

CRANIOSSINOSTOSES PRIMÁRIAS: ENSAIO ICONOGRÁFICO*

Clóvis Simão Trad¹, Rodrigo G. Rosique²

Resumo A primeira revisão das ossificações prematuras das suturas da calvária e seus efeitos na forma e aparência do crânio data de 1858, tendo sido publicada por Virchow, que as denominou de craniossinostoses. Quando uma configuração anormal da calvária é detectada, a avaliação radiológica é necessária para caracterizar a deformidade e para guiar o procedimento cirúrgico corretivo. Sabe-se que há uma melhora significativa em crianças afetadas quando o diagnóstico e a intervenção cirúrgica ocorrem o mais cedo possível. A tomografia com reconstrução tridimensional avalia a presença e o grau de envolvimento de cada sutura e permite avaliar anormalidades faciais e intracraniais associadas. Este resumo iconográfico ilustra os achados de imagem, nomenclatura e anormalidades associadas aos vários tipos de craniossinostoses primárias. *Unitermos:* Escafocefalia; Plagiocefalia; Braquicefalia; Tomografia computadorizada.

Abstract *Primary craniosynostosis: iconographic essay.* Premature ossification of skull's sutures and its effects on the shape and appearance of the head was first reviewed in 1858 by Virchow, who named it craniosynostosis. When there is abnormal configuration of the skull, radiological evaluation must be done in order to characterize the deformity and to guide surgical corrective procedures. It is well known that a significant improvement is seen in children with early diagnosis and surgical intervention. Computed tomography 3-D reconstructions allow the evaluation of the degree of involvement of each suture and associated facial and intracranial anomalies. In this pictorial review we illustrate the image findings and discuss the nomenclature and the anomalies associated with the several types of primary craniosynostosis. *Key words:* Scaphocephaly; Plagiocephaly; Brachycephaly; Computed tomography.

INTRODUÇÃO

Foram selecionados 20 pacientes com craniossinostose prematura de apresentação e gravidade variadas, que foram submetidos a avaliação radiológica pré-cirúrgica no Serviço de Neurocirurgia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo, entre 1992 e 2002. Quanto ao sexo, 12 pacientes eram do sexo masculino e oito eram do sexo feminino. As idades, na data do exame, variaram de um mês a sete anos e dois meses. Para a análise cefalométrica⁽¹⁾ foram utilizados exames radiográficos e tomografias computadorizadas⁽²⁾. Os pacientes que tinham apenas exames pós-cirúrgicos foram descartados.

Quanto aos tipos de craniossinostose, segundo a classificação abaixo, foram encontrados 15 casos de escafocefalia e cinco casos de plagiocefalia.

Durante a análise cefalométrica, foram utilizados as tabelas de índices e módulos do "Atlas of roentgenographic measurement"⁽³⁾. Quanto ao módulo, 17 pacientes estavam dentro da variação normal e três estavam abaixo do intervalo, sendo considerados microcéfalos. Quanto ao índice, 15 pacientes foram considerados dolicocefalos, quatro normais e um braquicéfalo.

Quanto às suturas, a coronal estava envolvida nos 20 casos (completa em sete, incompleta em 13), a sagital em 16 casos (completa em 13, incompleta em três), a lambdóideia em 14 casos (completa em seis, incompleta em 13) e a metópica em seis casos (completa em seis).

Houve ainda dois casos com a chamada órbita em "olhos-de-gato" e um caso com presença de ossos wormianos.

DISCUSSÃO

Classificação

Craniossinostoses podem ocorrer como anormalidade primária, como parte de uma

síndrome, ou em associação com um conjunto de condições sistêmicas. As craniossinostoses primárias são classificadas de acordo com a(s) sutura(s) afetada(s), como se vê na Tabela 1.

Achados radiológicos

Os sinais primários de craniossinostose incluem: junção óssea, elevação óssea, estreitamento ou apagamento da sutura envolvida. Estas alterações podem envolver um segmento de 1–2 mm, ou pode existir uma ponte fibrosa na qual as alterações radiológicas primárias não são detectadas, apesar de sinais secundários evidentes.

