

2 REVISÃO

2.1 Anatomia

O Crânio é composto de 22 ossos: oito ossos cranianos e 14 ossos faciais. Os ossos móveis são a mandíbula e os do ouvido (bigorna, martelo e estribo). A abóbada craniana envolve e protege o cérebro, fazendo parte também da cavidade do nariz e das órbitas. Como a craniossinostose é peculiar ao crânio, somente os ossos cranianos serão abordados.

Visão superior do crânio adulto:

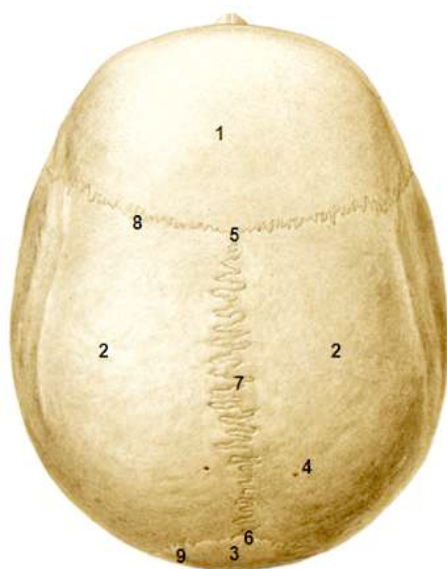


Figura 5. Visão superior do crânio⁽⁸⁾

Onde:

1. Osso frontal
2. Osso parietal

3. Osso occipital
 4. Forame parietal
 5. Bregma
 6. Lambda
- Suturas – Crânio
7. Sutura Sagital
 8. Sutura Coronal
 9. Sutura Lambdóide

Ossos, suturas e fontanelas no recém nascido:

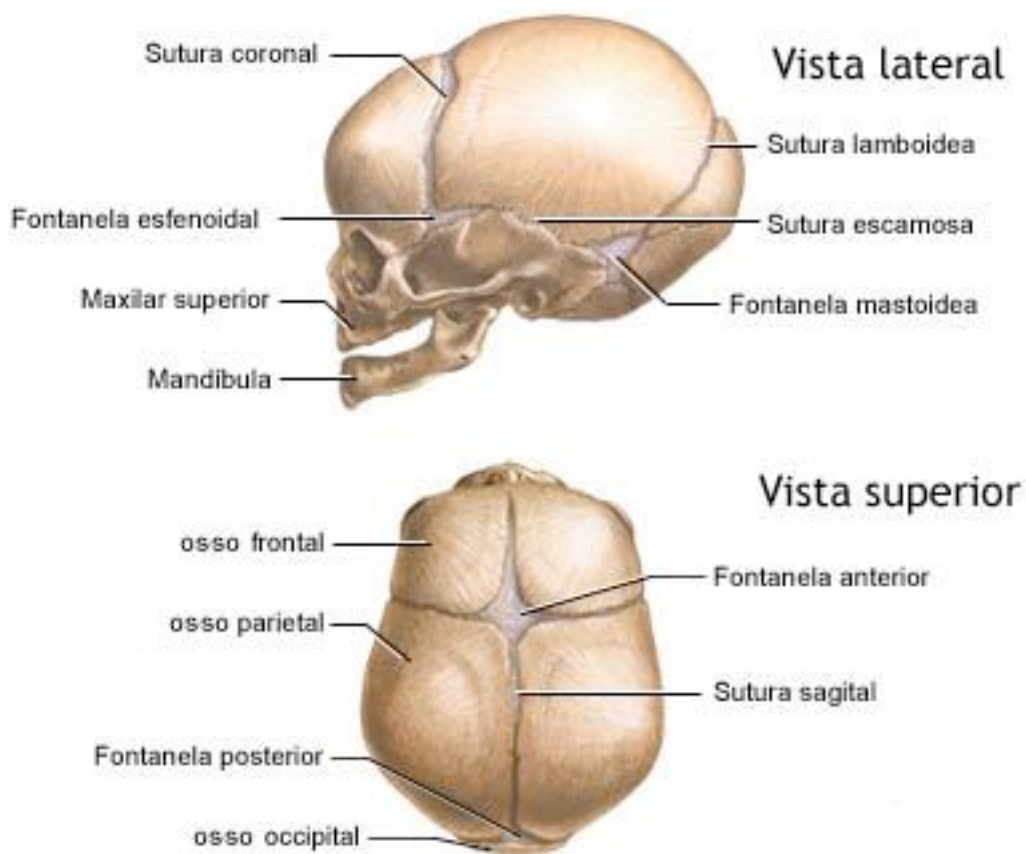


Figura 6. Representação esquemática dos ossos do crânio e localização das suturas e fontanelas de um recém-nascido

Revisão anatômica dos ossos do crânio:

Osso Frontal (Figura 7):

O osso frontal está localizado na porção anterior do crânio. Consiste de duas partes: uma frontal e outra órbito-nasal. A parte frontal está localizada na parte anterior do crânio e a órbito-nasal forma o teto das órbitas e da fossa nasal. Estruturalmente é muito fino e compacto. A margem da porção frontal é espessa e serrilhada. Articula-se com os ossos parietais e com a asa maior do osso esfenóide. A margem da porção órbito-nasal é fina e pouco serrilhada. Articula-se com a asa menor do osso esfenóide, bem como com outros ossos da face.

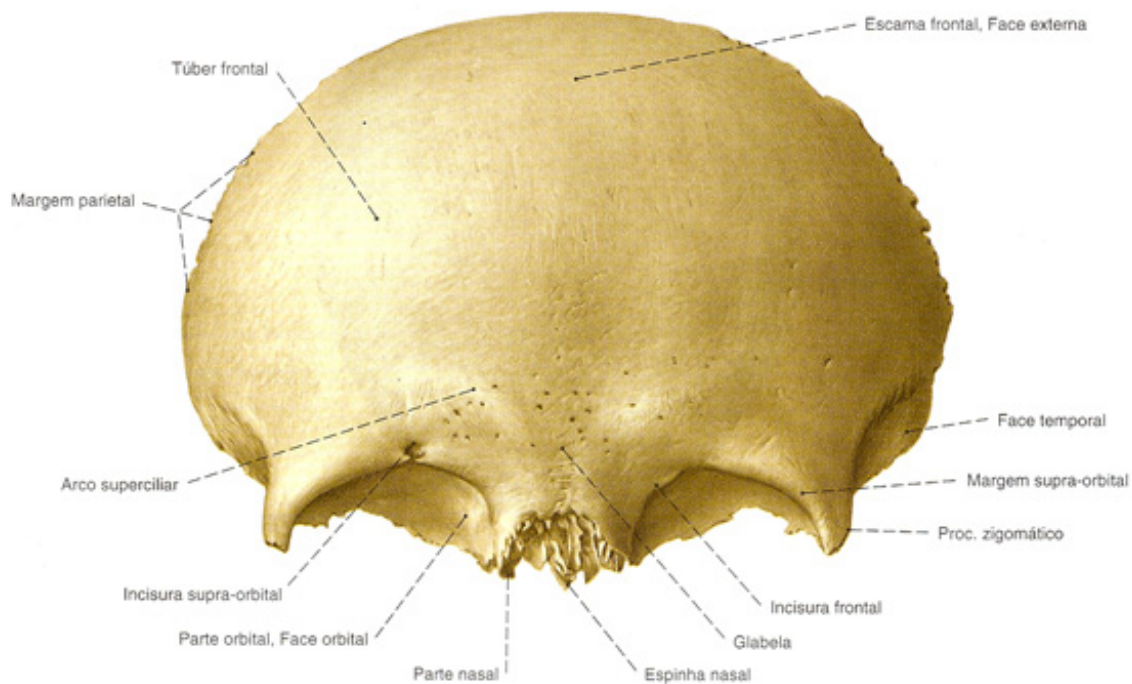


Figura 7. Osso frontal, visão anterior⁽⁸⁾

Osso Parietal (Figuras 8 e 9):

São dois ossos que formam a porção superior do crânio, tendo a forma de um quadrilátero. As superfícies externas são convexas. De forma arqueada na superfície média de anterior para posterior, encontram-se as linhas temporais superior e inferior. A superfície interna é côncava, marcada pelas circunvoluções cerebrais e por onde transita a artéria meningéia média. Os ângulos superiores são chamados de ângulos frontal e occipital. Os ângulos inferiores são chamados de ângulos mastóideo e esfenoidal. Estes

ângulos têm sua origem junto as fontanelas na infância. A margem inferior estende-se do ângulo esfenoidal ao mastóideo, sendo chamada de margem escamosa, e se articula com o osso temporal, formando a sutura escamosa. A margem superior do osso que se estende do ângulo frontal ao occipital é chamada de margem sagital e se articula com o osso parietal oposto, formando a sutura sagital. A margem do osso que se estende do ângulo frontal ao esfenoidal é chamada de margem frontal e se articula com o osso frontal, formando a sutura coronal. A margem do osso que se estende do ângulo occipital ao mastóideo é chamada de margem occipital e se articula com o osso occipital, formando a sutura lambdóide.

