6º Sulbrabuco
Congresso Sul-Brasileiro de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial
13 a 15 | NOVEMBRO | 2025
Balneário Camboriú - SC

HIJG
Hospital Infantil Joana de Gusmão

DISTRAÇÃO OSTEOGÊNICA MANDIBULAR EM PACIENTE COM SÍNDROME DE RICHIERI-COSTA-PEREIRA: RELATO DE CASO

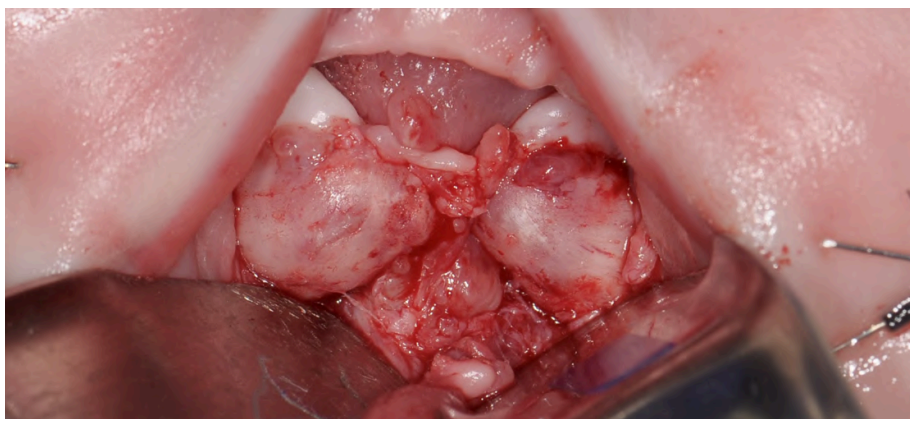
AUTORES: Mariana Mânica Machado Soares (marianamanicams@gmail.com), Catherine Schmitz Espezim, Raphael Marques Varela e Levy Hermes Rau.

NOME DA INSTITUIÇÃO: Hospital Infantil Joana de Gusmão

INTRODUÇÃO:

A Síndrome de Richieri-Costa-Pereira (SRCP) é uma doença genética autossômica recessiva que está relacionada a diversos defeitos na face, como fissura mandibular mediana (Imagem 1), malformações laríngeas e anomalias nas extremidades.

Imagem 1: Dissecção e exposição da fissura mandibular



DESCRIÇÃO DO CASO:

Paciente do sexo feminino, S.L.O., 12 dias de vida, após diagnosticada com a SRCP devido às malformações dos membros e da face, foi encaminhada para avaliação com a Equipe de Bucomaxilofacial do Hospital Infantil Joana de Gusmão.
Diante da avaliação clínica constatou-se a presença de micrognatia, relato de dentes neonatais na arcada mandibular que esfoliaram espontaneamente, fenda palatina, glossoptose importante, com obstrução de vias aéreas, ausência de epiglote e anquiloglossia. E na anamnese foi ressaltada a consanguinidade dos pais, em que esta particularidade é recorrente nos casos de SRCP.

Imagem 2: Instalação da monitorização neurofisiológica

DISCUSSÃO E COMENTÁRIOS FINAIS:

O tratamento de escolha para a paciente foi a osteossíntese da fenda mandibular e distração osteogênica mandibular. Devido o acesso extraoral foi realizada monitorização neurofisiológica do nervo facial para diminuir os riscos de lesão à inervação (Imagem 2). Para a correção da fenda mandibular, foi removido o fragmento ósseo presente em linha média, definição dos cotos ósseos mandibulares direito e esquerdo, e osteossíntese com placa curva de titânio e parafusos (Imagem 3). Para a distração osteogênica mandibular, realizou-se a secção bilateral da mandíbula e a instalação de distratores externos unidirecionais do tipo Molina, fixados bilateralmente ao corpo mandibular com pinos de Schanz e fio de Kirschner de 1,8 mm na região mentoniana, transfixando os dois cotos ósseos mandibulares (Imagem 4).

