

Craniossinostoses

Importância Clínica e Implicações Funcionais

Cláudia Cristóvão¹, Alexandra Emílio², M. Rita Soares³, Ana Isabel Dias⁴, Mário Matos⁵, Luís Távora⁵

RESUMO

Introdução: A craniossinostose é uma condição patológica que resulta do encerramento precoce de uma ou várias suturas cranianas, podendo, para além da questão estética, levar ao aparecimento de complicações neurológicas, mais frequente quando existe envolvimento de mais de uma sutura.

Descrição dos Casos: Os autores apresentam dois casos clínicos de craniossinostose, com diferentes tempos de seguimento, ilustrando a problemática da intervenção cirúrgica e a necessidade de observação precoce e seguimento por Neurocirurgia.

Discussão: Sendo uma patologia relativamente frequente na população pediátrica geral deverá constituir um motivo de atenção especial por parte do Pediatra/Médico Assistente na avaliação periódica em Consulta de Rotina, referenciando à Consulta de Neurocirurgia o mais precocemente possível.

Palavras-chave: craniossinostose, deformação craniana

INTRODUÇÃO

Apesar das deformações cranianas posicionais serem mais frequentes, a sinostose craniana não é uma situação rara em pediatria. As craniossinostoses resultam do encerramento precoce de uma ou várias suturas cranianas. Classificam-se em primárias ou secundárias.

As primárias podem ser geneticamente determinadas (uma vez que alguns casos são familiares) e, quer o desenvolvimento anormal do crânio quer o encerramento das suturas, estão presentes ao nascimento. As secundárias podem resultar de microcefalia. Nestes casos a cabeça é pequena mas o formato do crânio não está alterado, apenas o seu tamanho⁽¹⁾. Podem, ainda, resultar de outras causas, tal como, doenças hematológicas (talassemias, drepanocitose), metabólicas (hipertiroidismo e Síndrome de Hurler)^(2,3) e ósseas⁽⁴⁾.

As craniossinostoses primárias dividem-se em sindrômicas (ex: Síndromes de Apert e de Crouzon) e não sindrômicas. Estas últimas são as mais frequentes, com uma incidência de 0,6/1000 recém-nascidos⁽⁵⁾. Podem ser monossuturais, originando diferentes configurações cranianas: escafocefalia (sutura sagital), plagiocéfalia (sutura coronal unilateral – embora possa ocorrer por compressão externa do crânio, sem que haja craniossinostose, (situação transitória), trigonocefalia (sutura metópica), acrobraquicefalia (suturas coronais); ou envolver mais do que uma sutura.

Os autores apresentam dois casos clínicos de sinostose craniana, alertando para o facto de nem todas as deformações cranianas serem posicionais, podendo inclusivamente cursar com perímetro cefálico normal. As craniossinostoses monossuturais evoluem sobretudo com problemas estéticos⁽⁶⁾ com enorme importância para o normal desenvolvimento da criança (imagem de si própria/imagem que os outros vão fazer de si). As craniossinostoses com envolvimento de várias suturas podem originar ocorrência de hipertensão intracraniana, perturbações do comportamento, dificuldades de

aprendizagem, défices visuais e cognitivos⁽⁶⁻⁸⁾. Na suspeita de craniossinostose, o lactente deve ser referenciado, o mais precocemente possível, a uma Consulta de Neurocirurgia, uma vez que nos casos com indicação cirúrgica, esta deverá ser efectuada com brevidade.

CASO CLÍNICO 1

D.A.R, sexo masculino, caucasiano, 12 anos de idade, com antecedentes familiares de enxaqueca e antecedentes pessoais irrelevantes. Crescimento cefálico regular (percentil 50) e desenvolvimento psicomotor adequado à idade (Teste de Griffiths). Aos quatro meses foi notada configuração craniana anormal, com frente proeminente e diâmetro biparietal reduzido, que se foi acentuando ao longo do primeiro ano de vida, motivo pelo qual foi referenciado à Consulta de Neurocirurgia. A radiografia do crânio mostrava encerramento da sutura sagital e padrão de “chapa batida” (Figura 1). Foi discutida, com os pais, a possibilidade de intervenção cirúrgica que acabou por ser protelada, uma vez que, nesta altura, estava em causa a questão estética, encontrando-se a criança assintomática.



