

Correção cirúrgica da exposição escleral em paciente com síndrome de robinow: Um relato de caso

Surgical Correction of Scleral Show in Robinow Syndrome: A Case Report

Thaylandiê Basílio Cavalcante Cruz¹ João Luiz Bezerra de Menezes Saraiva²
Kalyne Saraiva Fontenele de Araújo² Raíra Marques Oliveira² Isabela Franco Freire²
Vitor de Vasconcellos Muniz¹ Salustiano Gomes de Pinho Pessoa¹

¹ Departamento de Cirurgia Plástica, Hospital Universitário Walter Cantídio, Universidade Federal do Ceará (HUWC/UFC), Fortaleza, Ceará, Brasil

² Centro de Ciências da Saúde, Universidade de Fortaleza (UNIFOR), Fortaleza, Ceará, Brasil

Endereço para correspondência João Luiz Bezerra de Menezes Saraiva, Av. Washington Soares, 1321, CEP 60811-905, Fortaleza, Ceará, Brasil (e-mail: joaoluizbmsaraiva@edu.unifor.br).

Rev Bras Cir Plást 2026;41:s00461825989.

Resumo

Palavras-chave

- ▶ doenças genéticas
- ▶ procedimentos cirúrgicos reconstrutivos
- ▶ cirurgia plástica
- ▶ doenças palpebrais
- ▶ relatos de casos
- ▶ síndrome de Robinow

A síndrome de Robinow é uma doença genética rara caracterizada por anomalias craniofaciais, genitais e de membros. Embora diversos procedimentos corretivos para deformidades esqueléticas e faciais tenham sido documentados, a correção cirúrgica da malposição palpebral nessa síndrome não havia relatada anteriormente. Apresentamos o caso de um paciente do sexo masculino, de 12 anos, com síndrome de Robinow e exposição escleral (*scleral show*) bilateral devido à deficiência da pálpebra inferior. A correção cirúrgica foi realizada por meio de retalho mioperiosteal para reinserção da pálpebra inferior combinado com cantopexia bilateral. A avaliação pós-operatória evidenciou melhora funcional e estética significativa, com adequada aposição palpebral ao globo ocular e resolução da exposição escleral. A técnica cirúrgica, embora consagrada para outras deformidades palpebrais, não havia sido previamente aplicada na síndrome de Robinow. Este relato documenta o primeiro caso descrito de correção cirúrgica bem-sucedida de exposição escleral nesta condição, demonstrando a viabilidade e os benefícios funcionais da abordagem cirúrgica adotada nesse contexto clínico único.

Estudo realizado no Serviço de Cirurgia Plástica e Microcirurgia, Hospital Universitário Walter Cantídio, Fortaleza, Ceará, Brasil.

recebido
17 de dezembro de 2025
aceito
10 de abril de 2026

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0046-1825989>.
ISSN 2177-1235.

Editor-chefe: Dov Charles Goldenberg.

© 2026. The Author(s).

This is an open access article published by Thieme under the terms of the Creative Commons Attribution 4.0 International License, permitting copying and reproduction so long as the original work is given appropriate credit (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>)
Thieme Revinter Publicações Ltda., Rua Rego Freitas, 175, loja 1, República, São Paulo, SP, CEP 01220-010, Brazil

Abstract**Keywords**

- genetic disorders
- reconstructive surgical procedure
- plastic surgery
- eyelid diseases
- case reports
- Robinow syndrome

Robinow syndrome is a rare genetic disorder characterized by craniofacial, genital, and limb anomalies. While several corrective procedures for skeletal and facial deformities have been documented, the surgical correction of eyelid malposition in this syndrome has not been previously reported. We present the case of a 12-year-old male with Robinow syndrome and bilateral scleral show due to lower eyelid deficiency. Surgical correction was performed using a muscle-periosteal flap for lower eyelid reinsertion, combined with bilateral canthopexy. Postoperative evaluation demonstrated significant functional and aesthetic improvement, with adequate eyelid apposition to the globe and resolution of scleral exposure. The surgical technique, though established for other eyelid deformities, had not been previously applied in Robinow syndrome. This report documents the first known case of successful surgical correction of scleral show in this condition, demonstrating the feasibility and functional benefits of the surgical approach adopted in this unique clinical context.

