
CRANIOSSINOSTOSES _ DESENVOLVIMENTOS RECENTES

*Manuel António da Silva Oliveira *; João Pedro Marcelino **.*

**Aluno do 6º ano do Mestrado Integrado da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra*

***Assistente Convidado FMUC / Consultor CMF HUC*

Correspondência para :

Manuel António da Silva Oliveira; mantonioliveira@gmail.com

ABSTRACT:

Craniosynostosis are cranial malformations due to premature fusion of one or more sutures. These are of great clinical and morphological diversity.

Craniosynostosis can be divided into two main groups: non-syndromic and syndromic.

Considering the literature between 2000 and 2010, we compared different surgical techniques in treating non syndromic craniosynostosis for operative moment, efficacy and safety. We have compared the Cranial Vault Remodeling_CVR, with the distraction techniques_ *Spring Mediated* and Endoscopic-Assisted Strip Craniectomies With Cranial Orthotic Molding Therapy.

The remodeling techniques remain the gold standard in craniosynostosis surgery but the latest developments help to increase therapeutic options.

Thus the future interventions on the non-syndromic craniosynostosis seems to be the adaptation of different approaches depending on the type of synostosis, age at diagnosis and relative risk of each patient.

RESUMO:

As craniossinostoses são malformações cranianas devidas à fusão prematura de uma ou mais suturas. Estas assumem uma grande diversidade clínica como morfológica. As craniossinostoses podem ser divididas em dois grupos principais: síndrómicas e não síndrómicas.

Considerada a literatura existente entre 2000 e 2010, comparei as diferentes técnicas cirúrgicas no tratamento das craniossinostoses não síndrómicas relativamente aos diferentes momentos operatórios, eficácia e segurança.

Comparei as técnicas de Remodelação Craniana_CVR, com as técnicas de distração _ spring mediated e via endoscópica com ortótese de cabeça.

As técnicas de remodelação permanecem o valor padrão com o qual se comparam as mais recentes mas os últimos desenvolvimentos permitem alargar as opções terapêuticas.

Deste modo o futuro nas intervenções sobre as craniossinostoses não sindrómicas caminha na adaptação de diferentes abordagens mediante o tipo de sinostose, idade de diagnóstico e risco relativo de cada doente.

PALAVRAS CHAVE

Craniossinostoses • remodelação • distração • endoscopia • escafocefalia • plagiocefalia • sutura sagital • ortótese.

INTRODUÇÃO

As craniossinostoses são malformações cranianas devidas à fusão prematura de uma ou mais suturas(2-7).

O encerramento precoce das suturas com a modificação da forma e redução do volume do crânio, associa-se a problemas funcionais como a hipertensão craniana, lesões cerebrais, oculares, neuropsíquicas(8). De um modo geral, estes problemas funcionais tendem a aumentar com o número de suturas afectadas. Estas perturbações funcionais são de desenvolvimento gradual, difíceis de detectar e frequentemente irreversíveis(3).

Para além do compromisso funcional, a dismorfia craniana perturba o harmonioso desenvolvimento psíquico, no que se relaciona com a forma como o doente lida com a sua imagem(6, 7).

As craniossinostoses podem surgir isoladas (90%) ou num contexto de malformações gerais que envolvem a face, e eventualmente os membros, em mais de 100 Síndromas Genéticas(5, 6).

Apesar de pouco frequente, tem uma prevalência de 14,1:10 000(4) e uma incidência que varia entre 1:1800(6) a 1:2500(9), afectando preferencialmente os homens.

Existe igualmente variação na incidência dos diferentes tipos de sinostoses. Os insultos mais frequentes resultam em Escafocefalia (50-58%)(4, 5, 9), Plagiocefalia Anterior (20%)(4), Trignocefalia (4-14%)(4, 5, 10), Braquicefalia (5%)(4) e Plagiocefalia Posterior (2-4%)(4, 5, 10).

Avanços recentes na genética Humana melhoraram o entendimento da forma como perturbações em genes específicos podem produzir craniossinostoses. Contudo, estas persistem como um desafio diagnóstico e terapêutico(6).

MATERIAIS E MÉTODOS

A informação usada neste artigo de revisão foi obtida por pesquisa na base de dados B-On ®.

Procurei publicações feitas em revistas com factor de impacto entre os anos de 2000 e 2010, que tivessem a palavra-chave” *craniosynostose* “no título.

Obti 535 publicações, entre as quais 331 Artigos, 70 Abstracts de Conferencia, 44 Proceedings, 34 Editoriais e 32 letters.

Para esta revisão foram usados apenas Artigos recolhidos na base de dados e dois livros de texto (2, 3).

RESULTADOS / REVISÃO

ETIOLOGIA

DESENVOLVIMENTO DO CRÂNIO

O desenvolvimento craniano faz-se à custa do desenvolvimento e diferenciação de diferentes territórios celulares. Mediante sua origem, podemos dividir a crânio em viscerocrânio e neurocrânio(9).

O neurocrânio é a porção que envolve o encéfalo através da calote e base cranianas. O viscerocrânio é a porção que forma o esqueleto da face(9).

VISCEROCRÂNIO

É a porção do crânio que forma o esqueleto da face e tem origem principalmente nos dois primeiros arcos branquiais(9).

O primeiro arco dá origem aos processos maxilar e mandibular a partir da sua porção dorsal e ventral, respectivamente(9).

O processo maxilar é responsável pela formação dos ossos maxilar, zigomático e parte escamosa do osso temporal(9).

O processo mandibular, que contém a cartilagem de Meckel, dá origem à Mandíbula, ligamento esfenomandibular, ossos da Bigorna, Martelo e Estribo(9).

NEUROCRÂNIO

O neurocrânio tem origem nos territórios celulares da crista neural e mesoderme paraxial e lateral (9).

As suturas e fontanelas estão bem patentes no momento do nascimento e encerram em diferentes momentos da vida(6) (tabela 1). Estas fundem-se de posterior para anterior e de lateral para medial, com a exceção da sutura metópica que encerra partindo da glabella para a fontanela anterior(5).

TABELA 1 IDADE DE ENCERRAMENTO DAS SUTURAS E FONTANELAS(6)

Suturas e Fontanelas	Idade Média de Encerramento
Fontanela Posterior	3 M
Sutura Metópica	9 - 11 M
Fontanela Anterior	~ 24 M
Fontanelas Esfenoidais	6 - 24 M
Fontanelas Mastóides	6 - 24 M
Sutura Sagital	30 - 40 A
Suturas Coronais	30 - 40 A
Suturas Lambdoides	30 - 40 A
Suturas Escamosas	30 - 40 A

Apesar das suturas encerrarem perto dos 12 anos de idade, a ossificação completa só ocorre depois da terceira década de vida(6).

A importância da manutenção das suturas, por vários anos, prende-se com a necessidade de permitirem a passagem do crânio pelo canal de parto, durante o nascimento, e o crescimento do cérebro (2, 3, 5).

O crescimento da calote craniana é mais acentuado durante os primeiros sete anos de vida, potenciado pelo crescimento do cérebro, cuja tensão sobre a dura afasta as suturas e promove a aposição óssea perpendicular às mesmas(2, 5).

À nascença, a cérebro da criança possui cerca de 40% do volume cerebral do adulto e regista o seu maior crescimento logo nos primeiros anos de vida(6). Aos 2-3 anos o volume cerebral é de 80-85%, do volume cerebral do adulto e aos 7 anos é de 90%(5, 6).

O crescimento da calote também se realiza por reabsorção óssea, na superfície endocraniana, e aposição, na superfície exocraniana. Este tipo de crescimento é especialmente significativo em áreas de maior convexidade da calote, tais como a zona frontal e occipitoparietal.

FISIOPATOLOGIA

A fisiopatologia das craniossinostoses ainda hoje é mal conhecida.

Atribuída no séc. XVIII e XIX a causas infecciosas, a interpretação da fisiopatologia das craniossinostoses evoluiu com o reconhecimento do papel osteogénico e direccional da dura mater e com o efeito que alterações das forças ténseis, secundárias a perturbações da bases do crânio, tem sobre os pontos de encerramento das suturas e na modificação da forma da calote craniana(5).

Actualmente acredita-se que, a causa mais provável, resulta da associação de anormalidades das suturas, que se sobrepõem às forças expansivas do crescimento do cerebral, inadequado crescimento cerebral e inúmeras condições genéticas e ambientais.

Para além do cortejo de factores, que podem concorrer para o surgimento desta condição, existe outro obstáculo, à definição de uma etiologia da comum, que reside na sua natureza heterogénea.

Podemos distinguir dois tipos básicos de craniossinostoses. As craniossinostoses primárias e secundárias.

As **craniossinostoses primárias** referem-se ao encerramento precoce das suturas cranianas por alterações intrínsecas das suturas sem modificação do potencial de crescimento cerebral. Deste modo, condicionam alterações da morfologia do crânio sem modificação significativa do seu perímetro.

A forma adoptada pelo crânio, segundo a lei de Virchow, está dependente de vários factores(3, 5):

- da sutura envolvida;
- elementos hipoplásticos ou restringidos;
- elementos hiperplásticos ou compensatórios.

Destes factores resulta directamente a classificação clínica das suturas primárias (Tabela 3).

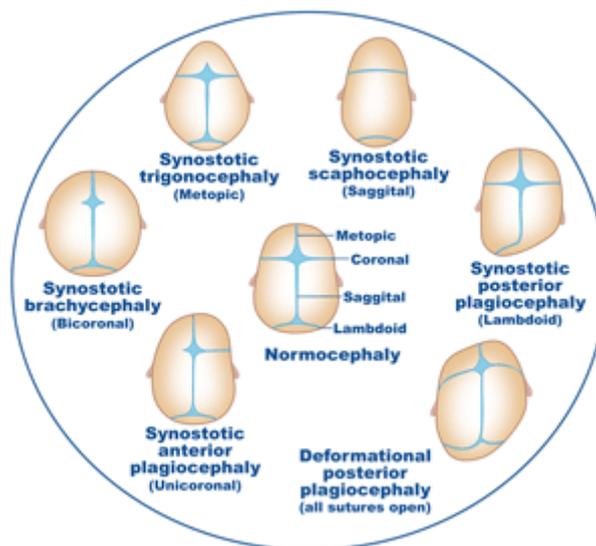


ILUSTRAÇÃO 2 CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA DAS CRANIOSSINOSTOSES (12)

As craniossinostoses podem, por outro lado, ser **secundárias** a várias condições que suprimem o crescimento cerebral, cessado assim o principal estímulo para o desenvolvimento da calote craniana. Este tipo de craniossinostoses cursa com microcefalia(2, 10).

CRANIOSSINOSTOSES PRIMÁRIAS

Tem sido expostas inúmeras teorias para a etiologia das craniossinostoses primárias, contudo acredita-se que se devam fundamentalmente a defeitos da ossificação do mesenquima dos ossos cranianos(10).

Um grande avanço na compreensão destes defeitos surgiu, por um lado, com a identificação dos genes que regulam os processos de proliferação, diferenciação e maturação ósseas e, por outro, da associação de defeitos genéticos a várias síndromes esqueléticas, que cursam com craniossinostoses.

Os factores que afectam a morfogénese podem ser inseridos genericamente em 3 categorias:

- *Anomalias cromossómicas:* são rearranjos que usualmente envolvem muitos genes. Estes incluem deleções, duplicações, inversões, translocações, etc.
- *Mutações de gene único:* são alterações num par de bases de um gene (substituição, deleção, duplicação de uma par de bases). Estas alterações incluem os padrões de transmissão mendeliana de dominância (Autossómica Dominante, Autossómica Recessiva, ligada ao cromossoma X)
- *Multifactorial:* referentes à interacção de um grande número de factores genéticos e ambientais desconhecidos.

