

Kraniosinostoz: Tanı ve Tedavinin Tarihçesi

History of Diagnosis and Treatment of Craniosynostosis

Mehmet İlker ÖZER¹, Murat GEYİK²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

ÖZ

Kraniosinostoz, kafatası sütürlerinin bir veya daha fazlasının normal sürecinden önce kapanmasıdır. Kafatası sütürlerinin varlığı ve kalvariyal kemik deformitelerinin sonucu ortaya çıkan klinik bulgular antik çağlardan beri fark edilmekle birlikte modern cerrahi tedavi yöntemleri son yüzyılda gerçekleştirilmiştir. Kraniosinostoz cerrahisi ile ilgili ilk veriler strip (şerit) kraniektomi ve sütürektomiye aittir. Bu tedavi yöntemlerinin yetersiz olduğu olgularda 1950'li yıllardan itibaren geniş kalvariyal rekonstrüksiyon cerrahileri tanımlanmıştır. Yine bu cerrahilere bağlı komplikasyonlar zamanla tanımlanmış ve 1990'lı yıllardan itibaren endoskopik kraniosinostoz cerrahileri gerçekleştirilmiştir. Derlemede kraniosinostoz'un patolojik bir durum olarak öğrenilme süreci ve cerrahi tedavilerin tarihi kısaca özetlenmiştir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Cerrahi, Endoskopi, Kraniosinostoz, Tanı

ABSTRACT

Craniosynostosis is the closure of one or more of the skull sutures before the normal process. The clinical findings of the presence of skull sutures and the consequences of calvarial bone deformities have been recognized since antiquity, but modern surgical treatment methods have only been used in the last century. The first data on craniosynostosis surgery is related to strip craniectomy and suturectomy. In the cases where these treatment methods are inadequate, large calvarial reconstruction surgeries have been defined since the 1950s. Complications related to these surgeries were also defined over time and endoscopic craniosynostosis surgeries have been performed since the 1990s. In this review, the history of craniosynostosis as a pathological condition and the history of surgical treatments are briefly summarized.

KEYWORDS: Surgery, Endoscopy, Craniosynostosis, Diagnosis

■ KRANİOSİNOSTOZ TANISININ TARİHÇESİ

Kraniosinostoz kafatası sütürlerinin zamanından önce kapanması olarak tanımlanmıştır. Canlı doğumlarda yaklaşık 1/2000 oranında görülmektedir (Şekil 1, 2).

Kafa ve yüz kemiklerinde kozmetik deformitelerle birlikte, hidrosefali, zeka geriliği, görme ve işitme kayıpları gibi nörolojik kusurlarla karşımıza çıkabilir. Kafatası sütürlerinin varlığı ve kalvariyal kemik deformitelerinin sonucu ortaya çıkan klinik bulgular Hipokrat ve Galen tarafından antik çağlardan beri fark

edilmiştir. Fakat bu patolojik duruma yönelik cerrahi tedavi yöntemleri son yüzyılda tarif edilmiştir (4,23,26,30). On altıncı yüzyıla kadar Hundt prematür sütür kapanmasını, Dryander sagittal ve koronal sütürün varyasyonlarını, Croe ise brakiyosefaliyi tanımlamışlardır (6,7,13). Fakat bu basit tanımların dışında Von Sömmerring 1800'ü yıllarda ilk olarak kranial sütürlerin anatomisini ve anormal gelişmesini bilimsel olarak açıklayan bilim insanıdır (34). Bu sütürlerin kafatasının normal büyümesi üzerindeki önemini çalışmalarında ortaya koymuş, erken sütür kapanma sınırını olası sonuçlarını açıklamış ve böy-

