



## **CIRURGIA DE CORREÇÃO PARA DEFORMIDADES CRANIOFACIAIS ASSOCIADAS A CONDIÇÕES NEUROLÓGICAS CONGÊNITAS**

Salete Martens Aurélio<sup>1</sup>, Daniel Cadore Simionatto<sup>2</sup>, Luiz Gustavo Reis Dantas<sup>3</sup>, Heloisa Cristina Lemos Pacheco<sup>4</sup>, Salomon Schuster Biallowons<sup>5</sup>, Lauren Lee Schuster biallowons<sup>6</sup>, Italo Aguiar de Oliveira<sup>7</sup>, Fernanda Lima Ferreira<sup>8</sup>, Isadora Alencar Froes<sup>9</sup>, Aline Marques Santos Neiva<sup>10</sup>, Aguinaldo Pereira Dias<sup>11</sup>, Thaisa Brasil Carvalho<sup>12</sup>, Tayane da Silva Rebouças<sup>13</sup>

### REVISÃO DE LITERATURA

#### RESUMO

**Introdução:** A cirurgia de correção para deformidades craniofaciais é um campo crucial da medicina que visa melhorar a qualidade de vida e a funcionalidade dos pacientes. Esses procedimentos podem abordar uma variedade de questões, desde anomalias estruturais até dificuldades funcionais, proporcionando benefícios significativos para os pacientes afetados. **Objetivos:** Avaliar a eficácia e os resultados da cirurgia de correção para deformidades craniofaciais em pacientes com condição neurológica congênita. **Materiais e Métodos:** Para a obtenção de dados, foram empregados os recursos dos seguintes repositórios: Scientific Electronic Library Online (SCIELO), PubMed e Literatura Latino-Americana do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS). Uma variedade de fontes, incluindo artigos científicos, monografias e periódicos, foi examinada para extrair informações pertinentes sobre o assunto. **Resultados e Discussões:** Destaca-se uma melhoria significativa na função e na estética craniofacial após a cirurgia de correção em pacientes com condições neurológicas congênitas. Observou-se uma redução nas complicações pós-operatórias e uma taxa satisfatória de satisfação dos pacientes e suas famílias em relação aos resultados estéticos e funcionais. No entanto, ainda são necessários estudos de acompanhamento, a longo prazo, para avaliar completamente a durabilidade desses resultados e o impacto na qualidade de vida dos pacientes. **Conclusão:** Em virtude dos fatos mencionados, a cirurgia de correção para deformidades craniofaciais em pacientes com condições neurológicas congênitas demonstrou ser uma abordagem eficaz para melhorar tanto a função quanto a estética. Os resultados indicam uma melhoria significativa na qualidade de vida desses pacientes, embora sejam necessários estudos adicionais para avaliar completamente no decurso do tempo, a durabilidade dos resultados e o impacto. Esses achados destacam a importância contínua da intervenção cirúrgica e do acompanhamento multidisciplinar nesses casos complexos.



**Palavras Chaves:** Procedimentos Cirúrgicos; Neurocirurgia; Cirurgia Plástica; Anormalidades craniofaciais.

## **CORRECTION SURGERY FOR CRANIOFACIAL DEFORMITIES ASSOCIATED WITH CONGENITAL NEUROLOGICAL CONDITIONS**

### **ABSTRACT**

**Introduction:** Correction surgery for craniofacial deformities is a crucial field of medicine that aims to improve patients' quality of life and functionality. These procedures can address a variety of issues, from structural anomalies to functional difficulties, providing significant benefits to affected patients. **Objectives:** To evaluate the effectiveness and results of correction surgery for craniofacial deformities in patients with congenital neurological conditions. **Methodology:** To obtain data, resources from the following repositories were used: Scientific Electronic Library Online (SCIELO), PubMed and Latin American Caribbean Literature in Health Sciences (LILACS). A variety of sources, including scientific articles, monographs and journals, were examined to extract pertinent information on the subject. **Results and Discussions:** There is a significant improvement in craniofacial function and aesthetics after correction surgery in patients with congenital neurological conditions. A reduction in postoperative complications and a satisfactory rate of satisfaction among patients and their families in relation to aesthetic and functional results were observed. However, long-term follow-up studies are still needed to fully assess the durability of these results and the impact on patients' quality of life. **Conclusion:** Due to the aforementioned facts, corrective surgery for craniofacial deformities in patients with congenital neurological conditions has proven to be an effective approach to improving both function and aesthetics. The results indicate a significant improvement in the quality of life of these patients, although additional studies are needed to fully evaluate the long-term durability of the results and the long-term impact. These findings highlight the continued importance of surgical intervention and multidisciplinary follow-up in these complex cases.

