

Kraniyosinostozis: Ardışık 15 vakanın analizi ve tedavisi

Craniosinostosis: Treatment and Analysis of 15 Consecutive Cases

Abdurrahman Aycan

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı, Van, Türkiye

ÖZET

Amaç: Kraniosinostoz, kafatasında bir veya birden fazla sutürün normal sürecinden önce kapanması sonucu kafatasında şekil bozukluğu ve nörolojik bozukluklarla seyreden bir hastalıktır. Çalışmanın amacı Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı'nda yapılan kraniyosinostoz ameliyatlarının analizi, tanı yöntemleri ve cerrahi tedavi deneyimlerimizi paylaşmaktır.

Gereç ve Yöntem: Nöroşirürji kliniğinde 2013-2017 tarihleri arasında kraniyosinostoz tanısıyla ameliyat edilen çocuk 16 hastanın dosyaları; yaş, cinsiyet, bulgular, kraniyosinostoz tipleri, uygulanan ameliyat, komplikasyonlar açısından incelendi.

Bulgular: Hastaların 12'si (%75) erkek, 4'ü (%25) kadın, yaş ortalamaları 5,9 (ay) (2-10 ay) idi. Tüm hastalarda kafatası şekil bozukluğu belirgin olarak vardı. 13 hastada çocukta huzursuzluk, uyuyamama, başını etrafa vurma vb belirtiler mevcuttu. Direkt grafide tanı koyma oranı %70, sütürleri net olarak 3 boyutlu gösteren bilgisayarlı tomografide ise %100 olarak bulundu. Hastaların 9'u (%56.25) izole trigonosefali, 3'ü (%18.75) skafosefali, 2'si (%12.5) izole anterior plagiosefali, 1'i (6.25) plagiosefali + trigonosefali, 1'i (6.25) ise posterior plagiosefali tanısı aldı. Hastaların hepsine cerrahi ile tedavi uygulandı. 1 hastada postoperatif pnömoni, 2 hastada ise cerrahi sonrası yara yeri enfeksiyonu, 1 hastada periorbital yağ dokusu herniasyonu gelişti. Bu komplikasyonlar tedavi edildi. Hastaların hiçbirisinde mortalite görülmedi.

Sonuç: Kraniosinostoz yenidoğan çocukluk çağında görülen nadir bir hastalıktır. Yaşamın erken aylarında cerrahi olarak tedavi edilmediği takdirde anormal kafa yapısı ile çocukların psikik ve sosyal gelişimini olumsuz etkiler. Kafatasında şekil bozukluğu ve fontanelerin erken kapanması kraniyosinostoz hastalığını düşündürmelidir. Üç boyutlu Bilgisayarlı tomografi tanıda altın standarttır. Öncelikli tedavi cerrahidir.

Anahtar Kelimeler: Kraniosinostoz, cerrahi, bilgisayarlı tomografi, yenidoğan dönemi

ABSTRACT

Objective: Craniosynostosis is a cranial deformity resulting from the premature fusing of one or more sutures in the skull, and is associated with neurological disorders. The goal of the present study is to share an analysis of craniosynostosis surgeries performed at Yuzuncu Yil University Department of Neurosurgery (in Van, Turkey), diagnostic methods, and our experiences of surgical treatments.

Materials and Methods: The medical records of 17 infant patients diagnosed with craniosynostosis who underwent surgery between 2013 and 2017 at Yuzuncu Yil University Department of Neurosurgery were examined with respect to age, sex, findings, type of craniosynostosis, type of surgical procedure performed, and complications.

Results: Twelve of the patients (75%) were male and 4 were female (25%), with a mean age of 7.6 months (range: 2-10 months). All patients showed evidence of cranial deformity. Thirteen patients exhibited symptoms such as restlessness, insomnia, and head banging. The rate of directed graph diagnosis was 70%, and 100% of the sutures were clearly visible by 3-dimensional computerized tomography. Of the patients, 9 (56.25%) were diagnosed with isolated trigonocephaly, 3 (18.75%) with scaphocephaly, 3 (18.75%) with isolated plagiocephaly, and 1 (6.25%) with plagiocephaly plus trigonocephaly. All patients underwent surgical treatment. Postoperative pneumonia occurred in 1 patient, while 2 patients developed postoperative surgical wound infections. The affected patients were treated for these complications, and there was no incidence of mortality in any of the patients.