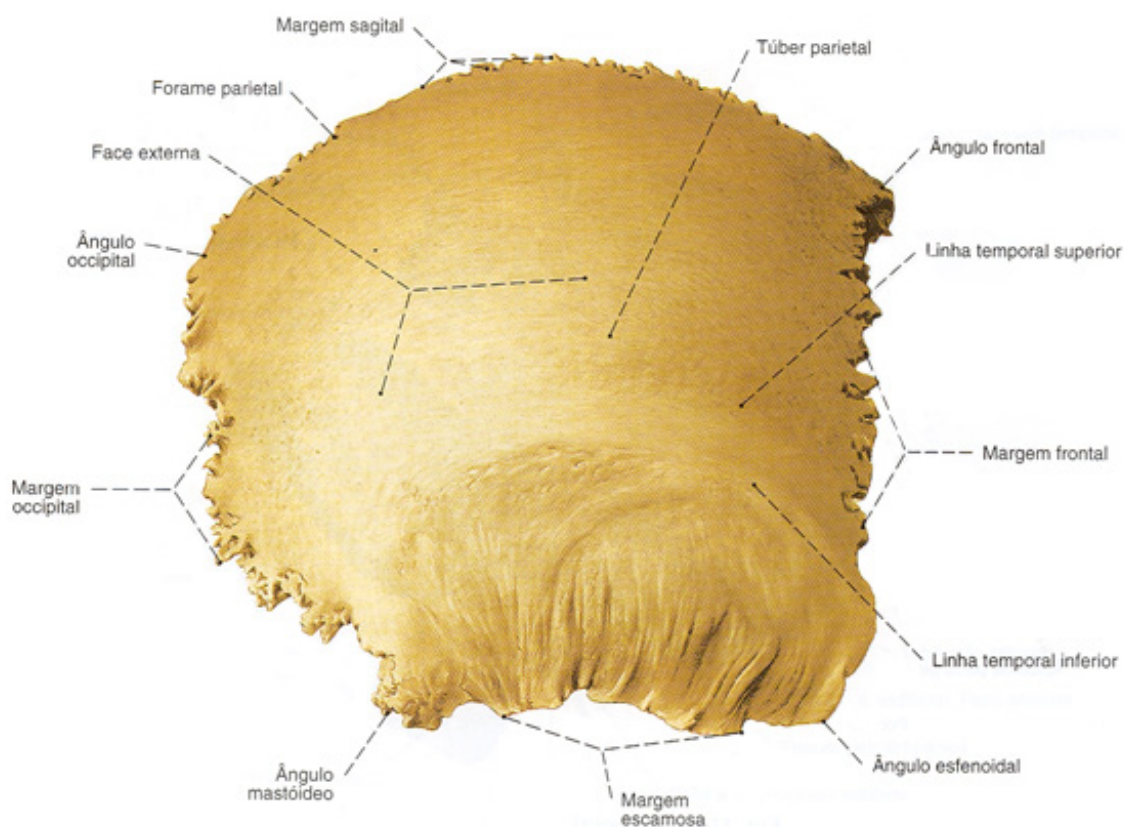


Figura 8. Osso Parietal direito, visão externa⁽⁸⁾

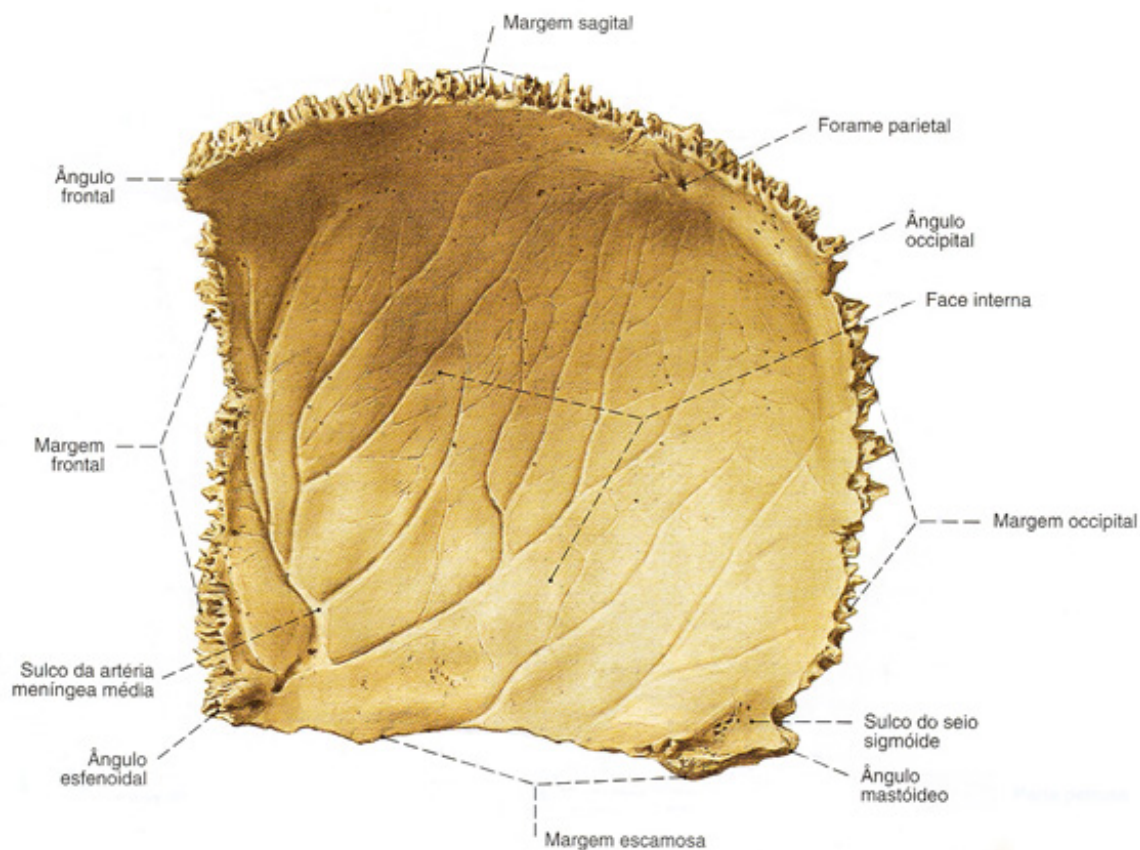


Figura 9. Osso Parietal direito, visão interna⁽⁸⁾

Osso Occipital (Figura 10 e 11):

O osso occipital está localizado na porção posterior e basal do crânio. Tem forma trapezoidal. É espesso ao redor das margens, protuberâncias, côndilos e porção anterior

da parte basilar. A superfície externa é convexa. Na região anterior, está localizado o forame magno, e em ambos os lados encontra-se a fossa condilar e a articulação com o osso atlas. A porção posterior é separada em quatro fossas pelos sulcos do seio transversal e do seio sagital superior. Nas duas fossas posteriores, apóia-se o cérebro e, nas duas anteriores, o cerebelo.

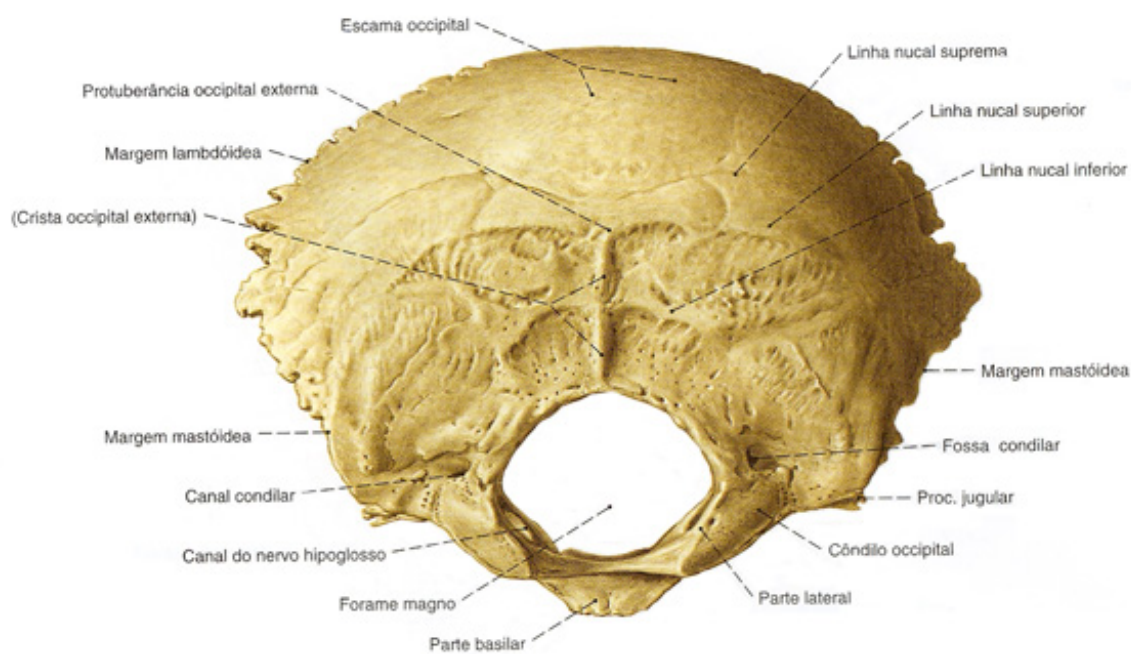


Figura 10. Osso occipital, visão inferior⁽⁸⁾

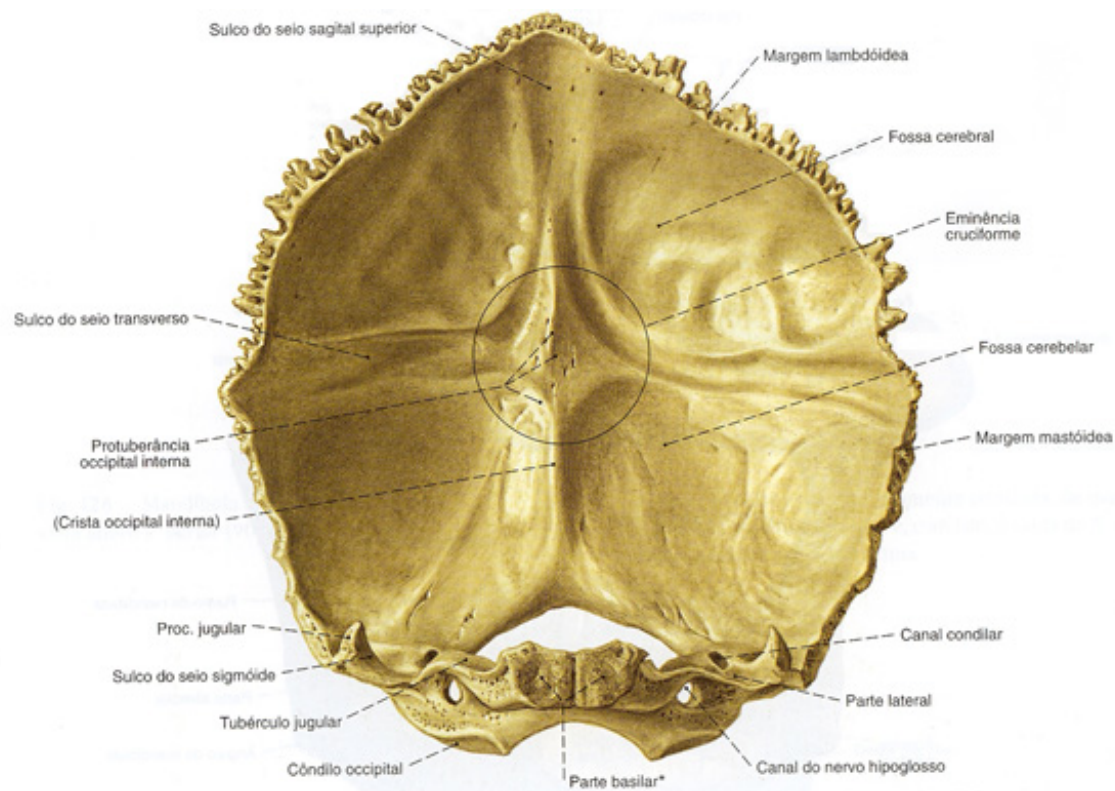


Figura 11. Osso occipital, visão superior⁽⁸⁾

Osso Temporal (Figuras 12 e 13):

Trata-se de ossos irregulares, localizados em ambos os lados da base craniana, e separados em três partes: parte escamosa, anterosuperior, fina, plana, convexa e com entalhe posterior. Articulam-se com o osso parietal na margem parietal, formando a sutura escamosa, anteriormente formam a margem esfenoidal, a qual se articula com a grande asa do esfenóide, formando a sutura esfenoescamosa; a parte petrosa, inferoposterior, tendo a superfície externa áspera e irregular, na margem superior,

articula-se com o osso parietal, formando a sutura parietomastóidea; a margem posterior articula-se com o osso occipital, formando a sutura occipitomastóidea; e a parte petrosa, em forma de pirâmide densa e compacta, localiza-se na base do crânio.

