

CRANIOSTENOSE. TRATAMENTO CIRÚRGICO

CONSIDERAÇÕES A RESPEITO DE 25 CASOS

GILBERTO MACHADO DE ALMEIDA \*

NÉLIO GARCIA DE BARROS \*\*

A obliteração precoce de uma ou mais suturas do crânio é conhecida desde Hipócrates. Virchow, em 1851, empregou pela primeira vez o termo *craniostenose* e estabeleceu as principais características da moléstia. Últimamente, alguns autores têm usado a expressão *craniossinostose* que, entretanto, nos parece inadequada, pois sinostose é ocorrência fisiológica e o que caracteriza a doença é a precocidade em que se dá o fechamento da sutura.

A etiologia da craniostenose é desconhecida, as várias teorias aventadas não puderam ser definitivamente comprovadas<sup>23, 37, 41</sup>. Aceita-se que a malformação seja devida a anomalia do desenvolvimento embrionário, no plasma germinativo.

A craniossinostose prematura tem particular importância nos primeiros meses de vida, período durante o qual é grande o crescimento do encéfalo. No primeiro ano o cérebro aumenta, em peso, cerca de 135%<sup>12</sup>, aos três anos a criança já possui 85% do peso do cérebro adulto. Com relação ao perímetro craniano verifica-se, nos primeiros 12 meses, aumento correspondente a 50% do crescimento observado do parto à vida adulta. O crânio cresce, inicialmente, por deposição óssea ao nível das suturas; após os três anos, a cabeça aumenta, na sua quase totalidade, à custa do espessamento dos ossos do crânio e desenvolvimento dos seios paranasais.

No recém-nascido os ossos cranianos estão separados entre si, mas, aos cinco meses, já existe tecido fibroso unindo suas bordas. Do sexto ao décimo segundo mês aparece identificação das suturas e, aos 8-10 anos, inicia-se progressiva e lenta fusão entre os ossos da abóbada. A sutura metópica tem comportamento diverso, pois oblitera-se antes do segundo mês de vida. As

---

Trabalho da Clínica Neurológica (Prof. Adherbal Tolosa) da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, laureado pela Academia Nacional de Medicina, em 1965, com o Prêmio "Antônio Austregésilo": \*Neurocirurgião; \*\*Neuro-radiologista.

fontanelas posterior e laterais desaparecem até o segundo mês e a anterior por volta do décimo sexto. Na infância, a força expansiva do encéfalo em crescimento pode manifestar-se, porque não há fusão dos ossos do crânio. Este fato determina, durante a primeira década, a disjunção de suturas em crianças portadoras de hipertensão intracraniana.

Virchow formulou o seguinte princípio: havendo sinostose precoce de uma sutura o crescimento perpendicular à linha da mesma fica inibido. Esta lei explica a forma adquirida pelo crânio nos diversos tipos de craniostenose.

A literatura nacional<sup>3, 4, 7, 11, 14, 19, 33, 38, 39, 40, 44, 48, 49</sup> a respeito de craniostenose é pobre, resumindo-se exclusivamente a apresentações de um ou dois casos, sem referências ao tratamento.

CLASSIFICAÇÃO — Os critérios usados nas classificações de craniostenose têm sido diversos<sup>6, 9, 10, 16, 32, 34, 41, 43</sup>, existindo vários termos empregados com sentidos diferentes. Preferimos, assim como Freeman e Borkowf<sup>18</sup> e Dohn<sup>13</sup>, abandonar a extensa e confusa terminologia baseada principalmente na conformação do crânio (oxicefalia, oxicefalia retardada, falsa oxicefalia, piragocefalia, turricéfalia, crânio-campanário, crânio-torre, crânio-pão de açúcar, escafocefalia, plagiocéfalia, clinocéfalia, trigonocefalia, leptocéfalia, acrocefalia, braquicefalia, dolicocefalia) e classificar os tipos de craniostenose de acordo com a(s) sutura(s) atingida(s), deixando em grupo separado as formas associadas a outras malformações, como consta na casuística que apresentamos.

QUADRO CLÍNICO — A forma anômala do crânio, presente por ocasião do nascimento, nem sempre é valorizada, sendo muitas vezes atribuída a distócias. O aspecto disforme depende da sutura atingida, sendo mais acentuado quanto mais precocemente se deu a soldadura. Em alguns casos a avaliação da deformidade é difícil, sendo de grande importância a experiência pessoal do examinador. Pela palpação dos ossos do crânio de um recém-nascido com craniostenose, pode-se verificar a falta de mobilidade da sutura atingida. Nem sempre a fontanela bregmática está obliterada; às vezes observa-se, pelo contrário, aumento da mesma, para contrabalançar os efeitos da compressão cerebral. O perímetro craniano, que não dá idéia de volume, não tem a importância que lhe tem sido conferida, podendo, inclusive, estar aumentado em relação ao normal para a idade, como freqüentemente ocorre nos pacientes com soldadura precoce da sutura sagital.

As anormalidades oculares, bem estudadas por Bertelsen<sup>6</sup>, existem especialmente nas formas de craniostenose associada e, dentre elas, salientamos: exoftalmo, distúrbios dos movimentos extrínsecos, papiledema e atrofia do nervo óptico, com ambliopia ou amaurose. Devido à freqüência destes sinais compreende-se porque, muitas vezes, os pacientes são examinados primeiramente pelos oftalmologistas.

O retardo mental não é raro, estando na dependência de vários fatores: tipo de craniostenose, precocidade de instalação da doença e existência de lesões encefálicas concomitantes. Ainda com relação ao psiquismo, têm sido

observados pacientes com distúrbios de comportamento, principalmente hiperexcitabilidade. Convulsões, generalizadas ou focais, ocorrem em certa percentagem dos casos, sendo mais freqüentes naqueles com soldadura precoce unilateral da sutura coronária e nas formas associadas.

Sintomas clínicos de hipertensão intracraniana são raramente observados, mesmo nos casos em que existe evidência radiológica de compressão cerebral. Isto talvez corra por conta da cronicidade do processo.

Um tipo de craniostenose bem conhecido, por ser mais facilmente diagnosticado, é a disostose craniofacial ou moléstia de Crouzon: ao lado da craniostenose, existe acometimento dos ossos da face, com micrognatia, prognatismo, exoftalmo, exotropia, nariz em sela e proeminência da região frontal. As alterações oculares são características, sendo constantes o exoftalmo e a exotropia; com o crescimento instala-se, em grande número de casos, ambliopia e amaurose. Existem várias explicações para o déficit de visão: hipertensão intracraniana, compressão ou estiramento dos nervos ópticos pelas alterações ósseas das órbitas, luxação do quiasma e, ainda, compressão do mesmo pelas artérias carótidas. Nesta moléstia é nítido o caráter familiar. A deformidade do crânio depende das suturas atingidas, geralmente sagital e coronária, mas, em alguns pacientes, encontramos formas bizarras devido à associação com hidrocefalia, cuja causa é discutida.

Outra forma de craniostenose associada a outras malformações é a acrocefalossindactilia, também chamada síndrome de Apert. Aqui, as alterações craniofaciais são semelhantes às encontradas na moléstia de Crouzon, se bem que o crânio costuma ser caracteristicamente alto. O sindactilismo observado é quase sempre simétrico, de variados graus, apresentando fusão óssea nos pés e mãos. Podem estar associadas, também, anomalias de cotovelos e joelhos, assim como polidactilia.

Malformações de outros aparelhos têm sido relatadas associadas aos diversos tipos de craniostenose<sup>20, 30</sup>, sem que se possa estabelecer outras síndromes, além das descritas.

O caráter hereditário foi comprovado apenas nas craniostenoses associadas, embora existam referências a casos familiares nos outros tipos<sup>5, 8, 31</sup>.

EXAMES SUBSIDIÁRIOS — O eletrencefalograma pode mostrar sinais de sofrimento, mas, geralmente, é normal. O exame do líquido cefalorraqueano não costuma fornecer elementos de valia e os níveis tensionais obtidos não têm sido altos como se poderia esperar.

O estudo radiológico do crânio é o exame subsidiário mais importante para a confirmação diagnóstica de craniostenose. O elemento fundamental é a ausência de uma ou mais suturas. Outras características variam com a idade do paciente e com o grau e tipo de craniostenose. O índice cefálico de Schüller (largura/comprimento  $\times 100$ ) é elemento de valia em alguns grupos de doentes; na criança com menos de 7 anos o valor normal está entre 77,5 e 81,3<sup>10</sup>; nos pacientes dolicocefálicos o índice é baixo e nos braquicefálicos alto. Às vezes existe hiperostose, constituindo verdadeiras cristas, ao nível da sutura obliterada; as restantes podem achar-se disjuntadas

por vicariância. As tábuas ósseas costumam ser delgadas e, nas crianças de maior idade, há nítida acentuação das impressões digitiformes. Os seios frontais são geralmente pequenos.

