

Derleme

Kraniosinostozda Orta Yüz İlerletmesi

Midface Advancement in Craniosynostosis

Halil İbrahim CANTER

Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Uzmanı, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Ancak uyumlu ekip çalışması ile tedavi edilebilen, uzun soluklu takip ve tedavi gereken kraniosinostoz hastalarının önemli bir kesimi hayatlarının bir döneminde hava yolunun darlığı ve/veya orbital hacmin göz kürelerine dar gelmesi sebebi ile orta yüz ilerletme ameliyatına ihtiyaç duyarlar. Makalede orta yüz ilerletme endikasyonları, tedavi zamanlaması, tedavi seçenekleri ve uygulanan tedavilerin sonuçları anlatılacaktır. Kısa literatür özeti ve hasta sunumları ile konu vurgulanacaktır. Üst hava yolu darlığı, uyku apneleri ve/veya göz problemleri olan hastalarda uygulanacak orta yüz ilerletme ameliyatları ile bu sorunlar çözülebileceği gibi hastalara uzun vadede pek çok sistemik ve psikomotor fayda sağlanabilmektedir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Distraksiyon, Kraniosinostoz, Le Fort III osteotomi, Monoblok ilerletme, Orta yüz ilerletmesi

ABSTRACT

Craniosynostosis patients, who should only be treated in multidisciplinary manner with long-term follow-up periods, may need facial advancement surgery somehow in their life span because of upper airway obstruction and/or intraorbital volume deficit. With this article; treatment options, timing of the treatment and the outcomes of the treatment will be reviewed. Subject will be emphasized with short literature review and case presentations. Patients with obstructive upper airway problems, sleep apnea and/or orbital problems definitely benefit from midfacial advancement surgery, which may improve the systemic and psychomotor problems of these patients in the long run.

KEYWORDS: Distraction, Craniosynostosis, LeFort III osteotomy, Monoblock advancement, Midface advancement

■ GİRİŞ

Kraniosinostoz, hem kafa kaidesinin hem de fasiyal yapıların bir arada etkilenmesi nedeni ile cerrahi başarının ancak ekip çalışması ile mümkün olabileceği bir durumdur. Paul Tessier'in önderliğinde yapılmaya başlanan ilk kraniosinostoz ameliyatlarından itibaren sendromik ve non-sendromik olguların farklı şekillerde değerlendirilmesi gerektiği vurgulanmıştır. Özellikle sendromik olguların daha komplike deformitelerinin olması ve büyüme süreci içerisinde cerrahi ile sağlanan düzelmenin sürdürülebilir olamayıp tekrarlayan ameliyatlara ihtiyaç duyulması sebebi ile bu tür komplike olgulara yönelik farklı cerrahi teknikler ortaya konulmuştur. Yıllar içeri-

sinde cerrahi tecrübe arttıkça her hastaya standart tekniklerin uygulanması yerine hastanın ihtiyacına göre uygulanacak tekniklerin özelleştirilmesi gerektiği daha net anlaşılmıştır.

Hastaların ihtiyaçlarına göre uygulamaların özelleştirilmesi prensibi akılda tutularak hastaların yaşına göre temel yaklaşım prensiplerinin bilinip uygulanıyor olması rutinde takip edilmesi gereken sorunların atlanmaması ve gerekli önlemlerin zamanında alınması için faydalı olmaktadır (7,17). Yapılacak ameliyatların şekline ve zamanına karar vermede Tessier'in beş seviyeli yaklaşımı halen değerlidir (Şekil 1, Tablo I, II).