Conclusion: Craniosynostosis is a rare disease that occurs during the neonatal period. If not treated surgically during the first months of life, the resulting abnormal skull shape may negatively affect the psychological and social development of children. Deformity of the skull and premature closure of the fontanelles should suggest a diagnosis of craniosynostosis. Three-dimensional computerized tomography is the current gold standard for diagnosis, and the primary treatment is surgery.

Key Words: Craniosynostosis, computerized tomography, neonatal period

Giriş

Kraniosinostoz, kafatasında bir veya birden fazla sütürün normal sürecinden önce kapanmasıdır (1). Doğumdan sonra kraniyofasyal ve kalvaryal deformitelere sebep olur. Kafada kapanan sutüre bağlı olarak ortaya çıkan farklı şekil bozuklukları dışında ,kafa içi basınç artışı sendromu (KİBAS), yüksek serebral disfonkiyonlara neden olur (2).

Kraniosinostozis, izole olabileceği gibi herhangi bir sendromun bir varyantı olarakta ortaya çıkabilir. Yenidoğan populasyonunda nonsendromik kraniosinostozun oranı yaklaşık 1/2000-3000 olarak raporlanmıştır (3). Sendromik kraniosinostozis ise yaklaşık 90 kadar değişik sendromun parçası olabilir. En sık Cruzon ve Apert sendromunda görülür (4).

Kraniosinostoziste ana tedavi yöntemi cerrahidir. Zamanlaması açısından en önemli aralık , yaşamın ilk yılında 3-6 aylar arasındadır. Beyin gelişiminin eksiksiz sağlanması ve tam kemikleşmenin henüz tamamlanmadığından yeniden şekillendirmenin kolay olması en önemli iki nedendir (5,6). Zamanında uygun tedavi yapılmazsa ileri yaşlarda kafada belirgin şekil anomalileri ile çeşitli seviyelerde beyin işlev bozukluklarının görülmesi kaçınılmazdır.

Gereç ve Yöntem

Ocak 2013 - Haziran 2017 tarihleri arasında kliniğimizde cerrahisi yapılan 17 kraniosinostoz hastası çalışmaya dahil edildi. Retrospektif olan bu çalışmanın etik onayı Yüzüncü Yıl Üniversitesi Etik Kurulu'ndan alındı. Hastalar, yaş, cinsiyet, kraniosinostoz tipleri, uygulanan ameliyat yöntemleri açısından değerlendirildi.

Tüm hastaların ameliyat öncesi direkt grafi ve 3D CT görüntülemesi çekildi. Direkt grafide de kraniosinostoz tespit edilebilirse de üç boyutlu BT tanı koymada altın standarttır.

İstatistiksel Analiz: Bu çalışmada verilerin tanımlayıcı istatistikleri kullanıldı. Sürekli değişkenler için ortalama değerleri verildi. Kategorik ve nominal değişkenler için ise yüzdelik oranları ve frekansları verildi.

Bulgular

Hastaların 12'si (%75) erkek, 4'ü (%25) kadın, yaş ortalamaları 7,6 (ay) (2-10 ay) idi. Tüm hastalarda kafatası şekil bozukluğu belirgin olarak vardı. 13 hastada çocukta huzursuzluk, uyuyamama, başını

etrafa vurma vb belirtiler mevcuttu. Direkt grafide tanı koyma oranı %70, sütürleri net olarak 3 boyutlu gösteren bilgisayarlı tomografide ise %100 olarak bulundu. Hastaların 9'u (%56.25) izole trigonosefali, 3'ü (%18.75) skafosefali, 2'si (%12.5) izole anterior plagiosefali, 1'i (6.25) izole posterior plagiosefali, 1'i (6.25) ise plagiosefali + trigonosefali tanısı aldı. Hastaların hepsine cerrahi ile tedavi uygulandı. 1 hastada postoperatif pnömoni, 2 hastada ise cerrahi sonrası yara yeri enfeksiyonu gelişti. Bu komplikasyonlar tedavi edildi. Hastaların hiçbirisinde mortalite görülmedi (Tablo 1).

Tartışma

Kraniyosinostoz vakalarının çoğu sporadik-primer olarak görülür. Sekonder-sendromik olarak görülen kraniyosinostozlar oldukça az olmasına rağmen eşlik eden ekstremit ve yüz anomalileri sebebiyle karmaşık özelliklere sahiptir. En sık görülen sendromik sinostozlar, Cruzon, Apert ve Pfeiffer sendromlarıdır (3,4). Bizim vaka serimizin tamamı izole-primer kraniyosinostoz olup sendromik sinostozlara rastlanmadı.

