

# Sagittal Sinostoz (Skafosefali)

## Sagittal Synostosis (Scaphocephaly)

Mert ŞAHİNOĞLU, Burak GEZER, Hakan KARABAĞLI

Selçuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

### ÖZ

Kraniosinostozlar arasında en sık görülen tek sütün sinostozu olan sagittal sinostoz, sagittal sütün erken kapanmasıdır. Sagittal sütün erken kapanması sonucu gelişen kafa şekline dolikosefali, bununla beraber sagittal sütün kabarıklığı var ise skafosefali denmektedir. Sendromik olabileceği gibi sendromik olmadan da sagittal sinostoz olabilmektedir. Sagittal sinostozun etiyolojisinde çevresel faktörlerle beraber genetik faktörler de rol oynamaktadır. Sagittal sinostozlu çocukların sağlık merkezlerine en sık getirilme sebepleri kozmetik nedenler olup özellikle sendromik sagittal sinostozlular kafa içi basınç artışı semptomlarıyla da başvurabilmektedir. Üç boyutlu bilgisayarlı tomografi tanı, tedaviyi planlama ve takipte altın standarttır. Tedavide cerrahinin zamanlaması ve nasıl bir cerrahi gerektiği hala belli bir protokole oturtulmamış olsa da erken pediatrik yaşta kalvaryal ve parenkimal büyümenin çok hızlı olması nedeniyle komplikasyonların da hızlı gelişeceği açıktır. Ancak sagittal sinostozun doğru cerrahi ile yüz güldürücü sonuçların alınabileceği bir kraniosinostoz olduğu unutulmamalıdır.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Dolikosefali, Kraniosinostoz, Sagittal sütün, Skafosefali

### ABSTRACT

Sagittal synostosis, the most common suture synostosis among craniosynostoses, is early closure of the sagittal suture. Dolichocephaly is the head shape that develops after early closure of the sagittal suture. However, if sagittal suture swelling is present, it is called scaphocephaly. Sagittal synostosis may be syndromic or non-syndromic. Environmental factors as well as genetic factors play a role in the etiology of sagittal synostosis. Children with sagittal synostosis are most often brought to health centers for cosmetic reasons. Particularly, children with syndromic sagittal synostosis may be brought with increased symptoms of intracranial pressure. Three-dimensional computerized tomography is the gold standard for diagnosis, planning of treatment and follow-up. The timing of the surgeon's treatment and what kind of surgery is required is not set in a certain protocol. It is clear that complications will develop rapidly because calvarial and parenchymal growth is so rapid in the early pediatric period. However, it should not be forgotten that sagittal synostosis is a craniosynostosis in which successful results can be obtained with correct surgery.

**KEYWORDS:** Dolichocephaly, Craniosynostosis, Sagittal suture, Scaphocephaly

### ■ GİRİŞ

Kafatasının anormal şekillerde olması eski çağlardan beri insanların dikkatini çekse de kraniosinostozun günümüze en yakın patofizyolojisi 19.yüzyılda tanımlanmıştır. Sagittal sinostoz, sagittal sütün erken kapanması olarak tanımlanmaktadır. Sagittal kraniosinostoz, her 2000-8500

canlı doğumunun yaklaşık birinde ortaya çıktığı belirtilmektedir (4,9,12). Kraniosinostoz tipleri arasında en sık görüleni de sagittal sinostozdur (9,10). Tüm kraniosinostozların %40-60'nı oluşturmaktadır. Sagittal sinostozda kafa şekli, temporal ve parietallerden basılı olup frontal ve oksipital bölgeden kabarmıştır. Yani ön arka çapı artmış, yanlardan ise azalmıştır. Bu tür kafa şekline "dolikosefali" (uzun kafa) denilirken, sagittal



Yazışma adresi: Hakan KARABAĞLI

E-posta: hakankarabagli@yahoo.com

sütürün erken kapanmasına bağlı sagittal sütür kabarıklığı gelişmiş ise bu duruma "skafosefali" (kayık kafa) denilmektedir. İleri skafosefali olgularında kafatasında koronal sütür üzerinde eyeye benzeyen bir çöküntü şekli meydana gelir ve buna da "klinosefali" (eyer kafa) adı verilir. Ön-arka çapının artması ve koronal çapın azalması ile intrakranial basınç artışı ve nörokognitif bozukluklar ortaya çıkabilmektedir. Tüm kraniyosinostozlarda olduğu gibi sagittal sinostozun da tedavi zamanlaması ve tedavi şekli hâlâ tartışmalıdır.