Introdução

A síndrome de Robinow é uma doença hereditária rara caracterizada por um conjunto de achados que incluem nanismo mesomélico, hipoplasia genital e deformidades craniofaciais e de membros. Apresenta duas formas genéticas: uma forma autossômica recessiva, mais grave e prevalente, associada ao gene ROR2, e uma forma autossômica dominante, associada ao gene WNT5A. Devido à significativa heterogeneidade clínica e ao número limitado de casos descritos, a delimitação precisa de seu espectro fenotípico ainda é desafiadora.¹ O diagnóstico é estabelecido clinicamente com base em características sugestivas e confirmado por testes genéticos moleculares que identificam as mutações causadoras.²

O dismorfismo craniofacial característico costuma ser pronunciado na primeira infância e inclui macrocefalia, proeminência frontal, hipoplasia do terço médio da face e hipertelorismo ocular significativo. Devido a essa estrutura facial, os olhos tendem a ser proeminentes, com aspecto de exoftalmia secundária à hipoplasia palpebral inferior. Embora o manejo cirúrgico da síndrome de Robinow seja multidisciplinar, geralmente abordando deformidades como fissura labial, sindactilia e anomalias genitais, procedimentos para correção do mau posicionamento palpebral ainda não haviam sido descritos nessa população.³

Neste estudo, relatamos o primeiro caso documentado de correção cirúrgica bem-sucedida de exposição escleral (*scleral show*) em um paciente com síndrome de Robinow.

Descrição do Caso

Um paciente do sexo masculino, de 12 anos, com diagnóstico prévio de síndrome de Robinow, foi encaminhado ao serviço para tratamento de exposição escleral bilateral. Ao exame, apresentava pseudoexoftalmia acentuada secundária à hipoplasia do terço médio da face e retração palpebral inferior. Diante desses achados, foi proposto tratamento cirúrgico com reinserção da pálpebra inferior por meio de retalho músculo-periosteal associado à cantopexia bilateral.

A morfologia craniofacial do paciente era compatível com o fenótipo clássico da síndrome de Robinow – hipoplasia acentuada do terço médio da face e hipertelorismo ocular importante –, elementos que contribuíram para o quadro ocular. A documentação fotográfica deste relato foi limitada à região periocular para preservar a identidade do paciente.

O histórico médico do paciente incluía evolução neonatal complicada por anóxia, com necessidade de internação em unidade de terapia intensiva neonatal por três meses, além de transplante de córnea aos três anos de idade. A obtenção do histórico clínico completo foi dificultada pela fragmentação dos registros médicos. Entretanto, o histórico era sugestivo de cardiopatia congênita (em acompanhamento por equipe de cardiologia pediátrica) e possível fistula traqueoesofágica previamente corrigida, embora a família não tenha conseguido confirmar esses diagnósticos.

O procedimento foi realizado sob anestesia local com lidocaína a 2%. A cantotomia lateral associada à cantólise inferior do tendão cantal lateral foi realizada para liberação da pálpebra inferior. Em seguida, confeccionou-se um retalho tarsal a partir do tarso lateral da pálpebra inferior, o qual foi ancorado ao periósteo do tubérculo de Whitnall com fio Prolene 5-0, promovendo tensionamento horizontal palpebral. Para suporte vertical, um retalho miocutâneo da pálpebra inferior, incluindo o músculo orbicular dos olhos, foi elevado e fixado à fáscia temporal profunda (► **Fig. 1**). A seguir, a camada muscular do orbicular foi reaproximada com suturas de Vicryl 5-0. Após hemostasia rigorosa, a pálpebra inferior foi posicionada com sua margem ao nível do limbo inferior, promovendo cobertura de 2 mm da íris. A incisão da cantotomia foi fechada por planos anatômicos (► **Fig. 2**).

