

# Trigonosefali

## Trigonocephaly

M. Memet ÖZEK<sup>1</sup>, Murat BAŞARIR<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Acıbadem Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Pediatrik Nöroşirürji Bölümü, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>Acıbadem Altunizade Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Pediatrik Nöroşirürji Bölümü, İstanbul, Türkiye

### ÖZ

Trigonosefali metopik sütün zamanından önce kapanması sonucu oluşan bir kraniosinostoz tipidir. Etiyolojik olarak farklı nedenler tanımlanmıştır. Bu patoloji bazı olgularda sendromik tablolara da eşlik edebilir. Klinik olarak çok farklı zihinsel gelişim sorunları ve davranış problemleri sergiler. Erken dönemde cerrahi tedavi önerilir. Preoperatif değerlendirme çok ayrıntılı yapılmalıdır. Tüm hastalar pediatrik nöroşirürjiyen, pediatrik hematolog ve nöroanestezistten oluşan mültidisipliner bir ekip tarafından tarafından değerlendirilmelidir. Radyolojik olarak üç boyutlu tomografi cerrahi öncesi planlamada ve sonrasında bu olguları izlemede altın standarttır. Cerrahide amaç büyümekte olan serebral dokuya hacim yaratmaktır, bu nedenle frontoorbital ilerletmeyi de içeren kalvarial yeniden şekillendirme önerilen cerrahi yaklaşımdır. Uygun cerrahi teknik ile sonuçlar yüz güldürücüdür.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Kalvarial şekillendirme, Kraniosinostozis, Trigonosefali

### ABSTRACT

Early closure of the metopic suture may lead to trigonocephaly. Several etiological factors are reported. In some cases, this synostosis may be associated with syndromes. Clinically, trigonocephaly cases may present with mental developmental and behavioral problems. Early surgical treatment is recommended. Preoperative evaluation should be performed in detail. All patients should be evaluated by a multidisciplinary team consisting of a pediatric neurosurgeon, pediatric hematologist, and a neuroanesthesiologist. Three-dimensional computed tomography is the gold standard radiological method for preoperative planning and postoperative follow-up. The main purpose of the surgical procedures is creating enough space for brain development. Calvarial remodeling that includes fronto-orbital advancement should be performed as the surgical treatment as it provides successful results.

**KEYWORDS:** Calvarial remodeling, Craniosynostosis, Trigonocephaly

### ■ GİRİŞ

Metopik sütün erken kapanması “trigonosefali” (*trigonon*: üçgen, *kephale*: kafa) olarak bilinen üçgensiz kafatası morfolojisine neden olur. Metopik sütün fizyolojik kapanması 9 ay civarında olur, ancak bu süreç 3 ayıktan itibaren başlayabilir. Erken kapanan her metopik sütün trigonosefaliye yol açmaz. Önceki yıllarda trigonosefali insidansı tüm sinostozlar içinde %4-10 olarak bildirilmiştir (4). Fakat son yıllarda yapılan çok merkezli çalışmalarda metopik sütün sinostozu insidansının daha önce bildirilen aksine tüm

kraniosinostoz olgularının ikinci en sık görülen grubu olduğunu ortaya koymuştur (%20,1-%25,5) (33). Etiyolojisi tam olarak ortaya konamamıştır. Etkili olduğu düşünülen faktörler; genetik mutasyonlar, metabolik sendromlar, hematolojik sendromlar, valproik asit ve retinoik asit gibi teratojenler, annenin sigara kullanımı ve ileri ebeveyn yaşı olarak sıralanabilir. Olguların çoğunluğu sporadik olarak ortaya çıkar (4).

### ■ TARİHÇE

“Trigonosefali” tanımı ilk defa Welcker tarafından 1862’de



Yazışma adresi: M. Memet ÖZEK

E-posta: memetozek@gmail.com

kullanılmıştır. Mehner 1921'de kraniosinostoz cerrahisinin başlamasına dair ilk sunumu yayınlanmıştır. Cerrahi olarak metopik sütürektomi yapılmıştır. Matson 1960 yılında 6 olguda "limitli strip kraniyektomi" tekniğini tanımlamıştır (19). Cerrahi düzeltmenin sadece kozmetik değerini anlatmış ve bu işlemin ilk 4 ay içerisinde yapılmasını önermiştir. Daha sonra Anderson basit kranial yeniden şekillendirme cerrahisini tanımlamış, ancak bu işlemin yapılabilmesi için bebeğin retarde olmaması ya da başka önemli anomalilerin (özellikle kardiovasküler sistem) bulunmaması gerektiğini vurgulamıştır (2). Shillito ve Matson 1968'de Ocak 1929'dan Aralık 1966'ya kadar yapılan 519 yeniden şekillendirme olgusunu rapor ederek, "erken cerrahi tedavinin beynin genişleyebilmesi ve normal konfigürasyonuna erişmesi" açısından önemini vurgulamışlardır (24). Yani bu olayın salt kozmetik bir olay olmadığı o tarihten beri bilinmektedir. Kraniofasial cerrahinin öncüsü olarak kabul edilen Tessier, 1967'den sonra frontoorbital barın ve frontal kemiğin yeniden şekillendirilmesini geliştirerek günümüzde kullanılan tekniği pediatrik nöroşirürji pratiğine entegre etmiştir (31).

## ■ ETİYOLOJİ

Trigonosefali gelişimi ile ilgili 3 teori bildirilmiştir.

