

Relatos de Casos Raros de Duplicação da Boca

*Edival Toscano Varandas**

Introdução e revisão da literatura

A freqüente relatividade de ocorrências de malformações faciais é, de um certo modo, até compreensível, visto que a face, além de ter um complexo filogenético, é também possuidora de uma história ontogenética.

A literatura que abrange as anomalias faciais trata principalmente dos defeitos verdadeiros da fusão imperfeita ou, por outro lado, com as deformidades encontradas em crianças recém-nascidas de aspectos monstruosos. Pouquíssimos casos são atribuídos à duplicação da boca, língua ou mandíbula.

A boca acessória, como alguns autores costumam chamar seus casos de duplicação da boca, é um fato incomum e, por ser caracterizado como uma rara anormalidade congênita, raríssimos casos ilustram a literatura especializada.

Em 1821, Geoffrey Saint-Hilaire, apud MCLAUGHLIN⁹ (1948), foi quem primeiro classificou o polignatismo (gêmeos unidos desiguais em que o parasito está fixado à mandíbula do autossito). Ainda citados pelo mesmo autor, nenhum dos casos descritos por Margitof⁶ (1875), Meyer (1884) e Lannelongue & Ménard (1891) fazia referências à duplicação da boca.

Em 1930, Herbst & Apffelstaedt, em seu livro "Malformations of the jaws and teeth", apud MCLAUGHLIN⁹ (1948), citam um caso de Guinard, onde ele descrevia uma criança que tinha uma excrescência com um orifício na região parotídea, um lábio rudimentar baixo, um pequeno osso deformado com dois dentes incisivos e uma língua pequena, a qual ele denominou de "Plesio-gnathus" (semelhante à mandíbula).

Ainda em 1930, Bjerrum, ainda citado por MCLAUGHLIN⁹ (1948), relata uma complexa protuberância unida à mandíbula de uma criança de dois anos de idade. Consistia de uma maxila e uma mandíbula extra, com 14 dentes e também uma língua hipoplásica na cavidade bucal. Se bem que tinha aparência de um tumor altamente integrado, não havia uma boca externa e o caso se apresentava como sendo uma protuberância cística. Bjerrum o considerou como um definitivo teratoma e um verdadeiro hipognathus.

Em 1935, DAVIS⁷ publica uma série de mil casos de tipos encontrados com deformidades faciais congênicas, mas em nenhum deles havia alusão à boca acessória.

RESUMO

Uma revisão bibliográfica foi feita com o objetivo de encontrar casos relatados de duplicação da boca. Em virtude de serem considerados fenômenos por seus envolvimento com a cavidade bucal, o autor, neste trabalho, descreve os únicos 8 casos existentes na literatura mundial, ao mesmo tempo em que comenta suas possíveis etiologias.

UNITERMOS

Dependência de drogas. Adolescentes. "Crack". Tratamento.

* Especialista em Educação Especial com área de concentração em Desenvolvimento Infantil e Seus Desvios pelo CE/UFPB e mestrando em Odontologia com área de concentração em Diagnóstico Bucal pelo CCS/UFPB.

CONWAY & WAGNER⁵ (1965) publicaram interessante e exaustivo trabalho sobre as anomalias congênitas da cabeça e pescoço, tentando determinar a frequência de ocorrências dessas malformações na cidade de New York, durante o período de 1952 a 1962, inclusive. Em seus estudos os autores incluem as fissuras lábio-palatinas e os casos de anencefalias como as malformações congênitas mais comumente encontradas. Não havia referências sobre boca acessória.

Casos raros de duplicação da boca

Os 8 casos raros de duplicação da boca descritos a seguir foram relatados e apresentados por seus autores, por constituírem extremas raridades.

1 - O caso de MCLAUGHLIN

Parece ter sido o primeiro caso realmente registrado na literatura mundial sobre duplicação de boca (no senso stricto), pois, até então, nenhum trabalho fazia referências sobre boca acessória.

