



Kraniofasial Cerrahide Temel Prensipler

Principles of Craniofacial Surgery

Mehmet Ali EKİCİ, Yusuf TÜZÜN

Bursa Şevket Yılmaz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin Cerrahi Eğitim Kliniği, Bursa, Türkiye

Yazışma Adresi: Mehmet Ali EKİCİ / E-posta: mehmetali.ekici@gmail.com

ÖZ

Kraniofasial cerrahi kraniosinostoz, nazal yada ethmoidal ensofolosel gibi kongenital gelişim defektleri, fibröz displazi, kraniofasial yapıların tümoral tutulumları gibi değişik konuları içermektedir. İster konjenital gelişimsel anomaliler isterse tümoral tutulum söz konusu olsun her bir hasta için seçilecek cerrahi yöntem olguya özel olmalıdır. Kraniofasial bölgenin kompleks anatomisi dikkate alındığında multidisipliner yaklaşım önem kazanmaktadır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Kraniofasial cerrahi, Kraniosinostoz, Nazal ensefalosel, Etmoidal ensefalosel, Fibröz displazi

ABSTRACT

Craniofacial surgery includes various issues like different types of craniosynostosis, congenital developmental defects such as nasal or ethmoidal encephalocele, fibrous dysplasia and tumoral involvement of craniofacial structures. Either it is a congenital developmental anomalies, or a tumoral involvement, the surgical method should be individualized for each case. The multidisciplinary approach is important considering the complex anatomy of the craniofacial region.

KEYWORDS: Craniofacial surgery, Craniosynostosis, Nasal encephalocele, Ethmoidal encephalocele, Fibrous dysplasia

GİRİŞ

Kraniofasial cerrahiye zorlaştıran temel noktalardan en önemlileri kraniofasial bölgeyi oluşturan kemiklerin sayıca çokluğu, karmaşık yapıları ve bu kemiklerin oluşturduğu foramenlerden geçen kranial sinirler olarak ifade edilebilir. Kraniofasial bölgeyi oluşturan frontal, ethmoid, sfenoid, zygomatik, palatin, vomer, maksiller, lakrimal, nazal, zygomatik kemikler ve bu kemiklerin kompleks ilişkileri karşı karşıya kaldığımız patolojinin ne olduğuyla ilişkili olarak uygulanacak cerrahi işlemin detaylarıyla birlikte cerrahi ekibe preoperatif hazırlıklar açısından ışık tutacaktır (13,15,18,19).

Sendromik kraniosinostozlarda (Cruozon, Apert, Pfeiffer, Jackson-Weiss) fibroblast growth faktör resöptör genlerinde mutasyon olduğu gösterilmiştir. Genellikle sendromik kraniosinostozlarla birlikte görülen chiari malformasyonu, venöz anomaliler, hidrosefali ve ek beyin anomalileri bildirilmiştir (7,9). Multidisipliner yaklaşım önerilir (14).

Operasyon Öncesi Radyolojik Değerlendirme ve Operasyon Hazırlığı

Tedavisi planlanan lezyonun nöral doku, optik sinir ve diğer kranial sinirlerle, nasal ve faringeal yapılarla, internal karotis arterlerle komşuluklarını ya da bu yapıların lezyon tarafından tutulumunun tespiti için aksial ve koronal kesit beyin tomografisi (BT) (kemik ve nöral doku pencereleri), 3D-BT, kontrastsız ve kontrastlı MR kesitleri, MR anjiyografi (venöz ve arteryel faz) ya da klasik DSA (dijital substrüksiyon anjiyografi) tetkikleri olguya özel olarak yapılmalıdır. Optik sinir tutulumu

varsa preoperatif görme keskinliği ve görme alanı testleri yapılmalıdır (3,4,5,10,14).

Preoperative ethmoid ya da sfenoid sinüslerin değerlendirilmesi postoperatif BOS (beyin omurilik sıvısı) kaçakları yönünden alınacak tedbirler açısından önemlidir (doku yapıştırıcılar).

Sendromik hastalarda ek kranial venöz anomali, Chiari malformasyonu, hidrosefalinin yanı sıra kardiyak, renal ve diğer organ anomalileri yönünden detaylı tarama yapılması mevcut peroperatif riskleri tanımlama ve alınacak tedbirler açısından önemlidir (1,6,8,17,20,21). Hastanın genel durumu, solunum kapastitesi, kan ihtiyacı ayrıntılı olarak planlanmalı. Postoperatif sıvı elektrolit balansı pediatriyenlerce düzenlenmelidir. Bu hastalarda postoperatif 24-48 saat sıkı sıvı-elektrolit, kan gazı takibi gerekebileceği akılda tutulmalıdır.