A pneumencefalografia pode auxiliar em casos duvidosos. É preciso lembrar, entretanto, que em pacientes com craniosostenose típica podem existir sinais de atrofia cerebral, provavelmente secundários à compressão. Nos casos benignos, estudados em fase inicial, os ventrículos apresentam volume normal, podendo haver deformidades acompanhando as alterações da forma do crânio.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL — O diagnóstico diferencial mais importante é com a microcefalia, chamada por alguns “craniosostenose secundária”. Mesmo em trabalho publicado em 1962<sup>28</sup> encontramos erros neste sentido; os autores relatam três casos operados com o diagnóstico de craniosostenose, mas, pelos elementos e radiografias apresentados, somos levados a acreditar que se tratava, realmente, de crianças microcefálicas. Existem, entretanto, elementos clínicos e radiológicos que permitem, com certa facilidade, o esclarecimento diagnóstico. O paciente microcefálico apresenta, em geral, crânio harmônicamente pequeno, calota espessa, suturas indentadas mas não obliteradas, eletrencefalograma anormal e retardo psicomotor grave e precoce. Em casos duvidosos a pneumencefalografia demonstra a existência de sinais de atrofia cerebral. Carrea e col.<sup>10</sup> descreveram, como tendo “microcefalia minor”, crianças com crânio harmônicamente pequeno, sem sinais de craniosostenose, mas com desenvolvimento normal, nas quais o pneumencefalograma não mostra dilatação ventricular. Em pacientes microcefálicos, por encefalopatia neonatal, pode ocorrer cavalgamento de ossos, especialmente dos parietais sobre os frontais, o que tem levado a dificuldades diagnósticas. De fato, a braquicefalia resultante e a saliência ao nível da coronária podem simular craniosostenose por fechamento precoce desta sutura. A história de parto traumático ou de anóxia, a existência de retardo psicomotor desde o nascimento e o estudo radiológico permitem esclarecer as dúvidas.

Outras encefalopatias congênitas, como a agenesia do corpo caloso, podem estar acompanhadas de deformidades cranianas atípicas. Se o exame físico e as radiografias não forem suficientes para estabelecer o diagnóstico, a pneumencefalografia será necessária.

Pacientes com fibrose ou espasmo do músculo esternocleidomastóideo costumam apresentar assimetria craniana, que pode simular craniosostenose unilateral. A existência da alteração muscular e as radiografias do crânio permitem firmar o diagnóstico correto.

TRATAMENTO — Lannelongue fez, em 1890, o primeiro relato de decompressão cirúrgica em paciente com suspeita de soldadura precoce de suturas cranianas; a operação constou de craniectomias lineares, ao longo de suturas que o autor supôs soldadas prematuramente. Em 1892, Lane apresentou mais

dois casos, o primeiro operado em 1888; nestes doentes foram feitas craniectomias lineares desenhando uma cruz. Estudos ulteriores dos três primeiros pacientes, operados com o diagnóstico de craniostenose, mostraram que êles eram microcefálicos; entretanto, êstes trabalhos iniciais tiveram grande repercussão, pois, em 1894, Jacobi (cit. por Hemple e col.<sup>22</sup>) já encontrou 33 doentes submetidos à cirurgia. Êste famoso pediatra mostrou que a maioria dos casos relatados apresentava microcefalia e não craniostenose; além disso, a mortalidade cirúrgica havia sido muito alta (42%). Tão acerbas foram as críticas feitas por Jacobi que, por cêrca de 30 anos, quase não se pensou em operar crianças com craniostenose, apesar de Jacobi ter referido que: "se alguns casos são sujeitos a tratamento por tal operação, devem ser aquêles de ossificação prematura, não complicada, das suturas e fontanelas". No início do século XX foram realizadas raras intervenções em pacientes com craniostenose, sendo empregada, principalmente, a descompressão subtemporal, técnica esta que leva a resultados plásticos desastrosos.

Após o trabalho em que Faber e Towne<sup>15</sup> (1927) voltaram a defender a craniectomia linear, a cirurgia da craniostenose tomou impulso. Êstes autores salientaram a necessidade de intervenção precoce, antes dos 6 meses de vida, a fim de evitar seqüelas. King<sup>26</sup>, em 1942, descreveu a técnica da morcelação, pela qual são realizadas numerosas craniectomias, de maneira a limitar vários retalhos ósseos; êste método tem sido usado especialmente em casos operados tardiamente, com bons resultados plásticos. Em 1947 Simmons e Peyton<sup>43</sup> aconselharam operação precoce, cortando novas suturas e revestindo os rebordos ósseos com fôlha de tântalo, para prevenir a regeneração. No ano seguinte, Ingraham e col.<sup>23, 25</sup> aconselharam técnica semelhante, empregando polietileno com a mesma finalidade; êste método, de mais fácil realização do que o de Simmons e Peyton, foi muito difundido, sofrendo pequenas variações de autor para autor. Últimamente têm sido usadas fitas de silicone em lugar de polietileno<sup>17, 46</sup>. Outros autores<sup>2, 13, 21</sup> aplicam, sôbre a dura-máter, solução de Zenker ou tintura de iôdo a 7%, com a finalidade de reduzir a atividade osteoblástica dos tecidos externos e retardar a fusão óssea após a cirurgia. Anderson e Johnson<sup>2</sup> relatam bons resultados em 30 doentes, especialmente com a solução de Zenker. Várias modificações de técnica têm sido relatadas<sup>27, 29, 30, 36, 45, 47</sup>, algumas visando tipos especificos de craniostenose.

Após os trabalhos de Simmons e Peyton<sup>43</sup> e de Ingraham e col.<sup>23, 25</sup>, a maioria dos neurocirurgiões<sup>10, 29, 30, 37, 38</sup> admitiu como lógica a indicação cirúrgica, uma vez feito o diagnóstico de craniostenose e considerou, como período ótimo para a intervenção, os 3 ou 4 primeiros meses de vida. Êstes autores admitiram que lesão cerebral irreparável poderia surgir antes do aparecimento dos sinais clássicos de hipertensão intracraniana ou de comprometimento cerebral. Era opinião geral que o ato cirúrgico poderia prevenir o aparecimento de alterações psíquicas ou de convulsões, porém não melhoraria os sintomas e sinais existentes. Além da finalidade profilática, a cirurgia, nos primeiros meses, permite correção estética mais fácil<sup>21, 24, 29, 31, 35</sup>, sendo, também, menos traumatizante<sup>36</sup>.

A conduta intervencionista foi abalada, em 1959, por Gordon<sup>21</sup> que, estudando 37 casos de craniostenose em negros da África, com idade variando de 7 meses a 13 anos, verificou que todos eram assintomáticos (fundos oculares e inteligência normais), mesmo quando a radiografia de crânio mostrava acentuadas impressões digitiformes. Gordon admitiu que o retardo, quando existe, é simples associação e refutou as indicações operatórias, aceitando a cirurgia nos primeiros meses, com finalidade estética, ou nos casos em que existia edema de papila. Em 1961, Hemple e col.<sup>22</sup>, baseados em 18 casos de fechamento precoce da sutura sagital, 8 dos quais operados, contra-indicam a cirurgia para este tipo de craniostenose. Em 1962, Freeman e Borkowf<sup>18</sup>, revendo 19 casos de obliteração prematura da sutura sagital (5 operados), 4 de soldadura precoce da coronária (2 operados) e 11 de craniostenose associada (6 operados), concluíram que não há indicação cirúrgica quando apenas uma sutura se fecha precocemente. Entretanto, nos trabalhos que criticam a intervenção, o estudo psiquiátrico e psicológico nos pareceu falho e, além disso, muitos casos operados foram submetidos à cirurgia tardiamente. Em 1961, Shillito e Matson<sup>42</sup>, baseados na extensa experiência do Hospital Infantil de Boston (394 casos operados de craniostenose, 207 dos quais com soldadura precoce da sutura sagital), fizeram réplica ao trabalho de Hemple e col., defendendo a indicação cirúrgica precoce, mesmo nos casos em que apenas está acometida a sutura sagital. Outros autores, em trabalhos recentes<sup>13, 35</sup>, também continuam a indicar a cirurgia, mesmo nos pacientes com apenas uma sutura afetada. Acreditamos que este assunto não esteja completamente resolvido e voltaremos a êle ao analisar nossos casos de soldadura precoce da sutura sagital.

Alguns tipos de craniostenose apresentam problemas especiais quanto à indicação do tratamento cirúrgico. Aceita-se que nos casos de soldadura precoce da sutura metópica a operação tenha finalidade unicamente estética. Para os pacientes com craniostenose associada (síndrome de Apert e doença de Crouzon) a conduta terapêutica ainda não está padronizada.

