

# Unilateral Lambdoid Sinostoz (Posterior Plagiosefali) ve Deformasyonel Oksipital Plagiosefali

## Unilateral Lambdoid Synostosis (Posterior Plagiocephaly) and Deformational Occipital Plagiocephaly

Ali Kıvanç TOPUZ<sup>1</sup>, Ahmet ÇOLAK<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Baypark Hospital, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği ve Nişantaşı Üniversitesi MYO Elektronörofizyoloji Bölümü, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>Medicalpark Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Elazığ, Türkiye

### ÖZ

Kraniosinostozlar içerisinde en yaygın olanı sendromik olmayan formudur ve bunlar arasında en nadir olan form plagiosefali. Plagiosefali kalvariumun asimetrik görünümünü ifade eden bir terim olup genellikle deformasyonel ya da sinostotik nedenle ortaya çıkar. Deformasyonel nedenle olan deformasyonel oksipital plagiosefaliye pozisyonel plagiosefali de denir ve en sık bebeklerin supin pozisyonunda yatmasına bağlı parieto-oksipital bölgeye olan baskı sonucu gelişir. Sinostotik nedenle olan tek taraflı lambdoid sütün kapanmasına ise posterior plagiosefali denir. Lambdoid sinostoz tüm kraniosinostozların %2-3'nü oluşturur. Sıklıkla tek taraflıdır ancak sendromik olanlarda bilateral olabilir. Klinik ve radyolojik açıdan birbirlerinden çok farklı olan bu iki kraniofasial anomalininin tedavi yönetimi de birbirinden farklıdır. Tedavide amaç tüm kraniosinostozlarda olduğu gibi kafatasının şeklini düzeltmek ve hacmini artırmaktır. Derlemede bu iki tip plagiosefali üzerinde durulacaktır.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Deformasyonel plagiosefali, Lambdoid sinostoz, Plagiosefali

### ABSTRACT

Among the craniosynostoses, the rarest form is plagiocephaly, which is among the most common nonsyndromic forms. Plagiocephaly is the nonsymmetrical presentation of the calvarium, and generally occurs on account of a deformational or synostotic cause. If unilateral lambdoid suture synostosis is caused by a synostotic factor, it is called posterior plagiocephaly. Lambdoid synostosis forms 2-3% of craniosynostosis cases in general. It is often unilateral but the syndromic cases may present bilaterally. However, when the craniofacial abnormality is caused by a deformational factor, this deformational occipital plagiocephaly is also called positional plagiocephaly, which most commonly presents as a result of pressure on the parieto-occipital area of babies caused by lying in the supine position. The treatments and surgical managements for these two clinically and radiologically different craniofacial abnormalities are different as well. As in all craniosynostosis cases, the purpose of the treatment is to reshape the cranium and increase the volume. In this review, both types of plagiocephaly have been evaluated.

**KEYWORDS:** Deformational plagiocephaly, Lambdoid synostosis, Plagiocephaly



**Yazışma adresi:** Ali Kıvanç TOPUZ

**E-posta:** kivanctopuz@yahoo.com

## ■ GİRİŞ

Plagiosefali kalvariumun asimetrik görünümünü ifade eden bir terim olup genellikle deformasyonel ya da sinostotik nedenle ortaya çıkar. Posterior plagiosefali veya diğer adıyla unilateral lambdoid sinostoz basit bir tanımla lambdoid sütünün izole kapanmasına denir (8,17,19). Pozisyonel plagiosefali de denilen deformasyonel oksipital plagiosefali ise oksipito-parietal bölgeye baskı sonucu gelişen lambdoid sinostozun eşlik etmediği plagiosefali formudur (3,7,8,15).

### İnsidans

Kraniosinostoz 2100 çocukta 1 görülür (26). Sendromik olmayan kraniosinostozlar en yaygın formdur (25) ve bunlar arasında en nadir olan form lambdoid sinostozdur (22). Lambdoid sinostoz tüm kraniosinostozların %2-3'nü oluşturur (8,10,17). Sıklıkla tek taraflıdır, ancak sendromik olanlarda bilateral olabilir (8).

## ■ UNİLATERAL LAMBDÖİD SİNOSTOZ (POSTERİOR PLAGIOSEFALI)

Sinostotik bu tipte lambdoid sütür kapalıdır (8,17,19). Aynı taraf frontal kemik daha geridedir ve kompensatuar olarak karşı taraf parietal kemik ile aynı taraf mastoid kemik daha belirgindir. Kafanın üstten görünümü trapezoid (yamuk) şeklindedir (Şekil 1B). Kulak pozisyonel plagiosefalin aksine daha geriye ve aşağı doğru yer değiştirir. Kafa kaidesi aksında arkada sinostotik tarafa deviasyon vardır.