Não houve intercorrências pós-operatórias. À consulta de acompanhamento 7 dias após a cirurgia, observou-se cicatrização adequada das incisões, sem sinais de infecção, inflamação ou deiscência de sutura. A melhora funcional foi significativa, com o paciente apresentando fechamento palpebral completo e resolução da exposição escleral pré-operatória (► **Fig. 3**).



Fig. 1 Retalho miocutâneo da pálpebra inferior elevado e fixado à fáscia temporal profunda.

O protocolo do estudo foi revisado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Walter Cantídio – Universidade Federal do Ceará (número do parecer: 7.460.061; registro CAAE: 87059225.2.0000.5045).

Discussão

Este relato descreve a correção cirúrgica bem-sucedida do mau posicionamento complexo da pálpebra inferior em um paciente com síndrome de Robinow. O fenótipo do paciente, incluindo hipoplasia importante do terço médio da face e hipertelorismo ocular, contribuiu diretamente para a exposição escleral.^{2,4} No entanto, não foram encontrados relatos prévios descrevendo a correção cirúrgica dessa deformidade específica.

Até onde é do nosso conhecimento, este é o primeiro relato a descrever a correção cirúrgica específica da exposição escleral em um paciente com síndrome de Robinow. Embora a técnica cirúrgica empregada (associação de cantopexia bilateral e retalho músculo-periosteal) seja uma estratégia estabelecida para tratamento de outras deformidades palpebrais,⁵⁻⁷ sua aplicação nessa síndrome ainda não havia sido relatada na literatura.

Essa abordagem cirúrgica foi adotada por sua capacidade já estabelecida de corrigir a exposição escleral, proteger a superfície ocular e melhorar a função palpebral. A técnica é

