

TRIGONOCEFALIA - ASPECTOS TOMOGRÁFICOS

Radiologia Pediátrica e Neurorradiologia

DADOS DO CASO

Autores: Monique Sbardelotto - Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP - Escola Paulista de Medicina;

Breno Paschoalin Trindade - Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP - Escola Paulista de Medicina;

Larissa de Andrade Defendi - Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP - Escola Paulista de Medicina;

Soraya Silveira Monteiro - Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP - Escola Paulista de Medicina.

Autora correspondente: Monique Sbardelotto - Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP - Escola Paulista de Medicina

Palavras-chave: Craniossinostoses e Suturas Cranianas

URL: <https://brad.org.br/article/4395/pt-BR/trigonocefalia---aspectos-de-imagem>

DOI: 10.5935/2965-1980.2023v2n4p552-559

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% dos casos) e pode ser evidente desde o nascimento, principalmente nos casos síndrômicos [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 síndrômica. Trigonocefalia não síndrômica 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, Dellling 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

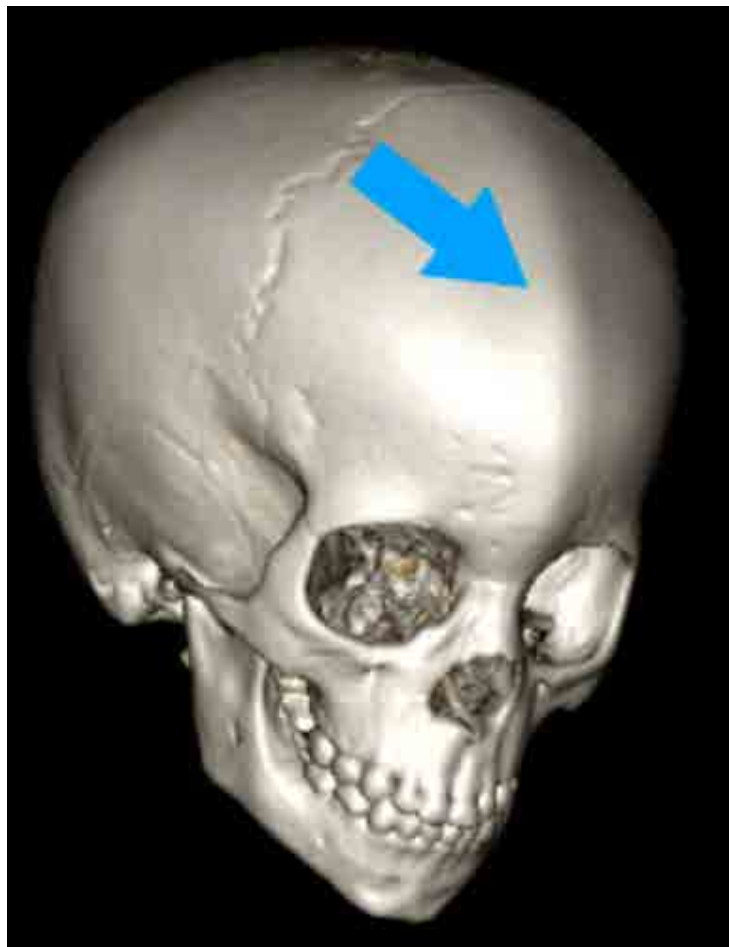


Figura 1: Tomografia Computadorizada, reconstrução 3D. Fusão da sutura metópica, com crista óssea (seta).