## ■ EPİDEMİYOLOJİ VE ETİYOLOJİ

Meninkslerin üzerinde yer alan mezenkim, intramembranöz ossifikasyona neden olur. İntramembranöz ossifikasyon nörokraniumu oluşturur. Kemiklerin, birbirlerinden ayrı durmasını ve birbirlerine yaklaşmasını ise fibröz sütür yapılar sağlar. Böylece yenidoğanda kraniyumun gelişimi ve şekillenmesi olur. Çocuklarda sagittal sütür, doğumdan sonra 22-39. aylar arasında kapanması muhtemeldir. Sagittal sütürün erken kapanması ise sagittal sinostozu neden olur (5). Sagittal sinostoz, tek sütür sinostozlarının %40-60'ını oluşturmaktadır (9,10). Her 5000 canlı doğumunun birinde karşılaşılmaktadır (11). Erkek çocuklarda kız çocuklara göre 3,5/1 oranında daha sık görülmektedir (7). Çoğunluğu sporadik olan sagittal sinostozda ailesel yatkınlık olması nadirdir (4). Sagittal sinostoz, tüm kraniyosinostozlarda olduğu gibi sendromik veya sendromik olmayan şekilde olabilmektedir. Bu yüzden etiyojide çevresel faktörlerle birlikte genetik faktörler de rol oynayabilmektedir. Sendromik olmayan sagittal sinostozda annenin sigara içiciliği, çoklu ve çoğul gebelik öyküsü, prematürite, gebelikte uygun olmayan ilaç kullanımı kabul gören çevresel faktörlerdir (15). Crouzon, Apert, Pfeiffer gibi sendromik kraniyosinostozu neden olan sendromik hastalarda fibroblast growth faktör reseptör 2 (FGFR2)'nin kraniyosinostozu yol açtığı bilinmektedir. Jackson-Weiss Sendromunda FGFR1'in, Saethre-Chatzen Sendromunda twist homolog 1 (TWIST)'in ve Kraniofasial Sendromda da ephrin B1 (EFNB1)'in mutasyonunun sendromik kraniyosinostozu yol açtığı saptanmıştır (9,13,18). Sendromik olmayan kraniyosinostozlu hastaların bir kısmında da FGFR2, FGFR3 ve TWIST gen mutasyonları olduğu saptanmış olmakla birlikte kraniyosinostozlarla ilgili son dönemde yapılan en geniş genomik çalışmalardan birinde BMP2 ve BMP9 lokuslarının sendromik olmayan sagittal sinostozu neden olabileceğinin özellikle üzerinde durulmaktadır (8). Ancak literatürde mutasyonların gösterilemediği çalışmalar olması nedeniyle de özellikle sendromik olmayan sagittal sinostozlar için genomik çalışmalar devam etmektedir (3,17,18).

## ■ KLİNİK

Sagittal sinostozlu hastaların şikayetleri, klinik semptomları ve bulguları tüm kraniyosinostozlarda olduğu gibi kafa içi basınç artışı (KİBA) ve kozmetik nedenlerden olmaktadır. Sagittal sütür ne kadar erken kapanırsa semptom ve bulgular o kadar ciddi olabilmektedir. Sagittal sinostozda biparietal çapın azalması ve anterior-posterior çapın belirgin artması nedeni ile beyin omurilik sıvısı (BOS) dolaşımında bozukluk ve venöz hipertansiyon meydana gelir. Bu durum da hidrosefaliye neden olarak kafa içi basıncını artırmaktadır. Hastalar KİBA'ya bağlı olarak baş

ağrısı, bulantı, kusma ile başvurabilmektedir. Birçok literatürde KİBA'nın özellikle sendromik sagittal sinostozlu hastalarda görüldüğü belirtilse de %10 ile %15 arasında KİBA'nın görülebileceği geniş serili skafosefali çalışmaları da bulunmaktadır (2,6). Özellikle sendromik sagittal sinostozu olan hastalarda maksillofasial gelişim bozukluğunun da olması nedeniyle sorun problemleri de ortaya çıkabilmektedir. Sagittal sinostozu olan çocuklarda gelişimsel ve davranışsal problemlerin yanı sıra normal popülasyona göre çok daha fazla öğrenme ve konuşma problemleri ile de karşılaşmaktadır. Tüm bu semptomlara ek olarak; Prager ve ark.'nın sendromik olmayan sagittal sinostozlarla ilgili yayınladıkları bir çalışmada sagittal sinostoz nedeniyle gelişen orta kulak effüzyonuna bağlı duyma kaybı şikayeti ile de hastaneye başvurulabileceği belirtilmektedir (14). Ayrıca bebekler, başın ön-arka çapının artması nedeniyle başın vücuda göre pozisyonunu dengelemede zorluk çekebilmektedir. Erken dönemde polikliniklere getirilen bebeklerin, büyük oranda ailelerin kozmetik endişesi nedeniyle getirildiği de çalışmalarda saptanmıştır (4).

