

Caso #341

TRIGONOCEFALIA - ASPECTOS TOMOGRÁFICOS

Radiologia Pediátrica , Neurorradiologia

Dados do Caso

Data submissão:	11/02/2022
Data publicação:	27/03/2023
Seção :	Ensino
Tipo de Caso :	Tipo Caso 1
Autor:	Larissa de Andrade Defendi - UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO - UNIFESP - ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA Breno Paschoalin Trindade - UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO - UNIFESP - ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA Soraya Silveira Monteiro - UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO - UNIFESP - ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA
Autor correspondente:	MONIQUE SBARDELOTTO - UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO - UNIFESP - ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA Email: moniquesbardelotto13@gmail.com
Dados do paciente :	Masculino , 4 anos
Palavras-Chave :	Craniossinostoses, Suturas Cranianas
URL:	http://bradcasesold.brad.org.br/pt/Cases/CaseDetails/341
Link do Abstract no PUBMED:	
DOI :	Ahead of DOI

Resumo

Paciente masculino, 4 anos de idade. Mãe queixa-se de deformidade craniana frontal de aspecto triangular, desde o nascimento.

Histórico Clínico

Desenvolvimento neuropsicomotor adequado para a idade. Sem comorbidades.

Achados Radiológicos

A tomografia computadorizada(TC) do crânio demonstra fechamento prematuro da sutura metópica, com crista óssea local (Figuras 1-6). Há redução das dimensões da fossa cerebral anterior e deformidade do osso frontal, de aspecto triangular. Outros achados craniofaciais podem estar presentes, como hipotelorismo, hipoplasia etmoidal e teto orbitário inclinado medialmente para cima.

Discussão

Craniossinostose é o fechamento precoce de uma sutura craniana. Pode decorrer do fechamento de uma única sutura (craniossinostose isolada) ou de múltiplas suturas, geralmente associada a síndromes genéticas [1]. A trigonocefalia decorre do fechamento precoce da sutura metópica. É a segunda craniossinostose isolada mais comum (10% do casos) e pode ser evidente desde o nascimento, principalmente nos casos sindrômicos [2]. A sutura metópica divide os ossos frontais na linha média. Inicia-se na glabella e se continua superiormente até a sutura sagital. Geralmente é aberta ao nascimento e sua fusão fisiológica ocorre até o final do primeiro ano de vida, com o relato mais precoce por volta dos 3 meses. [3,4] Na trigonocefalia ocorre uma deformidade do osso frontal em forma de quilha de navio, o que confere uma aparência triangular à porção anterior do crânio. O fechamento precoce da sutura metópica, por restringir o crescimento transversal dos ossos frontais, limita a expansão do encéfalo e pode levar a distúrbios cognitivos. [2,5] O diagnóstico é clínico, baseado na história e exame físico. Os métodos de imagem auxiliam no diagnóstico, planejamento cirúrgico, avaliação pós-tratamento e identificação de complicações.[2] A radiografia de crânio é o método inicial de investigação por seu menor custo e ampla disponibilidade. No local da sinostose, pode-se notar esclerose, linearidade ou protuberância óssea. [6] A ultrassonografia é uma excelente alternativa à radiografia e apresenta a vantagem de não utilizar radiação ionizante. [7] O principal achado é a ausência do intervalo hipocogênico entre duas bordas ósseas hiperecogênicas. Crista óssea, com elevação das bordas da sutura precocemente fundida, também pode ser observada. [8] A TC com reconstrução tridimensional auxilia no planejamento cirúrgico e melhor caracterização estrutural. Os achados se caracterizam pelo aspecto triangular do osso frontal com redução das dimensões da fossa cerebral anterior, fusão da sutura metópica, hipotelorismo orbital e pela presença de uma crista óssea [9-11]. O perímetro cefálico não se altera na maioria dos casos de craniossinostose isolada, devido ao crescimento compensatório dos demais ossos da calota craniana. Entretanto, a abordagem cirúrgica precoce propicia melhores resultados estéticos e evita comprometimento funcional [1,10]. O aumento no volume da fossa anterior é o principal objetivo do tratamento. O momento ideal para a abordagem cirúrgica é entre 6 e 12 meses de vida, mas pode variar de acordo com as técnicas cirúrgicas, protocolos e a idade ao diagnóstico.

