NUBOR ORLANDO FACURE

CONTRIBUIÇÃO AO ESTUDO DO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA CRANIOSTENOSE

Tese de Doutoramento

Departamento de Neuropsiquiatria

Clínica Neurológica

Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas

Campinas - S.Paulo

1972

UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS

Biblioteca Central

A
GILBERTO MACHADO DE ALMEIDA

Cuja orientação prestimosa
tornou possível a realização
deste trabalho

AGRADECIMENTOS

Ao Professor Rolando Ângelo Tenuto, cujos ensinamentos construiram a base da nossa formação neurocirúrgica.

A todo Corpo Docente da Clínica Neurológica do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo, nas pessoas do Prof. Adherbal Tolosa, Prof. Horácio Martins Canelas, Prof. José Zaclis, Prof. Antônio Spina-França Netto, Prof. Gilberto Machado de Almeida, Prof. Oswaldo Ricciardi Cruz, Dr. Walter Carlos Pereira e Nélio Garcia de Barros pelo apoio e incentivo para que êste trabalho fosse realizado.

A Lourdes Gomes Facure, pela inestimavel colaboração em todas etapas percorridas para feitura desta tese.

Ao Professor Oswaldo Freitas Julião, pelo estímulo e apoio no sentido de que a nossa formação universitária tivesse continuidade na Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas.

ÍNDICE

INTRODUÇÃO 1
Capítulo I – CONSIDERAÇÕES GERAIS 2
Capítulo II – CASUÍSTICA 9
Capítulo III – COMENTÁRIOS 51
Capítulo IV – CONCLUSÕES 74
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS 75

INTRODUÇÃO

Desde o século passado os neurocirurgiões têm-se empenhado em estabelecer as técnicas operatórias, os critérios de indicação e o valor do tratamento cirúrgico da craniostenose. Desde então sempre houve discussões e controvérsias sobre o seu diagnóstico e tratamento, decorrentes naturalmente dos múltiplos aspectos que a moléstia pode assumir. A deformidade craniana pode ser muito acentuada ou discreta, e, assim sendo, bem tolerada socialmente. As manifestações clínicas podem faltar ou serem graves, com hipertensão intracraniana, retardo mental, convulsões e perda de visão. Outras anomalias de desenvolvimento podem associar-se à craniostenose, como a sindactilia, disostose facial e arrinencefalia. A implicação genética é diversa para cada tipo de craniostenose.

Por seu polimorfismo, a craniostenose torna-se uma patologia de tal forma curiosa, que tem prendido a atenção de antropologistas, embriologistas, patologistas, geneticistas, pediatras, oftalmologistas e, particularmente, de neurocirurgiões.

A nossa contribuição ao tema prende-se, neste trabalho, ao diagnóstico e tratamento neurocirúrgico da doença. O diagnóstico que é relativamente mais fácil em crianças maiores, é mais difícil em recém-nascidos e nos primeiros meses de vida. E é justamente nesta ocasião que o tratamento cirúrgico fornece melhores resultados. As deformidades cranianas constatadas nas primeiras semanas de vida são habitualmente imputadas à distócias ou vicios de posição no leito, adiando o diagnóstico e o tratamento da craniostenose.

Por outro lado, quando a craniostenose é reconhecida precocemente, é comum alguém sugerir, erroneamente, para esperar a criança "crescer mais" ou "ficar mais forte" para confirmar o diagnóstico ou indicar a cirurgia.

Não é raro na prática clínica que uma criança seja enviada ao neurocirurgião por ter sido constatado um crânio pequeno, uma sutura mal visibilizada na radiografia, uma fontanela pequena ou uma saliência ao nível de alguma sutura.

Muitos destes casos apresentam microcefalia. Por vezes cria-se uma situação delicada para o médico, obrigado a desiludir uma família que vê numa operação a possibilidade de cura de graves deficits neurológicos.

Quanto ao tratamento cirúrgico, cada vez mais se preconiza sua execução em idades extremamente precoces. Contudo ainda não estão definidas as indicações e as técnicas cirúrgicas para certos tipos de craniostenose, como a metópica, a sagital e a síndrome de Apert. Continua sendo problemática, a solução do exoftalmo que acompanha alguns casos.

Neste trabalho utilizamos uma série de 64 casos, com diagnóstico confirmado de craniostenose. Os primeiros 25 operados já tinham sido motivo de apresentação por parte de Almeida & Barros[3] (1965). Analisamos estes 64 casos com o objetivo de interpretar os dados que orientam o diagnóstico e discutir a conduta terapêutica.

Procuramos no primeiro capítulo considerar alguns aspectos de embriologia, etiologia, diagnóstico e cirurgia da craniostenose. No segundo capítulo apresentamos a casuística. No terceiro interpretamos os resultados obtidos e elaboramos uma sistematização do exame do paciente com suspeita de craniostenose, para fins de diagnóstico precoce. A seguir apresentamos as conclusões e no fim as referências bibliográficas.

Capítulo I

CONSIDERAÇÕES GERAIS

Virchow, em 1851, usou pela primeira vez a expressão craniostenose e difiniu a moléstia, como sendo caracrizada pela oclusão precoce de uma ou mais suturas cranianas. Outros autores tem empregado o termo craniossinostose que, segundo Almeida & Barros[3], é inadequado, por se relacionar a sinostose, que é ocorrência fisiológica. Seria necessário, portanto, dizer craniossinostose precoce ou prematura, para caracterizar a entidade. A oclusão precoce das suturas, observada na craniostenose, deve ser diferenciada do fechamento das suturas que ocorre na microcefalia, onde não há soldadura total entre os ossos. Na microcefalia, denominada craniostenose secundária por alguns autores, há apenas justaposição óssea, sem que a sutura desapareça.

Quando se oblitera precocemente uma ou mais suturas, o crânio deforma-se e assume aspectos curiosos e característicos, conhecidos desde a antiguidade. Homero referiu-se, na Ilíada, a um personagem com crânio em forma de torre. Hipócrates descreveu alguns tipos de craniostenose, chamando a atenção para o desenho que as suturas cranianas fazem, lembrando determinadas letras gregas. Gaudier[40], tratando da mitologia, disse serem portadores aparentes de craniostenose, Sou-Sing, deus chinês; Fukurokuju, deus japonês; Cibele, deusa romana cantada por Virgílio e uma divindade maia. Bennett[14], em 1967, num estudo antropológico de esqueletos encontrados em escavações, relatou 16 casos de craniostenose.

EMBRIOLOGIA E DESENVOLVIMENTO DO CRÂNIO

No embrião de 9 a 11 mm as vesículas encefálicas são envolvidas por um saco mesenquimatoso. Às custas deste envoltório primitivo é que se formará a calota craniana. Na base deste saco mesenquimatoso encontram-se formações cartilaginosas, filogenéticamente mais antigas, que se desenvolvem para formar os ossos da base do crânio e parte da escama do occipital. A ossificação do crânio se desenvolve, portanto, às custas de um tecido mesenquimatoso (ossificação de membrana), na abóbada craniana, e de um esboço cartilaginoso (ossificação encondral), na base do crânio. São de origem membranosa (mesenquimal) os ossos frontais, segmento inter-parietal do occipital, segmento órbito-temporal da grande asa do esfenóide, escama e processo zigomático do temporal, mandíbula, maxilar superior, malar e ossos nasais (Perrin, Weiss & Yashon[74]).

Na ocasião do nascimento os ossos da calota craniana estão apenas justapostos, unidos por um tecido fibroso que permite certa mobilidade ao nível das suturas. Nas crianças normais a palpação do crânio, nas primeiras semanas, permite constatar esta mobilidade entre os ossos da abóbada. Posteriormente, entre o quinto e sexto mês de vida, os ossos ficam unidos firmemente.

As suturas cranianas, que, no fim do primeiro ano, medem de 0,75 mm a 1 mm, diminuem cada vez mais, ocorrendo oclusão total apenas na quinta ou sexta década da vida. Faz exceção a sutura metópica que normalmente desaparece antes do segundo mês de vida. As demais começam a embricar-se no segundo semestre, quando aparecem denteações e deixam de ser funcionantes em torno dos 10 ou 12 anos de idade.

Numa primeira fase, até os dois anos, o crescimento dos ossos do crânio se dá de uma maneira muito ativa, por formação óssea nas bordas dos ossos membranosos. Numa segunda fase as suturas se tornam denteadas e o crânio

cresce lenta e difusamente. O crescimento do crânio está na dependência direta do desenvolvimento do encéfalo. Na microcefalia o encéfalo deixa de crescer e os ossos do crânio também não se desenvolvem, permanecendo justapostos, sem ocorrer, entretanto, oclusão prematura das suturas (Hope, Spitz & Slade[49]; Hemple, Harris, Svien & Holman[48] e Gordon[43]).

O desenvolvimento do cérebro é extraordinariamente rápido nos dois primeiros anos de vida, exigindo, portanto, a mobilidade total das suturas neste período. Nos primeiros 6 meses o encéfalo aumenta cerca de 85% de seu pêso (Coppoletta e Wolbach[19]) e, no fim do primeiro ano, este aumento é de 135%. O crescimento do encéfalo ainda é relativamente rápido até aos 8 anos, tornando-se bem lento a partir desta idade (Shillito[84]).

Por outro lado, o perímetro craniano do recém-nascido varia de 32,14 cm a 37,08 cm para meninos, e 31,58 cm a 36,52 cm para meninas (Diament[26]). Este perímetro cresce nos primeiros 6 meses cerca de 8,24 cm para o sexo masculino e 8,05 cm para o sexo feminino. No segundo semestre de vida o aumento é mais lento, sendo de 3,40 cm e 3,25 cm para cada sexo, respectivamente. No final do primeiro ano o crescimento total do perímetro craniano deve-se aproximar de 12 cm, correspondendo a 50% do aumento total que ocorre do nascimento à vida adulta.

ETIOLOGIA

As suturas do crânio têm um papel decisivo na integração do crescimento encéfalo-craniano. Virchow, em 1851, enunciou que, ao se ocluir precocemente uma sutura, o crescimento normal fica inibido no sentido perpendicular a ela e um crescimento compensador ocorre ao nível das outras, determinando uma expansão do crânio na direção da sutura obliterada. Ao atribuir à soldadura precoce das suturas, as restrições do crescimento craniano em determinadas direções, Virchow sugeriu que a causa primária da craniostenose seria um processo inflamatório das meninges que envolveria também os ossos do crânio. Desde então, a etiologia da craniostenose tem sido atribuída à sífilis, ricketzias, traumas peri-natais, disfunções endócrinas e infecções intra-uterinas. Nenhuma destas causas pode ser provada.

Michin (cit. por Fairman & Horrax[32]), em 1856, sugeriu que na craniostenose sagital existiria um ponto central único de ossificação para os dois ossos parietais. Isto não foi confirmado histologicamente. Morselli, em 1875 e Reiping, em 1919 (cit. por Fairman & Horrax[32]), atribuíram a craniostenose a um distúrbio de desenvolvimento, em que os centros de ossificação se deslocariam em direção às suturas, obliterando-as prematuramente.

Thoma (cit. por Fairman & Horrax[32]), de 1907 à 1918, publicou trabalhos, nos quais defendeu a hipótese de que a craniostenose se deveria a um mecanismo de compressão externa, provocada pela musculatura uterina, no período pré-natal. Park & Power[72], em 1920, demonstraram ser pouco viável a teoria de Thoma, e chamaram a atenção para uma possível diminuição ou parada de crescimento do mesênquima, ao nível das suturas cranianas. Paterson (cit. por Ingrahan, Alexander & Matson[50]), em 1948, estabeleceu três pontos básicos que indicariam um defeito do mesênquima como causa da craniostenose: uma forte tendência hereditária, associação com outras anomalias congênitas e maior incidência no sexo masculino.

Fairman & Horrax[32], em 1949, afirmaram ser o deslocamento dos centros de ossificação e distúrbios no desenvolvimento do mesênquima as hipóteses mais prováveis para explicar a ocorrência da craniostenose. Entretanto, Moss[67], em 1959, Bennett[14], em 1967 e Fauré, Bonamy & Rambert-Misset[33 e 34], em 1967, atribuíram a craniostenose a uma malformação primária na base do crânio, que determinaria alterações na organização fibrosa da duramater. Para Bennett[14] caberia à duramater o papel de determinar o formato do crânio. Allen[2], em 1968, referiu haver

evidências histológicas que atribuem a fusão prematura dos ossos cranianos à ausência de periósteo na margem dos ossos envolvidos.

El-Sherif, Kalifa, Abou-Senna & Ghaly[29], em 1970, realizando estudos histológicos ao nível das suturas ocluídas na craniostenose, constataram uma disposição irregular do tecido ósseo, com ausência completa do tecido fibroso.

A craniostenose primária, segundo Shillito[84] (1969), está sempre presente na ocasião do nascimento, embora a sutura possa estar apenas parcialmente obliterada (Knudson & Flaherty[55], 1960 e Shillito & Matson[83], 1968), tendo, portanto, uma etiopatogenia pré-natal. Em 1968 Shillito & Matson[83] referiram que nenhuma anomalia cromossômica foi identificada na craniostenose.

Segundo vários autores [5,18,24,80 e 83] a etiologia da craniostenose está ligada a um defeito embriogenético do plasma germinativo e, para Schmid[80] (1969) a craniostenose poderia representar, isoladamente, uma manifestação potencial de malformações múltiplas.

Reconhece-se também, atualmente, uma craniostenose secundária que pode ocorrer após derivações do trânsito do líquido cefalorraquidiano, em crianças com hidrocefalia (Kloss[54], 1968, e Fishman, Hogan & Dodge[35], 1971).

CLASSIFICAÇÕES

Pela multiplicidade de aspectos que a craniostenose pode determinar, surgiram inúmeras denominações, tentando caracterizar os vários tipos de deformidades cranianas. Assim temos: escafocefalia (sagital), braquicefalia (coronária), plagiocefalia (coronária ou lambdoide unilaterais), oxicefalia (mista ou múltipla), trigonocefalia (metópica) e outras (turricefalia, acrocefalia, dolicocefalia e renocefalia).

São inúmeras as classificações encontradas na literatura, variando de um autor para outro.

Sear[79], em 1937, recomendou o uso do termo craniossinostose, seguido do nome da sutura envolvida em cada caso. Este critério foi, desde 1948, utilizado pelo grupo de Ingrahan, Alexander & Matson[50], que, posteriormente, introduziram a expressão craniossinostose múltipla, quando duas ou mais suturas estavam comprometidas.

Em 1949, Fairman & Horrax[32] sugeriram uma classificação que divide a craniostenose em completa e incompleta.

- Craniostenose
  - Incompleta
    - Escafocefalia
      - Compensada
      - Descompensada
    - Braquicefalia
      - Compensada
      - Descompensada
  - Completa
    - Oxicefalia
      - Compensada
      - Descompensada

Pemberton & Freeman[75] (1962), Dekahan[24] (1970) e Castroviejo[18] (1971) abordaram a craniostenose segundo uma classificação que inclue os seguintes tipos: escafocefalia, braquicefalia, plagiocefalia, oxicefalia, trigonocefalia, doença de Crouzon e síndrome de Apert.

Almeida & Barros[3], em 1965, classificaram os vários tipos de craniostenose de acordo com a(s) sutura(s) atingida(s), deixando em grupo separado as formas associadas à outras malformações (doença de Crouzon e síndrome de Apert.

QUADRO CLÍNICO

O diagnóstico é feito baseando-se no quadro clínico (deformidade craniana, ausência de mobilidade ao nível da sutura comprometida, anomalias oculares, retardo mental e malformações associadas) e nos achados radiológicos (ausência parcial ou total de sutura(s), deformidades cranianas, reforço ósseo ao nível da(s) sutura(s), modificações orbitárias, impressões digitiformes).

A craniostenose sagital é a forma mais comum, correspondendo a mais de 55% da casuística de Shillito & Matson[83] (1968). Ela se caracteriza por determinar um crânio alongado e estreito, com a fronte quase sempre muito saliente. A deformidade craniana se acentua com a idade e depende da extensão do comprometimento da sutura. Esta forma é muito mais freqüente no sexo masculino. Não são comuns os casos familiares. Quase sempre a inteligência é normal e poucas vezes há sinais de hipertensão intracraniana. São raras as alterações oculares e malformações noutros órgãos.

A craniostenose coronária, quando bilateral, determina um aumento do diâmetro bitemporal do crânio, com redução da distância ântero-posterior. O crânio é mais alto que o normal, as regiões temporais se salientam ao passo que a fossa anterior fica diminuida. Nas crianças pequenas nota-se que a fontanela é palpável bem anteriormente. São mais freqüentes os casos familiares, assim como os sinais de hipertensão intracraniana e os distúrbios psíquicos. É comum haver hipertelorismo e exoftalmo.

Na craniostenose coronária unilateral o crânio é assimétrico, a órbita do lado comprometido fica deformada elevando-se no seu ângulo externo. Nota-se uma depressão frontal no lado da sutura comprometida e uma saliência contralateral. A criança apresenta um facies tímido característico.

Na craniostenose múltipla, com comprometimento das suturas coronária e sagital, há aumento do crânio na sua altura. São freqüentes os sinais de hipertensão intracraniana, exoftalmo e retardo mental, que se acentuam com a idade.

Na craniostenose metópica o facies é caracterizado pelo hipotelorismo. Nota-se na fronte uma depressão bilateral, logo acima dos ângulos externos das órbitas. A sutura metópica fica saliente com um ressalto ósseo palpável. A deformidade não costuma acarretar compressão cerebral, mas o paciente pode apresentar quadros neurológicos decorrentes de malformações cerebrais que se associam a esse tipo de craniostenose.

Na craniostenose lambdoide há uma depressão uni ou bilateral do crânio na região occipital. É uma das formas menos frequentes de craniostenose e muitas vezes é confundida com vícios de posição da cabeça no leito.

Apert, em 1906 e Crouzon, em 1912, caracterizaram dois quadros complexos que incluem craniostenose.

A síndrome de Apert ou acrocefalossindactilia foi referida inicialmente em 1842, por Baumgartner (Morgot, Braustein, Vivas & Benasconi[66] e Castroviejo[18]). Como a sutura coronária costuma ser a mais comprometida o crânio fica achatado no seu diâmetro ântero-posterior, é alto e largo. Acompanha o quadro sindactilia quase sempre simétrica e predominando nas mãos. Deformidades faciais, como pálato em ogiva, dentes mal orientados e nariz em sela, são freqüentes (Buchanan[16], Morgot, Braunstein, Vivas & Benasconi[66] e Solomon, Fretzin & Pruzansky[86]). Habitualmen-

te existem anomalias oculares como exoftalmo bilateral, hipertelorismo e estrabismo (Weinstock & Hardesty[94]; Morgot, Braunstein, Vivas & Benasconi[66]; Barletta, Gorostiague & Cianflone[12] e Abreu[1]). As alterações craniofaciais são muitas vezes semelhantes às encontradas na doença de Crouzon. São descritas ainda malformações encefálicas como agenesia de corpo caloso, aplasia de septo pelúcido e hidrocefalia (Almeida & Barros[3], Lund[61] e Schmid[80]). Pode haver retardo do desenvolvimento psicomotor. Têm sido registrados casos familiares com transmissão do tipo dominante autossômica, e não foram descritas anomalias cromossômicas grosseiras (Morgot, Braunstein, Vivas & Benasconi[66]; Américo, Massasso & Sargentini[4] e Solomon, Fretzin & Pruzansky[86]).

A doença de Crouzon, desde sua descrição inicial, foi referida como uma disostose craniofacial familial, caracterizando-se por apresentar craniostenose múltipla, malformações faciais, alterações oculares e tendência hereditária. Nos registros posteriores foram acrescentadas inúmeras patologias associadas. Por causa da craniostenose o paciente apresenta crânio alto, esferóide com aspecto braquicefálico ou dolicocefálico (Dunn[28] e Perrin, Weiss & Yashon[74]). Quase sempre predomina a obliteração da sutura coronária e encurtamento da base do crânio. Na face, um aparente prognatismo corre por conta da hipoplasia do maxilar superior. Há quase sempre pálato em ogiva (Flippem[36]) e é típico o nariz em sela ou bico de papagaio. As malformações faciais ocasionam, muitas vezes, dificuldades para respirar, ficando a criança com a boca entreaberta, e abundante secreção nasal. O quadro ocular consiste em hipertelorismo, exoftalmo bilateral, mais ou menos intenso, podendo acarretar protusão acentuada do globo ocular (Jurgens, Travi & Mauri[51]), estrabismo divergente, obliquidade anti-mongolóide da fenda palpebral, glaucoma, atrofia da iris e quase sempre diminuição da visão (Nath, Vijay, Nema & Shukla[69] e Lutier[62]). Tem sido registrado, também (Lafon, Collot & Jakubowicz[57], Jurgens, Travi & Mauri[51] e Baldwin[11]), hipoacusia, causado por atresia e deformidade dos condutos auditivos e compressão de nervos e vasos. O quadro mental é variado, a inteligência pode ser normal ou não. Lutier[62] chamou atenção para distúrbios do comportamento quase sempre presentes. Malformações como hidrocefalia, siringomielia, espinha bífida e anomalias dentárias têm sido anotadas. Numa família de 21 membros, Crouzon encontrou 7 pessoas atingidas, englobando duas gerações (Flippen[36]). Referindo-se à revisão de 86 casos da literatura, feita por Atkinson em 1937, Vulliamy & Normandaly[93] lembraram, que em 28 não se confirmou o caráter hereditário.

O diagnóstico diferencial entre doença de Crouzon e síndrome de Apert têm sido também discutido. Hall[45], em 1967, referiu-se à síndrome de Apert como sinônimo da doença de Crouzon. Buchanan[16], em 1968, diferencia os dois quadros apenas pela presença ou não da sindactilia e citou Ferriman, que acredita, que ambas são a mesma doença. Formas intermediárias têm sido assinaladas. Em 1970 Kernohan, Nevin & Dodge[52] descreveram numa família dois casos com malformações faciais atípicas, classificando-os como **pseudo-Crouzon.**

Outras formas de craniostenose associada à outras malformações têm sido descritas, como a síndrome de Carpenter, que inclue acrocefalia, malformações faciais, sindactilia, hipogenitalismo, obesidade e retardo mental (Tentamy[89]).

TRATAMENTO CIRÚRGICO

A cirurgia tem sido indicada na tentativa de resolver vários problemas: hipertensão endocraniana, prevenção de amaurose, convulsões e retardo mental; correção do exoftalmo e a melhora do aspecto estético do crânio. Neurocirurgiões e oftalmologistas têm-se empenhado na solução destes problemas.

Os primeiros passos foram dados por Lanelongue, em 1890, na França e Lane, em 1892, nos Estados Unidos, que realizaram craniectomias ao longo das suturas que julgavam ocluidas prematuramente.

No início os resultados foram maus, devido a erros de diagnóstico e emprego de técnicas inadequadas (Hemple, Harris, Svien & Holman[48], Pemberton & Freeman[75] e Almeida & Barros[3]). Ulteriormente Faber & Towne[31] (1927), King[53] (1942) e Woodhall[98] (1942) esclareceram vários pontos obscuros e salientaram a necessidade da intervenção precoce.

Os trabalhos da escola do Children's Hospital de Boston[37,50,64,65,82,83 e 84] sobre o tratamento da craniostenose, são fundamentais. De início eram realizadas, além de craniectomias lineares paralelas às suturas ocluidas, craniectomias temporais bilaterais. Com estas técnicas os resultados estéticos não foram satisfatórios. Estes autores defenderam, nos seus trabalhos subsequentes, as craniectomias lineares amplas. A necessidade de cirurgia precoce tem sido insistentemente defendida por este grupo. Apenas 45% dos seus primeiros 44 casos foram operados com menos de um ano de idade, Na última revisão (1968) quase 80% das crianças tinham sido operadas com menos de um ano. A idade considerada ótima para a cirurgia, quando há comprometimento de uma única sutura, é de 4 a 8 semanas; nos casos de craniostenose múltipla deve ser mais precoce ainda.

A craniectomia linear é uma cirurgia de fácil execução, principalmente nos primeiros meses, quando os ossos do crânio podem ser cortados até com tesoura. Entretanto, enfrenta-se um problema extremamente sério, motivado pelo rápido crescimento ósseo a partir do periósteo e da camada externa da duramater. Diversas técnicas têm sido usadas para retardar este crescimento. Em 1947, Ingrahan, Alexander & Matson[50] introduziram o uso de folha de polietileno para envolver as bordas óssea expostas na cirurgia, Em 1957 sugeriram fixar este polietileno com clips de tântalo (Fowler & Ingrahan[37]). Outros materiais têm sido utilizados com a finalidade de retardar o fechamento das aberturas artificiais e tem-se tentado diminuir a neo-formação óssea a partir da duramater e do periósteo, com o emprego de soluções de Zenker-acético ou alcool iodado a 7% (Anderson &,Johnson[5], 1956).

Lecuire & Lapras[58] (1961), Sorour[87] (1961) e Goldstein, Kepes & Brackett[41] (1970) indicaram para prevenção da recidiva o revestimento das bordas das craniectomias com o periósteo descolado na cirurgia. Brener & Valencak[15] (1966) e Werf[96 e 97] (1966 e 1971) realizam ressecção cuidadosa do folheto externo da duramater, suturando-o no periósteo, de maneira a envolver as bordas das craniectomias.

Em 1967, Hamidou, Borne & Dostal[46]defenderam a craniectomia em cruz, ao nível das suturas coronárias e sagital, proposta por Lecuire & Lapras[58] em 1961.

Para o tratamento de crianças maiores, acima de dois anos, quando a possibilidade de expansão do crânio diminue acentuadamente, foram propostas craniectomias, delimitando retalhos parieto-temporais e frontais (Sorour[87], Samra & Sorour[78] e Almeida & Barros[3]).