Kraniosinostozu olan hastalar doğdukları andan itibaren intrakranial basınç, nörolojik gelişim, havayolu açıklığı, oküler

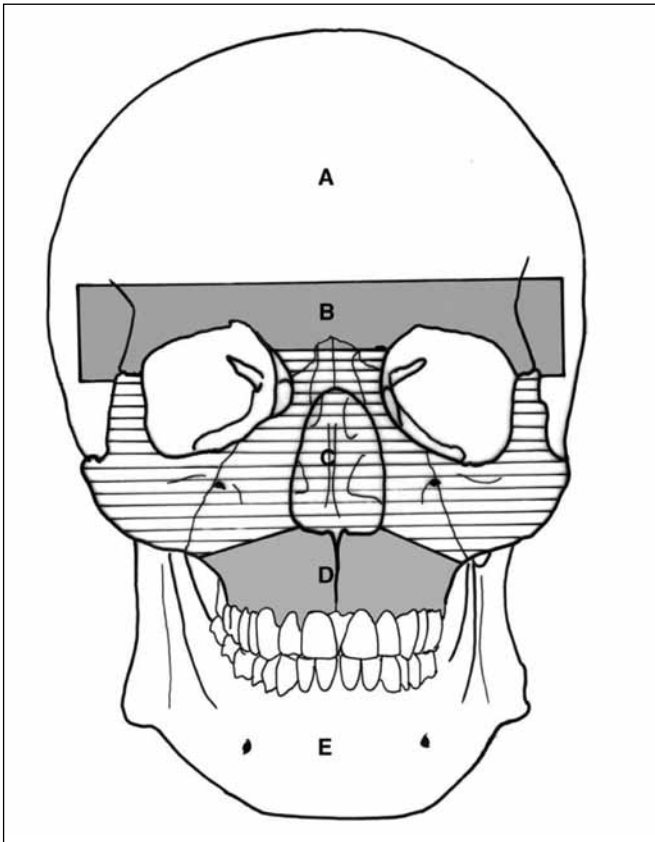


Yazışma adresi: Halil İbrahim CANTER

E-posta: hicanter@gmail.com

fonksiyonlar ve görme keskinliği, ağız-diş hijyeni, işitme fonksiyonları, konuşma-dil gelişimi ve psikososyal uyum açısından değerlendirilmelidir. Bahsedilen tüm bu sorunlara yönelik doğumdan sonraki ilk üç ayda, dört ay ile 3 yaş arasında, 4-8 yaş arasında, 9-12 yaş arasında, 13-17 yaş arasında ve 18 yaş üstü dönemde özellikli olarak takip edilmesi ve yapılması gerekenler literatürde tanımlanmıştır (4). Tariflenen tüm algoritmalarındaki temel yaklaşım hayatın ilk üç yılında (beyin parankiminin hızlı büyümesine bağlı kafatasının hızlı büyüme göstermesi gereken dönemde) kranial kaideye (Şekil 1, Seviye A-B) yönelik cerrahilerin yapılması, 3 yaş ile kemik matürasyonunun tamamlanacağı kadarki dönemde hava yolunu ve gözleri rahatlatarak orta yüz (Şekil 1, Seviye C) girişimlerine ağırlık verilmesi, kemik matürasyonunun tamamlanmasını takip eden dönemde ise oklüzyonun ve yüz profilinin düzeltilmesi için dişlere yönelik (Şekil 1, Seviye D-E) ortognatik cerrahi seçeneklerinin uygulanması yönündedir. Cerrahi tedavi algoritmaları belirlenirken göz önünde tutulan etkenler, yapılacak cerrahi işlem ile mevcut deformitenin en kısa zamanda, fonksiyonel defisit gelişmeden düzeltilmesi ve cerrahi işlemin fizyolojik büyümeyi olabildiğince olumsuz etkilememesidir.

Kraniofasial bölgenin büyüme gelişmesi incelendiğinde hayatın ilk 3 yılında büyüyen beyinin genişletici etkisi ile kafa kaidesi kafatasına şekil verirken, sonraki yıllarda dişlerin sürmesi ve yüzdeki sinüslerin genişlemesi ile fasiyal iskelet



Şekil 1: Beş seviyeli Kraniofasial Çatı: Seviye A Kranial kaide; Seviye B Orbitofrontal ünite; Seviye C zigoma, maksilla ve alt orbital rim; Seviye D üst dişler; Seviye E mandibula.

kafatası şeklinde daha belirleyici rol üstlenir (2). Özellikle sendromik kraniosinostoz hastalarında üç yaşından sonra maksiller büyüme-gelişme geriliği kendisini maksiller retrüzyon (orta