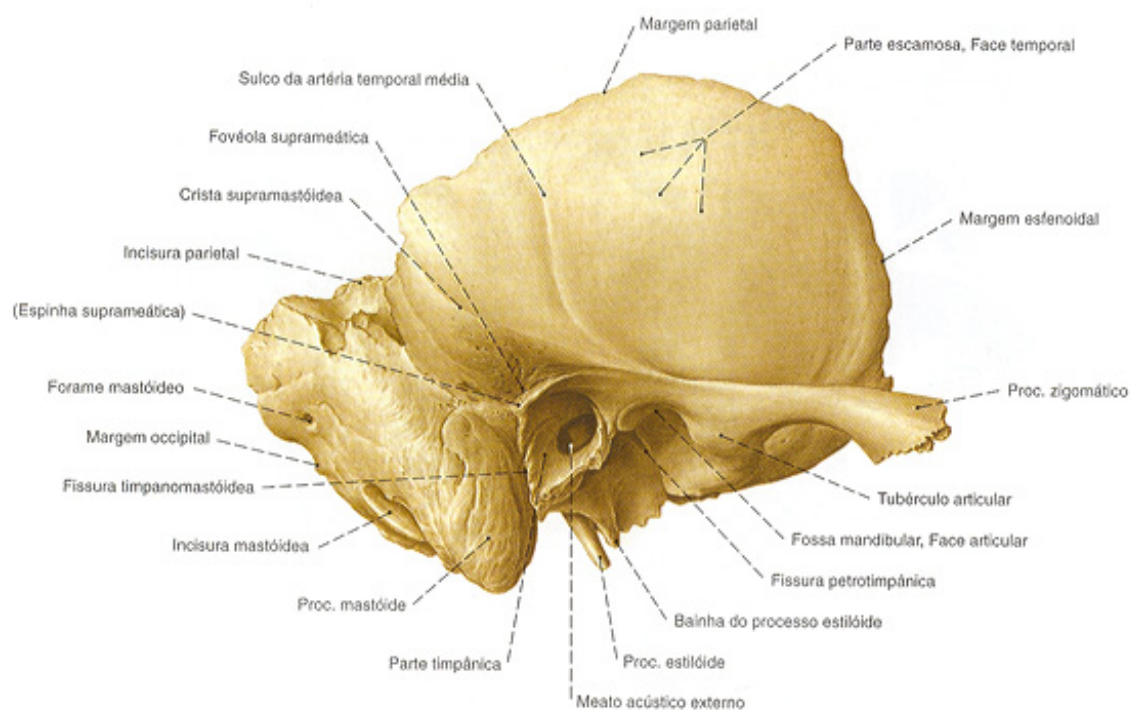


Figura 12. Osso temporal direito, visão externa⁽⁸⁾

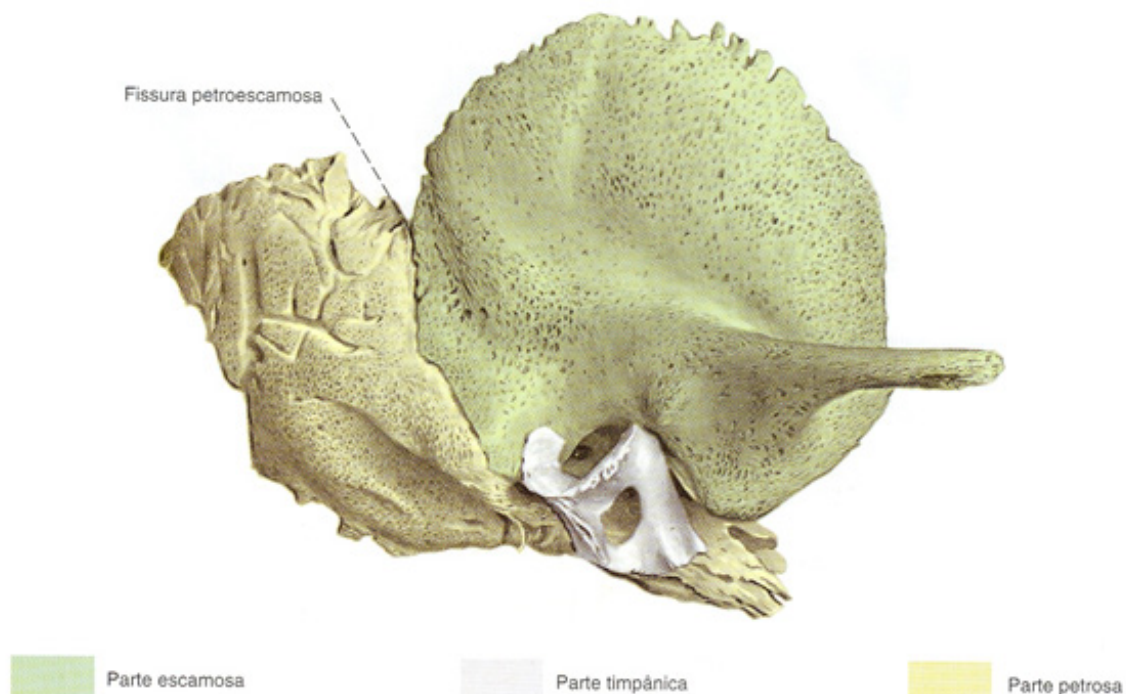


Figura 13. Osso temporal, visão externas e suas partes⁽⁸⁾

Osso esfenóide (Figuras 14 e 15):

O osso esfenóide está localizado na porção anterior da base do crânio. Articula-se com todos os ossos do crânio, bem como com os da face e com as estruturas do centro do crânio. Tem a forma irregular e lembra a de uma borboleta. É separado em sete partes: o corpo, duas asas maiores, duas asas menores e dois processos pterigóides. O corpo tem sua porção central escavada, de onde partem as demais porções. As asas maiores são processos que se estendem do corpo para lateral, suas margens articulam-se com o osso frontal, parietal e temporal, formando as suturas esfenofrontal, esfenoparietal

e esfenoescamosa. As asas menores do esfenóide são duas lâminas finas que se estendem de superior para lateral a partir do corpo. Os processos pterigóides se estendem a partir da junção entre o corpo e as asas maiores inferiormente.

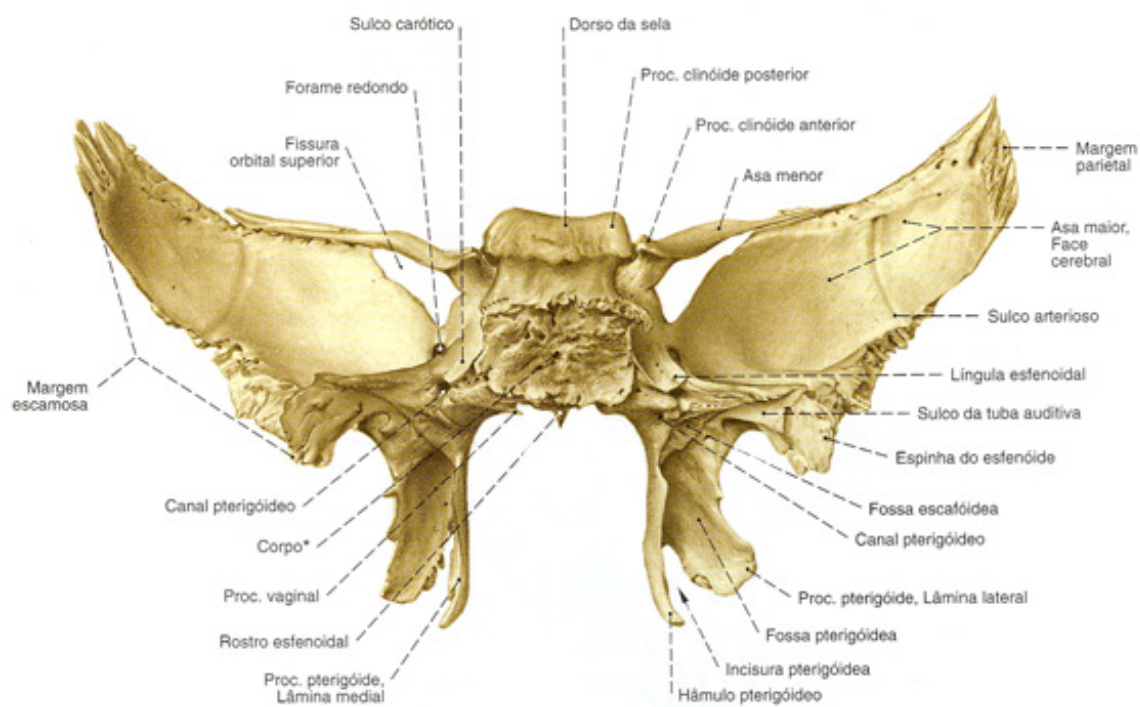


Figura 14. Osso esfenóide, visão posterior⁽⁸⁾

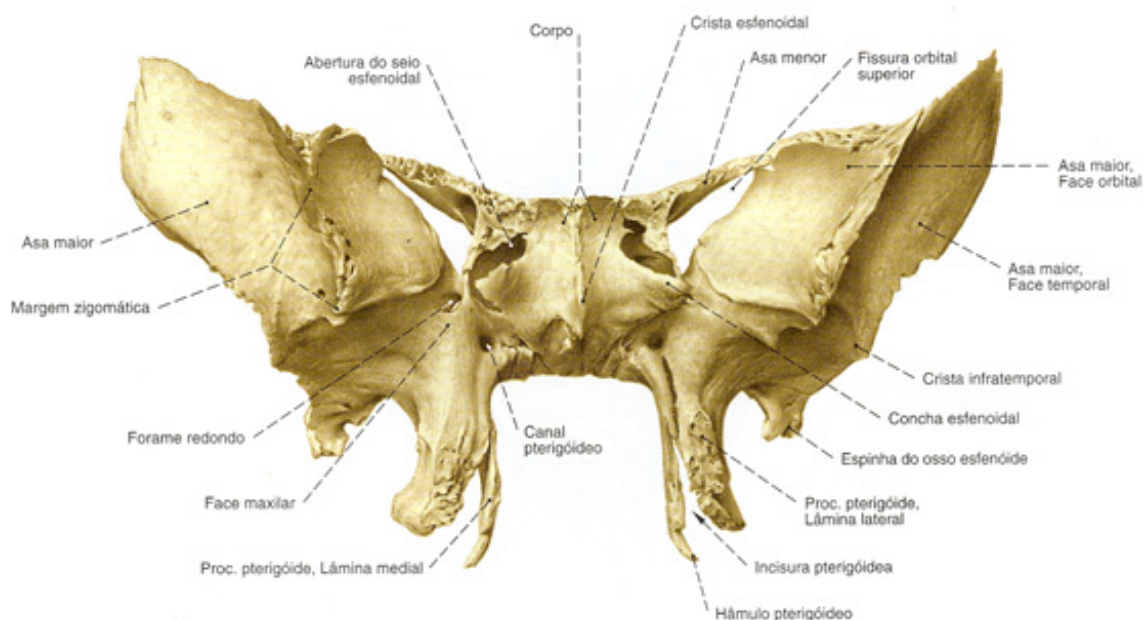


Figura 15. Osso esfenóide, visão anterior⁽⁸⁾

Osso etmóide (Figura 16 e 17):

O osso etmóide é leve e esponjoso, localizando-se na base anterior do crânio. Consiste de quatro partes: duas massas laterais, a placa cribriforme e a lâmina perpendicular. As massas laterais formam as conchas nasais médias e superiores. A placa cribriforme forma a seção da fossa anterior da base do crânio e está localizada acima da cavidade nasal, logo abaixo da região órbito-nasal do osso frontal. A lâmina perpendicular está localizada dentro da cavidade nasal e forma o início do septo. As massas laterais são compostas por inúmeras cavidades celulares entre as duas placas. A placa externa forma a lâmina orbital e a placa interna forma parte da cavidade nasal.

