

PLÁSTICA NA ANOMALIA UMBILICAL NUM PACIENTE PORTADOR DE SINDROME DE RIEGER

UMBILICAL STUMP PLASTY IN A PATIENT WITH RIEGER SYNDROME

PEREIRA FILHO, Osvaldo João - MD; BINS-ELY, Jorge - MD - MSc - PhD*;
GRANEMANN, Alfredo Spautz - MD**

*Clinica Jane Cirurgia Plástica
Centro Humanitas – Hospital Florianópolis
Rua Deputado Antonio Edu Vieira, 1414, Pantanal – Florianópolis - Cep 88040-001
clinicajane@clinicajane.com.br*

DESCRITORES

umbigo, onfaloplastia, neo-umbigo, síndrome de Rieger, umbigo virginal

KEYWORDS

umbilicus, navel, Rieger syndrome, belly button, virginal umbilicus

RESUMO

Neste estudo demonstra-se a tática encontrada pelos autores no tratamento da anomalia umbilical numa paciente portadora da síndrome de Rieger. A estratégia baseia-se na delimitação fusiforme e sinuosa no sítio do umbigo original. A partir desta projeção divide-se o umbigo anômalo em quatro retalhos, descolando-os sob o plano dérmico centrifugamente. Os retalhos são aproximados ao plano do neo-umbigo, ressecados os excessos e suturados na parte interna do umbigo previamente delimitado. Nesta paciente obteve-se a anatomia do umbigo com sucesso. Desse modo, os autores sugerem esta abordagem em casos similares.

ABSTRACT

In this study, the authors demonstrated a strategy to correct a challenge umbilical anomaly in a 20 years-old young woman with Rieger syndrome. The approach utilized was a four flaps technique performed easily, proportioning a nice anatomic shape of the altered umbilicus. In this way, the authors suggest that this procedure could be considered to the armamentarium of the plastic surgeon.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Rieger é de etiologia desconhecida. A mutação mais comum ocorre no gene PITX2 no cromossoma 4. Postula-se que as anormalidades desta anomalia decorrem da migração ou diferenciação anormal de células da crista neural¹. Clinicamente os achados mais comuns são Gonodysgenesis – desenvolvimento anormal do ângulo da câmara anterior do olho, podendo desencadear glaucoma. Costuma estar associada também a catarata, hipodontia e microdontia. A deformidade umbilical característica desta síndrome consiste

de pele peri-umbilical redundante, com o coto umbilical projetando-se externamente por vários centímetros². Como as alterações oculares e as dentais não são detectadas ao nascimento, o reconhecimento do coto umbilical anormal, o qual é característico dessa deformidade, pode proporcionar o diagnóstico precoce e minimizar as seqüelas oculares e dentárias³.

OBJETIVO

Os autores apresentam uma estratégia simples e eficaz, com abertura em quatro retalhos, “trevo de quatro folhas”, no tratamento da anomalia umbilical num paciente portador de síndrome de Rieger.

RELATO DE CASO

Paciente de 20 anos, que evitava expor seu abdome, devido a anomalia umbilical congênita. Esta, se caracterizava por tumoração de 5 cm de diâmetro por 1 cm de altura, circular, simétrico, indolor e não associado a herniação. O centro invagina-se para o umbigo. Além da alteração umbilical, a paciente apresentava alteração da visão e dentárias, com diagnóstico de síndrome de Rieger. O ultra-som da parede abdominal demonstrou integridade do sítio umbilical.

MÉTODOS

Desenha-se no centro, em tamanho anatômico, mimetizando um “S” de, mais ou menos, 1,5 cm. Incisa-se até o plano dérmico, sobre os traços do desenho. A partir dessa incisão, e externamente, incisam-se 4 retalhos que são descolados e abertos mimetizando um “trevo de quatro folhas”. Incisa-se na base da parte externa de cada retalho, que é aproximado ao centro, ressecando-se o tecido excedente. Sutura-se os bordos dos retalhos interno e externos, mas antes reduzem-se os vértices superior e inferior longitudinalmente, para redução do comprimento do umbigo.(Fig.1)



Figura 1. Acima, à esquerda: detalhe da anomalia umbilical; acima, à direita: umbigo delineado num desenho fusiforme e sinuoso, rodeado pelos quatro retalhos divididos e abertos centrifugamente; embaixo, à esquerda: os quatro retalhos são aproximados ao centro orientando a ressecção do excesso; embaixo, à direita: detalhe, ao final da cirurgia, ressaltando-se o encurtamento do vértice superior e inferior reduzindo o tamanho do fuso umbilical

RESULTADOS

A evolução pós-operatória ocorreu normalmente alcançando-se uma anatomia adequada do segmento umbilical (Fig. 2 e 3).



Figura 2. Detalhe pré-operatório do segmento abdominal e do umbigo anômalo.



Figura 3. Detalhe do umbigo após um mês. Nota-se a invaginação natural que recupera a naturalidade do umbigo.



Figura 4. Detalhe do umbigo após cinco meses.

DISCUSSÃO

O umbigo possui uma importância vital na vida intra-uterina, constituindo uma porta entre a mãe e o feto. À medida que o feto ganha autonomia, ao final do segundo mês da vida fetal, as conexões diminuem em importância e involuem. Distúrbio nesse processo pode resultar numa variedade de anormalidades, cujo grau de intensidade pode até colocar em risco a vida⁴. Neste estudo demonstramos uma tática simples para correção de uma variante benigna numa paciente portadora da síndrome de Riegel. A estratégia utilizada consiste em delinear internamente um traçado fusiforme sinuoso correspondente ao umbigo atrativo⁵. A partir desta incisão, mínima, até o plano dérmico dividimos o retalho em quatro pólos, dissecando sob o mesmo plano dérmico centrifugamente. Avalia-se o excesso tecidual e resseca-se o excedente. Ao final os pólos superiores e inferiores são suturados em seu vértice, reduzindo-se sua projeção superior e inferior. Neste caso o resultado obtido aproxima-se de um umbigo de características anatômicas adequadas.

CONCLUSÃO

A tática usada na resolução dessa variante da anomalia umbilical, do paciente portador de síndrome de Rieger, recuperou adequadamente a anatomia do umbigo. O procedimento é simplificado com planejamento interno do broto umbilical e, a partir deste, da abertura da anomalia em quatro retalhos.

REFERÊNCIAS

- 1 - Shields, M.B., Buckley E., Klintworth G.K., et al. Axenfeld-Rieger syndrome. A spectrum of developmental disorders. *Surv Ophthalmol.* 1985; 29:387-409.
- 2 - O'Marcaigh, A.S., Folz, L.B., Michels, V.V. Umbilical morphology: normal values for neonatal periumbilical skin length. *Pediatrics.* 1992;90:47-49.
- 3 - Khashu, M., Osiovich, H., Rudman, H., Lopez, E., Langlois, S. *Clinical Pediatrics* 2006; 45; 453.
- 4 - Snyder CL. Current management of umbilical abnormalities and related anomalies. *Semin. Pediatr. Surg.* 2007 Feb;16(1):41-49
- 5 - Pereira-Filho OJ, Bins-Ely J, Granemann AS. Umbigo Virginal: Desenho em "S" no afloramento da unidade umbilical sem ressecção pele. *Arquivos Catarinenses de Medicina-vol .2003(32)316-318.*