Tablo I: Kraniofasial Sinostozlarda Tessier'in Topografik ve Anatomik Sınıflaması

Tessier'in Sınıflaması	Malformasyonun Seviyesi
Sınıf 1: İzole Kranial Kaide Dismorfolojisi	Seviye A
Sınıf 2: Sendromik Orbitokranial Dismorfoloji	Seviye B
Sınıf 3: Asimetrik Orbitokranial Dismorfoloji	Seviye B ve C
Sınıf 4: Seathre-Chotzen grup	Seviye A-C
Sınıf 5: Crouzon grup	Seviye A-D
Sınıf 6: Apert grup	Seviye A-E

Tablo II: Malformasyonun Seviyesine Göre Cerrahi Tedavi Seçenekleri

Malformasyonun Seviyesi	Tedavi Seçeneği
A	Primer Kraniotomiler 1. Anterior kranial kaide rekonstrüksiyonu 2. Posterior kranial kaide rekonstrüksiyonu 3. Strip kraniotomi
B	Orbitofrontal Bölge Rekonstrüksiyonu 1. Frontonazal açının düzeltilmesi için rotasyonlar 2. Anteriorposterior düzeltme 3. Transvers düzeltme
C	Üst yüz normalken orta yüz hipoplazisinin olması 1. Ekstrakranial Le Fort III osteotomi/ distraksiyon 2. Le Fort II osteotomi/ distraksiyon 3. Augmentasyon Üst yüz anormalisi varken ortayüz hipoplazisinin olması 1. Monoblok presedürü 2. Tek aşamalı cerrahi: ACVR/ORR ve Le Fort III osteotomi 3. İki aşamalı cerrahi: ACVR/ORR ve Le Fort III osteotomi Hipertelorizm 1. Fasiyal bipartisyon prosedürü 2. İntrakranial dört-duvar osteotomi
D	Maksiller cerrahiler (ör. Le Fort I)
E	Mandibüler cerrahiler (ör. BSSO)

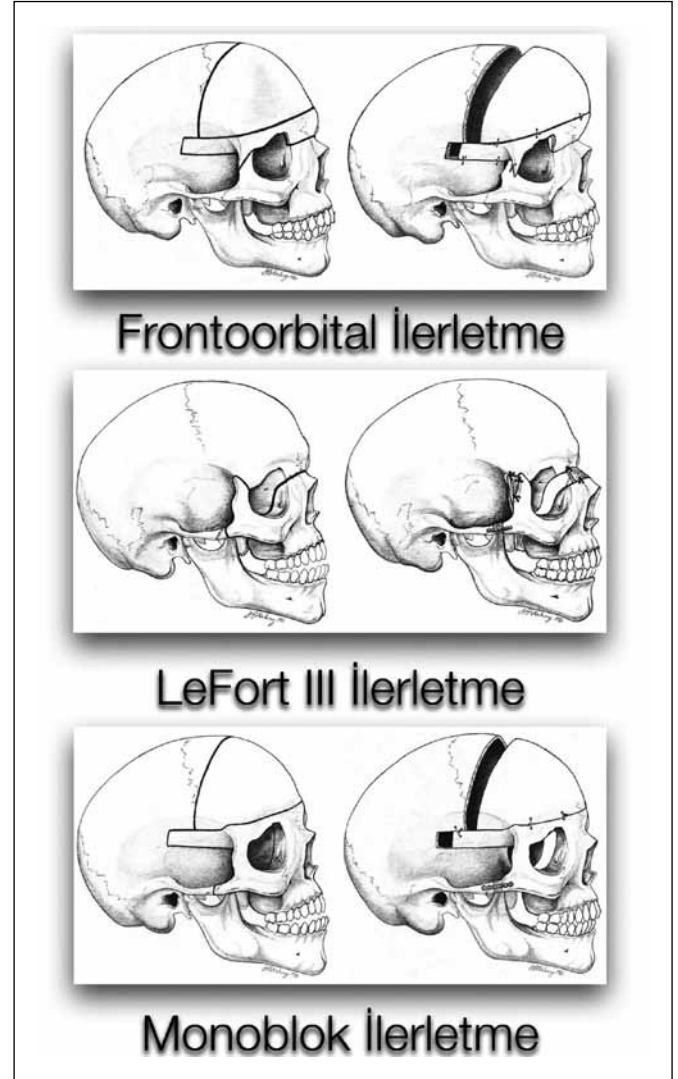
BSSO: Bilateral sagittal split osteotomi, **ACVR:** Anterior Kafa Kaidesi Rekonstrüksiyonu, **ORR:** Supraorbital rim ilerletmesi.

