

**Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra**

**Área de Medicina Dentária**

Julho de 2010



# **Craniossinostoses**

**Revisão de Literatura**

Trabalho final do 5ºAno com vista à atribuição do grau de Mestre no âmbito do ciclo de estudos do Mestrado Integrado em Medicina Dentária

Aluna: Ana Isabel Pinho de Almeida Santos

Orientador: Professor Doutor João Luís Maló Abreu

Co-orientador: Dr. Marcolino António Viegas Gomes



*“...nenhum coração jamais sofreu quando  
foi em busca dos seus sonhos,  
porque cada momento de busca é  
um momento de encontro...”*

Paulo Coelho

## Agradecimentos

*Fazer este trabalho tem, para mim, um significado especial. Além do enriquecimento em termos científicos que advém dum trabalho desta natureza, o enriquecimento afectivo é muito significativo porque senti sempre a camaradagem dos meus colegas que me acompanharam nesta jornada e dos professores cujos ensinamentos me enriqueceram.*

*Quero em primeiro lugar agradecer ao Professor Doutor João Luís Maló Abreu pela reconhecida competência, dedicação e projecção que deu à área de Medicina Dentária da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.*

*Ao Dr. Marcolino Gomes, com quem tive o privilégio de poder contar como co-orientador, pelo apoio que me deu para a concretização deste trabalho.*

*Ao Dr. João Pedro Marcelino pela gentileza em disponibilizar as fotos que ilustram este trabalho.*

*A todos os meus amigos, pelos momentos de descompressão e pela amizade sincera.*

*Ao meu namorado, pelo apoio, incentivo, paciência e carinho.*

*Por último, mas sempre em primeiro, aos meus pais pelo amor incondicional e apoio em todas as etapas da minha vida e à minha avó por quem nutro um carinho muito especial.*

# Índice

Resumo.....	5
Abstract .....	5
Introdução .....	6
Etiologia.....	9
Classificação .....	12
Riscos evolutivos e problemas funcionais.....	15
- Hipertensão intra-craniana .....	15
- Hidrocefalia .....	16
- Problemas visuais.....	16
Craniossinostoses não-sindrómicas .....	16
Escafocefalia .....	16
- Remodelação segundo Rougerie e colaboradores.....	17
- Transposição através de remodelação frontal (Marchac, Renier).....	18
Trigonocefalia.....	18
- A técnica operatória difere entre o lactente e a criança .....	19
- Análise de 11 casos operados por Marchac e Renier.....	20
Plagiocefalia.....	21
- Correção de uma plagiocefalia no lactente.....	22
- Correção de uma plagiocefalia nas crianças.....	24
Oxicefalia .....	25
- Tratamento cirúrgico.....	27
As braquicefalias e as craniostenoses faciais de Crouzon e de Apert.....	30
Braquicefalias .....	30
Síndrome de Crouzon.....	31
Síndrome de Apert .....	32
- Tratamento precoce das braquicefalias e das craniostenoses faciais .....	34
<i>Evolução das ideias sobre a libertação frontal</i> .....	34
- Tratamento tardio das retrusões frontais das braquicefalias e das craniostenoses faciais .....	37
Conclusão .....	39
Bibliografia .....	40

## Resumo

As craniossinostoses resultam da fusão prematura de uma ou mais suturas cranianas. Esta fusão conduz a anomalias craniofaciais características, apresentando uma incidência aproximada de 1 em cada 2000 nascimentos. A sua etiologia não está totalmente esclarecida, tendo sido propostos múltiplos mecanismos para as explicar.

Múltiplas classificações têm sido sugeridas, desde a inicialmente proposta por Virchow (1851). Nos últimos anos estão elaboradas tendo em conta uma perspectiva anátomo-cirúrgica ou genética.

Quantas mais suturas estiverem envolvidas na fusão prematura, maior é o risco da subsequente restrição do crescimento normal do cérebro e afectar o desenvolvimento neurológico da criança podendo, em alguns casos, levar a um aumento da pressão intracraniana. Também, à medida que a severidade da patologia aumenta, é maior a incidência de problemas associados.

Neste trabalho abordou-se as principais características de alguns dos tipos de craniossinostoses, assim como, procedimentos cirúrgicos a efectuar.

É necessária uma abordagem precoce, multidisciplinar, com um programa terapêutico específico a fim de prevenir os efeitos de um diagnóstico tardio.

## Abstract

Craniosynostosis results from the premature fusion of one or more cranial sutures. This untimely fusion produces characteristic craniofacial abnormalities. The birth prevalence of craniosynostosis is estimated 1 in 2000 newborns. The etiology isn't completely clear, although multiple mechanisms were suggested.

Multiple classifications have been proposed, since the initial suggested by Virchow (1851). During the last years these classifications were elaborated considering an anatomo-clinical or the genetic perspective.

As more sutures become involved, there is an increasing risk of the subsequent restriction to normal brain growth affecting the child's neurodevelopment progress, in some cases leading to clinically obvious raised intracranial pressure. Also, as the severity of the condition increases, so does the incidence of associated problems.

In this literary review it was also referred the principal characteristics of some types of craniosynostosis, as well as the surgical procedures.

It is necessary an early and multidisciplinary approach, with a specific therapeutical program to prevent the effects of late diagnosis.

## Introdução

O termo craniostenose foi introduzido por um reconhecido patologista alemão, Virchow, em 1851. Mais recentemente, a designação craniossinostose passou a ser usada por Ingraham e outros americanos. Tecnicamente, a craniossinostose corresponde ao processo de fusão prematura das suturas, sendo a craniostenose o resultado desse processo. Os dois termos têm sido usados indistintamente, mas, recentemente, o termo craniossinostose tem vindo a substituir o termo craniostenose, passando a ser o mais utilizado.<sup>2</sup>

Quantas mais suturas estiverem envolvidas na fusão prematura, maior é o risco da subsequente restrição do crescimento normal do cérebro e afectar o desenvolvimento neurológico da criança podendo, em alguns casos, levar a um aumento da pressão intracraniana. Também, à medida que a severidade da patologia aumenta, é maior a incidência de problemas associados.<sup>6</sup>

Os ossos do crânio estão divididos em base do crânio e abóbada craniana. O crescimento dos ossos do crânio é devido primariamente ao crescimento do cérebro. O cérebro cresce rapidamente intra-uterinamente e durante os primeiros 3 anos de vida. A abóbada craniana é composta por vários ossos, que se encontram unidos pelas suturas.<sup>8</sup>

Aquando do nascimento as suturas estão separadas por tecido conjuntivo mesenquimatoso e entre os 6 meses e o ano de idade produz-se um recorte, os bordos irregulares justapostos interdigitam-se mas não se fundem.

O tecido conjuntivo vai sendo substituído e aos 10 a 13 anos as suturas são ocupadas funcionalmente por tecido fibroso dizendo-se que estas fecharam. No entanto, a verdadeira ossificação só ocorre na quarta ou quinta década de vida. É no período anterior à normal ossificação das suturas que aparecem as craniossinostoses.

No total, existem 37 suturas cranianas, 7 das quais são inconstantes. Nas craniossinostoses as suturas envolvidas e que se revelam clinicamente significantes, são:

Sutura Sagital – na linha média antero-posterior, entre os ossos parietais;

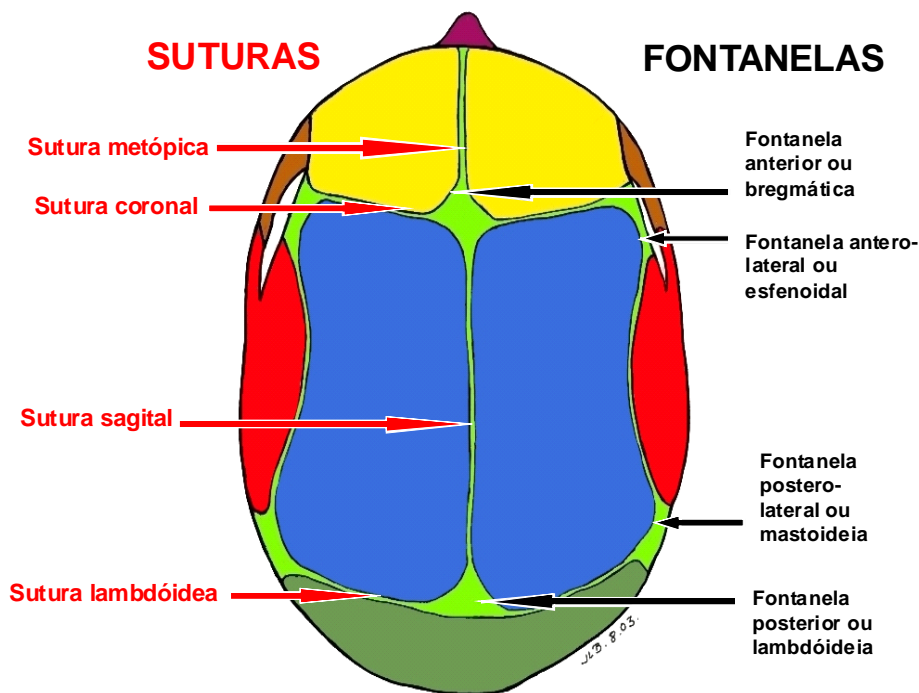
Sutura Coronal – Separa o osso frontal dos parietais

Sutura Metópica – Entre as duas metades do osso frontal

Sutura Lambdóidea - Separa os ossos parietais do occipital

Nos locais onde se encontram 3 ou 4 ossos da abóbada craniana, as suturas ligam-se para formar as fontanelas, das quais algumas são constantes e outras inconstantes. Entre as constantes temos:

- 1 - Fontanela anterior ou bregmática – forma quadrangular, situada entre os dois ossos parietais e as duas metades do frontal.
- 2 - Fontanela posterior ou lambdóideia – ocupa o espaço triangular entre os parietais e a concha do occipital.
- 3 - Outras fontanelas constantes são a esfenoidal (antero-lateral) e mastoideia (postero-lateral).



As fontanelas são importantes pois mediante a sua palpação podemos conhecer o estado da pressão intracraniana. Permitem também fazer uma avaliação do crescimento do crânio. O seu fecho prematuro constitui um dos sinais a ter presente durante o diagnóstico das craniossinostoses.

A fontanela anterior deve fechar entre os 14<sup>o</sup> e 22<sup>o</sup> meses, a posterior entre o 2<sup>o</sup> e 3<sup>o</sup> meses de vida, a antero-lateral por volta dos 3 meses e a postero-lateral aos 2 anos.

O encerramento das suturas começa aos 12 anos, continuando pela terceira década de vida. O crescimento da abóbada craniana é perpendicular às suturas, dado que é a direcção que oferece menor resistência. Quando diminui o crescimento cerebral as suturas encerram. Assim, quanto mais precoce for a paragem do crescimento cerebral, mais precoce será a fusão das suturas.

Quando há fusão prematura de uma sutura, o crescimento do cérebro e do crânio ficam comprometidos, levando à expansão compensatória de regiões que não estão sujeitas a esta restrição. Este crescimento compensatório ocorre em planos paralelos à sutura



afectada, resultando em alterações consistentes e reconhecíveis com deformações cranianas.<sup>5,24</sup>

As craniossinostoses já eram conhecidas desde a antiguidade e aparece enunciada por cientistas como Galeno e Orbasius. Até o poeta grego Homero fez uma das primeiras alusões às craniossinostoses na sua obra "Ilíada".<sup>23</sup>

Otto reconheceu o primeiro encerramento prematuro das suturas do crânio como uma entidade clínica diferente em 1830, ao qual atribuiu o termo craniossinostose.