- 1. İntrensek kemik faktörü:** Burada etken olarak genetik, farmasötik ya da metabolik nedenler düşünülmektedir (16,36). Lajeunie ve ark. olgularının %5,6'sında herediter kanıtlar göstermişlerdir. Ayrıca tiroid hormon replasmanı tedavisinin de kemik oluşumunu etkileyerek metopik sinostoza neden olabileceği bildirilmiştir (16,23).
- 2. Başın fetal dönemde sıkışması:** Üçüncü trimesterde fetüs başının pelvis içerisinde sıkışması nedeni ile metopik sinostozun meydana gelebileceğini ortaya koyan teoridir. Smartt ve ark. tarafından yapılan fare modellemesinde bu kanıtlanmıştır (29). İnsanda kanıta dayalı bir bilgi yoktur.
- 3. İntrensek beyin malformasyonu:** Beynin bu süreçte ana neden olduğunu savunan teoridir. Frontal lobların yetersiz gelişmesi nedeni ile anterior fossanın genişlemesine ihtiyaç

yoktur. Bu nedenle kemik büyüme merkezlerine daha sık sinyaller yollayarak sütün erken kapanmasını uyarır (13).

Genetik bozukluklar (FGFR1-3, TWIST ve EFNB1) metopik sinostozlarda da ortaya konmuştur. Trigonosefali ile birlikte olduğu gösterilmiş kromozomal anomaliler:

1. 3q-7p (12)
2. 9p22-24 (12)
3. 11q23 (20)
4. 22q11.2 (20)

## ■ KLİNİK

Trigonosefali olgularında metopik sütün belirgin sivrileşmesi izlenir (Şekil 1A). Bununla beraber; superolateral orbital kenarların öne gelişmemesi, hipotelorizm, frontal kemiğin düzleşmesi, koronal sütünlerin öne doğru ilerlemesi, parieto-okspital alanın kompansatuar olarak genişlemesi ve temporalde daralma mevcuttur (4). Olguların %55'inde anterior fontanel erken dönemde kapanır (33). Önemli oranda lateral kantal açılar artmıştır. Medial orbital duvarlar seviyesinde etmoidal hipoplazi ile birlikte görülen hipotelorizm mevcuttur. Orbitalar "göz yaşı" şeklinde olup orta hatta doğru açılmıştır. Sefalik indeks (kafatasının en geniş yeri/kafatasının en uzun yeri) normal sınırlarda kalmıştır. Bitemporal kısalma ve biparietal genişleme görülür (1,8,15,16).

## Trigonosefalide Nöropsikolojik ve Mental Gelişim

Tek sütün sinostozları içerisinde trigonosefali nörogelişimsel problemler açısından en yüksek yüzdeye sahip grup olarak tanımlanmıştır. Shillito ve Matson sagittal ya da koronal sinostozlu çocuklar ile kıyaslandığında metopik sinostozlu çocuklarda mental retardasyon oranının 2 kat (%4,8) fazla oranda görüldüğünü yayınlamışlardır (24). Anderson 1981'de trigonosefali popülasyonunda %17,9 mental retardasyon görüldüğünü rapor etmiştir (1). Farklı yazarlar nörogelişimsel gecikmelerin %15'ten %61 gibi yüksek bir orana kadar görülebildiğini bildirmişlerdir (3,6,21,27). Gelişimsel sorunların büyük kısmı çocuklar okula başlamadan önce anlaşılabilir.



Şekil 1: A) Trigonosefali olgusu preoperatif görünüm. B) Postoperatif 3.gün. C) Postoperatif 6.ay.

Günümüzde intrakranial basınç (İKB) artışının IQ değerinin azalması ile bağlantılı olduğu ortaya konmuştur (11,25,26). Tek sütür sinostozlu olgularda intrakranial basıncın %8–20 seviyelerinde arttığı gösterilmiştir (7,10,30).

Sidoti ve ark. trigonosefali tanısı almış hastalarının %33'ünün mental retardasyon (IQ<70), dikkat eksikliği, hiperaktivite ve saldırgan davranışlar gibi kognitif ve/veya davranışsal problemleri olduğunu bildirmiştir (27). Kelleher ve ark. nonsendromik trigonosefali hastalarının %37'inde dikkat eksikliği, hiperaktivite ve/veya otizm spektrum bozuklukları olduğunu tanımlamışlardır (14). Trigonosefaliye eşlik eden ekstrakranial anomalileri olan hastaların ekstrakranial anomalileri olmayanlar ile karşılaştırıldığında daha riskli bir gruba oluşturdıkları bildirilmiştir (5,16). Van der Vlugt ve ark. tarafından 2012'de yapılan trigonosefali 82 hastayı kapsayan çalışmada; dikkat eksikliği, hiperaktivite bozukluğu, karşı olma-karşı gelme bozukluğu (oppositional defiant disorder, ODD) ve otizm spektrum bozukluklarının sıklıkla trigonosefali ile bir arada olabilecekleri gösterilmiştir (34).

### Opitz C Sendromu

İlk defa 1969'da Opitz tarafından tanımlanmıştır (32). Trigonosefali, mental retardasyon, kısa boyun, tipik yüz görüntüsü, eklem ve uzuv anomalileri, yukarı eğimli palpebral fissürler, epikantal katlantılar, geniş deprese burun kökü, küçük burun, kulak seviyesinin normalden aşağıda olması, santral sinir sistemi, böbrek ve kalp anomalileri olan klinik tablodur. Heterojen genetik bir bozukluktur. Familial olgular bildirilmiştir; ancak çoğunlukla sporadik olarak meydana gelir (32). Floresan *in-situ* hibridizasyon (FISH) tekniği ile küçük bir mikrodelsiyonun varlığı gösterilebildiği için rutinde kullanılan karyotip incelemesi çalışmaları ile sitogenetik olarak gösterilemez. Mortalitesi oldukça yüksektir. Olguların yaklaşık %50'si ilk yıl içerisinde kaybedilir (22). Bazı olgularda ise hayat kalitesinin iyi olduğu gösterilmiştir. Hatta IQ'sunun normal olduğu bildirilen olgu da mevcuttur (17).

