

UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS
SISTEMA DE BIBLIOTECAS DA UNICAMP
REPOSITÓRIO DA PRODUÇÃO CIENTÍFICA E INTELECTUAL DA UNICAMP

Versão do arquivo anexado / Version of attached file:

Versão do Editor / Published Version

Mais informações no site da editora / Further information on publisher's website:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0103058216000174>

DOI: 10.1016/j.rpped.2016.01.004

Direitos autorais / Publisher's copyright statement:

©2016 by Sociedade de Pediatria de São Paulo. All rights reserved.

DIRETORIA DE TRATAMENTO DA INFORMAÇÃO

Cidade Universitária Zeferino Vaz Barão Geraldo

CEP 13083-970 – Campinas SP

Fone: (19) 3521-6493

<http://www.repositorio.unicamp.br>



REVISTA PAULISTA DE PEDIATRIA

www.rpped.com.br



ARTIGO DE REVISÃO

Diagnóstico das deformidades cranianas sinostóticas e não sinostóticas em bebês: uma revisão para pediatras



Enrico Ghizoni^{a,*}, Rafael Denadai^b, Cesar Augusto Raposo-Amaral^b,
Andrei Fernandes Joaquim^a, Helder Tedeschi^a e Cassio Eduardo Raposo-Amaral^b

^a Universidade Estadual de Campinas (Unicamp), Campinas, SP, Brasil

^b Instituto de Cirurgia e Plástica Crânio Facial, Hospital Sobrapar, Campinas, SP, Brasil

Recebido em 20 de outubro de 2015; aceito em 11 de janeiro de 2016

Disponível na Internet em 12 de maio de 2016

PALAVRAS-CHAVE

Anormalidades
craniofaciais;
Craniossinostose;
Diagnóstico;
Pediatras

Resumo

Objetivo: Revisar o atendimento integral atual de craniossinostose não síndrômica e deformidade craniana não sinostótica e oferecer uma visão global dessas condições craniofaciais.

Fontes de dados: A revisão foi feita nas bases de dados PubMed, SciELO e Lilacs e sem restrições de tempo ou idioma. Artigos relevantes foram selecionados para a revisão.

Síntese dos dados: Foram incluídas a anatomia e a fisiologia do desenvolvimento normal do crânio em crianças, discutidas nuances relacionadas à nomenclatura, epidemiologia, etiologia e ao tratamento das formas mais comuns de craniossinostose não síndrômica. Também foram discutidos os critérios clínicos para o diagnóstico diferencial entre deformidades posicionais e craniossinostose não síndrômica. Deram-se aos pediatras subsídios para um diagnóstico clínico rápido e seguro. Se deformidades posicionais forem diagnosticadas com precisão, elas podem ser tratadas com sucesso por meio da modificação do comportamento. Dúvidas de diagnóstico e pacientes portadores de craniossinostose devem ser encaminhados imediatamente a um centro multidisciplinar craniofacial.

Conclusões: Os pediatras estão na vanguarda do diagnóstico de pacientes com deformidades cranianas. Assim, é de suma importância que reconheçam deformidades cranianas sutis, pois elas podem estar relacionadas à fusão prematura das suturas cranianas.

© 2016 Sociedade de Pediatria de São Paulo. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rppede.2016.02.005>

* Autor para correspondência.

E-mail: ghizonie@gmail.com (E. Ghizoni).

KEYWORDS

Craniofacial abnormalities;
Craniosynostosis;
Diagnosis;
Pediatricians

Diagnosis of infant synostotic and nonsynostotic cranial deformities: a review for pediatricians**Abstract**

Objective: To review the current comprehensive care for nonsyndromic craniosynostosis and nonsynostotic cranial deformity and to offer an overall view of these craniofacial conditions.

Data source: The review was conducted in the PubMed, SciELO, and LILACS databases without time or language restrictions. Relevant articles were selected for the review.

Data synthesis: We included the anatomy and physiology of normal skull development of children, discussing nuances related to nomenclature, epidemiology, etiology, and treatment of the most common forms of nonsyndromic craniosynostosis. The clinical criteria for the differential diagnosis between positional deformities and nonsyndromic craniosynostosis were also discussed, giving to the pediatrician subsidies for a quick and safe clinical diagnosis. If positional deformity is accurately diagnosed, it can be treated successfully with behavior modification. Diagnostic doubts and craniosynostosis patients should be referred straightaway to a multidisciplinary craniofacial center.

Conclusions: Pediatricians are in the forefront of the diagnosis of patients with cranial deformities. Thus, it is of paramount importance that they recognize subtle cranial deformities as it may be related to premature fusion of cranial sutures.

© 2016 Sociedade de Pediatria de São Paulo. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY license (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

Introdução

Deformidades cranianas são queixas comuns em unidades pediátricas, já que 25% das crianças de gestações únicas e 50% das de gravidezes múltiplas têm algum grau de deformidade no crânio ao nascimento. Em geral, os pais geralmente reconhecem essas alterações nas primeiras semanas ou nos primeiros meses de vida.¹ No entanto, em alguns cenários, o diagnóstico pode ser negligenciado pela família, que tende a negar o problema. Nesses casos, os pediatras devem estar cientes dessas questões e aconselhar a família sobre a importância de procurar uma equipe craniofacial. Além disso, é de fundamental importância que o pediatra esteja preparado na primeira consulta para fazer o diagnóstico diferencial entre uma deformidade posicional e craniossinostose, considerando-se que as crianças que nascem com uma deformidade posicional não precisam ser expostas à radiação ionizante de uma tomografia computadorizada (CT), além de considerarmos os custos do procedimento e os riscos da sedação para obtê-lo.²

Neste relato, revisamos a anatomia e a fisiologia do desenvolvimento craniano normal de crianças, discutimos as nuances relacionadas à nomenclatura, epidemiologia, etiologia e ao tratamento das formas mais comuns de craniossinostose. Os critérios clínicos para o diagnóstico diferencial entre deformidades posicionais e craniossinostose também são apresentados, o que possibilita subsídios ao pediatra para um diagnóstico clínico rápido e seguro.