Em 1948, MCALUGHLIN⁹ publicou o caso de uma criança que tinha no lado direito da mandíbula, ao nível do ramo ascendente horizontal, algo semelhante a uma língua e boca secundária (Figuras 1 e 2). Havia um orifício circular medindo cerca de 2 cm de diâmetro, ao qual o mecanismo esfínter assemelhava-se coincidentemente, com o ato de sucção normal quando a criança movimentava os lábios para baixo.

No centro dessa boca acessória, havia uma massa muscular semelhante a uma língua de forma de um taco triangular, cobrindo a membrana mucosa em sua

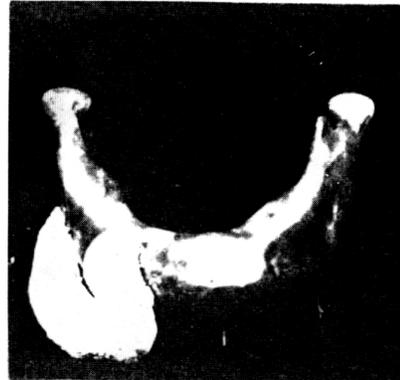


FIGURA 3

Raios X evidenciando a extensão lateral da mandíbula acessória.

superfície externa. O conjunto era idêntico a uma língua em miniatura e era fortemente muscular e se sacudia com um ou outro movimento de sucção.

O exame radiográfico revelou uma mandíbula com dois ramos horizontais no lado direito. O mais baixo começava no ângulo de desenvolvimento normal da mandíbula e se estendia descendentemente e adiante, partindo da abertura entre ele e o bordo inferior da mandíbula (Figura 3). A mandíbula extra fusionava com a mandíbula normal, à esquerda da sínfese. A língua extra passava na abertura entre os dois ossos e os tecidos moles e sua sombra podia ser observada, se projetando para a bochecha direita. A mandíbula

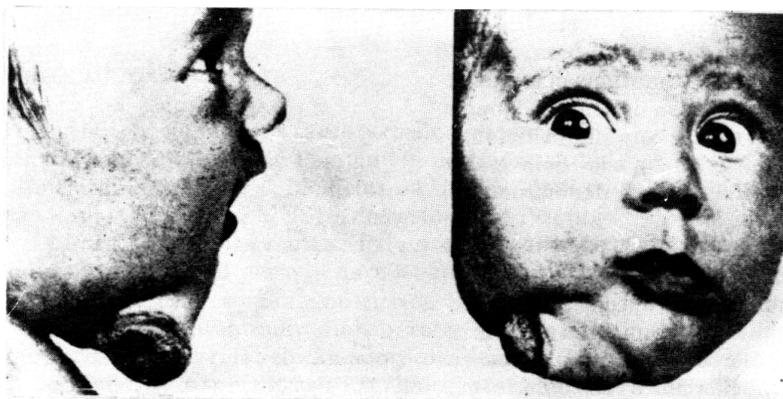


FIGURA 1

Vista lateral da criança aos 3 meses de idade.

FIGURA 2

Vista frontal, mostrando a língua em movimento de protrusão.



FIGURA 4

A criança depois de operada.

**FIGURA 5**

Paciente com 1 ano de idade mostrando boca acessória, lábios, língua e anftalmia

**FIGURA 6**

Paciente antes da 1ª cirurgia, aos 19 meses de idade.

**FIGURA 9**

Criança com duas bocas.

acessória continha 8 germes dentários representados pelos elementos 543I | I345 e o elemento 6 encontrava-se na mandíbula normal precisamente na região pterigóidea.

A criança foi submetida à cirurgia aos três meses de idade e à restauração da forma simétrica da face através da cirurgia plástica (Figura 4)

**FIGURA 7**

Paciente aos 4 anos de idade antes da cirurgia final.

**FIGURA 8**

Paciente aos 6 anos de idade evidenciando um mau desenvolvimento da mandíbula.

2 - O caso de BEATTY

BEATTY², em 1956, relata o caso de uma criança do sexo masculino, de três meses de idade, que apresentava as seguintes anormalidades: boca acessória brotando do lado direito da mandíbula, anoftalmia direita e rim policístico congênito do lado esquerdo.

