

CRANIOSSINOSTOSES

José Roberto Tude Melo

Mestre em Medicina pela Universidade Federal da Bahia (UFBA). Doutor em Medicina (Programa CAPES-PDEE Brasil/França). Coordenador da Unidade de Neurocirurgia Pediátrica do Hospital Martagão Gesteira (Salvador-Bahia). Supervisor da Divisão de Neurocirurgia Pediátrica do Hospital São Rafael (Salvador-Bahia). Neurocirurgião do Hospital Universitário Prof. Edgard Santos - UFBA.

Corresponding author: robertotude@martagaogesteira.org.br

RESUMO

As craniossinostoses (CS) são malformações congênitas caracterizadas pelo fechamento precoce de uma ou mais suturas cranianas, que resultam em uma deformidade craniana ou craniofacial, apresentando como fatores associados forças biomecânicas, alterações genéticas e expressões locais de fatores de crescimento. Podem ser classificadas em síndrômicas e não síndrômicas; isolada ou simples (quando comprometem uma única sutura) ou completa e complexas se associadas a outras malformações (comprometimento de múltiplas suturas e/ou malformações extracranianas). O diagnóstico é eminentemente clínico, porém, na maioria dos casos, a confirmação por método de imagem (sobretudo a tomografia de crânio com reconstrução tridimensional) faz-se de rotina. O tratamento das CS geralmente é cirúrgico, e tem como escopo principal corrigir a distorção craniana e evitar a progressão e deformidade craniofacial, impedindo eventuais danos futuros.

Palavras-chave: Craniossinostose; Malformações congênitas; Cirurgia.

CRANIOSYNOSTOSIS

ABSTRACT

Craniosynostosis are congenital malformations characterized by premature closure of one or more cranial sutures, resulting in a cranial or craniofacial deformity presenting as associated factors: biomechanical forces, genetic and local expressions of growth factors. Can be classified into syndromic and non-syndromic; isolated or simple (single suture) or complete and complex when associated with other malformations (involvement of multiple sutures and / or extracranial malformations). Diagnosis is mainly clinical, but in most cases, confirmation by CT-scan is done routinely. The treatment is usually surgical, and has as main scope to correct the cranial distortion and prevent progression and craniofacial deformity, preventing any future impairment.

Keywords: Craniosynostosis; Congenital malformations; Surgery.

INTRODUÇÃO

As craniossinostoses (CS) são malformações congênitas, ocorrendo na incidência de 1:2000 nascidos vivos, caracterizadas pelo fechamento precoce de uma ou mais suturas cranianas, que resultam em uma deformidade craniana ou craniofacial e graus variados de desproporção volumétrica entre o crânio e o encéfalo.

^(1,2) O diagnóstico pode ser suscitado desde a fase intrauterina, por meio da ultrassonografia (US) ou ressonância magnética (RM) fetal, onde se pode observar assimetrias cranianas ou craniofaciais.^(3,4)

Existem inúmeras classificações para as CS, podendo ser divididas em síndrômicas (associadas a malformações faciais e por vezes extracranianas) ou não síndrômicas; isolada ou simples (quando comprometem

uma única sutura) ou completa e complexas se associadas a outras malformações (comprometimento de múltiplas suturas), entre outras. ^(5,6)

A classificação provavelmente mais utilizada, baseia-se na sutura comprometida (aquela que fechou precocemente), podendo apresentar 04 tipos principais, a saber: escafocefalia ou dolicocefalia (fechamento precoce da sutura sagital), trigonocefalia (fechamento precoce da sutura metópica), plagiocéfalia (fechamento precoce da sutura coronal ou lambdoide, unilateral), braquicefalia ou turricefalia (fechamento precoce das suturas coronais e/ou lambdoides).⁽⁵⁾ Estas deformidades cranianas quando não tratadas, podem trazer danos psicológicos a estas crianças, fazendo com que evitem o convívio social devido a sua aparência fora do habitual.⁽⁶⁾