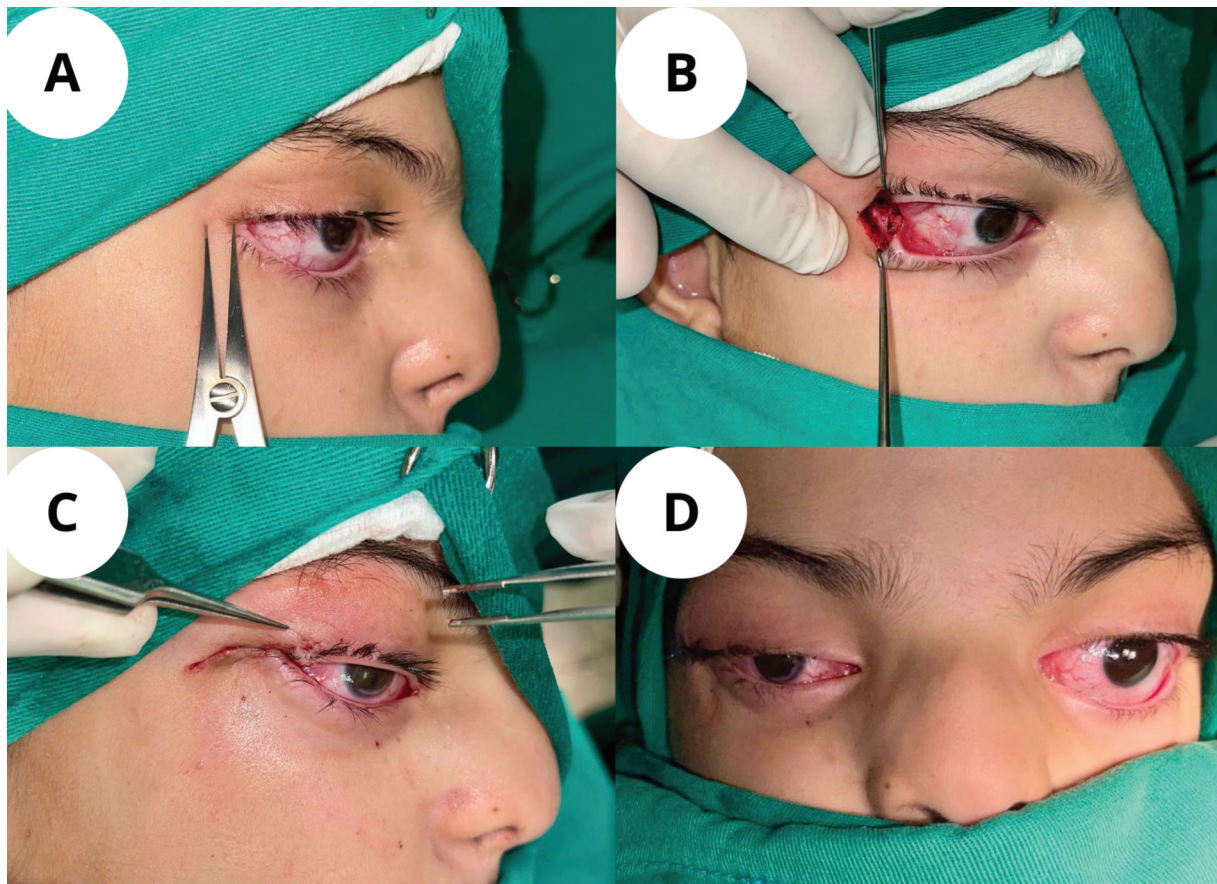


Fig. 2 (A) Análise dimensional pré-operatória e planejamento das incisões. (B) Confeção cirúrgica e elevação do retalho músculo-periosteal para reposicionamento da pálpebra inferior. (C) Fixação do retalho. (D) Comparação pós-operatória com a pálpebra contralateral (não operada), demonstrando melhora significativa da exposição escleral.