Método

O presente estudo é uma revisão da literatura com abordagem descritiva. A revisão da literatura foi feita por meio de busca nas bases de dados Medline (PubMed), SciELO e Lilacs, sem restrições de tempo ou de idioma. A revisão

final da literatura foi feita em julho de 2015. Para identificar todos os artigos relevantes (artigos de revisão, ensaios clínicos e estudos de coorte) sobre os cuidados abrangentes atuais para craniossinostoses não síndrômicas e deformidades cranianas não sinostóticas, os seguintes termos de pesquisa foram usados: "craniossinostose não síndrômica", "deformidade craniana não sinostótica", "deformidade posicional", "plagiocefalia posterior não sinostótica" e "plagiocefalia posicional". Cada estudo relevante foi revisado individualmente para identificar informações sobre o desenvolvimento normal do crânio em crianças, a nomenclatura, epidemiologia, etiologia, o diagnóstico e tratamento das formas mais comuns de craniossinostose não síndrômica e deformidade craniana não sinostótica.

Anatomia craniana

O crânio de um recém-nascido é composto de múltiplos ossos e suturas que, para permitir sua passagem através do canal de parto e acomodar o encéfalo, o tornam maleável e sujeito a forças externas que o deformam, visto que o volume do cérebro é quadruplicado nos dois primeiros anos de vida.³

O crânio é composto de quatro suturas primárias (metópica, sagital, coronal e lambdoide), três suturas secundárias (frontonasal, escamosa temporal e frontoesfenoidal) e quatro ossos principais (temporal, frontal, parietal e occipital). A sutura metópica separa os ossos frontais uns dos outros, a sutura sagital separa os ossos parietais, a sutura coronal separa os ossos parietal e frontal e a sutura lambdoide separa os ossos parietal e occipital.³ Além dos ossos e das suturas, um espaço mole e membranoso, denominado fontanela, que separa os ossos do crânio, é de grande importância e tem a fontanela anterior ou bregmática (delimitada pelos ossos frontal e parietal) e a fontanela posterior ou lambdoide (delimitada pelos ossos occipital e parietal).

Tabela 1 Suturas cranianas primárias e secundárias e idade no início da fusão³

Suturas	Início da fusão
Metópica	2 meses
Sagital	22 meses
Coronal	24 meses
Lambdoide	26 meses
Frontonasal	68 meses
Frontoesfenoidal	22 meses
Escamosa temporal	35-39 meses

Tabela 2 Idade de fechamento das fontanelas cranianas³

Fontanelas	Idade de fechamento
Anterior ou bregmática	24 meses
Posterior ou lambdoide	3 meses
Anterolateral (Esfenoide)	6-24 meses
Posterolateral (Mastoide)	6-24 meses

Em condições fisiológicas, as suturas cranianas progridem para a fusão com diferentes períodos iniciais de fusão, de acordo com cada uma das suturas primárias (tabela 1). O mesmo ocorre com as fontanelas, que geralmente se fecham até o segundo ano (tabela 2).

Um detalhe importante é que os ossos do crânio são membranosos (sem uma fase cartilaginosa anterior), o que resulta em crescimento por meio de deposição óssea na região da sutura; esse crescimento ocorre perpendicular à sutura. Por exemplo, as suturas coronais permitem o crescimento anteroposterior do crânio, enquanto a sutura sagital permite o crescimento do crânio biparietal.³

Craniossinostose

A definição de craniossinostose é a fusão prematura de uma ou mais suturas cranianas. A ocorrência é de aproximadamente uma em 2.000-2.500 nascidos vivos.⁴ A fusão prematura das suturas impede o crescimento perpendicular do crânio e um aumento no volume do cérebro leva a um crescimento compensatório do crânio paralelo a esse aumento.

As craniossinostoses são classificadas como primária ou secundária. A craniossinostose primária resulta de influências genéticas e ambientais, é classificada como simples e complexa. A craniossinostose complexa é adicionalmente dividida em não síndrômica e síndrômica (tabela 3).⁵⁻⁸ Devido à maior prevalência, discutiremos o diagnóstico de craniossinostose simples primária; isto é, as sinostoses sagital, coronal, metópica e lambdoide (fig. 1). Subsequentemente, discutiremos a plagiocefalia posterior não sinostótica (plagiocefalia posicional) e enfatizaremos características importantes para o diagnóstico diferencial com sinostose lambdoide (plagiocefalia posterior).