A boca acessória tinha lábios bem formados com sua porção vermelha normal e situava-se à direita na região do canino inferior (Figuras 5 e 6). Havia um processo alveolar, o qual tinha uma formação circular, apresentando uma irregularidade em forma de placa, parecendo ser o osso pré-mandibular. A cavidade bucal dessa boca acessória continha uma língua, um pouco tubular em sua forma, mas de um tecido lingual normal, umedecido, como se fosse uma secreção salivar.

O paciente foi submetido a duas cirurgias: uma, aos 19 meses e a outra, aos 3 anos de idade (Figura 7).



FIGURA 10

Criança de 2 anos de idade mostrando duplicação da boca.

Aos 6 anos de idade foi observado um desenvolvimento anormal da mandíbula (Figura 8).

3 - O caso de BACSICH, DENNISON e MACDONALD

Em 1964, BACSICH et al.¹, da Universidade de Glasgow, publicaram o caso de uma criança nascida com

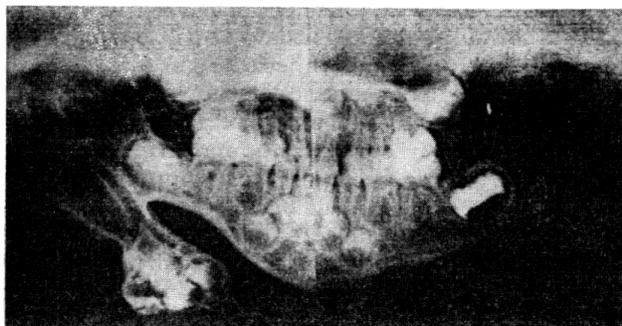


FIGURA 11

Vista panorâmica da mandíbula.

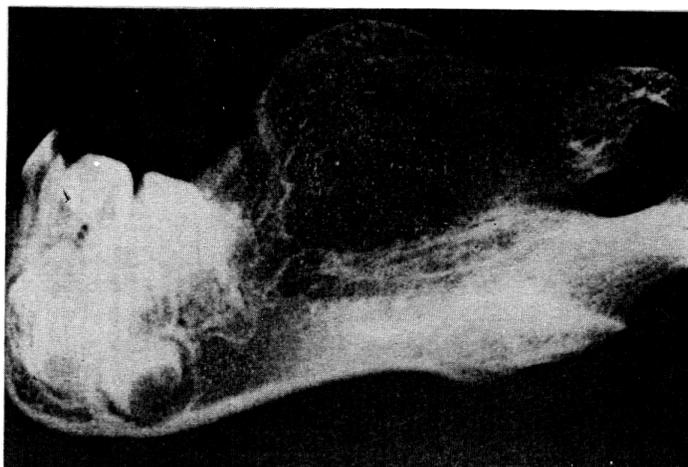


FIGURA 12

Radiograma da peça mandibular acessória evidenciando dentição mista.

duas bocas, ambas circundadas por lábios e mostrando processos alveolares bem formados, com dentes não erupcionados (Figura 9). A boca do lado esquerdo era mais larga e tinha uma língua normal; comunicava-se posteriormente com a faringe e, através de uma fissura palatina tipo II de Veau, tinha comunicação também com a cavidade nasal.

A boca menor, do lado direito, assemelhava-se a uma bolsa oculta, e não tinha língua. Com exceção da parte superior, a mandíbula esquerda era ligeiramente normal, enquanto que a mandíbula direita era rudimentar e imóvel.

A criança teve óbito aos 11 dias de nascido de broncopneumonia e, *post-mortem*, observou-se a presença de duas glândulas pituitárias.

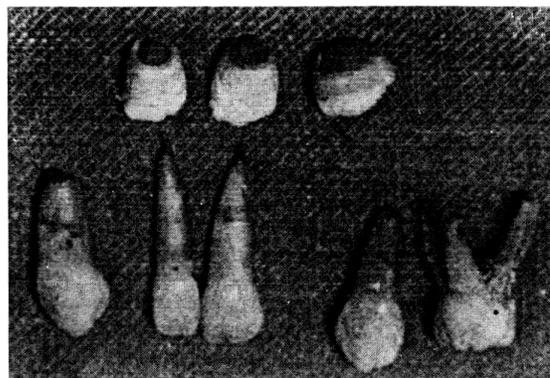


FIGURA 13

Fotografia dos dentes dissecados da mandíbula acessória.