Lista de Diferenciais

- Trigonocefalia sindrômica. Trigonocefalia não sindrômica e associada a outra craniossinostose.

Diagnóstico

- Trigonocefalia

Aprendizado

Diante da queixa de deformidade craniana em crianças, é fundamental investigar o fechamento precoce de suturas, que pode ser isolado ou estar associado a alguma síndrome genética. Os achados da trigonocefalia são típicos e a detecção precoce garante que o tratamento alcance um bom resultado estético e funcional.

Referências

- [1] Cohen MM Jr. Craniosynostosis and syndromes with craniosynostosis: incidence, genetics, penetrance, variability, and new syndrome updating. *Birth Defects Orig Artic Ser.* 1979; 15(5B):13-63.
- [2] Weinzweig J, Kirschner RE, Farley A, Reiss P, Hunter J, Whitaker LA, et al. Metopic synostosis: Defining the temporal sequence of normal suture fusion and differentiating it from synostosis on the basis of computed tomography images. *Plast Reconstr Surg.* 2003;112:1211–1218.
- [3] Slater BJ, Lenton KA, Kwan MD, Gupta DM, Wan DC, Longaker MT. Cranial sutures: a brief review. *Plast Reconstr Surg.* 2008;121:170e–178e.
- [4] Lenton KA, Nacamuli RP, Wan DC, Helms JA, Longaker MT. Cranial suture biology. *Curr Top Dev Biol.* 2005;66:287–328.
- [5] Weinzweig J, Kirschner RE, Farley A, Reiss P, Hunter J, Whitaker LA, et al. Metopic synostosis: Defining the temporal sequence of normal suture fusion and differentiating it from synostosis on the basis of computed tomography images. *Plast Reconstr Surg.* 2003;112:1211–1218.
- [6] Schweitzer T, Kunz F, Meyer-Marcotty P, Müller-Richter UD, Böhm H, Wirth C, et al. Diagnostic features of prematurely fused cranial sutures on plain skull X-rays. *Childs Nerv Syst.* 2015;31:2071–2080.
- [7] Schweitzer T, Böhm H, Meyer-Marcotty P, Collmann H, Ernestus RI, Krauß J. Avoiding CT scans in children with single-suture craniosynostosis. *Childs Nerv Syst.* 2012;28:1077–1082.
- [8] Regelsberger J, Delling G, Helmke K, Tsokos M, Kammler G, Kränzlein H, Westphal M. Ultrasound in the diagnosis of craniosynostosis. *J Craniofac Surg.* 2006 Jul; 17(4):623-5; discussion 626-8.
- [9] Kim, H. J., Roh, H. G., & Lee, I. W. (2016). Craniosynostosis : Updates in Radiologic Diagnosis. *Journal of Korean Neurosurgical Society*, 59(3), 219–226.
- [10] Badve CA, K MM, Iyer RS, Ishak GE, Khanna PC. Craniosynostosis : imaging review and primer on computed tomography. *Pediatr Radiol.* 2013;43:728–742. quiz 725-727.