Estas alterações podem surgir isoladas ou num quadro mais alargado, envolvendo alterações do andar médio da face e, por vezes, dos membros.

Este reconhecimento permitiu a distinção das craniossinostoses primárias em não sindrómicas e sindrómicas.

NÃO SINDRÓMICAS

Género de displasia óssea que se caracteriza pelo encerramento prematuro das suturas cranianas, sem se acompanhar de outras alterações.

Este tipo de sinostoses apresenta-se normalmente de forma esporádica, envolvendo apenas uma sutura e sem apresentar mutações genéticas identificáveis(2, 3).

Representam o tipo mais frequente de craniossinostoses com 90% dos casos(5) .

A natureza concreta das alterações, que condicionam a modificação do calendário de encerramento das suturas, não é inteiramente clara. Mas apesar serem desconhecidos os factores etiológicos, estão identificados alguns factores de risco(6):

FACTORES BIOMECÂNICOS

Acredita-se que a pressão anormal sobre o crânio em desenvolvimento pode aproximar os ossos da calote causando a sua fusão(2, 4, 13).

A pressão anormal sobre o crânio pode resultar de uma apresentação pélvica do feto, em que o crânio do feto está pressionado pelas costelas maternas, ou até de uma gravidez gemelar(13).

Esta hipótese parece ser corroborada pelos estudos animais de Jacob et al, que associam a compressão intra-uterina do crânio a alterações nas proteínas responsáveis pelo desenvolvimento ósseo(14).

FACTORES AMBIENTAIS

São vários os agentes ambientais referidos como potenciais factores de risco. São considerados o fumo materno, idade materna avançada, residência materna em grandes altitudes o uso de drogas aminadas durante a gestação (nitrofurantoina, clordiazepóxido, clorofeniramina)(6).

São igualmente considerados factores de risco ocupacional como os trabalhadores rurais, florestais e da metalomecânica(6).

FACTORES GENÉTICOS

Considerando o peso dos factores biomecânicos no surgimento das craniossinostoses e a sua natureza esporádica, a contribuição dos factores genéticos no surgimento de craniossinostoses primárias não sindrómicas é reduzido(13).

No entanto, em 8-14% das Sinostoses Coronais(5, 6, 15), e 2-6% das Sinostoses Sagitais(4-6) existe história familiar da mesma condição. Verifica-se assim a existência de um padrão de transmissão Autossômica Dominante nestes casos, enquanto que em outros a transmissão parece ser claramente Autossômica Recessiva(7).

SINDRÓMICAS

Género de displasia óssea que associa às craniossinostoses múltiplas o subdesenvolvimento da face e, outras manifestações como, alterações dos membros e mãos, aumento da pressão intracraniana e hidrocefalia(5).

As sinostoses sindrômicas tem frequentemente um padrão de transmissão Autossômica Dominante(4) e representam cerca de 15% das sinostoses(5).

A interpretação da fisiopatologia envolvida nas craniossinostoses sindromicas deve-se em grande medida aos avanços na biologia e genética moleculares.

Estes estudos vieram fazer luz sobre o papel desempenhado pelos factores de crescimento dos fibroblastos, dos seus receptores e dos factores de transcrição.

A proliferação, diferenciação e migração dos fibroblastos é mediada por cerca de nove tipos de FGFs, que tem receptores em cerca de quatro tipos de FGFRs. Cada um destes receptores tem três domínios, sendo os domínios FGFR1 e FGFR2 expressos em pré-osso e pré-cartilagem e os FGFR3 sobretudo em placas de crescimento de ossos longos(9).

Mutações nestes receptores, mais frequentemente envolvendo um gene único, foram ligadas a tipos específicos de craniossinostoses (FGFR1 e FGFR2)(7) e a várias formas de nanismo (FGFR3)(9).

Para além das mutações dos genes dos FGFRs, existem outros tipos mutações igualmente relacionadas com as craniossinostoses em síndromas. As mutações dos factores de transcrição

MSX2, envolvida na *cranioossinostose tipo Boston*, e do gene TWIST relacionada com o encerramento prematuro da sutura coronal(5, 9).

A downregulation dos FGFs está associada a encerramento precoce de suturas em experiências animais(5).

De sublinhar que mutações diferentes podem manifestar-se com fenótipos semelhantes e, por isso, apesar dos avanços recentes da genética molecular, persistem inúmeras dúvidas(5, 7).

CRANIOSSINOSTOSES SECUNDÁRIAS

As caranioossinostoses podem ser secundárias a uma série de distúrbios sistêmicos, resultando em deficiente crescimento cerebral e cursando com microcefalia. As perturbações sistêmicas podem ser:

- Endócrinas: Hipertireoidismo, Hipofosfatemia, déficit vitamínico D, Osteodistrofia Renal, Hipercalemia e Raquitismo.
- Hematológicas: distúrbios hematológicos que causam hiperplasia medular (anemia falciforme, talassemia).
- Crescimento cerebral inadequado: microcefalia e hidrocefalia derivada.

CLASSIFICAÇÃO DAS SINOSTOSES

Uma vez que as cranioossinostose representam uma realidade heterogênea os critérios para a sua classificação não são uniformes. (Tabela 1)

TABELA 2 CLASSIFICAÇÃO DAS CRANIOSSINOSTOSES

Classificação das Craniossinostoses		
Primárias		
Simple	Não Síndromicas	Sagital Coronal Metópica Lambdóid
Múltiplas	Não Síndromicas Síndromicas	Bicoronal Sind. Crouzon Sind. Apert Sind. Pfeiffer Sind. Saethre-Chotzen
Secundárias		
	Metabólicos	Hipertiroidismo
	Malformações	Holoprosencefalia Microencefalia Encefalocelo
	Exposição fetal	Clordiazepóxido Fenitoina
	Mucopolissacarídeos	Sind. de Hurler Sínd. de Morquio

Do ponto de vista etiológico, distinguem-se dois grandes grupos de sinostoses. As **sinostoses primárias** que resultam de anomalias do mesenquima ósseo que condicionam o encerramento precoce das suturas, e as **secundárias** a perturbações sistémicas que frenam o crescimento cerebral e da calote craniana(10).

Podemos igualmente distinguir as sinostoses, quanto ao envolvimento de outras estruturas cranianas, em **não síndromicas** ou **síndromicas**.

Para as sinostoses não síndromicas a classificação que prevalece é clínica. Tem como critérios o tipo de sutura envolvida e a forma do crânio resultante da congregação dos elementos hipoplásticos e do crescimento compensatório (Tabela 2).

As sinostoses síndromicas, inicialmente classificadas com base na sua clínica, são hoje em dia definidas a um nível molecular, de acordo com mutações específicas (5).

LESÕES PRIMÁRIAS SIMPLES NÃO SINDRÓMICAS

São normalmente de natureza esporádica e sem alterações do desenvolvimento intelectual(5).

SINOSTOSE DA SUTURA SAGITAL E ESCAFOCEFALIA

Esafocefalia ou Dolicocefalia é a dismorfia craniana mais frequente afectando cerca de 190:1,000,000(4) correspondentes a 40% a 60% das sinostoses(6).

São deformidades craniofaciais de natureza essencialmente esporádica. Surgem isoladas em 72% dos casos e com registo familiar em 2 % (5) a 6%(4).

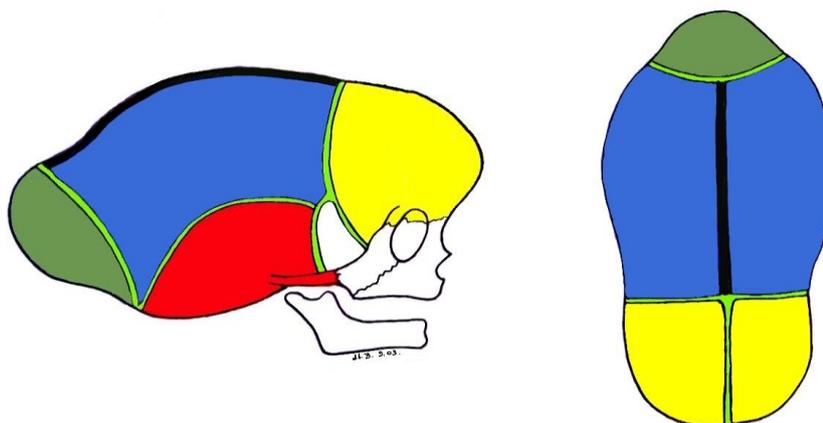


ILUSTRAÇÃO 3 SINOSTOSE DA SUTURA SAGITAL E ESCAFOCAFALIA(11)

Fenotipicamente, o crânio apresenta-se alongado anteroposteriormente, adquirindo a forma de casco de navio, e com um aumento do perímetro cefálico ($IC > 75,9$)(4).

Raramente estão associadas outras malformações mas, podem ser diagnosticados problemas cardíacos em 4% dos casos, hipertensão intracraniana em 17% e atraso mental em 2,4%.(4)

Apesar de estudos de follow up, em crianças de sete anos, não revelarem alterações cognitivas significativas, foram identificadas limitações no raciocínio conceptual e memória auditiva a curto prazo(4).



ILUSTRAÇÃO 4 SINOSTOSE SAGITAL(1)



ILUSTRAÇÃO 5 SINOSTOSE SAGITAL E ESCAFOCEFALIA

SINOSTOSE UNICORONAL E PLAGIOCEFALIA ANTERIOR

As sinostoses coronais unilaterais reúnem 20% das sinostoses (3, 4), afectando 40/10000 crianças(15).

Depois das sinostoses sagitais é a dismorfia craniana mais frequente. Apresenta-se sobretudo de forma esporádica mas em 8%(15) a 10%(5) dos casos há antecedentes familiares.

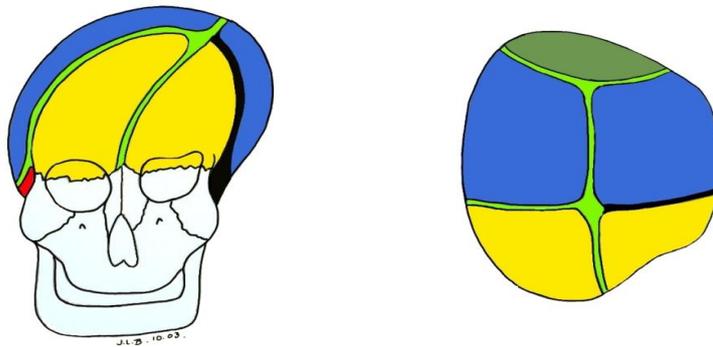


ILUSTRAÇÃO 6 SINOSTOSE UNICORONAL E PLAGIOCEFALIA ANTERIOR(11)

Esta deformação caracteriza-se pelo achatamento da testa e recuo do arco supraorbitário homolateral. Deste modo apresenta-se com marcada assimetria. As orbita e fossa craniana anterior sofrem um estreitamento e a face torna-se escoliótica(7), devido à implantação nariz estar desviada para o lado afectado(3).



ILUSTRAÇÃO 7 SINOSTOSE UNICORONAL E PLAGIOCEFALIA ANTERIOR. DOCUMENTAÇÃO FOTOGRÁFICA(1)

È uma dismorfia que tende a agravar-se com o tempo, conduzindo a problemas posturais, torcicolos e alterações oculomotoras (7) e refractivas (estrabismo e astigmatismo)(4).