## ■ TANI ve GÖRÜNTÜLEME

Genellikle kraniyosinostoz doğumla birlikte olur. Ancak belirgin olana kadar tanı koyulmaz. Özellikle doğumdan birkaç ay sonra tanı koyulur. Tanı için geniş doğum bilgisi, özgeçmiş ve soygeçmiş içeren anamnez, fizik muayene ve nörolojik muayene ile birlikte görüntüleme yöntemleri gereklidir. Gebelikte komplikasyon olup olmadığı, doğum haftası, gebelikte ilaç kullanımı, doğum ağırlığı önemlidir. Yenidoğanın uyuma şeklinin sorgulanması, pozisyonel kraniyosinostoz açısından sorgulanmalıdır. Aile öyküsü özellikle sendromik kraniyosinostoz için önemlidir. Tüm kraniyosinostozlarda olduğu gibi sagittal sinostozda da fizik muayene önemlidir. Ön-arka çapının artması, frontal ve oksipital kemiğin belirginleşmesi nedeniyle kafatası uzunluğu, alnın şekli, enseden bakıldığında oksipital kemik kabalaşması, kulakların simetrisi ve mastoidlere uzaklıklarına özellikle dikkat etmek gerekir. Burun kökü, göz simetrisi ve pozisyonu unutulmamalıdır (5). Mikrocefali veya makrocefali birlikteliği açısından, baş çevresinin persentil içinde veya dışında olmasının anlaşılması için baş çevresi takibi önemlidir. Radyolojik olarak direkt grafi, bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) kullanılmaktadır. Günümüzde direkt grafinin eski önemi kalmamıştır. Direkt grafide sütür hattının düzgünleşmesi, daralması, skleroz gelişmesi ve sütüre dik geçen bantlar görülmesi sinostoz lehinedir (4). Radyolojik görüntüleme teknolojinin geldiği noktada ince kesitlerle (1 mm aralıklı) çekilen üç boyutlu bilgisayarlı tomografi (3D BT) altın standart olmuştur. Kemik yapıların tümü, sütürlerle birlikte detaylı bir şekilde incelenebilmekte ve cerrahi için gerekli olan planlamalar yapılabilmektedir. Hidrosefali ve parenkimal patolojiler de incelenebilmektedir. Sagittal sinostozu eşlik edebilecek intrakranial diğer patolojilerin araştırmaları için de MRG mutlaka çektilmelidir. Ayrıca BT, operasyon sonrası hastaların poliklinik takibinde de rutin kullanılmalıdır (1,9).

## ■ TEDAVİ

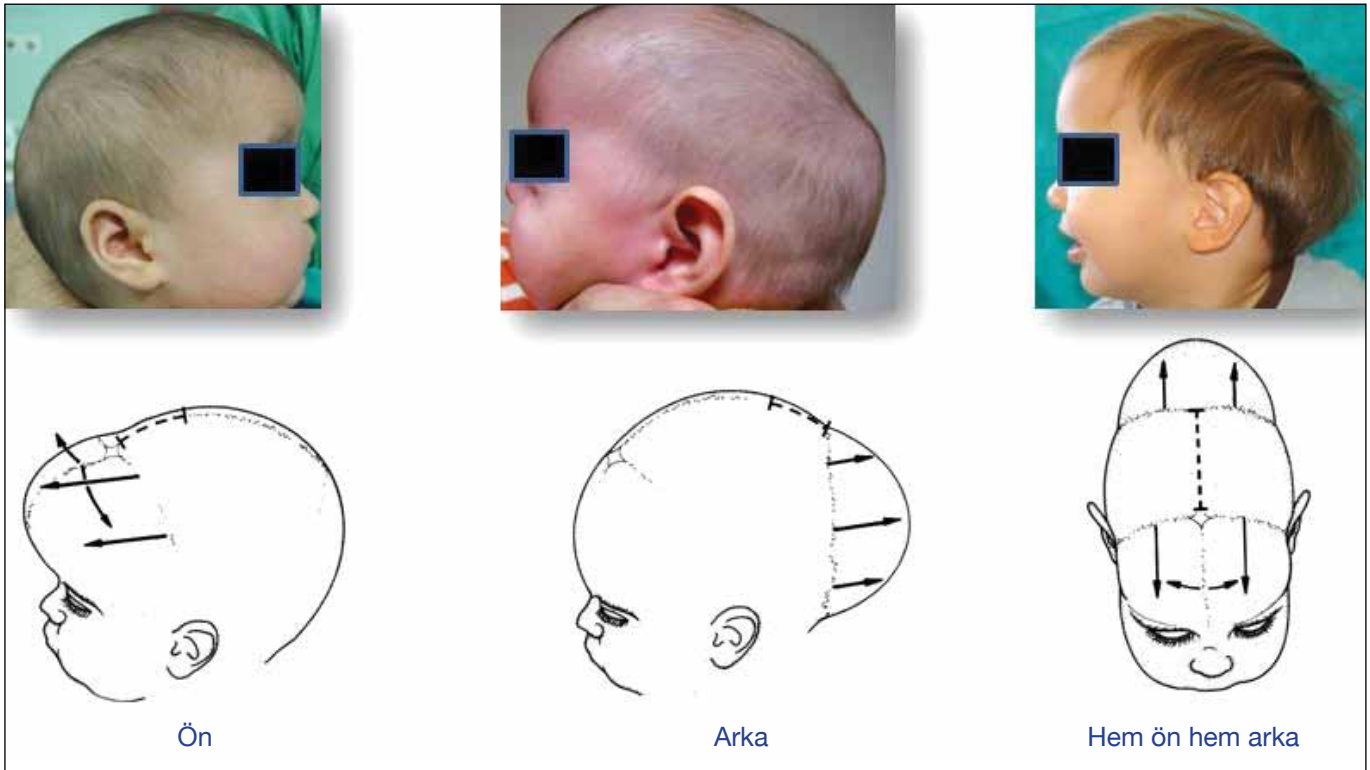
Yaşamın ilk iki yılında intrakranial yapıların hızla geliştiği bilinmektedir. Bu dönemde sagittal sinostozun tedavi edilmemesi