Figura 1 - Padrão de “chapa batida”.

¹ Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar das Caldas da Rainha

² Serviço de Pediatria do Hospital de São Bernardo

³ Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo

⁴ Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia

⁵ Unidade de Neurocirurgia do Hospital de Dona Estefânia

Manteve, no entanto, acompanhamento nesta consulta.

Aos cinco anos de idade iniciou queixas de cefaleias intensas, associadas a fotofobia, fonofobia e vômitos, de predomínio vespertino, com uma frequência quase semanal. A avaliação neurológica e oftalmológica não mostrou alterações. Considerou-se a hipótese de enxaqueca juvenil sendo medicado com propranolol. Contudo, houve agravamento progressivo da sintomatologia, e entre os oito e os nove anos desenvolve comportamento hipercinético, défice de atenção com insucesso escolar, baixa auto-estima e agressividade, sendo ridicularizado, com frequência, pelos colegas, devido à sua conformação craniana (Figura 2). A evolução fez-se no sentido do envolvimento de mais de uma sutura, sendo o exame oftalmológico anormal, com ausência de pulso venoso no olho esquerdo (OE) e assimetria dos campos visuais (com maior constrição no OE). Radiologicamente era notório o aumento do padrão de “chapa batida” e o exame de TAC evidenciou apagamento do espaço sub-aracnóideu da convexidade e fenda inter-hemisférica, apagamento das cisternas da base e

diminuição do volume ventricular. Perante a existência de hipertensão intracraniana e a evolução clínica desfavorável com grande repercussão familiar (apesar de usufruir de apoio psicológico regular), aos 12 anos, foi submetido a intervenção cirúrgica.

Cerca de seis meses após a intervenção (Figura 3) verificou-se uma melhoria franca das cefaleias, das dificuldades escolares e das alterações do comportamento, com recuperação do pulso venoso espontâneo (OE), aumento das neosuturas e desaparecimento do padrão de “chapa batida” na radiografia do crânio.

CASO CLÍNICO 2

T.A.P.C, sexo masculino, caucasiano, com 10 meses de vida; antecedentes familiares irrelevantes; configuração craniana anormal desde o nascimento. Evolução cefálica regular no percentil 75 e desenvolvimento psicomotor adequado (Escala de Mary-Sheridan). Aos 7 meses de vida foi internado por intercorrência infecciosa, sendo constatada escafocefalia com frente proeminente, diminuição do diâmetro biparietal, alongamento do diâmetro antero-posterior com crista óssea

palpável na sutura sagital. Na radiografia do crânio era observável um padrão de “chapa batida”. Foi efectuada cirurgia correctiva, aos 11 meses, que decorreu sem problemas, com correcção completa da deformação.

DISCUSSÃO

As deformações cranianas posicionais nem sempre são transitórias. Estas, bem como as sinostoses devem ser orientadas precocemente para a consulta de Neurocirurgia, uma vez que existem técnicas não cirúrgicas/ técnicas cirúrgicas⁽⁷⁾ para abordagem destes casos. A radiografia do crânio permite distinguir estas duas situações na medida em que nas deformações posicionais a sutura está patente estruturalmente.

Com estes dois casos clínicos os autores pretendem ilustrar que a componente estética (apesar de ser a mais notória inicialmente), não é a única consequência desta patologia, sendo o desenvolvimento de hipertensão intracraniana, perturbações do comportamento, dificuldades de aprendizagem e défices visuais e cognitivos⁽¹⁻⁹⁾, bem mais preocupantes.



Figura 2 - Jovem com envolvimento de mais uma sutura craniana antes da intervenção cirúrgica.



Figura 3 - Seis meses após correção cirúrgica da deformidade craniana.