Deste modo constitui-se como a mais complexa forma de deformidade craniofacial de todas as sinostoses isoladas, simples e não sindrômicas(15).



ILUSTRAÇÃO 8 SINOSTOSE UNICORONAL E PLAGIOCEFALIA ANTERIOR(1)

SINOSTOSE DA SUTURA METÓPICA E TRIGNOCEFALIA

O encerramento prematuro da sutura metópica, ou frontal, tem como consequências imediatas o estreitamento bitemporal e o recuo do arco supraorbitário numa deformidade designada por Trignocefalia. Este dismorfismo é igualmente caracterizado por hipotelorismo e redução do volume craniano(4).

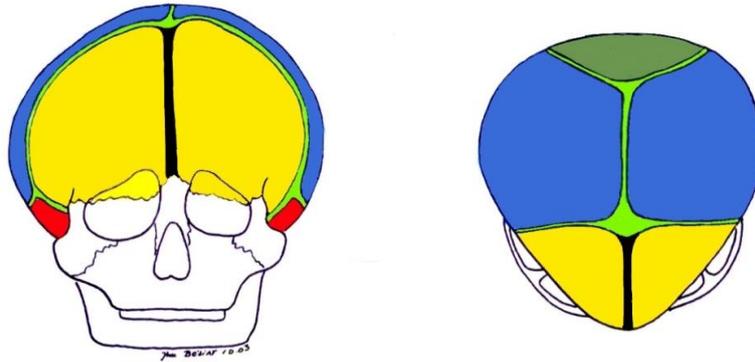


ILUSTRAÇÃO 9 SINOSTOSE SUTURA METÓPICA E TRIGNOCEFALIA(11)

Raramente surgem acompanhadas de hipertensão craniana, atraso mental e compromisso visual(4).

O compromisso visual, caracterizado por astigmatismo e estrabismo, é mais frequente se a cirurgia não for realizada até ao desenvolvimento da visão binocular (6 meses)(4).

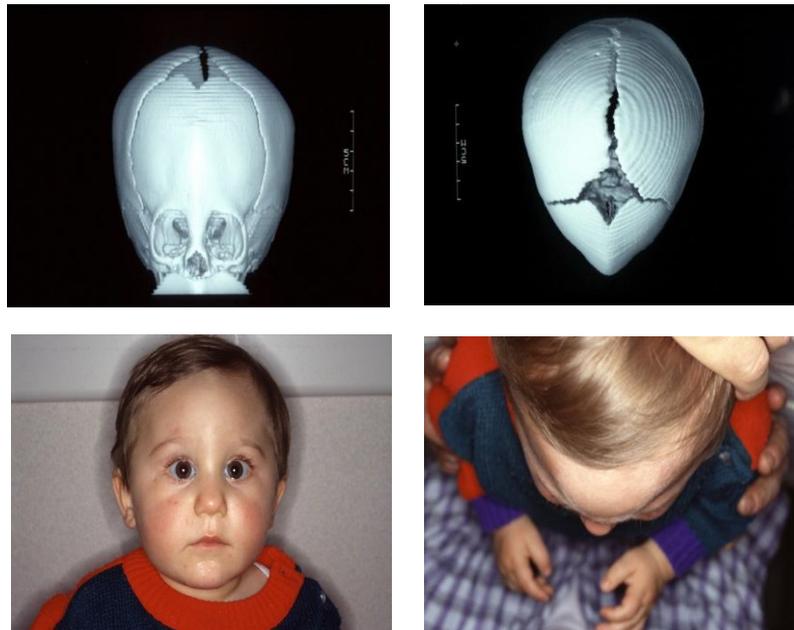


ILUSTRAÇÃO 10 SINOSTOSE DA SUTURA METÓPICA E TRIGNOCEFALIA(1)

Não são frequentes outras malformações (16%) pelo que as formas sindrómicas constituem apenas 5,5% dos casos.

As formas isoladas constituem a apresentação mais comum em 78% das situações e as familiares em 5,6%(4).

Constituem cerca de 14% das sinostoses, afectando cerca de 67:1000000 na razão homem/mulher de 3,3:1(4).

SINOSTOSE DA SUTURA LAMBDOÍDE, PAQUICEFALIA OU PLAGIOCEFALIA POSTERIOR / OCCIPITAL SINOSTÓTICA

A estenose da sutura lambdoíde é conhecida por Paquicefalia, Plagiocefalia posterior ou occipital sinostótica. À semelhança plagiocefalia anterior, a lambdoíde é caracterizada pela forma oblíqua do crânio.

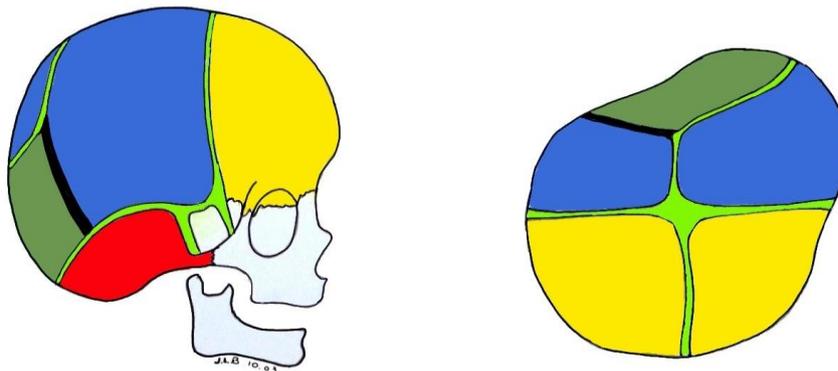


ILUSTRAÇÃO 11 PLAGIOCEFALIA POSTERIOR SINOSTÓTICA (11)

É um tipo de alteração bastante raro, que não ultrapassa os 2%(4) a 4%(5).

Tem uma prevalência de 3:100000(10) e, por isso, é importante fazer a sua distinção com plagiocefalia posterior posicional, cuja prevalência tem vindo a crescer nos últimos anos.

Num estudo realizado em 1998 pelo Departamento de Pediatria da Universidade de Pádua apenas 9,8% das plagiocefalias posteriores eram de natureza sinostótica(4).

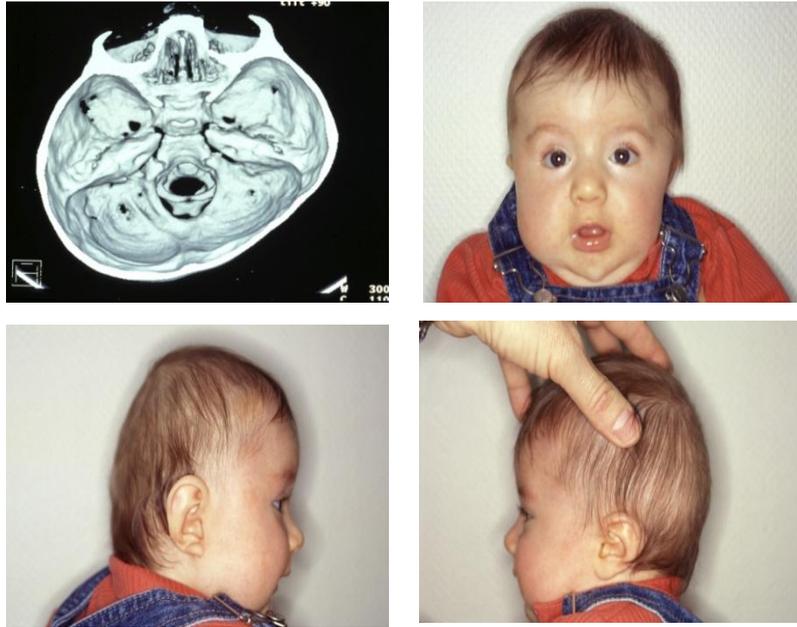


ILUSTRAÇÃO 12 SINOSTOSE DA SUTURA LAMBDOÍDE, PAQUICEFALIA OU PLAGIOCEFALIA POSTERIOR / OCCIPITAL SINOSTÓTICA(1)

PLAGIOCEFALIA POSTERIOR / OCCIPITAL POSICIONAL

Alteração da forma do crânio, que decorre de postura em decúbito dorsal prolongada. A sua prevalência é de 1:300 e tem registado aumentos crescentes, nos últimos anos, justificados pelas campanhas de prevenção de morte súbita, que preconizam a postura da criança em decúbito dorsal(4, 5).



ILUSTRAÇÃO 13 PLAGIOCEFALIA POSTERIOR OU OCCIPITAL POSICIONAL(11)

Assim a plagiocefalia posterior posicional não é o resultado de uma compressão ou expansão mas sim fruto de deformidade induzida por pressão(5).

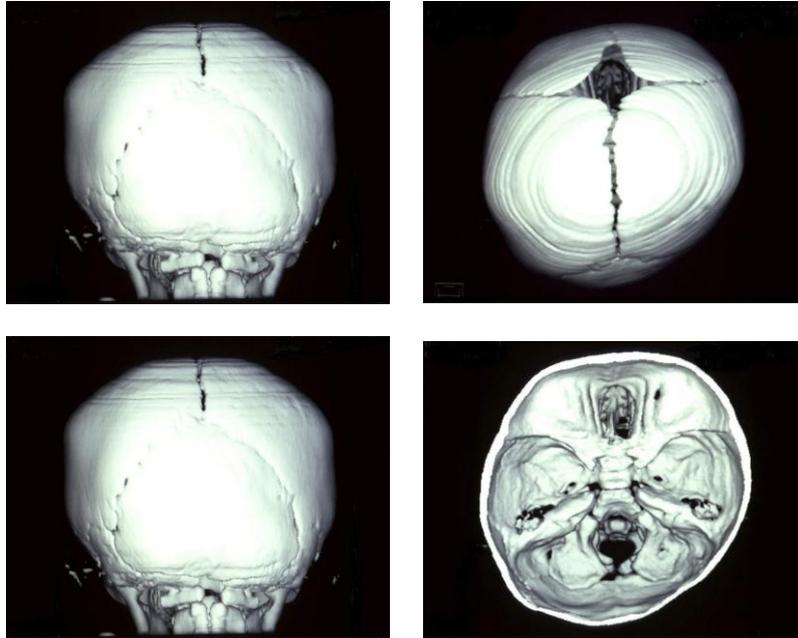


ILUSTRAÇÃO 14 IMAGEM DE TAC-3D DE PLAGIOCEFALIA POSTERIOR POSICIONAL(1)

As crianças que desenvolvem este tipo de deformidade tendem a dormir com a cabeça sempre para o mesmo lado, por torcicolo ou simples pela posição da cama dos pais. Depois da deformidade se estabelecer, passam sempre a dormir na mesma posição(5).



ILUSTRAÇÃO 15 PLAGIOCEFALIA POSTERIOR POSICIONAL(1)

Um estudo realizado em 1998 vem demonstrar que 90,6% das plagiocefalias posteriores eram posicionais(4).

A forma do crânio é oblíqua e distingue-se da plagiocefalia posterior sinostótica porque tem forma de paralelogramo em que o achatamento occipital homolateral se acompanha de protrusão frontal homolateral e occipital contralateral ao achatamento. A orelha homolateral sofre deslocamento anterior(4).