#### CASUÍSTICA

Nossa casuística consta de 40 casos examinados de 1959 a 1964. Analisaremos, de maneira especial, os 25 pacientes operados que, de acordo com o tipo de craniostenose, ficaram assim distribuídos: *obliteração precoce da sutura sagital* (10 casos), *obliteração precoce da sutura coronária* (4), *obliteração precoce das suturas coronária e sagital* (2), *obliteração precoce da sutura metópica* (2), *obliteração precoce unilateral da sutura coronária* (3), *obliteração precoce unilateral da sutura lambdóide* (1), *síndrome de Apert* (2), *doença de Crouzon* (1).

Nos pacientes restantes ou os familiares não permitiram a intervenção ou a cirurgia não foi indicada. No quadro 1 os 40 doentes examinados estão distribuídos de acordo com o sexo. Verifica-se que a maioria (67,5%) pertence ao sexo masculino. Esta predominância torna-se mais evidente se excluirmos os casos de craniostenose complicada (Apert e Crouzon), pois teremos, num total de 27 pacientes, 21 do sexo masculino (77,7%). Estes dados estão de acordo com as estatísticas a respeito. Entretanto, a maior incidência da síndrome de Apert em meninas não tem sido referida; em vista do pequeno número de casos é possível que a predominância desse tipo de craniostenose, no sexo feminino, tenha sido ocasional.

Tipo de cranioestenose	Nº de casos	Sexo	
		Masculino	Feminino
Sagital .....	13	10	3
Coronária .....	5	4	1
Sagital e coronária .....	2	2	0
Metópica .....	3	2	1
Coronária unilateral .....	3	3	0
Lambdóide unilateral .....	1	0	1
Síndrome de Apert .....	6	1	5
Doença de Crouzon .....	7	5	2
	40	27 (67,5%)	13 (32,5%)

Quadro 1 — Distribuição dos 40 casos examinados de acôrdo com o sexo.

*Obliteração precoce da sutura sagital* — Dos 13 pacientes com fechamento precoce da sutura sagital, 10 foram submetidos à intervenção cirúrgica (quadro 2).

Em todos os casos o crânio era caracteristicamente longo e estreito. Dependendo do ponto de início da soldadura precoce o estreitamento era mais nítido nas regiões frontal, parietal ou occipital (mais freqüentemente occipital). Em alguns pacientes havia depressão na linha média correspondendo ao local onde se iniciou a obliteração. Quatro doentes (casos 1, 2, 6 e 7) tiveram convulsões do tipo grande mal. Apenas os 4 casos (4, 5, 7 e 10), operados com mais de 20 meses, manifestaram alterações psíquicas: retardo do desenvolvimento em três (casos 4, 7 e 10), distúrbios de conduta em dois (casos 4 e 10), perversões sexuais no caso 4 e acentuada hiperexcitabilidade nos quatro casos. Julgamos interessante referir que todos os pacientes com soldadura precoce de uma única sutura, operados com mais de 20 meses de idade (casos 4, 5, 7, 10, 16 e 21) apresentaram quadro psíquico caracterizado principalmente por hiperexcitabilidade psíquica, fato não referido na literatura.

Caso	Idade	Convulsões		Q.D.		EEG	
		Pré	Pós	Pré	Pós	Pré	Pós
1 JJRS	4 meses	+	—	90	90	A	A
2 EAG	6 meses	+	—	100	100	N	N
3 FMM	3 meses	—	—	100	100		
4 ELP	9 anos	—	—	60	60	N	
5 EBG	20 meses	—	—	100	100	N	
6 VMM	18 meses	+	—	95	100	N	N
7 JCS	27 meses	+	+	80	80	A	A
8 GGM	6 meses	—	—	100	100	N	
9 LF	6 meses	—	—	100	100	N	N
10 HD	7 anos	—	—	55	55	N	

Quadro 2 — Dados pré e pós-operatórios em 10 casos com fechamento precoce da sutura sagital. Legenda: Pré = pré-operatório; Pós = pós-operatório; Q.D. = quociente de desenvolvimento; EEG = eletrencefalograma; A = anormal; N = normal.

As radiografias de crânio mostraram, além da forma característica, desaparecimento de toda ou de parte da sutura sagital. Nos doentes com mais de 20 meses de idade (casos 4, 5, 7 e 10) havia nítida acentuação das impressões digitiformes. O índice cefálico variou entre 66,5 e 72,2, com valor médio de 69,2. Nos casos 1, 4 e 10 foram feitas pneumoencefalografias que evidenciaram sinais de discreta atrofia cerebral. O eletrencefalograma, não realizado no caso 3, foi normal em 7 pacientes, e em dois (casos 1 e 7) apresentou disritmia paroxística difusa que permaneceu após a intervenção cirúrgica.

A incisão empregada foi sempre a bitemporal (fig. 1d), algumas vezes complementada por um ou dois ramos horizontais. Em todos os pacientes foi realizada, após retirada do periósteo, craniectomia linear cuja orientação e amplitude variou de caso para caso. Inicialmente realizávamos craniectomias parassagittais, deixando uma fita de osso sobre o seio longitudinal superior; ulteriormente passamos a retirar também o osso da linha média, a não ser nas crianças com mais de um ano de idade, e a ampliar a craniectomia de maneira a limitar dois verdadeiros retalhos parietais. Com estas modificações os resultados estéticos têm sido nitidamente melhores. Em dois casos os retalhos parietais foram divididos em duas partes, a fim de se conseguir melhor resultado plástico. Nas crianças menores o osso se refaz rapidamente à custa do periósteo, principalmente do contingente representado pelo folheto externo da dura-máter. Por isso são necessárias craniectomias relativamente mais amplas para os pacientes com poucos meses de vida; nestes casos retiramos, também, osso ao nível da linha média.

A escolha do método ideal para evitar que o osso solde novamente não nos parece problema resolvido. O grupo chefiado por Ingraham e Matson defende o uso do polietileno, considerando mínima a incidência de complicações causadas pelo seu emprego. Esse material foi usado nos dois primeiros pacientes deste grupo, sem problemas especiais; entretanto, devido a complicações observadas em doentes com outros tipos de craniostenose operados na mesma época, não o utilizamos no caso 3. Os pacientes seguintes (casos 4, 5, 6 e 7), assim como o caso 10, foram operados com mais de um ano de idade, não sendo, portanto, indicado o emprego do polietileno. Nos casos 8 e 9 usamos fitas de silicone para revestir as bordas ósseas; estas fitas, obtidas por incisão longitudinal de tubos de "Silastic", são de mais fácil aplicação por apresentarem elasticidade; nos poucos casos em que foram usadas não determinaram reação de corpo estranho.

Nossa experiência não é muito grande, mas alguns elementos sugerem que a operação precoce, feita com fins profiláticos, é perfeitamente justificável. Todos os pacientes submetidos a intervenção com mais de 20 meses de idade (casos 4, 5, 7 e 10) apresentavam quadro psíquico caracterizado por excitação psíquica e os operados com mais de 2 anos (casos 4, 7 e 10) tinham, também, nítido retardo do desenvolvimento psicomotor. As crianças tratadas precocemente não vieram a apresentar alterações psíquicas. Evidentemente, a casuística é pequena, alguns casos foram observados pouco tempo e poder-se-ia dizer que os pacientes com quadro psíquico foram levados à consulta, enquanto que outros, também com craniostenose mas sem outras manifestações clínicas, não tenham sido encaminhados ao especialista. Acreditamos, porém, que só a existência destes 4 pacientes, constitui uma contradição aos trabalhos de Gordon e Hemple e col., que não encontraram casos com retardo mental ou com outras alterações psíquicas. Cumpre salientar, também, que todas as crianças com mais de 20 meses de idade apresentavam aumento acentuado das impressões digitiformes, confirmando a existência de compressão cerebral e que as chapas de controle pós-operatório evidenciaram nítida redução e mesmo desaparecimento desta alteração. Outro elemento interessante, é que 4 pacientes sofreram convulsões no pré-operatório e apenas um permaneceu com crises após a intervenção. Infelizmente, não voltaram à consulta os três casos não operados por ter havido recusa familiar, o que impediu avaliar sua evolução.

Nossos resultados podem ser considerados satisfatórios: nos pós-operatório não ocorreram complicações; a mortalidade foi nula; não houve piora do quociente de desenvolvimento em caso algum; nos pacientes com hiperexcitabilidade psíquica (casos 4, 5, 7 e 10) houve melhora destas manifestações; das 4 crianças com con-

vulsões (casos 1, 2, 6 e 7) apenas uma voltou a apresentá-las (caso 7) e, especialmente, nos casos operados precocemente, o índice de Schüller aumentou e os resultados plásticos foram bons (fig. 1).

