Caso #347



BRAQUICEFALIA - ASPECTOS DE IMAGEM

Radiologia Pediátrica, Neurorradiologia

Dados do Caso

Data submissão:11/07/2022Data 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 Augusto Sarquis Serpa - 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: ITALO UENO - UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO -

UNIFESP - ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA

Email: italoueno@gmail.com

Dados do paciente: Feminino , 1 anos

Palavras-Chave: Craniossinostoses, Diagnóstico por Imagem

URL: http://bradcasesold.brad.org.br/pt/Cases/CaseDetails/347

Link do Abstract no

PUBMED:

DOI: Ahead of DOI

Resumo

A braquicefalia corresponde ao fechamento da sutura coronal bilateral e resulta em alterações craniofaciais caracterizadas por aumento do diâmetro biparietal, proeminência do osso frontal, hipoplasia dos terços superior e médio da face e aspecto elíptico das órbitas (olhos de harlequin). É mais frequente em indivíduos do sexo feminino e geralmente é diagnosticada nos primeiros meses de vida. Apresentamos um caso ilustrativo de uma paciente de 9 meses com esse diagnóstico.

Histórico Clínico

Paciente feminino, 9 meses. Mãe queixa-se de deformidade craniana, com aumento do

diâmetro biparietal do crânio. Sem comorbidades. Desenvolvimento neuropsicomotor normal. Ao exame físico, fontanela anterior aberta e perímetro cefálico no percentil 50.

Achados Radiológicos

Tomografia computadorizada do crânio (TC) demonstra fechamento precoce da sutura coronal bilateral e crista óssea (figura 1), além de proeminência do osso frontal e achatamento occipital (figura 2). O aspecto braquicefálico deve-se ao aumento do diâmetro biparietal (figura 3), com incremento do índice cefálico. Outros achados craniofaciais podem estar presentes, como o aspecto elíptico das órbitas, denominado deformidade em "olhos de harlequim" (figura 4).

Discussão

A prevalência de craniossinostoses varia de 3,1 a 6 casos por 10.000 nascidos-vivos [1,2,4,5]. A forma isolada (uma sutura) constitui 80 a 90% dos casos. A fusão de mais de uma sutura geralmente associa-se a síndromes genéticas e ocorre em 10 a 20% dos casos [1,3,4]. Braquicefalia corresponde à fusão precoce bilateral da sutura coronal. A deformidade típica resulta da restrição ao crescimento craniano fronto-occipital e aumento compensatório biparietal [1,3,4], com pouca ou nenhuma repercussão no perímetro cefálico. É incomum na forma isolada (menos de 10% dos casos) [1,2,3]. Os exames de imagem demonstram a extensão do fechamento da sutura e permitem caracterizar as deformidades craniofaciais. Sua função é confirmar o diagnóstico e orientar a abordagem cirúrgica [5]. A radiografia de crânio já permite notar a fusão precoce, com perda da transparência e serrilhamento característicos da sutura patente [1]. A deformidade das órbitas em "olhos de arlequim" também pode ser vista e ocorre devido à elevação da asa menor do esfenoide [1,2,3,4]. TC com reconstrução tridimensional (3D) é o padrão-ouro no diagnóstico e permite notar a fusão precoce da sutura, com consequente redução no diâmetro anteroposterior e aumento craniano biparietal [1,3,4]. Proeminência frontal, achatamento occipital [1,4] e hipertelorismo [1,3] também podem ser caracterizados. Hipoplasia dos terços superior e médio da face e fusão prematura das suturas da base podem ser encontrados nos casos sindrômicos [1,3,4]. A forma craniana pode ser determinada através do índice cefálico (IC). A largura corresponde à distância biparietal e o comprimento é a distância entre a glabela e o ponto mais saliente na região occipital. O IC é calculado através da razão entre a largura e o comprimento, multiplicada por 100 [6]. Um crânio é considerado mesocefálico se o IC encontra-se entre 76,8 e 80,9. Valores acima de 81 são classificados como braquicefalia e demonstram redução no diâmetro anteroposterior [7]. A ressonância magnética é útil na caracterização de outras anomalias intracranianas e na suspeita de complicações, como aumento da pressão intracraniana (8% dos casos) [1,2,3]. Não há consenso acerca do tratamento cirúrgico das craniossinostoses isoladas e não sindrômicas. O neurocirurgião decide sobre a melhor técnica de acordo com a severidade das deformidades [5]. O tratamento cirúrgico é mais efetivo entre 3 e 9 meses de vida, período em que os ossos da calvária são mais maleáveis e cicatrizam eficientemente [4].

Lista de Diferenciais

- Braquicefalia sindrômica
- Braquicefalia não sindrômica, associada a outra craniossinostose

Diagnóstico

• Braquicefalia não sindrômica

Aprendizado

A hipótese de craniossinostose deve ser considerada nos quadros de deformidade craniana em pediatria. Os exames de imagem possibilitam diagnóstico inequívoco e orientam o tratamento cirúrgico, que deve ser realizado em tempo oportuno, possibilitando excelente desfecho funcional e estético.