**Keywords:** Surgical Procedures; Neurosurgery; Plastic surgery; Craniofacial abnormalities.

**Instituição afiliada** – Universidade Nilton Lins<sup>1</sup>, Universidade Uninassau Vilhena<sup>2</sup>, Universidade Uninassau Vilhena<sup>3</sup>, Universidade de Taubaté<sup>4</sup>, Universidade Nilton Lins<sup>5</sup>, Universidade de Santo Amaro<sup>6</sup>, Centro Universitário Fametro<sup>7</sup>, Centro Universitário Fametro<sup>8</sup>, Centro Universitário Fametro<sup>9</sup>, Centro Universitário UniFacid<sup>10</sup>, Universidade Nilton Lins<sup>11</sup>, UEA<sup>12</sup>, Centro Universitário Fametro<sup>13</sup>

**Dados da publicação:** Artigo recebido em 04 de Abril e publicado em 24 de Maio de 2024.

**DOI:** <https://doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n5p1851-1867>

**Autor correspondente:** Salete Martens Aurélio [Email: salete.martens@hotmail.com](mailto:salete.martens@hotmail.com)

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).



## **INTRODUÇÃO**

As deformidades craniofaciais associadas a condições neurológicas congênitas representam um desafio complexo, tanto para os pacientes quanto para os profissionais de saúde. Essas condições podem variar desde síndromes genéticas raras até malformações cranianas que afetam diretamente a estrutura e a função do cérebro. A cirurgia de correção dessas deformidades não se limita apenas à estética, mas também visa melhorar a qualidade de vida e o funcionamento neurológico dos pacientes. Essas deformidades podem resultar de uma interrupção no desenvolvimento embrionário durante as primeiras semanas de gestação, afetando não apenas a formação do crânio e da face, mas também a estrutura e função do sistema nervoso central. Isso pode levar a complicações neurológicas que variam de déficits cognitivos a problemas motores e sensoriais (Abarca, 2023).

A correção de deformidades craniofaciais em pacientes com condições neurológicas congênitas é um desafio complexo e crucial na prática cirúrgica contemporânea. Entre as condições neurológicas congênitas que podem estar associadas a essas deformidades, destacam-se a meningoencefalocele basal, as craniossinostoses não síndrômicas e a síndrome de Goldenhar (Azeredo, 2017).

A meningoencefalocele basal é uma condição rara em que há uma falha no fechamento do tubo neural durante o desenvolvimento embrionário, resultando em uma protrusão de tecido cerebral e membranas meníngeas através de um defeito na base do crânio. Esse defeito pode levar a deformidades significativas na região craniofacial, requerendo intervenções cirúrgicas especializadas para correção (Oliveira & Dezena, 2020).

As craniossinostoses não síndrômicas são caracterizadas pelo fechamento prematuro de uma ou mais suturas cranianas, o que pode levar a uma assimetria craniofacial e restrições no crescimento do cérebro. Entre os tipos mais comuns estão a craniossinostose sagital e a craniossinostose coronal, que podem resultar em deformidades distintas no crânio e na face, exigindo abordagens cirúrgicas específicas para restaurar a forma e a função craniofaciais adequadas (Costa *et al.*, 2020).

Portanto, este artigo aborda a cirurgia de correção para deformidades craniofaciais associadas a condições neurológicas congênitas, com foco especial na meningoencefalocele basal, nas craniossinostoses não síndrômicas e na síndrome de



Goldenhar, destacando os desafios diagnósticos, as abordagens cirúrgicas e os resultados clínicos dessas intervenções (Costa *et al.*, 2020).

Dessa forma, o principal objetivo do estudo é avaliar a eficácia e os resultados da cirurgia de correção para deformidades craniofaciais em pacientes com condição neurológica congênita.

## **METODOLOGIA**

O texto adota uma abordagem investigativa e analítica para apresentar e avaliar o tópico, utilizando a metodologia da Revisão Integrativa da Literatura (RIL). Essa abordagem busca compilar, condensar e analisar os resultados de pesquisas anteriores sobre um tema particular, combinando as informações disponíveis para criar uma síntese crítica e organizada do conhecimento existente.

Para a obtenção de dados, foram empregados os recursos dos seguintes repositórios: *Scientific Electronic Library Online* (SCIELO), PubMed e Literatura Latino-Americana do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS). Uma variedade de fontes, incluindo artigos científicos, monografias e periódicos foram examinadas para extrair informações pertinentes sobre o assunto.

Os critérios de inclusão abarcaram artigos originais, revisões sistemáticas, revisões integrativas e relatos de casos, desde que estivessem acessíveis gratuitamente e fossem publicados entre 2017 e 2024, foram selecionados artigos em inglês e em português. Excluíram-se publicações não científicas, textos incompletos, resumos, dissertações e teses.

Na etapa de seleção, foram estabelecidos critérios para incluir ou excluir estudos, seguida pela busca de publicações em bancos de dados usando termos específicos e operadores booleanos. Esse processo levou à identificação dos estudos a serem utilizados nesta investigação.