Powiertowski & Matlosz[76], em 1970, propuzeram o método denominado **craniectomia total,** que consiste na ressecção bilateral do osso da região frontal, temporal, parietal anterior e parte da base do crânio na fossa anterior. Realizaram esta técnica em 32 pacientes, com idade entre um e 14 anos.

A indicação da cirurgia, em algumas formas de craniostenose, tem gerado controvérsias (Till[90]). Por um lado, a existência de hipertensão intracraniana e retardo mental não tem sido constante nos pacientes com craniostenose sagital e metópica. Em 1959, Gordon[42] analisou 37 casos, com idade variando de 7 meses a 13 anos, que se mostravam assintomáticos até aquela data. Hemple, Harris, Svien & Holman[48], em 1961, também chamaram a atenção para casos de craniostenose sagital, não operados, que permaneceram assintomáticos e refutaram a cirurgia com finalidade exclusi-

vamente estética. Neste mesmo ano Shillito & Matson[82] rebateram as objeções de Hemple, Harris, Svien & Holman [48] sendo novamente refutados por Harris[47]. Em 1962, Freeman & Borkowf[38] criticaram seriamente a cirurgia nas várias formas de craniostenose, analizando 34 pacientes dos quais apenas 13 foram operados. Combinando seus casos não tratados com os de Hemple, Harris, Svien & Holman[48] (41 casos) concluiram que o resultado estético foi semelhante aos obtidos entre os doentes submetidos à cirurgia. Freeman & Borkowf[38] referiram ainda que a incidência do retardo mental é semelhante nos dois grupos exetuando os casos de craniostenose combinada. Finalizaram indicando a cirurgia apenas quando aparecem sinais de hipertensão intracraniana ou quando há deformidade muito severa.

A grande maioria dos autores, entretanto, têm indicado a cirurgia precoce para quase todas as formas de craniostenose (Lecuire, Lapras & Fisher[59], 1963, Vigoroux, Choux & Baurand[92] 1965, Almeida & Barros[3] 1965, Fauré, Bonamy & Rambert-Misset[33], 1967, Gaudier, Laine, Fontaine, Castier & Farriaux[40] 1967, Shillito & Matson [83] 1968 e Anderson & Gomes[7] 1968).

Capítulo II

CASUÍSTICA

Nossa casuística compreende 64 casos de craniostenose, que foram internados na Clínica Neurológica do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo e no serviço de Neurocirurgia do Prof. Gilberto Machado de Almeida, no período de 1956 à 1969.

Entre janeiro de 1965 à setembro de 1967 participamos das cirurgias, pós-operatórios e seguimento ambulatorial de parte destes pacientes.

A classificação que adotamos foi baseada no trabalho de Almeida & Barros[3] (1965) que classificaram a craniostenose de acordo com a(s) sutura(s) comprometida(s), colocando em grupo separado as formas associadas à outras malformações.

Analisamos os casos de acordo com a seguinte enumeração:

A — Craniostenose simples

1 - Craniostenose sagital

2 - Craniostenose coronária

3 - Craniostenose coronária unilateral

4 - Craniostenose mista ou múltipla

5 - Craniostenose metópica

6 - Craniostenose lambdoide

B — Craniostenose associada

1 - Doença de Crouzon

2 - Síndrome de Apert

Em cada forma de craniostenose foram estudados os seguintes aspectos:

a - Incidência e sexo

b - Idade na ocasião da cirurgia ou da primeira consulta

c - Presença de hipertensão intracraniana (HIC)

d - Crises convulsivas

e - Eletrencefalograma (EEG)

f - Alterações oculares

g - Alterações psíquicas

h - Exame neurológico

i - Antecedentes pessoais-trauma de parto

j - Antecedentes familiares

l - Quociente de desenvolvimento (QD)

m- Medidas da cabeça (Registradas em centimetros)

m1 - Perímetro craniano (PC)

m2 - Distância ântero-posterior (AP)

m3 - Distância biauricular (BA)

m4 - Índice cefálico (IC) (Diament[26])

m5 - Diferença AP - BA

n - Radiografia de crânio e medidas dos diâmetros radiográficos (registradas em centímetros)

n1 -Comprimento máximo do crânio (C)

n2 - Largura máxima do crânio (L)

n3 - Altura máxima do crânio (A)

n4 - Índice da soma e do produto (Austin & Gooding[10])

n5 - Índice horizontal (IH)

n6 - Índice vertical (IV)

n7 - Diferença C - L

o - Resultado cirúrgico

p - Reoperações

q - Seguimento pós-operatório

QUADRO I

Relação dos casos

Craniostenose sagital

Nº	Caso	Nome	Idade	Registro HC
1	3 *	GNS	8m	474584
2	13	JJRS	3m	
3	16	LAR	6a	
4	17	EAG	8m	
5	18	FMM	3m	
6	21	EBG	2a	
7	22	GEPM	3m	
8	23	ELP	10a	683676
9	26	VMM	18m	697171
10	27	JCS	3a	703112
11	29	GGM	6m	720534
12	30	HD	7a	721863
13	31	LF	6m	735320
14	39 *	MTY	11m	
15	43	EA	20m	788715
16	48	EFC	8a	478570
17	51	JKL	3a	
18	56	ROR	4m	
19	57	MS	4a	
20	61	JRS	10m	
21	62	APM	13m	
22	63	ASE	3m	

Craniostenose coronária bilateral

Nº	Caso	Nome	Idade	Registro HC
1	32	APGR	2m	
2	44	MGC	3a	
3	53	AFD	17m	
4	59	LG	10d	

Craniostenose coronária unilateral

Nº	Caso	Nome	Idade	Registro HC
1	11	ACB	18m	630933
2	20 *	JIH	2m	
3	33	MAF	2a	
4	40	RS	2m	
5	47	CFCR	19m	
6	55	SA	2m	

Craniostenose mista ou múltipla

Nº	Caso	Nome	Idade	Registro HC
1	1 *	MAB	26a	441120
2	4	JRV	6m	554668
3	6	PEJ	7m	608495
4	7	DMA	5m	618339
5	9	VPM	21m	
6	12	LAMS	11a	603420
7	38	NMS	1a	769047
8	41	IFA	3a	769077
9	49	IFC	9a	478571
10	50	RB	3m	
11	54	ARR	19m	826202
12	60	DCF	10m	883455

Craniostenose metópica

Nº	Caso	Nome	Idade	Registro HC
1	10	SMG	5m	
2	15	TMB	3m	
3	28 *	DK	1a	
4	35	JVP	8m	756488
5	36	UV	3m	
6	39	MFC	11m	
7	42 *	RR	1a	
8	45	SAO	3a	
9	64	IIF	6m	910090

Craniostenose lambdoide

Nº	Caso	Nome	Idade	Registro HC
1	25	EMBU	13m	

Doença de Crouzon

Nº	Caso	Nome	Idade	Registro HC
1	2 *	RM	2a	
2	14	JA	2a	640448
3	19 *	FAC	4m	658710
4	37	MEF	2a	
5	52	ESR	3a	820098
6	58	DR	2m	

Síndrome de Apert

Nº	Caso	Nome	Idade	Registro HC
1	5 *	MC	3a	568196
2	8 *	MM	3m	618356
3	24	MMM	3m	684277
4	34 *	AMV	7m	

Nota: Idade — refere-se à idade (em anos, meses ou dias) na ocasião da cirurgia ou da primeira consulta nos casos não operados.

** — casos não operados*

Registro HC — Número de registro no Hospital das Clínicas

CRANIOSTENOSE SAGITAL

Com o diagnóstico de oclusão precoce da sutura sagital foram estudados 22 casos (Quadro II). Verificou-se uma prevalência nítida do sexo masculino com 18 casos para 4 do sexo feminino, existindo uma relação de 4,5 para 1,0.

Foram submetidos à cirurgia 90,90% dos pacientes (20 casos). A idade,na ocasião da cirurgia, variou de 11 semanas a 10 anos. Entre os pacientes submetidos ao tratamento cirúrgico 4 casos (20%) foram operados com menos de três meses de idade (casos 13,18,22 e 63) e 9 casos (45%) com menos de um ano (casos 13,17,18,22,29,31,56,61 e 63). Os casos 3 e 39 não foram operados.

Estudamos, do ponto de vista clínico e radiológico, a presença de hipertensão intracraniana (Quadro II). Pudemos constatar sintomas sugestivos de HIC nos casos 16,23,27 e 31, correspondendo à 18,18% dos pacientes. Existiam sinais radiológicos (impressões digitiformes) nos casos 3,18,23,30,31,48,51 e 57 (36,36%). Duas crianças (casos 23 e 31) apresentavam sintomas e sinais radiológicos de HIC.

Apenas 4 pacientes (casos 13,17,26 e 27) tiveram crises convulsivas pré-operatórias, e um deles (caso 27) continuou tendo convulsões após a cirurgia (Quadro II).

Foram submetidos a exame eletrencefalográfico pré-operatório 11 pacientes (Quadro II). O resultado foi normal em 9 (casos 17,21,23,26,29,30,31,43 e 51) e anormal em dois (casos 13 e 27). Em exames posteriores à cirurgia tivemos EEG normal em três (casos 17,30 e 31) e anormal em outros três (casos 13,26 e 27). Em relação ao exame pré-operatório notamos a persistência das alterações nos casos 13 e 27, o aparecimento de anormalidades eletrencefalográficas no caso 26 e continuava normal o EEG de três pacientes (caso 17,30 e 31).

As alterações oculares foram encontradas em 5 pacientes: estrabismo em um caso (caso 30), hipertelorismo em dois (casos 29 e 51), exoftalmo em um (caso 48) e cisto dermoide no olho direito em um (caso 17).

Em 50,00% dos pacientes (11casos) foram constatadas alterações psíquicas (Quadro II). Estas constituiram de retardo mental acentuado em 4 (casos 30,39,48 e 51), retardo mental leve em 4 (casos 13,21,27 e 43) e hiperexitabilidade em 6 pacientes (casos 21,23,27,30,61 e 63).

Além das alterações psíquicas referidas, o exame neurológico de duas crianças (casos 30 e 51) mostrava distúrbio evidente de linguagem. Em todos outros pacientes o exame neurológico era normal.

Havia história de trauma de parto (Quadro II) em 9 pacientes (casos 3,16,18,21,23,39,43,51 e 56) e parto gemelar em um (caso 48).

Dois pacientes (casos 26 e 48) apresentavam casos de craniostenose na família. Um deles (caso 48) era irmão gêmeo de uma criança com craniostenose mista que foi também estudada em nosso trabalho (caso 49). Seus pais eram primos em primeiro grau. No outro paciente (caso 26) observou-se que o avô paterno apresentava craniostenose sagital.

O quociente de desenvolvimento foi avaliado no pré-operatório de 12 pacientes, que foram submetidos ao teste de Gessel (Quadro II). O QD foi normal em 5 (casos 17,18,21,29 e 31) e anormal em 7 (casos 13,23,26,27,30,43 e 51). Após o tratamento cirúrgico o teste de Gessel foi normal em 6 (casos 17,18,21,26,29 e 31) e anormal em 5 pacientes (casos 13,23,27,30 e 48).

Quadro II

Craniostenose sagital

Caso	Sexo	Idade	HIC	Convulsão		Eletrencefalograma		Alterações	Trauma	QD	QD
				Pré-op	Pós-op	Pré-op	Pós-op	Psíquicas	de Parto	Pré-op	Pós-op
3 *	Masc	8m	+						+		
13	Masc	3m		+		A	A	RML		A	A
16	Masc	6a	+						+		
17	Masc	8m		+		N	N			N	N
18	Masc	3m	+						+	N	N
21	Masc	2a				N		RML + H	+	N	N
22	Masc	3m									
23	Masc	10a	+			N		H	+	A	A
26	Fem	18m		+		N	A			A	N
27	Masc	3a	+	+	+	A	A	RML + H		A	A
29	Masc	6m				N				N	N
30	Masc	7a	+			N	N	RMAc + H		A	A
31	Fem	6m	+			N	N			N	N
39 *	Masc	11m						RMAc	+		
43	Fem	20m				N		RML	+	A	
48	Masc	8a	+					RMAc			A
51	Masc	3a	+			N		RMAc	+	A	
56	Masc	4m							+		
57	Masc	4a	+								
61	Masc	10m						H			
62	Fem	13m									
63	Masc	3m						H			

*Legenda: Idade (em meses e anos) se refere à idade na ocasião da cirurgia ou da primeira consulta nos casos não operados. HIC = hipertensão intracraniana. Pré-op = pré-operatório. Pós-op = pós-operatório. RML = retardo mental leve. RMAc = retardo mental acentuado. H = hiperexitabilidade. QD = quociente de desenvolvimento. N = normal. A = anormal. * = casos não operados.*

As medidas dos perímetros e distâncias da cabeça fornecem elementos para o diagnóstico de craniostenose. Estudamos estas medidas, comparando-as com os padrões normais, já previamente documentados na literatura médica (Selé-Llenas & Wackenheim[85], Diament[25 e 26], Nelhaus[71] e Austin & Gooding[10]).

As medidas foram estudadas conforme a seguinte ordem e critério.

1- Perímetro craniano (PC) - é medido, contornando-se a cabeça com a fita métrica, passando-se pela parte mais saliente do occipital e glabela.

2- Distância ântero-posterior (AP) - é a medida entre a glabela e a protuberância occipital externa, acompanhando-se a linha sagital.

3- Distância biauricular (BA) - É a medida de uma inserção superior da orelha à outra, pela superfície superior da cabeça.

4- Índice cefálico (IC) - É o quociente entre as distâncias biauricular e ântero-posterior[26] (IC = BA/AP). Sabe-se[26] que este índice é praticamente constante no primeiro ano de vida, sem diferença significativa entre os dois sexos, com uma região de tolerância de 0,88416 à 1,00, com valores médios bem próximo de 0,944.

5- Diferença AP - BA - É a diferença entre as distâncias ântero-posterior e biauricular.

Os resultados destas medidas foram comparados com padrões normais já conhecidos, particularmente com os valores determinados por Diament[25 e 26] (1968 e 1969) para o PC,AP,BA e IC, em crianças até 12 meses de idade (Quadro III e IV).

1- O perímetro craniano, registrado em 16 pacientes, mostrava-se aumentado em um caso (caso 17) e normal em 15 (casos 13,16,17,18,22,26,27,29,30,31,43,48,51,56,57 e 63).

2- A distância ântero-posterior foi registrada em 16 casos. Os 8 doentes (casos 13,17,18,22,29,31,56 e 63), com menos de um ano de idade, tinham AP maior que os valores médios normais fornecidos por Diament[26] (Quadro IV). Apresentavam a distância AP com 1,2 cm a 4 cm acima do normal. Os outros casos não puderam ser comparados.

3- A distância biauricular nos casos com menos de um ano mostrava-se diminuida em 5 (casos 13,17,18,29 e 56), normal nos casos 31 e 63 e aumentada no caso 22.

4- O índice cefálico era inferior ao valor médio normal nos 8 casos com menos de um ano de idade (casos 13,17,18,22,29,31,56 e 63). O IC era inferior a 0,88146 em 11 dos 16 casos em que este quociente foi determinado.

5- A diferença AP - BA revelou resultados entre três e 8 cm em 16 pacientes, constatando-se melhora deste índice após a cirurgia nos casos 56 (6 cm para 5 cm) e 22 (4 cm para 3 cm), nos quais foi possível comparar medidas pré e pós-operatórias.

Quadro III

Craniostenose sagital - Medidas da cabeça

Caso	Idade	PC	AP	BA	IC	ICN	AP - BA
13	2m	38	27	20	0,740	0,957	7
16	2a	51	36	29	0,805		7
17	6m	46,5	31	24	0,744	0,953	7
18	2m	41	27	21	0,911	0,957	6
22	5m''	44''	30''	26''	0,866''	0,954''	4''
	18m''	44,5''	39''	36''	0,923''		3''
26	2a	47	34	26	0,764		8
27	3a	49	30	27	0,900		3
29	8m	45	29	25	0,862	0,949	4
30	7a	54	34	31	0,911		3
31	4m	42	29	23	0,793	0,947	6
43	20m	47	29	26	0,896		3
48	8a	51,5	34,5	31	0,898		3,5
51	3a	50	30	26	0,866		4
56	4m	42	29	23	0,793	0,980	6
	6m''	43''	30''	24''	0,800''	0,957	6''
	12m''	45''	30''	25''	0,833''	0,920	5''
57	6a	52	36	29	0,805		7
63	1a	44	31	27	0,870	0,920	4

Legenda: PC = perímetro craniano. AP = distância ântero-posterior. BA = distância biauricular. IC = índice cefálico. ICN = índice cefálico normal. AP - BA = diferença AP - BA. '' = medidas pós-operatórias.

Quadro IV

Craniostenose sagital — Distância AP, comparação com valores normais (Diament[26])

Caso	AP	APN
13	27	23,65
17	31	26,80
18	27	23,65
22	30	26,40
29	29	27,80
31	29	24,85
56	29	25,10
	30"	26,80
	30"	28,80
63	31	28,80

Legenda: AP = distância ântero-posterior. APN = distância ântero-posterior normal. " = medidas pós-operatórias.

Pudemos constatar, como **achados radiográficos** mais constantes, algumas alterações que são bem típicas da craniostenose sagital e outras que reforçam seu diagnóstico. De início nota-se que o crânio é estreito e comprido, as órbitas são quase sempre muito rasas. A fossa posterior é comprida. A sutura sagital não aparece em toda sua extensão ou se nota apenas fino traço, onde ela ainda não está totalmente ocluida. Pode existir um reforço ósseo bordejando os dois lados da sutura sagital. Raramente há disjunção compensadora ao nível das suturas coronárias ou lambdoide. Foram observadas impressões digitiformes em 8 pacientes (casos 3,18,23,30,31,48 e 57) (Fig. 1). Quatro casos foram submetidos à pneumencefalografia com resultado normal em dois (casos 23 e 30), dilatação ventricular e atrofia cortical à esquerda no caso 13 e atrofia cortical frontal no caso 43.

Neste trabalho comparamos as **medidas radiográficas** nos pacientes portadores de craniostenose, com os valores já estabelecidos para os indivíduos normais. As medidas e índices estudados são referidos a seguir.

1 - Índice da soma e do produto de Austin & Gooding[10]. Estes autores estabeleceram diversos índices baseando-se na medida do comprimento máximo do crânio (C), obtido na radiografia de perfil, na largura máxima (L), determinada na radiografia de frente e na altura máxima (A), que é determinada na radiografia lateral, como sendo a distância perpendicular máxima à calota craniana e uma linha reta do nasion à margem posterior do foramen magnum. Os dois índices que utilizamos consistem na soma (C+L+A) e no produto (CxLxA) dos três fatores e dão idéia do volume do crânio.

2 - Índice cefálico horizontal (IH) é o quociente entre a largura máxima (L) multiplicada por 100, pelo comprimento máximo (C).

$$IH = \frac{L \times 100}{C}$$

Este quociente varia de 77,5 a 81,3 para os indivíduos normais. (Almeida & Barros[3])

3 - Índice cefálico vertical (IV). Dá-nos uma imagem relativa da deformação da altura do crânio. Define-se como sendo o quociente da altura máxima (A) multiplicada por 100, pelo comprimento máximo (C).

$$IV = \frac{A \times 100}{C}$$

Os valores normais estão entre 58 e 63. (Solé-Llenas & Wackenhein[85]).

4 - Diferença C-L. Comprimento máximo do crânio menos a largura máxima.

5 - Comparamos os valores de C (comprimento máximo) e L (largura máxima) com os padrões normais[85].

Todas as crianças com craniostenose sagital foram radiografadas. Entretanto, ao fazermos a revisão, pudemos estudar estas medidas e índices apenas em 12 casos. Isto porque alguns exames não puderam ser obtidos e outros não apresentavam qualidade técnica satisfatória.

1 - O volume do crânio, avaliado pelos índices da soma e do produto (Quadro V) mostrou-se aumentado nos casos 31 e 61. Nos demais os valores encontrados estavam dentro do normal.

Quadro V

Craniostenose sagital — Índices da soma e do produto, comparados com valores normais (Austin & Gooding[10])

Caso	C+L+A	C+L+A Normal	CxLxA	CxLxA Normal
13	35,5	35,5 ± 4,3	154,6	160,0 ± 60,0
17	44,5	42,1 ± 4,2	292,5	270,0 ± 80,0
	49,0"	46,5 ± 3,7	409,5"	368,0 ± 88,0
23	48,5	46,5 ± 3,7	389,6	368,0 ± 88,0
26	45,5	44,1 ± 4,5	310,5	312,2 ± 91,0
27	45,5	46,4 ± 3,7	324,0	363,0 ± 79,0
29	36,5	39,1 ± 3,0	167,2	220,0 ± 50,0
	41,0"	42,1 ± 4,2	242,7"	170,0 ± 80,0
30	49,0	46,5 ± 3,7	420,0	368,0 ± 88,0
	48,5"		407,9"	
31	44,0	39,5 ± 3,0	303,7	220,0 ± 50,0
43	43,5	44,1 ± 4,5	295,3	312,0 ± 91,0
61	49,5	42,1 ± 3,6	423,1	270,0 ± 70,0
62	44,0	44,1 ± 4,5	299,7	312,0 ± 91,0
63	40,0	35,5 ± 4,3	227,7	160,0 ± 60,0

Legenda: C = comprimento máximo do crânio. L = largura máxima do crânio. A = altura máxima do crânio. " = medidas pós-operatórias.

2 - O índice horizontal (IH) foi sempre inferior ao normal (Quadro VI).

3 - O índice vertical (IV) mostrou resultados variáveis: normal em 5 (casos 13,23,27,29 e 61), aumentado em 5 (casos 17,31,43,62 e 63) e diminuido em dois (casos 26 e 30).

4 - Diferença C-L revelou valores entre 4 e 7 cm (Quadro VI).

Quadro VI

Craniostenose sagital — Medidas e índices radiográficos

Caso	C	L	A	IH	IV	C - L
13	15,5	10,5	9,5	67,6	61,2	5
17	19	14	11,5	73,7	65,7	5
	21"	15"	13"	71,4"	61,9"	6"
23	21,5	14,5	12,5	67,4	58,1	7
26	20	13,5	11,5	67,5	57,2	6,5
	20"	14,5"	11,5"	72,5"	57,2"	5,5"
27	20	13,5	12	67,5	60,0	6,5
29	16	11	9,5	68,7	59,3	5
	17"	12,5"	11,5"	73,5"	67,6"	4,5"
30	21	16	12,5	76,1	57,4	5
	21,5"	16,5"	11,5"	76,7"	53,4"	5"
31	18	13,5	12,5	75,0	59,4	5,5
43	17,5	13,5	12,5	77,1	71,4	4
61	21	15,5	13	73,8	61,0	5,5
62	18,5	13,5	12	72,9	64,8	5
63	16,5	12	11,5	72,7	69,6	4,5

Legenda: C = comprimento máximo do crânio. L = largura máxima do crânio. A = altura máxima do crânio. IH = índice horizontal. IV = índice vertical. C - L = diferença do comprimento máximo e largura máxima. " = medidas pós-operatórias.

5 - Analisando os valores do comprimento máximo (C) e da largura máxima (L) em relação aos valores normais para cada idade, constatamos ser a distância C sempre maior que o normal com uma diferença variável de um a 4,5 cm acima do normal, Por outro lado, a distância L demonstrou variações irregulares, sendo normal em um caso (caso 23), diminuida em outro (caso 13) e aumentada em 10 (casos 17,26,27,29,30,31,43,61,62 e 63) (Quadro VII).

