

TRATAMENTO CIRÚRGICO DE MACROGLOSSIA NA SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN: RELATO DE CASO

SURGICAL TREATMENT OF MACROGLOSSIA IN BECKWITH-WIEDEMANN SYNDROME: CASE REPORT

¹KAISER, Juliana Martins - MD; ²COLLARES, Marcus Vinícius Martins - MD PhD; ³PINTO, Rinaldo de Angeli - MD; ⁴OLIVEIRA, Antônio Carlos Pinto - MD - MSc; ⁵PORTINHO, Ciro Paz - MD - MSc; ⁶VIARO, Maurício Schneider - MD*****

¹Médica Residente 3º ano cirurgia plástica Hospital Clínicas Porto Alegre-RS;

²Professor Pós-Graduação Cirurgia Hospital Clínicas Porto Alegre-RS/FAMED-UFRGS, ³Professor Titular Cirurgia Plástica Hospital Clínicas Porto Alegre-RS/FAMED-UFRGS, ⁴Mestre Cirurgia Hospital Clínicas Porto Alegre-RS, ⁵Mestre Cirurgia Hospital Clínicas Porto Alegre-RS, ⁶Médico Residente 2º ano cirurgia plástica Hospital Clínicas Porto Alegre-RS

ju.kaiser@hotmail.com

DESCRITORES

macroglossia, síndrome de Beckwith-Wiedemann, distúrbio alimentar, língua, glossectomia

KEYWORDS

macroglossia, Beckwith-Wiedemann syndrome, feeding disturbance, tongue, glossectomy

RESUMO

Introdução: a macroglossia está associada a uma variedade de síndromes congênicas podendo ser do tipo verdadeira ou relativa. Reportamos o caso de Síndrome de Beckwith-Wiedemann (BWS) cuja prevalência é 1:17.000 nascimentos¹ e, apresentado macroglossia verdadeira. Clinicamente, pode acarretar comprometimentos na respiração, deglutição, articulação da fala e ou, também, no aspecto estético². **Objetivos:** relatar caso raro de síndrome congênita apresentando macroglossia verdadeira cujo tratamento cirúrgico é o de eleição. **Métodos:** paciente feminina, seis meses de vida, portadora de BWS e macroglossia verdadeira com dificuldade para deglutição, submetida a glossectomia parcial. **Resultados:** os resultados estético e funcional foram satisfatórios, com recuperação completa e adequada da função alimentar. **Reforça-se,** portanto, os achados da literatura, sobre a indicação imperiosa do tratamento cirúrgico da língua quando diagnosticada a macroglossia verdadeira, como ocorre em 97,5% dos casos de BWS (1). **Discussão:** deve-se ter o diagnóstico de macroglossia verdadeira para que se obtenha sucesso com a terapêutica cirúrgica na língua. Em casos de macroglossia relativa, como o da Síndrome de Down, a glossectomia não estaria indicada³. **Conclusão:** o tratamento cirúrgico da macroglossia verdadeira é fundamental, tendo em vista a morbidade elevada e a efetividade do resultado da cirurgia.

ABSTRACT

Background: macroglossia is associated with several inherited syndromes. It may be either true or relative. We have reported a true case of Beckwith-Wiedemann Syndrome (BWS), with a prevalence of 1:17,000 births. Clinically, it may compromise breath, swallowing, speech, and morphology.

Objectives: to report a rare case of an inherited syndrome with true macroglossia, for which surgery is the treatment of choice. *Methods:* a six-month-year-old female patient presented in our office. She had the diagnosis of BWS with true macroglossia. She had difficulty to swallow, and underwent partial glossectomy. *Results:* aesthetic and functional results were satisfactory; normal feeding was reestablished. We emphasize the already reported indication of glossectomy for true cases. Their occur in 97.5% of BWS cases. *Discussion:* one should precisely diagnose true macroglossia, in order to obtain success in intervention. Relative macroglossia patients, as seen in Down Syndrome, will not have such indication. *Conclusion:* surgical treatment is an important indication for true macroglossia, once morbidity is high and such treatment is usually very effective.

INTRODUÇÃO

A macroglossia está associada a uma variedade de síndromes congênicas podendo ser do tipo verdadeira ou relativa. Clinicamente, pode acarretar comprometimentos na respiração, deglutição, articulação da fala e ou, no aspecto estético². Reportamos um caso com diagnóstico estabelecido de Síndrome de Beckwith-Wiedemann (BWS) cuja prevalência é 1:17.000 nascimentos¹ e, apresentado macroglossia verdadeira com dificuldade na deglutição, evidenciada por dificuldade alimentar, incontinência oral e, conseqüente, ingesta dietética deficitária com quadros hipoglicêmicos recorrentes após o período neonatal.