Enquanto no segundo caso clínico o aspecto estético preocupava os pais levando à correção cirúrgica, no primeiro caso as repercussões intra-cranianas da patologia eram bem mais problemáticas. Neste último caso, a decisão de protelar a cirurgia foi tomada em contexto de consulta de Neurocirurgia juntamente com os pais, uma vez que na fase inicial estava em causa uma alteração estética. Posteriormente optou-se pela correção cirúrgica quando se verificou o envolvimento de várias suturas, com desenvolvimento de hipertensão intra-craniana secundária, alterações oftalmológicas graves e perturbações do comportamento. Embora não possamos provar uma relação causal entre as sinostoses e as alterações apresentadas por este jovem, de facto, com a correção cirúrgica da deformação craniana verificou-se uma franca melhoria clínica dos aspectos neurológicos e comportamentais.

Apesar de nem todos os casos de craniosinostose apresentarem indicação cirúrgica deverão ser referenciados à Consulta de Neurocirurgia assim que diagnosticados, pois uma intervenção precoce é determinante na evolução clínica (inclusive na evicção de sequelas morfológicas, hipertensão intra-craniana, défices de perfusão cerebral, motores e cognitivos)⁽⁶⁾.

Sendo uma patologia relativamente frequente na população pediátrica geral deverá constituir um motivo de atenção especial por parte do Pediatra/Médico Assistente na avaliação periódica em Consulta de Rotina. Salienta-se ainda a im-

portância da avaliação global da criança como forma de excluir ou confirmar uma forma sindrômica de craniosinostose.

CRANIOSYNOSTOSIS – CLINICAL RELEVANCE AND FUNCTIONAL IMPLICATIONS

ABSTRACT

Introduction: Craniosynostosis is a pathologic condition characterized by abnormal, premature fusion of one or more cranial sutures. Beyond an aesthetic aspect, neurologic complications are more frequent when more than one suture is affected. In selected cases surgery must be precociously performed.

Case Report: We report two cases of craniosynostosis with different period of follow up, showing the problematic decision of surgical intervention.

Discussion: The authors emphasize the need of an early diagnosis and referral to neurosurgery as this way have a favourable impact in the outcome of the child.

Key-words: craniosynostosis, cranial deformity

Nascer e Crescer 2006; 15(4): 213-215

BIBLIOGRAFIA

1. Flores-Sarnat L. New Insights Into Craniosynostosis. *Seminars in Pediatric Neurology* 2002; 9 (4): 274-91.
2. Cohen MM Jr. Etiopathogenesis of Craniosynostosis. *Neurosurg Clin N Am* 1991; 2 (3): 507-13.

3. Cohen MM Jr, MacLean RE: Craniosynostosis. Diagnosis, Evaluation and Management (ed 2). New York. Oxford University Press, 2000.
4. Reilly BJ, Leeming JM, Fraser D: Craniosynostosis in the rachitic spectrum. *J Pediatr*. 1964; 64: 396-405,
5. Shupert A, Merlob P, GrunebaumM, et al. *The incidence of isolated craniosynostosis in the newborn infant. Am J Dis Child*. 1985; 139: 85-86,
6. Johnston MV, Kinsman S. Craniosynostose. In Beharman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. *Nelson- Tratado de Pediatria*. 17ª ed. Elsevier ,2005: 2113.
7. Panchal J, Uttchin V. Management of craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg*. 2003; 111(6): 2032-48.
8. Rannan ES, Middleton J, Wall S. Functional implications of single suture craniosynostosis. *Current Pediatrics*. 2002; 12: 199-205
9. Lekovic GP, Bristol RE, Rekeate HL. Cognitive impact of craniosynostosis. *Semin Pediatr Neurolo*. 2004; 11(4): 305-10.

CORRESPONDÊNCIA

Serviço de Neuropediatria e Unidade de Neurocirurgia do Hospital de Dona Estefânia

Cláudia Cristóvão
Pátio do Singelo lote B 2ºE
2050-275 Azambuja; Tel 966162425
E-mail: claudiacristovao@gmail.com