TABELA 3 CRANIOSSINOSTOSES NÃO SINDRÓMICAS(5)

Suturas	Forma do Crânio	Elementos Hipoplásticos	Crescimento Compensatório
Sagital	Escafocefalia	Biparietal, Bitemporal	Alongamento AP Saliência Frontal Protrusão Occipital
Unicoronal	Plagiocefalia anterior	Achatamento Frontal Ipsilateral Reco do Arco supraorbitário	Protuberância Frontal e Temporal contralateral Escoliose facial
Bicoronal	Braquiocefalia	Achatamento Occipital Encurtamento AP	Elevação da altura craniana
Lambdóide	Plagiocefalia posterior	Achatamento Parieto-Occipital Ipsilateral	Protuberância Parito - Occipital Contralateral
Metópica	Triginocefalia	Hipotelorismo Reco do Arco supraorbitário Estreitamento bitemporal	Protuberância Parietal

LESÕES PRIMÁRIAS MÚLTIPLAS NÃO SINDRÓMICAS

Constituem um grupo muito reduzido das sinostoses não síndrômicas.

Estão associadas a maior número de complicações e o seu tratamento é mais complexo(5).

SINOSTOSE DAS SUTURAS CORONAI E BRAQUICEFALIA

Braquicefalia é o tipo de dismorfia craniana que se caracteriza pela diminuição do diâmetro anteroposterior e por um IC>85%. Podem resultar de uma sinostose bilateral coronal ou lambdóide(5).

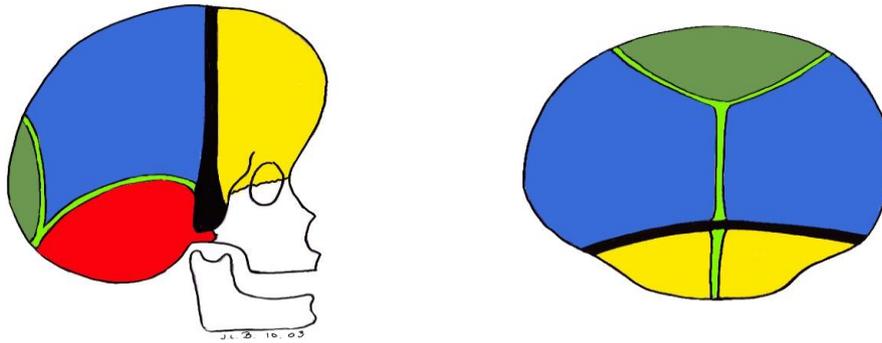


ILUSTRAÇÃO 16 SINOSTOSE BICORONAL E BRAQUICEFALIA(11)

Normalmente resulta do encerramento precoce de ambas suturas coronais mas as formas mais severas associam sinostoses bicoronais a bilambdóides. Este tipo de condição limita o crescimento em direcção anteroposterior obrigando a um crescimento compensatório em largura e altura através das suturas sagital e lambdóide respectivamente(5).



ILUSTRAÇÃO 17 SINOSTOSE DAS SUTURAS CORONAI E BRAQUICEFALIA

Afecta 94:1000000 crianças afectando o dobro das mulheres. É um relativamente raro e constitui apenas 5% das sinostoses cranianas(4).

Apesar da sua natureza esporádica, tem comparativamente a outras formas, antecedentes familiares de maior peso com 14,4%(4).

LESÕES PRIMÁRIAS MÚLTIPLAS SINDRÓMICAS

A classificação das sinostoses síndrômicas, que inicialmente era apenas clínica, hoje é também definida com base em mutações específicas (Tabela 4)(5).

TABELA 4 DISPLASIAS ÓSSEAS SINDRÓMICAS(5)

Gene	Mutação	Cromossoma	Síndrome Autossômico	Fenótipo
FGFR 1	pro252Arg	8p12	Síndrome de Pfeiffer	Craniossinostose Polegares e Halux alargados Cranio em forma de trevo Face subdesenvolvida
FGFR 2		10q26	Síndrome de Pfeiffer	Craniossinostose Polegares e Halux alargados Cranio em forma de trevo Face subdesenvolvida
			Síndrome de Apert	Craniossinostose Face subdesenvolvida Sindactilia simétrica de mãos e pés
			Síndrome de Jackson-Weiss	Craniossinostose Face subdesenvolvida Anomalias dos pés Mãos geralmente sem anomalias
			Síndrome de Crouzon	Craniossinostose Face subdesenvolvida Sem anormalidades dos pés ou mãos
FGR3		4p16	Acondroplasia	Nanismo de membros curtos Face subdesenvolvida
			Displasia tanatofórica (tipo I)	Fêmures curtos e curvos, com ou sem crânio em folha de trevo
			Displasia tanatofórica (tipo II)	Fêmures relativamente longos, com crânio em folha de trevo severo
			Hipocondroplasia	Forma mais leve de acondroplasia com características craniofaciais normais
MSX2		5q35	Craniossinostose tipo Boston	Craniossinostose
TWIST		7p21	Síndrome de Saethre-Chotzen	Craniossinostose Hipoplasia da porção média da face, fenda palatina Anomalias vertebrais Anormalidades de mãos e pés

SINDROME DE APERT

A síndrome de Apert caracteriza-se pela presença de sinostoses das suturas coronais, uma disostose esfenoidal, que condiciona o subdesenvolvimento facial, e sindactilia simétrica de mãos e pés.

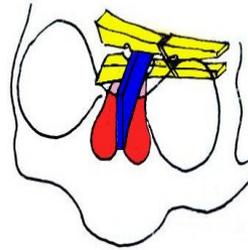


ILUSTRAÇÃO 18 SÍNDROMA DE APERT(11)

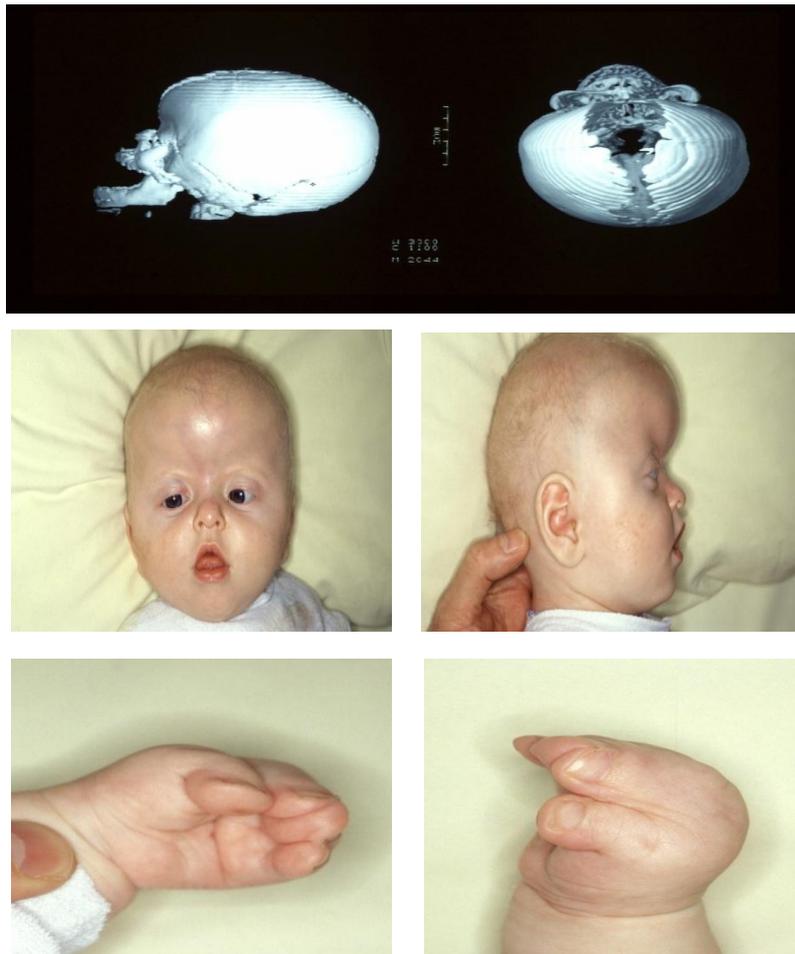


ILUSTRAÇÃO 19 SÍNDROMA DE APERT. IMAGEM DE TAC 3-D E DOCUMENTAÇÃO FOTOGRAFICA(1)

SÍNDROMA DE CROUZON

A síndrome de Apert caracteriza-se pela presença de sinostoses das suturas coronais e disostose esfenoidal sem afectar os membros.

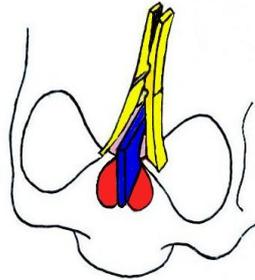


ILUSTRAÇÃO 20 SINDROMA DE CROUZON(11)

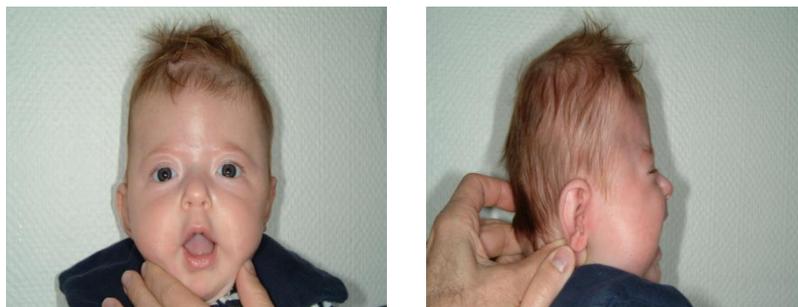


ILUSTRAÇÃO 21 SINDROMA DE CROUZON. DOCUMENTAÇÃO FOTOGRAFICA(1)

COMPLICAÇÕES

O prognóstico do indivíduo com craniossinostoses depende, em grande medida, do número e localização das suturas envolvidas, da precocidade do seu encerramento e do seu diagnóstico e correcção atempados.

O não tratamento desta condição acarreta uma série de problemas funcionais, dos quais se destacam:

- Hipertensão Intracraniana
- Compromisso Visual
- Limitação do Crescimento Cerebral
- Desordens Neuropsíquicas

HIPERTENSÃO INTRACRANIANA

Definida como um aumento de pressão superior a 15mmHg, a Hipertensão Intracraniana afecta 13% dos indivíduos com sinostose unissutural e ultrapassa os 42% dos indivíduos com envolvimento de mais de uma sutura.(3)

Inicialmente assintomática clinicamente pode manifestar-se através de cefaleias, irritabilidade, insónia inicial e progride para o compromisso progressivo das funções cerebrais. Estas são manifestações relativamente tardias que e podem ser associadas, à imagem radiográfica, a um estreitamento da cortical e a um padrão de metal martelado.

O diagnóstico é confirmado através de TAC.

COMPROMISSO VISUAL

A hipertensão intracraniana não tratada associa-se à degradação da visão. Podemos observar Papiledema Agudo e Atrofia do Nervo Óptico com perda parcial ou total da visão(3).

Algumas formas de craniossinostoses condicionam Hipertelorismo.

LIMITAÇÃO DO CRESCIMENTO CEREBRAL

O crescimento cerebral é mais intenso nos primeiros anos de vida. Dependendo da localização, número e precocidade do encerramento das suturas, esta podem determinar um variável grau de limitação do crescimento cerebral.

DESORDENS NEUROPSÍQUICAS

Desordens neuropsíquicas, como perturbações moderadas do comportamento a atrasos mentais, podem surgir como consequências da limitação do crescimento cerebral e da hipertensão craniana.

DIAGNÓSTICO

CLÍNICA:

A modificação da forma do crânio de uma criança deve sempre conduzir-nos à suspeita de uma craniossinostose(3).

A avaliação da criança deve incluir a história clínica, o exame físico e imagiológico(3).

A história clínica deve incluir, para além de sintomas que alertem para a elevação da pressão intracraniana, um levantamento dos factores de risco durante a gestação, dos antecedentes familiares e posição de dormir.