FIGURA 14

Aparência pré-operatória da boca acessória.

4 - O caso de DAVIS, MORRISON e MILLER

DAVIES et al.⁶, em 1970, descreveram o caso de uma criança, aparentemente saudável, de 2 anos de idade, que tinha uma protuberância situada no lado direito da mandíbula (Figura 10). A protuberância assemelhava-se a uma pequena boca de 40 mm de diâmetro e projetada a 30 mm da linha normal da bochecha. A protuberância tinha uma abertura que mostrava a presença de dentes e um líquido mucoso denotando secreção salivar. Não havia aparentemente a presença

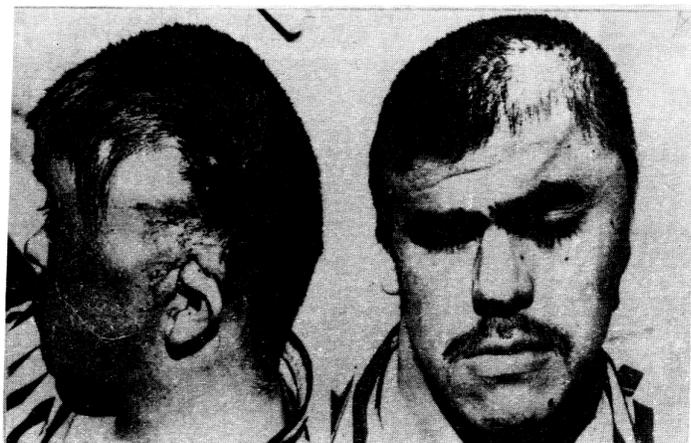


FIGURA 15

Aparência pós-operatória do paciente.

de língua e não havia evidência de comunicação com a boca normal.

Os raios X panorâmicos demonstravam uma figura em forma de V no ramo da mandíbula do lado direito, de aparência alarguecida (Figura 11).

A criança foi submetida à cirurgia, que consistiu de uma incisão lenticular circulando a boca acessória. A peça cirúrgica, uma vez removida, submetida à radiação X, mostrava a presença de elementos dentários decíduos e permanentes. Dois incisivos decíduos estavam presentes na cavidade bucal, enquanto dois caninos e um molar decíduos encontravam-se incompletamente formados. Três incisivos permanentes incompletamente formados também foram dissecados do espécime (Figuras 12 e 13). Todos os dentes se mostravam com formação coronária e radicular normais, com exceção do molar decíduo, que apresentava três raízes, em contraste com a formação birradicular, usualmente associada a este elemento dentário.

5 - O caso de BORÇBAKAN

Em 1978, BORÇBAKAN³ relata o caso de um paciente do sexo masculino, de 22 anos de idade, atendido no Hospital Universitário de Ankara, Turquia. O paciente possuía uma boca acessória na região temporal esquerda, logo acima do pavilhão auricular que, morfologicamente, assumia uma posição ligeiramente horizontal. Um sulco labial superior dessa boca acessória estava presente e a boca se inclinava para a frente, enquanto que o lábio inferior permanecia com um pouco de pele (Figura 14). Dois incisivos centrais



FIGURA 16

1. Uma pequena cova separa o lábio normal do lábio extra à direita. 2. Os gêmeos arcos maxilares. Observa-se 2 úvulas no arco mais anterior.

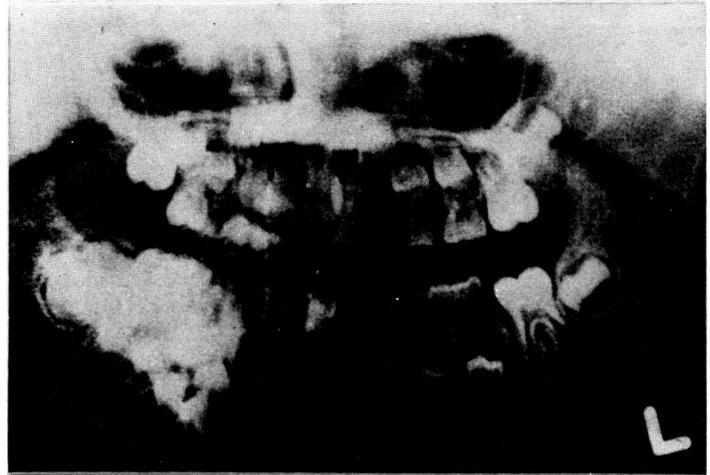
**FIGURA 17**

Duplicação parcial da boca apresentando volume na área mandibular direita.

