

Síndrome do Primeiro e Segundo Arco Branquial (SAB)

First and Second Branch Arch Syndromes

Andréa Alves de Carvalho¹, Carlos Maurício Cardeal Mendes², Paulo Sérgio Flores Campos³

¹Mestranda em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas – ICS/UFBA; ²Médico. Professor de Bioestatística do Programa de Pós-Graduação Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas – ICS/UFBA; ³Professor Titular de Radiologia – Fac. de Odontologia/UFBA

Resumo

Introdução: A Síndrome do primeiro e segundo arcos branquiais (SAB) – Microsomia Hemifacial é a segunda anomalia crânio-facial mais frequente depois das fissuras lábio-palatais. Afeta, de acordo com a Organização Mundial de Saúde - OMS, 1 para cada 5600 nascidos, comprometendo as estruturas ligadas ao primeiro e segundo arcos branquiais, quais sejam: olhos, orelhas, mandíbula, nervos faciais, musculatura facial, osso hióide, apófise estilóide. **Objetivo:** Avaliar a expressividade da SAB em uma amostra populacional da cidade de Salvador, BA. **Metodologia:** Foram avaliados os pacientes que, nos últimos dois anos, buscaram atendimento no ambulatório de Ortopedia Funcional dos Maxilares da Associação Brasileira de Odontologia – Seção Bahia (ABO-BA). Todos os pacientes avaliados foram classificados de acordo com o acrônimo O.M.E.N.S.: "O" - órbita, "M" - mandíbula, "E" - orelha, "N" - nervos faciais e "S" - tecidos moles e musculatura. Resultados: 08 (oito) pacientes, com idade média de 10,3 anos (DP=3,5), 6 (seis) do sexo masculino e 2 (dois) do sexo feminino, foram avaliados. Para órbita, 4 (quatro) pacientes obtiveram O0, 3 (três) O2 e 1 (um) O3. Para a mandíbula, 1 (um) não apresentou comprometimento (M0), 1 (um) M1, 3 (três) M2B, 3 (três) M3. Para orelha, 3 (três) E0 e 5 (cinco) E5. Para os nervos faciais 4 (quatro) N0, 4 (quatro) N2. E para tecidos moles e musculatura, 3 (três) S0, 4 (quatro) S1 e 1 (um) S2. **Conclusão:** As alterações em mandíbula e ATM são as mais frequentes e severas, e não necessariamente são acompanhadas de alterações nas outras estruturas.

Palavras-chave: Microsomia Hemifacial. Mandíbula/anormalidade. Orelha externa/anormalidade.

Abstract

The first and second branchial arches syndrome (BAS) – Hemifacial Microsomia, is the second craniofacial anomaly more frequent after cleft lip and palate. It affects, according to the World Health Organization - WHO, 1 for every 5600 births, compromising the structures related to the first and second branchial arches, namely, eyes, ears, jaw, facial nerves, facial muscles, hyoid bone, styloid apophysis. Objective: Objective: To evaluate the expressiveness of BAS in a population sample of Salvador, BA. Methodology: Patients evaluated were those who, in the last two years, sought outpatient treatment in the Jaw Functional Orthopedics of Associação Brasileira de Odontologia – Section Bahia (ABO-BA). All patients were classified based on the acronym Omens, "O" - orbit, "M" - mandible, "E" - ear, "N" - facial nerves and S - soft tissues and muscles. Results: 8 (eight) patients, with a 10,3 average age (SD=3,5), 6 (six) males and 2 (two) females were evaluated. For the orbit, 4 (four) patients had O0,3 (three) O2 and 1 (one) O3. For the jaw, 1 (one) did not show any compromise (M0), 1 (one) M1, 3 (three) M2B, 3 (three) M3. For the ear, 3 (three) E0 and 5 (five) E5. For the facial nerves 4 (four) N0, 4 (four) N2. And for the soft tissues and muscle, 3 (three) S0, 4 (four) S1 and 1 (one) S2. Conclusion: The alterations in the jaw and ATM are more frequent and severe, and not necessarily accompanied by alterations in the other structures.