## ■ CERRAHİ ÖNCESİ HAZIRLIK

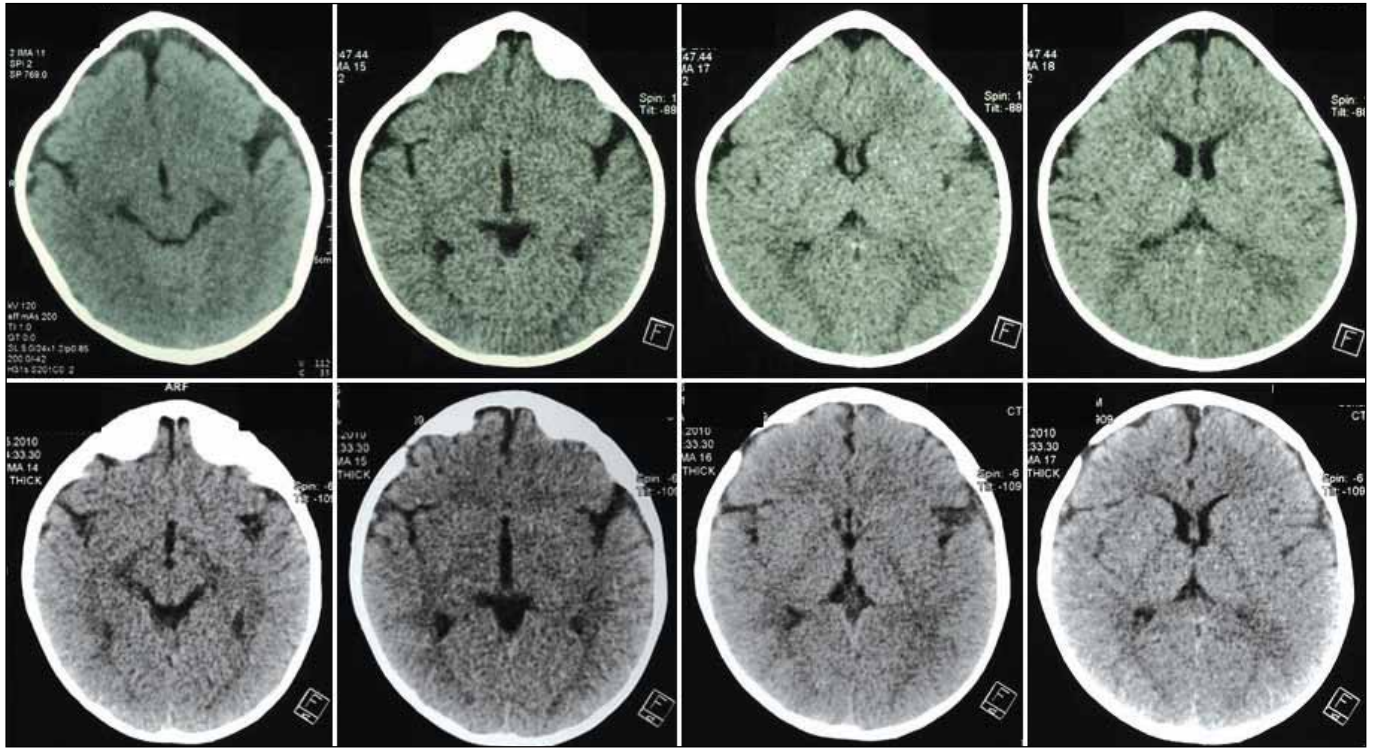
Trigonosefali hastalarında birlikte görülebilecek sorunların fazlalığı nedeni ile preoperatif değerlendirme çok önem kazanmaktadır:

- 1. Nörolojik muayene:** Hastanın detaylı nöromotor değerlendirmesi yapılır. Yaşlarına göre gelişiminde gerilik olup olmadığı gösterilmelidir. Bir sorun saptanırsa Pediatrik Nöroloji ve Pediatrik Genetik Hastalıkları ile konsülte edilerek sendromik metopik sütür sinostozları yönünden değerlendirilmesi yapılır ve dökümanete edilir.
- 2. Fizik muayene:** Hastanın kalvarial değerlendirmesinin yanısıra bebek tamamen soyularak özellikle ekstremitelerinde eşlik eden bir patolojik bulgu olup olmadığı değerlendirilir. Gerekli ise Pediatrik Genetik Hastalıkları ile konsülte edilir.
- 3. Radyolojik değerlendirme:** Tüm hastalara ince kesit üç boyutlu bilgisayarlı tomografi (3D BT) yapılmalıdır (Şekil 2 üst sıra, 3A-C). Bu görüntülemelerde çeşitli parametreler ölçülür ve hesaplanır (sefalik indeks, frontal açı, frontal ste-

