

73P

nota 95

MARCO ANTONIO HABERBECK MODESTO

LUIZ EDUARDO CAMINHA

CRÂNIO LACUNAR
(LÜCKENSCHÄDEL)

Considerações gerais:

É caracterizado por grupos de depressões profundas na tabua interna da calota craniana da recém nascido. Eventualmente as depressões podem confluir formando " uma só lacuna, ou perfurarem o crânio em varios segmentos, " sendo este chamado de crânio fenestra.

Estas condições são frequentemente parte de uma síndrome congênita, que pode incluir anomalias do " crânio, meninges, coluna, cérebro, cordão espinhal e a cauda equina.

Em sessenta e nove casos observados por McRae , sessenta e oito tinham meningocele, mielocèle ou encefalocele.

A mortalidade notada foi de cinquenta " por cento nos primeiros dois anos de vida, e nos que sobrevivem, a incapacidade física ou mental é bastante frequente.

A verdadeira incidência não é conhecida, uma vez que o crânio é raramente radiografado após o nascimento , ou quando é, frequentemente após meses ou semanas, " há um desaparecimento completo, ou resquícios das lacunas " estão presentes, que são facilmente confundidos com marcas " cerebrais.

Etiologia e Patologia:

A causa é desconhecida, porem considerada atualmente como displasia da calota craniana e do endocrânio. As lacunas são raramente vistas nos ossos cartilaginosos da base e metade inferior das escamas occipitais (porção endocrânial).

A dufa mostra-se afilada na profundidade das lacunas, sendo que este afilamento origina as lacunas. O que origina o afilamento da dura não está estabelecido. Alguns descrevem como provável hipoplasia. Que seria resultado de hipertensão "intra-craniana é pouco provável, pois é encontrado em recém nascido com crânio normal, ou ocasionalmente em microcéfalo. Um aumento da pressão intra-craniana no período intra-uterino levaria provavelmente à macrocefalia, ou nunca à microcefalia.

Casos de diagnóstico intra-útero são relatados .

Não sabemos a verdadeira idade de aparecimento, ou os detalhes da evolução das lacunas, pois radiografias obstétricas raramente são obtidas antes do oitavo mês de gestação.

Sabe-se que as lacunas tem um curso inalterado pelo aumento ou diminuição da pressão intra-craniana.

Em alguns pacientes são observadas pequenas mudanças após um ou dois meses, e na maioria há desaparecimento, ou não mais são reconhecíveis após seis meses.

Achados radiográficos:

(Critérios segundo McRae)

O estabelecimento do diagnóstico radiográfico depende de cinco características: (1) presença de lacunas ao nascimento; (2) desaparecimento das lacunas ao sexto mês; (3) ocorrência de depressões com bordas íngremes, separadas por finas cristas osseas; (4) ocorrência de agrupados bilaterais com interposição de ossos lisos; (5) presença de mielocèle, encefalocèle ou meningocele.

Presença de lacunas ao nascimento: As marcas convulcionais não estão presentes no recém nascido, e lactentes até os seis ou doze meses. As suturas do recém nascido se abrem com o aumento da pressão intra-craniana, daí haver um retardo no aparecimento de marcas cerebrais. Nas crianças com crânio lacunar, a pressão intra-craniana é frequentemente aumentada, devido à estenose do aqueduto de "

Sylvius, ou uma malformação de Arnold-Chiari ou ambos.

O crânio é geral tardiamente radiografado quando do aparecimento de evidências clínicas de hipertensão intra-craniana, sendo que muitas vezes as lacunas ficam menos evidentes. A errônea interpretação destas lacunas como marcas cerebrais é frequente.

Em casos de sinostose pré-natal da sutura coronal e das sincondroses da fossa anterior poderemos encontrar marcas cerebrais bilaterais na região frontal.