Quanto à etiologia, forças biomecânicas, alterações genéticas e expressões locais de fatores de crescimento, têm sido considerados. Algumas hipóteses são aventadas, como distúrbios metabólicos (raramente levam a uma CS, como o raquitismo carencial, descrito em casos de oxicefalia), uso de alguns anticonvulsivantes durante a gestação, hipertireoidismo, tabagismo materno durante a gestação, idade avançada dos pais em algumas CS (sobretudo as sindrômicas), gemelaridade, posicionamento e apresentação do feto, CS familiar, aberrações cromossômicas, causa idiopática, entre outras. ^(1,2,5) O diagnóstico é eminentemente clínico, porém, na maioria dos serviços, a confirmação por método de imagem (sobretudo a Tomografia de Crânio com reconstrução tridimensional) faz-se de rotina. Algumas malformações podem estar associadas, como malformações do sistema nervoso central (SNC), cardíacas e de vias urinárias. Associadas ou não às síndromes, estas malformações em SNC podem estar presentes em cerca de 0,6% dos portadores de escafocefalia, 4,3% dos portadores de trigonocefalia, 2,2% nas plagiocéfalia e 4,5% nos casos de braquicefalia não sindrômica. ⁽⁵⁾

O tratamento das CS geralmente é cirúrgico, e tem como escopo principal corrigir a distorção craniana e evitar a progressão e deformidade craniofacial ^(5,6), impedindo eventuais distúrbios cognitivos futuros, associados ou não, como ocorre em alguns casos, a um aumento da pressão intracraniana (PIC). Além de equipe neurocirúrgica treinada, torna-se fundamental uma equipe multidisciplinar habilitada para o manejo destas crianças, sendo que o sangramento intra operatório, nos casos das reconstruções cranianas, é a principal complicação. Existem diversas técnicas cirúrgicas para a correção das CS, a depender do centro de referência analisado, experiência do neurocirurgião, severidade da deformidade craniana ou craniofacial, associação ou não com síndromes genéticas e idade da criança no momento do diagnóstico. Estas cirurgias variam desde a suturectomia (retirada da sutura comprometida sem reconstrução craniana, podendo ser realizada via endoscópica ou não), uso de molas para expansão e a reconstrução e remodelagem craniana, com variadas técnicas ^(5,6,12-15). Quanto ao resultado final, algumas escalas são utilizadas para avaliar o resultado pós cirúrgico, que se baseia na reconstrução craniana final, do ponto de vista estético (Quadro 1).^(12,15)

Quadro 1 - Avaliação do aspecto craniano após reconstrução craniana ou craniofacial de pacientes portadores de craniossinostose⁽¹⁵⁾

Graduação	Parâmetros	Resultado cirúrgico
Grau I	Excelente resultado pós cirúrgico, sem evidências de deformidades cranianas, estando os pais ou responsáveis, completamente satisfeitos com os resultados.	Satisfatório
Grau II	Bom resultado pós cirúrgico, com evidências mínimas ou moderadas de deformidades cranianas, sem indicação de nova abordagem cirúrgica. Os pais ou responsáveis estão satisfeitos com os resultados.	Satisfatório
Grau III	Regular resultado pós cirúrgico, com evidências de deformidades cranianas a ponto de se questionar a indicação de reabordagem cirúrgica. Os pais ou responsáveis não estão completamente satisfeitos com os resultados.	Não satisfatório
Grau IV	Resultado pós cirúrgico inaceitável, com evidências de grandes deformidades cranianas, com indicação de reabordagem cirúrgica. Os pais ou responsáveis não estão satisfeitos com os resultados.	Não satisfatório

De forma geral, essas crianças possuem um melhor resultado pós cirúrgico quando operadas entre os 6-8 meses de idade, lembrando que em algumas situações, são necessárias inúmeras correções cirúrgicas (como nos casos das CS síndrômicas) para obtenção de resultados satisfatórios.^(5,6,14,15) Cada caso deve ser avaliado individualmente, considerando a presença ou não de outras malformações, associação com síndromes, outras comorbidades, experiência da equipe cirúrgica e anestésica, grau de severidade da CS, presença ou não de aumento da PIC, entre outras questões.