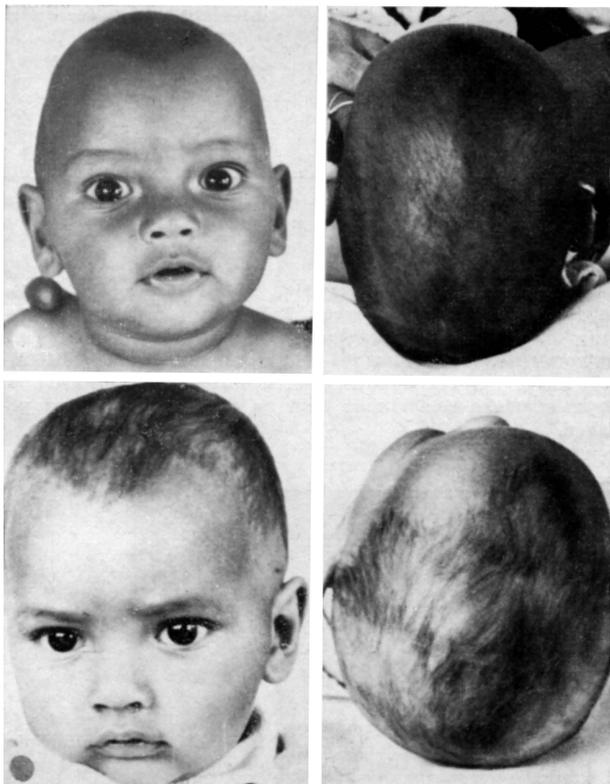


Fig. 1 — Caso 8 (G. G. M.). Fotografias feitas no pré-operatório (parte superior) e três meses depois (parte inferior). Nota-se o bom resultado plástico e a incisão empregada.

*Obliteração precoce da sutura coronária* — Dos 5 pacientes com fechamento precoce da sutura coronária, 4 foram submetidos à intervenção cirúrgica (quadro 3).

O aspecto do crânio foi sempre característico, com diminuição do diâmetro ântero-posterior e aumento do transverso (fig. 2). Nenhuma criança apresentou convulsão, mas, em três (casos 11, 12 e 13) havia discreto retardo do desenvolvimento psicomotor.

As radiografias do crânio mostraram, além da forma caracteristicamente braquicefálica, obliteração da sutura coronária. O índice de Schüller variou entre 87 e 93,7, com valor médio de 89,4. O eletrencefalograma, feito em três casos (12, 13 e 14), não mostrou anormalidades.

A incisão empregada foi sempre a coronária. Após rebater os planos superficiais retiramos o periósteo da área exposta e eletrocoagulamos os seus limites. Ao nível das suturas abertas ou dos restos da fontanela bregmática encontramos sempre forte aderência entre a dura-máter e o periósteo, dificultando a retirada deste.

Caso	Idade (meses)	Convulsões		Q.D.		EFG Pré
		Pré	Pós	Pré	Pós	
11 JRV .....	6	+	+	80	60	
12 LPS .....	5	—	—	80	80	N
13 PEJ .....	7	—	—	80	90	N
14 APR .....	2	—	—	100		N

Quadro 3 — Dados pré e pós-operatórios em 4 casos com fechamento precoce da sutura coronária. Mesma legenda que no quadro 1.

No caso 11 realizamos craniectomia linear coronária, tendo sido colocadas fôlhas de polietileno para retardar o fechamento ósseo. Três meses após houve necessidade de novo ato cirúrgico, por ter se instalado processo inflamatório, com expulsão do polietileno e osteomielite. Este caso foi mal acompanhado por dificuldades opostas pela família; pôde-se observar, entretanto, acentuação do retardo do desenvolvimento, o que talvez estivesse relacionado com as péssimas condições gerais apresentadas pela criança.

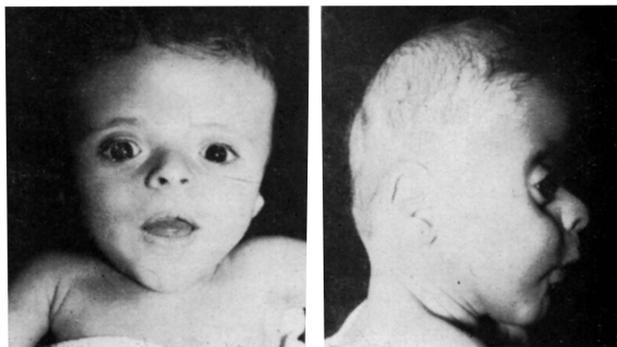


Fig. 2 — Caso 11 (J. R. V.). Aspecto típico em caso de fechamento precoce da sutura coronária.

No caso 12 havia, além da obliteração da sutura coronária, início de fechamento da sutura lambdóide. O ato cirúrgico constou de craniectomias ao longo das suturas coronária, sagital e lambdóide, delimitando dois retalhos ósseos parietais. As bordas ósseas foram revestidas com polietileno. O seguimento pós-operatório foi de apenas 6 meses; neste período a evolução foi satisfatória, havendo, porém, nítida tendência a fechamento da falha óssea por meio de ilhotas de tecido ósseo, provavelmente formado à custa do periósteeo.

No caso 13, apesar de ter sido feita craniectomia coronária ampla e de ter sido usada fita de polietileno, o osso neoformado fechou quase completamente a falha óssea, em 4 meses, exigindo reintervenção. Verificamos que o osso, formado à custa do periósteeo, havia recoberto as fôlhas de polietileno, fixando-se firmemente aos parietais e frontal, restabelecendo portanto a craniostenose. Mediante craniectomia mais ampla que a anterior, foi retirado quase todo o osso frontal. Após a reoperação, o encéfalo determinou nítido abaulamento da região frontal, confirmando a existência de compressão cerebral no pré-operatório. A evolução

tem sido satisfatória, havendo mesmo discreta melhora do quociente de desenvolvimento.

No caso 14 foi feita ampla craniectomia coronária e as bordas ósseas foram revestidas com fitas de silicone. Na evolução pós-operatória não houve acidentes dignos de nota, mas foi observada a existência de ilhas que tendem a fechar novamente a abertura óssea (seguimento de 3 meses).

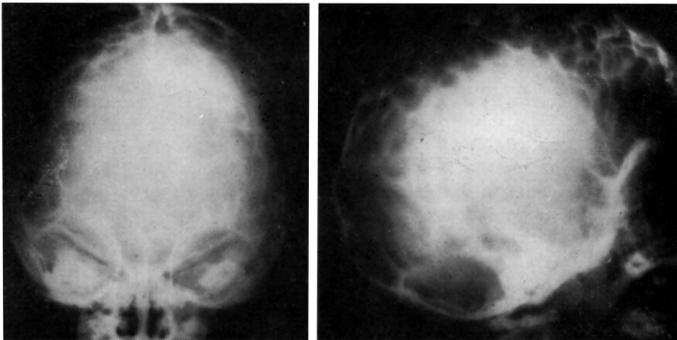
A experiência que tivemos com este tipo de cranioestenose, se bem que pequena, permitiu-nos verificar o acerto da afirmação de McLaurin e Matson a respeito da dificuldade do tratamento e do pior prognóstico destes casos em relação aos do primeiro grupo.

*Obliteração precoce das suturas sagital e coronária* — Os dois casos com soldadura precoce das suturas sagital e coronária foram operados (quadro 4).

C a s o	Idade	Convulsões		Q.D.		EEG
		Pré	Pós	Pré	Pós	Pré
15 VPM .....	22 meses	—	—	60		N
16 LAMS .....	11 anos	+	—	60	60	N

*Quadro 4 — Dados pré e pós-operatórios em 2 casos com fechamento precoce das suturas coronária e sagital. Mesma legenda que no quadro 1.*

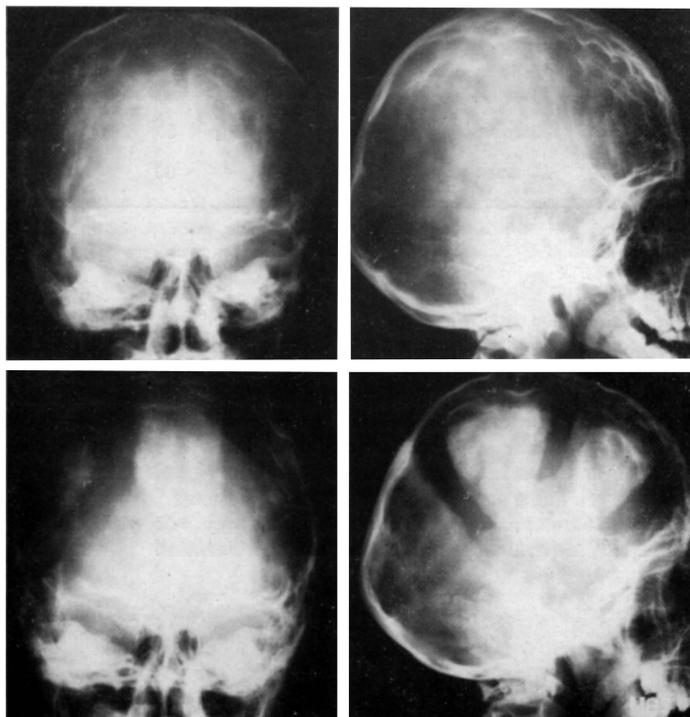
Nestes pacientes, por estarem fechadas as duas principais suturas, a deformidade do crânio era menos evidente. Os doentes foram encaminhados ao neurologista por causa do retardo do desenvolvimento; o caso 16 apresentava, também, síndrome convulsiva associada a acentuada excitação psíquica. O exame dos fundos oculares mostrou, no caso 15, edema incipiente das papilas. As radiografias de crânio é que orientaram o diagnóstico, pois evidenciaram impressões digitiformes muito acentuadas e ausência das suturas coronária e sagital (figs. 3 e 4). Os índices de Schüller estavam próximos aos valores normais (78,3 e 83,7). Os dois pacientes foram submetidos à pneumoencefalografia que não demonstrou anormalidades. Os eletrencefalogramas também resultaram normais.



