Brazilian Journal of health Review

Craniossinostose, a importância do exame clínico na atenção básica: Um relato de caso

Craniosynostosis, the importance of clinical examination in basic care: A case report

DOI:10.34119/bjhrv3n4-260

Recebimento dos originais: 17/07/2020
Aceitação para publicação: 17/08/2020

Liubiana Arantes de Araujo
Neurologista Pediátrica, Título em Terapia Intensiva Pediátrica e Neonatal, M.D., Ph.D. Fellow at Harvard Medical School 2011-2012, Teaching Assistant of Principles and Practice in Clinical Research- Harvard Medical School 2013, Presidente do Departamento de Neurodesenvolvimento e Comportamento da Sociedade Brasileira de Pediatria, Professora Adjunta da Faculdade de Medicina da UFMG. ´
E-mail: liubianaa@hotmail.com

João Marcos Coelho de Azevedo
Faculdade de Medicina da UFMG
E-mail: joaocoelhoazevedo15@gmail.com

Brazilian Journal of health Review

RESUMO

Introdução: a craniossinostose, caracterizada pela fusão prematura das suturas cranianas, é uma condição que pode acarretar prejuízos cognitivos quando não abordada corretamente. Objetivo: enfatizar o exame físico investigativo na atenção primária por meio de um caso clínico que exemplifica o diagnóstico e abordagem precoce da CS. Metodologia: descrição de um caso clínico de CS com revisão da literatura. Resultado: paciente HECR, sexo feminino, diagnosticada aos 3 meses com CS de sutura coronal esquerda durante uma consulta na atenção básica por queixas não relacionadas ao quadro craniano. A criança não apresentava alterações neurológicas na época do diagnóstico, sendo abordada cirurgicamente aos 6 meses. Atualmente apresenta desenvolvimento adequado sem alterações neurológicas. Discussão: A CS possui prevalência de 1 a cada 2.000 - 2.500 nascidos vivos e se relaciona à deformidades, aumento da pressão intracraniana, distúrbios neurológicos, otorrinolaringológicos, respiratórios e no desenvolvimento, principalmente maior risco de deficiências na linguagem e aprendizado. A abordagem cirúrgica tem se mostrado como intervenção que reduz a evolução para o desfecho neurológico desfavorável. A base do diagnóstico da CS é o exame físico completo, com inspeção da face e crânio, palpação de suturas e medidas do perímetro cefálico e do índice cefálico. O acompanhamento longitudinal e multidisciplinar é fundamental para o sucesso do tratamento. Conclusão: o atendimento amplo na atenção básica permite o diagnóstico precoce de patologias que poderiam acarretar grande prejuízo ao paciente em no caso de atraso no tratamento.

Palavras chaves: Craniossinostoses, Desenvolvimento Infantil, Plagiocefalia não Sinostótica, Exame físico.

ABSTRACT

Introduction: Craniosynostosis, characterized by premature fusion of the cranial sutures, is a condition that can cause cognitive damage when not properly addressed. Objective: to emphasize the investigative physical examination in primary care through a clinical case that exemplifies the early diagnosis and approach of CS. Methodology: description of a clinical case of CS with literature review. Result: female HECR patient, diagnosed at 3 months with CS of left coronal suture during a visit to primary care due to complaints not related to the cranial condition. The child had no neurological changes at the time of diagnosis, and was surgically approached at 6 months. Currently, the child presents adequate development without neurological changes. Discussion: CS has a prevalence of 1 in every 2,000 - 2,500 live births and is related to deformities, increased intracranial pressure, neurological, otorhinolaryngological, respiratory and developmental disorders, especially higher risk of language and learning disabilities. The surgical approach has been shown to reduce the evolution to an unfavorable neurological outcome. The basis for the diagnosis of CS is the complete physical examination, with inspection of the face and skull, palpation of sutures and measurements of the cephalic perimeter and cephalic index. Longitudinal and multidisciplinary follow-up is essential for successful treatment. Conclusion: The broad basic care allows early diagnosis of pathologies that could cause great harm to the patient in case of delay in treatment.

Keywords: Craniosynostosis, Child Development, Non-Sinotic Plagiocephaly, Physical examination.