Tabela 3 Classificação de craniossinostoses

1. <i>Primária</i>
Simples (envolve uma única sutura): sagital, coronal, metópica e lambdoide
Complexa (fusão de duas ou mais suturas)
Não síndrômica: bicoronal
Síndrômica: Crouzon, Apert, Pfeiffer e Saethre-Chotzen
2. <i>Secundária</i>
Distúrbios metabólicos: hipertireoidismo, erros inatos do metabolismo
Várias malformações: microcefalia, encefalocele
Após derivação ventricular com drenagem excessiva de líquido cefalorraquidiano
Exposição fetal a determinadas substâncias: ácido valproico, fenitoína
Mucopolissacaridose

Aspectos genéticos

Várias teorias foram propostas para explicar a patogênese de uma fusão anormal de sutura craniana. Fatores tanto ambientais (especialmente constrição intrauterina da cabeça fetal) quanto genéticos (mutações de um único gene, anormalidades cromossômicas e componente poligênico) predis põem à craniossinostose.⁹⁻¹¹ Mutações em sete genes (FGFR1, FGFR2, FGFR3, TWIST1, EFN1, MSX2 e RAB23) são inequivocamente associadas a formas mendelianas de craniossinostose.⁹⁻¹¹ Em contraste, a etiologia genética da craniossinostose não síndrômica permaneceu mal compreendida até muito recentemente.⁹⁻¹¹ Nos últimos anos, estudos epidemiológicos e fenotípicos demonstram claramente que a craniossinostose não síndrômica é uma condição complexa e heterogênea sustentada por um forte componente genético acompanhado por fatores ambientais que contribuem para a rede da patogenia desse defeito congênito.^{9,10} De fato, mutações raras em FGFRs, TWIST1, LRIT3, ALX4, IGFR1, EFNA4, RUNX2 e FREM1 foram relatadas em uma pequena fração de pacientes com craniossinostose não síndrômica.^{9,10} Os testes genéticos moleculares mínimos recomendados para cada apresentação clínica (craniossinostose síndrômica e não síndrômica) foram previamente revistos em uma publicação¹⁰ e estão fora do escopo deste relato. Pesquisas adicionais em grandes populações com subconjuntos de pacientes fenotipicamente homogêneos são necessárias para compreender os fatores genéticos, maternos, ambientais e estocásticos complexos que contribuem para a craniossinostose não síndrômica.⁹⁻¹¹

Abordagem geral para o diagnóstico

Espera-se que os pediatras consigam reconhecer as deformidades cranianas e diagnosticá-las como craniossinostoses ou deformidades cranianas posicionais. Se uma deformidade craniana estiver presente, o exame físico e a anamnese (principais características descritas nos próximos subtítulos) são as peças mais úteis e reveladoras de informação na avaliação da criança. Um fluxograma anamnético publicado anteriormente¹² serve como um guia para distinguir a craniossinostose de deformidades cranianas