beyin gelişimini olumsuz yönde etkileyecek KİBA'na neden olacaktır. Uzun vadede sagittal kraniosinostoz okul başarısının düşmesinden, şekil bozukluğuna kadar birçok sorunlara yola açabilecektir. Bu nedenle sagittal kraniosinostozlu olguların hayatın ilk iki yılı içinde cerrahi olarak tedavi edilmeleri önerilmektedir (4,5). Ameliyat öncesi bebeğin ailesi ile mutlaka görüşülerek onlara ameliyat anlatılmalı, çocuğun kulaktan kulağa bir insizyonu olacağı, ameliyat sonrası dönemde birkaç gün iki taraflı periorbital ödeminin olabileceği gibi bilgiler söylenmelidir. Yine cerrahi öncesi nöroanestezi ile bir kraniosinostoz cerrahisi yapılacağı, ameliyathane ısısından, hemodinamik tedbirlere kadar hassas tüm hazırlıkların planlanması konuşulmalıdır.

## ■ CERRAHI

Kraniosinostoz cerrahisinin temel tüm prensiplerine mutlaka en hassas şekilde uyulmalıdır. Cerrahide amaç erken kapanmış sütürü gevşetmek, bozulmuş kafatası şeklini düzeltmektir. Genellikle total kafatası şekillendirmesi önerilir. Cerrahi zamanlama için ideal yaş 6 aydan sonradır (4). Özellikle 8-10 ay civarında bebeğin kan hacminin fazla olması cerrahi sırasında kan kaybını daha iyi tolere edebilmeleri ve kafatası kemiklerinin daha kolay yeniden şekillendirilebilmeleri burada en önemli sebeplerdendir (4,5). Sadece sagittal sütürün ön kısmının sinostotik olduğu durumlarda frontal düzeltme ön planda yapılırken, arka kısmının sinostotik olduğunda sadece oksipital düzeltme gerekmektedir. Hem ön hem de arka kısmı yani total olarak sagittal sütürün sinostotik olduğu

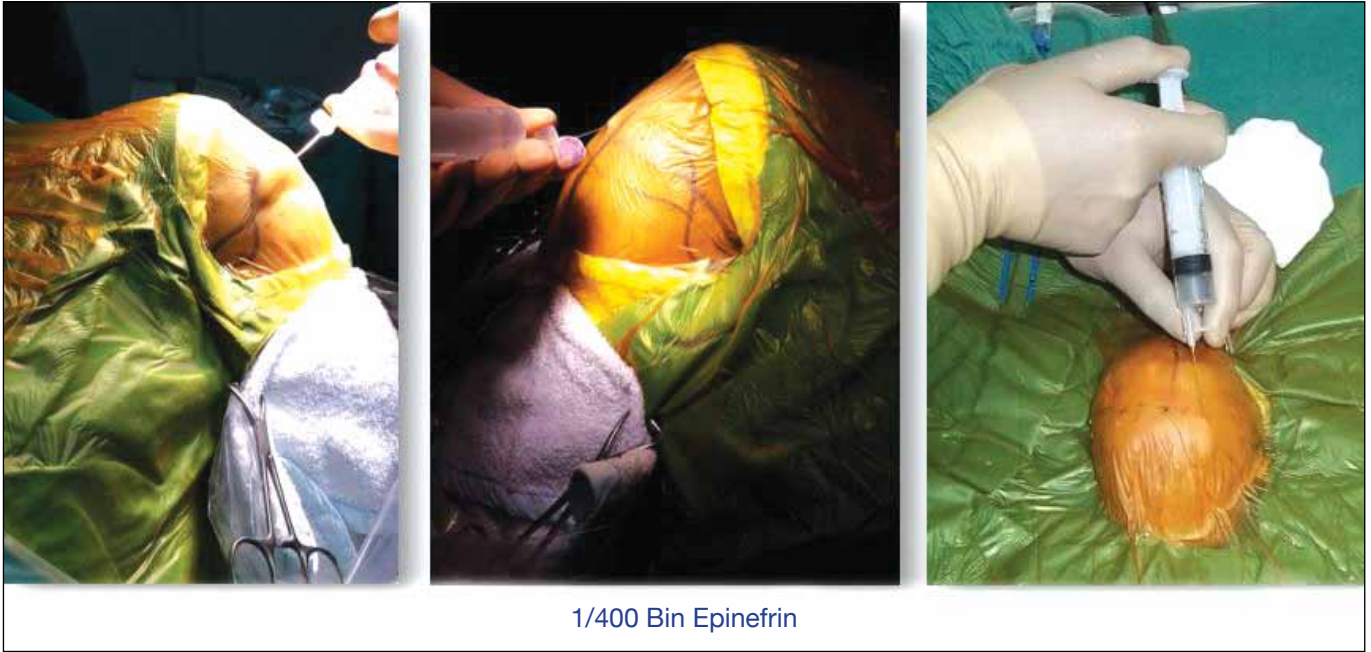
durumda total kalvaryal düzeltme yapılır. Ön kısmın düzeltileceği olgularda supin pozisyon tercih edilmeli, arka ve total sagittal sinostoz durumlarında prone pozisyon kullanılmalıdır (Şekil 1,2) (4,5,16). Cilt insizyonundan önce bölgeye 1/400000 serum ile sulandırılmış epinefrin enjeksiyonu kanamayı azaltır ve dokuların diseksiyonunda kolaylık sağlar (Şekil 3). Ön ve arka fontanelin arasından geçen dalgalı veya zig-zag bikoronal insizyonla cilt flepleri oluşturulur (Şekil 4). Önde supraorbital rime arkada eksternal oksipital çıkıntıya kadar subperiosteal olarak diseke edilerek devrilir. Kanama kontrolü cilt insizyonundan ameliyat sonuna kadar her aşamada en dikkatli bir şekilde yapılmalıdır. Temporal kaslar iki taraflı temporal kemik skuamoz kısmına kadar periostla beraber sıyrılır (Şekil 5). Burr-hole'ler orta hattın 2-3 cm lateraline en az 4 tane olacak şekilde açılır. Sinostotik sagittal sütür eksize edilerek gevşeme sağlanır. Skafosefalinin ağırlığına göre "π" osteotomilerle kafatası yeniden şekillendirilir (4,16). Eğer hasta bir yaşından sonra opere ediliyorsa bu hastaların bir kısmı intrakraniyal basınç artışı bulguları ile prezante olabileceği ve bu nedenle ameliyat sonrası bu açıdan da takiplerinin gerekebileceği unutulmamalıdır (4). Sagittal sütür bar şeklinde kenarlarından kesilerek disektörle dural sinüsten sıyrılarak kaldırılır. Bu esnada dura yaralanması, sinüs kanaması ve hava embolisine dikkat edilir. Sinüs üzeri pedillerle kapatılır. Frontal ve oksipital kemiklere eşit aralıklarla fıçı osteotomileri yapılır. Bilateral temporal kemikler serbest iki adet kemik bar daha çıkarılarak "π" şekli oluşturulur. Öndeki "π" bacağından önce inferiora sonra superiora giden bir kurvi-lineer kemik kesisi ile temporal kemikteki biparietal çaptaki genişletme ve gevşetme tamamlanır. Kemik