Brazilian Journal of health Review

1 INTRODUÇÃO

A craniossinostose (CS), anormalidade craniana resultante da fusão prematura de uma ou mais suturas cranianas, é uma condição com prevalência de 1 a cada 2,000 – 2,500 nascidos vivos e que pode acarretar prejuízos cognitivos quando não abordada corretamente[1]. Como diagnóstico diferencial da CS tem-se as assimetrias não sinostóticas, que possuem prevalência de até 20% no primeiro semestre de vida[2]. Ambas condições possuem diagnóstico e diferenciação dependentes de um exame físico investigativo e completo.

2 OBJETIVO

Demonstrar a importância do exame físico investigativo e completo na Atenção Básica à Saúde, em alternativa ao exame unicamente direcionado a queixa, como ferramenta de prevenção e mudança do curso natural de doenças de evolução debilitante e/ou fatal.

3 METODOLOGIA

Descrição de caso clínico de diagnóstico precoce, apesar da ausência de queixas da família além da revisão da literatura científica sobre o tema..

4 RESULTADOS

Trata-se de HECR, sexo feminino, na época do atendimento com 3 meses de idade, que compareceu a um centro de saúde na cidade de Belo Horizonte, MG, com queixa de febre e otalgia. A anamnese específica demonstrou uma história típica de otite média aguda viral enquanto a avaliação dos demais sistemas não revelou irritabilidade, choro incontrolável, alterações no padrão de sono nem outros achados. Quando investigado de forma ativa, o desenvolvimento de HECR mostrou-se adequado para idade, dado este registrado na caderneta da criança. Seguiu-se, então, exame físico completo, que durante a avaliação do segmento cefálico foi encontrado sinais típicos de otite média à otoscopia. Além disso, foi observado plagiocefalia e fontanela anterior e posterior fechadas. Cavalgamento de suturas e outros achados cranianos não estavam presentes. O exame dos outros sistemas corporais não revelou alterações dignas de nota, incluindo exame físico neurológico dentro da normalidade, com reflexos e tônus adequados. Importante notar que também não foram encontrados achados que pudessem apontar para um acometimento sindrômico específico. O perímetro cefálico foi de 40,2 centímetros e o Índex Cefálico de 1,02.

A hipótese de otite média aguda viral foi aventada e tratada de acordo, com posterior melhora dos sintomas. Também indagou-se a possibilidade de CS sendo realizado uma tomografia

computadorizada que confirmou a sinostose de sutura coronal esquerda (figura 01). Aos 6 meses foi realizado abordagem cirúrgica com avanço e remodelamento da barra fronto orbitária e cranioplastia/remodelamento do frontal (figura 02). A paciente continuou sendo acompanhada no centro de saúde de referência, sem histórias patológicas relevantes. Atualmente, aos 4 anos de idade (figura 03 e figura 04), segue em acompanhamento e mostra desenvolvimento adequado, sem sequelas.

5 DISCUSSÃO

O caso clínico ilustra a relação entre o exame clínico investigativo e a mudança do curso natural de uma doença possivelmente debilitante. Nesse cenário, é importante que o pediatra realize anamnese e exame físico, não somente direcionada para queixa, mas também de forma ampla, sistemática e investigativa dos diferentes sistemas para correta avaliação do estado de saúde. Assim, patologias ocultas ou não levantadas pelo paciente podem ser detectadas e abordadas de forma mais eficazes.

A CS, com prevalência de 1 a cada 2000 – 2500 nascidos vivos[1], é a anormalidade craniana resultante da fusão prematura de uma ou mais suturas cranianas, sendo a principal sutura afetada a sutura sagital[3]. As síndromes mais frequentemente associadas a CS são Apert, Crouzon, Pfeiffer, Carpenter, and Saethre-Chotzen4 e afetam normalmente mais de uma sutura com outros comemorativos clínicos, importante porém notar que as craniossinostoses sindrômicas representam a minoria dos casos, sendo 90% das CS apresentações isoladas5.