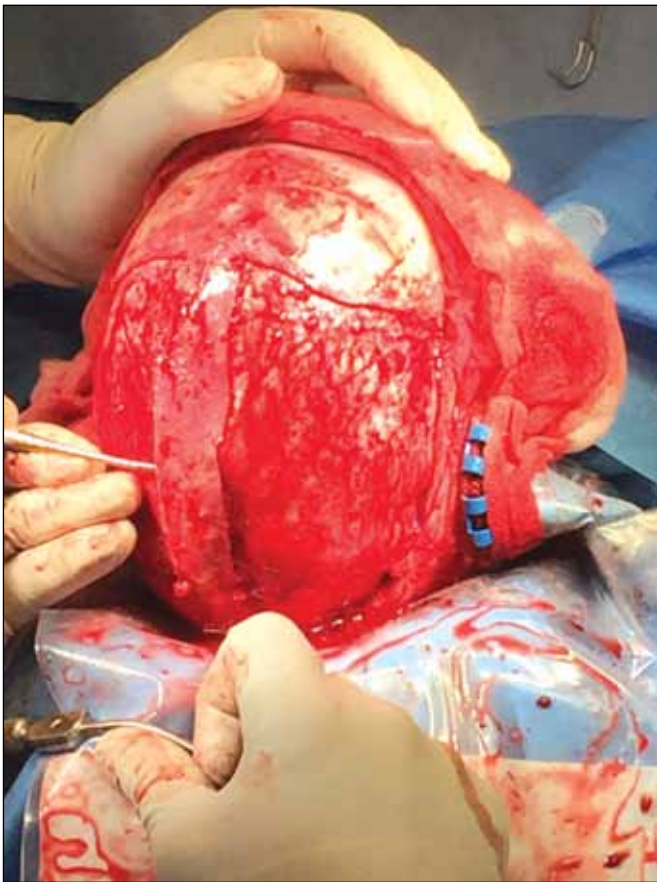


Yazışma adresi: M. İlker ÖZER

E-posta: 4077.gatf@gmail.com



Şekil 1: Unilateral koronal sinostoz olgusunun BT görüntüsü.



Şekil 2: Bir pediatrik sinostoz olgusunun intraoperatif görüntüsü.

lece cerrahi tedavinin gerekliliğinin farkındalığının oluşmasına önemli katkılar sağlamıştır (34). Buna karşılık ilk olarak kraniosinostoz terimini kullanan kişi Alman bilim insanı Virchow olmuştur (33). Erken kapanan sütürlerin beyin gelişimini olumsuz etkilediğini, bu durumu kompanse etmek için kafatasının diğer bölümlerinde anormal büyüme meydana geldiğini ortaya koymuş ve bu sürecin sonucu olarak kafada şekil bozukluğunun meydana geldiğini belirtmiştir (33). Virchow'un ortaya koy-

duğu bu tanım ve açıkladığı prensipler kranial sütürlerin erken kapanmasının doğru ve en kapsayıcı şekilde açıklandığı ilk kurallar olarak tarihe geçmiştir (33). Kraniosinostoz ile ilgili ilk cerrahi müdahaleler Virchow'un prensiplerine ve gözlemlerine uygun şekilde gerçekleştirilmiştir. 1900'lü yıllara kadar kraniosinostoz tek başına bir hastalık değil, aynı zamanda sendromik hastalıkların bir komponenti olarak tanımlanırdı. Bunlardan en çok bilinenleri 1906'da tanımlanan Apert ve 1912'de tanımlanan Crouzon'dur (2,5).

Kraniosinostoz ilgili önemli çalışmalarda bulunmuş diğer bir bilimadamı ise Moss'tur (24,25). Fakat Moss, Virchow prensiplerinin temelde yanlış olduğu düşünmüştür. Moss'a göre bu hastalıktaki temel bozukluk kafatabanın anormal gelişiminden kaynaklanmakta, kalvariyal sütürlerin erken kapanması kafatabanın gelişim bozukluğunun bir sonucu olarak ortaya çıkmaktadır (24,25). Bu prensiplerden etkilenerek zaman içerisinde bazı cerrahlar kompleks kafatabanı cerrahisine yönelmiştir. Fakat daha sonraları sadece basit prematür sütür eksizyonlarının yüz güldürücü sonuçları Moss teorilerinin terkedilmesine neden olmuştur.