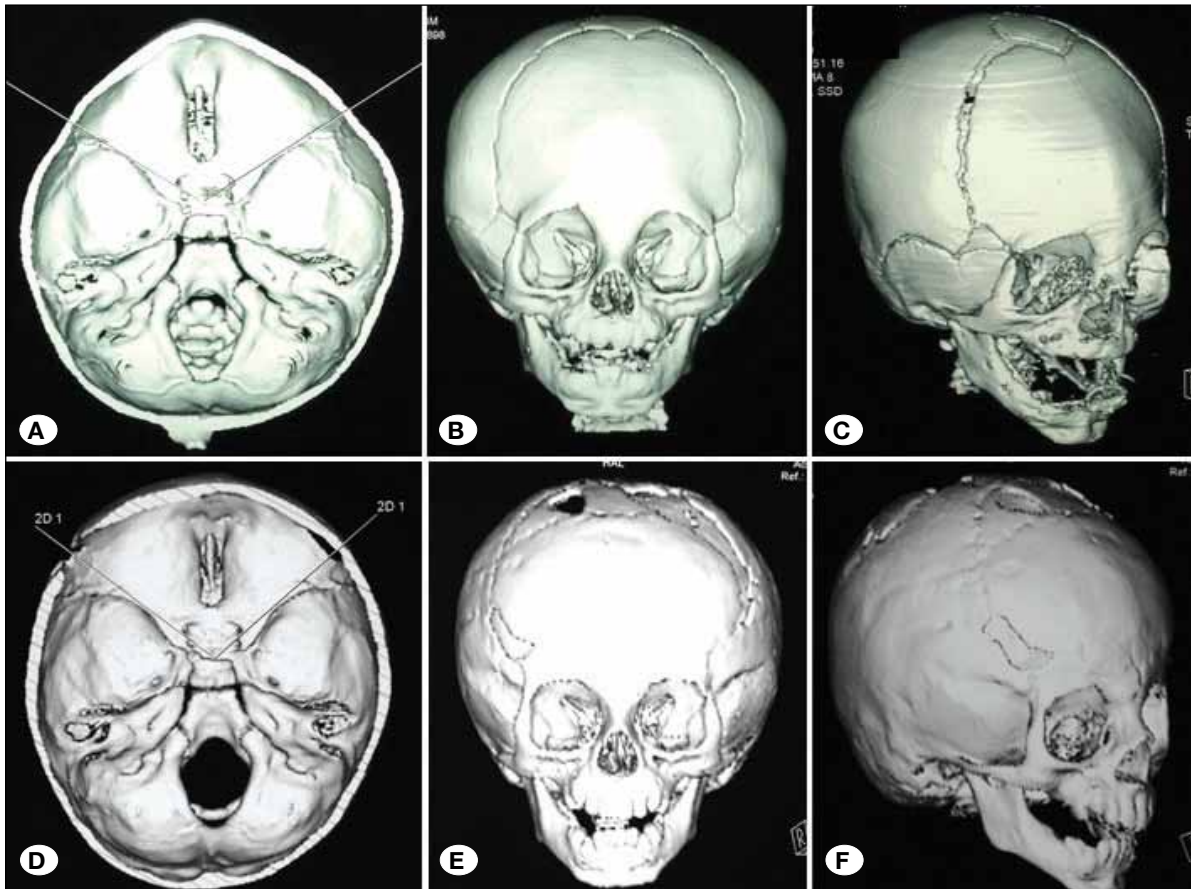
noz oranı, naziopterional açı, nazioklinoid açı, bipterional mesafe, nazioklinoid mesafe). Ayrıca ek beyin parankimi problemi olmadığını sergilemek için gereken olgulara kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapılır.

- 4. Cerrahi öncesi hematolojik değerlendirme:** Pediatrik hematoloji pratiğinde operasyona alınacak olan hastaların kanama diyatezi yönünden irdelenmesi ve hastaların operasyona hazırlanmaları ve takipleri büyük önem taşır. Bazı operasyonların kanama diyatezi olmayan hastalarda bile kanama riski doğurabileceği unutulmamalıdır. Bunun yanı sıra sağlıklı çocuklarda sorun yaratmayan ve çok sık uygulanan sünnet ve diş çekimi gibi operasyonların kanama diyatezli hastalarda çok ciddi kanama sorunları çıkarabileceği akıldan çıkarılmamalıdır. Hastanın yaşı 5-10 yaşlarından küçük olmasına karşın kolay ekimoz gelişmesi bilgisi alındığında bu bulgular öncelikle doğumsal faktör eksiklikleri yönünden uyarıcı olabilir. Kanama öyküsü deri ve mukozaya kanamalarıyla sınırlı ise yani epistaksis, ekimoz, diş eti kanaması, menoraji gibi kanamalar ön planda ise öncelikle "trombosit hastalıkları" akla gelmelidir. Kolay hematoma gelişimi, kuşukulu hemartroz veya post-op kanama bilgisi olduğunda ise "koagülasyon sistemi" bozuklukları öncelikle akla gelmelidir. Hastaya kendisi veya ailesi cerraha söylemese bile herhangi bir hastalık tanısı olup olmadığı herhangi bir ilaç kullanıp kullanmadığı mutlaka sorulmalıdır. Anti-epileptik kullanan bazı hastalarda trombosit fonksiyonları veya von Willebrand faktörünün olumsuz etkilenebilecekleri akılda tutulmalıdır. Bu olgularda ailede kalıtsal olarak geçiş gösterebilecek hematolojik hastalıklar sorgulanmalıdır. Hemofili A ve B hastalıkları X-resesif geçiş göstermelerine karşın diğer faktör eksikliklerinin çoğunda otozomal geçiş söz konusudur. Tüm bu sorgulamalar yapıldıktan sonra sıra laboratuvar testlerine gelir. Rutin hemogramın yanısıra operasyona girecek hastanın periferik yaymasının da pediatrik hematolog tarafından değerlendirilmesi ayrıca tavsiye edilir. Trombosit sayısı izole olarak düşük olan hastalar öncelikle ITP açısından değerlendirilir. Bisitopenisi veya pansitopenisi olan hastaların ise kemik iliği incelemesi ile değerlendirilmesi gereklidir. Ancak trombositopenisi olan bir hastanın operasyona girmesi uygun değildir. Protrombin zamanı (PTZ) ve aktive parsiyel tromboplastin zamanı (APTZ) testleri koagülasyon sisteminin 2 temel tarama testidir. Her iki testin normal olduğu ve kanama öyküsü olmayan hastalarda pıhtılaşma sistemi normal olarak kabul edilebilir. Hematoloji hastayı sadece kanama eğilimi açısından değil aynı zamanda koagülasyona eğilim açısından da değerlendirmelidir. Bu amaçla hastanın ve ailesinin öyküsü dikkatle alınmalı damar tıkanması ile ilgili spesifik sorular sorulmalı, annede sık düşük yapma, bacak veya kollarda şişme ağrı ve morarma gibi durumların olup olmadığı sorulmalı inme öyküsü araştırılmalıdır. Daha önce doğum veya cerrahi sırasında hastaya veya ailesine antikoagülan verilirken vermediği öğrenilmelidir. Öykü alma, muayene ve laboratuvar testlerinde saptanan anormallikler gerekli ikincil testlerle araştırılmalı ve hastanın kanama ve pıhtılaşma sistemlerinin tam sağlıklı olduğu kesinlik kazanana kadar ilgili cerrahi ekipten hastanın ameliyatının ertelenmesi istenmelidir.





