

Derleme

Posterior Genişletme Teknikleri

Posterior Cranial Vault Expansion Techniques

Münibe Büşra ERDEM, Alp Özgün BÖRCEK

Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatrik Nöroşirürji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

ÖZ

Günümüzde kraniosinostozun cerrahi endikasyonları kozmetik nedenlerin ötesindedir. Özellikle kafa içi basınç artışı sendromunun eşlik ettiği yaygın kraniofasial şekil anormallığı olan hastalarda erken ve etkili cerrahi tedavi gereklidir. Mültidisipliner deneyimli cerrahi ekip ile oksipital kranioplastiden minimal invaziv yöntemlere kadar değişen spektrumdaki teknikler uygulanarak sendromik sinostozlarda başarılı ilerletme ve rekonstrüksiyon sağlanabilir. Gelecekte yapılacak karşılaştırmalı çalışmalar ile kranial kubbe genişletmesinde kullanılan yeni teknikler geliştirilebilir ve karşılaştırılabilir. Derlemede Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nöroşirürji Bilim Dalı'nda kendi edindiğimiz deneyimleri, mevcut literatür bilgilerini de ekleyerek aktarmaya çalıştık.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Kraniosinostoz, Pediatrik nöroşirürji, Posterior genişletme teknikleri

ABSTRACT

Surgical indications for craniosynostosis are further to cosmetic reasons. Especially for patients with multiple craniofacial malformations and accompanying increased intracranial pressure syndrome, earlier and effective surgical therapy is needed. With a multi-disciplinary experienced surgical team, successful advancement and reconstruction can be provided by occipital cranioplasty with minimal invasive technics. Cranial vault remodelling technics can be compared and developed with controlled trials in future. In this publication, we aim to share our experiences at the Gazi University School of Medicine's Department of Pediatric Neurosurgery with the guidance of the literature.

KEYWORDS: Craniosynostosis, Pediatric neurosurgery, Posterior cranial vault expansion techniques

■ GİRİŞ

Kranium ve stenoz kelimelerinin birleşiminden türeyen kraniosinostoz (KSS), kranial kubbe veya ön kafa tabanındaki bir veya birden çok sütürün prematür füzyonudur. Meydana gelen kranial şekil bozukluğuna kafa içi basınç artışı, yüksek serebral fonksiyonların bozukluğu, körlük gibi sorunlar eşlik edebilir. Bu nedenle son yüzyılda üzerinde çokça araştırma yapılan bir konu haline gelmiştir. Batı ülkelerinde 2000-2500 doğumda 1 görülürken, doğu ülkelerinde sıklığı daha azdır. KSS esas olarak prenatal bir deformitedir, doğum sonrası nadiren oluşur. Doğum sonrası gelişen şekil bozuklukları sıklıkla pozisyoneldir ve gerçek kraniosinostozu temsil etmezler.

■ TARİHÇE

Tabiatla ruh sakatlığından başka sakatlık yoktur. Kötü kalpten başkasına çirkin denilmez.

W. Shakespeare, On ikinci Gece

Kraniosinostozlu bilinen en eski kafatası fosili, İspanya'da bulunan ve 530.000 yıl önce yaşadığı tahmin edilen lambdoid KSS'li orta pleistosen kafatasıdır (10). KSS'lerin klinik bulguları MÖ 400'lerde Hipokrat tarafından tanımlansa da, tedavisi son yüzyılda başarılmıştır. 1800'de Sömmering ve Otto, kalvaryal sütürlerin anatomisini ve erken kapanmasını tanımlamıştır (29). Alman patolog Rudolf Virchow 1851'de ilk defa kraniosinostoz terimini kullanmıştır. Büyük kafatası kemikleri arasında sindes-



Yazışma adresi: Münibe Büşra ERDEM

E-posta: dr.mbusra@gmail.com

mozların ve kafa tabanında sinkondrozların gelişmesi ile erken kapanan sütüra dikey olarak gelişmenin durduğunu, buna karşılık bu sütüra paralel olarak (kompansatuar) artmış bir büyümenin kranial şekil bozukluğu oluştuğunu bildirmiştir (32).

KSS'e yönelik ilk cerrahi tedavi 1890'larda nöroşirürjiyenler tarafından gerçekleştirilmiştir. Füzyone olmuş sütürün açılması için lineer kraniektomi denenmiştir. 1890'da Lannelongue Paris'te bilateral strip kraniektomisini uygulamış, Lane 2 yıl sonra ise ABD'de bu yöntemi uygulamıştır (14). 1921'de Mehner ilk strip kraniektomiye gerçekleştirmiştir (16). KSS cerrahisinin modern çağı 1960'larda Tessier'in mültidisipliner çalışmaları ile başlamıştır. Tessier kranial hacmi genişletmek için frontal kemik repozisyonunu uygulamıştır. 1967'de kranial kubbe şekillendirmesinde fronto-orbital ilerletmeyi başlatmış (31), bu çalışmalar 1984'te Vollmer (33) ve 1989'da Delashaw'ın uygulamaları ile geliştirilmiştir (6).

■ EMBRİYOLOJİ

İnsan kraniumu para-aksiyel mezoderm kökenli osteoblastik hücreler ve nöral krest hücrelerinden gelişir. Nörokranium hem kartilaginöz hem de membranöz kemikleşme ile oluşur. Kartilaginöz nörokranium (kondrokranium) birkaç kıkırdaksı plakanın büyümesi, ossifiye olması ve kafa kaidesinin oluşturmak üzere birleşmesiyle tamamlanır. Embriyolojik olarak 5.haftanın başında, birçok genin devreye girdiği bir etkileşim süreciyle mezenkimal doku kıkırdak tabaka olarak organize olur ve sonrasında kemikleşerek kafatasını oluşturur. Kranial çatı; bir çift frontal, bir çift parietal ve skuamoz kemik, tek oksipital kemikten oluşur. Gelişmekte olan beyni çevreleyen duranın en dış tabakasına osteoblastik aktivitesi fazla olduğu için osteojenik zar adı verilir. Duranın etrafındaki osteojenik yoğunlaşmadan meydana gelen bu 5 kemik merkezinin birbirlerine komşu kenarlarında yeni kemik formasyonunu sağlayan osteoblastik hücreler, merkezlerinde ise rezorbsiyonu sağlayan osteoklastik hücreler yer almaktadır. Embriyonik hücrelerin osteoblastik aktivitesi ile kemik yapılırken aynı zamanda gerektiğinde osteoklastik aktiviteyle yıkım sağlanır ve kranial çatı tam olarak şekillenir. Şekillenme sürecinde intrakranial bölgeden sütür hattına olan gerilim kuvvetinin rolü büyüktür. Komşu kemikler sütür hattı boyunca karşılaştığında ya da üst üste bindiğinde sütürü oluşturan fibröz yapılar tetiklenir ve kemikler arasında fibröz matriks oluşturarak kemiklerin füzyonu önlenir (22).

Kranial iskelette nörokranial kemikler arasındaki esnek membranöz yapıların yani sütürlerin varlığı, kompresyona ve kranial kemiklerin birbiri üzerine binmesine izin vererek sağlıklı bir doğumun meydana gelmesine olanak verir. Mendosal sütür, oksipital kemikte lambdoid sütürün medialinde başlayıp horizontal olarak uzanan belirsiz bir sütür olup doğumdan birkaç gün sonra kapandığı için ilk kapanan sütürdür. Orta frontal veya metopik sütür ise 2-6 yıl arasında kapanır. Popülasyonun %10'unda erişkinliğe kadar açıktır. Diğer sütürler ise klinik olarak 6-12 ayda, nörokranium tam olarak ise 30 yıl içinde kapanır (19).

Nörokranium doğumda %63, 1.yılda %88, 10.yılda ise %95 oranında gelişimini tamamlamıştır. Neonatal beyin hacmi ise

6.ayda 2 katına, 2,5 yılda ise 3 katına yükselmiştir. Kalvaryum maturasyonunu ortalama 16 yılda boyut olarak tamamlar. Sonraki 3-4 yılda ise kemik kalınlığı gibi maturasyonun diğer parçası olan değişiklikler devam eder.

■ PATOGENEZ

Sinostozun oluş mekanizmasına yönelik ilk hipotez Sömmering tarafından 1791'de yayınlanmış; sütür hattı boyunca büyüme yetersizliği nedeniyle kraniosinostoz geliştiğini öne sürmüştür. 1831'de Otto mikrosefaliye sekonder olarak sinostoz geliştiğini belirtmiş ve Sömmering' in görüşünü desteklemiştir (29).