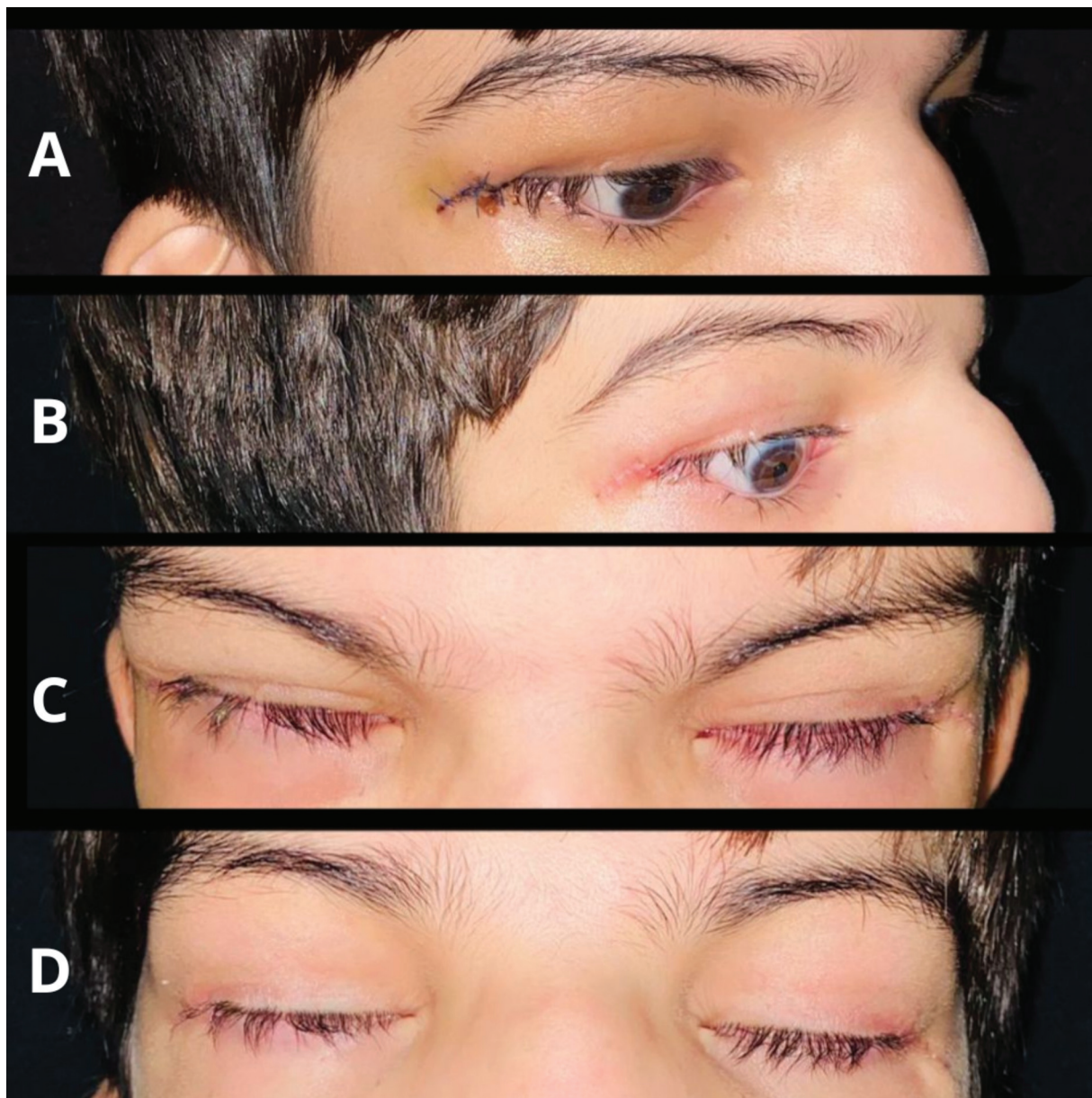


Fig. 3 (A) Sétimo dia pós-operatório: margens da ferida operatória limpas e adequadamente coaptadas, demonstrando boa cicatrização e ausência de sinais infecciosos. (B) Décimo quarto dia pós-operatório: cicatrização excelente, com adequado suporte do retalho para reposicionamento da pálpebra inferior. (C) Décimo quarto dia pós-operatório: posicionamento palpebral adequado, com melhora significativa da exposição escleral. (D) Acompanhamento pós-operatório tardio: adequado fechamento palpebral bilateral.

uma estratégia consolidada para reposicionamento de pálpebras inferiores deficientes e prevenção de complicações oftalmológicas subsequentes.^{5,8,9} Entretanto, devido à raridade da síndrome, o manejo dessas alterações ainda é complexo, e as decisões relacionadas às técnicas reconstrutivas devem ser individualizadas conforme as características anatômicas de cada paciente.

O desfecho favorável deste caso reforça a necessidade da abordagem multidisciplinar, com colaboração entre cirurgia plástica, oftalmologia e genética, para o manejo das manifestações multissistêmicas da síndrome.^{2,10} A técnica cirúrgica foi planejada para proporcionar restauração duradoura da função palpebral por meio da fixação do retalho do músculo orbicular a estruturas perioculares estáveis. A

ausência de intercorrências pós-operatórias e a melhora funcional significativa reforçam a eficácia da abordagem utilizada neste paciente.

Em indivíduos com múltiplas anomalias congênitas, as intervenções cirúrgicas devem ser priorizadas de acordo com os déficits funcionais apresentados. Neste caso, a correção do mau posicionamento palpebral era prioritária devido a suas implicações na proteção das córneas e preservação da função visual.

Este estudo apresenta algumas limitações. Em primeiro lugar, a raridade e a variabilidade fenotípica da síndrome de Robinow impedem a generalização da estratégia cirúrgica para todos os pacientes acometidos. Além disso, a ausência de acompanhamento em longo prazo impede a avaliação

abrangente da durabilidade da correção. Por fim, o histórico médico incompleto do paciente limitou a avaliação integral de comorbidades com possível relevância para o planejamento terapêutico em longo prazo.