Şekil 2: Preoperatif (üst sıra) ve postoperatif (alt sıra) bilgisayarlı beyin tomografisi.



Şekil 3: Preoperatif (A,B,C) ve postoperatif (D,E,F) 3D BT.

## ■ CERRAHİ

### Anestezi

Trigonosefali cerrahisinin anestezi uygulaması belli aşamalarda özel itina gerektirir. İnvaziv girişimlerin uygulaması sırasında (intravenöz yol, arter kanülasyonu, idrar sondası) ortaya çıkabilecek hipotermiden sakınılmalıdır. Kan kaybının takibi oldukça güçtür. Cerrahi alanın gözlemi ve cerrahla iletişim hemodinami hakkında ciddi bilgi verir. Cilt flebinin çevrilmesi sırasında boyunun fleksiyonu artabilir, endotrakeal tüp yerinden oynayabilir, bükülebilir ve hava akımı zorlaşabilir.

Kliniğimizde, hastayı ısıtılmış ameliyat masasına alarak işlemimize başlıyoruz. Kan, sıvı ve ilaç verebilecek 3 adet intravenöz kanülü ekstremitelere yerleştiriyor, invaziv arter monitörizasyonu için radial arteri kullanıyoruz. Cilt flebinin çevrilmesi sırasında olası havayolu komplikasyonlarını önleyebilmek için fleksible tüp kullanılır ve endotrakeal tüp göğüs bölgesinde vücuda tespit edilir. Kraniotomi yapılırken ısıtarak kan transfüzyonuna başlanır. Fronto-orbital bar çıkartılırken orbitalara baskı ile oluşan bradikardiye dikkat edilmelidir.

Ameliyat sonu analjezi, fentanil (0,1 – 0,2 mcg/kg) bolus ile sağlanmaktadır. Hastalar ilk 24 saatini kraniosinostoz cerrahileri ile ilgili tecrübesi oldukça yüksek olan yoğun bakım uzmanları eşliğinde pediatrik yoğun bakım ünitesinde geçirmektedirler.

### Teknik

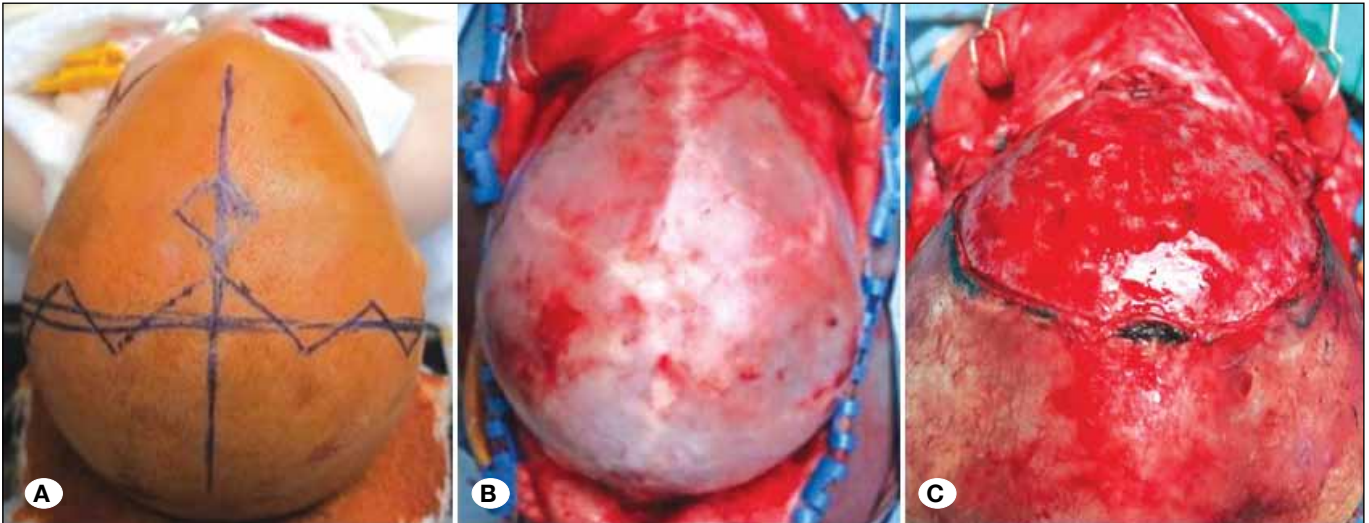
Hasta, supine pozisyonda ve baş ay başlıkta hafif fleksiyonda olacak şekilde fikse edilir. Cilt altına anestezinin uygun görüldüğü şekilde adrenalini sıvı enjektöre edilir. Cerrahi saha steril koşullarda örtülür. Bikoronal “zig-zag” insizyon ile cilt ve cilt altı geçilir (Şekil 4A). Cilt flebi anterior ve posteriora doğru devrildikten sonra kalvarium ortaya konur (Şekil 4B). Bitemporal kaslar disseke edilir. Orbital barın yaklaşık 1 cm üzerinden geçen frontal kraniotomi yapılır (Şekil 4C). Orbital bar çıkartılırken osteotomilere önce orbita tavanlarından başlanır. Frontonazal sütün üzerinde kalacak şekilde ve