A história natural da CS tende a evoluir com piora da deformidade, corroborando com problemas estéticos e emocionais5, além disso, pode ocorrer aumento da pressão intracraniana, distúrbios neurológicos, otorrinolaringológicos, respiratórios e no desenvolvimento6,7. Tais alterações, embora mais marcantes nas causas sindrômicas, ainda podem ser vistas nas CS isoladas com acometimento de apenas uma sutura, principalmente maior risco de deficiências na linguagem e aprendizado8. O tratamento cirúrgico, embora possa interferir na progressão estética e evitar o aumento da pressão intracraniana, ainda não se consolidou como capaz de evitar por completo distúrbios do neurodesenvolvimento. A literatura diverge entre estudos de avaliação a longo termo demonstrando desempenho neuropsicológico abaixo da média9 e estudos que apontam para redução da prevalência de desenvolvimento subótimo após a cirurgia10.

Como um diagnóstico diferencial das CS existem as assimetrias não sinostóticas (prevalência de 20% no primeiro semestre de vida), com a plagiocefalia postural sendo a apresentação mais comum

desse grupo11. Pode se associar a fatores antenatais e pós-natais, principalmente com o decúbito dorsal por tempo prolongado12 (Figura 06).

O diagnóstico só é possível através de um exame físico investigativo e completo, visando evitar que deformidades só sejam percebidas após manifestação de distúrbios neurológicos graves. Deve-se observar o crânio de diferentes ângulos além de fazer a palpação das suturas e fontanelas em busca de fusão prematura (figura 05). A palpação das suturas pode revelar fechamento prematuro das mesmas (com elevação ao toque) ou cavalgamento. As suturas principais, metópica, sagital, coronal e lambdoide iniciam o processo de fechamento aos 2, 22, 24 e 26 meses, respectivamente, enquanto a fontanela anterior finaliza o fechamento aos 24 meses e a posterior aos 3 meses18. As medidas cranianas podem fornecer dados a mais na avaliação da criança com alterações na forma do crânio, inclui-se o perímetro cefálico e o cálculo do índice cefálico (IC). O IC é calculado pela razão entre a maior largura e o maior comprimento cefálico e é uma ferramenta útil na detecção de assimetrias cranianas e como parâmetro pós cirúrgico dessas anormalidades13, 17. Vale ainda ressaltar a importância do acompanhamento longitudinal do perímetro cefálico, que embora possa manter-se dentro das referências nas sinestoses simples18, fornece importante perspectiva do desenvolvimento neurológico da criança. Outro parâmetro longitudinal é a avaliação do desenvolvimento neuropsicomotor, que se propõe como ferramenta sensível para detectar alterações passíveis de intervenção. Neste sentido, o registro sistemático de tais variáveis junto à caderneta da criança permite a interpretação acurada dos dados.

No que se refere a propedêuticas, nos casos sugestivos de assimetrias não sinostóticas, não há necessidade de exames por imagem Já nos casos suspeitos de CS o exame padrão é a tomografia com reconstrução tridimensional. Para os casos de dúvidas, métodos radiográficos simples e ultrassonográficos têm ganhado espaço14.

Muito embora a abordagem da CS deva ser multiprofissional, a abordagem cirúrgica é uma das principais medidas terapêuticas, seja por motivos estéticos seja na prevenção de distúrbios neurocognitivos. Não obstante o avanço técnico dos últimos anos, ainda não se tem a melhor época para abordagem cirúrgica desses quadros15. Para alguns autores, admite-se adiar essa abordagem até o fim do crescimento craniano, na ausência de alterações neurológicas, para melhor desfecho estético16.

6 CONCLUSÃO

O diagnóstico de CS pode ser feito através de um exame físico minucioso, oportunista e atento aos diagnósticos diferenciais. A atenção primária representa um importante ponto para essa avaliação.

Brazilian Journal of health Review

Assim, a consulta por demanda espontânea deve ser utilizada como oportunidade para um exame físico investigativo e completo.

Brazilian Journal of health Review

REFERÊNCIAS

Slater BJ, Lenton KA, Kwan MD, Gupta DM, Wan DC, Longaker MT. Cranial sutures: a brief review. Plast Reconstr Surg. 2008 Apr;121(4):170e-8e.