Fibröz displazi gibi vaskülaritesi yüksek lezyonlarda preoperatif kan hazırlığı yapılmalıdır. Preoperatif santral venöz kateterle güvenli damar yolu sağlanmalıdır. Frontal lob ekartmanı yapılacaksa beyin relaksasyonu için 0.5 g/kg mannitol intravenöz infüzyonla indüksiyon sırasında başlanabilir. Kafa içi yer işgal eden lezyonlar dışındaki kongenital lezyonlarda beyin relaksasyonu için spinal drenaj yerleştirilerek operasyon esnasında gerekirse BOS tahliyesi yapılır. Frontal lob ekartasyonu optik foramenin dahil olduğu lezyonlarda sıkça optik foramenin arka bölümüne ulaşmak için gerekebilmektedir, bu dikkate alındığında spinal drenaj sistemi beyin relaksasyonu için gerekebilir. 10-15 ml BOS tahliyesi yeterli ölçüde beyin relaksasyonu sağlayabilir.

Hava sinüslerinin açılacağı olgularda 24 saat öncesi stafilokoklara yönelik antibiyotik verilebilir. Antibiyotik tedavisi postoperatif en az 3 gün boyunca verilmelidir.

Cerrahi Endikasyonlar

Artmış intrakraniyal basınç, mental retardasyon, vizyonun bozulması, ileri ekzoftalmi, solunum zorlukları (koanal atrezi, uyku apnesi), nazal-ethmoidal-orbital ensefalosel, deri defekti (nadiren nazal ansefaloselde), kafatası şekil bozukluğu, orbital deformite, yüz ve burun deformiteleri, çene deformiteleri, pitoz (2,23,26).

Tedavide Amaç

Kafa içi basınç artışına bağlı komplikasyonların engellenmesi, şekil bozukluğunun düzeltilmesi, normal anatominin ve normal büyümeye dönmenin sağlanması, optik sinir ve göz basısına bağlı komplikasyonların giderilmesi olarak belirtilebilir (2,14,23,24,26).

Cerrahi Zamanlama

Kraniosinostoz cerrahi zamanlamasında kafa içi basınç artışı (KİBA) önemli ancak KİBA olan olguların sadece %16-25'inde klinik olarak papil ödemi gelişir. KİBA olan olgularda geç kaldığında optik atrofi ve körlük gelişir. Anterior yerleşimli ve 1 yaştan önce tedavi edilmeyen olgularda mental retardasyon geliştiği bildirilmiştir. Birden fazla sütürün tutulduğu olgularda KİBA gösterilmiştir. Basit sinostozlarda heceleme, okuma, dikkat ve öğrenme zorlukları rapor edilmiştir bu nedenle cerrahi zamanlama önemlidir (11,12). Crouzon (%60), apert (%45), bilateral coronal sinostoz (%30), unilateral coronal sinostoz (%12), sagittal sinostozda (%18) KİBA bildirilmektedir. KİBA acil cerrahi girişim endikasyonudur. Kozmetik ve fizyolojik nedenlerle sendromik olmayan sinostozlarda 1 yaştan önce operasyon önerilmektedir (3).

Endoskopik sinektomi ilk 1-2 ay içinde, sagittal sinostoz (verteks kraniektomisi) 3 ay, koronal sinostozda 4-12 ay arası, lambdoid sinostoz 3-6 aylarda (11).

Sendromik kraniosinostozlarda (Crouzon, Apert, Pfeiffer, Jackson-Weiss) fibroblast growth faktör resöptör genlerinde mutasyon olduğu gösterilmiştir (7,9). Orta yüz bölgesi deformitelerinin düzeltilmesi için Lefort III osteotomiler uygulanır (7).

Sendromik kraniosinostozlarda kranial deformitenin düzeltilmesi erken dönem 3-12 ayda önerildiği gibi, geç dönemde 4-12 yaşlarda da planlanabilir. Sendromik kraniosinostozlarda gelişimsel anomaliye bağlı olarak 14-18 yaşlarda yüz iskelet gelişimi tamamlandıktan sonra Lefort I osteotomi ile düzeltme yapılmaktadır (2,16).

Cerrahi Teknikler

Lezyonun tipine ve tutulan bölgelere göre; bikoronal saçlı deri flebi, unilateral fronto-temporal deri flebi, orta hat saçlı deri insizyonu, diğer saçlı deri insizyonları, transkonjonktival, blefaroplasti, standart infraorbital, paranazal, intraoral teknikler uygulanabilir. Cerrahi teknik olguya özel olarak planlanmalıdır.

Strip kraniektomi, parasagittal (verteks) kraniektomi, kraniotomi, kranioplasti, floating forehead, fronto-orbital ilerletme, fronto-kranial remodelleme, Le Fort III (transkranial veya subkranial), orbital, fasiyal bipatisyon osteomi tipleri uygulanabilir.