Stahl e Hyrtl verificaram que o fecho prematuro das suturas da abóbada craniana tinha como consequência uma forma anormal do crânio.

Em 1851, Virchow descreveu que o crescimento do crânio ficava restrito num plano perpendicular à sutura afectada e crescia num plano paralelo a esta. Por mais de um século, esta foi a teoria principal para explicar as deformidades craniais observadas. Virchow foi a primeira pessoa a classificar os diferentes tipos de deformidades craniais observadas em pessoas com craniossinostoses e a introduzir os termos descritivos morfológicos que ainda se utilizam hoje.

As observações feitas por Crouzon e Apert de 1910 a 1920 levou à conclusão que, em alguns casos, as deformidades craniais e faciais eram apenas parte de um complexo de deformidades maior, ao qual deram os seus nomes (Síndrome de Crouzon e Apert) e tinham como características:

- um desenvolvimento anormal do esqueleto facial (Síndrome de Crouzon)
- e quando associadas também a deformidades dos membros (Síndrome de Apert).

Em 1950, Moss salientou que a remoção das suturas afectadas não altera o crescimento anormal do crânio e demonstrou anormalidades na base do crânio em pacientes que apresentavam sinostose sagital ou bicoronal. Concluiu que o mecanismo que leva às deformidades craniais na maioria das craniossinostoses era o crescimento anormal ao nível da base do crânio, em vez da fusão das suturas, e que o crescimento craniano acompanha o desenvolvimento do cérebro.

A sua perspectiva alterou todo o conceito sobre o tratamento cirúrgico das craniossinostoses, de excisão das suturas afectadas com craniotomias lineares para procedimentos complexos de expansão cranial.

Tessier foi o pioneiro dos procedimentos seguintes, em 1960, sendo considerado o pai da cirurgia craniofacial moderna. Foi o primeiro a tentar procedimentos de grande cirurgia no esqueleto craniofacial. Inicialmente, efectuou procedimentos cirúrgicos como parte de cirurgia reconstrutiva após trauma, mas depois, fez procedimentos cirúrgicos em pacientes com craniossinostoses. Começou com adultos e posteriormente expandiu a sua técnica a crianças.

Com a introdução da tomografia computadorizada (CT), em 1970, um novo instrumento de visualização das deformidades anatómicas foi obtido, sendo mais preciso do que radiografias. Isto levou a uma nova perspectiva do crescimento cerebral em termos 3D e das deformidades nos diferentes estádios da doença.

Apesar de Virchow ter centrado a sua atenção na abóbada craniana e, posteriormente Moss, na base do crânio de forma exclusiva, com a introdução da tomografia computadorizada houve alteração na maneira de ver as coisas. A visualização da deformidade e avaliação dos efeitos da cirurgia, vieram oferecer aos clínicos a oportunidade de monitorizar o efeito das craniossinostoses no crescimento. Melhoramentos tecnológicos subsequentes, levaram à reconstrução tridimensional das imagens da CT, produzindo uma visualização realista do crânio tridimensionalmente, o que veio contribuir para uma melhor compreensão desta patologia.<sup>21</sup>

## **Etiologia**

A etiologia das craniossinostoses não está clara, mas os defeitos genéticos estão a ser cada vez mais considerados como estando na sua origem.

Múltiplos mecanismos foram propostos para explicar o fecho prematuro das suturas do crânio.

Em 1912, Crouzon foi o primeiro a reconhecer um padrão hereditário no síndrome descrito primeiramente como disostose craniofacial. Referenciou uma família na qual o síndrome tinha passado verticalmente com um padrão semelhante a dominância autossómica. Por muitas décadas, houve progressos pouco significativos. Mas um renovado interesse aliado aos avanços nas técnicas usadas para o estudo da genética contribuíram consideravelmente para o conhecimento dos factores genéticos relevantes nas craniossinostoses.

A dominância autossómica hereditária foi identificada em formas sindrómicas de craniossinostoses, embora ocorram novas mutações em alguns de paciente espontaneamente. São frequentes os casos familiares que constituem 25 a 46% do número total de casos, sendo variável para os diferentes síndromes.

Nenhum padrão hereditário foi identificado em formas não-sindrómicas de craniossinostoses, embora a ocorrência familiar tenha sido observada em 4 a 10% dos pacientes, também variável para os diferentes síndromes.

O maior avanço no entendimento genético das craniossinostoses foi a identificação dos defeitos genéticos em vários síndromes, incluindo nos 3 mais comuns: Crouzon, Apert e Pfeiffer. A presença de mutações nos genes reguladores do receptor do factor de

crescimento dos fibroblastos (FGFR) em pacientes com síndrome de Apert, Crouzon e Pfeiffer está agora esclarecido. Estes genes (actualmente só 4 foram identificados) codificam para receptores da superfície celular, os quais medeiam os efeitos dos factores de crescimento dos fibroblastos (FGF). Os efeitos dos FGF não estão totalmente compreendidos, mas sabe-se que estão envolvidos em processos celulares como crescimento celular, diferenciação, migração e sobrevivência. Apesar dos 4 genes diferentes estarem localizados em cromossomas diferentes, os receptores proteicos que eles codificam são estruturalmente semelhantes.

A maioria dos casos de síndrome de Apert é devida a uma de duas mutações descritas do gene FGFR2, localizado no cromossoma 10. Nos síndromes de Crouzon e Pfeiffer, a situação está menos clara. Anomalias adicionais no cromossoma 10 foram identificadas. Presentemente, foram identificadas 25 mutações no gene FGFR2 que estão envolvidas na patogénese do síndrome de Crouzon. Também foram descritas mutações dos genes FGFR1 e FGFR2 no síndrome de Pfeiffer, cada um correspondendo a fenótipos de diferente gravidade clínica. Não foram identificados defeitos nas formas não sindrómicas das craniossinostoses. Apesar do avanço no entendimento genético das craniossinostoses, ainda não foi identificado o factor que liga o defeito cromossómico à fusão prematura das suturas.<sup>13,19,21</sup>

Uma das hipóteses propostas por Virchow, em 1851, refere que o defeito primário está na própria sutura da abóbada craniana, tendo como consequência a deformação da base do crânio. Para Virchow tratava-se de um processo inflamatório, provavelmente secundário à sífilis que se desenrolava nas meninges e afectava os ossos do crânio. Esta proposta foi totalmente descartada pois as alterações referidas não podiam ser demonstradas macroscopicamente ou microscopicamente nas suturas de fetos mortos.

Desde 1907 que Thoma formulou a hipótese da existência de uma pressão externa responsável pelo encerramento patológico de algumas suturas durante o período fetal. Afirmou a presença de oligohidrâmnio que comprimia a musculatura uterina, ou seja, a craniossinostose seria produzida por alteração na relação entre pressão interna e externa num útero gravídico. Embora Park e Powers, em 1920, tenham apresentado uma série de 20 casos em que o oligohidrâmnio não foi encontrado, esta ideia foi retomada por Graham e colaboradores, em 1979, ao estudarem 16 mulheres sugerindo que os factores que podem contribuir para a sinostose sagital são a apresentação cefálica, desproporção cefalo-pélvica, mulheres primíparas e pélvis estreita.

Num estudo, 68,75% dos partos foram distócicos por cesariana e 12,5% distócicos por fórceps. Algumas mulheres referiram dor no abdómen inferior durante o último trimestre da gravidez. Este estudo apoia a abordagem de Graham e Smith, podendo assumir-se

que a má posição da cabeça intra-útero causando a sua compressão pode levar a craniossinostose ou iniciá-la, concluindo-se ao nascimento.

Outra hipótese de etiologia foi proposta por Moss, em 1959, dizendo que o defeito primário era devido a mudanças na base do crânio. Refere que a dura-máter adere intimamente à base do crânio em cinco pontos fundamentais: apófise crista galli do etmóide, pequenas asas do esfenóide, cristas petrosas, onde existem feixes fibrosos duros que se dirigem à abobada na mesma direcção das suturas cranianas. Estes feixes transmitiriam forças mecânicas recíprocas entre a base e a abóbada, direccionando as linhas de crescimento encefálico num sentido específico; sem estes feixes o neurocrânio teria forma completamente esférica. O primeiro acontecimento parece ser uma ossificação defeituosa de vários ossos da base do crânio nos quais a forma ou suas relações estarão afectadas. Isto provoca uma alteração das forças que produzem tensão entre os 5 feixes duros que vão da base à abobada do crânio permitindo que as forças ou vectores de crescimento encefálico se dirijam anormalmente o que induziria o aparecimento de sinostoses cranianas. Para esta hipótese, as suturas não estão danificadas primariamente, são sítios de crescimento secundário ou passivo. Na prática cirúrgica descrita por outros autores foram encontrados, em alguns casos, um osso esfenóide anormal com uma crista óssea palpável, a dura-máter espessada e tensa na sua inserção a nível da pequena asa do esfenóide.

Park e Powers, em 1920, propuseram que a causa primária era um crescimento defeituoso do mesênquima no qual se forma osso. Os ossos formados neste tecido são mais pequenos que o normal e entram em contacto uns com os outros mais rapidamente. Como já foi referido, as margens dos ossos do crânio mantêm-se separadas pelo crescimento intersticial do tecido mesenquimatoso. Ao existir um defeito no plasma germinal a capacidade de crescimento normal do mesênquima está diminuída ou suprimida, sem formação do exsudato que tem a capacidade de resistir à ossificação. Isto explica a sinostose prematura porque assim que os ossos entram em contacto, fundem-se.

De todas as hipóteses mencionadas concluiu-se que a causa das craniossinostoses é multifactorial, tendo a teoria de Moss que se refere ao defeito primário da base do crânio e a de Park e Powers sobre a alteração primária do mesênquima mais relevância. Assim, é provável que múltiplos factores intervenham na sua etiopatogenia e até que diferentes mecanismos correspondam a cada tipo de craniossinostoses.<sup>23</sup>

## Classificação

Múltiplas classificações têm sido sugeridas, desde a inicialmente proposta por Virchow (1851). Nos últimos anos estão elaboradas essencialmente de duas maneiras: baseadas numa perspectiva anátomo-cirúrgica ou segundo uma perspectiva genética. Ambas apresentam vantagens e inconvenientes dependendo a escolha da perspectiva do assunto em questão.

A figura 1 representa um esboço da classificação construída a partir de conceitos desenvolvidos por Cohen e de modificações introduzidas por Mohr e col.

### **I – CRANIOSSINOSTOSES PRIMÁRIAS**

1 . CRANIOSSINOSTOSES SIMPLES – Esporádicas a maior parte das vezes. Raramente monogénica.

#### **2 – CRANIOSSINOSTOSES COM ANOMALIAS ASSOCIADAS**

Disostose crânio-facial - Síndrome de Crouzon - Autossómica dominante.

Especialmente com sindactilia/polidactalia – Monogénicas.

Síndrome típico de Apert – Possivelmente autossómico dominante.

Síndrome de Saethre-Chotzen – Autossómico dominante.

Síndrome de Pfeiffer – Autossómico dominante.

Síndrome de Carpenter – Autossómico recessivo.

Especialmente com outros defeitos dos membros

Com alterações do crescimento – A maior parte das vezes cromossómicas.

Raramente teratogénicas.

Sem alterações do crescimento – Monogénicas.

### **II – CRANIOSSINOSTOSES SECUNDÁRIAS**

#### **1 . MALFORMAÇÕES DO SNC**

Isolada – a maior parte das vezes esporádica; às vezes monogénica.

Com anomalias associadas – cromossómicas, monogénicas.