Alman patolog Rudolf Virchow kafatası büyümesinin sütürlara dikey olarak geliştiğini belirtmiştir (32). Delashaw; erken kapanan sütür nedeniyle kemiğin bu bölgesinin büyüme potansiyelini kaybettiğini, ancak kapanmamış diğer sütür kenarları boyunca büyüme devam ettiğinden anormal ve asimetric kafatası gelişiminden bahsetmiştir (6).

Erken sütür füzyonunun nedeni henüz net bilinmemekle birlikte bölgesel duradan kaynaklanan kemik büyüme faktörü aracılı sinyaller ve hücresel elemanların sütür mezenkimine etkisi olduğu düşünülmektedir (4).

Sinostozlarla ilgili keşfedilen ilk gen mutasyonu GLI-3 olup Greig sefalosindaktilisinde gösterilmiştir. Yapılan diğer araştırmalarda fibroblast büyüme faktörü reseptörlerinin (FGFR) insanda kemik gelişiminde etkili olduğu, özellikle; FGFR-1 (8.kromozom) ve FGFR-2'nin (10.kromozom) ekstremitelerde gelişiminde rol oynadığı ve kranium gelişiminde ise FGFR 1, 2 ve 3'ün (4.kromozom) ekspresyonunun arttığı bildirilmiştir (18,36). Fransız pediatrist Apert, 1906 yılında brakisefali sinostoz ile sindaktili birlikteliğini raporlamıştır. 1912'de ise nörolog Crouzon, brakisefali hastalarda etkilenen kafa tabanı sütürlerinin prematür füzyonu nedeniyle yüz ve çene deformitelerinin birlikteliğini yayınlamıştır. FGFR, birçok sendromik KSS'un patogenezinde rol almaktadır. FGFR-2'nin yer aldığı 10.kromozomda ekzon-9'da Cys342Arg mutasyonunun hem Apert hem Crouzon Sendromuna yol açtığı sonraki yıllarda yapılan çalışmalarda gösterilmiştir. 7.kromozomda bulunan TWIST geni mutasyonu ise Saethre-Chotzen sendromuna yol açmaktadır (18).

■ ETİYOLOJİ

KSS, kalvaryal sütürlerin prematür füzyonu olup 2500 çocukta 1 sıklıkta meydana gelir (17). %20'si sendromik olup genetik bir paterne sahiptir (12).

Genetik ve çevresel faktörlerin birlikteliği nedeniyle KSS etiyolojisi multifaktöriyeldir ancak çoğu KSS sporadiktir ve primordiyel, mekanizması hala belirsizdir. Çevresel faktörler yani ortama bağlı dış güçler sütürlerin erken kapanmasına neden olabilir. Teratojenik faktörler de internal olarak erken kapanmaya neden olabilir.

Sendromik birlikteliği olmayan, yani basit sinostozlar sıklıkla izolelidir. Örneğin; skafosefali (sagittal sinostoz), anterior plagiosefali (unikoronal sinostoz), trigonosefali (metopik sinostoz), posterior plagiosefali (uni-lambdoid sinostoz) ve brakisefali (bikoronal sinostoz).

Kompleks (Sendromik) sinostozlarda ise eşlik eden ekstremit ve yüz anomalileri bulunur. En sık görülenler sendromik KSS'ler; Crouzon, Apert (Akrocefalosindaktili 1), Pfeiffer (Akrocefalosindaktili 3) ve Saethre-Chotzen (Akrocefalosindaktili 2) Sendromlarıdır. Sporadik de görülebilirler, ancak genellikle otozomal dominant geçişlidir. Sendromik sinostozlarda sıklıkla birden fazla sütürün erken kapanması söz konusudur; kafa tabanındaki sütürler erken kapandığı için kaide ve alın deformiteleri, yüz ve çene deformiteleri sıklıkla mevcuttur.

Sekonder sinostozlar ise depo hastalıkları (Hurler, Morque), Talasemi veya polisitemi vera gibi hematolojik nedenler, valproik asit veya retinoik asit gibi ilaca bağlı nedenler, hipertrioidi veya raşitizm gibi metabolik nedenler ve mikrosefali veya ventriküloperitoneal shunt operasyonuna bağlı nörolojik nedenler sonucunda gelişebilir (20).

Nörokranium beyin gelişimine eşlik ederek gelişir. Beyin gelişimi ile meydana gelen kuvvetler kalvaryal kemikleri ayırır, sütürlerin olduğu bu bölgelerde oluşan boşluklar yeni kemik ile doldurulur. Hayatın ilk aylarında intrakranial hacim erkeklerde 900 cm³ ve kızlarda 600 cm³tür (26). İki yaşlarında ise erkekler 1150 cm³ ve kızlar 1000 cm³e ulaşır. Onbeş yaşına kadar toplam hacmin %77'sine erişilir. KSS'li çocuklarda intrakranial hacim doğumda ciddi anlamda düşüktür (28). Mültipl kompleks KSS'li hastalarda intrakranial hacim düşük kalmaya devam eder. Ancak birçok KSS'de intrakranial hacim 6.ayda normal değerdedir. Sendromik olgularda bikoronal sinostoz en sık görülen formdur ve brakisefalik kafa ile sonuçlanır.

■ PLAGIOSEFALİ

Plagiosefali, kafatasının asimetrik görünümünü ifade eden bir terim olup ya deformasyonel ya da kraniosinostoz sürecinin bir parçası olarak ortaya çıkmaktadır. Posterior plagiosefali, arka kraniumdaki asimetrik şekli ifade eder. Hem gerçek lambdoid sinostoz için hem de non-sinostotik nedenlerle oluşan (örn; pozisyonel eğrilik) fenotipik değişiklikler için kullanılabilir. Non-sinostotik posterior plagiosefali prevelansı 7 haftalık bebeklerde %22 gibi yüksek bir oranda raporlanmıştır (2).

■ LAMBDOİD SİNOSTOZ

Lambdoid sütürün izole sinostozudur ve oldukça nadir görülür. Tek taraflı, bilateral veya kompleks bir KSS'un parçası olarak karşımıza çıkabilir. KSS popülasyonunun %1-5'ini oluşturur.

Gestasyonun 5. ayında kranial kemikler iyi gelişmiştir. Arka kafatası gelişimi oksipital, posterior parietal kemikler ve kafa tabanının gelişimi ile gerçekleşir. Gelişim bir çift lambdoid sütür ile kolaylaşır. Her 2 lambdoid sütür sagittal sütürün posterior parçası ile, ipsilateral parietomastoid ve oksipitomastoid sütürler de kafa tabanı ile konnekte olurlar. Doğumdan kısa süre sonra kapanan posterior fontaneli lambdoid ve sagittal sütür birleşimi oluşturur. Lambdoid sütürün normal veya fizyolojik gelişiminde esas proliferatif aktivite, posterior fontanelin kapanmaya başladığı zamanlarda yani yaklaşık 3 aylıkken oluşur. Ön beyin ve beyin sapının ilk 2 yaş içindeki gelişimi ile kıyaslanınca, serebellum gelişiminin daha hızlı olduğu görülebilir (20).

Lambdoid sinostoz, çok daha sık görülen deformasyonel (pozisyonel) eğrilikten ayırt edilmelidir. Pozisyonel eğrilik, en sık görülen kafatası şekil bozukluğudur. Oksipito-parietal basıklık ve kompensatuar kontralateral oksipital ve ipsilateral frontal belirginleşme, kontralateral frontal düzleşme söz konusudur.

Pozisyonel eğrilikte aile çocuğun kafatasının antenatal olarak yuvarlak şekilde olduğunu, ancak haftadan aya kadar değişen bir sürede düzleşme-eğrilik oluştuğunu söyler. Sıklıkla zaman içinde kendiliğinden düzleşme eğilimindedir ve agresif pozisyonel düzeltme yöntemleri ile 6 aya kadar fark edilebilir iyileşmeler kaydedilebilir. Pozisyonel eğrilik prevelansı zamanla düşüş eğilimi gösterir, 2 yaş civarında %3'lere geriler. Gerçek lambdoid KSS ise doğumla birlikte prezante olur ve progresif bir deformitedir. Pozisyonel eğrilikte lambdoid sütür açıktır, bu nedenle sık pozisyon verilmesi veya kask gibi yöntemler ile düzeltilebilir (24).