O diagnóstico é baseado na avaliação clínica e confirmado por meios imagiológicos (2, 3, 6).

A avaliação clínica envolve a palpação do crânio, em busca de movimento dos ossos da calote craniana, e da identificação de cristas e das fontanelas anterior e posterior(2, 3).

O exame deve incluir igualmente a procura de outras alterações esqueléticas e avaliação do fundo ocular.

EAD

São necessários para confirmar diagnóstico, estabelecer a extensão e excluir a associação com mais deformidades ou complicações (Tabela 4). Também são importantes para a exclusão de plagiocefalia deformacional e a programação da correção cirúrgica.

RX:

A radiografia simples do crânio permite confirmar a morfologia e visualizar o encerramento precoce das suturas(5). Apesar de ser suficiente para diagnosticar uma sinostose simples ou permitir identificar formas compressivas de sinostoses complexas(3), este exame dá pouca informação(7).

Este exame é particularmente impreciso em crianças com idades inferiores a três meses devido à insuficiente mineralização do crânio(5).

TAC:

Veio substituir a radiografia como meio de diagnóstico das craniossinostoses(5).

Permite uma melhor visualização das suturas(3) e dos ventrículos(7).

A maioria das suturas são melhor observadas usando TAC-3D com precisão diagnóstica de 90-100%(5)

Estas são observadas como imagens de pontes ósseas através da sutura ou perda da arquitetura da mesma(5).

As imagens de TAC são igualmente usadas para documentar o follow –up(3).

RM:

Tem indicação para ser usada durante o período fetal. Tem melhor definição que a Ecografia no diagnóstico de anormalidades da calote craniana sem contudo visualizar adequadamente a sinostose(5).

No período pós-natal tem melhor caracterização do parênquima e anormalidades da base do crânio como as de Chiari e malformações venosas da fossa venosa posterior(5).

ECOGRAFIA:

Valor limitado no diagnóstico da craniossinostose(5).

Usado no período fetal permite o diagnóstico de malformações severas a partir do 3ºT, quando existe um elevado nível de suspeita de uma síndrome genética(5).

Após o nascimento permite a avaliação da hipertensão intracraniana através da Eco-transfontanela.

O seu uso pós natal é considerado limitado(5).

TRATAMENTO CIRÚRGICO

As primeiras tentativas de tratamento cirúrgico das craniossinostoses tiveram origem em 1890's com intervenções pioneiras de L.C.Lane, Lannelongue e Jacobi (5, 16).

No entanto, o progresso na terapêutica das craniossinostoses conheceu um interregno de três décadas que resultou directamente dos estudos de Jacobi. Estes evidenciaram uma elevada mortalidade nas técnicas usadas.

A reintrodução das intervenções cirúrgicas foi feita com Faber e Towe com o objectivo de evitar complicações como a cegueira. A abordagem era feita através de craniectomias em

banda, mas a inconsistência dos seus resultados conduziu ao desenvolvimento de uma série de outros procedimentos invasivos como a *midline vertex craniectomy*, *técnica de π e π invertido*, *total vertex craniectomy*, *bilateral parietal flap craniectomies*, *keyhole craniectomy* e outras técnicas de CVR(17).

PRINCIPIOS GERAIS

O tratamento as sinostoses das suturas cranianas tem como objectivos básicos:

- Prevenir a progressão da anormalidade(5)
- Corrigir a anormalidade(5)
- Reduzir o risco de aumento da pressão intracraniana(5)
- Evitar a recidiva.

A abordagem cirúrgica pode variar mas os princípios basilares da terapêutica são:

CRANIECTOMIAS

Remodelação da calote craniana através da excisão apenas da sutura afectada. Este tipo de técnica assenta na capacidade da calote em regenerar a zona excisada. Não abrange os elementos hipoplásicos nem as áreas de crescimento compensatório(5)

Verificou-se que tendem a uma maior recidiva e hoje em dia foram ultrapassadas por técnicas de remodelação mais extensiva.

Técnica com taxa de sucesso de 29%(5)

LIBERTAÇÃO POSTERIOR

Técnica usada quando se pretende aumentar dimensão antero-posterior do crânio. A realização de uma osteotomia, na região posterior do crânio, combinada com técnicas de distracção permite ao cérebro dirigir o crescimento do crânio em sentido sagital.

Especialmente útil em crânios Braquicéfalos, casos severos de craniossinostose bicoronal, aumento da distância antero-posterior do crânio antes de um avanço fronto-orbital, aumento do volume intracraniano e redução da pressão intracraniana(5).

REMODELAÇÃO

A calote craniana é remodelada usando variadas técnicas que incluem osteotomias em forma de aduelas de barril, dobragem de osso, separação, rotação e recolocação dos elementos remodelados e sua a fixação.

Estas técnicas de craniectomia mais extensiva permitem, não apenas a libertação das suturas encerradas mas também, a remodelação quer das áreas hipoplásicas como das de compensação(5)

Técnica com taxa de sucesso de 66%(5).

DISTRACÇÃO

Técnicas de distracção óssea que, através de aparelhos internos e externos, fazem a remodelação da calote com geração de novo osso.

TÉCNICAS USADAS EM CADA CASO

SINOSTOSE SAGITAL E ESCAFOCEFALIA

CRANIECTOMIA EM BANDA

Este tipo de técnica é realizada com uma incisão do escalpe de orelha a orelha em forma de U ou em Z.

È retirada uma banda de osso do local onde contactam as suturas estenosadas o que permitirá o aquisição da normocefalia à medida que o cérebro cresce.

CVR, BARREL STAVE CRANIECTOMY

Este é um tipo de procedimento amplamente difundido por permitir bons resultados morfológicos.

Existem várias técnicas de remodelação craniana que variam de acordo com o maior ou menor grau de remodelação.

A saber existem técnicas como:

- Craniectomia Sagital com Fragmentação Biparietal
- Calvariectomia Subtotal
- Técnica de Pi (II)
- Remodelação Craniana com craniectomias em aduela de barril
- “*Marchac*” modificado por Jean Luc Beziat
- Remodelação Craniana Total

A Remodelação Craniana Total é caracterizada pela ressecção da sutura estenosada a par da remoção, fraccionamento e remodelação os ossos da calote craniana para serem posteriormente reposicionados e fixos por meio de placas e parafusos(16).

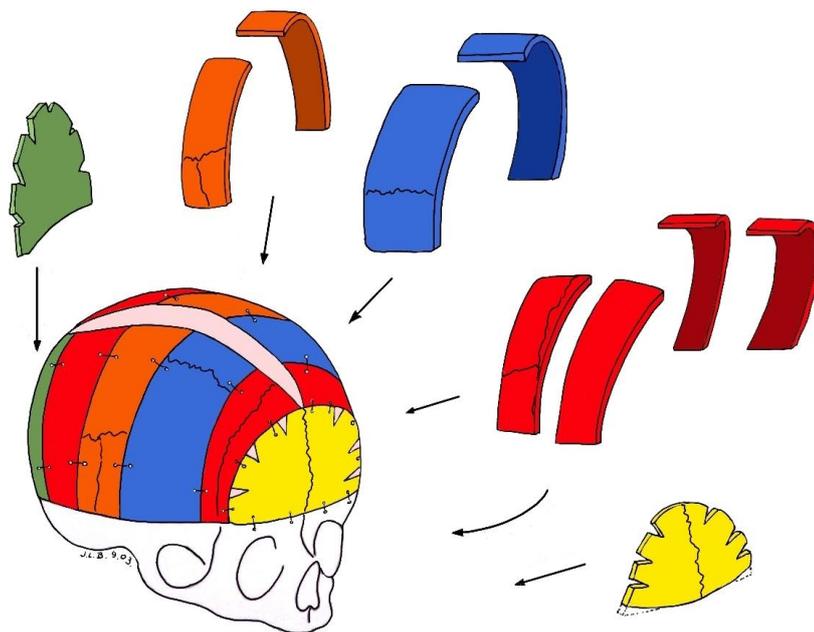
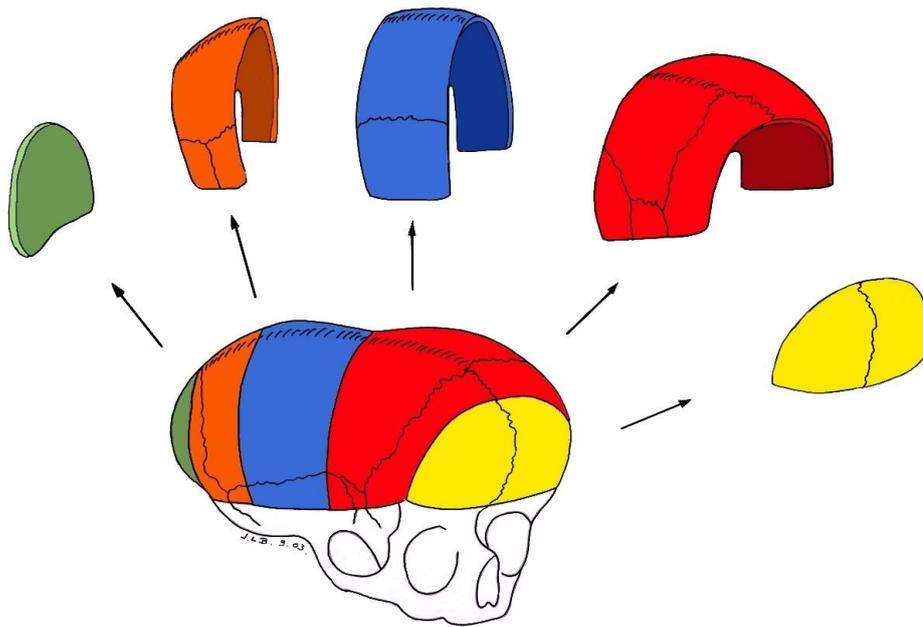


ILUSTRAÇÃO 22 REMODELAÇÃO CRANIANA TOTAL NA ESCAFOCEFALIA(11)

Análises retrospectivas mostram que as técnicas de remodelação, comparativamente às técnicas de craniectomia em banda simples, permitem melhores resultados morfológicos.