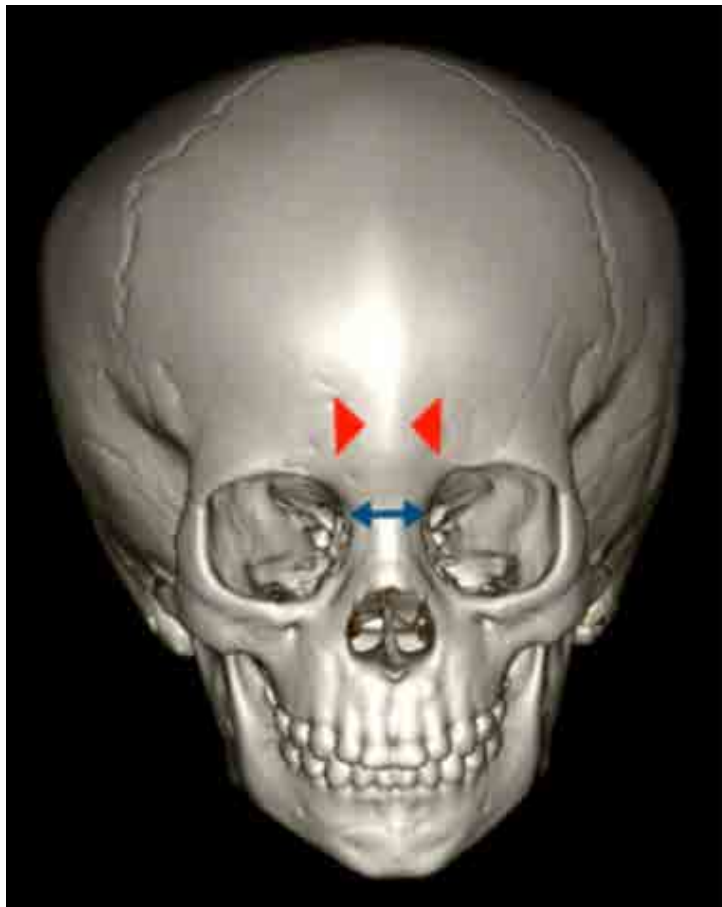


Figura 2: Tomografia Computadorizada, reconstrução 3D. Fusão da sutura metópica, com crista óssea (menos evidente) e hipotelorismo.

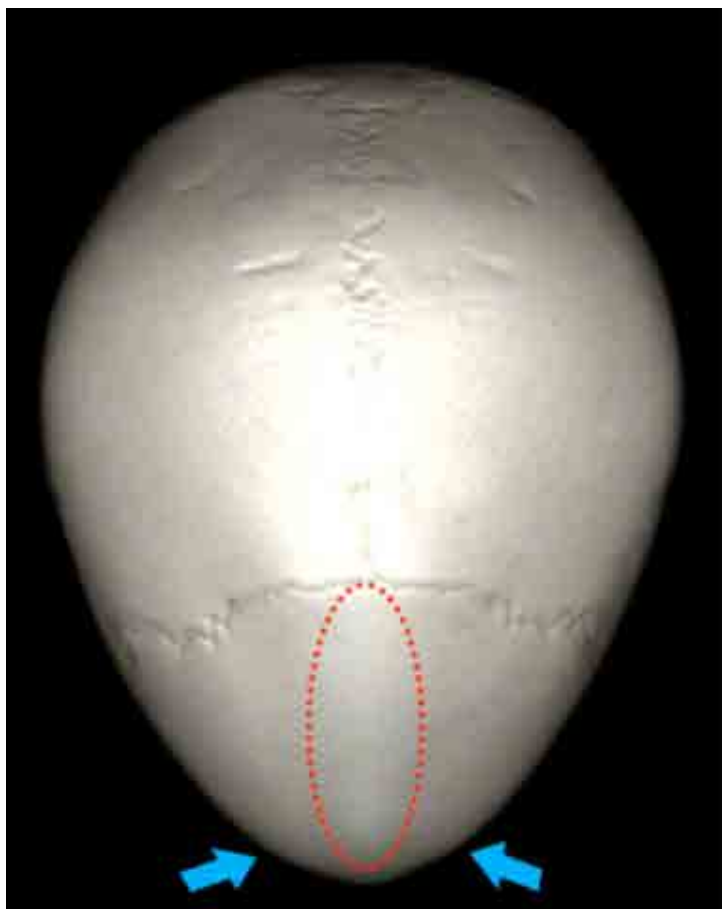


Figura 3: Tomografia Computadorizada, reconstrução 3D. Fusão da sutura metópica e aspecto triangular do osso frontal.