Desaparecimento das lacunas aos seis meses: Como já foi dito, o crânio lacunar está presente somente por poucos meses de vida fetal ou pós-natal. Há desaparecimento ou pelo menos se torna irreconhecível aos seis meses na maioria das crianças. Deixar-se como norma geral que a observação de marcas convulsionais antes dos seis meses leva ao diagnóstico de provável crânio lacunar; principalmente se as marcas estão em situação alta na calota craniana e áreas de ossos lisos são observadas entre elas.

Ocorrência de depressões com bordas íngremas, separadas por finas cristas osseas; Frequentemente há nas depressões assimetria de profundidade, sendo que nas porções mais profundas as bordas são escarpadas. As cristas osseas entre os grupos de depressão são mais irregulares, altas e longas (semelhantes à favos de mel) que as marcas convulsionais (semelhantes à prata batida).

Ocorrência de agrupados bilaterais com interposição de ossos lisos: As eminências parietais, as bossas frontais e as porções centrais da escama occipital (porções mais velhas e grossas do crânio), são as áreas onde ocorrem os aglomerados. Não é frequente encontrar áreas de atrofia convulsionais encontrarmos ossos lisos.

Presença de mielocelo, encefalocelo ou meningocele: A presença de crânio lacunia é forte indicativo de tratar-se de mielocelo ou encefalocelo mais que uma simples meningocele. Noventa e oito vírgula cinquenta e cinco por cento dos pacientes observados tiveram mielocelo, meningocele ou encefalocelo. (McRae, 1966).

Prognóstico:

A mortalidade e a morbidade nestes pacientes " são causadas não pelas lacunas, mas por defeitos neurológicos tais como paraplegia, estenose de aqueduto, ou malformação de Arnold-Chiari. (Vogt e Wyatt, 1941; McRae, 1966).

Em uma série de sessenta e nove pacientes, " vinte e três viveram dois ou mais anos após o nascimento, " mas somente nove dos vinte e três tinham inteligência normal e não eram severamente alejados. Sete dos vinte e três eram " retardados e tinham algum grau de paraplegia. Paraplegia se vera esta presente nos outros, e dois deles tinham inteligência normal. Atualmente presume-se que cinco pacientes estão " vivos; pois tiveram alta hospitalar sem paraplegia ou qualquer sinal de aumento de pressão intra-craniana.

Dos sessenta e nove pacientes é sabido que dez " morreram e presume-se que dezesseis outros tenham morrido " desde sua alta hospitalar como intratáveis. A maioria destes dezesseis tinham severa paraplegia e eram hidrocefalos de rápida evolução.

Quinze pacientes não foram seguidos. Todos tinham hidrocefalia tratada por operações de "Shunt", e paraplegia de algum grau. Meningocele ou mielocèle foram reparadas em todos os quinze. Possivelmente alguns deles estão vivos e com inteligência normal, o que é improvável. (As situações acima são " de McRae).

"LÜCKENSCHÄDEL"

APRESENTAÇÃO DE UM CASO.

Pedigree: J.J.B. (pai)

I.D.B. (mãe), 34 anos, côr branca.

Gestação: Duração 42 semanas; peso ganho 10 kg; início da atividade fetal 4 meses.

Vigor: normal.

Possíveis doenças, fatores teratogênicos, ou problemas " durante a gravidez: Fez pré natal. Não relata ingestão de qualquer droga teratogênica.

Nascimento: Modo: parto normal. Peso ao nascer: 4,250kg.

Altura: 50cm. Placenta e cordão: normais.

Líquido amniótico: sem alterações.

Problemas: ausentes. A avaliação de Apgar somou: 9pont.

Pos-natal: Crescimento: Rescem nascido com quinze dias medindo cinquenta e dois centímetros (cresceu 2cm).

Circunferencia cefálica inalterada (36 cm).

Paciente perdeu trezentos gramas desde o nascimento.

Exame físico: Idade 15 dias Peso 3,950 kg Perímetro cefálico 36cm .

SNC: Encefalocele occipital medindo aproximadamente 5cm.

Neurológico: Normal para idade.

Crânio: Abaulamento da fontanela anterior superior.