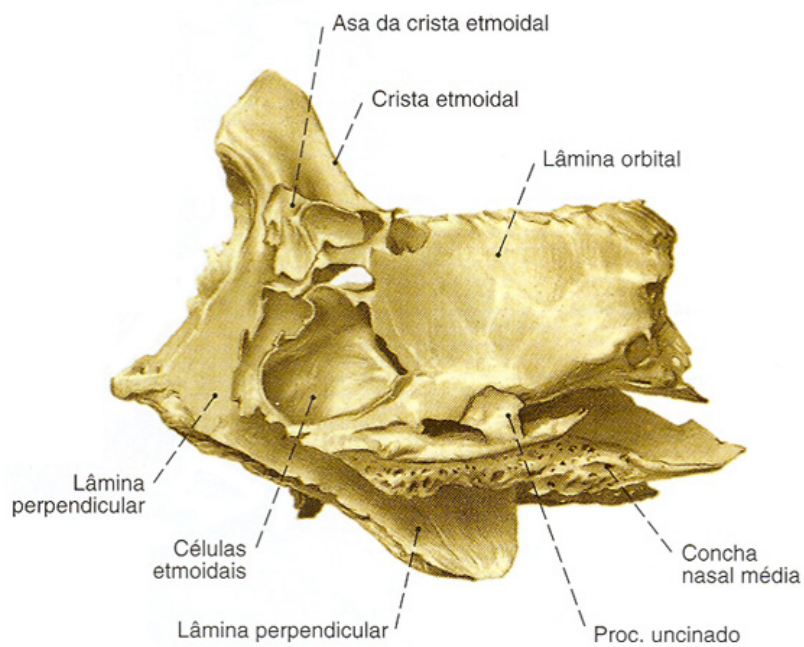


Figura 16. Osso etmóide, visão lateral esquerda⁽⁸⁾

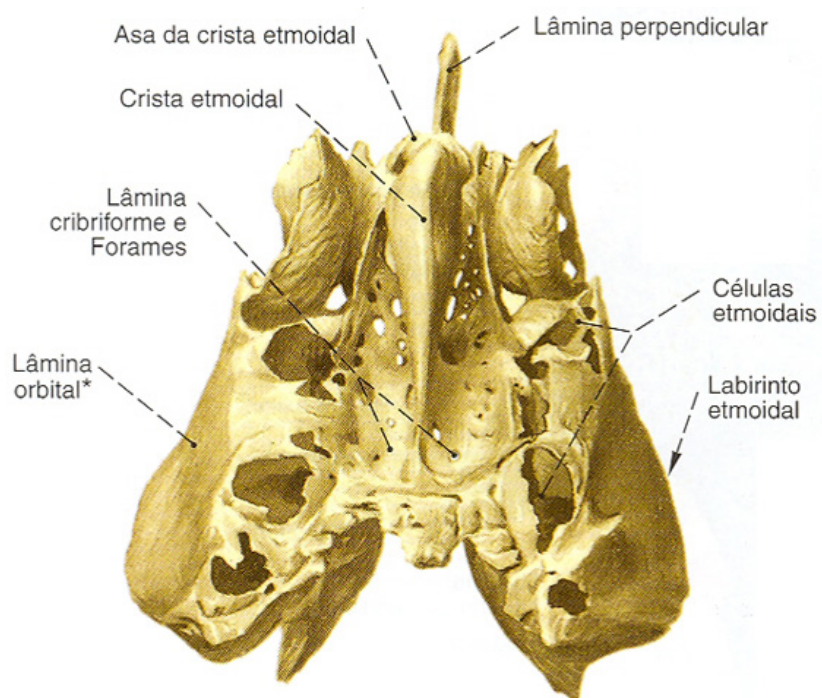


Figura 17. Osso etmóide, visão inferior⁽⁸⁾

Para possibilitar a visualização das suturas cranianas no modelo experimental, será feita uma revisão dos principais reparos anatômicos no coelho (Figura 18):

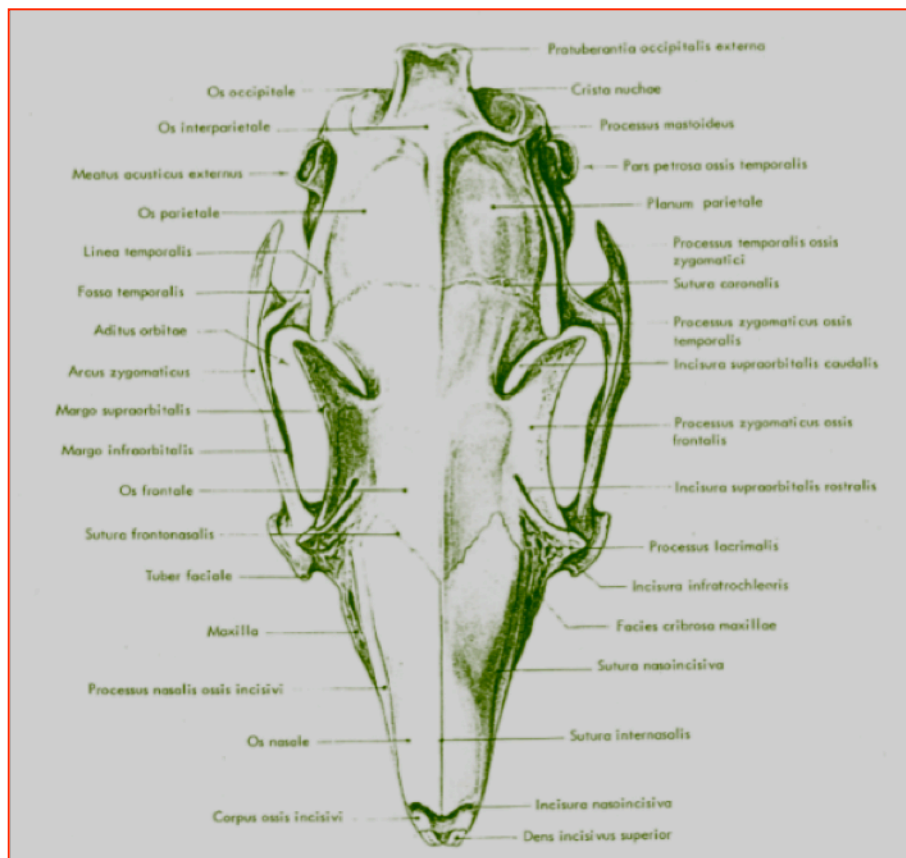


Figura 18. Anatomia do crânio do coelho⁽⁹⁾

2.2 Embriologia e crescimento

A crista neural craniana surge das margens mais anteriores da porção da placa neural que dará origem ao cérebro. As células da crista neural se desprendem da placa neural, ou do tubo neural, através de uma mudança em que sua forma e propriedades, tipicamente neuroepiteliais, assumem a forma e propriedades de células mesenquimais, com a perda de adesividade intercelular. Essas migrações são determinadas por propriedades intrínsecas das células da crista neural e pelo meio. A diferenciação de derivados específicos das células da crista neural é promovida por interações teciduais do destino. De maneira que todo o esqueleto facial, base craniana anterior e derme da face no adulto são originários da crista neural craniana. Marcadores de células da crista neural mostram que o osso frontal, o osso esfenoide, parte do osso interparietal, parte da porção escamosa do osso temporal e o mesênquima da sutura interfrontal e da sutura coronal, bem como da porção inicial da sutura sagital, têm origem comum, enquanto que a base craniana posterior, os ossos parietais, as meninges que os acompanham e parte dorsal do pescoço são derivados do mesoderma pré-cordal e paraxial⁽¹⁰⁾. Essa diferenciação somente ganha importância quando há uma deficiência na formação, migração ou proliferação das células, pois os osteoblastos de ambas as origens são indistinguíveis.

A maior parte da base craniana é formada a partir de um modelo cartilaginoso, o qual será substituído por osteoblastos que realizarão a ossificação desse arcabouço; em

algumas regiões, como as sincondroses esfeno-occipital e a esfeno-etmoidal, bem como no septo nasal, há a persistência cartilaginosa para a promoção do crescimento. Já no restante, ocorre a ossificação intramembranosa, a qual consiste do desenvolvimento ósseo em camadas ou membranas de tecido mesenquimal, que no crânio está em contato com a dura-máter e com a derme da pele, que regulam o desenvolvimento ósseo e o fechamento sutural.

A ossificação inicia tardiamente no crânio em relação à face, ao redor da oitava semana, iniciando na porção lateral dos ossos frontais e porções escamosas dos parietais junto à base do crânio, prosseguindo em direção apical.

As funções das suturas são:

- sítio de crescimento ósseo;
- articulação e contensão do conteúdo mediante pequenas deformações, como no nascimento;
- absorção de impacto.

A locação e o crescimento dos ossos do crânio ocorrem por osteogênese intramembranosa e através do fenômeno de aposição e reabsorção óssea, sendo necessária a manutenção do espaço entre as margens ósseas nas suturas.

As suturas consistem de duas extremidades ósseas interpostas por tecido fibroso diferenciado a partir do tecido mesenquimal embrionário, as quais podem formar osso com origem intramembranosa ou endocondral⁽¹¹⁾. As suturas cranianas iniciam precocemente o desenvolvimento em relação às suturas faciais e mantêm uma íntima

relação com a dura-máter. A formação das suturas coronais inicia-se com o encontro dos ossos frontais de origem da crista neural e os parietais de origem mesodérmica. A formação tem início infero-lateralmente e progride medialmente em direção à linha média. Para que sejam mantidas as funções das suturas, essas necessitam estar pérvias.

As cintas suturais são superfícies de crescimento que circundam o crânio permitindo o crescimento ósseo perpendicularmente à sua direção⁽¹²⁾, e são elas:

- Cinta sagital – inicia-se na sincondrose etmoido-frontal, seguindo pela sutura metópica e pela sagital. É responsável pelo crescimento do crânio em largura;
- Cinta coronal – inicia-se no bregma e divide-se em um ramo anterior fronto-esfenoidal e etmoido-esfenoidal, e um ramo posterior esfeno-escamoso e esfeno-petroso. Ambos terminam junto ao homólogo contralateral na sincondrose esfeno-etmoidal e esfeno-occipital;
- Cinta lambdóide – inicia-se no lambda, seguindo pela sutura lambdóide e sincondrose occipito-petrosa até a sincondrose esfeno-occipital. Tem influência no crescimento longitudinal e, em menor importância, no lateral;
- Cinta parieto-escamosa – junção das cintas coronal e lambdóide, responsável pelo crescimento vertical do crânio.