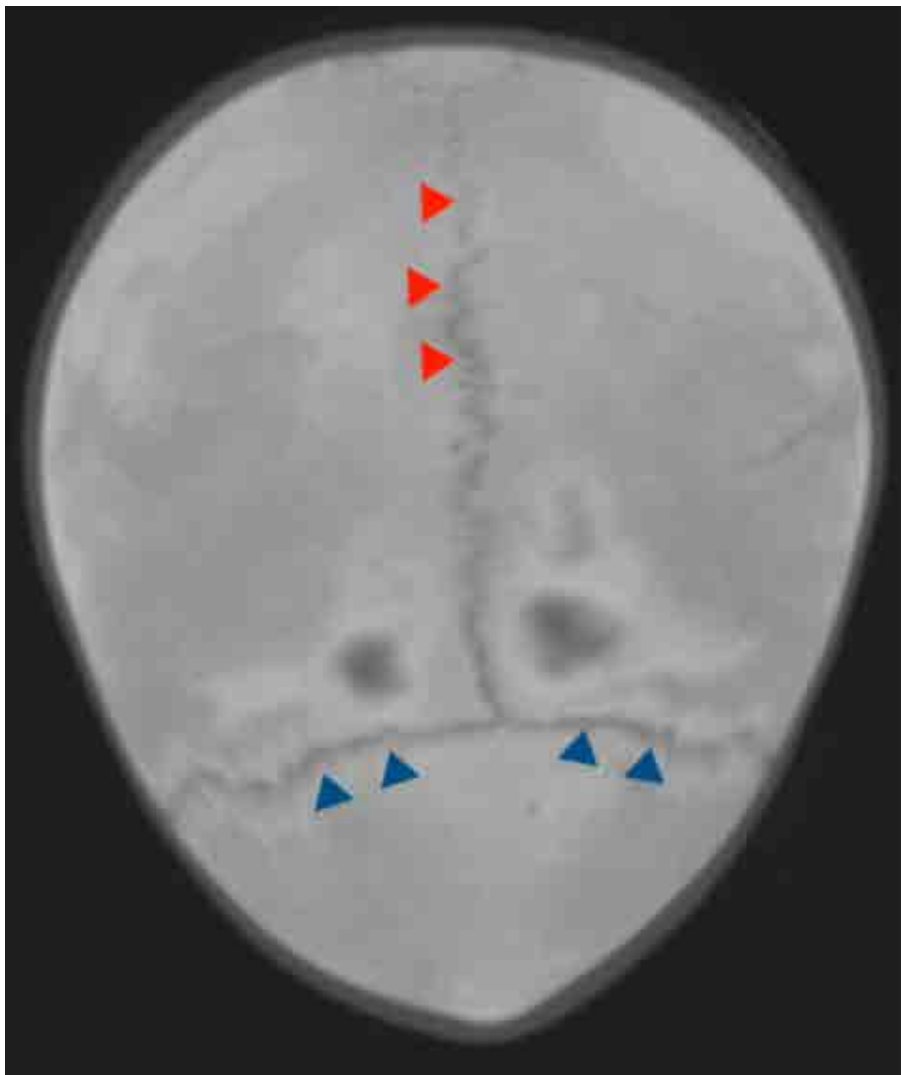


Figura 4: Tomografia Computadorizada, reformatação com Intensidade de Projeção Máxima (MIP), visão superior do crânio. Fusão da sutura metópica e aspecto triangular do osso frontal. Suturas sagital (setas vermelhas) e coronal (setas azuis) pérvias.