Keywords: hemifacial microsomia; jaw/abnormality; external ear/abnormality

INTRODUÇÃO

As síndromes associadas ao primeiro e segundo arcos branquiais (SAB) representam a segunda maior frequência de malformação craniofacial (Vendramini S *et al*, 1993, Meazzini MC *et al*, 2008, Senggen E *et al*, 2010), o que significa, segundo a Organização Mundial de Saúde – OMS, 1 para cada 5600 nascidos vivos.

Os arcos branquiais ou faríngeos consistem em seis pares de tecido mesenquimatoso revestidos internamente por endoderma e externamente por

ectoderma. Têm sua formação por volta da 4ª semana de vida intrauterina (Hirschfelder U *et al*, 2004).

Do primeiro arco branquial deriva o arco mandibular, que dará origem à mandíbula, parte inferior da face e parte anterior da língua. Originará, no sistema nervoso, ao trigêmeo. No sistema muscular, aos músculos da mastigação, milohioide, tensor do véu do paladar e tensor do tímpano. No sistema esquelético, ao maléolo. No sistema ligamentar, ao ligamento anterior do maléolo e ao ligamento esfenomandibular. Deriva também do primeiro arco branquial o processo maxilar, que dará origem aos processos palatinos e as partes laterais da língua.

Do segundo arco branquial deriva: no sistema nervoso, o nervo facial. No sistema muscular, os músculos da expressão facial, o ventre posterior do

Recebido em 29/06/2012; revisado em 20/08/2012.

Correspondência / Correspondence: Secretaria do Programa de Pós-graduação Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas. Instituto de Ciências da Saúde. Universidade Federal da Bahia. Av. Reitor Miguel Calmon s/n - Vale do Canela. CEP 40.110-100. Salvador, Bahia, Brasil. Tel.: (55) (71) 3283-8959, Fax: (55) (71) 3283-8894. E-mail - ppgorgsistem@ufba.br

digástrico, o estapédio e o estilohióideo. No sistema esquelético, o estribo, o processo estilóide do osso temporal e osso hioide. No sistema ligamentar, o ligamento estilohióideo (Permar D *et al*, 1977).

Para diagnóstico e classificação, foi proposto um sistema nosológico onde cada uma das letras do acrônimo O.M.E.N.S. indica uma das cinco maiores manifestações das microssomias hemifaciais (Vento AR *et al*, 1991).

O sistema de classificação O.M.E.N.S. é baseado nas alterações faciais clínicas e radiográficas. São: órbita, mandíbula, orelha, nervo e tecidos moles. Órbita: O0 - normal em tamanho e posição; O1 - anormal em tamanho; O2 - anormal em posição; O3 - anormal em tamanho e posição. Mandíbula: M0 - normal; M1 - mandíbula e fossa glenóide pequenas com ramo curto; M2 - ramo curto e fossa anormal; As subdivisões A e B são baseadas nas posições relativas de côndilo e ATM. 2A - fossa glenóide em posição anatômica aceitável; 2B - ATM anteriormente, medialmente e inferiormente posicionada, com côndilo severamente hipoplásico; M3 - completa ausência de côndilo, fossa glenóide e articulação têmporo-mandibular - ATM. Orelha: E0 - normal; E1 - pavilhão auricular hipoplásico com todas as estruturas presentes; E2 - ausência do canal auditivo externo com variações na hipoplasia da concha; E3 - mau posicionamento lobular com ausência da orelha, lóbulo remanescente usualmente posicionado anteriormente. Nervo Facial: N0 - sem envolvimento do nervo facial; N1 - envolvimento do nervo facial superior (ramo temporal ou zigomático); N2 - envolvimento do nervo facial inferior (bucal, mandibular, ou cervical); N3 - todos os ramos afetados. Tecidos moles e musculatura: S0 - nenhuma deficiência aparente de tecidos ou músculos; S1 - mínima deficiência de tecidos moles ou músculo; S2 - moderada deficiência de tecidos moles ou músculo; S3 - severa deficiência de tecidos moles ou músculo (Vento AR, *et al*, 1991; Poon CC, *et al*, 2003; Gougoutas AJ *et al*, 2007).