yüz geriliği) olarak gösterir. Bunun sonucu kliniğe eksorbitizm, proptozis, solunum güçlüğü ve uyku apneleri olarak yansır.

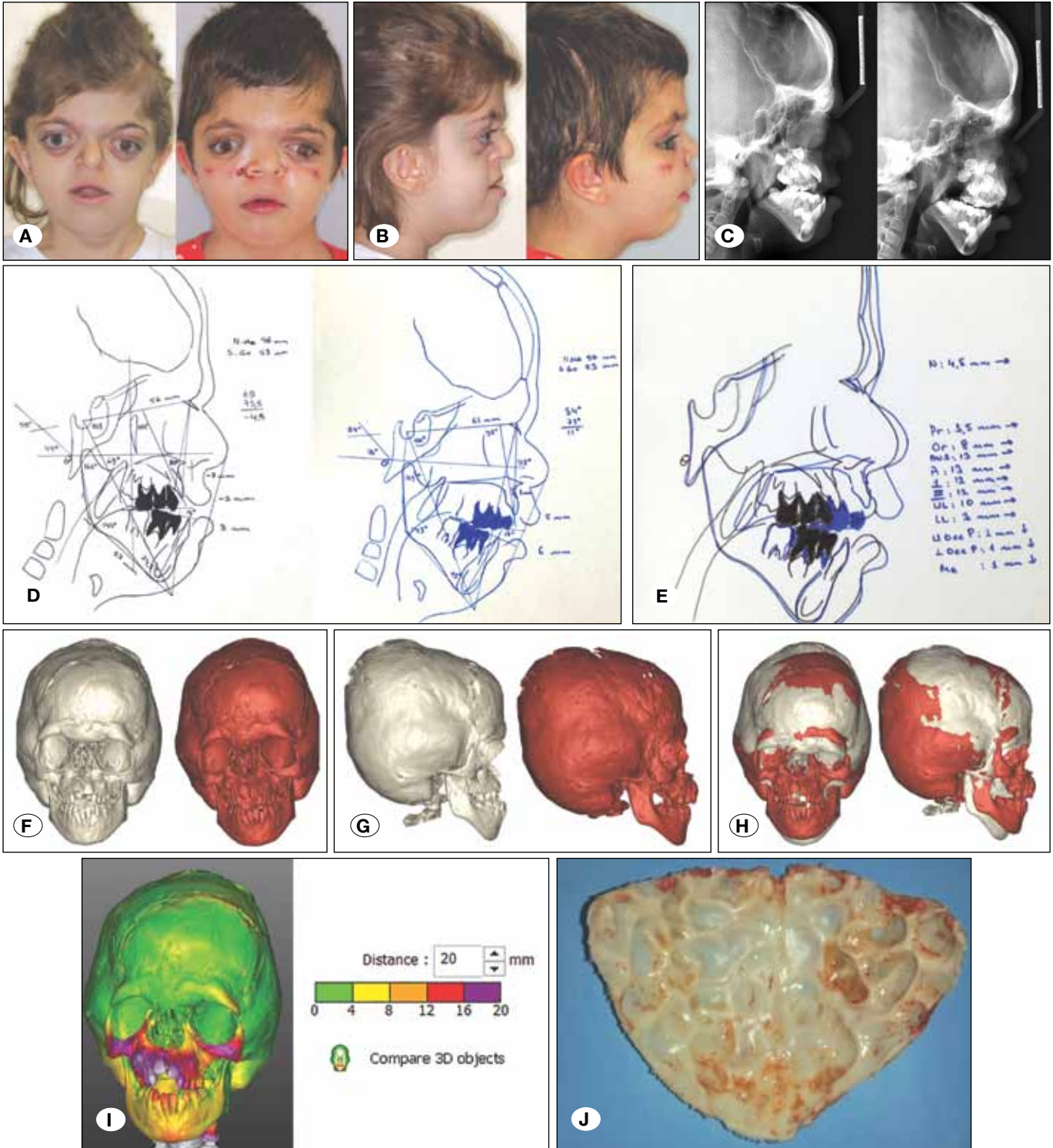
Orta yüz geriliğine bağlı klinik bulguların olduğu hastalar değerlendirilirken karar verilmesi gereken en önemli nokta hastada eş zamanlı olarak kafa içi basınç artışının da eşlik edip etmediğidir. Çünkü artmış kafa içi basıncı yoksa sadece yüz kemiklerine müdahale yapılan Le Fort III osteotomi sonrası ilerletme ameliyatı yeterli olurken kafa içi basınç artışı hem kranial kaideye hem de yüze müdahale olanağı sağlayan monoblok ilerletme tercih edilmelidir (Şekil 2)(9). Le Fort III ilerletme ekstrakranial bir yaklaşım olup monoblok ilerletme ameliyatına göre ameliyatın daha kısa sürmesi ve dura varolanması, intrakranial kanama gibi risklerin olmaması gibi avantajları vardır. Ancak, akılda tutulması gereken önemli bir konu, özellikle sendromik kraniosinostoz hastalarında yapılan kranial kaide ameliyatları sonuçlarının büyüme gelişme sürecinde yeterli olmayacağı ve tekrarlayan kranial kaide ameliyatlarına ihtiyaç duyulacağı gerçeğidir. Bu sebeple sendromik hastalarda orta yüze yönelik bir girişim planlanırken monoblok ilerletme tercih edilmesi uzun vadede ekstra bir ameliyattan hastanın korunması anlamı da taşıyacaktır.

