

BİR VAK'A MÜNASEBETİYLE CRANIOSTENOSİS'LER (OXYCEPHALY)

Dr. Günay Engin - Dr. Aydın Bozdoğan

Kafa kemiklerinin prematüre yaklaşması sonucu (craniostenosis) kafanın çeşitli malformasyonları husule gelir. Bunlar oxycephaly, brachycephaly, triponocephaly, plogiocephaly dir. Hepsinde anormal bir kafa şekli mevcuttur. Ayrıca ekzoftalmi, papilla ödemi, veya papilla atrofisi, kafa grafisinde impressio digitalisler, kardiyak anomaliler, yarık damak, polidaktili, sindaktili ve diğer bazı anomalilerle birlikte bulunabilir. (Kolobom, katarakt, retina dekolmanı gibi). Beyindeki bir defektebağlı olarak zeka geriliği olabilir.

1. Primer craniostenosis: Kranyal sütürlerin biri veya hepsinde spontan eksiklik.
2. Sekonder craniostenosis: Prematüre olarak bir veya birkaç kranyal sütürde obliterasyon.

Biz sadece primer craniostenosisten bahsedeceğiz. Burada kafa beynin gelişmesine eşlik edmez. Bu hayatın ilk birkaç haftasında en kötü devresindedir. Çünkü beyin bu aylarda hızlı gelişim içindedir. Bu devrede yapılan operasyon kafatası ve beynin görünümünde büyük değişiklikler yapabilir.

X ışını muayenesi total primer craniostenosisin teşhisinde büyük kolaylıklar sağlar. Fakat bu hastalık nadirdir.

Etiyoloji

Primer craniostenosisin sebebi bilinmiyor. Familial istidat sık değildir. Bazılarına göre hadise «germ planum» daki bir defekte bağlıdır.

Şimdi değişik tiplerdeki craniostenosisin durumları ayrı ayrı incelenecektir.

Oxycephaly (tower skull, kule kafa)

Bu hastalarda alın barizleşmiş, yüz uzamış ve daralmış, kaş ve alın kemeri göze çarpamaz hale gelmiştir. Göz küresi ekzoftalmik, da-

mak yüksek kemerli ve dardır. Baş deformitesi doğumda mevcut olabilir. Fakat genellikle hayatın ilk birkaç senesinde manifest hale gelirler. Baş ağrısı ve papilla ödemi, intrakranyal basınç artışından dolayı meydana gelebilir. Optik sinirdeki deformite sebebiyle gerilme veya papilla ödemi nedeni ile sekonder optik atrofi olabilir. Diğer oküler semptomlar içinde diverjan strabismus, miyopi ve nistagmusu sayabiliriz. Son saydıklarımız özellikle vizyon tamamen kaybolduktan sonra oldukça sıktır. Zeka geriliği, sağırılık ve konvülsif nöbetler vak'aların az bir kısmında mevcuttur.

Kafa grafisi karakteristik değişiklik gösterir: Sagital koroner sütürler yapışıktır. Orbitalar daralmış ve nazal sinüsler çok az gelişmiştir. Kafatasının iç yüzünde impressio dipitalisler mevcuttur.

Oxycephaly'de prematüre kranyostenoz olduğunu ve bilhassa sagital ve lambdoidal kafa sütürlerinde stenoz bulunduğunu belirtmiştik. Bu durum kafaiçi basıncında artışa, neticede de progressif optik atrofiye yol açar, ayrıca kafanın kule tarzında uzamasına sebep olur, fontaneler dışa-yukarı doğru belirir. Bilinen tablo ortaya çıkar.

Brachycephaly

Bu formda baş ön planda düzleşmiştir. Alın kemeri anormal derecede yüksektir. Defekt, koronal sütürlerin prematür kapanması nedeniyledir. Klinik netice: Yaygın kafatası, öne uzamış alın, gözler ileri ve birbirinden uzaklaşmış, kısa yayvan burun, şişkin gözler, öne uzamış gene.

Scaphocephaly

Sagital sütürlerin prematüre kapanması kafatası şeklinde yanlardan düz, uzamış baş şeklinde defirmiteye sebep olur. Alın çıkık, oksipit yuvarlak ve doludur. Bu, kranyostenozun en sık görülen şeklidir.

Trigonocephaly

Metopik sütürlerin prematüre kapanması neticesi meydana gelen kafatası deformiteleri, başta triangüler görünüm, altta geniş, alında daralmış şekilde gözlerde birbirine yaklaşıma.

Plagiocephaly

Bir veya iki taraflı koronal veya lambdoid sütürlerin prematüre kapanması oblik kafa şeklini meydana getirir. Baş üstten düz ve afetzedeliymiş tarafa çıkıntılıdır.

Craniofacial Dysostosis (Crouzon Hastalığı)

Kafa deformitesi ve klinik sempomlar oxycephaly ile aynıdır. Ayrılan figürler üst dudağın kısalığı ile birlikte maksiller hipoplazi, prognatizm ve burunda kendine özgü papağan gagası şeklinde görünüm vardır. Gözlerin arası ayrılmış, ekzoftalmi ve diverjan şaşılık karakteristiktir.

Acrocephalosyndactyly (Apert Sendromu)

Kafatasının şekli ve yüzün görünümü Crouzon Sendromu ile aynıdır. Farklı olduğu bölüm ayak ve elde sindaktilidir. İlaveten polidaktili olursa Carpanter Sendromu diye adlandırılır.

Teşhis

X ışını iledir. Değişik tipler arasındaki farklar barizdir. Hidrosefaliile ayırıcı teşhis, kafanın görünümünden ve ventrikülogramdan anlaşılır.