Os sinais secundários incluem: alteração da forma da calota craniana, alterações

Tabela 1 Classificação das craniossinostoses primárias⁽⁴⁾.

Tipo	Suturas envolvidas
Braquicefalia	Coronal e/ou lambdóideia
Escafocefalia (dolicocefalia)	Sagital
Trigonocefalia	Metópica
Plagiocefalia	Lambdóideia
Plagiocefalia	Coronal ou lambdóideia unilateral
Acrocefalia	Todas ou coronária mais uma outra

* Trabalho realizado no Serviço de Radiodiagnóstico do Centro de Ciências das Imagens e Física Médica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (HCFMRP-USP), Ribeirão Preto, SP.

1. Professor Doutor do Departamento de Clínica Médica do Centro de Ciências das Imagens e Física Médica da FMRP-USP.

2. Médico Residente de Cirurgia Geral do Departamento de Cirurgia e Anatomia do HCFMRP-USP.

Endereço para correspondência: Prof. Dr. Clóvis Simão Trad, Centro de Ciências das Imagens e Física Médica, Avenida Bandeirantes, 3900, Campus Universitário, Ribeirão Preto, SP, 14048-900. E-mail: cstrad@fmrp.usp.br

Recebido para publicação em 18/12/2003. Aceito, após revisão, em 7/12/2004.

da forma e da época de fechamento das fontanelas, e anormalidades faciais^(4,5). A falta de crescimento ósseo, por fechamento da sutura, geralmente resulta no não desenvolvimento do espaço subaracnóideo subjacente, levando a uma indicação cirúrgica. Pacientes com craniossinostoses podem apresentar espaços subaracnóides aumentados abaixo das regiões de compensação do crescimento craniano⁽⁶⁾.

O diagnóstico de craniossinostose é baseado na forma da calvária relacionada às suturas cranianas. A presença de sinais radiográficos secundários na sutura, mas ausência de sinais primários, não deve retardar o diagnóstico e a correção cirúrgica. Crianças operadas antes dos três meses de idade têm resultado estético mais favorável do que aquelas que são operadas mais tardiamente⁽⁷⁾. A velocidade de crescimento craniano em crianças mais velhas é menor e pode não ser adequada para promover um contorno craniano adequado após a cirurgia⁽⁸⁾.

Sinostose sagital

A sinostose sagital é o tipo de craniossinostose mais comum, respondendo por 50% de todos os casos, e usualmente é um achado isolado⁽⁴⁾. Os pacientes têm um alongamento do crânio, conhecido como

dolicocefalia ou escafocefalia (Figura 1). As proeminências frontal e occipital características são devidas a padrões de crescimento compensatório ao longo das suturas coronárias, metópica e lambdóideia⁽⁸⁾.

Sinostose metópica

Os pacientes com esta forma de craniossinostose têm uma deformidade frontal em forma de quilha de navio, conhecida como trigonocefalia. O crescimento ósseo é simétrico na sutura sagital e assimétrico nas suturas coronárias, produzindo a forma característica de pêra com eminências frontais achatadas⁽⁸⁾. Sinais radiográficos associados incluem hipotelorismo (distância intercantal menor que 15 mm em crianças menores que um ano de idade), seios etmoidais hipoplásicos e encurvamento anterior das suturas coronárias^(4,5).

Sinostose coronária unilateral

Os pacientes com este tipo de craniossinostose têm achatamento do osso frontal, elevação da sobrancelha ipsilateral, exoftalmia ipsilateral e sutura palpável⁽⁴⁾. Os achados radiográficos incluem plagiocefalia (achatamento) sobre a sutura afetada, com expansão parietal e frontal no lado oposto e temporal no mesmo lado (Figura 2)⁽⁸⁾. Às vezes ocorre sinostose da sutura

lambdóideia no lado oposto (Figura 3). Achados adicionais incluem fossa craniana anterior rasa, órbitas rasas, elevação do teto orbitário (deformidade dos “olhos de arlequim”) e depressão do osso petroso.