Pozisyonel eğrilik şu nedenlerle oluşabilir: (15)

- Azalmış mobilite; serebral palsy, mental retardasyon, prematürite ve diğer kronik hastalıklar nedeniyle sürekli başı aynı tarafta sırtüstü yatan hastalar
- Anormal postür: konjenital tortikollis, servikal vertebra'nın konjenital hastalıkları
- Kasıtlı pozisyon: 1992'de Amerikan Pediatri Akademisi tarafından ani bebek ölümlerinin engellenmesi amacıyla bebeklerin supin pozisyonda yatmaları tavsiye edilmiştir. Bu tarihten itibaren pozisyonel (deformasyonel) eğrilik insidansı belirgin artış göstermiştir. Bazen aspirasyondan korumak için bebekler destekleyici bir araç ile tek bir tarafa döndürülünce de görülebilir.
- İntrauterin etiyoloji: intrauterin karışıklık (çoklu gebelik, büyük fetal hacim), uterin anomaliler.

Pozisyonel eğrilikte en önemli etken supin pozisyon olarak düşünülse de kolaylaştırıcı diğer faktörler; erkek bebek, geniş fetal kafa, diabetik anne, ufak uterus (oligohidroamnios, nulliparite) gibi bebeğin anne karnında deformasyonel kuvvetlere maruz kalmasına neden olan etmenlerdir. Özellikle bebek pelvisine indiği dönemde ufak uterus veya büyük fetal kafa nedeniyle kalvariumun daha fazla basıyla karşılaşması özellikle sağ oksipituta veya sol frontalde düzleşmeye neden olmaktadır. (Bebeklerin büyük çoğunluğu pelvis içinde sol oksiput anterior pozisyonunda yatar. Bunun sonucunda oksipitalden veya frontalden basık ve ipsilateral basıya uğramayan frontal ve oksipitalde kompensatuar belirginleşmeyle giden ve paralelograma benzer bir kafa şekli ortaya çıkar. Muayene ile sinostotik plagiosefalilerden ayırt edilmeleri kolaydır. Kulakta yer değiştirme olsa da yüzde belirgin bir etkilenme olmaz. Uzmanlar deformasyonun gelişiminde supin pozisyonda yatışın etkili olduğunu, ancak özellikle inaktif bebeklerde deformitenin düzeltilmesinin zor olduğunu belirtmişlerdir. Bebeklerin sert yatakta, yastiksız, hareketi kısıtlayıcı elbise giymeden, etrafa dönmeye ve hareket etmeye teşvik eden obje ve oyuncaklarla yatırılmasını, tepeden asılı oyuncakların kullanılmamasını, bebekle ilgilenirken her iki taraftan da seslenerek ve oynayarak dönmesinin sağlanmasını, zorunda kalmadıkça bebek arabasına bindirilmemesini, uyku sırasında pozisyon

verilmesini tavsiye etmişlerdir (19). Aksi takdirde bebek rahat olduğu düzleşmiş taraf üzerine yatacak ve deformite devam edecektir. Çocukların büyük kısmında bu önlemler düzelmeyi sağlasa da bir grup olguda tedavi gerekebilir. Ağır olgularda en geç 5-6. aylarda miğfer uygulamasına başlamak ve 3-4 ay süreyle günde 23 saat miğferin takılı kalmasını sağlamak gerekir.

■ KLİNİK

Pozisyonel eğrilikte etkilenen bir sütür olmamasına karşın lambdoid sinostozda ipsilateral lambdoid sütür etkilenir. Sinostotik tarafta oksipitoparietal düzleşme ortaya çıkar, düzleşme tek taraflı veya bilateral olabilir. Tek taraflı ise bazen aynı taraflı kulağın diğer kulağa göre daha anterior ve inferiora yerleştiği ve aynı taraflı alnın çıkıklığı ile sonuçlanan “romboid” kafatasına neden olan “lambdoid plagiosefali” görünümü görülebilir. Karşı tarafta alın ve orbita da düzleşebilir. Bu görünüm tek taraflı koronal sinostoz ile karışabilir. Bilateral lambdoid sinostoz her iki kulağın anterior ve inferiora yer değiştirdiği brakiesefaliye neden olur. Sagittal ve koronal sinostozda palpe edilebilen kenarın tersine sinostozu uğramış lambdoid sütürde çentik palpe edilebilir.

Pozisyonel eğrilikte kompensatuar olarak ipsilateral oksipitoparietal kemik etkilenirken, lambdoid sinostozda kontralateral parietal ve ipsilateral mastoid kemikte belirginleşme mevcuttur, ipsilateral frontal geridedir. Pozisyonel eğrilikte kulak pozisyonu sıklıkla anteriordadır ve mastoid çıkıntı yoktur. Lambdoid sinostozda ise kulak geride kalır yani sıklıkla arkada ve inferioradadır. Ek olarak pozisyonel eğrilikte kafa kaidesinde deviasyon olmasına karşın lambdoid sinostozda posterior kaidede ipsilateral tarafta etkilenme vardır. Kafa kaidesi aksında sinostotik tarafa doğru posteriora hafif bükülme olur.

Kraniofasial sendromlu çocuklarda lambdoid sütür sinostozu pansitotik bir durumun parçası olarak karşımıza çıkabilir. Mültisütür ve KSS’in sendromik olan ve lambdoid sütürün etkilendiği durumlarda Chiari malformasyonları da sıklıkla görülebilir. Bu çocuklarda beyin gelişimi ve normal kafatası şekline izin vermek ve yeterli intrakranial hacmi sağlamak için posterior kranial kubbe modellemesi gerekir. Çok sayıda teknik tanımlansa da oksipital gelişimin durumuna göre seçilen uygun tekniklerle lambdoid sütürün düzeltilmesi sağlanabilir. (24)

Özellikle bilateral lambdoid sütür sinostozunda küçük ve dar posterior fossa gelişimi nedeniyle Chiari malformasyonu oluşabilir. Prematür sütür füzyonuna sekonder olarak posterior fossanın kalabalıklaşması; arka beynin orantısız gelişiminden ve bu nedenle KSS’lu çocuklarda Tip I Chiari malformasyonu gelişiminden sorumlu olabilir. Çoğu olguda serebellar tonsiller herniasyon doğumda oluşmamıştır, ancak posterior kraniumun modifikasyonuna paralel olarak kazanılmış ve progresif görülür. Foramen magnumdan nöral dokunun herniasyonu baş ağrısı, boyun ağrısı gibi şikayetlerden güç kaybı veya alt kranial sinir disfonksiyonuna kadar ağır nörolojik problemlere neden olabilir.

Lambdoid sinostoz ile birlikte tortikollis bulunabilir. Sternokleidomastoid kas kısalığı için temporal ve oksipital bölgeyi düzeltir. Bu hafif bozukluk fizik tedavi ve boyun egzersizleri

ile düzeltilebilir. Nadiren kasta bölünmeyi veya uzatılmayı gerektiren cerrahi tedaviler gerekebilir (15).

■ TEK TARAFLI LAMBDÖİD SİNOSTOZ

İpsilateral oksipitomastoid şişlik, kompensatuar olarak kontralateralde parietal ve frontal kemiklerde belirginleşme görülür. Bu durum arka kafatasının daha geniş olmasına ve kafaya üstten bakınca trapezoid şekil kafatasına neden olur. Frontal kemikte belirginleşme olduğundan etkilenen tarafta arka kafatasının yüksekliği azalmıştır. Kulak etkilenen tarafta arkaya ve aşağıya yer değiştirmiştir ancak bu durum her zaman görülmediği için patognomonik kabul edilemez.

■ İKİ TARAFLI LAMBDÖİD SİNOSTOZ

Lambdoid sinostozların %15’i bilateraldir. Bu hastalarda oksipital bölgenin tamamı düzleşmiştir ve geniştir. Her iki kulak öne ve arkaya doğru yerleşmiştir. Bilateral lambdoid sinostozlu olguların %86’sında artmış intrakranial basınç raporlanmıştır (37).