#### **2 . PERTURBAÇÕES METABÓLICAS**

#### **3 . PERTURBAÇÕES HEMATOLÓGICAS**

As craniossinostoses secundárias, pelo seu reduzido número, têm pouco interesse do ponto de vista neurocirúrgico. Dentro das malformações do SNC a microcefalia, que corresponde a falha do crescimento cerebral levando à fusão prematura das suturas do crânio, é a mais frequente. Dentro das doenças metabólicas pode referenciar-se o hipertiroidismo, raquitismo, hipercalcemia e hipofosfataseia. Entre as doenças hematológicas podem incluir-se as anemias de células falciformes e as talassémias. Na talassémia o espessamento do crânio pode levar à obliteração das suturas.

Quanto às craniossinostoses primárias só estão incluídos as patologias que se encontram com mais frequência na prática clínica. No entanto existem mais, as quais serão referenciadas a seguir.

A figura 2 representa a classificação construída a partir de pequenas modificações introduzidas nas classificações elaboradas por Bertelsen e por Montaut e Stricker, ambas baseadas numa perspectiva essencialmente anátomo-cirúrgica. A classificação, por vezes, pode aparecer com outras designações, por exemplo, craniossinostoses simples pode ser substituída por craniossinostoses não-sindrómicas e dismorfias crânio-faciais por craniossinostoses sindrómicas. Dentro das craniossinostoses simples podemos substituir sinostose isolada de uma sutura por simples e quando afecta mais de uma sutura é complexa.

<b><u>CRANIOSSINOSTOSES PRIMÁRIAS</u></b>	
<b><u>I – CRANIOSSINOSTOSES SIMPLES</u></b>	
1 – <u>Sinostose isolada de uma sutura</u>	
- Sagital – Escafocefalia ou Dolicocefalia	
- Coronal Bilateral – Braquicefalia ou Acrocefalia	
- Coronal Unilateral – Plagiocefalia	
- Metópica – Trigonicefalia	
2 – <u>Sinostose de múltiplas suturas</u>	
<b><u>II – DISMORFIAS CRÂNIO-FACIAIS</u></b>	
1 – Disostose crânio-facial – Síndrome de Crouzon	
2 – Acrocefalo-sindactílias:	
Tipo I-II – Síndrome de Apert – Tipo I (Apert típico) e Tipo II (Apert Crouzon)	
Tipo III – Síndrome de Saethre-Crouzon	
Tipo IV – Síndrome de Pfeiffer	
Síndrome de Carpenter – acrocéfalo-polisindactília	

Nas craniossinostoses simples/não-sindrómicas normalmente não há história familiar da doença, tratando-se de casos esporádicos onde o risco de recorrência é baixo. No entanto, há excepções como, por exemplo, em situações em que o filho e um dos pais estão afectados, temos um risco de 50% de outro filho ser afectado; quando dois irmãos estão afectados e os pais saudáveis, o risco é de 25%. Assim, o modo de transmissão genética nos casos em que se detecta uma história familiar, é do tipo monogénico e de carácter dominante. Podem também ocorrer casos excepcionais em que pode apresentar carácter recessivo.

Quanto às dismorfias crânio-faciais/craniossinostoses sindrómicas, temos neste grupo história familiar da doença, o modo de transmissão é de carácter dominante. Neste grupo também podemos verificar excepções como sendo o síndrome de Carpenter. Também o síndrome de Crouzon apresenta apenas uma incidência de 25% resultante de mutações relacionadas com a idade avançada dos progenitores no momento da concepção e no síndrome de Apert as causas são semelhantes sendo a incidência de casos esporádicos de 95%, devido às deformidades estéticas diminuir a probabilidade de se casarem.

Para além das diferenças de carácter genético, há igualmente diferenças no modo de desenvolvimento das deformidades para cada um dos casos. Deste modo, enquanto que nas craniossinostoses não-sindrómicas as deformações crânio-faciais resultam num reajuste dos vectores de crescimento encefálico após o impedimento da expansão do crânio ao nível das áreas suturais sinostosadas, nas craniossinostoses sindrómicas pode aparecer um outro componente relacionado com a presença de hipoplasia maxilar.

Dentro das craniossinostoses não-sindrómicas temos dois grupos: sinostose isolada de uma sutura/simples e sinostose de múltiplas suturas/complexa.<sup>2,4,7,8,21</sup>

De seguida, são referenciados os vários tipos de sinostoses simples:

- Trigonocefalia que corresponde à sinostose prematura da sutura metópica, apresentando um aspecto triangular da frente com uma crista mediana.
- Escafocefalia caracteriza-se por um encurtamento transversal do crânio e um alongamento antero-posterior havendo, neste caso, sinostose prematura da sutura sagital.
- Plagiocefalia em que existe uma assimetria, apresentando a frente achatada e recuada de apenas um dos lados, que vai corresponder à sinostose unilateral da sutura coronal.

- Braquicefalias correspondem essencialmente a uma diminuição antero-posterior do crânio, aumento do diâmetro lateral e alongamento vertical. A fronte está recuada principalmente na zona supra-orbitária. A parte superior da testa está projectada em sentido contrário ou tende a estar vertical. Neste tipo temos sinostose prematura das suturas coronais, bilateralmente. A oxicefalia corresponde a uma crânio pontiagudo. A fronte está recuada e basculada atrás na continuidade com a aresta nasal. Não há ângulo fronto-nasal. Corresponde a uma sinostose prematura das suturas coronais e da sagital (a mais frequente).
- Turricefalia corresponde a um crânio de altura excessiva, com a testa vertical e diminuição do diâmetro antero-posterior. Observa-se mais frequentemente depois de uma craniotomia coronal precoce. Apresenta sinostose prematura das suturas coronais.<sup>1,5,15,21,23,25</sup>

## Riscos evolutivos e problemas funcionais

### - Hipertensão intra-craniana

A primeira consideração funcional no tratamento das craniossinostoses é o normal desenvolvimento do cérebro. A fusão prematura das suturas do crânio pode conduzir a pressão intra-craniana e a um potencial atraso do desenvolvimento do cérebro, com disfunção mental. Os sinais clássicos de hipertensão intra-craniana são: cefaleias holocranianas (envolvem toda a calote craniana), vômitos em jacto ( por compressão dos centros bulbares) e edema da papila óptica com congestão dos vasos da retina. Renier et al. determinaram que 42% das crianças não tratadas com mais de uma sutura prematuramente fusionada e que 14% das crianças não tratadas que tinham apenas uma das suturas fundida prematuramente, apresentavam um aumento significativo da pressão intra-craniana. Outra consideração importante associada com o aumento da pressão intra-craniana é o edema papilar e subsequente atrofia óptica e cegueira. Como resultado, deve haver monitorização de todas as crianças que têm craniossinostose múltipla ou sindrómica durante o período neonatal, dado que os indicadores clínicos de aumento da pressão intracraniana podem ocorrer tardiamente. Normalmente é necessário efectuar cirurgia de expansão da capacidade intra-craniana para descomprimir o cérebro de modo a prevenir estes problemas funcionais. A hipertensão intra-craniana é muito frequente e importante nas oxicefalias, braquicefalias e disostoses crânio-faciais.



## - Hidrocefalia

Está normalmente associada com as craniossinostoses sindrómicas, especialmente no síndrome de Apert, Crouzon e anomalia de Kleeblattschadel. A etiologia não é certa mas pode estar relacionada com uma estenose generalizada da base craniana, com constrição dos foramina. Monitorização clínica apertada de sinais de elevação da pressão intra-craniana nesta população de doentes é imperativa. Formas invasivas de monitorização incluem efectuar uma pequena craniotomia para colocar um monitor de pressão epidural ou de punção lombar.

## - Problemas visuais

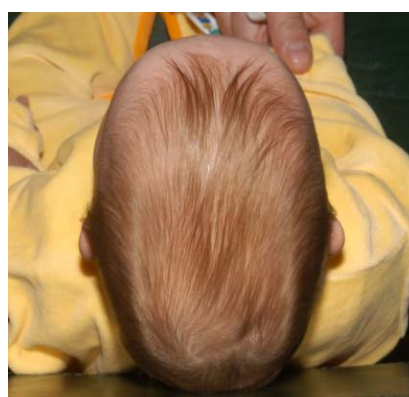
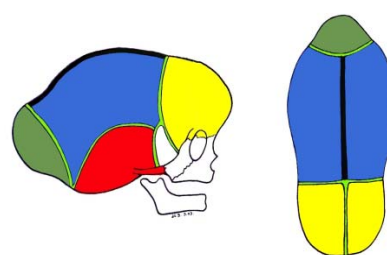
Estão normalmente associados com disostoses craniofaciais e incluem exoftalmia, hipertelorismo, queratite de exposição e diminuição da acuidade visual relacionada com edema papilar. A falta de projecção anterior dos rebordos orbitários pode levar a exoftalmia, com risco de exposição e ulceração da córnea, bem como, o risco de trauma para o globo ocular. Pode-se resolver este problema através da utilização de lubrificantes oculares ou mesmo tarsorrafia, até poderem ser efectuadas medidas definitivas como avanço das apófises orbitárias. Hipertelorismo severo, assim como, estrabismo convergente ou divergente podem comprometer a acuidade visual e restringir a visão binocular. Avaliação visual pré-operatória e medidas base deviam ser determinadas para todas as crianças.<sup>10,11,14,15,23</sup>

## Craniossinostoses não-sindrómicas

### Escafocefalia

É causada pela sinostose prematura da sutura sagital, levando a um alongamento antero-posterior do crânio com um encurtamento transversal. Este encurtamento pode dar uma forma de sela à abóbada craniana. Ao nível do pólo occipital e da testa existe uma projecção exagerada. A testa, por outro lado, pode ser alta com aspecto de pèra por encurtamento ao nível das fossas temporais. Pode ainda observar-se na sutura fusionada uma proeminência em forma de crista.

A sinostose sagital tem diferentes formas, o fenótipo específico depende da localização da fusão prematura



na sutura sagital. A fusão pode ser anterior, posterior ou completa. Dentro da sinostose sagital posterior podem apresentar-se variantes como "occipital knob", "golf tee" e "brathrocephaly".

Na fusão anterior há crescimento excessivo nas suturas coronal e metópica, conduzindo a diferentes graus de proeminência frontal.

Quanto à sinostose sagital posterior esta pode levar a vários graus de deformidade a nível do osso occipital, sendo a menos frequente. A variante "occipital knob" é a deformação mais básica, dado que está para distal e perpendicularmente à sutura fusionada, apresenta um crescimento compensatório excessivo. Na deformação "golf tee" para além de ser uma forma exagerada da "occipital knob", é mais estreito posteriormente e é mais proeminência. Para além disto, o facto de a porção anterior não estar fusionada pode conduzir a alargar anteriormente o osso parietal, acentuando assim o estreitamento occipital. Quanto à "bathrocephaly" é caracterizada pela forma em "pódio" na região occipital. Enquanto a porção posterior do osso parietal está inclinada inferiormente, o osso occipital salienta-se superiormente.



A sinostose sagital completa é das formas mais complicadas, causando deformidade à frente e atrás.

A escafocefalia é a forma mais comum de craniossinostose representando cerca de 50% dos casos (1 em cada 2000 nascimentos).

Os casos mais graves são evidentes desde o nascimento, mas a maioria tem expressão clínica mais moderada. O diagnóstico diferencial, por vezes, só pode ser feito radiologicamente. A hipertensão intra-craniana é rara na escafocefalia e a indicação operatória é essencialmente de ordem estética.