Literatürde orta yüz ilerletme ameliyatlarında ilerletmenin tek aşamada mı yoksa aşamalı olarak distraksiyon yöntemi ile mi yapılması tartışılmıştır. Tek aşamalı ilerletmelerde relapsların engellenmesi için oluşan kemik defektlerinin mutlaka kemik greftleri ile doldurulması ve mutlak rijit fiksasyonun sağlanması gerekmektedir. Bu da ameliyatı teknik olarak daha zorlaştırılmaktadır. Ayrıca iskelet yapıların önündeki yumuşak dokuların sağladığı direnç kemik yapıların her zaman istenilen yere getirilmesini engelleyebilmektedir. Özellikle Ortiz Monasterio tarafından rapor edilen monoblok ilerletme sonrası başarılı sonuçların başka merkezlerde tekrarlanabilir olamaması ve bazı hastaların monoblok ilerletme sonrası nazoetmoidal boşluktan intrakranial boşluğa doğru olan asendan enfeksiyonlar nedeni ile kaybedilmesi nedeni ile akut monoblok ilerletme uygulanabilir bir teknik olarak kabul görmemiştir (13). Kraniofasial bölgede distraksiyon osteogenezi ile ilgili ilk başarılı sonuçlar mandibulada, daha sonra maksiller cerrahilerde gösterilmesi distraksiyon tekniklerinin orta yüz ilerletmede de kullanılmasına olanak sağlamıştır (6,8,14,15). Distraksiyon osteogenezi sayesinde ameliyatta kemik greftlerinin kullanılmasına gerek kalmadığı gibi konsolidasyon (oluşan yeni kemiğin sertleşmesi) dönemi sonrası kemiğin fiksasyon ihtiyacı da kalmamıştır. Ayrıca aşamalı ilerletmede teorik olarak nazoetmoidal boşluk ile intrakranial boşluk arasında oluşan koagülüm erken dönemde asendan enfeksiyonu engellemekte, daha sonra oluşan koagülümün kallus dokusuna dönüşerek kemik defektini kapaması sayesinde de risk tamamen ortadan kalkmaktadır.