her iki medial orbita duvarlarının orbita tavanları ile kesiştiği noktadan orta hat osteotomisi yapılır. Bitemporal bölgelerde ise orbital barın her iki lateral kenarından 2 cm arkaya doğru uzanan osteotomiler ile orbital bar serbestleştirilerek çıkartılır (Şekil 5A üst). Özellikle anterior fossa seviyelerinde dural yırtıklar kontrol edilmeli ve mevcutsa tamir edilmelidir. Orbita barının üçgeni şekli remodelize edilerek normal anatomik açılar ve kavisler sağlanır (Şekil 5A alt şekil). Burun kökü üzerine yerleştirilerek emilebilir plak-vidalar ile sabitlenir (Şekil 5B). Koronal sütünlerin arkasında kalacak şekilde, biparietal alandan yeni frontal kemik oluşturmak için serbest kemik flep çıkartılarak orbital barın üzerine fikse edilir. Bu işlem sırasında sagittal sinüse yoğun yapışıklıklar nedeni ile oldukça dikkat edilmelidir. Remodelize edilen frontal kemik ile orbital bar emilebilir plak-vidalar ile bitemporal bölgelere sabitlenir. Sabitlemeden önce frontal kemiğin açısına ve orbital barın simetrisine önem verilmelidir. Biparietal boşluk, sinostotik metopik sütün olduğu frontal kemik uygun şekilde kesilerek serbest kemik flepler ile doldurulur ve sabitlenir. Kanama kontrolüne ekstra önem verilmelidir. Diseke edilen her iki temporal kas remodelize edilen orbital bar üzerine, öne doğru mobilize edilerek suture edilir. Aksi halde temporal kaslar genellikle atrofiye gitmekte ve ilerleyen seneler içerisinde anterior temporal bölgede belirgin çöküklük oluşmaktadır. Frontal kemik üzerine silikon dren yerleştirilerek operasyona son verilir (Şekil 5C). Hasta, Pediatrik Yoğun Bakım Ünitesi'ne çıkartılarak yakın dren takibi yapılır. Drene edilen kan eş zamanlı olarak aynı hacimde replase edilir.

### Komplikasyonlar

Trigonosefali tedavisinde rapor edilen mortalite oranları oldukça düşüktür (28). Bu cerrahide komplikasyonlar 2 ana başlık altında toplanabilir:

1. İntrakranial komplikasyonlar: Yara enfeksiyonu (%2), subgaleal hematoma (%4), enfekte hematoma, ampiyem, dural yırtıklar (%4), beyin omurilik sıvısı (BOS) kaçağı, serebral kontüzyonlar, nöbet, inme, intrakranial kanamalar, bazal

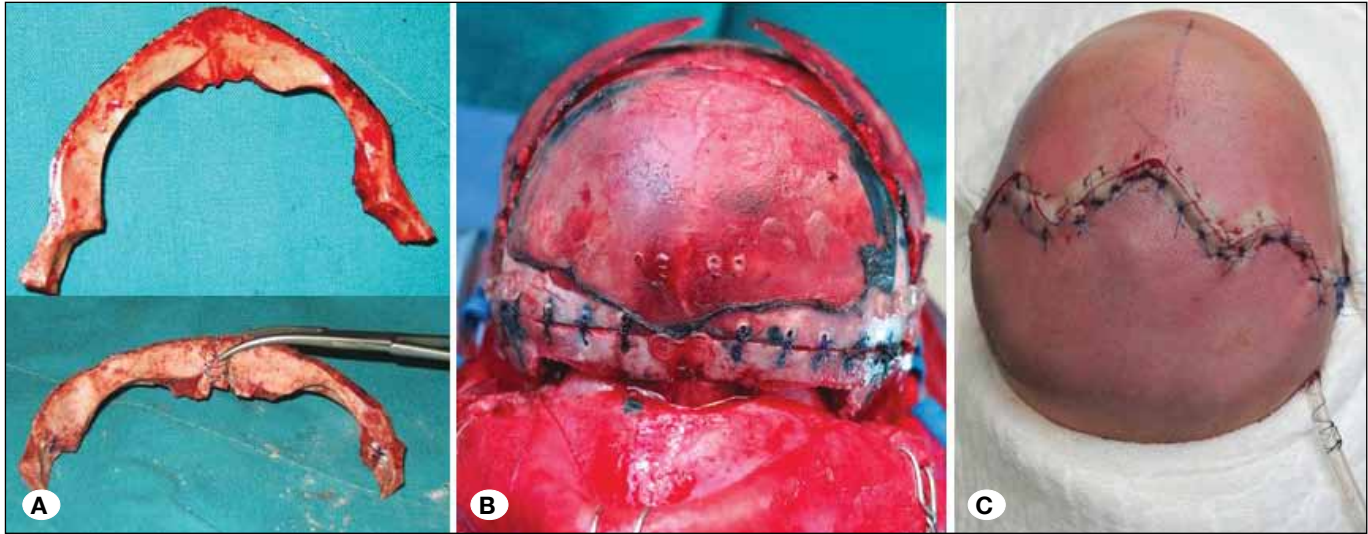


Şekil 4: A) Cilt insizyonu. B) Skalp öne ve arkaya diseke edildikten sonra. C) Frontal kraniotomi sonrası.