Şekil 1: Ön kısmın düzeltileceği olgularda supin pozisyon tercih edilmeli, arka ve total sagittal sinostoz durumlarında ise prone pozisyon tercih edilmelidir.



Şekil 2: Prone pozisyonda, göze bası noktaları ve entübasyon tüpü görünümü.



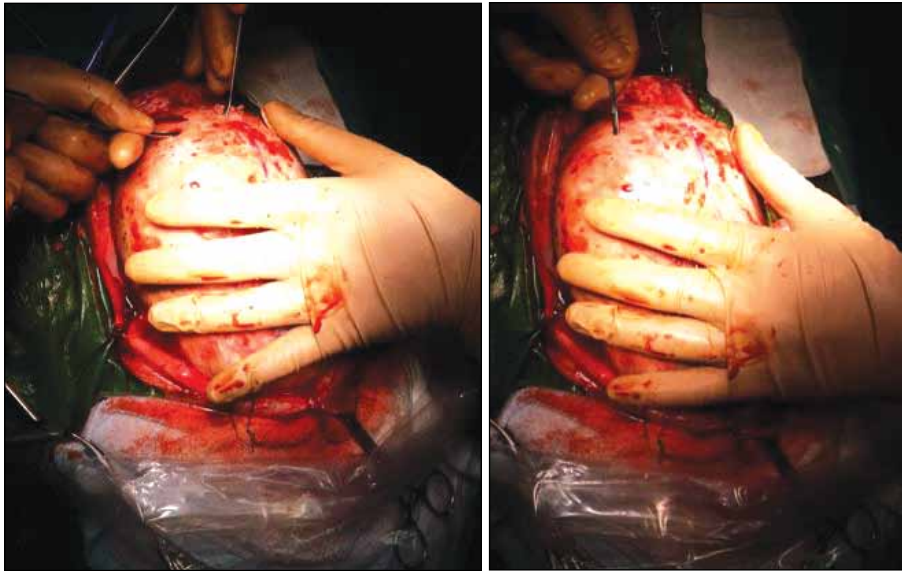
Şekil 3: Cerrahiye başlamadan ince uçlu iğne ile subkutan sulandırılmış epinefrin enjeksiyonu.



Şekil 4: İnsizyon tipleri.



**Şekil 5:** Frontal ve oksipital subperiosteal diseksiyon sonrası cilt fleblerinin devrilmış görünümü.



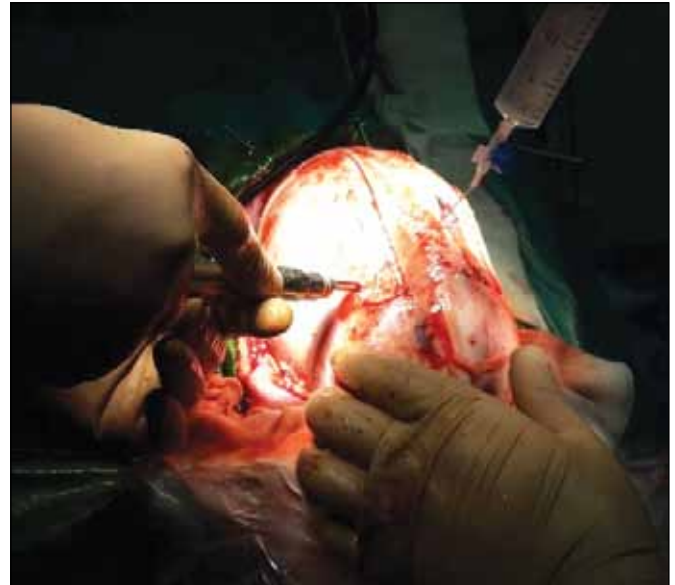
**Şekil 6:** Orta hattan 2-3 cm lateralde çoklu burr-hol'ler ve disektörle sinüs ve duradan sıyırılması.