Nas formas que afectam essencialmente a abóbada craniana e que modificam apenas um pouco a testa, utiliza-se a técnica de remodelação descrita por Rougerie, Derome e Anquez em 1972, com algumas modificações. Utiliza-se, igualmente, uma técnica baseada na transposição de enxertos ósseos com remodelação frontal. <sup>1,3,9,11,15,21,23,24,25</sup>

### **- Remodelação segundo Rougerie e colaboradores**

Num estudo que abrangeu 26 casos operados, todos preservaram uma crista mediana fragmentada. Lateralmente, recortam-se os retalhos parietais que ultrapassam a coronal à frente e a lambdóideia atrás. Estes retalhos são colocados no lugar antes dos 6 meses de idade e reposicionados após 6 meses, ficando estabilizados, separadamente, por

cunhas ósseas e apoiados no frontal. A parte escamosa do temporal é afastada por uma fractura em ramo verde.

Esta intervenção dá normalmente bons resultados na correcção transversal mas não resolve o problema da bossa occipital. Para a suprimir, cria-se um retalho occipital com fractura em ramo verde ou livre, que vai permitir a compactação anterior. Em crianças, o seio venoso lateral pode estar ameaçado por esta operação devido às aderências entre a dura-máter e os ossos a este nível.

### - Transposição através de remodelação frontal (Marchac, Renier)

Pode ser considerada em crianças em que há predomínio do problema frontal. Este problema ósseo terá de ser analisado para determinar as correcções possíveis. Normalmente, é necessário baixar e recuar a testa, aumentar a altura do vértice e avançar o pólo occipital. Quanto à face, será necessário fazer um alargamento.

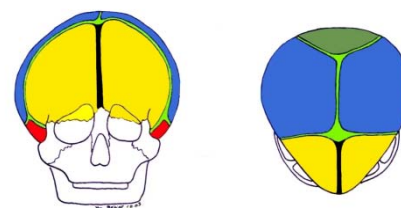
Após exposição do conjunto da abóbada por uma incisão bicoronal mas mais posterior, determinar-se-á os retalhos ósseos necessários para a parte superior da testa e região parietal. Pode ser suficiente bascular a parte superior da testa para trás, caso não seja demasiado estreito, senão terá que ser efectuada uma transposição. São realizados então 4 ou 5 retalhos ósseos livres que são reajustados passando da região supra-orbitária à base da escama do occipital. Estes retalhos sobrepõem a linha média, logo é necessário prudência para evitar descolamentos a este nível. Com efeito, o perigo real reside ao nível do seio lateral aquando da mobilização do pólo occipital.

Podemos assim obter uma remodelação igualmente satisfatória no plano antero-posterior e transversal.

Foram referidos, por Marchac e Rénier, dois casos de crianças com exoftalmia significativa associada a escafocefalia. Realizaram para além da remodelação da abóbada craniana, um avanço da banda supra-orbitária e um avanço com rotação interna (valgus) dos malares. Realizaram também uma transposição de um caso de escafocefalia associada com uma proeminência frontal muito marcada e trataram de um caso de escafocefalia associada a uma plagiocéfalia.<sup>10</sup>

## Trigonocefalia

A crista frontal mediana correspondente à sinostose prematura da sutura metópica representa o seu traço dominante. Esta crista é palpável, sendo quase cortante à palpação. Ela estende-se normalmente desde a base do nariz à parte superior da testa.



O crescimento compensatório na sutura coronal ocorre longe da sutura metópica, expandindo os ossos parietais. Também ocorre crescimento compensatório na sutura sagital simetricamente e alargando ainda mais os parietais.

As suturas coronais apresentam-se abertas e a sutura sagital está normal, tratando-se de um processo meramente frontal. Nas radiografias constata-se que o frontal é curto e muito convexo. É sobretudo na face que temos um aspecto típico: existe um hipotelorismo com verticalização da parede interna das órbitas.

Todas as trigonocefalias examinadas e operadas por Marchac e Rénier apresentavam um hipotelorismo surpreendente radiologicamente e, muitas vezes, também clinicamente. Certas formas moderadas podem atenuar-se ao longo dos anos. Outras formas,

pelo contrário, são muito acentuadas, reduzindo fortemente a dimensão do frontal sendo então preferível operar durante os dois primeiros meses para evitar um eventual sofrimento dos lóbulos frontais do encéfalo. Nas formas menos acentuadas, opera-se por volta dos cinco meses.

O princípio base da correcção é o mesmo que das outras remodelações fronto-cranianas:

- remoção, correcção e colocação da banda frontal deformada
- confecção da parte superior da testa com boa curvatura

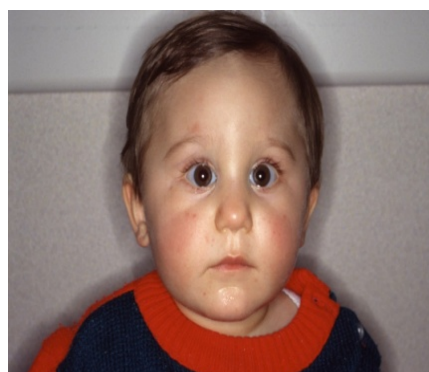
Aquando da habitual manipulação pelo operador da banda supra-orbitária, a sua remoção e correcção são uma operação evidente perante uma trigonocefalia com uma deformação em V. <sup>1,3,5,9,11,12,15,21,23,24</sup>

Montaut e Stricker preconizaram um enxerto de aposição óssea à frente da banda reparada, enquanto que Marchac e Rénier achavam que era necessário modelar a banda para lhe dar uma forma satisfatória e evitar, em compensação, as aposições que são sujeitas a reabsorções irregulares.

### **- A técnica operatória difere entre o lactente e a criança**

#### *Nos lactentes*

O frontal é descolado a partir das suturas coronais que estão abertas e coloca-se a parte superior da testa realizando uma secção horizontal situada acima do rebordo orbitário. A única dificuldade na colocação da banda supra-orbitária tem a ver com a espessura considerável da parte mediana, particularmente, ao nível da junção fronto-nasal.



Lateralmente, a secção é feita ao nível do rebordo externo das órbitas. A banda após colocação é então rectificada. A continuidade é restabelecida por uma montagem que comporta uma cunha óssea posterior retirada do espessamento posterior da banda ou da abóbada.

Em três dos últimos casos de Marchac e Renier, para tentar corrigir o hipotelorismo, realizaram uma secção mediana cuidadosa do bloco ósseo da base do nariz, com a colocação de uma cunha óssea. Esta operação comporta sempre o risco de partir o nariz. A banda, que voltou à sua forma transversal natural, é fixada, antes de mais, ao nível da base do nariz. Ao fim de 2 anos, Marchac e Renier, já não colocavam mais cunhas laterais nas crianças para permitir que o desenvolvimento encefálico se exercesse livremente sobre a testa. A sua experiência não mostrou diferenças entre os casos com ou sem cunhas, enquanto que, teoricamente, admitiam ser possível sinostosar a coronal colocando uma cunha óssea em ponte. Pode-se colocar uma cunha entre a banda e o malar para ter a certeza que a sutura coronal fica livre. A fixação mediana única nunca criou problemas.

#### *Nas crianças*

Poderá seleccionar-se a futura parte superior da testa sem estar limitada pela coronal que já se encontra fundida. Será necessário, evidentemente, fazer buracos com um trépano na periferia do retalho ósseo.

A banda, uma vez colocada e rectificada tal como no lactente, será estabilizada por fixação mediana e por cunhas ósseas laterais.

A parte superior da testa, obtida principalmente por remoção da abóbada, será fixada à banda e estabilizada atrás por algumas cunhas.

#### **- Análise de 11 casos operados por Marchac e Renier**

Dois lactentes foram operados precocemente (tendo um, 5 semanas de idade e outro, 2 meses), devido a apresentarem um frontal muito pequeno. Sete foram operados entre os 5 e 7 meses de idade e dois por volta dos 18 meses de idade.

O hipotelorismo estava sempre visível, radiologicamente, não sendo aparente clinicamente. Em todos os casos, a banda frontal tinha uma forma em V.

A banda, uma vez rectificada e fixada à base do nariz, foi estabilizada por cunhas laterais em 5 dos casos operados de 5/7 meses, enquanto que nos outros quatro do mesmo grupo de idade e em duas crianças não foram colocadas. Não foram observadas diferenças ligadas à fixação lateral.

A parte superior da testa foi reconstruída duas vezes utilizando a remoção do parietal, porque a testa existente era muito reduzida. Noutros 5 casos, utilizaram a testa existente recolocando as duas hemi-frontes após serem ajustadas e fixadas 4 vezes por uma

cunha posterior. Nos casos em que não foi colocada cunha, produziu-se uma depressão mediana que, no entanto, é perfeitamente corrigível posteriormente. Em todos os casos, o resultado morfológico foi excelente, perfeitamente adaptado e sem sequelas.

Em 4 casos, virou-se em 180° a parte superior do frontal, porque da crista mediana apenas interessava a parte baixa da testa. No entanto, persistia, nestes quatro casos, um esboço de crista mediana na parte superior da testa reconstruída. O alisamento ocorreu em alguns meses.

O hipotelorismo atenuou-se e desapareceu tanto clínica como radiologicamente, nos doentes seguidos durante 4 ou 5 anos. Esta evolução é favorecida pela remoção e correcção da banda frontal e contribui para justificar uma intervenção precoce, entre os 2 e 6 meses de idade, de acordo com a severidade da deformação e o estado trófico do lactente.<sup>10</sup>

## Plagiocefalia

Trata-se de uma sinostose unilateral da sutura coronal, cuja consequência mais visível é uma insuficiência do desenvolvimento unilateral da testa.

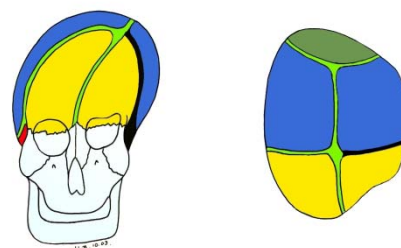
A testa é assimétrica, achatada e recuada do lado atingido: existe uma ascensão e um retrocesso do rebordo orbitário superior correspondente.

Esta assimetria afecta frequentemente o conjunto da abóbada craniana, com deslocação da sutura sagital do lado sinostosado e convexidade exagerado do frontal e do parietal do lado não sinostosado.

É necessário sublinhar o facto da sinostose coronal afectar o ptérion (sutura esfenoparietal) e a base do crânio, e desta deformação fronto-craniana ser acompanhada, quase sempre, de uma assimetria facial que se agrava durante o crescimento.

A assimetria dos canais auditivos e dos pavilhões auriculares não é evidente, enquanto que as deformações orbitárias e nasais são bastante visíveis.

A órbita do lado afectado faz um súbito movimento de ascensão e recuo, como se estivesse a ser atraída para a região sinostosada do ptérion. Este aspecto



mefistofélico da órbita pode ser observado nas radiografias. Deste modo, o globo ocular situa-se a um nível superior no lado normal. Pode-se observar, por vezes, um recuo do conjunto da órbita e do globo ocular e até mesmo um teleorbitismo. A pirâmide nasal está desviada, a ponte óssea é atraída do lado sinostosado e isto é particularmente visível nas tomografias. Assim é constituída uma verdadeira craniostenose-facial unilateral.<sup>1,3,8,9,11,15,21,23,24</sup>

Nesta afecção, aparentemente unilateral, todos os autores (Neill, Hoffman, Whitaker, Mc Carthy, Tessier, Montaut e Stricker) propuseram uma correcção unilateral.