Tablo I: Whitaker Sınıflandırması (35)

<b>Kategori I</b>	Cerrahi revizyon önerilmiyor, gerekli değil
<b>Kategori II</b>	Yumuşak doku ya da kemik konturlarında revizyon önerilen ve ayaktan ya da en fazla 2 gün yatış ön görülen hastalar
<b>Kategori III</b>	Majör alternatif osteotomiler ya da kemik greftlemesi prosedürleri önerilen hastalar
<b>Kategori IV</b>	Majör kraniofasial prosedürlerin önerildiği, orijinal cerrahiye geçen işlemler



Şekil 5: A) Orbita barı çıkarıldıktan ve yeniden şekillendirildikten sonra. B) Orbita barı ve yeni frontal kemik sütür ve plak vida fiksasyonu sonrası, önden görünüş. C) Kapanış sonrası.

ensefalosel, kraniolaküna, granülom, plak-vidaların neden olduğu yaralar, hidrosefali.

2. Ekstrakranial komplikasyonlar: Postoperatif hipertermi (%14), idrar yolu enfeksiyonları (%2), santral kateter enfeksiyonları (%2), oftalmik enfeksiyonlar, kardiyak olaylar, kan transfüzyonuna bağlı komplikasyonlar (9,18).

Bu komplikasyonlardan mümkün olduğunca uzaklaşmak için detaylı preoperatif değerlendirme yapılmalıdır. Cerrahin tecrübesi ve nöroanestezinin desteği ile peroperatif komplikasyonlar minimuma indirilebilir.

#### Uzun Dönem Sonuçları

Tüm kraniyosinostoz olgularında olduğu gibi trigonocefali olguları da hasta ergenlik dönemine ulaşana kadar izlenmelidirler (Şekil 1B, C). Cerrahi koreksiyon sonrası yaratılan boşluğun serebral doku tarafından doldurulması beklenen gelişmedir. Bunu görüntüleme amacı ile postoperatif altıncı ayda hastanın 3D BT'si tekrarlanır (Şekil 2 alt sıra; 3D-F). Başta vurgulandığı gibi bu çocuklarda görülebilecek öğrenme ve davranış bozuklukları yakından izlenmelidir. Bu amaçla kliniğimizde bu çocuklara periyodik klinik psikolojik değerlendirme yapılmaktadır. Sinostoz olgularının cerrahi değerlendirmesinde Whitaker Sınıflaması kullanılmaktadır (Tablo I) (35). Bunun sonucunda hastalar kategorize edilmekte ve gelecekte yeni girişimlere ihtiyaçlarının olup olmadığı değerlendirilir.

#### ■ SONUÇ

Sonuç olarak vurgulanması gereken trigonocefalinin salt kozmetik bir sorun olmadığı ve gelişmekte olan frontal lob yapılarına hacim kazandırmanın tedavideki ana hedef olduğudur.

#### ■ KAYNAKLAR

1. Anderson FM: Treatment of coronal and metopic synostosis: 107 cases. *Neurosurgery* 8: 143-149, 1981
2. Anderson FM, Gwinn JL, Todt JC: Trigenocephaly. Identity and surgical treatment. *J Neurosurg* 19: 723-730, 1962
3. Aryan HE, Jandial R, Ozgur BM, Hughes SA, Meltzer HS, Park MS, Levy ML: Surgical correction of metopic synostosis. *Childs Nerv Syst* 21: 392-398, 2005
4. Baird LC, Proctor MR: Craniosynostosis. Albright AL, Pollack IF, Adelson PD (eds), *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*, üçüncü baskı, New York: Thieme, 2015:237-248
5. Bottero L, Lajeunie E, Arnaud E, Marchac D, Renier D: Functional outcome after surgery for trigonocephaly. *Plast Reconstr Surg* 102: 952-958; discussion 959-960, 1998
6. Collmann H, Sorensen N, Krauss J: Consensus: Trigenocephaly. *Childs Nerv Syst* 12:664-668, 1996