Sıklıkla hafif formdadır ve cerrahi tedavi gerektirmezler. Diğer formlarda ise sıklıkla cerrahi tedavi gerekir. Tedavide amaç tüm kraniosinostozlarda olduğu gibi kafatasının şeklini düzeltmek ve hacmini artırmaktır. Cerrahide temel yaklaşım farklı tekniklerle de olsa oksipital kemiğin simetrisini sağlamak ve hacmini artırmak için bilateral yeniden şekillendirilmesidir (8,14,17,19).

Dört aya kadar bebeklerde basit sütünrektomi yeterli olmaktadır. Ancak daha büyük bebeklerde simetriyi daha iyi sağlamak amacıyla parieto-oksipital şekillendirmeye ilave olarak kafa kaidesi posterior aksındaki deviasyonu da giderecek şekilde bilateral suboksipital kemik şekillendirmesi de eklenmelidir (14,17,19).

## ■ DEFORMASYONEL OKSİPİTAL PLAGIOSEFALİ

Pozisyonel plagiosefali de denilen deformasyonel oksipital plagiosefalide oksipito-parietal baskı sonucu kompensatuar karşı taraf oksipital kemik ve aynı taraf frontal kemikte belirginleşme söz konusudur (3,7,8,15). Kafanın üstten görünümü paralelogram şeklindedir (Şekil 1A).

Pozisyonel plagiosefalide en önemli etkenin bebeklerin supin pozisyonda yatması olarak düşünülmektedir (3,7,8,15). Ancak erkek bebek, büyük fetal kafa, diabetik anne, hiç doğum yapmamış anne ve oligohidramnios nedeniyle anne karnında bebeğin deformasyonel kuvvetlere maruz kalması gibi kolaylaştırıcı başka faktörler de vardır (3,7,8,15). Bu durumlarda bebek anne pelvisinde daha fazla baskıyla karşılaşır ve posterior plagiosefaliye benzer kafa şekli ortaya çıkar. Ancak bunlar muayene ile kolaylıkla birbirinden ayrılabilirler. Deformasyonel plagiosefalide kulakta yer değiştirme olsa

da yüzde belirgin düzleşme olmaz. Aynı taraf kulaktaki yer değiştirme öne doğrudur, oysa lambdoid sinostozda ise kulak daha arkada ve aşağı doğrudur. Radyolojik olarak lambdoid sütür açıktır ve kafa kaidesi aksında deviasyon yoktur.

Bebeklerin yatış şeklinin, hareket tarzının ve giyimlerinin düzenlenmesi gibi önlemler ile hastaların büyük kısmında düzelme gözlenir. Hafif ve orta formlarında tedaviye gerek kalmadan belirgin düzelme olur. Ancak ağır olgularda 6 ayda düzelme olmaz ise miğfer uygulamasına başlamak ve en az 3 ay süre kullanmak gerekir.

### Cerrahi Endikasyonlar

Cerrahiye karar vermeden önce mevcut patolojinin lambdoid sinostoz veya deformasyonel plagiosefali nedeniyle mi olduğu net olarak ayırt edilmelidir (17). En önemli cerrahi endikasyon belirgin kraniyal deformitedir. Ayrıca anormal kafa yapısı çocuğun psikososyal gelişimini, sosyal adaptasyonunu ve kişilik gelişimini de olumsuz etkiler (2,20). Sendromik olmayan kraniosinostozlarda cerrahi tedaviye karar vermek; sadece estetik nedenlere göre değil aynı zamanda gelişen fonksiyonel endikasyonlara göre de yapılır (17). Fonksiyonel nedenlerin başında da kapanmış sütür hattı altındaki beyin dokusunda serebral kan akımının ve perfüzyonun bozulması gelir (6). Uzun dönemde ortaya çıkabilecek zararları nedeniyle en önemli cerrahi endikasyon ise intrakranial basınç (İKB) artışıdır. Renier ve ark. (21) tarafından tek sütür sinostozlarda İKB'nin %14 arttığı gösterilmiştir. Bunun nedeni subaraknoid aralıkta beyin omurilik sıvısı (BOS) dolanımının bozulması ve venöz sinüslere olan basıdır (4,5,24).