A escafocefalia (EC)

Dentre os 05 tipos principais de CS, a escafocefalia (EC) é a mais frequente, predominando entre 40 e 60%^(6,7,8,15). A EC geralmente não está associada a síndromes,

ocorrendo por fechamento precoce da sutura sagital, o que leva a um aumento do comprimento do crânio e redução da largura. O crânio adquire uma característica alongada, podendo existir um predomínio de crescimento (conhecido como bossa ou projeção) frontal ou occipital, ainda podendo existir um afilamento ou alargamento frontal (Figura 1).

Figura 1 - Visão superior de um crânio com escafocefalia: aumento do comprimento e redução da largura

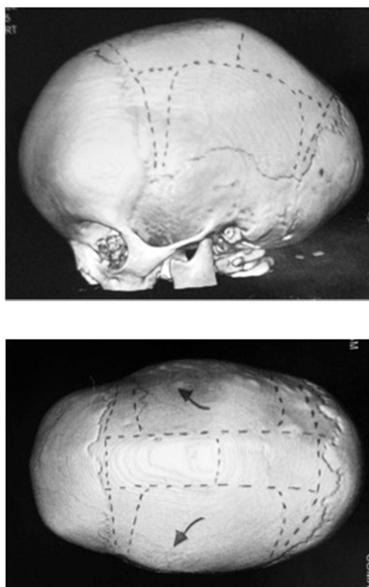


Existe então, além do alongamento craniano no sentido anteroposterior, a formação de uma crista na sutura sagital, palpável e por vezes visível.^(5, 6)

Um dos principais critérios clínicos estabelecidos para diagnóstico da EC é o índice craniano (IC), representado pela razão da medida máxima da extensão lateral (largura) e do comprimento craniano (largura/comprimento x 100). Considerando como valores normais de IC entre 76-78%, as crianças portadoras de EC apresentam IC entre 60-67%, sendo um dos critérios mais utilizados atualmente para graduar as EC.⁽⁹⁻¹¹⁾ Alguns autores criticam este método por não ser específico para o diagnóstico de EC, podendo falhar em prever este diagnóstico, sugerindo que outros meios mais fidedignos sejam utilizados, considerando mensurações realizadas a partir da tomografia do crânio (TC).⁽¹¹⁾

Outros trabalhos destacam a importância da realização da TC nestas crianças, pois além de confirmar a suspeita do diagnóstico, auxilia sobretudo na classificação do grau de severidade da EC, de acordo com as mensurações realizadas, podendo auxiliar na escolha do melhor tratamento.^(6,11) O tratamento cirúrgico, independente da técnica ou método escolhido, visa diminuir o alongamento craniano e aumentar o diâmetro lateral (Figuras 2 e 3).⁽¹⁵⁾

Figuras 2 e 3 - Esquema operatório da técnica de reconstrução craniana (“*H de Renier*”) utilizada na escafocefalia, para diminuir o alongamento craniano e aumentar o diâmetro lateral.



A trigonocefalia (TrG)

A TrG é a segunda em frequência, ocorrendo pelo fechamento precoce da sutura metópica, representando cerca de 20-26% das CS.^(5,15) Esta deformidade geralmente é evidente desde o nascimento, onde o crânio adquire um aspecto triangular, geralmente associado a um hipotelorismo (Figura 4). Esta distância interna entre os cantos dos olhos (distância intercantal interna) pode ser considerada normal quando a média estiver entre 2 e 2,5 cm, no primeiro ano de vida.⁽¹⁶⁾ Assim como na EC, existe na TrG o predomínio do sexo masculino, sendo a sua ocorrência mais frequente em gestações gemelares e na apresentação fetal sentada na ocasião do nascimento.⁽⁵⁾ Diante destes fatos, assim como nas EC, existe a suspeita de associação com fatores mecânicos externos (na fase intra útero).⁽⁵⁾ A abordagem cirúrgica deve ser feita por equipe treinada em cirurgia craniofacial, para a correção da deformidade fronto-orbitária. Inúmeras técnicas são descritas, como a técnica da *Concha* (*Shell technique*) e outras reconstruções cranianas mais complexas^(17,18) (Figuras 5 e 6).