flebler dışa doğru esnetilir (Şekil 6-8). Silikon dren tüm epidural aralığı drene edebilecek şekilde uzatılır. Sagittal sûtür üzerine yerleştirilen kemik flebler geç eriyebilir sûtür materyali veya mikro vida plaklarla tespit edilir (Şekil 9,10). Kas, ciltaltı ve cilt titiz bir kanama kontrolü sonrası anatomisine uygun şekilde kapatılır (Şekil 11). Postoperatif 1.gün yoğun bakımda takip edilen hastanın dreni 48 saat içinde çekilir (4,5,16).

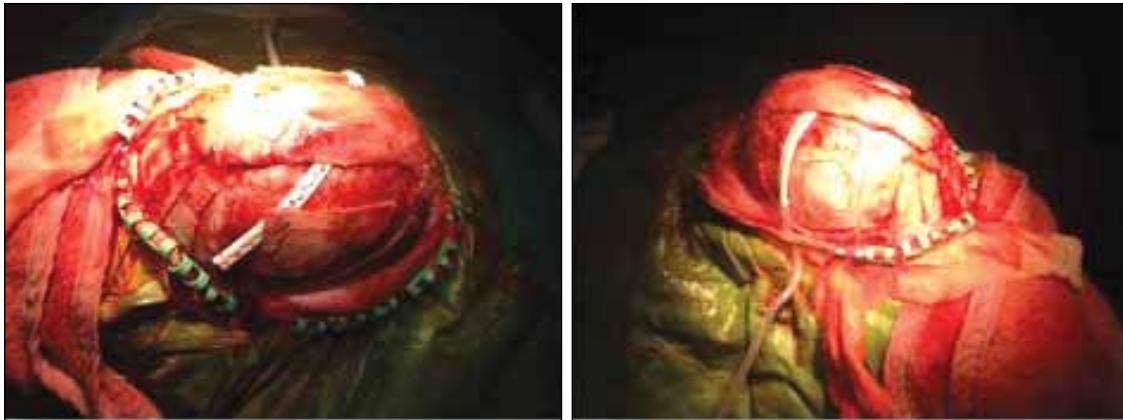
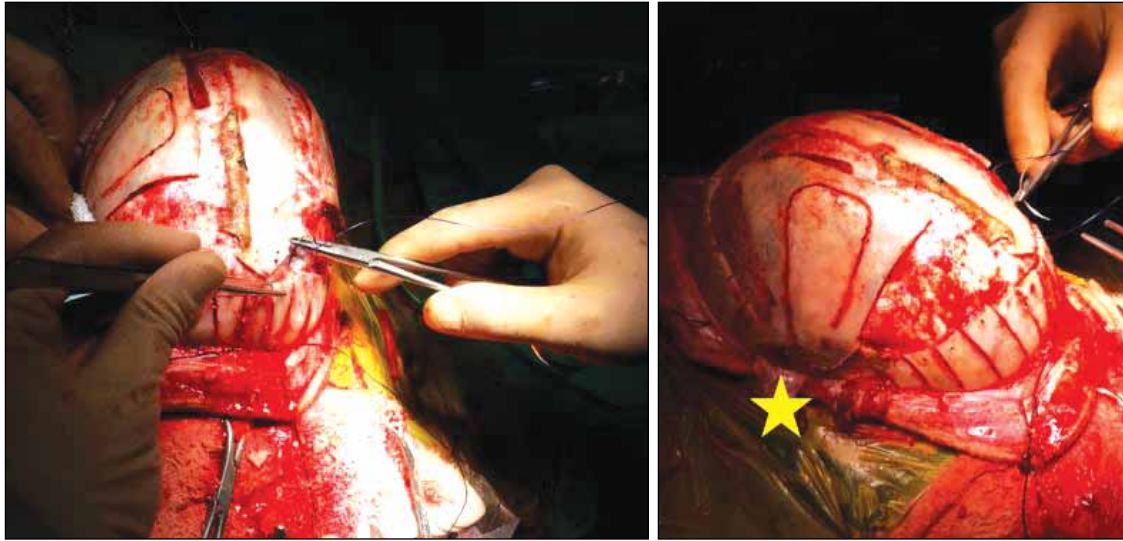
Skafosefalide total kafatası şekillendirmesi, intrakranial hacimde ve kozmetik açıdan deformitenin hızlı bir şekilde düzelmesinde diğer cerrahi yöntemlere göre daha avantajlıdır. Diğer taraftan olguların hastanede kalış süreleri ve ameliyat sırasında kan kayıpları kan transfüzyonları ihtiyacı yönünden dezavantajlıdır.