7. Eide PK, Helseth E, Due-Tonnessen B, Lundar T: Assessment of continuous intracranial pressure recordings in childhood craniosynostosis. *Pediatr Neurosurg* 37:310-320, 2002
8. Eppley BL, Sadove AM: Surgical correction of metopic suture synostosis. *Clin Plast Surg* 21:555-562, 1994
9. Esparza J, Hinojosa J, Garcia-Recuero I, Romance A, Pascual B, Martinez de Aragon A: Surgical treatment of isolated and syndromic craniosynostosis. Results and complications in 283 consecutive cases. *Neurocirugia (Astur)* 19:509-529, 2008
10. Gault DT, Renier D, Marchac D, Jones BM: Intracranial pressure and intracranial volume in children with craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 90:377-381, 1992
11. Inagaki T, Kyutoku S, Seno T, Kawaguchi T, Yamahara T, Oshige H, Yamanouchi Y, Kawamoto K: The intracranial pressure of the patients with mild form of craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 23:1455-1459, 2007
12. Jehee FS, Johnson D, Alonso LG, Cavalcanti DP, de Sa Moreira E, Alberto FL, Kok F, Kim C, Wall SA, Jabs EW, Boyadjiev SA, Wilkie AO, Passos-Bueno MR: Molecular screening for microdeletions at 9p22-p24 and 11q23-q24 in a large cohort of patients with trigonocephaly. *Clin Genet* 67:503-510, 2005
13. Kapp-Simon KA, Speltz ML, Cunningham ML, Patel PK, Tomita T: Neurodevelopment of children with single suture craniosynostosis: A review. *Childs Nerv Syst* 23:269-281, 2007
14. Kelleher MO, Murray DJ, McGillivray A, Kamel MH, Allcutt D, Earley MJ: Behavioral, developmental, and educational problems in children with nonsyndromic trigonocephaly. *J Neurosurg* 105:382-384, 2006
15. Kolar JC, Salter EM: Preoperative anthropometric dysmorphism in metopic synostosis. *Am J Phys Anthropol* 103:341-351, 1997
16. Lajeunie E, Le Merrer M, Marchac D, Renier D: Syndromal and nonsyndromal primary trigonocephaly: Analysis of a series of 237 patients. *Am J Med Genet* 75: 211-215, 1998
17. Lalatta F, Clerici Bagozzi D, Salmoiraghi MG, Tagliabue P, Tischer C, Zollino M, Di Rocco C, Neri G, Opitz JM: "C" trigonocephaly syndrome: Clinical variability and possibility of surgical treatment. *Am J Med Genet* 37: 451-456, 1990
18. Lin Y, Pan IW, Mayer RR, Lam S: Complications after craniosynostosis surgery: Comparison of the 2012 Kids' Inpatient Database and Pediatric NSQIP Database. *Neurosurg Focus* 39: E11, 2015
19. Matson DD: Surgical treatment of congenital anomalies of the coronal and metopic sutures. Technical note. *J Neurosurg* 17: 413-417, 1960
20. Obregon MG, Mingarelli R, Digilio MC, Zelante L, Giannotti A, Sabatino G, Dallapiccola B: Deletion 11q23-->qter (Jacobsen syndrome). Report of three new patients. *Ann Genet* 35:208-212, 1992
21. Oi S, Matsumoto S: Trigonocephaly (metopic synostosis). Clinical, surgical and anatomical concepts. *Childs Nerv Syst* 3: 259-265, 1987
22. Opitz JM, Putnam AR, Comstock JM, Chin S, Byrne JL, Kennedy A, Frikke MJ, Bernard C, Albrecht S, Der Kaloustian V, Szakacs JG: Mortality and pathological findings in C (Opitz trigonocephaly) syndrome. *Fetal Pediatr Pathol* 25:211-231, 2006
23. Rasmussen SA, Yazdy MM, Carmichael SL, Jamieson DJ, Canfield MA, Honein MA: Maternal thyroid disease as a risk factor for craniosynostosis. *Obstet Gynecol* 110:369-377, 2007
24. Shillito J Jr, Matson DD: Craniosynostosis: A review of 519 surgical patients. *Pediatrics* 41:829-853, 1968
25. Shimoji T, Tomiyama N: Mild trigonocephaly and intracranial pressure: Report of 56 patients. *Childs Nerv Syst* 20:749-756, 2004
26. Siddiqi SN, Posnick JC, Buncic R, Humphreys RP, Hoffman HJ, Drake JM, Rutka JT: The detection and management of intracranial hypertension after initial suture release and decompression for craniofacial dysostosis syndromes. *Neurosurgery* 36:703-708; discussion 708-709, 1995
27. Sidoti EJ Jr, Marsh JL, Marty-Grames L, Noetzel MJ: Long-term studies of metopic synostosis: Frequency of cognitive impairment and behavioral disturbances. *Plast Reconstr Surg* 97: 276-281, 1996
28. Sloan GM, Wells KC, Raffel C, McComb JG: Surgical treatment of craniosynostosis: Outcome analysis of 250 consecutive patients. *Pediatrics* 100: E2, 1997
29. Smartt JM Jr, Karmacharya J, Gannon FH, Teixeira C, Mansfield K, Hunenko O, Shapiro IM, Kirschner RE: Intrauterine fetal constraint induces chondrocyte apoptosis and premature ossification of the cranial base. *Plast Reconstr Surg* 116: 1363-1369, 2005
30. Tamburrini G, Caldarelli M, Massimi L, Santini P, Di Rocco C: Intracranial pressure monitoring in children with single suture and complex craniosynostosis: A review. *Childs Nerv Syst* 21: 913-921, 2005
31. Tessier P: Total facial osteotomy. Crouzon's syndrome, Apert's syndrome: Oxycephaly, scaphocephaly, turriccephaly. *Ann Chir Plast* 12:273-286, 1967
32. Travan L, Pecile V, Fertz M, Fabretto A, Brovedani P, Demarini S, Opitz JM: Opitz trigonocephaly syndrome presenting with sudden unexplained death in the operating room: A case report. *J Med Case Rep* 5: 222, 2011
33. van der Meulen J: Metopic synostosis. *Childs Nerv Syst* 28: 1359-1367, 2012
34. van der Vlugt JJ, van der Meulen JJ, Creemers HE, Verhulst FC, Hovius SE, Okkerse JM: Cognitive and behavioral functioning in 82 patients with trigonocephaly. *Plast Reconstr Surg* 130:885-893, 2012
35. Whitaker LA, Bartlett SP, Schut L, Bruce D: Craniosynostosis: An analysis of the timing, treatment, and complications in 164 consecutive patients. *Plast Reconstr Surg* 80:195-212, 1987
36. Wilkie AO, Bochukova EG, Hansen RM, Taylor IB, Rannan-Eliya SV, Byren JC, Wall SA, Ramos L, Venancio M, Hurst JA, O'Rourke A W, Williams LJ, Seller A, Lester T: Clinical dividends from the molecular genetic diagnosis of craniosynostosis. *Am J Med Genet A* 143A:1941-1949, 2007