Kraniyosinostozda etkilenen sütüre bağlı olarak kafadaki şekil bozukluğunda değişik şekillerde olacaktır. En sık görülen sagittal sütür ve ona bağlı olarak gelişen skafosefali (kayık kafa) tipidir. Sonra görülme sıklığı sırasıyla; koronar sütür (anterior plagiosefali), metopik sütür (trigonosefali) ve lambdoid sütür (posterior plagiosefali) olarak tanımlanır (Tablo 2).

Bizim çalışmamızda literatürden farklı olarak en sık kraniyosinostoz tipi trigonosefaliydi (9-%56.25). İkinci sıklıkla skafosefali (3-%18.75) görüldü. Trigonosefali hastalarında cerrahi tedavi; alın bölgesindeki çıkıntının traşlanmasından kafatası rekonstrüksiyonu ile frontoorbital ilerletmeye kadar karmaşık cerrahi prosedürleri içerir. Diğer kraniyosinostoz tiplerinde ise ; sütürektomi ve değişik şekillerde kemik barlar yapılarak, kafatasının büyümesine olanak tanıyacak tipe özgü cerrahi prosedürleri uygulamaktır. Bizim çalışmamızda 9 trigonosefali hastasının 4'ünde frontoorbital ilerletme kranial rekonstrüksiyona ek olarak uygulandı. Örnek vaka olarak sunduğumuz hastada da frontoorbital ilerletme ve kranial rekonstrüksiyon uygulandı (Şekil 1).

Kraniosinostoz sonucu kafatasında gelişen deformiteler, ileride özellikle de çocukluk çağında psikososyal, sosyal adaptasyon ve kişilik gelişiminde olumsuz etki yapmaktadır. Bu yüzden

Tablo 1. Hastaların demografik bilgileri, kraniyosinostoz tipleri, cerrahi işlem ve komplikasyon

No	Cinsiyet	Ameliyat yaşı (ay)	Kraniyosinostoz tipi	Etkilenen sütün	Cerrahi işlem	Komplikasyon
1	K	5	Trigonosefali	Metopik	∞	Yok
2	E	7	Plagio+Trigonosefali	Metopik+Koronal	Frontal rekonstrüksiyon+ sütürektomi	Yok
3	E	9	Trigonosefali	Metopik	∞	Yara yeri enfeksiyonu
4	K	2	Trigonosefali	Metopik	Frontal rekonstrüksiyon	Yok
5	E	3	Skafosefali	Sagittal	Pi kraniektomi	Yok
6	E	7	Anterior Plagiosefali	Koronal		Yok
7	E	6	Skafosefali	Sagittal	Pi kraniektomi	Yara yeri enfeksiyonu
8	E	4	Trigonosefali	Metopik	Frontal rekonstrüksiyon	Yok
9	K	6	Anterior plagiosefali	Koronal	Sütürektomi	Yok
10	E	7	Posterior Plagiosefali	Lambdoid	Sütürektomi	Yok
11	E	9	Skafosefali	Sagittal	Varil osteotomi	Yok
12	E	3	Trigonosefali	Metopik	Frontal rekonstrüksiyon	Yok
13	E	4	Trigonosefali	Metopik	Frontal rekonstrüksiyon	Yok
14	E	7	Trigonosefali	Metopik	∞	Pnömoni
15	K	10	Trigonosefali	Metopik	Frontal rekonstrüksiyon	yok
16	E	6	Trigonosefali	Metopik	∞	Periorbital yağ doksü herniasyonu

∞ : Frontal rekonstrüksiyon ile birlikte supraorbital ilerletme

Tablo 2. İzole kraniyosinostozlarda erken kapanan sütün ve sıklığı (7,8)

Tip	Kapanan Sütün	İnsidans
Skafosefali	Sagittal	%40-60
Anterior plagiosefali	Koronal	%20-30
Trigonosefali	Metopik	%10
Brakisefali	Bikoronal	%6-8
Posterior plagiosefali	Lambdoid	%1-2