Marchac e Renier não são desta opinião e consideram que uma remodelação completa da testa permite reconstruir mais facilmente uma anatomia normal, rectificando a totalidade da banda e reconstruindo a parte superior da testa com apenas uma peça óssea.

Com uma reparação unilateral, é sempre de recear uma ruptura do declive e uma ligeira irregularidade da linha mediana que só é possível visualizar quando o edema pós-operatório se tiver dissipado.

Numa perspectiva dinâmica de normalização do crescimento, a remodelação total é igualmente eficaz. Efectivamente, a remodelação frontal unilateral, mesmo precoce, não impede a assimetria facial como foi demonstrado no caso de Neil, em que um bebé operado aos 2 meses de idade por remodelação frontal unilateral apresenta, aos 12 anos, uma assimetria nasal e orbitária típica de plagiocefalia embora a testa esteja corrigida. Hoffman também referenciou que uma intervenção unilateral efectuada após os 6 meses não previne as distorções faciais.

Marchac e Rénier constataram que, com o seu procedimento, após 6 meses as assimetrias faciais se atenuam. O carácter bilateral da operação contribui provavelmente para a atenuação das assimetrias.

Não existem, habitualmente, sinais de hipertensão intracraniana nas plagiocefalias, logo, não há urgência neurocirúrgica aparente. Há, contudo, casos particulares e registos de pressão intra-cerebral que põem em causa este ponto de vista.

### **- Correcção de uma plagiocefalia no lactente**

Após raspagem completa da testa e da parte superior da órbita, vai-se procurar um retalho ósseo adequado para formar a futura parte superior da testa. Também se pode raspar atrás da coronal para poder utilizar as zonas parietais.

Utiliza-se, na maioria das vezes, um retalho situado do lado da sinostose coronal, com base paramediana, montado no frontal e parietal. Por vezes, o retalho tem a sua base ao longo da coronal sã. De qualquer maneira, é necessário que esta base tenha um comprimento correspondente à banda (normalmente, 9 a 10 cm) e que a curvatura

bidimensional seja boa. Desenha-se, igualmente, a banda supra-orbitária com uma linha horizontal colocada a 1,2 cm do rebordo orbitário.

Lateralmente, será efectuada uma secção vertical precisamente no exterior da órbita, do lado aparentemente normal; e do lado hipoplásico, será efectuado um desenho tipo encaixe-entalhe na fossa temporal. É necessário ter um longo entalhe de 3 a 4 cm, porque a progressão necessária é, normalmente, de 2 cm.

### ***Colocação dos elementos ósseos***

Começasse por colocar o retalho para formar a futura parte superior da testa. Será de reear a ocorrência de desvios do seio longitudinal superior aquando do descolamento e perfuração dos buracos de trépano suplementares que são geralmente necessários.

Em seguida, será colocado o resto da testa até à banda e pode-se desprender os tectos orbitários e a fossa temporal do lado hipoplásico. Existe sempre uma distorção da pequena asa com um ptérion que se movimentou para cima e para trás e particularmente espesso.

Depois da banda estar colocada, o ptérion patológico resseca-se. É normalmente útil avançar o rebordo orbitário externo, sendo isso facilmente obtido ao prolongar uma secção vertical da parede externa da órbita por meio de uma osteotomia com cinzel curvo efectuado no corpo do malar. Com o cinzel curvo fixo ao malar, vai realizar-se uma fractura em ramo-verde avançando sobre o rebordo orbitário externo. Coloca-se uma cunha óssea para manter este avanço. O tecto orbitário está, geralmente, mais subido do lado da estenose, com uma deformação em forma de cone com vértice lateral, para o ptérion. Nestes casos, Marchac e Renier, baixam o tecto orbitário para o mesmo nível do lado oposto. Para isso, ressecam um triângulo na base anterior e fazem uma fractura em ramo-verde do resto do tecto para o baixar.

### ***Correcção e reposicionamento da banda frontal***

Então é conveniente rectificar a banda. As secções verticais incompletas da cortical posterior permitem rectificar a concavidade correspondente ao rebordo orbitário superior do lado patológico. Para recriar a curvatura convexa lateral, efectua-se uma ressecção triangular na base posterior ao nível do ângulo externo superior da órbita de modo a permitir criar a angulação necessária. Um fio de aço mantém a angulação a este nível.

Para colocar a banda, começa-se por fixá-la lateralmente do lado aparentemente são, ao nível da base do nariz, sem bloquear o aperto. Pode-se então medir com precisão o avanço necessário do entalhe e fazer a osteossíntese ao nível dos buracos correspondentes.

Quando o rebordo orbitário superior está nitidamente mais subido do lado da estenose que do lado oposto, a banda paralela ao rebordo orbitário será cortada ligeiramente oblíqua e deverá ser colocada horizontalmente. Aparecerá, por conseguinte, uma fenda



entre o entalhe e o bordo superior do encaixe temporal e desliza-se para este nível um enxerto triangular.

Terminará a intervenção, bloqueando o fio de aço desde a base da nariz, cujo aperto tem como efeito tornar transversal a parte mediana da banda.

Marchac e Renier não tocam na base do nariz do lactente, ainda que pareça ligeiramente desviada, para não correr o risco de ruptura das fossas nasais. Consideram que a colocação da banda e a ressecção do ptérior permitem a normalização facial sem que seja necessário alterar a base do nariz.

Do mesmo modo, não tocam na dura-máter. As plastias durais propostas por Edgerton, Jane et Berry não lhes parecem necessárias. Prolongam a operação e aumentam o risco de ruptura e, para Marchac e Rénier a plasticidade da dura-máter parece-lhes suficiente para se adaptar ao novo contorno ósseo, o que puderam controlar por tomografias pós-operatórias.

### ***Colocação da parte superior da testa e da abóbada***

O retalho previamente seleccionado é colocado no sítio sobre a banda. Se a secção da base estiver bem rectilínea e a curvatura bem escolhida, normalmente não é necessário nenhum ajustamento. Se o bordo periférico do retalho estiver muito saliente, puder-se-á baixá-lo com uma pinça de P.Tessier. A antiga testa é utilizada, geralmente, fragmentando-a para reconstituir a abóbada atrás da parte superior da testa. Pode-se fazer um retalho suplementar atrás se a assimetria craniana for importante ao nível do vértice. Estes fragmentos não são fixados ou são-no de forma muito incompleta. A reossificação rápida assegurará o fecho das eventuais fendas residuais. Termina-se a operação com a fixação em posição avançada do músculo temporal do lado da progressão, uma drenagem não aspirativa e fecho num plano de Prolène 3-0.

### **- Correção de uma plagiocefalia nas crianças**

#### ***Toda a abóbada é utilizável para uma futura frente superior***

O descolamento da dura-máter é fácil, mas tem de se considerar a hipótese de existência de um seio longitudinal desviado. A remoção da banda, a sua remodelação e colocação não apresentam particularidades no lactente.

A banda é muito rígida, mas pode ser perfeitamente remodelável efectuando secções posteriores em cunha em número suficiente. Depois dos 4 a 5 anos, as fendas ósseas deverão ser perfeitamente preenchidas, com enxertos ósseos.

#### ***Correção das deformidades faciais***

Esta correção é necessária a partir dos 5 ou 6 anos, quando há ascensão da órbita e deslocamento da base do nariz do lado estenosado.

***A ascensão da órbita é corrigida:***

- Ao nível do tecto, pela colocação da banda frontal, numa posição horizontal.
- Ao nível da base, através duma ressecção horizontal no corpo do malar que vai permitir uma descida da base e do rebordo orbitário inferior.

Faz-se uma remodelagem profunda da órbita e colocam-se enxertos ósseos por trás do equador do globo, tentando trazê-lo para a frente. Uma cantoplexia transversal permite recolocar o ligamento lateral interno numa posição anterior. Uma abordagem directa do chão é necessária principalmente nas vias bicoronais.

***O descolamento da base do nariz é corrigido:***

Através de uma osteotomia, a partir da base do nariz.<sup>10</sup>

**Oxicefalia**

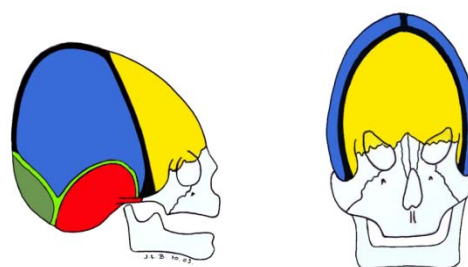
Resulta de uma deformação frontal em que a testa está recuada e apresenta uma bácia para trás em continuidade com a espinha nasal. Não existe ângulo fronto-nasal. O cimo do crânio parece pontiagudo nos casos típicos, mas é a bácia para trás da testa que é o elemento fundamental. Quanto à parte média da face é normal. O crescimento antero-posterior está restringido.

Esta aparência corresponde à uma sinostose prematura das suturas coronais e também, geralmente, da sagital.

Há crescimento compensatório na sutura metópica, sagital e estruturas escamosas, aumentando assim a altura do crânio.

O quadro clínico e evolutivo é totalmente diferente da sinostose coronal resultante nas braquicefalias em que a frente está recuada verticalmente.

A oxicefalia é particularmente frequente na África do Norte, como foi referido por Acquaviva e colaboradores. Assim sendo, o quadro clínico é



normalmente raro e ignorado entre as outras populações.

Esta craniossinostose não se manifesta antes dos 2 ou 3 anos. Manifesta-se, normalmente, após os controlos regulares do pediatra e são, geralmente, os sinais funcionais que levam à consulta, principalmente cefaleias e perturbações visuais. Uma radiografia permite descobrir as impressões digitais e a estenose das coronais. As deformações fronto-cranianas normalmente não chamam a atenção, dado que não são identificáveis a olho nu.

O rebordo orbitário superior está recuado, as sobrancelhas estão situadas para trás do plano anterior da córnea e tem poucas ou quase nenhuma pregas palpebrais superiores. Tem-se, por conseguinte, uma impressão de exoftalmia. A órbita, no entanto, é normal apesar do recuo do rebordo orbitário superior. A face é igualmente perfeita, o nariz e o maciço facial superior estão bem desenvolvidos e mesmo projectados para a frente. As fossas temporais são normais, mas a parte superior da testa é plana, com tendência a estreitar na parte superior para terminar numa saliência mediana que parece corresponder a uma ossificação projectada da fontanela bregmática.

Nas radiografias de perfil, pode-se constatar que o frontal é basculado para trás, com esta bossa na parte posterior, sem que haja elevação real de altura, tendo a parte posterior do crânio um contorno normal. Quando esta bossa está ausente e a curva craniana parece normal com excepção do retrocesso frontal, fala-se de uma oxicefalia harmoniosa.<sup>1,3,9,11,15,21,23,24</sup>

Ao nível da base do crânio, observa-se um simples encurtamento da parte anterior, sem outras anomalias para além das eventuais modificações ligadas à hipertensão intracraniana. Não há obliquidade anormal da base do crânio, o ptério e as pequenas asas do esfenoide estão numa posição normal. O problema da hipertensão intracraniana é o principal para esta craniossinostose que não é acompanhada de deformações compensatórias.

A gravidade evolutiva pode, contudo, ser variável e podem observar-se crianças quase invisíveis aos 4 anos, apresentando uma considerável hipertensão, enquanto que outras com uma deformação importante apresentam apenas algumas cefaleias aos 8-9 anos e outros não apresentam qualquer problema funcional. Nestes últimos casos, são encontrados quase sempre anomalias da pressão intra-craniana, e um traumatismo ou uma afecção intercorrente pode causar uma descompensação brutal.