Tedavi

Kemiklerin artifisyonel separasyonu uygun materyelin tatbiki ile yapılır. Ameliyat, teşhis konur konmaz düşünülmelidir. Bir veya iki sütür sinostoz halinde ise 4-6 hafta, eğer birçok sütür iştirak etmişse mümkün olduğu kadar erken uygulanmalıdır. Hayatın ilk haftasında yapılırsa başarılı olur.

Vak'amız

Adı, soyadı: Sabahattin Şener, 11 yaşında, Ordulu (Resim I ve II)
Protokol No 5527 31.5.1977

Şikayeti: Gözlerinin görmemesinden.

Hastanın yapılan göz muayenesinde kule şeklinde kafa, orbita üst duvarında düzleşme, zeka geriliği, sağda hafif ekzoftalmi görüldü. Fundus muayenesinde solda daha ileri olmak üzere optik atrofi müşahade edildi. Skiyaskopide refle, hafif niyopik eksi bir derecede idi. Vizyon, koordinasyon bozukluğu sebebiyle alınamadı.

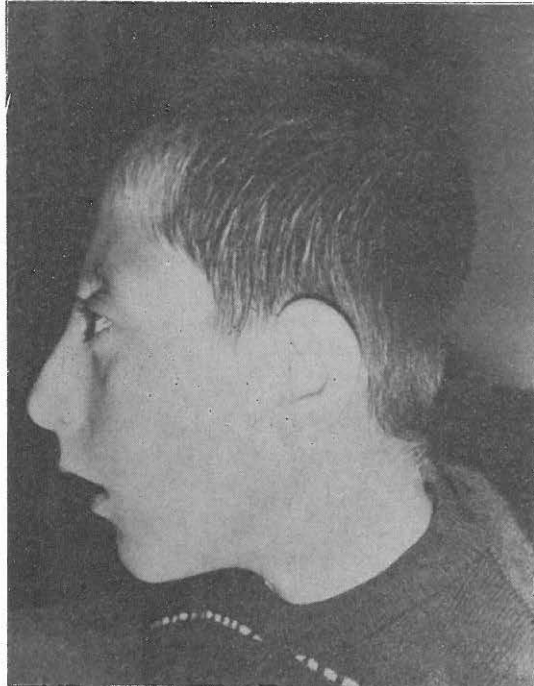
Zeka testi yaptırılan hastada I. Q 52-55 civarında bulundu. Zeka derecesi «Moron» seviyede olduğu anlaşıldı.

Dahili muayenesinde özellik bulunmadı.

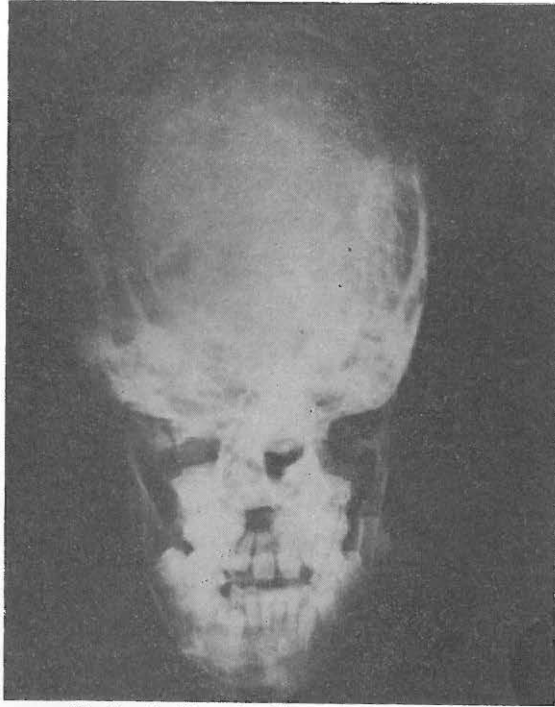
Nöroşirürjikal muayenesinde «oxycephaly» olduğu belirtilerek, vak'anın cerrahi girişim için gecikmiş bulunduğu bildirildi.



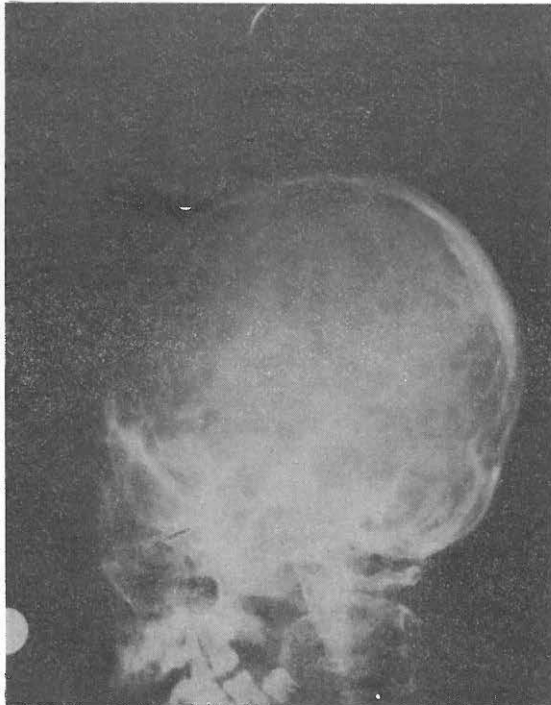
Resim 1. Kranio Stenosis



Resim 2. Kranio Stenosis



Resim 3. Kranio Stenosis (Rontgen)



Resim 4. Kranio Stenosis (Rontgen)

Özet

Bir oxycephaly vakası takdim edildi.

Summary

Asase of oxycephaly is presented.

LİTERATÜR

- 1 — Meritt, Houston, A Texk Book Of Neurology. 425-427.
- 2 — Youmans, Neurological Surgery. 608-627.
- 3 — Vaughan, Daniel, General Ophthalmology.