Literatürde orta yüz ilerletme ile ilgili bir diğer tartışılmalı nokta ise distraksiyon için internal distraktörlerin mi eksternal distraktörlerin mi kullanılmasının daha uygun olacağı konusudur. Teorik olarak her iki sistemin de kullanılabilceğini belirtmekle birlikte kişisel tercihim eksternal distraktörlerden (rijit eksternal distraktör sistemleri-RED sistemleri) yana olmaktadır. Özellikle orta yüz ilerletme ameliyatlarında olduğu gibi büyük kemik segmentlerinin (panfasial kemikler +/- frontal kemikler) distraksiyonunda mekanik olarak eksternal distraksiyonda olduğu



Şekil 2: Kranial kaide hacim artışı hedeflendiğinde frontoorbital ilerletme yeterli olurken maksiller retrüzyon tedavisinde Le Fort III ilerletme tercih edilmelidir. Hem kranial hacim artışı hem orta yüz geriliği olan hastalarda ise monoblok ilerletme endikasyonu vardır. Frontoorbital ilerletmede yüz kemiklerine hiçbir ilerletme yapılmayıp sadece üst orbital rim ve frontal kemiğin alını oluşturan kesimi ilerletilerek kranial kaideye hacim artışı sağlanır. Le Fort III osteotomi ile ise tüm yüz kemikleri nörokraniumdan ayrılarak bütün olarak yüzün tamamı ilerletilir. Orta yüz ameliyatlarının yapılacağı yaş grubunda henüz süt dişlerin dökülüp kalıcı dişlerin sürmesi tamamlanmadığı için (maksilla ve mandibulanın içerisinde halen sürmemiş kalıcı dişler bulunduğu) ortognatik cerrahiye yönelik yapılacak osteotomiler (Le Fort I veya bilateral sagittal split osteotomi) sürmemiş dişlere zarar vererek ileriki yıllarda diş eksikliklerinin oluşmasına sebep olur. Le Fort III osteotomi hatlarının hiç birisi maksillanın gövdesinden geçmediği için sürmemiş dişlere zarar vermez. Monoblok osteotomide ise Le Fort III osteotomideki yüz kemikleri ile frontoorbital ilerletmedeki üst orbital rim segmenti tek segment olarak hareketlendirilir. Frontal kemiğin alını oluşturan parçası ise bu bloğa bağlanarak tüm yüz ve alın bir arada ilerletilir. Monoblok osteotomi hatları da maksillanın gövdesinden geçmediği için bu işlem sonrasında da sürmemiş dişler zarar görmez.



Şekil 3: Proptozi, maksiller retrüzyonu olan, uyku testinde obstrüktif uyku apnesi tespit edilen ve kafa içi basınç artışı olan hastaya RED II distraktör kullanılarak distraksiyon osteogenezi ile monoblok ilerletme planlanmıştır. Hastanın ameliyat öncesi (sol) ve ameliyat sonrası (sağ) **A**) ön arka fotoğrafları, **B**) profil fotoğrafları, **C**) lateral sefalometrilere, **D**) lateral sefalometrilere esas alınarak yapılan sefalometrik ölçümleri, **E**) sefalometrik ölçüm çizimlerinin üst üste çakıştırılması ile elde edilen ilerletme miktarlarının gösterilmesi, **F**) ön arka 3D BT görüntüleri, **G**) sağ yan 3D BT görüntüleri, **H**) fusion image registration tekniği ile 3D BT görüntülerinin üst üste çakıştırılması ile elde edilen ilerletme miktarlarının gösterilmesi, **I**) çakıştırılan üç boyutlu görüntülerin renk histogramı yapılarak sağlanan değişikliğin gösterilmesi. **J**) Çıkarılan kemik flebi görülmektedir.