Quadro VII

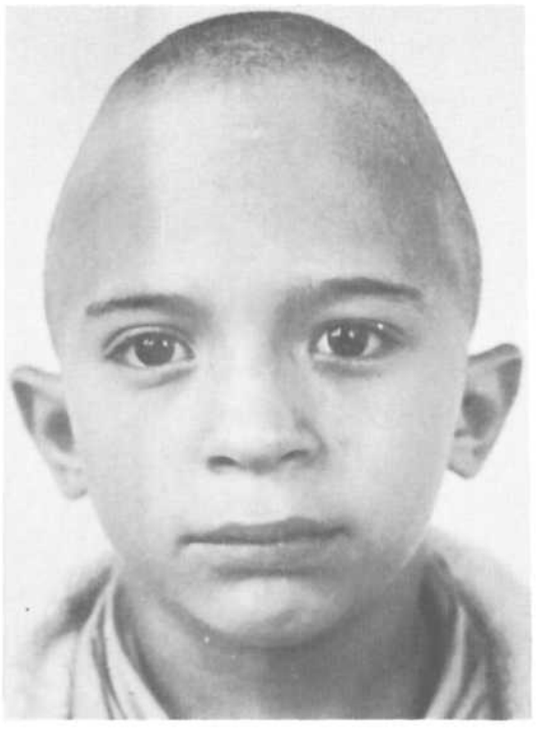
Craniostenose sagital – Comparação das medidas radiográficas com valores normais (Solé-Llenas & Wackenheim[85])

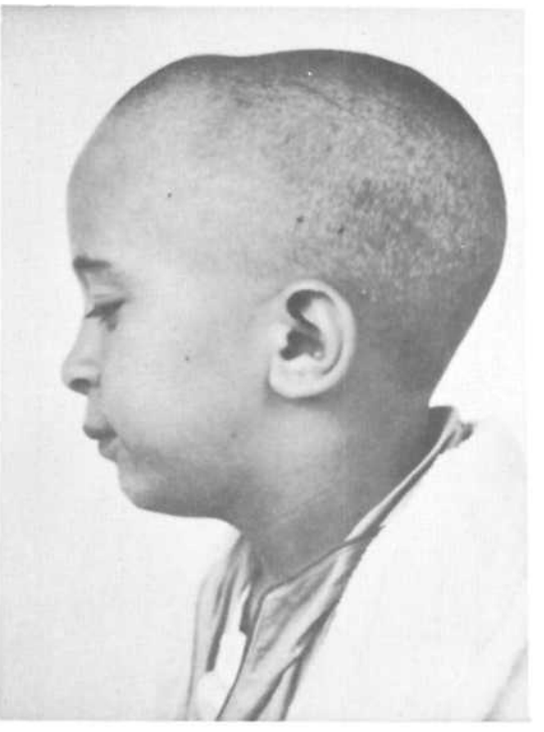
Caso	Idade	C	C Normal	L	L Normal
13	3m	15,5	13,9	10,5	11,0
17	8m	19,0	15,5	14,0	12,6
	5a	21,0"	18,0	15,0"	14,1
23	10a	21,5	18,0	14,5	14,6
26	18m	20,0	16,3	13,5	13,0
	5a	20,0"	18,0	14,5"	14,1
27	4a	20,0	17,7	13,5	14,0
29	6m	16,0	14,8	18,0	12,0
	12m	17,0"	16,0	12,5"	12,9
30	7a	21,0	18,0	16,0	14,4
	9a	21,5"	18,0	16,5"	14,6
31	6m	18,0	14,7	13,5	11,8
43	20m	17,5	16,3	13,5	13,0
61	10m	21,0	15,5	15,5	12,6
62	13m	18,5	15,9	13,5	12,8
63	3m	16,5	13,9	12,0	11,0

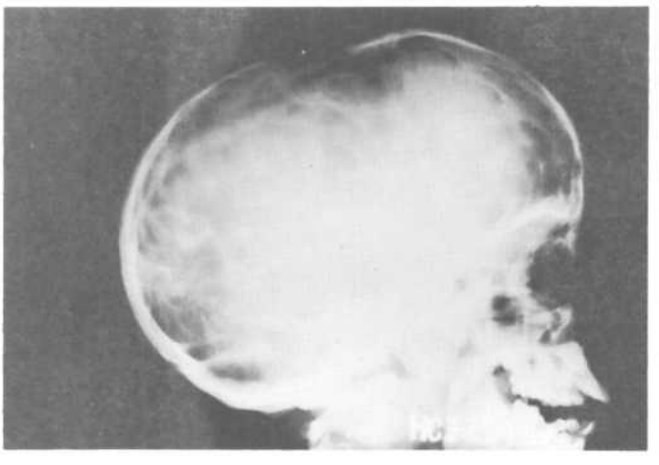
Legenda: ver o Quadro VI

O **tratamento cirúrgico** foi efetuado em 20 crianças com craniostenose sagital. A incisão no couro cabeludo inicialmente era bitemporal e nos últimos casos longitudinal, acompanhando a linha sagital. Nas crianças abaixo de um ano de idade, foram realizadas craniectomias sagitais que ultrapassavam nos seus extremos as suturas coronária e lambdoide. Nos pacientes com mais de um ano de idade, foram feitas craniectomias paralelas à sutura sagital com prolongamentos no sentido transversal, delimitando dois retalhos parietais de cada lado (Fig. 1). Foram realizadas duas reoperações. No caso 63 devido à reossificação da craniectomia, três meses e meio após a primeira cirurgia e no caso 31 para retirada do polietileno, por haver supurações.

Os pacientes operados foram acompanhados por períodos de um mês a 7 anos. Consideramos, para avaliação dos resultados, o quadro clínico anterior, a melhora do aspecto estético da cabeça (Fig. 2) e o resultado radiológico quanto à persistência prolongada da abertura cirúrgica, ao formato do crânio no seu aspecto dolicocefálico e as impressões digitiformes. O resultado estético foi muito bom em 12 pacientes (casos 13,16,17,18,22,26,29,30,31,56,57 e 61), bom em 7 (casos 21,23,27,43,48,51 e 63) e regular no caso 62.0 exame radiológico pós-operatório foi analisado em 12 pacientes. O resultado foi considerado muito bom em 5 doentes (casos 16,22,26,29 e 61), bom em 5 (casos 17,18,27, 30 e 31) e regular nos casos 57 (persistência de impressões digitiformes) e 63 (reossificação precoce). Do ponto de vista clínico foi constatado: desaparecimento dos sinais de hipertensão intracraniana em dois pacientes (casos 23 e 31), melhora nítida da hiperexitabilidade nos doentes que tinham esta manifestação e desaparecimento das convulsões em três pacientes (casos 13,17 e 26). Não ocorreu nenhum óbito nos casos operados.







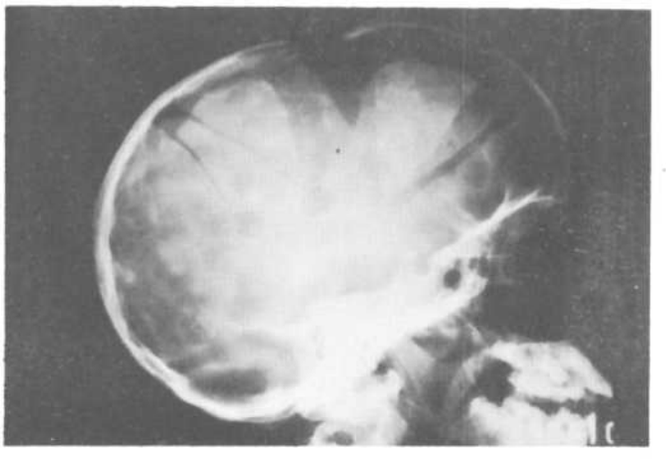


Fig. 1 — Caso 30 (HD). Craniostenose sagital. Na fotografia de perfil nota-se depressão ao nível da linha sagital (parte superior). Nas radiografias (parte inferior) nota-se impressões digitiformes acentuadas. Na radiografia pós-operatória notam-se os retalhos ósseos delimitados pelas craniectomias.

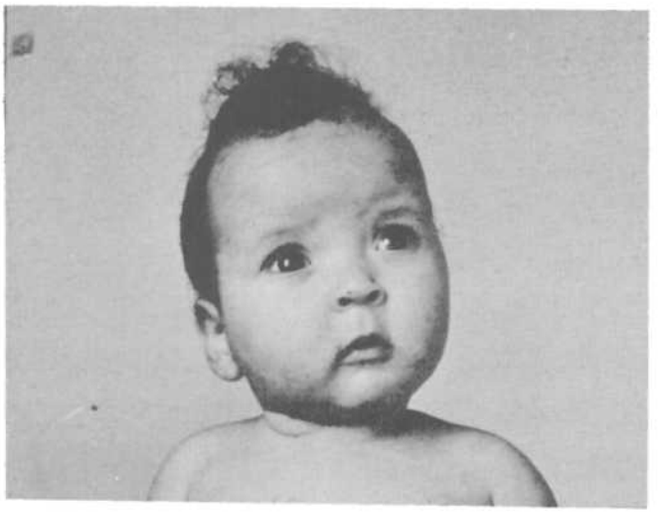


Fig. 2 — Caso 31 (LF). Craniostenose sagital. Fotografias pré-operatórias (parte superior) com 6 meses de idade. Fotografias pós-operatórias com 7 meses (parte inferior esquerda) e com um ano (parte inferior direita). Nota-se melhora nítida do formato do crânio e o tipo de incisão empregada.

CRANIOSTENOSE CORONÁRIA BILATERAL

Foram estudados e operados 4 casos com soldadura precoce bilateral da sutura coronária (Quadro VIII). Dois eram do sexo feminino e dois do sexo masculino. As idades, na época da cirurgia, eram de : dois meses (caso 32), três anos (caso 44), 17 meses (caso 53) e 10 dias (caso 59). Foram constatados sinais de hipertensão intracraniana em três pacientes (casos 32,44 e 53). Nenhum dos 4 casos haviam apresentado convulsões antes da cirurgia; um paciente (caso 53) veio a apresentar crises após o tratamento. O eletrencefalograma foi normal nos casos 44 e 53, no pré-operatório, e no caso 32, no pós-operatório. Os 4 pacientes apresentavam hipertelorismo e um dêles (caso 44) exoftalmo nítido. Foi observado retardo psíquico acentuado no caso 53 e hiperexitabilidade no caso 44.O exame neurológicode três pacientes (casos 32,44 e 59) era normal e em um (caso 53) alterado pelo retardo mental. Duas crianças (casos 32 e 53) nasceram de parto traumático. Não foram registrados casos de craniostenose na família e nenhuma criança apresentava anormalidades associadas. O quociente de desenvolvimento foi avaliado no pré-operatório no caso 44, com resultado normal. Em duas crianças o QD só foi determinado após a cirurgia, tendo sido normal em uma (caso 32) e alterado em outra (caso 53).

Quadro VIII

Craniostenose coronária bilateral

Caso	Sexo	Idade	HIC	Convulsão		Eletrencefalograma		Alterações	Trauma	QD	QD
				Pré-op	pós-op	Pré-op	Pós-op	Psíquicas	de Parto	Pré-op	Pós-op
32	Fem	2m	+				N		+		N
44	Fem	3a	+			N		H		N	
53	Masc	17m	+		+	N		RMAc	+		A
59	Masc	10dias									

Legenda: ver Quadro II

Pudemos estudar as **medidas dos perímetros e distâncias da cabeça** em três casos (Quadro IX).

1 - O perímetro foi normal em dois (casos 32 e 53) e diminuido em um (caso 44).

2 - A distância ântero-posterior, a distância biauricular e o índice cefálico estavam aumentados no caso 32, único com menos de um ano de idade, podendo, portanto, ser comparado com os valores normais segundo Diament[26]. O índice cefálico nos casos 44 e 53 estava acima de 1,00.

3 - A diferença AP — BA estava entre mais um e menos 4.

Em dois pacientes pudemos comparar medidas pré e pós-operatórias (casos 32 e 53) sendo constatado melhora do índice cefálico e da diferença AP — BA após a cirurgia.

Quadro IX

Craniostenose coronária bilateral — Medidas da cabeça

Caso	Idade	PC	AP	BA	IC	ICN	AP – BA
32	2m	36,5	22	22	1,00	0,938	0
	12m"	43,0"	28"	27"	0,964"	0,920	1"
44	3a	45	24	28	1,16		−4,0
53	15m	47	31	30	1,03		1,0
	18m"	49"	31,5"	31"	1,01"		0,5"

Legenda: Ver Quadro III

A radiografia do crânio dos 4 pacientes mostrava ausência da sutura coronária. O crânio apresentava aparência globosa. Os tetos das órbitas, na incidência de perfil, mostravam-se elevados e arqueados, como uma cúpula sobre as órbitas. Na radiografia ântero-posterior as órbitas apresentavam formato semelhante à uma gota (aspecto de lágrima). Nas radiografias dos casos 32,44 e 53 eram visíveis acentuadas impressões digitiformes e, em todos pacientes, as demais suturas eram bem visíveis.

As medidas e índices radiográficos puderam ser estudadas apenas nos casos 32 e 44.

1 - As determinações dos índices da soma e do produto de Austin & Gooding[10] (casos 32 e 44) mostraram-se normais (Quadro X).

Quadro X

Craniostenose coronária bilateral — Índices da soma e do produto, comparados com valores normais (Austin & Gooding[10])

Caso	C+L+A	C+L+A Normal	CxLxA	CxLxA Normal
32	35,5	35,5 ± 4,3	157,5	160,0 ± 60,0
	44,5"	46,5 ± 3,7	319,6"	368,0 ± 88,0
44	42,5	47,8 ± 4,5	279,0	378,0 ± 113,0

Legenda: ver Quadro V

2 - As determinações dos índices cefálicos horizontal e vertical revelaram valores muito elevados (Quadros XI).

3 - A diferença C - L estava entre 0,5 e 1,0 (Quadro XI).

Quadro XI

Craniostenose coronária bilateral — Medidas e índices radiográficos

Caso	C	L	A	IH	IV	C :L
32	12,5	12	10,5	96,0	84,0	0,5
	16,5"	15,5"	12,5"	93,9"	77,5"	1"
44	15,5	15	12	96,7	77,4	0,5

Legenda: ver Quadro VI

4 - Comparando-se o comprimento máximo do crânio (C) e a largura máxima (L), dos casos 32 e 44, com os valores normais, observamos que o comprimento foi sempre inferior ao normal e a largura superior ao normal (Quadro XII).

Quadro XII

Craniostenose coronária bilateral — Comparação das medidas radiográficas com valores normais (Solé-Llenas & Wackenheim[85])

Caso	Idade	C	C Normal	L	L Normal
32	2m	12,5	13,7	12	10,9
	5a"	16,5"	17,5	15,5"	13,9
44	3a	15,5	17,0	15	13,6

Legenda: ver Quadro VI

Os 4 pacientes foram submetidos a **tratamento cirúrgico** com craniectomias amplas ao nível da sutura coronária. Um dos pacientes (caso 59) apresentou broncopneumonia no pós-operatório, vindo a falecer no sétimo dia. Não foram necessárias reoperações. Os pacientes foram acompanhados pelos períodos de 6 anos (caso 32), três meses (caso 44) e dois anos (caso 53). Nos casos 32 e 53 o **resultado** estético e radiológico foi considerado muito bom.No caso 44, até ao terceiro mês pós-operatório, a evolução transcorria satisfatóriamente. As alterações psíquicas persistiram no caso 53, que veio a apresentar convulsões após o tratamento cirúrgico. A hiperexitabilidade melhorou nítidamente no caso 44.

CRANIOSTENOSE CORONÁRIA UNILATERAL

Estudamos 6 pacientes com comprometimento unilateral da sutura coronária. Eram 4 do sexo feminino e dois do sexo masculino. Foram operadas 5 crianças (casos 11,33,40,47 e 55), com idades entre dois meses e dois anos. Haviam manifestações de hipertensão intracraniana em dois doentes (casos 40 e 47). Apresentaram convulsões antes da cirurgia os casos 11 e 40 e após o tratamento ainda persistiram crises convulsivas no caso 11, embora, menos freqüentes. Foi realizado eletrencefalograma em três pacientes (casos 11,33 e 47) que mostrou resultados normais antes e depois do tratamento. A inspecção das órbitas nos 6 pacientes demonstrava assimetria, notando-se que, no lado da craniostenose, a órbita era muito ampla, oblíqua e com aspecto de lágrima. No caso 33 havia estrabismo convergente, no lado comprometido. Três pacientes apresentavam alterações psíquicas,um com retardo acentuado (caso 11) e dois com hiperexitabilidade (casos 33 e 40). O exame neurológico revelava distúrbios de linguagem no caso 33 e retardo psíquico no caso 11. Apenas um paciente teve parto normal (caso 20). Não foram constatadas anomalias associadas. O quociente de inteligência foi avaliado nos casos 11 e 33, com QD de 55% e 90%, respectivamente. Após o tratamento cirúrgico estes valores permaneceram inalterados nos dois casos (Quadro XIII).

Quadro XIII

Craniostenose coronária unilateral

Caso	Sexo	Idade	HIC	Convulsões		Eletrencefalograma		Alterações	Trauma	QD	QD
				Pré-op	Pós-op	Pré-op	Pós-op	Psíquicas	de Parto	Pré-op	Pós-op
11	Masc	18m		+	+	N	N	RMAc	+	A	A
20 *	Fem	2m									
33	Masc	2a				N	N	H	+	N	N
40	Fem	2m	+	+				H	+		
47	Fem	19m	+			N	N		+		
55	Fem	2m							+		

Legenda: ver Quadro II

Foram analisadas as **medidas dos perímetros e distâncias da cabeça** de três pacientes (Quadros XIV e XV) que resultaram:

1 - O perímetro craniano era normal em dois (casos 20 e 55) e diminuído em um (caso 11).

2 - As distâncias ântero-posterior estavam aumentadas nos dois pacientes (casos 20 e 55) com menos de um ano de idade.

3 - A distância biauricular estava aumentada no caso 20 e diminuída no caso 55, quando comparadas com os valores normais segundo Diament[26].

4 - Os índices cefálicos estavam diminuídos nos casos 20 e 55, únicos com menos de um ano de idade.

5 - A diferença AP — BA resultou valores positivos para os casos 20 e 55 e negativo para o caso 11.

Quadro XIV

Craniostenose coronária unilateral — Medidas da cabeça

Caso	Idade	PC	AP	BA	IC	ICN	AP – BA
11	18m	42	29	31,5	1,086		−1,5
	22m"	47"	31"	31,5"	1,016"		−1,5"
20	2m	39,5	25	23	0,920	0,938	2
55	2m	37	24	20	0,833	0,938	4
	4m"	41"	28"	24"	0,857"	0,947	4"

Legenda: ver Quadro III

Quadro XV

Craniostenose coronária unilateral — Distância AP e BA, comparação com valores normais (Diament[26])

Caso	AP	APN	BA	BAN
20	25	22,80	23	21,40
55	24	22,80	20	21,40
	28"	24,85	24"	23,40

Legenda: AP = Distância ântero-posterior. APN = Distância ântero-posterior normal. BA = Distância biauricular. BAN = Distância biauricular normal. " = Medidas pós-operatórias.

O **exame radiológico** do crânio nos 6 pacientes mostrava nítida assimetria craniana principalmente na região fronto-orbitária. No lado comprometido não aparecia a sutura coronária e a órbita assumia aspecto de lágrima na incidência de frente e de cúpula no perfil de crânio. Nos casos 40 e 47 estavam aumentadas as impressões digitiformes no lado da craniostenose. A grande asa do esfenóide no lado comprometido tinha uma inclinação para cima, superior à do lado oposto. Um dos pacientes (caso 42) foi submetido à pneumencefalografia com resultado normal. As **medidas e índices radiográficos** foram estudadas em dois pacientes (casos 11 e 55) revelando:

1 - A determinação dos índices de soma e do produto de Austin & Gooding[10] mostraram valores normais nos dois pacientes (Quadro XVI).

Quadro XVI

Craniostenose coronária unilateral — Índices de soma e de produto, comparados com valores normais (Austin & Gooding[10])

Caso	C+L+A	C+L+A Normal	CxLxA	CxLxA Normal
11	45,5	44,1 ± 4,5	339,0	312,0 ± 91,0
	49,0"	47,0 ± 4,5	427,3"	378,0 ± 113,0
55	34,5	35,5 ± 2,6	148,5	160,0 ± 60,0
	40,5"	42,1 ± 4,2	235,9"	270,0 ± 60,0

Legenda: ver Quadro V

2 - O índice cefálico horizontal era normal no caso 55 e aumentado no caso 11 (Quadro XVII).

3 - O índice cefálico vertical estava aumentado nos casos 11 e 55 (Quadro XVII).

4 - A diferença C - L revelou valores positivos entre dois e 3,5 nos dois pacientes (casos 11 e 55) (Quadro XVII).

Quadro XVII

Craniostenose coronária unilateral — Medidas e índices radiográficos

Caso	C	L	A	IH	IV	C - L
11	17,5	15,5	12,5	88,5	71,4	2
	18,5"	16,5"	14"	89,0"	74,7"	2"
55	13,5	11	10	81,4	74,0	2,5
	16,5"	13"	11"	78,4"	66,6"	3,5

Legenda: ver Quadro VI

5 - O comprimento máximo do crânio (C) e a largura máxima, (L) comparados com os valores normais para a idade, revelaram resultados bem próximos ao normal no caso 55 e aumentadas as duas distâncias no caso 11 (Quadro XVIII).

Quadro XVIII

Craniostenose coronária unilateral — Comparação das medidas radiográficas com valores normais (Solé-Llenas & Wackenheim[85])

Caso	Idade	C	C Normal	L	L Normal
11	17m	17,5	16,6	15,5	13,2
	3a"	18,5"	17,3	16,5"	13,8
55	2m	13,5	13,7	11	10,9
	9m"	16,5"	15,4	13"	12,4

Legenda:: ver Quadro VI

Nos 5 pacientes submetidos a **tratamento cirúrgico** foi realizada craniectomia coronária unilateral ampla incluindo a região frontal deprimida (Fig. 3). Em dois pacientes (casos 40 e 55), operados com 10 e 9 semanas, respectivamente, desenvolveram-se neo-formações ósseas que progressivamente ocluiram a craniectomia. No caso 55 a oclusão ocorreu 4 meses após a operação. Nesta ocasião, o crânio já adquirira formato satisfatório. No caso 40 foi realizada nova craniectomia aos três anos de idade. Os 5 pacientes operados foram acompanhados desde os três até os 9 anos. Considerou-se : **resultado** estético e radiológico muito bom no caso 11, resultado bom nos casos 40,47 e 55, e resultado regular no caso 33. Constatou-se melhora clínica no quadro psíquico nos casos 33 e 40, e convulsivo nos casos 11 e 40.

Fig. 3 – Caso 11 (ACB). Craniostenose coronária unilateral. Nota-se a assimetria das órbitas, a implantação mais alta da sobrancelha no lado da craniostenose e tipo da incisão.

CRANIOSTENOSE MISTA OU MÚLTIPLA

Neste grupo foram incluidos 12 casos que apresentavam oclusão prematura de mais de uma sutura (Quadro XIX). A sutura sagital estava comprometida em 11 pacientes, a coronária em 8, a metópica em três e a lambdoide em dois. Eram 8 pacientes do sexo masculino e 4 do sexo feminino. Foram operadas 11 crianças com idades de três meses a 11 anos. A paciente não operada tinha 26 anos. Com menos de três meses foi operado apenas um paciente (caso 50) e com menos de 12 meses foram operados 6 (casos 4,6,7,38,50 e 60). Sinais clínicos e radiológicos de hipertensão intracraniana (Fig. 4) foram constatados em 50% dos pacientes (casos 1,9,12,41,50 e 54). Apresentaram crises convulsivas dois doentes (casos 4 e 12), que continuaram a ter crises mais raras no pós-operatório. Fez-se eletrencefalograma antes do tratamento em 7 pacientes, tendo se apresentado normal em 6 (casos 6,7,9,41,49 e 60) e anormal em um (caso 12). No pós-operatório o eletrencefalograma foi normal nos casos 49 e 50.

Foram observadas alterações oculares em 7 pacientes : hipertelorismo em 5 (casos 4,6,41,54 e 60) e exoftalmo bilateral em dois (casos 1 e 9) (Fig. 4). Constatou-se retardo mental acentuado em três pacientes (casos 6,9 e 54), retardo mental leve em 4 (casos 7,12,49 e 50), hiperexitabilidade em três (casos 12,41 e 49) e psicose em um (caso 26). No exame neurológico encontraram-se : manifestações psíquicas, dificuldade à deambulação (caso 54), edema de papila bilateral (caso 9) e discreta hemiparesia direita (caso 7). Antecedentes de parto traumático foi registrado em 5 pacientes (casos 1,12,49,50 e 54) e um dêles (caso 49) é gêmeo de um paciente com craniostenose sagital, também registrado neste trabalho (caso 48). O quociente de desenvolvimento mostrou-se normal no pré-operatório em três doentes (casos 4,38 e 41) e alterado em 5 (casos 6,7,9,49 e 58). O teste de Gesell foi realizado no pós-operatório em dois pacientes (casos 4 e 6), revelando QD baixo.

Quadro XIX

Craniostenose mista

Caso	Sexo	Idade	HIC	Convulsão		Eletrencefalograma		Alterações	Trauma	OD	OD
				Pré-op	Pós-op	Pré-op	Pós-op	Psíquica	de Parto	Pré-op	Pós-op
1 *	Fem	26a	+					Psicose	*		
4	Masc	6m		+	+					N	A
6	Masc	7m				N		RMAc		A	A
7	Masc	5m				N		RML		A	
9	Masc	21m	+			N		RMAc		A	
12	Masc	11a	+	+	+	A		RML + H	+		
38	Masc	1a								N	
41	Fem	3a	+			N		H		N	
49	Fem	9a				N	N	RML + H	+	A	
50	Masc	3m	+				N	RML	+		
54	Masc	19m	+					RMAc	+	A	
60	Fem	10m				N					

Legenda: ver Quadro II

As medidas dos perímetros e distância da cabeça na craniostenose mista foram analisadas em 11 pacientes (Quadro XX e XXI) que revelaram resultados de certa forma irregulares, mas a maior parte tendendo à braquicefalia.

1 - O perímetro craniano estava diminuído em 5 pacientes (casos 4,6,9,12 e 49), aumentado em um (caso 60) e normal em 5 (casos 7,38,41,50 e 54).

2 - A distância ântero-posterior, em 6 pacientes com menos de um ano, mostrava-se diminuída em três (casos 4,6 e 50) e aumentada nos outros três (casos 7,38 e 60).

3 - A distância biauricular estava diminuída nos casos 7 e 50, aumentada em dois pacientes (casos 38 e 60) e normal em dois (casos 4 e 6).

4 - O índice cefálico revelou valores acima do normal em 4 doentes (casos 4,6,38 e 60) e diminuída em dois (casos 7 e 50).

5 - A diferença AP – BA mostrou valores negativos em 5 pacientes (casos 4,6,12,38 e 49) e positivos nos casos 7,9,41,50 e 54. Nos três pacientes em que foram feitas medidas pós-operatórias (casos 4,6 e 50) observou-se melhora dos diversos valores registrados.