#### ■ PROGNOZ

Skafosefali diğer kraniosinoztoz tipleri ve sendromik kraniosinoztozlara göre daha iyi prognozludur. Özellikle 1-1,5 yaş içinde opere edilen hastalar ve total kafatası düzeltilmesi tekniği en iyi sonuçları sağlamaktadır (Şekil 12,13) (4).

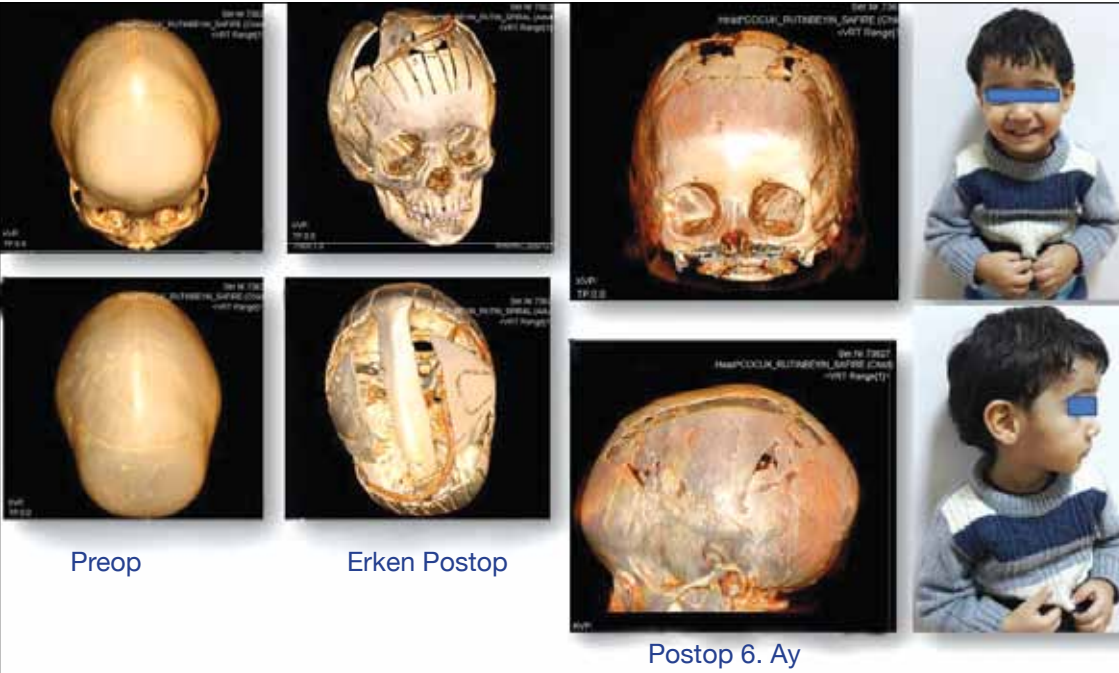
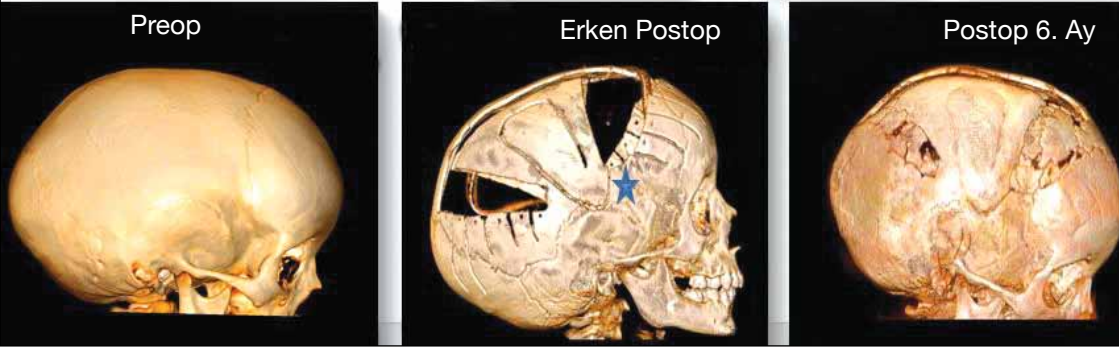
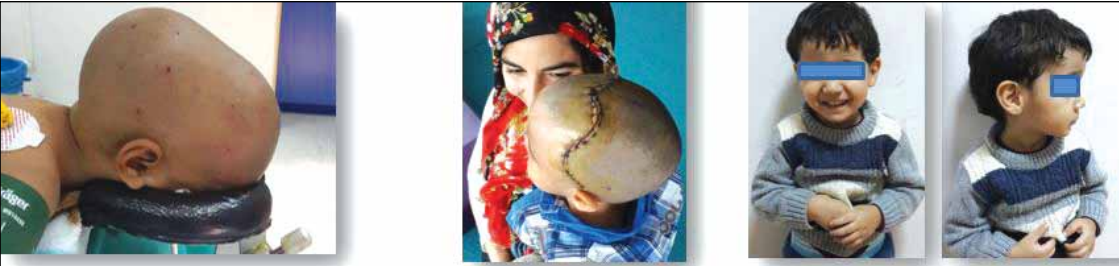


**Şekil 7:** Sagittal sûtür kenarlarından kemik barların çıkarılması.





Şekil 11: Kapanış.