O objetivo do presente estudo foi apresentar e documentar casos de SAB assistidos no Ambulatório de Ortopedia Funcional dos Maxilares (OFM) da Associação Brasileira de Odontologia – seção Bahia (ABO-BA).

METODOLOGIA

Estudo de série de 09 (nove) casos de SAB, através da análise dos prontuários e exames clínicos dos pacientes assistidos no ambulatório de OFM da ABO-BA, entre 2010 e 2012. As informações obtidas foram: dados de identificação, achados clínicos, condições predisponentes, exames imaginológicos e exames fotográficos. O diagnóstico de SAB foi realizado pela apresentação clínica e exames imaginológicos.

Todos os pacientes tiveram seu diagnóstico clínico e classificação conforme o sistema de O.M.E.N.S., que baseia-se nas alterações faciais clínicas e radiográficas da órbita, mandíbula, orelha, nervo facial e tecidos moles. Órbita: O0 - normal em tamanho e posição; O1 - anormal em tamanho; O2 - anormal em posição; O3 - anormal em tamanho e posição. Mandíbula: M0 - normal; M1 - mandíbula e fossa glenóide pequenas com ramo curto; M2 - ramo curto e fossa anormal; As subdivisões A e B são baseadas nas

posições relativas de côndilo e ATM. 2A - fossa glenóide em posição anatômica aceitável; 2B - ATM anteriormente, medialmente e inferiormente posicionada, com côndilo severamente hipoplásico e M3 - completa ausência de côndilo, fossa glenóide e articulação têmporo-mandibular - ATM. Orelha: E0 - normal; E1 - pavilhão auricular hipoplásico com todas as estruturas presentes; E2 - ausência do canal auditivo externo com variações na hipoplasia da concha; E3 - malposicionamento lobular com ausência da orelha, lóbulo remanescente usualmente posicionado anteriormente. Nervo Facial: N0 - sem envolvimento do nervo facial; N1 - envolvimento do nervo facial superior (ramo temporal ou zigomático); N2 - envolvimento do nervo facial inferior (bucal, mandibular ou cervical); N3 - todos os ramos afetados. Tecidos moles: S0 - nenhuma deficiência aparente de tecidos ou músculos; S1 - mínima deficiência de tecidos moles ou músculo; S2 - moderada deficiência de tecidos moles ou músculo; S3 - severa deficiência de tecidos moles ou músculo (Vento AR, *et al*, 1991; Poon CC, *et al*, 2003; Gougoutas AJ *et al*, 2007).

RESULTADOS

Dos 9 (nove) casos de deformidades de face atendidos no ambulatório de OFM da ABO-BA, 8 (oito), foram diagnosticados como SAB, a partir dos exames clínicos e imaginológicos. 01 (um), não foi considerado por haver dados incompletos nos exames.

A idade média foi de 10,3 (DP=3,5) anos; 06 (seis) do sexo masculino. Seguindo a classificação de O.M.E.N.S., 04 (quatro) pacientes obtiveram O0, 03 (três) O2 e 01 (um) O3. No comprometimento mandibular, 01(um) não apresentou alteração - M0, 01 (um) M1, 03 (três) M2B, 03 (três) M3. Para orelha, 03 (três) E0 e 05 (cinco) E5. Os nervos faciais, 04 (quatro) N0, 04 (quatro) N2 e para tecidos moles e musculatura, 03 (três) S0, 04 (quatro) S1 e 01 (um) S2 (Tabela 1).

As alterações de órbita e do nervo facial foram as menos frequentes, seguidas das alterações em orelha e tecido mole.

As alterações de órbita, quando presentes, se mostraram moderadas ou severas.

Apenas um paciente não apresentou alteração em mandíbula, e este tipo de alteração, quando presente, mostrou, via de regra, grau severo.