■ BİLATERAL LAMBDÖİD VE SAGİTAL SİNOSTOZ - “MERCEDES BENZ” PATERN LAMBDÖİD SİNOSTOZ

Sinostozların bir kısmı kranial sütürlerin birden fazlasının füzyonu ile oluşur, bunlara “kompleks sinostozlar” denir. Kompleks sinostozlar içinde nadir görülen ve çeşitli çalışmalarda tanımlanmış ‘Mercedes-Benz pattern sinostoz’ bilateral lambdoid ve sagittal (trisütür) füzyon ile karakterizedir. Bu kompleks sinostoz nadir görülür ancak belirgin klinik tablo ile prezante olur. Etkilenen hastalarda değişen derecelerde ön turrisefali (başın yüksekliğinin artışı) ve orta brakiesefali mevcuttur. Arka kafatası yüksekliği ve genişliği azalmış, oksipital düzleşme oluşmuştur. Hastaların 2/3’ünde ilk 1 yılda görüntüleme yapılsa Chiari tip I malformasyonu tespit edilebilir. Bu hastaların yarısı merkezi uyku apnesi veya syringomyeli nedeniyle nöroşürjikal dekompresyona ihtiyaç duyar (23).

■ TANI VE TEDAVİ

Fizik muayene tanı için çok değerlidir.

Radyolojik olarak fonksiyonel sinostozun belirtisi sütürün iç tabulasının kalınlaşması ve sklerozudur. Non-sinostotik oksipital plagiosefali ile gerçek lambdoid KSS’i radyolojik olarak ayırmak gerekir.

Direkt kafa grafisi sinostozu göstermek için faydalı olabilir. Direkt grafide sinostotik sütürlerin sklerozu (sütürün merkezinde doğal parlaklığın –lucency- olmayışı), sütüre geçen dik bantlar, altta yatan girusun bölgesel artmış kafa içi basıncı nedeniyle kemiğe indente olduğu olgularda “dövülmüş bakır manzarası”, sütür diyastazi ve sellada erozyon kafa içi basıncın arttığı olgularda görüntülenebilir. Direkt grafi tanıya yardımcı olabilir, ancak KSS tanısında günümüzde en değerli görüntüleme yöntemi üç boyutlu bilgisayarlı tomografi (3D BT). Günümüz koşullarında direkt grafi yerini bilgisayarlı tomografiye bırakmıştır. Bir mm kesit aralıkları ile çekilen 3D BT ile sinostotik sütür tamamıyla incelenebilir, preoperatif planlama yapılabilir.

lır. Aynı zamanda kemik pencerede erozyon veya incelmış iç tabula görülür ve olguların çok büyük bir kısmında etkilenen taraftadır. BT'de eşlik eden hidrosefali varsa görüntülenebilir. Aynı zamanda eşlik edebilecek parankimal patolojiler görüntülenebilir. Parankimal gelişim ile ilgili ciddi bir kaygı varsa man-yetik rezonans görüntüleme (MR)'de yapılmalıdır. Preoperatif MR görüntüleme Chiari tip I varlığı açısından ve confluence sinum'un (torcula) pozisyonunu (sagittal ve transvers sinüs lokalizasyonu gibi) tespit etmek açısından önemlidir (8). Tedavide amaç şekli düzeltmek ve hacmi artırmaktır. Pek çok posterior sinostoz olgusu gerçekte pozisyonel düzleşmeye bağlıdır. Bu durumda aileye kafanın düzleşmiş alan üzerine gelmemesi için uyarıda bulunmak ve 6-8 hafta sonrası için hastayı tekrar değerlendirmek gerekir. Pozisyonel nedenliyse düzelecektir, KSS ise genellikle kendini belli edecektir.

■ ENDİKASYONLAR

Pek çok durumda cerrahinin amacı beyin gelişimi ve normal kafatası şekli için yeterli intrakranial volümü sağlayarak kozmetik düzeltme ve şekil bozukluğunun giderilmesidir. Ön plana çıkan cerrahi endikasyon belirgin kranial deformitedir ancak günümüzde KSS'nin cerrahi endikasyonları kozmetik nedenlerin ötesindedir. Bunlar arasında çocuğun psikososyal gelişimi, sosyal adaptasyonu ve kişilik gelişimi, bunların yanında fonksiyonel nedenler olan göz hareketlerinin kısıtlanması, orbita etrafındaki kemik yapıların basısı nedeniyle oluşan şaşılık veya propitozis, ileri olgularda ise bozulmuş BOS dinamiği, serebral kan akımı ve perfüzyon bozukluğu, artmış intrakranial basınç yer alır (19). İntrakranial basınç artış bulguları sendromlu çocuklarda görme bozukluğu ve zeka (IQ) geriliğine yol açsa da birçok olguda kliniği genellikle sinsidir, ancak radyolojik olarak dövülmüş bakır görünümü, küçülmüş ventriküller ve silinen sulkuslar ile tespit edilebilir. Kafaiçi basınç artışı sendromunun eşlik ettiği yaygın kraniyofasiyal şekil anormalliği olan hastalarda erken cerrahi tedavi gereklidir. İzole sinostozlu olgularda IQ normal sınırlarda olsa da öğrenme güçlüğü, konuşma bozukluğu ve bellek kusuru bazı çalışmalarda tespit edilmiştir.

■ ZAMANLAMA

Cerrahi için zamanlama tartışmalıdır ancak genel görüş, 1 yaşından önce opere edilmesi yönündedir. Kalvarium 3-9 ay arasında esnek ve kolay şekillendirilebilir, 10-12 aylarda tedavi nüks oranını azaltır. Bir yaş altında iatrojenik kemik defektleri daha kolay ossifiye olur. Bir yıl sonrasında cerrahi uygulanan çocuklarda kafa tabanındaki deformite ilerlemiş, maksilla ve mandibuldaki asimetri ve yüz gelişimindeki anormallik artmış olacaktır. İntrakranial basınç artışı, fontanelde gerginlik, santral uyku apnesi, Chiari tip I malformasyonu varsa cerrahi zamanlaması öne çekilebilir. Tortikollis nedeniyle oksipital düzleşmesi olan çocuklara agresif fizik tedavi uygulanmalıdır. 3-6 ay içinde iyileşmenin oluşması beklenir. Daha yaygın tutulumlar kask ile tedavi edilebilir.

■ TEKNİK

Lambdoid sütürün tek başına sinostozu nadiren görülür. Bu olgularda bilateral oksipital kraniotomi ile total poste-

rior şekillendirmeyi tercih ederiz. Ancak küçük hastalarda endoskopik rezeksiyon sonrası kask tedavisi de iyi sonuçlar sağlayabilir. Posterior oksipital ilerletme; Pfeiffer, Crouzon, Kleeblattschädel gibi intrakranial basıncın çok erken dönemden itibaren yükseldiği ağır kraniyofasiyal sendromlarda kranial genişletme için başlangıç tedavisi olarak kullanılmaktadır. Multipl kraniyosinostozu olan hastalarda yüksek venöz basınç nedeniyle total kalvaryl şekillendirmenin riskli olduğu durumlarda da tercih edilir. Ön kranial fossa ilerletmesi için her ne kadar fronto-orbital ilerletme öncelikli olarak düşünülse de; total intrakranial hacim genişlemesi yönünden bakılacak olursa oksipital ilerletme fronto-orbital ilerletmeye göre daha etkilidir (25).

Sendromik KSS'li çocuklardaki tipik kranial dismorfoloji braki-sefali-turrisefalidir. Yani ön kafada geriye çekilme, intrakranial yükseklikte artış, kafanın genişliğinde artma, posterior kranial bölgede ise yassılık görülür. Cerrahi tedavide sendromik KSS'li ve brakisefali hastalara, ön kafa ve supraorbital bar ekspansiyonunu sağlamak için geleneksel olarak öncelikle fronto-orbital ilerletme uygulanır. Ancak brakisefali veya turrisefali bu hastalarda anterior ilerletme yöntemleri yeterli hacim artışı sağlayamaz. Güncel bir çalışmada posterior genişletme yöntemlerinin %35 oranında daha fazla hacim ekspansiyonu oluşturduğu, intrakranial hipertansiyon gelişimini engellediği, aynı zamanda intrakranial yüksekliği azaltarak turrisefali gelişimini engellediği saptanmıştır (3). Posterior genişletme için geleneksel kranioplasti yöntemleri yani posteriordaki kemik segmentlerin yeniden organizasyonu ve fiksasyonu uygulanabilir. Sgouros ve ark. 1996'da serbest yüzen parieto-oksipital kemik flep uygulamasını yayınlamışlardır (27). Ancak dural yırtık ve venöz sinüslerden hemoraji riski mevcuttur. Bu nedenlerle dura ve kemik segmentin diseksiyonunu gerektirmeyen minimal invaziv teknikler geliştirilmiş spring (5) ve internal distraktörler kullanıma girmiştir (34).