Este quadro clínico das oxicefalias primitivas opõe-se completamente ao das braquicefalias, tratando-se de um sinostose relativamente tardia da coronal que afecta, essencialmente, a abóbada craniana, sem repercussão sobre o maxilar superior.

Em certas craniossinostoses faciais não tratadas, observa-se, na adolescência, uma testa estreita e descida para trás, mas o ângulo fronto-nasal está conservado: não se trata de uma verdadeira oxicefalia.

Pelo contrário, uma verdadeira oxicefalia pode fazer parte do síndrome de Saethre-Chotzen em que as deformações cranianas se associam às sindactilias parciais das mãos e dos pés.

A deformação típica da oxicefalia pode, sobretudo, observar-se após intervenções cirúrgicas clássicas, como craniotomia coronal linear ou craniotomia frontal, onde a testa permanece ou se reconstitui com uma inclinação posterior acentuada.

Quando a re-ossificação é produzida sem incidentes após uma craniotomia total, a testa continua basculada para trás, mas a abóbada libertada, é elevada a título compensatório, criando um cume do crânio sobrelevado e redondo.

### **- Tratamento cirúrgico**

As craniotomias lineares ou totais asseguram normalmente a decompressão mas não corrigem a anomalia frontal. Rougerie, Derome e Anquez juntamente com Paul Tessier, propuseram, em 1972, a mobilização dos retalhos ósseos frontais livres e aplicá-los à frente da banda supra-orbitária que era mantida numa posição recuada. Stricker et Montaut propuseram uma correcção muito completa, realizando uma báscula da banda supra-orbitária mantida por cunhas ósseas laterais. Para corrigir a parte superior da testa, uma transposição óssea era realizada, conservando os retalhos ósseos pediculares sobre o músculo temporal, limitando as possibilidades de mobilização.

Em 1973, Marchac, Cophignon e colaboradores, após tratar um caso típico de seqüela do tratamento clássico, conceberam uma intervenção. Os dois princípios-base são:

- báscula da banda frontal com um corte em Z de um prolongamento lateral na fossa temporal, permitindo um ajustamento e uma contenção simples, sem agrafos ósseos;

- reparação da parte superior da testa feita com a ajuda de um retalho ósseo livre, realizando normalmente transposição com reversão de 180°.

### ***Técnica operatória***

A incisão bicoronal deve ser bastante posterior para poder ficar, sem dificuldades, sobre o topo da abóbada, e é preferível um descolamento separado do perióstio para facilitar o encerramento cutâneo. Seguidamente, corta-se um grande retalho perióstio do pedículo anterior e dois retalhos laterais. Após grande exposição da região fronto-orbitária e das fossas temporais, desenha-se com tinta os seguintes passos:

- *A banda e a parte superior da testa*

A banda frontal está delimitada por uma horizontal que passa a 1,5 cm da parte de cima do rebordo orbitário superior, até à crista temporal. Em seguida, desce-se cerca de 45°

na fossa temporal, para encontrar uma linha horizontal desenhada perpendicularmente à junção fronto-malar no rebordo orbitário externo.

Ao nível da base do nariz, faz-se uma secção em V invertido, situado ao nível ou ligeiramente acima da junção fronto-nasal.

Para constituir a frente superior, procura-se a peça óssea que tem a melhor curvatura bidimensional. Este problema não se coloca nos casos secundários bem re-ossificados onde há um arredondamento muito favorável.

Nas crianças não operadas isso é muitas vezes possível na condição de que a bossa bregmática não seja demasiado anterior. Se a parte elevada é demasiado pontiaguda, ou tornada irregular por uma craniotomia linear, poderá utilizar-se a testa existente girando-a 180°. Isto é igualmente verdadeiro para as oxicefalias harmoniosas onde a parte superior da testa tem uma curvatura conveniente.

De qualquer maneira, será necessário, cuidadosamente, medir este retalho ósseo que deverá ter uma altura de 5 a 6 cm.

Uma régua metálica flexível permitirá traçar uma linha rectilínea a nível da futura base cujo comprimento será comparado com o da banda entre as cristas temporais (cerca de 9 a 10cm). Os orifícios de trépano são colocados e devem respeitar a banda supra-orbitária e a parte superior da teste. Podem ser colocados sem dificuldades na região plana da testa, que será então transposta para trás. Também é prudente fazer um buraco temporal abaixo da área do Z para proteger a dura-máter.

A frente deformada é colocada em primeiro. Em crianças de 5 anos e mais velhos, que nunca foram operados, a espessura óssea é muitas vezes apreciável e hemorrágica. Também se deve ser cauteloso nas cristas da cortical interna, particularmente sobre a linha mediana por o seio longitudinal se poder invaginar num canal ósseo.

Após colocação da testa plana, a colocação da banda frontal é realizada depois dos tectos orbitários, e quando as fossas temporais já tenham sido libertadas. O ponto delicado do corte da banda frontal situa-se a nível do ângulo superior externo da órbita. Uma secção horizontal é então efectuada no arco orbitário na junção fronto-malar, com profundidade de 1cm na parede externa da órbita. Uma osteotomia vertical será realizada perpendicularmente à pequena asa do esfenóide, descendo para a órbita.

A secção dos tectos orbitários far-se-á um centímetro à volta do rebordo orbitário. A secção mediana, na junção fronto-nasal, far-se-á inclinando para cima a lâmina de serra oscilante, para evitar o afundamento na lâmina crivosa. A partir dos 4 ou 5 anos, é frequente encontrar seios frontais, cuja parede posterior deve ser igualmente seccionada. Cranialisa-se a parte superior destes seios frontais, eliminando a parede posterior e curetando a mucosa residual. No nariz, descola-se a mucosa e obtura-se com um enxerto ósseo retirado de uma peça óssea da abóbada.

### ***Cálculo da bscula da banda***

As radiografias de perfil com raios de baixa intensidade ou melhor ainda as xerografias permitem determinar o perfil desejvel e, a partir da, qual o grau de bscula necessrio, sendo 30° o ngulo habitualmente necessrio, 45° nas formas mais severas e 20°  por vezes suficiente.  til desenhar o perfil da cara sem a frente, procurar o perfil frontal que parece harmonizar-se melhor e basear-se na xerografia.

#### *- Fixao da banda*

Um fio de ao n° 40 faz a transfixao da base do nariz. Passa em U por dois orifcios situados um de cada lado do V invertido. Obter-se- assim uma sobreposio da banda que "assenta" na base do nariz, criando um avano de 2mm e uma reduo mnima de aproximadamente 2mm tambm. O fio  apertado sem ser bloqueado. Em seguida, ajusta-se lateralmente, o grau de bscula.

Quando o bordo superior, originalmente oblquo do entalhe temporal  colocado horizontalmente,  obtida uma bscula de cerca de 40°. Normalmente,  satisfatria uma bscula ligeiramente inferior. Faz-se um orifcio a um nvel desejvel atravs de 2 entalhes: o entalhe mvel da banda e o entalhe fixo da fossa temporal, e estabiliza-se a montagem com fio de ao.

Ser necessrio assegurar uma simetria ao nvel dos entalhes e a nvel dos tectos orbitrios. A bscula cria uma fenda dos tectos orbitrios de 1 cm que no  reparada nem nunca foram encontrados inconvenientes por isso.

 muitas vezes til interpor um pequeno enxerto ao nvel do rebordo orbitrio externo entre a apfise orbitria do malar e a banda, existindo uma fenda de alguns milmetros em caso de bscula importante.

A montagem da banda deve ficar perfeitamente estvel e slida. Pode-se verificar se a projeco obtida  suficiente, rebatendo a pele da testa.  preciso verificar se o globo ocular est situado atrs do novo rebordo orbitrio.

#### *- Ajustamento da frente superior*

O descolamento da dura-mter  geralmente fcil. A seco transversal posterior - que ser, geralmente, a base da nova parte superior da testa - deve ser perfeitamente rectilnea. Efectua-se com uma serra oscilante, protegendo a dura-mter com um afastador especial.

Aps o descolamento, pode-se ver sangrar numerosas veias na superfcie da dura-mter, especialmente para-medianas, que se controlada facilmente pela coagulao fina.

A parte superior da frente  colocada com uma rotao de 180°. O ajuste  normalmente perfeito.

 necessrio, s vezes, fazer um corte para inclinar para trs o retalho sseo:

- seja recortada uma fatia ssea para a tornar oblqua

- seja recortada lateralmente na espessura total  
É então fixado por 6 ou 8 fios de aço nº 30.

*- Atrás da fronte superior*

Assim que haja transposição, o osso da parte antiga da testa malformada - é utilizado para preencher o hiato posterior. Esta peça óssea, que por vezes é necessário segmentar, é suficiente apenas quando se suprime um aumento excessivo na altura e, portanto, principalmente em casos secundários.

Nos casos não operados, não há inicialmente altura excessiva e o avanço da testa cria obrigatoriamente uma perda de substância posterior. A única altura excessiva pode estar representada por uma bossa bregmática que será necessária segmentar para a alisar. A perda de substância óssea residual pode ser mínima e basta colocar algumas cunhas elevadas para trás sobre a abóbada.

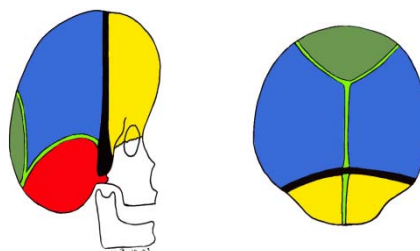
Quando a perda de substância é mais importante, pode-se contar com a re-ossificação espontânea até aos 3/4 anos, e colocar apenas 2 cunhas. Quando a criança é mais velha, deve ser reparado. Por vezes pode-se fazer um desdobramento do retalho frontal e é a solução ideal. Utiliza-se igualmente os bancos de osso.

Por fim, melhoram-se as irregularidades e tenta-se recriar uma crista temporal. Nos casos de básculas significativas, o perióstio é dissecado separadamente para que possa impedir o avanço. Procedem-se à re-sutura pelos ângulos e restaura-se cuidadosamente o músculo temporal. Drenagem de Redon não aspirativa e sutura num plano de Prolène 3-0 com ponto simples. <sup>10</sup>

## As braquicefalias e as craniostenoses faciais de Crouzon e de Apert

### Braquicefalias

O crânio braquicéfalo é achatado, alargado e aumentado em altura. As duas coronais estão sempre sinostosadas e a interpretação clássica é de que o crescimento antero-posterior da abóbada craniana é impedido e, em compensação, há um desenvolvimento em largura e altura.



A dismorfia é evidente desde as primeiras semanas de vida. A frente é alta e larga, recuada (côncava) e achatada na sua metade inferior e projecta-se em sentido contrário na sua porção superior que pende sobre o maciço facial. É ao nível da banda supra-orbitária do frontal que se situa o máximo de retrusão que arrasta para trás o esqueleto nasal e horizontaliza o nariz.



As coronais ficam ossificadas, substituídas por uma almofada óssea, mas a fontanela bregmática permanece aberta no início.

Nas formas vistas mais tarde, observa-se, frequentemente, mais dismorfia facial que é provavelmente um aspecto evolutivo da braquicefalia. O elemento essencial é um exorbitismo devido a falta de profundidade da órbita e pode observar-se uma retrusão do maxilar superior, o que coloca o problema da fronteira entre braquicefalia "simples" e o síndrome de Crouzon.