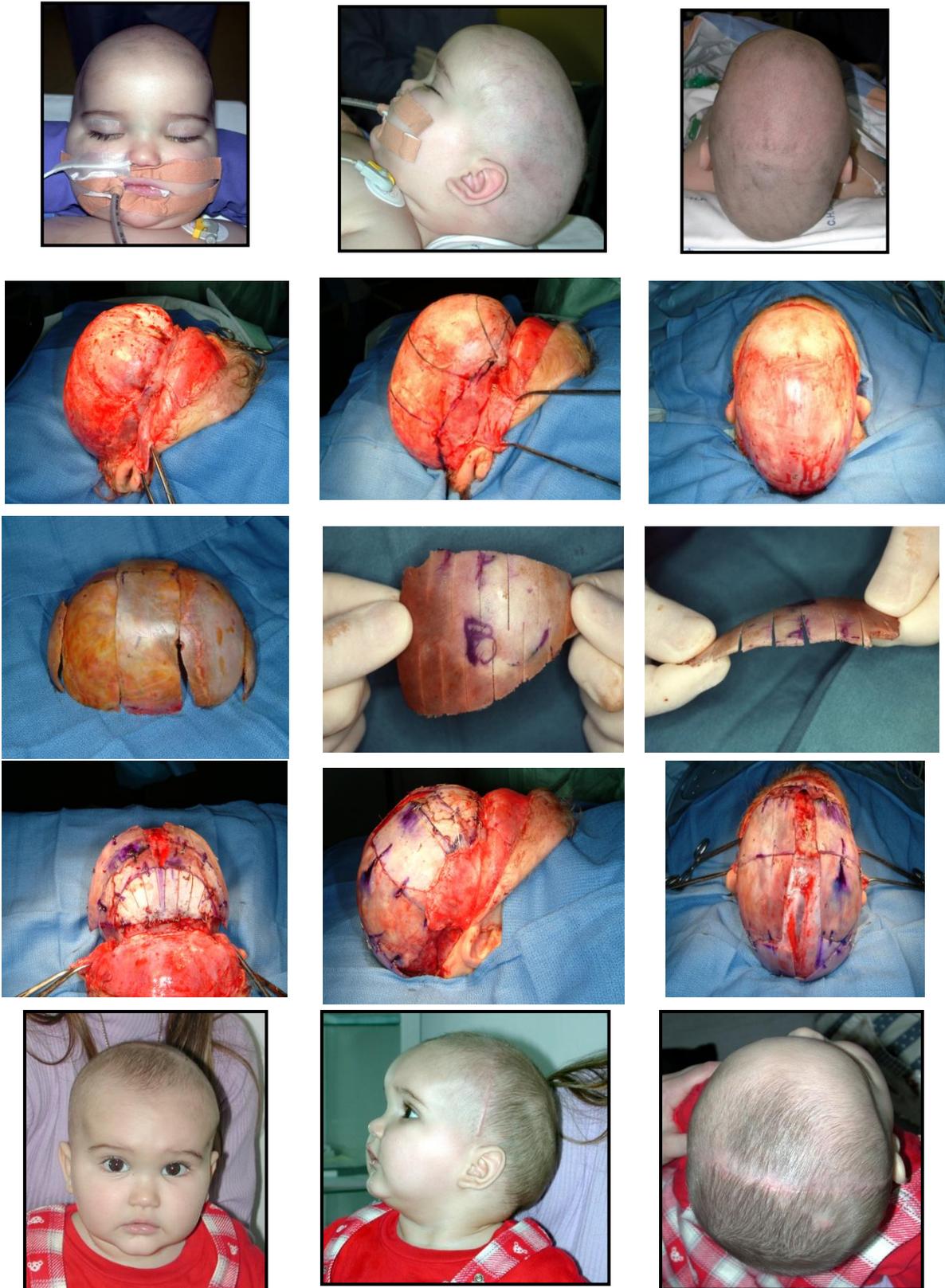


ILUSTRAÇÃO 23 REMODELAÇÃO FEITA COM "MARCHAC" MODIFICADO POR JEAN LUC BEZIAT(1)

CRANIECTOMIA EM BANDA POR VIA ENDOSCÓPICA COM ORTÓTOSE DE CABEÇA.

Actualmente esta técnica é realizada com excisões mais extensas e por via endoscópica. Associa a remoção, por via endoscópica, de uma banda de osso da sutura sagital com osteotomias biparietais e bitemporais, em aduelas de barril, ao uso de uma ortotese de cabeça, que orienta o crescimento craniano(17). Deste modo aproveita o potencial de crescimento do cérebro na expansão da calote, impedindo uma maior distensão das áreas de compensação e orientando o crescimento para as áreas hipoplásicas. O uso da ortotese está recomendado a partir dos três meses e prolonga-se por um período de um ano(16).



ILUSTRAÇÃO 24 ORTÓTOSE DE CABEÇA

Este tipo de técnica associa uma elevada taxa de sucesso (87% no tratamento da Escafocefalia), com uma intervenção mais precoce e um menor risco e morbidade, quando comparada às técnicas de remodelação(16, 17).

CRANIOPLASTIA COM MEIOS DE DISTRACÇÃO (*SPRING MEDIATED*).

Esta técnica associa a craniectomia de uma faixa de osso ao longo da sutura sagital com a aplicação de dois arames ao longo do defeito para a distracção.

O procedimento pode ser realizado via endoscópica e a aplicação de meios de distração interna evita que a sutura volte a encerrar.

Os meios de distração interna são mantidos durante seis meses, ao fim dos quais é necessária nova cirúrgica para a sua remoção.

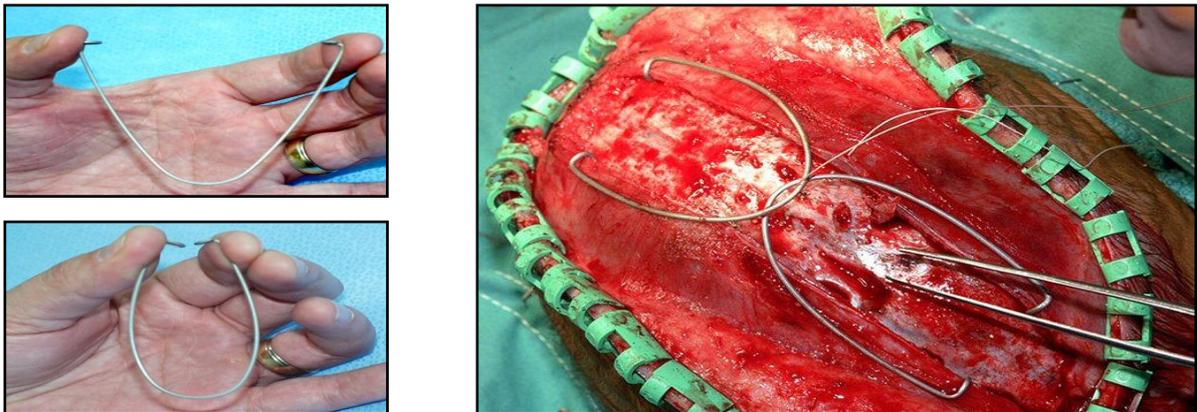


ILUSTRAÇÃO 25 DISTRAÇÃO POR MÉTODO SPRING MEDIATED

São bons os resultados morfológicos.

Comparativamente à técnica de remodelação total, os resultados morfológicos não são tão bons mas conduz a menores perdas sanguíneas, tempo operatório e de internamento(5).

Estudos sugerem um índice cefálico após a cirurgia de 75% comparável ao das técnicas de remodelação total(18)

SINOSTOSE UNICORONAL E PLAGIOCEFALIA ANTERIOR

AVANÇO FRONTO-ORBITAL UNILATERAL

Craniectomia unifrontal, com avanço do arco supraorbitário e osso temporal de modo “tongue-in-grove”(16)

AVANÇO FRONTO-ORBITAL BILATERAL

Craniectomia bifrontal e ressecção de uma tira de osso contendo os arcos supraorbitários, náson e osso temporal. A *construct* assimétrica é remodelada de modo a caber no contorno normal e reposta com placas e parafusos(16)

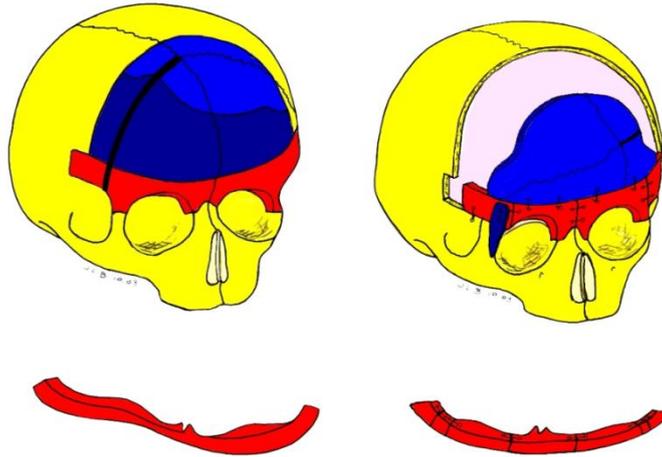


ILUSTRAÇÃO 26 AVANÇO FRONTAL BILATERAL EM SINOSTOSE UNICORONAL

CRANIECTOMIA EM BANDA ENDOSCÓPICA COM ORTÓTOSE DE CABEÇA

SINOSTOSE BICORONAL E BRAQUICEFALIA

AVANÇO FRONTO-ORBITAL BILATERAL

Craniectomia bifrontal e ressecção de uma tira de osso contendo os arcos supraorbitários, náson e osso temporal. A *construct* assimétrica é remodelada de modo a caber no contorno normal e reposta com placas e parafusos(16)

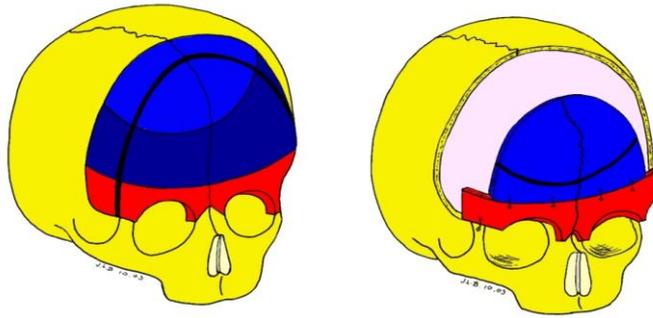


ILUSTRAÇÃO 27 AVANÇO FRONTO-ORBITAL BILATERAL EM SINOSTOSE BICORONAL (11)

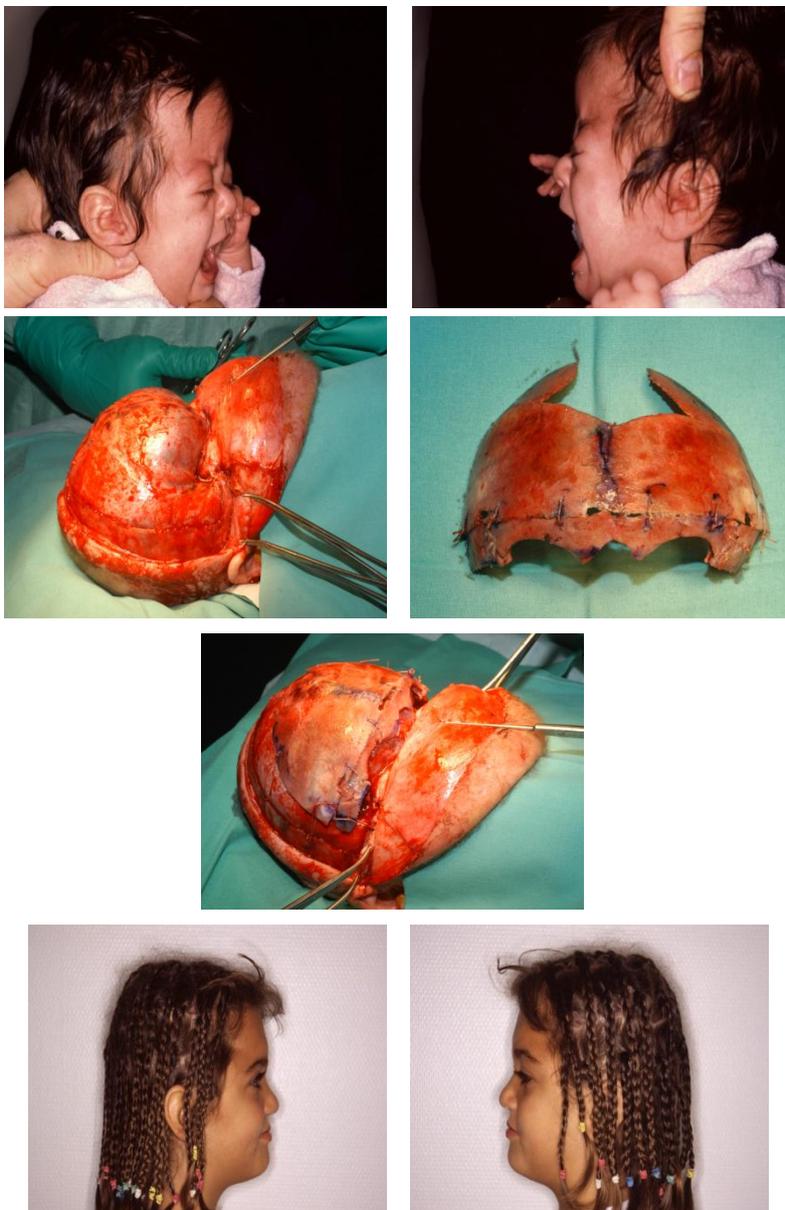


ILUSTRAÇÃO 28 REMODELAÇÃO POR AVANÇO FRONTO ORBITAL BILATERAL(1)

SINOSTOSE METÓPICA E TRIGNOCEFALIA

CVR + AVANÇO FRONTO-ORBITAL

É realizada remodelação dos ossos frontais. Após a separação dos ossos frontais estes são reposicionados com rotação no lado contralateral. Este tipo de procedimento permite o aumento de volume e o posicionamento dos ossos frontais numa posição mais anterior.