### Cerrahi Zamanlama

Genelde infantın cerrahi stresi tolere edebileceği en erken zaman önerilir. Bu da çoğunlukla 3. ile 6. aylardır (16). Diğer taraftan 3-9 aylık kafatası halen esnekliğini korur ve kolay şekil verilebilir. Böylece ameliyat sırasında bırakılan defekt de daha kolay ossifiye olur.

Kraniosinostozlar 1 yaşından önce ameliyat edilmediği takdirde beynin ilk 6 aydaki hızlı büyümesine karşılık kompensatuar mekanizma ile diğer sütürler yönünde büyüme olur ve mevcut deformite daha da artar. Dolayısıyla şekillendirme ameliyatının daha kapsamlı yapılması gerekir. Ayrıca 1 yaşından sonra opere edilen çocuklarda mental yetersizlik riski daha fazladır (1).

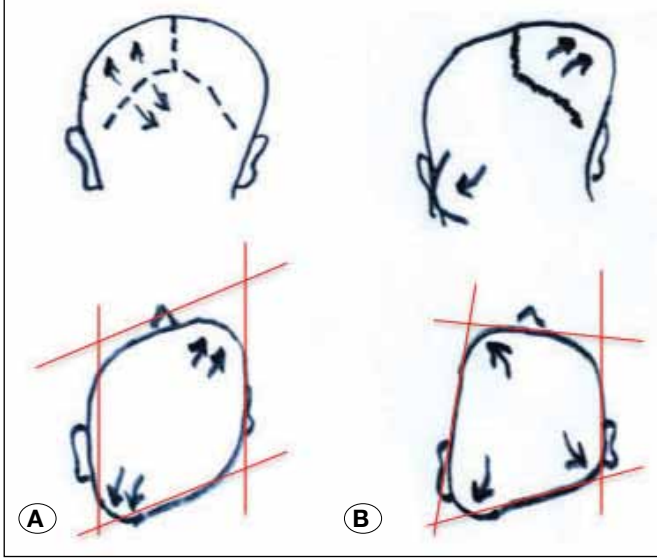
### Preoperatif Planlama

Preoperatif görüntülemeye üç boyutlu (3D) kemik rekonstrüksiyonlu kranial bilgisayarlı tomografi (BT) yapılmalıdır. Hasta pozisyonu olarak hem anterior hem de posterior kalvariuma hakim olmak için modifiye prone pozisyonunda yapılmalıdır (Şekil 2A, B) (17,23). Ancak preoperatif değerlendirmelerde hastada kraniovertebral anomali olmamalıdır. Hastalar en az 5 yıl süreyle fotografik ve radyolojik olarak takip edilmelidir.

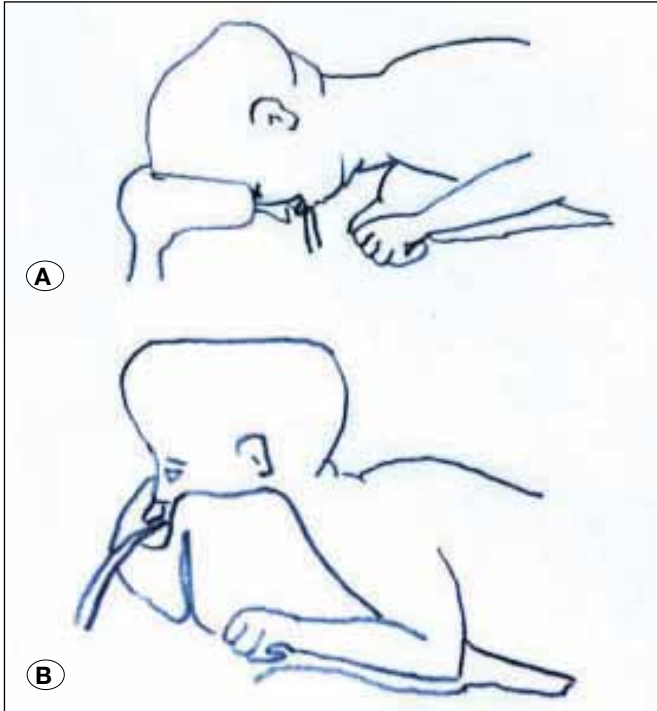
### Cerrahi Teknik

Her bir kraniosinostoz için farklı teknikler tanımlanmıştır. Posterior sinostozlarda modifiye prone pozisyon avantajlıdır (Şekil 2B) (17). Önde midorbital hattan arkada foramen magnuma kadar ekspoşur sağlar. İnsizyon olarak kulak kepçesi arkasından yapılan bikoronal insizyon tercih edilmelidir. Bu yaklaşımla