Ballardini E, Sisti M, Basaglia N, Benedetto M, Baldan A, Borgna-Pignatti C, Garani G. Prevalence and characteristics of positional plagiocephaly in healthy full-term infants at 8-12 weeks of life. Eur J Pediatr. 2018 Oct;177(10):1547-1554

Shillito J Jr, Matson DD. Craniosynostosis: a review of 519 surgical patients. Pediatrics. 1968 Apr;41(4):829-53.

Wenger T, Miller D, Evans K. FGFR Craniosynostosis Syndromes Overview. 1998 Oct 20 [Updated 2020 Apr 30]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2020.

Governale LS. Craniosynostosis. Pediatr Neurol. 2015 Nov;53(5):394-401. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2015.07.006. Epub 2015 Jul 22.

V. Couloigner, S. Ayari Khalfallah, Craniosynostosis and ENT, Neurochirurgie, Volume 65, Issue 5, 2019, Pages 318-321, ISSN 0028-3770.

Wu RT, Yang JF, Zucconi W, Lacadie C, Swallow MS, Sun AH, Eilbott J, Mayes LC, Steinbacher DM, Pelphrey K, Persing JA. Frustration and Emotional Regulation in Nonsyndromic Craniosynostosis: A Functional Magnetic Resonance Imaging Study. Plast Reconstr Surg. 2019

Speltz ML, Kapp-Simon KA, Cunningham M, Marsh J, Dawson G. Single-suture craniosynostosis: a review of neurobehavioral research and theory. J Pediatr Psychol. 2004 Dec;29(8):651-68

Chieffo, D., Tamburrini, G., Massimi, L., Di Giovanni, S., Giansanti, C., Caldarelli, M., & Di Rocco, C. (2010). Long-term neuropsychological development in single-suture craniosynostosis treated early, Journal of Neurosurgery: Pediatrics PED, 5(3), 232-237. Retrieved Jul 28, 2020

Lee, M.C., Shim, K.W., Park, E.K. et al. Expansion and compression distraction osteogenesis based on volumetric and neurodevelopmental analysis in sagittal craniosynostosis. Childs Nerv Syst 31, 2081–2089 (2015).

Ballardini E, Sisti M, Basaglia N, Benedetto M, Baldan A, Borgna-Pignatti C, Garani G. Prevalence and characteristics of positional plagiocephaly in healthy full-term infants at 8-12 weeks of life. Eur J Pediatr. 2018 Oct;177(10):1547-1554

Renz-Polster H, De Bock F. Deformational plagiocephaly: The case for an evolutionary mismatch. Evol Med Public Health. 2018 Aug 8;2018(1):180-185.

González, Gabriel & Cruz, Daniel. (2018). Synostosic and non-synostosic cranial deformities. Medicina. 78 Suppl 2. 108-112.

Mazzola C, Baird LC, Bauer DF, et al. Guidelines: Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guideline for the Diagnosis of Patients With Positional Plagiocephaly: The Role of Imaging. Neurosurgery 2016; 79:E625-6.

Proctor, M. R., & Meara, J. G. (2019). A review of the management of single-suture craniosynostosis, past, present, and future, Journal of Neurosurgery: Pediatrics PED, 24(6), 622-631

Gasparini G, Saponaro G, Moro A, De Angelis P, Pelo S. Early Surgical Treatment in Anterior Synostotic Plagiocephaly: Is This the Best Choice? J Craniofac Surg. 2018 Oct 12.

