

CECÍLIA DUDEK KUSMAN

CRANIOESTENOSE – UMA REALIDADE PRESENTE
Estudo de Caso

PONTAL DO PARANÁ
2004

CECÍLIA DUDEK KUSMAN

CRANIOESTENOSE – UMA REALIDADE PRESENTE
Estudo de Caso

Monografia apresentada como requisito parcial à obtenção do título de especialista pelo Curso de Inclusão/Educação Especial da Universidade Federal do Paraná/DEPSI em convênio com a Secretaria Municipal de Educação de Pontal do Paraná/CEAD.

Orientadora: Mestre Márcia Ramos de Sá Guimarães

PONTAL DO PARANÁ
2004

Dedico este trabalho:

À minha filha Daguiomar, a qual gentilmente autorizou a exposição do problema de sua filha Anabelle. E em especial a minha neta Anabelle pelos momentos enriquecedores que me levaram a valorizar mais a vida.

AGRADECIMENTOS

A todos os funcionários da Escola Municipal de Educação Especial Joelma do Rocio Túlio, pelo apoio e incentivo.

A Diretora do Ensino Especial do Município de Araucária Professora Elair, pela oportunidade cedida para acompanhar de perto o desenvolvimento de minha neta.

A minha nora Luciana pelo auxílio na pesquisa e construção deste trabalho.

A mestre Márcia Ramos de Sá Guimarães, pela orientação, acompanhamento e revisão de estudo.

*“Na vida muitas vezes, aparecem dificuldades.
Contudo, por, mais complicadas que elas sejam, há
sempre uma forma de manter o controle.
Os obstáculos são degraus preciosos que levam
a pessoa a desenvolver sua personalidade e a
testar sua capacidade de superação.
Procure, hoje, administrar bem suas dificuldades”.*

SUMÁRIO

| | | |
|----------|--|-----------|
| 1 | INTRODUÇÃO | 1 |
| 2 | FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA | 3 |
| 2.1 | Conceito | 3 |
| 2.2 | Classificação | 7 |
| 2.3 | Etiologia | 13 |
| 2.4 | Diagnóstico | 14 |
| 2.5 | Tratamento | 15 |
| 2.6 | Conseqüências | 17 |
| 2.7 | Avaliação Pedagógica | 18 |
| 2.7.1 | Funções Psicológicas Superiores | 18 |
| 2.7.2 | Psicomotricidade | 20 |
| 2.7.3 | Aspecto Sócio-Emocionais | 23 |
| 3 | CASUÍSTICA e MÉTODO | |
| 3.1 | Coleta de Dados – Relato de Caso Descritivo | 24 |
| 3.2 | Trabalho de Estimulação realizado | 29 |
| 3.3 | Resultados e discussões | 32 |
| 4 | CONSIDERAÇÕES FINAIS | 34 |
| | REFERÊNCIAS | 35 |
| | ANEXOS | |
| a) | Termo de Consentimento livre do responsável pela criança sobre o estudo de caso. | |
| b) | Recomendações aos pais e/ou profissionais da saúde e educação. | |

1 INTRODUÇÃO

A expressão “cranioestenose” ou “craniostenose”, para definir essa entidade mórbida, foi utilizada pela primeira vez por *Virchow*, em 1851.

A cranioestenose é causada pelo fechamento prematuro de uma ou mais suturas cranianas, ocasionando deformidades do mesmo, provocando a compressão do tecido nervoso e hipertensão intracraniana. O crescimento da caixa faz-se então em sentido paralelo à sutura precocemente ocluída, adquirindo o crânio formas variadas, às vezes bizarras. Não só os ossos da calota craniana se modificam, podendo além de causar problemas estéticos, e estar associadas às várias complicações decorrentes da compressão dos nervos cranianos.

O fechamento precoce de uma sutura é responsável pela ausência de crescimento harmonioso do crânio e, às vezes, da face, acarretando desproporção entre o continente (crânio) e o conteúdo (cérebro).

Esta situação causa alterações no volume e na forma do Crânio e da face, além de alterações clínicas, cefaléia, déficit neurológico tais como atraso neuro-psico-motor, cegueira, etc. Portanto, o fechamento prematuro da sutura craniana implica fusão óssea, com perda de sua função no crescimento craniano. O impedimento ao crescimento livre e harmônico do cérebro pode levar a alterações neurológicas por dois mecanismos: distorções cerebrais, impostas por constrictões localizadas; Hipertensões cranianas, decorrente do volume craniano total reduzido. Os sintomas e os sinais neurológicos comumente associados as cranioestenoses são: hiperatividade, cefaléia, irritabilidade, deficiência mental,

alterações visuais, papiledema, atrofia de papila e epilepsia. Podemos classificar as cranioestenoses conforme o número de suturas acometidas em simples e múltiplas: conforme a causa, em primárias ou de causa desconhecidas e secundárias ou de causa conhecida; e conforme a associação com outras malformações em não sindrômicas e sindrômicas.

A cranioestenoses pode ocorrer isoladamente ou associada a outras malformações, em particular dos membros inferiores e/ou membros superiores, por isto, de um modo simplificado são classificadas em formas: sindrômicas e não sindrômicas. Existem mais de 100 síndromes genéticas associadas a cranioestenoses, dentre estas descreveremos algumas, como: *Síndrome de Carpenter*, *Síndrome de Pfeiffer*, *Síndrome de Apert*, *Síndrome de Saethre-Chotzen*, *Doença de Crouzon* e a Síndrome do Crânio em Trevo, que são de maior predomínio na população em geral. A sua incidência é estimada em 1 a cada 2.000 crianças, a prevalência em 14,1 por 10.000 nascidos vivos e existe leve predomínio de ocorrência nos meninos numa relação de 2:1.

Esta monografia tem por objetivo principal esclarecer minhas dúvidas e anseios a respeito desta problemática - *cranioestenose*, o qual está sendo vivenciado em minha família e, através dessa informar e sensibilizar a equipe multiprofissional da Escola em que atuo, no sentido de uma melhor observação e detecção precoce à criança com estas alterações. Esta observação deve ser realizada no momento da avaliação para ingresso na escola e durante a permanência nesta, evitando assim possíveis complicações mais severas, pois são atendidas nesta instituição crianças de seis meses à quatorze anos.

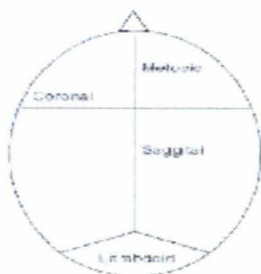
2 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

2.1 Conceito

A craniossinostose consiste no fechamento prematuro das suturas do crânio. A cabeça é dividida em víscero-crânio e pelo neuro-crânio. O víscero-crânio é a parte inferior e anterior da cabeça, no qual desenvolve os ossos da face. O neuro-crânio consiste da porção superior e posterior da cabeça que abriga o cérebro.

Ao nascer a criança apresenta os ossos do crânio separados uns dos outros, mas, firmemente, conectados entre si pôr traves fibrosas denominadas de suturas. Nos primeiros meses de vida, existe grande aumento do volume encefálico. O peso do cérebro aumenta cerca de 135% no primeiro ano de vida. Aos três anos, a criança já possui 85% do peso do cérebro adulto.