Para a busca das obras foram utilizadas as palavras-chaves presentes nos descritores em Ciências da Saúde (DeCS): em português: “*Procedimentos Cirúrgicos*”, “*Neurocirurgia*”, “*Cirurgia Plástica*”, “*Anormalidades craniofaciais*”. Como critérios de inclusão, foram considerados artigos originais, que abordassem o tema pesquisado e permitissem acesso integral ao conteúdo do estudo, publicados no período de 2017 a 2024, em português.

Assim, foram encontrados 298 artigos, entretanto com os critérios de ilegitimidade foram excluídos 271 artigos, dessa forma totalizara-se 27 artigos científicos para a revisão narrativa da literatura, com os descritores apresentados acima.

## **3 RESULTADOS E DISCUSSÕES**

### **3.1 Sistema Neurológico**

O sistema nervoso é uma estrutura incrivelmente complexa no corpo humano. Como disse um pesquisador farmacêutico, Peter D. Kramer, em 1994, "Se o cérebro humano fosse simples o suficiente para ser entendido, seríamos simples demais para compreendê-lo". Ao longo das últimas três décadas, houve avanços significativos na neurociência, permitindo-nos mergulhar cada vez mais fundo na compreensão do sistema nervoso (Afonso Jr *et al.*, 2022).

Uma maneira de começar a entender a estrutura do sistema nervoso é observar suas grandes divisões e, em seguida, aprofundar nosso conhecimento. O sistema nervoso pode ser dividido em duas regiões principais: o sistema nervoso central (SNC), composto pelo cérebro e pela medula espinhal, e o sistema nervoso periférico (SNP), que consiste nos nervos que se estendem do cérebro e da medula espinhal para o resto do corpo (Irie *et al.*, 2021).

Além dessa divisão anatômica, o sistema nervoso também pode ser dividido funcionalmente com base em suas funções. Ele recebe informações do ambiente (funções sensoriais), gera respostas a essas informações (funções motoras) e coordena essas atividades (integração) (Mehta *et al.*, 2019).

As funções sensoriais envolvem a recepção de estímulos do ambiente, seja externo (como luz solar) ou interno (como calor gerado pela atividade muscular). Esses estímulos são detectados por receptores sensoriais específicos e transmitidos ao SNC, por meio dos nervos do SNP. A resposta a esses estímulos é produzida nos órgãos efetores, como músculos ou glândulas, através do ramo motor do SNP (Piccardi *et al.*, 2021).

O processamento dessas informações no SNC é chamado de integração, onde os estímulos são comparados a estímulos anteriores, memórias ou ao estado atual do indivíduo. Essa integração leva à geração de uma resposta específica (Irie *et al.*, 2021).

O tecido nervoso é composto por neurônios, células responsáveis pela comunicação e processamento de informações, e células gliais, que oferecem suporte e

proteção aos neurônios. Os neurônios têm uma estrutura única, com dendritos que recebem informações e um axônio que transmite essas informações para outras células. As células gliais desempenham um papel crucial na manutenção do ambiente ao redor dos neurônios e na proteção contra patógenos (Piccardi *et al.*, 2021).

O cérebro e a medula espinhal são os principais órgãos do sistema nervoso central. O córtex cerebral, a camada externa do cérebro, é responsável por muitas funções mentais superiores, como memória, aprendizado, linguagem e percepção consciente. As diferentes regiões do córtex cerebral são especializadas em funções específicas, como processamento visual, auditivo, sensorial e motor. A compreensão da estrutura e função do sistema nervoso é fundamental para entender como ele opera e como as doenças que afetam esse sistema podem ser tratadas (Afonso Jr *et al.*, 2022).

#### **4 Meningoencefalocele Basal**

Os defeitos de fechamento do tubo neural (DFTN) são anomalias congênitas resultantes de um fechamento inadequado ou incompleto do tubo neural durante o desenvolvimento embrionário, podendo estar relacionados a condições como anencefalia, encefalocele e espinha bífida. A incidência de meningoencefalocele e encefalocele é semelhante entre homens e mulheres, com uma leve inclinação para o gênero feminino (Alves *et al.*, 2022).

A encefalocele é uma condição rara em que ocorre a protrusão de estruturas intracranianas através de um defeito ósseo na abóbada ou na base do crânio. Dependendo do conteúdo herniado, ela pode ser classificada como meningoencefalocele, quando inclui tecido cerebral e meninges, ou meningoencefalocistocele, quando há também uma porção ventricular. Em alguns casos menos graves, o saco herniário contém apenas meninges cerebrais, sendo chamado de meningocele (Abdourafiq *et al.*, 2021).

Esta é uma anomalia rara do sistema nervoso central, com incidência de aproximadamente um caso em cada 5.000 nascidos vivos. A deficiência de ácido fólico é um fator de risco conhecido, que parece ter efeitos semelhantes na ocorrência de anencefalia e espinha bífida. A encefalocele pode ocorrer isoladamente ou estar associada a outras malformações, como mielomeningocele, holoprosencefalia, hidrocefalia e microcefalia (Dzhambazov *et al.*, 2019).