Figura 4 - Aspecto típico da trigonocefalia, com fechamento precoce da sutura metópica e hipotelorismo.

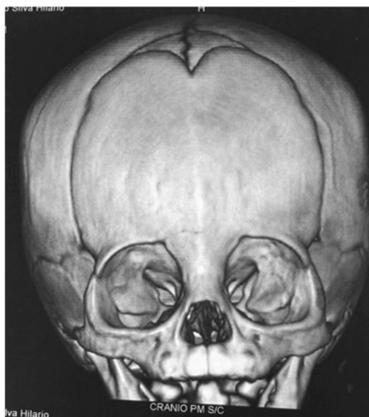


Figura 5 - Visão superior: desenho esquemático da “Shell technique”.

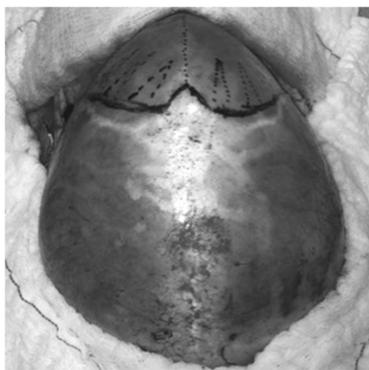
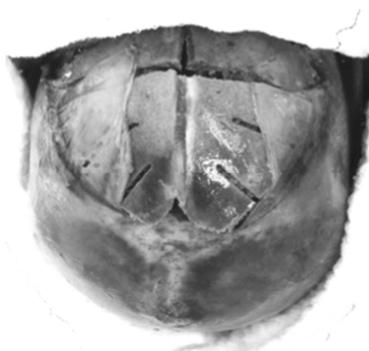


Figura 6 - Alargamento do frontal, após realização da “Shell technique”.

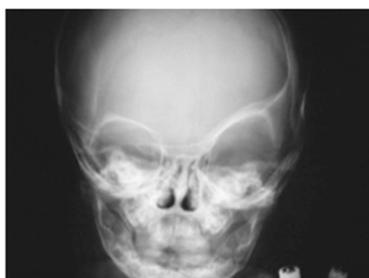


A plagiocéfalia (PLG)

A PLG ocorre por fechamento precoce de uma das suturas coronais, levando a uma assimetria craniofacial, que deve ser diferenciada da assimetria craniana que ocorre às custas do posicionamento do recém nascido, conhecida como plagiocéfalia postural, que será discutida mais adiante. A PLG coronal ocorre predominantemente em meninas, e diferente das anteriores (EC e TrG), não parece estar associada a fatores mecânicos intra uterinos.⁽⁵⁾ Em

nossa casuística, a PLG anterior foi a terceira CS mais frequente, junto com a braquicefalia.⁽¹⁵⁾ Nestes casos, a criança apresenta uma assimetria craniofacial, onde ocorre, do lado acometido, um recuo da região frontal e da órbita isolateral, estando esta órbita pouco elevada, podendo associar-se a uma bossa temporal. A base do nariz está deslocada. Do lado da sutura coronal não comprometida, pode-se observar uma bossa e avanço do frontal, o que acentua ainda mais, esta assimetria facial⁽⁵⁾ (Figura 7). A correção cirúrgica consiste em uma remodelagem bilateral do rebordo supraorbitário, com um avanço frontal unilateral, com formação de uma nova frente. A junção fronto-malar do lado recuado deverá sofrer um avanço, com apoio de um pequeno fragmento ósseo.⁽¹⁸⁾

Figura 7 - Plagiocefalia coronal esquerda. Sinal do “olho de Arlequin”.