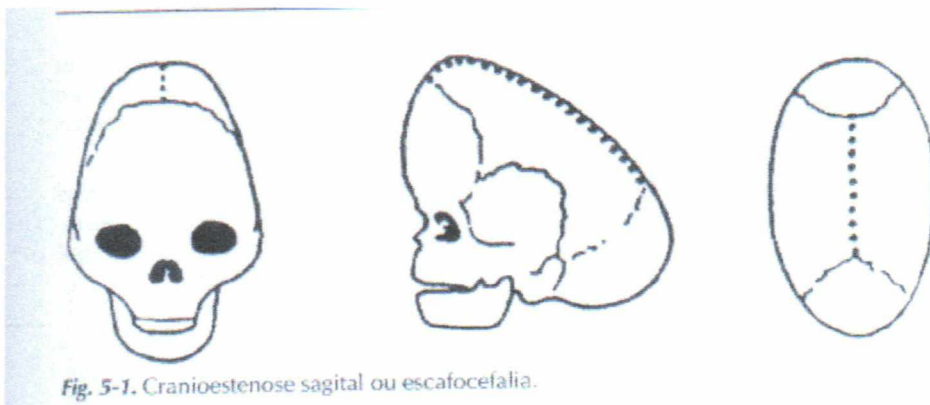
No ser humano há quatro tipos de articulações entre os ossos, que são identificadas como mostra a ilustração.



Fonte: CLAYTON L. Thomas, M.D.. **Dicionário Médico Enciclopédico**. 1ª. Edição. São Paulo: 2000.

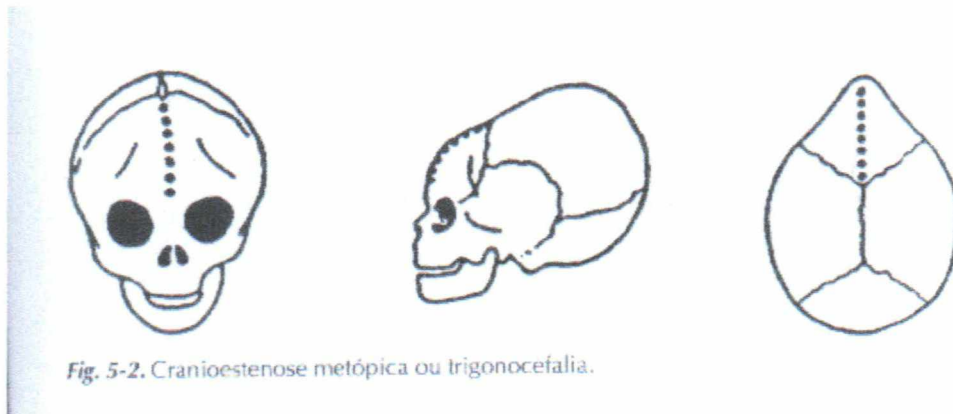
É nas margens da sutura onde ocorre intensa atividade metabólica de formação óssea responsável em grande parte pelo crescimento do crânio. O crescimento do crânio ocorre na razão direta do crescimento do cérebro, sendo muito acentuado nos dois primeiros anos de vida. O fechamento precoce de uma ou várias suturas do crânio, implica em uma diminuição de sua atividade de síntese óssea, ocasionando deformidades crânio-faciais. Nas cranioestenoses com envolvimento de uma única sutura as deformidades cranianas são estereotipadas e previsíveis. Podemos pelo formato do crânio, inferir o diagnóstico da sutura envolvida. Algumas denominações descritivas do formato do crânio estão ligadas ao envolvimento de determinadas suturas cranianas. Assim temos:

1 Escafocefalia para as cranioestenoses da sutura sagital – fechamento precoce da sutura sagital. O crânio torna-se alongado e estreito, com saliências das bossas frontais e occipitais. O rosto é estreito e a frente pode ter aspecto de pêra devido à retração das fossas temporais (Fig. 5-1.).



2. *Trigonocefalia* para as cranioestenoses da sutura metópica – a frente apresenta aspecto triangular com uma crista mediana. A fontanela anterior está

sempre fechada. Há sempre hipotelorismo e epicanto. Como mostra a figura abaixo.



3. *Plagiocefalia* anterior para as cranioestenoses da sutura coronária unilateral – nesse caso, há estenose unilateral da sutura coronária, ocasionando assimetria da fronte, que se encontra retificada e recuada, havendo bossa frontal compensatória do lado são. Existe, ainda, assimetria da face e órbita.

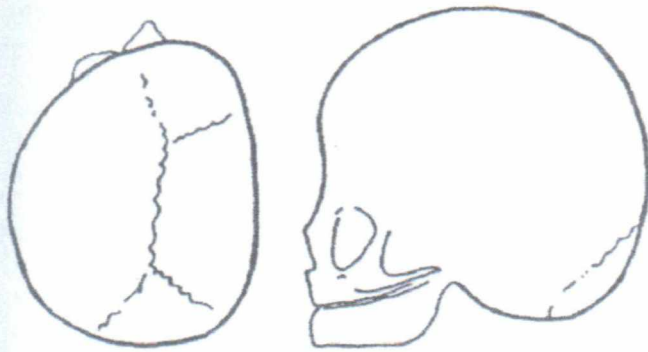


Fig. 5-4. Cranioestenose coronariana unilateral ou plagiocéfalia.



Fig. 5-5. Cranioestenose coronariana unilateral direita. Observa-se depressão frontal

4. *Braquicefalia* para as cranioestenoses da sutura coronária bilateral – está relacionada à estenose de ambas as suturas coronarianas, atingindo também a base do crânio. Há uma diminuição do diâmetro antero-posterior do crânio, alargamento transversal compensatório, redução da fosse anterior, deformação das órbitas, que se tornam rasas e elevadas externamente. Como demonstra a figura abaixo.

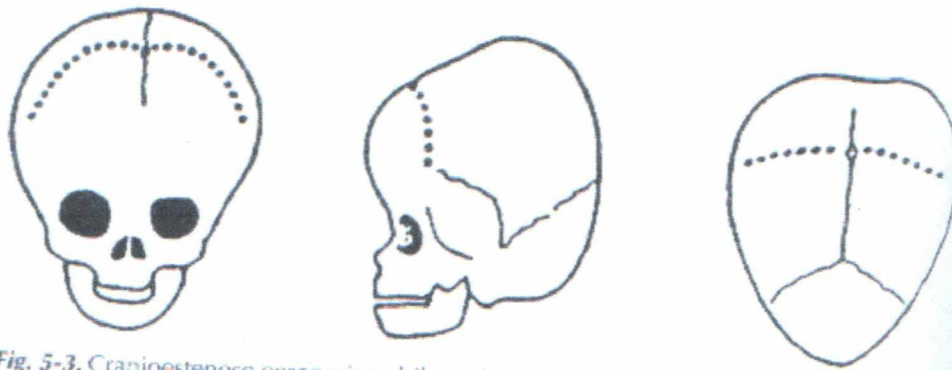


Fig. 5-3. Cranioestenose coronariana bilateral ou braquicefalia.