bem desenvolvidos apareciam entre os dois lábios e não havia espaço entre os dentes superiores e o lábio inferior. Quando o paciente movimentava os seus lábios normais, o lábio superior da boca acessória também se movimentava ao mesmo tempo.

**FIGURA 18**

Vista intraoral evidenciando a parte duplicada da mandíbula.

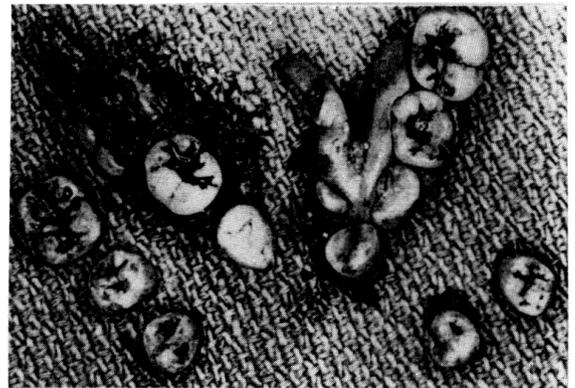
**FIGURA 19**

Radiograma panorâmico da duplicação do lado direito da mandíbula.

O paciente foi submetido à cirurgia através de uma incisão elíptica ao redor da boca acessória (Figura 15) e, após a remoção da peça cirúrgica, constatou-se uma tábua óssea de aspecto normal e a presença de um feixe vâsculo-nervoso, oriundo da fossa pterigóidea ou do nervo facial, nervo esse, talvez o responsável pelos movimentos sincrônicos do lábio normal e do lábio da boca acessória.

6 - O caso de CHANDRA

CHANDRA⁴, em 1978, descreve um caso de anomalia da face que acredita ser único. Uma criança masculina de 14 anos de idade apresentava

**FIGURA 20**

O espécime cirúrgico.

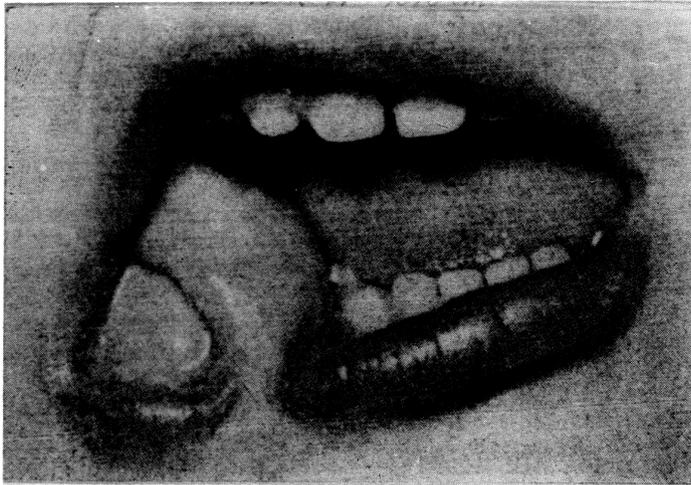


FIGURA 21

A boca dupla antes da operação.

o nariz um pouco desviado para o lado direito e, na cavidade bucal, o lábio superior, aparentemente normal, tinha uma aparência demasiado longa para o lado direito. Uma pequena cova demarcava a junção dos 2 lábios (Figura 16.1) e o sulco do lábio superior tinha 2 freios aderidos.

