

## Derleme

# Unilateral Koronal Sinostoz; Anterior Plagiosefali

## Unilateral Coronal Synostosis; Anterior Plagiocephaly

Elif BOLAT, Tuncer TURHAN

Ege Üniversitesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

## ÖZ

Frontal plagiosefali, sinostotik veya deformasyonel olabilir. Deformasyonel tip plagiosefali sinostotik plagiosefaliye göre çok daha sık görülür ve oligohidramnios, uterin patolojiye, ikiz varlığına, sefalopelvik uyumsuzluğa, doğum travmasına veya postnatal yatış pozisyonuna bağlı olabilir. Anterior sinostotik plagiosefali, skafosefali ve trigonosefalinin ardından üçüncü en sık görülen basit kraniosinostoz şeklidir. Cerrahi girişim olarak başlangıçta basit sütürektomi teknikleri seçilmekteyken günümüzde farklı düzeltme metodları da kullanılmaktadır. Günümüzde en sık kullanılan cerrahi yöntem bilateral frontoorbital ilerletmedir. Bilateral frontoorbital ilerletmede amaç her iki tarafta frontal ve orbital simetriyi ve simetrinin kalıcılığını sağlamaktır. İdeal operasyon zamanlaması 6-12 ay arasındadır. Cerrahi komplikasyonlar arasında peroperatif kan kaybına bağlı hipovolemi, pulmoner emboli, beyin-omurilik sıvısı fistülü, nöral yaralanma, orbital yaralanma, yara yeri ve santral sinir sistemi enfeksiyonu ve yetersiz düzeltme yer alır.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Anterior plagiosefali, Frontoorbital ilerletme, Koronal sinostoz

## ABSTRACT

Frontal plagiocephaly can be synostotic or deformational. The deformational type is more common than the synostotic type and may be associated with oligohydramnios, uterine pathology, being twins, cephalopelvic disproportion, birth trauma and postnatal bedding position. Anterior synostotic plagiocephaly is the third most common type of simple craniosynostosis after scaphocephaly and trigonocephaly. Suturectomy used to be the treatment modality of choice but currently different correction methods are used. The most frequent surgical modality nowadays is bilateral frontoorbital advancement. The aim of bilateral frontoorbital advancement is achieving long-term frontal and orbital symmetry bilaterally. The ideal operation timing is between 6 and 12 months. Surgical complications are hypovolemia because of blood loss peroperatively, pulmonary embolism, cerebrospinal fluid fistula, neural injury, orbital injury, central nervous system infection and inadequate correction.

**KEYWORDS:** Anterior plagiocephaly, Frontoorbital advancement, Coronal synostosis

## ■ GİRİŞ

‘Plagiosefali’ terimi, koronal ve aksiyel düzlemde fark edilebilen, kalvaryum ve yüz iskeletinin skolyozuyla birlikte frontal kemiğin ve orbitanın tek taraflı düzleşmesi ile karakterize olguların morfolojilerini tanımlamak üzere 1851’de Virchow tarafından ortaya konmuştur (4). Yakın zamana kadar anterior plagiosefali tanımı unikoronel kraniosinostoz ile, posterior plagiosefali tanımı ise lambdoid kraniosinostoz ile eş anlamlı kullanılmaktaydı. Bununla birlikte ‘yalnızca tek

koronal sütün tutulumu’ ifadesi, kafatası ve yüz kemiklerinde anomalileri kapsayan klinik fenotipin ciddiyetini açıklamak için yeterli olamamaktadır.

## ■ EPİDEMİYOLOJİ

Anterior sinostotik plagiosefali, skafosefali ve trigonosefalinin ardından üçüncü en sık görülen basit kraniosinostoz şeklidir. Tüm kraniosinostoz olgularının %13-16’sını oluşturur (4,14). Unilateral olgular bilateral olgulardan yaklaşık 4-7 kat daha sık



Yazışma adresi: Elif BOLAT

E-posta: welifsahin@gmail.com

görülür. Sağ taraf sol tarafa göre iki kat daha fazla etkilenir (1,4). Erkek-kadın oranı yaklaşık 1/2'dir. Olguların yaklaşık %61'i sporadiktir. Kalan %39 olgu ise sendromik hastalardan oluşur (4,6). Bununla birlikte 1997'de, hem sporadik hem familial basit unikoronal sinostozu olan çocuklarda fibroblast growth faktör reseptör 3 (FGFR3) geninde mutasyon olabileceği gösterilmiştir. Günümüzde bu mutasyon varlığında Muenke Sendromu'ndan söz edilmektedir ve bu sendromun tüm kraniosinostoz olgularının %5'ini oluşturduğu düşünülmektedir (12).