Estas cintas continuam-se na face e, juntamente com outras específicas, exercem influência no crescimento crânio-maxilo-facial.

A conformação craniana final será uma resultante entre:

- crescimento encefálico sob influência dural;
- ossificação endocondral ativa;
- forças de modelagem externas através da ação músculo-aponeurótica.

A dura-máter tem um papel fundamental no coeficiente osteogênico do crânio, contribuindo com 60 % da ossificação sutural, enquanto 40 % ficam a cargo do perióstio. Na calota craniana, fornece reforço através de espessamentos em três arcos localizados na região fronto-coronal, correspondente à sutura coronal, na região parietal posterior, correspondente à sutura lambdóide, e na região da fossa posterior. Inferiormente, na base craniana, a dura-máter apresenta um reforço com aderência junto à crista gali, à lâmina crivosa do etmóide, às bordas posteriores das pequenas asas do esfenoide e às cristas petrosas dos temporais.

A craniossinostose é o processo de fechamento prematuro das suturas, também chamado de sinostose da sutura, com ocorrência no crânio, a qual pode levar à cranioestenose com deformidade do crânio⁽¹³⁾. A Lei de Virchow estabelece que há uma compensação do crescimento craniano paralelamente a uma sutura comprometida, fazendo com que o conhecimento da gênese da alteração seja primordial para o correto tratamento.

Através do dinâmico mecanismo de compensação no crescimento, muitas vezes os casos de sinostose monosutural não apresentam alteração da pressão intracraniana (PIC), porém, em muitas situações, outros achados podem contribuir para uma PIC elevada, tais como hidrocefalia e alterações hemodinâmicas intracranianas. Um dos mais

devastadores efeitos da elevação da PIC de longa duração é o comprometimento visual pelo papiledema e consequente atrofia do nervo óptico. Outra alteração associada à craniossinostose com prolongada elevação da PIC é a do comprometimento do desenvolvimento mental, apesar de que este seja um achado pouco frequente nas sinostoses monosuturais e podendo ser atribuído a outras malformações cerebrais e fatores perinatais⁽¹⁴⁾.

O crescimento craniano máximo dá-se nos três primeiros anos de vida: 50 % do aumento cerebral ocorre nos dois primeiros meses, dobra de tamanho nos seis primeiros meses e triplica durante os dois primeiros anos. Portanto, as intervenções de correção cirúrgica têm prioridade nos dois primeiros anos de vida do lactente.

2.3 Fisiopatologia

Historicamente, três teorias foram utilizadas para descrever a etiopatogenia da craniossinostose. Para Virchow, a sutura craniana tem o desenvolvimento independente em relação ao neurocrânio, possuindo autonomia osteogênica (independente das interações com a dura-máter ou o cérebro). Posteriormente, Park e Powers* postularam que a causa da craniossinostose era um defeito primariamente sutural apud Warren et al.⁽¹⁵⁾. Moss⁽¹⁶⁾ estabeleceu que o processo se origina a partir de uma malformação na base do crânio em um estado embrionário precoce e não ao nível da sutura, e que a mesma é transmitida ao crânio pelas tensões da dura-máter. Propôs ainda que o

desenvolvimento e a morfologia final craniofacial são determinados pela chamada matriz funcional, a qual combina interações mecânicas músculo-aponeuróticas, de órgãos da cabeça e do pescoço.

Atualmente, Opperman et al.⁽¹⁷⁾ sugerem uma interação tecidual de natureza bioquímica local, pela necessidade do contato da dura-máter.

A fusão das suturas e a manutenção da patência são dependentes da interação de uma série de fatores de transcrição, citocinas, receptores de fatores de crescimento e moléculas de matriz extracelular.

A craniossinostose pode ser classificada como primária/congênita (quando depende de um defeito próprio da sutura), ou secundária/adquirida (quando é devida a outras causas). A craniossinostose primária pode ser subdividida em sindrômica, quando faz parte de síndromes disgenéticas e não sindrômicas, quando associada a anomalias gênicas de alterações metabólicas, hematológicas, teratogênicas, ou a efeito teratogênico de algumas drogas (fenitoína, valproato de sódio, ácido retinóico, aminopterina, oximetazolina), sendo então, considerada secundária^(1, 18).

* Park EA, Powers GF. Acrocephaly and scaphocephaly with symmetrically distributed malformations of the extremities. *Am. J. Dis. Child.* 20:235,1920

A maioria das craniossinostoses sindrômicas está associada aos genes codificadores de receptores de fator de crescimento de fibroblastos (FGFR)-1, FGFR-2, FGFR-3 e de fatores de transcrição TWIST e MSX2. A superfamília de fatores de crescimento transformadores (TGF) β é composta de citocinas multipotenciais

envolvidas em uma variedade de processos celulares, tais como as proteínas ósseas morfogenéticas (BMP), as quais atuam na formação óssea e seu antagonista, o Noggin⁽⁶⁾.

A hipótese de Graham et al.⁽¹⁹⁾ de que, nas craniossinostoses sagitais e metópicas, o evento desencadeante pode ser uma compressão mecânica, foi corroborada em uma série descrita por Reinier et al.⁽¹⁴⁾.

Alguns autores descrevem que a formação óssea ao nível da craniossinostose é aumentada graças a uma maturação acelerada dos osteoblastos e não por um aumento dos mesmos, e que a reabsorção óssea permanece em níveis normais.

Aproximadamente 8 % de todos os casos de craniossinostoses são familiares, com um padrão de herança autossômica dominante.

Há várias síndromes nas quais a concomitância entre a cranioestenose e a sinostose das suturas envolvidas no crescimento facial é denominada craniofaciestenose. Dentre elas podemos citar⁽⁵⁾:

- Doença de Crouzon: descrita pelo neurologista francês em 1912, caracteriza-se pela craniossinostose com exorbitismo e retrusão do terço médio da face. Tem padrão de transmissão genética autossômica dominante com penetrância completa. Não há um padrão regular da deformidade craniana, podendo estar presentes a escafocefalia, trigonocefalia ou a oxicefalia. Muitas vezes, a sinostose precoce das suturas coronais, sagital e lambdóide, pode ser evidenciada ao RX.

- Síndrome de Apert: ou acrocefalosindactilia, descrita pelo neurologista francês em 1906. Tem padrão de transmissão genética autossômica dominante esporádica. Caracteriza-se por apresentar craniossinostose, exorbitismo, retrusão do terço médio da face, sindactilia simétrica das mãos e dos pés, juntamente com outras malformações axiais. A braquicefalia e a turricefalia são comuns, com o abaulamento da fontanela anterior.
- Síndrome de Pfeiffer: descrita por Pfeiffer em 1964, caracteriza-se por craniossinostose com artelhos alargados e retrusão do terço médio da face. Tem transmissão autossômica dominante.
- Síndrome de Saethre-Chotzen: descrita por Saethre em 1931 e, concomitantemente, por Chotzen em 1932. Caracteriza-se por craniossinostose, linha do cabelo baixa, ptose palpebral, desvio do septo nasal e braquicefalia. Apresenta transmissão autossômica dominante com penetrância completa.
- Síndrome de Carpenter: Caracteriza-se por craniossinostose, polissindactilia dos pés, mãos encurtadas com grau variável de sindactilia de partes moles. Tem transmissão autossômica recessiva.

2.4 Classificação das craniossinostoses não sindrômicas

ESCAFOCEFALIA – SINOSTOSE SAGITAL (Figura 19):

É a craniossinostose não sindrômica mais frequente. Há um estreitamento na largura na região parietal e um alongamento craniano. O diagnóstico clínico é precoce com a presença de uma crista óssea palpável na região sagital. Raramente apresenta aumento da PIC e papiledema⁽²⁰⁾.

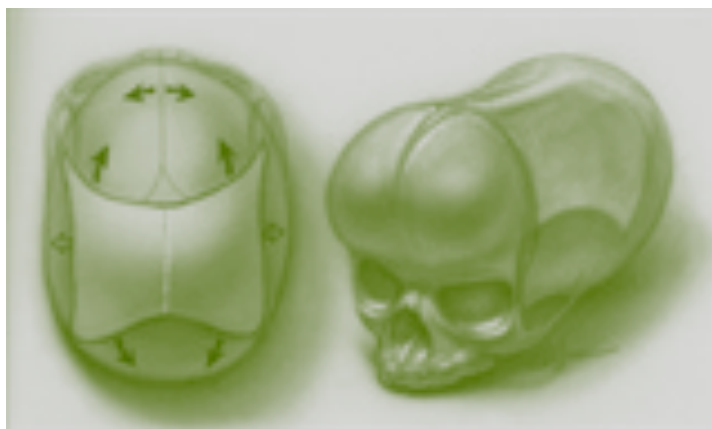


Figura 19. Ilustração de escafocefalia.

TRIGONOCEFALIA – SINOSTOSE METÓPICA (Figura 20):

É a segunda em ordem de frequência e a deformidade já é notada ao nascimento com a fronte em forma de quilha de navio com uma crista óssea vertical da glabella ao

bregma. Há presença de hipoteleorbitismo com diminuição do diâmetro bitemporal. Raramente associada a outras malformações, porém, com mau prognóstico quando essas ocorrem. Também raramente está associada à elevação da PIC e com o papiledema.

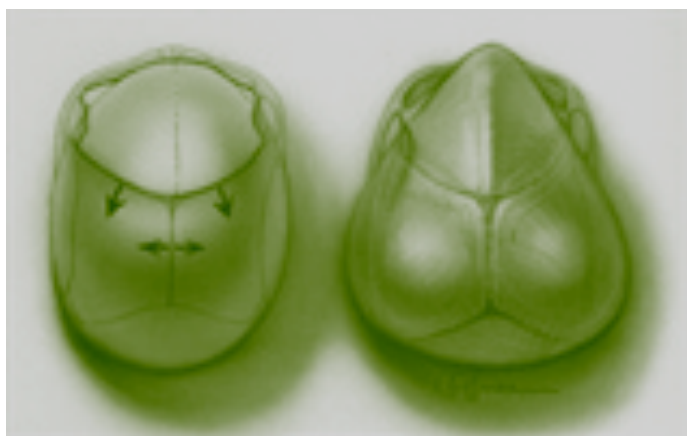


Figura 20. Ilustração de trigonocefalia.

PLAGIOCEFALIA – SINOSTOSE CORONAL UNILATERAL (Figura 21):

Significa crânio assimétrico. Tem acometimento fronto-facial e é acompanhada de assimetrias cranianas posteriores parieto-occipitais compensatórias. Há um

aplanamento e recuo da região frontal acometida em relação à contralateral, bem como uma elevação do supercílio. A base nasal está deslocada para o lado mais afetado e a orelha está posicionada mais anterior e superiormente neste lado. Radiologicamente, é identificada uma elevação da asa maior do esfenóide no lado afetado, caracterizando o sinal da órbita em arlequim⁽⁵⁾. A plagiocefalia posterior, a qual se assemelha à plagiocefalia por craniossinostose, é extremamente comum e está relacionada à posição intra-útero, muitas vezes associada ao torcicolo congênito, e tem resolução espontânea⁽²¹⁾.