Alterações severas em mandíbula não necessariamente são acompanhadas de alterações nas outras estruturas.

As alterações em orelha, quando presentes, se mostraram severas.

As alterações nos nervos faciais, quando presentes, se mostraram moderadas.

As alterações em tecido mole, quando presentes, se mostraram leves.

DISCUSSÃO

Das malformações congênitas, SAB (Microssomia Hemifacial), segue como a segunda maior ocorrência - 1 para 5600 segundo a OMS, ficando depois das fissuras lábio palatais, entretanto no presente estudo foram encontrados apenas 8 (oito) casos, devido ao ambulatório de OFM da ABO-BA não ser centro de referência para assistência a deformidades de face.

Tabela 1: Resumo das características dos casos de SAB atendidos no ambulatório de OFM da ABO-BA

PACIENTE	SEXO	IDADE	OLHOS	MANDÍBULA	ORELHA	NERVO	TECIDO/MUSCULATURA
1	M	11	0	1	0	0	0
2	M	11	2	2B	3	2	1
3	M	10	2	2B	3	2	1
4	M	7	0	2B	3	2	1
5	M	12	2	0	3	0	1
6	F	17	3	3	3	2	2
7	M	8	0	3	0	0	0
8	F	6	0	3	0	0	0

Atinge, na derivação do primeiro arco branquial, mandíbula, parte inferior da face e parte anterior da língua. No sistema nervoso atinge o trigêmeo. No sistema muscular, os músculos da mastigação, milohioide, tensor do véu palatar e tensor do tímpano. No esquelético, ao maléolo. No sistema ligamentar, ao ligamento anterior do maléolo e ao ligamento esfenomandibular. Ainda do primeiro arco, deriva o processo maxilar que dará origem aos processos palatinos e as partes laterais da língua. Do segundo arco branquial: no sistema nervoso, o nervo facial; no sistema muscular, os músculos da expressão facial, o ventre posterior do digástrico, o estapédio e o estilohioideo; no sistema esquelético, o estribo, o processo estiloide do osso temporal e o osso hióide; no sistema ligamentar, o ligamento estilohioideo (Permar D *et al*, 1977).

A etiologia da SAB não está bem determinada. As várias teorias são baseadas em estudos embriológicos, clínicos e laboratoriais. A perda precoce das cristas neurais celulares que são precursoras das células que migram para região de cabeça e pescoço, estimulando o crescimento e diferenciação, pode ter fator específico na expressão fenotípica da BAS (Monahan R *et al*, 2001). Alguns estudos demonstram o papel dos gens na codificação e transcrição para determinar o plano craniofacial (Senggen E *et al*, 2010).

Os resultados encontrados demonstraram uma variação do fenótipo e informações suficientes que distinguem a SAB com outras deformidades de face, comprovado em outros estudos de revisão (Poon CC *et al*, 2003).

Estudos referem não haver relação entre articulação temporomandibular na SAB e doenças relacionadas ao disco articular, sendo, contudo, informação importante no planejamento cirúrgico (Kitai N *et al*, 2004). Não foram avaliados posicionamento, presença ou ausência de disco articular no estudo.

Para órbita, encontramos 04 (quatro) pacientes com tamanho e posição normal, 00, 03 (três) com posicionamento anormal, 02 e 01 (um) 03, tamanho e posição anormais.

Na classificação dos nervos faciais, foram encontrados 04 (quatro) N0, sem envolvimento do nervo facial e 04 (quatro) N2, com comprometimento do nervo facial inferior (bucal, mandibular e/ou cervical).

A classificação dos tecidos e musculatura facial obteve 03 (três) com S0, sem nenhuma deficiência aparente; 04 (quatro) com mínima alteração e 01(um)

S3, severo comprometimento dos tecidos moles e musculatura.