Quadro XX

Craniostenose mista ou múltipla — Medida da cabeça

Caso	Idade	PC	AP	BA	IC	ICN	BA
4	4m	36	23	24,5	1,065	0,980	−1,5
	9m''	42,5''	27,5''	28''	1,017''	0,917	−0,5''
6	7m	38	25	26	1,040	0,954	−1
	8m''	41''	26''	26,5''	1,019''	0,949	−0,5''
	17m	44''	29''	28''	0,965''		1''
7	4m	41,5	28	23	0,821	0,987	5
9	21m	46	16,5	12	0,727		4,5
12	10a	47	27	29	1,069		−2
38	1a	47	30	31	1,033	0,920	−1
41	3a	51	33	22	0,969		1
49	9a	54	23	30,5	1,330		−7,5
50	10m''	42''	27''	24''	0,888''	0,938	3''
	14m''	43''	28''	25''	0,892''		3''
	21m''	43''	28''	26''	0,928''		2''
54	19m	50	35	26	0,743		9
60	10m	48	28	27	0,964	0,947	1

Legenda: ver Quadro III

Quadro XXI

Craniostenose mista ou múltipla — Distância AP e BA, comparação com valores normais (Diament[26])

Caso	AP	APN	BA	BAN
4	23	25,10	24,5	24,60
	27,5''	28,15	28''	25,80
6	25	27,15	26	25,90
	26''	27,80	26,5''	26,40
7	28	25,10	23	24,60
38	30	28,30	31	26,90
50	27	28,10	24	26,35
60	28	27,50	27	26,05

Legenda: ver Quadro XV

O **exame radiológico** na craniostenose mista demonstrava ausência de duas ou mais suturas. Em 6 casos havia grande aumento das impressões digitiformes, mais acentuado nas crianças mais velhas. O crânio chamava a atenção por ser bastante alto, assumindo um aspecto esferoide ou globoso (Fig. 4). A fossa posterior se situava num plano muito inferior à fossa anterior, compondo degraus unidos pela fossa média. Foram realizados pneumencefalografia em três pacientes, com resultado : normal (caso 12), assimetria ventricular (caso 7) e atrofia subcortical discreta (caso 6).

As medidas e índices radiográficos na craniostenose mista foram analisados em 10 pacientes.

1 - Os índices da soma e do produto de Austin & Gooding[10] foram normais em todos casos exceto em um (caso 6), cujos índices estavam diminuídos. (Quadro XXII)

Quadro XXII

Craniostenose mista ou múltipla — Índice da soma e do produto, comparados com valores normais (Austin & Gooding[10])

Caso	C+L+A	C+L+A Normal	CxLxA	CxLxA Normal
1	47,0		334,9	
4	36,0	39,1 ± 3,0	172,5	220,0 ± 50,0
	42,0''	45,6 ± 3,2	274,4''	346,0 ± 73,0
6	37,0	42,1 ± 4,2	186,8	270,0 ± 80,0
7	38,0	39,1 ± 3,0	192,0	220,0 ± 50,0
9	46,0	44,1 ± 4,5	344,3	312,0 ± 91,0
12	46,5		228,1	
41	44,0	47,0 ± 4,5	312,3	378,0 ± 113,0
50	36,5	35,5 ± 4,3	170,5	160,0 ± 60,0
54	44,5	44,1 ± 4,5	296,8	312,0 ± 91,0
60	43,0	42,1 ± 3,6	285,6	270,0 ± 70,0

Legenda: ver Quadro V

2 - O índice cefálico horizontal (Quadro XXIII) estava aumentado em 4 pacientes (casos 4,6,41 e 60), normal em 4 (casos 7,9,12 e 50) e diminuido em dois (casos 1 e 54).

3 - O índice cefálico vertical (Quadro XXIII) mostrava-se normal em um doente (caso 7), diminuido em outro (caso 1) e aumentado nos 8 restantes (casos 4,6,9,12,41,50,54 e 60).

4 - Diferença C - L revelou valores de 0,0 à 7,5 (Quadro XXIII).

Quadro XXIII

Craniostenose mista ou múltipla – Medidas e índices radiográficos

Caso	C	L	A	IH	IV	C - L
1	22	14,5	10,5	65,9	47,5	7,5
4	12,5	11,5	12	92,0	96,0	1,0
	14''	14''	14''	100,0''	100,0''	0,0''
6	13	11,5	12,5	88,4	96,1	1,5
7	16	12	10	75,0	62,5	4,0
9	19	14,5	12,5	76,3	65,7	4,5
12	19	14,5	13	76,3	68,4	4,5
41	15,5	15,5	13	100,0	83,2	0,0
50	15,5	11	10	79,6	64,5	1,5
54	19,5	12,5	12,5	65,7	65,7	7,0
60	17	14	12	82,3	70,5	3,0

Legenda: ver Quadro VI

5 - A comparação do comprimento máximo (C) e largura máxima do crânio (L) com os padrões normais (Quadro XXIV), revelou que C estava acima do normal em 7 pacientes (casos 1,7,9,12,50,54 e 60) e abaixo do normal em três (casos 4,6 e 41). A largura máxima, era bem próxima do normal em 6 doentes (casos 1,4,6,7,12 e 50), e aumentada em três (casos 9,41 e 60) e diminuida no caso 54.

Quadro XXIV

Craniostenose mista ou múltipla – Comparação das medidas radiográficas com valores normais (Solé-Llenas & Wackenhein[85])

Caso	Idade	C	C Normal	L	L Normal
1	26a	22	18	14,5	14,6
4	6m	12,5	14,8	11,5	12,0
	2a''	14''	17,0''	14''	13,5''
6	7m	13	14,8	11,5	12,0
7	5m	16	14,8	12	12,0
9	21m	19	17,0	14,5	13,5
12	10a	19	18,0	14,5	14,6
41	3a	15,5	17,0	15,5	13,0
50	3m	15,5	13,9	11	11,0
54	19m	19,5	16,6	12,5	13,2
60	10m	17	15,4	14	12,4

Legenda: ver Quadro VI

O **tratamento cirúrgico** foi realizado em 11 pacientes. A cirurgia variou, conforme a idade e as suturas comprometidas. Nas crianças acima de uma no, havendo comprometimento da sutura sagital, foi realizada craniectomia para-sagital bilateral, ampliando-se a abertura artificial com três ramos verticais de cada lado do crânio. Nos pacientes com menos de um ano de idade a craniectomia incluía a linha média, se houvesse comprometimento da sutura sagital. Quando estavam ocluidas as suturas coronária, metópica ou a lambdoide, estas eram abertas amplamente . Foram necessárias três reoperações (casos 4,6 e 7). Nos três houve reossificação da abertura cirúrgica inicial. As reoperações foram praticadas com os intervalos de 9 (caso 4), três (caso 7) e 4 meses (caso 6). O **resultado** estético foi considerado muito bom em dois pacientes (casos 38 e 60), e bom em 5 (casos 4,6,12,49 e 50). O resultado radiológico foi muito bom em três (casos 12,38 e 50) e bom noutros três (casos 41,49 e 60). Ocorreram três óbitos. Um paciente (caso 54) faleceu no pós-operatório imediato com broncopneumonia, outro (caso 9) com choque pós-operatório e o terceiro (caso 7) na reoperação, após crises convulsivas pós-operatórias. Clínicamente o que mais chamou a atenção foi a melhora pós-operatória do quadro psíquico na maioria dos pacientes. O período de segmento após o tratamento cirúrgico variou de 4 meses à três anos.

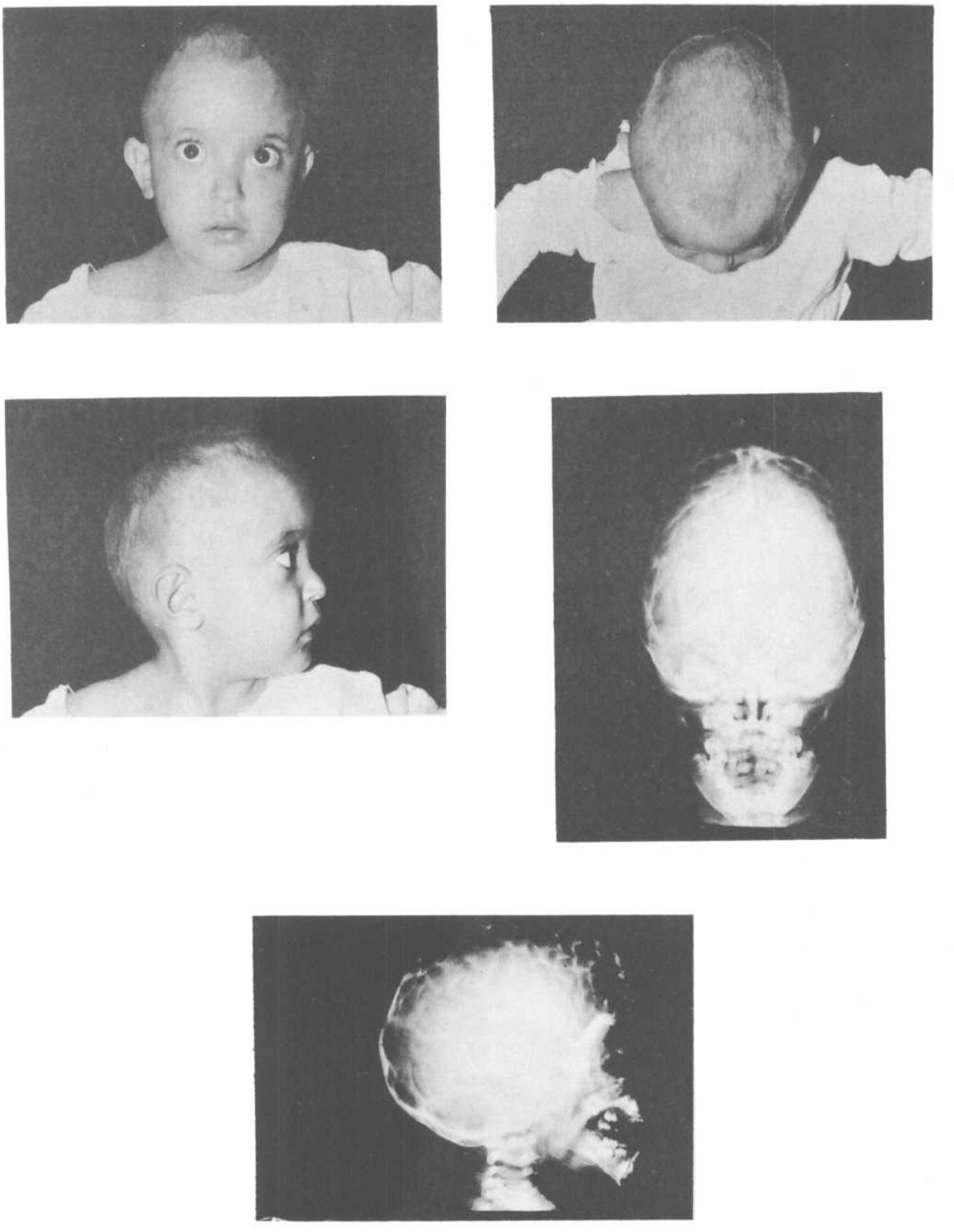


Fig. 4 — Caso 9 (VPM) Craniostenose mista. Fotografias pré-operatórias, notando-se o formato globoso da cabeça e exoftalmo. Nas radiografias (parte inferior) notam-se acentuadas impressões digitiformes. Fossa anterior elevada e crânio muito alto.

CRANIOSTENOSE METÓPICA

Foram analizados 9 pacientes com oclusão prematura da sutura metópica. (Quadro XXV). Eram 6 do sexo masculino e três do sexo feminino. Foram operados 7 pacientes, sendo 2 com a idade de três meses (casos 15 e 36) e 6 com menos de um ano (casos 10,15,35,36,39 e 64). Nos casos 39 e 45 a radiografia mostrava aumento das impressões digitiformes frontais. Tiveram convulsões dois pacientes (casos 15 e 28). Um deles (caso 15) continuou tendo convulsões após a cirurgia. O eletrencefalograma no pré-operatório foi normal em dois (casos 10 e 35) e no pós-operatório foi normal em três (casos 10,35 e 36) e alterado em um (caso 15). As alterações oculares consistiam de hipotelorismo, acompanhado de uma depressão no canto externo das órbitas. Um paciente (caso 35) apresentava estrabismo convergente. A grande maioria dos casos (88%) apresentava problemas psíquicos: três deles com retardo mental acentuado (casos 39,42 e 45), três com retardo leve (casos 10,15 e 64), e hiperexcitabilidade em dois (casos 35 e 36). O exame neurológico era normal em todos pacientes, exceto pelo retardo mental dos casos apontados. Foi referido trauma de parto em dois doentes (casos 10 e 45). Não havia antecedentes familiares de doenças neurológicas em nenhum dos casos. O quociente de desenvolvimento no pré-operatório mostrou-se normal no caso 35 e alterado em três doentes (casos 10,15 e 64). Após o tratamento cirúrgico o QD foi normal em três pacientes (casos 10,35 e 36) e continuava alterado no caso 15.

Quadro XXV

Craniostenose metópica

Caso	Sexo	Idade	HIC	Convulsões		Eletrencefalograma		Alterações	Trauma	QD	QD
				Pré-op	Pós-op	Pré-op	Pós-op	Psíquicas	de Parto	Pré-op	Pós-op
10	Masc	5m				N	N	RML	+	A	N
15	Fem	3m		+	+		A	RML		A	A
28 *	Masc	1a		+							
35	Masc	8m				N	N	H		N	N
36	Masc	3m					N	H			N
39	Fem	11m	+					RMAc			
42 *	Fem	1a						RMAc			
45	Masc	3a	+					RMAc	+		
64	Masc	6m						RML		A	

Legenda: ver Quadro II

Foram analisadas as **medidas dos perímetros e distâncias da cabeça** em três pacientes (casos 10,15 e 35) (Quadro XXVI).

1 - O perímetro craniano era normal nos três (casos 10,15 e 35).

2 - A distância ântero-posterior estava aumentada nos três pacientes, todos com menos de um ano de idade, podendo ser comparados com os valores normais de Diament[26].

3 - A distância biauricular foi normal em um (caso 10) diminuida em outro (caso 15) e aumentada no terceiro (caso 35).

4 - O índice cefálico estava diminuido nos três doentes (casos 10,15 e 35).

5 - A diferença AP - BA forneceu valores entre 2 e 5 cm.

Quadro XXVI

Craniostenose metópica — Medidas da cabeça

Caso	Idade	PC	AP	BA	IC	ICN	AP - BA
10	5m	41	29	25	0,862	0,954	4
15	3m	39	26	21	0,807	0,922	5
	7m"	41"	28"	23"	0,821"	0,943	5"
	22m"	47"	30"	25"	0,833"		5"
35	4m	41	28	26	0,928	0,980	2
	18m"	49"	32"	28"	0,875"		4"

Legenda: ver Quadro III

Quadro XXVII

Craniostenose metópica — Distância AP e BA, comparação com valores normais (Diament[26])

Caso	AP	APN	BA	BAN
10	29	26,40	25	25,15
15	26	24,20	21	22,35
	28"	26,75	23"	25,20
35	28	25,10	26	24,60

Legenda: ver Quadro XV

Nos 6 pacientes a **radiografia** simples de crânio demonstrava oclusão precoce da sutura metópica, pelo aspecto pontiagudo do osso frontal e pelo reforço ósseo que se observava ao nível da sutura comprometida. Na incidência de perfil, acompanhando-se a linha superior da calota craniana, percebia-se que ela descia subitamente ao atingir a região frontal, após uma leve depressão ao nível do bregma. Notava-se ainda que as órbitas eram muito juntas, confirmando o hipotelorismo. Notavam-se impressões digitiformes frontais em dois pacientes (casos 39 e 45). Uma criança (caso 10) foi submetida à pneumencefalografia observando-se certo grau de atrofia cortical e sub-cortical.

As medidas e índices radiográficos na craniostenose metópica foram avaliadas nas radiografias de 4 doentes (casos 10,35,39 e 64).

1 - Os índices de soma e do produto de Austin & Gooding[10] foram normais em 2 pacientes (casos 35 e 39) e ligeiramente aumentados nos outros dois (casos 10 e 64). (Quadro XXVIII).

Quadro XXVIII

Craniostenose metópica — Índices da soma e do produto, comparados com valores normais (Austin & Gooding[10])

Caso	C+L+A	C+L+A Normal	CxLxA	CxLxA Normal
10	40,5	35,5 ± 4,3	241,7	160,0 ± 60,0
35	38,5	39,1 ± 3,0	209,2	220,0 ± 50,0
	44,0"	44,1 ± 4,5	302,4"	312,0 ± 91,0
39	40,0	42,1 ± 3,6	248,4	270,0 ± 70,0
64	43,0	39,1 ± 3,0	295,7	220,0 ± 50,0

Legenda: ver Quadro V

2 - O índice cefálico horizontal estava normal no caso 64 e aumentado nos demais pacientes (casos 10,35 e 39). (Quadro XXIX).

3 - O índice cefálico vertical mostrava-se aumentado nos 4 (casos 10,35,39 e 64). (Quadro XXIX).

4 - A diferença C - L variou de zero à 4 (Quadro XXIX).

Quadro XXIX

Craniostenose metópica — Medidas e índices radiográficos

Caso	C	L	A	IH	IV	C - L
10	14,5	14,5	11,5	100	79,3	0
35	15,5	13,5	10,5	87,0	67,7	2
	18"	14"	12"	77,7	66,6"	4"
39	16	13,5	11,5	84,3	71,8	2,5
64	17,5	13	13	74,2	74,2	3

Legenda: ver Quadro VI

5 - O comprimento máximo do crânio (C) e largura máxima (L) comparadas com os padrões normais revelaram-se aumentadas em tres pacientes (casos 10,35 e 64) e normal em um (caso 39). (Quadro XXX).

Quadro XXX

Craniostenose metópica - Comparação das medidas radiográficas com valores normais (Solé-Llenas & Wackenhein[85])

Caso	Idade	C	C Normal	L	L Normal
10	3m	14,5	13,9	14,5	11,0
35	4m	15,5	13,9	13,5	11,0
	15m"	18"	16,6	14"	13,2
39	11m	16	15,9	13,5	12,8
64	6m	17,5	14,8	13	12,0

Legenda: Ver quadro VI

Nos 7 pacientes submetidos à **tratamento cirúrgico** foi realizada craniectomia frontal ampla com retirada de todo o osso frontal deprimido. Em dois doentes foi constatada oclusão da craniectomia três meses após a primeira operação (casos 10 e 36). Um deles (caso 10) foi reoperado 4 meses após a intervenção inicial. O **resultado** estético e radiológico foi considerado muito bom em 4 pacientes (casos 10,36,45 e 49) e regular em um (caso 35). Do ponto de vista clínico notou-se melhora nítida do comportamento psíquico nos pacientes operados.

CRANIOSTENOSE LAMBDOIDE

Foi estudado um único caso, apresentando oclusão prematura da metade direita da sutura lambdoide. Tratava-se de uma criança do sexo feminino que foi operada com 13 meses de idade. Apresentava convulsões generalizadas que desapareceram após o tratamento cirúrgico. A radiografia simples do crânio mostrava impressões digitiformes parieto-occipitais. O eletrencefalograma era alterado e havia nítido retardo de desenvolvimento que não se modificou após o tratamento. A paciente foi operada sem complicações. Realizou-se craniectomia linear ampla ao nível da sutura ocluida. o resultado estétito e radiológico foi considerado muito bom. A criança foi acompanhada até a idade de dois anos e meio.

CRANIOSTENOSE ASSOCIADA

A disostose cranio-facial de Crouzon (Fig. 5 e 6) e a síndrome de Apert foram estudadas em conjunto nos seus aspectos gerais, por serem semelhantes suas manifestações crânio-encefálicas (Quadro XXXI). As duas formas de craniostenose caracterizam-se por apresentarem deformações cranianas complexas, com tendência à braquicefalia.

Numa análise de 10 pacientes, fez-se diagnóstico de doença de Crouzon em 6, (casos 2,14,19,37,52 e 58) e de síndrome de Apert em 4 (casos 5,8,24 e 34). Entre os 6 pacientes com doença de Crouzon havia três do sexo feminino e três do sexo masculino, e na síndrome de Apert, dois casos para cada sexo. Foram operados 5 pacientes, sendo 4 com doença de Crouzon (casos 14,37,52 e 58) e um com síndrome de Apert (caso 24). Na ocasião da cirurgia as idades variavam de 7 semanas a três anos. Apenas uma criança (caso 58) foi operada com menos de um ano de idade. Havia sinais de hipertensão intracraniana em todos pacientes com doença de Crouzon, e em um com síndrome de Apert (caso 24). Apenas um doente (caso 2) apresentava crise convulsiva. O eletrencefalograma foi realizado em 5 pacientes, apresentando-se normal em 4 (casos 5,8,19 e 52) e alterado no caso 24. Alterações oculares foram frequentes, sendo observado exoftalmo bilateral nos 6 pacientes com doença de Crouzon, (Fig. 5 e 6) e em dois com síndrome de Apert (casos 5 e 8). Havia estrabismo convergente bilateral em um (caso 2), amaurose em outro (caso 14), hipertelorismo em três pacientes (casos 8,19 e 24), edema de papila em um (caso 19), e palidez de papila em outro (caso 24). Foram observados distúrbios psíquicos em 7 pacientes. Entre os portadores da doença de Crouzon notou-se retardo mental acentuado em um (caso 37), retardo leve em outro (caso 19) e distúrbio de comportamento em dois (casos 2 e 14). Nos pacientes com síndrome de Apert, observou-se retardo acentuado em dois (casos 5 e 8) e retardo leve em um (caso 24). O exame neurológico, além dos quadros psíquicos referidos, mostrava distúrbio de linguagem no caso 52. Registrou-se parto traumático em 6 doentes (casos 2,5,8,24,37 e 52). Nos antecedentes familiares observou-se que a mãe de um paciente (caso 37) apresentava facies que lembrava a doença de Crouzon, e outro paciente (caso 52), que nascera de parto gemelar, tinha a irmã gêmea sadia, não apresentando craniostenose. No exame clínico dos 10 pacientes foram encontradas anomalias que se associavam à craniostenose. Nos casos de doença de Crouzon eram constantes a deformidade da face com hipoplasia do maxilar superior. Na síndrome de Apert todos pacientes tinham sindactilia nos 4 membros, um deles (caso 8) apresentava deformidades faciais, e outro (caso 5) palatosquize. A avaliação do quociente de desenvolvimento mostrou resultado abaixo do normal em três pacientes (casos 14,19 e 52) com doença de Crouzon e outros três (casos 5,8 e 24) com síndrome de Apert. Foi notada melhora pos-operatória do QD no caso 24.

Quadro XXXI

Craniostenose associada: Doença de Crouzon.

Caso	Sexo	Idade	HIC	Convulsões		Eletroencefalograma		Alterações	Trauma de	QD	QD
				Pré-op	Pós-op	Pré-op	Pós-op	Psíquicas	Parto	Pré-op	Pós-op
2 *	Masc	2a	+	+				H	+		
14	Masc	2a	+					H		A	
19 *	Fem	4m	+			N		RML		A	
37	Masc	2a	+					RMAc	+		
52	Fem	3a	+			N			+	A	
58	Fem	2m	+								

Síndrome de Apert

Caso	Sexo	Idade	HIC	Convulsões		Eletrencefalograma		Alterações	Trauma de	QD	QD
				Pré-op	Pós-op	Pré-op	Pós-op	Psíquicas	Parto	Pré-op	Pós-op
5 §	Masc	3a				N		RMAc	+	A	
8 §	Masc	3m				N		RMAc	+	A	
24	Fem	3m	+			A		RML	+	A	N
34 §	Fem	7m									

Legenda: Ver quadro II

As medidas dos perímetros e das distâncias cefálicas foram estudadas em 7 crianças. Com doença de Crouzon analisamos 4 pacientes (casos 2,14,19 e 37) que revelaram (Quadros XXXII e XXXIII):

1 - O perímetro craniano estava normal em dois pacientes (casos 2 e 19), aumentado em um (caso 37) e diminuido em outro (caso 14).

2 - As distâncias ântero-posterior e biauricular e o índice cefálico estavam aumentados no caso 19, único com menos de um ano de idade.

3 - A diferença AP - BA revelou valores negativos e positivos.

Quadro XXXII

Craniostenose associada, doença de Crouzon — Medidas da cabeça

Caso	Idade	PC	AP	BA	IC	ICN	AP - BA
2	2a	47	32,5	28	0,861		4,5
14	2a	43,5	31	26,5	0,854		3,5
19	10m	44	34,5	37	1,07	0,947	−2,5
37	2a	58	34	34	1,00		0,0

Legenda: ver Quadro III

Quadro XXXIII

Craniostenose associada, doença de Crouzon — Distâncias AP e BA, comparação com valores normais (Diament[26])

Caso	AP	APN	BA	BAN
19	34,5	27,50	37	26,05

Legenda: ver Quadro XV

Na síndrome de Apert as medidas da cabeça foram analisadas (Quadros XXXIV e XXXV) em três pacientes (casos 5,8 e 24).

1 - O perímetro craniano era normal nos três doentes.

2 - As distâncias ântero-posteriores, biauriculares e os índices cefálicos estavam aumentados nos dois pacientes (casos 8 e 24) com menos de um ano de idade.

3 - A diferença AP - BA mostrou resultados iguais ou inferiores à zero.

Quadro XXXIV

Craniostenose associada, síndrome de Apert — Medidas da cabeça

Caso	Idade	PC	AP	BA	IC	ICN	AP - BA
5	3a	54	30	36	1,20		−6
8	3m	41	28	28	1,00	0,942	0,0
24	12m	47	34	36	1,05	0,920	−2
	4a''	48''	36''	36''	1,00''		0,0''

Legenda: ver Quadro III

Quadro XXXV

Craniostenose associada, síndrome de Apert — Distâncias AP e BA, comparação com valores normais (Diament[26])

Caso	AP	APN	BA	BAN
8	28	24,40	28	22,90
24	34	28,60	36	26,30

Legenda: ver Quadro XV

Nos portadores de doença de Crouzon as **radiografias** simples do crânio revelaram aumento das impressões digitiformes em todos os casos. Os crânios tinham formas esferóides ou globosa. A sutura coronária estava sempre comprometida. Notava-se também a deformidade facial, com hipoplasia do maxilar superior. Em um paciente (caso 37) foi realizado pneumencefalografia, que demonstrou dilatação ventricular bilateral e simétrica. Nos 4 pacientes com síndrome de Apert, o formato do crânio não foi homogêneo, apresentando um aspecto esferóide, bizarro e turricefálico. Nos 4 pacientes estavam ausentes as suturas coronárias, e em dois deles (casos 5 e 24) estavam ocluidas todas as suturas. Nas radiografias de perfil notava-se aspecto de degraus na colocação das fossas, posterior, média e anterior. A fossa média era bem ampla, com sela turca alongada no seu diâmetro sagital, Os esfenóides apresentavam-se inclinados para cima, reduzindo o diâmetro sagital das cavidades orbitárias. Notava-se também proeminência do nariz e dos maxilares em um paciente (caso 8). Foi realizado pneumencefalografia em duas crianças (casos 5 e 24), revelando nas duas dilatação ventricular simétrica, bilateral, com quadro sugestivo de agenesia de corpo caloso no caso 5.