As radiografias mostram importantes anomalias da base: verticalização e encurtamento do andar anterior, ascensão das pequenas asas do esfenoide que ficam muito oblíquas para cima e para fora, ascensão do ptérion de que resulta um aprofundamento dos lobos temporais. Estes, por outro lado, comprimem para a frente e para dentro a parede externa das órbitas, reduzindo o seu volume. O eixo principal das órbitas fica oblíquo para cima e para fora.<sup>1,3,9,11,15,21,23</sup>

## Síndrome de Crouzon

O síndrome de Crouzon é a forma de disostose craniofacial mais frequente, ocorrendo aproximadamente 1 em cada 25000 nascimentos. Em cerca de metade dos casos ocorrem mutações esporádicas e nos restantes é familiar e hereditário de modo autossómico dominante.

A craniostenose de Crouzon é de tipo variável, mas estão quase sempre implicadas as duas coronais. Por vezes, observa-se um crânio pontiagudo por ossificação da fontanela bregmática abaulada.





A forma do crânio é variável, podendo estar associada a braquicefalia, trigonocefalia ou oxicefalia. Isto ocorre com a fusão prematura das suturas sagital, metópica ou coronal, sendo a sutura coronal a mais comum

As cavidades orbitárias são curtas com consequente exorbitismo, que é devido ao posicionamento anterior da asa maior do esfenóide. A fossa média craniana está deslocada



anterior e inferiormente, encurtando mais antero-posteriormente as órbitas. A maxila está encurtada, causando também a redução antero-posterior da órbita. Todas estas alterações levam a uma redução considerável do volume orbitário e consequente exorbitismo. Em casos mais graves, as pálpebras podem não fechar completamente. A maxila é hipoplásica em todas as dimensões e retruída, levando à diminuição do comprimento antero-posterior do pavimento orbitário.

O arco dentário superior estreita e retruí, resultando numa maloclusão Classe III. O contacto prematuro dos molares pode estar presente, produzindo uma mordida aberta anterior. Isto provoca a rotação para trás e para baixo da mandíbula. Há hipoplasia malar.

Ocasionalmente pode haver dificuldade na diferenciação entre as formas severas e moderadas do síndrome de Crouzon, dada a sua expressividade variável.

Ataques epilépticos podem ocorrer em 12% das crianças com síndrome de Crouzon, mas deficiências mentais apenas são encontradas em 3% dos casos. O aumento da ocorrência de hidrocefalia é rara. Défices auditivos ocorrem em aproximadamente 30% juntamente com anomalias do sacro e costelas. A inteligência é normal e a incidência de fenda palatina é baixa. <sup>1,3,9,11,15,16,17,21,22,23</sup>

## Síndrome de Apert

A maioria dos casos ocorre esporadicamente resultante de mutações. O aumento da idade parental tem sido associado a estes casos esporádicos. Há também um carácter hereditário da doença de transmissão autossómica dominante.

A incidência do síndrome de Apert é 1 em cada 100000 nascimentos. Não estão contabilizados



a grande taxa de mortalidade no período neonatal, que equivale a uma incidência, na população geral, de 1 para 2 milhões.

O síndrome de Apert resulta da sinostose bilateral da sutura coronal, aquando do nascimento.

Esta dismorfia é mais vincada que a de Crouzon, não tanto pela sinostose craniana (quase sempre uma braquicefalia) mas sim pelo facto de existir uma retrusão maxilar especialmente importante.

Esta retro-maxilia é acompanhada dum movimento da báscula que, em cima, comprime a base do nariz.

Este síndrome apresenta-se com uma maloclusão de classe III esquelética e dentária, com constrição transversal do arco maxilar, de que resulta um arco dentário maxilar em forma de V e apinhamento dentário. Associada a estas alterações, há frequentemente mordida cruzada posterior e mordida aberta anterior. Normalmente verifica-se um atraso na erupção dentária e dentes supranumerários. O palato é pequeno, muito arqueado e apresenta frequentemente fenda palatina. O palato mole é maior e mais espesso do que em crianças normais.

A nasofaringe está reduzida em tamanho, colocando estes doentes em risco de obstrução das vias aéreas.

O atraso mental ocorre num número significativo de doentes com síndrome de Apert.

Ao nível orbitário, o exorbitismo é menos importante que no síndrome de Crouzon. Existe uma distopia cantal - o canthus interno está deslocado para cima e para trás, fixado ao nível da base do nariz, o que cria uma obliquidade anti-mongolóide das pálpebras. É possível a ocorrência de cegueira.

Frequentemente existe exotropia.

A sindactilia dos 4 membros caracterizam este síndrome.

É possível a ocorrência de cegueira.

Frequentemente existe exotropia.

A sindactilia dos 4 membros caracterizam este síndrome.

Ao contrário do síndrome de Crouzon, todos os elementos desta dismorfia são evidentes desde o nascimento.

1,3,9,11,15,16,20,21,22,23



## **- Tratamento precoce das braquicefalias e das craniostenoses faciais**

No plano frontal, o elemento dominante destas craniostenoses está representada por uma marcada sinostose coronal bilateral, com aspecto de retrusão, de tecido fibroso, ao nível da banda supra-orbitária. Não há sinostose longitudinal ou metópica e a fronte superior está frequentemente curvada, com uma fontanela metópica muito aberta, em especial no síndrome de Apert. Estes síndromes apresentam sempre uma retrusão facial evidente. O diagnóstico do síndrome de Crouzon é muito mais difícil de fazer no lactente e há tendência a considerar todas as braquicefalias como podendo representar Crouzon ou retrusões faciais superiores em potência.

É do maior interesse libertar estas sinostoses para favorecer um crescimento normal da fronte e da face. A radiografia de um crânio normal mostra que a fronte e a face superior formam um todo que poderia libertar-se globalmente. Mas isso não é possível porque existem elementos a preservar na parte central da base do crânio (seio cavernoso, nervos ópticos), o que impede de se actuar ao nível do corpo do esfenóide em que se poderia proceder a uma libertação radical.

O estudo da base do crânio de craniostenoses faciais mostra que o corpo do esfenóide poderá ser o elemento central da malformação. Não podendo intervir a este nível, actua-se à frente da lâmina crivosa, ao nível da fronte.

### ***Evolução das ideias sobre a libertação frontal***

A craniotomia linear coronal tal como foi, classicamente, praticada não melhorava a posição da banda supra-orbitária nem influenciava o desenvolvimento facial superior.

#### ***Avanço frontal horizontal isolado***

Em 1974, Marchac e Cophignon, fizeram uma intervenção numa criança de 2 anos que apresentava síndrome de Crouzon com exoftalmia extrema, depararam-se com dificuldades operatórias que os levaram a só fazer um avanço horizontal da banda frontal de 2 cm, sem avançar para a face. Este avanço frontal isolado melhorou a aparência da criança e o avanço facial foi deixado para mais tarde, quando, habitualmente era feito em simultâneo ou logo a seguir.

Marchac e Renier, começaram a efectuar o avanço frontal isolado em bebés que apresentavam craniostenoses faciais, com ou sem sinais de hipertensão intra-craniana, o mais tarde possível, ou seja, por volta dos 2-3 meses. Um avanço de 2cm, que parece significativo no crânio de um bebé, era o mínimo indispensável. Deixaram um grande fosso coronal correspondente ao avanço da fronte, mas conservaram a fixação clássica lateral da banda frontal, por encaixe/entalhe, com uma banda frontal avançada mas em continuidade com a parede lateral do crânio.

Os resultados foram encorajadores, tanto sob o ponto de vista morfológico como da descompressão cerebral.

#### *Craniotomia orbito-coronal*

Joseph Mc Carthy e colaboradores retomaram os trabalhos de Brundell, Mc Laurin e Matson e propuseram, em 1977, realizar uma craniotomia coronal prolongada na órbita levando o ptérion e a parede externa da órbita para trás do rebordo orbitário para se juntarem na fenda esfeno-maxilar.

Esta técnica foi utilizada por Marchand e Renier em 5 casos. Em 2 braquicefalias ligeiras obtiveram bons resultados, ou seja, aos 6 meses uma aparência normal da região facial superior e frontal, mas em 3 casos mais graves este desenvolvimento foi insuficiente, lamentando não terem avançado com a banda frontal.

A explicação para esta variedade de resultados deve-se ao facto da craniotomia coronal baixa deixar intacto o bloco mediano esfeno-etmóide-frontal. Estudos radiológicos realizados por Seeger e Gabrielson a este nível, mostraram que em 50% dos casos existe uma estenose fronto-etmoidal. A libertação lateral não é suficiente porque deixa uma continuidade entre a frente e a base do crânio.

Blundell e Hoffman sublinharam a importância de se fazer uma libertação tão completa quanto possível da frente mas, enquanto Blundell ressecava o ptérion e o tecto orbitário, parando perto da lâmina crivosa, Hoffman que preconizou o avanço global da frente, limitou-se a fazer um avanço bilateral do rebordo orbitário superior tal como numa plagiocefalia bilateral, deixando a glabella e, portanto, a junção fronto-etmóide, fazendo a ponte sobre a zona de craniotomia coronal com um enxerto ósseo horizontal. Estes dois autores recomendam uma intervenção nas primeiras semanas de vida e apresentaram resultados demonstrativos.

#### *“O frontal flutuante”*

Este procedimento consiste na associação do avanço do frontal e da libertação coronal, sendo a frente refixada em posição avançada só ao nível da face, deixando para trás e lateralmente um grande vazio coronal.

A deposição da banda frontal provoca a libertação fronto-esfenóide e fronto-etmóide.

Fazendo-se a fixação da banda frontal, em posição avançada, unicamente na face - base do nariz e malar - a frente já não fica retida lateralmente, torna-se flutuante.

Em relação à extensão orbitaria da craniotomia coronal era feita a ressecção da parede orbitária externa, mas constatou-se que, em vários casos, a re-ossificação levava a uma protuberância da parede orbitaria externa, atingindo-se uma espessura óssea de 10 mm.

Assim, em casos com exoftalmia faz-se a reconstituição anatómica da parte baixa da fossa temporal e, se possível, da parede externa da órbita.

**Protocolo operatório nos bebês**

- incisão muito posterior do couro cabeludo, tendo cuidado para evitar a fontanela metópica;
  - descolamento subperióstico da fronte, órbitas e fossas temporais. É preciso separar a apófise orbitária do malar. As aderências são importantes a este nível e há, muitas vezes, um hiato ósseo entre o malar e o frontal;
  - desenho da banda supra-orbitária 15 mm acima do rebordo orbitário, prolongado lateralmente pelo menos 3 cm na fossa temporal, para permitir o posterior avanço;
  - descolamento da fronte;
  - remoção das peças ósseas da fronte superior;
  - pode-se descolar a base, com prudência na linha média porque pode estar ainda cartilaginosa;
  - remoção da banda.
  - uma vez retirada a banda, completa-se a craniotomia coronal, ressecando o ptérior.
- Em caso de protrusão evidente do lobo temporal, como nos síndromes de Apert e alguns Crouzon, conserva-se a parede externa da órbita e move-se para trás e para fora; corrige-se, também, o abaulamento exagerado da fossa temporal.

**Correcção da banda**

Trata-se de dar à banda que é aplanada, uma boa convexidade e fixá-la em posição avançada.

Frequentemente existe uma zona de fragilidade na linha mediana, correspondendo à parte baixa da sutura metópica.

Começa-se por fixar a banda, colocando transversalmente, por trás, um enxerto de 3cm x 1,5 cm, proveniente da ressecção da coronal.

Lateralmente é preciso dobrar a banda. Faz-se uma ressecção na base posterior do pilar orbitário externo, e a curvatura pretendida – um arco de 90° - é mantida por osteossíntese.