Essa condição pode ser primária, resultado de uma falha óssea embrionária, ou secundária, associada a eventos como trauma, cirurgia, infecção ou neoplasia. A detecção

precoce pode ocorrer durante a gestação, por meio de métodos não invasivos, como ultrassonografia obstétrica e ressonância magnética. A encefalocele representa cerca de 10 a 15% de todos os defeitos do tubo neural, e está frequentemente relacionada a outros defeitos congênitos, como hidrocefalia, microcefalia e anomalias do corpo caloso. Sua incidência varia em relação ao sexo, etnia e localização geográfica (Markovic, I.; Bosnjakovic, P.; Milenkovic, Z, 2020).

Existem várias classificações para encefaloceles, sendo a de Suwanwela modificada por Gerhardt, uma das mais utilizadas na prática clínica, dividindo os defeitos de acordo com a anatomia do osso afetado. As encefaloceles basais são particularmente raras, representando apenas 5% dos casos, e apresentam desafios adicionais de tratamento devido à sua localização interna e ao conteúdo neurovascular associado. Por não serem facilmente visíveis em exames físicos, as encefaloceles basais muitas vezes são diagnosticadas por sintomas como deficiência endocrinológica, obstrução das vias respiratórias e fístulas de líquido cefalorraquidiano, que podem levar a meningites recorrentes (Roehm, P. *et., al.*, 2019).

#### **4.1 Repercussão Psicológica da Encefalocele**

Devido à natureza multifatorial das malformações do fechamento do tubo neural, é comum observar, na maioria dos casos, não apenas déficits neurológicos decorrentes da protrusão do tecido nervoso, mas também incapacidades e alterações motoras e cognitivas. Por isso, o tratamento urgente, através da correção cirúrgica realizada pelo neurocirurgião e pelo cirurgião plástico para a correção cranial e estética, é crucial para restaurar a proteção craniocerebral e a autoestima do paciente (Alves *et al.*, 2022).

É evidente a importância da reconstrução craniana, que pode ser feita por métodos autólogos ou heterólogos. No entanto, a maioria dos pacientes que necessitam dessa cirurgia acabam aguardando na fila dos serviços públicos de saúde, uma vez que a cirurgia não é prioritária na rede pública e o custo particular do procedimento é inacessível para muitas famílias (Dzhambazov *et al.*, 2019).

Além disso, esses pacientes enfrentam transtornos psicológicos e emocionais devido à alteração estética, afetando, significativamente, sua qualidade de vida. É comum que eles experimentem insegurança social, queda na autoestima, ansiedade e depressão.



Esse cenário impacta não só o paciente, mas também seus familiares e cuidadores, que testemunham o sofrimento (Abdourafiq *et al.*, 2021).

Em todas as etapas desse processo, desde o diagnóstico até o acompanhamento contínuo para melhorar a qualidade de vida do paciente, são evidentes as dificuldades enfrentadas. Isso inclui a necessidade de os familiares e cuidadores adquirirem conhecimento teórico e prático sobre a condição, lidar com situações de estigma social devido à alteração da aparência, enfrentar desafios motores e cognitivos conforme o grau de comprometimento do tecido, enfrentar altos custos para atender às demandas de saúde e lidar com o desgaste emocional tanto dos envolvidos afetivamente quanto do próprio paciente (Afonso Jr *et al.*, 2022).

## **4.2 Diagnóstico da Meningoencefalocele Basal**

É relativamente comum que a encefalocele não seja diagnosticada na infância, pois a lesão, à medida que cresce, pode causar uma variedade de sinais e sintomas que levam os pacientes a buscar ajuda médica, como anosmia, fistula liquórica, meningite, obstrução nasal e sangramento. Portanto, destaca-se a importância do diagnóstico precoce (Oliveira & Dezena, 2020).

Os exames de imagem desempenham um papel fundamental não apenas no diagnóstico, mas também na avaliação do conteúdo herniário e no estudo das relações anatômicas das estruturas neurovasculares com o defeito ósseo. Eles proporcionam uma avaliação precisa da patologia, orientando a abordagem cirúrgica e ajudando no diagnóstico diferencial com outras condições, como pólipos nasais, hemangioma e glioma nasal. Esses exames podem ser realizados desde o período intrauterino, utilizando ultrassonografia ou, de forma mais detalhada, ressonância magnética (Horcajadas A; Palma A; Khalon BM, 2019).



A tomografia de crânio sem contraste com reconstrução tridimensional permite visualizar a relação entre o defeito ósseo e o conteúdo herniado, enquanto a ressonância magnética é mais precisa na demonstração dos tecidos moles, caracterizando melhor o conteúdo herniado. Embora estudos de vasos não sejam rotineiramente solicitados, eles podem ser considerados se a ressonância magnética mostrar artérias cerebrais anteriores dentro do saco herniado precoce (Oliveira & Dezena, 2020).