As medidas e índices radiográficos na doença de Crouzon e síndrome de Apert foram analisados também mos dois grupos separadamente. Na doença de Crouzon foram obtidas as medidas radiográficas nos 6 doentes, (casos. 2,14,19,37,52 e 58).

1 - Os índices da soma e do produto de Austin & Gooding[10] revelaram valores normais em três pacientes (casos 2,52 e 78), aumentados noutros dois (casos 19 e 37) e diminuidos em um (caso 14). (Quadro XXXVI)

Quadro XXXVI

Craniostenose associada, doença de Crouzon — Índices da soma e do produto, comparados com valores normais (Austin & Gooding[10])

Caso	C+L+A	C+L+A Normal	CxLxA	CxLxA Normal
2	47,0	45,6 ± 3,2	378,0	346,0 ± 73,0
14	41,0	45,6 ± 3,2	249,0	346,0 ± 73,0
19	45,5	39,1 ± 3,0	346,5	220,0 ± 50,0
37	50,5	45,6 ± 3,2	475,2	346,0 ± 73,0
52	44,5	47,0 ± 4,5	321,3	378,0 ± 113,0
58	34,5	35,5 ± 4,6	139,6	160,0 ± 60,0
	40,5"	39,1 ± 3,0	235,9"	220,0 ± 50,0

Legenda: ver Quadro V

2 - O índice cefálico horizontal estava aumentado em 4 pacientes (casos 2,19,37 e 52), normal em um (caso 14) e diminuido em outro (caso 58). (Quadro XXXVII)

3 - O índice cefálico vertical mostrou em todos pacientes valores superiores ao normal, demonstrando tratarem-se de crânios extremamente altos. (Quadro XXXVI)

4 - A diferença C - L resultou valores entre 1,5 e 4.

Quadro XXXVII

Craniostenose associada, doença de Crouzon — Medidas e índices radiográficos

Caso	C	L	A	IH	IV	C - L
2	18	15	14	83,3	77,7	3
14	16	13	12	81,2	75,0	3
19	13	15	17,5	86,6	134,6	2
37	18	16,5	16	91,6	88,8	1,5
52	17	14	13,5	82,3	79,4	3
58	14,5	10,5	9,5	72,4	65,5	4
	16,5"	13"	11"	79,3"	66,6"	3,5"

Legenda: ver Quadro VI

5 - O comprimento máximo do crânio (C) e a largura máxima (L), comparados com padrões normais revelam que a distância (C) estava aumentada em três (casos 2,37 e 58),diminuida em dois (casos 14 e 19) e normal em um (caso 52). A distância (L) era normal em um paciente (caso 14) e aumentada nos restantes (casos 2,19,37,52 e 58). (Quadro XXXVIII)

Quadro XXXVIII

Craniostenose associada, doença de Crouzon — Comparação das medidas radiográficas com valores normais (Solé-Llenas & Wackenhein[85])

Caso	Idade	C	C Normal	L	L Normal
2	2a	18	17	15	13,5
14	2a	16	17	13	13,5
19	4m	13	13,7	15	10,9
37	2a	18	17	16,5	13,5
52	3a	17	17	14,0	13,6
58	2m	14,5	12,7	10,5	9,8
	6m''	16,5''	14,7	13''	11,0

Legenda: ver Quadro VI

Com síndrome de Apert foram analisadas as medidas radiográficas em três pacientes (casos 5,8 e 24).

1 - Os índices da soma e do produto de Austin & Gooding[10] estavam normais em dois (casos 5 e 8) e muito aumentados no caso 24 (Quadro XXXIX).

Quadro XXXIX

Craniostenose associada, síndrome de Apert — Índices da soma e do produto, comparados com valores normais (Austin & Gooding[10])

Caso	C+L+A	C+L+A Normal	CxLxA	CxLxA Normal
5	47,0	47,0 ± 4,5	378,0	378,0 ± 113,0
8	39,5	35,0 ± 4,3	127,5	160,0 ± 60,0
24	46,5	35,5 ± 4,3	372,0	160,0 ± 60,0

Legenda: ver Quadro V

2 - Os índices cefálicos horizontal e vertical (Quadro XL) mostraram valores elevados para os dois índices nos três pacientes (casos 5,8 e 24).

3 - A diferença C - L resultou valores positivos entre 0,5 e 3.

Quadro XL

Craniostenose associada, síndrome de Apert — Medidas e índices radiográficos

Caso	C	L	A	IH	IV	C - L
5	18	15	14	83,8	77,7	3
8	14	13	12,5	94,3	89,2	1
24	15,5	15	16	96,7	103,2	0,5

Legenda: ver Quadro VI

4 - O comprimento máximo do crânio (C) e a largura máxima, comparados com padrões normais revelaram que o comprimento máximo (C) estava normal em dois pacientes (casos 8 e 5) e aumentado em um (caso 24). A largura máxima (L) revelou valores acima do normal nos três pacientes (casos 5,8 e 24). (Quadro XLI).

Quadro XLI

Craniostenose associada, síndrome de Apert — Comparação das medidas radiográficas com valores normais (Solé-Llenas & Wackenhein[85])

Caso	Idade	C	C Normal	L	L Normal
5	3a	18	17,3	15	13,8
8	3m	14	13,9	13	11
24	3m	15,5	13,7	15	10,9

Legenda: ver Quadro VI

O **tratamento cirúrgico** para os dois tipos de craniostenose associada é bastante complexo, pois a craniostenose é múltipla, o exoftalmo é acentuado e, muitas vezes existe hidrocefalia. Foram operados 5 pacientes (casos 14,24, 37,52 e 58). Três crianças com doença de Crouzon foram submetidas à craniectomias amplas (casos 14,52 e 58). No caso 58 foi necessário 4 meses após, nova craniectomia. Uma outra criança com doença de Crouzon (caso 37) foi submetida à derivação com válvula, por apresentar hidrocefalia. Com síndrome de Apert foi operada apenas uma menina (caso 24); aos três meses foi realizada craniectomia ampla e aos 15 meses derivação ventricular, que foi refeita por duas vezes por defeito de drenagem no sistema valvular. Do ponto de vista estético e radiológico o resultado foi considerado bom em dois pacientes (casos 52 e 58) e regular em um (caso 14). Foi confirmado ótimo resultado clínico na doente com síndrome de Apert que foi operada. Os vários pacientes foram acompanhados por períodos de dois meses a 7 anos.

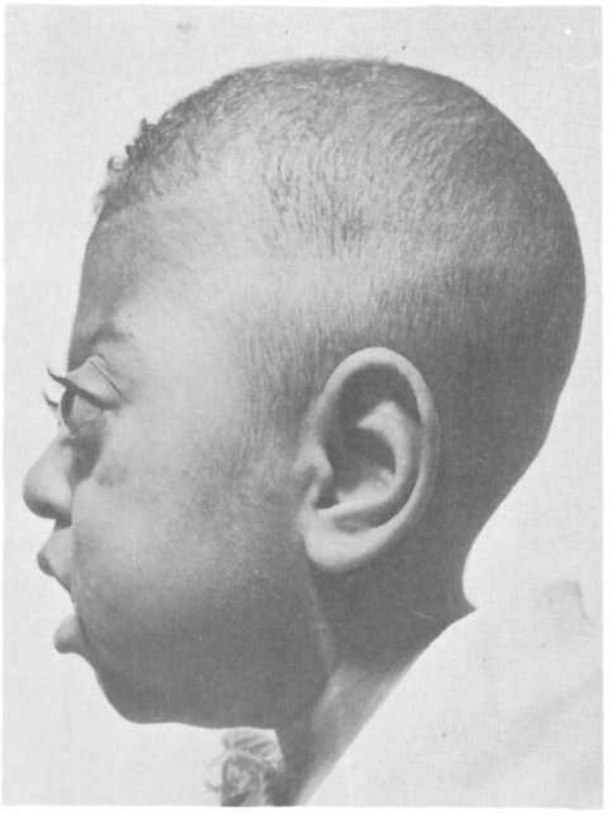
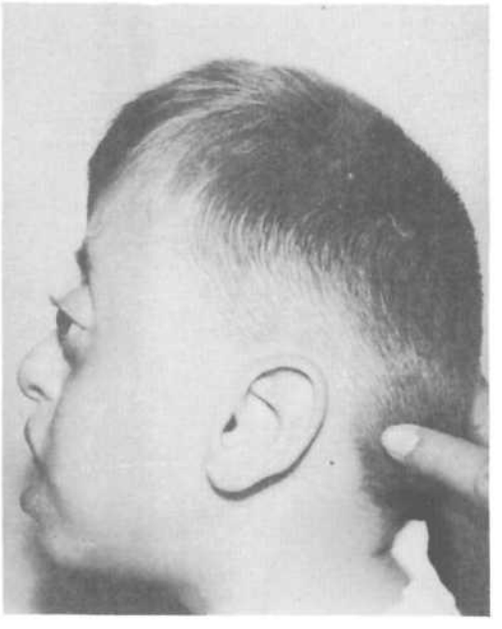
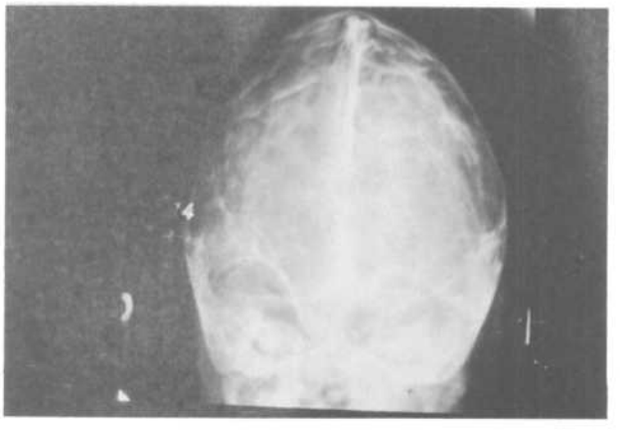


Fig. 5 – Caso 14 (JA) Doença de Crouzon. Aspecto típico com cabeça de aspecto globoso, exoftalmo bilateral, hipoplasia do maxilar superior, boca semiaberta e nariz em sela.





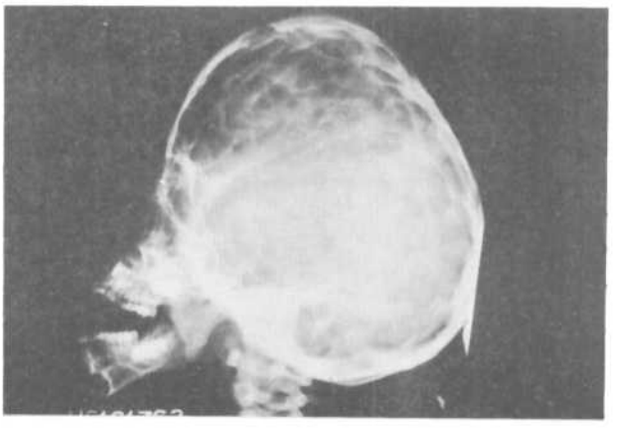


Fig. 6 – Caso 2 (RM) Doença de Crouzon. Aspecto típico. Nas radiografias notam-se impressões digitiformes acentuadas, crânio muito alto, órbitas rasas, hipoplasia do maxilar superior e desaparecimento da imagem das suturas cranianas.

Capítulo III

COMENTÁRIOS

Fazemos aqui uma análise dos vários aspectos estudados, considerando em conjunto os 64 pacientes.

INCIDÊNCIA E SEXO

Craniostenose	Sexo masculino	Sexo feminino
Sagital	18	4
Coronária bilateral	2	2
Coronária unilateral	2	4
Mista	8	4
Metópica	6	3
Lambdoide	0	1
Doença de Crouzon	3	3
Síndrome de Apert	2	2
	41 (64%)	23 (36%)

Nota-se nítido predomínio do sexo masculino (64%). Isto deve-se à maior frequência de pacientes com craniostenose sagital, onde a prevalência para o sexo masculino é de mais de 80%. Em vista do pequeno número das outras formas de craniostenose não pudemos tirar conclusões seguras quanto à incidência e sexo. Em quase todos trabalhos é observada maior frequência de craniostenose sagital, sendo sempre marcante o predomínio do sexo masculino; nas outras formas, mais raras, há um tendência a se encontrar uma distribuição semelhante entre os dois sexos.

Na série de Anderson & Geiger[6] (1965) com 116 casos de craniostenose sagital, 18 de craniostenose coronária e 21 de craniostenose metópica havia 146 pacientes do sexo masculino e 58 do sexo feminino.

Na casuística revista por Shillito & Matson[83] (1968), com 289 casos de craniostenose sagital, 66 de craniostenose coronária unilateral e 61 de craniostenose coronária bilateral são mais raras as outras formas. Entre as crianças com comprometimento da sutura sagital havia 226 do sexo masculino e 63 do sexo feminino.

IDADE NA OCASIÃO DA CIRURGIA

Foram operados 53 casos assim distribuidos:

Sagital	20
Coronária bilateral	4
Coronária unilateral	5
Mista	11
Metópica	7
Lambdoide	1
Doença de Crouzon	4
Síndrome de Apert	1

Treze crianças foram levadas à cirurgia com menos de três meses de idade. Foram operados dentro do primeiro ano de vida 26 pacientes, correspondendo à quase 50% dos casos.

Craniostenose	Até três meses	Até um ano
Sagital	4	9
Coronária bilateral	2	2
Coronária unilateral	2	2
Mista	1	5
Metópica	2	6
Lambdoide	0	0
Doença de Crouzon	1	1
Síndrome de Apert	1	1
	13 (24,5%)	26 (49,0%)

Considerando-se que o ideal seria intervir com menos de três meses de idade (Anderson & Geiger[6] e Shillito & Matson[83]) nossos casos foram operados com pouca precocidade. Porém, cerca da metade das crianças foi submetida à cirurgia num período em que o prognóstico ainda é satisfatório (Shillito[84]). Mesmo entre os operados mais tardiamente ficou demonstrado haver efeitos benéficos com a cirurgia.

O diagnóstico da craniostenose nas primeiras semanas de vida está, na maioria das vezes, fora do alcance do neurocirurgião. Nesta idade a criança está sob os cuidados de pediatras, berçaristas ou familiares, que podem eventualmente atribuir a deformidade craniana à vícios de posição no leito. Retardando portanto o tratamento.

Numa apresentação de 42 casos de craniostenose, Hemple, Harris, Svien & Holman[48] (1961) referiram ter feito o diagnóstico de 32 pacientes na ocasião do nascimento. Pemberton & Freeman[75] (1962) entre 40 casos estudados, fizeram o diagnóstico no período pós-natal em 31.

Cêrca de 80% dos casos de Shillito & Matson[83] (1968) foram operados no primeiro ano de vida e 36% na idade considerada ideal (duas à 4 semanas). Nos últimos casos desta série o diagnóstico e tratamento cirúrgico foram sempre precoces.

A opinião geral é de que a cirurgia deve ser precoce (McLaurim & Matson[65], 1952; Knudson, & Flaherty[55], 1960; Hemple, Harris, Svien & Holman[48], 1961; Pemberton & Freeman[75], 1962; Anderson & Geiger[6], 1965 e Shillito & Matson[83], 1968). Entretanto, a operação tem sido realizada também em crianças maiores. Entre os nossos pacientes, 13 tinham mais de três anos de idade. Sorour[87] (1961) e Sanra & Sorour[78] (1968) realizaram cirurgia em crianças de tres a 13 anos, assinalando melhora clínica e radiológica nos pós-operatórios. Powiertowski & Matlosz[76] (1970) operaram 32 pacientes com idades entre um e 14 anos.

HIPERTENSÃO INTRACRANIANA

Tem sido discutida a presença de hipertensão intracraniana (HIC) nas craniostenoses em que apenas uma sutura é ocluida. A maior separação observada nas demais suturas, quando apenas uma se oclue precocemente, não tem sido necessariamente atribuida à HIC mas a um fenômeno compensador, que tenderia a aliviá-la (Shillito & Matson[83], 1968).

Cremos que as manifestações de HIC podem ser encontradas, mesmo em casos de comprometimento de uma única sutura. Elas se estabelecem de maneira crônica, podendo se descompensar tardiamente, como ocorreu em nossos pacientes com idades mais avançadas (casos 16,23 e 27). Anderson & Gomes[7], em 1968, relataram um paciente, portador de craniostenose sagital, que com 8 anos de idade veio a apresentar sinais de HIC, que desapareceram após o tratamento cirúrgico.

Pudemos constatar HIC em 31 pacientes (48%). A incidência deste quadro foi maior entre os tipos: coronária bilateral (75%) e mista (50%). Chama a atenção o fato de 45,5% dos pacientes com craniostenose sagital terem apresentado sinais de HIC (Quadro XLII).

Hemple, Harris, Svien & Holman[48] (1961), entre 18 casos de craniostenose sagital, não registraram manifestações de HIC; encontrando-as em 13 pacientes com outras formas de craniostenose (30%) Anderson & Geiger[6] (1965), em 116 pacientes com craniostenose sagital, assinalaram 9 casos com sinais radiológicos de HIC, dos quais dois apresentavam edema de papila. Hamidou, Borne & Dostal[46] (1967), entre 68 pacientes com craniostenose encontraram HIC em 25% dos casos. Shillito & Matson[83], em 1968, registraram HIC nas seguintes porcentagem: craniostenose sagital 13%, craniostenose metópica 19% e na craniostenose mista 41%. El-Sherif, Khalifa, Abou-Senna & Ghaly[29] (1970) constataram, em pacientes com idades de dois a 18 anos, sinais de HIC em 76% dos casos.

CRISES CONVULSIVAS

Enquanto 31 pacientes apresentavam hipertensão intracraniana as crises convulsivas foram menos frequentes, ocorrendo em 12 (18,7%). Após o tratamento cirúrgico as convulsões desapareceram em 5 casos, e persistiram, atenuadas, em 6 pacientes. (Quadro XLII).

Quadro XLII

Incidência de HIC e de convulsões nos diversos tipos de craniostenose.

Craniostenose	HIC	Convulsões Pré-op.	Convulsões Pós-op.
Sagital	10	4	1
Coronária bilateral	3	0	1
Coronária unilateral	2	2	1
Mista	6	2	2
Metópica	2	2	1
Lambdoide	1	1	0
Doença de Crouzon	6	1	0
Síndrome de Apert	1	0	0
	31 (48,4%)	12 (18,7%)	6 (9,3%)

Por ser pequeno o número de pacientes com convulsões, não foi possível, estabelecer qualquer relação com a idade. Na literatura a incidência de crises convulsivas costuma ser menor, talvez porque as crianças são operadas mais precocemente (Lecuire & Lapras[58], 1961; Hemple, Harris, Svien & Holman[48], 1961 e Shillito & Matson[83], 1968). Dos 42 casos de Hemple, Harris, Svien e Holman[48] (1961) apenas um apresentou convulsões. Vigoroux, Choux e Baurand[92] (1965) atribuiram à hipertensão intracraniana e às atrofias corticais a ocorrência de convulsões na craniostenose.

ELETRENCEFALOGRAMA

O eletrencefalograma (EEG) foi realizado no pré-operatório em 31 pacientes, tendo-se apresentado normal em 26 e alterado em 5. Após o tratamento cirurgico o EEG feito em 16 crianças foi normal em 12 e alterado em 4. No total, 7 tiveram EEG anormal. Lecuire & Lapras[58] (1961) entre 17 casos de craniostenose, assinalaram EEG normal em 15 pacientes. Cristiam, Arseni, Terzi & Roman[20] (1969) na análise de 44 crianças com craniostenose constataram que 26 tinham EEG patológicos, não tendo sido observada relação entre os resultados eletrográficos e a existência ou não de HIC.

ALTERAÇÕES OCULARES

Manifestações oculares são raras em algumas formas, como na craniostenose sagital, e frequentes em outras. Todas as crianças com doença de Crouzon tinham exoftalmo bilateral, hipertelorismo, estrabismo, e um paciente era amaurótico. Na síndrome de Apert as manifestações oculares foram também constantes. Encontramos edema de papila em dois pacientes (caso 9 com craniostenose mista e o caso 19 com doença de Crouzon). O quadro ocular caracteriza bem o facies de muitos dos tipos de craniostenose: hipotelorismo na craniostenose metópica, hipertelorismo na soldadura precoce das coronárias, assimetria e obliquidade orbitrária no comprometimento unilateral da sutura coronária, exoftalmo e hipertelorismo na doença de Crouzon. Estas alterações fazem com que muitas vêzes, o paciente procure os oftalmologistas antes de se reconhecer a craniostenose. (Cruz[21], 1962).

Hemple, Harris, Svien & Holman[48] (1961); Freeman & Borkowf[38] (1962) e Buchanan[16] (1968) descreveram alguns mecanismos que justificam a atrofia óptica na craniostenose: hipertensão intracraniana, foramem óptico estreito, aplasia do esfenóide, deformação das fossas médias e anteriores com deslocamento do nervo óptico para cima e defeito na irrigação arterial ou no retorno venoso. Em 1962, Pemberton & Freeman[75] estudando seus casos e os de Hemple, Harris, Svien & Holman[48] (1961) assinalaram a presença de edema ou atrofia de papila em 21%, estrabismo em 32% e exoftalmo em 25% dos pacientes. Confirmaram ainda serem essas alterações mais frequentes na craniostenose mista e coronária, não ocorrendo edema de papila ou exoftalmo nos casos com craniostenose sagital.

ALTERAÇÕES PSÍQUÍCAS

Constatamos uma grande incidência destas manifestações em nossos pacientes (64%). Consistiram de: hiperexitabilidade em 11 pacientes, retardo leve em 9, retardo acentuado em 14 e retardo com hiperexitabilidade em 5 casos. Uma paciente apresentava quadro psiquiátrico grave. Estas perturbações psíquicas foram mais frequentes na craniostenose mista (91%) e metópica (88%) com incidência também elevada na craniostenose sagital (50%) (Quadro XLIII).

Quadro XLIII

Incidência de alterações psíquicas em várias séries.

	Ingrahan (1948)	Hemple (1961)	Freeman (1962)	Anderson (1965)	Shillito (1968)	Facure (1972)
Sagital	24,4%	0 %	31,2%	3,4%	2,4%	50 %
Coronária bilateral	37 %	8,3%	50 %	50 %	3,5%	50 %
Coronaria unilateral					2,6%	60 %
Mista	83 %	0 %	63,6%	41,1%	5,6%	91 %
Metopica				22,7%	4,8%	88 %
Doença de Crouzon		33 %				66,6%
Síndrome de Apert						75 %

Na literatura tem-se afirmado ser pouco comum a existência de retardo mental nas craniostenoses com oclusão de uma única sutura [6,38,48,75,82 e 83]. Em nossos pacientes, mesmo nesses tipos de craniostenose, verificamos serem frequentes as perturbações psíquicas, principalmente quando se analisa crianças maiores, e se valoriza o distúrbio de comportamento e atraso na escolaridade.

Ingrahan, Alexander & Matson[50], em 1948, registraram retardo mental em 40% dos seus pacientes correspondendo a uma incidência de 24,4% na oclusão da sutura sagital, 37% na craniostenose coronária e 83% quando há duas ou mais suturas ocluídas (Quadro XLIII). Nesta ocasião a metade dos casos foram operados com idade superior a um ano, motivo pelo qual justificam a alta incidência de deficiência mental.

Nathan, Collins & Collins[70] (1961) e Fauré, Bonamy & Rambert-Misset[33 e 34] (1967) afirmaram que o retardo mental e a hipertensão intracraniana são pouco frequentes na craniostenose coronária unilateral.

Hemple, Harris, Svien & Holman[48] (1961) registraram apenas três casos de retardo mental entre 42 pacientes com craniostenose, insistindo que dos 18 pacientes com craniostenose sagital nenhum apresentava deficiência mental (Quadro XLIII). Isto a nosso ver se deve a que 17 casos foram analisados antes da idade pré-escolar e não foram referidos distúrbio de comportamento.

Freeman & Borkowf[38] (1962) assinalaram retardo mental em 44,1% de seus 34 pacientes (Quadro XLIII). Esses autores referiram que, nos casos de oclusão de uma única sutura, o retardo mental foi atribuido não à craniostenose mas à prováveis anomalias cerebrais associadas ou à retardo mental familial.

Anderson & Geiger[6] (1965) em 204 casos de craniostenose, assinalaram retardo mental em 5 pacientes com comprometimento da sutura metópica, em 7 com craniostenose mista e em 18 com oclusão da sutura coronária. Registraram quadro de irritabilidade em 4 pacientes com craniostenose sagital (Quadro XLIII).

Shillito[84], em 1969, afirmou que não encontrou retardo mental significante nas craniostenoses de uma única sutura, principalmente sagital (2,4%). Chama a atenção porém, para a aceleração do processo de desenvolvimento e aprendizado após a cirurgia nessas formas de craniostenose. Na análise de 519 pacientes esse autor referiu uma incidência de 5,2% de deficiência mental (Quadro XLIII).