Preoperatif hastanın saçları traşlanır, bicoronal cilt insizyonu planlanan hastalarda operasyonun genişliğine göre fasiyal drape burun ve burun deliklerinin üzerine kadar yerleştirilir fakat ideal olan alt orbital rime kadardır. Bikoronal cilt insizyonu her iki tragus arası saç çizgisinin gerisinde kalacak şekilde planlanır. Tam kat cilt kesisi perikranium sağlam kalacak şekilde yapılır, cilt elavyasyonu sonrası perikranium kemikten diseke edilerek pekdiküllü flep olarak postoperative kafa kaidesi onarımı için kullanılmak üzere operasyon süresince korunur. Perikranial flep BOS kaçağı için bariyer olarak kullanılacağı gibi aynı zamanda kranioplasti sonrası yerleştirilen otogreftler için iyi bir osteoindüktiftir (22). Supraorbital sinirler bazen tam bir kemik çıkıntı ile örtülüdür, küçük bir osteotomla sinir serbestleştirilebilir ve korunur. Supraorbital sinirin korunmadığı durumlarda postoperatif dönemde alında hissizlik oluşacaktır. Orbitozigomatik yaklaşımla orbital rimin ve zigomatik arkın çıkartılması gereken durumlarda temporal adele fasyası fasiyal sinirin frontal dalını korumak için temporal adalenin fasyası orbital rimimin 2 cm proksimalinde olacak şekilde diseke edilir ve orbitofrontal bölgeye doğru asılır. Bundan sonraki aşamada orbitozigomatik bileşke künt diseksiyonla fasyadan serbestleştirilir. Temporal adele künt ve keskin diseksiyonla craniumdan diseke edilir ve ardından pteroinal kraniotomi yapılabilir (25).

Kemik Fiksasyon Materyalleri

Sosyal güvenlik kurumunun ödeme kriterleri de dikkate alınarak bölgesel farklılıklar ve hekim tercihinine bağlı olarak kemik fiksasyonu için çelik tel, vicryl, PDS, kemik plakları, mini-mikro-absorbabl vidalar, titanium mesh, ekstrakranial halo, intraoral archbar, ortodontik bandlar kullanılmaktadır.

Ameliyat sonrası 24-48 saat yoğun bakım monitorizasyonu sırasında sıvı-elektrolit dengesi, kan gazı, böbrek fonksiyonu, kardiyovasküler fonksiyonların sıkı takibi, kan transfüzyon ihtiyacı drenlerden gelen kanama miktarı ve hemogram takibine göre yapılır. Ağrı kontrolü için analjezikler, geniş spektrumlu antibiyotik, antiemetik ve lüzum halinde antikonvülzanlar tedaviye eklenir.

Postoperatif 4-6 hafta kontrole çağrılan hastaların ilk kontrol tomografileri istenir ve 6 ay arayla kontrol planlanır. Hasta yakınları KİBA semptomları yönünden eğitilir ve hangi durumlarda erken müracaat edecekleri hakkında bilgilendirilir. KİBA göz dibi muayeneleri, görme keskinliği ve görme alanı testleri ile takip edilir.

Operasyon öncesi hasta yakınlarının beklentileri tıbbi gerçeklerle bağdaşır mı?. Yapılacak ameliyatın teknik başarısının yanı sıra ebeveynin beklentileri iyi irdelenmeli ve mümkün olmayacak beklentilerle çocuk ameliyat ettirilmek isteniyorsa, konular detaylı olarak anlatılmalı gerekirse operasyon kararından vazgeçilmelidir. İkinci veya tekrar

tekrar operasyon olasılığı, kozmetik olarak istenilen oranda düzelme sağlanamayabileceği, zeka problemleri olabileceği anlatılmalıdır. Ameliyatın tıbbi başarısı ebeveynin beklentileri ile doğrudan ilişkilidir, konu kozmetik düzeltme yanı sıra normal zihinsel gelişimin sağlanıp- sağlanamayacağıdır.