A fixação da banda sobre o nariz e os malaras representa um aspecto delicado da intervenção e coloca problemas de ordem técnica.

Atendendo ao princípio do frontal flutuante de não manter conexões com o crânio posterior, a banda será fixa lateralmente aos malaras. Em bebês de 3 meses, o malar está pouco desenvolvido, é baixo e estreito, esponjoso e pouco resistente. Para reforçar a montagem, utiliza-se um enxerto de abóbada proveniente da ressecção coronal, que se fixa por duas osteossínteses.

O avanço obtido ao nível do meio da banda deve ser, aproximadamente, de 2 cm. Coloca-se um enxerto horizontal ao nível da base do nariz que fica encastrado no enxerto médio da banda. De seguida, a fronte superior é colocada sobre a banda. Se a fontanela

metópica for grande, utiliza-se outro enxerto da abóbada posterior para fechar o hiato médio.

Feito o avanço, fica uma grande zona de craniectomia coronal. A largura da craniectomia (3 – 4 cm) e o carácter flutuante da frente podem permitir que a pressão cerebral desempenhe o seu papel enquanto não ocorre a re-ossificação.

O perióstio é rebaixado e suturado tendo em conta o avanço e fecha-se num plano de prolene 3-0.

Deve evitar-se fazer um penso muito compressivo.

### **- Tratamento tardio das retrusões frontais das braquicefalias e das craniostenoses faciais**

Não é frequente observar-se braquicefalias puras não tratadas. A maior parte das braquicefalias apresentam modificações orbitárias e faciais superiores, de aparecimento progressivo, que as faz entrar no quadro das craniostenoses faciais.

Coloca-se então o problema da associação do tratamento da frente e do massiço facial superior.

#### ***A correcção da deformação frontal***

Esta correcção não coloca problemas a partir do momento em que o essencial do impulso cerebral se efectuou e o crânio ficou ossificado, ou seja, a partir dos 18 meses até aos 2 anos.

O mais frequente é fazer-se um avanço horizontal simples com entalhe/encaixe. Será necessário corrigir o abaulamento temporal e reconstituir cuidadosamente uma fossa temporal, osteosintetizando os retalhos/componentes de cada lado da frente superior. O hiato a nível coronal correspondente ao avanço poderá ficar aberto, com uma ou duas cunhas de segurança, até aos 3-4 anos. Depois será necessário reparar completamente a abóbada. O avanço a efectuar será avaliado com base em radiografias e xerografias. Raramente é inferior a 2 cm, sendo, por vezes, maior nas partes laterais do que na mediana.

Muitas vezes é útil associar uma báscula da banda no avanço caso a arcada orbitaria superior pareça muito alta. Utiliza-se, então, um corte lateral em Z como nas oxicefalias. É conveniente evitar fazer uma projecção muito importante da frente superior. A banda deve ser talhada muito estreita (1,2 cm). Para atenuar o efeito de escada ao nível do nariz, será colocado um enxerto ósseo à frente da ponte nasal para suavizar o ângulo fronto-nasal. Reconstroem-se cuidadosamente os tectos orbitais e a base do nariz por meio de enxertos corticais ósseos para facilitar o posterior avanço facial.

### ***Avanço facial***

A retrusão facial é a regra nas craniostenoses faciais, com inversão da oclusão, recuo dos málares, falta de projecção nasal. Para além do problema estético, o recuo da face traz problemas funcionais: defeitos na mastigação, dificuldade respiratória por falta de profundidade da faringe, má protecção ocular e exotropia.

O avanço total da face ou osteotomia do tipo Le Fort III foi posta em evidência por Paul Tessier. Colocam-se 2 problemas: em que idade se pode praticar e se se pode executar nos primeiros anos de vida; se pode associar-se ao avanço frontal.

### *Idade para praticar a osteotomia do tipo Le Ford III*

O maciço facial é tanto mais fácil de libertar quanto mais jovem for a criança, mas o periosteio está mais aderente às suturas, as peças ósseas são mais frágeis. É inevitável a ocorrência de hemorragia no momento das secções ou das dilacerações das mucosas, do seio maxilar e das fossas nasais. Os problemas de contenção são mais delicados de resolver porque os dentes de leite são mais difíceis de preparar, os pontos de apoio são menos estáveis. Por outro lado, pode-se colocar sobre a abóbada craniana grandes enxertos de forma e estrutura muito satisfatória para a contenção e enchimento dos deficits.

A importância da repercussão funcional das retrusões faciais, especialmente em certos casos de síndrome de Crouzon, é considerável e obriga a uma intervenção precoce para permitir uma respiração nasal e proteger os olhos. Apesar de Marchac e Renier já terem operado uma criança de 2 anos e não terem tido dificuldades, preferem fazê-lo em crianças com 3 ou 4 anos.

### *Associação com o avanço frontal*

Parece lógico efectuar um avanço facial e frontal simultaneamente, como foi proposto inicialmente por Paul Tessier para o adulto e para as crianças mais crescidas.

Marchac e Renier tiveram uma experiência infeliz dado que de 7 avanços simultâneos da frente e da face, 3 tiveram infecções severas com osteíte do frontal conduzindo à ablação mais ou menos completa das peças ósseas livres da frente. É necessário comparar este valor às 136 remodelações fronto-cranianas praticadas e nas quais apenas ocorreu uma osteíte num caso de ferida infectada do escalpe.

Pensa-se que é a abertura das cavidades aéreas efectuadas nas Le Ford III que é responsável por esta taxa de infecções. F.Ortiz-Monasterio e L.Whitaker propuseram uma forma de evitar esta grande abertura das fossas nasais, utilizando o periosteio ou efectuando uma dissecação submucosa das cúpulas mucosas das fossas nasais. Talvez

fosse esta a solução mas Marchac e Renier preferiram, por segurança, separar o tempo facial do tempo frontal, apesar de ser tentador corrigi-las conjuntamente.

### ***Cronologia***

Numa criança com uma idade em que existe ainda um certo crescimento cerebral e sobretudo se a pressão intra-craniana mostra anomalias, Marchac e Renier começam por efectuar um avanço frontal de 2cm.

O carácter exagerado do avanço frontal tende a atenuar-se, mas não se pode esperar muito tempo para fazer o avanço através da osteotomia do tipo Le Ford III caso a face se encontre muito recuada. Mesmo assim é necessário esperar pelo menos 6 a 9 meses.

É no início da idade escolar (3-4 anos) que Marchac e Renier tentam normalizar o melhor possível a aparência da criança, mesmo que seja necessário uma nova intervenção facial limitada no final do crescimento.

Na criança mais crescida ou adulto, pelo contrário, efectua-se a osteotomia Le Ford III, adicionando um enxerto de aposição óssea ao nível do rebordo orbitário superior.

Caso não seja suficiente, faz-se um avanço frontal horizontal ou coloca-se um implante se das intervenções anteriores se suspeitar da existência de dificuldades de dissecação.<sup>14</sup>

## **Conclusão**

Do exposto poder-se-á concluir que apesar da incidência das craniossinostoses não ser muito elevada, as alterações anátomo-funcionais por elas provocadas podem ser de tal forma graves, que exigem tratamento cirúrgico precoce e continuado no tempo. A cirurgia craniofacial tem vindo a desenvolver melhores e mais adequadas técnicas no restabelecimento da anatomia e crescimento craniofacial, respondendo também às necessidades correctivas imediatas, quer sejam a hipertensão intracraniana e hidrocefalias, quer seja a preservação do sentido da visão corrigindo exoftalmias e anomalias que decorrem com edema papilar do nervo óptico.

A experiência acumulada e o melhoramento tecnológico subsequente, nomeadamente nos meios de radiodiagnóstico tridimensionais, têm contribuído para uma melhor compreensão desta patologia tendo deste modo contribuído para o desenvolvimento de uma cirurgia reconstrutiva clássica eficaz e com índices de morbilidade reduzidos.



## Bibliografia

1. Benson, ML; Oliverio, PJ; Yue, NC; Zinreich, SJ. *Primary Craniosynostosis: Imaging Features*. American Journal of Roentgenology. 1996. 166: 697-703
2. Cohen MM. *Perspectives on Craniosynostosis*. West J Med. 1980. 132: 507-513
3. Frim, DM; Gupta, N. *Pediatric Neurosurgery*. Landes Bioscience. 2006. Cap. 9. Pág. 161-174
4. Gomes, SF. *Craniossinostoses: Etiopatogenia e Aspectos da Terapêutica Cirúrgica*. Dissertação de Doutorado. Porto. 1985
5. Goodrich, J.T. *Skull base growth in craniosynostosis*. Childs Nerv Syst. 2005. 21: 871-879
6. Hayward, R. *Craniosynostosis and the paediatrician*. Archives of Disease in Childhood. 1990. 65: 568
7. Jones, KL; James, HE; Fisher, JC. *Craniosynostosis and Craniofacial Anomalies*. The Western Journal of Medicine. 1980. 132: 500-506
8. Kabbani, H; Raghuveer, TS. *Craniosynostosis*. Am Fam Physician. 2004. 69(12): 2863-2870.
9. Kaye, AH. *Essential Neurosurgery*. 3ª Edição. Blackwell Publishing. 2005. Cap. 11. Pág.167-169
10. Marchac, D; Renier, D. *Chirurgie Cranio-Faciale des Craniosténoses*. MEDSI. Cap. 1,2,9,10,11,12,13 e 14
11. Moore, AJ; Newell, DW. *Neurosurgery - Principles and Practice*. Springer. 2004; cap. 8: 445-473
12. Moriyama, E; Beck, H; Iseda, K; et al. *Surgical Correction of Trigenocephaly: Theoretical Basis and Operative Procedures*. Neurol Med Chir. 1998. 38: 110-115
13. Morriss-Kay, GM; Wilkie, AOM. *Growth of the normal skull vault and its alteration in craniosynostosis: insights from human genetics and experimental studies - Review*. J. Anat. 2005. 207: 637-653
14. Poole, M.; Briggs, M.; Rayne, J.; Cheng, H. *Craniofacial Surgery*. British Medical Journal. 1985. 290:693-696
15. Portillo, S; Konsol, O; Pico, P. *Deformidad craneana - Su importância en la pediatria general*. Archivos Argentinos de Pediatría. 2004. 102(3): 190-202
16. Renier, D. *Les Craniosténoses*. Médecine & enfance. 2005. 281
17. Silva, DL; Neto, FXP; Carneiro, SG et al. *Síndrome de Crouzon: Revisão da Literatura*. Arq. Int. Otorrinolaringol. 2008. 12(3): 436-441
18. Thaller, SR; Bradley, JP; Garri, JI. *Craniofacial Surgery*. Informa Healthcare. 2007. Cap. 6 e 7: 83-126
19. Warren, SM; Longaker, MT. *The Pathogenesis of Craniosynostosis in the Fetus: Review Article*. Yonsei Medical Journal. 2001. 42(6): 646-659

20. Yacubian-Fernandes, A.; et al. *Apert Syndrome: analysis of associated brain malformations and conformational changes determined by surgical treatment*. J. Neuroradiol. 2004. 31:116-122
21. <http://emedicine.medscape.com/article/248568-overview>
22. <http://emedicine.medscape.com/article/1280034-overview>
23. <http://neuroc99.sld.cu/text/craneosinostosis.htm>
24. <http://www.lineurosurgery.com/pdf/Craniosynostosis.pdf>
25. <http://www.med.univ-rennes1.fr/wkf/stock/RENNES20090427042221IriffaudCRANIOSTENOSSES.pdf>
26. <http://www.ndcpd.org/prod/others/CRANEOSTENOSIS.pdf>