5. *Plagiocefalia* posterior para as cranioestenoses da sutura lambdóide unilateral – é o tipo mais raro. Há depressão da região occipital no lado acometido. Pode haver bossa compensatória frontal. Quando é bilateral, a curvatura occipital praticamente desaparece.

2.2 Classificação

O fechamento precoce de uma sutura é responsável pela ausência de crescimento harmonioso do crânio e, às vezes, da face, acarretando desproporção entre o continente (crânio) e o conteúdo (cérebro). Podemos classificar as cranioestenoses conforme o número de suturas acometidas em simples e múltiplas: conforme a causa, em primárias - causas desconhecidas ou secundárias - causas conhecidas; e conforme a associação com outras malformações em não sindrômicas e sindrômicas. Estas formas de classificação não são excludentes. As formas de cranioestenoses mais freqüentes são as simples, primárias e não sindrômicas. Entre as síndromes mais freqüentemente

associadas as cranioestenoses estão: *Síndrome de Crouzon*, *Carpenter*, *Pfeiffer* e *Apert*. Geralmente, estas síndromes têm caráter hereditário.

Principais síndromes associadas são:

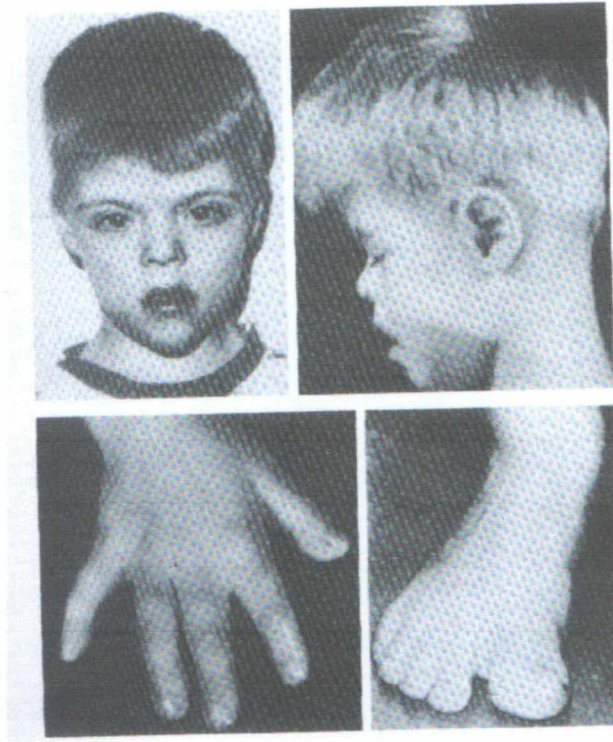
a) **Síndrome de *Carpenter***

Caracteriza-se pela cranioestenoses total acompanhada braquissindactilia das mãos, polidactilia podal, hipertelorismo, prega epicantal, inserção baixa das orelhas, hipoplasia de mandíbula, obesidade, hipogonadismo e retardo mental severo. Transmissão autossômica recessiva. Embora *Carpenter* tenha descrito essa síndrome em 1901, mas só foi definido em 1966.



b) **Síndrome de *Pfeiffer***

Caracteriza-se pela braquicefalia, associada a polegares largos, sindactilia cutânea dos segundo e terceiro dedos e artelhos alongados (discreta). Herança autossômica dominante. Foi descrito pela primeira vez em 1964 por *Pfeiffer*.



c) Síndrome de *Apert*

A Síndrome de Apert também denominada acrocefalossindactilia é uma forma rara de cranioestenoses com fusão precoce de qualquer sutura intracraniana, mais freqüentemente a coronária, associada a hipoplasia da face média, sindactilia simétrica das mãos e pés e outras alterações. A acrocefalossindactilia, descrita por *Apert* em 1906, tem freqüência estimada em 1 por 160.000 nascimentos. As anormalidades intracranianas incluem ventriculomegalia, hidrocefalia franca, anomalias de corpo caloso, hipoplasia ou ausência de septo pelúcido, hipoplasia ou displasia do hipocampo e displasias ou distorções do córtex cerebral. O retardo no desenvolvimento mental, considerado comum na *Síndrome de Apert*, pode ser atribuído às anormalidades cerebrais, à hipertensão intracraniana e às condições sócio-econômicas dos pacientes.



FIGURA 1. Síndromes de Anser. A e B. Desenho do erianca do sexo feminino, realizado pelo falecido M. Brödel. C.

d) Síndrome de **Saethre-Chotzen**

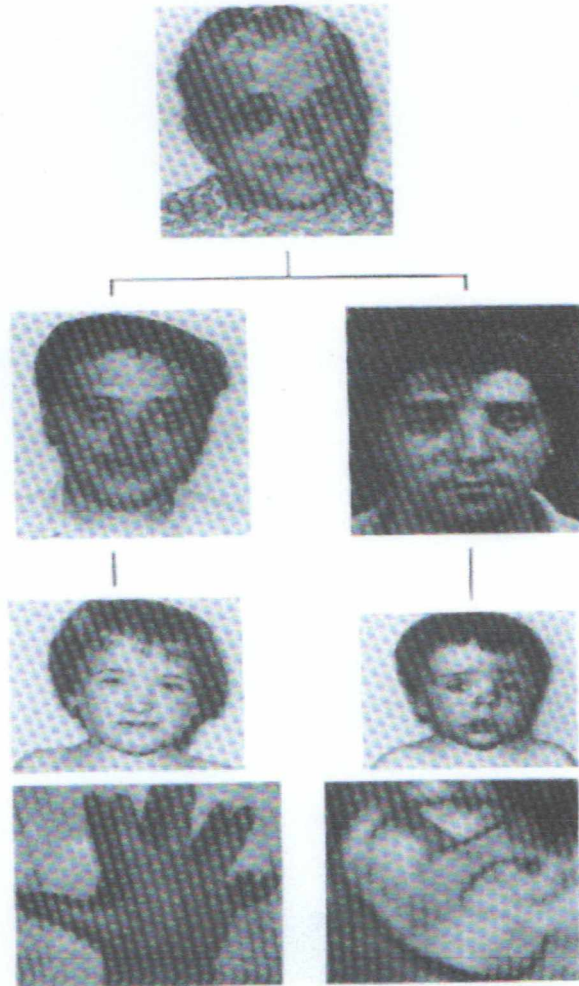
Esta está caracterizada com o fechamento de parte das suturas, assimetria facial, linha de implante de cabelos baixo na região frontal, ptose¹ palpebral, septo nasal desviado, prognatismo² e braquidactilia³ com sindactilia⁴ cutânea. Transmissão autossômica dominante. Foi descrita pela primeira vez por Saethre e Chotzer no início dos anos 30.

¹ queda ou deiscência de um órgão ou parte, como pálpebra superior em decorrência de paralisia.

² projeção dos maxilares além da projeção da parte anterior da face.

³ encurtamento anormal dos dedos, das mãos e pés.

