



Brazilian Journal of
OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org.br



RELATO DE CASO

Closed rhinoseptoplasty in patient with Van der Hoeve-De Klein Syndrome ☆

Rinosseptoplastia fechada em portador de síndrome de Van der Hoeve-de Klein

Raíssa Ferreira Gonçalves^{a,b,*}, Rafael Alves Cordeiro^{a,c},
Charisse Assuane de Araujo Patrício^{a,b}, Camila Atallah Pontes da Silva^{b,c},
Priscila Bogar Rapoport^{a,b,c}

^aFaculdade de Medicina do ABC, Santo André, SP, Brasil

^bAssociação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervicofacial (ABORLCCF), São Paulo, SP, Brasil

^cHospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Recebido em 13 de setembro de 2012; aceito em 15 de dezembro de 2013

Introdução

Osteogênese imperfeita (OI) é uma desordem genética do tecido conjuntivo causada por um defeito na síntese do colágeno tipo 1.¹ É uma doença rara, ocorrendo um caso em cada 15.000 a 20.000 nascimentos, e sua prevalência é de 1 em 200.000 indivíduos.² A característica mais marcante dessa entidade é a ocorrência de fraturas múltiplas decorrentes de pequenos traumas. Em alguns casos está também associada a desproporções faciais que necessitam de intervenções cirúrgicas por razões estéticas e funcionais.³

A síndrome de Van der Hoeve-de Klein (VHK) ocorre em pacientes portadores de osteogênese imperfeita que apresentam fragilidade óssea associada a escleras azuladas e hipoacusia condutiva.⁴ Segundo a classificação de Sillence, trata-se da forma mais benigna e comum de OI, correspondendo a aproximadamente 70% dos casos.²

Na literatura, existem poucos relatos de cirurgias nasais em portadores de desordens ósseas genéticas. Em relação à osteogênese imperfeita, apenas três casos de rinosseptoplastia foram reportados neste grupo de pacientes até o momento.

Os autores relatam o caso de um paciente portador da síndrome de VHK submetido à rinosseptoplastia fechada para correção de deformidades ósseas e melhora de suas condições estéticas e respiratórias (fig. 1).

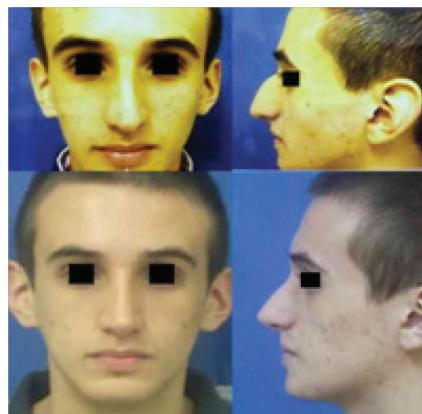


Figura 1 Superior: Vista anterior e perfil esquerdo, pré-operatório; Inferior: Vista anterior e perfil esquerdo, pós-operatório.

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2012.12.001>

☆Como citar este artigo: Gonçalves RF, Cordeiro RA, Patrício CAA, Silva CAP, Rapoport PB. Closed rhinoseptoplasty in patient with Van der Hoeve-De Klein Syndrome. Braz J Otorhinolaryngol. 2014;80:270-1.

* Autor para correspondência.

E-mail: raissa_goncalves@hotmail.com (R.F. Gonçalves).

Apresentação do caso

ECMS, 16 anos, masculino, branco, procurou o serviço de otorrinolaringologia com queixas estéticas em relação ao dorso nasal, roncos noturnos e respiração oral. Apresentava história de fraturas ósseas múltiplas e referia antecedente pessoal e familiar de osteogênese imperfeita. O exame físico constatou escleras de coloração azulada, desvio de septo nasal à direita e dorso nasal proeminente. A otoscopia estava normal bilateralmente. Na audiometria foi verificada disacusia condutiva moderada bilateral e simétrica, plana, com *gap* aéreo-ósseo de 30 dB, índice de reconhecimento da fala de 100% e limiar de recepção da fala de 50 dB bilateralmente.

Foi realizada rinosseptoplastia fechada com exérese de 4 mm de dorso osteocartilaginoso. A ponta foi trabalhada via *delivery*, com lateralização de domus em 3 mm e colocação de *strut columelar* de origem septal fixado com ponto intercrural. Procedeu-se à colocação de *splint* nasal bilateral e às osteotomias laterais e paramedianas. Os ossos nasais e o processo frontal da maxila não se quebraram com a facilidade esperada durante as osteotomias e também não se cominutaram.

A cirurgia foi realizada sem intercorrências. Foi mantida a fixação cuidadosa das cartilagens nasais e mobilização limitada dos ossos por dez dias. O pós-operatório evoluiu com boa consolidação da fratura e o grau de satisfação do paciente foi avaliado pelo questionário *Rhinoplasty Outcomes Evaluation* (ROE).⁵ Cada pergunta do questionário foi respondida antes da cirurgia, obtendo-se uma pontuação de 37,5. Após seis meses da cirurgia, o questionário foi reaplicado e a pontuação foi de 87,5, considerada um resultado excelente de acordo com a escala.

Discussão

Apesar de a rinoplastia ser um dos procedimentos cirúrgicos mais frequentes em todo o mundo, existe uma deficiência de conhecimentos em relação a cirurgias nasais em pacientes com desordens ósseas. Na literatura, somente três casos de rinosseptoplastia foram reportados em pacientes com osteogênese imperfeita, sendo dois deles relatados antes de 1977, e o terceiro em 2000, sendo

que, neste último, optou-se por proceder com fraturas em galho verde ao invés de osteotomias.⁶ O caso relatado consiste em uma rinosseptoplastia fechada com osteotomias, onde a dificuldade de realização das fraturas e da retirada do dorso ósseo cartilaginoso foi equivalente a de um paciente isento da patologia. A consolidação óssea foi confirmada por tomografia e o grau de satisfação do paciente considerado excelente, de acordo com o questionário ROE.

Comentários finais

Apresentamos uma experiência bem-sucedida de rinosseptoplastia fechada em paciente com síndrome de VHK, no qual foram realizadas osteotomias e, apesar da estrutura óssea desmineralizada e delgada típica da doença, a consolidação óssea ocorreu dentro do prazo esperado e bons resultados funcionais e estéticos foram atingidos.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Quisling RW, Moore GR, Jahrsdoerfer RA, Cantrell RW. Osteogenesis imperfecta: a study of 160 family members. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1979;105:207-11.
2. Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet.* 1979;16:101-16.
3. Ormiston IW, Tideman H. Orthognathic surgery in osteogenesis imperfecta: a case report with management. *J Craniomaxillofac Surg.* 1995;23:261-5.
4. Fukuda Y, Baleeiro EM, Souza Junior AA, Resnik RK, Ganaça MM, Almeida CR, et al. Principais síndromes e doenças osteocartilaginosas com participação auditiva e/ou vestibular. *Braz J Otorhinolaryngol.* 1974;40:83-8.
5. Arima LM, Velasco LC, Louzeiro RS. Avaliação de Resultados em Rinoplastia de Redução. *Intl Arch Otorhinolaryngol.* 2011;15:79-83.
6. Bilkay U, Tiftikcioglu YO, Mezili C. Management of nasal deformity in osteogenesis imperfecta. *J Craniofac Surg.* 2010;21:1465-7.