Imagens

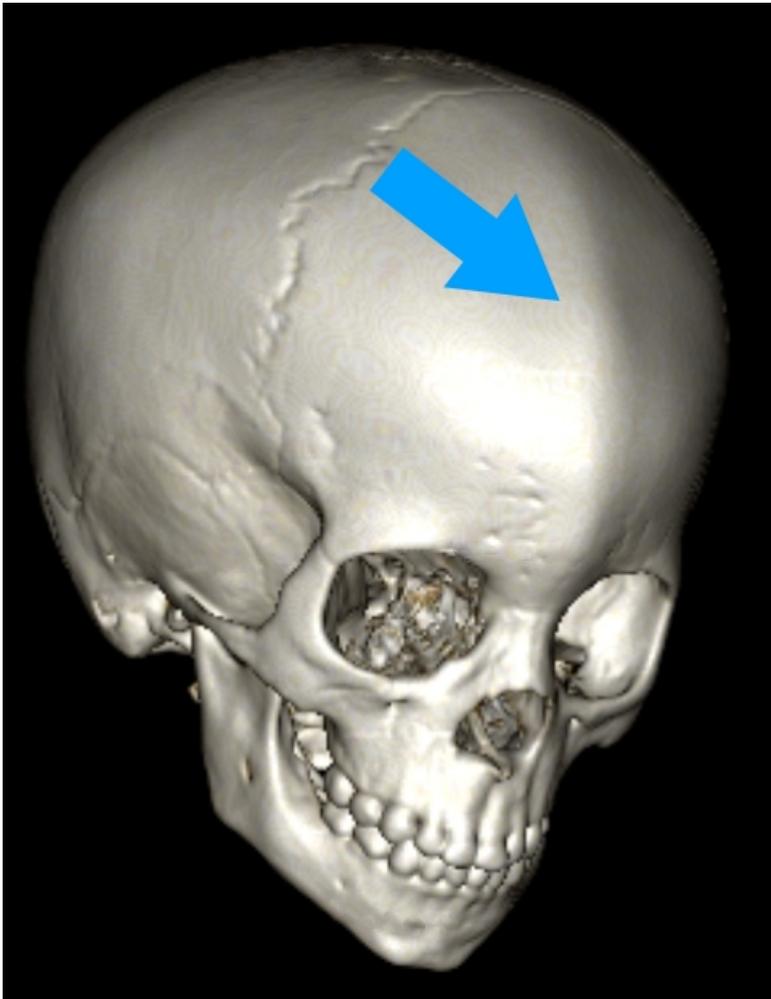


Figura 1: Tomografia Computadorizada, reconstrução 3D. Fusão da sutura metópica, com crista óssea (seta).