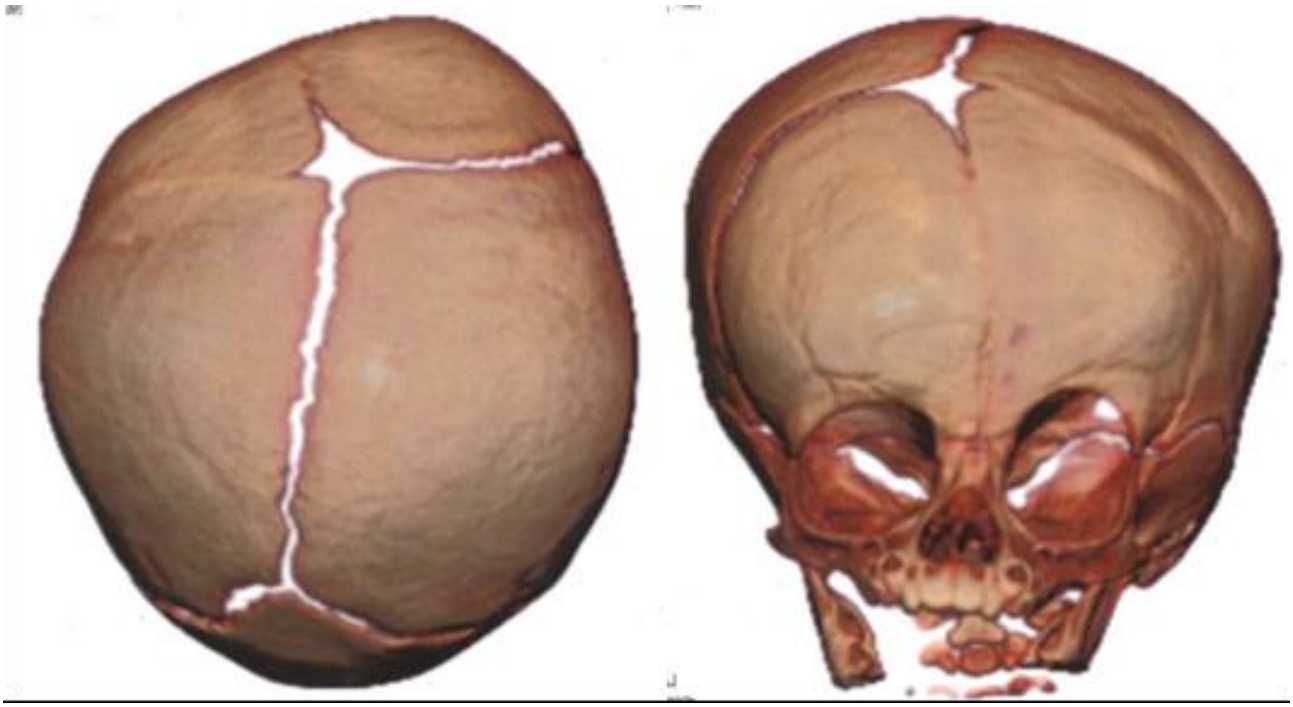
Kajdic N, Spazzapan P, Velnar T. Craniosynostosis - Recognition, clinical characteristics, and treatment. Bosn J Basic Med Sci. 2018 May 20;18(2):110-116. doi: 10.17305/bjbms.2017.2083.

GHIZONI, Enrico et al . Diagnóstico das deformidades cranianas sinostóticas e não sinostóticas em bebês: uma revisão para pediatras. Rev. paul. pediatr., São Paulo , v. 34, n. 4, p. 495-502, Dec. 2016 .