EXAME NEUROLOGICO

De maneira geral o exame neurológico é normal, exceto pelos sinais de retardo mental e manifestações oculares ja referidas. Registramos distúrbio de linguagem em 4 casos e déficits motores em dois. Cruz[21], em 1962, chamou a atenção para a raridade na craniostenose da paraplegia espasmódica, do tipo da que ocorre na paralisia cerebral, infantil, que existe frequentemente nos microcéfalos.

TRAUMA DE PARTO

Foi assinalado em nossos pacientes uma alta incidência de trauma de parto. No quadro XLIV relacionamos a ocorrência de trauma de parto com incidência de perturbações psíquicas.

Quadro XLIV

Incidência de trauma de parto e alterações psíquicas.

	Trauma de parto	Alterações psíquicas	Alterações psíquicas + trauma de parto
Sagital	9	11	5
Coronária bilateral	2	2	1
Coronária unilateral	5	3	3
Mista	5	9	5
Metópica	2	8	2
Lambdoide	–	1	–
Doença de Crouzon	3	4	2
Síndrome de Apert	3	3	3
	29	41	21

Foi aplicado o teste do x^2 (Quadro XLV) para avaliar a significação da ocorrência de trauma de parto nos pacientes com e sem manifestações psíquicas. Encontrou-se valor não significativo para o x^2 (x^2=1,61). Concluiu-se que as manifestações psíquicas nos nossos pacientes não depemderam da ocorrência ou não de parto traumático (Quadro XLV).

Quadro XLV

Correlação entre trauma de parto e manifestações psíquicas.

	Alterações Psíquicas		
Trauma de parto	com	sem	
Com	21	8	29
Sem	20	15	35
	41	23	64

Entre 23 crianças sem quadro psíquico apenas 8 tinham tido parto traumático. Entre os pacientes que manifestavam perturbações psíquicas (41 casos) havia antecedente de trauma de parto em 21 (Quadro XLV). Lecuire, Lapras & Fischer[59] (1963) e Gaudier, Laine, Fontaine, Castier'& Farriaux[40] (1967) registraram cerca de 30% de prematuridade entre seus pacientes. Schmid[80], em 1969, chamou a atenção para a relativa frequência de anóxia perinatal na craniostenose.

HISTORIA FAMILIAL

Em nossa casuística registramos 4 casos que tinham parentes com craniostenose (casos 26,37,48 e 49). Um dos pacientes (caso 48) com craniostenose sagital, era irmão gêmeo de uma doente com craniostenose mista (caso 49). Estes casos foram motivos de apresentação por parte de Pereira, Barros, Almeida & Saldanha[73] (1968). Nos nossos pacientes com doença de Crouzon não se encontrou craniostenose em seus familiares.

Uma tendência familial tem sido assinalada frequentemente (Knudson & Flaherty[55] 1960; Bell, Frank & Wentworth[13] 1961; Anderson & Geiger[6] 1965; Shillito & Matson[83] 1968 e Castroviejo[18] 1971). Na doença de Crouzon o carater familial é mais marcante, sendo também frequente os casos esporádicos, atribuidos à mutação genética (Leher & Familant[60] 1969). Flippem[36], em 1950, relatou ocorrência de 10 casos de doença de Crouzon numa família de 21 pessoas em 4 gerações. Shiller[81] (1959) e Dodge, Wood & Kenedy[27] (1969) salientaram que o carater familial na craniostenose é mais frequente na doença de Crouzon, ocorrendo porém em todas as formas de craniostenose, inclusive sagital. Numa análise de 5 gerações Shiller[81], em 1959, descreveu 7 pessoas afetadas, notando um aumento nítido das deformidades nas gerações mais novas. Vulliany & Normandale[93], em 1966, apresentaram 14 casos de disostose crânio-facial numa família de 39 membros abrangendo 4 gerações, confirmando uma transmissão hereditária dominante. Estes autores realizaram estudo cromossômico em dois pacientes, não encontrando anormalidades. Kundu & Mukherjee[56], em 1967, analisaram uma família em que o pai e cinco filhos apresentavam craniostenose. Leher & Familant[60] (1969) em duas crianças gêmeas com doença de Crouzon e "foramina parietália permagna" confirmaram uma transmissão autossônica dominante. Referindo-se à transmissão genética nas várias formas de craniostenose Kernohan, Nevin & Dodge[52] (1970) descreveram em resumo:

1 - Craniostenose isoladas (simples ou múltiplas) usualmente não familial mas dominante em algumas famílias.

2 - Craniostenose com anomalias associadas:

a - Síndrome de Apert: dominante.

b - Formas atíticas de Apert: provavelmente dominante.

c - Síndrome de Carpenter: recessiva.

d - Doença de Crouzon: dominante.

e - Pseudo-Crouzon: comumente não familial mas dominante em algumas famílias.

Nos gêmeos referidos em nossa casuística (casos 48 e 49), Pereira, Barros, Almeida & Saldanha[73] (1968) mostraram que a craniostenose não dependia de aberrações cromossômicas e indicavam ser "transmitida por gens recessivos raros de natureza autossômica"

QUOCIENTE DE DESENVOLVIMENTO

Um grande número de pacientes (33 casos) foi submetido à testes para avaliação do desenvolvimento psícomotor. A sequência pós-operatória foi de certa forma irregular, não permitindo tirar conclusões definitivas. Foi registrado no pré-operatório 11 resultados normais e 22 anormais. Em 18 pacientes foi possível comparar os testes pré e pós-operatórios. Houve melhora do quociente de desenvolvimento (QD) em três (casos 10,24 e 26), em um houve piora (caso 4), em 7 o QD continuava normal (casos 17,18,21,29,31,33 e 35) e em outros 7 persistia abaixo do normal (casos 6,11,13, 15,23,27 e 30). Nos pacientes com craniostenose sagital, em que se discute o comprometimento cerebral (Hemple, Harris, Svien & Holman[48], 1961) encontramos 7 crianças com QD abaixo do normal, num total de 13 crianças avaliadas.

ANOMALIAS ASSOCIADAS

Em todas as formas de craniostenose tem-se descrito outras malformações congênitas, principalmente nos casos em que a sutura coronária é envolvida. Elas podem ser de tal forma características que completam decisivamente o diagnóstico e a classificação nas craniostenose, como por exemplo,a sindactilia na síndrome de Apert e as deformidades faciais na doença de Crouzon. Em nossos pacientes com doença de Crouzon e com síndrome de Apert estas manifestações foram exuberantes. Constatou-se ainda palatosquize no caso 5 (com síndrome de Apert) e deformidades faciais no caso 8 (com síndrome de Apert). Já foram citadas como anomalias associadas à craniostenose: cardiopatias congênitas, palatosquize, lábio leporino, rim ectópico, meningocele, malformações genitais e urinárias, persistência do forâmen parietal alargado e síndrome de Kippel-Feil (Pemberton & Freeman[75], 1962; Shillito & Matson[83] 1968; Freedman& Mills[39] 1969 e Leher & Familant[60] 1969).

Merecem destaque especial as malformações cerebrais mas não há na literatura dados estatísticos referentes à sua frequencia. Tem sido descritos casos de arrinencefalia, comumente associados à craniostenose metópica (Currarino & Silverman[22] 1960), agenesia de corpo caloso, aplasia do septo pelúcido e crânio lacunia (Lund[61] 1966 e Schmid[80] 1969).

Foi extremamente alta (34,7%) a incidência de malformações na série de Shillito & Matson[83] (1968), tendo sido mais frequente na craniostenose coronária (59%) e múltipla (50%).

MEDIDAS DAS DISTÂNCIAS CEFÁLICAS

Foi realizado um estudo sistematizado e comparativo das várias medidas da cabeça. consistindo na análise dos valores do perímetro craniano, da distância ântero-posterior, da distância biauricular, do índice cefálico e da diferença AP-BA. Nos gráficos de I a VII resumimos os achados das distâncias cefálicas, das medidas radiográficas e de vários índices, comparando-se com valores normais. Desta forma pode-se observar, rapidamente, como se comportaram estes dados de acordo com o tipo de craniostenose.

Perímetro craniano (PC)

Registrado em 43 pacientes, o perímetro craniano mostrou-se dentro dos limites da normalidade em 32 casos, aumentado em três (casos 17,37 e 60) e diminuido em 8 (casos 4,6,9,11,12,14,44 e 49). Nos casos com PC menor

que o normal o diagnóstico foi feito por elementos, incluindo o formato do crânio, desaparecimento da imagem da(s) suruta(s) no Raio X de crânio e sinais de HIC.

Hemple, Harris, Svien & Holman[48] (1961) referem que o PC tenderia a estar acima do normal na craniostenose sagital e diminuido nos crânios braquicefálicos. Citando Watson & Lowrex reconheceram que o PC na craniostenose não dá idéia do verdadeiro volume do crânio. Fica realçada a importância das outras medidas da cabeça no diagnóstico da craniostenose e no diganóstico diferencial com microcefalia, onde o PC está sempre diminuido (Hemple, Harris, Svien & Holman[48] 1961 e Freeman & Borkowf[38] 1962).

Distância ântero-posterior (AP)

Contamos com os valores normais de AP apenas até a idade de um ano, que foram estabelecidos por Diament[26] (1969). Nesta faixa etária foram enquadradas as medidas de AP de 23 pacientes. Em 16 casos estava aumentada. Em todos pacientes com craniostenose sagital, com menos de um ano de idade (8 casos) a distância AP estava aumentada, o que é um elemento característico nesta forma de craniostenose. Apenas na craniostenose mista foram registrados valores abaixo do normal.

Distância biauricular (BA)

Na craniostenose coronária apenas em um dos pacientes a distância BA pode ser comparada com os padrões normais, revelando-se aumentada como era de se esperar. Na craniostenose sagital esta medida forneceu valores baixos e na craniostenose mista os resultados foram altos.

Índice cefálico (IC)

Os índices cefálicos foram comparados com os valores médios normais da tabela de Diament[26] (1969) em 23 pacientes que tinham menos de um ano de idade. Estava aumentado em 8 e diminuido em 15 casos. Foi comprovado aumento sistemático do IC na craniostenose sagital. Nas outras formas o número de casos foi pequeno para se confirmar um resultado expressivo (Quadro XLVI). Incluindo-se os pacientes com mais de um ano de idade o IC pode ser analisado em 43 casos. Em 19 doentes o IC era menor que 0,88146, em 11 casos maior que 1,00 e em 13 estava entre os dois valores extremos.

Considerando os 6 pacientes em que o valor do IC pode ser comparado no pré e pós-operatório pode ser confirmado melhora do IC em 5 doentes: caso 56 (craniostenose sagital), caso 32 (craniostenose bilateral), casos 4 e 6 (craniostenose mista) e caso 15 (craniostenose metópica). Foi registrado piora do IC em um paciente (caso 35) com craniostenose metópica.

Quadro XLVI

Resultados dos índices cefálicos comparados com valores fornecidos por Diament[26].

Craniostenose	diminuido	aumentado	normal
Sagital	8	–	–
Coronária bilateral	–	1	–
Coronária unilateral	2	–	–
Mista	2	4	–
Metópica	3	–	–
Doença de Crouzon	–	1	–
Síndrome de Apert	–	2	–
	15	8	0

Diferença AP – BA

Esta diferença obviamente acompanhou os resultados obtidos com os índices cefálicos. Foi estudada devida à facilidade com que é calculada. Os dados obtidos foram de certa forma característicos, pelo menos no que se refere à craniostenose coronária (diferença sempre igual ou inferior a um) e na craniostenose sagital (sempre maior que três). Serviu, também, em alguns casos para documentar a melhora após a cirurgia.

EXAME RADIOLÓGICO NA CRANIOSTENOSE

Os achados radiológicos mais significantes foram resumidos na capítulo II. O pneumencéfalograma, feito em 14 pacientes, foi normal em 4; nos 10 restantes havia dilatação ventricular ou atrofia cortical e, em um caso, provavel agenesia do corpo caloso. McLaurin & Matson[65] (1952) realizaram pneumencéfalograma em crianças com craniostenose e retardo mental, encontrando certo grau de dilatação ventricular e atrofia cortical, mesmo em crianças com menos de 6 meses de idade. Vigoroux, Choux & Baurand[92] (1965) realizaram o pneumencefalograma para avaliação do prognóstico da craniostenose. A hidrocefalia de modo geral tem sido registrada (Buchanan[16] 1968) principalmente na síndrome de Apert. Fishman, Hogan & Dodge[35], em 1971, fizeram uma revisão na literatura, analisando a ocorrência da hidrocefalia associada à craniostenose. Estes autores encontraram dilatação ventricular em 12 casos, 8 dos quais com síndrome de Apert. Para justificar a hidrocefalia sugeriram existir dificuldade no trânsito do líquido céfalo-raquidiano por bloqueios, estenose do aqueduto, perturbação na drenagem venosa e atrofia subcortical secundária à hipertensão intracraniana.

Índices da soma e do produto de Austin & Gooding[10].

Foram obtidos em 39 pacientes. Na grande maioria dos casos (30 casos) estavam normais. Os resultados foram superiores aos valores normais em 7 casos e inferiores em dois. Nos parecem ser estes índices especialmente valiosos para o diagnóstico diferencial com a microcefalia, tendo em vista que na craniostenose ficou demonstrado um volume craniano normal ou acima do normal em mais de 94% dos casos. (Gráficos de I à VII).

Índices cefálicos horizontal (IH) e vertical (IV)

Um índice horizontal diminuído, indicando que o crânio é longo e estreito (dolicocéfalo) foi constatado em todos casos de craniostenose sagital, em que foi possivel registrar as medidas radiográficas. Estava também diminuido o IH em dois casos de craniostenose mista e um caso de doença de Crouzon. Por outro lado tivemos IH aumentado na maioria dos casos das outras formas de craniostenose, especialmente coronária, doença de Crouzon e síndrome de Apert. (Gráficos de I à VII). O índice cefálico vertical forneceu resultados irregulares na craniostenose sagital. Nas outras formas o IV foi, quase sempre alto (Gráficos de I à VII). Gaudier, Laine, Fontaine, Castier & Farriaux[40] (1967) realizaram, medidas do IH e IV obtendo os seguintes resultados.

1 - Índice cefálico horizontal:

a - Craniostenose sagital: entre 63 e 73,9

b - Craniostenose coronária: entre 80 e 91,4

c - Craniostenose coronária e sagital: entre 80,5 e 88,5

2 - Índice cefálico vertical:

a - Craniostenose sagital: entre 55 e 59,5

b - Craniostenose coronária: entre 55,4 e 67,2

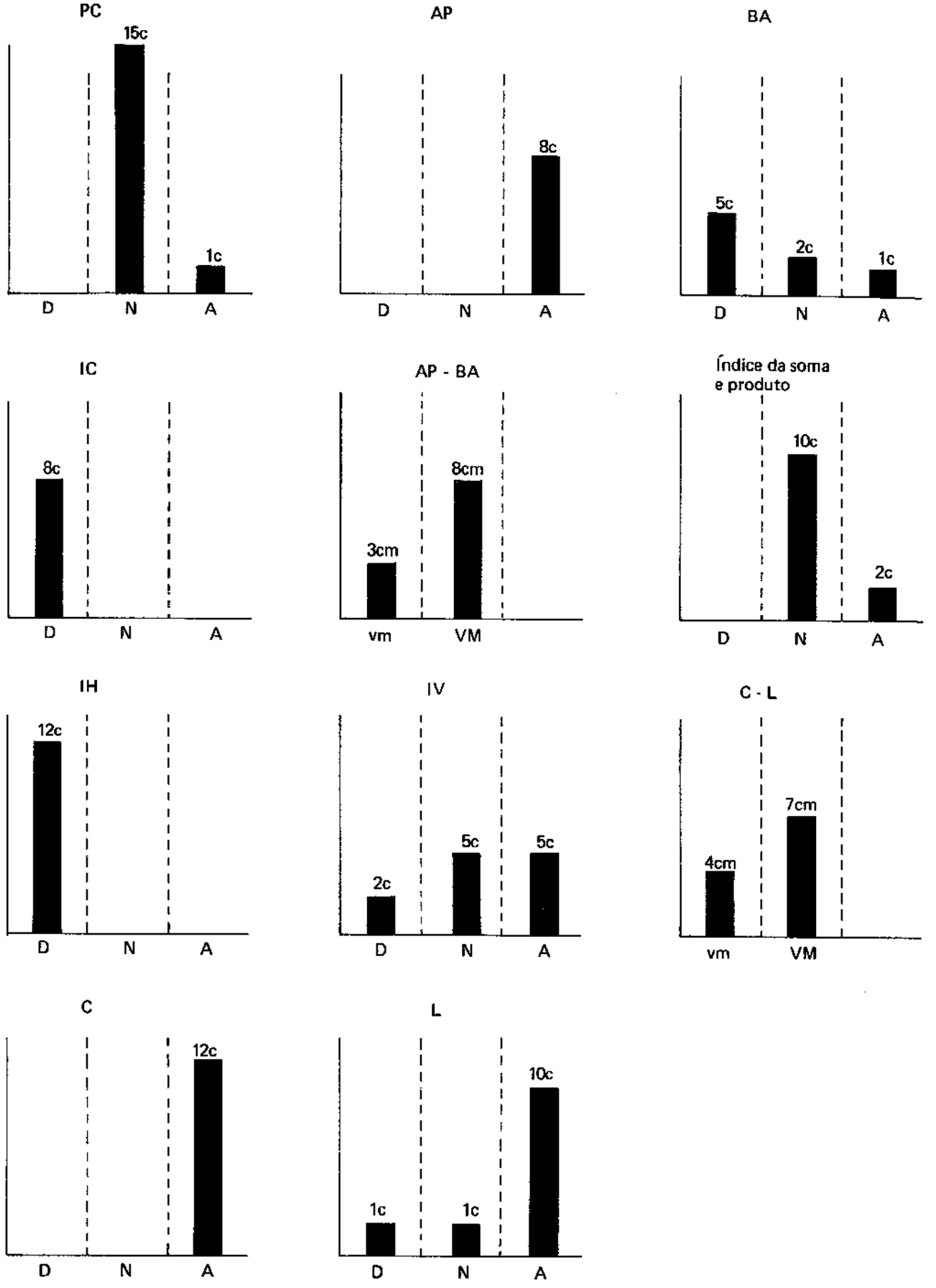
c - Craniostenose coronária e sagital: entre 58,8 e 73,1

Diferença C — L. Comprimento máximo do crânio (C) e Largura máxima do crânio (L).

A diferença C — L apresentou resultados semelhantes à diferença AP - BA, anteriormente referida. Esses valores confirmam as características dolicocefálicas ou braquicefálicas na craniostenose. A distância C mostrou-se nítidamente aumentada em todos casos de craniostenose sagital (12 radiografias medidas), na maioria dos pacientes com craniostenose mista e na metade dos pacientes com doença de Crouzon. A distância L estava aumentada na craniostenose coronária, na doença de Crouzon e na síndrome de Apert. (Gráficos de I à VII).

Gráfico I

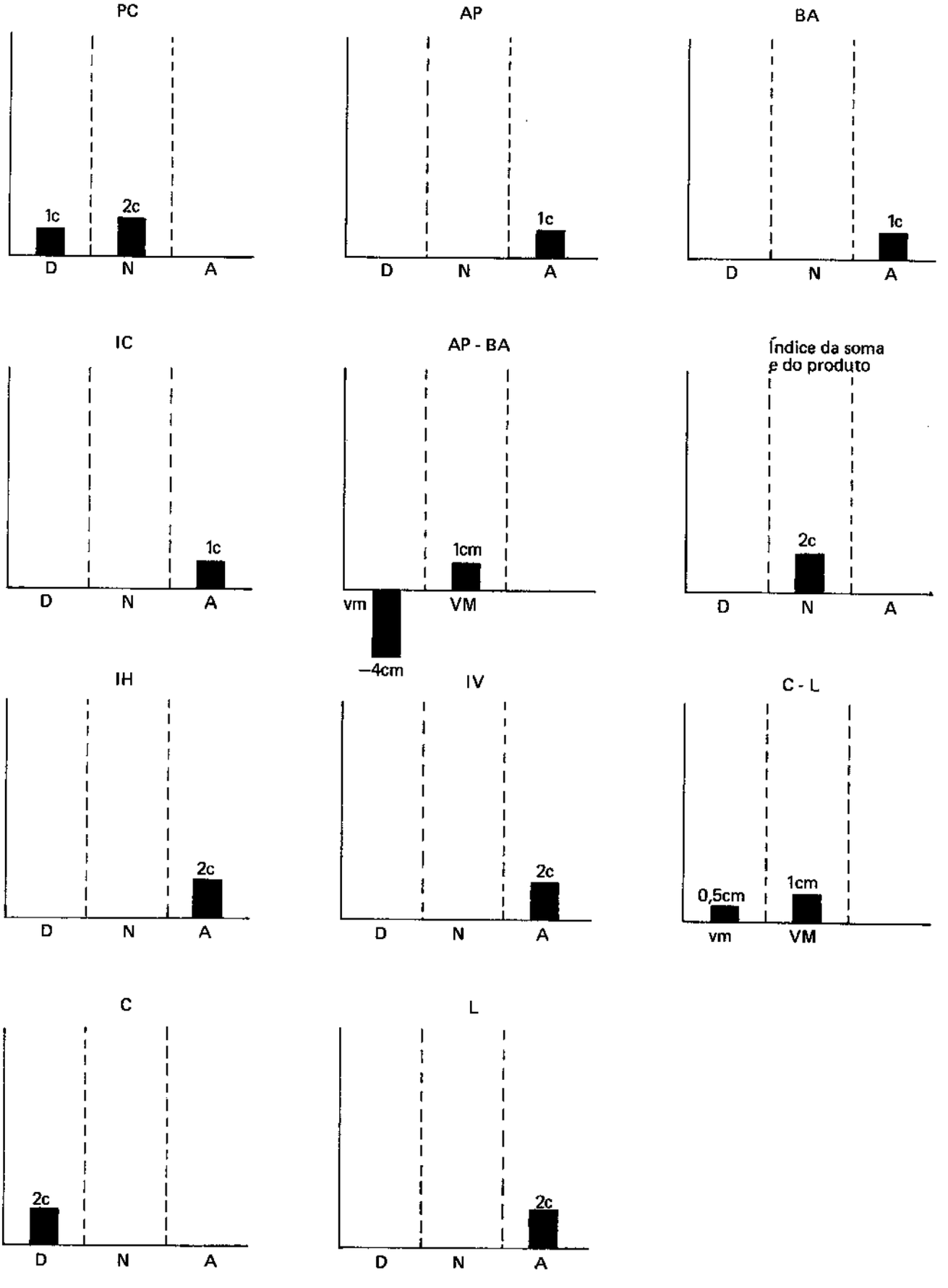
Craniostenose sagital — Medidas do crânio comparadas com valores normais



Legenda: D = diminuido. N = Normal. A = aumentado. vm = valor mínimo. VM = valor máximo. c = número de casos.