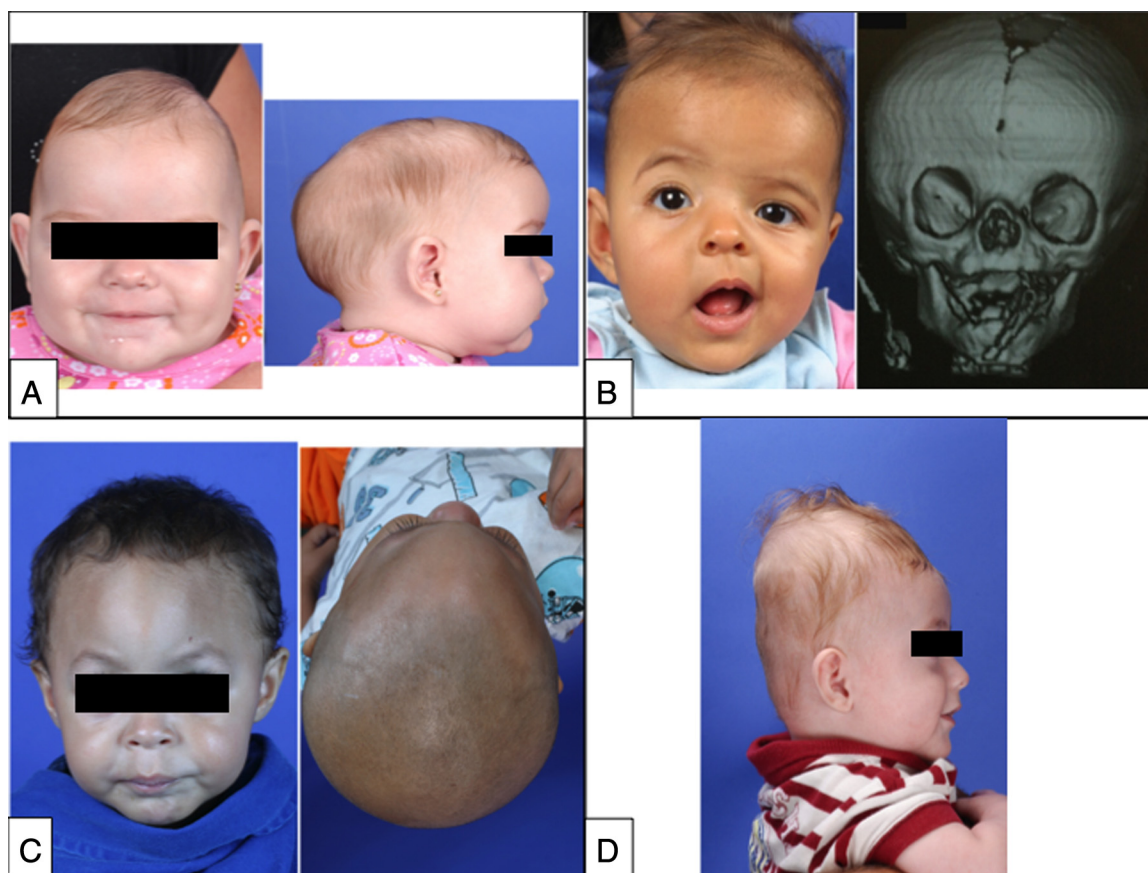


Figura 1 (A, Esquerda) Fotografia frontal de paciente com fusão prematura da sutura sagital que mostra a constrição temporal característica. (Direita) Fotografia lateral que mostra aumento no diâmetro anteroposterior do crânio (crânio longo e estreito), bossa frontal e protuberância occipital, que são as principais características clínicas de craniossinostose sagital. (B, Esquerda) Fotografia frontal de paciente com fusão prematura da sutura coronal direita que mostra a retrusão da fusão óssea frontal ipsilateral e o abaulamento contralateral compensatório, a assimetria das sobrancelhas, órbitas, orelhas, do nariz e da mandíbula, bem como estrabismo convergente do olho esquerdo. (Direita) Reconstrução de TC em 3D que mostra a fusão prematura da sutura coronal direita e a elevação da asa do esfenóide ipsilateral que levam a uma órbita alongada, reconhecida como “olhar de arlequim”. (C, Esquerda) Fotografia frontal de paciente com fusão prematura da sutura metópica que mostra o aspecto triangular da testa com retrusão das cristas orbitais bilateralmente e hipoteleorbitismo (aproximação das órbitas). (Direita) Vista basal que revela a aparência triangular do crânio. (D) Fotografia lateral de paciente com fusão prematura da sutura lambdoide que mostra o aspecto turricéfálico do crânio. As fotografias bidimensionais e as documentações radiológicas pertencem aos arquivos do Hospital Sobrapar. Os termos de consentimento informado foram assinados pelos pais dos pacientes.

posicionais. As perguntas mais importantes para diferenciar as craniossinostoses das deformidades não sinostóticas são: 1) “A deformidade estava presente no nascimento?” A craniossinostose está presente no nascimento, enquanto as deformidades não sinostóticas se desenvolvem no período neonatal; 2) “Existe uma posição preferida para dormir?”; 3) “Houve melhoria da deformidade?” A craniossinostose piora com o tempo, enquanto as deformidades não sinostóticas melhoram à medida que a criança desenvolve o controle da cabeça e o crânio não está mais sob pressão localizada por longos períodos.¹²

Em casos raros e difíceis, quando o exame e a anamnese não são diagnósticos, uma série radiográfica de boa qualidade de quatro incidências (anteroposterior, Towne e duas projeções laterais) pode ser suficiente para excluir craniossinostose e evitar uma exposição maior à radiação.¹³ Caso esteja obscura devido à pouca idade do paciente,

recomenda-se repetir a radiografia craniana após um ou dois meses.¹⁴ TC não é a modalidade recomendada para o rastreamento em função da exposição à radiação e do alto custo associados e o diagnóstico com TC feito por pediatras está associado à demora adicional no encaminhamento.^{13,14}

Após a suspeita clínica (ou confirmação) de craniossinostose, a criança deve ser encaminhada a uma equipe multidisciplinar especializada em anomalias craniofaciais (anestesiologista, cirurgião plástico, fonoaudiólogo, neurocirurgião, ortodontista, otorrinolaringologista e psicólogo).¹⁵ Nesses centros, o exame radiológico de escolha é a TC tridimensional que contribui para elucidar a extensão da fusão sutural e a consequente deformidade craniofacial e o planejamento cirúrgico subsequente. Vale ressaltar que o perímetro cefálico geralmente não muda devido ao crescimento compensatório de outros ossos na maioria dos casos com craniossinostose simples.

Nesse contexto, os pacientes com craniossinostose não tratados cirurgicamente podem desenvolver várias complicações,¹⁶⁻¹⁸ como hipertensão intracraniana (HIC), que ocorre em até 60% das crianças com craniossinostose complexa e 20% dos portadores de craniossinostose simples; distúrbios cognitivos e de desenvolvimento como ganho insuficiente de peso; distúrbios visuais, de audição e de linguagem e problemas psicológicos, como autoestima baixa e isolamento social. Portanto, o objetivo do tratamento cirúrgico é evitar a HIC e corrigir as anomalias craniofaciais. Em geral, o momento ideal para a correção cirúrgica é entre 6-9 meses na maioria dos casos. As motivações para a cirurgia antes de um ano de idade incluem a capacidade de reossificação completa da criança com menos de um ano, o caráter maleável da calota craniana nessa idade e o enorme crescimento cerebral que ocorre durante o primeiro ano de vida, o que permite a boa remodelação do crânio.¹⁹ O formato craniofacial satisfatório e resultados estéticos agradáveis também foram associados a intervenções cirúrgicas craniofaciais feitas antes de um ano de idade.^{18,19} Vale ressaltar que a presença de sinais de HIC (irritabilidade, edema papilar, abaulamento da fontanela e achados radiológicos) pode resultar na necessidade de intervenção cirúrgica precoce para procedimentos de descompressão ou cirurgia de derivação ventricular, se associados à hidrocefalia.

Sinostose sagital

A sinostose sagital é a forma mais comum de craniossinostose simples, responsável por 40-60% dos casos, é mais prevalente no sexo masculino (75-85%). O formato do crânio é alongado e estreito, semelhante a um barco, motivo pelo qual é denominado escafocefalia (fig. 1A).²⁰ Ao exame físico, um cume pode ser palpado na sutura sagital. Deve-se notar que a fontanela anterior pode não estar fechada. Uma bossa frontal compensatória e protrusão occipital podem ocorrer em graus variados.