⁴ fusão de um ou mais dedos da mão ou do pé.



e) Doença de *Crouzon*

Caracteriza-se pela fusão precoce das suturas coronárias, embora outras suturas possam ser acometidas; o crânio assume aspecto esferóide e alto, com encurtamento da base. Há hipoplasia¹ facial, que pode afetar as vias aéreas superiores, facilitando a instalação de infecções recorrentes, hipoplasia do maxilar com prognatismo exoftalmia², hipertelorismo³, estrabismo⁴ e nistagmo⁵. Todo esse conjunto de anormalidades confere ao paciente fácies de sapo.

¹ subdesenvolvimento do tecido de um órgão ou corpo.

² protrusão anormal do globo ocular. Pode dever-se à tiroxicose, tumor da órbita.

³ largura anormal entre dois órgãos pareados, sobretudo os olhos.

⁴ distúrbio ocular em que os eixos ópticos não podem ser dirigidos para o mesmo objeto.

⁵ movimento cíclico involuntário, e constante do globo ocular. O movimento pode ocorrer em qualquer direção.

O quadro mental é bastante polimorfo, sendo que o quociente de inteligência pode inclusive estar em níveis normais. Síndrome monogênica autossômica dominante, com penetrância incompleta e expressão variável. Descrita pela primeira vez em 1912 por Crouzon.

Figura – Mãe A e B e filho C e D com Síndrome de Crouzon.



e) Síndrome do Crânio em Trevo

Forma rara de cranioestenose apresenta-se com forma trilobulada, hipertelorismo, achatamento da raiz do nariz, palato em ogiva, aplasia das cavidades orbitárias e hidrocefalia¹. A etiologia é autossômica dominante. Maroteaux et al.

¹ grande acúmulo de líquido cefaloraquidiano no interior dos ventrículos cerebrais. Isso pode ser decorrente de anomalias do desenvolvimento, infecção, lesão ou tumores cerebrais.

Definiram esse distúrbio, em 1967, e utilizaram a palavra de origem grega *tanatafórmica* (que carrega a morte) para enfatizar que tais pacientes usualmente morrem logo após o nascimento.

2.3 Etiologia

Os fatores genéticos determinam aproximadamente 10% dos casos, em modo de herança é autossômica dominante. Outra influência genética na etiologia da cranioestenose é a sua associação às várias síndromes. Outros fatores estão relacionados às alterações conhecidas, associadas com cranioestenose secundária: doenças metabólicas (endócrinas, como: hipertireoidismo¹, hipofosfatemia², deficiência de vitamina D, hipercalcemia³), alterações hematológicas, displasias ósseas, pós-operatório de derivações ventriculares por hidrocefalia, microcefalia, trauma de parto, infecções intra-uterinas, irradiação durante a gravidez e uso de medicamentos, como: valproato de sódio, ácido retinóico, aminopterina, eximetazalina. Existem relatos de que a mãe que fuma/ e ou reside em locais de alta altitude está propensa a ter criança com cranioestenose devido a hipoxemia antenatal.

¹ otusão anormal do globo ocular. Pode dever-se à tiroxicose, tumor da órbita.

2.4 Diagnóstico

O diagnóstico precoce e o tratamento cirúrgico adequado possibilitam a correção da deformidade. A cranioestenose, com raras exceções podem ser estabelecidas ao nascimento. O perímetro craniano pode estar dentro da normalidade ou mesmo aumentado, dependendo do tipo. A fontanela bregmática pode estar aberta ou fechada. Portanto, o perímetro cefálico normal não afasta a possibilidade de cranioestenoses.

Na maioria dos casos, a deformidade craniana é visível no pós-parto imediato. Pela palpação dos ossos do crânio, pode-se evidenciar a falta de mobilidade ou a sutura acometida toma a forma de crista. As cranioestenoses além de ocasionarem deformidades do crânio, podem acarretar problemas neurológicos devido ao efeito restritivo ao crescimento cerebral. As alterações neurológicas são mais freqüente nas cranioestenoses múltiplas e nas formas sindrômicas. A observação do crânio nos auxilia no diagnóstico das cranioestenoses pelo exame do formato do crânio, e podemos comprovar este diagnóstico com auxílio do Raio-X e da Tomografia computadorizada do crânio.

A Ressonância Nuclear Magnética deve ser realizada, principalmente, nas formas sindrômicas, no diagnóstico de outras malformações associadas.

Até o momento, demonstrou-se que mutações em 5 genes (FGFR1, FGFR2, FGFR3, MSX2, TWIST), podem levar à ocorrência de cranioestenoses. Com exceção de um destes genes, todos ou outros estão associados às formas sindrômicas. **A grande maioria dos casos apresenta um padrão herança**

autossômico dominante, portanto, os portadores das cranioestenoses têm um risco de 50% de virem a ter descendentes afetados.

A realização do teste molecular é particularmente importante nos casos não sindrômicos e naqueles indivíduos que não desejam correr o risco de virem a ter descendentes com o quadro clínico de cranioestenoses.

É importante estender a avaliação por neuroimagem mediante tomografia computadorizada crânio-encefálica com reconstrução óssea tridimensional e ressonância magnética encefálica, investigando-se, também, possíveis alterações na migração neuronal, holoprosencefalia, atraso na mielinização, entre outras.

2.5 Tratamento

A incidência de cranioestenoses é de aproximadamente 1:10.000 nascidos vivos e pode ser classificada em sindrômica, não sindrômica e secundária. A sutura mais afeta é sagital, seguida, em frequência descendente, pela coronária unilateral, coronária bilateral, metópica e lambdóide.



Fig 1. Fotografia da paciente, com 6 meses de vida, demonstrando o fechamento precoce da sutura metópica e a conformação em triângulo que o crânio adquiriu. Foto reproduzida com autorização da mãe da criança.

O tratamento cirúrgico deve ser efetuado entre o terceiro e o sexto mês de vida que, quanto mais precoce for o ato cirúrgico, melhor será o resultado estético. Acima de um ano de idade, a cirurgia pode ser realizada, porém a correção terá de ser mais abrangente.

O tratamento das cranioestenoses é essencialmente cirúrgico. Objetivamos a correção das deformidades do crânio, portanto, uma solução estética; e a prevenção de eventuais alterações neurológicas. As técnicas cirúrgicas de correção das cranioestenoses são variáveis, conforme o tipo de deformidade craniana e a idade da criança.

A equipe multidisciplinar deve trabalhar com as limitações da criança procurando readaptá-la e adequá-la ao padrão normal de desenvolvimento neuro-psico-motor.

2.6 Conseqüências

Esta situação causa alterações no volume e na forma do Crânio e da face, além de alterações clínicas, cefaléia, déficit neurológico tais como atraso neuro-psico-motor, cegueira, etc. Portanto, o fechamento prematuro da sutura craniana implica fusão óssea, com perda de sua função no crescimento craniano. O impedimento ao crescimento livre e harmônico do cérebro pode levar a alterações neurológicas por dois mecanismos: Distorções cerebrais, impostas por constrições localizadas; Hipertensões cranianas, decorrente do volume craniano total reduzido. Os sintomas e os sinais neurológicos comumente associados as craniostenoses são: hiperatividade, cefaléia, irritabilidade, deficiência mental, alterações visuais, papiledema, atrofia de papila e epilepsia. A craniostenose está relacionada a várias síndromes e doenças, onde as mais freqüentes são a síndrome de *Crouzon*, síndrome de *Apert* e síndrome de *Saethre-Chotzen*.