■ KRANİOSİNOSTOZ CERRAHİSİNİN TARİHÇESİ

1800'lü yılların sonuna doğru kraniumun anatomik oluşum mekanizması ve kafatası sütürlerinin erken kapanmasının olası sonuçları hakkındaki bilgilerimiz önemli ölçüde arttı. Fakat ilk cerrahi girişimler ancak bu sütürlerin prematür kapanmasının sonucu meydana gelen nörolojik fonksiyon kayıplarının öğrenilmesiyle ivme kazandı. Erken kapanan sütürlerin hidrosefaliye, görme kayıplarına, zeka geriliği vb. nörolojik kayıplara neden olduğu tespit edildi (11). Kraniosinostoz'a yönelik ilk cerrahi girişim Lannelongue ve sonrasında Lane tarafından strip kraniektomi olarak yapılmıştır (19,20). Lannelongue sagittal sinostoz için bilateral strip kraniektomi uygulamış ve başarılı bir tedavi modalitesi olarak raporlamıştır (20). Lane mikrosefali bir olguyu ameliyat etmiş, strip kraniektomi ile birlikte bilateral parietal kemik rezeksiyonu gerçekleştirmiştir. Fakat hasta postoperatif 1.günde anesteziye bağlı komplikasyonlardan kaybedilmiştir (19). Her iki cerrahın sınırlı sayıdaki cerrahi sonuçlarına rağmen, bu cerrahi tekniklerin kolaylıkla öğrenilebileceği ve uygulanabileceği raporlanmıştır.

Literatürler incelendiğinde bu iki makalenin sonuçları ile ilgili yararlı çıkarımlar yapılabilmekle birlikte, bizlere sundukları sonuçlar sınırlıdır. Her iki literatürde ameliyat edilen olguların kraniosinostoz olgusundan daha çok mikrosefali ile karakterize olduklarını görmekteyiz. Yine olgulara yönelik cerrahi girişimlerin nörolojik kusurlar ortaya çıktıktan sonra gerçekleştirildiği belirtilmektedir. Dolayısıyla cerrahiye bağlı olumlu sonuçlar arasında kozmetik görünüm belki de elimizdeki tek olumlu veridir. 1894 yılında Jacobi kraniosinostoz nedeni ile ameliyat edilen 33 pediatrik olgunun sonuçlarını yayınlamış ve bu olguların 15'nin ameliyat sonrası öldüğünü belirtmiştir (14). Bu yüksek mortalite oranları ameliyat esnasındaki aşırı kan kaybı, anesteziye bağlı komplikasyonlar ve enfeksiyonlarla ilişkilidir (14).

Bu gibi komplikasyonlara bağlı olarak cerrahi tedavi girişimleri zamanla azalsa da, Mehner 1921'de ilk başarılı prematür

sütürün total rezeksiyonunu raporlamıştır (22). Faber ve Towne'nun 1927'deki makaleleri incelendiğinde mikrosefali ile kraniosinostoz arasındaki ayrımının ilk kez doğru ve net bir şekilde yapıldığı görülecektir (9). Yine olgularında minimal morbidite ile nörolojik fonksiyonların korunduğu belirtilmiştir. Yazarların gözlemlerine göre profilaktik lineer sütür rezeksiyonu, erken neonatal dönemde gerçekleştirildiğinde hem nörolojik kayıpları engellemekte hem de kozmetik olarak iyi sonuçlar vermektedir (9). Strip (şerit) kraniyektomi ve sütürektomi 1940'lı yıllara kadar kraniosinostoz tedavisi için genel kabul görmüş tedavi yöntemleriydi. Bu yöntemlerin hem kozmetik açıdan hem de nörolojik açıdan mükemmel sonuçlar verdiğine inanılırdı. Fakat bu genel kabul görmüş tedavilere rağmen cerrahi yapılan bazı çocuklarda reossifikasyonlara bağlı olarak yeniden sinostoz meydana gelmiş olup, strip (şerit) kraniyektomi ve sütürektomi bu olguların tedavisinde yetersiz kalmıştır. Bu olguların tedavisi için total kalvariyeal rekonstrüksiyon cerrahisi gibi daha kompleks cerrahilerin gerektiği ifade edilmiştir (15).