Este relato de caso documenta a aplicação bem-sucedida de uma abordagem cirúrgica para correção da pálpebra inferior em um paciente com síndrome de Robinow. Os desfechos funcionais favoráveis em curto prazo, obtidos sem complicações, sustentam a viabilidade e a eficácia da técnica empregada nesse raro contexto clínico. Além disso, este caso reforça a importância fundamental do manejo integrado e multidisciplinar de pacientes com síndromes multissistêmicas complexas.

Conformidade com os Padrões Éticos

O protocolo do estudo foi revisado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Walter Cantídio – Universidade Federal do Ceará (número do parecer: 7.460.061; registro CAAE: 87059225.2.0000.5045).

Obtenção de Consentimento Livre e Esclarecido

O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para publicação do relato de caso e das imagens apresentadas neste artigo foi assinado pelo representante legalmente autorizado.

Contribuições dos Autores

Todos os autores confirmam ter contribuído substancialmente para: 1) concepção e delineamento do estudo, aquisição de dados ou análise e interpretação dos dados; 2) redação do artigo ou revisão crítica de seu conteúdo intelectual; 3) aprovação final da versão a ser publicada; 4) responsabilização por todos os aspectos do trabalho, assegurando que questões relacionadas à precisão ou integridade de qualquer parte do estudo sejam adequadamente investigadas e resolvidas.

Disponibilização de Dados

Os dados serão disponibilizados mediante solicitação ao autor correspondente.

Suporte Financeiro

Os autores não receberam apoio financeiro para a pesquisa, autoria e/ou publicação deste artigo.

Conflitos de Interesse

Os autores declaram não haver possíveis conflitos de interesse relacionados à pesquisa, autoria e/ou publicação deste artigo.

Referências

- 1 Abu-Ghname A, Trost J, Davis MJ, et al. Extremity anomalies associated with Robinow syndrome. *Am J Med Genet A* 2021; 185(12):3584–3592
- 2 Roifman M, Brunner H, Lohr J, Mazzeu J, Chitayat D. Autosomal Dominant Robinow Syndrome. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Amemiya A, eds. *GeneReviews®*. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; January 8, 2015
- 3 Bacino CA. ROR2-Related Robinow Syndrome. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Amemiya A, eds. *GeneReviews®*. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; July 28, 2005
- 4 Mazzeu JF, Pardono E, Vianna-Morgante AM, et al. Clinical characterization of autosomal dominant and recessive variants of Robinow syndrome. *Am J Med Genet A* 2007;143(04):320–325
- 5 Amer AA, Abdellah MM, Hassan NHF, Mounir A. Surgical outcome of epicanthus and telecanthus correction by C-U medial canthoplasty with lateral canthoplasty in treatment of Blepharophimosis syndrome. *BMC Ophthalmol* 2022;22(01):226
- 6 Chae SW, Yun BM. Cosmetic Lateral Canthoplasty: Lateral Canthoplasty to Lengthen the Lateral Canthal Angle and Correct the Outer Tail of the Eye. *Arch Plast Surg* 2016;43(04):321–327
- 7 Kim YJ, Lee KH, Choi HL, Jeong EC. Cosmetic Lateral Canthoplasty: Preserving the Lateral Canthal Angle. *Arch Plast Surg* 2016;43(04):316–320
- 8 Alencar Filho JIPD, Frota-Júnior JAG, Cardoso GP, Muniz VDV, Alcântara FSD, Pessoa SGDP. Blepharoplasty with canthopexy in a patient with cutis laxa: A case report. *Rev Bras Cir Plást* 2024;39(01):e0761
- 9 Vieira R, Pinho A, Brinca A. Repair of the lower eyelid with primary closure with lateral canthopexy and elevation of the suborbicularis oculi fascia: a simple technique to avoid postoperative ectropion. *Surg Cosmet Dermatol* 2018;10(04):1–5
- 10 Lima AR, Ferreira BM, Zhang C, et al. Phenotypic and mutational spectrum of ROR2-related Robinow syndrome. *Hum Mutat* 2022; 43(07):900–918