O prognóstico é variável, variando desde um problema exclusivamente estético (escafocelia ou trigocefalia) até más formações com possível hipertensão craniana, complicações oculares (estrabismo, exoftalmia, cegueira por acomodamento ou atrofia do nervo óptico), e retardo ou atraso do desenvolvimento neuropsicomotor.

2.7 Avaliação Pedagógica

Entender a avaliação como um processo diagnóstico, contínuo e cumulativo garante o redimensionamento dos encaminhamentos metodológicos aplicados no processo ensino-aprendizagem, num movimento dialético, intervindo com seriedade no nível de desenvolvimento proximal do aluno. Portanto, a avaliação deve ter caráter perspectivo com ênfase no processo e não no produto final das práticas educativas executadas no meio escolar.

A acredita-se numa avaliação pautada na pedagogia histórico-crítica, procurando conhecer a prática social dos seus alunos, visando perceber os avanços bem como as dificuldades detectadas, possibilitando assim aos profissionais tomada de decisões para concretização de uma avaliação como parte integrante do processo educativo buscando perspectiva constante de superação.

O planejamento poderá ser norteado pelas áreas do conhecimento desenvolvimento e aspectos sócio-emocionais.

2.7.1 Funções Psicológicas Superiores

Para trabalharmos com as áreas do desenvolvimento precisamos focar as funções psicológicas superiores.

As funções psicológicas superiores referem-se a processos voluntários, ações conscientes, controladas e mecanismos intencionais. Essas funções são tipicamente humanas, sofisticadas e complexas à medida que envolvem o controle consciente do comportamento. Possibilitam pensar em objetos

ausentes, imaginar eventos nunca vividos e planejar ações. São superiores na medida em que se diferenciam de mecanismos elementares mais simples como ações reflexas e reações automatizadas.

Para compreendermos melhor podemos separá-las didaticamente.

o Sensação/Percepção:

Elas permitem ao homem compreender o mundo exterior e o seu próprio corpo.

A percepção é uma estruturação mais complexa que se baseia no conjunto dos órgãos dos sentidos, na síntese das sensações isoladas e nos complexos sistemas conjuntos. É um meio pelo qual o indivíduo organiza e chega a entender os fenômenos que constantemente influem sobre ele. É necessário observar se o aluno reconhece, interpreta e diferencia estímulo recebido, bem como, se faz generalizações.

o Atenção:

É a seletividade da atividade consciente, que se torna necessária em virtude de que o homem recebe um imenso número de estímulos e se não seleciona os relevantes e ignora os restantes, sua percepção seria tão desorganizada que tornaria a atividade intencional impossível, dificultando a apropriação do conhecimento.

o Memória:

É a capacidade do cérebro humano em captar e distinguir instinto, entre

outros, mas também de conservar e evocar experiências anteriores e possibilita ao homem lembrar os fatos mesmo na ausência deles.

o Raciocínio:

É uma atividade intelectual para solução de situações práticas e também mais elaboradas e complexas, como a estruturação da fala que vai sistematizando o pensamento verbal ou lógico.

Permite o surgimento de processos mentais como a análise e a síntese, a identificação, diferenciação, abstração e generalização.

o Conceituação:

É uma forma de ação consciente que resulta de um processo de análise (abstração) e de síntese (generalização) dos dados sensoriais que é mediado pela palavra e nela materializado.

Entendemos que a conceitualização e classificação dos objetos de forma abstrata, permite a representação dos mesmos pelo pensamento.

2.7.2 Psicomotricidade

Destaca a ligação entre os aspectos afetivos, a motricidade e as funções psicológicas superiores.

o Tonicidade:

Possibilita as atitudes, posturas, mímicas, emoções, etc., de onde emergem todas as atividades motoras humanas. Abrange todos os músculos responsáveis pelas funções biológicas e psicológicas (Hipotônica e Hipertônica).

o Equilíbrio Postural:

O equilíbrio é uma das condições básicas da organização psico-motora, visto que envolve uma multiplicidade postural que dará resposta a qualquer resposta motora.

O equilíbrio reúne um conjunto de aptidões estáticas e motoras, abrangendo o controle postural e o desenvolvimento da locomoção.

o Lateralidade:

A integração bilateral é indispensável ao controle postural e perceptivo-visual. O domínio da lateralidade traduz a capacidade de integração sensorio motora dos dois lados do corpo em diferentes níveis de complexidade (lateralização ocular, auditiva, manual e pedal).

o Esquema Corporal:

Constitui na conscientização e conhecimento do corpo que pode ser aprendida através da experiência motora e da mediação social.

A noção do corpo resulta da organização e estruturação de percepções simples e complexas. É estruturalmente o centro da linguagem emocional e interior que antecede a apropriação da linguagem falada.

o Estruturação e Organização Espacial e Temporal:

A estruturação espaço-temporal decorre da organização funcional da lateralidade e da noção do corpo, uma vez que é necessário desenvolver a conscientização espacial interna do corpo, antes de projetar-se no espaço externo. Sendo assim, a capacidade para estruturar e organizar o espaço é essencial para qualquer aprendizagem.

Com respeito à estruturação temporal, embora inseparável da espacial, envolve a localização do espaço de forma contínua, ou seja, na dimensão de tempo. A estruturação temporal é determinante para todos os processos de aprendizagem.

o Coordenação Global:

O trabalho com a motricidade global concreta, possibilita a formação de pensamento abstrato, onde é necessário analisar a qualidade da execução de movimento e a maneira de realizá-lo (harmonia, destreza, flexibilidade e equilíbrio). O comprometimento nesta área pode afetar o comportamento sócio-emocional e a aprendizagem.

o Coordenação fina:

É a capacidade construtiva manual e a destreza bimanual como um componente psicomotor relevante para todos os processos de aprendizagem. As dificuldades evidenciadas na coordenação motora fina estão normalmente associadas a dificuldades posturais e problemas perceptivos.

2.7.3. Aspectos Sócio-Emocionais

A emoção pode ser enfocada como um fenômeno psicológico. No entanto, ela é também um fenômeno sócio psicológico à medida que depende de uma consciência relativa a: quando, onde e o que sentir, bem como quando, onde e como agir.

Nesta área foca-se questões familiares, escolares, lazer, socialização, autocuidado, independência, interesses e hábitos de vida diária. Observa-se e trabalha-se com questões que forneçam indicações sobre a dinâmica da personalidade do aluno.

3 CASUÍSTICA E MÉTODO

3.1 Coleta de Dados – Relato de Caso descritivo

Criança aos dois meses de idade, feminina, branca, procedente de Contenda/Paraná, segunda filha de pai com 30 anos e mãe com 32 anos, não fumante, mãe com fator Rh – e pai fator Rh+, sem história familiar de alterações (conformação) óssea craniana. Gravidez não planejada com o iniciou do pré-natal aos quatro meses de Idade Gestacional, apresentou os seguintes problemas obstétricos durante a gestação: infecção de trato urinário de repetição e candidíase (carteira de pré-natal).