Yaygın kalvariyeal şekillendirme cerrahileri 1960'lı yıllardan itibaren strip (şerit) kraniyektomi ve sütürektominin yetersiz kaldığı kraniosinostoz olguları için tanımlanmış cerrahi tedavi yöntemleridir. Aynı zamanda basit cerrahilerin yetersiz kalacağı daha büyük yaşta olgular için geliştirilmiştir. Bilateral parietal kama rezeksiyonu ile birlikte strip kraniyektomi (1), sagittal kraniyektomi ile birlikte parietal geniş rezeksiyon (12), geniş verteks kraniyektomi, oksiput rezeksiyonu ile birlikte orta hat kraniyektomi (32), komplet kalvariyeal şekillendirme, orbitofrontal ilerletme cerrahileri yaygın kalvariyeal şekillendirme ameliyatlarının birkaçıdır. Daha sonra Jane ve ark. izole sagittal sinostozlar için "pi prosedürü" tarif etmişlerdir. Bu yöntemde öncelikle sagittal, bilateral koronal ve lambdoid sütürler açılmış ve parietal kemik kafatası hacmini arttırmak için kısmi kırılmıştır (3). Daha sonra çıkarılan sagittal sütür parietal kemiğin şekillendirilmesi için kullanılmıştır. Son olarak kafatasının anterior-posterior çapı ve frontal bombeleşmenin önlenmesi amacıyla çıkarılan kemik flebi kısmı olarak rezeksiyon edilen bölgelere yerleştirilmiştir (3). Bu yöntem global kalvariyeal şekillendirme ameliyatlarının başarılı şekillerinden biri olmasının yanı sıra, postoperatif dönemde, başlık kullanım ihtiyacı gerektirmemektedir.

Epstein 1982'de total verteks kraniyektomi yaptığı olguları yayınlamışlardır (8). Koronal ve oksipital prominens eksizyonu da dahil, yaklaşık 6-8 cm'lik geniş bir orta hat kraniyektomisi gerçekleştirmiştir. Mortalite ve morbidite olmadan kozmetik ve nörolojik açıdan mükemmel yakın sonuçlar paylaşmışlardır (8,32). McComb ve ark. modern kraniosinostoz cerrahisi ile makaleleri literatürde önemli bir yer tutar (27). Geniş kalvariyeal rekonstrüksiyon cerrahisi uyguladıkları toplam 250 olguluk serilerinin 6 yıllık takip sonuçlarını paylaşmışlardır. Olguların morbidite ve mortalite oranlarını, sütürlerin cerrahi sonrası yeniden kapanma sıklığını yayınlamışlar ve daha büyük çocuklarda sagittal sinostoz için önerdikleri cerrahi tedavi modalitelerini açıklamışlardır. Altı aydan büyük infantlar için "okspital küçültme-biparietal genişletme" adını verdikleri ameliyatlarda mükemmel kozmetik sonuçlar almışlar ve re-operasyon raporlamamışlardır (27).

Özellikle 6 aylıktan büyük infantlar için bu cerrahi modalitele-
rinin etkinliği zamanla kabul görmüştür. Kraniosinostoz cerra-

hisine önemli katkı yapan diğer bir cerrahi ise Paul Tessier'dir. Modern kraniyofasiyal cerrahinin prensiplerini tanımlamakla birlikte, fasiyal cerrahilerde kozmetik olarak olumlu sonuçların alınmasını sağlayan cerrahi aletlerin geliştirilmesine önemli katkılar sağlamıştır (28,29). Bu cerrahi gelişmeler multipl sütür sinostozlu olgular için geniş kalvariyeal rekonstrüksiyon yapılmasına imkan sağlamış ve bir çok olguda kozmetik ve normal nörolojik gelişimin elde edilmesi için vazgeçilmez olmuştur. Bu gelişmeler ile birlikte, ameliyat sürelerinin kısalması, ameliyattaki kan transfüzyon ihtiyacının azaltılması, enfeksiyonların kontrolü kraniosinostozlu olguların cerrahi tedavisinde başarı oranlarını yükseltmiştir (10,31).