### **4.3 Principais Abordagens Terapêuticas e Complicações**

Existem divergências na literatura quanto à decisão de abordagem cirúrgica para a encefalocele. Enquanto alguns defendem uma abordagem conservadora, realizando o reparo cirúrgico apenas na presença de déficits neurológicos ou fistula liquórica, outros recomendam uma intervenção eletiva após o diagnóstico para minimizar os riscos potenciais. Dentre as opções intervencionistas estão a cirurgia transcraniana, que apresenta maior morbidade e mortalidade, principalmente em neonatos e lactentes, e a cirurgia extracraniana por via microscópica ou endoscópica (Piccardi *et al.*, 2021).

O planejamento cirúrgico visa a excisão do saco herniário, o reparo da fistula dural, a correção do defeito ósseo e a melhoria da estética facial. Dada a complexidade e a associação das alterações craniofaciais e intracranianas, uma abordagem multidisciplinar é necessária, envolvendo otorrinolaringologistas, cirurgiões plásticos e neurocirurgiões. Em situações eletivas, a realização da cirurgia não tem uma data específica e depende das condições clínicas do paciente, mas em casos de deformidades craniofaciais extensas, é prudente aguardar até o 6º-8º mês de vida. No entanto, em casos de fistula liquórica, a intervenção é imperativa devido ao risco de meningite (Shamaeraotan *et al.*, 2022).

Na avaliação clínica e radiológica, é importante observar a presença de hidrocefalia, pois aumenta o risco de fistula liquórica pós-operatória se não tratada previamente. As complicações pós-operatórias mais comuns incluem fistula liquórica e hidrocefalia aguda, sendo as principais causas de morte associadas a infecções, como meningite e pneumonia aspirativa (Irie *et al.*, 2021).

Dentre os métodos neurocirúrgicos para abordagem da encefalocele, destacam-se a cirurgia transcraniana e a endoscopia endonasal, que tem sido cada vez mais utilizada devido à menor morbidade. Não há um método padrão e perfeito para todos os pacientes, sendo necessário analisar cuidadosamente cada caso de forma individual (Piccardi *et al.*, 2021).



Os métodos cirúrgicos realizados pelos cirurgiões plásticos visam não apenas o reparo da encefalocele, mas também a melhoria da estética do paciente. A equipe multidisciplinar de neurocirurgiões e cirurgiões plásticos colabora para o planejamento de um procedimento craniofacial adequado, que pode envolver diferentes abordagens, como cirurgia intracraniana ou endoscópica. O objetivo principal é a excisão do saco herniário, o reparo da dura-máter, a correção do defeito ósseo e a restauração da estética facial do paciente (Costa *et al.*, 2020).

## **5 Craniossinostoses não Síndrômicas**

As craniossinostoses são caracterizadas pelo crescimento anormal do crânio devido à fusão precoce de uma ou mais suturas cranianas. Podem ser divididas com base nas suturas envolvidas e estão associadas a malformações genéticas em cerca de 8% dos casos. A sutura sagital é geralmente afetada, e embora a causa exata não seja totalmente compreendida, fatores como mutações genéticas espontâneas e condições durante a gestação podem desempenhar um papel (Costa *et al.*, 2020).

Quando uma sutura se fecha prematuramente, o crescimento do crânio é restrito na direção perpendicular, levando a deformidades como escafocefalia (crânio em formato de "barco"), braquicefalia (crânio achatado) e trigonocefalia (crânio triangular). O diagnóstico muitas vezes é baseado em exame físico, mas pode ser retardado em casos leves ou assimétricos (Natghian *et al.*, 2019).

Para confirmar o diagnóstico, exames de imagem como tomografia computadorizada são essenciais, permitindo a visualização da sutura fundida e avaliação de possíveis complicações, como aumento da pressão intracraniana. O tratamento precoce em centros especializados é crucial e pode envolver diversas opções cirúrgicas, como reconstrução total aberta da calota craniana ou craniectomia minimamente invasiva (Coelho *et al.*, 2020).

A não intervenção pode levar a problemas psicossociais significativos na infância e na vida adulta. Embora a elevação da pressão intracraniana seja debatida em casos de craniossinostoses não síndrômicas, alguns estudos indicam que pode ocorrer em uma porcentagem dos pacientes afetados. Diferentes abordagens cirúrgicas têm vantagens e desvantagens, e a escolha depende das características específicas de cada caso. Com cuidado perioperatório adequado, é possível realizar esses procedimentos complexos com baixas taxas de complicações (Kljajic M *et al.*, 2019).

## **5.1 Diagnóstico e Visão Geral das Craniossinostoses**

É esperado que os pediatras identifiquem e distingam entre deformidades cranianas, como craniossinostoses, e deformidades posicionais. O exame físico e a anamnese são cruciais nessa avaliação. Um fluxograma anamnésico pode ser útil para essa diferenciação. Questões-chave incluem se a deformidade estava presente ao nascimento, se há uma posição preferida para dormir e se houve melhora ao longo do tempo (Alford J; Derderian CA; Smartt JM, 2018).