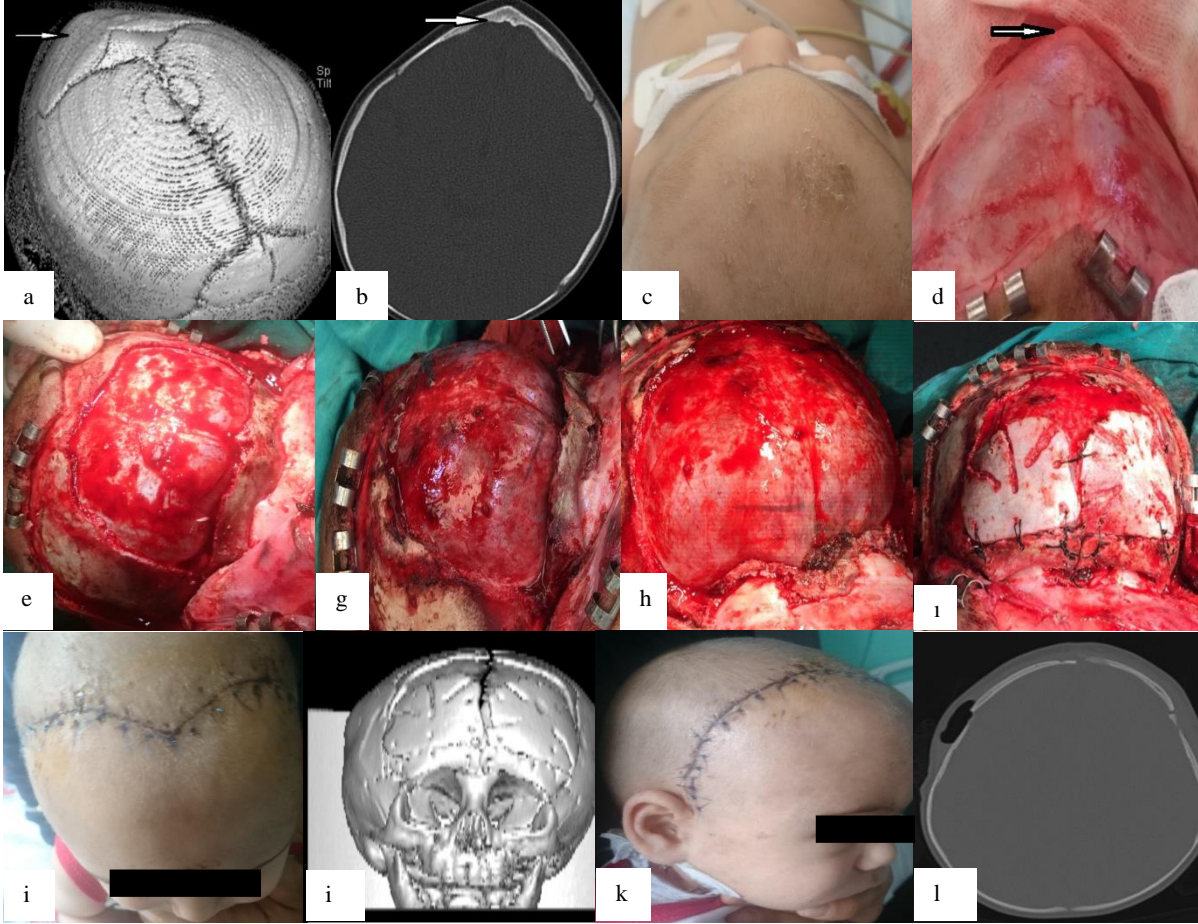
Tablo 3. Kraniyosinostoz olgularında önerilen cerrahi zamanlama

Cerrahi türü	Zamanlama
Endoskop yardımıyla sinektomi	1-3 ay
Sagittal sinostozda verteks kraniyektomisi (Açık)	3-6 ay
Sendromlu sinostozlarda fronto-orbital ilerletme	4-6 ay
Tek sütün sinostozu (Rekonstrüksiyonu)	4-9 ay
Hipertelorizm düzeltilmesi	5-7 yaş
Total yüz ilerletilmesi	8 yaş
Bipartisyon	12 yaş

kraniyosinostoz da cerrahi tedavinin amacı; görsel olarak şekil bozukluğunu düzeltmek ve ileride oluşabilecek nörojenik, psikolojik ve bilişsel bozuklukları önlemektir (9). Özellikle beyin gelişiminin maksimum olduğu ilk aylarda sütünlerin kapanmasına bağlı olarak beyin dokusundaki serebral kan akımının ve perfüzyonun cerrahi sonrası düzeldiğini kanıtlanmıştır (2).