Sinostose coronária bilateral

A craniossinostose de ambas as suturas coronárias está geralmente associada com sinostose de outras suturas e/ou outras malformações sindrômicas (Figura 4)^(4,5). Tais pacientes têm diminuição do diâmetro ântero-posterior, chamada de braquicefalia. Ocorre deposição óssea assimétrica ao longo das suturas escamosas, produzindo saliências bitemporais (Figura 5). O crescimento simétrico ao longo das suturas sagital e metópica produz uma cabeça alta⁽⁸⁾. Achados radiográficos adicionais são os mesmos que na sinostose coronária unilateral, exceto que eles ocorrem bilateralmente.

Sinostose lambdóideia unilateral

Os pacientes com esta anormalidade têm achatamento do osso occipital, conhecido como plagiocefalia. Não há anomalias faciais⁽⁵⁾. Ocorre crescimento ósseo compensatório na escamosa ipsilateral, lambdóideia e sagital contralateral, resultando em saliência temporal no mesmo lado, de-

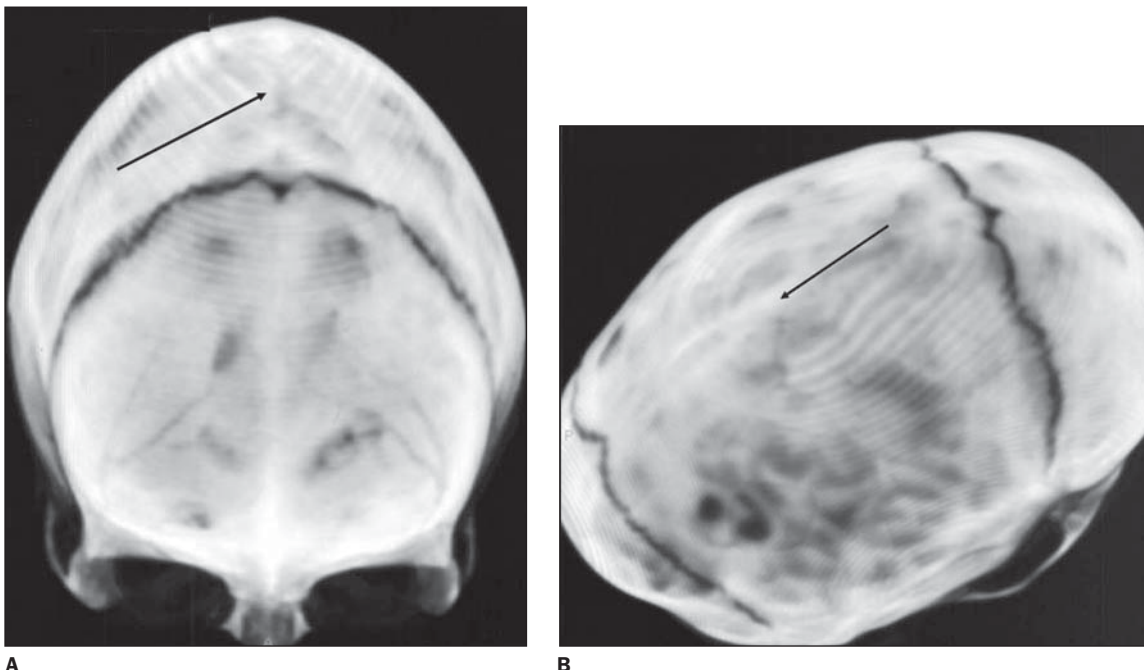
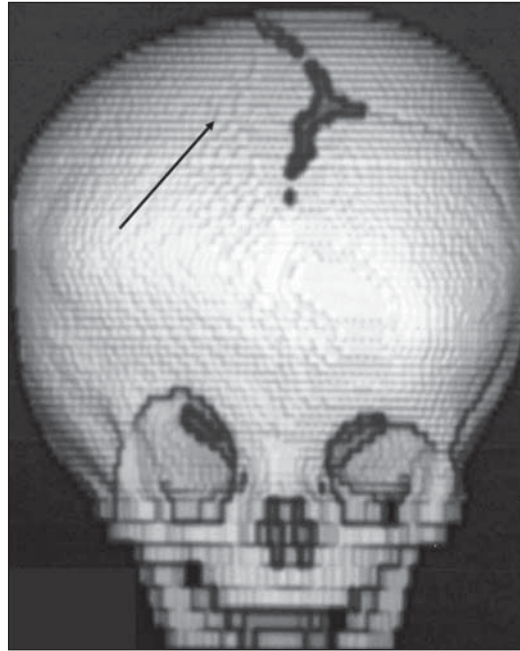
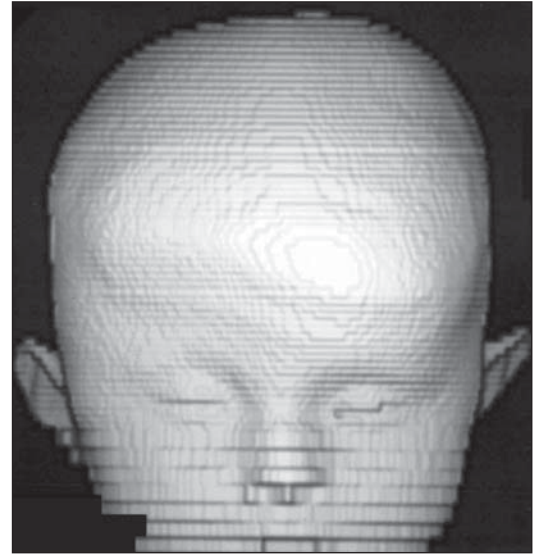