OBJETIVOS

Relatar caso raro de síndrome congênita apresentando macroglossia verdadeira cujo tratamento cirúrgico é o de eleição. **Reforçando,** a necessidade do estabelecimento diagnóstico correto para instituição da terapêutica adequada relativa ao tipo de macroglossia²

MÉTODOS

Paciente sexo feminino, raça branca, seis meses de vida, nascida de parto cesáreo, a termo, pesando 6.570 g, 58 cm de comprimento, apgar 8/10, portadora de BWS apresentando macrossomia, hepatomegalia, fenda infraorbicular, fossetas auriculares, alfa-fetoproteína acima de 8.000 K UI/ml, hipoglicemia neonatal e macroglossia verdadeira. Foram negados antecedentes patológicos maternos gestacionais, familiares congênitos e ou consangüinidade entre progenitores. Submeteu-se a paciente a tratamento cirúrgico da língua por técnica semelhante a prevista por Kole em 1965¹, reduzindo as dimensões da língua em comprimento e largura (figura 1), realizada sutura dos planos muscular e mucoso com pontos separados e fio absorvível. Paciente evoluiu no pós-operatório com suporte respiratório por tubo nasotraqueal, durante 48 h em unidade de terapia intensiva e optou-se por manutenção de sonda nasoenteral durante o primeiro mês para controle dos estados hipoglicêmicos e completo restabelecimento gradativo da função alimentar por via oral.

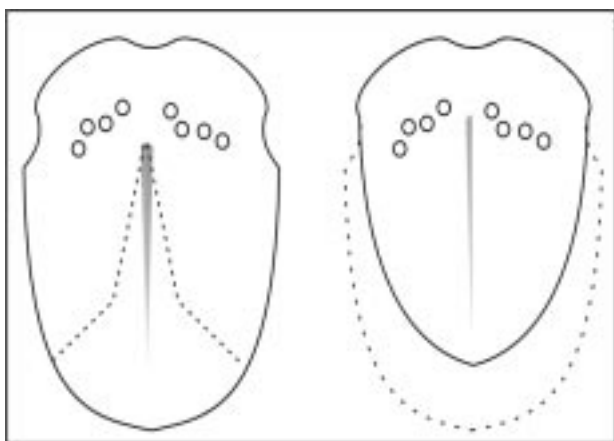


Figura 1 – esquema da técnica cirúrgica realizada



Marcação da técnica no trans-operatório.



Pré-operatório.



Pós-operatório 1 mês.

RESULTADOS

Os resultados estético e funcional foram satisfatórios, com recuperação completa e adequada da função alimentar sem complicações trans e ou pós-operatórias. Reforça-se, portanto, os achados da literatura, sobre a indicação imperiosa do tratamento cirúrgico da língua quando diagnosticada a macroglossia verdadeira, como ocorre em 97,5% dos casos de BWS¹.

DISCUSSÃO

Deve-se ter o diagnóstico de macroglossia verdadeira para que se obtenha sucesso com a terapêutica cirúrgica na língua. Vogel³ publicou classificação para as macroglossias relacionando as verdadeiras com o aparecimento de alteração histológica, que na BWS e na Síndrome de Hurler aparece como hipertrofia muscular, outros exemplos de doenças classificadas e, com outros tipos de histologia, são mucopolissacaridoses, linfangioma, hemangioma e hipotireoidismo (presente em 24% dos pacientes com macroglossia, devendo sempre ser investigado como diagnóstico diferencial). Na macroglossia relativa, as alterações são concernentes às relações do esqueleto e musculatura orofacial como por exemplo na Síndrome de Down em que se identifica a marcada hipotonia muscular², não sendo a glossectomia o tratamento de escolha³.

CONCLUSÃO

A cirurgia da macroglossia verdadeira é fundamental, tendo em vista a morbidade elevada da condição clínica e a efetividade da terapêutica operatória sobre a língua. O estabelecimento correto do diagnóstico é imprescindível, devendo considerar a classificação da macroglossia evitando, assim, terapias insuficientes, desnecessárias ou tardias.

REFERÊNCIAS

- 1 - Clauser L, Tieghi R, Polito J. Treatment of Macroglossia in Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 2006; 17: 369-372.
- 2 - Morgan WE, Friedman EM, Duncan NO, Sulek M. Surgical Management of Macroglossia in Children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1996; 122: 326-329.
- 3 - Vogel JE, Mulliken JB, Kaban LB. Macroglossia: a review of the condition and a new classification. *Plast Reconstr Surg* 1986; 78:715-723.