O tratamento cirúrgico é indicado entre 3-12 meses de idade e os procedimentos podem variar de uma simples ressecção endoscópica da sutura sagital a uma reconstrução total do crânio, a depender da gravidade do estado clínico. Em nosso serviço, recomendamos a cirurgia entre 6-9 meses e o uso de craniectomia em formato da letra grega “π” (denominado procedimento *Hung Span*),²¹ associado a várias osteotomias (cortes ósseos), retângulos paralelos de cerca de dois centímetros de comprimento no osso parietal, entre as suturas coronal e lambdoide, o que permite maior espaço lateral para acomodação adicional do cérebro. Osteotomias em formato de aduelas de barril (cortes ósseos laterais) ainda permitem a redução do diâmetro anteroposterior e melhor remodelação do crânio, com resultados estéticos excelentes.²²

Sinostose coronal

A sinostose coronal é a segunda forma mais comum, responsável por até 25% dos casos de craniossinostose. O fechamento de uma sutura coronal é denominado plagiocefalia anterior,^{23,24} enquanto o encerramento de duas suturas é denominado braquicefalia (comumente encontrada em craniossinostose síndrômica).⁶⁻⁸ Afeta predominantemente

o sexo feminino (60%), com incidência semelhante em ambos os lados.

A fusão precoce da sutura coronal leva a um achatamento do osso frontal e do aro orbital ipsilateral à fusão, com uma bossa frontal compensatória contralateral.^{23,24} O estrabismo é um achado comum (50-60% dos casos) e resulta de alterações morfológicas no teto orbitário e na tróclea, altera a função do músculo oblíquo superior.²⁵ A elevação da asa do esfenóide ipsilateral pode ser observada em radiografia simples do crânio e é reconhecida como “olho de arlequim” (fig. 1B).²⁶ A fusão prematura da sutura coronal também provoca um desvio da base do crânio, altera a posição das órbitas e causa assimetria das sobrancelhas e da posição das orelhas, desvio da mandíbula e má oclusão, com um efeito estético importante.^{23,24}

Portanto, o tratamento cirúrgico é indicado para correção da deformidade morfológica do crânio e as suas repercussões sobre a face e também por causa do estrabismo e dos riscos de desenvolver HIC. Recomendamos o procedimento entre 6-9 meses, quando já existe maturidade óssea suficiente para a remodelação. Basicamente, um avanço fronto-orbital associado ao remodelamento frontal é feito, libera ambas as suturas coronais.²⁴ Procedimentos adicionais, como injeção de gordura no esqueleto craniofacial para diminuir assimetrias faciais e correção de ptose palpebral, podem ser necessários. No fim do crescimento facial, cirurgia ortognática e rinoplastia com septoplastia podem ser feitas por um cirurgião plástico com formação na área de cirurgia craniofacial.

Sinostose metópica

A sinostose metópica corresponde a 10% de todas as craniossinostoses e predomina no sexo masculino (75-85% dos casos). A fusão prematura da sutura metópica restringe o crescimento transversal dos ossos frontais e, em casos mais graves, pode restringir a expansão da fossa anterior, o que leva ao hipoteleorbitismo e, conseqüentemente, à trigonocefalia (fig. 1C). A craniossinostose metópica é a única sinostose sutural comumente associada a distúrbios cognitivos, principalmente devido à restrição do crescimento dos lobos frontais.²⁷



O aumento no volume da fossa anterior é o principal objetivo no tratamento de pacientes com trigonocefalia, bem como a remodelação frontal e o avanço fronto-orbital. A melhor época para o tratamento é entre 6-9 meses de idade.

Sinostose lambdoide

A sinostose lambdoide é a forma mais rara de craniossinostose simples, com uma incidência de aproximadamente 3/10.000 nascidos vivos, corresponde a cerca de 1,0-5,5% de todas as craniossinostoses. Quando avaliada em uma população de crianças com achatamento occipital (também denominado plagiocefalia posterior), é responsável por apenas 0,9-4% dos casos.²⁸

A fusão de uma sutura lambdoide leva a uma deformidade occipital (plagiocefalia posterior) com um formato trapezoidal, enquanto a fusão de ambas as suturas lambdoides leva à braquicefalia (fig. 1D). Além da deformidade posterior (achatamento, mau posicionamento das orelhas,

Tabela 4 Características importantes para subsidiar o diagnóstico diferencial de plagiocefalia posicional *versus* sinostose lambdoide^{21,24,25}

Características	Plagiocefalia posicional	Craniossinostose lambdoide
Idade de início	Várias semanas após o nascimento	Nascimento
Posição preferida	Comum	Rara
Torticolo	Presente	Ausente/Presente
Crista óssea ao longo da sutura lambdoide	Ausente	Presente
Abaulamento mastoide	Ausente	Presente
Bossa frontal	Ipsilateral	Contralateral
Deslocamento da orelha ipsilateral	Anterior	Posterior
Forma do crânio	Paralelogramo 	Trapezoidal 
Diagnóstico	Clínico, por meio de anamnese e exame físico	Tomografia computadorizada tridimensional
Tratamento	Clínico	Cirúrgico

bossa parietal compensatória) causada pela fusão prematura da sutura lambdoide, alterações morfológicas significativas podem ocorrer concomitantemente na fossa posterior. Essa craniossinostose está associada a tonsilas cerebelares herniadas (também conhecidas como malformação de Chiari do tipo I) e à fusão do forame jugular, resultam em um alto risco de hipertensão venosa. Logo, essa é a forma de craniossinostose simples com o maior risco de HIC.²⁹

O tratamento cirúrgico tem como base a expansão do volume da porção posterior do crânio (região parietal e occipital) e a liberação das suturas lambdoides. Porém, essa região tem grande drenagem venosa, com numerosas veias do couro cabeludo que atravessam o osso em direção aos seios durais, aumentam imensamente o risco cirúrgico de uma craniotomia e remodelação óssea. Em nosso serviço, optamos pela técnica de distração posterior, na qual o volume craniano é gradualmente aumentado, o que reduz significativamente o risco de sangramento e a necessidade de transfusões sanguíneas.³⁰

Plagiocefalia posicional

O termo plagiocefalia significa crânio oblíquo e corresponde a um achatamento occipital unilateral ou bilateral, que pode surgir devido à influência contínua de forças externas sobre o crânio imaturo (plagiocefalia sinostótica posterior) ou devido à fusão prematura de uma ou de ambas as suturas lambdoides (plagiocefalia sinostótica posterior). A plagiocefalia anterior pode ser usada para definir a deformação craniana caracterizada por fusão unilateral prematura da sutura coronal.

