



Brazilian Journal of OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org



RELATO DE CASO

Nasal reconstruction in Binder syndrome[☆]



Reconstrução nasal em paciente com síndrome de Binder

Helena Hotz Arroyo*, Isabela Peixoto Olivetti, Vânia Garcia Wolf Santos, Raimar Weber e José Roberto Parisi Jurado

Universidade de São Paulo (USP), Faculdade de Medicina, São Paulo, SP, Brasil

Recebido em 23 de abril de 2015; aceito em 20 de agosto de 2015

Disponível na Internet em 31 de março de 2017

Introdução

A síndrome de Binder é uma malformação congênita rara (displasia maxilonasal), descrita pela primeira vez em 1939 por Noyes, mas foi Binder quem a definiu como uma síndrome em 1962.^{1,2} Clinicamente, ocorre um alargamento do ângulo nasal (face plana), posição anormal dos ossos nasais, maxilar hipoplásico, hipoplasia/redução da espinha nasal, ausência/hipoplasia do seio frontal (não obrigatório) e atrofia da mucosa nasal.^{2,3} Além disso, alguns casos (40-50%) podem apresentar malformação em vértebras cervicais, as vértebras C1 e C2 são as mais frequentemente afetadas.³

Relato de caso

Paciente do sexo feminino, 16 anos, apresentou-se em nosso departamento com queixa de “retrusão do terço médio da face e nariz chato” desde a infância. A paciente negou obstrução nasal, trauma, cirurgia e comorbidades

anteriores. O exame físico revelou a presença de lábio convexo, hipoplasia nasomaxilar, ângulo nasofrontal plano, ângulo nasolabial agudo, atrofia da mucosa nasal, narinas triangulares e nariz achatado (figs. 1A e 1D). Uma tomografia computadorizada dos seios paranasais foi feita e revelou ausência de espinha nasal, dimensões horizontais reduzidas da mandíbula, aplasia da cartilagem do septo nasal, ângulo nasofrontal obtuso e posição retraída da mandíbula em relação à base do crânio (fig. 1A). Nenhuma doença cervical foi encontrada.

O diagnóstico de síndrome de Binder foi feito a partir dos resultados clínicos e radiológicos. Rinoplastia de aumento foi feita com cartilagem costal autóloga e cartilagem septal remanescente. O objetivo foi aumentar o dorso nasal, para permitir a projeção e o apoio da ponta e a projeção da região pré-maxilar e aumentar o alongamento nasal. Os seguintes enxertos foram esculpidos: enxerto *onlay* dorsal com cartilagem costal, alongamento da escora columelar, enxerto de sustentação das cruras laterais, enxerto escudo de Sheen e enxerto pré-maxilar (figs. 1C e 1F). O resultado, em dois meses de pós-operatório, pode ser visto na figuras 1B e 1E, com ganho adequado na projeção do dorso, ponta e pré-maxila. Os resultados estéticos e funcionais foram bastante satisfatórios.

Discussão

A síndrome de Binder é uma deformidade congênita rara e as características mais comuns são nariz achatado e retrusão do terço médio da face, como observado na paciente descrita.

DOI se refere ao artigo:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2015.08.017>

☆ Como citar este artigo: Arroyo HH, Olivetti IP, Santos VG, Weber R, Jurado JR. Nasal reconstruction in Binder syndrome. Braz J Otorhinolaryngol. 2017;83:488–9.

* Autor para correspondência.

E-mail: helenaharroyo@hotmail.com (H.H. Arroyo).

A revisão por pares é da responsabilidade da Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial.



Figura 1 (A) Perfil pré-operatório e TC sagital. (B) Vista do perfil pós-operatório. (C) Intraoperatório: cartilagem costal para enxerto *onlay* dorsal. (D) Vista frontal pré-operatória. (E) Vista frontal pós-operatória. (F) Intraoperatório: enxertos de ponta e columela.

O diagnóstico da síndrome de Binder é feito com base nos resultados clínicos e radiológicos habituais. Uma avaliação genética também pode ser útil.⁴ A verdadeira causa dessa doença ainda não está clara, mas sugere-se que a inibição do centro da ossificação, que normalmente forma as bordas laterais e inferior da abertura piriforme durante a quinta e sexta semanas de gravidez e leva a uma hipoplasia localizada do maxilar superior, resulta em uma junção columelar/labial retraída e falta do alargamento triangular normal na parte inferior da columela.⁴ Porém, sua etiologia ainda é obscura; acredita-se que seja uma associação de fatores genéticos e ambientais (deficiência de vitamina K durante a gravidez). Trauma ao nascimento também já foi aventado como fator etiológico.

O tratamento é controverso e deve ser feito de acordo com a idade e a gravidade da doença. Os pacientes com formas mais leves da doença podem se beneficiar apenas com a rinoplastia, como no caso aqui apresentado. Além disso, os pacientes com má oclusão Classe 3 precisam de correção ortognática antes da reconstrução nasal.⁵

Conclusão

O relato de caso apresenta as características craniofaciais compatíveis com a síndrome de Binder, de acordo com a

literatura. O conhecimento das proporções ideais do rosto nos ajudou a fazer o diagnóstico correto da síndrome e indicar o tratamento adequado.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Noyes FB. Case report. *Angle Orthod.* 1939;9:160–5.
2. Binder KH. Dysostosis maxillo-nasalis, ein archinencephaler Missbildungskomplex. *Dtsch Zahnarztl Z.* 1962;6:438–44.
3. Chiang C, Xue K, Gu B, Li Q, Liu K. A novel single-rib recombination method in binder syndrome treatment. *Ann Plast Surg.* 2013;70:659–62.
4. Chummun S, McLean NR, Nugent M, Anderson PJ, David DJ. Binder syndrome. *J Craniofac Surg.* 2012;23:986–90.
5. Holmes AD, Lee SJ, Greensmith A, Heggie A, Meara JG. Nasal reconstruction for maxillonasal dysplasia. *J Craniofac Surg.* 2010;21:543–51.