## ■ KLİNİK ve SINIFLANDIRMA

Frontal plagiosefali, sinostotik veya deformasyonel olabilir. Deformasyonel tip plagiosefali sinostotik plagiosefaliye göre çok daha sık görülür ve oligohidramnios, uterin patolojiye, ikiz varlığına, sefalopelvik uyumsuzluğa, doğum travmasına veya postnatal yatış pozisyonuna bağlı olabilir. Aynı taraflı zigomanın pozisyonu, iki patolojinin ayırımında oldukça önemlidir. Gerçek kraniosinostozda zigoma anteriora yer değiştirmişken deformasyonel tip plagiosefalide düz görünümüldür (11). Deformasyonel tip, infant veya çocukluk döneminde kendiliğinden düzleşme eğilimindedir. Sinostotik anterior plagiosefali ise bütün olgularda cerrahi düzeltme gerektirir.

Koronal sütürler "koronal ark" adı verilen, kalvaryumu kafa kaidesi ile ilişkilendiren ve birbirlerinin büyümesi üzerinde etkileşme sağlayan sistemin bir parçasıdır. Koronal ark, koronal sütür (majör sütür) ve onun kafa tabanındaki uzantısını kapsar. Her bir koronal sütür kafa tabanına uzanırken anterior ve posteriora doğru, 'minör sütürler' adı verilen iki dala ayrılır. Anterior dal frontosfenoidal sütür ve etmoidosfenoidal sinkondrozdan oluşurken posterior dal sfenoparietal ve sfenokuamoz sütürlerle birlikte sfenopetrozal sinkondrozisten oluşur. Bu arka ek olarak beş adet dural uzantının kafa kaidesi ve nörokalvaryum arasında bağlantı oluşturduğu ve tensil kuvvetler aracılığıyla hem kranyumun hem de yüzün şekillenmesinde rol oynadığı düşünülmektedir. Oluşan patolojiler büyük olasılıkla kalvaryum ve kafa kaidesi sütürlerinin malformasyonları ve dural uzantıların gelişim üzerine etkileri sonucu ortaya çıkmaktadır.

Anterior sinostotik plagiosefalinin tanısı yalnız başına klinik gözleme dayansa da üç boyutlu rekonstrüksiyonlu bilgisayarlı tomografilerle (BT) tanıştıktan sonra koronal sütürde değişik derecelerde sinostoz (parsiyel veya total füzyon) görülebileceği anlaşılmıştır. Yüksek rezolüsyonlu tomografi ayrıca splanknokraniyum sütürlerinin tutulumunu ve anterior fontanelin morfolojisini de ortaya koymaktadır. 1988'de Di Rocco ve Velardi, klinik gözlem ve bilgisayarlı tomografi görüntülerini kullanarak kafa tabanı analizi temelinde, anterior plagiosefali için bir sınıflama şeması önermiştir (5). Bu sınıflama hastaları üç gruba ayırır. Grup1 hastalarda etkilenen sütürle aynı taraf frontal kemikte düzleşme ve nazal piramit deviasyonu olmaksızın orbital çatıda elevasyon görülür. Bu çocuklarda BT'de normal yerleşimde vomer ve petröz kemik görülür. Grup 2 hastalarda frontal ve orbital anormalliklerin yanında nazal piramitin kontralateral deviasyonu ve sinostotik tarafta kulağın anteriora yer değiştirmesi görülür. Bu grup da petröz kemiğin anteriora yer değiştirmesinin ciddiyetine ve vomer deviasyonunun varlığına göre iki alt gruba ayrılır. Grup 2A hastalarında etkilenen tarafta

petröz kemiğin anteriora yer değiştirmemesi veya hafif yer değiştirmesi ile birlikte vomerin normal pozisyonu söz konusudur. Grup 2B'de ılımlı derecede vomer deviasyonu ve petröz kemiğin ileri derecede yer değiştirmesi, sonuçta orta kraniyal fossa boyutunda azalma söz konusudur. Grup 3 hastalarında etkilenen tarafta frontal düzleşmeye ek olarak petröz kemiğin anteriora yer değişimi, vomerin aynı tarafa deviasyonu sonucu ciddi nazal deviasyon görülür (2,5).