A plagiocefalia posicional ou deformacional é a causa mais comum de plagiocefalia (prevalência de 5-48% em recém-nascidos saudáveis)³¹ *versus* uma incidência de 0,003% de plagiocefalia sinostótica (sinostose lambdoide).²⁸

Com base na introdução da campanha de prevenção da síndrome da morte súbita do lactante (programa *Back to Sleep*) no início da década de 1990 – recomenda que os bebês permaneçam em posição supina –, um aumento

significativo na incidência de crianças com plagiocefalia posicional foi observado (5-48%).³¹ Essa deformidade resulta de uma ação permanente das forças gravitacionais na região occipital, causa uma região achatada no esqueleto craniofacial posterior. Se nenhuma intervenção for feita, a deformidade pode continuar e, em casos graves, evoluir com deformidades faciais. A plagiocefalia posicional ocorre com mais frequência do lado direito (70% dos casos) e afeta mais o sexo masculino. Os principais fatores de risco incluem torticolo, prematuridade, multiparidade e uma posição de dormir fixa.

O diagnóstico é eminentemente clínico e a diferenciação com plagiocefalia sinostótica (fusão unilateral das suturas coronal ou lambdoide) é essencial.²⁸ Anamnese e exame físico são suficientes para estabelecer o diagnóstico diferencial entre uma deformidade posicional e craniossinostose, na grande maioria dos casos (tabela 4). Classicamente, os pacientes com fusão prematura da sutura lambdoide já apresentam a deformidade ao nascer, enquanto aqueles com uma deformidade posicional apresentam um crânio normal ao nascimento e desenvolvem a deformidade nas semanas ou meses seguintes. Quando questionados, os pais podem mencionar que há uma posição preferida de posicionamento do bebê em pacientes com plagiocefalia posicional, enquanto em pacientes com plagiocefalia sinostótica não há posição preferida.

Os pediatras devem fazer o exame físico com a ajuda dos pais; inicialmente, o paciente permanece no colo da mãe/pai de frente para o pediatra e de costas para os pais; finalmente, o examinador deve observar a criança a partir de uma vista superior. Durante o exame físico, as simetrias entre o crânio, a testa e as orelhas devem ser cuidadosamente analisadas.

A plagiocefalia posicional apresenta um crânio em formato de paralelogramo, enquanto na plagiocefalia sinostótica posterior o formato é trapézio.³² Adicionalmente, um abaulamento ipsilateral na região mastoidea e uma saliência na sutura lambdoide fundida podem ser observados e palpados. Em casos moderados a graves em ambas as deformidades, uma bossa frontal compensatória pode ser

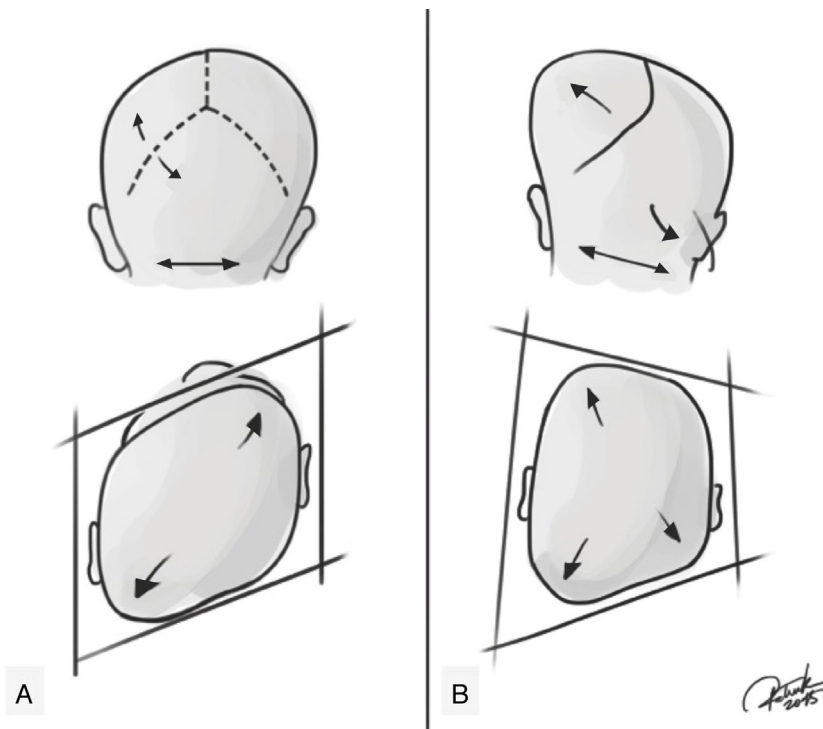


Figura 2 Representação de plagiocefalia posicional e plagiocefalia posterior verdadeira (sinostótica). (A) Plagiocefalia posicional que mostrando ausência de estenose de sutura lambdoide, crânio em formato de paralelogramo, bossa frontal compensatória ipsilateral, orelha ipsilateral em uma posição anterior, como se tivesse sido empurrada. (B) Plagiocefalia posterior verdadeira que mostra presença de estenose de sutura lambdoide, forma trapezoidal, abaulamento ipsilateral na região mastoide, bossa frontal compensatória contralateral; a estenose da orelha ipsilateral tende a estar em uma posição posterior e para baixo, como se a sutura a puxasse. Créditos: Patrick Braga.