■ ENDOSKOPİK KRANİOSİNOSTOZ CERRAHİNİN TARİHÇESİ

Kraniosinostoz cerrahisindeki ilerlemeler oldukça olumlu olmakla birlikte perioperatif dezavantajları da bulunmaktadır. Çocuk hastalarda bu tür büyük kraniosinostoz cerrahileri aşırı kan kaybına neden olmakta ve buna bağlı olarak transfüzyon ihtiyacı doğmaktadır. Yine uzayan ameliyat süreleri, aşırı skalp mobilizasyonu morbidite ve mortalite oranlarını yükseltmektedir. 1990'lı yıllarda Jimenez ve Baronebu olumsuzlukları sıralamış ve endoskopik yaklaşımla basit sütürektomi tekniğini tariflemişlerdir (16). Bu cerrahi tekniğin başarılı olması için yaşamın ilk aylarında yapılması gerektiği belirtilmiştir. Yine cerrahi sonrası kafatasının normal şeklini alabilmesi için başlık önerilmiştir. Yayınladıkları ilk makalelerinde sagittal sinostozlu 4 olguyu endoskopik strip kraniyektomi ile ameliyat etmişlerdir. Ameliyat sonrası tüm olgulara kafatasını kozmetik olarak düzgün şekillenmesi için başlık kullanmışlar. Cerrahiye bağlı minimal kan kaybı, kısa ameliyat zamanı, hastanede az yatış süresi ve mükemmel fonksiyonel ve kozmetik sonuçlar elde ettiklerini raporlamışlardır (16). Daha sonraki olgu serilerini daha büyük olgu sayıları ile yayınlamışlar, makalelerinde diğer sinostoz olguların sonuçlarına da yer vermişlerdir. Kısaca endoskopik cerrahi tekniğin etkili ve güvenli bir cerrahi yöntem olduğunu vurgulamışlardır (17,18).

■ SONUÇ

Kraniosinostoz cerrahisinin tarih boyunca rapor edilen başlıca komplikasyonları; aşırı kan kayıpları ve transfüzyonlara bağlı reaksiyonlar, uzun hastanede kalma süreleri, cerrahi süresinin uzunluğuna ve perioperatif nedenlere bağlı enfeksiyonlar, beyin omurilik sıvısı kaçakları, dural sinüs yaralanmaları ve nörolojik hasarlar sayılabilir. Tarihsel gelişim içerisinde hastalığın patofizyolojisinin ve cerrahi tedavi zamanının öğrenilmesi, cerrahi tedavi yöntemlerindeki ilerlemeler ile bu komplikasyonlar belirgin şekilde azalmış, kozmetik ve fonksiyonel yönden başarılı sonuçlar elde edilmiştir (10,17,18,31).

■ KAYNAKLAR

1. Albright AL: Operative normalization of skull shape in sagittal synostosis. *Neurosurgery* 17: 329-331, 1985
2. Apert E: De l'acrocephalosyndactylie. *Bull Soc Méd Paris* 23: 1310-1330, 1906