Sendromik sinostozların tedavisinde posterior kranial kubbe genişletme yöntemleri önem arz eder. Geleneksel kranioplastiyle veya kademeli olarak spring veya distraktörler gibi daha invaziv metodlarla posterior kranial kubbede genişlemeyi başarmak mümkündür. Bu uygulamaların ortak amacı intrakranial hipertansiyonu önlemek, turrisefali gelişimini engellemektir. Aynı zamanda posterior fossadaki lokalize beyin kompresyonunu azaltırlar. Nowinski ve ark.'nın yaptığı bir çalışmada posterior kranial kubbe genişletmesinde kullanılan 3 cerrahi yöntem değerlendirilmiş ve ekspansiyon oranları karşılaştırılmıştır. Buna göre serbest parieto-oksipital yüzen flep uygulanan 2 hastada ekspansiyon oranı %13 ve %24, translambdoid springler ile genişletme uygulanan 2 hastada ekspansiyon oranı %18 ve %25, internal distraktörler ile genişletme uygulanan 2 hastada ekspansiyon oranı %22 ve %29 olarak kaydedilmiştir (21). Bu çalışmaya göre her hastanın yaşına ve anatomisine uygun teknikler seçilmelidir. Her 3 yöntem de kranial hacmi artırmada önemli orana sahiptir, ancak istatistiksel olarak karşılaştırılabilir değerler değillerdir.

Braki-turrisefalik dismorfolojiye sahip bebeklerde fonksiyonel problemler ve anatomik anomalilerin tedavisinde önemli nokta intrakranial hacmin erken dönemde ve efektif olarak genişletilmesidir. Oksipital kranioplastiden minimal invaziv

yöntemlere kadar değişen spektrumdaki bu yeni teknikleri uygulayarak sendromik KSS'in kapsamlı tedavisinde bu hedeflere ulaşmak mümkün hale gelmiştir.

■ SERBEST YÜZEN PARIYETO-OKSİPİTAL FLEP

Prone veya yarı oturur pozisyonda bikoronal insizyon ile subgaleal planda posterior kranial kubbe genişletilir. Kraniotomi lambdoid sütürları geçecek şekilde ve inferior sınırı lambdanın aşağısında torculayı geçip foramen magna uzanacak şekilde ilerletilir. Küçük bebeklerde kalvaryum çok ince olduğundan spring veya distraktörün oluşturduğu etki ile kırılabilir. Bu nedenle yüzen parieto-okspital flep tekniği çok küçük infantlarda (3-6 aylık) dahi uygulanabilir. Ancak işlem için kraniotomi gerekmesi ve operasyon sonrası supin pozisyonda iken ekspansiyonun engellenmesi bu yöntemin dezavantajlarıdır. Serbest yüzen parieto-okspital flep için, kraniotomi dizaynı kemik flebin boyutunu belirleyecek ve sonuç olarak posterior kranial yapı şekillenirken kazanılacak intrakranial hacmi etkileyecektir. Teorik olarak maksimum hacmi kazanmak için kraniotominin vertikal kısmı maksimum vertikal kranial çemberde, horizontal kraniotomide de mümkün olduğunca torculanın aşağısında yerleşimli olmalıdır. Ancak posterior fossadaki potansiyel venöz sinüs kanama riskini göz önünde tutmak gerekir. Steinbacher ve ark. inferior oksipital segmente barrel stave osteotomisini ekleyerek horizontal osteotomiye genişletmişlerdir (30).

■ SPRİNG YÖNTEMİ

Bu yöntemde bükülebilir metalik bir kablo osteotomi boyunca yerleştirilir ve kalvaryal sütürü açar. Osteotomi veya sütür kenarları boyunca ekspansiyon sağlanır. Kemik fragmanlar gerginliğin olduğu iki taraftan da ayrılır. Kalvaryuma uygulanan bu kuvvet ile kalvaryal şekil düzeltilebilir. Yani parieto-okspital yüzen flepte olduğu gibi ayrılmış kemik fragmanların yeniden yapılanmasıyla oluşmaz. Bu şekilde multipl osteotomilerin önü alınabilir. Az kanama, azalmış cerrahi süresi olası cerrahi travmayı azaltır. Spring teknolojisine ana eleştiri; vektörler, kuvvetler ve kemik fragmanlar arası ayrılma derecesi üzerindeki kontrolün azlığıdır. Spring ile ilişkili komplikasyonlar; springin yerinden çıkması, cilt penetrasyonu ve bası yarasıdır. Ancak raporlanan komplikasyonların oranı düşüktür. Distraktörler ile karşılaştırılınca springler tamamen yumuşak doku ile çevrelenmiştir, bu enfeksiyon riskini azaltır. Distraktörler gibi springlerin de çıkarılması ayrı bir cerrahi işlem gerektirir. Kapalı sütürlerin olduğu olgularda geniş osteotomi ile kombine olarak da springler kullanılabilir. Posterior kranial kubbe genişletmesinde, çoğu merkezde açık lambdoid sütürler üzerinden kalvaryumu separe etmek için springler kullanılır. Prone pozisyonda yapılır. Subgaleal planda posterior kranial kubbe ekspozite edilir. Bir veya iki çift spring simetrik olarak sütür üzerinden yerleştirilir. Oksipital kemik tabanındaki arka kemik fragman, kalvaryumun kalan kısmından midye kabuğu gibi açılır. Spring dislokasyonunu önlemek için emilebilir bir sütür ile springin orta noktası periosta tespit edilir. Ancak aşağı yerleşimli sütür varsa rölatif olarak inferiorda küçük bir kemik segmenti olacağı için total intrakranial hacim artışı kısıtlanacaktır.

■ DİSTRAKTÖRLER ve POSTERİOR DİSTRAKSİYON OSTEOGENEZİSİ (PDO)

Oksiputun posterior genişletmesi, sendromik KSS'lerde kranioserebellar disproporsiyona sekonder artmış intrakranial basınç tedavisinde ve kraniofasial malformasyonlarda kullanılabilir. 1998 yılında KSS tedavisinde Sugawara distraktör kullanımına öncülük etmiştir. 2009 yılına kadar posterior genişletmede distraktörler kullanılmamıştır, 2009 yılında White ve ark. multisütür sinostozu olan ve intrakranial basıncı yüksek 6 hastada (yaş aralığı: 9-19 ay) posterior distraksiyon osteogenezisi yöntemini uygulamışlardır (34).

Distraksiyon osteogenezisi anterior kraniofasial ilerletmede büyük başarı elde etse de günümüzde artık posterior kranium için kullanılmaya başlanmıştır. Hatta bazen tek yöntem olarak kullanılabilir. Konvansiyonel tekniklerle kıyaslanınca bu yöntemde kemik ilerletme oranı daha fazladır ve nüks oranı düşüktür. Konsolidasyon periyodu birkaç aydır. Perkütan distraktör kısmının olası enfeksiyonu gibi cihaz ilişkili komplikasyonlar bildirilmiştir. Posterior kranial kubbe distraksiyonunu planlarken dikkat edilecek hususlar; kraniotominin dizaynı, distraktörlerin sayısı ve tipi, distraksiyon protokolünün doğasıdır.

Kraniofasial iskelette distraksiyon osteogenezisinin kullanımının, kemik stoğundaki azlık ve hasarlı kemik gelişmesine kadar geniş bir kullanım alanı vardır. Bu yöntemin bir faydası da yeni vaskülarize kemik üretimi ve yumuşak dokuda geniş ekspansiyon oluşturmalarıdır. Dezavantajları ise cihazın çıkarılması için ikinci bir cerrahi prosedür gereksinimi, potansiyel cihaz komplikasyonları, bir miktar uzamış tedavi süresidir (konsolidasyon süresi). White ve ark.'nın sendromik KSS'li 6 hastaya uyguladıkları distraksiyon osteogenezisi serisinde; PDO ile 30 mm'den fazla ilerletme sağlanmıştır (34). PDO ve fronto-orbital ilerletmenin (FOİ) karşılaştırıldığı bir çalışmaya göre FOİ yapılan hastalara PDO gibi ikinci bir genişletme daha yapılmalıdır. Distraksiyon osteogenezisinde deneyim kazandıkça artık bu tedavi ilk basamak olarak ve 4-6 aylıktan itibaren hastalara uygulanmaya başlanmıştır. Hem kafa şeklinde hem de intrakranial volümde ciddi kazanımlar sağlamıştır. Hem de FOİ cerrahisini erteleme fırsatı sağlayarak hatta bazen monoblok distraksiyonun ikinci evre kranial genişletme olarak yapılmasına olanak vermektedir. PDO, istatistiksel olarak FOİ'ye göre intrakranial hacimde çok daha fazla genişleme sağlamaktadır ve bu artışta cerrahi teknikteki asıl mekanizmanın distraksiyon olması etkilidir (7).