*Fig. 3 — Caso 15 (V. P. M.). Radiografias evidenciando aumento das impressões digitiformes.*

No caso 15 foi empregada a técnica de King. O ato cirúrgico foi traumatizante, por comportar extensa craniotomia de ossos espessos e irregulares (devido às acentuadas impressões digitiformes). O paciente apresentou choque arterial intra-operatório e, após a intervenção, não despertou, vindo a falecer após 8 horas. Não foi feita necropsia. A morte foi imputada, pelo anestesista, à intensa depressão anestésica, associada ao choque arterial; entretanto, não podemos afastar a possibilidade de ter se desenvolvido edema cerebral.

No caso 16, a técnica cirúrgica usada assemelhou-se à descrita para os pacientes portadores de obliteração precoce da sutura sagital (fig. 4). O resultado cirúrgico pode ser considerado satisfatório, pois a criança não sofreu mais convulsões e houve melhora da hiperexcitabilidade psíquica; o retardo do desenvolvimento permaneceu inalterado.



*Fig. 4 — Caso 16 (L. A. M. S.). Na parte superior, radiografias pré-operatórias: ausência das suturas coronária e sagital, discreta disjunção da sutura lambdóide e aumento das impressões digitiformes. Na parte inferior, radiografias feitas após a intervenção, mostrando a craniectomia realizada.*

*Obliteração precoce da sutura metópica* — Dos 3 pacientes com obliteração precoce da sutura metópica dois foram operados (quadro 5).

A deformidade craniana desses doentes não era muito acentuada, mas apresentava características típicas: olhos muito juntos; crânio triangular quando visto de cima; fronte estreita, com crista mediana e depressão acima dos ângulos externos

C a s o	Idade (meses)	Convulsões		Q.D.		EEG	
		Pré	Pós	Pré	Pós	Pré	Pós
17 SMG	5	—	—	80	90	N	
18 TMB	3	—	+	90	90	N	N

Quadro 5 — Dados pré e pós-operatórios em 2 casos com fechamento precoce da sutura metópica. Mesma legenda que no quadro 1.



Fig. 5 — Caso 18 (T. M. B.). Aspecto típico do crânio em paciente com fechamento precoce da sutura metópica.

das órbitas (fig. 5). O quociente de desenvolvimento, dos dois pacientes operados, era um pouco baixo e um dêles (caso 18) sofreu convulsões no pós-operatório. O caso não operado, agora com 16 meses de idade, não apresenta retardo do desenvolvimento, mas teve duas convulsões durante episódios febris.

As radiografias apresentam algumas particularidades, mas, como este tipo de craniostenose é pouco conhecido por ser relativamente raro, muitas vezes o radiologista não faz o diagnóstico. De fato, as principais suturas cranianas estão presentes, não existe aumento das impressões digitiformes, o índice de Schüller pode ser normal e a deformidade é menos nítida nas radiografias do que ao exame do paciente. Anderson, Gwin e Todt chamaram a atenção sobre os seguintes sinais radiológicos: encurtamento dos frontais, hipotelorismo, órbitas inclinadas e, na posição submento-bregmática, angulação da frente. Salientamos mais um elemento, observado nas chapas de perfil, que é a depressão que se nota ao nível do bregma.

Anderson, Gwin e Todt descreveram técnica cirúrgica relativamente complexa para os casos de obliteração precoce da sutura metópica e referiram bons resultados plásticos. Em nossos pacientes, operados com 3 e 5 meses, retiramos, após incisão coronária, quase todo o osso frontal, incluindo as áreas deprimidas, tendo sido obtidos bons resultados estéticos. Talvez a técnica sugerida por Anderson e col. seja útil em casos operados tardiamente. No caso 17, apesar de termos usado polietileno e feito craniectomia de quase todo o frontal, houve neoformação óssea muito rápida, exigindo reoperação após 10 meses.

Aceita-se, geralmente, que a cirurgia, nos casos de soldadura precoce da sutura metópica, tenha finalidade apenas estética. Nossa pequena experiência não nos permite concordar ou discordar desta opinião, mas julgamos oportuno lembrar que nosso caso não operado está apresentando síndrome convulsiva, se bem que este quadro possa não ter relação com a craniostenose.

*Obliteração precoce unilateral da sutura coronária* — Os três casos de soldadura precoce unilateral da sutura coronária (quadro 6) apresentavam depressão da região fronto-parietal no lado afetado e o clássico fácies tímido (fig. 6). O quociente de desenvolvimento foi sempre baixo, se bem que apenas em um paciente atingisse nível nitidamente patológico (caso 20); esta criança teve numerosas convulsões antes da intervenção cirúrgica. No caso 21 chamava a atenção acentuada hiperexcitabilidade.

C a s o	Idade	Convulsões		Q.D.		EEG	
		Pré	Pós	Pré	Pós	Pré	Pós
19 DMA	5 meses	—	+	85		N	
20 ACB	17 meses	+	—	55	55	N	N
21 MAF	2 anos	—	—	90	90	N	

Quadro 6 — Dados pré e pós-operatórios em 3 casos com fechamento precoce unilateral da sutura coronária. Mesma legenda que no quadro 1.

As alterações radiológicas foram típicas. Além da assimetria craniana e do desaparecimento de parte da sutura coronária, notamos, no lado afetado, elevação da pequena asa do esfenóide, fossa anterior pequena, depressão da pirâmide tem-

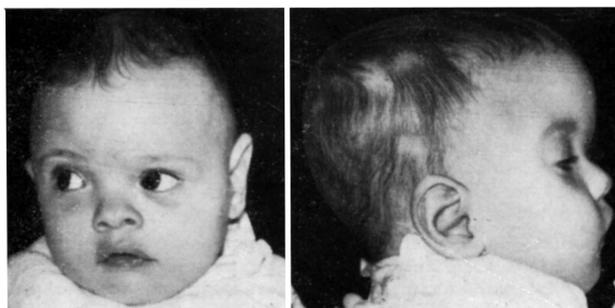


Fig. 6 — Caso 20 (A. C. B.). Fotografias em que se notam depressão do frontal à direita, abaulamento do lado oposto e fácies tímido.

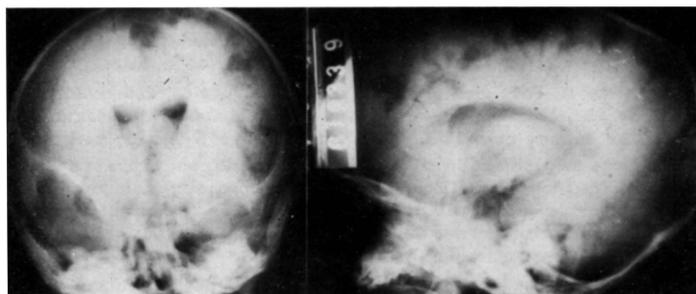


Fig. 7 — Caso 20 (A. C. B.). Pneumoencefalograma evidenciando sinais de discreta atrofia cerebral. Na radiografia de frente nota-se o aspecto de órbita em lágrima, à direita.

poral e órbita alargada, de forma elíptica, determinando o aspecto em lágrima unilateral (fig. 7). O índice de Schüller variou entre 78,1 e 89,2, evidenciando certa tendência para a braquicefalia.

A intervenção constou de craniectomia coronária, mais extensa do lado afetado, incluindo as regiões mais deprimidas. No caso 19, apesar do uso do polietileno, houve fechamento da falha óssea à custa de osso neoformado e expulsão do plástico, exigindo reoperação após 5 meses; no terceiro dia de pós-operatório, a criança entrou em estado de mal epilético, vindo a falecer. Nos demais casos não usamos plástico, pois as intervenções foram feitas após um ano de vida. O resultado operatório foi considerado bom: no caso 20 houve desaparecimento do quadro convulsivo e, no caso 21, melhora da hiperexcitabilidade. No pós-operatório destes três doentes o encéfalo determinou abaulamento nítido ao nível das craniectomias, evidenciando o efeito descompressivo da intervenção. O resultado plástico nos casos 20 e 21 foi pouco satisfatório, talvez porque as operações tenham sido realizadas tardiamente.