Referências

- [1] Badve MM Jr, Mallikarjunappa MK, Lyer RS et al. Craniosynostosis: imaging review and primer on computed tomography. Pediatr Radiology. 2013; 43:728-742.
- [2] Ghizoni E, Denadai R, Raposo-Amaral CA et al. Diagnóstico das deformidades cranianas sinostóticas e não sinostóticas em bebês: uma revisão para pediatras. Rev Paul Pediatr. 2016; 34(4):495-502.
- [3] Kim HJ, Roh HG, Lee W. Craniosynostosis: Update in radiologic diagnosis. J Korean Neurosurg Soc. 2016; 59(3): 219-226.
- [4] Khanna PC, Thapa MM, Lyer RS, Prasad SS. Pictorial essay: the many faces of craniosynostosis. Indian Journal of Radiology and Imaging. 2011; 21(1): 49-56.
- [5] Nagy ., Demke J C. Craniofacial Anomalies. Facial Plastic Surgery Clinics of North America. 2014; 22(4): 523–548.
- [6] Likus W, Bajor G, Gruszczynska K, et al. Cephalic index in the first three years of life: study of children with normal brain development based on computed tomography. The Scientific World Journal. 2014; v2014:1-6.
- [7] Nam H, Han N, Eom MJ, et al. Cephalic index of Korean children with normal brain development during the first 7 years of life based on computed tomography. Ann Rehabil Med. 2021; 45(2):141-149.

Imagens



Figura 1: TC de crânio com reconstrução 3D, vista lateral oblíqua direita e esquerda. Fusão bilateral da sutura coronal, com crista óssea (setas).

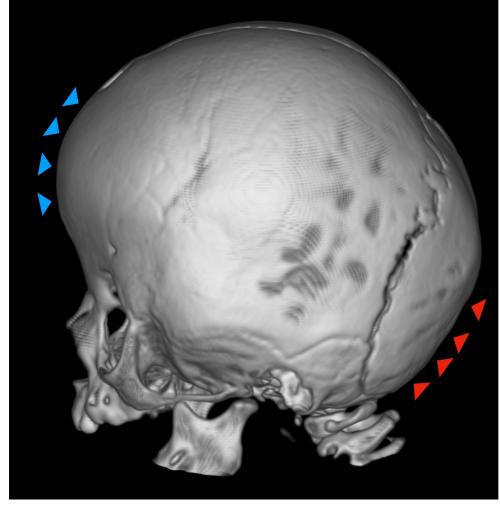


Figura 2: TC de crânio com reconstrução 3D, vista lateral. Proeminência do osso frontal (setas azuis) e achatamento occipital (setas vermelhas) na braquicefalia.

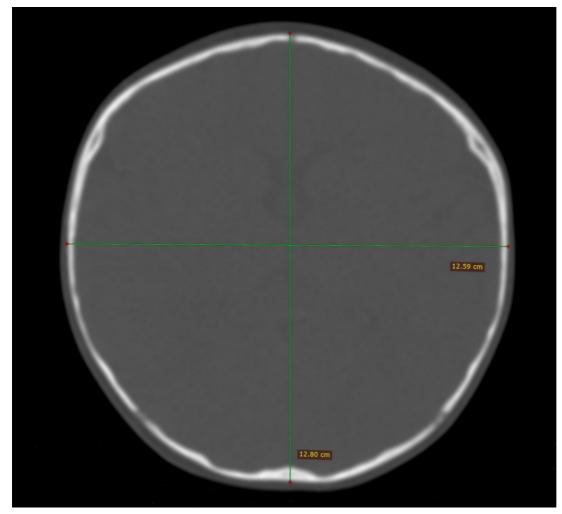


Figura 3: TC de crânio axial, sem contraste, janela óssea. Aspecto braquicefálico do crânio, com aumento do diâmetro biparietal e do Índice Cefálico (IC=98).

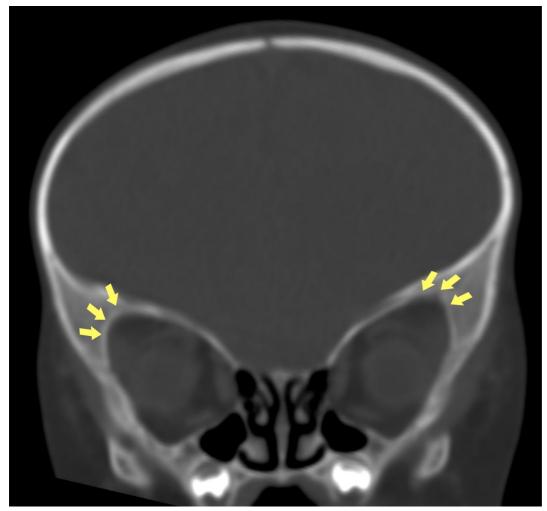


Figura 4: TC de crânio coronal, sem contraste, janela óssea. Proeminência do aspecto elíptico das órbitas (deformidade em "olhos de harlequim") secundária à elevação da asa menor do esfenoide (setas).

Vídeos

Nenhum resultado econtrado