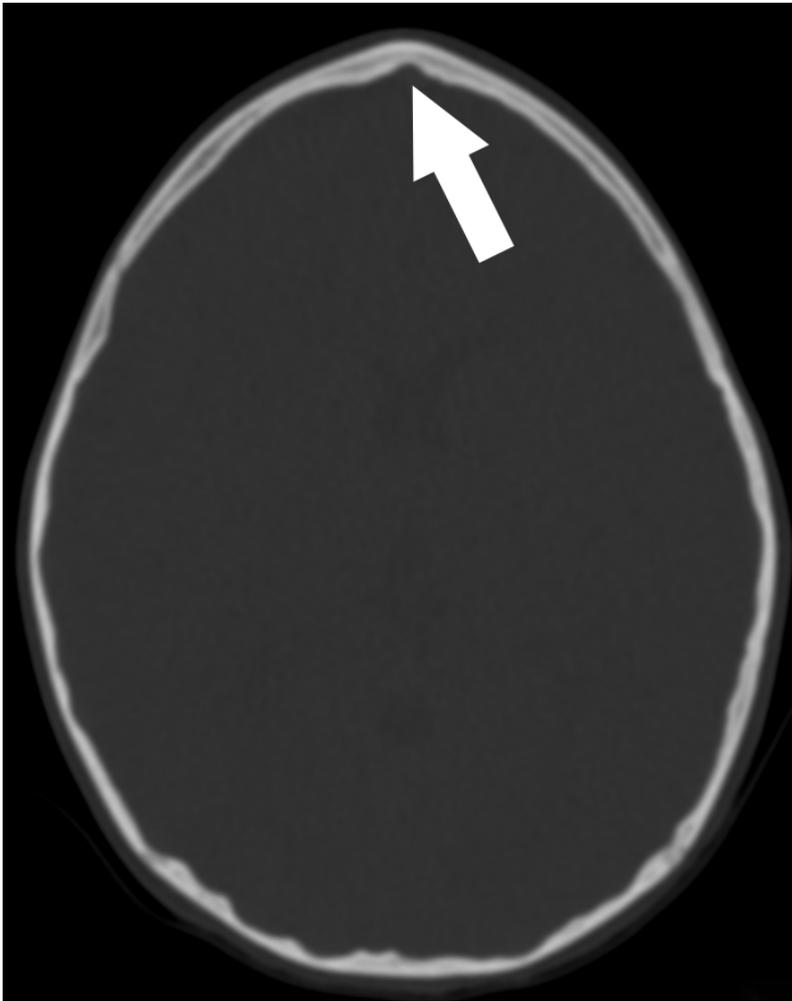


Figura 5: Tomografia Computadorizada, corte axial, janela óssea. Destaque para a crista óssea (seta) na sutura metópica.

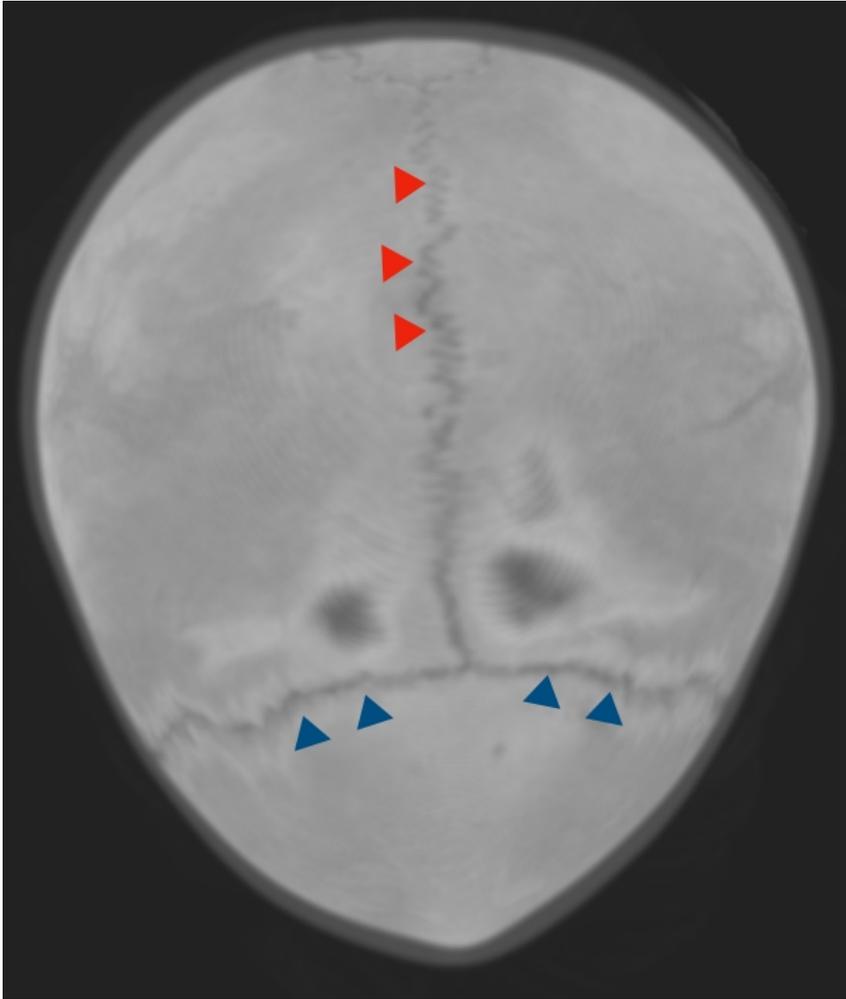


Figura 4: Tomografia Computadorizada, reformatação com Intensidade de Projeção Máxima (MIP), visão superior do crânio. Fusão da sutura metópica e aspecto triangular do osso frontal. Suturas sagital (setas vermelhas) e coronal (setas azuis) pérvias.