Em casos difíceis, radiografias em quatro incidências podem ser úteis para excluir craniossinostose, evitando exposição excessiva à radiação. Se houver incerteza devido à pouca idade do paciente, é recomendável repetir as radiografias após alguns meses. A tomografia computadorizada não é recomendada devido à exposição à radiação e ao custo elevado, além de atrasar o encaminhamento (Dias *et al.*, 2020).

Após a suspeita ou confirmação de craniossinostose, a criança deve ser encaminhada a uma equipe multidisciplinar especializada. A tomografia computadorizada tridimensional é o exame radiológico preferido nesses casos, ajudando no planejamento cirúrgico. O tratamento cirúrgico visa corrigir as deformidades craniofaciais e prevenir complicações, como hipertensão intracraniana. Geralmente, a cirurgia é realizada entre 6 a 9 meses de idade, aproveitando a maleabilidade da calota craniana nessa faixa etária e o crescimento cerebral significativo durante o primeiro ano de vida. A presença de sinais de hipertensão intracraniana pode exigir intervenção cirúrgica precoce para descompressão ou derivação ventricular, se associada à hidrocefalia (Akai T *et al.*, 2022).

## **5.2 Abordagens Cirúrgicas para o Tratamento**

O tratamento das craniossinostoses não sindrômicas, que são caracterizadas pela fusão prematura de uma ou mais suturas cranianas, requer uma abordagem cuidadosa e multidisciplinar. Uma das opções mais comuns é a intervenção cirúrgica para corrigir essa fusão anormal e remodelar o crânio (Costa *et al.*, 2020).

Existem várias técnicas cirúrgicas disponíveis, cada uma com suas vantagens e considerações específicas. Uma delas é a reconstrução total aberta da calota craniana, um procedimento que envolve a remoção de porções deformadas do crânio e seu remodelamento para restaurar a forma e a função adequadas. Essa abordagem permite amplas correções e osteotomias personalizadas, adaptadas às necessidades individuais de cada paciente (Araujo & Azeredo, 2020).

Outra opção é a craniectomia minimamente invasiva, que pode ser realizada com o uso de um capacete pós-operatório ou molas. Nesse procedimento, pequenas incisões são feitas no crânio para acessar a área afetada, permitindo a correção da sutura fundida com menor trauma e tempo de recuperação reduzido. O uso de capacetes pós-operatórios ou molas pode auxiliar na manutenção da forma corrigida do crânio após a cirurgia (V. Couloigner *et al.*, 2019).

Além disso, os distratores cranianos são uma opção que pode ser considerada em alguns casos. Esses dispositivos são implantados no crânio e gradualmente separados ao longo do tempo, permitindo o crescimento e a expansão do crânio na área afetada. A escolha do procedimento cirúrgico mais adequado depende de vários fatores, incluindo a gravidade da deformidade, a idade do paciente e as preferências do cirurgião. É essencial uma avaliação cuidadosa por uma equipe multidisciplinar especializada em anomalias craniofaciais para determinar o melhor plano de tratamento para cada paciente (Akai T *et al.*, 2022).

Independentemente do método escolhido, é crucial um cuidado perioperatório adequado para garantir resultados bem-sucedidos e minimizar o risco de complicações. Com uma abordagem cuidadosa e individualizada, é possível realizar esses procedimentos complexos com baixas taxas de complicações e alcançar resultados estéticos e funcionais satisfatórios para os pacientes (Costa *et al.*, 2020).

### **5.3 Resultados Clínicos e Qualidade de vida**

Os resultados clínicos e a qualidade de vida nas patologias de craniossinostoses e meningoencefalocele basal são influenciados por uma variedade de fatores, incluindo o tipo e a gravidade da condição, o tratamento recebido, as complicações associadas e o suporte contínuo ao paciente e à família (Menezes, 2021).

No caso das craniossinostoses, os resultados clínicos podem variar dependendo do momento do diagnóstico e do início do tratamento, da abordagem cirúrgica escolhida e da capacidade de correção das deformidades cranianas. Em geral, o tratamento precoce tende a produzir melhores resultados, especialmente em relação ao desenvolvimento neurológico e à função cerebral. A intervenção cirúrgica para corrigir a fusão prematura das suturas cranianas geralmente visa restaurar o crescimento craniano normal, melhorar a estética facial e prevenir complicações neurológicas, como aumento da pressão intracraniana (Abarca, 2023).