*Obliteração precoce unilateral da sutura lambdóide* — O único caso de obliteração unilateral da sutura lambdóide (caso 22 — E.M.U.B., criança de 13 meses) apresentava, desde o nascimento, intenso retardo do desenvolvimento e convulsões, fazendo pensar na possibilidade de haver lesões encefálicas associadas. A cirurgia foi indicada, pois havia nítida obliteração da metade direita da sutura lambdóide e, nas tábuas ósseas desta região, eram nítidas as impressões digitiformes. O ato cirúrgico constou de craniectomia linear ao nível da sutura soldada. No pós-operatório não houve acidente digno de nota, as convulsões desapareceram mas permaneceu o acentuado retardo do desenvolvimento psicomotor.

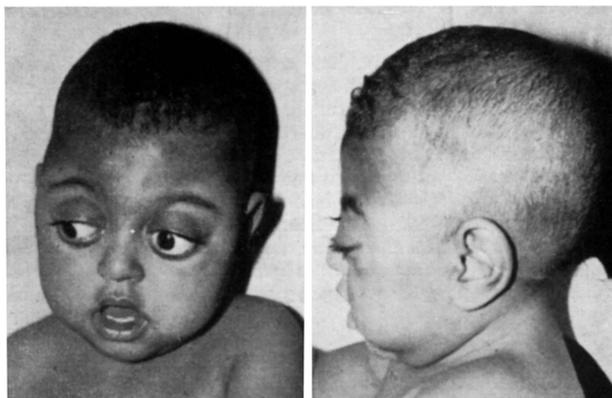
*Síndrome de Apert e doença de Crouzon* — O quadro clínico destes casos tem sido muito comentado, provavelmente por serem estas formas de cranioestenose as mais facilmente diagnosticadas. A nosso ver as manifestações crânio-encefálicas das duas doenças são semelhantes; por isso analisaremos em conjunto os nossos casos (quadro 7).

C a s o	Idade	Convulsões		Q.D.		EEG
		Pré	Pós	Pré	Pós	Pré
23 LLP .....	29 meses	—	—	50	50	N
24 MMM .....	3 meses	—	—	90	92	N
25 JA .....	2 anos	—	—	75		N

Quadro 7 — Dados pré e pós-operatórios em casos com síndrome de Apert (casos 23 e 24) e doença de Crouzon (caso 25).

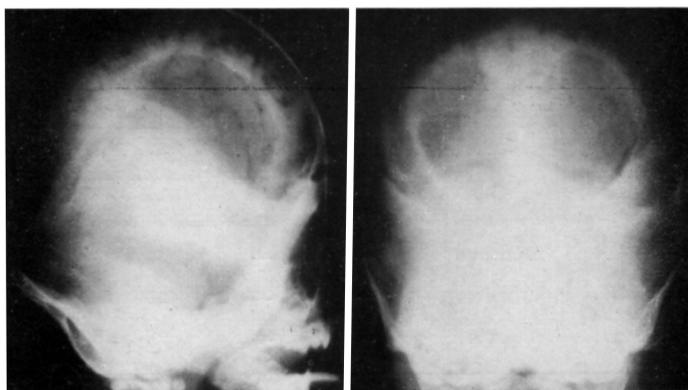
Examinamos 13 doentes com cranioestenose associada, dos quais apenas três foram operados. A técnica cirúrgica empregada nos dois casos com síndrome de Apert e em um caso de doença de Crouzon, foi a de King, com pequenas modificações. No caso 23 usamos polietileno; no pós-operatório instalou-se osteomielite, exigindo reoperação para retirada do plástico e fragmentos ósseos atingidos. No paciente com doença de Crouzon (caso 25) retiramos também os tetos das órbitas, em vista do acentuado exoftalmo (fig. 8); o resultado foi transitório, pois algumas semanas após os olhos voltaram à posição anterior.

A associação destas malformações com hidrocefalia tem sido referida superficialmente por poucos autores. Também em nossos casos não foram feitos estudos completos neste sentido. Dos três pacientes operados, um (caso 24) apresentava



*Fig. 8 — Caso 23 (L. L. P.). Aspecto característico da moléstia de Crouzon.*

dilatação ventricular, que se acentuou após a craniectomia linear, exigindo, um ano após, a realização de derivação ventriculo-jugular (técnica de Spitz-Holter); a pneumoventriculografia deste doente mostrou ventrículos aumentados e muito deformados (fig. 9), porém não permitiu estabelecer o local do bloqueio ao trânsito do líquido cefalorraqueano (LCR).



*Fig. 9 — Caso 24 (M. M. M.). Pneumoventriculografia, mostrando ventrículos dilatados e deformados.*

Apesar de existirem numerosas publicações a respeito da síndrome de Apert e doença de Crouzon, a indicação cirúrgica não está bem padronizada, havendo vários problemas a esclarecer. As técnicas de descompressão orbitária, para evitar a amaurose ou melhorar o exoftalmo, não têm oferecido resultados satisfatórios, como foi observado no caso 25. A evolução, sob o ponto de vista estético, é sempre precária, pois as deformidades faciais não são passíveis de correção cirúrgica. A associação com hidrocefalia frequentemente complica as indicações operatórias. Nos casos de síndrome de Apert a sindactilia piora o prognóstico. Alguns dos nossos pacientes vieram à consulta já adultos ou na adolescência, épocas em que a cirurgia não nos parece justificada, quando não existam sinais clínicos de hipertensão

intracraniana. Nossa experiência não permite tirar conclusões seguras; acredita-mos, entretanto, ser interessante prosseguir nas tentativas de terapêutica cirúrgica, pelo menos em boa parte dos casos.

Dois pacientes (casos 23 e 25) foram observados por pouco tempo e permaneceram clinicamente inalterados. O caso 24 que, por apresentar hidrocefalia descompensada, foi submetido à derivação ventrículo-jugular, vem evoluindo relativamente bem, embora com problemas estéticos e funcionais graves nos pés, mãos e face.

## COMENTÁRIOS

Nas descrições do quadro clínico das diversas formas de cranioestenose não tem sido valorizada a hiperexcitabilidade psíquica. Este sintoma parece-nos muito importante e característico, pois observamos grande semelhança na conduta dos 5 doentes que o apresentavam (casos 4, 5, 7, 16 e 21); todos êles, com cranioestenose não complicada (4 com obliteração de uma só sutura), foram operados com mais de 20 meses de vida; uma única criança submetida à cirurgia após esta idade (caso 15), não tinha excitação psíquica. É interessante referir que os autores que contra-indicam a cirurgia nos casos de fechamento precoce de uma sutura não fazem referência a este sintoma. Este elemento parece-nos de extrema valia no que se refere à indicação profilática da intervenção cirúrgica, uma vez que, após operações tardias, houve apenas melhora do quadro psíquico, permanecendo a hiperexcitabilidade.

No quadro 8 os doentes foram distribuídos de acôrdo com a idade e com o quociente de desenvolvimento (Q.D.) verificado no pós-operatório. Entre as crianças com menos de um ano predominam os casos com Q.D. alto, não havendo caso algum com Q.D. abaixo de 80. Já no grupo em que os doentes foram operados entre um e dois anos, existem dois casos com desenvolvimento normal e três com grande retardo. Entre os doentes submetidos à cirurgia com mais de dois anos de idade é nítida a predominância de crianças grandemente retardadas. Êstes dados, se bem que sujeitos a críticas (pequeno número de casos, tipos diferentes de cranioestenose, amostragem defeituosa), fornecem mais um argumento a favor da indicação cirúrgica precoce. Após o ato cirúrgico o Q.D. geralmente permaneceu inalterado, havendo melhora discreta em alguns pacientes; apenas no caso 11 o retardo do desenvolvimento tornou-se mais acentuado, provávelmente devido às condições de completo abandono em que vivia o menino.

	< 1 ano	Entre 1 e 2 anos	> 2 anos	Total
Q.D. > 90 . . . . .	8 (61,5%)	2 (40%)	1 (14,3%)	11 (44%)
Q.D. entre 80 e 90 .	5 (38,5%)		1 (14,3%)	6 (24%)
Q.D. < 80 . . . . .		3 (60%)	5 (71,4%)	8 (32%)
	13	5	7	25

Quadro 8 — Crianças operadas distribuídas de acôrdo com a idade e quociente de desenvolvimento (Q.D.) verificado no periodo pós-operatório.

Oito crianças (casos 1, 2, 6, 7, 11, 16, 20 e 22) apresentavam convulsões no pré-operatório; apenas duas (casos 7 e 11) tiveram crise, mais raras, após a cirurgia. A melhora do quadro comicial deve estar relacionada, não apenas com o ato cirúrgico, mas, também, com o uso de medicação apropriada. Dois doentes tiveram convulsões apenas no pós-operatório: no caso 18, houve apenas uma crise durante episódio febril, cêrca de um ano após a cirurgia; no caso 19, três dias após a intervenção, instalou-se estado de mal epilêptico que levou ao desenlace fatal. Por não haver manipulação do encéfalo, não empregávamos anticonvulsivantes no pós-operatório de craniostenose; depois do que ocorreu com o caso 19 passamos a usar êstes medicamentos profilaticamente.