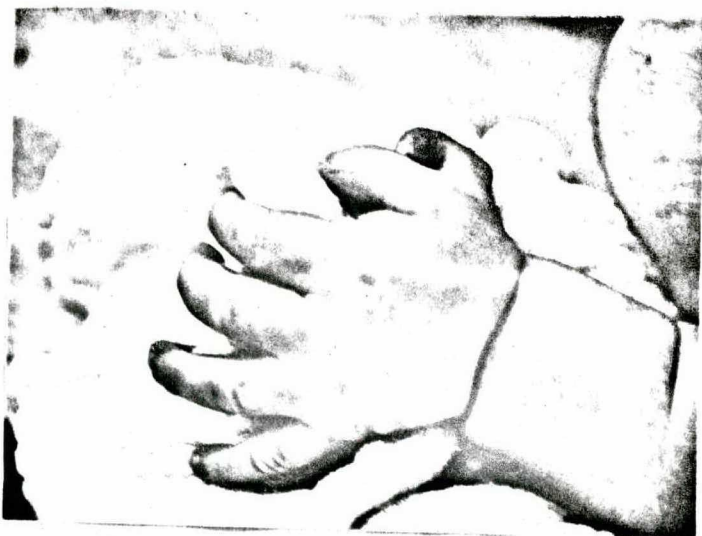


Orelhas, olhos, nariz, mandíbula, boca, face, pescoço e " torax não demonstram malformações.



Coração, abdome, dorso, pelvis, quadris, anus, genitais e braços sem alterações.

Nãos: Hexodactilia.



Pernas, pés, pele, e cabelos eram normais.

A presença de polidactilia levou-nos, a pesquisar as síndromes onde esta se encontra presente, na tentativa de juntarmos ou descartarmos outra síndrome associado.

A polidactilia; é frequente em:

Síndrome de Carpenter, Robin -
son-Type Ectodermal Displasia Ellis-van Creveld e Trissomia
do 13º.

ocasional em:

Síndrome de Bloom, Conradi, "
Goltz, Oro-Digito-Facial, Rubinstein-Taybi e Smith-Lemli-
Opitz.

Não sendo enquadrada em nenhuma destas síndromes, foi considerada como anomalia individual isolada.

O estudo radiografico revela cranio de tamanho normal, apresentando multiplas lacunas, depressões separadas por finas cristas osseas, agrupadas bilateralmente nas bossas frontais, eminencias parietais e porção intra-membranosa do osso occipital.



"Spot" lateral do osso occipital demonstra que a metade inferior da escama occipital (porção encondral) é poucada.



A incidência de Bretton, além das múltiplas depressões, demonstra defeito, agudamente demarcado, no centro da porção escamosa do osso occipital, onde houve herniação de tecido nervoso, formando uma encefalocele .



Na radiografia da mão (E) observamos polidactilia.



Resumo:

Os autores fazem um estudo bibliografico sobre Lückenschädel, e apresentam um caso demonstrando os aspectos radiograficos.

Summary:

The authors do a bibliographic survey about Lacunar Skull " and present a case showing the roentgenographic findings.

REFERÊNCIAS

- McRae, D. L. ; Observations on craniolacunia, Acta Radiol. 5:55-64, 1966.
- Ramsey, G. H. S.: Craniolacunia, Radiogr. Clin. Photogr.21: 50-53, 1945.
- Vogt, E. C., e Wyatt, G. M.: Craniolacunia (Lückenschädel), Radiology, 36:147-153, 1941.
- Newton, T. H., e Potts, D. G.: Lacunar Skull, Lückenschädel, Radiology of the skull and brain 2: 648-652, 1971.
- Smith, D. W.: Reconizable Patterns of Human Malformation, " 350-362, 1970.

**TCC
UFSC
PE
0073**

Ex.1

N.Cham. TCC UFSC PE 0073

Autor: Modesto, Marco Ant

Título: Crânio lacunar (Luckenschadel)..



972801582

Ac. 253721

Ex.1 UFSC BSCCSM