Imagem 3: Instalação de osteossíntese e estabilização da fissura mandibular

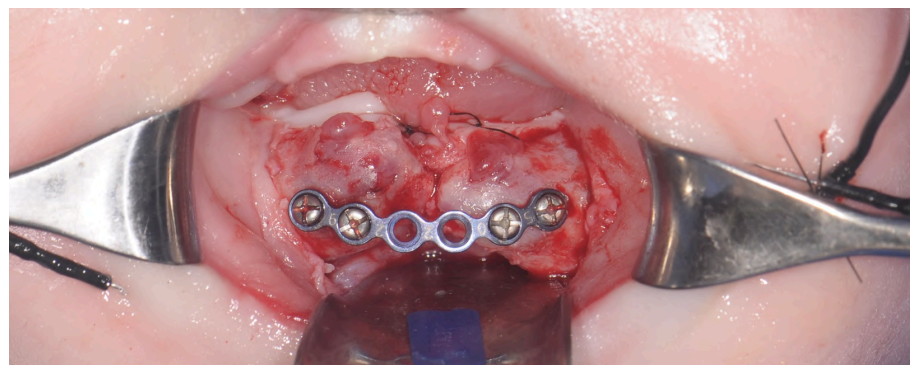


Imagem 4: Instalação de fios de Kirschner para ancoragem do distrator extraoral Molina

CONCLUSÃO:

O tratamento descrito para a SRCP é bastante complexo, exige habilidade do Cirurgião Bucomaxilofacial e tem por finalidade o alongamento do corpo mandibular para possibilitar a expansão da via aérea inferior (Imagem 5).

REFERÊNCIAS:

RICHIERI-COSTA, A.; PEREIRA, Sonia Cristina Silveira. **Short stature, Robin sequence, cleft mandible, pre/postaxial hand anomalies, and clubfoot: a new autosomal recessive syndrome.** American Journal Of Medical Genetics, [S.L.], v. 42, n. 5, p. 681-687, mar. 1992. Wiley. http://dx.doi.org/10.1002/ajmg.1320420511.

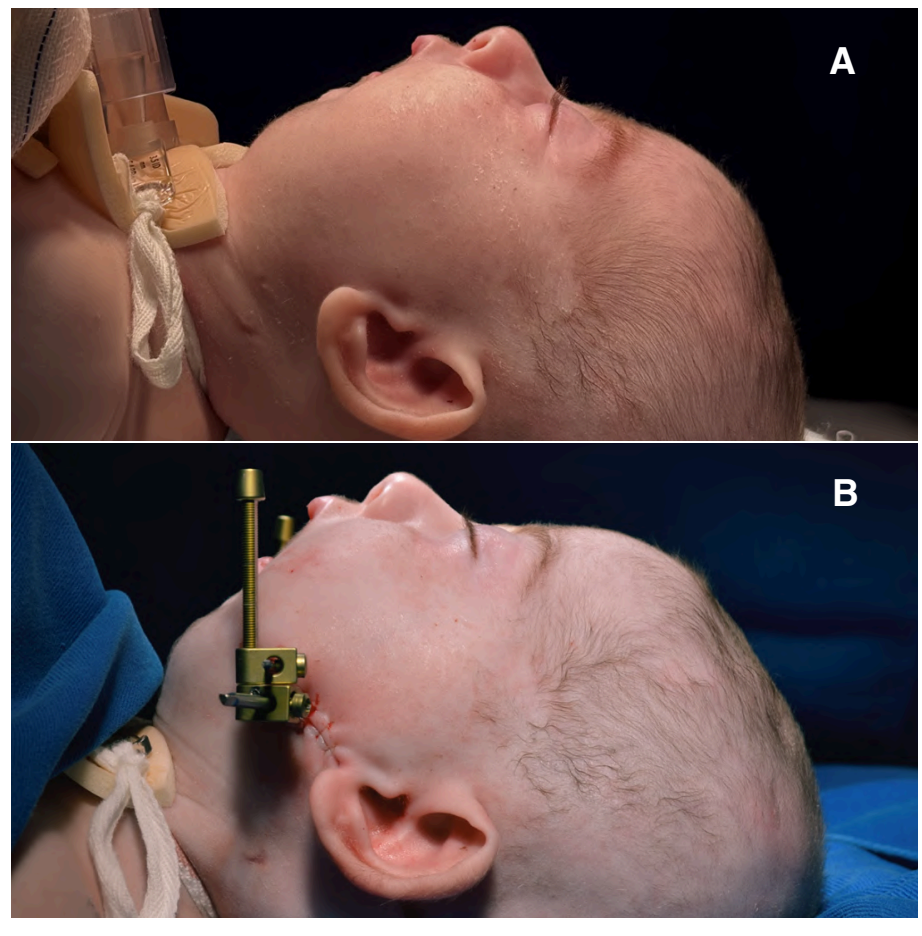



Imagem 5: Perfil pré-cirúrgico (A) e pós-operatório inicial com os distratores Molina KLS Martin instalados (B)