O quadro clínico dos doentes com craniostenose é típico e o diagnóstico pode ser firmado mesmo sem as radiografias. Fizemos exceção a esta regra apenas os pacientes com obliteração precoce das suturas coronária e sagital (casos 15 e 16). Em geral o estudo radiográfico só confirma o diagnóstico, porém, em casos duvidosos, é de grande valia e as impressões digitiformes, quando presentes, reforçam a indicação operatória. O índice de Schüller tem maior valor nos casos de obliteração precoce isolada da sutura sagital ou da coronária; nos demais tipos de craniostenose não oferece indicações precisas, sendo freqüentemente normal. Em casos de fechamento precoce da sutura metópica, o diagnóstico radiológico é mais difícil que o clínico; esta sutura já está normalmente soldada logo após o nascimento e a deformidade craniana é mais facilmente observada à inspeção do paciente do que nas radiografias.

O pneumencefalograma foi feito em 8 pacientes, mostrando haver discreta atrofia cerebral em 5 casos.

O eletrencefalograma, realizado em 22 crianças, foi normal em 20. Apenas em duas (casos 1 e 7) havia disritmia paroxística difusa que permaneceu inalterada no pós-operatório.

Com relação ao problema da indicação operatória, continuamos a julgar justificada a cirurgia profilática, antes dos 4 meses de vida, mesmo nos casos em que apenas uma sutura esteja obliterada. Admitimos, porém, que maiores estudos devem ser feitos, com especial atenção à evolução do quadro psíquico de crianças não operadas, a fim de chegarmos à conclusão definitiva. Infelizmente, na maioria dos nossos casos não operados, o controle clínico foi precário. Vários autores afirmaram que a cirurgia não melhora o retardo psicômotor e, realmente, isto foi observado em nossa casuística; entretanto, verificamos melhora em relação à hiperexcitabilidade psíquica na maioria das crianças portadoras dêste sintoma e, também, do quadro convulsivo apresentado por 8 doentes (casos 1, 2, 6, 7, 11, 16, 20 e 22).

Nos casos tardios, sem manifestações neuropsiquiátricas, a orientação a seguir é problemática, pois é difícil avaliar a possibilidade de ocorrer compressão cerebral, em período no qual o crescimento do encéfalo é pequeno. Temos a impressão de que, quando a radiografia evidencia nítido aumento de impressões digitiformes, a cirurgia está perfeitamente justificada.

A indicação cirúrgica, nos casos de síndrome de Apert e de doença de Crouzon, apresenta vários problemas ainda não resolvidos. Cada criança deverá ser estudada com cuidado, especialmente em relação à existência de hidrocefalia; só então será estabelecida a conduta.

Quanto às crianças com soldadura precoce da sutura metópica, temos a impressão que a cirurgia tem apenas finalidade estética; entretanto, persistem dúvidas a este respeito, mesmo porque em nosso caso não operado está se desenvolvendo síndrome convulsiva.

A técnica cirúrgica deve variar de caso para caso, de acordo com o tipo de craniostenose, idade do doente e certas características individuais. Melhores efeitos plásticos são obtidos quando a craniectomia inclui as regiões mais deprimidas. Nas crianças pequenas a retirada de osso deve ser ampla, pois a neoformação óssea, a partir dos dois folhetos do perióstio, é intensa, tendendo a estabelecer rapidamente união entre as bordas da craniectomia. Em pacientes com mais de um ano de idade a capacidade osteoblástica do perióstio é menor, permitindo a realização da craniectomias estreitas. Nos casos tardios a técnica de King costuma levar a bons resultados plásticos, principalmente quando existem grandes áreas deprimidas.

Dois dos nossos doentes faleceram (casos 15 e 19). No caso 15, a indicação cirúrgica era indiscutível, pois duas suturas estavam obliteradas e os sinais de hipertensão intracraniana eram nítidos; entretanto, se o diagnóstico tivesse sido feito precocemente a cirurgia profilática apresentaria menor risco, por ser menos traumatizante e por não haver hipertensão intracraniana. Esta criança entrou em choque no ato cirúrgico e a depressão anestésica foi exagerada. No caso 19, três dias após a reoperação, traumatizante devido à existência de aderência entre o osso neoformado e a dura-máter, instalou-se quadro convulsivo grave, que levou ao óbito.

Ao analisar os casos em que foram empregadas fitas de plástico verificamos tem sido precário o efeito obtido; como o fechamento das falhas ósseas se deve à capacidade osteoblástica do perióstio, houve, com grande facilidade, formação de pontes para dentro e para fora do polietileno ou do silicone, restabelecendo a craniostenose. Usamos o polietileno nos casos 1, 2, 11, 12, 13, 17, 19 e 23: em três crianças (casos 1, 2 e 12) observamos, clínica e radiologicamente, a formação de ilhas ósseas que pouco a pouco fecharam as craniectomias; em três casos (13, 17 e 19) a reoperação confirmou o restabelecimento da craniostenose, à custa de osso neoformado pelo perióstio (no caso 19 houve tendência à expulsão do plástico); em dois outros (casos 11 e 23) instalou-se quadro de osteomielite, sem dúvida facilitado ou desencadeado pela presença do corpo estranho. O silicone foi empregado nos casos 8, 9 e 14. Não houve complicações (osteomielite ou expulsão do plástico), mas o seguimento ainda é pequeno; nestes doentes, entretanto, já é nítida a formação de osso entre as bordas das craniectomias, com tendência a fechamento das falhas ósseas.

Verifica-se, assim, que o efeito destes plásticos foi nulo ou muito pequeno, retardando apenas por algum tempo o restabelecimento da craniostenose. Além disso, o emprego de corpos estranhos pode ser prejudicial, como ocorreu

nos casos 11, 19 e 23. Pretendemos tentar, daqui por diante, os líquidos que visam diminuir a capacidade osteoblástica do perióstio; até o momento não temos experiência com tais técnicas.

#### RESUMO

A craniostenose é afecção conhecida desde Hipócrates; entretanto, somente há pouco mais de 100 anos é que Virchow a conceituou corretamente. As tentativas de terapêutica cirúrgica, iniciadas em 1888, foram bem padronizadas a partir de 1920.

Adotamos classificação baseada na(s) sutura(s) atingida(s) e na existência, ou não, de malformações associadas. Evitamos, assim, o uso de numerosos termos que têm sido empregados de maneira confusa.

Nossa casuística consta de 40 casos examinados de 1959 a 1964. Analisamos, de maneira especial, 25 doentes operados que, de acordo com o tipo de craniostenose, ficaram assim distribuídos: obliteração precoce da sutura sagital (10 casos), obliteração precoce da sutura coronária (4), obliteração precoce das suturas sagital e coronária (2), obliteração precoce da sutura metópica (2), obliteração precoce unilateral da sutura coronária (3), obliteração precoce unilateral da sutura lambdóide (1), síndrome de Apert (2), doença de Crouzon (1). Analisamos o quadro clínico-radiológico e a terapêutica cirúrgica dos diversos tipos de craniostenose.

Últimamente alguns autores contra-indicam a operação em doentes com apenas uma sutura fechada prematuramente. Continuamos a indicar a cirurgia precoce, com fins profiláticos, mesmo nestes casos. Acreditamos que a operação, realizada nos primeiros meses de vida, além de evitar possíveis seqüelas, é menos traumatizante e determina melhores resultados estéticos.

O método ideal a ser empregado para evitar a recidiva não nos parece resolvido. O revestimento das bordas ósseas com tântalo, polietileno ou silicone, além de não fornecer os resultados esperados, apresenta riscos inerentes ao uso de corpos estranhos. Os líquidos utilizados para diminuir a atividade osteoblástica do perióstio ainda não estão suficientemente estudados.

#### SUMMARY

*The surgical management of craniostenosis. Analysis of 25 cases.*

Craniostenosis is known since Hippocrates but its pathology began to be correctly understood only a hundred years ago, with Virchow's papers. Surgical attempts for its treatment started in 1888, and were well standardized since 1920.

In order to avoid some confuse expressions used in the literature the authors employed the classification based on the affected suture and the associated malformations. From 1959 until 1964 40 patients were examined, and 25 of them were surgically treated. These cases were specially analysed

and regarding its type they were divided as follows: premature fusion of the sagittal suture (10 cases), premature fusion of the coronary suture (4), premature fusion of the sagittal and coronary sutures (2), premature fusion of the metopic suture (2), unilateral premature fusion of the lambdoid suture (1), Apert's syndrome (2), Crouzon's disease (1). Clinical, radiological and therapeutic aspects of each type were commented.