Gráfico II

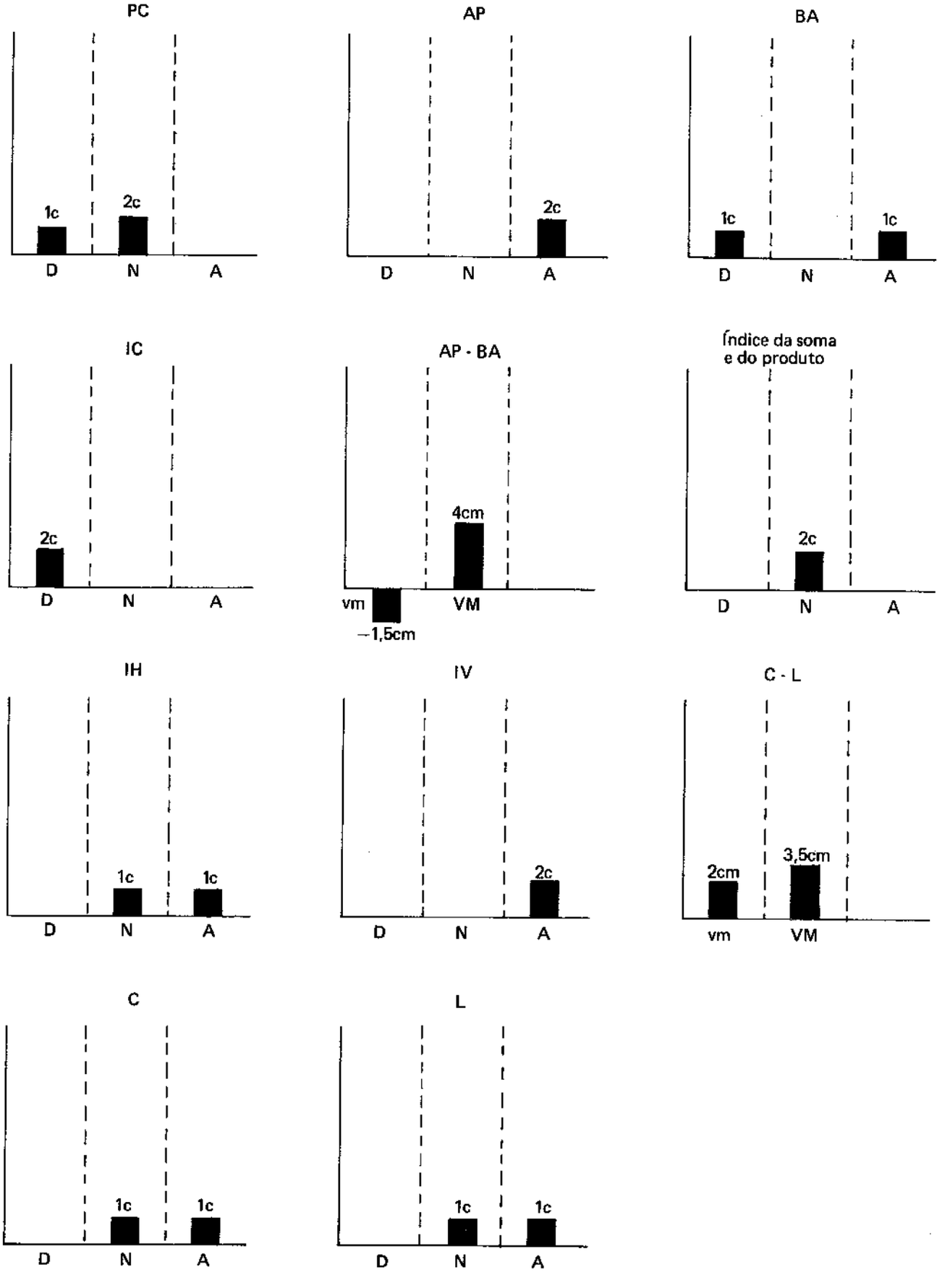
Craniostenose coronária bilateral — Medidas do crânio comparadas com valores normais



Legenda: ver Gráfico I

Gráfico III

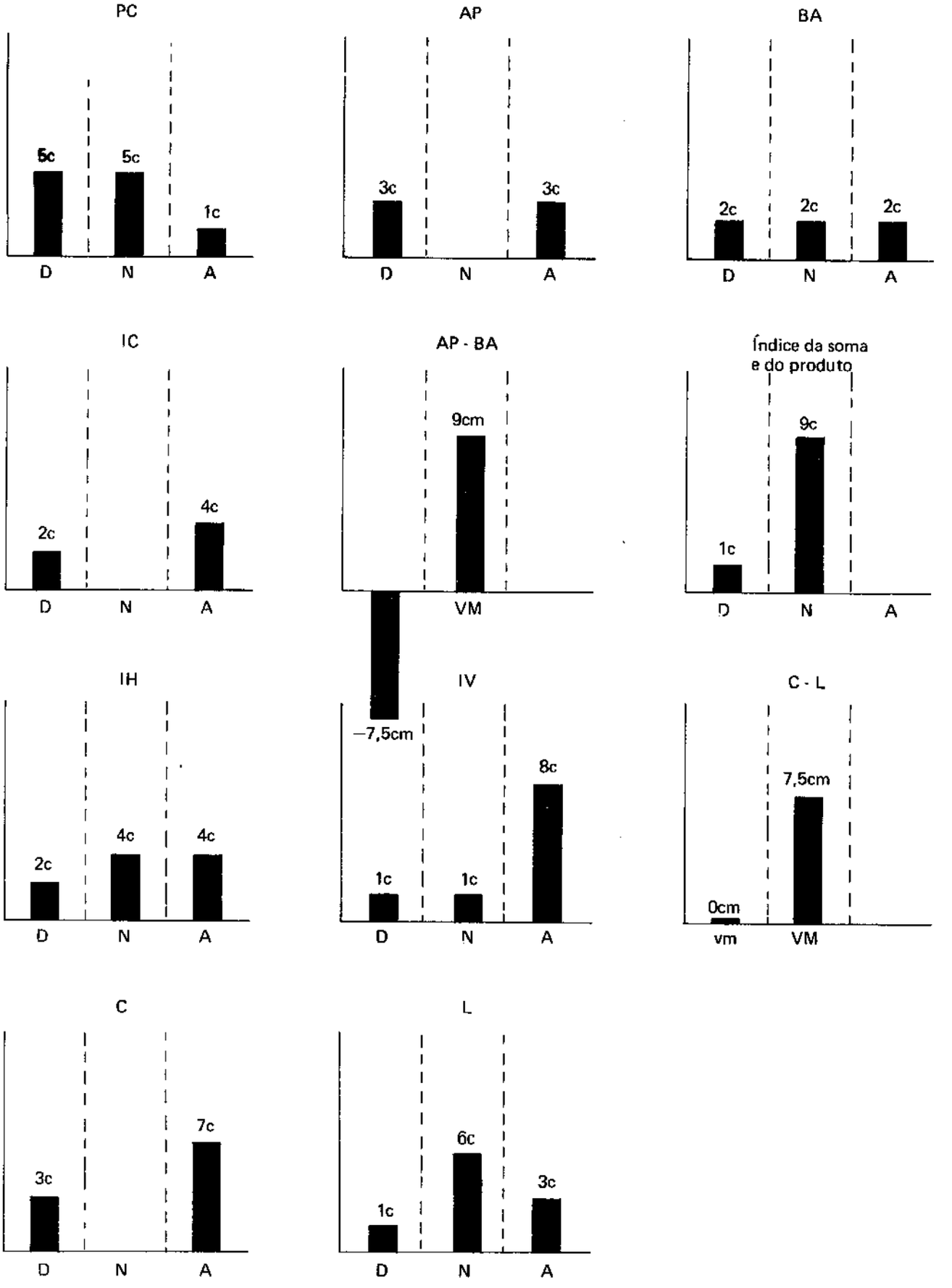
Craniostenose coronária unilateral — Medidas do crânio comparadas com valores normais



Legenda: ver Gráfico I

Gráfico IV

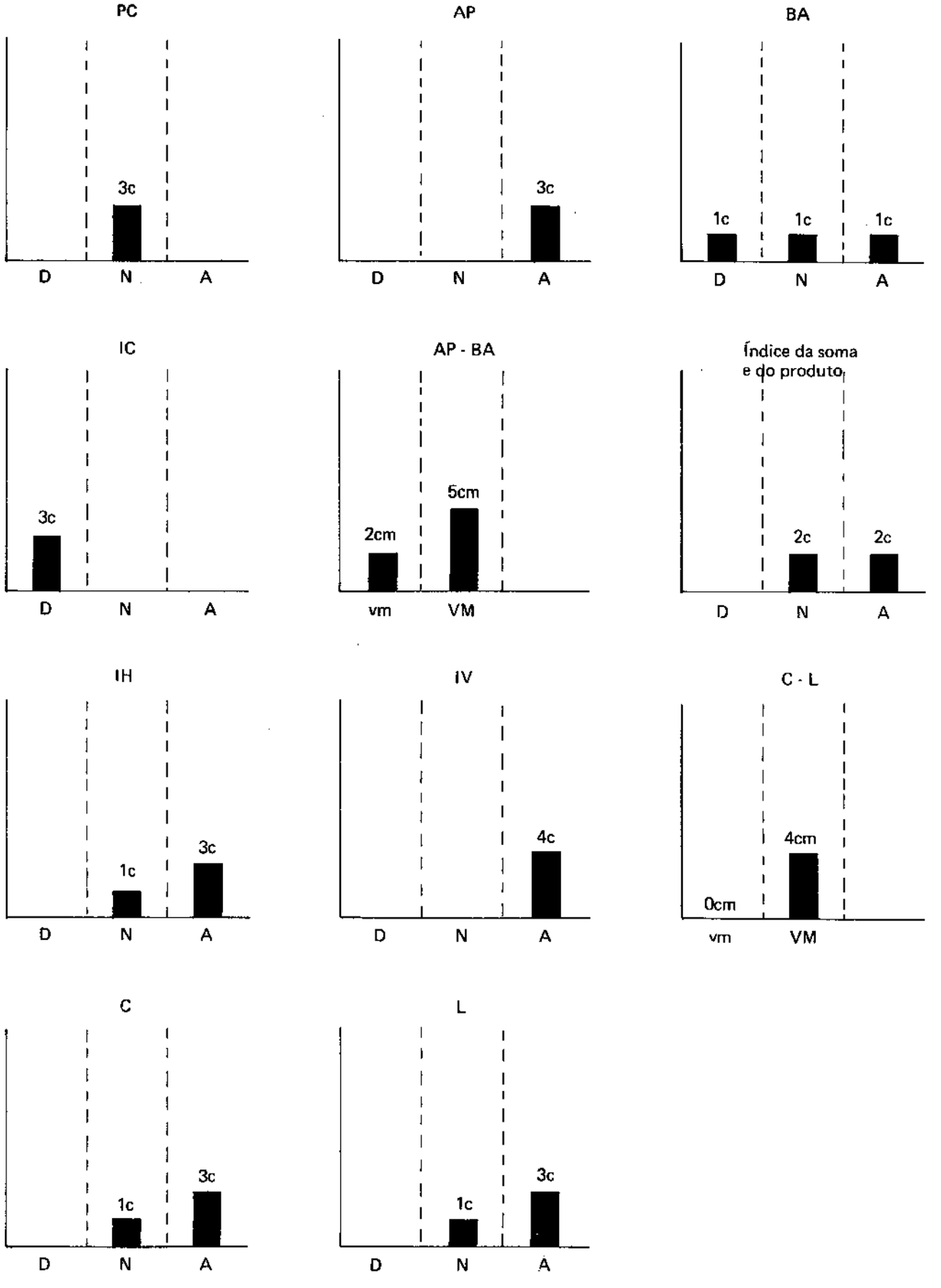
Craniostenose mista — Medidas do crânio comparadas com valores normais



Legenda: ver Gráfico I

Gráfico V

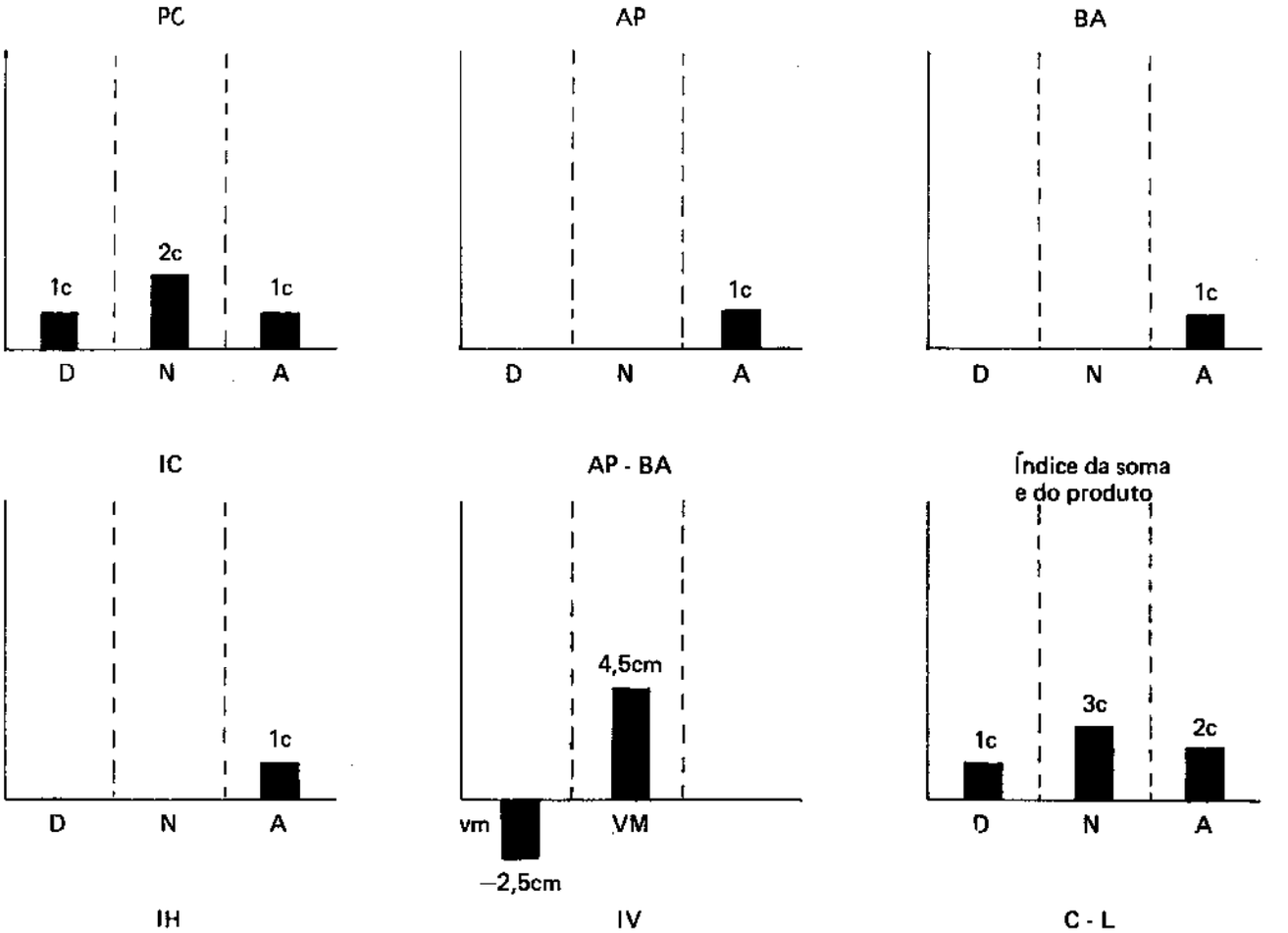
Craniostenose metópica – Medidas do crânio comparadas com valores normais



Legenda: ver Gráfico I

Gráfico VI

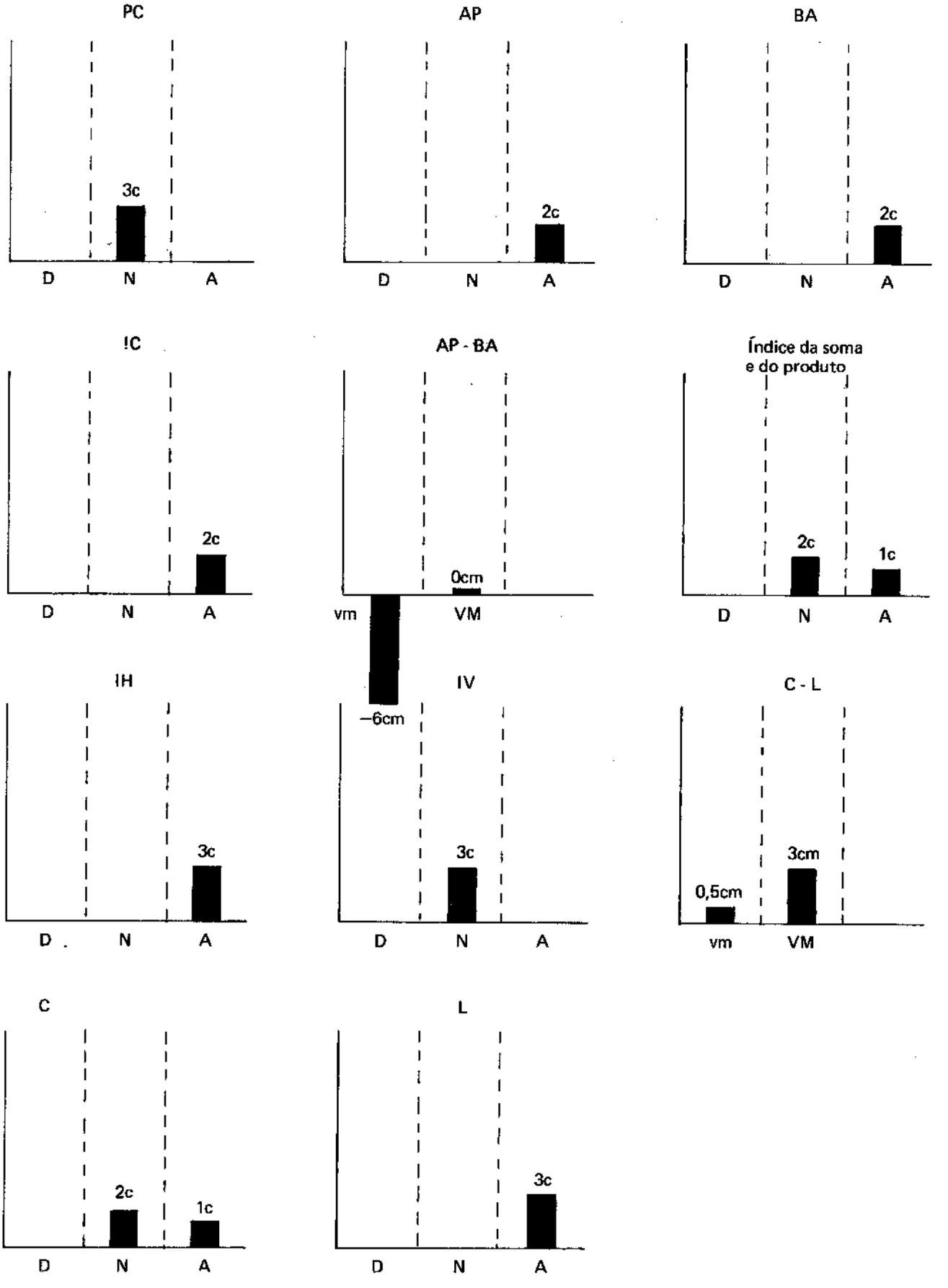
Doença de Crouzon — Medidas do crânio comparadas com valores normais



Legenda: ver Gráfico I

Gráfico VII

Síndrome de Apert — Medidas do crânio compradas com valores normais



Legenda: ver Gráfico I

TRATAMENTO CIRÚRGICO E RESULTADOS

Cremos que o tratamento cirúrgico está indicado em todas as formas de craniostenose. Nos nossos pacientes com comprometimento de uma única sutura, nos quais foi observado uma incidência elevada de hiperecitabilidade e atraso na escolaridade, a cirurgia trouxe melhora nítida destas manifestações. É evidente que a correção cirúrgica precoce é a ideal mas mesmo nas crianças maiores obtivemos resultados animadores.

A técnica cirúrgica empregada em nossos pacientes já foi comentada no trabalho de Almeida & Barros[3] (1965). De uma maneira geral foram realizadas craniectomias amplas ao nível das suturas ocluidas. Nos casos de craniostenose sagital, com mais de um ano de idade, evitamos retirar osso sobre o seio longitudinal superior, realizando craniectomias paralelas à linha média. Nas crianças maiores delimitamos retalhos, afim de obter melhor resultado estético. Na craniostenose coronária unilateral e metópica foi retirado todo osso frontal deformado. Para prevenção da recidiva foram empregadas em alguns casos folhas de polietileno nas bordas ósseas das craniectomias. Os resultados foram pouco favoráveis, devido à infecção ou expulsão do corpo extranho. Outras vezes tentou-se diminuir a capacidade osteogênica do periósteo e da duramater com álcool iodado, com resultados duvidosos. Nas craniostenoses associadas o tratamento cirúrgico é extremamente complexo, devendo ser levado em conta a possibilidade de existir hidrocefalia.

A avaliação dos resultados do tratamento cirúrgico foi encarado sob múltiplos aspéctos: clínico (convulsões, hipertenção intracraniana e psiquismo); estético e radiológico (formato aparente do crânio, medidas do crânio, e persistência da abertura artificial por um tempo satisfatório); incidência de reoperações e mortalidade. Nos quadros XLVII, XLVIII e XLIX estão resumidos os dados obtidos.

Do ponto de vista estético e radiológico os resultados foram bastante satisfatórios: 40,8% de muito bom, 51,0% de bom e 8,1% de regular (Quadro XLVII).

Quadro XLVII

Resultado estético e radiológico nos casos que foram acompanhados.

Craniostenose	Muito bom	Bom	Regular
Sagital	12 (60%)	7 (35%)	1 (5%)
Coronária bilateral	1	2	–
Coronária unilateral	1	3	1
Mista	2	6	–
Metópica	2	4	1
Lambdoide	–	1	–
Doença de Crouzon	2	1	1
Síndrome de Apert	–	1	–
	20 (40,8%)	25 (51,0%)	4 (8,1%)

A metade dos pacientes foi acompanhada por um período superior a um ano. Relacionamos os resultados com o tempo de seguimento dos 64 pacientes (Quadro XLVIII).

Quadro XLVIII

Distribuição de acordo com a duração do seguimento, dos óbitos, reoperações, resultado cirúrgico e casos não operados.

Seguimento em dias	Craniostenose Nº de casos	Óbitos	Reoperações	Resultado Muito bom ou bom	Resultado Regular	Não operados
0-30	17	3	–	7	–	7
30-90	5	–	1	5	–	–
90-180	5	1	4	1	1	2
180-360	6	–	3	5	–	1
360-720	10	–	–	8	1	1
720-1440	12	–	2	12	–	–
1440-3240	9	–	–	7	2	–
	64	4	10	45	4	11

A mortalidade foi baixa (Quadro XLIX) apesar de superior à referida na literatura. Os óbitos ocorreram no período pós-operatório imediato ou durante a cirurgia. Considerando-se as crianças com craniostenose sagital e metópica, formas em que é discutida a indicação cirúrgica, a mortalidade foi nula. Duas crianças que morreram apresentavam formas graves de craniostenose, com retardo psicomotor acentuado e hipertensão intracraniana nítida (casos 9 e 54). Uma criança (caso 7) morreu após crises convulsivas na reoperação. Foram reoperados 15,09% dos pacientes. As reoperações se efetuaram entre o sexto e décimo segundo mês pós-operatório em 70% dos casos (Quadro XLVIII). A maior incidência de reoperações também ocorreu na craniostenose mista (Quadro XLIX).

Quadro XLIX

Mortalidade e incidência de reoperações conforme o tipo de craniostenose.

Craniostenose	Óbitos	Reoperações
Sagital	–	–
Coronária bilateral	1	–
Coronária unilateral	–	2
Mista	3	3
Metópica	–	1
Lambdoide	–	–
Doença de Crouzon	–	1
Síndrome de Apert	–	1
	4	8

Hemple, Harris, Svien & Holman[48] (1961); Pemberton & Freeman[75] (1962); Lecuire, Lapras & Fisher[59] (1963) e Anderson & Geiger[6] (1965) não tiveram mortalidade cirúrgica. Os resultados obtidos por Freeman & Borkowf[38]

(1962) demonstraram que a incidência de perturbações psíquicas é menor nos casos operados que nos não operados. Esses autores afirmaram que, quando existe deficiência mental, a cirurgia não melhora o seu prognóstico. Obtendo resultados clínicos e estéticos favoráveis, Anderson & Geiger[6] (1965) insistiram na importância da aparência da cabeça na craniostenose, indicando o tratamento cirúrgico mesmo com finalidades apenas estética. Em muitos casos demonstraram a melhora do comportamento e do aprendizado; reconheceram, porém, que a cirurgia não previne ou alivia todas as formas de déficit mental. Na revisão de Shillito & Matson[83] (1968) o resultado estético foi satisfatório em 74% dos pacientes, com resultados inferiores na craniostenose metópica. Na sua casuística 13,3% dos 519 casos foi submetida à reoperação, com maior incidência nos pacientes com craniostenose mista e coronária. A mortalidade foi de 0,39%.

SISTEMATIZAÇÃO DO EXAME NOS PACIENTES COM CRANIOSTENOSE.

A incidência da craniostenose na população geral não está determinada. Anderson & Geiger[6] (1965) referiram relação de 1:643 entre os pacientes internados de 1948 à 1963 no Los Angeles Children's Hospital. Muitos casos podem passar desapercebidos, por serem confundidos com vícios de posição da cabeça no leito (Nathan, Collins & Collins[70], 1961; Fauré, Bonamy & Rambert-Misset[33 e 34], 1967; Davis, Alexander & Kelly[23] 1969 e Weiss & Raskind[95] 1969). Em alguns casos, especialmente de craniostenose sagital a sintomatologia pode ser escassa e o paciente não procura médico.

Na prática clínica temos observado muita confusão no que diz respeito ao diagnóstico de craniostenose. Algumas vezes o diagnóstico não é feito e a criança não é operada na época ideal. Outras vezes pacientes microcefálicos nos são enviados para a cirurgia. Torna-se difícil contornar a situação e desiludir os familiares que procuram numa cirurgia a cura do retardo psicomotor.

O diagnóstico diferencial com a microcefalia às vezes é difícil (Gordon[43] 1970), Na microcefalia o perímetro craniano está sempre diminuido, o crânio é harmônicamente pequeno e o comprometimento mental costuma ser acentuado. Nas radiografias nota-se que as suturas cranianas são sempre presentes, não há impressões digitiformes e a calota é espessa (Campbell[17] 1966).

Outras patologias tem sido confundidas com craniostenose: hipotrofia cranio-facial e malformações faciais sem craniostenose (Síndrome de Treacher-Collins e Pierre Robin) (Apollônio & Zoldan[9] 1964; Erney[30] 1966 e Sakurai, Mitchel & Holmes[77] 1966).

Por outro lado, crianças normais eventualmente apresentam sinais que se confundem com craniostenose como por exemplo, assimetria craniana, fontanela pequena, suturas pouco visíveis na radiografia e saliências palpáveis ao nível de suturas cranianas.

McLaurin & Matson[65], em 1952, atribuiram os resultados insatisfatórios no tratamento da craniostenose à duas razões principais: o erro em diferenciá-la da microcefalia na qual a cirurgia não traz benefícios e na falha em reconhecê-la precocemente.

No sentido de facilitar o diagnóstico elaboramos uma sistematização do exame da cabeça, crânio e face do paciente com suspeita de craniostenose. Insistimos particularmente na possibilidade de diagnóstico precoce. Anderson & Geiger[6] (1965) e Davis, Alexander & Kelly[23] (1969) referiram que na craniostenose, se a deformidade craniana não é evidente no nascimento ela se tornará nítida logo nas primeiras semanas. Shillito[84] (1969) assinalou que a oclusão da sutura está sempre presente desde o nascimento, e que, se uma deformidade craniana, atribuída habitualmente ao parto, não desaparece nas primeiras semanas, deve-se explorar a presença de craniostenose.