Wiberg ve ark.'nın (35) yaptığı bir çalışmada sendromik KSS'si olan ve 2007-2010 yılında posterior distraksiyon uygulanan 10 hastanın verileri incelenmiştir. Cerrahi uygulanan ortalama yaş 18 aydır. Klinik ve radyolojik olarak tüm hastalarda başarılı kalvaryal genişletme elde edilmiştir (ortalama ilerletme 19,7 mm). Altı minör ve 1 majör komplikasyon (BOS kaçağı) gelişmiştir. Yapılan tedavi turrisefaliyi azaltmış, sefalik indeksi düzeltilmiş, yükselmiş intrakranial basıncı azaltmıştır. Çalışmaya dahil edilen 10 hastada posterior distraksiyon endikasyonu bikoronal veya multisütür sinostozu nedeniyle progresif brakiyevya turrisefali olarak belirlenmiştir ve serebellar tonsiller herniasyonu olan veya olmayan intrakranial basıncı yüksek (15 mm Hg üzerinde veya 24 saatte 3'ten fazla B dalgası olan)

bir subgrup mevcuttur. Prone pozisyonda koronal insizyon ile subgaleal flep kaldırıldıktan sonra osteotominin 3 cm anterioruna periost insizyonu yapılmış ve periost flebi arkaya devrili osteotomi verteksten torkulaya doğru genişletilmiştir. Posterior kemik yapıların duradan disseke edilmesine gerek kalmadan 1 veya 2 tane Arnold-Marchac distraktörleri (KLS Martin group, Tuttlingen, Almanya) temporal veya parietal alana yerleştirilmiş ve 4 mm'lik vida ile tespitlenmiştir. PDO'da distraktörler tipik olarak yaklaşık 2 mm kadar masada açılır, çift kat Spongostan kemiğin iç yüzü ile dura arasına, duraya vida uçlarının hasar vermemesi için serilir. Postoperatif 0-2 gün, distraksiyon öncesi latent peryot olarak belirlenir ve beklenir. Sonra her gün 1 mm ilerletilir. Bu sağlamaştırma dönemi tamamlandıktan sonra genel anestezi ile distraktörler çıkarılır. Menteşe ile yapılan bu distraksiyon adeta midye kabuğunun açılmasına benzemektedir. Distraktörlerin temporalde olması hem verteksin posteriora aşağıya doğru yer değiştirmesini maksimuma çıkarırken aynı zamanda verteksi inferiora doğru çekerek turrisefaliyi azaltır. Ayrıca bu yöntemle posterior fossada hacim artışı sağlanarak tonsiller herniasyon durumunu (mevcutsa) hafifletmek mümkündür. Distraksiyon tekniğinde geleneksel posterior serbestleştirme tekniğinden farklı olarak kemiğin durada diseke edilmesine gerek kalmadığı için posterior venöz sinüs yaralama riski de azalır. Ancak operasyon sırasında dural yırtık meydana gelmişse o bölgede durayı diseke edip tamir etmek şarttır.

Frontal kemik ilerletmeleri ile kıyaslayınca posterior ilerletmede ek olarak uygulanabilen osteotomilerle intrakranial volümü çok daha fazla oranda artırmak mümkündür. (34) Ancak Wiberg ve ark.nın (35) %30 hastada oluşan kemik açıklığı tabiatı nedeniyle füzyone olduğu için osteotomi ile beklenen sonuçlar elde edilememiştir.

Müktipl distraktör kullanımının dezavantajları; pahalı olması, distraktör yerleştirilmesi ve çıkarılmasında meydana gelen kompleksite ve distraktör vektörleri arasında olası karışıklıktır (34). Ayrıca dural yırtık, enfeksiyon ve cihaz ilişkili komplikasyonlar, yerleştirilen pin sayısında artış da sayılabilir. Steinbacher ve ark. bir çift menteşeli distraktör ve eğimli eksternal pin ile olası eksternal travma nedeniyle meydana gelebilecek hasar veya bozulma riskini azaltmışlardır (30).

2009-2013 yılları arasında posterior kranial kubbe distaksiyonu uygulanan toplam 86 hastanın literatüründen (11 olgu serisi) derlenen bir çalışmada ortalama cerrahi yaşı 16,2-11,8 ay, ortalama komplikasyon oranı %30 olarak saptanmıştır. En sık komplikasyonlar BOS fistülü veya dural hasardır. Bunu yara yeri enfeksiyonu, cihazın perkütan olarak ekspozite olması ve cihaz hasarı izler. Uzun dönemde morbidite saptanmamıştır. Sonuç olarak bu yeni tekniklerin kullanımında dikkatli cerrahi planlama ve uygulama ile komplikasyon oranını azaltmak mümkündür (11).

Posterior kranial kubbe genişletmesinde serbest yüzen kemik flep, spring ve distraktör yöntemleri kullanılabilir. Bu yöntemleri kısaca karşılaştıracak olursak; serbest yüzen kemik flep tekniğinde spring veya distraktör gibi donanım kullanılmadığı için çok küçük infantlarda (3-6 ay) da uygulanabilir. Ancak kraniotomi gereksinimi, supin pozisyondayken olası beyin kompresyon riski ve nüks ihtimali dezavantajlarındandır. Trans-

sutural springlerde kraniotomi gerekmez. Eş zamanlı olarak frontal ilerletme ile kombine edilebilir. Ancak ekspansiyon aralığı ve vektörler üzerindeki kontrolün azlığı, lambdoid sütür pozisyonunun değişkenliği ve springlerin çıkarılmasında ikinci bir cerrahi işlem bu uygulamanın dezavantajlarıdır. Distraktörler ile hem ekspansiyon aralığı hem de ekspansiyon vektörleri kontrol edilebilir ve volüm kazancı çok fazla olur. Ancak hem kraniotomi gereksinimi hem de distraktörlerin çıkarılmasında ikinci bir cerrahi işlem yine bu yöntemin de dezavantajlarıdır.

■ LAMBDOİD SÜTÜR SİNOSTOZUNDA CERRAHİ YÖNTEMLER

Lambdoid sütür sinostozunda cerrahi yöntem olarak çeşitli teknikler tarif edilmişse de temel teknik, oksipital kemiğin simetrisini sağlayacak ve arka kafa kaidesinin hacmini artıracak şekilde iki taraflı şekillendirilmedir. Başlangıçta basit sütürektomi cerrahileri uygulanmıştır. 1999 yılında Jimenez ve Barone endoskopik sütürektomi ve kask tedavisi uyguladıkları olgu serisini yayınlamışlardır. Endoskopik sütürektomide kan kaybı çok az miktarda olup transfüzyona ihtiyaç kalmaz, hastanede kalma süresi 1-2 gün ile sınırlıdır. Ancak endoskopik tedavi 3 aydan küçük (6-12 haftalık bebeklerde) hastalarda tercih edilir. Ayrıca bu hastalarda operasyon sonrası sütürün kapanması nedeniyle tekrar operasyon gereği bildirilmiştir. Ayrıca endoskopik sütürektomi çalışmalarında eşlik eden kulak veya yüz asimetrisini düzeltme gerekliliğinin detaylarından da bahsedilmemektedir. Daha büyük bebeklerde 1988'de Persing'in önerdiği şekilde arka kafa kaidesinin simetrisini de sağlayacak suboksipital kemiğe şekillendirmeyi içeren iki taraflı yaklaşımlar daha uygundur (9).

Tek taraflı lambdoid sinostozda Kamuro ve ark. oksipital kemiğe barrel stave osteotomisi uygulamışlar ve distraksiyon osteogenezisini sağlamışlardır. Tek taraflı lambdoid sinostozda distraksiyonun kullanıldığı tek çalışma budur. 1 yıllık kısa dönem sonuçlarında nüks saptanmamıştır. Ancak bu yöntemde aygıtın çıkarılması için tekrar ikinci bir cerrahi gerekir (1).