observada, ipsilateral em plagiocefalia posicional e contralateral em plagiocefalia sinostótica. Esse acometimento da testa pode progredir, levar a uma escoliose facial em ambas as patologias e alterar a simetria facial. Em pacientes com craniosinostose de sutura lambdoide, a estenose da orelha ipsilateral tende a estar em uma posição posterior e para baixo, como se a sutura a puxasse. Enquanto a plagiocefalia posicional tende a estar em uma posição anterior, como se tivesse sido empurrada (fig. 2). O exame físico também deve incluir a avaliação da região cervical e procurar evidências de torcicolo congênito e/ou espessamento do músculo esternocleidomastoideo, que estão diretamente relacionados com a plagiocefalia posicional.

O diagnóstico e o tratamento de plagiocefalia posicional são clínicos.³² Algumas orientações devem ser transmitidas aos pais na primeira consulta de puericultura, como evitar posições de má postura para dormir ou no trocador, notar a presença de torcicolo, deixar a criança o menor tempo possível no bebê-conforto e incentivar o bebê a ficar mais tempo em decúbito ventral, enquanto sob supervisão. É importante diagnosticar qualquer restrição cervical (p. ex., torcicolo congênito ou espessamento do músculo esternocleidomastoideo) e orientar os pais sobre a necessidade de tratamento fisioterápico precoce.

Além das orientações, medidas terapêuticas podem ser empregadas, como forma de forçar o bebê a dormir sobre o lado contralateral da deformidade, incentivar a mudança da localização do berço e do trocador para forçar o bebê a virar a cabeça para o lado em que ele está, além de estimular o

bebê a sentar-se. Tais medidas são eficazes até os 4-6 meses como tratamento da plagiocefalia posicional.^{32,33}

A prevalência de deformidade posicional tende a diminuir com a idade e pode ser tão baixa como 3,3% aos dois anos, o que evidencia a capacidade natural de remodelação do crânio.³² Contudo, após os seis meses de idade, o uso de um capacete específico pode ser indicado em pacientes com deformidades graves para ajudar na remodelação do crânio. Devemos ressaltar que o capacete requer pelo menos 23 horas de uso por dia para ser eficaz, o que pode resultar em úlceras de pressão e abrasões locais, além do elevado custo do aparelho e do incômodo para a criança.³⁴

Conclusões

As deformidades cranianas são queixas comuns e altamente prevalentes na rotina do pediatra. Embora a grande maioria das crianças apresente deformidades posicionais, o diagnóstico precoce de craniossinostose e o encaminhamento para tratamento especializado em tempo hábil é fundamental para aprimorar os resultados cirúrgicos. O diagnóstico das deformidades posicionais é geralmente clínico e o tratamento consiste em orientações e medidas para prevenir o agravamento da condição simples. Diante do diagnóstico de craniossinostose, uma abordagem multidisciplinar da criança com craniossinostose é crucial para uma taxa de sucesso cirúrgico maior e para minimizar as complicações.

