



---

**RESUMO EXPANDIDO**

---

**RECONSTRUÇÃO CRANIANA EM CRANIOESTENOSES: 10 ANOS DE EXPERIÊNCIA NO HIJG***CRANIAL RECONSTRUCTION ON CRANIOSYNOSTOSIS: 10 YEARS EXPERIENCE AT HIJG*Luis Gustavo Ferreira da Silva<sup>1</sup>Melina Bertolli Moré<sup>2</sup>Charles Kondageski<sup>3</sup>João Justino Accioli de Vasconcellos<sup>4</sup>Zulmar Accioli de Vasconcellos<sup>5</sup>**RESUMO**

Provedores de saúde pediátricos avaliam e assistem crianças com variadas formas cranianas, que podem representar craniossinostoses, alterações deformacionais e variações da normalidade. A correta identificação e diferenciação destas condições é importante para a estética em alguns casos, bem como monitorização para prevenção do aumento da pressão intracraniana (PIC) em outros, e permitir o desenvolvimento normal do cérebro. Quando as suturas mineralizam anormalmente e precocemente, o crescimento ósseo é impedido na sutura fusionada e redirecionado para outras suturas patentes, o que altera o formato do crânio de maneiras previsíveis e conhecidas. Normalmente os pais, cuidadores ou pediatras são os primeiros a suspeitar de alguma anormalidade a partir das alterações no formato do crânio. As equipes de Cirurgia Craniofacial, da qual participam Neurocirurgiões e Cirurgiões Craniofaciais recebem os pacientes com a missão de estabelecer o diagnóstico diferencial e indicar o tratamento a ser instituído, bem como o seguimento da evolução dos casos. Discutimos aqui os critérios que orientam nossas condutas na diferenciação, classificação e tratamento dos casos, em comparação com a literatura atual, bem como a casuística registrada nos últimos 10 anos no HIJG.

**Descritores:** Cranioestenose. Cranioplastia. Reconstrução craniana**ABSTRACT**

*Pediatric health providers evaluate and assist children with several cranial forms variations, which may represent craniosynostosis, deformational alterations or normal accepted variations. The correct identification and differentiation to diagnosis is important to aesthetics in some cases, to prevent or control intra cranial hypertension (ICH) in others, and as a final goal, to permit normal cerebral growing and cranial morphology. When cranial sutures mineralize in precocious and abnormal closure, osseous growth is impeded on the affected suture and redirected to others patent ones. This lead to cranial morphologic alterations, in part predictable, recognizable and at some extent permitting differentiations between the many possibilities on differential diagnosis. Frequently, parents, care givers and Pediatricians are the front line on suspecting about any abnormal issue on cranial format alterations. The Craniofacial teams are on duty to stablish correct differential diagnosis and indicate the most appropriate treatment, as well as provide follow up attention. Here we*

---

<sup>1</sup> Cirurgião Plástico Craniofacial. Chefe do Serviço de Cirurgia Plástica e Queimados HU/UFSC. Email: luisgustavo.plastica@gmail.com<sup>2</sup> Neurocirurgiã do HIJG<sup>3</sup> Neurocirurgião<sup>4</sup> Cirurgião Plástico Craniofacial. Membro Titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica<sup>5</sup> Regente do Serviço de Cirurgia Plástica e Queimados HU/UFSC



*discuss criteria to our conduct on differentiation, classification and treatment on craniosynostosis and cranial reconstruction, in comparison with recent literature, and present data on 10 years current practice at HIJG to present data.*

**Keywords:** *Craniosynostosis. Cranioplasty. Cranial reconstruction.*

## **INTRODUÇÃO**

Craniossinostose, ou cranioestenose, implica o fechamento precoce e anormal de uma ou mais suturas cranianas. Os casos de uma sutura envolvida (cranioestenose simples) são mais frequentes, e normalmente não sindrômicos. Múltiplas suturas sinostóticas são mais frequentes em casos sindrômicos (cranioestenoses complexas). Fatores genéticos estão envolvidos na etiologia das craniossinostoses: vias de sinalização celulares como Wingless e Int-1 (WNT), proteína morfogenética óssea (BMP), fator de crescimento de fibroblasto (FCF), TWIST1 Variantes patogênicas dos FCFs são os fatores genéticos mais comumente associados com as craniossinostoses; são fatores de transcrição que iniciam e regulam a transcrição de múltiplos genes ao longo do desenvolvimento pré-natal. Estudos sugerem que a craniossinostose está associada com risco aumentado para déficit neuro cognitivo - QI diminuído, dificuldades de aprendizado e comportamentais, atrasos de linguagem.