Fez uso dos medicamentos durante a gestação: eudofilin no segundo trimestre; sulfato ferroso durante da gestação, segundo informação da mãe.

Nasceu de parto cesárea planejada (29/8/2003) no Hospital e Maternidade Santa Brígida – Curitiba/Paraná. Idade gestacional adequada para o nascimento com aproximadamente 38 semanas, Apgar 8/9, perímetro cefálico não mensurado, peso 3.100 gramas, teve alta em 31/8/2003, sem recomendações específicas.

Teve sua primeira consulta pediátrica com 10 dias de vida, sem nenhuma alteração relatada pelo profissional.

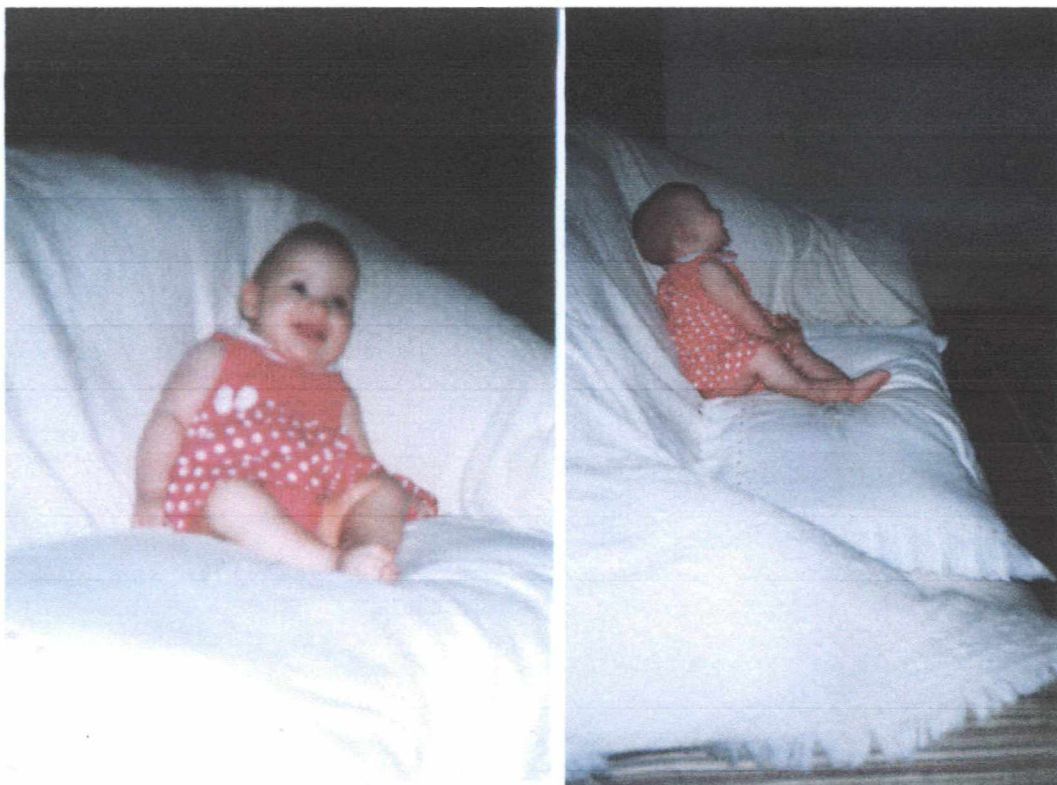
Aos dois meses de vida teve queda de nível (carrinho), no qual a mãe procurou o pediatra responsável que vinha acompanhando desde o nascimento sem nenhuma indagação sobre o crânio ou face da criança, o qual solicitou Raio-

x de crânio (26/11/2003), com o laudo = aumento do diâmetro antero-posterior do crânio com sinais de craniostenose da sutura sagital, ausência de outra alteração radiográfica detectável, encaminhando imediatamente ao serviço de neurologia pediátrica, o qual referenciou à avaliação do neurocirurgião pediátrico (8/12/2003), sem outras alterações no exame físico-neurológico ou no desenvolvimento neuropsicomotor.



Solicitou Tomografia computadorizada de crânio para confirmação de cranioestenose (11/12/2003). Após a avaliação da Tomografia Computadorizada o neurocirurgião indicou a cirurgia.

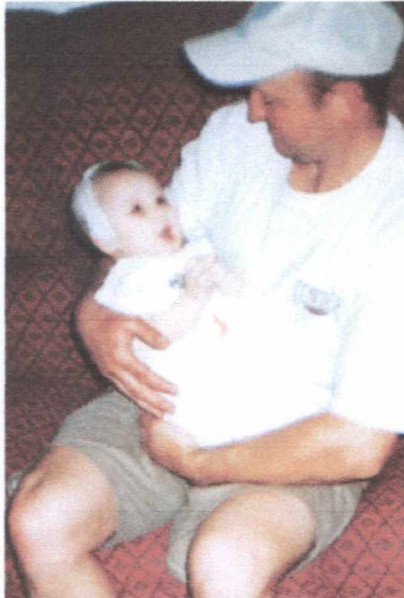
Em 12 de janeiro de 2004, demonstramos as fotos realizadas que antecederam o internamento para o tratamento indicado.



Devido problemas com o plano de saúde, o qual não liberou o procedimento, a mãe foi ao serviço ambulatorial pelo SUS com o mesmo profissional, realizando a cirurgia em (15/01/2004) com quatro meses e meio de idade, sendo uso internamento mantido pelo Sistema Único de Saúde. Abaixo demonstramos a última foto antes do ato cirúrgico, juntamente com a mãe.



O tratamento cirúrgico foi realizado mediante incisão sagital e exposição ampla calota craniana com retirada óssea. Promoveu a correção e obteve-se efeito estético insuficiente no pós-operatório. O pós-operatório transcorreu sem anormalidades, destacando apenas o edema e hematoma supra-orbitário bilateral, que desapareceu após cinco dias.

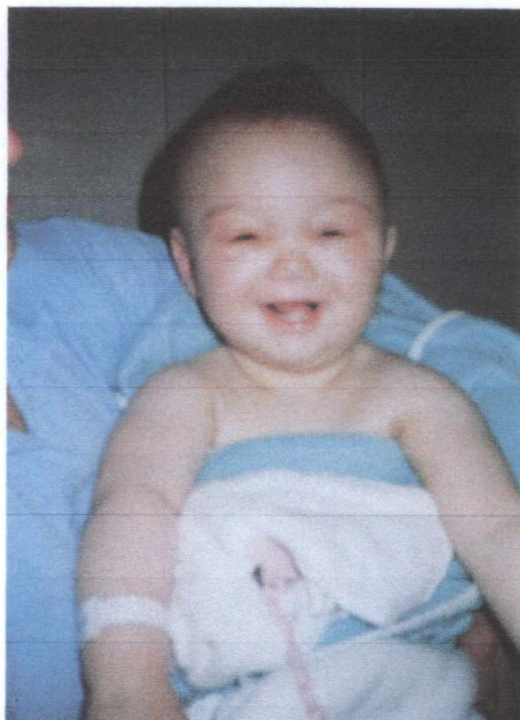


Após a nova reavaliação do neurocirurgião em (10/05/2004), solicitou novamente Tomografia computadorizada (19/05/2004): falhas ósseas localizadas na calota craniana, podendo representar status pós-cirúrgico de correção da craniosinostose, sinusopatia, e em 29/06/2004 com 10 meses de idade, foi

submetida novamente ao processo cirúrgico. Sendo que este internamento foi mantido pelo Plano de Saúde – UNIMED.