hem daha az skar dokusu olur hem de yeniden şekillendirme yaparken cerrah açısından oryantasyon kaybı olmaz. Radyolojik olarak 3D BT ile füzyone suture doğrulandıktan sonra biparietooksipital kraniotomi uygulanır (Şekil 3A, B). Osteotomiler radial yönlü osteotomiler ile kemiğe daha simetrik olarak yeni şekil verilerek tamamlanır. Postoperatif olarak ileri bir oksipital deformiteyi önlemek için kafatası kalıp başlık içine yerleştirilir.



**Şekil 1:** Posterior plagiosefalide ayırıcı tanı. **A)** Deformasyonel plagiosefali (kafanın üstten görünümü paralelogram şeklinde), **B)** Sol lambdoid sinostozis (kafanın üstten görünümü trapezoid şeklinde).



**Şekil 2:** Kraniosinostozlarda hasta pozisyonu **A)** Prone pozisyon, **B)** Modifiye prone pozisyon.

Bunun dışında baş şeklini destekleyecek kemik gibi parmaklık ya da plakalar kalıp başlık yerine kullanılabilir (9,17,18). Özellikle çocuk 9 aylıktan küçükse kalıp başlıklar altına ait rezidüel anormallikleri de düzeltmede kullanışlıdır.

### Endoskopik Teknikler

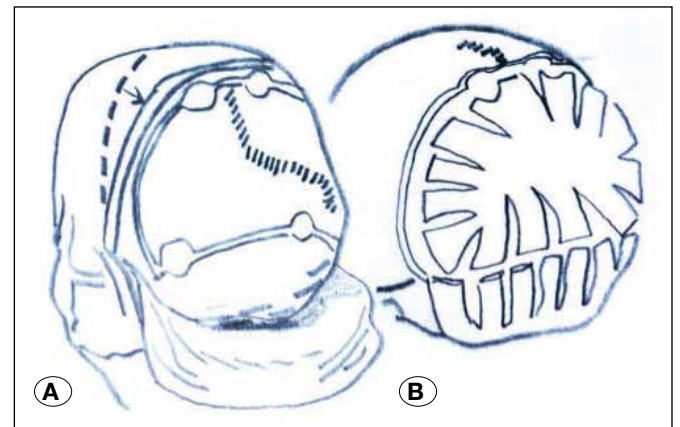
Minimal invaziv yöntemler tüm cerrahi dallarda popülerite kazanmıştır. Son yıllarda bazı merkezlerde kraniosinostozların tedavisinde operasyon süresini, kan kaybını, hastanede kalış süresini ve maliyeti azaltmak amacıyla uygulanır. Jimenes ve ark. 100'den fazla hastayı rijit endoskop kullanarak tedavi ettiler. Sinostotik suture üzerinden 2-3 cm cilt insizyonu yaparak dilim kraniektomiler uygulamışlardır (11). Yazarlar kraniosinostozların erken tedavisinde (ortalama 3,1 ay) dilim kraniektomiler ile birlikte postoperatif miğfer terapisini kompleks kranial kubbe rekonstrüksiyonu kadar tatminkar sonuçlar verdiği için önerirler. Çalışmalarında önemli bir komplikasyon tanımlamamışlardır; sadece hastaların %9'a kan transfüzyonu gerekmiştir. Dahası hastaların %95'i postoperatif ilk gün taburcu edilmiştir (12). Ayrıca hastaların tümü 6 ile 12 ay süreyle miğfer kullanmıştır (11,13).

Endoskop yardımcı kraniektomiler ümit verici gibi görülmektedir, ancak aydınlatılması gereken konular vardır. Endoskop yardımcı görüntülemeye lateral kaideden olan minör kanamaları kontrol etmek zordur. Endoskopik yaklaşım ile daha kapsamlı yaklaşımlar arasındaki başlıca fark daha az skar dokusu daha küçük osteotomiler gerektirmesidir. Eski çalışmalar dilim kraniotomilerin tek başına kapsamlı kranial kaide şekillendirme teknikleri kadar efektif olmadığını göstermektedir (13). Hastalar hiç şüphe yok ki miğfer terapisinden fayda görür. Ancak miğfer kullanımının en azından çocuk büyüyene ve baş şekli biçimlene kadar uygulanması gerekir. Bu da tedavi maliyetini artırır. Ancak gelecekte teknik gelişmelerle peroperatif riskler azalabilir ve sonuçlar düzelebilir.