3. Boulos PT, Lin KY, Jane JA Jr, Jane JA Sr: Correction of sagittal synostosis using a modified Pi method. *Clin Plast Surg* 31: 489–498, 2004
4. Cohen MM, Pruzansky S: *Craniosynostosis: Diagnosis, Evaluation, and Management*. New York: Raven Press, 1986
5. Crouzon O: Dysostosecranio-faciale hereditaire. *Bull Mem Soc Med Hop Paris* 33: 545–555, 1912
6. Della Croce GA: *Cirurgia Universale e Perfetta*. Venetia: Ziletti, 1583
7. Dryander J: *Anatomie Capitis Humani*. Marburg, 1537
8. Epstein N, Epstein F, Newman G: Total vertex craniectomy for the treatment of scaphocephaly. *Childs Brain* 9:309–316, 1982
9. Faber HK, Towne EB: Early craniectomy as a preventive measure in oxycephaly and allied conditions: With special reference to the prevention of blindness. *Am J Med Sci* 173: 701–711, 1927
10. Faberowski LW, Black S, Mickle JP: Blood loss and transfusion practice in the perioperative management of craniosynostosis repair. *J Neurosurg Anesthesiol* 11:167–172, 1999
11. Goodrich JT: Craniofacial reconstruction for craniosynostosis. In: Goodrich JT, Post KD, Argamaso RV (eds). *Plastic Techniques in Neurosurgery*. New York: Thieme, 1991:75–108
12. Greene CS Jr, Winston KR: Treatment of scaphocephaly with sagittal craniectomy and biparietal morcellation. *Neurosurgery* 23:196–202, 1988
13. Hundt M: *Antrologium de Hominis Dignitate*. Leipzig, 1501
14. Jacobi A: Non nocere. *Med Rec* 45: 609–618, 1894
15. Jane JA Jr, McKisic MS: Craniosynostosis (<http://emedicine.medscape.com/article/248568-overview>)
16. Jimenez DF, Barone CM: Endoscopic craniectomy for early surgical correction of sagittal craniosynostosis. *J Neurosurg* 88: 77–81, 1998
17. Jimenez 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
18. Jimenez DF, Barone CM: Multiple-suture nonsyndromic craniosynostosis: Early and effective management using endoscopic techniques. *Clinical article. J Neurosurg Pediatr* 5: 223–231, 2010
19. Lane LC: Pioneer craniectomy for relief of mental imbecility due to premature sutural closure and microcephalus. *JAMA* 18:49–50, 1892
20. Lannelongue M: De la craniectomie dans la microcéphalie. *Compt Rend Seances Acad Sci* 50:1382–1385, 1890
21. Marsh JL, Vannier MW: Cranial base changes following surgical treatment of craniosynostosis. *Cleft Palate J* 23 Suppl 1:9–18, 1986
22. Mehner A: Beiträge zu den Augenveränderungen bei der Schädeldeformität desog: Turmschädels mit besonderer Berücksichtigung des Röntgenbildes. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 61: 204, 1921
23. Mehta VA, Bettgowda C, Jallo GI, Ahn ES: The evolution of surgical management for craniosynostosis. *Neurosurg Focus* 29(6):E5, 2010
24. Moss ML: Growth of the calvaria in the rat: The determination of osseous morphology. *Am J Anat* 94:333–361, 1954
25. Moss ML: The pathogenesis of premature cranial synostosis in man. *Acta Anat (Basel)* 37:351–370, 1959
26. Persing JA, Babler WJ, Nagorsky MJ, Edgerton MT, Jane JA: Skull expansion in experimental craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 78:594–603, 1986
27. Sloan GM, Wells KC, Raffel C, McComb JG: Surgical treatment of craniosynostosis: Outcome analysis of 250 consecutive patients. *Pediatrics* 100:E2, 1997
28. 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
29. Tessier P: Relationship of craniostenoses to craniofacial dysostoses, and to faciostenoses: A study with therapeutic implications. *Plast Reconstr Surg* 48:224–237, 1971
30. Tindall GT, Cooper PR, Barrow DL: *The Practice of Neurosurgery*, Cilt 1. Baltimore: Williams & Wilkins, 1996
31. Tunçbilek G, Vargel I, Erdem A, Mavili ME, Benli K, Erk Y: Blood loss and transfusion rates during repair of craniofacial deformities. *J Craniofac Surg* 16:59–62, 2005
32. Venes JL, Sayers MP: Sagittal synostectomy. Technical note. *J Neurosurg* 44:390–392, 1976
33. Virchow R: Über den Cretinismus, namentlich in Franken, und über pathologische Schädelformen. *Verh Phys Med Gesell Würzburg* 2:230–271, 1851
34. von Sömmering ST: *Vom Baue des Menschlichen Körpers*. Frankfurt am Main: Varrentrapp und Wenner, 1801