Financiamento

O estudo não recebeu financiamento.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Peitsch WK, Keefer CH, LaBrie RA, Mulliken JB. Incidence of cranial asymmetry in healthy newborns. *Pediatrics*. 2002;110:e72.
2. Pearce MS, Salotti JA, Little MP, McHugh K, Lee C, Kim KP, et al. Radiation exposure from CT scans in childhood and subsequent risk of leukaemia and brain tumours: a retrospective cohort study. *Lancet*. 2012;380:499–505.
3. Furuya Y, Edwards MS, Alpers CE, Tress BM, Ousterhout DK, Norman D. Computerized tomography of cranial sutures. Part 1: comparison of suture anatomy in children and adults. *J Neurosurg*. 1984;61:53–8.
4. Slater BJ, Lenton KA, Kwan MD, Gupta DM, Wan DC, Longaker MT. Cranial sutures: a brief review. *Plast Reconstr Surg*. 2008;121:170e–8e.
5. Aviv RI, Rodger E, Hall CM. Craniosynostosis. *Clin Radiol*. 2002;57:93–102.
6. Raposo-Amaral CE, Neto JG, Denadai R, Raposo-Amaral CM, Raposo-Amaral CA. Patient-reported quality of life in highest-functioning Apert and Crouzon syndromes: a comparative study. *Plast Reconstr Surg*. 2014;133:182e–91e.
7. Ghizoni E, Raposo-Amaral CA, Mathias R, Denadai R, Raposo-Amaral CE. Superior sagittal sinus thrombosis as a treatment complication of nonsyndromic Kleeblattschädel. *J Craniofac Surg*. 2013;24:2030–3.
8. Raposo-Amaral CE, Tong A, Denadai R, Yalom A, Raposo-Amaral CA, Bertola D, et al. A subcranial Le Fort III advancement with distraction osteogenesis as a clinical strategy to approach pycnodysostosis with midface retrusion and exorbitism. *J Craniofac Surg*. 2013;24:1327–30.
9. Heuzé Y, Holmes G, Peter I, Richtsmeier JT, Jabs EW. Closing the gap: genetic and genomic continuum from syndromic to nonsyndromic craniosynostoses. *Curr Genet Med Rep*. 2014;2:135–45.
10. Johnson D, Wilkie AO. Craniosynostosis. *Eur J Hum Genet*. 2011;19:369–76.
11. Passos-Bueno MR, Serti Eacute AE, Jehee FS, Fanganiello R, Yeh E. Genetics of craniosynostosis: genes, syndromes, mutations, and genotype-phenotype correlations. *Front Oral Biol*. 2008;12:107–43.
12. Bredero-Boelhouwer H, Treharne LJ, Mathijssen IM. A triage system for referrals of pediatric skull deformities. *J Craniofac Surg*. 2009;20:242–5.
13. Medina LS, Richardson RR, Crone K. Children with suspected craniosynostosis: a cost-effectiveness analysis of diagnostic strategies. *AJR Am J Roentgenol*. 2002;179:215–21.
14. Mathijssen IM. Guideline for care of patients with the diagnoses of craniosynostosis: working group on craniosynostosis. *J Craniofac Surg*. 2015;26:1735–807.
15. Tamburrini G, Caldarelli M, Massimi L, Santini P, Di Rocco C. Intracranial pressure monitoring in children with single suture and complex craniosynostosis: a review. *Childs Nerv Syst*. 2005;21:913–21.
16. Starr JR, Collett BR, Gaither R, Kapp-Simon KA, Craddock MM, Cunningham ML, et al. Multicenter study of neurodevelopment in 3-year-old children with and without single-suture craniosynostosis. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2012;166:536–42.
17. Phillips J, Whitaker LA. The social effects of craniofacial deformity and its correction. *Cleft Palate J*. 1979;16:7–15.
18. Warren SM, Proctor MR, Bartlett SP, Blount JP, Buchman SR, Burnett W, et al. Parameters of care for craniosynostosis: craniofacial and neurologic surgery perspectives. *Plast Reconstr Surg*. 2012;129:731–7.
19. Persing JA. MOC-PS(SM) CME article: management considerations in the treatment of craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg*. 2008;121 Suppl. 4:1–11.
20. Massimi L, Caldarelli M, Tamburrini G, Paternoster G, Di Rocco C. Isolated sagittal craniosynostosis: definition, classification, and surgical indications. *Childs Nerv Syst*. 2012;28:1311–7.
21. McCarthy JG, Bradley JP, Stelnicki EJ, Stokes T, Weiner HL. Hung span method of scaphocephaly reconstruction in patients with elevated intracranial pressure. *Plast Reconstr Surg*. 2002;109:2009–18.
22. Raposo-Amaral CE, Denadai R, Takata JP, Ghizoni E, Buzzo CL, Raposo-Amaral CA. Progressive frontal morphology changes during the first year of a modified Pi procedure for scaphocephaly. *Childs Nerv Syst*. 2016;32:337–44.
23. Raposo-do-Amaral CE, Silva MP, Menon DN, Somensi RS, Raposo-do-Amaral CA, Buzzo CL. Estudo antropométrico das assimetrias craniofaciais na craniossinostose coronal unilateral. *Rev Bras Cir Plast*. 2011;26:27–31.
24. Raposo-Amaral CE, Denadai R, Ghizoni E, Buzzo CL, Raposo-Amaral CA. Facial changes after early treatment of unilateral coronal synostosis question the necessity of primary nasal osteotomy. *J Craniofac Surg*. 2015;26:141–6.
25. Raposo-do-Amaral CE, Raposo-do-Amaral CA, Guidi MC, Buzzo CL. Prevalência do estrabismo na craniossinostose coronal unilateral. Há benefício com a cirurgia craniofacial? *Rev Bras Cir Craniomaxilofac*. 2010;13:73–7.
26. Di Rocco C, Paternoster G, Caldarelli M, Massimi L, Tamburrini G. Anterior plagiocephaly: epidemiology, clinical findings, diagnosis, and classification. A review. *Childs Nerv Syst*. 2012;28:1413–22.
27. Van der Meulen J. Metopic synostosis. *Childs Nerv Syst*. 2012;28:1359–67.
28. Matushita H, Alonso N, Cardeal DD, Andrade FG. Major clinical features of synostotic occipital plagiocephaly: mechanisms of cranial deformations. *Childs Nerv Syst*. 2014;30:1217–24.
29. Tamburrini G, Caldarelli M, Massimi L, Gasparini G, Pelo S, Di Rocco C. Complex craniosynostoses: a review of the prominent clinical features and the related management strategies. *Childs Nerv Syst*. 2012;28:1511–23.
30. Nowinski D, Di Rocco F, Renier D, SainteRose C, Leikola J, Arnaud E. Posterior cranial vault expansion in the treatment of craniosynostosis. Comparison of current techniques. *Childs Nerv Syst*. 2012;28:1537–44.
31. Losee JE, Mason AC. Deformational plagiocephaly: diagnosis, prevention, and treatment. *Clin Plast Surg*. 2005;32:53–64.
32. Pogliani L, Mameli C, Fabiano V, Zuccotti GV. Positional plagiocephaly: what the pediatrician needs to know. A review. *Childs Nerv Syst*. 2011;27:1867–76.
33. Laughlin J, Luerssen TG, Dias MS. The Committee on Practice and Ambulatory Medicine, Section on Neurological Surgery, Prevention, and management of positional skull deformities in infants. *Pediatrics*. 2011;128:1236–41.
34. Van Wijk RM, van Vlimmeren LA, Groothuis-Oudshoorn CG, Van der Ploeg CP, Ijzerman MJ, Boere-Boonekamp MM. Helmet therapy in infants with positional skull deformation: randomised controlled trial. *BMJ*. 2014;348:g2741.