O pós-operatório transcorreu sem anormalidades, destacando-se apenas edema e hematoma supra-orbitário bilateral (como mostra foto acima), infecção intestinal (virose) logo após alta hospitalar, desaparecendo após 15 dias.



Até o momento 12 meses está com o desenvolvimento neuropsicomotor avançada para sua idade, exemplificando: caminha com auxílio, controle motor próprio à sua idade, coordenação motora fina presente, início da fala aos 10 meses. No momento está iniciando formação de frases, reconhecimento de partes do corpo apontando, vestuário, alimentos, etc. Reconhece em fotografias as pessoas com o maior convívio, identificando as mesmas. Foto abaixo no seu primeiro aniversário.



3.2 Trabalho de Estimulação Precoce realizado

Assim que ficamos (família) sabendo da alteração craniana de Anabelle denominada por cranioestenose, foi iniciado logo o trabalho de Estimulação Precoce para reduzir, prevenir e/ou manter as habilidades e necessidades

inerentes ao ser humano, preservando o máximo possível a função neurológica normal.

As atividades realizadas foram pertinentes às áreas do Desenvolvimento Humano, tendo como foco as Funções Psicológicas Superiores, as quais, referem-se a processos voluntários, ações conscientes, controladas e mecanismos intencionais.

Exemplos de algumas atividades realizadas com a Anabelle. Foi utilizado em primeiro lugar, muito, a linguagem oral enumerando tudo o que era realizado:

- Banho - enumerando que parte do corpo estava sendo lavada;
- Massagens (em frente ao espelho) – enumerando a parte do corpo que estava sendo massageada;
- Brinquedos e/ou objetos sonoros ou luminosos;
- Luz em diversas cores;
- Diferentes texturas – áspero, liso, macio, duro;
- Diferentes formas – quadrado, redondo...;
- Diferentes tamanhos – pequeno, grande...;
- Diferentes distâncias – longe, perto...;
- Diferentes espessuras – grosso, fino...;
- Diferentes larguras – estreito, largo...;
- Diferentes comprimentos – curto, comprido...;
- Diferentes posições – em cima, em baixo, dentro, fora – utilizando objetos, brinquedos ou o próprio corpo, por exemplo: colocar brinquedos na caixa, tirar da caixa; entrar na caixa, sair da caixa; entrar no quarto, sair do quarto; ...
- Diferentes direções - para frente, para trás, subir, descer...;

- Brincadeiras de arrastar-se, rolar, engatinhar...;
- Segurar, rolar, jogar a bola;
- Sons – alto, baixo...;
- Ritmos – rápido, lento...;
- Canções infantis envolvendo gestos e/ou partes do corpo;
- Passeios à diferentes lugares;
- Contato com a natureza;
- Contato com aves e animais domésticos;
- Cantigas de ninar;
- Audição de histórias lidas ou contadas;
- Manuseio de brinquedos e objetos variados;
- Manuseio de revistas, livros de literaturas infantil com figuras bem coloridas e nítidas, álbuns com retratos das pessoas da família;
- Ao preparar os alimentos nomeando o que estava sendo realizado;
- Ao preparar a mamadeira enumerando a quantidade de medidas utilizadas;
- Apagar com sopro a luz da vela;
- Sopro de bolinhas de isopor, e muitas outras atividades...

O resultado foi surpreendente, pois antes da segunda cirurgia, aos dez meses de idade, já pronunciava com compreensão algumas palavras. Antes mesmo de um ano de idade nomeava as pessoas da família ao manusear o álbum de fotos, como: papai, mamãe, Isa, vovô, vovó, bis, Ana, titio, titia, padrinho, madrinha, ...

3.3 Relatos e Discussões

Filhos de mães epiléticas apresentam risco duas vezes maior para malformações, tanto para anomalias maiores (lábio leporino, fenda palatina, defeitos cardíacos, malformações urogenitais, defeitos do tubo neural), quanto menores (hipo ou hipertelorismo, epicanto, distúrbios do crescimento nasal ou das orelhas, implantação baixa do cabelo, hipoplasia digital distal e das unhas). O traço genético materno para epilepsia pode contribuir para este aumento de incidência de malformações.

Das drogas mais comumente utilizadas como fenobarbital, fenitoína, carbamazepina e ácido valpróico, sabe-se que todas possuem teratogenicidade, com especial atenção para esta última. Entre 1 e 2% dos recém-nascidos de mães que utilizaram o Ácido Valpróico, apresentam malformações do fechamento do tubo neural. Existem controvérsias quanto ao poder teratogênico das outras três drogas citadas, embora freqüentemente o fenobarbital seja referido como fracamente teratogênico e, as outras duas, sejam descritas como de moderado efeito teratogênico.

Frigeri et al (1999), demonstram através de estudo de caso a importância do diagnóstico do tratamento precoce de modo a otimizar os resultados cirúrgicos e prevenir as temidas complicações.

Rocha et al (1981), fazem análise sobre as formas de craniostenose procurando estabelecer vantagens em sua conduta terapêutica precoce.

Mostrando estatisticamente o efeito benéfico aos pacientes com a conduta cirúrgica.

Rocha et al (1981), colocam a atuação da equipe multidisciplinar e simultânea claramente mostrou uma superioridade em relação ao tratamento clássico.

A iniciação ao pré-natal até o primeiro trimestre sem complicações pré-gestacional, e no caso de complicações pré-gestacional, procurar orientação antes da concepção para diminuir o risco de alterações morfológicas ao feto, sendo o seu acompanhamento com profissionais especializados.

A integração familiar é muito importante no desenvolvimento neuro-psicomotor e na inclusão social.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Através deste trabalho pudemos observar e relacionar alguns pontos importantes referentes a craniostenoses:

- ✓ Realizar o início precoce de pré-natal (até 12 meses), sem alterações prévias. Em caso de mulheres com o desejo de engravidar que fazem uso de medicamentos, como: ácido valpróico, fenobarbital, etc), procurar profissional clínico (médico) para as orientações pré-gestacionais e durante a gestação o seu acompanhamento deverá ser com profissional especializado;
- ✓ Procurar o mais precocemente possível serviço de saúde quando observado qualquer anormalidade na cabeça da criança;
- ✓ Quanto mais precoce for o diagnóstico de tal alteração, melhor será a qualidade de vida da criança evitando possíveis complicações futuras;
- ✓ A família tem papel importante comprometendo-se com a integração e socialização, da criança oportunizando atividades próprias a sua idade conforme o caso;
- ✓ Em caso de craniostenose sindrômica, a criança e a família necessitarão de atendimento especializado com uma equipe multidisciplinar envolvendo a saúde e educação;
- ✓ Faz-se necessário à sensibilização dos profissionais da saúde e educação, quanto ao problema, e quando observado achados inerentes ao caso realizar encaminhamento precoce ao serviço especializado.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

WWW.BOASAUDE.COM – 25/09/2004 – A Evolução das Técnicas permite detectar e Tratar Doenças Ainda no Ventre da Mãe.