A Braquicefalia (BrC)

A BrC nas maiores séries descritas na literatura, corresponde a aproximadamente 5,3% das CS.⁽⁵⁾ Conhecida como “crânio curto”, ocorre pelo fechamento precoce das suturas coronais (bilateralmente). O crânio apresenta um aspecto curto, devido a um defeito de expansão do frontal para frente, sendo as arcadas supraorbitárias recuadas, com achatamento frontal baixo, sendo que a parte superior do frontal, por vezes, evolui com aspecto proeminente, superpondo a face e elevando-se exageradamente, sendo conhecida também como turricefalia (Figura 8). Nas turricefalias, além do fechamento das coronais, existe também um achatamento posterior. Alguns autores sugerem que, nestes casos, deve ser avaliada a possibilidade da correção posterior, antes da anterior.⁽¹⁸⁾ A correção cirúrgica, quando opta-se pela reconstrução craniana, pode ser realizada, entre outras opções, pelo avanço fronto-orbitário em monobloco, ou utilização da técnica de Paul-Tessier ou pela técnica da “frente-flutuante”, entre outras técnicas de avanço fronto-orbitário.⁽¹⁸⁾

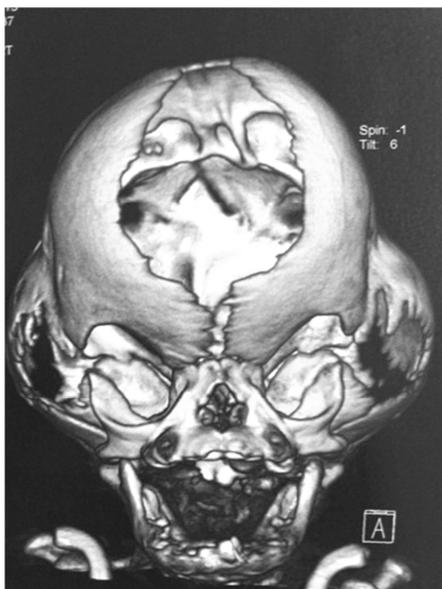
Figura 8 - Crânio braquicefalico evidenciando fechamento das suturas coronais (bilaterais), defeito de expansão do frontal, com achatamento frontal baixo, sendo que a parte superior do frontal apresenta aspecto proeminente.



Craniossinostoses sindrômicas (Figura 9)

As principais síndromes descritas, associadas às CS, são as síndromes de Apert, Crouzon, Saethre-Chotzen, Pfeiffer e Carpenter. As principais características são descritas no Quadro 2.⁽⁵⁾

Figura 9 - Crânio em trevo (tomografia do crânio, visão frontal, em reconstrução tridimensional). Observar o aspecto trilobar, com protuberância frontal e bitemporal. Pode estar presente nas formas mais graves da síndrome de Pfeiffer.