Di Rocco ve Velardi, Grup 1'in tek koronal sütürün erken kapanması sonucu görüldüğünü, diğer iki grubun ise kafa tabanı sütürlerinin ilerleyici sinostozu sonucu ortaya çıktığını vurgulamıştır. Tek taraflı koronal sütürün erken kapanması ile ilişkili kraniyofasiyal dismorfoloji sadece kalvaryumla sınırlı değildir ve kafatabanı ve fasiyal kemik yapıyı da etkiler (5,10). Düzeltilmemiş tek taraflı koronal sinostozta aynı zamanda ilerleyici kraniyofasiyal değişiklikler de olduğundan operasyonun zamanlamasına dikkat edilmelidir.

Tek taraflı koronal sinostoz olgularında tepeden bakıldığında kafa trapezoid (yamuğ) şeklindedir ve yamuğun kısa tabanı lezyonun olduğu tarafa denk gelir. Aynı taraf alın düzleşmiş, ön arka çapı azalmıştır. Orbita ve burun da deformasyondan etkilenmiştir. Fonksiyonel anomaliler arasında, dişlerin asimetrik kapanması, tortikollis sayılabilir (4). Oküler anomaliler anterior plagiosefalinin klinik tanımında önemlidir. Unilateral koronal sinostoz varlığında sığ bir orbita ve hipertelorizm olur. Etkilenen tarafta strabismus ve astigmatizm sıklıkla ve olguların yaklaşık %60-90'ında görülür (13).

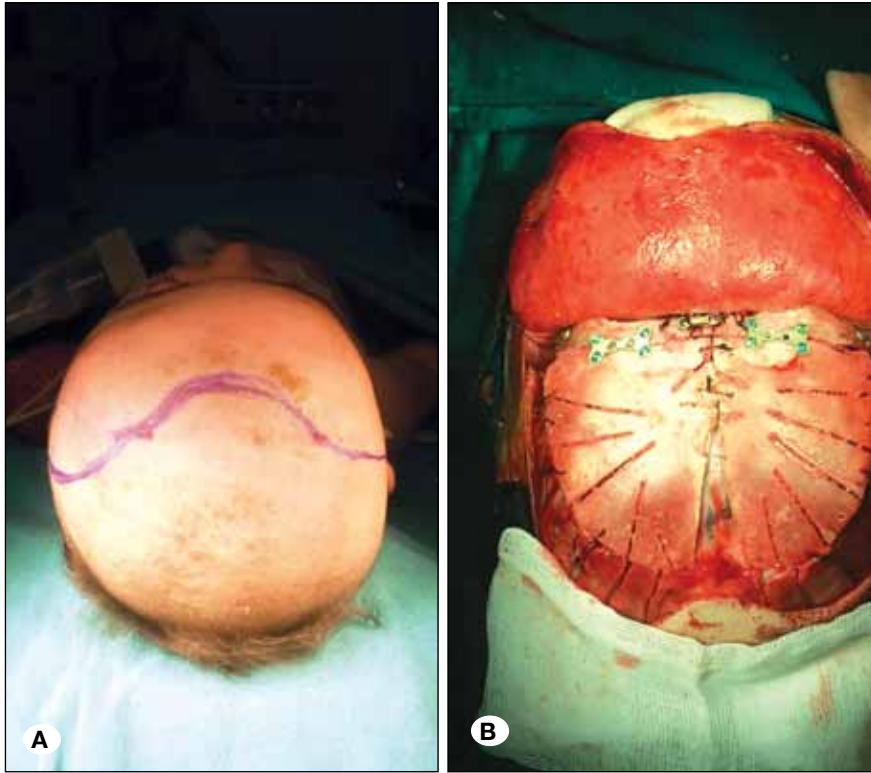
Deformitenin ciddiyeti kafa kaidesi sütürlerinin tutulumuyla orantılı olarak artar ve kaide skolyozu şeklinde adlandırılabilir seviyelere ulaşabilir. Kafa kaidesi tutulumu burun kökü, burun ve yüz gelişimini de etkileyerek farklı derecelerde malformasyona yol açabilir.