1 - Inspeção da cabeça

a - A deformidade do crânio nos parece o elemento básico no diagnóstico de craniostenose. Costuma haver aumento de um ou mais dos diâmetros cranianos, depressões localizadas ou assimetrias. Na craniostenose mista o crânio pode ter um formato homogêneo dificultando o diagnóstico.

b - Na face a presença de hipoplasia de ossos existentes na doença de Crouzon, dá ao paciente um aspecto característico de prognatismo, boca semi aberta e dificuldade para respirar (Kundu & Mukherjee[56] 1967).

c - Contribuem para o diagnóstico as manifestações oculares como hipotelorismo (craniostenose metópica) hipertelorismo (craniostenose coronária bilateral e doença de Crouzon) exoftalmo (doença de Crouzon, síndrome de Apert e mista), obliquidade orbitária (coronária unilateral) edema ou atrofia de papila e estrabismo. Na craniostenose coronária unilateral a assimetria das órbitas é realçada pela implantação desigual das sombrancelhas. No lado comprometido a sombrancelha ocupa uma posição mais elevada que a do lado oposto.

2 - Palpação das suturas e fontanelas

a - Nas primeiras semanas é facilmente percebida, pela palpação, a mobilidade óssea ao nível das suturas. Na craniostenose esta mobilidade está desde o início comprometida em toda extensão da sutura ou em sua maior parte (Nathan, Collins & Collins[70] 1961 e Almeida & Barros[3] 1965).

b - Um ressalto ósseo pode ser normal ao nível da sutura metópica nos primeiros meses de vida. Na craniostenose, principalmente sagital, pode existir uma saliência ao nível da sutura ocluída. (Matson[64] 1960; Almeida & Barros[3] 1965 e Davis, Alexander & Kelly[23] 1969).

c - Em alguns casos pode se palpar uma depressão no ponto onde se iniciou a oclusão precoce da sutura. Em nossos pacientes com craniostenose sagital isto foi percebido algumas vezes (Fig. 1) Anderson & Gomes[7 e 8] (1968) chamaram a atenção para este achado nos seus casos de craniostenose.

d - Na craniostenose a fontanela pode ser normal, diminuida ou mesmo aumentada, para compensar a craniostenose noutro ponto. É comum na craniostenose coronária, a situação anterior da fontanela bregmática devido à parada de crescimento dos frontais. Na craniostenose sagital e craniostenose mista a grande fontanela pode situar-se mais para trás. Na soldadura unilateral da coronária o bregma fica lateralizado.

3 - Medidas da cabeça

a - Perímetro craniano (PC). Enquanto que na microcefalia o PC é sempre inferior ao normal, na craniostenose demonstramos ser na grande maioria dos casos dentro dos limites da normalidade. Para confrontação com o PC normal nos baseamos nos dados de Nelhaus[71] (1968) e Diament[26] (1969).

b - Foram medidas as distâncias ântero-posterior (AP) e biauricular (BA) e comparadas com os valores médios normais para cada idade fornecidos por Diament[26] (1969) em crianças até um ano. Confirmamos na craniostenose sagital um aumento sistemático de AP e na craniostenose coronária um aumento de BA. Nos outros tipos estas medidas mostravam-se de alguma forma também alteradas em relação ao normal.

c - O índice cefálico (IC) foi determinado também segundo Diament[25 e 26] (1968 e 1969) que estabeleceu valores médios até um ano e determinou os extremos inferior e superior deste índice em 0,88146 e 1,00 respectivamente. Índices acima ou abaixo destes limites traduzem uma deformidade craniana no sentido biauricular (acima de 1,00) ou ântero-posterior (abaixo de 0,88146). Na craniostenose sagital o IC está nitidamente diminuido e na coronária aumentado.

d - Diferença AP - BA. Nos pareceu um dado muito simples de facil obtenção e que poderá reforçar a suspeita de craniostenose. Na craniostenose sagital encontramos valores de três à 8 cm e na craniostenose coronária valores negativos ou até um cm.

4 - Achados radiográficos

a - Os elementos visíveis na radiografia de crânio com craniostenose são mais nítidos em crianças maiores. É demonstravel apagamento da imagem da(s) sutura(s), embora algumas vezes persista uma imagem atenuada de parte da sutura ocluida precocemente (Knudson, Flaherty[55] 1960; Almeida & Barros[3] 1965 e Davis, Alexander & Kelly[23] 1969). Pode ser visível também um reforço ósseo bordejando a linha da sutura, principalmente no ponto onde começou a obliteração. Desde cedo também se confirmam deformidades das órbitas, da base do crânio, da face ou assimetria do próprio crânio (Nathan, Collins & Collins[70] 1961; Taveras & Wood[88] 1964 e Fauré, Bonamy & Rambert-Misset[33 e 34] 1967). A tábua óssea é delgada e impressões digitiformes poderão aparecer mais tardiamente. Tod & Yelland[91] (1971) aconselham repetir o exame radiológico depois de três ou 4 semanas quando houver dúvida no exame inicial.

5 - Medidas radiográficas

a - a - Os índices da soma e do produto de Austin & Gooding[10] (1971) são normais na maioria dos casos de craniostenose.

b - Índice cefálico horizontal (IH).

$$IH = \frac{L \times 100}{C}$$

Foi considerado 77,5 e 81,3 como a faixa normal para estes índices (Almeida & Barros[3] 1965). Na obliteração precoce da sutura sagital o IH está abaixo do normal e na craniostenose coronária o IH se eleva (McLaurin & Matson[65] 1952 e Freeman & Borkowf[38] 1962).

c - Índice cefálico vertical (IV)

$$IV = \frac{A \times 100}{C}$$

Para Solé-Llenas & Wackenhein[85] (1967) o IV normal está entre 58 e 63. Na craniostenose, principalmente quando se compromete a sutura coronária (craniostenose coronária bilateral e mista) êste índice está acentuadamente aumentado. Na craniostenose sagital, algumas vezes o IV é inferior ao normal.

d - A diferença C - L se comporta semelhante à AP - BA.

e - Comprimento máximo e largura máxima do crânio. Na craniostenose sagital a distância C mostra-se sempre aumentada e na craniostenose coronária confirma-se o aumento de L.

6 - Anomalias associadas.

a - Já apontamos as anomalias faciais que particularmente confirmam o diagnóstico de doença de Crouzon e síndrome de Apert. Outras anomalias podem ser encontradas, merecendo destaque especial a sindactilia na síndrome de Apert.

Capítulo IV

CONCLUSÕES

1 - As medidas da cabeça constituem elementos fundamentais no diagnóstico de craniostenose:

a - O perímetro craniano é normal na maior parte dos casos, o que é importante para o diagnóstico diferencial com microcefalia.

b - A distância ântero-posterior, nas crianças até um ano de idade está sempre acima do normal na craniostenose sagital.

c - O índice cefálico mostra-se alterado em todos pacientes com menos de um ano de idade.

d - Na craniostenose sagital o índice cefálico, resulta sempre abaixo do normal, nas crianças com menos de um ano de idade.

e - A diferença AP - BA revela resultados positivos (acima de três cm) quando predomina a oclusão precoce da sutura sagital e valores pouco elevados (abaixo de um cm) ou negativos quando predomina o comprometimento da sutura coronária.

2 - As medidas radiográficas dos diâmetros cranianos e os vários índices descritos, também fornecem elementos para o diagnóstico de craniostenose.

a - O índice da soma e do produto demonstra que o volume craniano permanece normal na maior parte dos casos de craniostenose.

b - O índice cefálico horizontal mostra-se diminuido em todos os casos de craniostenose sagital.

c - O índice vertical está aumentado nos casos com doença de Crouzon e síndrome de Apert e na maior parte dos casos de craniostenose mista, demonstrando o aumento na altura do crânio.

d - A diferença C - L acompanha os resultados da diferença AP - BA.

e - O comprimento máximo do crânio está acima do normal em todos os casos de craniostenose sagital.

f - A largura máxima do crânio está aumentada em todos os casos de craniostenose coronária e síndrome de Apert e na maior parte dos casos de craniostenose sagital e na doença de Crouzon.

3 - O tratamento cirúrgico traz resultados clínicos e estéticos favoráveis na maior parte dos casos operados.

4 - A incidência das manifestações psíquicas é elevada em todas as formas de craniostenose, mesmo nos casos com comprometimento de uma única sutura. Estes dados que estão em desacordo com os encontrados em alguns trabalhos, fornecem forte argumento a favor do tratamento cirúrgico precoce, com finalidade profilática.

R E F E R Ê N C I A S B I B L I O G R Á F I C A S

1 - ABREU, J.M.Q. - Acrocéfalo-Sindactilia.(Síndrome de Apert) Archos. Inst. Penido Buernier, **20:** 54-58,1971

2 - ALLEN,N. - Craniosynostosis. In FARMER,T.W. - Pediatric Neurology. New York, Harper, 1964 pp 183-187

3 - ALMEIDA, G.M. & BARROS, N.G. - Craniostenose. Tratamento cirúrgico. Considerações a respeito de 25 casos. Archos. Neuropsiquiat. S. Paulo **23:** 231-252, 1965

4 - AMÉRICO, P.L.; MASSASSO, J. & SARGENTINI, S. - Sindrome di Apert. Studio clínico e citogenético di un caso G. ital. Derm. **44:** 510-513, 1969

5 - ANDERSON, F.M. & JOHNSON, F.L. - Craniosynostosis. A modification in surgical treatment. Surgery, St. Louis, **40:** 961-970, 1956

6 - ANDERSON, F.M. & GEIGER, L. - Craniosynostosis (A survey of 204 cases) J. Neurosurg. **22:** 229-240, 1965

7 - ANDERSON, H. & GOMES, S.P. - Craniosynostosis. Acta paediat. scand. **57:** 47-54, 1968

8 - ANDERSON, H. & GOMES, S.P. - Clinocephaly. Acta paediat. scand. **57:** 294-296, 1968

9 - APOLLONIO, A. & ZOLDAN, T. - Su alcuni casi di malformazioni craniofacciali in associazione ad alterazione sensoriali. Boll. Oculist. **53:** 76-84, 1964

10 - AUSTIN, J.H.M. & GOODING, C.A. - Roentgenografic measurement of skull size in children. Radiology **99:** 641-646, 1971

11 - BALDWIN, J.L. - Dysostosis craniofacialis of Crouzon. A summary of recent literature and case reports with emphasis on involvement of the ear. Laryngoscope, St. Louis **78:** 1660-1676, 1968

12 - BARLETTA, L.P.A.; GOROSTIAGUE, S. & CIANFLONE, J. - Sindrome acrocefalosindactilico, Enfermidad de Apert. Prensa med. argent. **56:** 1681-1683, 1969

13 - BELL, H.S.; FRANK, B.C. & WENTWORTH, A.F. - Familial scaphocephaly. J. Neurosurg. **18:** 239-241, 196 1

14 - BENNETT, K.A. - Craniostenosis: a review of the etiology and a report of new cases. Am. J. phys. Anthrop. **27:** 1-10, 1967

15 - BRENNER, H. & VALENCAK, E. - La resection de la fenille periostale de la dure-mere dans les craniosynostosis. Neuro-Chirurgie **12:** 583-586, 1966

16 - BUCHANAN, R.C. - Acrocephalosyndactyly, or Apert's syndrome Br. J. plast. Surg. **21:** 406-418, 1968

17 - CAMPBELL, J.A. - Roentgen aspects of cranial configurations. Radiol. clins. N. Am. **4:** 11-31, 1966

18 - CASTROVIEJO, I.P. -Diagnostico Clínico-Radiológico en Neurologia infantil. Barcelona. Científico-Médica, 1971 pp 101-119

19 - COPPOLETTA, J.M.& WOLBACH, S.B. - Body lenght and organ weights of infants and children. Am. J. Path. **9:** 55-70, 1933

20 - CRISTIAN, C.; ARSENI, C.; TERZI, A. & ROMAN, I - EEG aspects in craniostenosis. Electroenceph. clin. Neurophysiol. **27:** 632, 1969

21 - CRUZ, I.G. - Aspectos oto-neuro-oftalmológicos de las craneostenosis Revta esp. Oto-neuro-oftal. Neurocirurg. **21:** 5333-5545, 1962

22 - CURRARINO, G. & SILVERMAN, F.N. - Orbital hypotelorism, arhinencephaly and trigonocephaly. Radiology **74:** 206-217, 1960

23 - DAVIS, C.H.; ALEXANDER, E. & KELLY, D.L. - Treatment of craniosynostosis. J. Neurosurg. **30:** 630-636, 1969

24 - DEKABAN, A. - Neurology of early childhood. Baltimore. Willians 1970 pp 189-194

25 - DIAMENT, A.J. - Um novo índice cefálico no primeiro ano de vida. Revta paul. Med. **72:** 303-305,1968

26 - DIAMENT, A.J. - Sistematização do exame neurológico de crianças normais no primeiro ano de vida. Revta bras. Defic. ment. **4:** 5-78, 1969

27 - DODGE, H.W.; WOOD, M.W. & KENEDY, R.L.J. - Craniofacial dysostosis; Crouzon's disease. Pediatrics N.Y. **23:** 98-106, 1959

28 - DUNN, F.H. - Non familial and non hereditary cranio-facial dysostosis: A variant of Crouzon's disease. Am.J. Roentg. **84:** 472-478, 1960

29 - EL-SHERIF, H.; KALIFA, A.S.; ABOU-SENNA, A.M. & GHALY, A.F. Craniosynostosis in Egypt. J. Neurosurg. **33:** 29-34, 1970

30 - ERNEY, S. - Craniofacial displasia associated with congenital cataract, impairment of hearing and brachidacthyly. Am. J. Ophtahl. **62:** 697-702, 1966

31 - FABER, H.K. & TOWNE, E.B. - Early craniectomy as a preventive measure in oxycephaly and allied condictions. Am. J. med. Sci. **173:** 701-711, 1927

32 - FAIRMAN, D. & HORRAX, G. - Classification of craniostenoses. J. Neurosurg. **6:** 307-313, 1949

33 - FAURÉ, C.; BONAMY, P. & RAMBERT-MISSET, C. - Les craniostenoses par fusion prematurée unilaterale de la suture coronale. J. Radiol, Brux. **48:** 307-309, 1967

34 - FAURE, C.; BONAMY, P. & RAMBERT-MISSET, C. - Les craniostenoses par fusion de la suture coronale. Annls. Radiol. **10:** 31-42, 1967

35 - FISHAMN, M.A.; HOGAN, G.R. & DODGE, P.R. - The concurrence of hydrocephalus and craniosynostosis. J. Neurosurg **34:** 621-629, 1971

36 - FLIPPEN, J.H. - Cranio-facial dysostosis of Crouzon. Report of a case in which the malfornation occurred in four generations. Pediatrics N.Y. **5:** 90-96, 1950

37 - FOWLER, F.D. & INGRAHAN, F.D. - A new method for applying polyethylene film to the skull in treatment of craniosynostosis. J. Neurosurg. **14:** 584-586, 1957

38 - FREEMAN, J.M. & BORKOWF, S. - Craniostenosis. Review of the literature and report of thirty-four cases. Pediatrics N.Y. **30:** 57-70, 1962

39 - FRIEDMAN, W.F. & MILLS, L.F. - The relationship between vitamin D and the craniofacial and dental anomalies of the supravalvular aortic stenosis syndrome. Pediatrics N.Y. **43:** 12-18, 1969

40 - GAUDIER, B.; LAINE, E.; FONTAINE, G.; CASTIER, C & FARRIAUX, J.P. - Les craniosynostosis (Etude de vingt observations). Archs. fr. Pediat. **24:** 775-792, 1967

41 - GOLDSTEIN, F.P.; KEPES, J.J. & BRACKETT, C.E. - Experimental and clinical observations on the use of pericranium in inhibiting bone regrowth and fusion. J. Neurosurg. **32:** 680-683, 1970

42 - GORDON, H. - Craniosynostosis. Br. med. J. **2:** 792-800, 1959

43 - GORDON, I.R.S. - Microcephaly and craniostenosis. Clin. Radiol. **22:** 472-486, 1970

44 - GUTHKELCH, A,N. - Some unsolved problems in paediatrics neurosurgery. J. Neurol. Neurosurg. Psychyat. **34:** 104, 1971

45 - HALL, J.A.S. - Apert's syndrome. Segundo Cong. Panamericano de neurologia. San Juan. Puerto Rico 1967 pp 396-400

46 - HAMIDOU, B.; BORNE, G. & DOSTAL, J. - Le diagnostic clinique et radiologique et le traitment chirurgical des craniostenosis en Oranie. (A propos de 68 cas). J. Radiol. Eletrol. **48:** 298-301, 1967

47 - HARRIS, L.E. - Sagittal synostosis: indications for operation. J. Pediat. **59:** 789-790, 1961

48 - HEMPLE, D.J.; HARRIS, L.E.; SVIEN, H.J. & HOLMAN, C.D. - Craniosynostosis involving the sagittal suture only: Guilt by association. Pediat. **58:** 342-355, 1961

49 - HOPE, W.J.; SPITZ, E.B. & SLADE, H.W. - The early recognition of premature cranial synostosis. Radiology **65:** 183-193, 1955

50 - INGRAHAN, F.D.; ALEXANDER, E. & MATSON, D.D. - Clinical studies in craniosynostosis. Analysis of fifty cases and description of method of surgical treatment. Sugery **24:** 518-541, 1948

51 - JURGENS, E.E.; TRAVI, O.C. & MAURI, P. - Disostosis craniofacial hereditária de Crouzon. Archos. Oftal. B. Aires **39:** 363-373, 1964

52 - KERNOHAN, D.C.; NEVIN, N.C. & DODGE, J.A. - Familial craniosynostosis with oral anomalies. Develop. Med. Child. Neurol. **12:** 315-320, 1970

53 - KING, J.E.J. - Oxycephaly. Ann. Surg. **115:** 488-506, 1942

54 - KLOSS, J.L. - Craniosynostosis secondary to ventriculoatrial shunt. Am. J. Ds. Child. **116:** 315-317, 1968

55 - KNUDSON, H.W. & FLAHERTY, R.A. - Craniosynostosis. Am. J. Roentg **84:** 454-467, 1960

56 - KUNDU, S.C. & MUKHERJEE, A. - Craniostenosis. A report of six cases in a family. J. Indian. med. Ass. **49:** 289-290, 1967

57 - LAFON, H.; COLLOT, P. & JAKUBOWICZ, B. - Hipoacusie de type troble pressionel des liquides labyrinthiques ches un enfant opéré de craniosynostose prématurée. Revue Oto-Neuro-Ophtal. **35:** 305-310, 1963

58 - LECUIRE, J. & LAPRAS, C.L. - A propos des craniostenoses et de leur traitment chirurgical. Neuro-chirurgie **7:** 35-42, 1961

59 - LECUIRE, J.; LAPRAS, C.L. & FISCHER, G. - Resultats du traitment chirurgical des cranio-synostosis (A propos de 40 observations). Neuro-chirurgie **9:** 100-102, 1963

60 - LEHER, H.Z. & FAMILANT, J.W. - A concordant craniofacial dysostosis with enlarged parietal foramina in twins. Radiology **92:** 127-129, 1969

61 - LUND, O.E. - Combinations of ocular and cerebral malformations with cranio-facial dysplasia. A clinical, morphogenetical and histopatological investigation. Ophthalmologica, Basel. **152:** 13-36, 1966

62 - LUTIER, F. - Le cadre élargi de la maladie de Crouzon. Presse med. **73:** 1403-1406, 1965

63 - MARANDOLO, G. & CAPOZZI, A. - La "vera" diagnosi precoce delle craniostenosi. Cervello **38:** 111-130, 1962

64 - MATSON, D.D. - Surgical treatment of congenital anomalies of the coronal and metopic sutures. Technical note. J. Neurosurg. **17:** 413-417, 1960

65 - McLAURIN, R.L. & MATSON, D.D. - Importance of early surgical treatment of craniosynostosis. Review of 36 cases treated during the first six months of life. Pediatrics N.Y. **10:** 637-652, 1952

66 - MORGOT, L.F.; BRAUSTEIN, S.; VIVAS, O.G. & BENASCONI, H.G. Acrocefalosindactilia (Sindrome de Apert). Archos. Oftal. B. Aires **42:** 94-97, 1967

67 - MOSS, M.L. - The pathogenesis of prematura cranial synostosis in man. Acta anat. **37:** 351-370, 1959

68 - MUKE, R. & BOLDEMANN, M. - Ergebnisse, kasnistik und diskussionen geistige entwicklung und kraniostenose. Nervenarzt **40:** 228-232, 1969

69 - NATH, K.; VIJAY, S.D.; NEMA, H.U. & SHUKLA, B.R. - Crouzon's disease and pituitary dysfunction. Crouzon's diseases, hypopituitarism,,ectopia lentis, secondary glaucoma and iris atrophy in a deaf-mute family. Br. J. Ophthal. **48:** 162-164, 1964

70 - NATHAN, M.H.; COLLINS, V.P. & COLLINS, L.C. - Premature unilateral synostosis of the coronal suture. Am. J. Roentg **86:** 433-446, 1961

71 - NELLHAUS, G. - Head circunference from birth to eighteen years. Pediatrics N.Y. **41:** 106-114, 1968

72 - PARK, E.A. & POWER, G.E. Acrocephaly and scaphocephaly with symmetrically distributed malformations of the extremities. Am. J. Dis. Child. **20:** 235-315, 1920

73 - PEREIRA, W.C.; BARROS, N.G.; ALMEIDA, G.M. & SALDANHA, P.H. - Craniostenose em gêmeos: estudo genético. Archos. Neuropsiquiat. S. Paulo **26:** 236-242, 1968

74 - PERRIN, J.C.S.; WEISS, M.H. & YASHON, D. - Surgical treatment of craniofacial dysostosis in monozigotic twins. J. Neurosurg. **34:** 779-782, 1971

75 - PEMBERTON, J.W. & FREEMAN, J.M. - Craniosynostosis. A review of experience with forty patients with particular reference to ocular aspects and coments on operative indications. Am. J. Ophthal. **54:** 641-650, 1962

76 - POWIERTOWSKI, H. & MATLOSZ, Z. - Effets du traitment de la craniostenose par réssection de la voute du crane. Annls. Chir. **24:** 1175-1180, 1970

77 - SAKURAI, E.H.; MITCHELL, D.F. & HOLMES, L.A. - Some craniofacial dysostoses: (Pierre) Robin's syndrome, Treacher Collin's syndrome, and digito-facial-mental retardati- syndrome. Report of three cases. J. oral. Med. **21:** 44-47, 1966

78 - SAMRA, K.A. & SOROUR, O. - Bilateral flap operation for craniosynostosis. J. Neurosurg. **29:** 591-596, 1968

79 - SEAR, H.R. - Some notes on craniosynostosis. Br. J. Radiol. **10:** 445-487, 1937

80 - SCHMID, H. - Kraniostenose bein kind psychische entwicklung und neurologische befunde ver und mach kraniectomie. Schweizer Arch. Neurol. Psychiat. **105:** 55-87, 1969

81 - SHILLER, J.G. - Craniofacial dysostosis of Crouzon. A case report and pedigree with emphasis on heredity. Pediatrics N.Y. **23:** 107-112, 1959

82 - SHILLITO, J.Jr & MATSON, D.D. - Sagittal synostosis: indications for operation. J. Pediat. **59:** 789-790, 1961

83 - SHILLITO, J.Jr & MATSON, D.D. - Craniosynostosis: A review of 519 surgical patients. Pediatrics N.Y. **41:** 829-853, 1968

84 - SHILLITO, J.Jr - Craniosynostosis. In MATSON, D.D. - Neurosurgery of Infancy and Childhood. Springfield. C. Thomas, 2ªed 1969 pp 122-167

85 - SOLÉ-LLENAS, J. & WACKENHEIM, A. - Diagnóstico Neurorradiológico. Barcelona. Toray, 1967 pp 51-52

86 - SOLOMON, L.M.; FRETZIN, D. & PRUZANSKY, S. - Pilosebaceous abnormalities in Apert's Syndrome. Archos. Derm. **102:** 381-385, 1970

87 - SOROUR, O. - The four-flap operation. A new operation for treatment of craniosynostosis. J. Neurosurg. **18:** 86-90, 1961

88 - TAVERAS, J.M. & WOOD, E.H. - Diagnostic Neuroradiology. Baltimore. Willians, 1964 p 1-54

89 - TENTAMY, S.A. - Carpenter's syndrome: Acrocephalopoly-syndactyly. An autossomal recessive syndrome. J. Pediat **69:** 111-120, 1966

90 - TILL, K. - Craniosynostosis. Develop. Med. Child. Neurol. **8:** 212-213, 1966

91 - TOD, P.A. & YELLAND, J.D.N. - Craniostenosis. Clin, Radiol. **22:** 472-486, 1971

92 - VIGOROUX, R.; CHOUX, M. & BAURAND, C. - Les craniostenosis. A propos de 11 cas. Pediatrie **20:** 409--422, 1965

93 - VULLIAMY, D.G. & NORMADALE, P.A. - Cranio-facial dysostosis in a dorset family. Archos. Dis. Child. **41:** 375-382, 1966

94 - WEINSTOCK, F.J. & HARDESTY, H.H. - Absence of superior recti in craniofacial dysostosis. Archs. Ophthal. **74:** 152-153, 1965

95 - WEISS, S.R. & RASKIND, R. - Bilateral coronal and right lambdoidal craniosynostosis. Case report and review of the literature. Int. Surg. **52:** 215-217, 1969

96 - WERF, A.M.J. van der - Rôle de la dure-mére dans la reossification des bresches de la voûte cranienne. Neuro--chirurgie **12:** 524-527, 1966

97 - WERF, A.M.J. van der - Ten-year experience with a new method in the treatment of craniosynostosis. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. **34:** 105, 1971

98 - WOODHALL, B. - Oxycephaly; Results of treatment by King "morcellation" method. J. Pediat. **20:** 585--595, 1942

Nota *As siglas das revistas, utilizadas neste trabalho, são as preconizadas por BROWN, P.; STRATTOW, G.B. World List of Scientific Periodicals. London, Butterworths, 1963.*