando rotação de retalhos e uso de expansores de pele para tratamento cirúrgico da face^{8,14,15}.

CONCLUSÕES

A fissura número 9 de Tessier é umas das fissuras craniofaciais mais raras. As deformidades de partes moles e as deformidades esqueléticas não são proporcionais, tornando complexa uma única teoria etiológica para seu aparecimento e dificultando muitas vezes o diagnóstico. Investigação dos sinais clínicos e das deformidades esqueléticas por meio de métodos de imagem é fundamental para o diagnóstico adequado e, conseqüentemente, para o tratamento cirúrgico apropriado.

REFERÊNCIAS

1. Thorne CH. Craniofacial clefts. *Clin Plast Surg.* 1993;20(4):803-14.
2. Kumar P, Hussain MT, Cardoso E, Hawary MB, Hassanain J. Facial clefts in Saudi Arabia: an epidemiologic analysis in 179 patients. *Plast Reconstr Surg.* 1991;88(6):955-8.
3. Kawamoto HK, Patel PK. Atypical facial clefts. In Bentz ML, ed. *Pediatric plastic surgery.* Stanford:Appleton & Lange;1998. p.175-226.
4. Jones MC. Facial clefting: etiology and developmental pathogenesis. *Clin Plast Surg.* 1993;20(4):599-606.
5. van der Meulen JC. Oblique facial clefts: pathology, etiology, and reconstruction. *Plast Reconstr Surg.* 1985;76(2):212-24.
6. Tessier P. Anatomical classification of facial, cranio-facial and latero-facial clefts. *J Maxillofac Surg.* 1976;4(2):69-92.
7. Zhou YQ, Ji J, Mu XZ, Zhang RH, Wei M, Yu ZY. Diagnosis and classification of congenital craniofacial deformities. *J Craniofac Surg.* 2006;17(1):198-201.
8. Ortiz-Monasterio F, Fuente del Campo A, Dimopoulos A. Nasal clefts. *Ann Plast Surg.* 1987;18(5):377-97.
9. David DJ, Moore MH, Cooter RD, Chow SK. The Tessier number 9 cleft. *Plast Reconstr Surg.* 1989;83(3):520-7.
10. Darzi MA, Chowdri NA. Oblique facial clefts: a report of Tessier numbers 3, 4, 5, and 9 clefts. *Cleft Palate Craniofac J.* 1993;30(4):414-5.
11. Dumortier R, Delhemmes P, Pellerin P. Bilateral Tessier No. 9 cleft. *J Craniofac Surg.* 1999;10(6):523-5.
12. Eppley BL, David L, Li M, Moore CA, Sadove AM. Amniotic band facies. *J Craniofac Surg.* 1998;9(4):360-5.
13. Coady MS, Moore MH, Wallis K. Amniotic band syndrome: the association between rare facial clefts and limb ring constrictions. *Plast Reconstr Surg.* 1998;101(3):640-9.
14. Taub PJ, Bradley JP, Setoguchi Y, Schimmenti L, Kawamoto HK Jr. Typical facial clefting and constriction band anomalies: an unusual association in three unrelated patients. *Am J Med Genet A.* 2003;120A(2):256-60.
15. Menard RM, Moore MH, David DJ. Tissue expansion in the reconstruction of Tessier craniofacial clefts: a series of 17 patients. *Plast Reconstr Surg.* 1999;103(3):779-86.

Trabalho apresentado no X *International Congress of the International Society of Craniofacial Surgery*, Monterey, CA, em setembro de 2003. Realizado na Divisão de Cirurgia Plástica e Queimaduras do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP.

Artigo recebido: 12/12/2007

Artigo aceito: 2/4/2008