Quadro 2 - Principais síndromes associadas a craniossinostoses ⁽⁵⁾

Síndromes	Principais aspectos encontrados
Apert	Craniossinostose geralmente por fechamento precoce das suturas coronais (bilateral). Pode existir alargamento das suturas metópica e sagital, nos primeiros meses de vida. Hipertelorismo com exorbitismo. Hipoplasia do maxilar superior, com inversão do fechamento da arcada dentária (prognatismo). Sindactilia que pode estar presente nas quatro extremidades. Malformações cerebrais constantes, com hidrocefalia geralmente não progressiva. Hipertensão intracraniana em aproximadamente 45% dos pacientes. Comprometimento auditivo em 56% dos casos.
Crouzon	Craniossinostose associada a uma hipoplasia facial. Geralmente existe um fechamento precoce bilateral das suturas coronais. Hipertelorismo com exorbitismo, recuo do maxilar superior e do frontal (hipoplasia maxilar); nariz em bico. Inversão do fechamento da arcada dentária (prognatismo). Em aproximadamente 68% dos casos existe associação com aumento da pressão intracraniana. Em 25% dos casos, pode existir hidrocefalia.
Saethre-Chotzen	Craniossinostose variada, geralmente bicoronal, associada a implantação baixa de orelhas e assimetria facial com hipertelorismo, ptose palpebral uni ou bilateral. Orelhas pequenas e redondas com uma dobra transversa marcada, horizontal (na concha). Sindactilia parcial, associada a clinodactilia. Prega palmar única. Anomalias em coluna vertebral e em palato. Importante atraso cognitivo e déficit auditivo. Alargamento do hálux e criptorquidia.
Pfeiffer	Craniossinostose variada, porém geralmente com comprometimento das suturas coronais (bilateral) e sagital, associada a hipertelorismo com exorbitismo e estrabismo. Orelhas com implantação baixa. Braquicefalia associada a sindactilias membranosas. Hipoplasia do maxilar superior. Alargamento dos polegares e hálux, com desvio tipo varo. As formas severas podem apresentar um crânio em trevo. Hidrocefalia quase constante.

Plagiocefalia postural (PP)

O dismorfismo craniano posicional, ou plagiocefalia postural, vem aumentando progressivamente desde o aconselhamento em evitar o decúbito ventral em neonatos e durante os primeiros meses de vida, devido ao risco de morte súbita. Pelo posicionamento em decúbito dorsal, existe uma assimetria craniana devido ao mau hábito em manter a criança deitada, sempre na mesma posição. A PP ocorre por fatores mecânicos externos, sobre um crânio ainda bastante maleável, caracterizado por achatamento da região occipital, associado a uma bossa frontal isolateral e deslocamento do pavilhão auricular deste mesmo lado. Pode ocorrer desde a fase intrauterina, nos casos de posição única fetal prolongada, gestação múltipla, malformações uterinas, macrocefalia, fetos grandes. Por vezes, quando pós natais, estas assimetrias são decorrentes de posição viciosa no berço, torcicolo, alterações neurológicas que podem levar a uma menor mobilidade do recém-nascido, entre outras.⁽¹⁹⁻²¹⁾ Geralmente o diagnóstico é feito nos primeiros 2-4 meses de vida, se tornando menos frequente à medida que estes lactentes vão crescendo.⁽²¹⁾ Crianças com déficits neurológicos apresentam maior risco em desenvolver PP, mas o oposto não é observado, ou seja, a PP levando a déficits neurológicos.⁽²¹⁾

O diagnóstico é eminentemente clínico, não sendo necessários exames radiológicos para confirmar o diagnóstico de PP. Quanto ao tratamento, aquelas crianças com idade ≤ 4 meses, que são modificadas regularmente de posição, seguindo as orientações médicas, apresentam melhores resultados no remodelamento craniano. Naquelas crianças que persistem com deformidade craniana após os 5-6 meses de vida, questionava-se o uso de capacetes para remodelar o crânio, porém esta técnica tem caído em desuso, e estudos mais recentes não têm mostrado benefícios com o seu uso.⁽²¹⁾

REFERÊNCIAS

1. Renier D, Arnaud E, Marchac D. Craniostenoses: Introduction. Neurochirurgie 2006;(52):149-150.
2. Renier D, Arnaud E, Marchac D. Les craniostenoses: Physiopathologie. Neurochirurgie 2006;(52):195-199.
3. Simanovsky N, Hiller N, Koplewitz B, Rozovsky K. Effectiveness of ultrasonographic evaluation of the cranial sutures in children with suspected craniosynostosis. Eur Radiol 2009;19:687-692.