Kraniyosinostoz cerrahisi bir ekip çalışmasıdır. Nöroşirürjiyen, plastik ve rekonstrüktif cerrahi uzmanı, göz hastalıkları uzmanı, pediatrist, anestezi ve ortodonti uzmanının hastayı birlikte değerlendirip multidisipliner bir yaklaşımla tedaviyi yapmaları gerekir (10).

Ameliyat zamanlaması kraniyosinostoz açısından çok önemlidir (Tablo 3) (10). Bizim çalışmamızda da ortalama cerrahi yaş 5,9 ay olarak tespit edildi. 9-12 ayı geçen vakalarda kalvarial esneklik kaybolduğundan mandibula-maxilla asimetrisi, kafa tabanında ve tavanında deformiteler, anormal yüz yapılarını önlemek için uygulanan cerrahi başarısız olacaktır. Bu açıdan erken tanının



Şekil 1a). Metopik sinostozun 3D BT görüntüsü, **b).** Trigonosefalik hastanın Kranial BT kemik pencere görüntüsü, **c).** Metopik sinostozun preop görüntüsü: Ameliyat öncesi frontal kemik ve supraorbital yapıdaki üçgen şeklindeki deformite, **d).** Metopik sinostozun periost sıyrıldıktan sonraki görüntüsü, **e).** Frontal kraniotomi aşaması, **g).** Supraorbital barın çıkarılmadan önceki görüntüsü, **h).** Kemikler çıkarıldıktan sonra beyin ve orbitanın görüntüsü, **ı).** Frontal kemik rekonstrüksiyonu ve supraorbital ilerletme sonrası görüntü, **ii).** Ameliyat sonrası önden görünüm. Frontaldeki çıkıntının tamamen düzeldiği görülüyor, **iii).** Ameliyat sonrası önden üç boyutlu (3D) Kranial BT, **k).** Ameliyat sonrası yandan görünüm, **l).** Ameliyat sonrası kranial BT (kemik pencere) görüntüsü: Frontal kemik ve supraorbital yapıdaki üçgen şeklindeki deformitenin ameliyat sonrasında düzeldiği görülüyor.

konması ve 6 ayı geçmeden cerrahi düzeltmenin yapılması çok önemlidir. Kemığın sert olması, yeniden şekillendirmedeki zorluklar, ve iyileşme sürecinin sıkıntılı olması İleri aylar veya yaşlarda cerrahinin başarısız olmasının nedenlerindedir (11). Bizim vakalarımızdan da 1 yaşını geçen hasta yoktu. 2 hasta 9, 1 hasta 10 aylık olarak ortalama önerilen 3-6 ay arasındaki cerrahi yaşı geçmişti. 13 hastanın yaşı ise 2-7 ay arasındaydı.

Ameliyat sonrası komplikasyonlar, erken ve geç olarak ikiye ayrılabilir. Bunlara bağlı mortalite ve morbidite oranları, ameliyat yöntem ve tekniklerinin gelişmesi, anestezik takip ve tedavilerindeki ilerlemeler sayesinde oldukça azalmıştır. Yapılan bir çalışmada morbidite %0.1 mortalite %0.15 seviyelerine kadar düşmüştür (12). Kan kaybı, hava embolisi, dura zedelenmesine

bağlı olarak BOS fistülü, enfeksiyonlar, psödoansefalosel, leptomeningeal kist ve solunum problemleri sayılabilir (13,14).

Bunlar arasında kan kaybı ve enfeksiyonlar en önemlileridir. Özellikle hastaların süt çocuğu döneminde hemorajiye aşırı duyarlılıklarından dolayı kan kayıplarına ameliyat esnasında çok dikkat etmek gerekir (14). Bizim çalışmamızda kan kaybı ile ilgili herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Yapılan bir çalışmaya göre İnfeksiyon, kraniyosinostoz cerrahisi uygulanan hastaların %7'sinde görülen bir komplikasyondur (15). Çalışmamızda 2 hastada yüzeysel cilt enfeksiyonu gelişmiş olup antibiyoterapi ve debridman+ primer sütür ile tedavi edildi. Bir hastada ameliyat sonrası pnömoni, bir hastada ise perop oldukça nadir görülen periorbital yağ dokusu herniasyonu oluştu.