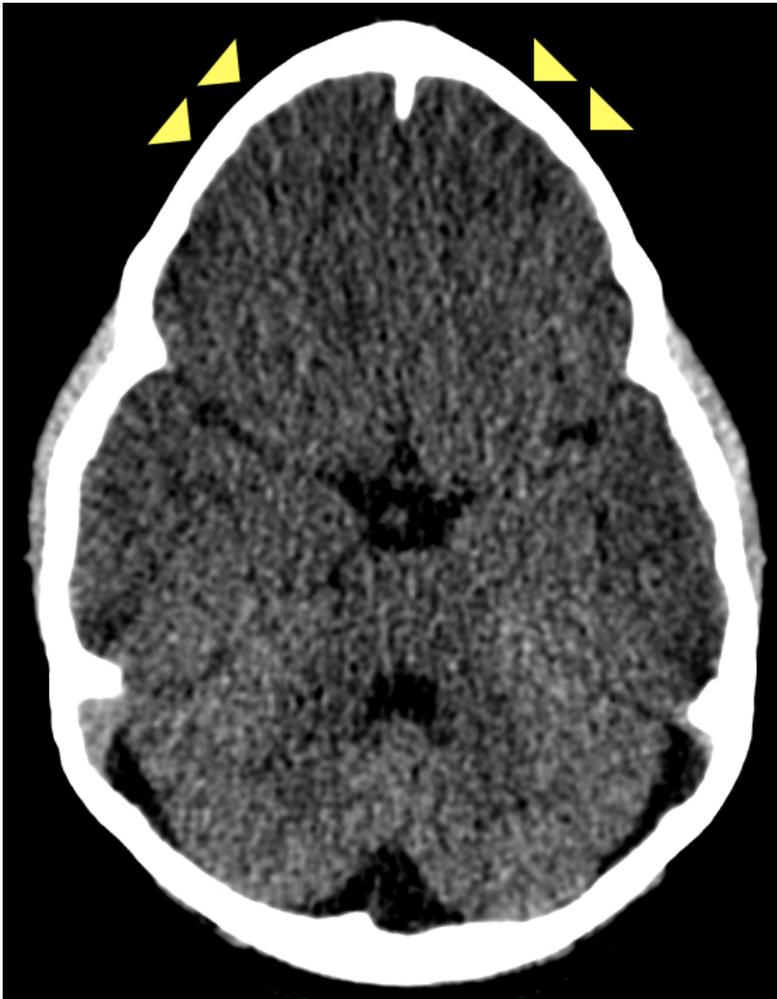


Figura 6: Tomografia Computadorizada, corte axial, janela de partes moles. Aspecto triangular do osso frontal, com redução das dimensões da fossa cerebral anterior.