Bazı hastalarda önce strip kraniektomi ve sonraki dönemde arka kranial çatı rekonstrüksiyonu uygulanabilir. Kafatasının arka bölgesinde ve arka kafa çukurunda çok fazla şekil bozukluğunun olduğu durumlarda posterior kraniektomi ile birlikte total parieto-oksipital yeniden şekillendirme tercih edilir (13). Parieto-oksipital yeniden şekillendirme için; fronto-orbital ilerletme yönteminden uyarlanarak saç bandı (bandeau) yöntemi geliştirilmiştir. Arka saç bandı oksipital bölgenin ortasından veya koronal planda verteksten horizontal olarak elde edilir. Ön kafa kubbesi rekonstrüksiyonundan elde edilen bifrontal flep gibi, arka kraniumun üst kubbesinden büyük bir flep alınır. Saç bandı şeklindeki flep 180 derece döndürülür. Böylece düzleşmiş olan kısım postero-lateral olarak yer değiştirmiştir. Arka kraniumun üst kubbesinden büyük bir flep de 90 derece çevrilir ve böylelikle ipsilateral yükseklik azalması da posterior düzleşme ile birlikte düzleştirilebilir (24).

■ "MERCEDES-BENZ" PATERN SİNOSTOZUN CERRAHİ TEDAVİSİ

Bu patern sinostozun tedavisi izole sagittal sinostozdan bir

miktar farklıdır. Kafatasında kısılma yerine uzama olduğu için aynı zamanda bilateral lambdoid sinostozun cerrahi düzeltilmesinden de farklıdır. Deformiteyi uygun biçime getirmek için arka kranial kubbe şekillendirme prosedürü uygulanır. Primer hedefler; sagittal planı uzatma ve genişletme, arka kraniumun yükseltilmesidir. Mercedes-Benz patern KSS'lu bebeklerde primer cerrahi yaşı 8-10 aylar arasındadır. Bu süre sonrasındaki düzeltmelerde intrakranial basınç artmış ve anormal kompensatuar büyüme paterni (progresif ön turrisefali, ki ek düzeltme prosedürü gerektirir) gelişmiş olacaktır. Konvansiyonel izole sagittal sinostoz tamirinden farklı olarak (ki bunda ön-arka kafatası uzunluğu azaltılır) bu patern trisutural füzyon kafatasının sagittal uzatılmasını gerektirir. Foramen magnum'un eş zamanlı genişlemesi ileride Chiari Tip I malformasyonu gelişmesi açısından yüksek potansiyele sahiptir. Hastalarda preoperatif MR görüntüleme tavsiye edilir. Çocukluk çağı boyunca senede bir veya iki senede bir MR görüntüleme ile izlemi, potansiyel syringomyeli gelişimi nedeniyle spinal kordun MR ile taranması ve santral uyku apnesi şüphesi varsa uyku çalışması önerilir (23).

Kraniosinostoz cerrahisinde amaç füzyone sütürü gevşetmek ve kafatası şeklini düzeltmektir. KSS cerrahisi mültidisiplinerdir. Özellikle ilerletme ve rekonstrüksiyon yapılacak veya sendromik olguların cerrahisinde deneyim ve iyi ekipman şarttır. Pediatrik nöroşirürjiyenin yanı sıra pediatrik rekonstrüktif cerrah ve pediatrik nöroanestezi ekibi gerekmektedir. Her sinostoz cerrahisinde hastanın kan grubu belirlenerek kan hazırlığı operasyon öncesi tamamlanmış olmalıdır. Hasta iyi desteklenmiş serebellar yastık üzerine prone olarak yatırılır. Yüz yükseltilmeli ve bası engellenmelidir. Cerrahi seçenekler sütürün basit tek taraflı kraniektomisinden kraniofasial ekip tarafından yapılan detaylı rekonstrüksiyona kadar değişir. Pozisyon verildikten sonra hastanın ısı kaybının minimuma indirilmesi ve bası yarasını önlemek için ekstremiteler pamuk ile sarılabilir. Tüm kafanın traş edilmesi yerine insizyon kenarındaki saçların kesilmesi tercih edilir. Operasyondan hemen önce insizyon hattı üzerinden adrenalin içeren lokal anestezi uygulanması, cilt-cilt altı ve galeanın elektrokoter ile açılması kan kaybını minimuma indirebilir. Kemikten sızıntı şeklindeki kanamalar mümkünse sponjeller veya okside rejenere sellüloz, inatçı olanlar ise kemik mumu ile durdurulmalıdır. Hem sagittal hem de her iki transvers sinüs oksipital kemiğe gömülü olduğu için dura kemikten çok dikkatli bir şekilde diseke edilmelidir. Asterion tarafı transvers sinüs bölgesi olduğu için dural yırtık oluşturmaktan kaçınılmalıdır. Dura defektleri 4/0 veya 5/0 sütürler ile mutlaka onarılmalı gerekirse duraplasti uygulanmalıdır. Postoperatif bakım için yoğun bakım önem arz eder. Peroperatif ve postoperatif dönemde gelişebilecek kan kaybı göz önünde tutularak yerine konulmalıdır. Bunun için postoperatif hemen ve 24 saat sonra görülen hemoglobin ve hematokrit değerleri önem arz eder. Hastalarda postoperatif ikinci günden itibaren insizyon etrafında ve yüzde ödem artar, göz kapakları şişer hatta kapanabilir. Başın 45 derece elevasyonu ve sık mobilizasyon ile 4-5. günlerden itibaren ödem gittikçe azalır. Oral alım yeterli olduğunda ve problemsiz yara yeri iyileşmesi mevcutsa hasta taburcu edilebilir. Cerrahi komplikasyonlar; kan kaybı (ameliyat süresi uzadıkça kan kaybı artar,

sendromik sinostozlarda kan kaybı fazladır), geçici hipertermi, enfeksiyon riskinde artış (KSS türü, hastanın yaşı, operasyon süresi, yoğun bakım ünitesinde kalış süresi, reoperasyon), BOS fistülü, hiponatremi (serebral tuz kaybı) ve epilepsi olarak sıralanabilir.

■ KASK KULLANIMI

Bebeğe özel olarak yapılan ortezlerdir. Her gün belirli bir süre kullanılarak kafatası deformitesinin düzeltilmesine katkı sağlamaktadır. Her ne kadar kask ortezlerin cerrahi uygulanmış olgularda da iyi sonuç verdiğini gösteren yayınlar olsa da literatürdeki genel kanı minimal invaziv cerrahi sonrası bir yaş altı bebeklerde etkili olduğu yönündedir. Kask kullanımı postoperatif 1 yıl kadar kullanıldığında kemik gelişiminin en hızlı olduğu ilk 2 yılda hastanın kozmetik deformitesi düzeltilebilmektedir. Endoskopik strip kraniektomi ile birlikte kullanıldığı çalışmalarda kombine tedavinin sefalik indeks üzerine olumlu etkileri gösterilmiştir. Kask kullanılmasının mevcut literatür ışığında minimal invaziv cerrahi yapılan olgularda faydalı olabileceği düşünülmektedir.

■ TAKİP

KSS'lu hastalar kranial gelişim tamamlanana kadar takip edilmelidirler. Erken ay/yaşta operasyon sonrası re-stenoz gelişen olgularda tekrar operasyon gerekebilir. Hastalar intrakranial basınç veya hidrosefali açısından takipte olmalı, sendromik hastalarda orbital ve maksillofasial cerrahi açısından tamamlayıcı operasyonlar planlanmalıdır. Nörokognitif ve psikososyal gelişim açısından aile bilinçlendirilmelidir. Zöller ve ark.nın yaptığı bir araştırmada tek taraflı lambdoid sinostozu olan 17 ve bilateral lambdoid sinostozu olan 4 çocuğun nöral gelişim skorları preoperatif ve postoperatif kaydedilmiştir. Hiçbir hastanın postoperatif değerleri düşük saptanmamış, bunun yanında 17 hastanın 5'inde postoperatif skorlar yükselmiştir (37).