Czerwinski ve ark. (12) yaptıkları bir çalışmada cerrahi sırasında aşırı kanamanın mortalitenin en sık nedeni olduğunu belirtmişlerdir. Sloan ve ark. (16) yaptıkları çalışmada ciddi komplikasyon oranlarını %7.6, mortalite oranlarını ise %2 olarak bildirmişlerdir. Her ne kadar bizde mortalite gözlemlenmemişse de daha büyük vaka serilerinde izlenecek sonuçların farklı olma ihtimali aşırıdır.

Sonuç olarak; kraniyosinozoz, yaşamın ilk aylarında tanı konulup tedavi edilmesi gereken bir hastalıktır. Tedavi edilmediği veya geç kalındığı durumlarda, çocukta şekil bozukluğu ve buna bağlı olarak kafa içi basıncını artırarak sosyal, psikişik ve nörolojik sorunlara neden olur. Bu nedenle gerek hasta ile ilk karşılaşan hekimin gerekse ailenin, bu hastalık ile ilgili farkındalığı artırılarak zaman kaybetmeden ameliyatının yapılması oldukça önemlidir.

Kaynaklar

1. Hayward R, Jones B, Dunaway D. Clinical Management of craniosynostosis. Clinics in developmental Medicine, London: Mac Keith Press, 2004.
2. David LR, Wilson JA, Watson NE, Argenta LC. Cerebral perfusion defects secondary to simple craniosynostosis. J craniofac Surg 1996; 7(3): 177-185.
3. Kerner T, Machotta A, Kerner S, Ahlers O, Haberl H, Riess H, et al. A clinical pilot study of fresh frozen plasma versus human albumin in paediatric craniofacial repair. J Int Med Res 2008; 36(1): 171-177.
4. Cartwright CC, Chibbaro P. Craniosynostosis. Nursing care of the pediatric Neurosurgery patient, Berlin Heidelberg. Springer-Verlag 2007: 67-69.
5. Aryan HE, Jandial R, Ozgur BM, Hughes SA, Meltzer HS, Park MS, et al. Surgical correction of metopic synostosis. Childs Nerv Syst 2005; 21(5): 392-398.
6. Domeshek LF, Das RR, Van Aalst JA, Mukundan S Jr, Marcus JR. Influence of metopic suture fusion associated with sagittal synostosis. J Craniofac Surg 2011; 22(1): 77-83.
7. Sun PP, Persing JA. Craniosynostosis: In, Albright AL, Pollack IF, Adelson PD(ed), Principles and practice of pediatric Neurosurgery, New York: Thieme 1999: 219-242.
8. Erşahin Y. Pediatrik Nöroşirürji. Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları No: 15 2014; Sayfa: 119.
9. Pertschuk MJ, Whitaker LA. Psychosocial adjustment and craniofacial malformations in childhood. Plast Reconstr Surg 1985; 75(2): 177-184.
10. Mutluer MS. Pediatrik Nöroşirürji. Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları No: 15 2014; Sayfa: 141.
11. Börcek AÖ. Pediatrik Nöroşirürji. Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları No:15 2014; Sayfa 177.
12. Czerwinski M, Hopper RA, Gruss J, Fearon FA. Major morbidity and mortality rates in craniofacial Surgery: An Analysis of 8101 major procedures. Plast Recons Surg 2010; 126(1): 181-186.
13. Kalantar Hormozi A, Mahdavi N, Foroozanfar MM, Razavi SS, Mohajerani R, Eghbali A, et al. Effect of Perioperative Management on Outcome of Patients after Craniosynostosis Surgery. World J Plast Surg 2017; 6(1): 48-53.
14. Stricker PA, Shaw TL, Desouza DG, Hernandez SV, Bartlett SP, Friedman DF, et al. Blood loss, replacement, and associated morbidity in infants and children undergoing craniofacial surgery. Paediatr Anaesth 2010; 20(2): 150-159.
15. Whitaker LA, Munro IR, Salyer KE, Jackson IT, Ortiz-Monasterio F, Marchac D. Combined report of problems and complications in 793 craniofacial operations. Plast Reconstr Surg 1979; 64(2): 198-203.
16. Sloan GM, Wells KC, Raffel C, McComb JG. Surgical treatment of craniosynostosis: outcome analysis of 250 consecutive patients. Pediatrics 1997; 100(1): e2.