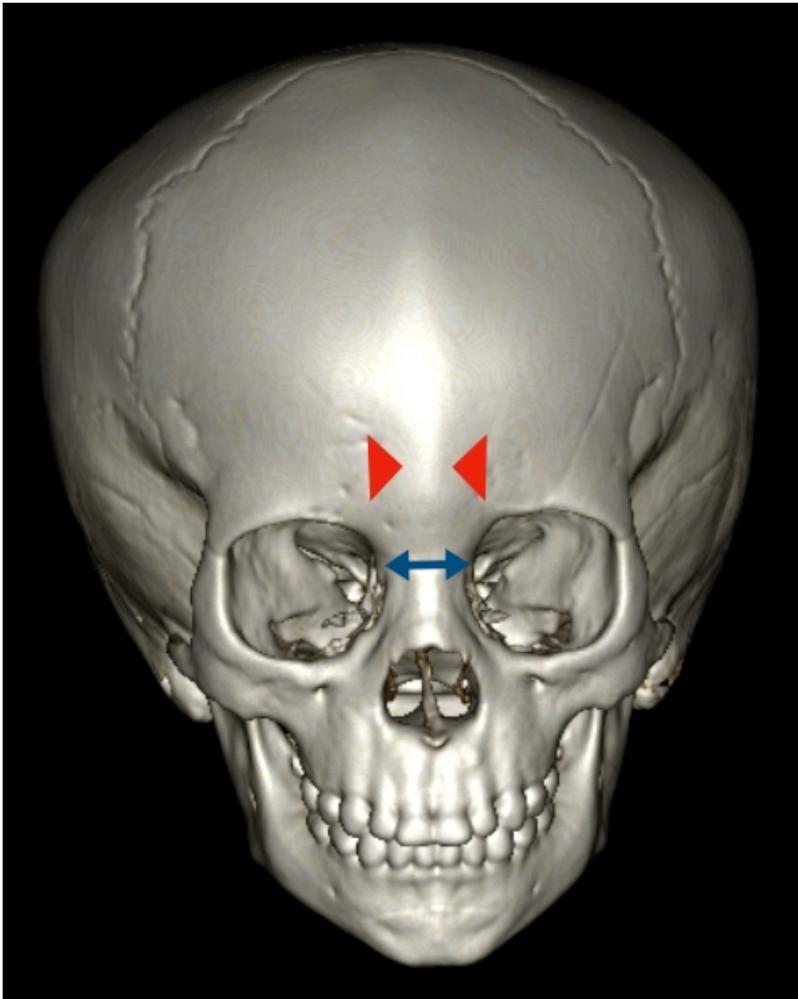


Figura 2: Tomografia Computadorizada, reconstrução 3D. Fusão da sutura metópica, com crista óssea (menos evidente) e hipotelorismo.

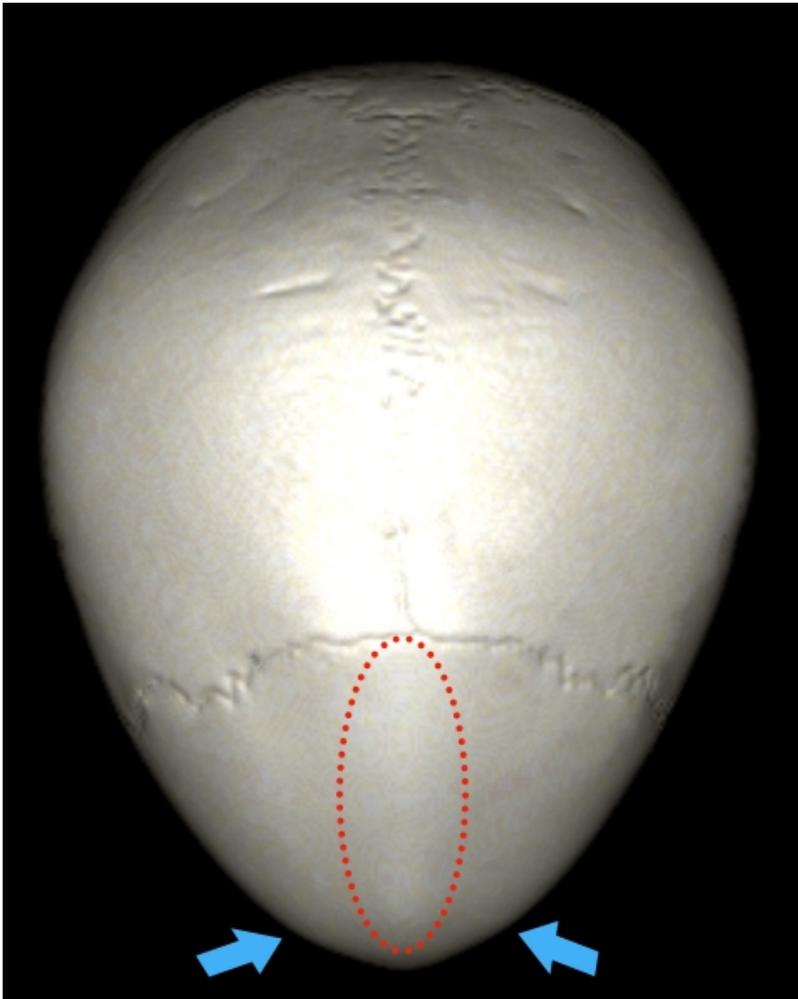


Figura 3: Tomografia Computadorizada, reconstrução 3D. Fusão da sutura metópica e aspecto triangular do osso frontal.

Vídeos

Nenhum resultado encontrado