Intraoralmente, havia 2 arcos maxilares (Figura 16.2). O arco maxilar esquerdo era mais completo e tinha 10 dentes: 5431 | 123456. O arco maxilar direito não apresentava incisivos e continha 8 dentes: 6543 3456. Havia 2 úvulas na linha média da região retromolar. O arco mandibular era normal, mas somente os molares é que ocluía com os dentes superiores. Contudo, o paciente era capaz de mastigar

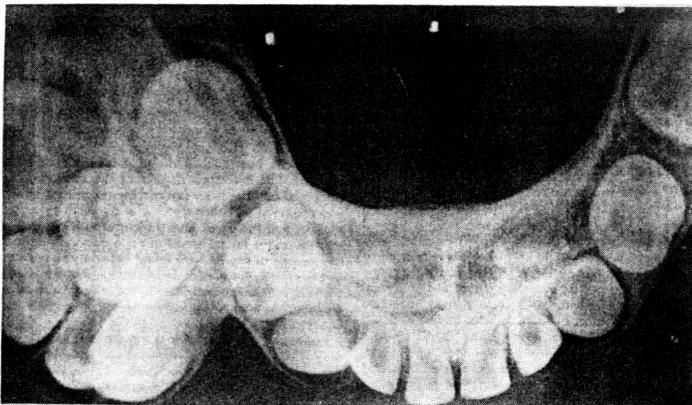


FIGURA 22

Raios X mostrando a mandíbula acessória no lado direito.

os alimentos sem dificuldade. Os raios-X confirmaram a presença de 2 arcos maxilares, cada um com dentes decíduos e permanentes. O autor não menciona terapêutica para o caso.

7 - O caso de PRICE & ZAREM

O caso escrito por PRICE & ZAREM¹⁰ aconteceu no Centro Médico de U.C.L.A., Califórnia, em 1979. Uma paciente de 6 anos de idade possuía uma assimetria facial e, no lado direito de sua face, podia ser notada uma deformidade em sua boca (Figura 17).

O exame intraoral demonstrou uma duplicação da mandíbula (Figura 18).

Submetida à radiação X panorâmica, revelou-se uma duplicação da mandíbula do lado direito (Figura 19).

A paciente foi submetida à cirurgia de remoção da porção duplicada da mandíbula, onde constatou-se a presença de 12 elementos dentários (Figura 20).

8 - O caso de MAISELS

Em 1981, MAISELS⁸ publica o caso de uma paciente que tinha uma boca e mandíbula acessórias no lado direito, contendo certo número de folículos dentais mas, sem evidência de língua acessória (Figura 21). O arco maxilar era deformado no mesmo lado, presumivelmente devido à pressão exercida pelos tecidos moles anormais.

Os raios X revelaram uma mandíbula acessória no lado direito (Figura 22).

A paciente sofreu ressecção cirúrgica da mandíbula extra e no espécime cirúrgico pôde-se notar a forma em arcada (Figura 23).

Aos 17 anos (Figura 24), depois de várias cirurgias, a paciente porta uma pequena simetria da mandíbula, mas ela considera-se feliz com sua nova aparência, exercendo a carreira de professora.

Comentários

A complexidade do desenvolvimento facial embrionário humano talvez seja responsável pelo aparecimento de inúmeras anomalias congênitas relacionadas à face. Os monumentais trabalhos de DAVIS⁷ (1935) e CONWAY & WAGNER⁵ (1965) destacam as fissuras lábio-palatinas como as malformações congênitas mais comumente encontradas, e têm na falta de coalescência dos processos maxilares, mandibulares e fronto-nasal suas principais formações. Se bem que a boca acessória ou duplicação da mandíbula não tenham sido relatadas nos exaustivos trabalhos dos autores citados, MCLAUGHLIN⁹ (1948) considera o seu raro