### Komplikasyonlar ve Postoperatif Yönetim

Kraniosinostoz cerrahisi infant için bir stres ve ailesi için de büyük bir endişedir. İyi komplikasyonlar nadirdir, aksi takdirde önemli olabilirdi.

Akut intraoperatif komplikasyonlar başlıca kan kaybı ile ilişkilidir. Cerrahi sırasında kan kaybı tipik olarak azdır, kemik ke-



**Şekil 3:** **A)** Biparieto-oksipital kraniotomi flebi, **B)** Dilim kraniektomi.

narlarından olur, ama cerrahi süresince devam edebilir. Küçük çocuklarda kan kaybının artarak devam etmesi hemodinamik tehlikelere neden olabilir. Nadiren bir venöz sinüs veya major kortikal bir vende yırtılma olduğunda kanama masif ve hızlı olabilir. Kanama kontrolü cerrahi sırasında teknik bir zorunluluktur. Kan ürünleri elde hazır olmalıdır ve gerektiğinde intraoperatif volüm kaybı hemen yerine konmalıdır.

Kan kaybının mevcut sonuçlarına pıhtılaşma faktörlerinin eksikliğine bağlı koagülopatiler ve hava embolisi dahildir. Hava embolisi her cerrahi pozisyon ile ilişkili olabilir. Embolinin hemen saptanması prekardiyal doppler ve end-tidal CO<sub>2</sub> monitörleme gibi uygun monitörleme cihazlarının yerleştirilmesi ile mümkündür. Kraniosinostoz cerrahisi yapılan çocuklar için santral venöz yol büyük ölçüde tercih edilir.

Diğer bir akut komplikasyonda dural yırtıklardır, enfeksiyonla ilişkili olsa da olmasa da BOS kaçağına neden olurlar. Bunun yanında dural yırtıklara beyin parankiminde hasarlar da eşlik edebilir. Bu olduğunda mutlaka tamir edilmelidir.

Enfeksiyon kraniosinostoz cerrahisinde çok nadirdir. Bu daha çok büyük çocuklarda ve adolesanlarda görülür. Enfeksiyon yaygın olarak paranazal sinüslerden kontaminasyonla olur.

Cerrahi sonrası hastalar pediatrik yoğun bakım ünitesinde düzenli takip edilir. Hematokrit ve koagülopati kontrolleri düzenli yapılır. Preoperatif profilaktik antibiyotikler uygulanır ve postoperatif 24 saat devam edilebilir (9,17).

Gecikmiş komplikasyonlar genellikle kemik büyüme anormallikleri ile ilişkilidir. Bir yaşından büyük çocuklar kranial defektin dolma kapasitesi 1 yaşından genç çocuklarla kıyaslanarak gösterilmelidir. Genel kural; 1 yaşından büyük çocuklarda 2 cm çapından büyük defektler kalıcı bir defekti önlemek için kalvariya kemikle (split greftler) ya da yerine konan kemikle doldurulmalıdır. Hayatın ilk yılında opere edilen çocuklarda kemik defektlerin rekonstrüksiyonundan önce genellikle bekleme periyodu 1-2 yıldır. Dahası kafatası büyümesini tamamen kontrol edemediğimiz için, kranioplasti prosedürleri sonrasında yeni deformitelerin ya da ilk deformitenin yeniden gelişebilmesi mümkün olabilir. Revizyon cerrahisinin zamanlamasında deformitenin değerlendirilmesi, çocuğun yaşı ve ailenin içinde bulunduğu emosyonel durumun derecesi yol göstericidir.