Há 4 mecanismos propostos os déficits cognitivos identificados: 1 - PIC globalmente elevada; 2 - compressão e deformidade localizada; 3 - hipoperfusão cerebral global; 4 - predisposição genética. Quanto a relação entre aumento da pressão intra craniana e craniossinostose, temo: PIC elevada em 4 a 42% em craniossinostose de 1 sutura; PIC elevada em 50 a 68% em craniossinostoses de múltiplas suturas; PIC é maior em indivíduos mais velhos não tratados; PIC está correlacionada com déficits neurocognitivos em alguns estudos, mas não em outros.

Ainda não há consenso sobre o efeito do tratamento cirúrgico na evolução de possíveis déficits cognitivos. Nos casos de cranioestenoses simples, não sindrômicas, a ocorrência de aumento da pressão intra-craniana é menos provável, mas não impossível. Alguns tipos de cranioestenoses parecem mais relacionados a déficits neurológicos, ainda sem consenso a respeito do real fator etiológico e relação causal (pressão intra-craniana?; determinação genética comum para deformidade sutural e déficit neurológico?)

Persing *et al.* propôs as regras gerais que predizem a forma do crânio nos casos de craniossinostose, que discutimos a seguir.

## **OBJETIVO**



Relacionar os tipos mais comuns de craniossinostoses, as características morfológicas associadas e critérios diagnósticos frequentes; apresentar dados da casuística dos últimos dez anos de experiência da equipe de cirurgia craniofacial do HIJG.

## MÉTODO

Revisão bibliográfica restrita aos últimos 10 anos, pela plataforma Endnote online, no Pubmed, com as palavras [cranioestenosis] and [cranial] and [reconstruction], para definição das principais características associadas aos diferentes tipos de craniossinostoses.

Apresentação da casuística dos últimos 10 anos no tratamento das craniossinostoses no HIJG; análise de estatística descritiva realizada no programa SPSS versão 23.

## RESULTADOS

No HIJG realizamos cranioplastias para tratamento de craniossinostoses em 57 pacientes entre os anos de 2011 e 2022, sendo 64,9% dos pacientes do sexo masculino e 35,1% pacientes do sexo feminino. Nenhum óbito foi observado na série.

## DISCUSSÃO

Tratamos 57 pacientes por cranioestenose nos últimos 10 anos, ou praticamente 1 paciente a cada 2 meses. Dada a raridade da doença, e considerando sermos centro de referência para o tratamento, nossos números são semelhantes aos encontrados na literatura<sup>2</sup>.

Acreditamos que a distribuição por sexo não pode ser considerada para análise devido a grande variabilidade entre as séries e a referida diferença de acometimento entre os sexos relatado para os diferentes tipos de craniossinostose; esta individualização foge ao escopo deste trabalho e eventualmente poderá ser acessada com outro foco para esta mesma casuística, com testes estatísticos específicos<sup>2</sup>.

Já ao analisar os tipos de cranioestenoses tratados, fica clara a concordância com as frequências apresentadas na literatura, nomeadamente, sendo as escafocefalias as mais frequentes, seguidas pelas trigonocefalias e então as plagiocefalias<sup>2-8</sup>.

Quanto às idades dos pacientes, existe uma distribuição de mais de 61% dos pacientes tratados antes dos 12 meses de idade, de acordo com o que é preconizado com a literatura<sup>2,7-9</sup>,



para a obtenção dos melhores resultados. Apenas 1 paciente dos 57 situa-se destacado dos demais, tendo sido tratado aos 132 meses de idade, sendo um paciente sindrômico. Todos os demais pacientes foram tratados na maioria antes dos 12 meses de idade, ou, de outra forma, antes dos 40 meses de idade.