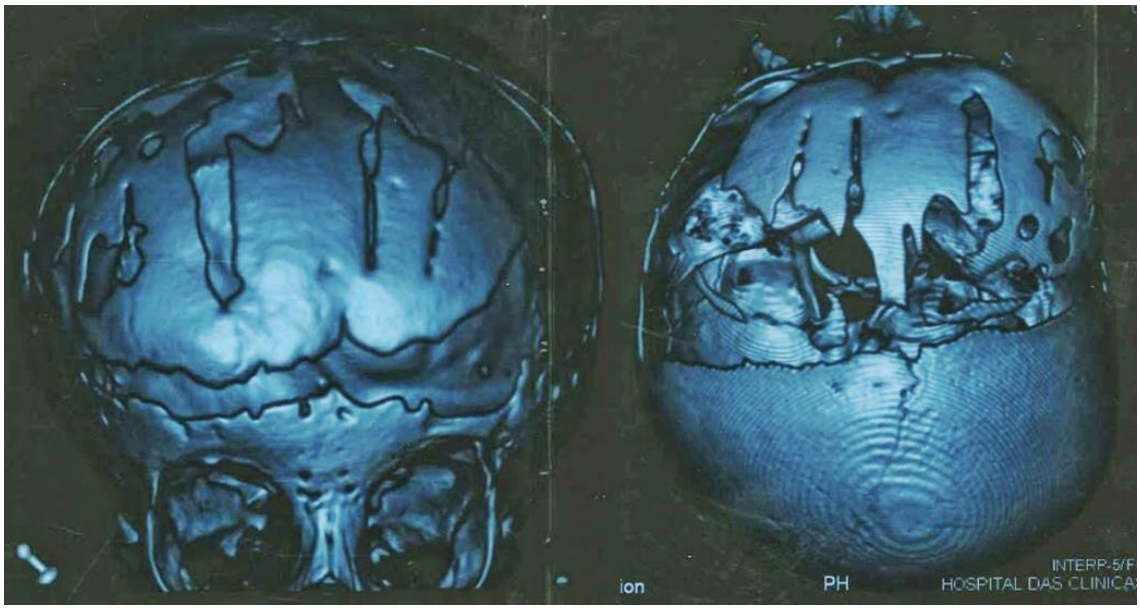
Brazilian Journal of health Review

FIGURAS

(Figura 01) Reconstrução óssea do crânio em 3D, evidenciando plagiocefalia com fechamento de sutura coronal esquerda, bossa frontal direita compensatória e olho de Arlequin a esquerda, além de impressões digitiformes e craniolacuniais parieto-occipitais bilaterais e distase de suturas sagitais e lambdoides.

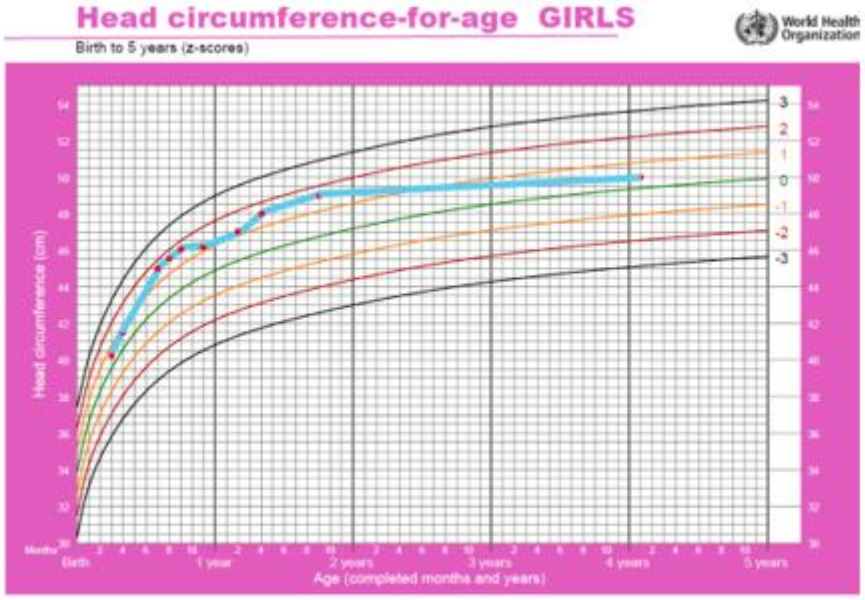


(Figura 02) Reconstrução óssea do crânio em 3D após a cirurgia



Brazilian Journal of health Review

(Figura 03) Medidas do perímetro cefálico da paciente com o tempo



(Figura 04) Paciente aos 4 anos de idade



Brazilian Journal of health Review

(Figura 05) Principais pontos na avaliação da criança com deformidade craniana

Exame do paciente com deformidade craniana

1. Inspeção do crânio;
   Principalmente da vista superior;
2. Inspeção das Fácies;
3. Palpação de suturas e fontanelas;
4. Medidas do Cranio:
   a. Perímetro Cefálico;
   b. Medida Ântero-Posterior
   c. Medida Bi-Auricular
   d. Cálculo do Índex Craniano
5. Estudo complementar:
   a. Tomografia Computadorizada;
   b. Ultrassonografia Craniana;
   c. Radiografia do Crânio;

(Figura 06) Etiologia das deformidades cranianas