KAYNAKLAR

1. Al-Otibi M, Jea A, Kulkarni AV: Detection of important venous collaterals by computed tomography venogram in multisutural synostosis. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 107: 508-510, 2007
2. Arnaud E, Marchac D, Renier D: The treatment of craniosynostosis: Indications and techniques. *Neurochirurgie* 52: 264-291, 2006 (sendromik kraniyosinostoz)
3. Baird LC, Gonda D, Cohen SR, Evers LH, LeFloch N, Levy ML, Meltzer HS: Craniofacial reconstruction as a treatment for elevated intracranial pressure. *Childs Nerv Syst* 28: 411-418, 2012
4. Badve CA, K MM, Iyer RS, Ishak GE, Khanna PC: Craniosynostosis: Imaging review and primer on computed tomography. *Pediatr Radiol* 43: 728-742, 2013
5. Bannink N, Joosten KF, van Veelen ML, Bartels MC, Tasker RC, van Adrichem LN, van der Meulen JJ, Vaandrager JM, de Jong TH, Mathijssen IM: Papilledema in patients with Apert, Crouzon, and Pfeiffer syndrome: Prevalence, efficacy of treatment, and risk factors. *J Craniofac Surg* 19: 121-127, 2008
6. Cinalli G, Spennato P, Sainte-Rose C, Arnaud E, Aliberti F, Brunelle F, Cianciulli E, Renier D: Chiari malformation in craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 21: 889-901, 2005
7. Cohen MM Jr: Fibroblast growth factor receptor mutations. Cohen MM Jr, (ed), *Craniosynostosis: Diagnosis, Evaluation and Management*. ikinci baskı, New York: Oxford University Press, 2000:77-94
8. Collmann H, Sörensen N, Krauss J: Hydrocephalus in craniosynostosis: A review. *Childs Nerv Syst* 21: 902-912, 2005
9. Fearon JA, Podner C: Apert syndrome: Evaluation of a treatment algorithm. *Plast Reconstr Surg* 131: 132-142, 2013
10. Fujimoto T, Imai K, Matsumoto H, Sakamoto H, Nakano T: Tracheobronchial anomalies in syndromic craniosynostosis with 3-dimensional CT image and bronchoscopy. *J Craniofac Surg* 22: 1579-1583, 2011
11. Garza RM, Khosla RK: Nonsyndromic craniosynostosis. *Semin Plast Surg* 26: 53-63, 2012
12. Guo Z, Ding M, Mu X, Chen R: Operative treatment of coronal craniosynostosis: 20 years of experience. *Surg Neurol* 68: S18-21, 2007
13. Hitotsumatsu T, Matsushima T, Rhoton AL Jr: Surgical anatomy of the midface and the midline skull base, Spetzler RF (ed), *Operative Techniques in Neurosurgery*, cilt 2, Philadelphia: WB Saunders Co, 1999:160-180
14. Kirman CN, Tran B, Sanger C, Railean S, Glazier SS, David LR: Difficulties of delayed treatment of craniosynostosis in a patient with Crouzon, increased intracranial pressure, and papilledema. *J Craniofac Surg* 22: 1409-1412, 2011
15. Natori Y, Rhoton AL Jr: Transcranial approach to the orbit: Microsurgical anatomy. *J Neurosurg* 81:78-86, 1994
16. Panchal J, Uttchin V: Management of craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 111: 2032-2048, 2003
17. Ranger A, Al-Hayek A, Matic D: Chiari type 1 malformation in an infant with type 2 Pfeiffer syndrome: Further evidence of acquired pathogenesis. *J Craniofac Surg* 21: 427-431, 2010
18. Rhoton AL Jr, Natori Y: The Orbit and Sellar Region: Microsurgical Anatomy and Operative Approaches. New York: Thieme Medical Publishers, Inc, 1996:3-25.
19. Rhoton AL Jr: The anterior and middle cranial base. *Neurosurgery* 51: S273-302, 2002
20. Sandberg DI, Navarro R, Blanch J, Ragheb J: Anomalous venous drainage preventing safe posterior fossa decompression in patients with chiari malformation type I and multisutural craniosynostosis. Report of two cases and review of the literature. *J Neurosurg* 106: 490-494, 2007
21. Strahle J, Muraszko KM, Buchman SR, Kapurch J, Garton HJ, Maher CO: Chiari malformation associated with craniosynostosis. *Neurosurg Focus* 31: E2, 2011
22. Synderman CH, Janecka IP, Sekhar LN, Sen CN, Eibling DE: Anterior cranial base reconstruction: Role of galeal and pericranial flaps. *Laryngoscope* 100: 607-614, 1990
23. Tessier P: The definitive plastic surgical treatment of the severe facial deformities of craniofacial dysostosis. Crouzon's and Apert's diseases. *Plast Reconstr Surg* 48: 419-442, 1971
24. Thanapaisal C, Chowchuen B, Chowchuen P: Craniofacial surgery for craniosynostosis: Challenges in diagnosis, management and long-term outcome. *J Med Assoc Thai* 93: S24-33, 2010
25. Yaşargil MG, Reichman MV, Kubik S: Preservation of the frontotemporal branch of the facial nerve using the interfascial temporalis flap for pterional craniotomy. Technical article. *J Neurosurg* 67: 463-466, 1987
26. Zandieh SO, Padwa BL, Katz ES: Adenotonsillectomy for obstructive sleep apnea in children with syndromic craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 131: 847-852, 2013