Figura 1. Escafocefalia. Sinostose sagital isolada (aumento do diâmetro ântero-posterior).

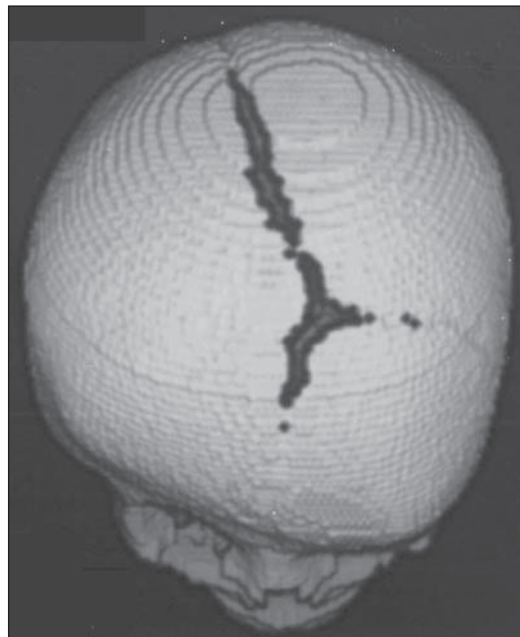


A

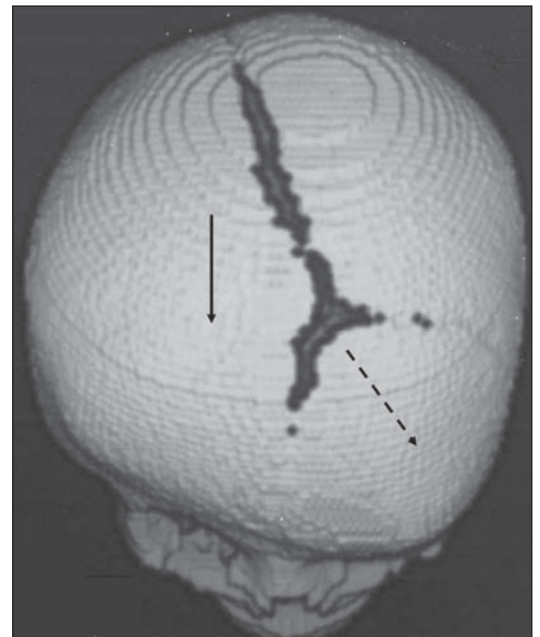


B

Figura 2. Plagiocefalia. Sinostose coronal unilateral resultando em proeminência frontal contralateral.



A



B

Figura 3. Plagiocefalia com envolvimento assimétrico de suturas, exceto a sagital, e alteração do eixo desta.

pressão da pineal e expansão parietooccipital contralateral⁽⁸⁾. A sinostose da sutura lambdóideia pode produzir apenas leve deformidade, devido ao pequeno crescimento que ocorre ao longo desta sutura⁽⁸⁾.