Quanto ao tempo cirúrgico, tivemos uma média de 4 horas de cirurgia, com desvio padrão para mais ou menos 1,7 hora, o que denota a variabilidade entre técnicas cirúrgicas implementadas para as diferentes situações, ou seja, um a heterogeneidade de indicações para diagnósticos também heterogêneos. Ao se avaliar cada tipo de cranioestenose, com seu relativo tratamento, talvez o resultado seja mais uniforme e menos disperso, mas não foi o escopo deste trabalho. Aqui, temos todos os tipos de cranioestenose, sindrômicas e não sindrômicas, analisados em conjunto, e isso pode ser um motivo para a grande variabilidade encontrada.

## CONCLUSÃO

Nos últimos 10 anos de atividade, foram operados 57 pacientes por cranioestenoses no HIJG.

Os tipos de cranioestenose tratados ocorreram em frequências semelhantes ao apresentado na literatura para cada tipo de cranioestenose.

## REFERÊNCIAS

1. Dias MS, Samson T, Rizk EB, Governale LS, Richtsmeier JT, Aldana PR, et al. Identifying the misshapen head: Craniosynostosis and related disorders. *Pediatrics*. 2020 Sep 1;146(3).
2. Akai T, Yamashita M, Shiro T, Hamada S, Maruyama K, Iizuka H, et al. Long-term Outcomes of Non-syndromic and Syndromic Craniosynostosis: Analysis of Demographic, Morphologic, and Surgical Factors. *Neurologia Medico-Chirurgica*. 2022;62(2):57–64.
3. Kim SY, Choi JW, Shin HJ, Lim SY. Reliable manifestations of increased intracranial pressure in patients with syndromic craniosynostosis. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. 2019 Jan 1;47(1):158–64.



4. Udayakumaran S, Krishnadas A, Subhash P. Why do metopic sutural synostoses angulate? The concept of nasion sutural complex and its implication on the management of hypotelorism—early results and proof of concept. *Child’s Nervous System*. 2019 Jun 1;35(6):907–12.
  5. Rodgers W, Glass GE, Schievano S, Borghi A, Rodriguez-Florez N, Tahim A, et al. Spring-Assisted Cranioplasty for the Correction of Nonsyndromic Scaphocephaly: A Quantitative Analysis of 100 Consecutive Cases. In: *Plastic and Reconstructive Surgery*. Lippincott Williams and Wilkins; 2017. p. 125–34.
  6. Wójcicki P, Prudel B. Trigonocephaly: Long-term results after surgical correction of metopic suture synostosis. *Advances in Clinical and Experimental Medicine*. 2019;28(5):625–35.
  7. Vinchon M, Guerreschi P, Karnoub MA, Wolber A. Morphological and surgical results in sagittal synostosis: early craniectomy versus later cranioplasty. *Child’s Nervous System*. 2021 Jul 1;37(7):2335–41.
  8. Alford J, Derderian CA, Smartt JM. Surgical Treatment of Nonsyndromic Unicoronal Craniosynostosis. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2018 Jul 1;29(5):1199–207.
- Kölby D, Fischer S, Arab K, Maltese G, Olsson R, Paganini A, et al. Craniotomy of the fused sagittal suture over the superior sagittal sinus is a safe procedure. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2017 Jan 30;28(3):650–3.