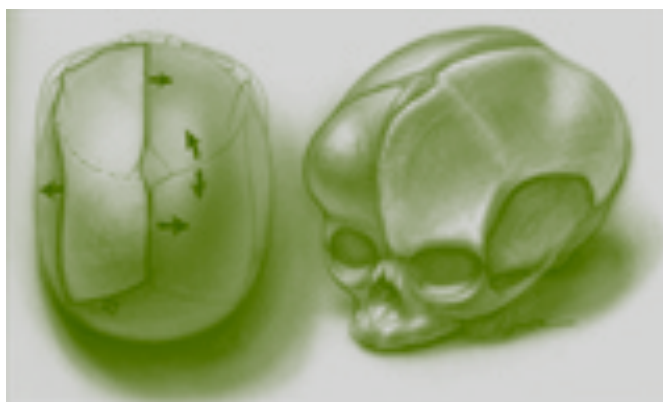


Figura 21. Ilustração de plagiocefalia

BRAQUICEFALIA – SINOSTOSE CORONAL BILATERAL (Figura 22):

Crânio curto com falha da expansão frontal para diante, com aplanamento da fronte e aumento da distância bitemporal. A parte mais alta da fronte pode se sobrepor

anteriormente à face e se elevar exageradamente ganhando o nome de turricefalia. Está associada à elevação da PIC em um terço dos casos.

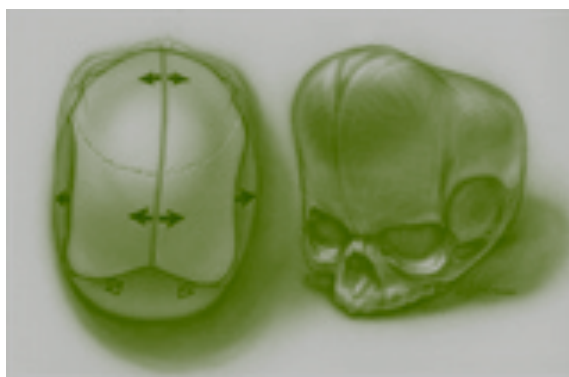


Figura 22. Ilustração de braquicefalia.

OXICEFALIA – SINOSTOSE DE MÚLTIPLAS SUTURAS:

Congenitamente inaparente, manifesta-se por volta dos dois ou três anos de idade. Os supercílios são recuados, a região frontal é inclinada posteriormente. O ângulo fronto-nasal é aberto e o exorbitismo é frequente. A região lateral do crânio assume a mesma inclinação que a frontal, tornando a cabeça pontiaguda (do grego *oxus* = ponta). A elevação da PIC encontra-se presente em 60 % dos casos.

PAQUICEFALIA - SINOSTOSES LAMBDÓIDES:

Muito raras, podendo ser uni ou bilateral. Devem ser diferenciadas das anomalias posturais.

DEFORMIDADE EM FOLHA DE TREVO:

Anomalia caracterizada pelo aspecto trilobado do crânio com projeção do ápice e bitemporal. Ao nascer, o recém-nascido pode não apresentar evidências de sinostoses.

SINOSTOSES INCLASSIFICÁVEIS:

Diversos tipos de associações podem ser observados.

2.5 Histórico dos tratamentos

2.5.1 Craniectomias

Lannelongue (1890)* apud Guimarães-Ferreira et al.⁽¹⁾ fez o primeiro relato de tratamento cirúrgico com craniectomia em faixa, e por muitos anos, apesar da alta morbidade do procedimento, foram realizadas cirurgias com o uso da craniectomia das suturas comprometidas. Na metade do século passado, vários cirurgiões elaboraram técnicas para remodelagem craniana com complexas osteotomias, cirurgias de retirada das suturas comprometidas e, em alguns casos, das não comprometidas, chegando a casos de extensas ressecções ósseas do crânio, com proteção pós-operatória com

capacetes. Mesmo levando-se em conta que a reossificação é imprevisível. A interposição de materiais entre as suturas e de substâncias cáusticas para inibir o fechamento sutural, além de outros procedimentos que também apresentavam alta morbidade com índices elevados de mortalidade, também tiveram suas indicações^(1, 22).

As primeiras técnicas de correção surgiram com o intuito de prevenir a evolução para um aumento da PIC e/ou o retardo mental. As técnicas modernas, introduzidas por Tessier⁽²³⁾, procuraram, além disso, corrigir a dismorfia com preservação do equilíbrio psicológico das crianças⁽²⁴⁾. No 14º Congresso Internacional de Cirurgia Plástica (1967), realizado em Roma, Paul Tessier assombrou a comunidade científica ao expor seus resultados no tratamento de craniofaciestenoses com abordagem endocraniana. Utilizando técnicas desenvolvidas a partir da experiência com o tratamento de fraturas craniofaciais complexas e fraturas tipo Le Fort I, II e III, demonstrou uma abordagem multidisciplinar com resultados que iriam revolucionar a história e mudar o rumo do tratamento das craniossinostoses.

* Lannelongue J. De la craniectomie dans la microcephalie. *Acad. Sci.* 1890, 110:1382,

Posteriormente, com a introdução dos materiais de fixação interna rígida, ou seja, as miniplacas e parafusos, primeiramente de titânio e recentemente de material absorvível, houve uma evolução na abordagem, como nos avanços frontofaciais em monobloco e disjunções craniofaciais com mobilização extensa das estruturas, como

descrito por Marchac e Reinier⁽²⁵⁾, Ortiz-Monastério et al.⁽²⁶⁾, Van Der Meulen* apud McCarthy et al.⁽⁵⁾ e outros.

Se a craniossinostose não for corrigida, a deformidade progride comprometendo o esqueleto facial, podendo levar a alterações da simetria facial e a uma maloclusão. Podemos dizer, então, que, para diminuir as alterações craniofaciais consequentes à sinostose, a cirurgia deve ser realizada precocemente, pois⁽²⁷⁾ :

- Com o crescimento cerebral, os vetores de crescimento alterados irão provocar uma deformidade maior com o passar da idade;
- Há aumento da pressão intracraniana em craniossinostoses monosuturais não sindrômicas^(28, 29). Em modelos experimentais, as mudanças compensatórias no neurocrânio não permitem uma expansão adequada da matriz neurocapsular⁽³⁰⁾;
- Antes de um ano de idade os defeitos ósseos ossificam de maneira mais eficaz;

* Van der Meulen JC. Medial faciotomy. *Br. J. Plast. Surg.* 1979, 32:339,

- A correção posterior aos primeiros 9 a 12 meses de vida, acarreta deformidades na base craniana, com crescimento facial anormal e assimetrias maxilomandibulares;
- Entre 3 a 9 meses os ossos do crânio são maleáveis.

As técnicas atuais apresentam alguns problemas relacionados ao descolamento ósseo, tanto subperiosteal, quanto a partir da dura-máter⁽²⁴⁾, principalmente quando se trata de bebês, pois as cirurgias complementares terão um grau de dificuldade maior. Quando há elevação da PIC, ou em casos de pansinostoses, a impressão das circunvoluções cerebrais na tábua óssea interna, que pode ser evidenciada radiologicamente pelo chamado sinal da prata batida, acrescenta uma dificuldade maior de descolamento com aumento da perda sanguínea e riscos de abordagem sobre seios venosos. Além disso, o descolamento sob as suturas funcionantes é igualmente difícil, devido às aderências.

Em casos de cranioplastia extensa (Figuras 23, 24 e 25), com grande descolamento de dura-máter, o risco de espaço morto extradural existe, com a formação de hematoma. Apesar de ser uma intercorrência rara, é especialmente indesejável quando há manipulação das vias aéreas, como nos casos de correção das craniofaciestenoses.

Nas Figuras 23, 24 e 25 podemos identificar o exposto:

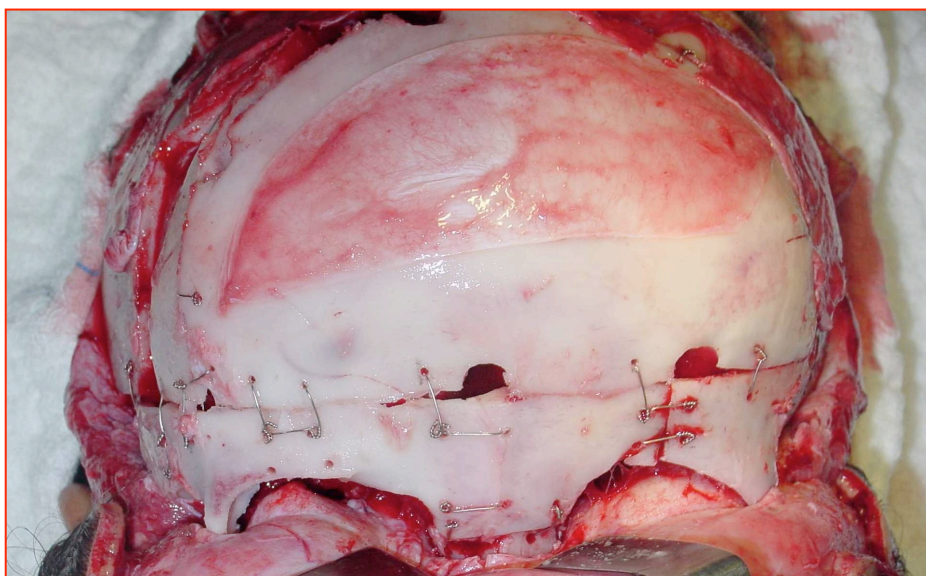


Figura 23. Tratamento cirúrgico da plagiocefalia, com grande área de descolamento, tanto subperiosteal, quanto intracraniano. Necessidade de reconstrução conjunta da barra orbital

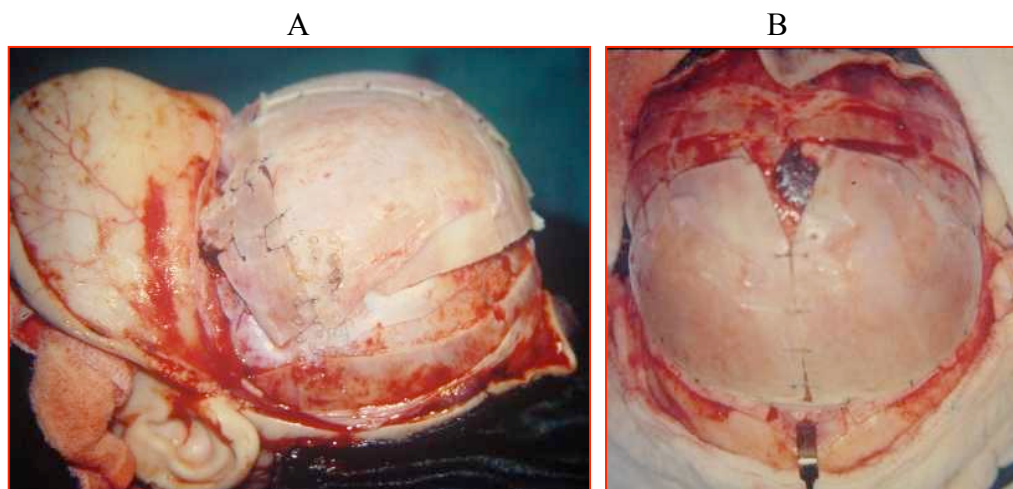


Figura 24. Tratamento cirúrgico da trigonocefalia, também com grande área de descolamento. A: visão lateral e B: visão anterior