<http://cci.fmrp.usp.br/siaenet> - 15/09/2004 - Projeto SIAE NET – Crânio e Encéfalo.

anprev@terra.com.br – 27/9/2004 – Arquivos de Neuro-Psiquiatria

ASSENCIO-FERREIRA, Vicente José; ABRAHAM, Ronaldo; VEIGA, José Carlos Esteves et al. **Cranioestenose da sutura metópica: efeito teratogênico do valproato de sódio.** Relato de Caso. Ar. Neuro-Psiquiatr., jun. 2001, vol. 59, n. 2B, p. 417-420, São Paulo

KENNETH, Lyons Jones, M.D.. **Padrões Reconhecíveis de Malformações Congênitas.** Editora Manole Ltda. 5ª. Edição. São Paulo: 1998.

FRIGERI, Leovegildo; FRIGERI, Marcelo; BOZZETTO, Patrícia. **Dois casos de cranioestenoses e a importância do diagnóstico precoce.** Rev. Cient. AMECS; 8(2): 69-78, jul-dez, 1999.

SETTANNI, Flávia A.P.. **Cirurgia da base do crânio.** Rev. Brás. Méd. Otorrinolaringologia; 5(3): 101-3, mai-jun. 1998.

Manuais de Orientação – **Orientação aos Familiares e pacientes que sofreram de Cranioestenose.**

FERNANDES, Adriano Yacubian – Síndrome de Apert – **Correlação entre as alterações cranianas e encefálicas.** Trabalho de Pós-graduação. Hospital de Reabilitação de Anormalidades Craniofaciais, Universidade de São Paulo. 2000.

RIBEIRO, Maria Valeriana; FERREIRA, Lisiane Seguti Ferreira. **Condutas em Neurologia Infantil.** UNICAMP. Revinter. Rio de Janeiro, 2004.

SCOTTINI, Alfredo. **Dicionário escolar português-inglês-português.** Blumenau: Todolivre, 1999.

CLAYTON L. Thomas, M.D.. **Dicionário Médico Enciclopédico.** 1ª. Edição. São Paulo: 2000.

CONDUTAS EM PEDIATRIA. Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina de Botucatu – UNESP. 2ª. Edição. Epub. Rio de Janeiro, 1999.

Normas para apresentação documentos científicos – Universidade Federal do Paraná, Curitiba: Ed. da UFPR, vol. 2, 6, 8, 9, 10. 2000.

ANEXOS

Termo de Consentimento livre do responsável

Eu, **DAGUIOMAR REGINA KUSMAN ESPINDOLA**, nascida em 15/01/1970, R.G. 4.561.857-9, mãe da criança Anabelle Kusman Espindola (D.N. 29/8/2003), ambas nascidas e residentes no município de Contenda – Paraná.

Autorizo minha genitora **CECILIA DUDEK KUSMAN**, R.G. 1.033.418-7, a utilizar os dados e informações (exames, laudos clínicos, fotos, etc) pertinentes a minha filha sobre o problema de saúde que vem sendo observado a partir dos 2 meses de idade para estudo e elaboração, a fim de realizar sua monografia para o Curso de Especialização Educação Inclusiva no ano de 2004.

Contenda, 01 de setembro de 2004.



DAGUIOMAR REGINA KUSMAN ESPINDOLA
R.G. 4.561.857-9



CECILIA DUDEK KUSMAN
R.G. 1.033.418-7
Autora do Trabalho

Recomendações durante a observação da criança aos pais e profissionais envolvidos no atendimento à criança

Moleira: uma proteção natural

Todo recém-nascido apresenta na chamada calota craniana – no alto da cabeça – duas aberturas: a fontanela anterior e a posterior, também conhecidas como moleira. Suas funções principais são facilitar a passagem do bebê, na hora do parto, e permitir, junto com as suturas (pequenas linhas de separação entre os ossos da cabeça), o crescimento adequado do cérebro. Mais tarde, a própria natureza tratará de fechá-la.

A fontanela anterior é maior e a que mais demora a fechar. Mede cerca de dois dedos de largura e seu fechamento ocorre em torno do 9º ao 15º mês de vida. Uma de suas características é a pulsação, originada pela proximidade de vasos arteriais. A outra fontanela, menor, costuma estar fechada até o 2º mês de vida.

Um espaço para crescer

Outra função importante da moleira é permitir a flexibilidade da caixa craniana, dando lugar para o desenvolvimento do cérebro. No primeiro ano de vida, este alcança metade da dimensão que terá no adulto e apresenta um aumento de 135% em relação ao seu tamanho na hora do nascimento da criança. Embora não seja muito demorado, esse processo é muito importante.

Atenção!

Devido à compressão craniana na hora do parto, é muito comum que a cabeça da criança apresente pequenas deformações, tomando, por exemplo, a forma afunilada, conhecida como moldagem. Depois de uma semana a dez dias, no entanto, tudo volta ao normal.

Quando há problemas

Um bebê que nasce com a fontanela fechada, tem o cérebro comprimido pela caixa craniana, problema conhecido como cranioestenoses. Esse fechamento precoce pode causar-lhe deformidades na cabeça e até graves lesões neurológicas, devido ao encarceramento do cérebro.

Mais comum nos meninos (2:1) menina, deve ser tratada antes do 6º mês, mas é importante que o diagnóstico seja firmado até o 2º, para permitir um acompanhamento neurológico mais aprofundado. Isso pode acontecer por meio de cirurgia, na qual são criados espaços ou suturas no crânio, geralmente com resultados satisfatórios.

Outra dificuldade é a demora no fechamento da fontanela ou moleira, provocada pela hidrocefalia ou acúmulo do líquido da espinha dorsal na cabeça, o

que provoca seu crescimento anormal. Também pode ser causada por alterações da tireóide ou hipertensão intracraniana.

O tratamento de cada um desses problemas pode variar, mas no caso da hidrocefalia, também costuma ser cirúrgico, com a colocação de válvulas de drenagem.

Atenção!

As visitas regulares ao pediatra no primeiro ano de vida da criança ajudam a fazer o diagnóstico precoce de anormalidades cranianas e a definir o melhor tipo de tratamento. Para isso, o profissional tira as medidas cefálicas e acompanha o crescimento do neném.

Sim...

- a pulsação do coração é percebida na moleira
- o choro faz com que a moleira pulse mais forte
- em algumas crianças, ela fecha mais cedo
- em outras, pode demorar até os 2 anos
- o crânio deve ter um crescimento homogêneo

Não...

- para a moleira afundada. Pode ser início de desidratação
- para a moleira abaulada. Entre as causas principais, está o excesso de ingestão de vitamina A
- para outras alterações na forma do crânio, por exemplo, se é achatado
- para o seu crescimento exagerado para a frente ou para os lados