Şekil 4: Proptozis, maksiller retrüzyonu olan, uyku testinde obstrüktif uyku apnesi tespit edilen ve kafa içi basınç artışı olmayan hastaya RED II distraktör kullanılarak distraksiyon osteogenezi ile Le Fort III ilerletme planlanmıştır. Hastanın ameliyat öncesi (sol) ve ameliyat sonrası (sağ) **A)** ön arka fotoğrafları, **B)** profil fotoğrafları, **C)** lateral sefalometrilere.

gibi çekmenin internal distraksiyondaki gibi itmeye göre daha avantajlı olduğu kanısındayım. Ayrıca eksternal distraktörler ile birden fazla seviyeden ve farklı vektörel açılar ile distraksiyon yapılabilmektedir. İnternal distraktörlerin aksine distraksiyon vektörü ameliyattan sonra ihtiyaca göre modifiye edilebilir veya değiştirilebilir. Bir segmentin distraksiyonuna devam edilirken diğer segmentin distraksiyonuna ara verilebilir veya sonlandırılabilir. Son olarak da konsolidasyon süresinin sonunda RED sistemlerinin çıkartılması için hastayı tekrar ameliyata alıp kranial fleplerin yeniden kaldırılmasına ihtiyaç yoktur. Akılda tutulması gereken önemli bir ayrıntı da teknik olarak internal distraktörlerin çıkartmak için hasta ameliyata alındığında hareketli distal kemik segmentindeki distraktör ünitesindeki vidaları yeni oluşmuş kemik kallusu kırmadan çıkartmak cerrahi olarak üst düzey beceri ve tecrübe gerektirmektedir. İnternal distraktörlerin en önemli kullanım endikasyonu ise hastaların temporal bölgelerinde RED sistemlerinin uygulanması için gerekli yeterli kranial kemiğin bulunmadığı durumlardır. Ayrıca mental retardasyonu olup kafasını istem dışı vurma riski olan veya motor sorunu olup düşme riski olan hastalarda da RED sistemlerinin kullanılması sakınca doğurabilir. Zira hastanın RED sisteminde uygulanan pinlerin üzerine düşmesi durumunda pinlerin kranial kemiklerin iç tabulasını da delerek intrakranial penetrasyonu ve/veya intrakranial yaralanmaya sebebiyet verme riski vardır.

Orta yüz ilerletme ameliyatı yapılan örnek hastalar Şekil 3A-J ve Şekil 4A-C'de özetlenmeye çalışılmıştır.

Orta yüz ilerletme ameliyatı sonrası yapılan kontrollerde hastaların obstrüktif uyku apnelerinin ve üst hava yollarındaki darlığın düzeldiği, orbita hacminin arttığı ve orbital problemlerin düzeldiği gösterilmiştir (3,5,11,12). Ayrıca uzun dönem sonuçlar incelendiğinde erken dönemde fayda gören hastalarda faydanın uzun süre kalıcı olduğu gösterilmiştir (1,10).

■ SONUÇ

Bu hastaların ameliyatları sadece kafa ve yüz görünümünün düzeltilmesi için ve göz fonksiyonlarının korunması için değil aynı zamanda mental motor gelişimleri, sosyokültürel uyumları ve hayat kalitelerinin artırılması için de yapılmaktadır. Üst hava yolu tıkanmalarına bağlı uyku apneleri olan çocuk hastaların

bu sorunlarının düzeltilmesi ile kardiyovasküler sistem problemlerinde, noktürnal enürezlerinde, uyku bozukluğuna bağlı büyüme geriliklerinde, gün içinde aşırı uykuya eğilimli olmalarında, dikkat eksikliği ve hiperaktivite sorunlarında, kognitif fonksiyon eksikliklerinde ve akademik zorluklarında, davranış bozukluklarında azalma olduğu gösterilmiştir (16).