## TABELAS

Tabela 1 . Total de pacientes tratados e frequências por sexo

		Sexo			
		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	Masculino	37	64,9	64,9	64,9
	Feminino	20	35,1	35,1	100,0
Total		57	100,0	100,0	

Fonte: SPSS statistics v23

Tabela 2 . Tipos de craniossinostoses tratados, em números absolutos e frequências, de 2011 a 2022, no HIJG



**Tipo de craniossinostose**

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	Escafocefalia	27	47,4	50,0	50,0
	Trigonocefalia	13	22,8	24,1	74,1
	Plagiocefalia anterior direita	6	10,5	11,1	85,2
	Plagiocefalia anterior esquerda	2	3,5	3,7	88,9
	Braquicefalia	2	3,5	3,7	92,6
	Plagiocefalia anterior esquerda + escafocefalia	1	1,8	1,9	94,4
	plagiocefalia anterior bilateral	1	1,8	1,9	96,3
				1,9	98,1
				100,0	100,0
	Total	Total	54	100,0	

Fonte: SPSS statistics v23



Tabela 3 . Idades dos pacientes tratados, média e mediana, em meses

Statistics		
Idade (meses)		
N	Valid	57
	Missing	0
Mean		14,49
Median		10,00
Minimum		3
Maximum		132

SPSS statistics v23

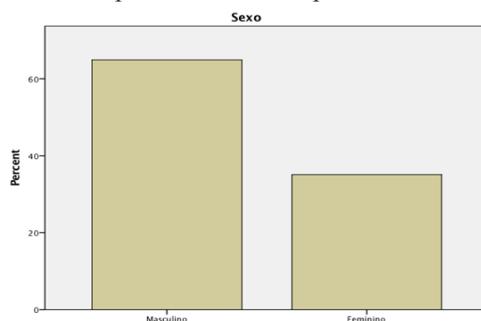
Tabela 4 . Idades dos pacientes tratados em maior detalhamento

Idade (meses)				
	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid 3	1	1,8	1,8	1,8
4	2	3,5	3,5	5,3
5	2	3,5	3,5	8,8
6	6	10,5	10,5	19,3
7	5	8,8	8,8	28,1
8	4	7,0	7,0	35,1
9	4	7,0	7,0	42,1
10	6	10,5	10,5	52,6
11	3	5,3	5,3	57,9
12	2	3,5	3,5	61,4
13	5	8,8	8,8	70,2
14	3	5,3	5,3	75,4
17	1	1,8	1,8	77,2
18	5	8,8	8,8	86,0
19	1	1,8	1,8	87,7
21	1	1,8	1,8	89,5
25	1	1,8	1,8	91,2
28	1	1,8	1,8	93,0
32	1	1,8	1,8	94,7
37	1	1,8	1,8	96,5
41	1	1,8	1,8	98,2
132	1	1,8	1,8	100,0
Total	57	100,0	100,0	



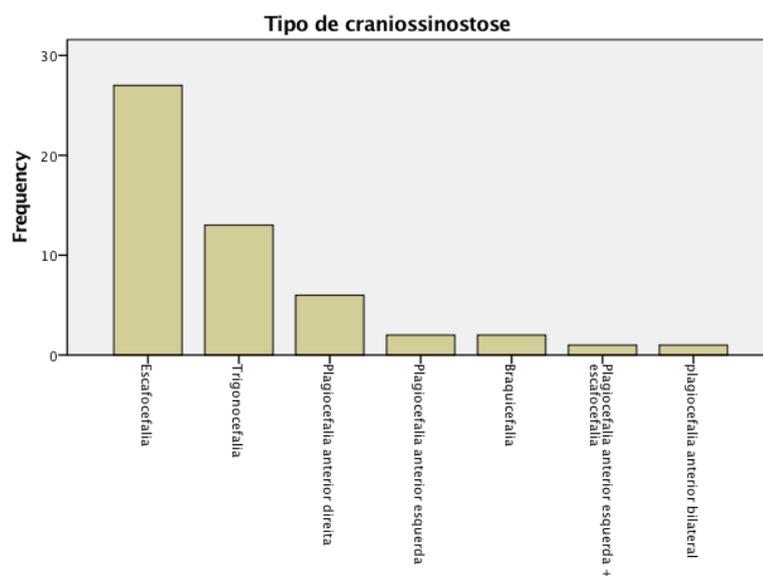
## GRÁFICOS

Gráfico 1 . Distribuição por sexo dos pacientes tratados por craniostenose no HIJG de 2011 a 2022