4. Fjortoft MI, Sevely A, Boetto S, Kessler S, Sarramon MF, Rollland M. Prenatal diagnosis of craniosynostosis: value of MR imaging. *Neuroradiology* 2007;49; 515-521.
5. Renier D, Arnaud E, Marchac D. Classification des craniostenoses. *Neurochirurgie* 2006;(52):200-227.
6. Massimi L, Caldarelli M, Tamburrini G, Paternoster G, Di Rocco C. Isolated sagittal craniosynostosis: definition, classification and surgical indications. *Childs Nerv Syst* 2012;28:1311-1317.
7. Di Rocco F, Arnaud E, Meyer P, Sainte-Rose C, Renier D. Focus session on the changing “epidemiology” of craniosynostosis (comparing two quinquennia: 1985-1989 and 2003-2007) and its impact on the daily clinical practice: a review from Necker Enfants Malades. *Childs Nerv Syst* 2009;25:807-811.
8. Di Rocco F, Arnaud E, Renier D. Evolution in the frequency of non syndromic craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr* 2009;4:21-25.
9. Farkas L, Hreczko TA, Katic MJ. Craniofacial norm in North America, caucasian from birth (one year) to Young adulthood. In: FarkasLG, ed. *Anthropometry of the head and face in medicine*. 2nd ed. New York: Raven Press; 1994;241-336.
10. Slomic AM, Bernier JP, Morissette J, Renier D. A craniometric study of sagittal craniosynostosis (SC). *J Craniofac Genet Dev Biol*. 1992;12:49-54.
11. Ruiz-Correa S, Sze RW, Starr JR, Lin HTJ, Speltz M, Cunningham ML, Hing AV. New Scaphocephaly Severity Indices of Sagittal Craniosynostosis: Comparative Study With Cranial Index Quantifications. *Cleft Palate-Craniofacial Journal* 2006;43 (2):211-221.
12. Sloan GM, Wells KC, Raffael CR, McComb JG. Surgical treatment of craniosynostosis: outcome of consecutive patients. *Pediatrics* 1997;100:e2.
13. Van-Veelen MLC, Mathijssen IMJ. Spring-assisted correction of sagittal suture synostosis. *Childs Nerv Syst* 2012;28:1347-1351.
14. Di Rocco F, Knoll BI, Arnaud E, Blanot S, Meyer P, Cuttarree H, Sainte-Rose C, Marchac D. Scaphocephaly correction with retrocoronal and prelamdboid craniotomies (Renier’s ‘H’ technique). *Child’s nerv Syst* 2012;28:1327-1332.
15. Melo JRT, Portella-Jr CSA, Lelis LC, Lima EP. Scaphocephaly and cranial vault reconstruction: Renier’s “H” technique. *Pediatric Neurosurgery* [in press]
16. Cabral SA, Carakushansky G. Gráficos para avaliação antropométrica de parâmetros físicos determinados. *Pediatr (Sao Paulo)* 1984;105-110.
17. Di Rocco C, Frassanito P, Tamburini G. The shell technique: bilateral fronto-orbital reshaping in trigonocephaly. *Childs Nerv Syst* 2013;29:2189-2194.

18. Arnaud E, Marchac D, Renier D. Le traitement des craniostenose: indications et techniques. *Neurochirurgie* 2006;(52):264-291.
19. Mottolese C, Szathmari A, Ricci AC, Ginguene C, Simon E, Paulus C. Plagiocephalies positionnelles: place de l'orthèse crânienne. *Neurochirurgie* 2006;(52):184-194.
20. Cabrera-Martos I, Valenza MC, Benitez-Feliponi A, Robles-Vizcaino C, Ruiz-Extrema A, Valenza-Demet G. Clinical profile and evolution of infants with deformational plagiocephaly included in a conservative treatment program. *Childs Nerv Syst* 2013;29:1893-1898.
21. Van Wijk RM, van Vlimmeren LA, Groothuis-Oudshoorn, Van der Ploeg CPB, Ijzerman MJ, Boere-Boonekamp MM. Helmet therapy in infants with positional skull deformation: randomised controlled trial. *BMJ* 2014;348:2741.