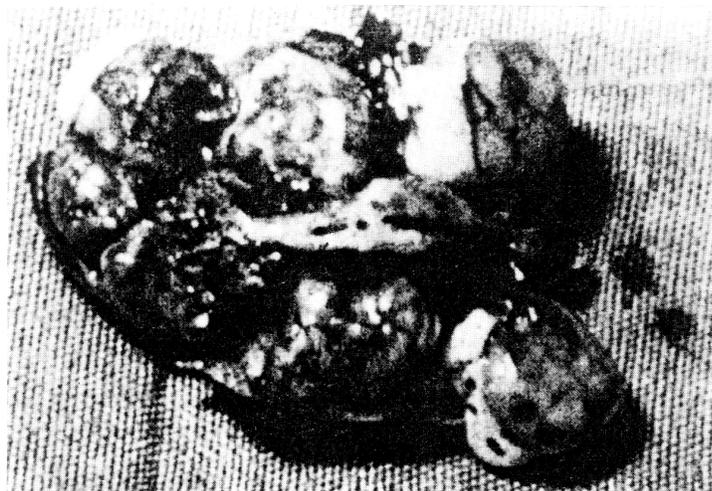


FIGURA 23

A mandíbula acessória excisada. Nota-se a forma em arcada.

caso de duplicação da boca como oriundo dos primeiros arcos branquiais.

Para BACSICH et al.¹ (1964), a boca acessória é tida como um erro de desenvolvimento, como a que ocorre na síndrome de notocórdio, e BORÇBAKAN³ (1978) não aceita a teoria de teratoma (isto é, formado de resíduos embriológicos), pois o seu caso de boca acessória é constituído de elementos estranhos de tecidos e órgãos, localizados na região temporal.



FIGURA 24

A paciente feliz aos 17 anos.

Curiosamente, quase todos os casos de duplicação da boca^{1,2,6,8,9,10} ocorreram no lado direito da mandíbula e um caso⁴ no maxilar superior, também no lado direito. Não há explicação para isso.

O prognóstico, tanto para

a boca acessória como para a duplicação da mandíbula, é favorável e bons resultados podem ser esperados de seu tratamento.

Conclusão

Os únicos 8 casos de duplicação da boca descritos demonstram o quanto são raros estes tipos de anormalidades congênicas registrados na literatura mundial. Apesar de que há controvérsias destas anomalias quanto à sua patogênese, o prognóstico para esses casos é considerado excelente quanto ao tratamento cirúrgico.

ABSTRACT

A bibliographical revision was made with the aim of finding reported cases of duplication of the mouth. As they are considered phenomena due to their connection with an oral cavity, the author, in this work, describes the eight unique cases that exist in the world-wide literature, and at the same time he comments their probable etiologies.

KEY WORDS

Accessory mouth. Duplication of the mouth. Congenital malformation.

Referências Bibliográficas

1. BACSICH, P.; DENNISON, W.M. & MacDONALD, A.M. - A rare case of duplicatas anterior: a female infant with two mouths and two pituitaries. *J. Anatomy*, **98**(2):292-293, 1964.
2. BEATTY, H.G. - A report of a case of an unusual embryologic defect of the face. *Plast. Reconstr. Surg.*, **17**(4):297-303, 1956.
3. BORÇBAKAN, C. - An accessory mouth. *Plast. Reconstr. Surg.*, **61**(5):778-780, 1978.
4. CHANDRA, R. - Congenital duplication of lip, maxilla and palate. *Brit. J. Plast. Surg.*, **31**(1):46-47, 1978.
5. CONWAY, H. & WAGNER, K.I. - Congenital anomalies of the head and neck. *Plast. Reconstr. Surg.*, **36**(1):71-79, 1965.
6. DAVIES, D.; MORRISON, G. & MILLER, B.H. - Reduplication of mouth and mandible. *Brit. J. Plast. Surg.*, **26**(1):84-89, 1973.
7. DAVIS, W.B. - Congenital deformities of the face. *Surg. Gynecol. Obst.*, **61**:201-209, 1935.
8. MAISELS, D.O. - Reduplication of the mouth and mandible. *Brit. J. Plast. Surg.*, **34**(1):23-25, 1981.
9. McLAUGHLIN, C.R. - Reduplication of mouth, tongue, and mandible. *Brit. J. Plast. Surg.*, **1**:89-95, 1948.
10. PRICE, J.E. & ZAREM, H.A. - Duplication of the mandible. *Plast. Reconstr. Surg.*, **64**(1):104-105, 1979.

Endereço para correspondência:

Edival Toscano Varandas
Rua Eurípedes Tavares nº 534 - Centro
58013-290 - João Pessoa - PB