Spesifik olarak anterior plagiosefaliye ilgili olarak nörokognitif gelişimi değerlendiren çalışma sayısı ne yazık ki oldukça azdır. 1970'lerin sonunda Hunter ve Rudd global zeka düzeyini değerlendirmek amacıyla yaptıkları çalışmada anterior kraniosinostoz nedeniyle opere edilen çocuklarda nörokognitif araştırma yapmışlar ve %10 olgunun mental olarak retarde, %11 olgunun ise sınır zeka düzeyinde olduğunu bulmuşlardır (4,7). Etkilenen taraftan bağımsız olarak unilateral koronal sinostoz, görme problemlerine bağlı olarak nörokognitif gelişimi etkileyebilir. Bununla birlikte sol taraflı koronal sinostoz olgularında dil temelli öğrenme bozuklukları görülebilmektedir.

## ■ CERRAHİ TEDAVİ

Cerrahi planlanan olgularda üç boyutlu BT kafa ve kaide anatomisinin, orbitaların değerlendirilmesine yardımcı olacaktır.

Cerrahi girişim olarak başlangıçta basit sütürektomi teknikleri seçilmekteyken günümüzde farklı düzeltme metodları da kullanılmaktadır. Günümüzde en sık kullanılan cerrahi yöntem bilateral frontoorbital ilerletmedir. Bilateral frontoorbital ilerletmede amaç her iki tarafta frontal ve orbital simetriyi ve simetrisinin kalıcılığını sağlamaktır. İdeal operasyon zamanlaması 6-12 ay arasındadır. Cerrahi teknik olarak bikoronal cilt insizyonu (Şekil 1A) sonrasında inferiorda supraorbital rimlere yanlarda



**Şekil 1: A)** Kliniğimizde opere edilen bir anterior plagiosefali olgusunun preoperatif görüntüsü, **B)** Aynı olgunun operasyon sonrası görüntüsü.

frontozigomatik uzantılara kadar künt diseksiyon yapılır. Supraorbital rim üzerinde subperiostal planda ilerlenerek ve supraorbital sinirler korunarak orbita içine doğru diseksiyona devam edilir. Koronal sütürleri de içine alacak ve yaklaşık 1-1,5 cm kalınlığında supraorbital bar bırakacak şekilde frontal kraniotomi yapılır. Kraniotomi sonrasında, dura ve intraorbital yapılar korunarak, orbita üst, medial, lateral duvarlarına, sfenoid kanada ve temporal kemiğe yapılan kesilerle supraorbital bar çıkarılır. Supraorbital bara şekil verilir. Amaç her iki orbita yükseklik ve genişliğini aynı seviyeye getirmek ve supraorbital barın simetrisini sağlamaktır. Bara şekil verildikten sonra ilerletilerek simetrisinin sağlandığı pozisyonda rijid bir şekilde tespit edilir. Frontal kemik, gerekli ise şekillendirilerek ya da var olan şekli korunarak supraorbital bara bağlanır. Özellikle bir yaş altı çocuklarda frontal kemiğin rijid olmayan bir şekilde tespiti önerilmektedir. Tespitler ipek veya vikril sütür, tel veya plak kullanılarak yapılabilir (Şekil 1B) (3).

Cerrahi komplikasyonlar arasında peroperatif kan kaybına bağlı hipovolemi, pulmoner emboli, beyin-omurilik sıvısı fistülleri, nöral yaralanmalar, orbital yaralanmalar, yara yeri ve santral sinir sistemi enfeksiyonları, yetersiz düzelme yer alır.