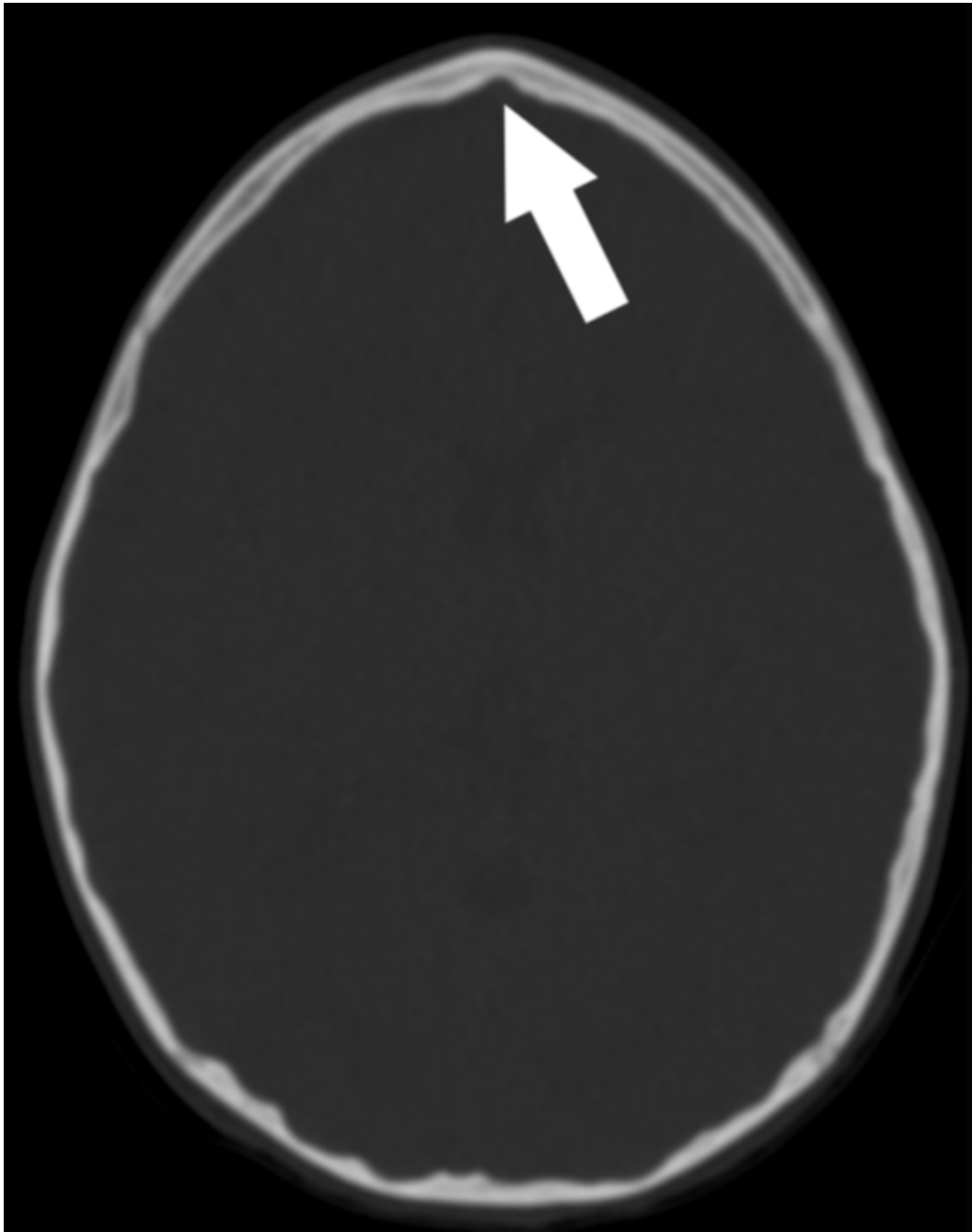


Figura 5: Tomografia Computadorizada, corte axial, janela óssea. Destaque para a crista óssea (seta) na sutura metópica.

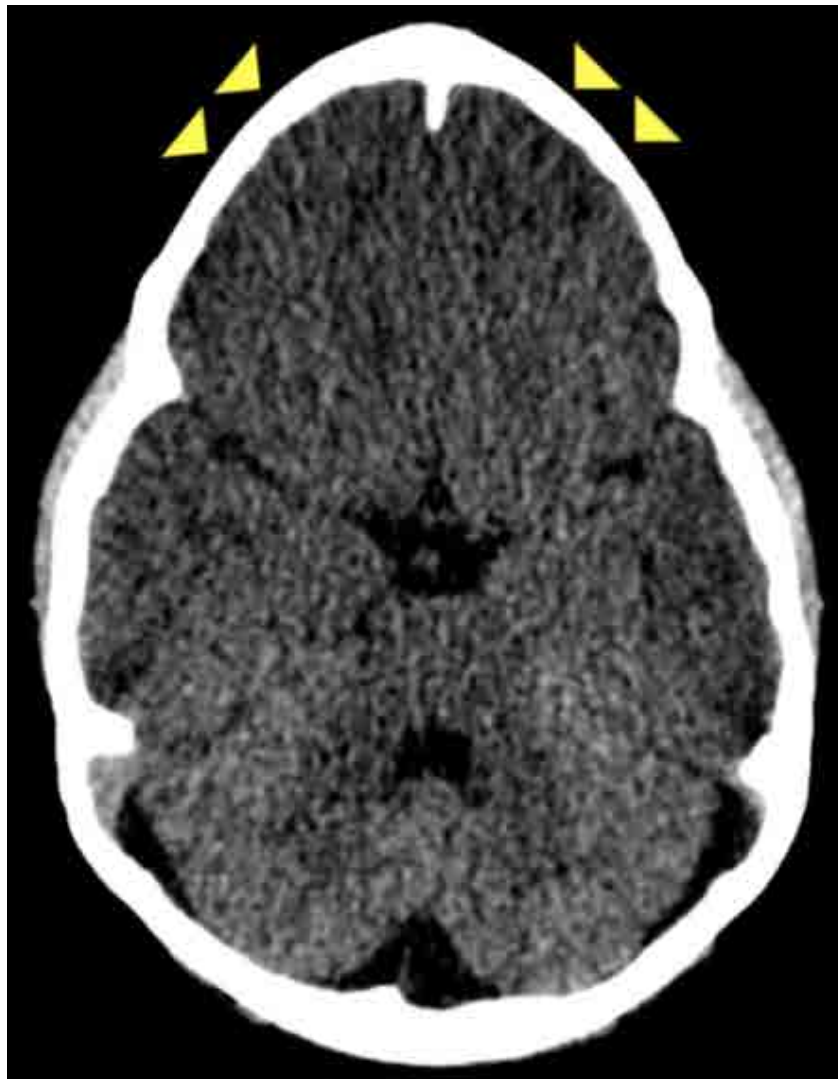


Figura 6: Tomografia Computadorizada, corte axial, janela de partes moles. Aspecto triangular do osso frontal, com redução das dimensões da fossa cerebral anterior.