Şekil 12-13: Total kalvaryal şekillendirme yapılan bir olgunun preoperatif, peroperatif ve postoperatif 6.ay görüntüleri, 3D-BT takibi.

## ■ SONUÇ

Daha sık görülen ve uygun şekilde cerrahi tedavisi yapıldığında her açıdan daha iyi sonuçları olan sagittal sinostoz olguları tanı ve tedavisi tamamıyla tek kişilik olmayan bir ekip işidir. Bu ekipte pediatrik beyin cerrahi ekip başı olarak yerini almalı ve nöroradyolog, nöroanestezist yanında birçok branşla işbirliği içinde çalışmalıdır.

## ■ KAYNAKLAR

1. Becker DB, Petersen JD, Kane AA, Craddock MM, Pilgram TK, Marsh JL: Speech, cognitive, and behavioral outcomes in nonsyndromic craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 116(2):400-407, 2005
2. Bellew M, Chumas P, Mueller R, Liddington M, Russell J: Pre- and postoperative developmental attainment in sagittal synostosis. *Arch Dis Child* 90(4):346-350, 2005
3. Boyadjiev S, Zhang G, Ingersoll, Isaac N, Kasch L: Analysis of candidate genes for non-syndromic craniosynostosis. *Am J Hum Genet* 71:1795, 2002
4. Börcek AÖ: Sagittal Sinostoz. In: Baykaner K, Erşahin Y, Mutluer S, Özek MM (eds). *Pediatrik Nöroşirürji*. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları, 2014:177-184
5. Çeltikçi E, Börcek AÖ, Baykaner MK: Kraniosinostozlar. *Türk Nöroşir Derg* 23(2):132-137, 2013
6. Floriston JM, van Veelen MI, Bannink N, van Adrichem LN, van der Meulen JJ: Papilledema in isolated single-suture craniosynostosis: Prevalence and predictive factors. *J Craniofac Surg* 21(1):20-24, 2010
7. Greenwood J, Flodman M, Osann K, Boyadjiev SA, Kimonis V: Familial incidence and associated symptoms in a population of individuals with nonsyndromic craniosynostosis. *Genet Med* 16(4):302-310, 2014
8. Justice CM, Yagnik G, Kim Y, Peter I, Jabs EW, Erazo M, Ye X, Ainehsazan E, Shi L, Cunningham ML, Kimonis V, Roscioli T, Wall SA, Wilkie AO, Stoler J, Richtsmeier JT, Heuzé Y, Sanchez-Lara PA, Buckley MF, Druschel CM, Mills JL, Caggana M, Romitti PA, Kay DM, Senders C, Taub PJ, Klein OD, Boggan J, Zwienerberg-Lee M, Naydenov C, Kim J, Wilson AF, Boyadjiev SA: A genome-wide association study identifies susceptibility loci for nonsyndromic sagittal craniosynostosis near BMP2 and within BBS9. *Nat Genet* 44:1360-1364, 2012
9. Kabbani H, Raghuvver TS: Craniosynostosis. *Am Fam Physician* 69(12):2863-2870, 2004
10. Kimonis V, Gold JA, Hoffman TL, Panchal J, Boyadjiev SA: Genetics of craniosynostosis. *Semin Pediatr Neurol* 14:150-161, 2007
11. Kolar JC: An epidemiological study of nonsyndromal craniosynostoses. *J Craniofac Surg* 22:47-49, 2011
12. Mendoza CS, Safdar N, Okada K, Myers E, Rogers GF, Linguraru MG: Personalized assessment of craniosynostosis via statistical shape modeling. *Med Image Anal* 18:635-646, 2014
13. Passos Bueno MR, Sertie AL, Jenee FS, Fanganiello R, Yeh E: Genetics of craniosynostosis. Genes, syndromes, mutations and genotype-phenotype correlations. *Front Oral Biol* 12:107-143, 2008
14. Prager JD, Wang EW, Molter DW: Hearing loss in pediatric patients with isolated nonsyndromic sagittal synostosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 72(2):223-227, 2008
15. Sanchez-Lara PA, Carmichael SL, Graham JM, Lammer EJ, Shaw GM, Ma C, Rasmussen SA: National birth defects prevention study. Fetal constraint as a potential risk factor for craniosynostosis. *Am J Med Genet A* 152A:394-400, 2010
16. Sargent LA, Strait TA: Sagittal Synostosis. In: Goodrich JT (ed). *Neurosurgical Operating Atlas, Pediatric Neurosurgery*, ikinci baskı. New York: Thieme, 2008:203-208
17. Wilkie AO: Craniosynostosis. Genes and mechanisms. *Hum Mol Genet* 6(10):1647-1656, 1997
18. Zeiger J, Beaty T, Hetmanski J, Wang H, Scott A, Kasch L, Raymond G, Jabs EW, VanderKolk C: Genetic and environmental risk factors for sagittal craniosynostosis. *J Craniofac Surg* 13:602-606, 2002