O Avanço Fronto-Orbital é realizada com uma craniectomia bifrontal e ressecção de uma tira de osso contendo os arcos supraorbitários, násion e osso temporal. Este arco é cortado em três porções e remodelado alterando a sua forma de V para U de modo a caber no contorno normal. Os fragmentos são fixados com placas e parafusos reabsorvíveis(16).

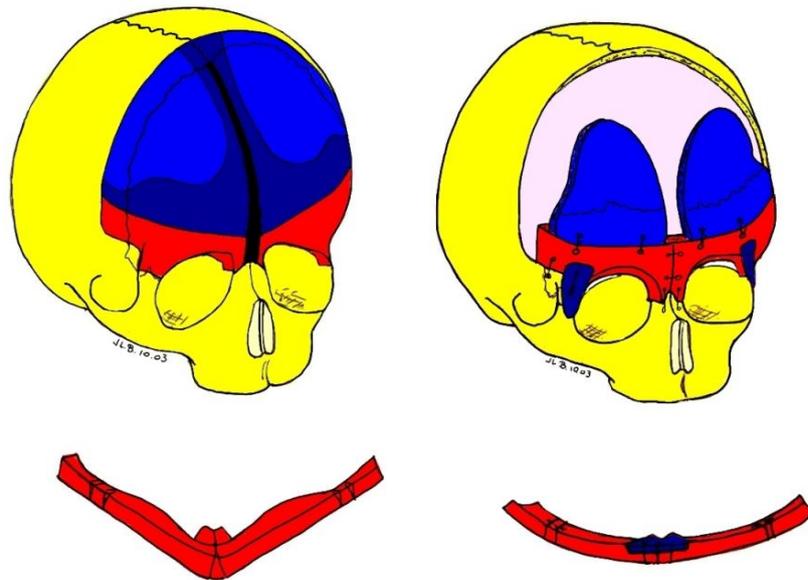


ILUSTRAÇÃO 29 CVR + AVANÇO FRONTO-ORBITAL(11)

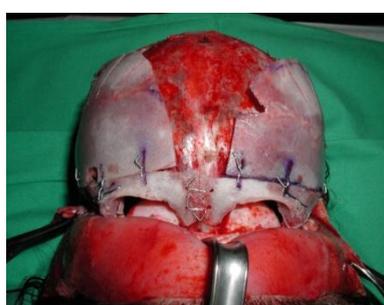


ILUSTRAÇÃO 30 REMODELAÇÃO COM AVANÇO FRONTO-ORBITAL(1)

CRANIECTOMIA EM BANDA POR VIA ENDOSCÓPICA COM ORTÓTOSE DE CABEÇA

È realizada uma incisão única atrás da linha de inserção do cabelo cruzando a linha média.

Os endoscópios são usados para elevar o escalpe que recobre a sutura desde a fontanela anterior até à base do nariz_nasion.

È removida uma pequena banda de osso (0,7mm), tipicamente da fontanela anterior para o násion libertando assim a sutura estenosada(19)

SINOSTOSE LAMBDOÍDE E PLAGIOCEFALIA POSTERIOR / OCCIPITAL SINOSTÓTICA

REMOÇÃO OCCIPITAL COMPLETA E REMODELAÇÃO

A remoção do osso occipital com a libertação da sutura tende a corrigir a deformidade craniana

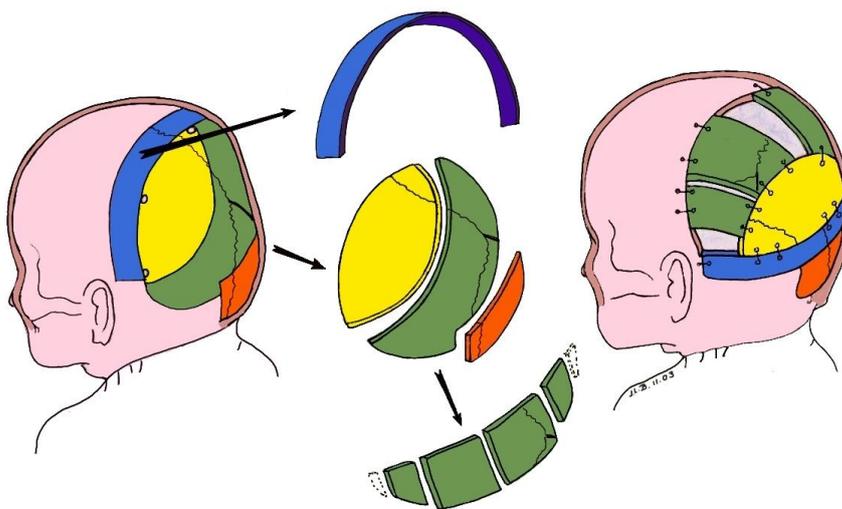


ILUSTRAÇÃO 31 REMODELAÇÃO OCCIPITAL COMPLETA E REMODELAÇÃO(11)

DISCUSSÃO

Apesar da história dos primeiros tratamentos cirúrgicos às craniossinostoses já ser longa, desenvolvimentos recentes tem contribuído para a discussão em torno das técnicas mais eficazes(17).

Para essa discussão contribui o facto de não existirem estudos randomizados que comparem a segurança e eficácia, das várias técnicas cirúrgicas(20). Esses estudos limitam-se à avaliação retrospectiva de técnicas e a sua comparação com a Remodelação Craniana Total (CVR) (20).

A CVR é a técnica mais difundida entre os Centros de Cirurgia Maxilofacial (17), por isso, é a técnica padrão com a qual se comparam as mais recentes.

Para adensar a discussão, sobre a comparação entre técnicas, há que atender que com a mesma técnica são possíveis resultados diferentes. Estes variam consoante a localização da sinostose ou a idade com que são feitos o diagnóstico e tratamento. É mais difícil a convergência de opiniões, sobre segurança e eficácia relativa das mesmas, em circunstâncias diferentes. Ao mesmo tempo, foram sendo introduzidas variações nas técnicas de diagnóstico, programação e tratamento, que são fruto da evolução, que dificultam avaliações retrospectivas.

Mesmo assim, será feita uma discussão procurando comparar a CVR com a Cranioplastia com meios de distração_ *Spring Mediated* e a Craniostomia em Banda por Via Endoscópica com Ortóteses de Cabeça com relação a:

- idade e momento operatório
- Eficácia
 - Índice Cefálico
 - Custo
- Segurança:
 - Tempo de Cirúrgico
 - Hemorragia e necessidade de transfusões
 - Infecções

IDADE E MOMENTO OPERATÓRIO

A definição do momento óptimo para a intervenção é desconhecido, pois obriga a ponderar uma série de variáveis. O momento poderá ser quando, na ausência de hipertensão craniana, houver uma necessidade em proteger a visão e vias aéreas(5).

O consenso, no Reino Unido, vai no sentido de que a cirurgia deve ser realizada próximo dos doze meses, de forma a tirar partido da maior capacidade da criança em ossificar pequenas craniectomias e de reduzir a necessidade de osteossíntese(5).

Por outro lado, há que ponderar o impacto do dismorfismo na vida futura do indivíduo. Intervenções precoces facilitam a resolução do defeito e previnem sequelas psicológicas e fisiológicas(18).

Existem contudo aspectos sobre os quais há maior concordância.

As cirurgias entre os 3 e os 6 meses tem a vantagem de se realizarem sobre um osso mais macio, fácil de dobrar e remodelar mas, a desvantagem de aumentar o risco de ter de se ter de repetir a cirurgia durante a juventude, em resultado da desproporção craniocerebral resultante de craniossinostoses(5).

Estudos demonstraram que, de um modo geral, as perdas sanguíneas são maiores quando o procedimento cirúrgico é realizado em crianças mais novas e pequenas(18).

Há que contar que a eficácia morfológica de cada técnica está dependente da idade de intervenção e por isso o momento de intervenção permanece sob controvérsia(17).

REMODELAÇÃO CRANIANA TOTAL_CVR

A CVR é mais eficaz quando realizada com idade inferior a 12 meses, contudo tem resultados igualmente satisfatórios quando realizada em crianças mais velhas.

A CVR, porque é um procedimento relativamente traumático com perdas hemáticas e que obriga a transfusões sanguíneas, é idealmente realizada entre os 6 e os 12 meses(16). Por outro lado, uma cirurgia realizada entre os 3 e os 6 meses aumentaria o risco de ter de repetida durante a juventude, em resultado das desproporções craniocerebrais resultantes de craniossinostoses(5).

Deste modo, o momento óptimo para a sua realização varia entre os 6 a 9 meses, no caso das sinostoses não síndromicas, e os 4 a 6 meses no caso das síndromicas.

DISTRACÇÃO _ CRANIOPLASTIA COM MEIOS DE DISTRACÇÃO _SPRING

MEDIATED.

A aplicação de técnicas de distracção cirúrgica está limitada a crianças com idades superiores a 6 meses(21).

A aplicação deste tipo de técnicas a crianças com idade superior a 6 meses reside em dois aspectos. Por um lado, os ossos da calote nos primeiros meses são mais vulneráveis à fractura e existe maior dificuldade em aplicar os meios de fixação(21). Por outro lado, a necessidade de programar duas cirurgias numa idade ainda precoce, em que o cérebro sofre uma grande expansão. A não remoção do aparelho de distracção no momento ideal pode constituir um constrangimento ao crescimento cerebral(22).

Deste modo, uma das vantagens das técnicas de distracção é a sua aplicabilidade em crianças mais velhas(22) em que falhou o diagnóstico precoce.

CRANIECTOMIA POR VIA ENDOSCÓPICA COM ORTÓTESE DE CABEÇA

As craniectomias com ortotese de cabeça têm indicação para intervenção precoce entre os 3 e os 6 meses. Esta técnica tira partido do maior potencial de crescimento cerebral dos primeiros 6 meses para atingir o melhor resultado morfológico(16).

Esta é tanto uma vantagem como uma limitação, porque o diagnóstico e intervenções tardias não permitem os mesmos resultados morfológicos.

EFICÁCIA

ÍNDICE CEFÁLICO E EFICÁCIA MORFOLÓGICA

REMODELAÇÃO CRANIANA TOTAL_CVR

O estudo de Seong-Woong Kim revelou que as técnicas de remodelação têm os melhores resultados na correcção da forma da cabeça (21).

Correcção é imediata, duradoura e sem defeitos visíveis ou palpáveis. Deste modo é reduzida a necessidade de nova intervenção.