Jimenez ve Barone (8) koronal sinostozun endoskopi yardımı kraniyektomi ve sonrasında kask kullanımı ile erken tedavisinin vertikal distopi, nazal deviasyon ve ipsilateral proptozis gibi patolojileri kapsayan kraniyofasiyal anormallikleri düzeltmede belirgin etkili olduğunu savunmuşlardır. Bu yöntemle minimal cerrahi travma, kan kaybı ve transfüzyon oranları olduğunu ve yalnızca bir gece hastanede kalım süresi olduğunu vurgulamışlardır. Bu cerrahi yaklaşımın güvenli, etkili ve mükemmel sonuçlarla ilişkili olduğunu belirtmişlerdir.

Matshita ve ark. (9) ise unikoronal sinostoz tedavisinde frontoorbital ilerletmenin, yaştan ve deformitenin derecesinden bağımsız olarak, diğer yöntemlere göre üstün olduğunu belirtmişlerdir.

#### ■ KAYNAKLAR

1. Boulet SL, Rasmussen SA, Honein MA: A population-based study of craniosynostosis in metropolitan Atlanta, 1989–2003. *Am J Med Genet A* 146A: 984–991, 2008
2. Calandrelli R, D’Apolito G, Massimi L, Gaudino S, Visconti E, Di Rocco C: Quantitative analysis of craniofacial dysmorphology in infants with anterior synostotic plagiocephaly. *Childs Nerv Syst* 32:2339-2349, 2016
3. Dağçınar A: Plagiosefali. In: Özek M, Erşahin Y, Mutluer S, Baykaner K (eds), *Pediyatrik Nöroşirürji*. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları, 2014:185-193
4. Di Rocco C, Paternoster G, Caldarelli M, Massimi L, Tamburrini G: Anterior plagiocephaly: Epidemiology, clinical findings, diagnosis, and classification. A review. *Childs Nerv Syst* 28: 1413-1422, 2012
5. Di Rocco C, Velardi F: Nosographic identification and classification of plagiocephaly. *Childs Nerv Syst* 4(1):9-15, 1988
6. Heuzé Y, Martínez-Abadías N, Stella JM, Senders CW, Boyadjev SA, Lo LJ, Richtsmeier JT: Unilateral and bilateral expression of a quantitative trait: Asymmetry and symmetry in coronal craniosynostosis. *J Exp Zool B Mol Dev Evol* 318(2): 109–122, 2012

7. Hunter AG, Rudd NL: Craniosynostosis. II. Coronal synostosis: Its familial characteristics and associated clinical findings in 109 patients lacking bilateral polysyndactyly or syndactyly. *Teratology* 15(3):301-309, 1977
8. Jimenez D, Barone C: Early treatment of coronal synostosis with endoscopy-assisted craniectomy and postoperative cranial orthosis therapy: 16-year experience. *J Neurosurg Pediatrics* 12:207-219, 2013
9. Matushita H, Alonso N, Cardeal D, Andrade F: Frontal-orbital advancement for the management of anterior plagiocephaly 28:1423-1427, 2012
10. Pelo S, Tamburrini G, Marianetti TM, Saponaro G, Moro A, Gasparini G, Di Rocco C: Correlations between the abnormal development of the skull base and facial skeleton growth in anterior synostotic plagiocephaly: The predictive value of a classification based on CT scan examination. *Childs Nerv Syst* 27:1431-1443, 2011
11. Persing JA: Management considerations in the treatment of craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 121 Suppl 4:1-11, 2008
12. Renier D, El-Ghouzzi V, Bonaventure J, Le Merrer M, Lajeunie E: Fibroblast growth factor receptor 3 mutation in nonsyndromic coronal synostosis: Clinical spectrum, prevalence, and surgical outcome. *J Neurosurg* 92(4):631-636, 2000
13. Ricci D, Vasco G, Baranello G, Salerni A, Amante R, Tamburrini G, Dickmann A, Di Rocco C, Velardi F, Mercuri E: Visual function in infants with non-syndromic craniosynostosis. *Dev Med Child Neurol* 49(8):574-576, 2007
14. Selber J, Reid RR, Chike-Obi CJ, Sutton LN, Zackai EH, McDonald-McGinn D, Sonnad SS, Whitaker LA, Bartlett SP: The changing epidemiologic spectrum of single-suture synostoses. *Plast Reconstr Surg* 122:527-533, 2008