■ KAYNAKLAR

1. Bannink N, Nout E, Wolvius EB, Hoeve HL, Joosten KF, Mathijssen IM: Obstructive sleep apnea in children with syndromic craniosynostosis: Long-term respiratory outcome of midface advancement. *Int J Oral Maxillofac Surg* 39(2): 115-121, 2010
2. Enlow DH: Normal cranial growth. In: Cohen MM Jr, MacLean RE (eds). *Craniosynostosis Diagnosis, Evaluation and Management*, İkinci baskı. New York: Oxford University Press, 2000: 35-47
3. Flores RL, Shetye PR, Zeitler D, Bernstein J, Wang E, Grayson BH, McCarthy JG: Airway changes following Le Fort III distraction osteogenesis for syndromic craniosynostosis: A clinical and cephalometric study. *Plast Reconstr Surg* 124: 590-601, 2009
4. Forrest CR, Hopper RA: Craniofacial syndromes and surgery. *Plast Reconstr Surg* 131: 86e-109e, 2013
5. Gasparini G, Di Rocco C, Saponaro G, Marianetti TM, Foresta E, Rinaldo FM, Cervelli D, Tamburrini G, Pelo S: Evaluation of obstructive sleep apnea in pediatric patients with facio-craniostenosis: A brief communication. *Childs Nerv Syst* 28: 1135-1140, 2012
6. McCarthy JG, Schreider J, Karp N, Thome CH, Grayson BH: Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plast Reconstr Surg* 89: 1-9, 1992
7. McCarthy JG, Warren SM, Bernstein J, Burnett W, Cunningham ML, Edmond JC, Figueroa AA, Kapp-Simon KA, Labow BI, Peterson-Falzone SJ, Proctor MR, Rubin MS, Sze RW, Yemen TA; Craniosynostosis Working Group: Parameters of care for craniosynostosis. *Cleft Palate Craniofac J* 49 Suppl: 1S-24S, 2012
8. Molina F, Ortiz-Monasterio F: Mandibular elongation and remodeling by distraction: A farewell to major osteotomies. *Plast Reconstr Surg* 96:825- 842, 1995

9. Molina F: From midface distraction to the "true monoblock". *Clin Plast Surg* 31: 463-479, 2004
10. Nash R, Possamai V, Manjaly J, Wyatt M: The management of obstructive sleep apnea in syndromic craniosynostosis. *J Craniofac Surg* 26: 1914-1916, 2015
11. Nout E, Bouw FP, Veenland JF, Hop WC, van der Wal KG, Mathijssen IM, Wolvius EB: Three-dimensional airway changes after Le Fort III advancement in syndromic craniosynostosis patients. *Plast Reconstr Surg* 126: 564-571, 2010
12. Nout E, van Bezooijen JS, Koudstaal MJ, Veenland JF, Hop WC, Wolvius EB, van der Wal KG: Orbital change following Le Fort III advancement in syndromic craniosynostosis: Quantitative evaluation of orbital volume, infra-orbital rim and globe position. *J Craniomaxillofac Surg* 40: 223-228, 2012
13. Ortiz-Monasterio F, del Campo AF, Carrillo A: Advancement of the orbits and the midface in one piece, combined with frontal repositioning, for the correction of Crouzon's deformities. *Plast Reconstr Surg* 61: 507-516, 1978
14. Polley JW, Figueroa AA: Management of severe maxillary deficiency in childhood and adolescence through distraction osteogenesis with an external, adjustable, rigid distraction device. *J Craniofac Surg* 8: 181-200, 1997
15. Rachmiel A, Jackson IT, Potparc Z, Laufer D: Midface advancement in sheep by gradual distraction: A 1-year follow-up study. *J Oral Maxillofac Surg* 53: 525-529, 1995
16. Tan HL, Alonso Alvarez ML, Tsaoussoglou M, Weber S, Kaditis AG: When and why to treat the child who snores? *Pediatr Pulmonol* 52(3): 399-412, 2017
17. Warren SM, Proctor MR, Bartlett SP, Blount JP, Buchman SR, Burnett W, Fearon JA, Keating R, Muraszko KM, Rogers GF, Rubin MS, McCarthy JG: Parameters of care for craniosynostosis: Craniofacial and neurologic surgery perspectives. *Plast Reconstr Surg* 129: 731-737, 2012