No entanto, o sucesso do tratamento das craniossinostoses também pode ser afetado por complicações pós-operatórias, como sangramento, infecção, recorrência da fusão das suturas e assimetria craniana. Além disso, o acompanhamento a longo prazo é essencial para monitorar o desenvolvimento craniofacial e garantir resultados duradouros (Sarmiento *et al.*, 2019)

No caso das meningoencefalocelos basais, que envolvem uma protrusão de tecido cerebral e meninges através de uma falha na base do crânio, os resultados clínicos e a qualidade de vida também podem ser variáveis. A gravidade dos sintomas e deficiências neurológicas associadas geralmente depende da localização e extensão da protrusão, bem como de lesões adicionais no tecido cerebral adjacente (Seker, Y.B. *et al.*, 2021).

O tratamento das meningoencefalocelos basais geralmente envolve cirurgia para reparar a falha na base do crânio e reposicionar o tecido cerebral protruso. O sucesso do tratamento depende da capacidade de restaurar a função cerebral normal, prevenir infecções e complicações neurológicas, e minimizar danos adicionais ao tecido cerebral (Lee *et al.*, 2022).

Em ambos os casos, o apoio multidisciplinar é fundamental para garantir uma abordagem abrangente e integrada ao tratamento, incluindo neurocirurgiões, cirurgiões plásticos, otorrinolaringologistas, fonoaudiólogos, entre outros profissionais de saúde. Além disso, o suporte emocional e psicológico aos pacientes e suas famílias desempenha um papel crucial na adaptação à condição e na melhoria da qualidade de vida a longo prazo (Menezes, 2021).

## **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

A cirurgia de correção para deformidades craniofaciais associadas a condições neurológicas congênitas representa um campo complexo e desafiador da medicina. Ao longo deste estudo, exploramos as diversas técnicas e abordagens utilizadas para melhorar a qualidade de vida e a funcionalidade dos pacientes afetados por essas condições.

Dessa forma, a abordagem multidisciplinar, envolvendo cirurgiões plásticos, neurocirurgiões, geneticistas, ortodontistas, fonoaudiólogos, entre outros profissionais, é fundamental para o sucesso do tratamento. A colaboração entre essas especialidades permite uma avaliação abrangente do paciente, garantindo que todas as suas necessidades médicas sejam atendidas de forma holística.



Além disso, observamos que os avanços tecnológicos, como a modelagem 3D e a impressão de próteses personalizadas, estão revolucionando a maneira como planejamos e executamos as cirurgias craniofaciais. Essas tecnologias permitem uma precisão sem precedentes e resultados mais previsíveis, reduzindo o tempo de cirurgia e minimizando os riscos para os pacientes.

No entanto, apesar dos avanços significativos alcançados até o momento, reconhecemos que ainda há muito a ser feito. A pesquisa contínua é essencial para aprimorar nossas técnicas cirúrgicas, desenvolver novos materiais e abordagens terapêuticas e compreender melhor a fisiopatologia subjacente a essas condições. A busca por tratamentos mais eficazes e menos invasivos deve permanecer uma prioridade para a comunidade médica.

Dessa forma, é crucial reconhecer o impacto psicossocial dessas condições tanto nos pacientes quanto em suas famílias. O apoio emocional e psicológico deve ser integrado ao plano de tratamento desde o início, garantindo que os pacientes recebam o suporte necessário para lidar com os desafios emocionais associados à sua condição.

## **REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

ABARCA, Katherine Silvana Loayza. **ANÁLISE DO PERFIL FACIAL E DA MÁ OCLUSÃO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DOENÇAS GENÉTICAS RARAS QUE AFETAM O DESENVOLVIMENTO ESQUELÉTICO**. 2023. 84 f. Dissertação (Pós- Graduação) - Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Minas Gerais, [S. l.], 2023.

ABDOURAFIQ, H. et al. Surgical Technique and Review of Management of Frontoethmoidal Encephalocoele -A Case Report. **Ann Maxillofac Surg**, v. 11, n. 1, p. 132-135. 2021.

AFONSO JR., ARMANDO DO SANTOS *et al.* Introdução à neuroanatomia e à neurofisiologia. **Cadernos de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento**, [S. l.], v. 22, n. 2, p. 85-107, 29 nov. 2022.

AKAI T, Yamashita M, Shiro T, Hamada S, Maruyama K, Iizuka H, et al. Long-term Outcomes of Non-syndromic and Syndromic Craniosynostosis: Analysis of Demographic, Morphologic, and Surgical Factors. **Neurologia Medico-Chirurgica**; v.62, n.2, p.57-64. 2022.

Alford J, Derderian CA, Smartt JM. Surgical Treatment of Nonsyndromic Unicoronal Craniosynostosis. **Journal of Craniofacial Surgery**. 2018 Jul 1;29(5):1199–207.



ALVES, Letícia Furtado *et al.* Encefalocele e cirurgia reconstrutiva: uma revisão sistemática. **Brazilian Journal of Health Review**, [S. l.], v. 5, n. 5, p. 21783-21801, 26 out. 2022.

ARAUJO, Liubiana Arantes de; AZEVEDO, João Marcos Coelho de. Craniossinostose, a importância do exame clínico na atenção básica: Um relato de caso. **Brazilian Journal of health Review**, [S. l.], v. 3, n. 4, p. 10407-10417, 17 ago. 2020.