## ■ KAYNAKLAR

1. Arnaud E, Reiner D, Marchac D, Brunet L, Pierre-Kahn A: Mental prognosis in scaphocephaly. *Arch Pediatr* 3:16-21, 1996
2. Barrit J, Brooksbank H, Simpson D: Scaphocephaly: Aesthetic and psychosocial considerations. *Dev Med Child Neurol* 23: 183-191, 1981
3. Cavalier A, Picat MC, Artiaga C, Mazurier E, Amilhou MO, Froye E, Captier G, Picaud JC: Prevention of deformational plagiocephaly in neonates. *Early Hum Dev* 87: 537-543, 2011
4. Cinalli G, Saint-Rose C, Kollar EM, Zerah M, Brunelle F, Chumas P, Arnaud E, Marchac D, Pierre-Kahn A, Renier D: Hydrocephalus and craniosynostosis. *J Neurosurg* 88:209-214, 1998
5. Cohen SR, Persing JA: Intracranial pressure in single suture craniosynostosis. *Cleft Palate Craniofac J* 35:165-172, 1998
6. David LR, Wilson JA, Watson NE, Argenta LC: Cerebral perfusion defects secondary to simple craniosynostosis. *J Craniofac Surg* 7: 177-185, 1996
7. Dec W, Warren SM: Current concepts in deformational plagiocephaly. *J Craniofac Surg* 22(1):6-8, 2010
8. Gruss JS, Ellenbogen RE, Helan MF: Lambdoid synostosis and posterior plagiocephaly. In: Lin KY, Ogle RC, Jane JA (eds). *Craniofacial Surgery*. Philadelphia: B Saunders, 2002:223-251,
9. Guimares-Ferreira J, Miguens J, Lauritzen C: Advances in craniosynostosis research and management. *Adv Tech Stand Neurosurg* 29: 23-83, 2004
10. Huang MH, Gruss JS, Clarren SK, Mouradian WE, Cunningham ML, Roberts TS, Loeser JD, Cornell CJ: The differential diagnosis of posterior plagiocephaly: True lambdoid synostosis versus positional molding. *Plast Reconstr Surg* 98:765-774, 1996
11. Jimenes DF, Barone CM, Cartwright CC, Baker L: Early management of craniosynostosis using endoscopic-assisted strip craniectomies and cranial orthotic molding therapy. *Pediatrics* 110: 97-104, 2002
12. Jimenes DF, Barone CM, McGee ME, Cartwright CC, Baker L: Endoscopic-assisted wide-vertex craniotomy, barrel stave osteotomies, and postoperative helmet molding therapy in the management of sagittal suture craniosynostosis. *J Neurosurg* 100: 407-417, 2004
13. Jimenes DF, Barone CM, McGee ME: Design and care of helmets in postoperative craniosynostosis patients: Our personal approach. *Clin Plast Surg* 31:481-487, 2004
14. Jimenez DF, Barone CM: The sunrise technique. The correction of occipital plagiocephaly using bandeau occipital plate and radial osteotomies. *Pediatr Neurosurg* 22(3):162-165, 1995
15. Kluba S, Kraut S, Reinert S, Krimmel M: What is the optimal time to start helmet therapy in positional plagiocephaly. *Plast Reconstr Surg* 128:492-498, 2011
16. Maccarthy JG, Cutting CB: Timing of surgical intervention in craniofacial anomalies. *Clin Plast Surg* 17:161-182, 1990
17. Ocal E, Sun PP, Persing PA: Craniosynostosis. In: Albright AL, Pollack IA, Adelson PD (eds). *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*, İkinci baskı. New York: Thieme, 2008: 265-288
18. Ogle RC: Development and growth of the neurocranium. In: Lin KY, Ogle RC, Jane JA (eds). *Craniofacial Surgery: Science and Surgical Technique*. Philadelphia: WB Saunders, 2002:64-73
19. Persing J, Delashow J, Jane J, Edgerton M: Lambdoid synostosis: Surgical considerations. *Plast Reconstr Surg* 81: 852-860, 1988
20. Pertschuk MJ, Whitaker LA: Psychosocial adjustment and craniofacial malformations in childhood. *Plast Reconstr Surg* 75(2):177-184, 1985
21. Reiner D, Sainte-Rose C, Marchac D, Hirsch J: Intracranial pressure in craniosynostosis. *J Neurosurg* 57:370-377, 1982
22. Shillito J Jr, Matson DD: Craniosynostosis: A review of 519 surgical patients. *Pediatrics* 41:829-853, 1968
23. Silav G, Avcı G, Akan M, Taylan G, Elmacı I, Aköz T: The surgical treatment of plagiocephaly. *Türk Neurosurg* 21(3): 302-314, 2011
24. Thompson DN, Malcolm GP, Jones BM, Hayward RD: Intracranial pressure in single-suture craniosynostosis. *Pediatr Neurosurg* 22:235-240, 1995
25. Warren SM, Longaker MT: The pathogenesis of craniosynostosis in the fetus. *Yonsei Med J* 42:646-659, 2001
26. Wilkie AO: Epidemiology and genetics of craniosynostosis. *Am J Med Genet* 90:82-84, 2000