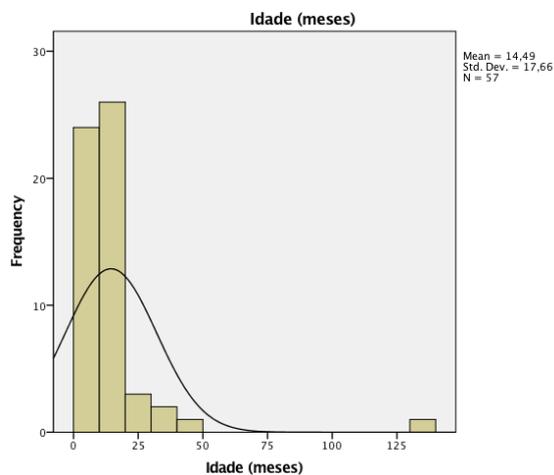
Fonte: SPSS statistics v23

Gráfico 2 . Distribuição dos tipos de craniostenose tratados



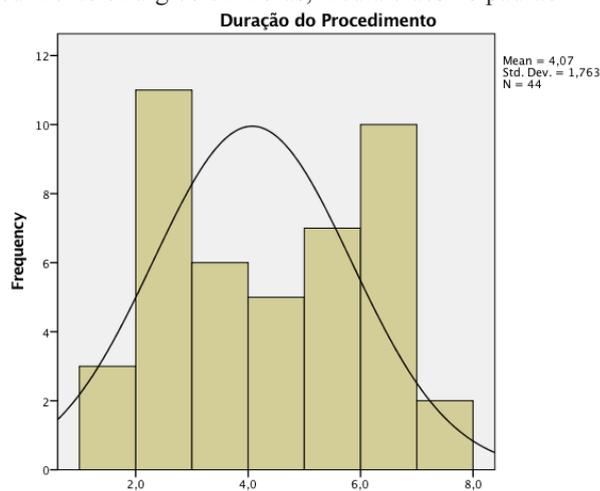
Fonte: SPSS statistics v23

Gráfico 3 . Idades dos pacientes ao tratamento da cranioestenose, em meses, média e desvio padrão.



Fonte: SPSS statistics v23

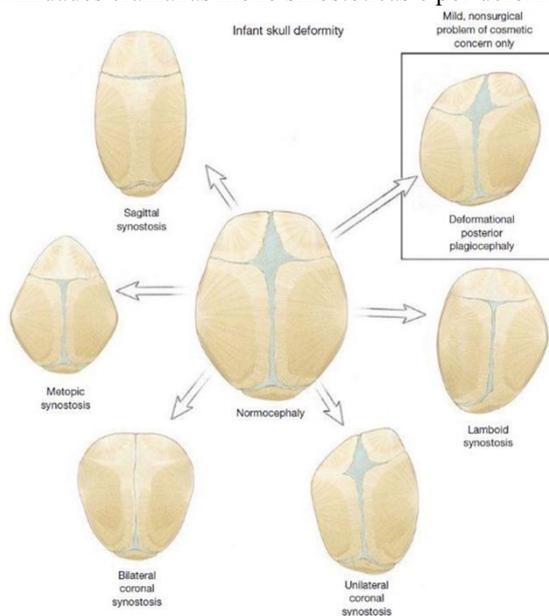
Gráfico 4 . Duração do procedimento cirúrgico em horas, média e desvio padrão



Fonte: SPSS statistics v23

**FIGURA**

Figura 1. Deformidades cranianas mono sinostóticas e por deformação posicional



Fonte: May 2016 issue of the *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. ©2016 American Association of Neurologic Surgeons. Artist: Stacey Krumholtz, in : *Identifying the misshapen head: Craniosynostosis and related disorders*, Mark S. Dias, MD, FAAP, FAANS,<sup>a</sup> Thomas Samson, MD, FAAP,<sup>b</sup> Elias B. Rizk, MD, FAAP, FAANS,<sup>a</sup> Lance S. Governale, MD, FAAP, FAANS,<sup>c</sup> Joan T. Richtsmeier, PhD,<sup>d</sup>