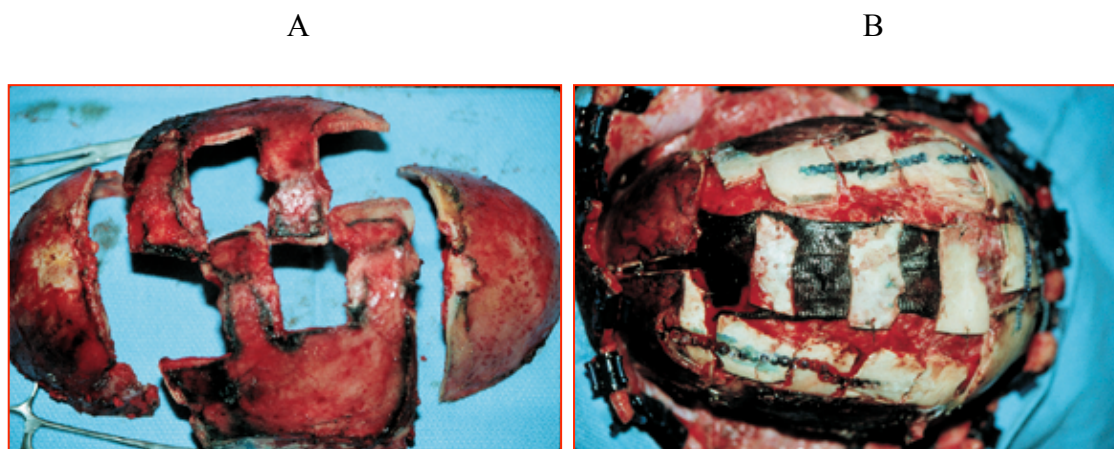


Fig 25 - Tratamento de escafocefalia com o uso de placas absorvíveis. A: “back table” com montagem da nova conformação dos ossos parietais, frontal e occipital e B: após reposicionamento

2.5.2 Distração osteogênica

Os fundamentos da denominada distração osteogênica tiveram seus primórdios no trabalho de Codivilla* (1905) apud McCarthy et al.⁽³¹⁾, com o dito “alongamento contínuo” e mais tarde aplicado em ossos longos por Ilizarov *et al.*^(32, 33). Estabeleceram os princípios de alongamento ósseo para o tratamento de defeitos ósseos e de não união óssea, nas extremidades superiores e inferiores. Wasmund (1926)* e Rosenthal (1927)* apud Hönig et al.⁽³⁴⁾ descreveram, respectivamente, distração óssea para alongamento de mandíbula com um dispositivo intraoral com ativação mecânica progressiva, e avanço de maxila mediado por forças elástica. Por quase 50 anos, houve um esquecimento pela

comunidade científica dessa possibilidade de tratamento, voltando-se novamente o interesse para o trabalho de Snyder et al.⁽³⁵⁾, em 1973, que publicaram um alongamento mandibular em cão com correção de uma mordida cruzada.

A técnica consiste no uso de um dispositivo externo fixado a dois pinos com um sistema de ajuste de rosca, o qual possibilita alongar a distância entre estes. Os pinos são implantados no osso que se deseja alongar e é feita uma corticotomia entre eles. Após isso, é feita a denominada distração de maneira progressiva e constante até se atingir o alongamento desejado. Na falha entre os cotos afastados, forma-se um calo ósseo que dará estabilidade. Realizada a distração, aguarda-se um período de consolidação, e o dispositivo é retirado.

McCarthy et al.⁽³³⁾ publicaram os primeiros casos em humanos com sucesso de distração osteogênica mandibular (Figura 26), sendo que a consolidação da técnica como tratamento para alongamento ósseo mandibular, veio a se fazer com a série de casos publicados por Ortiz-Monasterio e Molina^(36,37).

* Codivilla, A. On the means of lengthening in the lower limbs, the muscles and tissues which are shortened through deformity. *Am. J. Orthop. Surg.* 1905, 2:353,

* Wassmund, M. *Frakturen und Luxationen des Gesichtschädels.* (Meuser: Berlin), 1926. P.360

* Rosenthal, W. In E. Sonntag and W. Rosenthal (Eds.), *Lehrbuch der Mund und Kieferchirurgie.* Leipzig; *Georg. Thieme*, 1930. Pp. 173-175



Figura 26. Exemplo de distração osteogênica mandibular, feita em um caso de Microsomia Hemicraniofacial

A distração osteogênica progrediu como tratamento das alterações do esqueleto craniofacial, com aplicação nas distrações maxilares, em osteotomias Le Fort I e III, nos avanços frontofaciais, e teve como uma das últimas indicações a distração craniana. Em 1997, Tung et al.⁽³⁸⁾ publicaram um trabalho experimental em coelhos de distração osteogênica em ossos membranosos do esqueleto craniofacial, afetando o volume craniano e a forma do crânio. Nesse estudo, foi utilizado um distrator externo sobre a sutura craniana sem osteotomia.

As vantagens desse método incluem⁽¹⁾:

1. Neoformação óssea, evitando enxertos ósseos e fixação intermaxilar;

2. Evitar dissecação da dura-máter com criação de espaço morto, limitando os riscos de infecção, necessidade de transfusão sanguínea e absorção óssea;
3. Expansão simultânea dos tecidos moles vizinhos.

A distração osteogênica demonstrou-se uma promissora forma de tratamento também nos ossos da calota craniana⁽³⁹⁾, de forma que os princípios de menor descolamento, com diminuição da morbidade do procedimento, puderam ser aplicados no tratamento das craniossinostoses (Figura 27).

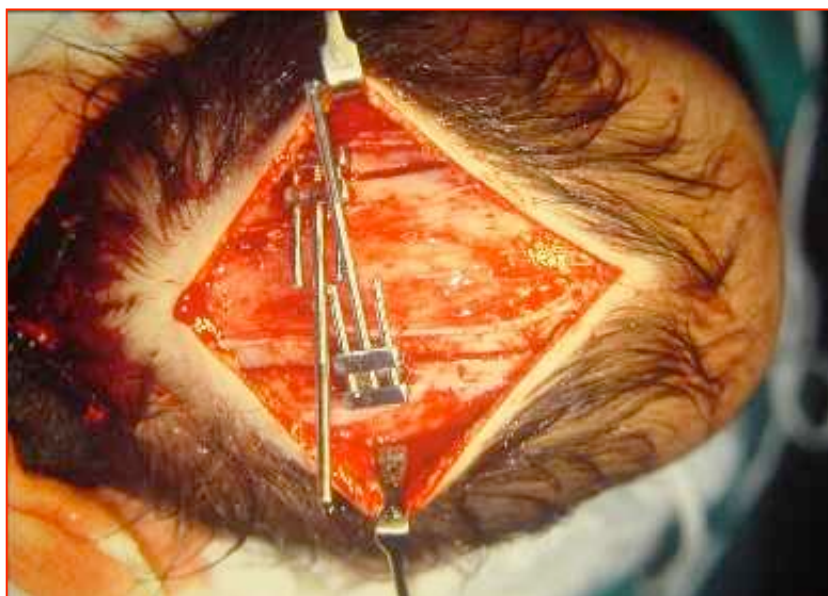


Figura 27. Distrator ósseo externo, implantado em osteotomias lineares parassagitais em um caso de escafocefalia

2.5.3 Molas expansoras

Na física clássica, uma mola pode ser vista como um dispositivo que armazene a energia potencial esticando as ligações entre os átomos de um material elástico.

A lei de Hooke⁽⁴⁰⁾ é a lei da física relacionada à elasticidade de corpos, a qual serve para calcular a deformação causada pela força exercida sobre um corpo. A força é igual ao deslocamento da massa a partir do seu ponto de equilíbrio vezes a característica constante da mola, ou do corpo que sofrerá deformação, tal como a fórmula (1):

$$\mathbf{F = k.\Delta l} \quad (1)$$

No Sistema Internacional de Unidades (SI): F em newtons, k em newton/metro e Δl em metros.

Nota-se que a força produzida pela mola é diretamente proporcional ao seu deslocamento do estado inicial (equilíbrio). O equilíbrio na mola ocorre quando ela está em seu estado natural, ou seja, sem estar comprimida ou esticada. Após comprimi-la ou esticá-la, a mola sempre faz uma força contrária ao movimento, calculada pela expressão acima.

Os princípios já eram aplicados na expansão do esqueleto facial, como por exemplo, na expansão palatal⁽⁴¹⁾. Em 1986, Persing et al.⁽⁴²⁾ descreveram uma expansão

craniana com o uso de um dispositivo denominado mola. No estudo, conseguiram reverter as anormalidades de uma braquicefalia criada por uma restrição precoce no desenvolvimento sutural. Os resultados do estudo, em coelhos, mostraram-se melhores do que aqueles obtidos somente com a craniectomia linear da sutura. Posteriormente, observaram uma expansão da base do crânio e da sutura contralateral em relação com a comprometida com o uso das molas⁽⁴³⁾.

A primeira descrição clínica de cranioplastia com a utilização de molas expansoras foi feita em 1998⁽⁴⁴⁾, utilizando-se o princípio da expansão dinâmica com molas internas implantáveis^(44, 45). Consistia em craniectomias lineares com a interposição de molas com o intuito de impulsionar de maneira expansiva ou compressiva (ou ambos) as margens ósseas. Ao contrário dos outros distratores externos, era totalmente implantável, o que reduzia os riscos da utilização dos pinos ou dos parafusos de ativação. A ação das molas em crânios jovens, com ossos maleáveis de natureza membranosa, não se restringe somente às margens ósseas, mas estende-se à calota craniana adjacente. Nos 100 primeiros casos, Lauritzen et al.⁽⁴⁶⁾, houve indicação para tratamento de sinostose metópica, bicoronal, multissutural, avanços do terço médio facial e outros com utilização de molas. Não foram observadas complicações sérias.

Em 2001, um trabalho experimental foi publicado evidenciando mudança na forma de crescimento do crânio de coelhos sob a ação das molas⁽⁴⁷⁾.

Em 2008, Cardim et al.⁽⁴⁸⁾, baseando-se na experiência com distração elástica do terço médio da face, publicaram a experiência com o uso de molas expansoras desde

2002, com utilização para o tratamento de casos de craniossinostoses e craniofaciestenoses⁽⁴⁹⁾. Nessa série, os casos de escafocefalia foram conduzidos com colocação de molas por craniotomia linear parassagital bilateral, obtendo resultados de expansão e remodelagem craniana satisfatórios, mesmo com a manutenção da sutura sinostótica (Figuras 28, 29, 30 e 31).