AZEREDO, FABIANE. **ESTUDO DE ANOMALIAS CRANIOFACIAS E ALTERAÇÕES DENTOESELETAIS RARAS**. 2017. 99 f. Doutorado (Especialização) - Universidade Católica do Rio Grande do Sul, [S. l.], 2017.

COELHO, Giselle *et al.* The Craniosynostosis Puzzle: New Simulation Model for Neurosurgical Training. **Elsevier**, [S. l.], v. 138, n. 5, p. 299-304, 2020.

COSTA, P. V. C. *et al.* Craniossinostoses não sindrômicas: uma análise retrospectiva. **Revista Brasileira de Cirurgia Plástica**, v. 35, n. 4, p. 394-401, 2020.

COSTA, PAULO VÍCTOR CUNHA *et al.* Craniossinostoses não sindrômicas: uma análise retrospectiva. **Rev. Bras. Cir.**, [S. l.], v. 35, n. 4, p. 394-401, 23 jul. 2020.

DIAS MS, Samson T, Rizk EB, Governale LS, Richtsmeier JT, Aldana PR, *et al.* Identifying the misshapen head: Craniosynostosis and related disorders. **Pediatrics**, v.146, n.3, p.45, 2020.

DZHAMBASOV, K.; *et al.* Endoscopic endonasal resection of congenital transphenoidal meningoencephalocele with extension to the epipharynx in early childhood: a case report. **Afr Health Sci**, v. 19, n. 3, p. 2764-2767, 2019.

HORCAJADAS A, Palma A, Khalon BM. Frontoethmoidal encephalocele. **Report of a case. Neurocirurgia (Astur)**;v.30, n.2, p.94, 2019.

IRIE, K. *et al.* Neural basis and motor imagery intervention methodology based on neuroimaging studies in children with developmental coordination disorders: a review. **Frontiers in Human Neuroscience**, v. 15, p. 1-13, 2021.

KLJAJIC M, *et al.* The cognitive profile of children with nonsyndromic craniosynostosis. **Plast Reconstr Surg**; v.143, n.5, p.1037, 2019.

LEE, J.W.; WESBECHER, K. Parental and média influence on body image and depression: the mediational role of self-concept clarity. **J Am Coll Health**. v. 70, n. 5, p. 1372 -1378, 2022.

MARKOVIC, I.; BOSNJAKOVIC, P.; MILENKOVIC, Z. Occipital Encephalocele: Cause, Incidence, Neuroimaging and Surgical Management. **Curr Pediatr Rev**, v. 16, n. 3, p. 200-205. 2020.

MEHTA, T. R. *et al.* Neurobiology of ADHD: a review. **Current Developmental Disorders Reports**, **Springer Link**; v. 6, p. 235-240, 2019.



MENEZES, Luciana. **Correlação entre morfologia craniofacial de pais e a presença de apneia obstrutiva do sono em seus filhos.** 2021. 122 f. Tese de Pós-graduação (Especialização) - Universidade Federal de Minas Gerais, [S. l.], 2021.

NATGHIAN H, et al. Review of the use of stainless wires in craniosynostosis surgery. **J Craniofac Surg**; v.30, n.2, p.550-3, 2019.

OLIVEIRA, Daniel Fonseca; DEZENA, Roberto Alexandre. Meningoencefalocele Basal: Tratamento e complicações. Revisão de literatura. **J Bras Neurocirur**, [S. l.], v. 31, n. 4, p. 323-327, 6 abr. 2020.

PICCARDI, E. S. et al. Behavioural and neural markers of tactile sensory processing in infants at elevated likelihood of autism spectrum disorder and/or attention deficit hyperactivity disorder. **Journal of Neurodevelopmental Disorders**, v. 13, n. 1, p. 1-18, 2021.

ROEHM, P. C. et al. Endoscope-assisted repair of CSF otorrhea and temporal lobe encephaloceles via keyhole craniotomy. **J Neurosurg**, v. 128, n. 6, p. 1880-1884. 2019  
SARMENTO, D.J.S. et al. Relationship between occlusal features and enzyme replacement therapy in patients with Mucopolysaccharidoses. **J Oral Maxillofac Surg.**, v.76, n.4, p.785-792, 2019.

SEKER, Y.B. et al. Novel therapies for mucopolysaccharidosis type III. **Journal of Inherited Metabolic Disease**, v.44, n.1, p.129-147, 2021.

SHAMAERAOTAN, AHATI M.M e et al. Ressecção imediata de encefalocele na região craniofacial. **Revista de Cirurgia Craniofacial**, v. 33, n. 2, p. 113-116, 2022.

V. COULOIGNER, S. Ayari et al. Khalfallah, Craniosynostosis and ENT, **Neurochirurgie**, v. 65n.5, p. 318-332, 2019.