DISTRACÇÃO _ CRANIOPLASTIA COM MÉTODOS DE DISTRACÇÃO_SPRING

MEDIATED

As informações obtidas com estudos de distracção com SME registaram que o IC~75% após a cirurgia é comparável aos controlos históricos da CVR(18).

No entanto são necessários mais estudos de follow-up de forma a validar a eficácia desta nova modalidade a longo prazo(20).

CRANIECTOMIA POR VIA ENDOSCÓPICA COM ORTÓTOSE DE CABEÇA

O estudo de Jimenez et al. (2004) é bastante encorajador. Partindo de um IC médio de 67.4, atingiu dois meses após cirurgia um IC~ 80. Os autores relatam resultados excelentes (IC>75) em 87% dos doentes, bons resultados (70<IC<75) em 8.7% e pobres (IC<70) em 4.3%(17).

No entanto, há ainda um reduzido número de estudos publicados sobre esta técnica. Estes são feitos fundamentalmente pelos pioneiros e os seus resultados não são totalmente sobreponíveis aos de outras equipas. Existem estudos que sugerem que os resultados obtidos por via endoscópica são menos reprodutíveis e previsíveis que os atingidos pelas técnicas de remodelação(23).

Por outro lado, apesar das propriedades de protecção que o capacete confere serem inquestionáveis, a sua capacidade para corrigir as assimetrias cranianas requer mais investigação.

No estudo de Barone e Jimenez (2004) defeitos cranianos que persistiram em 3 doentes são justificados com o não cumprimento dos pais das indicações para o tratamento com o capacete(17).

Murad et al, no seu estudo com 19 doentes refere que 10.5% dos doentes necessitaram de mais de uma cirurgia de correcção(20).

CUSTO

Uma das desvantagens aceites nas técnicas de distração é a da necessidade de, para além do custo do aparelho de distração, ser necessária uma segunda cirurgia para remoção do aparelho ao fim de vários meses(21). Por esta razão, pode ser considerada mais onerosa que as técnicas de remodelação, que fazem a correcção da forma da calote craniana em apenas uma cirurgia e sem uso de outros aparelhos.

Jimenez e tal.(2002) advoga o uso da técnica endoscópica como sendo uma técnica de menor custo. A título de exemplo, citando as tabelas do MidWest Hospital, Jimenez refere que uma cirurgia de remodelação tem um custo de \$39 000 ao passo que a técnica endoscópica tem um de \$14 000(16).

SEGURANÇA (SANGRAMENTO, TEMPO DE INTERNAMENTO, INFECÇÕES)

Estudos demonstraram que, de um modo geral, os riscos e as perdas sanguíneas são maiores quando o procedimento cirúrgico é realizado em crianças mais novas e pequenas(18)

REMODELAÇÃO CRANIANA TOTAL_CVR

É uma técnica cujos riscos têm impulsionado a evolução de outras técnicas.

A CVR é uma técnica demorada, com tempo anestésico de 4h24m e com duração do acto operatório próximo das 3h25m.

É um procedimento invasivo associado a hemorragias e que obriga a transfusões. A perda de sangue estimada é de cerca de 41% e todos os doentes operados necessitam de transfusões(18).

È considerada traumática, que produz intenso edema e obriga em média a 1,5 dias de internamento em UCI e um recobro 4,1 dias.

Usa meios de síntese como placas e parafusos. Estes podem deslocar-se entrando em contacto com a dura ou o cérebro (2), perderem-se ou até infectar(17).

No entanto esta é uma técnica que permanece popular. O risco levantado pelos meios de síntese tem sido minimizado pelo emprego progressivo de meios de síntese reabsorvíveis(17).

Os valores de sangramento também devem ser relativizados, porque apesar de serem superiores aos de técnicas de distração, são consideradas mínimos(18).

È uma técnica que, pela sua elevada eficácia morfológica, normalmente não obriga a segunda cirurgia.

Por último, apesar de invasiva, uma exposição ampla do campo operatório facilita uma abordagem rápida a problemas detectados durante a cirurgia, hemorragias ou alterações da dura.

Por isso, apesar dos riscos a técnica é considerada globalmente segura e vantajosa.

DISTRAÇÃO_SPRING MEDIATED CRANIOFACIAL RESHAPING

As técnicas de distração, segundo o estudo de Seong-Woong Kim, permitem reduzir as perdas hemorrágicas e a necessidade transfusões (21).

As perdas de sangue são estimadas em 5% e não há a necessidade em submeter o doente a transfusões(18).

As técnicas de distração obrigam a que a cirurgia se realize em dois tempos. Teoricamente poderíamos considerar o aumento dos riscos anestésico e operatório. No entanto, por se tratar de uma cirurgia mais simples e rápida, o tempo combinado de anestesia é equivalente (4h28m) e há uma redução no tempo cirurgia (2h21m). Ao mesmo tempo, esta são cirurgias menos traumáticas e deixa de haver necessidade em internar o doente em UCI e o tempo de recobro combinado é de 3,1 dias.

Relativamente á Spring Mediated Craniofacial Reshaping há pouca evidencia sobre a segurança e eficácia desta técnica em particular quando comparada com a cirurgia tradicional(20).

CRANIECTOMIA ENDOSCÓPICA COM ORTÓTESE DE CABEÇA.

Esta é uma técnica considerada minimamente invasiva, rápida e com menos perdas hemorrágicas(16). Por isso não há necessidade em submeter a criança a transfusões.

Esta é uma cirurgia que se estende por um período variável mas inferior ao das outras técnicas. È um procedimento que pela sua curva de aprendizagem varia entre 45 a60(17), da equipa pioneira de Jimenez, a 97m(20).

Tem a vantagem de não usar placas e parafusos como meio de síntese, evitando infecções e deslocamentos. O uso de capacete como ortotese de crânio, é considerado um meio seguro de protecção e distracção estando apenas registadas irritações cutâneas ao longo das cicatrizes secundárias à humidade cutânea e maceração(17).

A cirurgia é menos traumática, com menos incisões e cicatrizes, sem necessidade de cuidados em UCI. O pós-operatório é menos doloroso e mais curto, de 1dia(16, 17).

Não obstante as vantagens, há que ter em atenção alguns aspectos.

O uso de uma técnica endoscópica pode dificultar a observação de problemas e a sua resolução. As hemorragias serão mais difíceis de suster obrigando à abertura do campo operatório(23). Directamente da técnica endoscópica, também podem resultar lacerações da Dura Mater que podem originar Quistos Leptomeningeos.

CONCLUSÃO

Desta revisão são possíveis várias conclusões.

A etiologia destas deformidades ainda não é totalmente compreendida, sendo mais clara a natureza Autossómica Dominante das Sinostoses Síndrómicas e ambiental das Sinostoses não Síndrómicas.

O diagnóstico apoia-se na avaliação clínica, dos diferentes aspectos morfológicos, e a TAC-3D é principal método de avaliação.

O surgimento de novas técnicas cirúrgicas veio ampliar as opções terapêuticas.

Apesar de não existirem estudos randomizados que comparem todas estas cirúrgicas, podemos concluir que as novas abordagens parecem ter vantagens relativas, sem contudo colocar de parte a CVR.

A CVR e suas modificações, pela sua previsibilidade e minimização recentes dos seus riscos, permanecem o padrão ouro com o qual se comparam as técnicas mais recentes.

Relativamente ao momento de intervenção, o maior consenso encontra-se na intervenção das sinostoses não síndrómicas entre os 6 a 9 meses.

Deste modo, o futuro parece desenhar-se no sentido da sua adopção diferenciada mediante o tipo de sinostose, idade e risco relativo de cada uma.

AGRADECIMENTOS

Ao meu orientador, Dr. João Pedro Marcelino, pelo trabalho e dedicação na execução deste trabalho.

O meu obrigado

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Marcelino JPLF. Coimbra.
2. Timothy A. Turvey KWL, Raymond J. Fonseca. Facial Clefts and Craniosynostosis: Principles and Management. Philadelphia: W. B. Saunders Company
1996.
3. Michael Miloro GEG, Peter E. Larsen, Peter Waite Peterson's Principles of Oral and Maxillofacial Surgery. 2 ed. Canada: BC Decker Inc.; 2004.
4. Toldo I dP. Description and clinical signs and symptoms of the main forms of simple craniosynostosis. *Rivista di Neuroradiologia*. 2005;18(3):292-5.
5. Kirimi O LS, Johnson D, et al. Craniosynostosis: A radiological and Surgical Perspective. *Seminars in Ultrasound and CT and MRI*. 2009;30(6):492-512.
6. Haidar Kabani MD, Talkad S. Raghuvver, M.D. Craniosynostosis. *American Family Physician*. 2004 Junho;69(12):2863-70.
7. Dhellemmes P PP, Vonchon M, et al. Surgery for craniosynostosis: timing and technique. *Annales Françaises de Anesthésie et de Réanimation*. 2002;21(2):103-10.
8. Dictionaire Médical. 3ª Edição ed. Paris: Climepsi Editores; 2004. Dicionario Médico.
9. Sadler T. Langman's Medical Embryology. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2006.
10. Raj D Sheth BJI, Ian M Heger, Saswata Roy. Craniosynostosis. *emedicine.medscape.com*; 2010; Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/1175957-overview>.
11. Besia JL. Lyon.
12. .
13. Headlines - Craniofacial Support No 1 _ What causes Craniosynostosis? A general discussion, with a focus on genetic aspects (syndromes)2002.

14. Jacob SMW, Changshan MD; Freeman, Theresa A. PhD; Koyama, Eiki DDS, PhD; Kirschner, Richard E. MD. Expression of Indian Hedgehog, BMP-4 and Noggin in Craniosynostosis Induced by Fetal Constraint. *Annals of Plastic Surgery*. 2007 February 2007;Volume 58(2):215-21.
15. Barone CM JD. Endoscopic approach to coronal craniosynostosis. *Clinics in Plastic Surgery*. 2004 jul 2004 31(3):415.
16. Jimenez DF BC, Cartwright CC, et al. Early Management of Craniosynostosis Using Endoscopic-Assisted Strip Craniectomies and Cranial Orthotic Molding Therapy. *Pediatrics*. 2002;110(1):97-104.
17. Jimenez DF BC, Mcgee ME, et al. Endoscopy-assisted wide-vertex craniectomy, barrel stave osteotomies, and postoperative helmet molding therapy in the management of sagittal suture craniosynostosis *Journal of Neurosurgery*. 2004;100(5):407-17.
18. Ririe DG DL, Glazier SS, et al. Surgical advancement influences perioperative care: A comparison of two surgical techniques for sagittal craniosynostosis repair. *Anesthesia and Analgesia*. 2003 sep 2003;97(3):699-703.
19. Craniosynostosis Treatment. Available from: <http://www.craniosynostosis.net/traditional-treatment/>.
20. Services UH. Pagiocephaly and Craniosynostosis Treatment Medical Policy. United HaelthCare Services 2010.
21. Kim SW SK, Plesnila N, et al. Distraction vs Remodeling surgery for craniosynostosis. *Childs Nervous System*. 2007;23(2):201-6.
22. Nokata Y OS, Miyawaki T, Shinoda A, Kurihara K. Indication for and surgical outcomes of the distraction method in various types of craniosynostosis. Advantages, disadvantages, and current concepts for surgical strategy inthe treatment of craniosynostosis. *Childs Nervous System*. 2004 2004;20:702-9.
23. Fearon JA ME, Kolar JC. Sagittal craniosynostosis: Surgical outcomes and long-term growth *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2006;117(2):532-41.