Sinostose lambdóideia bilateral

Este é o tipo menos comum de craniosinostose⁽⁵⁾. Os pacientes se apresentam

com braquicefalia. Achados radiográficos incluem achatamento do occipício e uma fossa posterior rasa⁽⁵⁾. Aumento do crescimento ósseo ocorre ao longo de ambas as suturas escamosas, resultando em proeminência temporal bilateral com deslocamento anterior e inferior da pineal. A expansão em ambos os lados da sutura sagital elevam o vértex (Figura 6)⁽⁸⁾.

Observações finais

Nem todos os casos de craniosinostose terão deformidade craniana. As deformidades da calvária típicas nas craniosinostoses primárias estão ausentes nos casos de sinostoses secundárias a um crescimento cerebral inadequado.

Nem todas as deformidades cranianas pediátricas são devidas à craniosinostose.



Figura 4. Órbita em “olhos-de-gato” associada a braquicefalia coronal bilateral.

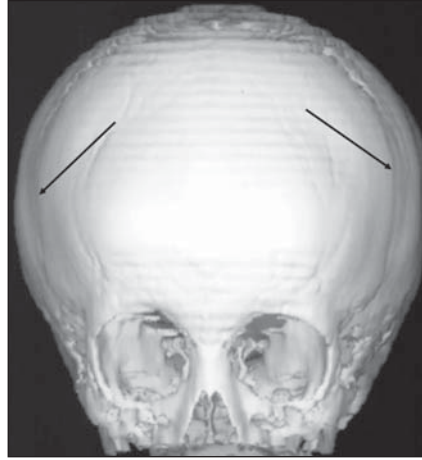


Figura 5. Braquicefalia. Sinostose coronal bilateral (aumento do diâmetro látero-lateral).

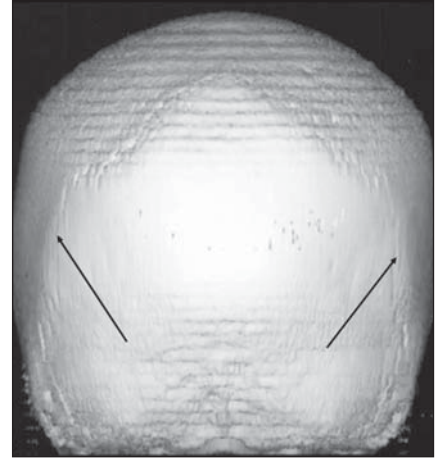


Figura 6. Braquicefalia. Sinostose lambdóideia bilateral (expansão lateral com elevação do vértex).

A assimetria craniana pode resultar da posição do feto no útero ou no berço após o nascimento. O achatamento da calvária deve cruzar uma sutura para que o diagnóstico de craniossinostose seja feito.

REFERÊNCIAS

1. Matras H, Watzek G, Pernecky A. Cephalometric observations in premature craniosynostosis. *J Maxillofac Surg* 1977;5:298–303.
2. Vannier MW, Hildebolt CF, Marsh JL, *et al.* Craniosynostosis: diagnostic value of three-dimensional CT reconstruction. *Radiology* 1989;173:669–673.
3. Lusted LB, Keats TE. Atlas of roentgenographic measurements. 5th ed. Chicago: Year Book Med Publ, 1992.
4. Fernbach SK, Feinstein KA. Radiologic evaluation of the child with craniosynostosis. *Neurosurg Clin N Am* 1991;2:569–585.
5. Kaplan SB, Kemp SS, Oh KS. Radiographic manifestations of congenital anomalies of the skull. *Radiol Clin North Am* 1991;29:195–218.
6. Chaddock WM, Chaddock JB, Boop FA. The subarachnoid spaces in craniosynostosis. *Neurosurgery* 1992;30:867–871.
7. Persing JA, Babler W, Winn HR, Jane J, Rodeheaver G. Age as a critical factor in the success of surgical correction of craniosynostosis. *J Neurosurg* 1981; 54:601–606.
8. Delashaw JB, Persing JA, Jane JA. Cranial deformation in craniosynostosis: a new explanation. *Neurosurg Clin N Am* 1991;2:611–620.