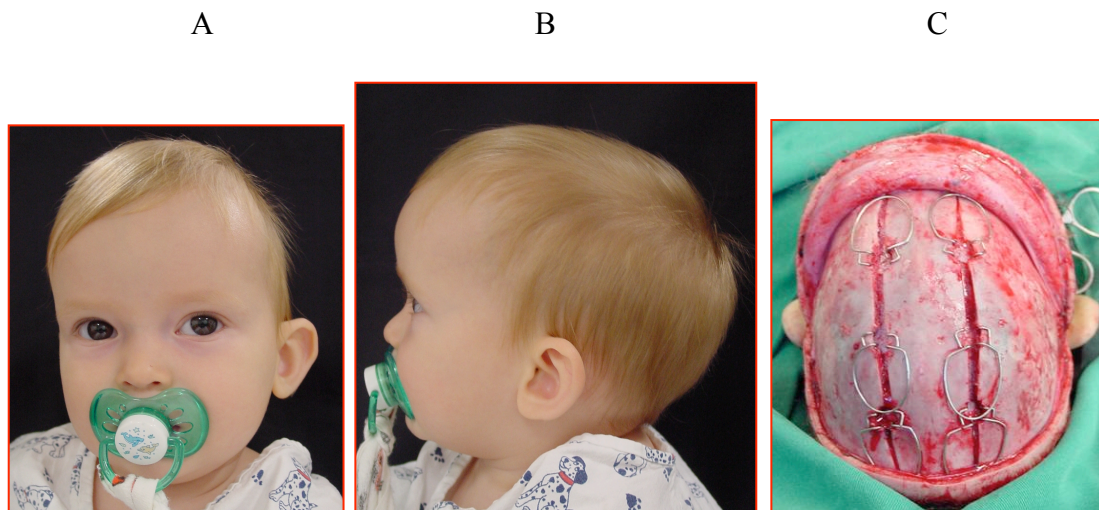


Figura 28. Paciente com escafocefalia. A: visão frontal pré-operatória; B: visão de perfil pré-operatória; C: trans-operatório após craniotomias parassagitais bilateral e a colocação das molas

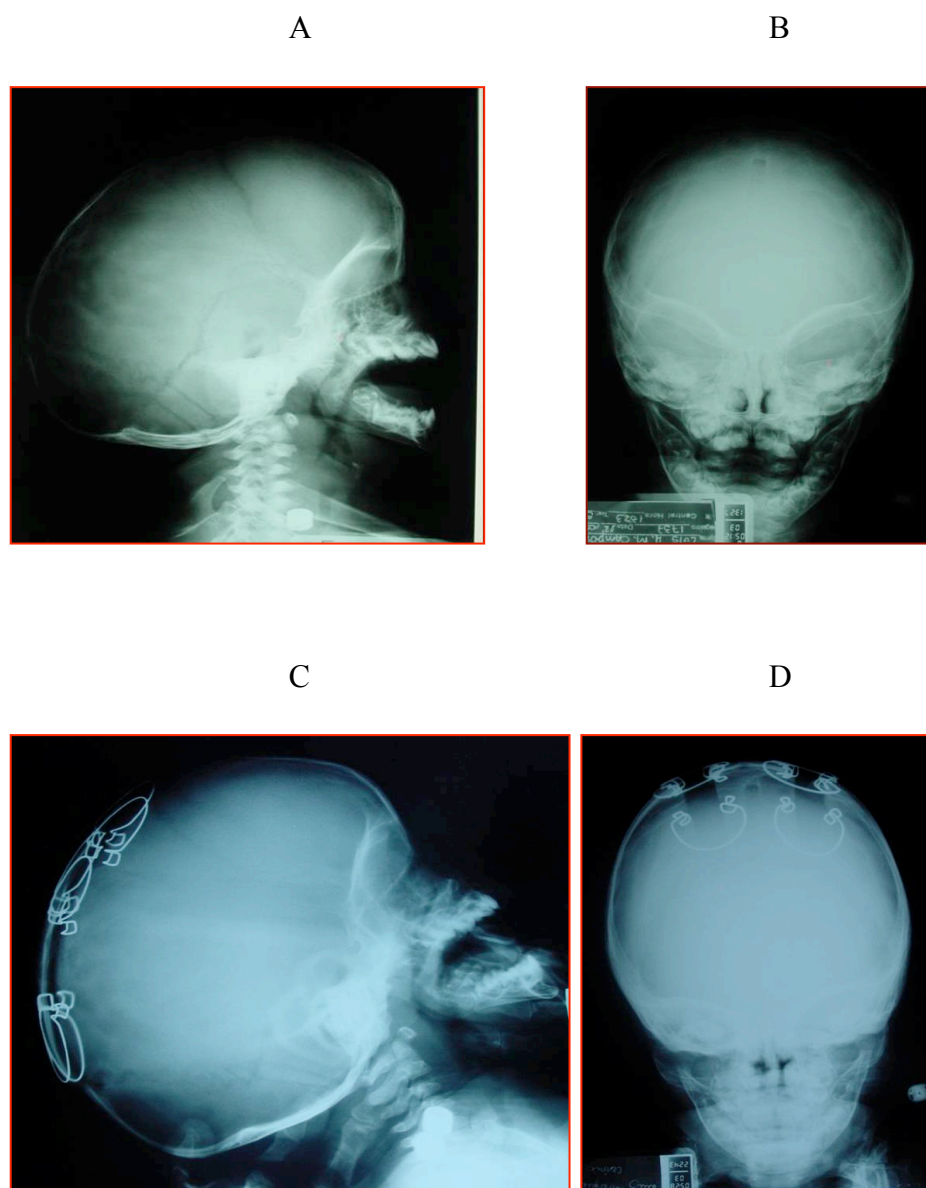


Figura 29. A: Rx de perfil e B: ântero-posterior, pré-operatório de paciente portador de escafocefalia, pode-se notar o sinal da prata batida, que é a impressão das circunvoluções cerebrais na tábua óssea interna visíveis no exame radiológico. C e D: Pós-operatório de 30 dias, das mesmas incidências, demonstrando o afastamento das margens ósseas das osteotomia parassagittais

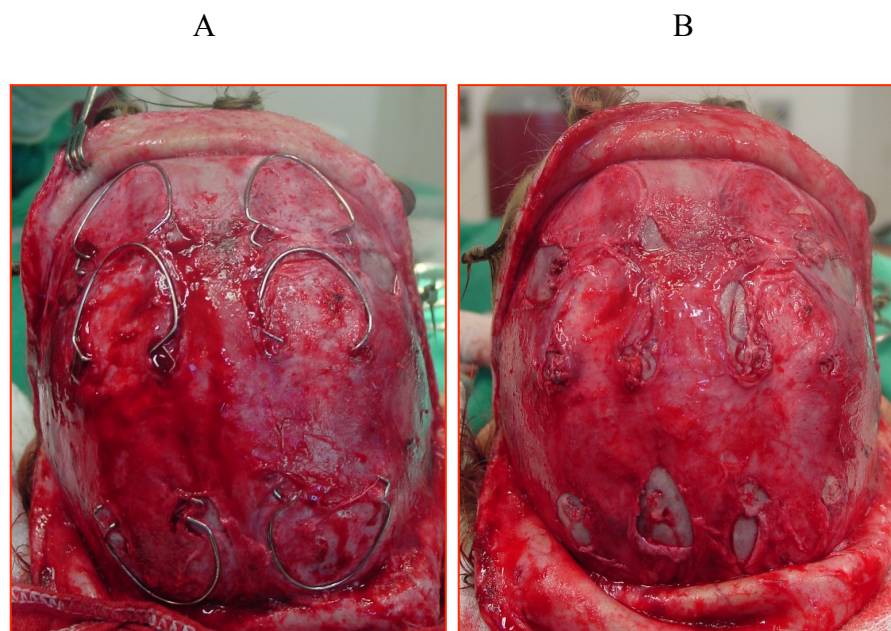


Figura 30. Imagens da cirurgia de retirada das molas, demonstrando em A: o afastamento das extremidades e a ossificação da área de distração e, em B: o mínimo descolamento subperiosteal para efetuar a retirada

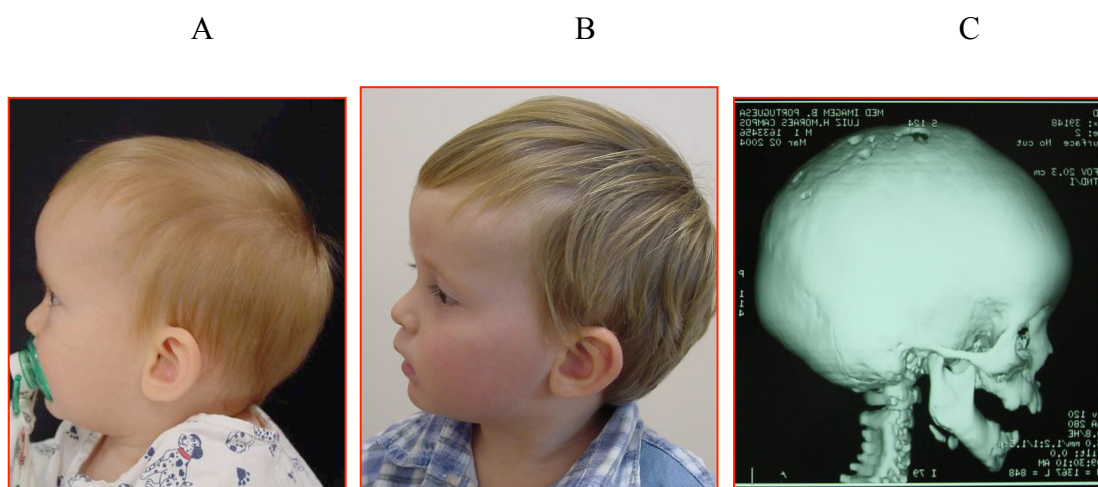


Figura 31. A: imagem do perfil de pré-operatório; B: Perfil pós-operatório com 2 anos e quatro meses de evolução e C: Tomografia computadorizada com reconstrução tridimensional do pós-operatório, demonstrando a ossificação das áreas de distração óssea

Mackenzie et al.⁽⁵⁰⁾ publicaram o primeiro estudo comparativo entre os tratamentos da craniossinostose com craniectomia, cranioplastia com placas absorvíveis e utilização de molas expansoras. Foram avaliados perda sanguínea, tempo operatório e tempo de internação hospitalar. Os autores concluíram que o uso da mola proporciona uma forma craniana adequada e apresenta mínima morbidade.

A expansão craniana com o uso de molas totalmente implantáveis difere dos princípios de distração osteogênica, pois não há tempo de latência e a mola inicia seu efeito já no momento da inclusão, exercendo-o continuamente sem controle externo. Não há controle da ossificação que ocorre na área de osteotomia e a expansão cessa sem que haja um esgotamento da capacidade de abertura da mola. O local de implantação, o número e a força das molas ainda não estão estabelecidos.