■ SONUÇ

Oksipital ilerletme tekniklerine dayanan bandeau (saç bandı) kullanılarak yapılan arka kranial kubbe şekillendirmesinde kalıcı tatminkar estetik sonuçlar sağlanır. Nadir görülse de lambdoid sinostoz tanınmalı ve deformasyonel eğriliğten ayırt edilmelidir. Tanıdaki potansiyel zorluk nedeniyle kaybedilen zamanı telafi etmek için hastalar ivedilikle deneyimli cerrahi ekibi olan merkeze sevk edilmelidir. Sendromik sinostozlarda posterior kranial kubbe genişletmesi çok önemli bir role sahiptir ve non-sendromik brakisefalik hastalarda da düşünülebilir. Bu yöntem, intrakranial hacimde daha fazla genişleme sağlar ve aynı zamanda intrakranial hipertansiyonu da düşürür. Aynı zamanda turrisefalik kranial dismorfoloji gelişimini de engelleyebilir. Minimal invaziv metodlar; springler ve distraktörler posterior fossadaki epidural diseksiyon ile ilişkili riskleri azaltmışlardır. Spring ve internal distraktörlerle yapılan çalışmalar ile önemli sonuçlar elde edilmiştir. Gelecekte yapılacak karşılaştırmalı çalışmalar ile posterior kranial kubbe genişletmesinde kullanılan minimal invaziv teknikler geliştirilebilir ve karşılaştırılabilir.

■ KAYNAKLAR

- Al-Jabri T, Eccles S: Surgical correction for unilateral lambdoid synostosis: A systematic review. *J Craniofac Surg* 25(4):1266-1272, 2014
- Bialocerkowski AE, Vladusic SL, Wei Ng C: Prevalence, risk factors, and natural history of positional plagiocephaly: A systematic review. *Dev Med Child Neurol* 50(8):577-586, 2008
- Choi M, Flores RL, Havlik RJ: Volumetric analysis of anterior versus posterior cranial vault expansion in patients with syndromic craniosynostosis. *J Craniofac Surg* 23:455-458, 2012
- Çeltikçi E, Börcek AO, Baykaner K: Kraniosinostozlar. *Türk Nöroşir Derg* 23(2):132-137, 2013
- Davis C, MacFarlane MR, Wickremesekera A: Occipital expansion without osteotomies in Apert syndrome. *Childs Nerv Syst* 26:1543-1548, 2010
- Delashaw JB, Persing JA, Broaddus WC, Jane JA: Cranial vault growth in craniosynostosis. *J Neurosurg* 70(2):159-165, 1989
- Derderian CA, Wink JD, McGrath JL, Collinsworth A, Bartlett SP, Taylor JA: Volumetric changes in cranial vault expansion: Comparison of fronto-orbital advancement and posterior cranial vault distraction osteogenesis. *Plast Reconstr Surg* 135(6):1665-1672, 2015
- Emmez H, Küçüködük I, Börcek AO, Kale A, Seçen E, Erbaş G, Yavuzer R, Baykaner MK: Effectiveness of skull models and surgical simulation: Comparison of outcome between different surgical techniques in patients with isolated brachycephaly. *Childs Nerv Syst* 25(12):1605-1612, 2009
- Goodrich JT, Argamaso R: Lambdoid stenosis (posterior plagiocephaly) and craniofacial asymmetry: Long-term outcomes. *Childs Nerv Syst* 12(11):720-726, 1996
- Gracia A, Martínez-Lage JF, Arsuaga JL, Martínez I, Lorenzo C, Pérez-Espejo MA: The earliest evidence of true lambdoid craniosynostosis: The case of "Benjamina", a Homo heidelbergensis child. *Childs Nerv Syst* 26(6):723-727, 2010
- Greives MR, Ware BW, Tian AG, Taylor JA, Pollack IF, Losee JE: Complications in posterior cranial vault distraction. *Ann Plast Surg* 76(2):211-215, 2016
- Kan SH, Elanko N, Johnson D, Cornejo-Roldan L, Cook J, Reich EW, Tomkins S, Verloes A, Twigg SR, Rannan-Eliya S, McDonald-McGinn DM, Zackai EH, Wall SA, Muenke M, Wilkie AO: Genomic screening of fibroblast growth factor receptor 2 reveals a wide spectrum of mutations in patients with syndromic craniosynostosis. *Am J Hum Genet* 70:472-486, 2002
- Kyutoku S, Inagaki T: Review of past reports and current concepts of surgical management for craniosynostosis. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 57(5):217-224, 2017
- Lane LC: Pioneer craniectomy for relief of mental imbecility due to premature sutural closure and microcephalus. *JAMA* 18:49-50, 1892
- Mark SG: Craniofacial development, *Handbook of Neurosurgery*, yedinci baskı. Thieme, 2016: 228-233
- Mehner A: Beiträge zu den Augenveränderungen bei der Schädeldeformität des sog: Turmschädels mit besonderer Berücksichtigung des Röntgenbildes. *Klinische Monatsbl Augenheilk* 61:204, 1921
- Muenke M, Wilkie AO: Craniosynostosis syndromes. In: Beaudet AC, Kinzler K, Scriver C, et al. (eds). *The metabolic and molecular bases of inherited disease*. New York: McGraw-Hill, 2001:6117-6146
- Mulliken JB, Gripp KW, Stolle CA, Steinberger D, Müller U: Molecular analysis of patients with synostotic frontal plagiocephaly (unilateral coronal synostosis). *Plast Reconstr Surg* 113(7):1899-1909, 2004
- Mutluer MS: Kraniosinostozlarda endikasyon, zamanlama, teknik ve takip. In: *Pediyatrik Nöroşirürji*. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları, 2014
- Mutluer MS: Kraniosinostozlarda genel bilgiler, sınıflandırma ve genetik. In: *Pediyatrik Nöroşirürji*. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları, 2014
- Nowinski D, Di Rocco F, Renier D, SainteRose C, Leikola J, Arnaud E: Posterior cranial vault expansion in the treatment of craniosynostosis. Comparison of current techniques. *Childs Nerv Syst* 28(9):1537-1544, 2012
- Poddo S: Congenital Synostoses. Accessed in Nov 17, 2015. Available at <http://emedicine.medscape.com/article/1280365>
- Rhodes JL, Kolar JC, Fearon JA: Mercedes Benz pattern craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 125(1):299-304, 2010
- Rhodes JL, Tye GW, Fearon JA: Craniosynostosis of the lambdoid suture. *Semin Plast Surg* 28(3):138-143, 2014
- Schmidek HH, Sweet WH: Methods of cranial vault reconstruction for craniosynostosis. In: *Operative Neurosurgical Techniques*, altıncı basım. Elsevier, 787
- Sgouros S: Skull vault growth in craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 21: 861-870, 2005
- Sgouros S, Goldin JH, Hockley AD, Wake MJ: Posterior skull surgery in craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 12:727-733, 1996
- Sgouros S, Goldin JH, Hockley AD, Wake MJ, Natarajan K: Intracranial volume change in childhood. *J Neurosurg* 91: 610-625, 1999
- Sömmering ST: Vom Baue des Menschlichen Körpers, birinci basım. Leipzig: Voss, 1800
- Steinbacher DM, Skirpan J, Puchala J, Bartlett SP: Expansion of the posterior cranial vault using distraction osteogenesis. *Plast Reconstr Surg* 127:792-801, 2011
- Tessier P: Osteotomies totales de la face: Syndrome de Crouzon, syndrome d'Apert—oxcephalies, scaphocephalies, turriccephalies. *Ann Chir Plast* 12: 273, 1967
- Virchow R: Über den Cretinismus, namentlich in Franken, und über pathologische Schädelformen. *Verh Phys Med Gesell* 2: 230-270, 1851
- Vollmer DG, Jane JA, Park TS, Persing JA: Variants of sagittal synostosis: Strategies for surgical correction. *J Neurosurg* 61(3):557-562, 1984
- White N, Evans M, Dover MS, Noons P, Solanki G, Nishikawa H: Posterior calvarial vault expansion using distraction osteogenesis. *Childs Nerv Syst* 25: 231-236, 2009
- Wiberg A, Magdum S, Richards PG, Jayamohan J, Wall SA, Johnson D: Posterior calvarial distraction in craniosynostosis—an evolving technique. *J Craniomaxillofac Surg* 40(8):799-806, 2012
- Wilkie AO: Craniosynostosis: Genes and mechanisms. *Hum Mol Genet* 6(10):1647-1656, 1997
- Zöller JE, Mischkowski RA, Speder B: Preliminary results of standardized occipital advancement in the treatment of lambdoid synostosis. *J Craniomaxillofac Surg* 30(6): 343-348, 2002