Apesar de vários autores terem encontrado dados amostrais das alterações faciais mais relevantes (Vento *et al*, 1991; Cousley RRJ, 1993), consideramos a necessidade de levantamento epidemiológico, em centros de referencia, para referenciar um dado local relevante. Isto pelo ambulatório de OFM da ABO-BA não ser um centro de tratamento de deformidades de face, mas, de assistência multiprofissional em odontologia.

CONCLUSÃO

As alterações em mandíbula e ATM são as mais frequentes e severas e não necessariamente são acompanhadas de alterações nas outras estruturas.

REFERÊNCIAS

- COUSLEY, R.R.J. A comparison of two classification systems for hemifacial microsomia. **British J of Oral and Maxillofacial Surgery**, Edinburgh, v.31, n.2, p. 78-82, 1993.
- GOUGOUTAS, A. J. et al. Hemifacial microsomia: clinical features and pictographic representations of the OMENS classification system. **Plast Reconstr Surg.**, Baltimore v.7, n.120, p.112-120. Dez. 2007.
- HIRSCHFELDER, U., et al. Abnormalities of the TMJ and the Musculature in the Oculo-auriculo-vertebral Spectrum (OAV). **J Orofac Orthop.**, München, v. 65, n.3, p.204-16, 2004.
- KITAI, N. Evaluation of Temporomandibular Join in Patients With Hemifacial Microsomia. **Cleft Palate – Craniofacial Journal.**, Pittsburgh, v.41, n.2, p. 157-162, 2004.
- MEAZZINI, M.C. Hemandibular Hypoplasia Successfully Treated With Functional Appliances: Is It Truly Hemifacial Microsomia? **Cleft Palate–Craniofacial Journal**, Pittsburgh, v. 45, n. 1. Jan. 2008.
- MONAHAN, R. ET AL. Hemifacial microsomia Etiology, diagnosis and treatment. **Journal Am Dent Assoc.**, Chicago, v.132, n.10., p.1402-1408, 2001.
- NAIKMASUR, V. G. ; MANTUR, R. S.; GUTTAL, K. S. Hemifacial microsomia. A report of two cases. **N Y State Dent Journal.**, New York, v.75, n. 2, p.38-43, Mar. 2009.
- PERMAR, Dorothy. Oral Embriology and Microscopic Anatomy. In: MELFI, Rudy C. **Título do livro** 16. ed. Philadelphia: USA, 1877, cap. 1, p. 1-15.
- POON, CC; MEARA, JG; HEGGIE, AA. Hemifacial microsomia: use of the OMENS-Plus classification at the Royal Children’s Hospital of Melbourne. **Plast Reconstr Surg.**, Baltimore, v.111, n.3, p. 1011-8, Mar. 2003.
- RAHBAR, R. et al. Craniofacial, temporal bone, and audiological abnormalities in the spectrum of hemifacial microsomia. **Arch Otol, Salvador**, v.11, n.2, p.224-227, Mar. 2012.

Otolaryngol Head Neck Surg., Chicago, IL, v. 127, n.3, p. 265-71, Mar. 2001.

SENGGEN, E. et al. First and second branchial arch syndromes: multimodality approach. **Pediatr Radiol.**, Berlin, v.41, n.5, May 2010.

VENDRAMINI, S; RICHIERI-COSTA, A; GUION-ALMEIDA, ML. Oculoauriculovertebral spectrum with radial defects: a new syndrome or an extension of the oculoauriculovertebral spectrum? Report of fourteen Brazilian cases and review of the

literature. **Eur. J. Hum. Genet.**,. Basel, v.15, n.4, p. 411-421, Feb.2007.

VENTO, A R; LA BRIE, RA; MULLIKEN, JB. The O.M.E.N.S. classification of hemifacial microsomia. **Cleft Palate Craniofac. J.**, Pittsburgh, PA, v. 28, n.1, p. 68-76, Jan. 1991. [discussion, 77].

ZHOU, L. et al. Correction of hemifacial microsomia with the help of mirror imaging and a rapid prototyping technique: case report. **Br J Oral Maxillofac Surg.**,.Edinburgh, v.47, n.6, p. 486-488, Jul.2009.