Recently, some authors do not indicate surgery in cases with only one fused suture. We will continue to indicate early surgery with prophylactic aim, in such cases. We believe that the surgery in the earliest months not only prevents sequels, but is less traumatic and leads to better plastic results. There is not a good technique to be employed with the aim of preventing bone regeneration and re-establishment of craniostenosis. We obtained unsatisfactory results with the lining of the bone edges with polyethylene or silicone. In some cases the newly formed bone grew over the plastic material and re-established the craniostenosis. In two cases the plastic material had to be removed because of local infection. It is not yet an established fact that the use of special solution can avoid the periosteum osteoblastic activity of the periosteum. We have no personal experience with these solutions and intend to test them from now on.

#### REFERÊNCIAS

1. ANDERSON, F. M.; GWINN, J. L. & TODT, J. C. — Trigenocephaly. Identity and surgical treatment. *J. Neurosurg.* 19:723-730, 1962.
2. ANDERSON, F. M. & JOHNSON, F. L. — Craniostenosis. A modification in surgical treatment. *Surgery* 40:961-970, 1956.
3. AUGUSTO, A. — Estenocefalias. *Arch. pediat.* (Rio de Janeiro) 10:293-298, 1938.
4. AUSTREGÉSILO, A. & BORGES FORTES, A. — Sobre um caso heredo-familiar de disostose crânio-facial. *Impr. méd.* (Rio de Janeiro) 16: 213-217, 1940.
5. BELL, H. S.; CLARE, F. B. & WENTWORTH, A. F. — Familial scaphocephaly. *J. Neurosurg.* 18:239-241, 1961.
6. BERTELSEN, T. I. — The premature synostosis of the cranial sutures. *Acta Ophthal. Suppl.* 51, 1958.
7. BLAY Neto, B. & SECIOVIC, E. — A propósito de dois irmãos com moléstia de Crouzon. *Anais do II Cong. Méd. Paulista* 2:388-365, 1945.
8. BOFFANO, M. — Contributo casístico allo studio della craniostenosi precoce. *Ann. Radiol. diagn.* (Bologna) 35:30-55, 1962.
9. CAGNO, L. Di; BALOCCO, A. & TREBBI, I. — Considerazioni cliniche sulle allocefalia infantili. *Minerva pediat.* 14:1103-1118, 1962.
10. CARREA, R.; ALDAMA, C. & SCHUSTER, G. — Observaciones sobre las sinostosis prematuras de las suturas craneanas (craneostenosis, microencefalia y microencefalia "minor"). *Acta neurol. lat.-amer.* 4:190-239, 1958.
11. CAVALCANTI, L. R. — Oxicefalia: estudo clínico. *Hospital* (Rio de Janeiro) 17:997-1006, 1940.
12. COPPOLETTA, J. M. & WOLBACH, S. B. — Body length and organ weights of infants and children. *Amer. J. Path.* 9:55-70, 1933.
13. DOHN, D. F. — Surgical treatment of unilateral coronal craniostenosis (plagiocephaly). *Cleveland Clin. Quarter.* 30:47-54, 1963.
14. ENGELHARDT, C. F. — Craniostenose associada com sindactilia. Doença de Apert. *J. Pediat.* (Rio de Janeiro) 26:228-297, 1961.
15. FABER, H. K. & TOWNE, E. B. — Early craniectomy as a preventive measure in oxicephaly and allied conditions. With special reference to the prevention of blindness. *Amer. J. med. Sci.* 173:701-711, 1927.
16. FAIRMAN, D. & HORRAX, G. — Classification of craniostenosis. *J. Neurosurg.* 6:307-313, 1949.
17. FLORES, M. P. — Nuevas técnicas en el tratamiento quirúrgico de la craniostenosis. *Rev. Sanid. Polic.* (Lima) 19:807-814, 1959.
18. FREEMAN, J. M. & BORKOWF, S. — Craniostenosis. Review of the literature and report of thirty-four cases. *Pediatrics* 30:57-70, 1962.
19. GAMA, C. — Moléstias congênicas mais comuns do crânio e do encéfalo. *Pediat. e Pueric.* 10:111-126,

1940. 20. GISPERT CRUZ, I. — Aspectos oto-neuroftalmológicos de las cranestenoses. *Rev. esp. Oto-neurooftal.* 21:533-545, 1962. 21. GORDON, H. — Craniosynostosis. *Brit. med. J.* 2:792-800, 1959. 22. HEMPLE, D. J.; HARRIS, L. E.; SVIEN, H. J. & HOLMAN, C. B. — Craniosynostosis involving the sagittal suture only: guilt by association? *J. Pediat.* 58:342-355, 1961. 23. INGRAHAM, F. D.; ALEXANDER, J. E. & MATSON, D. D. — Clinical studies in craniosynostosis. Analysis of fifty cases and description of method of surgical treatment. *Surgery*, 24:518-541, 1948. 24. INGRAHAM, F. D. & MATSON, D. D. — Neurosurgery of Infancy and Childhood. Charles Thomas, Springfield, 1954, pp. 83-104. 25. INGRAHAM, F. D.; MATSON, D. D. & ALEXANDER, E. — Experimental observations in the treatment of craniosynostosis. *Surgery*, 23:252-268, 1948. 26. KING, J. E. J. — Oxicephaly (surgical therapy in four cases). *Ann. Surg.* 115:488-506, 1942. 27. LECUIRE, M. M.; LAPRAS, C. & FISHER, G. — Résultats du traitement chirurgical des craniosynostoses. *Neurochirurgie* 9:100-102, 1963. 28. MARANDOLA, G. & CAPOZZI, A. — La "vera" diagnosi precoce delle craniosinostosi. *Cervello* 38:111-130, 1962. 29. MATSON, D. D. — Surgical treatment of congenital anomalies of the coronal and metopic sutures. *Technical note. J. Neurosurg.*, 17:413-417, 1960. 30. 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* 10:637-652, 1952. 31. NATHAN, M. H.; COLLINS, V. P. & COLLINS, L. C. — Premature unilateral synostosis of the coronal suture. *Amer. J. Roentgenol.*, 86:433-446, 1961. 32. NEALE, A. V. — The condrodysplasias and the cranial dysostosis. *In Modern Trends in Paediatrics.* Leonard Parsons, London, 1951, pp. 477-527. 33. OSÓRIO, L. A. — Moléstia de Crouzon. *An. Fac. Med. Pôrto Alegre* 5:98-99, 1944. 34. PEMBERTON, J. W. & FREEMAN, J. M. — Craniosynostosis. A review of experience with forty patients with particular reference to ocular aspects and comments on operative indications. *Amer. J. Ophthal.*, 54:641-650, 1962. 35. POBLETE, R. — Las malformaciones craneoencefálicas excluindo la hidrocefalia y las de la region craneo-cervical. *Neurocirurgia (Santiago)* 20:85-94, 1962. 36. RAO, L. — Tratamiento tardio de la craneostenosis prematura. *Anales VI Congreso Latinoamericano de Neurocirurgia*, Montevideo, 1955, pp. 1066-1069. 37. REILLY, B. J. — Craniosynostosis in the rachitic spectrum. *J. Pediat.*, 64:396-405, 1964. 38. REZENDE, M. O. — Algumas considerações em torno de certas deformações cranianas do ponto de vista otológico. *Rev. otolaringol. (São Paulo)* 1:257-269, 1933. 39. RIBEIRO, W. S. — Considerações em torno dum caso de acrocefalossindactilia. *Arch. pediat. (Rio de Janeiro)* 10:171-178, 1938. 40. ROCHA, H. & NUMAN, B. — Em torno de um caso isolado de disostose craniofacial. *Rev. Oftalmol. (São Paulo)* 9:25-43, 1941. 41. SCHURMANS, P. & HARIGA, J. — Dysostose crâniofaciale familiale et malformations nerveuses associées. *Acta neurol. bel.*, 63:794-820, 1963. 42. SHILLITO Jr., J. & MATSON, D. D. — Sagittal synostosis: indications for operation. *J. Pediat.*, 59:789-790, 1961. 43. SIMMONS, D. R. & PEYTON, W. T. — Premature closure of cranial sutures. *J. Pediat.*, 31:528-547, 1947. 44. SOBRINHO, J. — Disostose crânio-facial. *Doença de Crouzon. Publ. méd. (São Paulo)* 15:43-52, 1944. 45. SOROUR, O. — The four-flap operation. A new operation for treatment of craniosynostosis. *J. Neurosurg.*, 18:86-90, 1961. 46. SPITZ, E. B. — Neurosurgery in the prevention of exogenous mental retardation. *Pediat. Clin. N. Amer.*, 6:1215-1235, 1959. 47. TENG, P. — Premature closure of the sagittal suture and its treatment. A modification of the linear craniectomy and the use of synthetic fabrics. *J. Neurosurg.*, 19:1094-1097, 1962. 48. VIANA, A. L. — Doença de Crouzon. *Arch. Bras. Oftalmol.*, 13:109-116, 1950. 49. XAVIER Fº, B. — Alguns casos de deformidade craniana em crianças. *Excicefalia e exencefalia. Pediat. e Pueric.*, 6:47-52, 1937.